

# Déformations du rachis d'origine neurologique : innovations thérapeutiques

## Neuromuscular scoliosis: therapeutic innovations

R Vialle

*Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand Trousseau, Paris - Université Pierre et Marie Curie, Paris VI*

### Mots clés

- ◆ Scoliose neuromusculaire
- ◆ Myopathie
- ◆ Amyotrophie spinale
- ◆ Infirmité motrice d'origine cérébrale

### Résumé

La scoliose est une déformation qui atteint fréquemment les patients souffrant de maladies neurologiques ou musculaires. Elle est généralement plus sévère chez les patients non marchants. Ces déformations importantes de la colonne vertébrale peuvent occasionner des difficultés de maintien de la position assise. Les traitements orthopédiques et chirurgicaux des scolioses neuromusculaires diffèrent des traitements des scolioses idiopathiques par leur plus grande complexité et le risque plus important de survenue de complications.

Le traitement orthopédique parvient rarement à contrôler totalement une scoliose neuromusculaire évolutive. Son but est de prévenir et de limiter les déformations vertébrales secondaires à l'hypotonie ou aux contractions musculaires anormales. Le traitement orthopédique par corset, le plus souvent à temps plein, doit être modifié et adapté tout au long de la période de croissance et peut être source de gêne fonctionnelle et de perte d'autonomie.

Les corrections chirurgicales nécessitent une prise en charge et une évaluation multidisciplinaire péri-opératoire. L'obliquité pelvienne est fréquemment associée à la déformation rachidienne d'origine neurologique ou musculaire. Elle peut rendre difficile le maintien de la position assise, et sa correction doit être prise en compte dans la planification de la stratégie opératoire. Le but de la correction chirurgicale de ces déformations est d'obtenir une correction satisfaisante de la colonne vertébrale au-dessus d'un bassin correctement positionné dans l'espace. L'évaluation multidisciplinaire préopératoire permet d'anticiper d'éventuelles difficultés liées au terrain. L'évaluation respiratoire permet d'envisager une ventilation non-invasive péri-opératoire et doit être complétée par une évaluation nutritionnelle et psychosociale incluant la poursuite de la prise en charge globale au décours du geste chirurgical. La mise en œuvre de cette prise en charge globale permet d'obtenir un résultat chirurgical et fonctionnel satisfaisant chez la très grande majorité des patients.

### Keywords

- ◆ Neuromuscular scoliosis
- ◆ Muscular dystrophy
- ◆ Spinal muscular atrophy
- ◆ Cerebral palsy

### Abstract

Scoliosis is a common deformity in many types of neuromuscular diseases. It is generally most severe in non ambulatory patients. Severe curves of the vertebral column cause difficulties in sitting. Scoliosis treatments in neuromuscular conditions differ from idiopathic scoliosis in being more complex with a higher complication rate. Non operative measures rarely fully control a progressive scoliosis. The aim of bracing is to prevent spinal deformities secondary to muscular hypotonia or contractures. Day and night time bracing should be readjusted according to the child's growth and could be responsible for functional impairment. Correction surgeries require orthopaedic and multidisciplinary screening and investigations. Pelvic obliquity is commonly associated with neuromuscular scoliosis making sitting difficult and needs to be considered during spinal deformity management. The goal of management of these severe axial deformities is to obtain and maintain a well-balanced spine above a horizontal pelvis. The scheduled multidisciplinary assessment will anticipate potential peri-operative problems. Respiratory function investigation will guide peri-operative management (non-invasive ventilation). Nutritional status, psychological context, and postoperative functional changes should also be incorporated in this preparation. Careful pre-operative planning and surgery can achieve a well-balanced spine over a level pelvis with a good functional result.

Les déformations du rachis représentent un problème crucial de la prise en charge de nombreuses affections neurologiques ou musculaires. Ces affections sont responsables d'anomalies de contrôle ou de faiblesse musculaire qui sont fréquemment au premier plan. À ce tableau clinique peuvent parfois s'associer des rétractions musculaires, des troubles de la sensibilité, un retard mental, des problèmes digestifs, cardiaques ou respiratoires. C'est dire si la prise en charge globale de ces

patients est complexe mais fondamentale. Les déformations du rachis d'origine « neuromusculaire » concernent de nombreuses familles de maladies et diverses affections qui ont toute en commun d'entraîner une atteinte neurologique ou musculaire plus ou moins diffuse. Ces affections ont de nombreux points communs tant sur leurs modalités évolutives que dans leur évaluation ou dans leur prise en charge.

### Correspondance :

*Pr. Raphaël Vialle - Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, Hôpital Armand Trousseau  
26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 Paris  
E-mail : raphael.vialle@trs.aphp.fr*

Causes neurologiques centrales Atteinte du motoneurone central	Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale (IMOC)
	Ataxies héréditaires (Friedreich...)
	Syringomyélie
	Autre causes centrales (Encéphalopathies, Syndrome de Rett...)
Causes neurologiques périphériques Atteinte du motoneurone périphérique	Poliomyélite antérieure aiguë
	Amyotrophies spinale
	Neuropathies héréditaires motrices et sensitives
	Neuropathies héréditaires sensitives et végétatives (dysautonomie familiale)
Causes neurologiques mixtes (centrale et périphérique)	Lésions médullaires
	Myélodysplasies
	Myéломéningocèle
Jonction neuromusculaire (plaque motrice)	Myasthénie
Causes musculaires	Myopathie de Duchenne de Boulogne
	Autres dystrophies musculaires
	Arthrogrypose

Tableau 1. Les principales étiologies neuromusculaires des déformations rachidiennes.

Etiologie	Prévalence (%)
Infirmité Motrice d'Origine Cérébrale	25
Myélodysplasie	60
Amyotrophie Spinale	67
Ataxie de Friedreich	80
Myopathie de Duchenne de Boulogne	90
Lésion médullaire (avant l'âge de 10 ans)	100

Tableau 2. Prévalence des scolioses dans la population en fonction de l'étiologie (2).

## Formes étiologiques

Les déformations rachidiennes ont été classées par la *Scoliosis Research Society* (SRS) comme étant d'origine neurologique (*neuropathic*) ou d'origine musculaire (*myopathic*) (1). Les affections neurologiques ont été séparées en deux groupes selon qu'elles concernent le motoneurone central ou le motoneurone périphérique. Les lésions du motoneurone central, le plus souvent responsable de déformations rachidiennes, constituent la lésion primitive à l'origine de l'Infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC), appelée par les anglo-saxons *cerebral palsy* (2). Les dystrophies musculaires (myopathies) sont la cause la plus fréquente d'atteinte primitive musculaire responsable secondairement d'une déformation rachidienne. Elles représentent un groupe hétérogène de maladies dont le retentissement fonctionnel peut être très variable (3-6). Les principales causes de déviations rachidiennes sont regroupées dans le tableau 1.

Ces déformations rachidiennes « secondaires » surviennent beaucoup plus fréquemment dans l'évolution de ces affections que ne surviennent les scolioses « idiopathiques » dans la population générale. La prévalence est de 25 à 100 % en fonction de l'étiologie (tableau 2).

Généralement, plus l'affection est sévère, plus la scoliose est précoce et évolutive.

Bien que les étiologies soient nombreuses, certains critères communs méritent d'être soulignés. Beaucoup de ces affections ont une origine génétique et ne touchent pas exclusivement le système nerveux ou musculosquelettique. La prise en charge multidisciplinaire de ces enfants est par conséquent absolument indispensable. En effet, alors que la scoliose « idiopathique » est une affection isolée du rachis, chez les enfants avec une scoliose neuromusculaire sont fréquemment associés un retard mental, une luxation des têtes fémorales, des troubles de la sensibilité avec des problèmes d'escarres. L'examen et la prise en charge de ces patients ne peut donc se limiter à la seule problématique rachidienne (7).

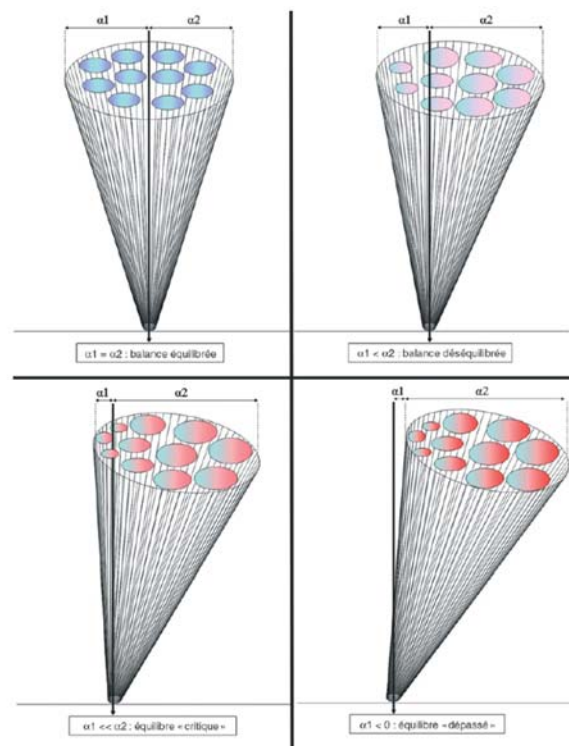
## Pathogénie de la déformation rachidienne

Au premier abord, la déformation rachidienne pourrait être imputée à la faiblesse des muscles du tronc. Cette théorie doit être nuancée. En effet, dans certaines pathologies, c'est l'hypertonie musculaire du tronc et non sa paralysie qui est au premier plan. L'analyse des différents types de déformation scoliotique ne permet pas d'associer un type particulier de courbure à un modèle de paralysie ou d'hypertonie, symétrique ou non. L'étiopathogénie de la déformation rachidienne doit être analysée en tenant compte de l'analyse

« dynamique » du contrôle musculaire de la posture. Par exemple dans les atteintes neurologiques centrales, le contrôle disharmonieux de la balance musculaire du tronc autour de l'axe du rachis pourrait être à l'origine de la déformation rachidienne. Cette déformation s'aggrave progressivement en raison de l'inefficacité des mécanismes musculaires de compensation en cas d'atteinte neurologique (fig. 1).

