

**UNIVERSITE DE NANTES**

---

**FACULTE DE MEDECINE**

---

Année : 2017

N° 161

**THESE**

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION

par

Karine PEUTO

née le 4 juillet 1986 à LA TRONCHE (38)

---

Présentée et soutenue publiquement le 12 octobre 2017

---

CHARCOT SPINE : PRISE EN CHARGE MEDICO-CHIRURGICALE ENTRE 1996 ET  
2017 AU CHU DE NANTES.

---

Présidente et directrice : Madame le Professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

Directrice de thèse : Madame le professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

## COMPOSITION DU JURY :

**Présidente du jury** : Madame le professeur Brigitte Perrouin-Verbe

**Directrice de thèse** : Madame le professeur Brigitte Perrouin-Verbe

**Membres du jury** : Monsieur le Professeur Olivier Hamel

Monsieur le Professeur Kevin Buffenoir

Monsieur le Docteur Kieny

## SOMMAIRE

<b>I. REMERCIEMENTS .....</b>	<b>5</b>
<b>II. INTRODUCTION.....</b>	<b>7</b>
<b>III. RAPPELS .....</b>	<b>7</b>
<b>1. Historique .....</b>	<b>7</b>
<b>2. Définition .....</b>	<b>7</b>
<b>3. Hypothèses physiopathologiques .....</b>	<b>8</b>
<b>4. Epidémiologie et diagnostic .....</b>	<b>9</b>
<b>5. Diagnostic différentiel.....</b>	<b>9</b>
<b>6. Techniques chirurgicales .....</b>	<b>10</b>
a. Voies d'abord et gestes chirurgicaux.....	10
b. Le traitement chirurgical du Charcot Spine .....	10
<b>IV. PATIENTS ET METHODE.....</b>	<b>12</b>
<b>1. Population et mode de recueil des données .....</b>	<b>12</b>
<b>2. Analyse de la littérature.....</b>	<b>14</b>
<b>V. RESULTATS .....</b>	<b>15</b>
<b>1. Population.....</b>	<b>15</b>
a. Données épidémiologiques .....	15
b. Caractéristiques neurologiques des blessés médullaires .....	16
c. Analyse rachidienne .....	17
i. Prise en charge initiale des patients traumatiques.....	17
ii. Lésions traumatiques non ostéosynthésées.....	17
iii. Lésions non traumatiques.....	18
d. Pathologie et facteurs associés.....	18
i. Neurostimulateur de Brindley .....	18
ii. Syringomyélie.....	18
iii. Pompe à BACLOFENE® .....	19
iv. POAN .....	19
v. Pathologie thrombo embolique récidivante.....	19
vi. Ablation du matériel d'ostéosynthèse .....	19
<b>2. Caractéristiques du Charcot Spine.....</b>	<b>19</b>
a. Délais d'apparition .....	19
b. Niveau d'atteinte du Charcot Spine .....	20
c. Signes cliniques .....	21
d. Aspect radiologique.....	22
e. Mode de découverte du diagnostic du Charcot Spine .....	22
f. Prélèvements à visée bactériologique .....	23

<b>3.Prise en charge du Charcot Spine .....</b>	<b>23</b>
a. Non chirurgicale.....	23
b. Chirurgicale.....	23
i. Délais.....	23
ii. Gestes réalisés.....	23
iii. Complications post chirurgie de Charcot Spine .....	25
iv. Nouveau Charcot Spine .....	26
<b>4.Suivi .....</b>	<b>27</b>
a. Durée.....	27
b. Clinico-radiologique .....	27
c. Survie.....	27
<b>VI. ANALYSE DETAILLEE DE LA LITTERATURE .....</b>	<b>29</b>
<b>1.Le sexe (n=126) .....</b>	<b>30</b>
<b>2.L'âge au diagnostique (n=114) .....</b>	<b>30</b>
<b>3.Délais d'apparition (n=120) .....</b>	<b>30</b>
<b>4.Etiologie du déficit neurologique .....</b>	<b>30</b>
a. Globale.....	30
b. Blessé médullaire (n=99) .....	31
i. Niveau neurologique (n=111) .....	32
ii. Grade AIS : (n=77) .....	32
iii. Longueur du montage .....	32
iv. Laminectomie.....	33
v. Autres atteintes du rachis.....	33
<b>5.Niveau d'atteinte du Charcot Spine initial.....</b>	<b>33</b>
<b>6.Signes cliniques .....</b>	<b>34</b>
<b>7.Signes radiologiques .....</b>	<b>35</b>
<b>8.Prélèvements infectiologiques .....</b>	<b>35</b>
<b>9.Traitement .....</b>	<b>36</b>
a. Voie chirurgicale.....	36
b. Limites rostro caudales.....	36
c. Complications .....	36
<b>10. Durée de suivi .....</b>	<b>37</b>
<b>VII. DISCUSSION .....</b>	<b>38</b>
<b>1.Diagnostic clinique .....</b>	<b>40</b>
<b>2.Apport de l'imagerie .....</b>	<b>42</b>
<b>3.Prise en charge thérapeutique .....</b>	<b>43</b>
<b>4.Limites de l'étude.....</b>	<b>45</b>

<b>VIII. Conclusion.....</b>	<b>46</b>
<b>IX. ANNEXES .....</b>	<b>48</b>
<b>1. Abréviations.....</b>	<b>48</b>
<b>2. Index des tables et des figures .....</b>	<b>49</b>
<b>3. Classification neurologique standard des lésions médullaires .....</b>	<b>51</b>
<b>4. Dossiers patients.....</b>	<b>52</b>
<b>X. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES .....</b>	<b>73</b>

## I. REMERCIEMENTS

---

**A Madame le Professeur Perrouin-Verbe,**

Vous me faites l'honneur de présider ce travail,

Vos précieux conseils m'ont permis d'avancer dans ce travail. Votre expertise et votre engagement dans le domaine des blessés médullaires sont pour moi une référence.

Veillez accepter l'expression de mon profond respect

**A Monsieur le Professeur Olivier Hamel,**

Vous me faites l'honneur de participer à ce jury.

Vous m'avez prodigué de précieux conseils au cours de l'écriture de ce travail.

Veillez trouver ici le témoignage de ma plus grande estime et de mon profond respect.

**A Monsieur le Professeur Buffenoir,**

Vous avez accepté de faire partie de ce jury et de juger ce travail.

Veillez recevoir mes remerciements respectueux.

**A Monsieur le Docteur Kieny,**

Je te remercie d'avoir accepté de faire parti de ce jury.

Tu m'as fais découvrir et aimer cette belle spécialité qu'est la rééducation.

Ton soutien et tes encouragements au cours de l'internat m'ont été précieux.

Ton extraordinaire force de travail fait de toi un exemple.

Aux Docteurs Chloé Nénard, Raphaël Gross, Eva Chinier, Marc Dauty, Amandine Chenet, Bénédicte Reiss, Marc Le Fort, Elodie Gailledrat, Francois bottero, Pascale Bodic, Gille Tanguy qui ont encadré mon internat et m'ont énormément appris.

Aux équipes soignantes du 2<sup>ème</sup> sud, 3<sup>ème</sup> Nord, 2<sup>ème</sup> et 1<sup>er</sup> nord de MPR du CHU, de neurologie de St Nazaire et de Rhumatologie de La roche sur Yon et bien sur à l'équipe grenobloise.

A Maman,  
Tu me manques tant...

A Papa,  
J'admire ton courage et ta générosité. Tu m'as transmis le gout du travail et la ténacité. Ton soutien indéfectible m'a permis d'avancer durant toutes ces années.

A Pierre Olivier,  
Ton soutien de tous les instants et ton amour m'ont été précieux. J'ai hâte de partager notre nouvelle vie Grenobloise.

A ma famille, un merci tout particulier à Joëlle, Michel et Maria qui ont rendu plus doux cet internat Nantais.

A ma belle famille, Nicole, Laurence, Monique et Jean Eric pour leur bienveillance.

Aux amis,  
Grenoblois de toujours, Clo, Greg, Bastien, Céline, Marc, Chikou, Julie, Cindy, Sylvain, Lionel, Ludo, Marie Ange, Jéjé, Guillaume, Aurélie et Gaëlle.  
Et aussi Eva, Manue, Sandrine, Cyrielle, Céline, Marina, Laurène, Laurent.  
Et d'ailleurs, Rym, Marina, Alex, la team de CMF, les coloc d'un temps Rim et pilou.

A mes Co internes, Elodie, Mathieu, Mathilde, Margaux, Sophie...

## II. INTRODUCTION

---

Le Charcot Spine, est aussi appelé neuro-arthropathie rachidienne, neuro-ostéo-arthropathie du rachis ou ostéo-arthropathie neurogène du rachis. Il s'agit de termes synonymes qui décrivent un processus progressif destructif, d'atteinte des corps vertébraux, des disques intervertébraux et des processus articulaires, consécutif à une atteinte neurologique.

## III. RAPPELS

---

### 1. Historique

La toute première description de la neuro-arthropathie a été faite par Musgrave en 1803 dans un contexte de maladie vénérienne. En 1831 Mitchell évoque un possible lien entre un « rhumatisme des membres inférieurs » et une atteinte médullaire (1).

En 1868, Jean martin Charcot publie dans *Les Archives de Physiologie Normale et Pathologique*, quatre observations de patients porteurs « d'ataxie locomotrice progressive », c'est-à-dire de tabès dorsalis. Il fait une description précise de « l'arthropathie ataxique » au niveau cartilagineux, ligamentaire, et osseux pouvant aller jusqu'à la dislocation de l'articulation. Cette atteinte articulaire est associée à une tuméfaction non douloureuse en l'absence de tout traumatisme, sans signe de chaleur locale ou de fièvre. Il remarque par ailleurs que l'arthropathie paraît être postérieure à l'altération de la moelle épinière. Il est donc le premier à mettre en relation l'affection ostéo-articulaire et l'atteinte du système nerveux central, du cerveau, ou de la moelle épinière (2). Charcot exclut le rôle de la syphilis alors qu'Alfred Fournier affirmera l'origine syphilitique du tabès quelques années plus tard. Au fil des années, le diagnostic d'arthropathie neurogène a été identifié dans le contexte d'autres affections neurologiques, outre la syphilis tertiaire, il a été décrit dans les neuropathies diabétiques, la syringomyélie et certains syndromes congénitaux comme l'insensibilité congénitale à la douleur (3).

Le premier cas rapporté d'ostéo-arthropathie neurogène du rachis est attribué à l'allemand Kronig en 1884 (4). Et il faudra attendre 1978 pour que Slabaugh et Smith décrivent pour la première fois l'ostéo-arthropathie neurogène du rachis à la suite d'une lésion médullaire traumatique (5).

### 2. Définition

L'ostéo-arthropathie neurogène de Charcot est un processus dégénératif exagéré de l'articulation, consécutif à une perte de son innervation, et ce quelle qu'en soit la cause. L'atteinte du Charcot Spine est caractérisée par des phénomènes de destructions disco-vertébrales et de reconstructions qui atteignent les 3 colonnes du rachis, le corps vertébral, le disque intervertébral et les articulaires postérieures.

### 3. Hypothèses physiopathologiques

Le mécanisme exact à l'origine du Charcot Spine reste non élucidé. Cependant on sait qu'il survient toujours dans un contexte d'atteinte neurologique. Le développement du Charcot Spine était historiquement sous tendu par 2 principales hypothèses physiopathologiques :

- La théorie neurovégétative ou neurovasculaire de l'école Française qui repose sur le rôle de la lésion du système nerveux sympathique à l'origine de trouble de la microcirculation osseuse. En effet, l'augmentation de flux sanguin est associée à l'arrivée de cytokines pro-inflammatoires (TNF alpha, interleukine) qui aboutissent à l'activation de RANK-L. La neuropathie minimise la libération d'un peptide relié au gène de la calcitonine (CGRP) et de la synthèse de l'oxyde nitrique endothélial (eNOS) qui aboutissent eux aussi à l'activation de RANK-L (6). Ces phénomènes aboutissent à un déséquilibre entre ostéoblaste et ostéoclaste avec hyper-résorption ostéoclastique et ostéolyse.
- La théorie mécanique ou neurotraumatique de l'école Allemande et Anglosaxonne, qui repose sur la notion de contraintes mécaniques excessives et répétées. Le premier à l'avoir mis en évidence est Eloesser en 1917. Après avoir lésé les racines postérieures de plusieurs chats et réalisé une lésion d'une articulation, il observa l'apparition d'une neuroarthropathie dans l'articulation lésée (7). Sur une articulation dont les mouvements sont préservés, la perte des afférences proprioceptives avec perte du réflexe d'étirement conduit à une zone de fragilité avec augmentation de la mobilité.

Chez le patient blessé médullaire, l'atteinte du Charcot Spine apparaît toujours en zone sous lésionnelle. Dans le cas où le patient a subi une arthrolyse étendue précédemment, il existe une zone de plus grande mobilité immédiatement au dessus et en dessous des zones fixées. Il en découle une contrainte mécanique excessive imposée au rachis de ces patients. Chez les patients ayant subi une laminectomie étendue sous le niveau de la lésion, on sait que l'ablation des éléments ligamentaires et osseux postérieurs majore l'instabilité articulaire. Ceci a pour conséquence une contrainte excessive dans la zone de laminectomie. Un Charcot Spine peut apparaître à ce niveau (8).

D'autre part, il existe une hyper sollicitation du rachis (contraintes mécaniques en torsion et en inclinaison ainsi que des chocs verticaux) lors des transferts et des activités de vie quotidienne chez le patient paraplégique.

Ces traumatismes mineurs récurrents conduisent à un mécanisme dégénératif avec destruction progressive articulaire, de l'os sous-chondral et du cartilage. Cela a pour conséquence une accumulation de débris, de cartilage et d'os sous-chondral fragmentés au niveau de l'espace articulaire, entretenant une réaction œdémateuse et une inflammation (3). Ceci peut être à l'origine de l'apparition de cal osseux, ou de masse para spinale (9).

La combinaison des processus neurovasculaires et neurotraumatiques aboutit au développement d'une lésion intervertébrale sans le moindre signal d'alarme douloureux qui minimiserait ces contraintes.

#### 4. Epidémiologie et diagnostic

La neuro-arthropathie de Charcot est une maladie qui peut survenir sur n'importe quelle articulation. L'extrémité inférieure est la plus touchée, avec par ordre décroissant le genou, la hanche, le pied (4), exception faite des patients porteurs d'une syringomyélie qui développent en majorité une arthropathie au membre supérieur (7). L'atteinte rachidienne est moins fréquente et ne représente que 6 à 21% des patients avec une arthropathie (4). L'atteinte rachidienne peut être isolée ou associée à une atteinte d'autres articulations.

L'évolution se fait vers une forme atrophique limitée ou hypertrophique. La forme atrophique est moins fréquente et se caractérise par une lyse osseuse et une destruction vertébrale. Il est plus souvent retrouvé une forme hypertrophique, qui associe une perte de l'espace discal, une sclérose osseuse, et la formation d'ostéophytes et d'ossification vertébrale (8).

L'imagerie reflète la pathologie sous jacente, avec l'association de phénomènes de destruction et de reconstruction.

#### 5. Diagnostic différentiel

- Le principal diagnostic différentiel est la spondylodiscite infectieuse à germe banal. La recherche d'une porte d'entrée septique, d'une fièvre ou d'un syndrome inflammatoire biologique est nécessaire. A l'imagerie l'atteinte de la spondylodiscite se porte essentiellement sur la colonne antérieure du rachis lombaire et non sur les 3 colonnes. L'absence de déformation, le très rare aspect de vide discal et l'association à un abcès para spinale oriente vers une spondylodiscite. La biopsie peut s'avérer utile.
- L'infection à germe atypique ou à mycobactérie, parmi lesquelles on retrouve la tuberculose vertébrale. De diagnostic plus difficile, elle atteint la colonne antérieure thoracique ou la charnière thoraco-lombaire, et reste fréquemment associée à une masse paraspinale. L'analyse histologique peut être utile lorsque les cultures sont négatives (9).
- La tumeur osseuse, avec atteinte vertébrale ostéolytique. (10)
- L'atteinte dégénérative sévère, lentement progressive. L'atteinte **dégénérative** est le plus souvent lombaire. L'aspect retrouvé associe un pincement discal, une érosion vertébrale et des ostéophytes.
- La métastase osseuse, dans ce cas l'anamnèse évoque souvent une altération de l'état général et un antécédent de néoplasie connue.

- L'arthropathie du dialysé, « hemodialysis related spondylarthropathy » (HRS) des Anglo-saxons, survenant chez les patients dialysés au long cours. Absence d'atteinte des articulaires postérieures et de vide discal.
- La lésion d'Anderson dans la spondylarthrite ankylosante avec un aspect normal ou d'élargissement du disque intervertébral.
- Le syndrome SAPHO (synovitis, acne, pustulosis, hyperostosis, osteitis) qui n'atteint pas les articulaires postérieures et où on ne retrouve pas de vide discal (9).
- La pseudarthrose, qui apparaît au sein d'un segment précédemment fusionné (9).
- La maladie de Paget, qui est associée à une hypertrophie corticale et à une trabéculatation (5).

## **6. Techniques chirurgicales**

La chirurgie a pour but de rétablir un équilibre statique et dynamique de la colonne vertébrale. Elle consiste en une éventuelle libération des structures nerveuses, une stabilisation du rachis et une correction de l'hyper mobilité rachidienne.

### **a. Voies d'abords et gestes chirurgicaux**

Il existe plusieurs voies d'abords chirurgicales du rachis, la voie antérieure qui permet d'aborder le corps vertébral et le disque, les voies postérieures et postéro-latérales qui permettent l'accès à l'arc postérieur (11), (12). La voie double combine l'abord postérieur et l'abord antérieur.

Plusieurs gestes chirurgicaux peuvent être réalisés à partir des ces différentes voies. La laminectomie qui consiste en une résection partielle ou totale des lames postérieures de l'arc neural. L'arthrodèse, qui a pour objectif la fusion osseuse intervertébrale par apposition de greffon. La plupart du temps le greffon est prélevé sur le patient opéré (autogreffe), et est constitué d'éléments osseux réséqués ou prélevés au niveau iliaque. L'ostéosynthèse, qui est constituée d'éléments d'ancrage (vis, crochets, fils) et d'éléments longitudinaux (tiges, plaques, cadres). Ces éléments peuvent être combinés afin de limiter la mobilité du segment traité durant la consolidation du greffon.

### **b. Le traitement chirurgical du Charcot Spine**

Avant tout traitement chirurgical du Charcot Spine, une évaluation des déformations est nécessaire dans les 3 plans de l'espace, frontal, axial, et sagittal. L'évaluation du retentissement des déformations sur la stabilité rachidienne sera faite avec une évaluation de la réductibilité des déformations lors d'imageries dynamiques.

Par ailleurs, il est nécessaire de régler tous les problèmes cutanés et urinaires pouvant être à l'origine de sepsis. On portera aussi une attention particulière aux amplitudes de hanches, la raideur de hanche pouvant augmenter la mobilité lombaire par compensation (13).

L'objectif de la chirurgie est de corriger les déformations et de stabiliser le rachis à long terme par une fusion osseuse solide des colonnes antérieures et postérieures. Avec sur le plan frontal l'obtention d'un axe rachidien perpendiculaire au bassin et une répartition symétrique des appuis, et dans le plan sagittal la conservation d'un certain degré de lordose.

Dans la chirurgie du Charcot Spine, on retrouve les différents éléments mentionnés précédemment :

- Une fixation postérieure par ostéosynthèse associée à une arthrodèse postérieure.
- Une arthrodèse antérieure plus rarement associée à une ostéosynthèse antérieure.

Parfois lorsqu'un défaut de réductibilité des lésions est retrouvé, un temps antérieur de libération pourra être nécessaire (14).

L'objectif principal de notre travail était d'étudier la prise en charge diagnostic et thérapeutique du Charcot Spine chez des patients blessés médullaires. L'objectif secondaire était d'analyser la littérature afin d'optimiser sa prise en charge et son suivi.

## IV. PATIENTS ET METHODE

---

### 1. Population et mode de recueil des données

Il s'agit d'une étude rétrospective mono centrique au sein du service de médecine physique et réadaptation (MPR) neurologique du CHU de Nantes. Nous avons recensé tous les patients diagnostiqués ou suivis pour un Charcot Spine entre 1997 et 2017.

