

INFORMATIONS CLEFS

- La paralysie cérébrale se définit comme une atteinte motrice (**paralysie** ou **parésie**) causée par une lésion **cérébrale** non progressive survenant sur un cerveau immature (avant l'âge de 2 ans).
- La lésion cérébrale est stable et non évolutive mais les déformations orthopédiques vont progresser.
- Les 3 formes de paralysie cérébrale sont la spasticité, l'athétose et l'ataxie.
- La spasticité est due à une lésion pyramidale et est la forme la plus fréquente (75 à 90 %).
- La prématurité et le petit poids de naissance (<1500g) sont les principaux facteurs de risque.
- Dans la paralysie cérébrale, ce sont surtout les muscles bi-articulaires qui se rétractent.
- L'examen neuro-orthopédique doit être répété régulièrement pour dépister une aggravation des rétractions.
- Avant l'adolescence, l'enfant est surtout traité par la kinésithérapie, le port d'orthèses et par des injections de toxines botuliques.
- Une chirurgie multi-site est indiquée à l'adolescence et vise à corriger simultanément tous les défauts présents.

CONTENU

La neuro-orthopédie traite des problèmes orthopédiques consécutifs à un problème neurologique. Elle regroupe la paralysie cérébrale, les atteintes médullaires (dysraphisme spinal) et les neuropathies périphériques.

Nous allons aborder ici la paralysie cérébrale, causée par une lésion cérébrale.

IMAGE CLEF



Figure 1
Marche typique d'un
diplégique spastique
: Déformation
des pieds et des
chevilles en équin
et valgus, flexum
des genoux et des
hanches, démarche
en rotation interne
par augmentation
de l'antétorsion
fémorale.

DÉFINITION-PATHOGÉNIE

La paralysie cérébrale (PC), *cerebral palsy* en anglais (CP), anciennement appelée infirmité motrice cérébrale (IMC) ou infirmité motrice d'origine cérébrale (IMOC) se définit comme une atteinte motrice (**paralysie** ou parésie) causée par une lésion cérébrale non progressive survenant sur un cerveau immature (avant l'âge de 2 ans). Certaines pathologies ne respectant pas strictement cette définition sont exclues des paralysies cérébrales. Par exemple, le syndrome de Rett est une encéphalopathie génétique progressive. Elle ne fait donc pas partie des PC car elle est progressive. Un enfant de 5 ans qui devient paralytique après accident de voiture n'est pas non plus PC car il a plus de 2 ans.

La lésion survenant sur un cerveau immature est stable dans le temps. La lésion cérébrale entraîne le plus souvent de la spasticité. La spasticité musculaire est une tension exagérée d'un muscle en l'absence de contraction volontaire. Avec la croissance de l'enfant, les muscles spastiques vont avoir du mal à s'étirer pour

s'adapter à la croissance osseuse et ils vont donc se rétracter avec le temps. Les muscles rétractés vont exercer des forces anormales sur le squelette qui va se déformer. **Les déformations orthopédiques vont donc progresser, alors que la lésion cérébrale causale est quant à elle stable.**

Certains muscles sont plus enclins à se rétracter en cas de PC. Ce sont les muscles dits « **bi-articulaires** » qui vont se rétracter. Ce sont des muscles qui pontent 2 ou plusieurs articulations et qui vont donc être beaucoup plus soumis à la croissance osseuse que les muscles mono-articulaires. Les principaux muscles bi-articulaires qui se rétractent sont : le psoas, les ischio-jambiers (demi-tendineux, demi-membraneux, gracilis, biceps), le droit fémoral et les gastrocnémiens.

CLASSIFICATION

Il y a essentiellement **3 formes de paralysies cérébrales** en fonction des manifestations. Les 3 formes peuvent aussi coexister chez le même patient (formes mixtes) :



Figure 2
Séquences des événements dans la paralysie cérébrale. La lésion cérébrale stable entraîne par la spasticité une rétraction musculaire qui va entraîner secondairement des déformations orthopédiques

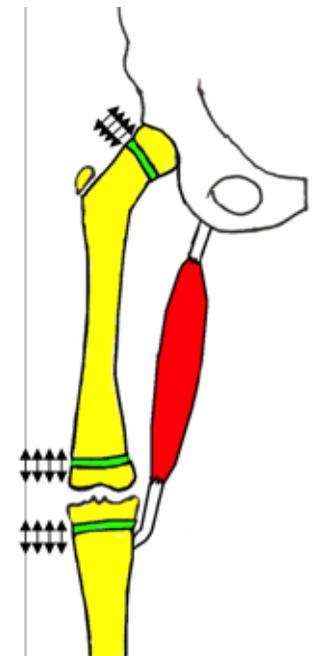


Figure 3
Exemple du muscle semi-tendineux : il pontent la hanche et le genou (bi-articulaire). Il subit l'effet de la croissance de 3 cartilages de croissance. Comme il se contracte en permanence (spastique), il va se rétracter à cause de cette croissance importante.