La topographie et la sévérité des déformations rachidiennes d'origine neuromusculaire peuvent être très variables. Certaines déformations ressemblent, à s'y méprendre, à des courbures scoliotiques « idiopathiques ». D'autres sont des courbures thoracolombaires longues et régulières. Une longue courbure thoracolombaire s'étendant jusqu'au bassin, où le sacrum est partie prenante de la déformation rachidienne et est responsable d'une obliquité pelvienne, est une forme très classique de déformation rachidienne d'origine neuromusculaire (fig. 2). L'obliquité du bassin est une association très

Figure 1. Représentation schématique (J Dubouset/R Vialle) du déséquilibre progressif du tronc engendré par l'application asymétrique des forces de maintien musculaire. Le déséquilibre progresse jusqu'à parvenir à une situation d'« équilibre dépassé » où l'effondrement du tronc devient inéluctable.



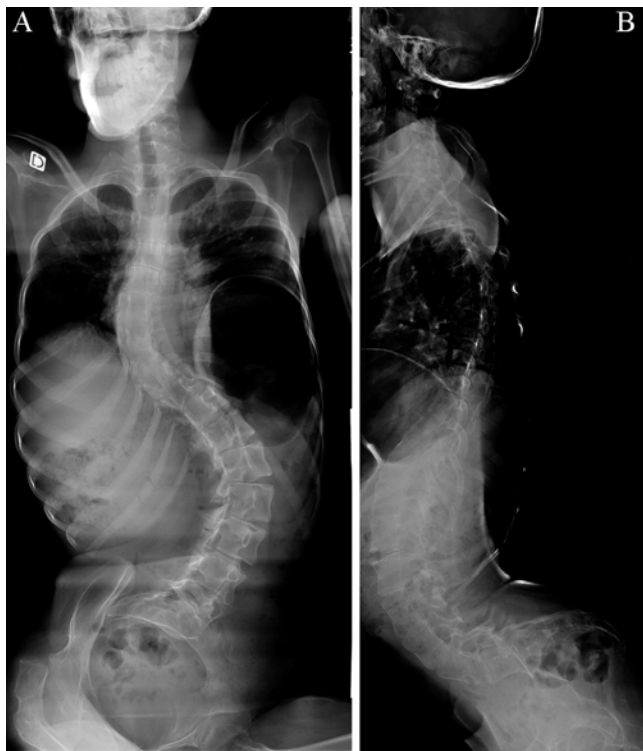


Figure 2. La scoliose thoracolombaire avec obliquité pelvienne est une forme fréquente de déformation rachidienne d'origine neuromusculaire.

classique à la déformation purement rachidienne dans les scolioses d'origines neurologique ou musculaire (8). Dans certains cas, cette obliquité pelvienne peut être la conséquence d'une rétraction asymétrique des muscles qui unissent le tronc au pelvis. On parle alors d'obliquité pelvienne « de cause haute » (fig. 3a). Dans d'autres cas, il existe une asymétrie de posture des hanches responsables d'une rétraction le plus souvent en adduction, flexion et rotation interne prédominante sur une hanche. Cette asymétrie des rétractions génère une position vicieuse du bassin en positions assise ou couchée qui est, elle-même, responsable de l'accentuation de la scoliose sus-jacente. On parle alors d'obliquité pelvienne « de cause basse » (fig. 3b). Cet enchaînement pathogénique explique pourquoi il est si important de veiller à conserver une posture de hanche la plus symétrique possible, notamment chez les patients non marchants, tout au long de l'évolution des maladies neurologiques et musculaires.

La déformation en cyphose est classique en cas de pathologie neurologique et musculaire. La cyphose rachidienne peut être la conséquence d'une réelle déformation angulaire dans un plan strictement sagittal, responsable d'un effondrement du tronc en cyphose (fig. 4). L'aspect en cyphose peut également

être le résultat d'une déformation scoliothoracique assortie d'une forte rotation vertébrale. La déviation rachidienne dans le plan frontal associée à une rotation vertébrale de 90° de la zone apicale est alors responsable de l'aspect classique de « cyphoscoliose ».

### Évaluation d'un patient souffrant d'une déformation rachidienne neuromusculaire

#### Évaluation clinique : interrogatoire du patient et de son entourage

Il est un élément fondamental de l'examen clinique et doit comporter l'interrogatoire de l'enfant mais aussi celui de son entourage. Cet entourage est bien évidemment composé en premier lieu des parents. Dans le cas d'enfants souvent lourdement handicapés, il est intéressant de pouvoir s'entretenir avec l'équipe pluriprofessionnelle qui entoure l'enfant au quotidien, parfois au sein d'un établissement spécialisé. La consultation peut ainsi être l'occasion de rencontrer le kinésithérapeute, l'ergothérapeute ou l'éducateur de l'enfant. L'environnement médical du patient doit aussi être utilisé. De



Figure 4. Evolution de l'hypotonie posturale avec constitution progressive d'une cyphose lombaire chez un jeune garçon porteur d'une dystrophie musculaire de Duchenne. A. Radiographie du rachis de profil en position debout à l'âge de 8 ans. B. Radiographie de profil en position assise, après la perte de la marche, à l'âge de 10 ans.

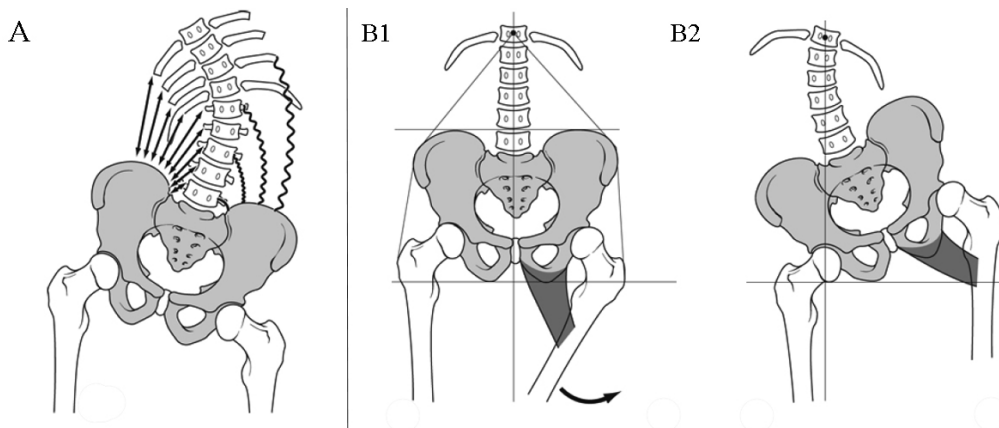


Figure 3. Représentation schématique d'une obliquité pelvienne avec scoliose sus-jacente de cause "haute" (A) et de cause "basse" (B1 et B2).



