

Les scolioses neurologiques avec bassin oblique de l'enfant et de l'adolescent

L'expérience du service de chirurgie orthopédie pédiatrique du CHU de Caen

Scoliosis with pelvic obliquity in cerebral palsy children and teenagers

J-F Mallet, C Bronfen, B Geffard

Service de chirurgie orthopédie pédiatrique, Hôpital Femme-Enfant-Hématologie (FEH), CHU de Caen.

Mots clés

- ◆ Tétraplégie spastique
- ◆ Scolioses neurologiques

Résumé

L'évolution des enfants tétraplégiques spastiques au fauteuil est bien souvent grevée de la survenue d'un bassin oblique, à l'origine d'un déséquilibre transversal du tronc. Les causes sont : sous-jacentes, par rétraction d'une hanche le plus souvent en adduction, ou de l'autre en abduction, mais aussi sus-jacentes, sans doute les plus importantes, par l'apparition et l'aggravation inéluctable d'une scoliose. Les conséquences sont un véritable tournant dans l'évolution de ces enfants : luxation de hanche dont le caractère douloureux aggrave la spasticité, hyperappui douloureux et intolérable sur l'ischion du côté bas, eschares trochantériennes rendent impossible la position assise et amènent à la grabatisation aggravant le pronostic vital à moyen terme. Grâce aux progrès de l'anesthésie et de la réanimation pédiatriques, il est possible d'améliorer le sort de ces enfants par un traitement chirurgical de la scoliose et donc du bassin oblique par une libération-arthrodèse antérieure de la scoliose, au mieux instrumentée, suivi d'un temps d'arthrodèse vertébrale postérieure avec une ostéosynthèse étendue du rachis dorsal haut jusqu'au sacrum. La prise en charge des anomalies des hanches est affaire de cas particulier. Un traitement orthopédique, même précocement institué, ne saurait éviter la poursuite de l'évolution. L'amélioration de la qualité et de la durée de vie justifie, en accord avec l'entourage dûment informé, la lourdeur d'une telle procédure, chez ces enfants par ailleurs fragiles, ostéoporotiques, et malgré la fréquence des complications, en particulier septiques.

Keywords

- ◆ Pelvic obliquity
- ◆ neuromuscular scoliosis
- ◆ Cerebral palsy scoliosis
- ◆ Cerebral palsy patients
- ◆ spine surgery

Abstract

In cerebral palsy (CP) patients, scoliosis with pelvic obliquity is a frequent complication, leading to loss of sitting possibilities, and therefore, complications such as pressure sores, respiratory insufficiency and so on. In such severe deformations, surgical treatment is warranted despite the great risks of complications, such as sepsis, loosening of implants in osteoporotic bones. For such rigid curves, we advocate a two stages procedure with at first anterior release, and two weeks later posterior arthrodesis with metallic device extended from T2 to the sacrum with a sacral plate as an anchorage. The stiffness of the hips must be considered first, and treated for themselves, either before spine surgery if they do not allow a comfortable installation during spine surgery, or after that surgery, as the correction of the deformation of the spine can maximize preexisting loss of mobility of the hips.

Chez un enfant ayant une maladie neurologique, l'apparition d'un bassin oblique est un véritable tournant évolutif. Les causes n'en sont pas univoques, mais les conséquences à terme sont la perte de la position assise et la grabatisation. Le pronostic est donc sévère, ce d'autant qu'il s'agit d'enfants « au fauteuil », sans possibilité de verticalisation et souvent fragiles. Parmi les étiologies, nous ne retiendrons que les infirmités motrices cérébrales ou d'origine cérébrale, compte tenu de leur fréquence (60 à 75 % des tétraplégiques spastiques).

À la lumière de notre expérience, nous voudrions rapporter notre stratégie de prise en charge, agressive et chirurgicale malgré ses risques, sans bien entendu prétendre à une vérité définitive.

Bassin oblique

Examen clinique

Le bassin oblique est un déplacement tridimensionnel de ce que J Dubouset a appelé « la vertèbre pelvienne ». L'importance du déplacement du bassin dans les trois directions varie en fonction de la sévérité de l'atteinte neurologique et du siège de sa cause au-dessus ou au-dessous de lui. Mais surtout, cette obliquité du bassin est fixe, non totalement réductible, ce qui doit la faire distinguer d'une simple « obliquité pelvienne », réductible.

