



ARTHRODÈSE VERTÉBRALE et maladies neuromusculaires

Dans certaines maladies neuromusculaires, une scoliose (une déformation de la colonne vertébrale) apparaît dans l'enfance ; elle évolue plus ou moins vite selon les cas. Elle retentit sur le fonctionnement de l'organisme et tout particulièrement sur la respiration dont elle diminue l'efficacité. L'arthrodèse vertébrale est une intervention chirurgicale (chirurgie du rachis) qui permet de redresser la colonne vertébrale et de stopper l'évolution de la déformation, au moyen de tiges fixées le long du dos et d'une fusion des vertèbres.

Programmée si possible après le pic de croissance de la puberté et avant que la déformation ne soit trop importante, elle nécessite d'avoir un bon état respiratoire, cardiaque, nutritionnel. Une préparation spécifique permet d'optimiser l'état de santé avant l'intervention chirurgicale. La rééducation post-arthrodèse facilite la récupération respiratoire et globale. L'arthrodèse modifie la posture, ce qui nécessite de trouver de nouveaux repères pour les gestes quotidiens et d'adapter les aides techniques utilisées, en particulier le fauteuil roulant.

ARTHRODÈSE VERTÉBRALE et scoliose neuromusculaire

Dans certaines maladies neuromusculaires, l'affaiblissement progressif des muscles qui maintiennent la colonne vertébrale érigée et les rétractions musculaires provoquent peu à peu une déformation scoliotique. L'arthrodèse vertébrale est une chirurgie qui permet de redresser la colonne vertébrale et de stopper la progression de la déformation grâce à la fusion vertébrale.

Scoliose et maladies neuromusculaires

La scoliose est une déformation de la colonne vertébrale dans les trois plans de l'espace. Elle s'enroule sur elle-même (les vertèbres tournent les unes sur les autres) : vue de face, elle forme un "S" associé à une bosse en haut du dos dite "gibosité". De profil, ses courbures naturelles s'accroissent (enroulement, cambrure lombaire...).

Dans les maladies neuromusculaires, la scoliose est liée à l'affaiblissement progressif des muscles du dos qui maintiennent la colonne vertébrale érigée ; sans ce soutien naturel, celle-ci s'effondre peu à peu ; les déformations (rotations vertébrales) sont accentuées par

les rétractions des muscles et des tendons qui tirent d'un seul côté, ce qui crée une torsion.

Une évolution plus ou moins rapide

La scoliose est une conséquence orthopédique fréquente, voire systématique, dans plusieurs maladies neuromusculaires comme la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), l'amyotrophie spinale proximale (SMA), les dystrophies musculaires congénitales (DMC), certaines neuropathies périphériques sévères... Elle débute dans l'enfance, assez tôt dans la SMA et les DMC, un peu plus tard dans la DMD. Son évolution se fait parallèlement à la croissance de la colonne vertébrale : plutôt lente avant la puberté, elle s'accroît avec la poussée de croissance pubertaire, pour ralentir ensuite en fin de puberté. Dans la DMD, elle s'aggrave à l'arrêt de la marche. Dans tous les cas, la scoliose évolue avec le temps et l'affaiblissement des muscles du dos.

Un impact sur la santé

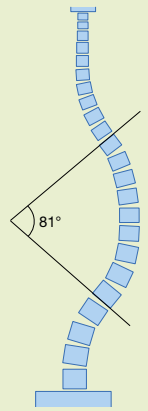
Dans les maladies neuromusculaires, les effets de la scoliose sur la respiration et la motricité s'ajoutent à ceux liés à l'affaiblissement des

POUR INFO

Évaluer l'importance des courbures scoliotiques

L'angle de Cobb est une mesure de la déviation de la colonne vertébrale dans le plan frontal (vue de face) ; c'est un indicateur de la gravité de la scoliose.

Dans les maladies neuromusculaires, l'angle de Cobb est souvent supérieur à 40-50° en position couchée pour atteindre plus de 100° parfois. Plus cet angle est grand, plus la scoliose est difficile à corriger et plus ses conséquences sur l'organisme sont importantes.



muscles respiratoires et locomoteurs. Pendant la croissance, la scoliose empêche les poumons de bien se développer et, par la suite, limite la place réservée aux organes (poumons, cœur, estomac, intestins...).

La première conséquence est respiratoire : la scoliose empêche d'inspirer et d'expirer pleinement, en bridant les poumons, le diaphragme et la cage thoracique. Peu à peu, une insuffisance respiratoire se développe.

Elle majore aussi d'éventuels troubles de déglutition à cause du mauvais alignement de la tête ; elle entraîne des difficultés digestives, intestinales (constipation...). S'y ajoutent un inconfort et une instabilité en position assise, des douleurs (articulaires, de frottement aux points d'appui...) et une gêne gestuelle au quotidien.

SOMMAIRE

Arthrodèse vertébrale et scoliose neuromusculaire... 2

Quand envisager l'arthrodèse vertébrale ?..... 4

Se préparer à l'arthrodèse 5

L'intervention chirurgicale..... 6

Les suites de l'intervention..... 8

La vie quotidienne après l'arthrodèse..... 10

Stopper et corriger la scoliose

Dans les maladies neuromusculaires, la prise en charge orthopédique précoce et bien conduite (kinésithérapie associée ou non à un corset) permet le plus souvent de contenir l'aggravation de la scoliose, mais pas de la stopper.

La chirurgie de la colonne vertébrale (les médecins parlent de chirurgie du rachis) permet alors de redresser la colonne grâce à la mise en place de tiges fixées le long de celle-ci (instrumentation vertébrale) et de stopper la scoliose en faisant fusionner les vertèbres (arthrodèse).

On parle couramment d'arthrodèse vertébrale pour désigner cette intervention.