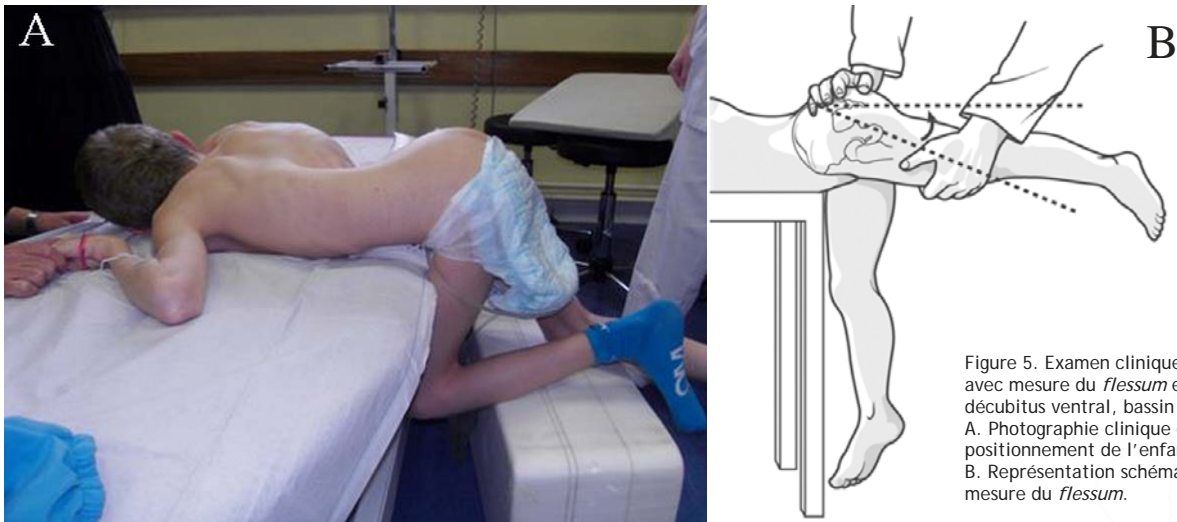


Figure 5. Examen clinique des hanches avec mesure du *flessum* en position de décubitus ventral, bassin en bord de table.  
A. Photographie clinique du positionnement de l'enfant.  
B. Représentation schématique de la mesure du *flessum*.

nombreux renseignements utiles et une appréciation subjective mais utile de la situation peuvent être tirés d'un dialogue singulier avec le médecin traitant ou le médecin rééducateur qui prend en charge l'enfant.

## Examen général et orthopédique

### Examen général

Il peut être appréhendé au mieux dans le cadre d'une consultation multidisciplinaire. Le recueil de données anthropométriques concerne la taille, le poids et le statut nutritionnel. Les signes de développement pubertaire sont recherchés et évalués selon les critères habituels. Les fonctions supérieures doivent être évaluées ainsi que les éventuels déficits sensoriels (vue, audition, équilibre proprioceptif du tronc...), la sensibilité cutanée et la déglutition (fausses routes).

### Examen des hanches

Il a une importance toute particulière. En effet, l'articulation coxofémorale est fréquemment sujette à des raideurs, soit secondaires à des contractures musculaires, soit secondaires à une rétraction fixée des structures capsulo-ligamentaires, voire à une luxation de l'articulation. Dans tous les cas, une attention particulière doit être apportée à l'examen des hanches. Les mobilités doivent être évaluées en tenant compte de la position du bassin qui doit être correctement orienté dans l'espace avant de procéder aux mesures angulaires. L'examen d'un *flessum* de hanche est parfois difficile. Il est alors intéressant d'examiner l'enfant à plat ventre en bout de table d'examen (fig. 5). Le caractère asymétrique des raideurs de hanche est parfois au premier plan donnant l'aspect classique en « coup de vent » vers la droite ou vers la gauche (fig. 6).

Cette asymétrie est responsable d'un

déséquilibre lors de la position assise. L'appui asymétrique sur les ischions est alors responsable de zones d'hyperpression et d'escarres (fig. 7). L'examen des zones d'appui ischiatiques et, en cas de déséquilibre, des éventuelles zones exposées aux escarres que sont les reliefs des massifs trochantériens et le sacrum doit donc impérativement être réalisé. Cette asymétrie des rétractions de hanche est également à l'origine d'une obliquité pelvienne de cause basse qui majore la déformation rachidienne sus-jacente. Elle est, par ailleurs, sources d'éventuelles difficultés d'installation pré-opératoires (notamment en cas de traitement orthopédique) ou postopératoire qui peuvent justifier d'une prise en charge chirurgicale première des attitudes vicieuses de hanche avant tout traitement de la déformation du tronc.

Figure 6. Représentation schématique de l'évaluation de la réductibilité de l'obliquité pelvienne en décubitus ventral (vue supérieure)

A. Position spontanée avec obliquité pelvienne et attitude vicieuse des hanches.  
B. Bonne réductibilité de l'obliquité pelvienne.  
C. Réductibilité incomplète de l'obliquité pelvienne en traction asymétrique sur le membre inférieur gauche.

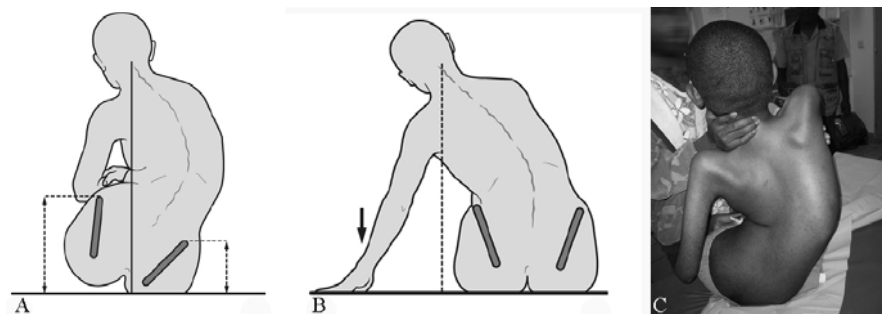
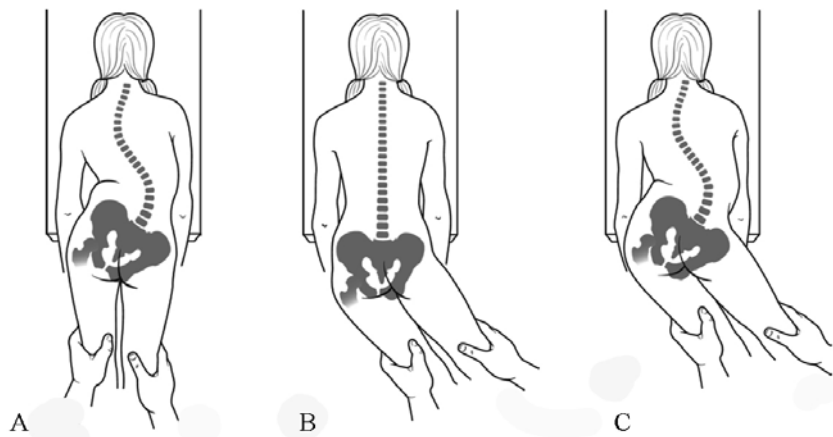


Figure 7. L'obliquité pelvienne est responsables de contraintes asymétriques au niveau des points d'appui ischiatiques en position assise.

A. Attitude déséquilibrée avec hyperappui sur l'ischion droit.  
B. Compensation en déséquilibre du tronc à l'aide des membres supérieurs.  
C. Impossibilité de compensation par les membres supérieurs nécessitant l'aide d'une tierce personne pour conserver une position érigée du tronc.

### Évaluation des possibilités de déambulation

Les possibilités de déambulation doivent être évaluées. La seule distinction entre patients « marchant » et « non marchant » est insuffisante. La difficulté vient de l'évaluation des patients ayant une autonomie « limite » avec, par exemple, une simple déambulation d'intérieur, parfois tributaire d'aides techniques (orthèses, déambulateurs...). En effet, chez ces patients, toute entreprise visant au traitement, même orthopédique, d'une déformation rachidienne, peut être responsable d'une perte importante d'autonomie, voire de la perte définitive de la marche. Le retentissement d'un traitement orthopédique par corset ou d'un traitement chirurgical doit être finement évalué chez ces patients à « marche précaire » avant toute décision définitive. Cela est possible en cas de traitement par corset, car le corset peut toujours être retiré... Cela est plus difficile en cas de décision chirurgicale. Dans les cas où une intervention chirurgicale risquerait de compromettre l'autonomie de déambulation, il est parfois prudent de se laisser plusieurs mois, voire plusieurs années, notamment dans les cas d'affections neurologiques ou musculaires évolutives, afin que le geste chirurgical d'arthrodèse vertébrale ne soit pas considéré comme ayant précipité la perte de la marche.

Le patient « non marchant » peut être « assis » ou non. La position assise peut être maintenue sans difficulté durant de longues périodes ou être problématique, faisant appel à des appareillages orthopédiques plus ou moins élaborés.

### À répéter régulièrement

Cet examen clinique général et orthopédique n'a de valeur que s'il est répété régulièrement, idéalement par la même équipe clinique. En effet, l'examen clinique et les capacités fonctionnelles et cognitives sont susceptibles de varier au cours de la croissance de l'enfant et au cours de l'évolution de la maladie causale. La détérioration de ces « compromis fonctionnels », parfois précaires, peut être rapide et source de complications cutanées (escarres) et mêmes générales (respiratoire et digestive). Un rythme d'une consultation tous les six mois est un minimum afin de surveiller efficacement ces enfants.

### Évaluation et prise en charge respiratoire

#### Évaluation de la fonction respiratoire

Elle doit être attentive chez tout patient atteint d'une déformation du rachis d'origines neurologique ou musculaire pour trois raisons :

- la déformation rachidienne, d'autant plus qu'elle est importante et associée à une hypocyphose thoracique, une cyphose thoracolombaire ou une déformation du gril costal, est susceptible de retentir sur la mécanique ventilatoire ;
- l'affection neurologique causale peut, de par ses caractéristiques propres ou son évolution, avoir un effet délétère sur la ventilation ;
- le traitement, orthopédique ou chirurgical, peut avoir des conséquences immédiates mais pouvant être prolongées, voire définitives, sur la fonction respiratoire du patient.

