

# SCOLIOSES NEUROMUSCULAIRES



**FIG. 1 - IMAGE CLÉ -**  
Photographie d'une scoliose neurologique avec bassin oblique, conflit ilio-costal gauche et déséquilibre frontal gauche. Pour rester dans cette position, le soutien du papa est nécessaire. Sur le plan fonctionnel, veiller à assurer une position assise sans hyperappui chez ces patients est essentiel.



SIMON VANDERGUGTEN  
LUDOVIC KAMINSKI  
ÉRIC NECTOUX  
ANNE RENDERS



Ce chapitre est réalisé par le **service d'orthopédie et de traumatologie de l'appareil locomoteur des Cliniques universitaires Saint-Luc** (Bruxelles) à l'intention des étudiants du master complémentaire en chirurgie orthopédique de l'**UCLouvain**.

Merci de le citer sous la forme : [AUTEURS DE L'ARTICLE], [TITRE DE L'ARTICLE]. In *Orthopédie pratique - Le bon diagnostic pour le bon traitement - Pathologies rachidiennes*, UCLouvain, Bruxelles, 2022.

**UCLouvain**

© 2022 - UCLouvain - Faculté de médecine et médecine dentaire - 50, avenue Emmanuel Mounier - B - 1200 Bruxelles.



Cet article est diffusé sous licence Creative Commons Attribution - Pas d'utilisation commerciale - Partage dans les mêmes conditions (CC BY-NC-SA)

## POINTS CLÉS

- 🔑 Les causes musculaires des scolioses neuromusculaires sont essentiellement représentées par les myopathies ; la plus fréquente étant la dystrophinopathie de Duchenne de Boulogne.
- 🔑 Les causes neurologiques sont soit centrales, représentées surtout par les séquelles de paralysie cérébrale, soit périphériques, représentées surtout par la poliomyélite au niveau mondial et l'amyotrophie spinale infantile de type 2 en Europe.
- 🔑 La prise en charge de ces scolioses ne relève pas que de l'orthopédiste pédiatre et doit impérativement être discutée dans le cadre d'un suivi multidisciplinaire cardiaque, pneumologique, gastroentérologique, infectieux, rééducatif et réanimatoire.
- 🔑 L'objectif du traitement est d'équilibrer le rachis mais aussi de lutter contre l'obliquité pelvienne et de pouvoir assurer des soins d'hygiène par le patient et son entourage.
- 🔑 La majorité des scolioses neuromusculaires nécessitera une intervention chirurgicale afin de permettre une position assise équilibrée.
- 🔑 Le taux de complication postopératoire chez ces patients est bien supérieur aux scolioses idiopathiques du fait de leur histoire médicale et de leurs antécédents chargés. Les complications restent dominées par l'infection du site opératoire.

## DÉFINITION-CLASSIFICATION-PATHOGÉNIE

Il s'agit des scolioses dont l'origine est liée à un défaut de soutien du rachis par l'enveloppe musculaire. Le manque de contraintes (hypotonie) ou l'excès de contraintes asymétriques (hypertonie, spasticité asymétrique) sont à l'origine de la déformation du rachis. Les causes sont multiples : musculaires propres, neurologiques centrales, neurologiques périphériques, et ce, d'origine primitive ou secondaire. Ce chapitre s'attachera à décrire la prise en charge multidisciplinaire indispensable qui prévaut pour ces patients.

La *Scoliosis Research Society* (**SRS**) a séparé les scolioses neuromusculaires en affections **neurologiques**, avec deux groupes qui touchent soit le motoneurone central soit le motoneurone périphérique, et affections **myopathiques**.