Les informations recueillies via l'analyse du dossier médical comprennent :

- Les données épidémiologiques : le sexe, L'IMC selon la formule de Quetelet (*Masse/taille au carré* (kg/m<sup>2</sup>)), la catégorie socio professionnelle, l'activité sportive, la consommation tabagique, l'âge lors du diagnostic de lésion médullaire. A noter que l'IMC, la catégorie socio professionnelle, l'activité sportive ainsi que la consommation tabagique correspondaient aux données notées lors du diagnostic du Charcot Spine.
- Les Caractéristiques de la lésion médullaire selon les Normes Internationales de Classification neurologique des Lésions Médullaires (ASIA-ISCOS) (annexe 4),
- Le caractère spastique évalué par l'étude des réflexes ostéo-tendineux, l'Echelle d'Asworth modifiée, et la réflectivité du cône.
- L'étiologie du déficit neurologique.
- La prise en charge chirurgicale initiale avec le nombre de niveaux ostéosynthésés, la réalisation d'une laminectomie et son étendue, la reprise chirurgicale
- Les pathologies et facteurs associés :
  - orthopédiques : les POAN (para ostéo arthropathie neurogène), l'arthropathie périphérique de Charcot, la scoliose et sa prise en charge chirurgicale.
  - La syringomyélie définie par une lésion intra-médullaire dont le signal est identique au LCS (liquide cérébro spinal) et qui s'étend sur au moins deux niveaux vertébraux
  - L'obésité, définie par un IMC > 30 (kg/m<sup>2</sup>), selon la formule poids (kg)/taille(m<sup>2</sup>)
  - Un antécédent de Brindley, avec délai entre la pose du stimulateur et apparition du Charcot Spine, la technique chirurgicale, le siège de la laminectomie
  - Le port d'une pompe à baclofène et sa posologie avec délai entre la pose et l'apparition du Charcot Spine

- Les antécédents généraux
- Le délai d'apparition du Charcot Spine après la lésion médullaire
  
- Le niveau d'atteinte du Charcot Spine
  
- Les signes cliniques
  
- Les signes à l'imagerie pour lesquels l'interprétation du radiologue est confrontée à celle du Médecin rééducateur et du chirurgien.
  - Radiographies standard et dynamiques avec quantification des déformations couchées-assis
  - Scanner
  - IRM
  - Scintigraphie
  
- Les prélèvements à visée infectiologique :
  - Biologie : CRP (Mg/dl), Leucocytes (G/L)
  - Biopsie : bactériologie et anatomopathologie
  
- Le mode de prise en charge :
  - Non chirurgicale
  - Chirurgicale : la voie d'abord, le geste réalisé avec les limites rostro caudales, les prélèvements per opératoires
  
- Les complications post opératoires :
  - désunion, sepsis, pseudarthrose, faillite mécanique, autres
  - Nouveau Charcot Spine : délai, niveau et prise en charge.
  - Reprise chirurgicale, délai et cause.
  
- Le suivi :
  - Durée
  - Clinico-radiologique
  - Survie

La grille de recueil des données a été déclarée auprès de la Commission Nationale Information et Liberté, et les données recueillies ont été entièrement anonymisées avant de procéder à leur analyse.

L'analyse des variables quantitatives donne les moyennes et écart-types, et l'analyse des variables qualitatives donne les effectifs et pourcentages.

## **2. Analyse de la littérature**

Notre principal objectif est de répertorier de façon systématique les cas de Charcot Spine publiés dans la littérature entre 2009 et 2017 afin de faire la synthèse de l'état actuel des connaissances concernant cette pathologie. La recherche a été effectuée de façon exhaustive dans les bases de données Pubmed, Pascal et Cochrane Library, avec les mots clefs suivants : *Charcot Spine, Charcot spinal arthropathy, spinal neuroarthropathy, neuropathic arthropathy spine et neuro osteoarthropathy.*

Nous avons inclus les articles qui mentionnent au minimum le délai d'apparition du Charcot Spine après la lésion neurologique, le niveau du Charcot Spine ainsi que la cause du déficit. Seules les études en langues Anglaise et Française ont été retenues.

Les études s'intéressants au Charcot Spine mais ne décrivant pas de cas originaux n'ont pas été incluses.

## V. RESULTATS

### 1. Population

#### a. Données épidémiologiques

La population de notre étude est composée de 5 femmes (45%) et 6 hommes (55%). L'IMC moyen calculé est de 23.7 [+/-4.7]. Seuls 2 des patients étaient en surpoids ou obèses (soit 18%).

Sur le plan professionnel, au moment du diagnostic de Charcot Spine, deux patients étaient sans profession (18%), un patient était étudiant (9%), et 8 patients avaient un emploi (73%). La répartition selon les catégories socioprofessionnelles est notée en Table I.

La natation (niveau loisir) était pratiquée par 2 patients (18%).

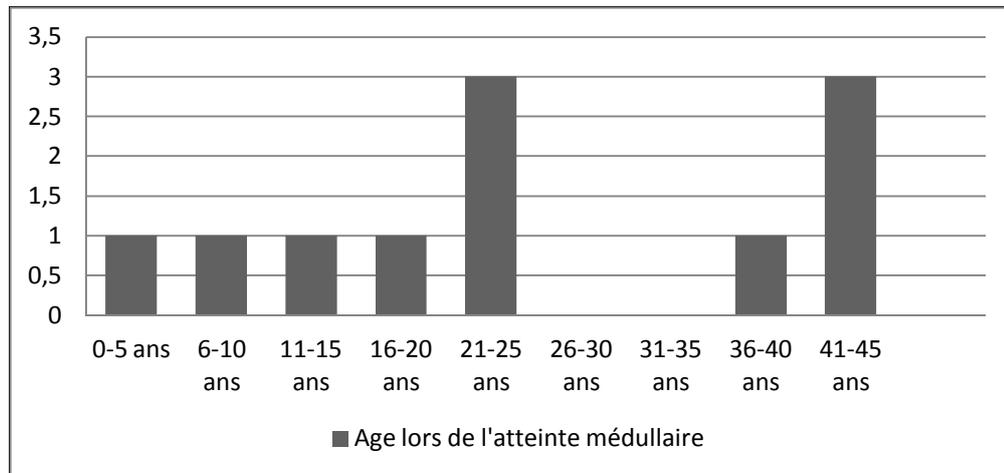
Une consommation tabagique était rapportée chez 9 des 11 patients (82%).

Les caractéristiques générales sont présentées en Table 1.

<b>Table 1 : Caractéristiques épidémiologiques de la population</b>			
Sexe		<i>n = 11</i>	%
	Hommes	6	55
	Femmes	5	45
<b>Caractéristiques au moment du diagnostic de Charcot Spine</b>			
IMC		<i>n=11</i>	%
	<20	1	9
	[20 ; 25[	7	64
	[25 ; 30]	1	9
	>30	1	9
	NC	1	9
Activité professionnelle		<i>n=11</i>	%
	Oui	8	73
	Non	3	27
<i>Classe socioprofessionnelle</i>		<i>n=8</i>	%
	<i>Artisan</i>	1	12.5
	<i>Cadre/profession intellectuelle</i>	3	37.5
	<i>Profession intermédiaire</i>	2	25
	<i>Employé</i>	1	12.5
	<i>ouvrier</i>	1	12.5
Activité sportive		<i>n=11</i>	%
	Oui	2	18
	non	9	82
Tabagisme :		<i>n=9</i>	81%
	<10PA	0	0
	11-20 PA	5	56
	>20	2	22
	Non quantifié	2	22

L'âge au moment du diagnostic de lésion médullaire est présenté sur le graphique suivant. L'âge moyen est de 25,2 ans (+/-14.3).

**Figure 1 : Age lors de l'atteinte médullaire**



### **b. Caractéristiques neurologiques des blessés médullaires**

L'étiologie traumatique est la plus fréquente dans notre population. Deux de nos patients présentaient une origine ischémique de leur lésion ce qui en fait la seconde origine étiologique de notre cohorte. Une patiente présentait une paraplégie post chirurgie de scoliose, tandis qu'aucun de nos patients ne présentaient de lésions médullaires d'origine tumorale ou inflammatoire.

Parmi les 8 patients traumatiques, 2 ne présentaient pas d'anomalie radiologique visible (Spinal Cord Injury Without Radiographical Abnormality ou SCIWORA), 4 patients présentaient une fracture vertébrale sur 2 niveaux, 1 patient présentait une fracture vertébrale sur 4 niveaux, et enfin, pour 1 des patients, le niveau fracturaire n'était pas connu.

Dix des 11 patients de notre cohorte présentaient un niveau neurologique thoracique, tandis qu'une patiente présentait un niveau cervical bas.

L'atteinte médullaire est complète chez 10 des 11 patients de la cohorte (91%).

<b>Table 2 : Caractéristiques neurologiques des blessés médullaires</b>			
Etiologie de la lésion		<i>n=11</i>	%
	Traumatique	8	73
	Ischémique	2	18
	Post chirurgie de scoliose	1	9
Niveau neurologique de la lésion:		<i>n=11</i>	%
	Cervical	1	9
	T1-T6	9	82
	T7-T12	1	9
	Lombaire	0	
Grade AIS		<i>n=11</i>	%
	A	10	91
	B	0	
	C	1	9
	D	0	
Caractère spastique		<i>n=11</i>	%
	Spastique	10	91
	Flasque	1	9
Ostéosynthèse initiale		<i>N=8</i>	%
	Oui	6	75
	Non	2	25
Etendue ostéosynthèse		<i>n=6</i>	%
	<5	2	33
	≥5	4	66

### c. Analyse rachidienne

#### *i. Prise en charge initiale des patients traumatiques*

Six des 8 patients traumatiques ont été pris en charge chirurgicalement initialement, avec laminectomie de décompression et ostéosynthèse lors du traumatisme initial.

Une des patientes est devenue paraplégique au décours d'une chirurgie de scoliose et n'est pas incluse dans les ostéosynthèses initiales.

La majorité des patients ostéosynthésés initialement présentent des montages longs. L'étendue moyenne des montages est de 5,5 niveaux (+/- 2.1 niveaux)

Les caractéristiques neurologiques de l'atteinte médullaire et leur prise en charge initiale sont présentées en table 2.

#### *ii. Lésions traumatiques non ostéosynthésés*

Parmi les 8 patients ayant une lésion médullaire d'origine traumatique, 2 patients ne présentaient pas d'anomalie radiologique et n'avaient donc pas été ostéosynthésés initialement.

L'un d'entre eux présentait une paraplégie traumatique depuis l'âge de 6 ans, avec aggravation d'une scoliose dorso-lombaire à l'adolescence. Il avait bénéficié d'une arthrodeèse T6-

L4 sur cette scoliose, 8 ans après sa lésion médullaire initiale, et 22 ans avant l'apparition des premiers symptômes de Charcot Spine.

L'autre patiente présentait une paraplégie traumatique depuis l'âge de 2 ans et demi. Elle avait bénéficié d'une arthrodèse T3-L4 sur cyphose thoraco-lombale, 16 ans et demi après sa lésion médullaire initiale, et 4 ans avant les premiers symptômes du Charcot Spine.

### ***iii. Lésions non traumatiques***

Deux de nos patients présentaient une paraplégie d'origine ischémique, et une patiente présentait une paraplégie dans les suites d'une chirurgie de scoliose.

Le premier patient était porteur d'une fusion rachidienne spontanée. Cette hyperostose spontanée présentait des similitudes avec une maladie de LEFORESTIER. Elle correspondait à une arthrodèse spontanée du rachis qui avait pu favoriser le développement ultérieur de la neuroarthropathie rachidienne. Il n'a pas été retrouvé d'origine étiologique à cette fusion.

Le second patient était porteur d'une maladie de Marfan.

La patiente paraplégique au décours d'une chirurgie de scoliose présentait une scoliose thoraco-lombaire à convexité droite, idiopathique et évolutive. Elle avait bénéficié d'une instrumentation de Cotrel Dubousset T10-L4, à l'âge de 46 ans. Au réveil, la patiente présentait un déficit sensitivo-moteur T7. Réalisation d'une laminectomie T7 pour lever une éventuelle compression.

## **d. Pathologie et facteurs associés**

### ***i. Neurostimulateur de Brindley***

Deux des 11 patients, soit 18% de notre cohorte, tous deux porteurs d'une paraplégie d'origine traumatique, avaient bénéficié d'un neurostimulateur de Brindley à un délai moyen de 5.2 ans de la lésion médullaire initiale.

Dans le premier cas, l'intervention a été réalisée un an et demi après la lésion médullaire initiale. La technique de Barcelone a été utilisée, avec dans un premier temps une déafférentation au niveau du cône par radicotomie postérieure avec laminectomie T11-L1. Dans un second temps, une implantation extradurale d'électrode a été réalisée grâce à une laminectomie S2-4.

Dans le second cas, l'intervention a été réalisée 9 ans après la lésion médullaire, selon la technique intra durale. Une laminectomie étendue de L2 à S3 a été effectuée.

### ***ii. Syringomyélie***

Parmi les 11 patients, une patiente présentait une syringomyélie évolutive. Elle avait bénéficié, 5 ans après sa lésion médullaire initiale d'origine traumatique, d'une cure de syringomyélie avec libération médullaire, arachnoïdolyse, et plastie durale d'agrandissement. Le diagnostic de Charcot Spine avait été fait au décours de la chirurgie.

### **iii. Pompe à BACLOFENE®**

Deux des 11 patients étaient porteurs d'une pompe à BACLOFENE® (soit 18%) dont l'un présentait une paraplégie d'origine ischémique.,.

Le premier avait été implanté 28 ans après sa lésion médullaire initiale. Après avoir eu une posologie stable pendant 4 ans, celle-ci a été quadruplée en quelques mois.

La seconde patiente a été implantée 2 ans après sa lésion initiale. La pompe a été arrêtée un an plus tard du fait d'une régression complète de la spasticité en lien avec l'apparition d'un syndrome de la queue de cheval.

### **iv. POAN**

Parmi nos patients, un seul présentait une para-ostéo-arthropathie de hanche unilatérale apparue quelques mois après la lésion médullaire initiale.

### **v. Pathologie thrombo embolique récidivante**

Trois de nos patients présentaient une pathologie thrombo-embolique récidivante sans étiologie retrouvée.

### **vi. Ablation du matériel d'ostéosynthèse**

Parmi les 6 patients ostéosynthésés initialement, 3 patients (soit 50%) avaient subi une ablation de leur matériel d'ostéosynthèse quelques mois ou années avant l'apparition du Charcot Spine.

Une des patientes (dossier N°1) ostéosynthésée initialement, a vu son matériel ôté sur faillite mécanique, 2 mois plus tard. Devant l'apparition progressive d'une cyphose, une arthrodeuse thoraco-lombaire a été réalisée 15 mois plus tard. L'évolution vers un sepsis, a nécessité la réalisation d'une ablation complète du matériel 2 ans plus tard. La suite a été marquée quelques mois plus tard par l'apparition d'un Charcot Spine.

Un autre patient, (dossier N°2) ostéosynthésé initialement, a subi 2 mois plus tard, une ablation partielle (hémi latérale gauche) de son matériel sur faillite mécanique dans un autre centre. Un an et demi plus tard, une ablation complète du matériel a été effectuée. L'évolution a été marquée par l'apparition 3 ans plus tard d'un Charcot Spine.

Le troisième patient (dossier n°7) a bénéficié d'une ablation de matériel d'ostéosynthèse 2 ans après sa pose, devant l'apparition d'une gêne. Deux ans plus tard, nouvelle ostéosynthèse du fait d'une pseudarthrose du foyer de fracture. Un raccourcissement du matériel a été effectué en L3 du fait d'une saillie du matériel avec apparition quelques mois plus tard d'un Charcot Spine à ce niveau.

## **2. Caractéristiques du Charcot Spine**

### **a. Délais d'apparition**

L'âge moyen au moment du diagnostic de Charcot Spine est de 38.3 ans +/- 9.7 ans.

Le délai d'apparition moyen du Charcot Spine après la lésion médullaire initiale est de 13 ans (+/- 11.5 ans). Le délai moyen d'apparition après lésion d'origine ischémique est de 17.4 ans (+/- 14.7 ans).

Le délai moyen d'apparition du Charcot Spine après ostéosynthèse initiale, est de 9.2 ans +/-7.2 ans, pour n=6.

Le délai moyen d'apparition du Charcot Spine après arthrodèse est de 10.7 ans +/- 8.2 ans pour n=3, avec un délai moyen de 14.5 ans pour les 2 patients traumatiques, et un délai de 2.7 ans pour la patiente paraplégique au cours chirurgie de scoliose.

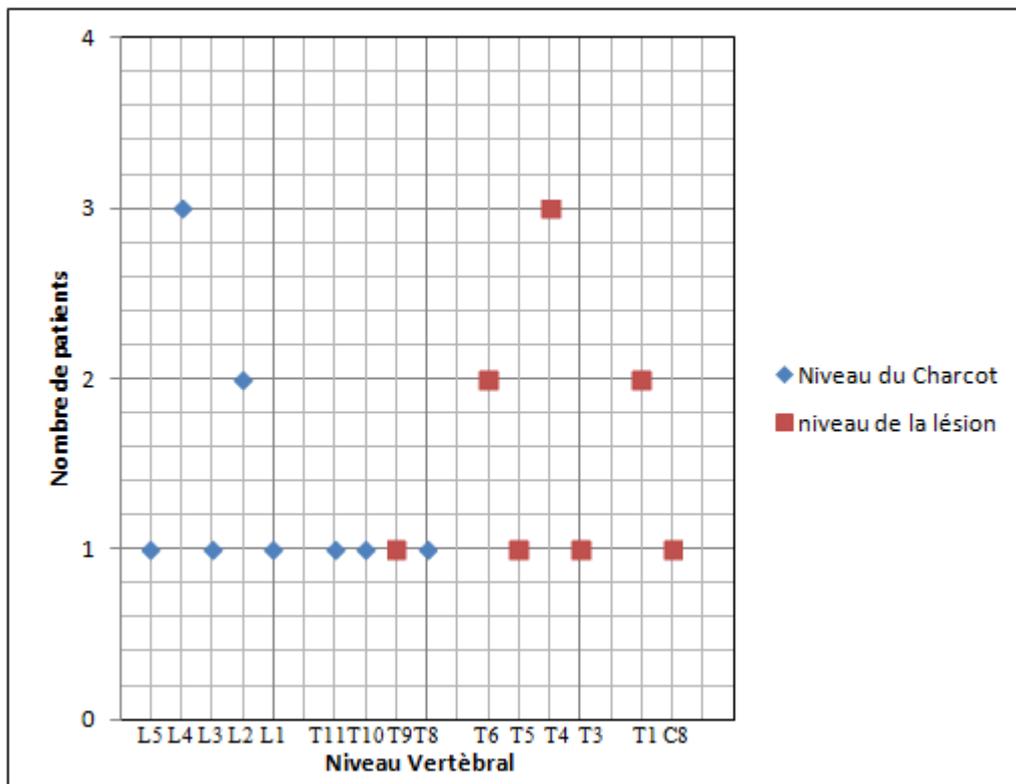
Le délai moyen d'apparition du Charcot Spine après laminectomie au cours de la chirurgie de Brindley est de 9.5 ans (+/-5.5 ans) pour n=2.

### b. Niveau d'atteinte du Charcot Spine

Le niveau d'atteinte du Charcot Spine est systématiquement en dessous du niveau lésionnel.

Seul un patient présentait un Charcot Spine de la charnière lombo-sacrée. Si on considère les charnières thoraco-lombales et lombo-sacrées élargies à un niveau adjacent, cela représente 5 des 11 patients (soit 45%). La répartition du niveau d'atteinte du Charcot Spine est présentée dans le graphique suivant :

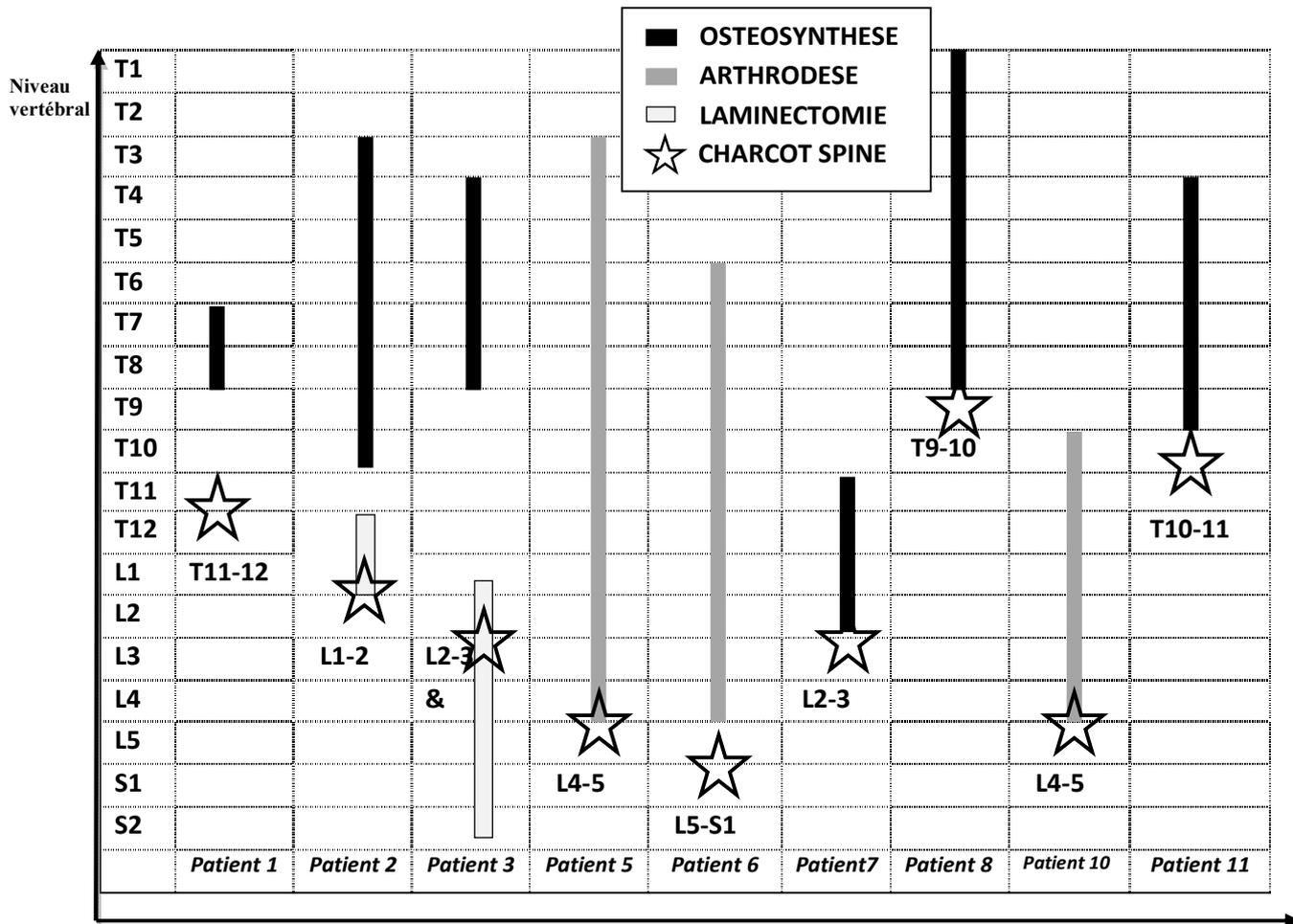
Figure 2 : Répartition du niveau de la lésion et du niveau du Charcot Spine



La neuroarthropathie de Charcot est volontiers retrouvée à proximité immédiate du matériel d'ostéosynthèse ou de l'arthrodèse.