Cette évaluation est actuellement possible au travers d'examen objectifs qui permettent de quantifier les volumes pulmonaires fonctionnels et résiduels, la qualité (force) des muscles respiratoires ainsi que le résultat fonctionnel (oxygénation) obtenu le jour, la nuit et dans certaines conditions stéréotypées (par exemple à l'effort).

L'évaluation respiratoire minimale de toute déformation rachidienne d'origines neurologique ou musculaire comporte donc, notamment en cas de prévision d'une intervention d'arthrodèse vertébrale, la réalisation d'une gazométrie artérielle au repos, la mesure des volumes respiratoires sur un cycle spontané et, lorsque la coopération du sujet le permet, sur



Figure 8.

- A. Machine de type « Alpha 200 » pour l'ampliation passive en pression positive.  
 B. Machine de type « Cough Assist » pour l'aide au désencombrement broncho-pulmonaire.  
 C. Ventilation de type « non invasive » par masque nasal.  
 D. Ventilation de type « Invasive » par trachéotomie.

des cycles forcés. Lorsque une hypoventilation alvéolaire nocturne est suspectée (céphalées ou sueurs matinales, fatigue anormale le matin...) la réalisation d'une polysomnographie permet de détecter des anomalies ventilatoires nocturnes responsables d'épisodes de désaturation.

L'insuffisance respiratoire est une complication connue de nombreuses maladies neurologiques ou musculaires (amyotrophies spinales, dystrophies musculaires, tétraplégies hautes), et l'évaluation régulière de ces patients permet de réunir les critères nécessaires à la surveillance et au traitement d'une déformation rachidienne.

Certains patients, notamment ceux souffrant d'atteintes neurologiques centrales (encéphalopathies, IMOC), ont parfois une évaluation respiratoire insuffisante d'autant qu'elle peut être difficile du fait du manque de coopération des intéressés. Il faut garder à l'esprit que le traitement, orthopédique comme chirurgical, peut être responsable d'une décompensation brutale d'un état respiratoire le plus souvent précaire. À ce titre, l'association de troubles de la déglutition (facteur majeur de contre-indication chirurgicale), d'un état comitial difficilement équilibré et d'un état nutritionnel précaire sont des facteurs aggravants.

#### Prise en charge respiratoire pré et postopératoire

La pratique régulière de la rééducation respiratoire peut être associée à l'utilisation de nombreuses techniques « instrumentales » qui ont chacune un intérêt propre (fig. 8).

- L'utilisation d'appareils « d'insufflation à pression positive » (« Relaxateurs de pression » type Alpha 200) permet de maintenir la souplesse du gril costal et d'améliorer l'ampliation de la cage thoracique. Il s'agit d'une pratique le plus souvent quotidienne qui s'adresse aux patients atteints de déformations rachidiennes raides en hypocyphose thora-

Nom courant	Anomalie génétique	Localisation	Type d'atteinte cardiaque
Dystrophie musculaire de Duchenne	Gène DMD	Xp2.1	Insuffisance cardiaque
Dystrophie musculaire de Becker	Gène DMD	XP2.1	Insuffisance cardiaque
Dystrophie musculaire d'Emery-Dreifuss	Gène EMD et LMNA	Chromosome X, Chromosome 1	Troubles de conduction Arythmies
Dystrophie musculaire des ceintures ( <i>Limb-Girdle muscular dystrophy</i> ) ou Dystrophie musculaire d'Erb	Polygénique, récessif ou dominant	liée à l'X	Insuffisance cardiaque
Myotonie de Steinert	Gène DMPK	Chromosome 9	Troubles de conduction

Tableau 3. Atteintes cardiaques des dystrophies musculaires.

cique ou avec d'importantes déformations de la cage thoracique. Il est important de les commencer tôt dans la petite enfance pour pallier aux déficits paralytiques.

- L'utilisation d'appareils apportant une assistance au désencombrement (de type *cough-assist*) est utile chez les patients avec un risque accru d'encombrement trachéobronchique (9). Il s'agit notamment des patients hypotoniques (amyotrophies spinales, dystrophies musculaires) chez qui l'appareil peut générer des mouvements ventilatoires proches de ceux d'une toux productive, et ainsi aider à la désobstruction bronchique. Cette technique est d'autant plus appréciable lorsque le patient est alité ou fatigué comme dans la phase postopératoire immédiate d'une intervention chirurgicale.
- La Ventilation Non Invasive permet d'améliorer la qualité de la ventilation spontanée par une aide mécanique à la ventilation au moyen d'un masque buccal ou nasal raccordé à un appareil d'assistance respiratoire (10). Cette assistance est dite « non invasive » car elle est totalement amovible et, à ce titre, elle ne peut être utilisée que pour des courtes périodes (péri-opératoires) ou par exemple simplement la nuit. Le paramétrage du respirateur est adapté aux critères cliniques et gazométriques d'efficacité de la ventilation. Le recours à une ventilation non invasive est possible à l'approche d'une chirurgie lourde et durant les quelques mois postopératoires chez les patients les plus fragiles. Chez ces patients, l'évaluation pré-opératoire et l'éducation de l'entourage permettent de mettre en place ce dispositif dans de bonnes conditions (11).
- La ventilation « Invasive » avec recours à une trachéotomie est parfois rendue nécessaire du fait de l'importance de l'insuffisance respiratoire ou de l'existence de troubles de déglutition avec encombrements récidivants. La réalisation d'une trachéotomie nécessite une information particulièrement claire du patient et de sa famille en raison des contraintes et des soins particuliers qui en découlent. Chez les patients à haut risque de décompensation respiratoire, la discussion, anticipée et concertée, de réalisation d'une trachéotomie doit donc précéder la décision de réalisation d'une chirurgie d'arthrodèse vertébrale. Elle évite alors de pratiquer une trachéotomie en urgence, dans de mauvaises conditions, en cas de détresse respiratoire postopératoire. Cette trachéotomie est rarement définitive et peut être ensuite fermée, ne servant que pour la période péri-opératoire.

## Évaluation cardiaque

Tout patient atteint d'une déformation rachidienne d'origines neurologique ou musculaire doit bénéficier d'une évaluation cardiaque minimale avant une intervention d'arthrodèse (12). L'évaluation est faite beaucoup plus en amont chez bon nom-

bre de patients souffrant de dystrophies musculaires pour lesquels une atteinte de la fibre musculaire cardiaque est possible, voire constante.

L'atteinte de la contractilité myocardique est constante dans la dystrophie musculaire de Duchenne. Cette atteinte myocardique est parfois brutale et rapide à partir de l'âge de 10 ou 11 ans, et peut justifier de la décision rapide de procéder à la stabilisation chirurgicale du rachis. En effet, bien que l'hypotonie du tronc et l'évolution de la déformation rachidienne puissent être plus tardives, il est impératif de pratiquer l'intervention d'arthrodèse avant que la dégradation de la fonction cardiaque ne rende sa réalisation périlleuse, voire impossible (13, 14).

Dans la dystrophie myotonique de Steinert, des troubles de conductions peuvent être identifiés par la réalisation d'un enregistrement Holter, voire un enregistrement endocavitaire pré-opératoire. Dans certains cas, la pose d'une sonde d'enregistrement électrosystolique pré-opératoire peut être rendue nécessaire afin d'éviter toute anomalie peropératoire du rythme cardiaque (15).

Les différents types de myopathies comportant une atteinte cardiaque peuvent être résumés dans le tableau 3.

## Évaluation trophique, digestive et urinaire

La surveillance de l'état trophique et, plus généralement, nutritionnel des patients souffrant de maladies neurologiques ou musculaires évite de se retrouver parfois dans des situations difficiles. Un amaigrissement important tout comme une prise de poids non contrôlée sont sources de difficultés d'installation et d'inconfort, notamment en position assise ou couchée. D'une façon générale, un amaigrissement ou la stagnation d'une courbe pondérale en période de croissance doivent faire suspecter en premier lieu une carence d'apports nutritionnels mais aussi une dégradation de la fonction respiratoire ou un syndrome dépressif. L'évaluation nutritionnelle et digestive ne se conçoit donc que couplée à l'ensemble de la prise en charge globale du patient.

Dans les mois qui précèdent une prise en charge chirurgicale d'une déformation rachidienne, une attention toute particulière doit être portée à la prise en charge nutritionnelle. Il faut veiller à ne pas réaliser ce type d'interventions chez des patients dénutris ou en situation nutritionnelle précaire. En effet, la période péri-opératoire est susceptible de voir se dégrader une situation déjà « limite » d'autant plus en cas de complications postopératoires toujours possible. En fonction de l'état nutritionnel pré-opératoire du patient, la prise en charge est donc proposée parfois très en amont de l'intervention chirurgicale. Dans les cas les plus simples, des conseils nutritionnels associés à des compléments alimentaires hypercaloriques peuvent être proposés. Dans les cas les plus difficiles où il existe une dénutrition ancienne et une coopération limitée du patient, un gavage nocturne par sonde nasogastrique, voire la décision de recourir à cette supplémentation au moyen d'une gastrostomie, peut être discuté pendant plusieurs semaines à plusieurs mois avant la date prévue de l'arthrodèse.