L'enjeu est d'abord d'améliorer la fonction respiratoire. Il est aussi de favoriser le bon fonctionnement digestif et d'améliorer l'état orthopédique et le confort de vie.

Les points forts de l'arthrodèse vertébrale

- On respire mieux avec un dos qui n'est pas replié sur lui-même. Si l'arthrodèse ne préserve pas de l'affaiblissement des muscles respiratoires, elle limite l'aggravation de la situation.
- Parallèlement, les organes digestifs retrouvent un espace abdominal plus favorable à leur fonctionnement, les tensions musculaires et articulaires sont diminuées tandis que la stabilité et le confort postural sont accrus. Tout ceci permet de gagner en confort et en qualité de vie.
- Enfin, une morphologie plus harmonieuse contribue à porter un autre regard sur soi et son environnement et à donner confiance.

Les contraintes et limites

- La fusion des vertèbres stoppe la croissance de la colonne vertébrale. Si l'arthrodèse doit être effectuée lorsque la maturation osseuse est suffisante, il n'est pas toujours possible d'attendre, en particulier si la scoliose évolue très vite ou lorsque l'état cardiaque risque de se dégrader. C'est pour cette raison que les chirurgiens explorent d'autres techniques comme l'instrumentation du rachis sans greffe. Cette dernière qui peut être utilisée dès un plus jeune âge ne fixe pas définitivement les vertèbres entre elles, ce qui préserve la croissance tout en aidant le dos à grandir harmonieusement, guidé par des "tuteurs" fixés sur la colonne.
- Le dos perd sa mobilité. Cette difficulté qui peut être désagréable au début implique de réadapter sa gestuelle après l'arthrodèse, pour manger, travailler, faire ses transferts, conduire le fauteuil...
- L'arthrodèse ne permet pas toujours d'être libéré du corset. Chez certains, les muscles du cou sont trop faibles pour maintenir la tête, nécessitant le port d'un corset équipé d'une mentonnière. Chez



Radiographie du dos montrant une déformation scoliothique chez une adolescente atteinte d'amyotrophie spinale proximale.

d'autres, se séparer du corset sécurisant est difficile même s'il n'est plus nécessaire. Cela pourra alors se faire plus tard.

- La chirurgie du rachis ne réduit pas complètement toutes les scolioses. Lorsque l'angle de la scoliose est très important, une déformation peut persister malgré l'intervention.

POUR INFO

Le principe de la chirurgie de la scoliose neuromusculaire

Elle associe deux actions complémentaires.

- **L'instrumentation vertébrale** : elle consiste en la fixation de tiges métalliques de part et d'autre des vertèbres, du haut du dos jusqu'au bassin, pour corriger la déformation scoliothique.
- **L'arthrodèse** : elle consiste à faire fusionner deux os entre eux. Ce procédé peut s'appliquer à différentes articulations : l'arthrodèse vertébrale ou rachidienne s'applique à la colonne vertébrale. La fusion des vertèbres entre elles nécessite de gratter leur surface respective (on appelle cela "l'avivement") pour les obliger à se souder en formant de l'os commun lors de la cicatrisation. Cette fusion est facilitée par l'ajout de matière osseuse naturelle ou synthétique (greffe). Les tiges de l'instrumentation maintiennent la colonne redressée le temps que la soudure vertébrale osseuse se fasse. Ces tiges "tuteurs" sont généralement laissées en place par la suite. La consolidation de cette arthrodèse prend plusieurs mois (minimum douze mois), comme pour une fracture. Elle est considérée comme consolidée 2 ans après l'intervention.

QUAND ENVISAGER l'arthrodèse vertébrale ?

Pour pouvoir programmer la date de l'intervention chirurgicale, les médecins surveillent régulièrement l'évolution de la scoliose, l'âge osseux, l'état respiratoire, cardiaque, nutritionnel... Ils tiennent compte aussi de la situation personnelle de l'enfant et de sa famille.

Un moment clé de la maladie

Dans les maladies neuromusculaires qui s'accompagnent d'une scoliose, l'arthrodèse est une étape importante qui se prépare au fur et à mesure de l'évolution de la maladie. L'enfant et ses parents sont sensibilisés à cette intervention chirurgicale lors du suivi orthopédique, en particulier lorsqu'un corset est prescrit. Autour du début de la puberté et 1 à 2 ans avant l'échéance supposée de l'arthrodèse, le médecin aborde plus précisément cette question avec eux : le meilleur moment pour réaliser l'intervention chirurgicale, les conditions pour que celle-ci se passe bien et remplisse ses objectifs... Durant cette période, les critères qui conditionnent la date de l'opération sont étroitement suivis.

Quand opérer ?

L'arthrodèse donne de meilleurs résultats lorsque la déformation est modérée et la colonne vertébrale encore assez souple ; elle est idéalement réalisée après le pic de croissance de la puberté. Elle nécessite aussi un bon état respiratoire, cardiaque et nutritionnel.

- **L'évolutivité de la scoliose** est évaluée par la surveillance clinique de la morphologie de la colonne vertébrale et des mesures de l'angle de déformation (angle de

Cobb). L'anatomie du dos est suivie grâce à des radiographies de la colonne, du crâne au bassin, par imagerie par résonance magnétique (IRM) et scanner si besoin.

- **L'âge osseux** est mesuré ponctuellement par radiographie des os de la main (le plus souvent), pour repérer l'apparition d'un petit os appelé sésamoïde, au début de la puberté. La maturité osseuse est mesurée en fin de puberté grâce à une radiographie des os du bassin (test de Risser), évaluant l'ossification de la pointe de la crête iliaque sur une échelle de 0 à 5 (maturité osseuse).

