

La scoliose dans l'ataxie de Friedreich- Equipe Dr Husson, hop. Debré

Rencontre annuelle AFAF 04-2016- CR atelier par *Jacques Mesnildrey*

L'équipe de Robert Debré est constituée du **Dr Isabelle Husson (neuropédiatre)**, **Bastien Roche (kinésithérapeute)**, **Vincent Amelot (psychologue)**, **Rodolphe Martin (ingénieur)**.

L'analyse présentée se base sur une cohorte de 58 jeunes patients suivis à l'hôpital Robert Debré. Ce travail de suivi observationnel se fait dans le cadre du programme Friedobs financé par l'AFAF. Des projets pratiques découlent directement de ce programme pour les trois thèmes présentés.

La littérature scientifique sur ce sujet date d'environ 30 ans. Elle met en avant : la présence d'une scoliose chez tous les patients, l'inefficacité du corset, le recours obligatoire à la chirurgie, la notion de perte de la marche après la chirurgie...

Heureusement, les constatations faites par l'équipe de Robert Debré sont très loin de ce constat alarmant ! Tout d'abord, même si un grand nombre de patients ont une scoliose, certains n'en ont pas.

La scoliose apparaît le plus souvent à l'âge de la puberté - entre 10 et 15 ans - mais elle peut se manifester plus tôt ; 10 patients ont eu un début de scoliose entre 4 et 9 ans. La période de puberté nécessite une surveillance plus soutenue en raison des problèmes liés à la croissance (8 à 10 cm par an).

La scoliose entraîne beaucoup de problèmes :

- aggravation des troubles de la marche
- troubles posturaux avec par exemple des difficultés pour un bon positionnement en fauteuil
- limitation des capacités respiratoires
- douleurs multiples
- impact inesthétique très important chez l'adolescent

Le recours au corset peut avoir différents objectifs :

- limiter la scoliose pour éviter l'arthrodèse
- limiter la progression de la scoliose afin de rendre l'arthrodèse plus simple par une correction moindre du rachis
- une amélioration de la marche ainsi que de la position assise
- diminuer les possibles douleurs

La pose d'un **corset** permet chez certains patients de retarder l'opération pour choisir le meilleur moment.

L'opération, nommée arthrodèse, après le traitement avec le corset ne signifie pas échec du corset. L'arthrodèse consiste à redresser la colonne vertébrale et à rigidifier les vertèbres par la pose de tiges métalliques. L'arthrodèse va permettre de fixer le rachis, de réduire la gibbosité (déformation du dos qui donne l'impression d'être "bossu") et de gagner quelques centimètres.

Notre expérience dans notre cohorte de patients :

- Sur 25 patients traités avec corset, 10 ont été opérés par la suite, 15 non.
- 14 patients sur 58 ont été « arthrodésés » (entre 9 et 17 ans) ; ceux qui marchaient avant l'opération, marchaient dans les mois suivant l'opération.
- 12 patients -post puberté- n'ont suivi aucun traitement, ni corset ni opération, mais font l'objet d'une surveillance.

La scoliose nécessite une surveillance très régulière et un suivi kinésithérapique.

Il est important de muscler harmonieusement le dos et de maintenir les capacités respiratoires.

Dans le cadre du projet Friedobs, l'équipe de Robert Debré fait un suivi systématique des patients pour aider à la prise en charge en tenant compte des spécificités de l'ataxie de Friedreich vis-à-vis de la scoliose.