## Imagerie des déformations rachidiennes d'origine neurologique

Durant la période de croissance, la surveillance radiologique d'une déformation rachidienne d'origine neurologique nécessite le plus souvent la répétition à intervalles réguliers de radiographies du rachis en totalité de face et de profil. Chez l'individu marchant ou verticalisable, les radiographies peuvent être réalisées en position standardisée debout. Chez le patient non marchant, il peut être intéressant de réaliser des clichés en position assise, parfois tenu par une tierce personne. En effet, du fait de l'hypotonie axiale (faiblesse des



Figure 9. Coupe scannographique confirmant l'étiement d'une bronche lobaire moyenne droite (flèches) au contact d'un corps vertébral chez une jeune fille présentant une scoliose évolutive avec lordose thoracique.



muscles du tronc), la déformation se trouve ainsi majorée par l'effet de la pesanteur. Si elle rend compte de la réalité de la déformation posturale, ce type de radiographie n'est que peu reproductible et donc comparable d'un moment à l'autre du suivi chronologique. Chez les patients hypotoniques, il est ainsi préférable de comparer des clichés réalisés en position couchée.

Comme en cas de scoliose idiopathique, les clichés réalisés avec le corset permettent de juger de la qualité de la correction et de la réductibilité obtenue au moyen de l'appareillage.

#### Bilan pré-opératoire

- Il comporte des clichés réalisés en positions assise et couchée en traction, afin de juger de la réductibilité de la déformation. En fonction de la topographie de la déformation, des clichés en inclinaison forcée (*bending*) de chaque courbure permettent de préciser la réductibilité de chaque secteur déformé avec précision.
- Des clichés spécifiques sont nécessaires en cas de déformation d'enraidissement de la région lombo-sacrée. Des clichés de face en traction asymétrique, traction sur un seul membre inférieur, permettent d'évaluer la réductibilité de face de l'obliquité pelvienne. La correction complète de cette obliquité est démontrée par l'alignement de la ligne passant par le pied des deux interlignes sacro-iliaques et la ligne des épaules (16). Sur un cliché de profil de rachis lombo-baire et lombo-sacrée, la réductibilité de la cyphose lombo-baire ou lombo-sacrée peut être appréciée en décubitus latéral, hanches et rachis en extension. Au contraire, dans certains cas, plus rares, d'hyperlordose lombo-baire et lombo-sacrée (associées le plus souvent avec un *flessum* important des hanches), la réductibilité radiologique peut être évaluée sur une incidence de profil en décubitus latéral, hanches en hyperflexion.
- La réalisation d'une IRM pré-opératoire est préférable dans les cas où une pathologie médullaire est suspectée. Dans les atteintes médullaires, même anciennes (paraplégies, tétraplégies traumatiques ou non), une IRM récente est nécessaire avant tout geste chirurgical sur le rachis afin de détecter une éventuelle cavité syringomyélique associée pouvant être à l'origine d'une aggravation neurologique per ou postopératoire, d'autant plus fréquente que la fonction médullaire est en partie conservée. Pour certains, la réalisation d'une IRM médullaire est systématique, y compris en cas de maladie neurologique centrale ou musculaire évoluée. Il faut garder à l'esprit que, même chez un patient déjà lour-

dement handicapé par un déficit neurologique ou musculaire, la survenue d'une lésion médullaire traumatique ou ischémique au décours d'un geste chirurgical sur le rachis, peut être responsable d'une aggravation importante du handicap fonctionnel et social, notamment en raison de ses conséquences sphinctériennes (17, 18).

- La réalisation d'un scanner thoracique est conseillée dans les cas de déformations rachidiennes comportant une hypocyphose ou une lordose du secteur thoracique. En effet, il n'est pas rare d'observer une réduction de calibre des bronches qui croisent en avant la convexité du rachis (19). Dans certains cas sévères, cet « étirement » bronchique (fig. 9) peut être responsable d'atélectasies réversibles ou non et d'une restriction des volumes pulmonaires. D'une façon plus générale, tout trouble de ventilation pulmonaire doit donner lieu à des investigations complètes d'imagerie d'autant plus que la déformation rachidienne associée est sévère et évolutive.

## Traitement

### Éviter une déformation du rachis : place du traitement préventif

Il s'agit là du véritable enjeu de la prise en charge précoce de nombreux enfants et adolescents souffrant de maladies neurologique ou musculaire. La prévention des rétractions et des postures vicieuses du tronc mais aussi, et surtout, des membres est la base de cette prise en charge « orthopédique » globale.

Ainsi, la lutte contre les postures asymétriques (« coup de vent ») de hanche est le moyen le plus efficace pour contrer le développement d'une obliquité du pelvis, et ainsi une scoliose avec obliquité pelvienne de cause basse. La lutte contre le *flessum* des hanches permet d'éviter l'enraidissement du secteur lombo-baire et lombo-sacrée en hyperlordose (20, 21). À l'inverse, la rétraction progressive des muscles ischiojambiers est responsable, outre le *flessum* des genoux et la gêne progressivement croissante à la verticalisation, d'une rétroversion progressive du socle pelvien et d'une cyphose progressive du rachis lombo-baire (fig. 10).

Figure 10. La rétraction des muscles ischiojambiers entraîne une rétroversion pelvienne et une lordose lombo-baire en position assise (A). Le cliché réalisé en décubitus latéral, hanches en extensions confirme la réductibilité complète de la déformation et l'origine purement musculaire et posturale de la déformation.

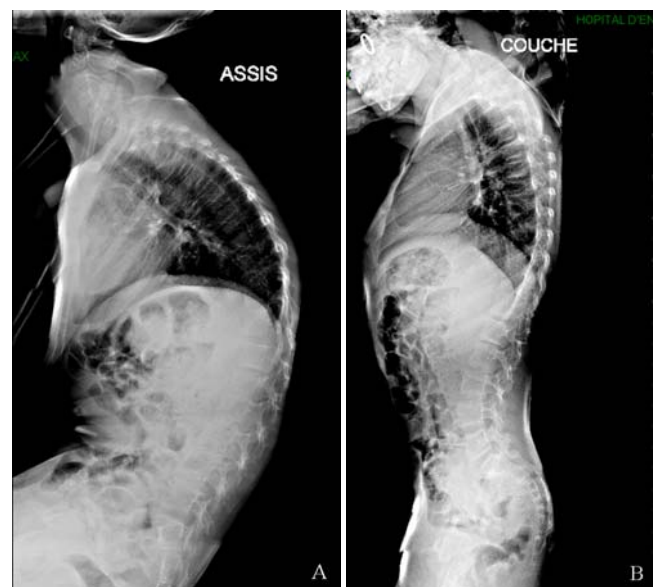


Figure 11. Déformation très évoluée du rachis chez un jeune garçon âgé de 15 ans atteint d'une encéphalopathie avec tétraparésie spastique. A et B : Radiographies pré-opératoires. C et D : Radiographies postopératoires après réalisation d'une libération antérieure de la convexité de la scoliose lombaire et réalisation d'une ostéosynthèse postérieure. Malgré l'importance initiale de la déformation, l'alignement global du tronc, de la ligne des épaules et de l'assise du bassin est satisfaisant.

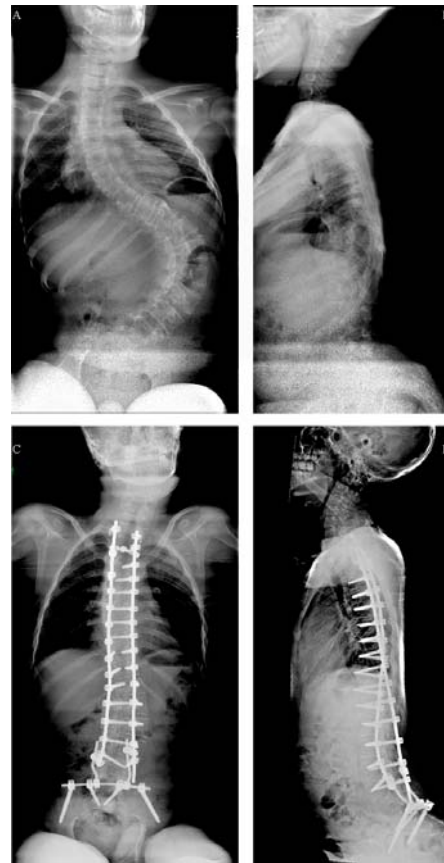
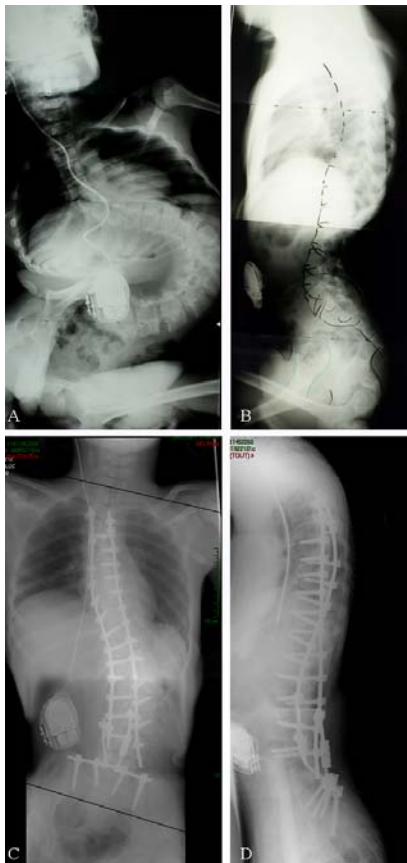


Figure 12. Exemple de correction par cintrage progressif et instrumentation segmentaire par vis pédiculaires chez un jeune garçon de 13 ans atteint d'une dystrophie musculaire congénitale. A et B. Radiographies pré-opératoires. C et D. Radiographies postopératoires.