- la **spasticité**, due à une lésion pyramidale, est la forme la plus fréquente (75 à 90 %). C'est une tension exagérée de certains muscles en l'absence de contraction volontaire ;
- l'**athétose**, due à une lésion cérébrale extrapyramidale (6 à 8 %), est responsable de dyskinésies (mouvements anormaux) ;
- l'**ataxie**, due à une lésion du cervelet (3 à 5 %), est un trouble de la coordination du mouvement.

On peut aussi classer les atteintes en fonction des membres atteints (FIG. 1):

- la **tétraplégie** est une atteinte des 4 membres ;
- la **diplégie** est une atteinte des 4 membres mais prédominant aux membres inférieurs ;
- l'**hémiplégie** est une atteinte d'un hémicorps (un membre supérieur et un membre inférieur), prédominant au membre supérieur ;
- la **double hémiplégie** est une atteinte des 4 membres, prédominant aux membres supérieurs ;
- la **triplégie** est une atteinte de 3 membres (souvent 2 membres supérieurs et un membre inférieur) ;
- la **monoplégie** est une atteinte d'un seul membre (souvent 1 membre supérieur).

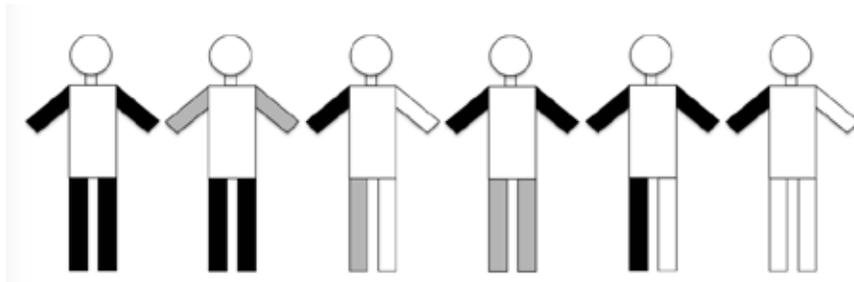


Figure 4 - Types de paralysies cérébrales en fonction des membres atteints. De gauche à droite : tétraplégie, diplégie (Mb inf > Mb sup), hémiplégie (Mb sup > Mb inf), double hémiplégie, triplégie, monoplégie

On classe les patients en utilisant le score GMF (*gross motor function*)

- niveau 1 : **marche sans restrictions** : l'enfant peut sauter et courir, mais à vitesse réduite et avec quelques troubles d'équilibre et de coordination ;
- niveau 2 : **marche sans aide** à l'intérieur et parfois à l'extérieur ;
- niveau 3 : **marche avec aide** : un walker ou des béquilles ;
- niveau 4 : déplacement dans un **fauteuil roulant** ;
- niveau 5 : **aucun contrôle** du tronc.

FACTEURS DE RISQUES - ÉTIOLOGIES

La prévalence est de 2 à 2,5 / 1000 et elle est plus fréquente chez le prématuré.

Les 2 principaux facteurs de risques essentiels sont la **prématurité** et surtout le **petit poids de naissance** < 1500 g (35 à 40 %). Les autres facteurs de risques sont le retard de croissance intra-utérin, la chorio-amnionite, l'anoxie au cours du per-partum et les pathologies thrombo-emboliques.

La lésion cérébrale survient sur un cerveau en voie de développement (< 2 ans). Les étiologies peuvent être classifiées en pré-natales, per-partum et post-natales:

- causes **pré-natales** : maladies métaboliques, maladies génétiques, malformations cérébrales, ischémie intra-utérine, embryofœtopathies (CMV, toxoplasmose, rubéole, alcool) ;
- causes **per-partum** : encéphalopathie anoxo-ischémique, AVC ;
- causes **post-natales** : infectieuses (méningites, encéphalites), traumatiques, ictère nucléaire.

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

La présentation clinique est variée. Durant les premiers mois de vie, on peut constater une hypotonie axiale associée à des troubles du tonus des membres (normal ou hypertonie). Un retard d'évolution psychomotrice peut également attirer l'attention. Les différents troubles vont s'installer par la suite. Au moindre doute, une consultation en neuropédiatrie est indiquée.