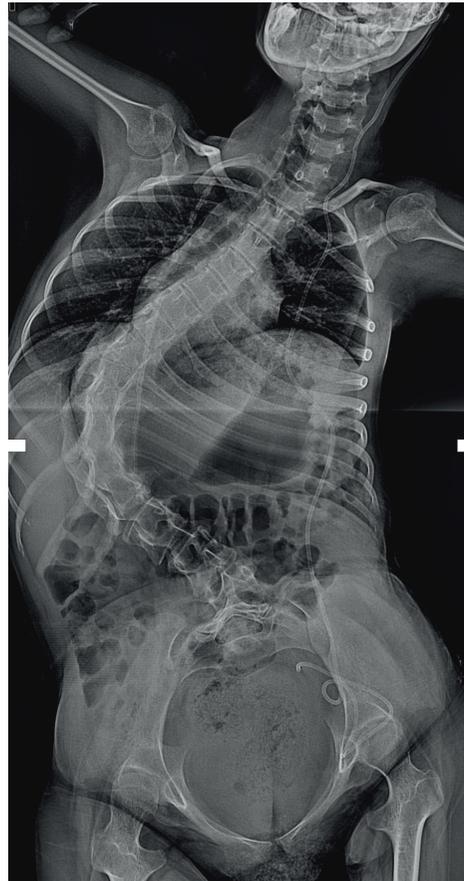
- ✦ Les causes neurologiques affectant le motoneurone central sont représentées essentiellement par toutes les causes de paralysie cérébrales (anciennement infirmité motrice cérébrale) alors que celles affectant le motoneurone périphérique sont plutôt représentées par les atteintes de **poliomyélite aiguë**, devenues rares en Europe où prédominent en terme de fréquence les **amyotrophies spinales infantiles (ASI)**.
- ✦ Les myopathies représentent un groupe d'atteintes hétérogènes variées dont la plus emblématique et fréquente reste la dystrophinopathie de **Duchenne** de Boulogne.

La prévalence des scolioses dans ces maladies est très élevée, allant de 60 à 100 % en fonction de l'étiologie.



La scoliose peut présenter les mêmes caractéristiques qu'une scoliose idiopathique (cf. chapitre *Scolioses idiopathiques : traitement conservateur et chirurgical*). Cependant le plus souvent, on retrouve des courbures longues thoracolombaires qui présentent deux caractéristiques propres :

- ✦ **L'inclusion du bassin** (souvent asymétrique) dans la déformation, responsable de difficultés au maintien de la position assise et d'hyperappuis ischiatiques,
- ✦ la présence d'une **grande cyphose** réalisant la classique cyphoscoliose d'effondrement (fig. 2).



**Fig. 2** - Radiographie de la patiente de la figure clé. En position couchée, on observe une longue scoliose thoracolombaire droite mesurée à 110 degrés. Notez le conflit ilio-costal gauche, l'obliquité du bassin, même en position couchée, ainsi que le drain de dérivation ventriculo-péritonéal (DVP).

## PRÉSENTATION CLINIQUE

Contrairement aux scolioses idiopathiques où la maladie scoliotique est le plus souvent isolée, les déformations rachidiennes chez les patients neuromusculaires sont fréquemment associées : au retard mental, à la dénutrition, aux pathologies pulmonaires et cardiaques, aux autres complications orthopédiques (luxations de hanche, ostéoporose, escarres cutanées...). La prise en charge de la scoliose ne peut se concevoir isolément de ces autres problèmes médico-chirurgicaux.

L'examen clinique est au mieux réalisé en multidisciplinaire avec les parents, les kinésithérapeutes qui s'en occupent quotidiennement, les médecins de médecine physique et de réadaptation (MPR) et les neuropédiatres, soit l'ensemble des *caregivers* selon l'expression de *Freeman Miller*. Ceci permet d'apprécier le score fonctionnel de l'enfant selon l'échelle **GMFCS** (*Gross Motor Function Classification System*), et d'apprécier l'état de stabilité ou d'évolutivité de la déformation ainsi que de son impact sur la qualité de vie de l'enfant. On fera un examen médical général, une évaluation orthopédique de toutes les articulations ainsi qu'une étude de la position assise et debout le cas échéant afin d'évaluer l'équilibre rachidien (face et profil) et de reconnaître la présence d'un bassin oblique. On recherchera également de manière active et passive la souplesse de la déformation et sa réductibilité.