La lutte contre les rétractions musculaires et capsuloligamentaires est un travail de longue haleine qui repose sur des postures adaptées ainsi qu'un long et patient travail de rééducation et de kinésithérapie. Chez le patient marchant, les périodes de verticalisation avec un travail proprioceptif adapté des membres et du tronc sont proposées. Chez le patient en fauteuil, la symétrie de l'assise doit être constamment surveillée et réajustée avec précision. Toutefois, dans le cas de certaines pathologies, notamment musculaires, le combat se joue à armes inégales. L'évolution progressive de la maladie peut être responsable de rétractions musculaires, volontiers asymétriques, et responsables de l'acquisition progressive d'attitudes vicieuses s'étendant au tronc.

L'installation en position assise (diurne) ou couchée (nocturne) doit être envisagée de manière globale, notamment dans les cas difficiles ou les maladies évolutives. Les membres supérieurs et la région cervicale ne doivent en aucun cas être négligés. Il faut être particulièrement vigilant, notamment lors de l'adaptation d'une posture assise en fauteuil électrique, à la position du levier de commande du fauteuil, des éventuels cales-troncs et au réglage de l'appui-tête. De simples erreurs de positionnement de ces différents accessoires peuvent, en effet, être responsables de la déformation et de l'enraidissement rapides et, parfois, définitifs de secteurs rachidiens (22). La collaboration d'appareilleurs et d'ergothérapeutes qualifiés est à ce titre tout à fait profitable dans ces situations.

### Traiter une déformation rachidienne évoluée : innovations dans le traitement chirurgical

#### Faut-il opérer ? Limites techniques, limites éthiques

La lourdeur du traitement chirurgical de certaines déformations et les incertitudes concernant d'éventuelles complications, parfois dramatiques, font parfois douter du bien-fondé même de l'indication opératoire. Disons d'emblée que l'im-

portance de cette discussion est à la fois considérable dans son aspect relationnel avec le patient, sa famille et son entourage mais plus généralement avec la société.

L'amélioration des techniques chirurgicales mais, d'abord et avant tout, réanimatoires, pneumologiques, cardiologiques et anesthésiques permet de proposer des solutions chirurgicales plus ou moins complexes à un très grand nombre de patients, y compris les plus fragiles. La discussion de telle ou telle possibilité de traitement doit être faite très en amont avec l'intéressé, sa famille et plus généralement son entourage (7).

Parfois l'indication chirurgicale ne semble pas évidente. Il s'agit de stabiliser la colonne vertébrale pour éviter la poursuite inéluctable de la déformation rachidienne qui peut ne pas être très « importante » mais faire courir le risque, à moyen terme, d'une perte fonctionnelle importante. C'est le cas, par exemple, de certaines dystrophies musculaires au premier rang desquelles la dystrophie musculaire de Duchenne. La dysfonction progressive du muscle cardiaque pousse parfois à la réalisation d'une arthrodèse vertébrale alors que la déformation rachidienne est encore minime. La dégradation progressive de la tonicité musculaire du tronc nécessite de recourir à l'arthrodèse presque de façon « préventive », avant que la médiocrité de la fonction cardiaque ne s'oppose à tout projet chirurgical ambitieux.

Les patients souffrant d'atteintes neurologiques centrales avec un important retentissement sur les fonctions supérieures et une altération profonde des capacités de communication posent également un important problème « éthique » lors de la prise de décision chirurgicale. Le consentement à la réalisation du programme chirurgical repose sur l'acceptation et la demande de la famille et de l'entourage. Le bénéfice attendu pour le patient peut paraître limité compte tenu de son autonomie préalable et du peu d'amélioration de celle-ci du fait du geste chirurgical. L'amélioration « fonctionnelle » de ces patients est cependant réelle, notamment dans les cas de déformations rachidiennes importantes. La position assise redevient possible, les fonctions respiratoire et digestive sont



préservées, les douleurs secondaires aux conflits du tronc dans les installations sont supprimées. Plusieurs études ont démontré le caractère objectif de ces améliorations, notamment au travers d'autoquestionnaires de qualité de vie remplis par les patients et leur entourage direct. Il s'agit là d'une confirmation objective du bénéfice que l'on peut tirer de ce type de prise en charge chirurgicale, y compris chez les patients les plus lourds (23).

Bien entendu, le choix du patient et de la famille doit être respecté. Les risques pré et postopératoires sont nombreux, notamment en cas de terrains respiratoire ou cardiaque précaires. Parfois, la décision thérapeutique peut être de ne pas intervenir en raison du risque vital encouru. La prise en charge de la déformation rachidienne est donc confiée à l'appareillage, afin de maintenir les positions les plus fonctionnelles et les plus confortables possibles.

### À quel moment faut-il opérer ?

La discussion du moment le plus opportun pour pratiquer la correction chirurgicale d'une déformation rachidienne d'origine neurologique ou musculaire est bien plus complexe que dans le cas des déformations idiopathiques.

Certaines déformations sont très évolutives et difficilement contenues par le traitement orthopédique. Des décisions de chirurgies relativement précoces peuvent donc être licites. Dans tous les cas, le traitement orthopédique est poursuivi à l'extrême limite si le développement de la cage thoracique et une augmentation des capacités respiratoires peuvent encore être obtenus du fait de la croissance du tronc. Dans certains cas où l'évolution de la déformation est telle que la fonction respiratoire est de toute façon compromise (évolution avec verticalisation des côtes et lordose progressive du rachis thoracique), une arthrodesse peut être envisagée bien avant la fin de la période de croissance du rachis.

Ces déformations précoces et incontrôlables peuvent bénéficier de la mise en place de tiges de distraction rachidienne progressive qui permettent un meilleur contrôle de la déformation, le plus souvent en association avec un traitement orthopédique classique par corset. Différentes techniques sont possibles avec l'essor de nouveaux dispositifs dont l'élongation progressive pourrait rapidement être obtenue par voie externe, sans recourir à de multiples ré-interventions. Néanmoins, la limite de résistance mécanique de ces dispositifs les expose à des complications fréquentes, notamment au niveau de leur fixation au rachis.

Les critères cliniques et radiologiques de maturation rachidienne peuvent être mis en défaut chez les patients souffrant de maladies neurologiques ou musculaires (24). Bien que les caractères sexuels secondaires soient parfois apparus précocement (Stades de Tanner), la maturation osseuse est rarement synchrone et l'ossification des cartilages de croissance (Cartilage tri-radié, Test de Risser) est souvent retardée. La fermeture du cartilage tri-radié est un bon signe de maturation du squelette axial, mais elle peut parfois être retardée lorsqu'il existe une luxation coxofémorale invétérée secondaire à la pathologie neuromusculaire.

La décision du meilleur moment pour pratiquer la correction chirurgicale de ces déformations rachidiennes est donc un compromis. Ne pas opérer trop tard pour bénéficier d'une déformation la moins sévère et la plus réductible possible (fig. 11) tout en limitant la nécessité de prolonger abusivement un traitement orthopédique lourd. Ne pas opérer trop précocement pour limiter le risque d'hypotrophie de la cage thoracique et de restriction des volumes pulmonaires.

### Éléments spécifiques de stratégie et de technique chirurgicale

Les techniques chirurgicales utilisées pour le traitement des déformations rachidiennes de l'enfant ont bénéficié, depuis plusieurs années, des avancées technologiques et des stratégies opératoires de plus en plus poussées pratiquées par les équipes prenant en charge les déformations chez l'adulte (25,

26). La généralisation des techniques de vissage pédiculaire, le développement de nouveaux matériaux et alliages (substituts osseux, implants miniaturisés pour les patients hypotrophes, tiges en Chrome-Cobalt plus rigides tout en demeurant malléables) ont permis d'améliorer la qualité de la correction en diminuant le recours aux décubitus prolongé et aux immobilisations postopératoires.