L'**IRM cérébrale** est essentielle pour le diagnostic étiologique et permet la plu-

part du temps de préciser la lésion causale. Elle peut faire le diagnostic de **leucomalacie périventriculaire** ou de malformation cérébrale ou d'une autre lésion cérébrale. Si l'IRM est normale ou s'il s'agit d'une forme ataxique avec malformation cérébrale, il faudra rechercher une maladie métabolique ou génétique sous-jacente. Une coagulopathie devra également être recherchée s'il existe des antécédents familiaux de maladie thrombosante.

L'**examen orthopédique** s'attachera essentiellement à rechercher des signes de spasticité et un éventuel clonus. On recherche aussi des rétractions musculaires et des limitations articulaires. Il faut aussi toujours dépister la luxation de hanche et la scoliose.

Au membre supérieur, il faut rechercher un flexum (déficit d'extension) de coude, un flexum du poignet, une pronation de l'avant-bras et une flexion du pouce et des doigts qui se retrouvent dans la paume de la main.

L'examen du **membre inférieur** commence par l'analyse de la marche (quand celle-ci est possible).

- Il faut rechercher une éventuelle marche en équin, une marche en rotation interne, voire une démarche en triple flexion (flexion hanche, genou et cheville).
- À la hanche, la manœuvre de Thomas permet de dépister le flexum de hanche. Le sujet est en décubitus dorsal. Une hanche est fléchie au maximum, ce qui efface l'hyperlordose. Si la hanche controlatérale se soulève en flexion, c'est qu'il existe un flexum de hanche. Il faut aussi rechercher une limitation de l'abduction de hanche, voire une attitude en coup de vent (une hanche en adduction et l'autre en abduction).



Figure 5 - Test de Thomas. Une hanche est fléchie au maximum, ce qui efface l'hyperlordose. Si l'autre hanche se soulève, c'est qu'il y a un flexum de hanche

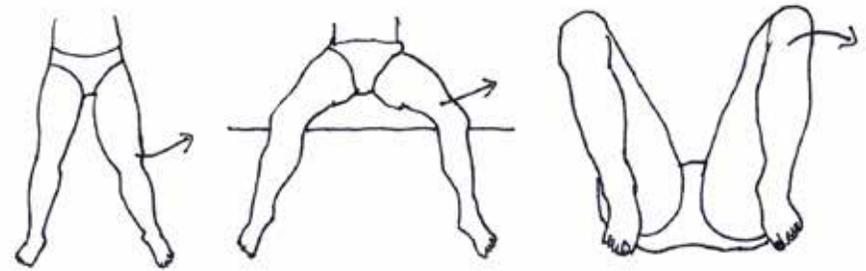


Figure 6 - Testing de l'abduction. **À gauche**, testing hanche tendue et genou tendu. Cela teste tous les groupes musculaires : adducteurs, ischio-jambiers, psoas. **Au milieu** : testing hanche tendue, genou fléchi. La flexion du genou élimine l'effet des ischio-jambiers. Cela permet de rechercher une rétraction des adducteurs et du psoas. **À droite**, testing en flexion de hanche et de genou. La flexion de hanche élimine l'effet du psoas et la flexion de genou élimine l'effet des ischio-jambiers. Cela permet de rechercher une rétraction des adducteurs seuls.

- Au genou, il faut rechercher un flexum de genou et mesurer l'angle poplité (qui est un témoin de la rétraction des ischio-jambiers).

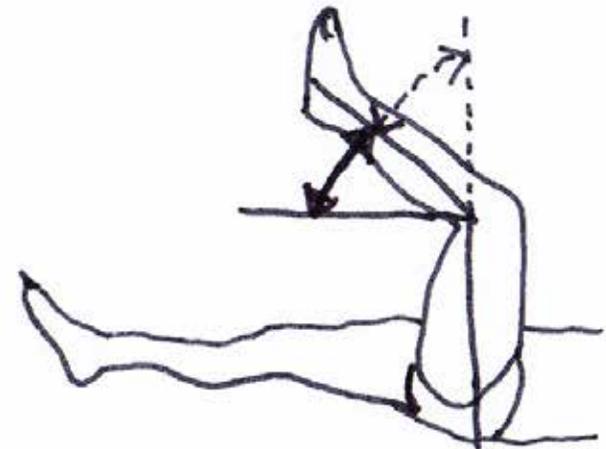


Figure 7 - Mesure de l'angle poplité. Le patient est en décubitus dorsal, hanche fléchie. On essaie d'étendre complètement le genou. L'angle poplité est l'angle qui manque pour avoir l'extension complète du genou (angle en pointillé).