- **Les fonctions respiratoire, orthopédique et cardiaque ainsi que l'état nutritionnel** sont surveillés régulièrement lors du suivi classique en consultation

pluridisciplinaire et font l'objet d'une prise en charge qui permet de les préserver. Dans les maladies affectant le muscle cardiaque comme la DMD, des traitements qui protègent le cœur chez l'enfant permettent d'attendre le bon moment pour l'arthrodèse. Les médecins s'assurent aussi que le statut nutritionnel est compatible avec l'opération et permettra de compenser la perte de poids inhérente à celle-ci.

- **La situation de l'enfant**, notamment l'organisation de son année scolaire conditionne aussi la date de l'arthrodèse.

Du "cas par cas"

Même si l'âge moyen pour opérer se situe entre 12 et 15 ans, cet âge dépend de chaque enfant et moins de l'âge chronologique que de l'âge osseux, souvent différents. Parfois, l'intervention doit être anticipée, en raison d'une aggravation de la scoliose ou d'un état cardiaque trop précaire, ou encore d'une puberté précoce (plus fréquente chez les enfants atteints d'amyotrophie spinale).

EN PRATIQUE

La prise en charge précoce pour retarder l'intervention

- Dès le plus jeune âge, la prise en charge orthopédique limite l'évolution de la scoliose et entretient le capital musculaire et articulaire. La kinésithérapie entretient la souplesse de la cage thoracique, de la colonne vertébrale et des muscles et articulations du corps... Le port d'un corset dès l'enfance aide le corps à grandir de manière harmonieuse en contrôlant la scoliose. Il faut agir dès les premières années, en particulier dans les amyotrophies spinales et les dystrophies musculaires congénitales, car la progression de la scoliose peut alors être mieux contrôlée.

- La prise en charge précoce et bien suivie développe et entretient les capacités respiratoires : kinésithérapie respiratoire d'assouplissement articulaire et d'entretien des muscles respiratoires, hyperinsufflations pour favoriser le développement des poumons, ventilation assistée si nécessaire...

- Quant à la santé du cœur, on sait aujourd'hui que dans la dystrophie musculaire de Duchenne (DMD), des traitements protecteurs (inhibiteurs de l'enzyme de conversion-IEC, bêta-bloquants) permettent de garder plus longtemps un cœur plus solide ; dans la DMD également, les traitements glucocorticoïdes soutiennent les fonctions respiratoires et motrices et retardent la perte de la marche (qui a un impact sur la scoliose). D'où une marge plus grande pour réaliser l'arthrodèse.

SE PRÉPARER à l'arthrodèse

Quelques mois avant l'arthrodèse, un bilan général est réalisé en vue d'une éventuelle préparation respiratoire, nutritionnelle et orthopédique de l'adolescent. Il est suivi d'un bilan pré-opératoire juste avant l'intervention. Cette période est le moment de questionner l'équipe médicale et de préparer l'organisation post-arthrodèse.

Un premier bilan pré-opératoire

Six à 8 mois avant l'arthrodèse, un bilan médical général en consultation multidisciplinaire évalue les fonctions respiratoire, cardiaque et nutritionnelle. Il permet de décider si une "préparation physique" spécifique est nécessaire pour que l'organisme puisse supporter certaines des conséquences post-opératoires (immédiates et plus tardives) de l'arthrodèse, principalement une baisse transitoire de la capacité vitale (indicateur de la qualité de la respiration), des saignements importants ainsi qu'une perte de poids et de muscle et puisse bien récupérer.

La préparation respiratoire

Le bilan respiratoire évalue la capacité vitale et les paramètres respiratoires classiques (taux de CO₂ dans le sang, capacité à la toux,...). Si nécessaire, une intensification de la prise en charge respiratoire les mois qui précèdent est préconisée : **séances d'hyperinsufflations mécaniques** (Alpha 200®) quotidiennes à la maison permettant d'entretenir la capacité vitale et d'assouplir les poumons et la cage thoracique ; **ventilation non invasive** selon les cas, quelques heures la nuit pour stabiliser le taux de CO₂ sanguin et se familiariser avec cette technique souvent nécessaire en post-opératoire ; **séances de kinésithérapie** pour apprendre à bien dégager les voies

respiratoires et lutter contre l'encombrement bronchique fréquent dans la période post-opératoire. **La toux assistée** est enseignée par le kinésithérapeute à l'adolescent et son entourage pour qu'ils puissent l'utiliser après l'opération.

La préparation nutritionnelle

La dénutrition est assez fréquente chez les adolescents à l'âge de l'arthrodèse. Or l'intervention chirurgicale occasionne un amaigrissement post-opératoire temporaire (comme dans beaucoup d'interventions chirurgicales). Le bilan de l'état nutritionnel permet de décider de la mise en place (ou non) de mesures destinées à reprendre du poids, avec le médecin et/ou la diététicienne : manger des aliments plus riches en matières grasses, en protéines et en sucres lents, manger équilibré et consommer éventuellement des compléments alimentaires. En cas de difficultés comme des troubles de la déglutition, une gastrostomie peut être proposée le temps de reprendre du poids.

La préparation orthopédique

Des séances de kinésithérapie à la maison ou en piscine assouplissent les articulations et les muscles vertébraux ainsi que ceux de la cage thoracique, pour faciliter la correction de la scoliose et la récupération respiratoire. Elles améliorent l'ouverture des hanches.

Le bilan pré-opératoire immédiat

Quelques semaines avant l'arthrodèse, un nouveau bilan pré-opératoire approfondi est réalisé sur une journée, là où aura lieu l'intervention chirurgicale. Il comprend une consultation avec le chirurgien orthopédiste et le médecin anesthésiste et un bilan des différentes fonctions.