Le vissage pédiculaire segmentaire, notamment en région apicale, permet un contrôle tridimensionnel de la colonne vertébrale (27-30). Il permet de prévenir l'apparition d'une déformation évolutive de la colonne arthrodesée lorsqu'un potentiel de croissance perdure au niveau du rachis opéré (effet vilebrequin). Il évite donc le recours à un temps antérieur complémentaire à visée d'épiphysothèse, ce qui diminue de façon notable la lourdeur du programme opératoire et la survenue éventuelle de complications.

La multiplication des implants et la pose d'implants à chaque niveau vertébral arthrodesé sont des bonnes réponses à la médiocre qualité osseuse, et donc au risque de faillite mécanique du montage chez ces patients ostéoporotiques. La correction par cintrage progressif des tiges est une technique efficace qui permet alors d'optimiser la correction en répartissant les contraintes sur l'ensemble des niveaux implantés (fig. 12). Des implants « sous-lamaire » comme le « clamp universel » peuvent être utilisés dans la concavité de la déformation pour limiter le risque d'arrachement des vis lors des manœuvres de translation de la concavité de la déformation vers la tige (31).

La correction optimale de la déformation rachidienne ET de l'obliquité pelvienne si elle existe sont les deux buts à atteindre. En cas d'obliquité pelvienne importante, l'installation du patient en traction asymétrique sur table de traction de type « Cotrel » est une solution efficace (8). Elle permet de donner une correction partielle, voire complète, de l'obliquité pelvienne dès l'installation du patient, et limite le recours aux manœuvres peropératoire sollicitant l'ostéosynthèse.

Le recours à un temps antérieur de libération de la convexité de la déformation rachidienne n'est justifié que dans les rares cas où l'obliquité pelvienne résiduelle sur les clichés en traction pré-opératoire est supérieure à 10° (16, 32). Si cette obliquité pelvienne est réductible sur les clichés en traction asymétrique, le bénéfice du temps antérieur devient très largement inférieur au risque qu'il engendre, notamment en termes de morbidité postopératoire (33). Il est clair que ces dernières années, du fait de l'utilisation des vis pédiculaires apicales (contrôle de l'effet vilebrequin) et de l'amélioration des techniques de correction, le recours aux temps combinés antérieur et postérieur devient de plus en plus exceptionnel.

### Extension au bassin

La correction de l'obliquité pelvienne et la pérennité de la position du bassin sont des éléments fondamentaux du contrat chirurgical. Elles nécessitent l'extension du montage rachidien jusqu'au bassin. Les techniques chirurgicales décrites sont nombreuses, et leur maîtrise complète n'est souvent acquise qu'au terme d'une longue courbe d'apprentissage.

Ces montages pelvirachidiens doivent permettre la correction isolée et séquentielle de la position du bassin dans l'espace par rapport au montage rachidien. Il s'agit le plus souvent de deux montages séparés reliés entre eux par des connecteurs de liaison qui permettent ensuite le « réglage » de la position du bassin par rapport à la correction et au montage rachidiens (fig. 13). Dans certains cas, où la prise pelvienne ne nécessite pas de manœuvre de correction de la position du pelvis, le montage peut être réalisé d'un seul tenant jusqu'en bas.

L'utilisation de la technique de vissage iliosacré, développée à Saint-Vincent-de-Paul, est limitée par le recours nécessaire à des connecteurs spécifiques (16, 34). Par ailleurs, la mauvaise qualité osseuse du sacrum peut être responsable d'une piètre fixation de ce type d'implant, ce qui diminue d'autant la possibilité de correction et de stabilisation chirurgicale de

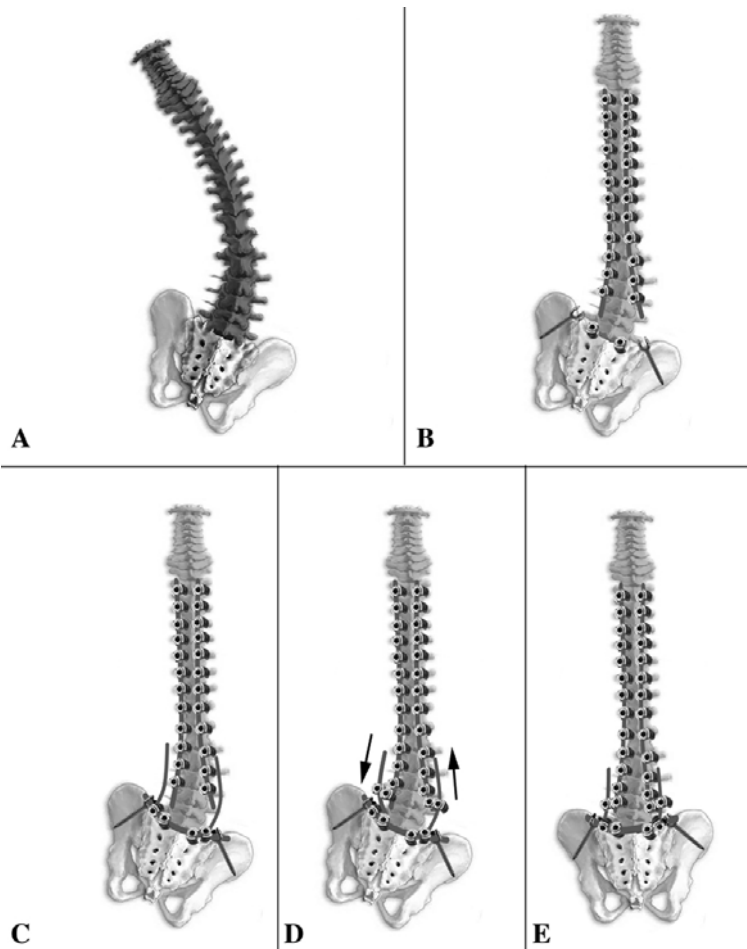


Figure 13. Stratégie chirurgicale de correction d'une scoliose neurologique avec obliquité pelvienne par montage segmentaire « en T ».  
 A et B. Correction de la déformation rachidienne.  
 C. Instrumentation pelvienne par mise en place de deux vis pédiculaires dans le sacrum et deux vis pédiculaires dans les ailes iliaques reliées entre-elles par une tige horizontale.  
 D. Correction de l'obliquité pelvienne au moyen des connecteurs d'union entre le montage pelvien et le montage rachidien.  
 E. Résultat final après verrouillage des implants.

la charnière lombosacrée. Les techniques historiques d'extension au bassin de type Galvestone sont également mises en défaut dans certains cas par le mauvais ancrage de la tige rachidienne au niveau du pelvis (35, 36).

L'utilisation de techniques « segmentaires », utilisant des vis pédiculaires ou des vis d'extension iliaque spécifiques, permet un ancrage de qualité et une grande versatilité dans le mode de fixation. L'idéal est d'associer plusieurs ancrages pelviens (sacrés et iliaques) et de les solidariser entre eux au moyens de segments de tiges, afin de « mutualiser » le risque mécanique lors des manœuvres de correction (32, 37). Ces techniques, issues des stratégies d'extension au bassin dans les cas souvent difficiles de déformations dégénératives de l'adulte, permettent d'obtenir des corrections satisfaisantes, y compris chez des patients ostéoporotiques (fig. 13).

## Conclusions

Les déformations rachidiennes d'origine neuromusculaire constituent un ensemble nosologique vaste et hétérogène où la spécificité de chaque cas est essentiellement liée au terrain induit par la pathologie neurologique ou musculaire causale.

La prise en charge globale et multidisciplinaire de ces patients est une base incontournable sur laquelle s'appuient des stratégies de soins intriquées et indissociables.

Le traitement orthopédique est souvent difficile et exigeant. Il peine

parfois à limiter l'accentuation d'une déformation précoce et sévère du rachis. Il peut être difficilement toléré, et réduire encore les possibilités fonctionnelles de l'enfant ou de l'adolescent atteint d'un handicap.

Le traitement chirurgical est souvent une solution, certes, définitive et radicale mais efficace à la prise en charge d'une déformation importante qui peut rester évolutive à l'âge adulte. La correction chirurgicale n'est que l'aboutissement d'une longue période de préparation, d'évaluation et d'une balance entre des risques, le plus souvent, maîtrisés et un bénéfice fonctionnel réel pour le patient.

**Conflits d'intérêts.** L'auteur déclare n'avoir aucun conflit d'intérêt relatif au contenu du manuscrit.

## Remerciements

L'auteur remercie vivement les équipes chirurgicales et médicales de l'hôpital Armand Trousseau, de l'Hôpital Raymond Poincaré, de l'Hôpital National de Saint Maurice et des Centres de Rééducation Fonctionnelle de Saint Fargeau, Ellen Poidatz et Villiers-sur-Marne pour leur étroite collaboration dans la prise en charge globale des patients atteints de déformations rachidiennes.