La relation entre matériel vertébral et le niveau du Charcot Spine est présentée dans le graphique suivant :

**Figure 3 : Relation entre Charcot Spine, matériel et laminectomie**



### c. Signes cliniques

Les principaux signes cliniques retrouvés sont les déformations rachidiennes, l'instabilité assis, les douleurs rachidiennes, et les modifications neurologiques.

Du point de vue des modifications neurologiques, elles sont retrouvées chez 7 de nos patients (soit 64%). L'apparition d'une neurovessie périphérique (syndrome de la queue de cheval) était retrouvée chez 3 des patients (soit 27%). Parmi les 2 patients porteurs d'un Brindley, l'un des 2 a vu apparaître un syndrome de la queue de cheval avec dysfonctionnement de son Brindley, persistant.

Une majoration de la spasticité est retrouvée chez 4 des patients soit 36%.

L'hyperréflexie autonome est retrouvée chez 3 de nos patients soit 27%.

La fréquence des signes cliniques est présentée en Table 3.

<b>Table 3 : Signes cliniques</b>		
	n	%
Douleur rachidienne	8	<b>73</b>
Instabilité assis	9	<b>82</b>
Déformations rachidiennes	10	<b>91</b>
<b>Cyphose</b>	5	
<b>Scoliose</b>	4	
Craquement	4	<b>36</b>
Modification neurologique	7	<b>64</b>
<b>Spasticité</b>	4	
<b>Neurovessie périphérique</b>	3	
<b>Sensitivo-moteur</b>	1	
Dysautonomie (HRA)	2	<b>18</b>

#### **d. Aspect radiologique**

La totalité de nos patients présentait une destruction disco-vertébrale associée à un remaniement ostéophytique. La grande majorité de nos patients présentait une déformation vertébrale (n=9 soit 81%), majoritairement en cyphose. Pour 5 d'entre eux, la déformation étaient même un des signes d'appel amenant à approfondir les examens. Dans la partie atteinte des parties molles sont inclus les masses para-vertébrales, ainsi que les débris osseux. Les dislocations engendraient chez 2 de nos patients une subluxation et chez 3 de nos patients un rétrolisthésis. A noter que 2 de nos patients avaient bénéficié d'une scintigraphie qui retrouvait une hyperfixation. Une scintigraphie aux leucocytes marqués avait été réalisée chez un patient (dossier n°10), et n'avait pas mis en évidence d'hyperfixation.

L'aspect radiologique de nos patients est présenté en Table 4.

<b>Table 4 : aspect radiologique</b>		
	n=	%
Destruction disco vertébrale	11	100
<b>Discal</b>	11	100
<b>osteolyse</b>	11	100
<b>Dislocation</b>	5	45
Ostéoformation ( <b>Ostéophytes</b> )	11	100
Déformations rachidiennes	9	81
<b>Cyphose</b>	6	66
<b>Scoliose</b>	2	22
<b>Autres</b>	2	22
Vide discal	5	45
Atteinte des parties molles	2	18

#### **e. Mode de découverte du diagnostic du Charcot Spine**

Parmi les 11 patients, 6 d'entre eux (soit 54%) ont été diagnostiqué suite au suivi en imagerie. Ces patients ne rapportaient aucune plainte initiale.

Pour les 5 autres patients, le diagnostic a été évoqué sur les plaintes cliniques rapportées par ces derniers.

#### **f. Prélèvements à visée bactériologique**

Pour 7 des 11 patients, les leucocytes au moment du diagnostic s'avéraient être normaux. Nous avons pu retrouver un résultat de CRP chez 5 patients, dont 4 étaient normaux, tandis qu'un était modérément augmenté à 15 mg/l (dossier n°3).

D'autre part, 6 des 11 patients (soit 54%) avaient bénéficié d'un prélèvement bactériologique au décours de la prise en charge du Charcot Spine. Il s'agissait d'une biopsie pour 4 des 6 patients, réalisée entre 1 et 21 mois après l'évocation du diagnostic. Pour 2 des 6 patients il s'agissait d'un prélèvement per opératoire réalisé au cours de la chirurgie du Charcot Spine. Tous les prélèvements réalisés étaient revenus stériles.

Dans les 6 cas une analyse anatomopathologique avait été réalisée au décours permettant d'éliminer une étiologie tumorale.

### **3. Prise en charge du Charcot Spine**

#### **a. Non chirurgicale**

Un traitement orthopédique par corset avait été mis en place chez 2 des 4 patients non traités chirurgicalement. Dans 2 cas, les patients présentaient de lourdes comorbidités (dossier n°1 et n°9) et dans un cas le patient était décédé quelques jours avant la chirurgie.

Parmi les 7 patients pris en charge chirurgicalement pour leur Charcot Spine, 3 avaient bénéficié d'un corset avant la chirurgie.

#### **b. Chirurgicale**

##### ***i. Délais***

Le délai moyen entre l'évocation du diagnostic de Charcot Spine et la réalisation de la chirurgie est de 17.7 mois (+/-7.4).

##### ***ii. Gestes réalisés***

Parmi les 11 patients, 7 avaient été pris en charge chirurgicalement pour leur Charcot Spine (soit 64%). Sur les 7 patients, un avait bénéficié d'une fusion par une voie postérieure uniquement, compte tenu de son morphotype et de son statut respiratoire. Les 6 autres patients avaient bénéficié d'une double voie d'abord antérieure et postérieure. Il s'agissait dans tous les cas d'une arthrodeèse circonférentielle.

La prise en charge chirurgicale est détaillée dans la table suivante :

Table 5A : Récapitulatif patients								
N°	Niveau neuro	Grade AIS	Spasticité	Etiologie	Niveau osseux	Niveau CS	Facteurs associés Syndrome jonctionnel	Laminectomie sur Brindley
1	T6	A	spastique	trauma	T7-T8	T11-12	0	0
2	T4	A	spastique	trauma	T4-T5-T6-T7	L1-L2 Puis 2è : T10-T11	Ostéosynthèse T1-T10	En 2002, technique de Barcelone désafférentation intradurale au cône par laminectomie T11-L1
3	T6	A	spastique	trauma	T5	L4-5	0	En 1996, technique intradurale par laminectomie L2-S3.
4	T4	C	spastique	Ischém.	0	L2-3	Fusion vertébrale spontanée	0
5	T1	A	Spastique	Trauma	Sciwora	L4-5 puis 2 <sup>ème</sup> T12-L1	Arthrodèse T7-L4 (sur cyphose)	0
6	T1	A	Spastique	Trauma	Sciwora	L5-S1 puis 2 <sup>ème</sup> L1-L2	Arthrodèse T6-L4 (sur scoliose)	0
7	T9	A	flasque	Trauma	T12-L1	L2-L3	Ostéosynthèse T10-L2 reprise quelques jours plus tard par ostéosynthèse T9-L3	0
8	T3	A	Spastique	Trauma	T5-6	T8-T9	Ostéosynthèse T1-T8	
9	T5	C	spastique	Ischém.	0	L3-L4	0	0
10	T1	A	Spastique	Post chir de scoliose	0	L4-L5	Arthrodèse T10-L4	0
11	T4	A	Spastique	trauma	T6-T7	T10-T11	Ostéosynthèse T4-T9	0

<b>Table 5B : prise en charge chirurgicale</b>				
<b>N°</b>	<b>Niveau CS</b>	<b>Etendue de la voie postérieure</b>	<b>Etendue de la voie antérieure</b>	<b>Matériel existant</b>
2	L1-L2	T11-L4	Corporectomie partielle L1-L2 Arthrodèse par cage inter somatique Ostéosynthèse T12-L4.	Résection de la partie basse de l'arthrodèse existante.
2	T10-T11	T4-T10	0	Connexion à l'ancien montage.
3	L4-5	T8-sacro-iliaque	Corporectomie L4 et L5 Arthrodèse par cage L4-L5	Maintenu en appui pour le matériel.
4	L2-3	L1-3	corporectomie totale L2 et partielle L3 Remplacement corporéal par cage L2-L3 et ostéosynthèse antérieure L2-L3.	aucun
5	L4-5	L2-S2	Libération L4-S1 (discectomie) Corporectomie partielle L5 Remplacement par cage de L5.	Section des tiges jusqu'en L1, mise en place connecteur.
5	T12-L1	T10-L3	Corporectomie T12-L1 et disques adjacents Remplacement corporéal par cage T12-L1 Ostéosynthèse T12-L1	Ablation du matériel complète 3 semaines avant (prélèvements).
6	L5-S1	T12-sacro-iliaque	autogreffe L5-S1 ostéosynthèse L5-S1	Conservé en appui matériel.
6	L1-L2	Postérieure uniquement T1-L2	0	Ablation du matériel et prélèvements (4 mois avant)
10	L4-L5	L3-sacrum	Discectomie L4-L5 et L5-S1 Et corporectomie L5 Remplacement corporéal L5 par cage.	section des tiges en T12-L1,
11	T10-T11	T5-S1	0	

### ***iii. Complications post chirurgie de Charcot Spine***

Aucune complication neurologique et aucun décès ne sont survenus en per opératoire ou post opératoire immédiat. Parmi les 7 patients opérés, 4 avaient présenté au moins une complication post opératoire, soit 57%.

Quatre patients avaient requis une ou plusieurs reprises chirurgicales, soit 57%. Les principales complications observées étaient d'ordres septiques et associées chez 2 des 3 patients à une faillite mécanique de matériel.

Les 2 cas de désunion étaient d'origines septiques. Un patient avait requis 3 reprises chirurgicales, dans un contexte de sepsis.

Les complications après chirurgie de Charcot Spine sont présentées en Table 5C

Table 5C : complications post opératoires				
N°	Nive au CS	Complications septiques	Complications mécaniques	Nombre de reprise
2	L1-L2	0	0	0
2	T10-T11	0	0	0
3	L4-5	0	1/ A J45 : faillite mécanique nécessitant reprise ostéosynthèse par voie postérieure. 2/ A 3 mois : faillite mécanique nécessitant reprise ostéosynthèse voie post et arthrodèse complémentaire L5-S1 par voie antérieure.	2
4	L2-3	0	0	0
5	L4-5	A J40 Faillite matériel sur sepsis : arthrodèse par voie post puis par voie ant et réimpaction cage A 2M évacuation hématome et ablation cage		3
5	T12-L1	0	Mobilité tige postérieure à surveiller	0
6	L5-S1	Sepsis		1
6	L1-L2	Sepsis avec ablation du matériel Puis ostéosynthèse postérieure T2-S1 et arthrodèse T10-L3.	0	2
10	L4-L5	0	0	0
11	T10-T11	Sepsis (hématome surinfecté et désunion)		1

Ant : antérieur ; post : postérieur.

Table 6 : Synthèse complications chez patients opérés		
	n=7	%
Thrombo-embolique	1	9
Septique	3	27
désunion	2	18
pseudarthrose	0	
Faillite matériel	3	27

#### iv. Nouveau Charcot Spine

Parmi nos 7 patients arthrodésés, 3 ont présenté un nouveau Charcot Spine, soit 43%. Le délai moyen de récurrence du Charcot Spine après la première chirurgie de stabilisation est de 3.4 ans (+/- 3.9 ans). Pour l'un des patients, un contexte de sepsis est associé.

Pour un des patients, le nouveau Charcot Spine apparaissait juste au dessus de la limite supérieure du montage d'arthrodèse circonférentielle, réalisée un an plus tôt.

## **4. Suivi**

### **a. Durée**

La durée moyenne du suivi après lésion médullaire initiale, toute cause confondue était de 20.4 ans (+/- 12.9 ans). La durée moyenne du suivi après diagnostic du premier Charcot Spine était de 7.2 ans (+/- 6.1 ans). Le suivi moyen des patients pris en charge orthopédiquement de leur Charcot Spine, était de 7.1 ans (+/- 8.2 ans). Concernant les patients pris en charge chirurgicalement de leur Charcot Spine, la durée moyenne de suivi après leur première chirurgie était de 5.9 ans (+/- 4 ans).

### **b. Clinico-radiologique**

Cinq des 7 patients opérés présentaient une régression complète des douleurs à long terme. Un patient opéré était perdu de vue, un an après sa dernière reprise chirurgicale. Un patient était en cours de prise en charge pour sepsis.

### **c. Survie**

Quatre des 11 patients sont décédés au cours du suivi, soit 36%. Parmi eux, 75% des patients n'avaient pas été pris en charge chirurgicalement pour leur Charcot Spine, tandis qu'une des patiente avait été opérée.

La cause du décès est connue pour 2 des 3 patients qui n'avaient pas été opérés de leur Charcot Spine. Il s'agit dans un cas d'une embolie pulmonaire apparue quelques jours avant la chirurgie programmée. Dans le second cas connu, il s'agit d'une décompensation cardio-pulmonaire dans un contexte de carcinome endobronchique et d'HTAP sévère.

Le suivi global des patients est présenté en Table 7.

<b>Table 7 : suivi global des patients de la cohorte</b>								
<b>N° Patient</b>	<b>Etiologie</b>	<b>Niveau CS</b>	<b>Chirurgie du CS</b>	<b>Dernier Suivi clinique</b>	<b>Dernier Suivi radiologique</b>	<b>Durée suivi post lésion médullaire</b>	<b>Durée suivi post CS</b>	<b>décès</b>
1	trauma	T11-12	non	Stabilité cyphose majeure	Destruction T11-12	25 ans	21 ans	oui
2	trauma	L1-2 T10-11	oui	Asymptomatique	Matériel stable	17 ans	12 ans	non
3	trauma	L4-5	oui	Asymptomatique	Matériel stable	30 ans	6 ans	non
4	Ischém.	L2-3	oui	Asymptomatique	Matériel stable	37 ans	5 ans	non
5	Trauma	L4-5 T12-L1	Oui oui	Cypho-scoliose	mobilité tige, inchangée à 1an	36 ans	15 ans et 4 ans	non
6	Trauma	L5-S1 L1-2	Oui Oui	Asymptomatique, perdu de vu depuis 2014.	Stabilité matériel	40 ans	8 ans Et 4 ans	non
7	Trauma	L2-3	non	Instabilité majeure	Dislocation L2	6 ans	6 mois	oui
8	Trauma	T9-10	non	Asymptomatique	stable	9 ans	5 ans	non
9	Ischém.	L3-4	non	scoliose	ostéolyse	5 ans	2 ans	oui
10	Post chir scoliose	L4-5	oui	Asymptomatique	Matériel stable	7 ans	4 ans	oui
11	trauma	T10-11	oui	sepsis	NC	12 ans	1 an	non

## VI. ANALYSE DETAILLEE DE LA LITTERATURE

---

Sur une liste initiale de 176 articles référencés via la base de données Pubmed, 118 articles ont été publiés avant 2009, 19 décrivaient l'atteinte d'une articulation périphérique et 10 traitaient du Charcot Marie Tooth. Nous avons retenu 29 publications à travers cette revue permettant de regrouper 126 cas de Charcot Spine.

Ci-dessous la liste des articles retenus :

<b>Table 8 : Liste des articles</b>		
<b>Auteur</b>	<b>Année</b>	<b>Nombre de cas</b>
1. Staudt MD et al. (15)	2017	2
2. Zyck et al. (16)	2016	1
3. Aydinli et al. (17)	2016	1
4. Ledbetter et al. (9)	2016	4
5. Elgafy et al. (18)	2016	1
6. Grassner et al. (19)	2015	4
7. Krebs et al. (20)	2016	11
8. Ravindra et al. (21)	2014	1
9. Moreau et al. (22)	2014	12
10. De lure et al. (23)	2014	3
11. Loriault et al. (24)	2014	2
12. Eeckhoudt et al.(25)	2014	1
13. Son Sb et al. (10)	2013	1
14. Kim Tw et al. (26)	2013	1
15. Chamberlain et al.(27)	2013	1
16. Quan GM et al.(28)	2013	1
17. Feng B et al. (29)	2013	1
18. Aebli N et al.(30)	2013	28
19. Cavalli et al. (31)	2013	1
20. Jacobs et al. (32)	2012	23
21. Oni MB et al. (33)	2012	1
22. David Ks et al. (34)	2010	1
23. Haus et al. (35)	2010	9
24. Bishop et al. (36)	2010	1
25. Hong J et al. (37)	2009	2
26. Jameson et al. (38)	2009	1
27. Proietti et al. (39)	2009	1
28. Lacout et al. (40)	2009	10

## 1. Le sexe (n=126)

La série comprend 42 femmes et 84 hommes. Le sexe ratio est de 2.

## 2. L'âge au diagnostique (n=114)

L'âge moyen d'apparition du Charcot Spine est de 44.6 ans.

L'apparition du Charcot Spine est beaucoup plus précoce chez les patients présentant une insensibilité congénitale à la douleur, alors qu'il est beaucoup plus tardif chez les patients ayant un parkinson.

A noter que pour 12 des 126 patients, l'âge au diagnostic de Charcot Spine est non connu.

L'âge au diagnostic de Charcot Spine en fonction de l'atteinte neurologique est décrit dans la table suivante :

	Moyenne	Ecart type	n=
Total	44.6	11.2	114
Insensibilité congénitale à la douleur	25	7.3	3
Guillain Barré	49.5		2
Parkinson	61.7	4	3
Charcot Marie tooth	54		1
Friedreich	47		1
Blessés médullaires	44.6	10.7	104
<b>Traumatique</b>	45.3	10.6	68

## 3. Délais d'apparition (n=120)

Le délai moyen entre l'atteinte neurologique et l'apparition du Charcot Spine est de 19.7 ans +/-10 ans.

Le délai moyen après lésion médullaire toutes causes confondues est de 20.3 ans (+/-9.8 ans). Le délai moyen d'apparition du Charcot Spine après lésion médullaire d'origine inflammatoire (myélite) est de 6.7 ans (+/- 0.5 ans). Le délai après lésion médullaire d'origine ischémique est de 10.6 ans (+/- 4.1 ans). Le délai moyen d'apparition pour les lésions médullaires hautes est de 20.1 ans. Il n'a pas été possible de déterminer un délai d'apparition du Charcot Spine pour 6 des patients, atteints d'insensibilité congénitale à la douleur, d'une maladie de Friedreich, ou d'un Charcot Marie Tooth.

## 4. Etiologie du déficit neurologique

### a. Globale

114 des 126 patients (90.5%) sont des patients blessés médullaires.

Parmi les 12 patients non blessés médullaires :

- 3 avaient une insensibilité congénitale à la douleur soit 2.4% des patients,
- 3 étaient atteints de la maladie de Parkinson, soit 2.4 % des patients
- 2 patients étaient atteints d'une ataxie de Friedreich soit 1.6 % des patients,
- 2 avaient présenté un Guillain Barré, soit 1.6 % des patients
- Un patient était atteint d'une polyneuropathie demyelinisante
- Un patient était atteint d'un Charcot Marie Tooth.

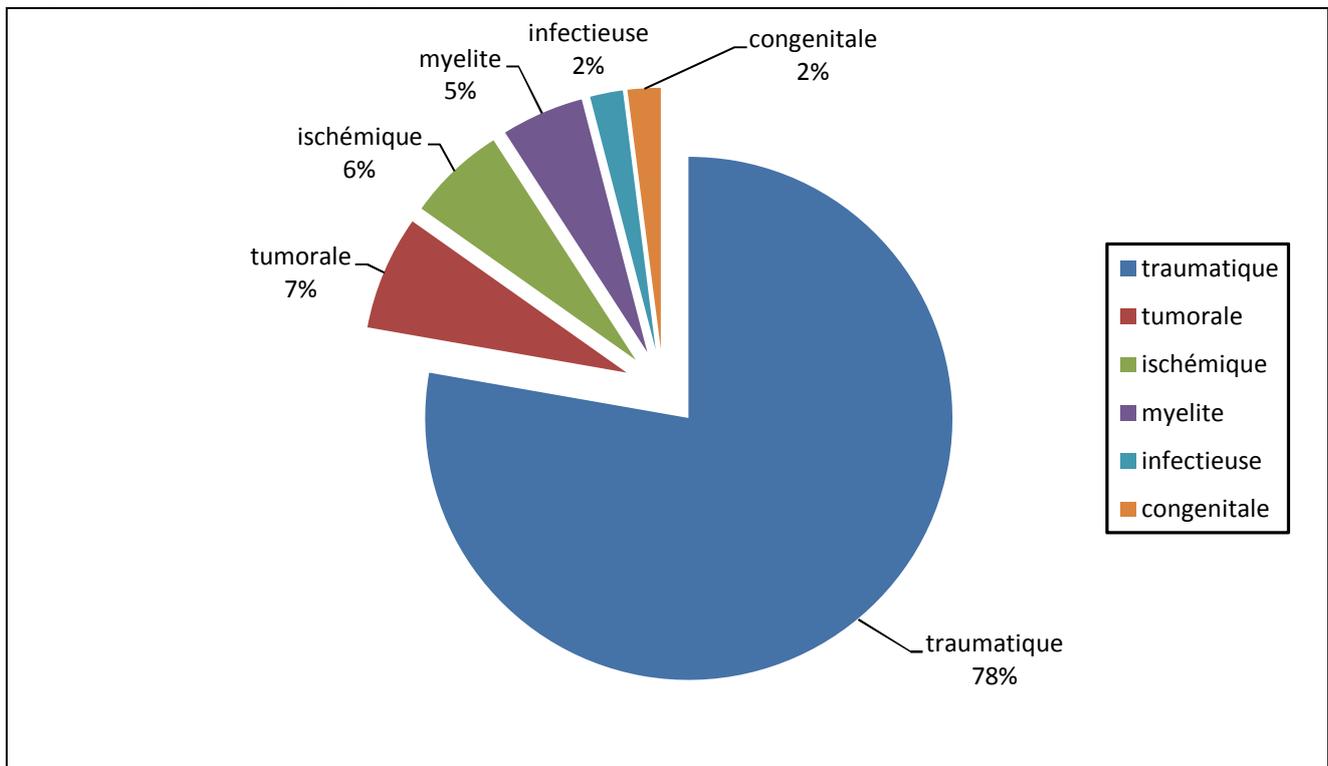
### b. Blessé médullaire (n=99)

Parmi les 114 blessés médullaires, l'origine de la lésion médullaire était connue pour 99 patients.