En position assise on recherchera un conflit douloureux ilio-costal qui, à lui seul, conduit parfois à poser l'indication chirurgicale. Enfin, le patient sera examiné en décubitus ventral pour apprécier la réductibilité des courbures et l'horizontalité du bassin. On recherchera également un flexum de hanche, ainsi que des limitations d'amplitude de hanche consécutives à une

luxation. Ces anomalies induisent en elle-même des déviations de rachis compensatrices et il sera important d'en réaliser le traitement préalablement à une arthrodeèse chirurgicale.

### BILAN COMPLÉMENTAIRE

#### BILAN RESPIRATOIRE

Il s'agit de déterminer le retentissement de l'atteinte restrictive respiratoire. Sont effectués : des gaz du sang (analyse de la  $pCO_2$ ), des explorations respiratoires fonctionnelles dans la limite de la coopération du patient (étude de la capacité vitale lente et forcée) et une polysomnographie afin de déterminer la nécessité de mettre en place une ventilation non invasive si on suspecte un trouble de la commande supérieure respiratoire. Les radiographies de thorax sont en général suffisantes pour évaluer la quantité de parenchyme pulmonaire ventilé et non fonctionnel ou atelectasié.

#### BILAN CARDIAQUE

Une échographie cardiaque à la recherche d'une anomalie, et afin de mesurer le degré d'insuffisance cardiaque éventuel, est indispensable : hypokinésie (Duchenne), hyperkinésie. Un ECG à la recherche de troubles conductifs (myotonie de Steinert) est régulièrement réalisé. Toutefois, la surveillance cardiaque est particulièrement indiquée dans les myopathies où la cardiomyopathie dégénérative est constante. Chez ces patients, l'indication d'arthrodeèse est le plus souvent posée en fonction de l'état cardiaque et non pas de l'angle de Cobb de la scoliose.

Cette surveillance permet aussi de monitorer le traitement par inhibiteur de l'enzyme de conversion dans la myopathie de Duchenne qui permet de prévenir la dégénérescence du myocarde. À l'inverse, dans les amyotrophies spinales et les paralysies cérébrales, l'atteinte cardiaque n'est pas spécifiquement retrouvée.

### ÉVALUATION DIGESTIVE ET TROPHIQUE

Le but est d'évaluer la prise d'apports caloriques et de lutter contre la dénutrition, principal facteur d'infections chez ces enfants souvent dénutris. Réaliser un bilan biologique (notamment albumine, préalbumine et protidémie) permet de dépister des carences et de proposer, le cas échéant, un enrichissement des apports, une nutrition entérale par sonde ou la pose d'une gastrostomie d'alimentation. Dans la paralysie cérébrale, le reflux gastro-oesophagien est pratiquement constant et doit être traité au besoin par chirurgie à l'aide d'une procédure de Nissen. La recherche d'une constipation et sa prise en charge sont également indispensables.

#### BILAN ÉTIOLOGIQUE

Une biopsie musculaire doit être réalisée pour définir le type de myopathie du patient. Dans certains cas la biopsie neuromusculaire permet de préciser le pronostic et les suites postopératoires, par exemple de faire le distinguo entre une paralysie cérébrale dégénérative comme dans le syndrome de West et une atteinte de type cytopathie mitochondriale, dans lesquelles on retrouve beaucoup plus de problèmes de cicatrisation. L'ensemble de la surveillance peut être adapté si le diagnostic étiologique se modifie.

#### BILAN RACHIDIEN

On demandera des radiographies de rachis de face et de profil, réalisées au mieux debout ou assises, le plus souvent couchées. Un bilan par CT-scan n'est habituellement pas réalisé sauf en cas de déformation osseuse mal visualisée sur les radiographies standard. Une imagerie par résonance magnétique est souvent indispensable afin d'éliminer des anomalies médullaires (syringomyélie...) ou une malformation d'Arnold-Chiari.



## TRAITEMENT

Le traitement des scolioses neuromusculaires fait appel en premier lieu à la kinésithérapie et au travail de postures pour lutter contre les positions vicieuses consécutives à l'hypotonie ou à la spasticité. En dehors des séances d'exercices, l'enfant est *posturé* le plus possible pour ses activités quotidiennes : appareil de verticalisation avec maintien du rachis dans une coque, fauteuil roulant avec corset-siège pour éviter l'effondrement. Il faut lutter contre l'inclinaison latérale mais aussi contre l'effondrement en cyphose, et ce très tôt avant l'apparition d'une scoliose : la **prévention** est fondamentale dans la prise en charge de ces patients. De plus, cette prise en charge permettra de lutter autant que possible contre l'ostéoporose, notamment chez les enfants non marcheurs ou grabataires.