- **Bilan orthopédique.** L'angle de la scoliose est mesuré par radiologie ou IRM ou encore scanner.
- **Bilan respiratoire.** La capacité

POUR INFO

Le halo crânien : étirer et assouplir la colonne avant l'opération

Parfois, il est nécessaire d'utiliser un "halo crânien" pour assouplir et redresser très progressivement la colonne vertébrale, quelques semaines avant l'arthrodèse. C'est une couronne en métal un peu plus large que la tête de l'adolescent, maintenue à la surface de sa boîte crânienne par des petites pointes non douloureuses et reliée à un système de contrepoids qui sert à assurer une traction douce et régulière. Le halo est fixé temporairement sur la tête de l'adolescent, sous anesthésie locale (parfois générale). Même si ce dispositif est impressionnant, il n'est pas douloureux (il faut s'y adapter les premières heures). Peu de temps après la pose du halo, l'adolescent peut à nouveau s'asseoir dans son fauteuil roulant, le contrepoids étant solidaire de celui-ci grâce à un mât fixé spécialement dessus. Le halo est retiré juste après l'arthrodèse.



vitale ainsi que le taux de CO₂ dans le sang (capnie) et la capacité à la toux sont mesurés.

• **Bilan cardiaque.** Un électrocardiogramme permet d'analyser l'activité électrique du cœur. Une échographie cardiaque évalue la force de contraction des ventricules en particulier le ventricule droit. Une échocardiographie (ou une scintigraphie) dite "de stress" permet de suivre les réactions contractiles du cœur face à un effort conséquent.

• **Bilan neurologique.** Une IRM sert à vérifier l'intégrité de la moelle épinière et des nerfs rachidiens.

• **Bilan infectieux.** Il permet d'être sûr de l'absence d'infection latente au moment de l'intervention. La présence éventuelle de caries ou d'infections dentaires est détectée et celles-ci sont soignées. L'absence d'infection urinaire est aussi vérifiée grâce à un examen cyto bactériologique des urines (ECBU). Un bilan

POUR INFO

Une période d'appropriation de l'intervention

L'arthrodèse est une intervention chirurgicale attendue mais aussi redoutée ; il est normal de l'aborder avec une certaine appréhension, qui n'est pas incompatible avec la confiance que l'on peut avoir en l'équipe médicale qui va la réaliser.

Savoir à quoi s'attendre permet de se rassurer. Pour préparer l'intervention, des questions peuvent être posées à l'équipe médicale. Combien de temps dure l'intervention ? L'hospitalisation ? Comment vont-elles se dérouler ? Quelle est la technique choisie ? Quels sont les risques ? Comment les choses s'organisent-elles (arrivée à l'hôpital, entrée au bloc opératoire, anesthésie, réveil...) ? Les parents peuvent-ils rester auprès de l'adolescent en soins intensifs ? Est-ce douloureux ? Comment contrôler la douleur ? Peut-on parler juste après l'intervention ? Sinon, par quels moyens pourra-t-on signaler un inconfort ? Comment respire-t-on pendant et après l'intervention ? Quand peut-on se remettre assis ? Quand peut-on manger à nouveau normalement ? Comment se déroule la rééducation ? Est-ce qu'elle fait mal ? Fait-on un séjour en centre de rééducation ou peut-on rentrer chez soi directement après l'arthrodèse ?...

Il est important aussi de parler des émotions que l'on ressent (peur, stress, anxiété...), émotions qui peuvent être différentes pour l'adolescent et ses parents, et de ne pas hésiter à solliciter l'équipe médicale et le psychologue de la consultation neuromusculaire.



de la flore bactérienne naturelle permet d'identifier les germes naturellement présents chez l'adolescent et leur résistance, pour mieux cibler un éventuel traitement antibiotique après l'intervention.

• **Bilan digestif.** Il permet de vérifier l'absence de reflux gastro-œsophagien augmentant le risque de fausse route ou d'inflammation de l'œsophage et de les traiter.

L'INTERVENTION chirurgicale

L'arthrodèse dans les maladies neuromusculaires est une intervention chirurgicale bien maîtrisée, qu'il s'agisse des gestes techniques ou des risques opératoires et spécifiques à ces maladies. Une hospitalisation d'au moins 2 à 3 semaines est nécessaire ainsi qu'une rééducation.

Le jour J

L'admission à l'hôpital se fait la veille de l'intervention chirurgicale. Celle-ci dure généralement entre 5 et 8 heures. Elle est pratiquée sous anesthésie générale, sous le contrôle d'un médecin anesthésiste et d'un infirmier anesthésiste. Les produits administrés tiennent compte des contre-indications des maladies neuromusculaires. Avant d'être emmené au bloc opératoire, l'adolescent reçoit un

sédatif ; puis il est endormi pour l'intervention.

L'arthrodèse se fait sur un enfant positionné sur le ventre sur la table d'opération (parfois sur le côté). Ainsi, le chirurgien accède à la colonne vertébrale par une incision le long du dos. Cette position n'empêche pas de respirer. Quand l'intervention est terminée, le chirurgien met en place un petit tuyau (drain) au niveau de la cicatrice pour évacuer le sang encore présent.

Les risques opératoires

Outre les risques liés à toute intervention chirurgicale, trois complications sont à craindre.

• Neurologiques

Redresser la courbure de la colonne vertébrale peut provoquer un étirement de la moelle épinière et des nerfs qui lui sont attachés (nerfs rachidiens). Cela peut parfois occasionner des lésions nerveuses se manifestant par une paralysie et/ou une perte de sensibilité



L'instrumentation du rachis sans greffe (voir p.8), réalisée ici chez une adolescente atteinte de SMA, pourrait être à terme, une alternative à l'arthrodèse vertébrale classique. (a) Avant l'intervention (b) 15 mois après l'intervention.

(transitoire ou non) des membres inférieurs, des sphincters....

Pendant l'intervention chirurgicale, l'intégrité de la moëlle et des nerfs rachidiens est surveillée par des techniques électrophysiologiques, du type électromyogramme.