Correspondance :

Pr Jean-François Mallet, Service de chirurgie orthopédie pédiatrique, Hôpital Femme-Enfant-Hématologie (FEH), CHU de Caen, Avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen cedex 9
E-mail : mallet-jf@chu-caen.fr

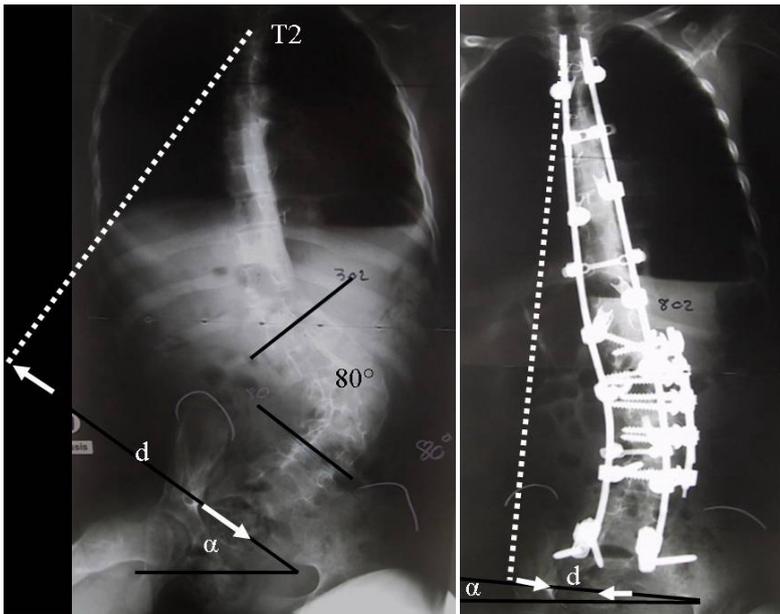


Figure 1

a) Les radiographies permettent de mesurer la scoliose par la méthode de Cobb, mais aussi l'obliquité pelvienne sur l'horizontale et le déséquilibre transversal (d = distance entre le milieu de la ligne bi-sacro-iliaque et la projection de T2 sur cette ligne).

b) Le but du traitement est de corriger le déséquilibre transversal pour améliorer la position assise, ce qui impose une instrumentation vertébrale prenant le bassin.

Plan frontal

Dans le plan frontal, les causes sont sus- ou sous-pelviennes. L'origine basse du bassin oblique est la rétraction des hanches en adduction plus souvent qu'en abduction, mais cette dernière composante ne doit pas être sous-estimée en présence d'une rétraction d'une seule hanche en adduction.

Les causes hautes, sus-pelviennes, sont une scoliose dont la composante lombaire ou dorsolombaire poursuit sa composante frontale dans le bassin :

- soit dans la prolongation de la courbure elle-même ;
- soit par le biais d'une courbure de compensation. L'angle ilio-lombaire est alors fermé du côté de la convexité de la scoliose.

Ces causes basses, que ce soit la rétraction unilatérale des adducteurs de hanche ou un véritable « coup de vent » des hanches ne sont pas, à elles seules, à l'origine de la scoliose lombaire ou dorso-lombaire. Cette scoliose apparaît et évolue pour son propre compte, indépendamment de l'état clinique des hanches, même si, bien entendu, une aggravation locale de l'attitude des hanches aggrave la composante réductible de la courbure.

Par contre, il existe un retentissement des causes hautes sur les structures sous-jacentes, en particulier les hanches. En effet, lorsque le bassin oblique est constitué, l'évolution se fait vers l'excentration, voire la luxation, de la hanche du côté haut, en adduction relative, alors que la hanche du côté bas, en adduction, reste protégée et stable. Chez un enfant spastique et non-marchant, la hanche luxée devient douloureuse, ce qui aggrave la spasticité en un véritable cercle vicieux. À terme, l'appui du bassin en position assise se fait sur un seul ischion. L'aggravation inéluctable du déséquilibre permanent du tronc au-dessus du bassin aggrave l'hyperappui ischiatique. La position assise devient douloureuse puis impossible (1). La grabatisation s'installe avec ses conséquences sur l'ensemble des fonctions vitales (1).