Un corset de soutien peut être mis en place pour lutter contre le déséquilibre frontal ou sagittal malgré le corset-siège. Ce sera un corset bivalve de type *full contact*. Les corsets correcteurs utilisés pour les scolioses idiopathiques ne permettent pas d'enrayer l'évolution des scolioses neuromusculaires et les appuis correcteurs sont difficilement tolérés, source de souffrance cutanée et d'escarres. Pour ces raisons, ils ne sont pas utilisés.

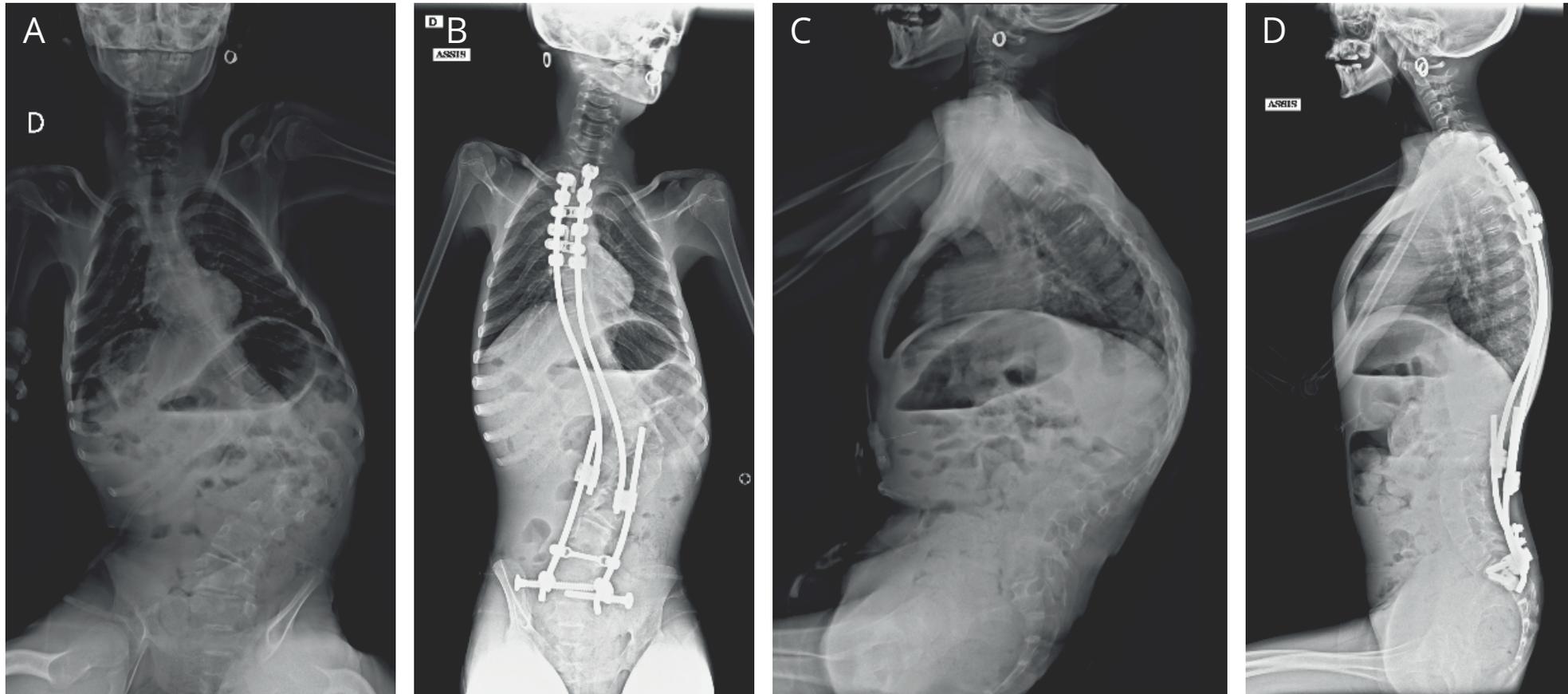
Si la position assise équilibrée ne peut être maintenue, il est nécessaire de recourir à un traitement chirurgical (voir discussion en fonction de l'étiologie ci-dessous). Le bilan d'opérabilité reprend les éléments cités au paragraphe précédent. Le montage chirurgical prend en règle l'ensemble du rachis thoraco-lombo-sacré chez les patients non marcheurs. Il est souvent préférable de **ne pas inclure la vertèbre pelvienne** chez le patient déambulant, sauf en cas d'obliquité pelvienne majeure, afin de ne pas compromettre la marche par diminution de mobilité lombo-pelvienne. Le montage doit remonter très haut pour éviter qu'un phénomène de cyphose jonctionnelle proximale d'effondrement se développe en postopératoire, ce qui serait douloureux, aurait un effet péjoratif sur le confort d'installation,