L'origine traumatique de la lésion médullaire était la plus fréquente (77/99 patients, soit 77.8% des blessés médullaires). On retrouve ensuite l'étiologie tumorale, puis l'origine vasculaire puis l'étiologie inflammatoire (myélite). L'étiologie infectieuse et congénitale étaient beaucoup plus rare.

La répartition des origines étiologiques de la lésion médullaire est présentée dans le graphique suivant :

**Figure 4 : Origine étiologique de la lésion médullaire**



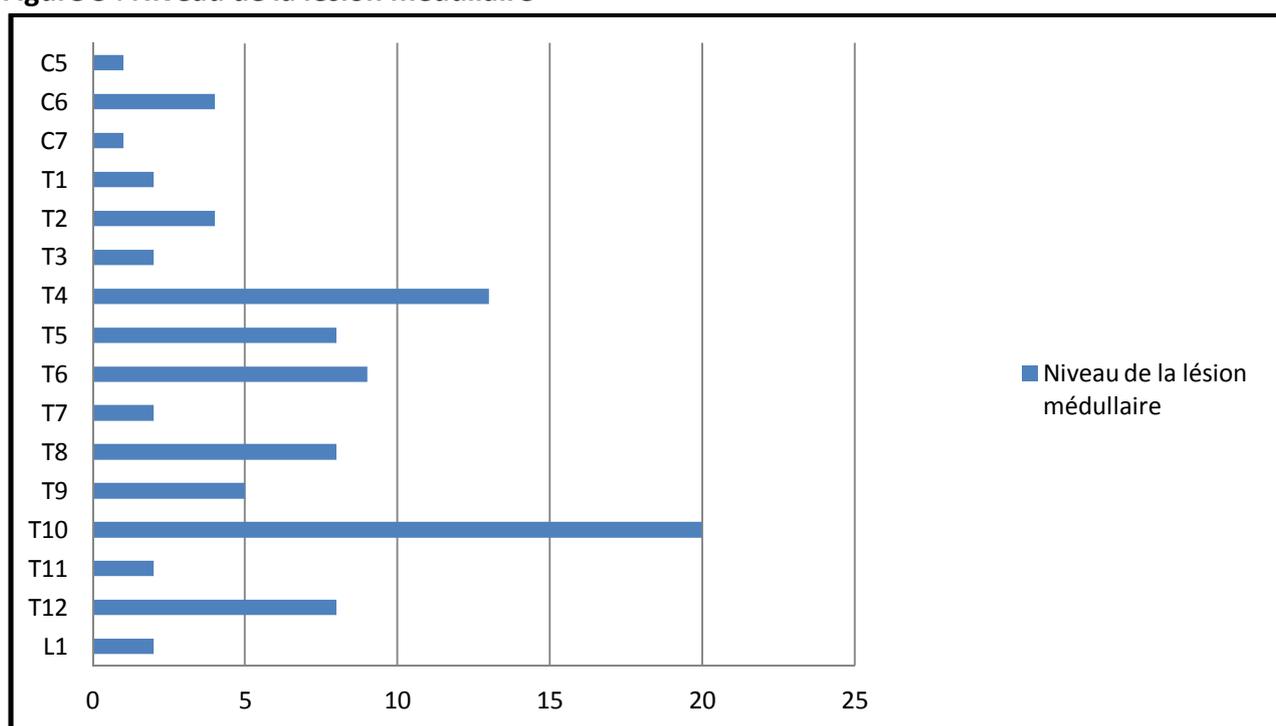
### ***i. Niveau neurologique (n=111)***

Parmi les 114 blessés médullaires, 102 sont paraplégiques, alors que 9 sont tétraplégiques. A noter que nous n'avons retrouvé aucune information sur le niveau de la lésion pour 3 des patients, et que pour 20 autres, seule une distinction paraplégique/tétraplégique est faite.

La répartition est homogène entre les patients dont le niveau est haut (cervical et au dessus T6 n=44) et ceux à partir de T7 (n=47).

Le niveau neurologique des patients est présenté sur le graphique suivant (pour n=91) :

**Figure 5 : Niveau de la lésion médullaire**



### ***ii. Grade AIS : (n=77)***

Soixante douze des 77 patients présentaient un déficit complet, AIS A, soit 93.5%. 5 patients présentaient un déficit incomplet soit 6.5 %, dont 4 étaient AIS B.

Le grade AIS n'était pas mentionné pour 37 patients.

### ***iii. Longueur du montage***

Parmi les 67 patients pour lesquels nous avons la notion de chirurgie rachidienne, 62 patients avaient été ostéosynthésés et/ou arthrodésés sur 5 niveaux vertébraux ou plus, soit 92.5% des patients opérés. 5 patients avaient bénéficié de montages courts soit 7.5% des patients opérés. Il n'a pas été possible de distinguer les chirurgies de stabilisation initiales post traumatiques des arthrodèses réalisées par la suite sur scoliose. Seules les chirurgies réalisées avant l'apparition du Charcot Spine ont été prises en compte.

Chez les 77 patients traumatiques, 36 avaient été ostéosynthésés par des montages longs, 5 patients par des montages courts, et 4 patients n'avaient pas été opérés. L'information n'était pas précisée pour 32 patients.

#### ***iv. Laminectomie***

Vingt cinq patients avaient bénéficié d'une laminectomie, dont 16 patients au cours d'une chirurgie de Brindley.

#### ***v. Autres atteintes du rachis***

Une scoliose était présente chez 34 patients.

La présence d'une spondylarthrite ankylosante était rapportée chez 2 patients, ainsi qu'une hyperostose vertébrale chez un patient.

### **5. Niveau d'atteinte du Charcot Spine initial**

La très grande majorité des patients présentait un seul niveau atteint, seuls 7 patients (soit 5.5%) avaient 2 niveaux atteints et 2 patients (1.6 %) avaient 3 niveaux atteints initialement.

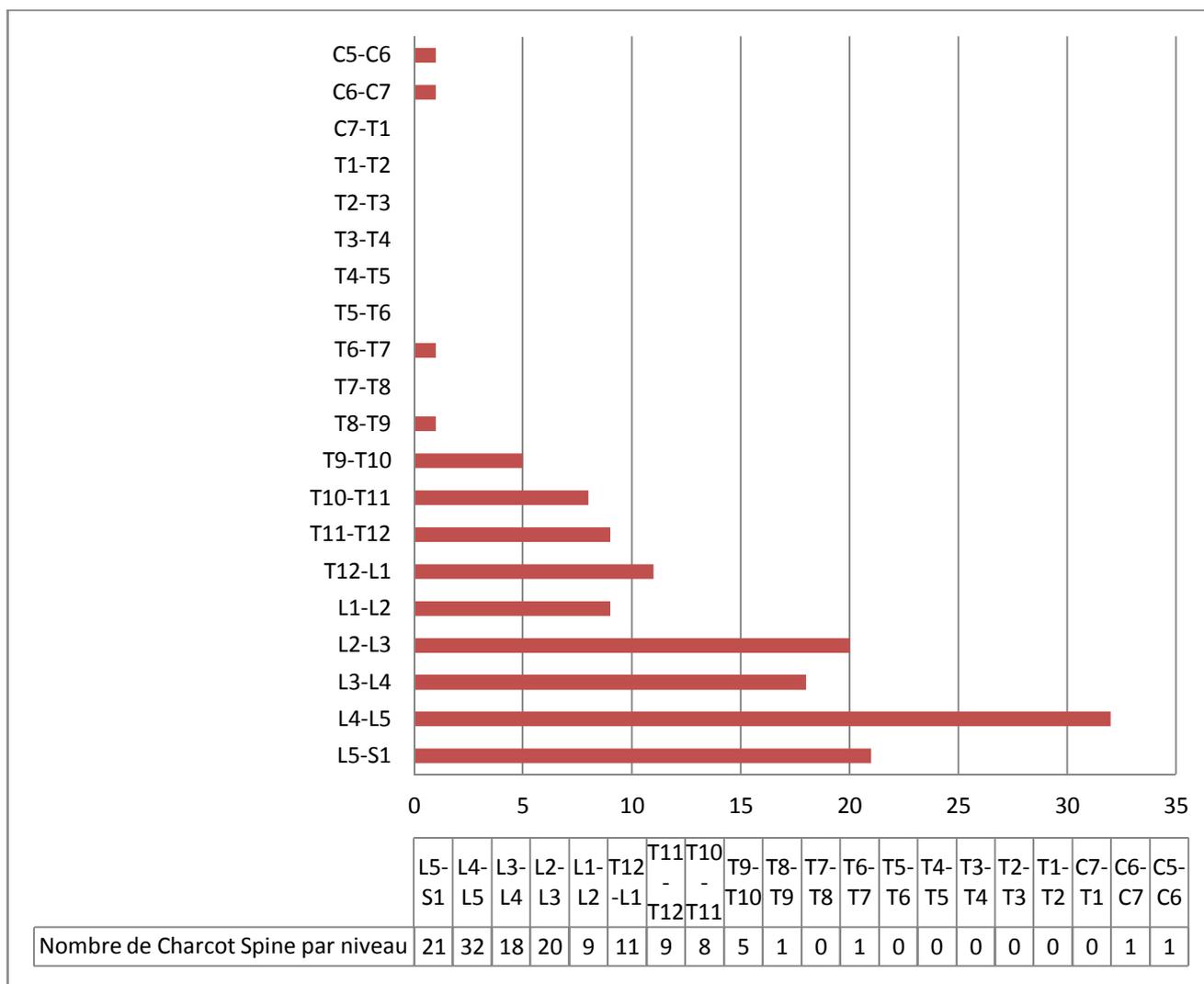
L'étage lombaire est de loin le plus touché représentant à lui seul 71.9% de tous les niveaux atteints.

Les étages L4-L5 et L5-S1 représentaient à eux seuls 39% des niveaux atteints.

Les charnières thoraco-lombale et lombo-sacrée étaient atteintes chez 32 patients (soit 25.4%). Lorsque l'on considère le niveau adjacent aux charnières thoraco-lombale et lombo-sacrée, cela représente 82 patients (soit 65.1%).

Dans 12 cas le Charcot Spine apparaissait immédiatement sous le matériel d'ostéosynthèse soit 17.9 % des patients arthrodésés. Le niveau du Charcot Spine est présenté en figure 6.

**Figure 6 : Niveau du Charcot Spine**



## 6. Signes cliniques

Les 3 principaux symptômes sont la douleur rachidienne, la déformation et l'instabilité.

Concernant la déformation, dans 11 cas il s'agissait d'une cyphose, dans 2 cas d'une scoliose, et dans un cas d'une cypho-scoliose, les autres observations ne précisaient pas le type de déformation.

Concernant les patients porteurs d'un Brindley, 10 d'entre eux présentaient une dysfonction, soit 62.5%.

Plus rarement, d'autres symptômes étaient rapportés, tels que l'apparition de lésion cutanée dans 9 cas (7.8 %), une douleur de membre ou une sciatgie chez 5 patients (4.2%), une gêne abdominale chez 4 patients (3.4%), une perte de taille chez 3 patients (soit 2.6%), une perte d'autonomie chez 3 patients (2.6%), une perte de poids chez 2 patients (1.7%), une difficulté respiratoire chez 2 patients (1.7%), une douleur thoracique rapportée dans un cas.

Pour 9 des patients, les signes cliniques n'étaient pas précisés.

La présentation clinique du Charcot Spine dans la littérature est présentée dans la table suivante :

<b>Table 10 : Présentation clinique du Charcot Spine</b>			
	n=117	%	Notre cohorte (n=11) %
Déformation	n= 54	46.2	91
Instabilité	n=41	35	82
Douleur rachidienne	n=69	59	73
Craquement	n=26	22.2	36
Modification neurologique	n=36	30.8	64
	<i>Spasticité</i>	n=22	
	<i>Sensitivomotrice</i>	n=7	
	<i>Vésico-sphintérienne</i>	n=11	
Dysautonomie	n=11	9.4	18

## 7. Signes radiologiques

Les caractéristiques en imagerie étaient assez détaillées pour 83 patients.

Les 3 signes les plus fréquemment retrouvés étaient la destruction vertébrale, la dégénérescence discale et l'ostéof ormation. Concernant l'atteinte vertébrale, il était retrouvé dans 20 observations la notion de sclérose (soit 24.1%), dans 6 cas celle d'érosion (soit 7.2%), et dans 2 cas une dislocation (2.4%).

Les caractéristiques du Charcot Spine à l'imagerie sont présentées dans la table suivante :

<b>Table 11 : Caractéristique en imagerie du Charcot Spine</b>			
	n=83	%	Notre cohorte n=11 %
Dégénérescence discale	57	68.7	100
Vide discal	32	38.6	45
Destruction vertébrale	76	91.6	100
Ostéof ormation	53	63.9	100
Masse paravertébrale	31	37.3	18
Collection	15	18.1	
Tissus mous	7	8.4	
Débris osseux	12	14.5	
Déformation	39	47	81

## 8. Prélèvements infectiologiques

Un prélèvement infectiologique était rapporté dans 26 cas (soit 20.6%).

- La réalisation d'une biopsie était effectuée chez 11 patients (soit 8.9%). Dans 10 des 11 cas, elle était négative. Dans un cas il était rapporté une surinfection à SARM.
- Dans 15 cas, il s'agissait d'un prélèvement per-opératoire, toujours négatifs.

## 9. Traitement

La prise en charge thérapeutique était suffisamment détaillée pour 113 des patients.

Une grande majorité de patients ont été pris en charge chirurgicalement de leur Charcot Spine, (87/113 soit 77% des patients), tandis que 26 patients n'ont pas été opérés.

### a. Voie chirurgicale

Parmi les 87 patients opérés, la voie d'abord était renseignée chez 74 patients.

On retrouvait le plus fréquemment une voie d'abord double, postérieure et antérieure chez 41 patients (soit 55.4% des cas). La voie postérieure unique a été employée chez 31 patients (41.9%). De façon beaucoup plus rare, la voie unique antérieure a été employée chez 2 patients soit (2.7%).

### b. Limites rostro caudales

Parmi les 87 patients à avoir bénéficié d'une chirurgie, les limites rostro-caudales de l'instrumentation étaient connues dans 56 cas. La majorité des patients était ostéosynthésé jusqu'au sacrum ou en iliaque (33 des 56 patients soit 59%). L'extrémité distale de l'ostéosynthèse était dans 2 cas thoracique et chez 21 patients en lombaire.

La longueur moyenne du montage était de 9 niveaux +/- 3.4.

### c. Complications

Parmi les 87 patients opérés, les complications étaient suffisamment détaillées pour 75 patients.

Au total plus de la moitié des patients (42 des 75 patients soit 56%) avait présenté au moins une complication toutes causes confondues (incluant l'apparition d'un nouveau Charcot Spine et les complications post opératoires).

Les 2 complications les plus fréquemment retrouvées en post opératoire étaient un sepsis chez 12 patients (16%) et un lâchage ou déplacement de matériel chez 13 patients (17.3%). Dans 2 cas, il s'agissait d'une pseudarthrose, soit 2.7% des patients. Une désunion de cicatrice a été rapportée dans un cas.

Un décès est survenu en post opératoire immédiat (soit 1.3%). Deux décès sont survenus dans les suites d'une complication post opératoire ou d'une reprise chirurgicale, soit 2.7% des patients.

L'apparition secondaire d'un nouveau Charcot Spine s'est retrouvée chez 14 patients, soit dans 18.7% des cas. Chez 11 patients il a été rapporté un échec de chirurgie ou une récurrence sans précision.

Au total, 29 des patients, soit 38.7%, ont nécessité au moins une reprise chirurgicale.

## **10. Durée de suivi**

Pour 84 patients, l'information concernant le suivi était donnée. Pour ces patients, la durée moyenne de suivi était de 5.4 ans +/- 6 ans, et la durée moyenne du suivi post opératoire de 3.9 ans.

## VII. DISCUSSION

---

Ce travail a permis de caractériser 11 patients porteurs de Charcot Spine, sur le plan épidémiologique, clinique, radiologique, et thérapeutique dans un centre référent. Depuis la publication de Barrey-Manssourides en 2009, les résultats de nombreuses études sont parus, notamment concernant le suivi à long terme et la prise en charge chirurgicale du Charcot Spine. Il nous a semblé nécessaire de compléter notre travail par une analyse exhaustive de la littérature afin de faire une synthèse de l'état actuel des connaissances dans le domaine du Charcot Spine.

Notre revue de la littérature a permis d'identifier 126 cas de Charcot Spine publiés depuis 2009. Du fait des difficultés diagnostiques, et du caractère initialement asymptomatique, il est probable que le nombre de cas soit sous estimé (5).

Le sexe-ratio homme femme est de 2 dans la littérature, ce qui est à rapporter à la prédominance d'hommes chez les blessés médullaire.

Notons la grande proportion de fumeurs dans notre cohorte (81.8%).

Notre population est comparable aux données de la littérature en ce qui concerne la proportion de patients blessés médullaires d'origine traumatique. On retrouve une très large majorité de patients présentant une lésion médullaire complète, représentant plus de 90% des patients, dans notre cohorte et dans la littérature. Il faut tout de même souligner qu'il existait une sur représentation du nombre de patients présentant une lésion d'origine ischémique dans notre cohorte alors qu'aucun ne présentait de lésion d'origine tumorale, inflammatoire, infectieuse ou congénitale.

Depuis 2009, on remarque qu'il n'y a plus aucun cas publié de Charcot Spine dans les suites d'une syphilis tertiaire.

Concernant le niveau neurologique de la lésion, les patients sont en grande majorité des paraplégiques, avec moins de 10% de tétraplégiques dans notre cohorte et dans la littérature.

Il existe une nette prédominance de niveau haut (au dessus de T6) dans notre cohorte (82%) alors que la répartition est beaucoup plus homogène dans la littérature. Ceci semble lié aux patients sciwora qui présentaient des niveaux neurologiques hauts et qui ont développé des scolioses neurologiques par la suite ayant nécessité une instrumentation longue.

Plusieurs conditions considérées comme favorisant le Charcot Spine sont évoquées dans la littérature (30):

- L'instrumentation ou la fusion de 5 segments ou plus chez les blessés médullaires. Dans notre cohorte, 66% des patients traumatiques ont bénéficié d'un montage long lors de leur prise en charge initiale. Dans la littérature on retrouve près de 92.5% des patients opérés

qui l'ont été par un montage étendu sur au moins 5 niveaux. Ce chiffre est à nuancer par le fait que la notion de prise en charge chirurgicale et son étendue n'étaient pas connues dans environ un tiers des cas dans la littérature.

- La réalisation d'une laminectomie était rapportée dans près de 20% des cas dans la littérature, l'étendue n'ayant pu être récupérée. Dans notre cohorte, 2 des 11 patients avaient subi une laminectomie au cours d'une chirurgie de Brindley soit 18 % des patients. La laminectomie engendre une modification des contraintes ligamentaires sur les éléments vertébraux, et ce d'autant plus qu'elle est extensive (41). Ceci est lié à la perte des éléments de stabilité postérieure (les ligaments inter épineux, les processus épineux, les lames, les ligaments jaunes, les capsules articulaires, ainsi qu'une éventuelle atteinte des muscles para vertébraux).
- Un chargement excessif du rachis pendant une activité sportive intensive. Dans notre cohorte, 2 patients pratiquaient la natation en activité sportive de loisir. Dans la littérature, cette donnée est trop peu informée pour être présentée ici.
- La scoliose neuromusculaire présente avant les 1<sup>ers</sup> signes de Charcot Spine n'était pas quantifiable dans la littérature. La présence de scoliose toute cause était de 27%. Dans notre cohorte, il n'y avait aucun cas de scoliose neuromusculaire.
- L'obésité avec IMC > 30 était extrêmement minoritaire dans notre cohorte (un seul patient, soit 9%). Cette donnée n'a pu être récupérée dans la littérature
- L'ablation du matériel d'ostéosynthèse, retrouvée chez 3 des patients, quelques mois ou années avant la survenue du Charcot Spine. Quelques études rapportaient une progression des déformations après ablation de matériel d'ostéosynthèse (42) (43). Cette donnée n'était pas explorée dans la littérature concernant le Charcot Spine.

