

INFORMATIONS CLEFS

- 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 d'assurer la faisabilité des soins d'hygiène par le patient et par l'entourage qui lui prodigue ces soins.
- 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.

CONTENU

- Myopathie de Duchenne de Boulogne
- Amyotrophie Spinale Infantile
- Paralysie cérébrale

IMAGE CLEF



Figure 1 - Garçon de 13 ans présentant une amyotrophie spinale de type 2. On note de face la grande courbure thoraco lombaire dextroconvexe de 85° avec un bassin oblique de 35°. De profil, il existe une importante cyphose thoraco-lombaire de 95°.

DÉFINITION-PATHOGÉNIE [1, 2]

Il s'agit des scolioses dont l'origine est liée à un défaut de soutien du rachis par l'enveloppe musculaire. L'absence de contraintes (hypotonie) ou l'appui 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 la prise en charge de ces patients.

La Scoliosis Research Society (SRS) a séparé ces affections en « neurologiques » avec deux groupes qui affectent soit le motoneurone central soit le motoneurone périphérique et « 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. Alors que dans les scolioses idiopathiques, la maladie scoliotique est le plus souvent isolée, les déformations rachidiennes chez les patients neuromusculaires côtoient ici fréquemment le retard mental, la dénutrition, les pathologies pulmonaires et cardiaques, les 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.

La scoliose peut présenter les mêmes caractéristiques que pour une scoliose idiopathique (cf chapitre correspondant). Cependant le plus souvent, on retrouve des courbures longues thoraco-lombaires qui présentent deux caractéristiques

propres : l'inclusion du bassin dans la déformation, avec un bassin asymétrique responsable de difficultés à la station assise et d'hyper appuis ischiatiques, et la présence d'une grande cyphose réalisant la classique cyphoscoliose d'effondrement (FIG. 1).

DIAGNOSTIC ET VARIANTES

L'examen clinique est au mieux réalisé en multidisciplinaire avec les parents, les kinésithérapeutes, 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, ainsi qu'une évaluation orthopédique de toutes les articulations, ainsi qu'une étude de la position assise et le cas échéant debout afin d'évaluer l'équilibre rachidien de face et de 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 retrouve souvent un conflit douloureux iliocostal 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 de la « vertèbre pelvienne ». On recherchera également un flessum de hanche, ainsi que des limitations d'amplitudes de hanche consécutives à une luxation de hanche. Ces anomalies induisent en elle-même des déviations de rachis compensatrices et il sera important d'en réaliser le traitement préalable à une arthrodèse chirurgicale.

Nous passons maintenant en revue les différents moyens diagnostiques permettant de prendre en charge les patients, et les particularités propres à chaque pathologie eu égard à ces examens complémentaires.

BILAN RESPIRATOIRE

Il s'agit de déterminer le retentissement de l'atteinte restrictive respiratoire. Sont effectués des gaz du sang (analyse de pCO₂), 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 : hypo kinésie (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'arthrodèse 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. A 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. Un bilan biologique (notamment albumine, préalbumine et protidémie) permet de dépister ces enfants et de leur 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 typer le type de myopathie du patient. Dans certains cas la biopsie neuromusculaire permet de préciser le pronostic et les suites post-opératoires, par exemple de faire le distinguo entre une paralysie cérébrale dégénérative de type 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 modifiée 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. L'avantage des clichés assis et debout réside dans l'utilisation d'imagerie EOS® basses doses qui permettent la reconstruction 3D du rachis. Un bilan par tomодensitométrie permet de mieux préciser l'anatomie tridimensionnelle en préopératoire. Une imagerie par résonance magnétique est souvent indispensable afin d'éliminer des anomalies médullaires (syringomyélie...) ou une malformation d'Arnold-Chiari.

TRAITEMENT [3, 4]

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'exercice, l'enfant est posturé le plus possible pour ses activités quotidiennes : appareil de verticalisation avec maintien du rachis dans une coque, fauteuil roulant avec un siège coque pour éviter l'effondrement. Il faut lutter contre l'inclinaison latérale mais aussi contre l'effondrement en cyphose vers l'avant, 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 marchants ou grabataires (FIG. 2).



Figure 2

Exemple de siège coque pour maintenir l'assise chez un enfant atteint de paralysie cérébrale. Noter le plot d'abduction entre les cuisses, la tête de soutien, le cale pieds qui complètent le dispositif. L'ensemble est ici monte sur un cadre à roulettes avec une tablette d'activité, permettant à l'enfant des activités tout en bénéficiant de postures.

Une fois la scoliose structurée au tout début sont mis en place des corsets anti-effondrement type TLSO (thoracolumbosacral orthosis). Chez les patients avec un syndrome restrictif respiratoire important mais une évolutivité sévère (amyotrophie spinale) seront préférés les corsets de type Garchois qui maintiennent bien le bassin, donnent de bons contre appuis anti cyphose sans contraintes au niveau de la cage thoracique. Ces corsets sont parfois à changer tous les 3 mois pour suivre au mieux l'évolution de la scoliose et les changements morphologiques du patient.