et augmenterait le risque d'arrachement du matériel sur un os souvent ostéoporotique.

L'ancrage au niveau du bassin actuellement le plus fiable est l'utilisation de vis iliosacrées où la connexion avec les tiges rachidiennes est faite au milieu de l'implant plutôt qu'à son extrémité, diminuant le risque d'arrachement. D'autres possibilités existent : vis iliaques, plaques sacrées vissées ou tige unitaire en « U » avec pénétration iliaque comme dans la technique de *Galveston*. La correction de la scoliose peut être réalisée de la même manière que pour les scolioses idiopathiques par arthrodèse vertébrale postérieure étendue jusqu'à la jonction cervico-thoracique avec utilisation de vis pédiculaires, de liens sous-lamaïres, de crochets et de greffe intersomatique. Actuellement de nombreuses équipes adoptent la technique moins invasive d'instrumentation sans greffe visant à diminuer la lourdeur de l'intervention : il s'agit de mettre en place 4 paires de crochets supralamaïres et pédiculaires en thoracique haut (souvent de T1 - T5) par un abord limité, et distraire cet ancrage proximal par rapport aux vis iliosacrées mises par abord lombo-sacré de Wiltse, à l'aide de tiges glissées dans la loge musculaire paravertébrale (fig. 3). Il s'agit d'une technique bipolaire par deux abords différents sans exposition de l'ensemble du rachis et sans arthrodèse. La distraction et le manque de mobilité engendreront un enraidissement du rachis qui équivaut à une fusion.

Il est important de ne pas opérer ces enfants trop tôt (avant la fermeture du cartilage triradié du bassin) afin d'éviter que la colonne antérieure continue de grandir au détriment de la colonne postérieure arthrodésée, réalisant ce que l'on appelle *l'effet vilebrequin*. S'il est impossible de surseoir à la chirurgie chez l'enfant jeune, l'abord antérieur permet d'éviter ce phénomène de vilebrequin.

Dans les paralysies cérébrales, le traitement fonctionnel et orthopédique est systématique. Le traitement chirurgical est la règle chez le patient marchant, ainsi que pour les patients avec des performances cognitives raisonnablement préservées.



**Fig. 3** - Illustration d'une scoliose neuromusculaire et de son traitement.

(A) : Radiographie préopératoire de face en position assise.

(B) : Montage bipolaire T1-bassin. Notez le cintrage frontal des tiges suivant la courbure résiduelle, l'amélioration de l'équilibre du bassin et des épaules.

(C) : Radiographie préopératoire de profil en position assise.

(D) : Toujours en position assise, notez la correction de l'équilibre sagittal.



Pour les patients grabataires avec beaucoup de comorbidités, la décision d'opérer doit faire l'objet d'un consensus multidisciplinaire en accord avec la famille et au regard de la balance bénéfice-risque. Pour Miller, le bénéfice de l'intervention doit aussi pouvoir revenir aux *caregivers* afin d'améliorer les soins de l'enfant si la toilette ou les transferts sont devenus difficiles à réaliser. À long terme, le bénéfice pour l'enfant réside dans la possibilité de **supporter une station assise prolongée** en diminuant le risque d'escarres et en améliorant l'éveil et l'ouverture au monde qui l'entoure.