La pertinence de ces facteurs de risques doit être considérée avec prudence. En effet, la prévalence de ces facteurs chez les patients porteurs d'une atteinte neurologique mais ne souffrant pas de Charcot Spine n'est pas connue. Les données de notre étude ne permettent pas de conclure.

Concernant nos 11 patients,

- Deux présentaient un SCIWORA et ont développé une scoliose neurologique sur une paraplégie de la petite enfance, avec une instrumentation de scoliose s'arrêtant en L4.
- Apparition du Charcot Spine dans le seul secteur de mobilité restant en L4-L5.
- Six patients présentaient une lésion traumatique, parmi eux, 4 avaient bénéficié d'une instrumentation longue, pour 2 d'entre eux, une laminectomie sur Brindley était associée
- Enfin parmi les trois patients ischémiques, l'un d'entre eux présentait une maladie de Le Forestier ou équivalent, l'autre avait été opéré d'une scoliose, le dernier était porteur d'une maladie de Marfan.

## 1. Diagnostic clinique

Concernant l'âge moyen au diagnostic de Charcot Spine, il était plus précoce dans notre cohorte [38.3 +/-9.7 ans] que dans la littérature pour la population générale et les blessés médullaires [44.6 ans +/- 10.7]. Ceci s'explique par un délai d'apparition qui était plus court dans notre cohorte, 14.1 ans contre 20.3 ans dans la littérature après lésion médullaire. Il n'existe pas de différence de délai d'apparition entre les patients porteurs d'une lésion médullaire haute et ceux dont la lésion est en dessous de T6. Le délai d'apparition est plus bref chez les patients dont la lésion médullaire est d'origine ischémique ou inflammatoire. Cette donnée n'avait pas été évaluée dans l'article de Barrey et al (44).

- Localisation du Charcot Spine

Le niveau d'atteinte du Charcot Spine est en grande majorité en dessous de T10, pour 91% de notre cohorte et 96% des cas de la littérature, quelle que soit l'origine de l'atteinte neurologique. Ce résultat est concordant avec les données de la littérature (44). La rareté de l'atteinte thoracique haute et moyenne pourrait être liée à la stabilité fournie par le grill costal (8).

Les jonctions thoraco lombaires et lombo sacrées sont les plus vulnérables aux Charcot Spine.

Les charnières thoraco-lombale et lombo-sacrée étaient atteintes chez 32 patients (soit 25.4%). Lorsque l'on considère le niveau adjacent aux charnières thoraco-lombale et lombo-sacrée, cela représente 82 patients (soit 65.1%).

Dans la majorité des cas de notre population (85.7%), le Charcot Spine est à proximité du matériel d'ostéosynthèse ou d'arthrodèse ( $\leq 1$  niveau), et dans 57% des cas il est même immédiatement en dessous du matériel. Chez les 2 patients de notre cohorte ayant bénéficié d'une laminectomie pour un Brindley, le Charcot Spine s'est logé au sein même de la zone de laminectomie.

- Les signes cliniques

Les 3 principaux signes cliniques associés au diagnostic de Charcot Spine dans notre cohorte étaient la déformation rachidienne, l'instabilité rachidienne et les douleurs rachidiennes. Ceci concorde avec les données de la littérature. Concernant les déformations rachidiennes, elles peuvent être présentes dans le plan sagittal mais aussi dans le plan frontal et horizontal. Elles sont liées à la destruction progressive de l'articulation intervertébrale.

Ces déformations sont évolutives, il peut s'agir du seul signe clinique du Charcot Spine (8). L'instabilité est rapportée principalement lors des transferts et en position assise. Les douleurs rachidiennes sont quant à elle présentes dans des zones insensibles (7). Chez les patients blessés médullaires, la douleur apparaît en dépit du caractère complet de l'atteinte neurologique (45). Le Charcot Spine peut parfois être associé à des craquements lors des mobilisations qui étaient retrouvés dans 36% des cas dans notre cohorte et dans 22% des cas dans la littérature.

L'évolution est marquée par un risque de décompensation de l'instabilité et de compression radiculaire. La modification du statut neurologique constitue parfois le seul signe d'appel du Charcot Spine (3). L'installation d'un syndrome de la queue de cheval associe une modification de la réflectivité et des statuts vésico-sphinctérien et génito-sexuel. Ceci est retrouvé en cas de localisation lombaire du Charcot Spine.

La compression radiculaire peut engendrer une inefficacité du Brindley. Dans notre cohorte 2 patients étaient porteurs d'un Brindley, dont l'un avait vu apparaître un dysfonctionnement lié à un syndrome de la queue de cheval. Dans la littérature, 62.5 % des patients atteints de Charcot Spine et porteurs d'un Brindley présentaient un dysfonctionnement de ce dernier. Krebs, dans une étude rétrospective sur 130 patients porteurs de Brindley, rapportait que 8% présentaient un Charcot spine (20). Il n'y a pas de majoration du risque chez les patients ayant bénéficié d'une technique « tout sacré ». La voie d'abord sacré permettant de limiter théoriquement la destabilisation secondaire du rachis. Il avait montré que la proportion de patients atteints de Charcot Spine est plus importante chez les patients présentant une dysfonction de leur Brindley (20).

Parmi les modifications neurologiques liées au Charcot Spine, une majoration de la spasticité est parfois retrouvée. Le cas spécifique d'une augmentation de la spasticité chez un patient dont la spasticité est contrôlée par une pompe à BACLOFENE® est exceptionnel. En effet, seul un cas est rapporté dans la littérature, celui d'un patient paraplégique post traumatique porteur d'une pompe à BACLOFENE®, présentant une augmentation majeure de sa spasticité en lien avec une rupture du cathéter associée à un Charcot Spine T10-T11. Dans notre cohorte, un de nos patients (dossier N°4) présentait une majoration de la spasticité faisant progressivement augmenter sa posologie de BACLOFENE® intra thécale passant de 200ug/24h, (posologie stable pendant 4 ans) jusqu'à 800 µg/24h en lien avec la découverte d'un Charcot Spine L2-L3. La prise en charge chirurgicale du patient a permis de retrouver un bon contrôle de sa spasticité par 300 µg/24h de BACLOFENE® intrathécale.

Rarement, la survenue d'une hyperréflexie autonome ou HRA est inaugurale du Charcot Spine (46). Seulement 11 cas d'HRA associées au Charcot Spine sont rapportés dans la littérature. Il s'agit d'un syndrome qui peut survenir chez tout patient blessé médullaire dont la lésion est au dessus ou au niveau de T6. L'HRA est liée à une déafférentation du système sympathique thoraco-lombal associée à une hypersensibilité des récepteurs alpha périphériques. Elle est déclenchée par une stimulation nociceptive sous-lésionnelle (« épine irritative »). L'HRA se caractérise dans sa forme aigüe par une élévation brutale de la tension artérielle de 20 mmhg liée à une vasoconstriction périphérique sous-lésionnelle. S'y associent une vasodilatation sus-lésionnelle réflexe avec céphalées intenses pulsatiles, flush, hypersudation sus-lésionnelle, un flou visuel, et une sensation d'anxiété. Il s'agit d'une urgence clinique qui peut compromettre le pronostic vital par l'apparition d'hémorragies méningée ou cérébrale (47).

L'HRA est souvent attribuée à l'instabilité liée à l'atteinte disco-vertébrale du Charcot Spine. L'HRA apparaissait lors du changement de position chez notre patient (dossier N°4). L'apparition d'une HRA de nombreuses années après la lésion médullaire initiale, d'autant plus qu'elle s'aggrave lors

de l'assise au lieu de s'apaiser (30), doit (après avoir éliminé une origine vésico-sphinctérienne, rectale ou cutanée) faire évoquer un Charcot Spine.

Dans ce cas il faudra réaliser une imagerie thoraco-lombaire en plus de l'imagerie du site lésionnel à la recherche d'un Charcot Spine (16).

## **2. Apport de l'imagerie**

L'atteinte caractéristique du Charcot Spine associe une atteinte discale, osseuse et articulaire. Au niveau de l'imagerie, deux phases peuvent être habituellement distinguées. Dans un premier temps, un stade atrophique où il existe un aspect inflammatoire en miroir des vertèbres, avec préservation disco-vertébrale et préservation de l'arc postérieur. Malheureusement, l'affection est fréquemment découverte à la phase plus évoluée, dite hypertrophique comme nous avons pu le constater dans notre cohorte. L'aspect à l'imagerie de l'articulation à ce stade est classiquement décrit par les 6-D : Distension, Dislocation, Débris, Densité, Désorganisation et Destruction (9).

Il est alors retrouvé une destruction disco-vertébrale atteignant les 3 colonnes, avec condensation osseuse corporeale et formation de débris. La présence d'un vide discal écarte l'hypothèse d'un sepsis. Les corps vertébraux en partie lysés s'encastrent les uns dans les autres. La destruction des articulaires postérieures peut être à l'origine d'une subluxation des vertèbres. Le rétrécissement du canal rachidien explique l'apparition des modifications neurologiques. Les parties molles peuvent être le siège de pseudo abcès qui correspondent à la résorption des débris osseux (48).

L'aspect radiographique classique est une destruction osseuse juxta articulaire, avec désorganisation, associée à des fragments osseux et des ostéophytes. Par ailleurs l'aspect de gaz intra discal peut être retrouvé à la radiographie. Plusieurs signes radiographiques orientent plus spécifiquement vers un Charcot Spine, tels que la destruction discovertébrale avec atteinte des articulaires postérieures, le vide discal, la présence de débris osseux, le spondilolisthésis (45), (49).

Le TDM permet une excellente analyse osseuse des plateaux vertébraux et des arcs postérieurs. L'aspect scannographique retrouve au stade précoce un aspect dégénératif du disque et des articulaires postérieures avec pincement discal, peu spécifique. A un stade plus avancé on retrouve une destruction des plateaux vertébraux et des articulaires postérieures avec ostéosclérose et désorganisation. On peut aussi retrouver une masse paraspinale contenant des débris osseux. Le phénomène de vide discal intervertébral est bien étudié en scanner.

L'IRM permet une excellente évaluation des tissus mous, ainsi que du disque intervertébral. Elle permet de mettre en évidence une inflammation précoce. Il peut être retrouvé au niveau des articulaires postérieures un œdème osseux, jusqu'à une destruction. Lorsqu'on retrouve une masse para-vertébrale en IRM, elle a typiquement un aspect en hypo-signal T1 et en iso-signal T2 (9).

Lacout et Al, en 2009, avaient identifié au cours d'une étude rétrospective 10 patients présentant une neuroarthropathie de Charcot parmi 800 patients suivis dans le cadre d'une atteinte médullaire. L'étude TDM et IRM, au stade précoce, avait mis en évidence chez 3 des 10 patients une inflammation des plateaux vertébraux, avec un hyper-signal T2 et STIR, et un

rehaussement après injection de gadolinium en T1, ainsi qu'une érosion osseuse. Plus tardivement était retrouvée chez les 7 autres patients une destruction disco vertébrale et une ostéosclérose. Une ostéoformation était visible chez 8 des 10 patients (40).

### **3. Prise en charge thérapeutique**

Le traitement du Charcot Spine est habituellement chirurgical. Le repli vers un traitement conservateur par corset ou vers une simple surveillance clinique viendrait d'une contre indication anesthésique, ou du refus du patient (14). Pour autant, certains auteurs s'interrogent sur la pertinence de la chirurgie, mais la recommandent malgré tout (22).

Le plus souvent, la déformation progressive et l'instabilité du tronc, les douleurs, les modifications neurologiques, l'hyper-réflexivité autonome conduisent à proposer une stabilisation chirurgicale du rachis.

Le traitement chirurgical a pour but de stabiliser et corriger les déformations sur un segment hyper mobile afin d'obtenir une fusion rachidienne solide (35). Lorsque la colonne antérieure du rachis est détruite, une arthrodèse antérieure est nécessaire. De façon systématique, une fixation postérieure solide est nécessaire, avec des montages longs prenant au moins 2 étages de part et d'autre du foyer de Charcot Spine (14). Une arthrodèse postérieure est nécessaire sur toute l'étendue de la fixation. Le principe chirurgical repose sur un débridement extensif, une instrumentation postérieure et une arthrodèse circonférentielle (30).

La stabilisation chirurgicale a permis une régression complète des symptômes (en dehors du dysfonctionnement du Brindley) chez tous les patients de notre cohorte. Le retentissement fonctionnel de la chirurgie est modeste, aucun de nos patients ne rapportant de diminution de l'autonomie aux activités de la vie quotidienne.

Les 2 complications les plus fréquentes dans notre cohorte et dans la littérature sont la faillite mécanique du matériel et le sepsis. Un seul cas de décès post opératoire immédiat était rapporté dans la littérature (30).

La rigidité du montage avec absence de mobilité sur le segment ostéosynthésé impose une surcharge mécanique importante sur les points d'ancrages, ce qui favorise les complications à type de faillite mécanique. Nagata avait mis en évidence chez le chien une augmentation de la mobilité et de la charge au niveau de la charnière lombo sacrée après fixation lombaire proximale. Nous préconisons en cas de Charcot Spine lombaire de réaliser une instrumentation jusqu'au sacrum (50), (32).

L'acquisition d'une fusion satisfaisante a nécessité une ou plusieurs reprises chirurgicales pour 4 des 7 patients opérés dans notre cohorte (soit 57%). Dans la littérature, le taux de reprise chirurgicale est de 38%, toutes causes confondues. Cette différence est à pondérer par le faible effectif de patients opérés, et par le fait que la durée de suivi après chirurgie de stabilisation du Charcot Spine dans notre étude est relativement longue, de 5.9 ans. Haus dans son étude sur le

suivi à long terme post stabilisation chirurgicale retrouvait un taux de 77.8% de reprise chirurgicale (35).

L'acquisition d'une fusion solide n'empêchait pas l'apparition d'un nouveau Charcot Spine. Cette dernière constitue un des principaux obstacles à la réussite à long terme du traitement chirurgical. L'apparition d'un nouveau Charcot Spine est retrouvée chez 3 de nos patients, soit 27% de notre cohorte et chez près de 20% des cas dans la littérature. Ce chiffre est probablement largement sous estimé du fait d'un suivi post opératoire relativement court dans la littérature avec une moyenne de 3.9 ans. En effet Haus, en 2010, au cours d'une étude rétrospective de suivi à long terme sur 9 patients, retrouvait un délai moyen de 7.3 ans entre la stabilisation chirurgicale du Charcot Spine et le développement d'un second Charcot Spine (35). Un des principaux enjeux est la prévention de l'apparition d'un nouveau charcot Spine.

D'autres parts, concernant les blessés médullaires, la prise en charge et le suivi doivent être faits par une équipe experte, tant sur le plan chirurgical que sur le plan rééducatif.

- Tout d'abord, chez les patients traumatiques, le traitement des fractures initiales doit dans la mesure du possible être fait avec une instrumentation courte afin de permettre une diminution du risque de Charcot Spine (30), (32).
- Le Charcot Spine reste de diagnostic difficile avec un délai relativement long entre les premiers symptômes et le diagnostic. Aebli par exemple, rapportait un délai de 2.6 ans entre les 1<sup>er</sup> symptômes et le diagnostic (30). L'atteinte initiale est fréquemment silencieuse, d'où l'intérêt d'un suivi clinico-radiologique systématique régulier (41). On a pu voir que pour 6 des 11 patients (54%), le diagnostic avait été fait sur le suivi en imagerie, chez des patients ne rapportant aucune plainte initiale. La connaissance des facteurs de risque de Charcot Spine et des signes cliniques pourraient permettre un diagnostic plus précoce et prévenir l'apparition des formes sévères (30).
- En pratique, une ponction guidée sous scanner ou une biopsie sont recommandées dès l'évocation du diagnostic de Charcot Spine. En absence de prélèvement pré opératoire, des prélèvements per opératoires au cours de la chirurgie du Charcot Spine semblent indispensables.
- La prévention d'un nouveau Charcot Spine passe par l'instrumentation de tout le rachis en dessous du niveau neurologique. Lorsque l'on laisse la moindre zone de mobilité en dessous du niveau, il existe un risque de récurrence.
- La prise en charge post stabilisation chirurgicale doit être faite dans un centre référent. En effet, certaines précautions sont à respecter afin de prévenir l'apparition de complications. Une attention particulière doit être portée à la prévention des complications de décubitus. L'entretien des amplitudes de hanches est indispensable afin de compenser la perte de

mobilité rachidienne. Les transferts ne doivent pas être débutés avant 6 semaines post opératoire.

- La pratique du sport est différée de 6 mois (14)

#### **4. Limites de l'étude**

Du fait du caractère rétrospectif de cette étude, il existe une difficulté à connaître la date exacte de début des symptômes. Certaines données n'avaient pas toujours été renseignées telles que l'IMC ou la quantification de la consommation tabagique.

D'autre part, le faible nombre de patients de notre cohorte constitue une des limites.

Concernant l'analyse de la littérature, les données manquantes ont constitué la principale limite de notre étude.

## VIII. CONCLUSION

---

Le Charcot Spine est une pathologie rare et progressive, initialement décrite par Charcot en 1868 chez le patient syphilitique. De nos jours, elle est le plus souvent associée à une lésion médullaire, principalement d'origine traumatique, moins fréquemment d'origine tumorale, ischémique, infectieuse, ou congénitale. C'est une complication tardive du blessé médullaire qui survient au niveau sous-lésionnel, presque toujours sous T10. Le Charcot Spine est souvent associé à une lésion médullaire complète. Plus rarement, le Charcot Spine est associé à d'autres atteintes neurologiques, telle que l'insensibilité congénitale à la douleur, la maladie de parkinson, l'ataxie de Friedrich, ou le Guillain barré. Il survient en l'absence de sensibilité à la douleur ou en cas d'absence ou de diminution de la proprioception, sur un rachis à la mobilité préservée. Il s'agit d'une pathologie dégénérative qui associe des phénomènes de destruction et de reconstruction qui atteignent les 3 colonnes du rachis, le corps vertébral, le disque intervertébral et les articulaires postérieures.

Cette étude rétrospective a permis de rapporter 14 cas de Charcot Spine chez 11 patients entre 1996 et 2017 au sein d'un centre référent.

Le diagnostic est souvent fait à un niveau avancé, devant l'apparition d'une déformation rachidienne, d'une instabilité à la station assise, de douleurs rachidiennes, d'une modification du statut neurologique. Ces symptômes peuvent être isolés et constituer le seul signe d'appel. Plus rarement, l'apparition d'une hyperréflexie autonome, ou de craquements à la mobilisation peuvent orienter vers le diagnostic.

Dans 54% des cas de notre cohorte, il n'existait aucune plainte clinique, le diagnostic était fait grâce au suivi radiologique.

Les signes à l'imagerie associaient une destruction disco vertébrale, un vide discal et des phénomènes de reconstruction avec ostéophytes.

Certains facteurs pourraient favoriser l'apparition du Charcot Spine tels que la fixation étendue du rachis sur plus de 5 niveaux ou la laminectomie extensive retrouvée chez les patients porteurs de Brindley. Une grande prudence reste de mise, cette étude ne permettant pas de conclure.

La notion d'ablation de matériel d'ostéosynthèse retrouvée chez quelques patients de notre cohorte doit être explorée dans de plus larges études.

Le traitement est chirurgical avec arthrodèse circonférentielle, par voie antérieure et postérieure afin de réaliser une fixation instrumentale étendue. Son but est de stabiliser et de corriger les déformations. Les complications post opératoires restent fréquentes, à type de sepsis, de faillite du matériel ou d'apparition de nouveau Charcot Spine. Une reprise chirurgicale est nécessaire dans près de 40% des cas dans la littérature permettant dans la majorité des cas une stabilisation rachidienne et l'abolition de la symptomatologie.

Cette étude permet par ailleurs de souligner l'intérêt du suivi clinique et radiologique systématique à long terme indispensable chez les patients blessés médullaires. Il doit être réalisé dans un centre référent.

## IX. ANNEXES

---

### 1. Abréviations

ASIA-ISCOS: International Standards For Neurological Classification Of Spinal Cord Injury.

AIS: ASIA Impairment Scale

AVP : Accident de la Voie Publique

HTAP: Hyper Tension Artérielle Portale

HRA: Hyper Réflexie Autonome

IMC: Index de Masse Corporelle

LCS: Liquide Cérébro Spinal

POAN: Para osteo Arthropathie Neurogène

SARM: Staphylococcus Aureus Résistant à la Méricilline

SAPHO : Synovite Acné Pustulose palmo-plantaire Hyperostose Ostéite.

SCIWORA : Spinal Cord Injury Without Radiographical Abnormality

STIR: Short TI Inversion recovery

Trauma : traumatique

Ischém. : ischémique

Chir. : chirurgie

Ant. : antérieur

Post : postérieur

## 2. Index des tables et des figures

Table 1 : Caractéristiques épidémiologiques de la population .....	15
Table 2 : Caractéristiques neurologiques des blessés médullaires .....	17
Table 3 : Signes cliniques .....	22
Table 4 : aspect radiologique.....	22
Table 5A : Récapitulatif patients .....	24
Table 5B : prise en charge chirurgicale .....	25
Table 5C : complications post opératoires.....	26
Table 6 : Synthèse complications chez patients opérés.....	26
Table 7 : suivi global des patients de la cohorte .....	28
Table 8 : Liste des articles .....	29
Table 9 : Age au diagnostic de Charcot Spine .....	30
Table 10 : Présentation clinique du Charcot Spine .....	35
Table 11 : Caractéristique en imagerie du Charcot Spine .....	35

<b>Figure 1 : Age lors de l'atteinte médullaire .....</b>	<b>16</b>
<b>Figure 2 : Répartition du niveau de la lésion et du niveau du Charcot Spine.....</b>	<b>20</b>
<b>Figure 3 : Relation entre Charcot Spine, matériel et laminectomie .....</b>	<b>21</b>
<b>Figure 4 : Origine étiologique de la lésion médullaire .....</b>	<b>31</b>
<b>Figure 5 : Niveau de la lésion médullaire.....</b>	<b>32</b>
<b>Figure 6 : Niveau du Charcot Spine .....</b>	<b>34</b>



## 4. Dossiers patients

### Dossier N°1:

Madame LP née le 03/02/1974, est victime d'un AVP voiture le 29/03/1992 à l'origine d'une paraplégie T6 AIS A spastique. Elle est prise en charge à J2 de sa fracture luxation T7-T8 avec réalisation d'une ostéosynthèse en mars 1992.