• **Hémorragiques**

Les saignements abondants lors de l'arthrodèse sont surtout dus à l'avivement des os vertébraux. Des transfusions compensent ces pertes sanguines en fonction des besoins, pendant l'opération. Les

médecins utilisent soit du sang venant de l'adolescent, récupéré des saignements de l'intervention ou bien prélevé auparavant (autotransfusion), soit du sang de donneur. L'autotransfusion nécessite de prélever plusieurs volumes de sang dans les 5 semaines précédant l'intervention, ce qui n'est pas toujours possible à cause de l'état général. Aujourd'hui, il est de plus en plus courant d'utiliser du sang de donneurs compatibles.

Quelques semaines avant l'arthro-

dèse, une préparation par administration d'érythropoïétine (EPO) peut être faite pour faciliter la récupération.

• **Infectieux**

Une infection peut se déclencher dans les jours suivant l'intervention, le plus souvent au niveau de la cicatrice. Elle peut entraîner de la fièvre, des douleurs, des suintements... Les infections superficielles sont soignées par un traitement antibiotique dont la durée dépend de la nature de l'infection. Parfois, elles sont profondes et exigent d'effectuer un nettoyage des zones infectées en salle d'opération lors d'une nouvelle intervention chirurgicale.

POUR INFO Une bonne capacité vitale avant l'opération

Avoir une bonne capacité vitale et un thorax souple permet de récupérer plus vite et de limiter le recours à la ventilation assistée après l'arthrodèse.

Pendant l'intervention, une respiration artificielle est mise en place. Un tube est glissé par la bouche dans la trachée de l'adolescent pour relier ses poumons au respirateur artificiel. Dans les jours qui suivent l'opération et lorsque la capacité vitale a suffisamment remonté, le retrait de la sonde d'intubation (extubation) permet d'être sevré du respirateur artificiel pour retrouver une respiration naturelle. Lorsque la capacité vitale n'est pas suffisante à ce moment-là, mais que l'extubation peut être effectuée, l'adolescent est alors mis sous ventilation assistée non invasive (VNI) ; le temps de ventilation sera diminué au fil de la récupération des capacités respiratoires. Il arrive que l'extubation soit difficile ; les médecins peuvent alors avoir recours à une trachéotomie pour maintenir la ventilation mécanique assistée dans la durée.

EN PRATIQUE

Une équipe médicale expérimentée dans chaque région

L'intervention chirurgicale est réalisée par un chirurgien orthopédiste, associé à un médecin anesthésiste, des infirmier(e)s (anesthésistes ou non)... Si tous les centres de référence des maladies neuromusculaires sont dotés d'une équipe médicale compétente capable d'effectuer des arthrodèses vertébrales, l'organisation de l'intervention (préparation, intervention, soins intensifs, temps d'hospitalisation, suites de celle-ci...) dépend de chaque équipe médicale. Le chirurgien orthopédiste planifie l'intervention avec l'équipe médicale de la consultation pluridisciplinaire neuromusculaire qui suit l'enfant. Ensemble, ils évaluent les paramètres nécessaires et décident de la préparation pré-arthrodèse.

Pour l'intervention, chaque chirurgien orthopédiste utilise la technique qu'il maîtrise le mieux. Des différences peuvent donc exister entre les équipes ; elles tiennent surtout à la façon de fixer les tiges dans la structure osseuse en particulier le bassin, à la façon de réaliser la greffe (ajout d'os synthétique, d'os prélevé localement ou sur un autre os comme la crête iliaque, rarement le tibia), à la préparation sanguine (autotransfusion, sang de donneur)... Enfin, chaque situation peut imposer des spécificités. La façon de faire doit donc vous être expliquée avant l'intervention.

Les techniques de la chirurgie du rachis

L'instrumentation vertébrale avec fusion osseuse

C'est la chirurgie classique de la scoliose neuromusculaire. Elle comporte la fixation de tiges métalliques le long de la colonne vertébrale de la base du cou au bassin (instrumentation) et la fusion des vertèbres avec ajout éventuel de matière osseuse (arthrodèse).

- **L'instrumentation vertébrale.** Un système de fixation en titane (à usage médical) est mis en place sur les vertèbres (ce sont les **implants**). Il s'agit d'un ensemble de vis, de crochets, de fils métalliques (cela dépend des chirurgiens) fixés sur certaines vertèbres. La colonne est dépliée (ce qui est plus facile sous anesthésie générale car le corps est détendu) et maintenue par les tiges métalliques qui s'accrochent sur les implants vertébraux qui viennent d'être fixées. La répartition des attaches sur les vertèbres permet d'obtenir un ancrage solide des tiges le long de la colonne.

La plupart du temps, la fixation se fait à l'arrière des vertèbres (**arthrodèse postérieure**). Il peut arriver qu'elle doive être effectuée à l'avant des vertèbres (**arthrodèse antérieure**) lorsque l'opération doit être pratiquée à un plus jeune âge ; dans ce cas, elle est suivie quelques années plus tard d'une arthrodèse postérieure.

- **La fusion osseuse.** Cette étape consiste à faire fusionner les vertèbres instrumentées entre elles. Elle nécessite de gratter l'os, de chaque côté à l'arrière des vertèbres. Les surfaces osseuses ainsi avivées sont recouvertes des copeaux osseux issus du grattage lui-même, ou venant d'un autre os (os iliaque, rarement le tibia) ou encore par de l'os synthétique. Cet os favorise l'ossification et la soudure des vertèbres. De plus en plus de chirurgiens utilisent l'os prélevé localement ou de l'os synthétique pour éviter le prélèvement sur un autre os comme le tibia qui est très douloureux au réveil. La constitution de la soudure vertébrale prend plusieurs mois (minimum douze mois), comme pour une fracture ; l'arthrodèse est considérée comme fusionnée au bout de deux ans. La colonne est alors aussi solide qu'avant, plus droite mais aussi plus raide.