Souvent il est nécessaire de recourir à un traitement chirurgical. 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 marchants. Il est souvent préférable de ne pas inclure la vertèbre pelvienne chez le patient déambulatoire sauf en cas d'obliquité pelvienne majeure. Lors de la mise en place des implants ilio-sacrés, il faut réaliser dans le même temps une libération des parties molles du côté concave de la déformation, de l'aile iliaque jusqu'à l'articulation sacro-iliaque et sa capsule et en avant jusqu'au ligament iliolombaire. Le matériel utilisé est affaire d'école, qu'il s'agisse

de vis iliosacrées, de plaques sacrées vissées ou d'une tige unitaire en « U » avec pénétration iliaque comme dans la technique de Galveston (FIG. 3). Le reste de l'arthrodèse est le plus souvent réalisé par voie postérieure à l'aide d'implants de type Cotrel-Dubousset. Pour certains auteurs, en cas de raideur importante de la déformation, il faut associer une voie antérieure préalable afin de réaliser une discectomie étagée et favoriser la réduction durant le deuxième temps postérieur.

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 dépens de la colonne postérieure arthrodésée, réalisant ce que l'on appelle le phénomène du « vilebrequin ». S'il est impossible de surseoir à la chirurgie chez l'enfant jeune, l'abord antérieur permet d'éviter ce phénomène de vilebrequin.

Le montage doit remonter très haut pour éviter qu'un phénomène de cyphose jonctionnelle proximale d'effondrement se développe en post-opératoire, 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.

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. 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 au regard de la balance bénéfices-risques. 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. A 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



Figure 3 - Radiographies postopératoires du même patient présenté en figure 1. Il s'agit d'un montage hybride associant vis pédiculaires, crochets lamaires et pédiculo-transversaires et système de fixation ligamentaire. La fixation sacrée est assurée au moyen d'une plaque iliosacrée. L'objectif chez ces enfants très ostéoporotiques est d'obtenir une correction maximale et un équilibre fronto-sagittal optimal en répartissant les contraintes osseuses afin d'éviter une fracture vertébrale per et postopératoire.

a encore plus de 35% de fraction d'éjection cardiaque. L'arthrodèse systématique, couplée à la prise d'inhibiteur de conversion, a permis de soulager le cœur et de permettre au patient de consacrer son 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^{ème} 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 doit être précoce. Parfois l'évolution est si sévère chez ces patients qu'il est nécessaire de procéder à une arthrodèse dite « de croissance » permettant à l'enfant de grandir avant d'atteindre l'âge de l'arthrodèse définitive. Autrefois réalisés à l'aide de montages qu'il fallait distraire au bloc tous les 6 mois, ces patients bénéficient de nos jours de tiges électromagnétiques type MAGEC® qui grandissent à l'aide d'un aimant appliqué sur l'enfant tous les 2 à 3 mois en consultation, limitant ainsi le risque de l'anesthésie chez ces enfants fragiles. 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 (FIG. 4).

COMPLICATIONS [5]

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 bénéfices-risques, et une information

éclairée du patient et de sa famille. On retrouve les risques classiques peropératoires de lésion neurologique et de saignement important. En post-opératoire, on retrouve les infections du site opératoire, beaucoup plus fréquentes que pour les scolioses idiopathiques en raison de la dénutrition des patients, d'une incontinence urinaire et fécale fréquente qui souille 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.



Figure 4 - Garçon porteur d'une amyotrophie spinale de type 2.

A et B - Agé de 5 ans, il présente une importante scoliose thoracique gauche de 110°, nécessitant la pose d'un montage provisoire de distraction. Il a été réopéré et distracté tous les 6 mois pendant 4 ans.

C - Agé de 9 ans et demi, il est encore trop jeune pour bénéficier d'un montage définitif en raison du risque de l'effet « vilebrequin ». Le montage est retiré et remplacé par un nouveau montage par tiges magnétiques MAGEC® qui permettent l'allongement en consultation sans réintervention. La scoliose est bien stabilisée et permet à l'enfant de se développer convenablement malgré la situation initiale très sévère.

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 Sep;2(3):185-194
3. Khouri N, Vialle R, et al. **Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire : stratégies thérapeutiques**. EMC (Elsevier-Masson SAS, Paris) 2006 ; 15-878-A-10, p1-31
4. Garg S. **Management of scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy: A literature review**. J Pediatr Rehabil Med. 2016;9(1):23-9
5. Nectoux E, Giacomelli MC, et al. **Complications of the Luque-Galveston scoliosis correction technique in paediatric cerebral palsy**. Orthop traumatol Surg Res 2010;96, 354-361