Un mois et demi plus tard, elle est reprise sur une faillite mécanique de son matériel avec ablation de la partie inférieure du montage, finalement complétée 15 jours plus tard, par l'ablation totale de son matériel d'ostéosynthèse

Trois semaines plus tard, apparition d'une cyphose de 25° se majorant en quelques mois jusqu'à une cyphose de 80°, partiellement réductible à 40° sur les clichés en traction.

En septembre 1993, est réalisée une chirurgie par abord postéro latéral avec évidement corporéodiscal de T6 à T9-T10 et arthrodèse T1-L3 (2 grandes tiges cintrées avec arthrodèse étendue) ainsi qu'une ablation d'un cal vicieux du rachis.

Dans l'année qui suit, la patiente est reprise à quatre reprises du fait d'un sepsis associée à une désunion de cicatrice.

Il est réalisé en juin 1995, soit 2 ans après l'arthrodèse, une ablation complète du matériel d'ostéosynthèse

L'évolution est marquée en quelques mois par l'apparition d'une Cyphose majeure de 40°. Il est par ailleurs retrouvé sur l'imagerie une cunéisation de T11, et un aspect de galette en T12.

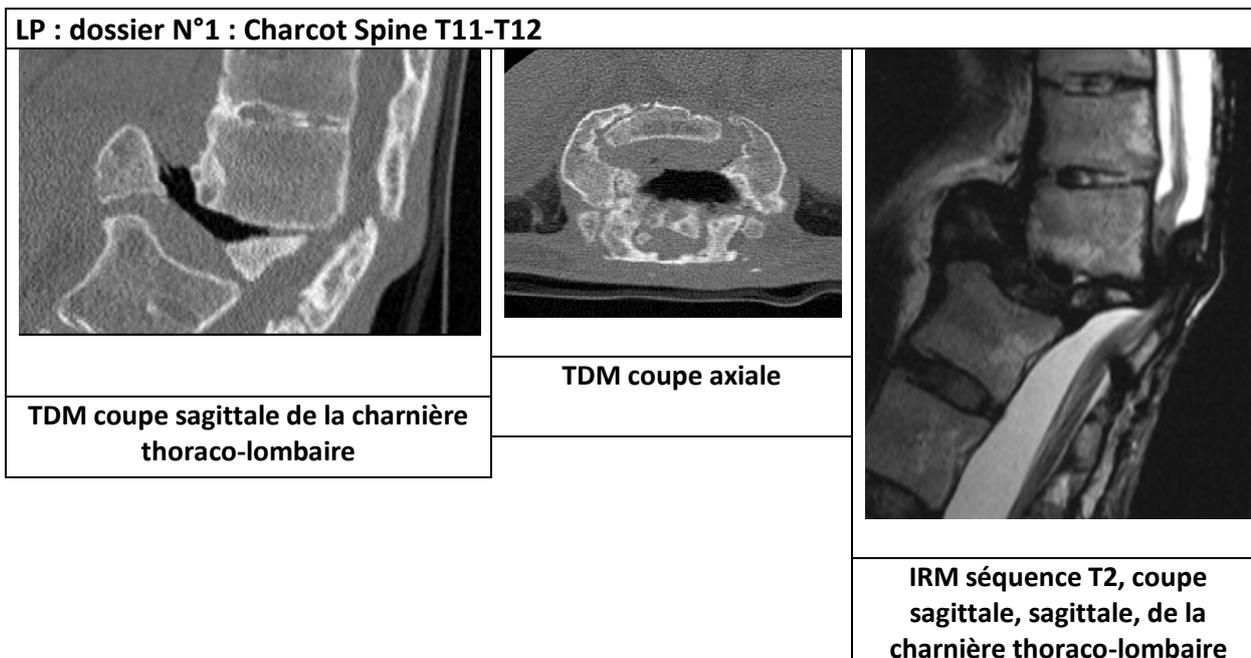
**Diagnostic de Charcot Spine T11-T12** apparu 4 ans après le traumatisme initial et sa première prise en charge chirurgicale.

Deux ans plus tard, la patiente présente une escarre dorsale avec bursite au niveau de T11, pour lequel est réalisé un lambeau en L dans une autre structure.

Près de 10 ans après le diagnostic de Charcot Spine T11-T12, la patiente reprend un suivi régulier dans notre structure. Il est retrouvé une cyphose T11-T12 de 50°, se majorant à 65° sur les clichés en flexion et un rétrolisthésis. La vertèbre T12 est complètement détruite en aile de papillon avec instabilité à ce niveau. On retrouve un vide discal T11-T12, une hyperostose majeure associée à une sténose du canal rachidien en arrière de T12.

Le bilan ne retrouve pas de syndrome inflammatoire biologique (CRP<5mg/L et leucocytes normaux).

Stabilité de son Charcot Spine.



La patiente ne sera jamais opérée du fait de l'apparition d'une tumeur carcinoïde endobronchique traitée par électrocoagulation, associée à une insuffisance respiratoire sévère liée à sa déformation vertébrale

Par ailleurs elle se complique d'une embolie pulmonaire segmentaire avec récurrence la même année, d'une HTAP sévère pré capillaire, avec nombreuses décompensations cardio-pulmonaires jusqu'à son décès en mai 2017.

**Dossier N°2 :**

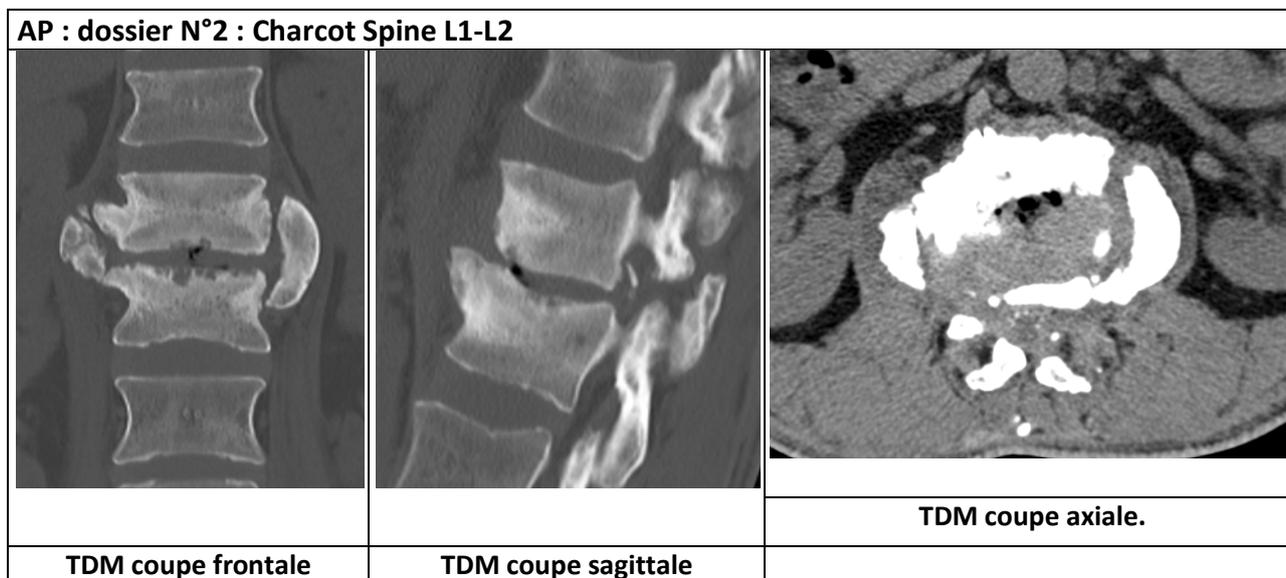
Monsieur AP, né le 10/03/1978, est victime d'un AVP moto le 09/09/2000 à l'origine d'une paraplégie T4 AIS A spastique. Par ailleurs, amputation initiale bilatérale trans-fémorale sur ischémie des membres.

Fractures comminutives T4-T5-T6-T7 avec luxation T5-T6, ostéosynthèse par Cotrel Dubousset de T1 à T10 et arthrodèse postéro latérale, ablation des épineuses de T3 à T6 fin septembre 2000. Reprise chirurgicale, 2 mois post opératoire, sur faillite mécanique du matériel d'ostéosynthèse à gauche, avec ablation du matériel d'ostéosynthèse coté gauche dans un autre centre. Suite marquée par un sepsis sur le matériel d'ostéosynthèse d'évolution favorable sous antibiothérapie.

En janvier 2002, Pose d'un neurostimulateur de Brindley avec radicotomie sacrée postérieure et laminectomie T11-L1

Dans le même temps opératoire, ablation complète du matériel d'ostéosynthèse.

Fin 2005, soit 5 ans après sa lésion médullaire initiale, apparition d'une cyphose de 20° de la charnière thoraco-lombaire. Plainte d'instabilité en lien avec l'apparition d'une déstabilisation L1-L2 évoquant un **Charcot Spine L1-L2**. Le contrôle scannographique à un an du diagnostic de Charcot Spine retrouve des plateaux L1 et L2 hyperdenses, avec vide discal L2, lyse isthmique bilatérale de L1 et pont osseux latéraux complets. L'IRM du rachis retrouvait un hypersignal vertébral de L1 et L2, et des disques hétérogènes en séquence T2. Par ailleurs, hyposignal du fourreau dural en arrière de T12-L1.



Fin 2007, apparition d'un syndrome de la queue de cheval, avec inefficacité du Brindley. Pose d'un corset type Bohler quelques semaines avant la chirurgie.

En décembre 2007, arthrodèse circonférentielle associant une ostéosynthèse postérieure T11-L4, une corporectomie partielle L1-L2 puis arthrodèse par cage inter-somatique L1-L2 avec ostéosynthèse par voie antérieure. Les prélèvements per opératoires (x 4) revenaient tous négatifs.

En post-opératoire il persiste un syndrome de la queue de cheval avec dysfonctionnement du Brindley. Le patient se complique en post opératoire d'une embolie pulmonaire.

A 2 mois post opératoire, il présente une déstabilisation rachidienne T10-T11 au dessus du matériel d'ostéosynthèse avec aggravation de la cyphose thoracique de 12° à 30°. S'y associent une destruction du coin antéro-inférieur de T10, du disque de T10-T11, l'apparition de calcifications péri vertébrales, et une ostéolyse de l'hémi-arc postérieur droit de T11, probablement en lien avec une reprise évolutive du Charcot Spine.

Une Ponction biopsique osseuse est réalisée sous TDM, revenant stérile. Absence de syndrome inflammatoire biologique par ailleurs (CRP < 3mg/L et leucocytes normaux).

L'IRM réalisée retrouve un rétrécissement du canal rachidien en lien avec un effondrement antérieur de T10 en cyphose.

En avril 2008, reprise chirurgicale avec complément d'ostéosynthèse isolée, connexion de la nouvelle ostéosynthèse de T4 à T10. Nouveau prélèvement per opératoire négatif, anatomopathologie montrant un tissu fibro-cicatriciel.

A 9 ans de sa chirurgie de Charcot Spine, et à presque 17 ans de son accident initial, le patient est autonome pour tous les actes de la vie quotidienne. Le matériel est en place sans déplacement secondaire, le rachis est stable. Persistance d'une inefficacité du Brindley, patient aux auto-sondages intermittents propres.

### **Dossier N°3 :**

Madame IZ, née le 09/02/1965, est victime d'une chute d'une falaise le 03/03/1987 à l'origine d'une paraplégie T6 AIS A spastique.

La prise en charge initiale a consisté en une ostéosynthèse de T4 à T8 en mars 1987.

En septembre 1996, pose d'un neurostimulateur de Brindley par voie intra durale avec laminectomie L2-S3.

Le suivi radiologique 17 ans après sa paraplégie, montrait une discopathie dégénérative lombaire, des remaniements osseux au niveau des articulaires postérieures. Patiente porteuse d'une scoliose thoraco-lombale à convexité droite.

En 2011, 24 ans après sa paraplégie, la patiente présente des douleurs lombaires d'horaires inflammatoires, prédominantes à gauche, non soulagées par les antalgiques de palier 2. Par ailleurs elle présente une majoration de la spasticité avec des spasmes en flexion.

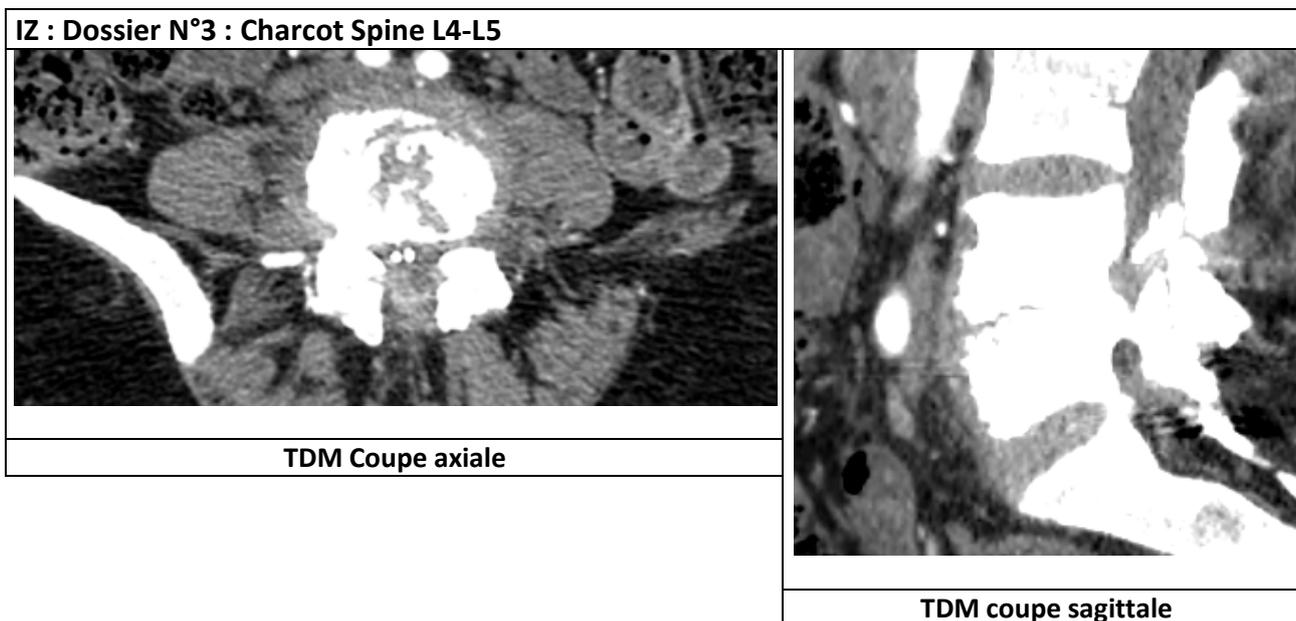
La radiographie mettait en évidence un pincement discal L4-L5 avec érosion des plateaux. Le scanner retrouvait un remaniement de l'espace L4-L5 avec ostéocondensation des plateaux, centré sur les érosions osseuses, un large débord discal ostéophytique postérieur rétrécissant les foramens L5-S1. L'IRM retrouvait un aspect compatible avec une spondylodiscite L4-L5 avec fuseau para vertébral.

Biologiquement, il existe un syndrome inflammatoire modéré (CRP 15 mg/l et leucocytes normaux).

L'évolution à 6 mois après le début des symptômes est marquée par une instabilité, des craquements aux mobilisations et la persistance de douleur lombaire. L'IRM retrouve des phénomènes de destruction et de reconstruction qui atteignent les 3 colonnes rachidiennes, avec aggravation de la protrusion intra canalaire.

Afin d'éliminer un processus infectieux, une biopsie est réalisée qui revient négative.

L'hypothèse évoquée est celle d'un **Charcot Spine L4-5**.



En octobre 2011 (soit 10 mois après le début de ses symptômes) est réalisée une arthrodèse circumférentielle en 2 temps, Le 1<sup>er</sup> temps consiste en une ostéosynthèse par voie postérieure T8-S1, avec prise sacro iliaque, reliée à l'ancienne ostéosynthèse. Le lendemain, un 2<sup>ème</sup> temps est réalisé par voie antérieure avec résection de la moitié inférieure de L4 et de la moitié supérieure de L5 avec arthrodèse par cage L4-L5 et mise en place d'une plaque sacro-iliaque. Les Prélèvements per opératoires reviennent stériles, l'anatomopathologie met en évidence un os remodelé sans argument pour un processus tumoral ou infectieux.

Un mois et demi plus tard, devant l'apparition de craquements, il est retrouvé une déconnexion des tiges de la plaque sacro iliaque pour lequel la patiente est reprise chirurgicalement par voie postérieure avec ostéosynthèse thoraco-sacro iliaque.

Quelques semaines plus tard, persistance de lombalgie sur nouvelle faillite mécanique de la plaque lombo-sacrée sur probable hyper-mobilité L5-S1 majorant les contraintes du matériel. Une reprise de l'ostéosynthèse postérieure est réalisée associée à une arthrodèse complémentaire inter-corporéale antérieure L5-S1.

L'évolution est satisfaisante puisqu'au cours du suivi d'une durée de 5 ans et demi post opératoire, elle présente une régression complète des douleurs, des craquements et des spasmes. Le fonctionnement du Brindley est satisfaisant. Bonne stabilité du matériel d'ostéosynthèse. Elle récupère son autonomie antérieure, et reprend son emploi.

#### Dossier N°4 :

Monsieur MN, né le 05/02/1965, est victime d'un accident ischémique le 30/10/1980, à l'origine d'une paraplégie T4 AIS C spastique.

Dans ses antécédents on note une thalassémie mineure et un tabagisme sévère.

En 2008, soit 28 ans après sa paraplégie, il est implanté d'une pompe à BACLOFENE® changée en 2010 et 2011 sur rupture de cathéter.

Il présente par ailleurs une apnée du sommeil appareillée.

Sur le plan rachidien, l'évolution clinique a été marquée par une fusion spontanée vertébrale dans un contexte de pathologie arthrosique.

Dès 2008, apparition progressive d'une scoliose secondaire à convexité gauche.

En 2012, apparition de douleurs dorsolombaires et de paresthésie du membre inférieur droit. Il présente de nombreux épisodes dysrétiflexiques en particulier lors du passage couché-assis.

Par ailleurs il présente une majoration de sa spasticité, avec spasmes aux membres inférieurs, pour lequel sa posologie de BACLOFENE® intrathécale est progressivement majorée passant de 369 ug/24h à 800 ug/24h en 18 mois.

En radiographie, il est retrouvé une destruction discale L2-L3 avec condensation vertébrale corporelle et articulaire de L2, confirmée au TDM.

Les clichés dynamiques mettent en évidence une nette instabilité dans le plan frontal.

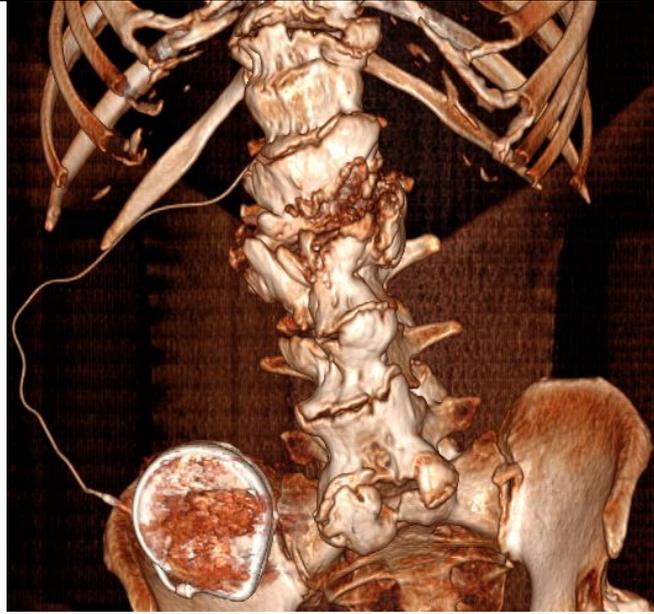
Il s'agit d'un **Charcot spine L2-L3**, apparu 32 ans après le début de sa paraplégie.

Instauration du port d'un corset en attendant la chirurgie réalisée quelques semaines plus tard.

**NM : Dossier N°4 : Charcot Spine L2-L3**



**Radiographie de face.**



**TDM en Reconstruction 3D**

Un an après le début des symptômes est réalisée une arthrodèse circonférentielle de L1 à L3 avec corporectomie L2 et remplacement par cage.

Les prélèvements bactériologiques effectués reviennent tous stériles. L'anatomopathologie ne retrouve pas d'argument en faveur d'une inflammation ou d'un processus tumoral.

A 3 ans et demi de recul de sa chirurgie, il n'a plus aucun épisode dysrélaxique, sa spasticité est contrôlée par 300 ug/24h de BACLOFENE® intrathécale, il ne présente plus aucune douleur. Il présente une bonne stabilité de son matériel d'ostéosynthèse et une récupération quasi complète de son autonomie.