D'autres techniques moins invasives et prometteuses

Devoir attendre la fin de la croissance pour réaliser l'arthrodèse alors que la scoliose continue à évoluer est une contrainte qui a justifié la recherche de solutions alternatives, permettant de réduire la progression de la déformation en intervenant plus tôt, sans nuire à la croissance.

L'instrumentation du rachis sans greffe en fait partie : elle ne nécessite pas de fusion des vertèbres et est pratiquée depuis plusieurs années. Différentes techniques sont utilisées selon les endroits.

Celle développée à l'hôpital Necker à Paris consiste à fixer en bas et en haut du dos deux tiges de chaque côté de la colonne vertébrale : ces dernières servent de tuteur à la colonne pour qu'elle grandisse la plus droite possible. Deux petites incisions, en bas et en haut du dos, permettent de glisser les tiges le long de la colonne et de les fixer dans le bassin et en haut de la colonne vertébrale. L'originalité du système tient au type de fixation de ces tiges dans le bassin (c'est aussi le point le plus délicat), qui permet un maintien solide dans l'os, même quand il est de mauvaise qualité comme c'est souvent le cas dans les maladies neuromusculaires. Lorsque l'enfant grandit, une nouvelle intervention plus légère permet d'adapter à la demande le montage à la croissance de la colonne vertébrale.

Ces techniques sont de plus en plus utilisées avec succès quand l'enfant est jeune et que la déviation scoliothique est très évolutive, ainsi que dans les scolioses non neuromusculaires.

Un système similaire avec une tige télescopique qui grandit automatiquement avec l'enfant est aujourd'hui à l'étude par l'équipe de l'hôpital Necker. Il pourrait, à terme, permettre d'éviter ces interventions répétées, voire l'arthrodèse vertébrale elle-même.

D'autres techniques basées sur le même principe de tiges/tuteurs, comme les tiges à distraction magnétique que l'on fait grandir par télécommande externe pour accompagner la croissance de l'enfant, sont aussi utilisées par d'autres équipes.

LES SUITES de l'intervention

Juste après l'intervention, l'adolescent rejoint le service de soins intensifs (réanimation), où son état général et respiratoire, la présence de douleurs... sont surveillés. La rééducation pendant le séjour à l'hôpital et dès la sortie, l'aide à retrouver une autonomie respiratoire, motrice et globale. La mise en position assise est proposée progressivement. L'appropriation de nouveaux repères gestuels est facilitée.

Les soins intensifs

Dès la fin de l'intervention, l'adolescent est transféré en service de réanimation (soins intensifs) pour 4

à 7 jours en moyenne (voire plus), le temps que sa situation générale et surtout respiratoire se stabilise. Les parents sont autorisés à y accéder dès que l'adolescent est bien

installé dans son lit. Les médecins surveillent sa pression artérielle, les battements cardiaques, le taux d'oxygène dans le sang... (constantes hémodynamiques) et sa respiration, son état neurologique ainsi que les autres signes éventuels de complications. La présence d'un œdème du visage (visage gonflé...) est possible et peut impressionner. Il se résorbe dans les jours qui suivent.

Le contrôle de la douleur

L'intervention provoque des douleurs, variables selon les personnes ; celles-ci sont évaluées régulièrement par l'équipe médicale à l'aide d'échelles visuelles spécifiques. La douleur est contrôlée par des antalgiques. L'administration de morphine (opioïdes forts) est presque systématique ; elle peut être délivrée grâce à une pompe, que l'adolescent peut déclencher lui-même en cas de douleur, ou qui peut être actionnée à sa demande par un soignant ou ses parents.

Si l'adolescent ne peut pas parler car il est encore intubé, il peut utiliser un système de communication prévu avant l'intervention (signes, tableau pré-rempli...) pour signaler douleur et inconfort. Ces modalités s'anticipent avec l'équipe médicale pour faciliter la communication après l'intervention.

Aux doses auxquelles la morphine est utilisée, elle ne provoque pas d'accoutumance, ni de dépendance. Elle peut occasionner des troubles urinaires (rétention d'urines) ou digestifs (nausées, ballonnements, constipation) ; ils se résolvent généralement au bout de quelques jours. Lorsque la douleur s'estompe, des antalgiques moins forts sont prescrits : codoliprane, doliprane...



hyperinsufflations quotidiennes, désencombrement bronchique si nécessaire, toux assistée, mobilisations motrices des membres, des mains, des articulations.

À la maison ou en centre de rééducation. Après l'hôpital, l'adolescent peut soit rentrer chez lui, soit être admis dans un centre de rééducation. La solution adoptée doit être réfléchie avant l'intervention chirurgicale, selon la situation de l'enfant et de ses parents, la façon dont ils appréhendent

La kinésithérapie respiratoire débute dès les soins intensifs. Elle a pour but de récupérer une capacité vitale suffisante pour respirer seul, ainsi qu'une bonne souplesse des poumons et de la cage thoracique. Dès que l'adolescent le peut, des hyperinsufflations mécaniques (avec l'Alpha 200®), des respirations naturelles à grand volume d'air (il s'agit d'inspirer un grand volume d'air puis de bien vider ses poumons) lui sont proposées, tout comme un désencombrement régulier des poumons grâce à la toux assistée avec ou sans l'aide d'un appareil comme le percussionnaire ou l'in-exsufflateur (type Cough-Assist®).

Parallèlement, une rééducation motrice douce est effectuée par le kinésithérapeute, pour éviter les complications liées à l'immobilisation (phlébite...) et entretenir les capacités gestuelles existantes : mobilisations des bras, des mains, des jambes...

Les jours suivants

Si la respiration est performante et qu'aucune complication n'est décelée, l'adolescent sort des soins intensifs pour regagner le service d'orthopédie. Dans certains cas, une ventilation assistée non invasive (voire invasive), a été mise en place en attendant de meilleures performances respiratoires. Mais dans la plupart des cas, l'adolescent peut respirer sans assistance.