## Questions

### Commentaire de J Dubouset

Une seule critique : c'est le nom de l'innovation, car il y a bien longtemps que la collaboration entre les différents soignants a commencé, avec les consultations pluridisciplinaires à Garches, ou ailleurs, qui commencent dès le diagnostic de la petite enfance et se poursuit tout au long de l'enfance et jusqu'à la période de l'adolescence et même chez l'adulte. N'oublions pas que le Téléthon a plus de 20 ans !

### Réponse

Je suis d'accord, et je fais d'ailleurs partie de cette même équipe pluridisciplinaire de Garches ! L'innovation réside dans la prise de conscience et l'adhésion à ces pratiques de nombreux intervenants, autrefois extérieurs à ces filières très spécifiques de prise en charge. Par ailleurs, les techniques, notamment chirurgicales, ont également évolué et permettent de réaliser des corrections plus ambitieuses avec un résultat fonctionnel certainement meilleur et des suites opératoires plus simples et plus rapides.

## Références

1. McCarthy RE. Management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am* 1999 ; 30 : 435-49.
2. Berven S, Bradford DS. Neuromuscular scoliosis: causes of deformity and principles for evaluation and management. *Semin Neurol* 2002 ; 22 : 167-78
3. Nadeau A, Kinali M, Main M, Jimenez-Mallebrera C, Aloysius A, Clement E, et al. Natural history of Ullrich congenital muscular dystrophy. *Neurology* 2009 ; 73 : 25-31.
4. Jungbluth H. Multi-minicore Disease. *Orphanet J Rare Dis* 2007 ; 2 : 31.
5. Muntoni F, Bushby K, Manzur AY. Muscular dystrophy campaign funded workshop on management of scoliosis in Duchenne muscular dystrophy 24 January 2005,

- London, UK. *Neuromuscul Disord* 2006 ; 16 : 210-9.
6. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 1995 ; 74 : S70-92.
  7. Sarwark J, Sarwahi V. New strategies and decision making in the management of neuromuscular scoliosis. *Orthop Clin North Am* 2007 ; 38 : 485-96.
  8. Vialle R, Delecourt C, Morin C. Surgical treatment of scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy : the influence of intraoperative traction. *Spine* 2006 ; 31 : 1461-6.
  9. Fauroux B, Guillemot N, Aubertin G et al. Physiologic benefits of mechanical insufflation-exsufflation in children with neuromuscular diseases. *Chest* 2008 ; 133 : 161-8.
  10. Fauroux B, Lofaso F. Non-invasive mechanical ventilation : when to start for what benefit ? *Thorax* 2005 ; 60 : 979-80.
  11. Fauroux B, Aubertin G, Clement A, Lofaso F, Bonora M. Which tests may predict the need for noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease? *Respir Med* 2009 ; 103 : 574-81.
  12. Pruijs JE, van Tol MJ, van Kesteren RG, van Nieuwenhuizen O. Neuromuscular scoliosis : clinical evaluation pre-and postoperative. *J Pediatr Orthop B* 2000 ; 9 : 217-20.
  13. Roberto R, Fritz A, Hagar Y et al. The natural history of cardiac and pulmonary function decline in patients with duchenne muscular dystrophy. *Spine* ; 36 : E1009-17.
  14. Hahn F, Hauser D, Espinosa N, Blumenthal S, Min K. Scoliosis correction with pedicle screws in Duchenne muscular dystrophy. *Eur Spine J* 2008 ; 17 : 255-61.
  15. Nigro G, Politano L, Passamano L, Palladino A, De Luca F, Nigro G, et al. Cardiac treatment in neuro-muscular diseases. *Acta Myol* 2006 ; 25 : 119-23.
  16. Zahi R, Vialle R, Abelin K, Mary P, Khouri N, Damsin JP. Spinopelvic fixation with iliosacral screws in neuromuscular spinal deformities : results in a prospective cohort of 62 patients. *Childs Nerv Syst* ; 2681-6.
  17. Hermanns H, Lipfert P, Meier S, Jetzek-Zader M, Krauspe R, Stevens MF. Cortical somatosensory-evoked potentials during spine surgery in patients with neuromuscular and idiopathic scoliosis under propofol-remifentanyl anaesthesia. *Br J Anaesth* 2007 ; 98 : 362-5.
  18. Williamson JB, Galasko CS. Spinal cord monitoring during operative correction of neuromuscular scoliosis. *J Bone Joint Surg Br* 1992 ; 74 : 870-2.
  19. Dubousset J, Wicart P, Pomero V, Barois A, Estournet B. Spinal penetration index: new three-dimensional quantified reference for lordoscoliosis and other spinal deformities. *J Orthop Sci* 2003 ; 8 : 41-9.
  20. Vialle R, Khouri N, Glorion C, Lechevallier J, Morin C. Lumbar hyperlordosis of neuromuscular origin: pathophysiology and surgical strategy for correction. *Int Orthop* 2007 ; 31 : 513-23.
  21. Vialle R, Khouri N, Guillaumat M. Lumbar hyperlordosis in cerebral palsy : anatomic analysis and surgical strategy for correction. *Childs Nerv Syst* 2006 ; 22 : 704-9.
  22. Shoham Y, Meyer S, Katz-Leurer M, Tamar Weiss PL. The influence of seat adjustment and a thoraco-lumbar-sacral orthosis on the distribution of body-seat pressure in children with scoliosis and pelvic obliquity. *Disabil Rehabil* 2004 ; 26 : 21-6.
  23. Watanabe K, Lenke LG, Daubs MD, Watanabe K, Bridwell KH, Stobbs G, et al. Is spine deformity surgery in patients with spastic cerebral palsy truly beneficial? a patient/parent evaluation. *Spine (Phila Pa 1976)* 2009 ; 34 : 2222-32.
  24. Gupta MC, Wijesekera S, Sossan A, Martin L, Vogel LC, Boakes JL, et al. Reliability of radiographic parameters in neuromuscular scoliosis. *Spine* 2007 ; 32 : 691-5.
  25. Suh SW, Modi HN, Yang J, Song HR, Jang KM. Posterior multilevel vertebral osteotomy for correction of severe and rigid neuromuscular scoliosis: a preliminary study. *Spine* 2009 ; 34 : 1315-20.
  26. Sponseller PD, Jain A, Lenke LG, Shah SA, Sucato DJ, Emans JB, Newton PO. Vertebral Column Resection in Children With Neuromuscular Spine Deformity. *Spine* 2012 ; 37 : E655-61
  27. Modi HN, Suh SW, Song HR, Lee SH, Yang JH. Correction of apical axial rotation with pedicular screws in neuromuscular scoliosis. *J Spinal Disord Tech* 2008 ; 21 : 606-13.
  28. Modi HN, Suh SW, Srinivasalu S, Mehta S, Yang JH. Comparison of apical axial derotation between Adolescent Idiopathic and Neuro-muscular Scoliosis with Pedicle Screw instrumentation. *Asian Spine J* 2008 ; 2 : 74-80.
  29. Modi HN, Suh SW, Fernandez H, Yang JH, Song HR. Accuracy and safety of pedicle screw placement in neuromuscular scoliosis with free-hand technique. *Eur Spine J* 2008 ; 17 : 1686-96.
  30. Modi HN, Suh SW, Song HR, Fernandez HM, Yang JH. Treatment of neuromuscular scoliosis with posterior-only pedicle screw fixation. *J Orthop Surg Res* 2008 ; 3 : 23.
  31. Jouve JL, de Gauzy JS, Blondel B, Launay F, Accadbled F, Bollini G. Use of the Universal Clamp for deformity correction and as an adjunct to fusion: preliminary results in scoliosis. *J Child Orthop* 2009 Nov 28.
  32. Zahi R, Thevenin-Lemoine C, Rogier A, Constantinou B, Mary P, Vialle R. The "T-construct" for spinopelvic fixation in neuromuscular spinal deformities. Preliminary results of a prospective series of 15 patients. *Childs Nerv Syst* 2011 ; 27 : 1931-5.
  33. Auerbach JD, Spiegel DA, Zgonis MH, Reddy SC, Drummond DS, Dormans JP. The correction of pelvic obliquity in patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis: is there a benefit of anterior release prior to posterior spinal arthrodesis? *Spine (Phila Pa 1976)* 2009 ; 34 : E766-74.
  34. Miladi LT, Ghanem IB, Draoui MM, Zeller RD, Dubousset JF. Iliosacral screw fixation for pelvic obliquity in neuromuscular scoliosis. A long-term follow-up study. *Spine (Phila Pa 1976)* 1997 ; 22 : 1722-9.
  35. Gau YL, Lonstein JE, Winter RB, Koop S, Denis F. Luque-Galveston procedure for correction and stabilization of neuromuscular scoliosis and pelvic obliquity : a review of 68 patients. *J Spinal Disord* 1991 ; 4 : 399-410.
  36. Cotton LA. Unit rod segmental spinal instrumentation for the treatment of neuromuscular scoliosis. *Orthop Nurs* 1991 ; 10 : 17-23.
  37. Carroll EA, Shilt JS, Jacks L. MW construct in fusion for neuromuscular scoliosis. *Eur Spine J* 2007 ; 16 : 373-7.