**Dossier N°5 :**

Madame JM, née le 10/02/1979 est victime d'un traumatisme en août 81, à l'origine d'une paraplégie T1 AIS A spastique, sans fracture (sciwora).

En 1998, à l'âge de 19 ans, elle présente une cyphose thoraco-lombaire d'effondrement d'une soixantaine de degrés pour lequel elle bénéficie d'une arthrodèse T7-L4 par voie antérieure et postérieure avec arthrectomie large T7-T12. Sepsis post opératoire d'origine possiblement urinaire régressif en 24h.

En 2002, alors qu'elle est âgée de 23 ans, la patiente commence à présenter des douleurs de la charnière lombo-sacrée associée à une instabilité et une majoration de sa spasticité. L'évolution est marquée par une aggravation de la cyphose L4-L5 jusqu'à 80° avec subluxation et défaut antérieur en L4-5. **Diagnostic de Charcot Spine L4-L5.**

En novembre 2004, décision de reprise d'arthrodèse de L2 à S2, en 3 temps. Premier temps par abord antérieur pour libération de L4-L5 et L5-S1. Un 2ème temps postérieur avec extension du matériel en L5-S1-S2 pour restaurer la lordose lombo-sacrée. Dans un 3<sup>ème</sup> temps antérieur, mise en place d'une cage.

Un mois plus tard, faillite mécanique du matériel, avec arrachage des vis sacrées et bascule de la cage en L5 sur sepsis à staphylocoque épidermidis. Reprise chirurgicale d'arthrodèse par voie postérieure. Nouveau déplacement de la cage nécessitant une réimpaction. Quelques jours plus tard, évacuation chirurgicale d'un hématome. Et finalement, ablation de la cage et prélèvements revenants positifs à klebsielle et pseudomonas aeruginosas.

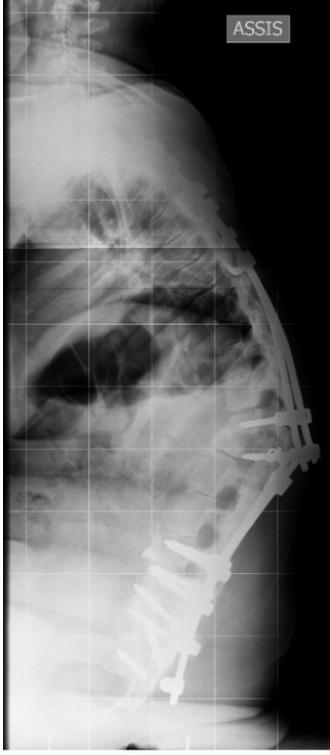
Tri- antibiothérapie puis bi-antibiothérapie pendant une durée total d'un an.

En 2013, soit 9 ans après son 1<sup>er</sup> Charcot Spine et 24 ans après le début de sa paraplégie, elle présente une instabilité, des épisodes d'hyperréflexie, une modification de sa zone de préservation sensitive remontant de T10 à T2.

Les radiographies retrouvent une cyphose de 50° entièrement réductible. Le scanner met en évidence un aspect érosif et complètement détruit de T12-L1, ainsi qu'une faillite mécanique du matériel d'ostéosynthèse avec déplacement postérieur.

Il s'agit donc d'un **nouveau Charcot Spine de la charnière thoraco-lombaire T12-L1.**

**JM : Dossier N°5 : Charcot Spine T12-L1**

		
<p><b>Radiographie rachis de profil, assis, en 2011</b></p>	<p><b>Radiographie de rachis de profil en 2013 : Charcot Spine T12-L1</b></p>	<p><b>Radiographie de rachis de profil, suivi post chirurgie</b></p>

Ablation du matériel avec prélèvement per op bactériologique et mycologique multiples négatifs. Dans un second temps, réalisation d'une arthrodèse circonférentielle par voie postérieure T10-L3, corporectomie T12-L1 et arthrodèse avec cage T12-L1 et ostéosynthèse antérieure.

A 3 ans post opératoire, apparition d'une mobilité de sa tige postérieure gauche, et majoration de sa cypho-scoliose de 20°, qui restera stable à un an.

**Dossier N°6 :**

Monsieur SR, né le 11/05/1968, est victime d'un traumatisme le 27/05/1974 à l'origine d'une paraplégie T1 AIS A spastique, sans anomalie radiologique visible, (SCIWORA), non ostéosynthésé initialement.

En 1982, soit 8 ans après son accident, il est arthrodesé de T6 à L4 avec mise en place de tiges de Harrington sur une scoliose dorso-lombaire.

En 2004, il présente des douleurs lombaires (présentes depuis 5 ans s'aggravant récemment), associées à un craquement lors des mobilisations et l'apparition d'un syndrome de la queue de cheval. Les radiographies retrouvent une instabilité à type de luxation L5-S1 lors de la position couchée à assise. Le scanner retrouve une érosion des corps vertébraux de L5 et S1, une atteinte

postérieure, ainsi qu'une volumineuse poche englobant L5-S1 tant au niveau para-vertébrale que rétro-péritonéale. L'IRM médullaire ne montre pas d'autres anomalies.

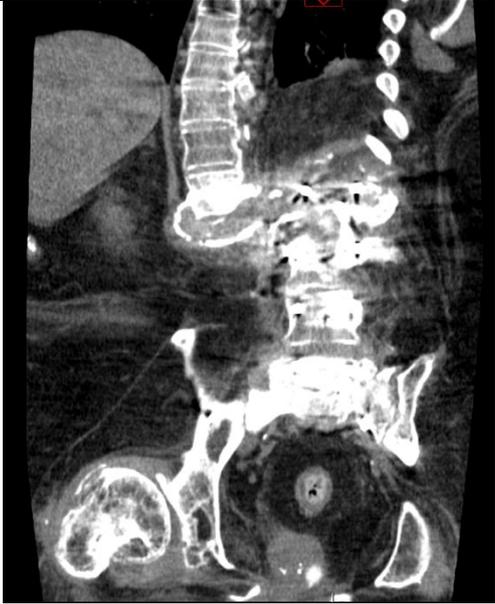
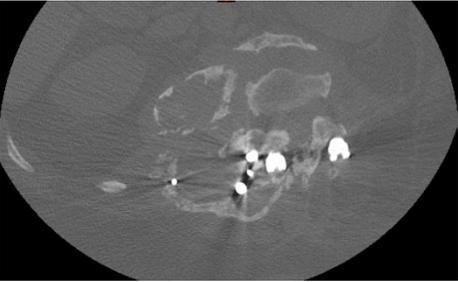
Une Ponction est réalisée qui élimine un processus infectieux.

Diagnostic de **Charcot Spine de la charnière lombo-sacrée L5-S1**.

En 2006, le patient bénéficie à Garches, d'une arthrodèse circonférentielle avec fixation postérieure de T12 au sacrum et en iliaque et arthrodèse et autogreffe L5-S1 par voie antérieure.

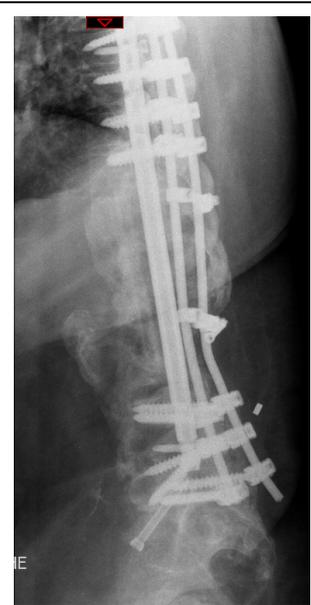
Reprise à 1 mois, pour sepsis traité par antibiothérapie 6 semaines.

Un an plus tard, récurrence de la douleur lombaire avec instabilité faisant objectiver un **second charcot Spine en L1-L2**. L'évolution est marquée par une instabilité, une dislocation géante de la charnière thoraco-lombaire principalement dans le plan frontal.

SR : Dossier N°6 : Charcot Spine L1-L2		
		
TDM en coupe frontal	TDM en reconstruction 3D.	TDM en coupe axiale

En 2010 est réalisé une chirurgie d'ablation de matériel d'ostéosynthèse avec prélèvements bactériologiques revenants positifs à staphylococcus epidermidis et streptococcus, infection traitée par bi-antibiothérapie pendant 3 mois.

4 mois plus tard, est réalisé une chirurgie d'arthrodèse circonférentielle de T1 à L2 par voie postérieure, un prélèvement sur trois revenant positifs à staphylocoque. Evolution marquée par une légère désunion de la cicatrice.

<b>SR: Dossier N°6 : Charcot Spine L1-L2</b>		
		
<p><b>TDM en reconstruction 3D post opératoire. (2011)</b></p>	<p><b>TDM en coupe frontale post opératoire (2011)</b></p>	<p><b>Radiographie de profil post opératoire au dernier suivi après reprise chirurgicale en 2013</b></p>

Un an plus tard, découverte d'une cavité autour de la cage inter-corporéale avec ostéolyse et rupture des tiges inférieures. Quelques mois plus tard, est réalisée une ablation du matériel rachidien dorso-lombaire dans ce contexte de probable sepsis. Prélèvements per opératoire positifs à staphylococcus, traité par bi-antibiothérapie pendant 3 mois.

Reprise chirurgicale en mai 2013 pour ostéosynthèse postérieure T2-S1, arthrodèse inter T10-L3 avec enclouage et autogreffe au niveau du défaut osseux T10-L3. Les Prélèvements sont stériles.

Le suivi à un an mettait en évidence une bonne stabilité du matériel, avec nécessité d'aide minime pour la toilette.

Par la suite, suivi dans un autre centre au niveau carcinologique du fait d'un seminome traité par orchidectomie avec secondairement un envahissement sus diaphragmatique traité par chimiothérapie.

Ses autres antécédents notables sont :

Une obésité avec syndrome restrictif,

Chirurgie d'escarre avec lambeau de grand fessier à 2 reprises, en 2010.

Cystectomie avec dérivation trans iléale type Bricker, en 2014

**Dossier N°7 :**

Monsieur YG, né le 12/02/1971 est victime d'un accident du travail le 05/05/2008 (chute d'une charge de 300Kgs sur le rachis), à l'origine d'une paraplégie T9 AIS A, flasque, sur fracture dislocation T12-L1.

On ne note aucun antécédent en dehors d'un tabagisme actif.

La prise en charge chirurgicale initiale a consisté en une laminectomie T12-L1, montage par abord postérieur de T10 à L2, arrachement avec démontage et repose. Réduction non obtenue.

Quelques jours plus tard, reprise chirurgicale devant la persistance d'une dislocation T12-L1 et d'une désaxation frontale et sagittale. Par voie postérieure, est réalisée une ablation du matériel et une extension du montage de T9 à L3.

Après sa sortie d'hospitalisation, le patient est totalement autonome.

Il présente une thrombose veineuse profonde compliquée d'embolie pulmonaire en 2008 puis en 2010, pour laquelle il est anti coagulé en curatif au long cours.

En avril 2010, devant l'apparition d'une gêne et de douleurs rachidiennes sur saillie de la tige de liaison transverse inférieure, décision d'ablation du matériel d'ostéosynthèse.

L'évolution est marquée par l'apparition d'une mobilité du foyer de pseudarthrose T12-L1 avec déformation rachidienne majeure dans le plan sagittal et frontal, associée à des douleurs.

Lambeau de fascia lata gauche en juillet 2010 sur escarre trochantérienne Gauche.

En décembre 2010, il présente une collection para rectal, sur perforation digestive sous peristenn drainé sous radio guidage.

En juillet 2012, est réalisée par abord postérieur et antéro-latéral une cure de pseudarthrose T12-L1 avec arthrodèse circonférentielle T11-L3. Cette chirurgie permet une régression initiale des douleurs.

En septembre 2013, apparition de douleurs en lien avec une saillie de la partie basse du matériel, pour laquelle est réalisé un raccourcissement de matériel d'ostéosynthèse, en T11 et L3. Petite

collection liquidienne autour des vis, pour laquelle l'analyse bactériologique et mycologique est négative.

A 2 mois post opératoire apparition de quelques craquements lors des retournements, associés à une instabilité et une cyphose L2-L3.

En quelques mois, évolution vers une instabilité majeure en position assise, associée à des craquements aux mobilisations et une cyphose. Le scanner réalisé en 2014 met en évidence une dislocation de L2 et une ostéolyse majeure du plateau supérieur de L3, un élargissement de l'espace discale avec fuseau para vertébral.

Diagnostic de **Charcot Spine L2-L3**, rapidement évolutif, nécessitant une prise en charge chirurgicale par arthrodèse circonférentielle jusqu'au sacrum.

YG : Dossier N°7 : Charcot Spine L2-L3		
<p>Comparaison radiographie de profil (2013)</p>	<p>TDM coupe axiale</p>	<p>TDM coupe frontale</p>

Le patient est décédé le 27 juin 2014, quelques jours avant la date de chirurgie programmée, d'une probable embolie pulmonaire.

**Dossier N°8 :**

Madame AT, née le 05/06/1965, est victime d'un AVP moto avec fracture dislocation T5-T6 le 10/05/2008 à l'origine d'une paraplégie T3 AIS A, spastique.

Elle présente par ailleurs une rupture de l'isthme aortique, ayant nécessité la pose d'une endoprothèse aortique, une lésion de rate prise en charge par splénectomie, un traumatisme du bassin et une hémorragie méningée.

Elle était porteuse de prothèses de hanches bilatérales sur ostéonécrose depuis 2007, et présentait comme autres antécédents la pose d'un anneau gastrique en 2007 et un tabagisme actif à 29 PA.

La prise en charge chirurgicale réalisée dans les 48 heures de l'AVP, a consisté en une ostéosynthèse par voie postérieure de T1 à T8 et une laminectomie.

Elle présente une embolie pulmonaire fin 2008 pour laquelle elle est anticoagulée en curatif plusieurs mois.

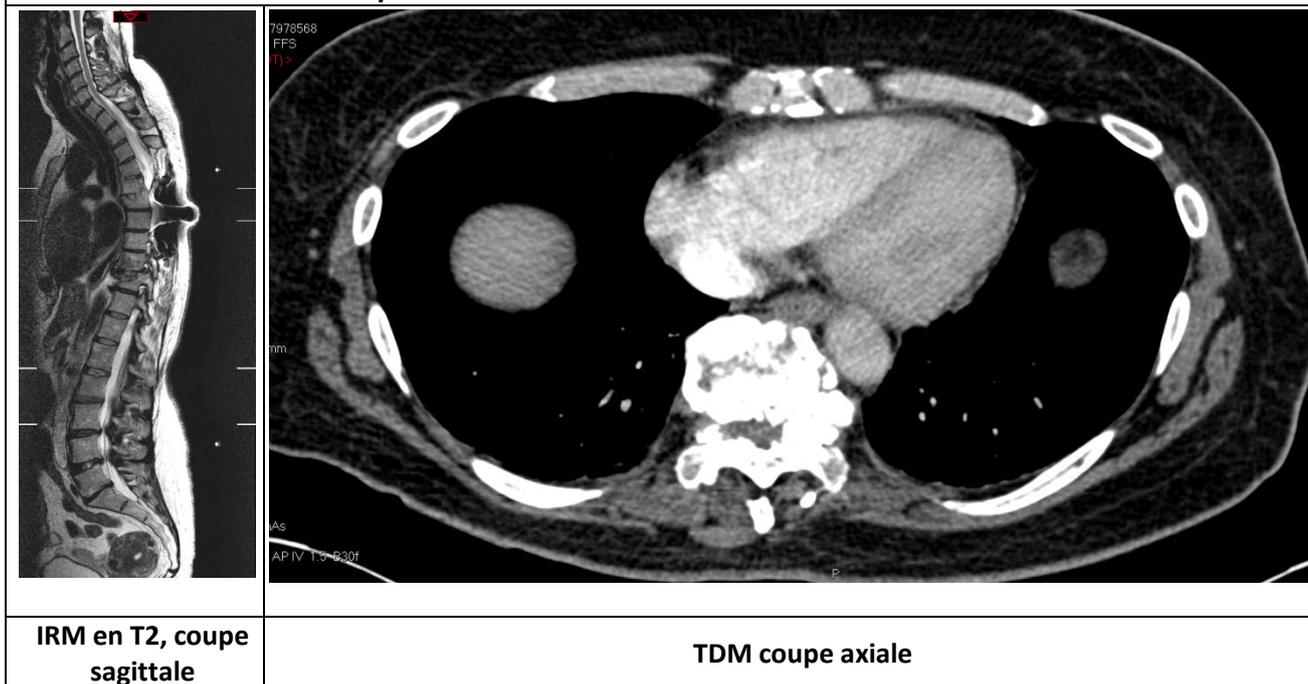
Sur le plan urinaire, elle bénéficie d'une dérivation continente de type Mitrofanoff.

L'évolution est marquée par des douleurs de la charnière cervico-thoracique et thoracique hautes, majorées lors des efforts et des changements posturaux, associées à des phénomènes dysrétiflexiques. L'IRM met en évidence une cavité syringomyelique étendue de T1 à T5.

Extension progressive de la cavité jusqu'en C6, avec en 2013, l'apparition de troubles sensitifs C6-C7.

Dans le même temps est retrouvé au scanner des remaniements condensant des plateaux vertébraux et des articulaires, immédiatement sous le matériel d'ostéosynthèse, évoquant un **Charcot Spine T9-T10**.

**AT : Dossier N°8 : Charcot Spine T9-T10**



En septembre 2013 est réalisée une cure de syringomyélie, avec agrandissement de la laminectomie vers le haut et le bas, libération médullaire, arachnoïdolyse, plastie durale d'agrandissement. Dans le même temps, ablation complète du matériel d'ostéosynthèse.

Les années suivantes, la surveillance radio-clinique retrouve une stabilité du Charcot Spine, avec absence de modification de la statique rachidienne, régression des douleurs rachidiennes, et des phénomènes dysréflexiques. Persistance de quelques douleurs neuropathiques au membre supérieur gauche et d'un hypersignal médullaire résiduel T3-T6.

Elle est prise en charge à plusieurs reprises par lambeaux fascio cutanés sur une escarre de la crête iliaque récidivante et par lambeau musculo cutané du grand fessier sur une escarre trochantérienne.

Elle conserve une autonomie complète pour les transferts et les déplacements et une autonomie partielle pour la toilette et l'habillement. L'autosondage se fait sans difficulté par un orifice de Mitrofanoff.

Son dernier suivi en août 2017, à 5 ans de recul de son Charcot Spine, met en évidence une stabilité radio-clinique.

## Dossier N°9

Monsieur JPN, né le 14/05/1950 est victime d'une complication chirurgicale de cure d'anévrisme thoraco-abdominaux le 12/10/1994, à l'origine d'une paraplégie ischémique T5G-T6D AIS C spastique, avec tableau centro-médullaire.

Patient porteur d'une maladie de Marfan, avec anévrisme aortique ascendant pris en charge dans un premier temps chirurgical en juillet 1994 par une intervention de Bentall et anticoagulation curative poursuivie à vie. Il présentait possiblement en lien avec sa maladie de Marfan, une scoliose thoracique modéré à convexité droite.

Son hospitalisation est prolongée du fait d'une volumineuse escarre sacrée pris en charge par un lambeau fascio-cutané, compliqué d'un hématome et d'une nécrose et traitée par cicatrisation dirigée.

A la sortie de rééducation le patient est autonome pour les activités de vie quotidienne.

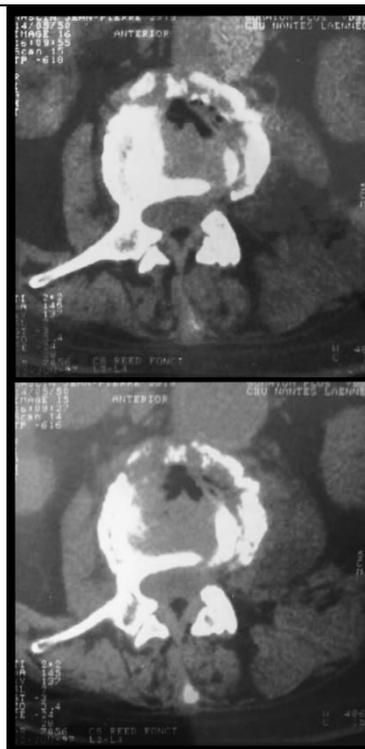
En mai 1997, devant une majoration de la spasticité progressive, la radiographie réalisée retrouve un tassement vertébral L3. Le scanner met en évidence un aspect lytique de L3 avec rupture de la corticale et signes de reconstruction osseuse, une hypodensité discale, et une infiltration du psoas gauche. L'IRM retrouve une vertèbre L3 en hypersignal T2 et hyposignal T1, avec aspect similaire du plateau vertébral supérieur de L4. Prise de contraste du plateau inférieur L3, et du psoas gauche.

Le diagnostic évoqué est celui d'un **Charcot Spine L3-L4**.

**JPN : Dossier N°9 : Charcot Spine L3-L4**



**IRM en T2, coupe sagittale**



**TDM coupe axiale**

Le bilan biologique réalisé dans le même temps ne met pas en évidence de syndrome inflammatoire. (Leucocytes et CRP normaux)

Trois mois plus tard, il présentait une septicémie à staphylocoque hémolyticus répondant bien à l'antibiothérapie. L'IRM cardiaque après échographie trans-œsophagienne élimine l'hypothèse d'une endocardite.

Apparition quelques mois plus tard d'un tassement L4, L5.

L'évolution est marquée par une ostéolyse complète de L3, majoration de l'atteinte discale L3-L4, et un début d'ostéolyse L5, et une ostéophytose anarchique en L3, L4 associée. Par ailleurs, apparition d'une scoliose à convexité droite de 25° au niveau lombaire.