Dans les myopathies de Duchenne, les plus fréquentes, il faut garder à l'esprit que l'indication chirurgicale est rarement posée sur des considérations orthopédiques. La détérioration de l'état général et notamment cardiaque va dicter le meilleur moment pour proposer l'arthrodèse, afin que celle-ci se fasse quand il y a encore plus de 35 % de fraction d'éjection systolique. L'arthrodèse systématique, couplée à la prise d'inhibiteur de l'enzyme de conversion, a permis de soulager le cœur des patients. Cela leur permet de consacrer leur énergie à d'autres activités que celle de simplement se tenir droit en position assise. Cela a amélioré la tenue du rachis et permis de compenser un peu la faiblesse des muscles intercostaux et du diaphragme, améliorant ainsi l'espérance de vie de ces patients qui pour la plupart atteignent désormais la 4<sup>e</sup> décennie de vie.

Dans les ASI, le chirurgien pédiatre traite surtout les ASI de type 2, diagnostiquées vers l'âge de 18 mois. Dans le type 1 de Werdnig-Hoffman, les patients décèdent avant l'âge du corset, et dans le type 3 de Kugelberg-Welander, l'atteinte apparaît vers l'âge de 12 ans et les indications chirurgicales pour scoliose sont rares, les patients étant traités par corset le plus souvent. Dans le type 2, la prise en charge par corset Garchois (corset spécial, continu en postérieur de l'occiput au pelvis) doit être précoce. Parfois l'évolution est si sévère chez ces patients qu'il est nécessaire de procéder à la mise en place de tiges de croissance permettant à l'enfant de grandir avant d'atteindre l'âge de l'arthrodèse définitive. Le pronostic de ces scolioses est surtout dicté par le statut respiratoire de l'enfant qui est le plus souvent défavorable, contre-indiquant parfois définitivement la chirurgie.

## COMPLICATIONS

En l'absence de traitement, les scolioses neuromusculaires ont les mêmes conséquences que dans la scoliose idiopathique, mais majorées par la présence fréquente de nombreuses comorbidités inhérentes à l'étiologie de la scoliose : syndrome restrictif respiratoire, douleurs, compressions neurologiques. S'y ajoutent des difficultés à l'installation assise, voire à recevoir les soins d'hygiène quotidiens.

Toutefois, le traitement chirurgical est pourvoyeur de complications importantes qui nécessitent de bien peser la balance bénéfice-risque. Une information éclairée du patient et de sa famille est capitale devant les **nombreuses complications** : lésion neurologique, saignement important, infections du site opératoire. Ces dernières sont beaucoup plus fréquentes que pour les scolioses idiopathiques en raison de la dénutrition des patients ou d'une incontinence urinaire et fécale qui peut souiller la plaie opératoire. De même, les surinfections pulmonaires sur atélectasie sont fréquentes. Parfois le sevrage respiratoire en postopératoire est impossible, rendant la pose d'une trachéotomie de ventilation indispensable.

## RÉFÉRENCES

---

1. Miller F. « **Cerebral Palsy.** » 2005, Springer-Verlag.
2. Archer Je et al. « **Duchenne muscular dystrophy: the management of scoliosis.** » J Spine Surg. 2016.
3. Khouri N, Vialle R, et al. « **Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : stratégies thérapeutiques.** » EMC (Elsevier-Masson SAS, Paris) 2006.
4. Garg S. « **Management of scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy: A literature review.** » J Pediatr Rehabil Med. 2016.
5. Nectoux E, Giacomelli MC, et al. « **Complications of the Luque-Galveston scoliosis correction technique in paediatric cerebral palsy.** » Orthop traumatol Surg Res 2010.
6. Miladi L, Gaume M, Khouri N, Johnson M, Topouchian V, Glorion C. « **Minimally Invasive Surgery for Neuromuscular Scoliosis: Results and Complications in a Series of One Hundred Patients.** » Spine (Phila Pa 1976). 2018.