- À la cheville, il faut rechercher un flexum de cheville. Le test de Silverskiöld permet de déterminer la participation du soléaire et des gastrocnémiens. Si la dorsiflexion s'améliore genou fléchi, c'est que les gastrocnémiens seuls sont rétractés. Si la dorsiflexion ne change pas genou fléchi ou tendu, à la fois les gastrocnémiens et le soléaire sont rétractés. La présence d'un pied plat associé à une brièveté du tendon d'Achille, de même que la présence d'un pied creux doivent attirer l'attention.

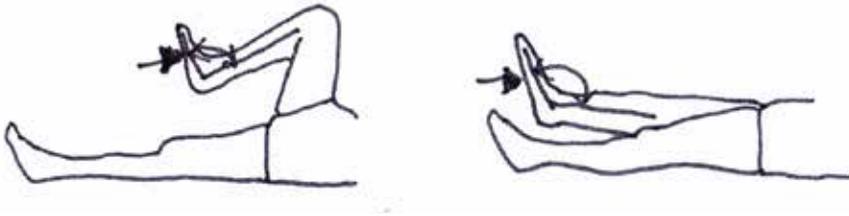


Figure 8 - Test de Silverskiöld. La dorsiflexion est testée d'abord genou tendu, puis genou fléchi. Si la dorsiflexion s'améliore genou fléchi, c'est que seuls les gastrocnémiens sont rétractés.

L'examen du **rachis** dépistera systématiquement une scoliose ou une cyphose.

Dans les formes frustes, l'examen clinique s'attachera à rechercher la présence d'un syndrome pyramidal (signe de Babinski, clonus du triceps). Un autre signe évocateur est la contraction automatique du tibial antérieur lors de la flexion contrariée de la hanche.

Trois tableaux cliniques essentiels sont caractéristiques des formes spastiques.

- **L'hémiplégie cérébrale infantile** : elle associe une attitude vicieuse d'un membre supérieur aboutissant à une non utilisation de la main qui est « oubliée ». L'épaule est en rotation interne, le coude fléchi, le poignet est fléchi et en déviation ulnaire, la main est en pronation et les doigts fléchis, le pouce est fléchi dans la paume. Au membre inférieur, le pied est équin ou varus équin, le genou peut être fléchi et la hanche fléchie et en rotation interne. Il peut y avoir une inégalité de longueur des membres inférieurs car le membre parétique grandit moins bien que l'autre. Il peut y avoir une déviation rachidienne (une

attitude scoliootique ou une scoliose) par asymétrie des muscles du tronc.

- La **diplégie spastique de Little** : déformation des pieds et des chevilles en équin et valgus, flexum des genoux, démarche en rotation interne par augmentation de l'antétorsion fémorale. Les hanches sont fléchies. Les hanches peuvent se luxer.
- **L'atteinte tétraplégique** : c'est la forme la plus grave. Les enfants marchent rarement. Il faut veiller à ce qu'ils aient une position assise confortable. Il convient de ne pas passer à côté de l'apparition d'une luxation de hanche ou d'une scoliose.

Les **autres manifestations** peuvent être un déficit intellectuel (non systématique et difficile à évaluer chez le jeune enfant avant 6 ans ; 30 %), une épilepsie (20 %), des troubles de la déglutition favorisant les affections bronchopulmonaires, des difficultés d'alimentation, des troubles visuels ou auditifs, etc.

TRAITEMENT

Comme dans toute pathologie chronique chez l'enfant, la prise en charge sera **pluridisciplinaire** (pédiatres, neuropédiatres, chirurgiens orthopédistes, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, etc.). La prise en charge est centrée sur l'enfant et son environnement (parents, frères et sœurs, milieu scolaire, etc.). L'objectif de la prise en charge est de faire acquérir à l'enfant la meilleure autonomie possible, faciliter les déplacements et les installations, prévenir les déformations.

Le **traitement de la spasticité** doit permettre de prévenir les rétractions et corriger les déséquilibres musculaires.

- L'utilisation de **baclofène** (per os ou intrathécal) permet de contrôler la spasticité générale. C'est un agoniste du GABA-b (inhibiteur synaptique). Il a une action sur la moelle où il augmente l'inhibition pré- et post-synaptique de la moelle épinière.
- L'utilisation de **toxine botulique** en injection intramusculaire permet de contrôler la spasticité d'un ou de plusieurs muscles en induisant une parésie flasque par un blocage présynaptique de la libération d'acétylcholine au niveau de la plaque motrice. Son efficacité est transitoire, elle est maximale 15 jours

après l'injection et dure jusqu'à 3 à 6 mois. Elle est souvent utilisée conjointement à la kinésithérapie ou à l'utilisation d'attelles de repos afin de corriger une position vicieuse. Elle permet également de contrôler certaines contractures douloureuses.