L'évolution d'un bassin oblique constitué ne peut donc se faire que vers l'aggravation, soit du fait d'un important potentiel résiduel de croissance (ces enfants ayant en général un retard pubertaire), soit du fait du déficit neurologique lui-même. Il n'y a donc pas grand chose à attendre d'un traitement orthopédique. Pour nous il n'a d'indication que pour retarder une indication chirurgicale indispensable.

Plan sagittal

Dans le plan sagittal, une hyperlordose lombaire ou même lombo-sacrée est fréquente. La conséquence est un hyperap-

appui sur les grands trochanters avec un risque de complications cutanées, d'escarres rendant la position assise précaire. Là encore, des causes sous-jacentes, sous pelviennes, peuvent être associées. La rétraction des ischio-jambiers, outre sa composante luxante des hanches, est une gêne à l'installation au fauteuil, les pieds restant en arrière des cale-pieds. Sa correction impose que le matériel chirurgical permettant une prise du sacrum soit situé dans un plan postérieur, c'est pourquoi nous utilisons une prise sacrée par une plaque personnelle plutôt qu'un appui par une vis ilio-sacrée qui nous paraît de topographie trop latérale.

Enfin, le flessum fixé des hanches peut poser un problème pratique d'installation sur la table d'opération lors du temps postérieur.

Plan horizontal

Dans le plan horizontal, la rotation du bassin est en général plutôt la conséquence de la rétraction d'une hanche en abduction (du côté où l'aile iliaque est postérieure) ou de la hanche controlatérale en abduction (du côté où l'aile iliaque est antéposée).

Au total

On ne peut donc que souligner encore l'intérêt de l'examen clinique soigneux des hanches dans le cadre du bilan d'un bassin oblique, afin de faire la part dans l'ensemble de cette déformation, de ce qui revient à la scoliose ou à la spasticité et aux rétractions musculo-tendineuses « autour des hanches ». L'examen se fait en particulier en décubitus ventral, en bout de table, genoux dans le vide. La réductibilité éventuelle des courbures rachidiennes frontale et sagittale confirme alors le siège sous-pelvien des rétractions. En l'absence de réductibilité de la déformation rachidienne lombaire, la cause du déséquilibre du bassin est située au-dessus.

Bilan radiologique

Le bilan radiologique comporte des clichés du rachis de face et de profil assis, mais aussi couché et en position de réductibilité maximum, tenant compte de la rétraction éventuelle des hanches. Une radiographie du bassin de face couché s'assure de la position des hanches, de leur excentration éventuelle.

Le siège des courbures est variable. Bien souvent, il s'agit d'une grande courbure, intéressant la totalité du rachis dorsal et lombaire avec une importante composante d'effondrement. Il peut aussi s'agir d'une courbure purement lombaire ou dorsolombaire, voire d'une scoliose à double courbure, dorsale et lombaire.

Outre les mesures de la ou des courbures scoliotiques, l'obliquité du bassin s'apprécie par l'angle que fait la ligne bi-sacro-iliaque avec l'horizontale. L'importance du déséquilibre transversal se définit par la distance entre la ligne médiane et l'intersection de la perpendiculaire à la ligne bi-sacro-iliaque abaissée de C7. C'est en fait la distance qu'il faut faire parcourir à la tête pour la replacer au-dessus du bassin horizontalisé (fig. 1).

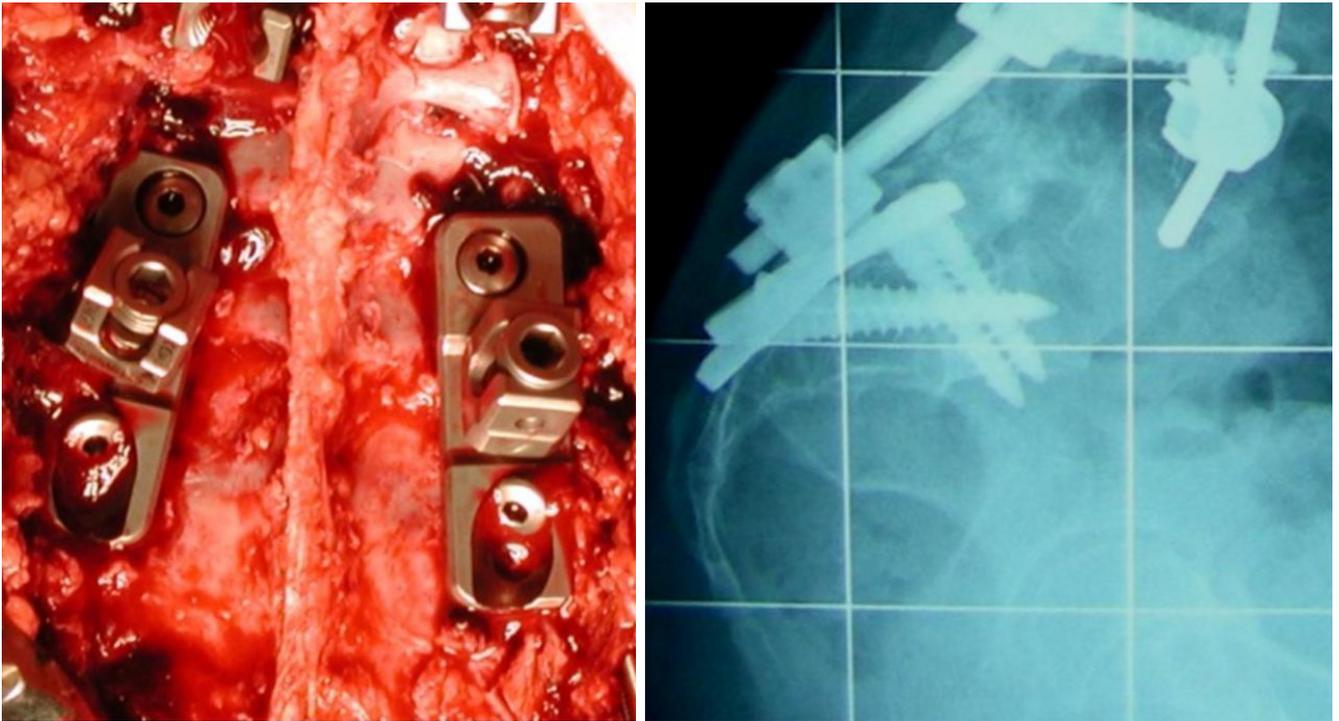


Figure 2

a) La prise sacrée servant de base à la rééquilibration du rachis est réalisée par une plaque sacrée, que nous avons fait réaliser et dont la connexion avec la tige est facilitée par une vis polyaxiale.
b) Aspect radiologique de profil.

Bilan pré-opératoire

Chez ces enfants fragiles, le bilan pré-opératoire doit être particulièrement rigoureux. Une coopération parfaite entre chirurgien et anesthésiste est impérativement nécessaire pour prendre en charge de tels enfants. Et ce n'est qu'après avis des anesthésistes que peut être confirmée l'indication opératoire, après avoir bien entendu indiqué aux parents et à l'entourage les risques inhérents à cette indication mais aussi les risques inévitables de l'évolution spontanée.

Ce bilan doit en particulier étudier l'état nutritionnel par un bilan biologique adapté. Une préparation est souvent nécessaire, avec une période pré-opératoire de nutrition par gastrostomie, avec ou sans intervention anti-reflux, chez des enfants victimes bien souvent de fausses routes alimentaires qui ne sont ainsi plus une contre-indication formelle et définitive de ce type de chirurgie (2).

Bien d'autres éléments doivent être pris en compte au cours de ce bilan pré-opératoire :

- les anomalies de l'hémostase secondaires au traitement anti-comitial, pouvant aggraver encore un saignement per-opératoire déjà majoré du seul fait de l'étiologie neurologique et de la perte de la verticalisation. Les techniques d'économies de sang doivent être envisagées dès cette période pré-opératoire ;
- les risques de complications respiratoires postopératoires doivent être eux aussi envisagés à ce stade. Seuls les gaz du sang sont utilisables, plutôt que des épreuves fonctionnelles irréalisables dans ce contexte. Le risque d'intubation prolongée, voire de trachéotomie, doit être évoqué avec l'entourage (3, 4) ;
- les courbures les plus graves peuvent imposer une période préopératoire de quelques semaines de traction par halo-fauteuil, non pas tant pour améliorer les possibilités de réduction des courbures ni tenter de prévenir d'éventuelles complications neurologiques per-opératoires que pour améliorer les capacités fonctionnelles respiratoires (5).

Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical du bassin oblique d'étiologie neurologique est pour nous une arthrodèse antérieure, suivie deux semaines plus tard par une arthrodèse postérieure étendue de T2 jusqu'au sacrum.

Le temps antérieur comporte au moins une libération antérieure de la courbure principale, lombaire ou dorsolombaire, le plus souvent par thoraco-phréno-lombotomie, dont la côte prélevée et morcelée sert à l'arthrodèse elle-même. L'ablation soigneuse des disques intervertébraux permet une amélioration de la réductibilité de la courbure appréciée sur les clichés en inclinaison latérale. L'utilisation de matériel d'ostéosynthèse, lorsqu'elle n'est pas rendue impossible du fait de la fragilité osseuse ou de la raideur de la courbure, améliore encore la correction de la scoliose, et donc la rééquilibration globale du rachis, ainsi que le comportement mécanique de l'arthrodèse afin de prévenir autant que faire se peut le risque de pseudarthrose. Le caractère spongieux de l'os des corps vertébraux est de meilleure qualité pour la prise de l'arthrodèse que l'os cortical des gouttières postérieures.

Chez ces patients ayant en général un retard pubertaire plus ou moins sévère, l'intérêt de ce temps antérieur est encore la prévention de l'effet vilebrequin qui pourrait survenir après une arthrodèse postérieure isolée (6).

Même si des publications récentes font état de bons résultats d'arthrodèses postérieures isolées, en particulier avec l'usage des *unit rods* (7), un tel temps antérieur « premier » est pour nous pratiquement systématique dans le traitement chirurgical des scolioses avec bassin oblique neurologique.

Le temps postérieur, réalisé à distance du temps antérieur, consiste en une arthrodèse instrumentée du sacrum jusqu'à T2. La prise sacrée est réalisée par une plaque personnelle fixée au sacrum par une vis dans le pédicule de S1 et une vis ascendante de S2 ou S3 vers l'aillon sacré. Cette plaque est munie d'une vis polyaxiale recevant la tige (fig. 2), ce qui facilite grandement la mise en place du montage. Le montage est effectué de bas en haut, progressivement, en prenant

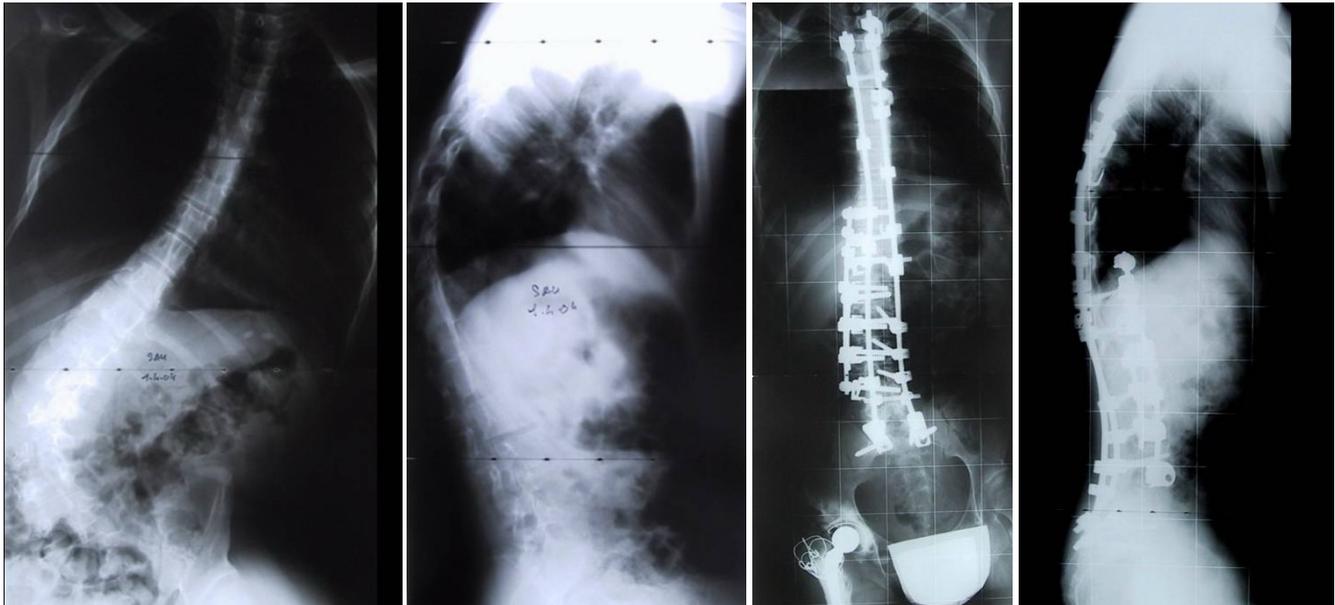


Figure 3

- a) Ce jeune garçon de 14 ans a une IMOC. La déformation considérable du tronc dans les trois plans de l'espace ne permet plus le maintien de la position assise.
- b) Dans le plan sagittal, les conséquences de l'hypercyphose dorsale s'ajoutent à celles de l'effondrement du tronc.
- c) Une arthrodesis antérieure et postérieure instrumentée et étendue jusqu'au sacrum permet une rééquilibration suffisante pour rétablir une position assise satisfaisante. La hanche droite luxée et douloureuse a été prothésée.
- d) La correction du plan sagittal améliore encore les capacités respiratoires.

pour base le sacrum instrumenté et en ramenant progressivement les vertèbres, par l'intermédiaire de vis pédiculaires plutôt que de crochets, vers les tiges préalablement cintrées dans le plan sagittal désiré. Nous préférons ce point d'appui sacré aux vis ilio-sacrées pour leur point d'appui postérieur plus à même de corriger le plan sagittal.

Pour l'arthrodèse, nous utilisons en général, outre les produits de décortication, une greffe tibiale, surtout pour la charnière lombo-sacrée.

Les temps opératoires sont séparés de quelques jours, afin de minimiser les risques de complications postopératoires. Ce délai est encore l'objet de discussions, y compris dans la littérature (8).

Les causes basses de bassin oblique doivent être prises en compte dans la réalisation de ce programme opératoire. Notre attitude est de corriger d'abord ces causes basses avant la correction du bassin oblique lui-même. Outre les difficultés d'installation sur la table d'opération, en particulier en décubitus ventral pour le temps postérieur, le ballant mécanique imposé par la raideur du segment sous-pelvien sur la charnière lombo-sacrée nous semble un risque pour sa consolidation future et la pérennité de l'arthrodèse.

Le but du traitement étant la conservation de la position assise, celle-ci ne peut se faire que si les hanches sont ou sont devenues indolores. Par ailleurs, seule la correction du bassin oblique peut permettre d'éviter la récurrence de l'excentration des hanches. Le traitement chirurgical du déséquilibre du tronc par arthrodesis antérieure et postérieure doit donc faire partie du traitement de l'excentration des hanches. Le délai entre ces deux séquences doit être aussi court que possible (fig. 3).

Complications

Chez ces malades fragiles, les complications postopératoires sont fréquentes (3, 4), de 25 à 75 % selon les séries. Leurs risques doivent être pris en compte dans l'indication thérapeutique et envisagés avec la famille et l'entourage. Ces risques doivent être mis en balance avec l'évolution spontanée dont nous avons vu toute la gravité. Il faut cependant être

conscient de la gravité pronostique de la survenue de ces complications chez ces enfants fragiles et refusant littéralement de prolonger la lutte faite des forces suffisantes pour ce faire.

Le risque de complications septiques est important (10 % des cas environ). Non pas tant le sepsis précoce, dont la survenue impose une reprise avec lavage et drainage, matériel laissé en place, que le risque de suppuration tardive, toujours présent sur ce terrain, en rapport aussi avec les troubles nutritionnels et la maigreur de ces enfants, et qui peut imposer à terme l'ablation du matériel d'ostéosynthèse saillant sous la peau. Nous en rapprochons les infections urinaires, présentes chez 5 % environ de ces patients.

Les complications respiratoires sont fréquentes, allant de 4 à 24 % dans la littérature. Outre l'atélectasie pulmonaire, facilitée par la survenue de fausses routes alimentaires, ce peut être une infection pulmonaire, un retard à la récupération d'une ventilation satisfaisante imposant la prolongation de l'intubation.

Quoi qu'il en soit la prolongation de la durée de vie de ces enfants justifie une telle prise de risque, puisque la survie récemment publiée est de l'ordre de 11 ans (9), et dans des conditions de confort de l'enfant et de son entourage sans rapport avec la gravité des complications de décubitus liées à la perte de la position assise et à la grabatisation. La récupération de l'équilibre du tronc s'accompagne d'une diminution de l'énergie nécessaire au maintien de la position assise, d'une amélioration des fonctions respiratoires du fait de la correction du collapsus thoracique, d'une diminution globale des symptomatologies douloureuses (10-13).

Conclusions

La survenue d'un bassin oblique chez un enfant IMC ou IMOC ayant perdu toute possibilité de verticalisation est donc un tournant pour le pronostic vital à moyen terme. Malgré ses risques, un traitement chirurgical est seul à même de permettre de conserver une position assise et d'éviter les complications vitales de la perte de la position assise et de la grabatisation. Le bénéfice fonctionnel espéré, tant pour l'enfant que

pour son entourage, nous autorise une telle prise de risque de complications per et postopératoires.

L'âge doit cependant être considéré, avec les complications d'une arthrodèse trop précoce que sont la petite taille et surtout un petit thorax avec ses conséquences respiratoires. L'effet viltbrequin est prévenu par le temps antérieur premier. Malgré le caractère inéluctable de cette chirurgie de correction, nous préférons cependant, chez un enfant jeune, mettre en route un traitement orthopédique d'attente, par corset bivalve qui ne doit pas être trop prolongé, au-delà en particulier de la preuve de son inefficacité.

Les causes basses de l'obliquité du bassin sont traitées avant les causes hautes, par ténotomies, résections osseuses ou prothésisation, en particulier pour permettre l'installation ultérieure sur la table d'opération.

Les causes hautes sont pour nous une indication formelle à une libération arthrodèse antérieure, instrumentée ou non, suivie dans un deuxième temps par une arthrodèse vertébrale postérieure instrumentée du sacrum jusqu'à T2.

Les complications sont d'une particulière gravité chez ces enfants dénutris et fragiles, mais le rapport bénéfice-risque reste pour nous en faveur de ces indications.

Références

1. Kalen V, Conklin MM, Sherman FC. Untreated scoliosis in severe cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1992 ; 12 : 337-40
2. Sarwahi V, Sarwark JF, Schafer MF, Backer C, Lee M, et al. Standards in anterior spine surgery in pediatric patients with neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 756-60.
3. Mohamad F, Parent S, Pawelek J, Marks M, Bastrom T, et al. Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2007 ; 27 : 392-7.
4. Murphy NA, Firth S, Jorgensen T, Young PC. Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference? *J Pediatr Orthop* 2006 ; 26 : 216-20.
5. Takeshita K, Lenke LG, Bridwell KH, Kim YJ, Sides B, Hensley M. Analysis of patients with nonambulatory neuromuscular scoliosis surgically treated to the pelvis with intraoperative halo-femoral traction. *Spine (Phila Pa 1976)* 2006 ; 31 : 2381-5.
6. Smucker JD, Miller F. Crankshaft effect after posterior spinal fusion and unit rod instrumentation in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2001 ; 21 : 108-12.
7. Dias RC, Miller F, Dabney K, Lipton G, Temple T. Surgical correction of spinal deformity using a unit rod in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 1996 ; 16 : 734-40.
8. Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of one-stage versus two-stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2003 ; 28 : 1300-5.
9. Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F, Glutting J. Life expectancy in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis who underwent spinal fusion. *Dev Med Child Neurol* 2003 ; 45 : 677-82.
10. Jones KB, Sponseller PD, Shindle MK, McCarthy ML. Longitudinal parental perceptions of spinal fusion for neuromuscular spine deformity in patients with totally involved cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2003 ; 23 : 143-9.
11. Larsson EL, Aaro SI, Normelli HC, Oberg BE. Long-term follow-up of functioning after spinal surgery in patients with neuromuscular scoliosis. *Spine (Phila Pa 1976)* 2005 ; 30 : 2145-52.
12. Mercado E, Alman B, Wright JG. Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis? *Spine (Phila Pa 1976)* 2007 ; 32(19 Suppl) : S120-5.
13. Tsirikos AI, Chang WN, Dabney KW, Miller F. Comparison of parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2004 ; 24 : 54-8.