Le patient décède fin 1999.

## **Dossier N°10 :**

Madame CTA, née le 27/10/1954 est victime d'une complication chirurgicale de prise en charge de scoliose le 24/10/2000 avec tétraplégie C8 sensitif-T1 moteur AIS A spastique.

En effet cette patiente présentait depuis 1980 une scoliose thoraco-lombaire à convexité droite, idiopathique, douloureuse et évolutive, partiellement réductible.

En octobre 2000, cure chirurgicale de scoliose par instrumentation T10-L4 avec mise en place de Cotrel Dubousset (cathéter péridural pour antalgie). Au réveil, la patiente présente un déficit sensitivo-moteur T7. Réalisation d'une laminectomie T7 pour lever une éventuelle compression.

En post opératoire, tétraplégie basse sensitivo-motrice associée à une cécité corticale et une monoplégie du membre supérieur droit sur accident ischémique cérébrale et médullaire d'origine gazeuse ou thrombotique. Découverte d'un foramen ovale perméable, et thrombose surale associée. Oxygénothérapie hyperbare permettant une récupération de la vision, et une amélioration de la monoplégie mais persistance de la tétraplégie

En 2001, elle est prise en charge pour un ostéome de la hanche droite, atypique, irradié.

En juin 2002, mise en place d'une pompe à BACLOFENE®, du fait d'un contrôle incomplet de la spasticité par le traitement oral à dose maximale.

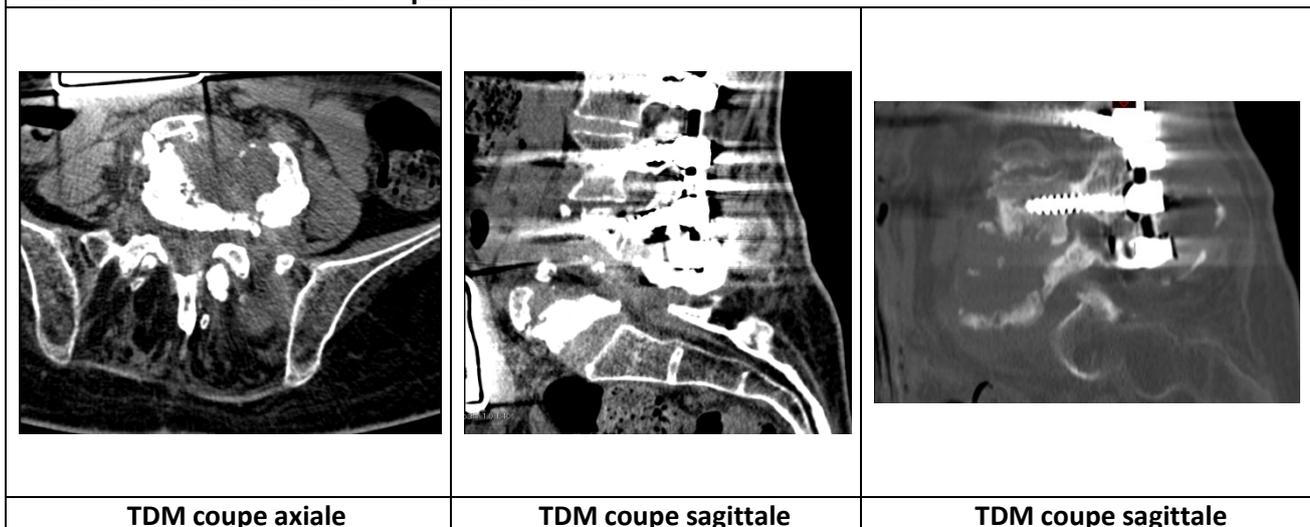
Apparition quelques mois plus tard d'une déviation rachidienne avec fermeture de l'angle ilio-costal droit et bassin oblique en position assise.

En août 2003, devant la découverte d'une tuméfaction de la crête iliaque gauche, est réalisée une radiographie qui retrouve un aspect remanié de la vertèbre L5, avec disparition de la partie antéro-supérieure et condensation du corps vertébral, atteinte discale de la vertèbre sus jacente. Le scanner rachidien met en évidence une ostéolyse L4-L5 avec destruction discale et infiltration tissulaire.

Le bilan biologique inflammatoire est normal. Une biopsie est réalisée, qui revient stérile et l'examen d'anatomopathologie élimine un processus tumoral. La Scintigraphie aux leucocytes marqués est négative.

## **Diagnostic de Charcot-Spine L4-L5.**

**CTA : Dossier N°10 : Charcot Spine L4-L5**



L'évolution se fait vers une majoration de l'aspect lytique de L5 et du bord inférieur de L4 avec défaut antérieur L4-L5 ayant pour conséquence une verticalisation du sacrum et une rétroversion perturbant l'appui. En Juillet 2004, apparition d'une instabilité au passage couché-assis. De façon concomitante, apparition de fuites urinaires d'effort en faveur d'un syndrome de la queue de cheval.

En 5 mois, l'évolution est majeure, avec majoration de l'instabilité. Les clichés dynamiques montrent une grande mobilité en L4-L5, avec en position assise une impaction L4-L5 avec verticalisation du sacrum. Par ailleurs, le syndrome de la queue de cheval est confirmé devant l'abolition des reflexes, et l'effondrement de la pression de clôture sphinctérienne. Absence de spasticité permettant l'arrêt de la pompe à BACLOFENE®.

En mars 2005, la patiente se plaint de douleurs dorsales. Elle présente une cyphose d'effondrement en position assise. La radiographie met en évidence une subluxation lombosacrée. Il est retrouvé une bonne réaxation sur les clichés en traction.

Prise en charge chirurgicale en Juin 2005, par arthrodèse circonférentielle de L3 jusqu'au sacrum en deux temps. Dans un 1<sup>er</sup> temps, réalisation d'une arthrodèse par voie postéro-latérale, après section des tiges en T12-L1, et instrumentation de L3 jusqu'au sacrum.

Dans un 2<sup>ème</sup> temps, une instrumentation par voie antérieure avec pontage du défaut entre L4 et le sacrum est réalisée, ainsi qu'une reconstruction corporelle de L5 par cage.

Les prélèvements bactériologiques restent stériles.

Quelques mois plus tard, la patiente présente une thrombose iliaque, récidivante, pour laquelle elle sera anticoagulée en curatif au long cours.

L'évolution est marquée par une bonne consolidation et une bonne intégration du greffon entre L4 et sacrum.

La patiente fait plusieurs intoxications médicamenteuses volontaires avec coma hypothermique. Dernière hospitalisation de septembre 2006 à avril 2007 pour réalisation d'un lambeau musculocutané sur Escarre ischiatique Gauche.

La patiente décède le 22/04/2007 (suicide).

### **Dossier N°11 :**

Monsieur RC, né le 22/10/1982, est victime d'un AVP voiture le 24/12/2004 à l'origine d'une paraplégie T4, AIS A, spastique.

Le bilan lésionnel retrouve une fracture luxation T6-T7 ostéosynthésée de T4 à T9 associée à une laminectomie T6-T7 par voie postérieure.

Patient ayant pour principal antécédent une toxicomanie à l'héroïne et la cocaïne.

En juillet 2015, majoration d'une déviation frontale à convexité gauche avec bassin oblique sous le niveau d'ostéosynthèse.

En juin 2016, le patient rapporte une majoration de sa spasticité. Le scanner retrouve une atteinte du disque T10-T11 avec ostéosclérose des corps vertébraux en regard, érosion du plateau inférieur de T10, et infiltration des parties molles. L'IRM met en évidence une anomalie du signal osseux, et confirme la discopathie. Par ailleurs, stabilité d'une cavité syringomyélique de T5 à T7.

Il est évoqué un **Charcot Spine T10-T11**.

Absence de syndrome inflammatoire biologique.

**RC : Dossier N°11 : Charcot Spine T10-T11**



**IRM T2, coupe sagittale**



**TDM coupe sagittale**

En octobre 2016, il présente une arthrite septique de hanche gauche pour laquelle il bénéficie d'une résection tête et col, et d'une antibiothérapie 6 semaines.

Décision de réaliser en février 2017, une ostéosynthèse par voie postérieure T5-S1, avec antibiothérapie prophylactique par SARM. Pas de prélèvement per opératoire.

Reprise chirurgicale en mars 2017, sur défaut de cicatrisation et hématome surinfecté à Staphylocoque Epidermidis.

Mi mai 2017, un sepsis L5-S1 est suspecté devant un syndrome inflammatoire persistant et une zone lytique. Une ponction après fenêtre antibiotique est réalisée puis instauration d'une antibiothérapie pendant 6 semaines. Négativité des prélèvements.

Projet de reprise d'arthrodèse après dépose du matériel et prélèvements.

## X. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

---

1. Mitchell. On a new practice in acute and chronic rheumatism. American Journal medicine science. 1831;55-64.
2. Charcot J-M. Sur quelques arthropathies qui paraissent dépendre du cerveau ou de la moëlle épinière. Arch Phys Norm Pathol. 1868;1:161-78.
3. Perrouin-Verbe B. charcot spine et lésions médullaires : physiopathologie, incidence, diagnostic et prévention. In: Devenir du rachis du blessé médullaire. Sauramps; 2008.
4. McNeel DP, Ehni G. Charcot joint of the lumbar spine. J Neurosurg. 1969;30(1):55-61.
5. Crim JR, Bassett LW, Gold RH, Mirra JM, Mikulics M, Dawson EG, et al. Spinal neuroarthropathy after traumatic paraplegia. Am J Neuroradiol. 1988;9(2):359-362.
6. Larson SAM, Burns PR. The pathogenesis of Charcot neuroarthropathy: current concepts. Diabet Foot Ankle. janv 2012;3(1):12236.
7. Brown C. Neuropathic\_\_Charcot\_\_Arthropathy\_of\_the\_Spine.7.pdf. Spine, volume 17, number 6 supplement. 1992.
8. Park Y. Imaging Findings in Spinal Neuroarthropathy. 1994;19(13):1499-504.
9. Ledbetter LN, Salzman KL, Sanders RK, Shah LM. Spinal Neuroarthropathy: Pathophysiology, Clinical and Imaging Features, and Differential Diagnosis. RadioGraphics. mai 2016;36(3):783-99.
10. Son S-B, Lee S-H, Kim E-S, Eoh W. Charcot Arthropathy of the Lumbosacral Spine Mimicking a Vertebral Tumor after Spinal Cord Injury. J Korean Neurosurg Soc. 2013;54(6):537.
11. Aurouer N. Voie d'abord du rachis thoracique. Techniques chirurgicales - Orthopédie - Traumatologie. 2009.
12. I. O, J-M Vital. Abord du rachis lombaire et de la charnière lombosacrée. EMC Tech Chir- Orthopédie. 2009;
13. Standaert C, Cardenas DD, Anderson P. Charcot spine as a late complication of traumatic spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil. 1997;78(2):221-225.
14. Tassin J-L. Charcot Spine : traitement chirurgicale. Devenir Rachis Blessé Médullaire. 2008;103-10.
15. Staudt MD, Bailey CS, Siddiqi F. Charcot spinal arthropathy in patients with congenital insensitivity to pain: a report of two cases and review of the literature. Neurosurg Rev. 26 janv 2017;
16. Zyck S, Toshkezi G, Pizzuti J, Marawar S. Four-rod Instrumentation for Treatment of Charcot Spinal Arthropathy Causing Autonomic Dysreflexia: Case Report and Literature Review. Cureus. 27 oct 2016;
17. Aydinli U, Mohan NK, Kara K. Posttraumatic Charcot (Neuropathic) Spinal Arthropathy at the Cervicothoracic Junction. World Neurosurg. oct 2016;94:580.e1-580.e4.
18. Elgafy H, Tranovich M, Elsamaloty L. Charcot spine neuroarthropathy and hip heterotopic ossification. Spine J. juill 2016;16(7):e443-4.

19. Grassner L, Geuther M, Mach O, Bühren V, Vastmans J, Maier D. Charcot spinal arthropathy: an increasing long-term sequel after spinal cord injury with no straightforward management. *Spinal Cord Ser Cases*. 8 oct 2015;2:15022.
20. Krebs J, Grasmücke D, Pötzel T, Pannek J. Charcot arthropathy of the spine in spinal cord injured individuals with sacral deafferentation and anterior root stimulator implantation: Charcot Spinal Arthropathy After SARS. *Neurourol Urodyn*. févr 2016;35(2):241-5.
21. Ravindra VM, Ray WZ, Sayama CM, Dailey AT. Increased Spasticity From a Fracture in the Baclofen Catheter Caused by Charcot Spine: Case Report. *Arch Phys Med Rehabil*. avr 2015;96(4):697-701.
22. Moreau S, Lonjon G, Jameson R, Judet T, Garreau de Loubresse C. Do all Charcot Spine require surgery? *Orthop Traumatol Surg Res*. nov 2014;100(7):779-84.
23. De Iure F, Chehrassan M, Cappuccio M, Amendola L. Sitting imbalance cause and consequence of post-traumatic Charcot spine in paraplegic patients. *Eur Spine J*. oct 2014;23(S6):604-9.
24. Loriaut P, Rozenberg S, Boyer P, Dallaudière B, Khiami F, Sariali E, et al. Charcot Spine and Parkinson's Disease. *Case Rep Orthop*. 2014;2014:1-5.
25. van Eeckhoudt S, Minet M, Lecouvet F, Galant C, Banse X, Lambert M, et al. Charcot spinal arthropathy in a diabetic patient. *Acta Clin Belg*. août 2014;69(4):296-8.
26. Kim T-W, Seo E-M, Hwang J-T, Kwak B-C. Charcot Spine Treated Using a Single Staged Posterolateral Costotransversectomy Approach in a Patient with Traumatic Spinal Cord Injury. *J Korean Neurosurg Soc*. 2013;54(6):532.
27. Chamberlain MC, Chang E, Maravilla KR. Lumbar spine neuroarthropathy (Charcot joint) caused by a myxopapillary ependymoma. *J Neurooncol*. avr 2014;117(2):375-6.
28. Quan GM, Wilde P. Fractured neck of femur below long spinopelvic fixation for Charcot spine: a case report. *J Med Case Reports*. 2013;7(1):277.
29. FENG B. 360° fusion for Charcot spine caused by congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Chin Med J (Engl)*. 2013;126(20):3988-9.
30. Aebli N, Pötzel T, Krebs J. Characteristics and surgical management of neuropathic (Charcot) spinal arthropathy after spinal cord injury. *Spine J*. juin 2014;14(6):884-91.
31. Cavalli G, D'Aliberti T. Charcot's arthropathy of the spine. *Arthritis Rheum*. févr 2013;65(2):342-342.
32. Jacobs WB, Bransford RJ, Bellabarba C, Chapman JR. Surgical management of Charcot spinal arthropathy: a single-center retrospective series highlighting the evolution of management: Clinical article. *J Neurosurg Spine*. 2012;17(5):422-431.
33. Oni MB, Dajoyag-Mejia MA. Cephalad Sensory Loss as Clinical Manifestation of Charcot Spine in Spinal Cord Injury: *Am J Phys Med Rehabil*. mars 2013;92(3):280-1.
34. David KS, Agarwala AO, Rampersaud YR. Charcot arthropathy of the lumbar spine treated using one-staged posterior three-column shortening and fusion. *Spine*. 2010;35(14):E657-E662.
35. Haus BM, Hsu AR, Yim ES, Meter JJ, Rinsky LA. Long-term follow-up of the surgical management of neuropathic arthropathy of the spine. *Spine J*. juin 2010;10(6):e6-16.
36. Bishop F. bishop2010.pdf. *Neurosurg Focus*. 2009;28(3):1-3.

37. Hong J, Sanfilippo JA, Rihn J, Fernandez C, Winegar CD, Friel B, et al. Complications in the management of Charcot spinal arthropathy: Report of 2 cases. *J Neurosurg Spine*. 2009;11(3):365–368.
38. Jameson R, Garreau de Loubresse C, Maqdes A. Spinal neuroarthropathy associated with Guillain–Barré syndrome. *Eur Spine J*. juill 2010;19(S2):108-13.
39. Proietti L, Pola E, Nasto LA, Scaramuzza L, Logroscino CA. Onset of a Charcot spinal arthropathy at a level lacking surgical arthrodesis in a paraplegic patient with traumatic cord injury. *Eur Spine J*. juill 2010;19(S2):83-6.
40. Lacout A, Lebreton C, Mompoin D, Mokhtari S, Vallée CA, Carlier RY. CT and MRI of Spinal Neuroarthropathy. *Am J Roentgenol*. déc 2009;193(6):W505-14.
41. Vialle R, Parker F, Lepeintre J-F, Rodesch G, Tassin J-L, Tadié M. Late spinal dislocation after treatment of spinal arteriovenous malformation. A case of Charcot spinal arthropathy. *Neurochirurgie*. déc 2004;50(6):647-51.
42. Rathjen K, Wood M, McClung A, Vest Z. Clinical and radiographic results after implant removal in idiopathic scoliosis. *Spine*. 2007;32(20):2184–2188.
43. Deckey JE, Bradford DS, others. Loss of sagittal plane correction after removal of spinal implants. *Spine*. 2000;25(19):2453–2460.
44. Barrey C, Massourides H, Cotton F, Perrin G, Rode G. Charcot spine: Two new case reports and a systematic review of 109 clinical cases from the literature. *Ann Phys Rehabil Med*. avr 2010;53(3):200-20.
45. Staloch MA, Hatem SF. Charcot spine. *Emerg Radiol*. 22 août 2007;14(4):265-9.
46. Selmi F, Frankel HL, Kumaraguru AP, Apostopoulos V. Charcot joint of the spine, a cause of autonomic dysreflexia in spinal cord injured patients. *Spinal Cord*. 21 août 2002;40(9):481-3.
47. Perrouin-Verbe B. La rééducation et la réadaptation des blessés médullaires. *Bull Académie Natl Médecine*. 2005;Tome 189(6):1159-72.
48. Roffi JE. Le point sur ... Imagerie des complications neuro-orthopédiques des traumatismes graves. *J Radiol*. 2010;(91):1371-86.
49. Jones EA, Manaster BJ, May DA, Disler DG. Neuropathic osteoarthropathy: diagnostic dilemmas and differential diagnosis. *Radiographics*. 2000;20(suppl\_1):S279–S293.
50. Nagata H. The effects of immobilization of long segments of the spine on the adjacent and distal facet force and lumbosacral motion. *Spine*. 1993;18(16):2471-9.

Vu, le Président du Jury,  
(tampon et signature)

Professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

Vu, le Directeur de Thèse,  
(tampon et signature)

Professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

Vu, le Doyen de la Faculté,

Professeur Pascal JOLLIET

NOM : PEUTO

PRENOM : Karine

**Titre de Thèse** : Charcot Spine : prise en charge médico-chirurgicale entre 1996 et 2017 au CHU de Nantes.

---

**Objectif** : Ce travail permettait d'étudier la prise en charge diagnostique et thérapeutique du Charcot Spine dans un centre référent universitaire et d'analyser la littérature.

**Méthode** : Une étude rétrospective mono centrique a été menée chez les patients blessés médullaires atteints d'un Charcot Spine au sein du CHU de Nantes.

**Résultats et discussion** : Quatorze cas de Charcot Spine ont été identifiés chez 11 patients entre 1996 et 2017.

- 91 % des patients étaient AIS A. 71% des patients avaient une lésion médullaire d'origine traumatique. L'âge moyen de diagnostic était de 38.3 ans +/- 9.7 ans, avec un délai moyen d'apparition après lésion médullaire de 13 ans +/- 11.5 ans. Les 3 principaux signes cliniques étaient la douleur rachidienne (73%), l'instabilité assise (82%), la déformation rachidienne (91%). Une modification du statut neurologique était retrouvée dans 64% des cas, un craquement dans 36% des cas et une hyperréflexie autonome dans 18% des cas.
- 91 % avaient un seul étage atteint. Dans 54% des cas, les patients étaient asymptomatiques et le diagnostic était fait sur l'imagerie. Dans 64 % des cas, le Charcot Spine apparaissait soit à proximité (+/- 1 niveau) d'une arthrodèse ou d'une ostéosynthèse étendue sur plus de 5 niveaux, soit en regard d'une laminectomie.
- En imagerie était retrouvée une destruction disco-vertébrale et des articulaires postérieures, associées à une ostéoformation avec dans 42% des cas, un vide discal.
- Le traitement est chirurgical par arthrodèse circonférentielle, réalisé chez 7 des 11 patients. Le sepsis et la faillite du matériel sont les 2 principales complications retrouvées chez 54% des patients. 43 % des patients traités chirurgicalement ont présenté un nouveau Charcot Spine à un délai moyen de 3.4 ans.
- L'analyse de la littérature rapportait 126 cas de Charcot Spine depuis 2009, dont 90.5 % chez des blessés médullaires.

**Conclusion** : Cette étude permet de souligner l'intérêt du suivi clinique et radiologique systématique à long terme indispensable chez les patients blessés médullaires.

---

## MOTS-CLES

**FRANCAIS** : NEURO-OSTEOARTHROPATHIE, NEUROARTHROPATHIE RACHIDIENNE, ARTHROPATHIE RACHIDIENNE DE CHARCOT. ARTHROPATHIE NEUROPATHIQUE RACHIDIENNE.

**ENGLISH** : CHARCOT SPINE, CHARCOT SPINAL ARTHROPATHY, SPINAL NEUROARTHROPATHY, NEUROPATHIC ARTHROPATHY SPINE ET NEURO OSTEOARTHROPATHY.