La surveillance de la cicatrice permet de s'assurer qu'elle est souple et propre. Elle se poursuit après la sortie de l'hôpital.

La position assise peut être reprise à partir du 5^e jour (en fonction des équipes médicales). Un corset (provisoire ou non) pourra permettre

de tenir assis si le maintien de la tête est difficile. La mise en position assise se fait progressivement avec le kinésithérapeute et l'infirmière. Au début, cela peut être très bref et provoquer des vertiges ; ensuite, il sera possible de rester de plus en plus longtemps assis. Le plus souvent, cela n'est pas douloureux ; sinon, il faut le signaler.

La verticalisation est envisagée lorsque la station assise est bien supportée et pas avant le 8^e jour. Pour reposer le dos, ces positions doivent alterner avec la position allongée ; au début et les semaines suivant la sortie de l'hôpital, s'allonger quelques heures par jour est indispensable, selon la fatigue, la récupération...

La rééducation se poursuit de manière plus accrue qu'en soins intensifs et tout au long de l'hospitalisation : hyperinsufflations mécaniques, mobilisations respiratoires du thorax et des poumons, toux assistée pour lutter contre l'encombrement, rééducation motrice...

L'arthrodèse modifie la posture puisque le dos est redressé, ainsi que les repères gestuels. Cette période d'hospitalisation est l'occasion de réadapter sa gestuelle : manger, réaliser des activités devant soi... L'ergothérapeute de l'hôpital aide à y parvenir.

Le contrôle de l'arthrodèse par un examen radiologique permet de vérifier que le montage chirurgical est bien en place et que tout suit son cours.

À l'issue de l'hospitalisation

La rééducation motrice et respiratoire se poursuit avec régularité dès la sortie de l'hôpital pour récupérer une bonne autonomie globale. Elle suit les mêmes modalités :

l'arthrodèse et ses suites... et les places disponibles.

- **L'accueil en centre** permet d'avoir un entourage médical plus rassurant, de suivre la rééducation sans avoir à l'organiser, d'apprendre peu à peu à trouver ses repères gestuels quotidiens avec une posture qui a changé, et éventuellement de réfléchir à réadapter son installation assise avec

l'aide de professionnels. L'équipe apprend également à l'entourage comment réaliser les transferts, en faisant attention à ne pas tordre le dos, précautions qui ne seront à prendre que durant les 6 mois qui suivent.

- **Le retour à la maison** est tout à fait possible s'il a été préparé et si l'adolescent va bien : passage d'une infirmière pour vérifier la

cicatrice, mise en place de la rééducation avec un kinésithérapeute, apprentissage des nouveaux gestes, connaissance des précautions à prendre pour réaliser les transferts, les déplacements en voiture...

La récupération après une arthrodèse prend en moyenne 6 mois environ ; l'adolescent peut reprendre les activités physiques antérieures après 1 an environ.

LA VIE QUOTIDIENNE après l'arthrodèse

Se tenir plus droit, mieux respirer... est une autonomie nouvelle qui demande une adaptation et quelques précautions au début, en particulier lors des transferts, des activités, des déplacements en voiture... Une adaptation des aides techniques est souvent nécessaire pour accompagner ces changements. Même si on se sent mieux, la prise en charge reste indispensable.

De nouveaux repères

En redressant le dos, l'arthrodèse modifie la posture. Bien souvent l'adolescent a "grandi" avec l'étirement de la colonne vertébrale ; il se tient plus droit, ce qui peut lui donner une certaine confiance. Par contre, le dos est plus raide et ne permet plus la même liberté gestuelle qu'auparavant.

Ces deux modifications corporelles retentissent sur les gestes courants et l'attitude, ce qui est un peu déroutant au début ; il faut s'y adapter en trouvant d'autres façons de faire ce que l'on faisait avant. Par exemple, porter la main à la bouche pour manger nécessite d'effectuer un trajet plus long avec les couverts ; utiliser l'ordinateur oblige à adapter les distances de travail ; la position pour conduire le fauteuil n'est plus la même... Bref, des ajustements nécessaires apparaissent

au fur et à mesure que l'on reprend ses activités quotidiennes.

Faire le point avec l'ergothérapeute

Dès le séjour à l'hôpital et/ou en centre de rééducation, un état de lieux peut être effectué avec l'ergothérapeute, sur la gestuelle et les aides techniques.

L'ergothérapeute et le kinésithérapeute doivent aussi apprendre à l'entourage comment porter l'adolescent après l'intervention, sans mettre le montage vertébral en déséquilibre et jusqu'à ce que l'arthrodèse soit bien avancée (après 6 mois). Apprendre et avoir pratiqué ces gestes sous le regard des soignants rassure avant de rentrer chez soi.

Faire ensemble un point précis des aides techniques à mettre en place permet d'anticiper leur acquisition.

Pour savoir comment choisir et financer ces aides techniques, il est possible de se rapprocher du Service Régional AFM-Téléthon de sa région (coordonnées disponibles auprès du Service Accueil Familles de l'AFM-Téléthon (n° Azur 0810 811 088 ou 01 69 47 11 78) ou sur le site internet www.afm-telethon.fr).

Le fauteuil roulant

Le redressement du tronc et la mise à l'horizontale du bassin par l'intervention modifient les points d'appui et la façon d'être assis dans le fauteuil. Ce dernier doit maintenant répondre à une posture plus rectiligne, plus stable, mais aussi plus rigide. Les changements de repères posturaux peuvent rendre la position assise inconfortable au début.