- D'autres traitements sont parfois proposés (neurotomies, rhizotomies postérieures sélectives, etc.).

La prévention et la prise en charge des rétractions et déformations font également appel à la **kinésithérapie** (assouplissement, postures) et à l'utilisation d'**orthèses** d'activité ou de repos.

Le **traitement chirurgical** doit idéalement être différé à l'adolescence sinon elle doit être répétée à causes de récurrences de rétraction liées à la croissance. Avant l'adolescence, la chirurgie se limite le plus souvent à corriger une subluxation ou une luxation de hanche. À l'adolescence, la **chirurgie dite « multi-sites »** vise à corriger en un temps tous les défauts présents (hanches, genoux, chevilles, troubles rotatoires). Le tableau 1 montre pour chaque défaut le type de geste chirurgical à envisager.

Un allongement de muscle rétracté peut se faire par un allongement aponévrotique (ou aponévrotomie ou allongement blanc dans rouge), c'est à dire que l'on sectionne l'aponévrose sans couper de fibres musculaires. L'allongement en « Z » est réservé aux rétractions très sévères. Les transferts tendineux sont utiles pour corriger l'action délétère d'un muscle sur une articulation. Par exemple, dans un pied varus, on peut proposer le transfert d'un demi-tendon du tibial postérieur. La chirurgie osseuse vise la correction des désordres architecturaux et des déformations. Il peut s'agir d'ostéotomies de réaxation des membres inférieurs, d'une triple arthrodèse de l'arrière-pied, etc... En cas de luxation de hanche, une ostéotomie fémorale de dérotation/varisation associée à une ostéotomie de bassin est souvent nécessaire.

Tableau 1 - Gestes chirurgicaux

DÉFAUT	GESTE CHIRURGICAL
Flexum de hanche	Allongement blanc dans rouge du Psoas en intrapelvien
Rétraction des adducteurs	Allongement des adducteurs, neurotomie obturatrice
Flexum de genou	Allongement blanc dans rouge des ischio-jambiers, ostéotomie fémorale de déflexion
Rétraction du droit fémoral	Ténotomie du droit fémoral
Equin	Aponévrotomie des gastrocnémiens, allongement en Z du tendon d'Achille, allongement percutané du tendon d'Achille
Varus	Allongement blanc dans rouge du Tibial post ou transfert du Tibial Post sur fibulaires
Supination	Transfert Tibial Ant sur cuboïde
Patella alta	Descente de rotule
Coxa valga + subluxation hanche	Ostéotomie sous-trochantérienne de varisation + butée de hanche ou ostéotomie de Dega
Démarche en rotation interne par torsion fémorale interne	Dérotation fémorale
Excès de torsion tibiale externe	Dérotation tibiale
Pied équinovarus fixé	Triple arthrodèse
Pied valgus	Arthrodèse extra-articulaire de Grice
Hallux valgus	Arthrodèse MTP hallux

RÉFÉRENCES

1. Godwin EM1, Spero CR, Nof L, Rosenthal RR, Echternach JL. **The gross motor function classification system for cerebral palsy and single-event multilevel surgery: is there a relationship between level of function and intervention over time?** J Pediatr Orthop. 2009;29(8):910-5.
2. Steinwender G1, Saraph V, Zwick EB, Uitz C, Linhart W. **Fixed and dynamic equinus in cerebral palsy: evaluation of ankle function after multilevel surgery.** J Pediatr Orthop. 2001 Jan-Feb;21(1):102-7.
3. Park MS1, Chung CY, Lee SH, Choi IH, Cho TJ, Yoo WJ, Lee KM. **Issues of concern after a single-event multilevel surgery in ambulatory children with cerebral palsy.** J Pediatr Orthop. 2009 ;29(7):765-70
4. Yu S1, Rethlefsen SA, Wren TA, Kay RM. **Long-term ambulatory change after lower extremity orthopaedic surgery in children with cerebral palsy: a retrospective review.** J Pediatr Orthop. 2015;35(3):285-9.
5. Marconi V, Hachez H, Renders A, Docquier PL, Detrembleur C. **Mechanical work and energy consumption in children with cerebral palsy after single-event multilevel surgery.** Gait Posture. 2014 Sep;40(4):633-9.