L'adaptation du fauteuil ne doit surtout pas être faite avant l'arthrodèse : ce n'est qu'après celle-ci que l'on peut vraiment le faire en fonction de la nouvelle morphologie du corps. Mais cela doit se faire rapidement. Il est donc conseillé d'aborder cette question



Les précautions à prendre

- **Les transferts.** L'aidant doit veiller à caler le dos de l'adolescent avec l'un de ses bras, tout en calant sa tête sur son épaule, tandis qu'il le soulève avec l'autre bras ; le dos est ainsi bien droit et la tête n'est pas ballante. Il ne doit pas y avoir de torsion ou de flexion du dos, ni de trop grande flexion des hanches. Pour être le plus stable possible, celui qui porte doit être le plus près possible de celui qui est porté, être bien stable sur ses pieds et agir doucement (ne pas soulever à la "va-vite"). Le calme est indispensable pour réaliser les bons gestes. Des techniques simples de manutention des personnes peuvent être apprises à l'hôpital : elles permettent de protéger le dos de l'adolescent et le dos de l'aidant. Une fois assimilées, elles sont utiles en toutes circonstances.
- **En voiture.** Le transport en voiture en position assise est contre-indiqué au moins les deux à trois mois qui suivent l'arthrodèse. Une fois l'arthrodèse vertébrale consolidée, la position assise peut être reprise comme auparavant.
- **Au cours du premier mois,** s'allonger régulièrement pour reposer son dos, puis en fonction des besoins et de la fatigue... bien se nourrir également est important. L'intervention est un événement qui sollicite beaucoup le corps qui doit ensuite récupérer, comme dans toute chirurgie.
- **Cicatrice.** Il faudrait par ailleurs éviter d'exposer la cicatrice directement au soleil pendant les deux ans suivant l'intervention, pour éviter son hyperpigmentation.

avant l'intervention chirurgicale avec le médecin de rééducation de la consultation, pour savoir quoi anticiper et là où on doit attendre. Un rendez-vous juste après l'intervention (pris à l'avance) permettra d'étudier avec le médecin et un ergothérapeute spécialisé dans le positionnement assis, la meilleure installation en fonction des nouvelles caractéristiques morphologiques et posturales.

Il n'est pas toujours utile de changer de fauteuil : parfois une adaptation du coussin d'assise et/ou du dossier suffira à retrouver une position confortable, sécurisante, stable et fonctionnelle. L'appui-tête, les accoudoirs, ainsi que la hauteur de la tablette devront être réadaptés, en fonction de la taille du tronc, tout comme le repose-pieds.

Les aides techniques

- **Le relève-personne.** Les transferts doivent être réalisés avec précaution au début, pendant la période de consolidation de l'arthrodèse (durant les 6 premiers mois). Un

relève-personne bien adapté peut faciliter les transferts en apportant un bon soutien au niveau de la tête et du dos. Un matériel équipé de sangles avec un dos réhaussé et rigidifié à l'aide de baleines permet de maintenir l'alignement de la colonne vertébrale de l'adolescent, de soutenir la totalité de son dos en même temps que la tête et de bien sécuriser son déplacement.

- **La literie.** Un lit doté de fonctions électriques (lit médicalisé) permettant de régler au minimum la hauteur et l'inclinaison du buste (relève-buste) est indispensable : la hauteur variable facilite les transferts. La bonne hauteur, adaptée à la taille de l'aidant améliore la sécurité et le confort des transferts. Le matelas doit être adapté aux nouvelles caractéristiques de l'adolescent : poids, taille, zones saillantes, pour minimiser les appuis...

Des coussins de positionnement aident à bien caler les différentes parties du corps, le temps de retrouver ses marques après l'arthrodèse. Un drap de glissement

et de transfert peut être installé sur le lit ; sa surface coulissante facilite les petits mouvements de glissement de la personne lors des retournements ou des manœuvres de transferts.

- **La salle de bain.** Un siège élévateur de bain ou des toilettes à hauteur variable facilitent la toilette et l'hygiène.

Poursuivre la prise en charge

L'arthrodèse effectuée n'exonère pas de la poursuite de la prise en charge : la maladie est toujours là. La prise en charge orthopédique continue d'entretenir la souplesse des muscles et des articulations. Elle permet aussi de retrouver peu à peu une certaine souplesse du bas du corps, du bassin... La respiration doit être travaillée intensément après l'arthrodèse. La récupération respiratoire et sa consolidation dans le temps nécessitent de bien suivre sa prise en charge : hypersinsufflations régulières les mois suivant l'arthrodèse et au moins un an après celle-ci.

Les consultations ultérieures

Une visite 1 mois après l'intervention, puis 6 mois et 1 an après, sont en général prévues avec le chirurgien, organisation qui dépend de chaque équipe.

Ces visites permettent de vérifier que tout suit son cours normalement : cicatrice, maintien de la correction de la déformation, récupération fonctionnelle, vie quotidienne... Elles permettent d'évoquer les dernières questions en suspens (activités, sport, confort, douleur, suite de la prise en charge, projets scolaires et professionnels...).

EN SAVOIR +

www.afm-telethon.fr

www.myobase.org

Repères Savoir & Comprendre, AFM-Téléthon

- Prévention et maladies neuromusculaires, 2012
- Prise en charge orthopédique et maladies neuromusculaires, 2011
- Prise en charge respiratoire des maladies neuromusculaires, 2010
- Ventilation non invasive et maladies neuromusculaires, 2010
- Prise en charge cardiologique et maladies neuromusculaires, 2012
- Prise en charge nutritionnelle des maladies neuromusculaires, 2011
- Douleur et maladies neuromusculaires, 2012
- Bien assis dans son fauteuil roulant, 2013
- Lève-personne et maladies neuromusculaires, 2008
- Bien s'équiper pour bien dormir, 2009
- Salle de bain et maladies neuromusculaires, 2009
- Manutention des personnes, 2011

Nous remercions toutes les personnes qui ont participé à l'élaboration de ce document.



Association reconnue d'utilité publique

1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Évry cedex
 Tél. : 33 (0)1 69 47 28 28 - Fax : 33 (0)1 60 77 12 16
 Siège social : AFM - Institut de Myologie
 47-83, boulevard de l'Hôpital - 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr