

CONGRÈS

Handicaps et Mouvements

des Sociétés



SOCIÉTÉ FRANÇAISE
D'ORTHOPÉDIE
PÉDIATRIQUE

Représentée par :
Pr. Bruno DOHIN



SOCIÉTÉ FRANCOPHONE
D'ÉTUDES ET DE RECHERCHE
SUR LES HANDICAPS DE L'ENFANCE

Représentée par :
Pr. Carole Vuillerot



SOCIÉTÉ FRANCOPHONE
D'ANALYSE DU MOUVEMENT
CHEZ L'ADULTE ET L'ENFANT

Représentée par :
Pr. Elke VIEHWEGER

12-14 AVRIL 2023

PALAIS DES CONGRÈS SAINT-ÉTIENNE

Coordination du congrès :
Pr. Bruno DOHIN

Crédits Photos : AdobeStock®



Organisation générale : MCO Congrès

Villa Gaby - 285 Corniche JF. Kennedy - 13007 Marseille - T. : (+33)4 95 09 38 00

Inscription & Programme : Audrey Soulier - audrey.soulier@mcocongres.com

Logistique & Commercialisation : Siham Guandourro - siham.guandourro@mcocongres.com

www.mcocongres.com

HANDICAPS ET MOUVEMENTS

HANDICAPS ET MOUVEMENTS

sous la direction de :
Bruno Dohin





BUREAU DE LA SO.F.O.P.

Président : Pierre JOURNEAU

1er Vice-Président : Pierre MARY

2ème Vice-Président : Philippe GICQUEL

Ancien Président : Bruno DOHIN

Secrétaire Général : Yan Lefevre

Trésorier : Franck Launay

Membres :

Audrey ANGELLIAUME

Manon BACHY-RAZZOUK

Bernard FRAISSE

Ismat GHANEM

Philippe GICQUEL

Stéphanie PANNIER

Sébastien PESENTI

Commission Internet :

Franck ACCADBLED

Damien FRON

Franck LAUNAY

Sebastien PESENTI

Bruno DOHIN

Yan LEFEVRE

Liste des auteurs

AL Khoury Salem H.

Chirurgie pédiatrique, CHU de Saint Etienne,
Saint Etienne, France

Anriot M.

Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Besançon,
Besançon, France

Badina A.

Hopital Necker Enfants Malades, Paris, France

Bard-Pondarré R.

Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des
Massues – Croix Rouge française, Lyon, France

Bayle B.

Service de MPR Pédiatrique, CHU Hôpital Bellevue,
Saint Etienne, France

Berland N.

CHU Nord, Saint Etienne, France

Bessaguet H.

Service de MPR Adulte, CHU Hôpital Bellevue,
Saint Etienne, France

Bevalot J.

Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Besançon,
Besançon, France

Brunner R.

Suisse

Buffard M.

Institut Chirurgical de la Main et du Membre supérieur,
Lyon, France
Centre des Massues, Lyon, France

Chaléat-Valayer E.

Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des
Massues – Croix Rouge française, Lyon, France

De Billy B.

Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Besançon,
Besançon, France

De Chelle G.

MPR Centre Rossetti Nice, France

Desailly E.

Unité d'analyse du mouvement
Fondation Ellen Poidatz, Saint Fargeau-Ponthierry,
France

Dohin B.

CHU Nord, Saint Etienne, France

Erhard L.

Institut Chirurgical de la Main et du Membre supérieur,
Lyon, France
Centre des Massues, Lyon, France

Fitoussi F.

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de
l'enfant. Centre de Référence des Malformations des
Membres, Paris, France

Gautheron V.

Service de MPR Pédiatrique, CHU Hôpital Bellevue,
Saint Etienne, France

Guinet A-L.

Université d'Evry, Evry, France

Jonkers I.

Disease Laboratory at KU Leuven, Belgique

Khouri N.

Service de chirurgie orthopédique pédiatrique,
Hôpital universitaire Necker-Enfants Malades, Paris,
France
Unité d'analyse du mouvement
Fondation Ellen Poidatz, Saint Fargeau-Ponthierry,
France

Kraler B.

Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement,
Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital
Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle,
Suisse

Lallemant-Dudek P.

Service de Médecine Physique et Réadaptation
Pédiatrique, Paris, France

Leclercq C.

Présidente de l'Institut de la Main, Paris, France

Liste des auteurs

Lucet A.

MPR Bois Larris Paris, France

Nallet J.

Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Besançon, Besançon, France

Odorizzi M.

Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement, Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle, Suisse

Ojardias E.

Service de MPR Adulte, CHU Hôpital Bellevue, Saint Etienne, France

Patte K.

Institut Saint Pierre, Palavas, France

Pechin C.

Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Besançon, Besançon, France

Presedo A.

Service d'Orthopédie Pédiatrique, Hôpital Universitaire Robert Debré, Paris, France

Rebai F.

CHU Nord, Saint Etienne, France

Rubinsztajn R.

Hopital Necker Enfants Malades, Paris, France

Speth B.

Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement, Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle, Suisse

Vialle R.

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, Hôpital Armand Trousseau, Paris, France

Viehweger E.

Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement, Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle, Suisse. Department of Biomedical Engineering (DBE), Faculté de Médecine, Université de Bâle, Bâle, Suisse

Widmer-Klausler M.

Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement, Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle, Suisse

Department of Biomedical Engineering (DBE), Faculté de Médecine, Université de Bâle, Bâle, Suisse

Zagorda-Palandre B.

CHU Nord, Saint Etienne, France

Table des matières

Enfant, handicap et participation	9
VINCENT GAUTHERON, HUGO BESSAGUET, BÉATRICE BAYLE, BÉRÉNICE ZAGORDA, ETIENNE OJARDIAS	
Protocole d'administration de la toxine botulinique : expérience du service de chirurgie pédiatrique	18
HASSAN AL KHOURY SALEM	
Chirurgie Multisites, Protocole de mobilisation en post opératoire immédiat	21
BRUNO DOHIN	
Place de la chirurgie de la hanche chez l'enfant polyhandicapé	23
B DE BILLY, C PECHIN, J NALLET, M ANRIOT, J BEVALOT	
Soins de Prévention pré et post opératoire chez l'enfant polyhandicapé	27
FATIHA REBAI, PR BRUNO DOHIN	
PC Marchant : Pourquoi une Chirurgie Multisites ?	30
ANA PRESEDO	
Rééducation après chirurgie multi-étagée des membres inférieurs pour les enfants et jeunes adultes atteints de paralysie cérébrale	38
ANNE-LAURE GUINET, NÉJIB KHOURI, AND ERIC DESAILLY	
Morbidités associées à la Paralysie Cérébrale infantile et aux maladie neuro-musculaire. Quelle vigilance pour les équipes en pré et post-opératoires	41
ALINA BADINA, ROBERT RUBINSZTAJN	
Comprendre et faire comprendre l'importance de l'appareillage dans le traitement de la paralysie cérébrale	43
B. BAYLE	
Spasticity, muscle, and surgery	48
REINALD BRUNNER	
La prise en charge chirurgicale du membre supérieur de l'enfant dans la paralysie cérébrale et les maladies neuromusculaires	49
CAROLINE LECLERCQ	
Biosketch	50
ILSE JONKERS	
Restaurer la main : objectifs et techniques d'évaluation	51
EMMANUELLE CHALÉAT-VALAYER, RACHEL BARD-PONDARRÉ	
Expérience lyonnaise de la neuro orthopédie du membre supérieur	57
LIONEL ERHARD, MARIUS BUFFARD	
Neurectomies sélectives du membre supérieur : indications, avantages et inconvénients, technique chirurgicale	60
CAROLINE LECLERCQ	
Neurotomies et Chirurgie Multisites des Membres inférieurs chez l'enfant Paralysé Cérébral	63
BRUNO DOHIN, BÉRÉNICE ZAGORDA-PALANDRE	
Transferts tendineux au membre inférieur dans la paralysie cérébrale	65
NÉJIB KHOURI, ERIC DESAILLY	
Controverse : quelles indications pour les transferts et ténodèses aux membres inférieurs ?	70
B. DE COURTIVRON, S. BONNEAU, T. ODENT, G. FINIDORI	
Quelles échelles d'évaluation sont utiles en pratique clinique chirurgicale ?	72
ELKE VIEHWEGER, BENJAMIN KRALER, MARCO ODORIZZI, BERNHARD SPETH, MICHÈLE WIDMER-KLÄUSLER	
AQM en province...	81
ELKE VIEHWEGER, BENJAMIN KRALER, MARCO ODORIZZI, BERNHARD SPETH, MICHÈLE WIDMER-KLÄUSLER	
Stratégie pluridisciplinaire thérapeutique chez l'enfant PC	83
K. PATTE, N. KHOURI	
Rééducation post opératoire : quels outils modernes à disposition ? pour ou contre	93
A. LUCET, G. DE CHELLE	
Quels objectifs de préservation fonctionnelle dans les maladies neuromusculaires ?	97
RAPHAËL VIALLE	

Edito

Chers collègues, chers amis,

« Handicap et Mouvement », quelle plus belle bannière pour réunir les acteurs professionnels impliqués dans le soin du handicap moteur chez l'enfant. Tous mobilisés autour de ces patients vulnérables et tous animés d'un dessein commun, améliorer le sort de ces enfants.

Pour la première fois, 3 des sociétés savantes françaises les plus impliquées dans le Handicap chez l'enfant : SOFOP, SFERHE et SOFAMEA ont donc échangé et enseigné pendant 3 jours. Des plus jeunes aux plus expérimentés, nous espérons que tous sont repartis enrichis par ces journées de partage.

La pluridisciplinarité est devenue incontournable et le traitement de ces pathologies complexes ne doit pas se limiter aux microcosmes des corporations. De la diversité naît le progrès, c'est la motivation qui nous a conduit à proposer de réunir en un même espace-temps nos 3 sociétés. Au quotidien, gravitent autour de ces enfants, de multiples professionnels qui n'ont que trop peu de temps pour échanger entre eux, transmettre les connaissances ou les innovations. Ce temps y a été dédié au profit de ces jeunes patients.

Ce recueil est inévitablement incomplet au regard de ce qui aura pu être partagé entre les participants. Il restera néanmoins pédagogique pour les équipes chirurgicales mais aussi pour les autres acteurs. Nous espérons qu'il reste, un temps, un aiguillon pour aller chercher plus loin dans la littérature les évolutions et susciter de nouvelles idées.

Merci à tous les auteurs qui ont bien voulu partager, simplement, leur savoir ou leur expérience afin qu'ils profitent aux « partenaires » dans le soin quotidien et aux plus jeunes.

Pr Bruno DOHIN,
Coordination du congrès,
Président du Collège Hospitalo-Universitaire de Chirurgie Pédiatrique

Enfant, handicap et participation

VINCENT GAUTHERON*, HUGO BESSAGUET**, BÉATRICE BAYLE*,
BÉRÉNICE ZAGORDA*, ETIENNE OJARDIAS**

*service de MPR Pédiatrique, CHU Hôpital Bellevue, 42 055 Saint Etienne Cedex 2

**service de MPR Adulte, CHU Hôpital Bellevue, 42055 Saint Etienne Cedex 2

1. Introduction :

Le dictionnaire Robert propose deux définitions du mot handicap. La première correspond à une « course de chevaux, ou épreuve sportive où l'on impose aux meilleurs concurrents certains désavantages au départ afin d'équilibrer les chances de succès » et la seconde fait référence à la « limitation d'activité ou restriction de la participation à la vie en société subie par une personne en raison d'une altération d'une fonction ou d'un trouble de santé invalidant (ex. personne en situation de handicap) (1).

Parler du handicap, c'est prendre en considération les personnes confrontées durablement aux difficultés de l'existence, dans leur santé corporelle, dans leur quotidien et au regard de leurs pairs. D'une certaine manière, les personnes handicapées sont entravées dans leur liberté d'agir, ce qui les empêche de jouer le rôle social correspondant à leurs compétences et leurs aspirations. Pour les enfants, la question des aidants devient celle des approches pertinentes à leur rendre la vie facile dès le plus jeune âge afin de les préparer à une vie adulte autonome, pleinement participative. Soit un défi !

Le congrès SFERHE/SOFOP/SOFAMEA de Saint Etienne consacré cette année 2023 au thème « Handicaps et mouvements » réunit les professionnels de santé médecins, chirurgiens, soignants de rééducation et de réadaptation concernés par les problématiques de soins aux enfants et aux adolescents handicapés. Des patients partenaires, et aussi des parents seront présents. Rappeler quelques concepts fondateurs replacés dans leur contexte, et quelques définitions sera utile à la compréhension de tous, pour en comprendre les enjeux... Dire que les acteurs du projet de soins travaillent en équipe au service d'un projet unique est un lieu commun, mais insister sur leur motivation commune à définir des objectifs fonctionnels réalistes et réunir les moyens pour les atteindre est essentiel, quelle que soit l'étape du parcours du patient. C'est la pluridisciplinarité de l'équipe qui préside à l'entreprise collective, pour un avenir et une qualité de vie optimisés.

En définitive, une façon d'aborder la question du handicap de l'enfant revient à découvrir l'organisation du parcours de soins en MPR pédiatrique, en théorie et en pratique. Le propos de cette conférence suivra la chronologie de l'accompagnement clinique de tout enfant concerné. Après quelques généralités sur les spécificités liées à l'enfant, nous définirons les affections chroniques et les situations de handicap

et en donnerons quelques éléments chiffrés. Le repérage des premiers signes précédera le diagnostic et l'annonce, ce moment clé déterminant pour l'avenir de l'enfant et sa famille. L'évaluation fonctionnelle, le programme thérapeutique et la reconnaissance du handicap donneront du sens au projet de vie, passeport de la participation sociale du jeune en situation de handicap idéalement accueilli par ses pairs et en symbiose avec l'environnement adapté de la société inclusive du 3ème millénaire.

2. Les spécificités de l'accompagnement de l'enfant :

« L'enfant n'est pas un adulte en miniature » nous rappellent les pédiatres, comme pour marquer la limite de leur spécialité avec leurs confrères des disciplines d'organes chez l'adulte (2). Il ne s'agit pas de cela en fait, mais bien d'une spécificité de l'enfant, cet être mobile dynamique et en croissance qui traverse les 20 premières années de sa vie en dépensant une énergie incroyable à grandir et développer ses multiples facultés organiques et sensorielles pour les mettre au service de tous les canaux d'apprentissage : sensori-motricité, communication, psychisme et comportement, discernement, adaptation à l'environnement...

Dès le plus jeune âge et au-delà, la survenue d'un trouble du neuro-développement pourra compromettre cette cinétique idéale, au risque de déterminer des lésions et des insuffisances fonctionnelles à l'origine de limitations d'activité et de participation, cascade séquentielle qui définit les situations de handicap et nous permet de dire que « l'enfant handicapé deviendra un adulte handicapé ».

Si la croissance et les facultés d'apprentissages sont des spécificités de l'enfance, la dépendance en est une autre, qui caractérise les premières années de vie, au contact de l'adulte, comme parent qui donne la vie, nourrit, protège, éduque, entoure de l'affection propre à assurer son bien-être et sa sérénité... Le parent est le modèle de référence qui servira, comme guide à suivre et exemple à imiter, lui-même façonné et conditionné par un environnement variable et mouvant au gré des circonstances. Le jeune âge et le manque d'expérience conditionnent la dépendance à l'adulte pour les actes fondamentaux de la vie quotidienne, comme l'alimentation, la toilette, les déplacements.

3. Handicaps de l'enfant : de quoi parle-t-on ?

Il existe une très grande variabilité du handicap chez l'enfant.

Inné ou acquis, le trouble de la santé originel détermine des effets sur les organes et leur fonctionnement, qui ont un retentissement sur la croissance et l'organisation globale du développement de l'enfant. Ainsi les maladies génétiques, chromosomique comme la trisomie 21 toujours associée à une déficience intellectuelle, ou génique comme l'ostéogénèse imparfaite marquée systématiquement d'un trouble de la croissance staturale etc... Une infection prénatale du premier trimestre a un fort risque d'entraîner un handicap congénital (i.e. surdité après embryofetopathie à cytomégalovirus). Tandis qu'un traumatisme crânien par chute du nourrisson conduira à des séquelles cérébrales avec troubles du développement neurocognitif.

Le siège et l'évolutivité de la ou des lésions vont déterminer le type du handicap : mental, intellectuel, cognitif, psychique, moteur, sensoriel, viscéral, esthétique, parfois combiné dans des formules variées. Le handicap ne se voit pas nécessairement : les moins visibles ne sont pas forcément les moins gênants dans la vie réelle.

La variable temporelle doit aussi être considérée : délai d'apparition, variabilité de l'expression en fonction du temps : précoce (amyotrophie spinale infantile) ou différé (leucodystrophie), caractère discontinu (myasthénie) ou permanent (paralysie du plexus brachial), voire intermittent (rhumatisme inflammatoire).

L'évolutivité est un paramètre essentiel à considérer, il conditionne la date de début et les chances de succès d'un traitement adapté (amyotrophie spinale, paralysie cérébrale). Il existe handicaps stables, d'autres évolutifs, parfois fluctuants.

Le nombre des déficiences peut varier : unique avec l'agénésie isolée du membre supérieur, ou multiple chez l'enfant avec spina bifida (paralysie des membres inférieurs et incontinence sphinctérienne et scoliose...), jusqu'au polyhandicap qui se définit (1970) comme un «handicap grave à expressions multiples associant toujours une déficience motrice et une déficience intellectuelle sévère ou profonde, entraînant une restriction extrême de l'autonomie et des possibilités de perception, d'expression et de relation» (3).

4. La définition du handicap selon la CIF

Pour comprendre la notion de handicap, il faut d'abord abandonner l'idée de restreindre la personne handicapée à un diagnostic (ex les trisomiques, les polios, les myopathes...), un accident (ex les traumatismes crâniens, les amputés...), ou un statut (les titulaires de la carte d'invalidité...). Il faut ensuite distinguer

les problèmes de santé, leurs conséquences sur les soins, et l'organisation du projet de vie des personnes, en tenant compte de l'environnement et des caractéristiques individuelles.

Le modèle biomédical de la médecine a prédominé depuis le milieu du XIX^{ème} siècle pour diagnostiquer, comprendre et traiter des pathologies. La santé consiste alors en l'absence de maladie, de douleur ou d'anomalies biologiques... La prise en charge est spécialisée et technique, centrée sur la maladie au sens général, et non sur le malade en particulier. Ce modèle ne prend pas en compte les facteurs sociaux ou environnementaux, ni la subjectivité individuelle.

En 1975 paraissent simultanément les travaux de la commission de l'OMS sur 9^{ème} classification internationale des maladies (CIM) et la promulgation en France de la loi portant obligation d'intégration des personnes handicapées le 30 Juin 1975. Le modèle bio-psycho-social adopte une approche différente, en prenant en compte les facteurs biologiques, psychologiques et sociaux des pathologies. Cette approche est pertinente dans les troubles associés à une perte d'indépendance fonctionnelle, mais aussi dans le cadre de la douleur chronique, dans les troubles mentaux ou de la sexualité. Elle nécessite souvent une prise en charge pluridisciplinaire, et nécessite du temps. Le travail de Philip Wood (OMS-1970) et ses collaborateurs, rééducateurs et travailleurs sociaux, a porté sur les conséquences des maladies et des accidents, à partir de leurs effets sur la vie de l'individu. Ainsi le processus d'invalidité relativement aux normes environnementales et sociétales donne naissance en 1981 à la première classification internationale du handicap (CIH – OMS 1981) (4) comme suit :

- La déficience relève de la santé, elle peut être située au niveau d'un organe ou d'une fonction physiologique, anatomique ou psychologique, (i.e. une paralysie musculaire ou une perte de la vision). On peut symboliser les déficiences par des pictogrammes. Voici quelques exemples en pédiatrie : paralysie cérébrale, agénésie de membre, surdité, troubles du spectre autistique, trisomie 21... On évalue les déficiences par l'examen clinique et les investigations complémentaires.

- L'incapacité traduit la déficience dans les actes de la vie courante : marcher, parler, se laver, comprendre une consigne et y répondre ... L'incapacité reflète le niveau d'indépendance dans la vie quotidienne comme s'alimenter, se tenir propre, effectuer ses transferts et se déplacer dans son milieu de référence, communiquer et se faire comprendre etc... L'incapacité se mesure à l'aide d'échelles clinimétriques pour évaluer l'indépendance fonctionnelle et appréhender les aides humaine ou technique nécessaires à cette indépendance. En Médecine Physique et de Réadaptation (MPR), on utilise par exemple la mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF-Mômes en Pédiatrie (5) pour mesurer l'aide nécessaire dans différentes situations de la vie quotidienne (repas, toilette, habillage, communication ...). Son score varie en fonction de la récupération et des compensations adoptées au cours de l'évolution. La MIF permet de

suivre l'indépendance fonctionnelle du patient au cours du temps et du programme de rééducation et de réadaptation.

- Le désavantage correspond aux conséquences des déficiences et des incapacités de la personne dans ses performances et ses rôles sociaux, selon son environnement, ses aspirations et sa culture. On envisagera dans ce cadre l'organisation de la scolarité, des loisirs, l'accessibilité des lieux publics, le vécu en termes de qualité de vie, autant d'indicateurs du processus d'autonomisation ...

En 2001, le lobby associatif international des personnes handicapées dénonce le vocabulaire discriminant utilisé pour décrire leurs conditions. Parallèlement, le monde change, revendiquant une meilleure qualité de vie, une adaptation de l'environnement, et la possibilité de faire des choix, en même temps que la société exige l'évaluation du service rendu, et la maîtrise des coûts. La révision de la CIH (OMS-2001) adopte la terminologie plus positive de la Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF), où les limitations de fonctions remplacent les déficiences, les limitations d'activités succèdent aux incapacités, tandis que la participation traduit l'implication de l'individu dans la vie réelle. Le prisme des potentialités se substitue aux incapacités, c'est le verre à moitié pleine plutôt qu'à moitié vide. On y ajoute deux paramètres qualitatifs, l'environnement et les facteurs personnels, tantôt obstacle, tantôt facilitateur de vie. Par exemple, vivre dans une ville au relief accidenté ou dans une résidence non accessible représente un frein aux déplacements, de même que le volontarisme du patient constitue un élément déterminant de l'autonomisation pour la transition enfant-adulte.

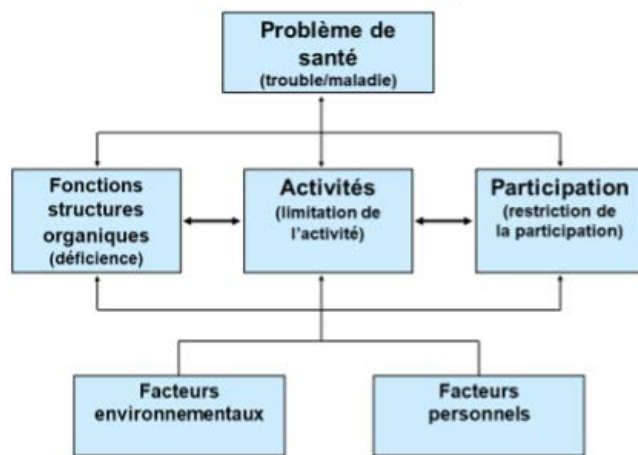
La CIF-EA (CIF pour enfants et adolescents) (6) propose une liste des fonctions organiques et les structures anatomiques, elle dresse la liste des activités de la vie quotidienne et les grands secteurs de la participation, souvent confondus, elle propose une liste des facteurs environnementaux, et elle décline enfin les caractéristiques propres aux individus, de tous âge, origine, pays, culture, profession, confession etc...

La CIF constitue un cadre de référence et un support de travail dans de nombreux domaines relatifs aux handicaps, où elle fournit un outil descriptif utile aux politiques publiques et la recherche. C'est aussi un outil pédagogique des représentations et de la législation du handicap dans le champ de la santé, de l'éducation, de l'emploi, de l'accessibilité, des équipements et de l'habitat, pour la formation des professionnels de santé, du travail social, de l'éducation. C'est un outil de description des situations de handicap pour les systèmes d'information, l'évaluation de la dépendance et de l'autonomie, la fabrication d'indicateurs de qualité de vie, et aussi pour l'évaluation des pratiques professionnelles. C'est enfin un outil pour la recherche sociale sur le handicap, l'épidémiologie, la santé publique, l'économie de la santé (7) ...

L'OMS évalue aujourd'hui à plus d'1 milliard le nombre d'individus concernés par le handicap dans le monde, il y aurait environ 250 millions d'enfants selon le rapport

UNICEF 2021. Evidemment, les conditions d'existence et de reconnaissance sont très différentes d'un continent à l'autre, d'un pays à l'autre, tant sur le plan de la population concernée, que des lois et des règles en vigueur en direction des personnes en situation de handicap.

Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (OMS, 2001)



Interactions entre les composantes de la CIF (6)

5. Définir la maladie chronique :

La maladie chronique répond à une combinaison de marqueurs (8). Il s'agit d'une pathologie physique et/ou psychologique et/ou cognitive durable, dont l'ancienneté minimale est de 3 mois, et dont le retentissement sur la vie quotidienne comporte au moins l'un des 3 éléments suivants : une dépendance vis-à-vis d'un médicament, d'un régime, d'une technologie médicale, d'un appareillage, ou d'une assistance personnelle ; la nécessité de soins médicaux ou paramédicaux, d'une aide psychologique, d'une adaptation, d'une surveillance ou d'une prévention particulière pouvant s'inscrire dans un parcours de soins médico-social ; une limitation fonctionnelle des activités ou de la participation sociale

Une combinaison de marqueurs

rapport SOMMELET - 2007

• Fréquence	• Complexité	• Retentissement
<p>très fréquentes asthme diabète obésité</p> <p>moins fréquentes épilepsie, rénales, digestives, paralysie cérébrale</p> <p>rare : hématologiques, myopathies,</p>	<p>multifactoriel*</p> <p>multiorganes*</p> <p>thérapeutiques combinées *</p>	<p>lourdeur de prise en charge *</p> <p>croissance et développement *</p> <p>impact familial, loisir *</p> <p>vie scolaire *</p> <p>handicap *</p>

Tableau : Les maladies chroniques se caractérisent par une combinaison de marqueurs : fréquence, complexité et retentissement (8)

Quelques données sur la maladie chronique en France : entre 1,5 et 4 millions des jeunes de 0 à 20 ans (= 10 à 25%) seraient atteints d'une maladie chronique, selon les sources (plans maladies chroniques, CNAM/ALD, épidémiologie InVS...). On assiste à une augmentation de l'incidence de certaines maladies chroniques : diabète, obésité, allergies etc... et à un accroissement du passage adulte des maladies chroniques à début pédiatrique : diagnostic plus précoce, efficacité accrue et poursuite des TTT... Ainsi la conférence d'experts SOFMER 2010 sur la « Transition du jeune en situation de handicap moteur 15/25 ans : de la pédiatrie au monde des adultes, enjeux sanitaires et médico-sociaux » rapportait que « l'amélioration de la prise en charge fait qu'aujourd'hui près de 90 % des enfants concernés par le handicap vont passer le cap des 20 ans » (9).

6. Parcours de soins, parcours de vie, émergence de la coordination des soins.

En santé, le parcours se définit comme la prise en charge globale du patient sur un territoire donné, avec une meilleure attention portée à ses choix. Il nécessite l'action coordonnée des acteurs de la prévention et du soin, des secteurs sanitaire et médico-social, et intègre les facteurs déterminants de la santé que sont l'hygiène, le mode de vie, l'éducation, le milieu professionnel et l'environnement. Le parcours de soins peut commencer avant le diagnostic de la maladie, au stade du dépistage (facteurs de risques ou symptômes non spécifiques). La trajectoire de soins est l'ensemble des points de contact du patient avec le système de soins, selon des étapes programmées ou non programmées. Chaque contact est situé dans le temps (à quelle date ?) et caractérisé par les compétences impliquées (qui ?), la structure concernée (où ?), les biens et services délivrés (pour quoi faire ?). La réponse à ces questions est prédéterminée de manière collective par des recommandations pratiques générales.

L'intervention d'un coordonnateur de parcours de soins est de plus en plus recommandée dans les situations où la complexité psycho-sociale s'ajoute à la complexité médicale pour justifier un accompagnement pluridisciplinaire, établir des recommandations claires auprès des équipes médicales spécialisées, réaliser une évaluation sociale dès le diagnostic, et enfin mobiliser et articuler en tant que de besoin les dispositifs de droit commun (PMI, PASS etc...) (10).

Etablir une fonction de coordination revient à définir ses missions, identifier le professionnel ou la structure support, légitimer cette fonction dans le parcours aux yeux des intervenants de la famille et du patient...

7. De quels enfants parle-t-on ? Epidémiologie du Handicap.

A défaut de données nationales exhaustives, les informations disponibles émanent de registres départementaux tels qu'il en existe en Isère, Savoie et Haute-Savoie (RHEOP) (<https://rheop.univ-grenoble-alpes.fr/>), ou en Haute Garonne. Ils sont représentatifs

de la société française en général, pour des études de prévalence et de répartitions étiologiques d'un handicap, études de besoins prévisibles en structures d'accueil, études des pratiques obstétricales... L'enregistrement implique d'être porteur d'une déficience sévère et de vivre dans le département à l'âge de 8 ans. Une rapide extrapolation des données à la France entière (soit 750 000 naissances/an) permet d'envisager que 6000 enfants naissent chaque année avec une déficience sévère, soit 120 000 jeunes de 0 à 20 ans auxquels il faut ajouter les situations de handicap acquis. Par comparaison, cela représente 10 à 35 fois moins que le nombre d'enfants atteints de maladies chroniques).

Epidémiologie

déficience sévère = 0,5 à 1% (1 440 sur 175 919 enfants).

- 517 (36%) = déficience motrice dont 50 % IMC
- 438 (30%) = déficience intellectuelle dont 36 % T21
- 310 (21%) = trbles. psychiatriques dt 25 % autisme
- 135 (9%) = déficiences auditives
- 131 (9%) = polyhandicap
- 96 (7%) = déficiences visuelles
- 80 (5 %) déf-imm, cardiopath, metab., épilepsie

Source RHEOP* (Isère, Savoie, Haute Savoie) : env. 2 400 000 hab. et plus de 30 000 naissances – génération 1980-1991.

8. dépister ou reconnaître le handicap ?

Le terme de dépistage nous paraît inapproprié, car le handicap n'est pas un état, mais plutôt le résultat de la confrontation d'une personne concernée par un problème de santé, maladie (ou accident), suffisamment sérieux pour que ses conséquences provoquent une ou plusieurs déficiences (ou limitations d'activités) à l'origine d'une restriction de participation en situation de vie réelle. Plus réaliste nous paraît être le terme de reconnaissance du handicap, qui découle de l'évaluation systématique de la situation de handicap.

L'anamnèse retrace les antécédents médicaux et l'historique de la plainte : informations familiales, diagnostic ante-natal, déroulement de la grossesse et échographies, accouchement et périnatalité, développement global, mensurations, corpulence... Les examens complémentaires, l'enquête génétique, la biologie moléculaire complètent l'arsenal de l'enquête étiologique.

La précision diagnostique est en effet indispensable à la conduite de l'entretien d'annonce au cours duquel seront apportées les explications sur la situation présente et les suites que l'on peut raisonnablement attendre.

Dans le contexte plus ou moins évocateur d'une pathologie supposée, passée ou avérée (atcd

génétique familial, périnatal, hypotrophie ou infection du nouveau-né, convulsions néo-natales, traumatisme ...), c'est la reconnaissance d'un écart développemental de l'enfant en comparaison des enfants du même âge qui conduit à la nécessité d'alerter. Tout le monde est conscient que quelque chose d'anormal se passe : l'enfant lui-même parfois, les parents toujours, les professionnels de la petite enfance, le médecin traitant et/ou le pédiatre...

9. La « vérité » sur l'annonce du handicap

L'annonce du handicap (11) est un acte médical authentique, mais un moment de solitude pour le médecin, conscient de provoquer malgré lui un traumatisme brutal qui laissera une cicatrice indélébile. Source de sidération ou de cataclysme émotionnel où se mélangent et se succèdent dans un ordre variable le choc, la colère, le déni, le marchandage et la dépression, pour mieux souligner la perte de l'enfant idéal et imaginé. L'expérience nous amène à considérer et admettre que l'acceptation de la réalité du handicap procède d'un long travail personnel, fait de renoncement, d'abnégation et d'oubli de soi, sur le deuil de la normalité, qui débouche invariablement sur la nécessité de « faire avec », au prix du déploiement d'une énergie insoupçonnée jusque-là, parfois au détriment de l'équilibre du couple, et de la considération des proches, avec le risque d'« oublier » la fratrie.

L'annonce impose de choisir le moment et les mots pour dire les choses, de prendre le temps, en s'adressant aux deux parents, chaque fois que possible. Il faut du temps pour expliquer et écouter, répéter, répondre aux questions, au besoin en montrant des documents, en reformulant les points essentiels. Les silences aident à intérioriser les propos, réaliser et s'approprier leur signification profonde. Il est important de vérifier la compréhension. L'entretien se termine en faisant des propositions, notamment celle de rencontrer un autre membre de l'équipe, voire de prendre un autre avis.

Il faut de l'empathie, de la disponibilité et de la patience pour annoncer une mauvaise nouvelle ; il faut connaître le sujet, pouvoir en parler simplement et avec précision, et entretenir l'espoir d'une vie possible et digne malgré la différence, grâce à une organisation dédiée, faite d'engagement et de conviction.

En l'absence de proposition curative efficace sur la maladie en cause, le moment de l'annonce est peu propice à la construction du projet de soins. Cependant il est utile à ce stade de proposer des relais : une prochaine rencontre pour évoquer les solutions et recours utiles, l'adressage à une équipe dédiée à un accompagnement spécifique en fonction de l'âge, du type de problème etc...

Le processus d'annonce revient finalement à révéler pas à pas, dire ce qui est utile aujourd'hui et renouveler ultérieurement si nécessaire, pour comprendre l'enchaînement des étapes de l'évolution et des besoins de réponses soignantes. Ce temps permet de : faire alliance, instaurer la confiance et obtenir l'adhésion au

projet, accompagner et avancer ensemble.

Les réactions à l'annonce peuvent paraître étranges ou inadaptées, elles permettent de mettre à distance la souffrance et de continuer à vivre malgré l'adversité. Elles sont nécessaires et ont même un rôle primordial de défense. Comprendre leur sens s'avère plus aidant que de vouloir lutter contre elles.

Prévenir l'équipe soignante du déroulement de la consultation d'annonce est important pour lui permettre d'accompagner les parents, de comprendre leur éventuel changement d'humeur et d'attitude, du mutisme proche du désarroi, à la colère plus ou moins exprimée.

10. L'évaluation du handicap est au cœur du projet

Elle arrive après le bilan étiologique de la lésion originelle et de son explication par le praticien le plus affûté sur le sujet, complétée par l'exposé des possibilités thérapeutiques, leurs contraintes et leurs limites. La mise en route de certains traitements spécifiques, médicaux ou chirurgicaux, peut donner lieu à une hospitalisation.

L'évaluation du handicap est une étape fondatrice du projet ultérieur, elle consiste en un bilan méthodique selon la déclinaison des étapes de la CIF

Les fonctions : motricité avec la force, la préhension, la spasticité ; les sens de l'audition et la vision, les fonctions digestives, cardio-respiratoire, la croissance ; la cognition ; la douleur, la fatigue ... Et leurs prises en charge thérapeutique spécifique, médicale et chirurgicale ...

Les activités quotidiennes : marche, communication, manipulation, soins personnels... et leur traitement la rééducation ou leur suppléance par l'aide humaine, technique, l'appareillage ...

Les restrictions de participation, dans les domaines social, scolaire, financier, les loisirs, en fonction de l'environnement et de certains facteurs personnels...

Le projet thérapeutique envisagé avec chaque enfant en situation de handicap est unique et individualisé. Ses principes peuvent être résumés comme suit : personnalisé, adapté au contexte, établi avec la famille, en concertation avec l'équipe multidisciplinaire. Il repose sur 4 piliers : médical, social, éducatif et scolaire. Il est suivi et régulièrement évalué, et enfin il est communiqué et diffusé avec l'accord des parents aux principaux interlocuteurs, via le dossier médical partagé.

11. La place de la famille

La famille est au cœur de la prise en charge : à la fois lieu de vie et référence pour toutes les décisions : les soins, la scolarisation, les aides et les procédures de compensation du handicap. Plus le handicap est important, plus la famille a besoin d'être soutenue. La coordination va s'organiser à deux niveaux : au quotidien avec les acteurs locaux et régulièrement

avec les professionnels de référence de l'équipe de MPR, en particulier le médecin, MPR ou pédiatre, le psychologue, le service social et le référent scolaire.

La triangulation enfant/parents/équipe est un aspect fondamental de l'accompagnement de l'enfant handicapé. Elle peut constituer un point d'achoppement pour les jeunes professionnels peu expérimentés.

La dépendance de l'enfant en bonne santé diminue avec l'âge pour les actes élémentaires de la vie quotidienne... Le handicap met à mal cette vérité du fait de la dépendance intrinsèque à la condition pathologique.

L'enfant a besoin des repères fondamentaux du cadre parental et affectif, familial et social, pour explorer le champ des possibles sur les plans physiques, psychiques, cognitifs, et trouver les limites structurantes de sa vie future. L'enfant handicapé et sa famille opèrent un rapprochement fusionnel, car la maladie et/ou l'accident réduisent la perspective d'accès à l'autonomie. La prise en charge initiale en soins aigus parfois intensifs, renforce cette proximité et cette dépendance, attitude validée par les équipes soignantes. Ce constat est fréquent après un traumatisme où le pronostic vital est en jeu, notamment en oncologie où le spectre de la mort plane sur le diagnostic initial. La reprise progressive d'autonomie n'est pas facile ; des résistances entre équipe et parents peuvent même apparaître. Il faut apaiser les tensions par la recherche d'une supervision d'équipe.

En effet, l'enfant progresse à la condition d'une adhésion collective des parents et de l'équipe au programme de rééducation et de réadaptation. Les objectifs de soins doivent être présentés aux parents et à l'enfant de manière simple et imagée, avec des supports adaptés à son âge et sa compréhension. L'éducation thérapeutique commence ici, et s'inscrit dans un calendrier dynamique, avec l'objectif d'autonomie comme but ultime.

Lorsque le handicap est sévère, par exemple dans la situation de polyhandicap, l'attachement de la dépendance est quasi fusionnel et l'on constate souvent le repli familial, dont les conséquences peuvent être délétères pour le couple, les frères et sœurs ... On aimerait dans ces situations proposer l'intervention d'aidants occasionnels, volontaires, prévenus et formés, afin que la charge ne repose pas uniquement sur les parents. Au cours des dernières années, la société, sous la bannière des associations de patients et la Fondation France Répit (<https://www.france-repit.fr/>), a fait évoluer les textes avec la reconnaissance du statut d'aidants et le développement de nombreuses propositions d'alternatives au répit, dans la perspective de prévenir l'épuisement et le risque de non bienveillance.

12. La scolarité et la socialisation de l'enfant en situation de handicap

Le droit à la scolarité de l'enfant en situation de

handicap, et son inscription à l'école de son quartier, est affirmé dans la loi de 2005. Elle peut justifier l'aide d'un auxiliaire de vie scolaire (AVS) ou d'un accompagnant des élèves en situation de handicap (ASEH), dans le cadre du Projet Personnel de Scolarisation de l'élève (PPS). La scolarisation peut être facilitée par l'intervention d'un Centre d'Action Médico-Social Précoce (CAMSP) avant l'âge de 6 ans, sur demande des parents. Elle peut être soutenue par un Service d'Education Spécialisée et de Soins à Domicile (SESSAD) entre 0 et 20 ans, sur demande des parents et notification de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

L'équipe pluridisciplinaire intervient auprès de l'enfant et fait le lien entre les enseignants et la famille avec l'éducateur, elle met en œuvre les rééducations spécifiques comme l'ergothérapie (ordinateur) ou l'orthophonie (communication alternative et augmentée, LSF), le kinésithérapeute et l'éducateur en activité physique adaptée...

La scolarisation en milieu ordinaire n'est parfois pas possible, ou pas optimale. Avec les parents, on peut réfléchir à une orientation adaptée à des objectifs spécifiques un peu plus fonctionnels : apprentissages pratiques, socialisation avec des enfants de la même classe d'âge, expérimentation d'un nouveau lieu de vie... Il peut s'agir de structures médico-sociales : centre d'éducation motrice (CEM), ou institut d'éducation motrice (IEM), ou un institut médico-éducatif (IME). Le passage est systématiquement préparé avec les professionnels, l'équipe MPR l'école et la structure d'accueil.

13. Reconnaissance sociale et administrative

Le diagnostic et l'évaluation médicale conduisent à la reconnaissance administrative de la situation. Celle-ci conditionne l'accès aux droits prévus par la loi. Ainsi, la sécurité sociale reconnaît l'affection de longue durée et exonère la famille des frais de soins et de transport pour optimiser leur qualité. L'allocation journalière de présence parentale (AJPP) est versée sur justificatif de soins contraignants.

Si reconnaître le handicap est la mission première de la MDPH, la démarche n'est ni évidente ni aisée pour les parents qui « consentent » finalement à en faire la demande. En effet, elle « signe » le handicap, elle traduit l'abandon du déni de réalité, elle conclut la prise de conscience, en ouvrant le droit à la compensation, à défaut de réparation. Les missions de la MDPH sont nombreuses, de la carte de mobilité inclusion mention invalidité, à l'allocation d'éducation de l'enfant handicapé (AEEH), ou la prestation de compensation du handicap (PCH). Elle initie le projet personnalisé de scolarisation (PPS), jusqu'à l'orientation éventuelle vers un établissement ou service médico-social (ESMS). C'est dire l'importance des informations portées sur le certificat médical déposé à la MDPH, qui doit impérativement stipuler le motif de la demande, relayée par les données sociales, psychologiques et scolaires.

14. Place et organisation du service de MPR pédiatrique :

Rares sont les hôpitaux dotés d'un service dédié à la rééducation des enfants. Ceux-ci doivent souvent leur existence à l'histoire locale, ou à l'évolution de structures préexistantes dédiées autrefois à la prise en charge des conséquences des maladies chroniques (poliomyélite ou de tuberculose) : les sanatoriums, parfois appelés préventoriums ou aériums étaient installés en bord de mer, à la campagne ou à la montagne. Plus tard, sous l'impulsion des associations de famille (APF, UNAPEI, CESAP ...), les structures médico-sociales héritées de la loi de 1975, (annexes 24) ont contribué à l'organisation de l'aval de l'hôpital public, pour garantir aux enfants handicapés un accueil associant une éducation spécialisée et des soins infirmiers et de rééducation, avec la caution médicale des praticiens sur place, généraliste, pédiatre, pédopsychiatre... La technicité des soins de rééducation a impliqué progressivement les praticiens de rééducation. La rééducation pédiatrique proprement dite a émergé dans la seconde moitié du XXème siècle, avec des services adossés aux unités de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique, comme à l'Assistance Publique des Hôpitaux de Paris ou de Marseille, les Hôpitaux Civils de Lyon, souvent à distance du lieu de résidence des enfants, ou au sein de fondations ou d'associations gestionnaires d'établissements médico-sociaux sous convention.

Le développement récent de la MPR pédiatrique relève de la nécessité de penser le soin comme un parcours logique et sans rupture, impliquant une stratégie d'accueil et d'accompagnement compatible avec le projet de vie : des soins adaptés et coordonnés de l'enfance à l'adolescence et jusqu'au relais avec la vie adulte. Cela justifie d'intégrer les différents protagonistes dans une même stratégie, à proximité du lieu de vie.

L'hospitalisation de jour réunit les professionnels de plusieurs plateaux techniques, qui posent les principaux éléments d'évaluation, et coordonnent leurs interventions, en font la synthèse pour dessiner les perspectives de la prise en charge ultérieure. C'est le lieu des bilans et des prises en charge ponctuelles spécialisées, ou la suite logique d'une hospitalisation conventionnelle pour accompagner le retour à la vie ordinaire.

L'hospitalisation complète (HC) ou de semaine propose une rééducation « intensive », avec des soins de haute technicité, sous surveillance médicale rapprochée, pendant une période conséquente, qui peut durer plusieurs mois, avec accès pluriquotidien au plateau technique de rééducation. Les séjours de rééducation après chirurgie multisite des adolescents paralysés cérébraux en sont un bon exemple. L'HC se transforme en hospitalisation de semaine, puis en hospitalisation de jour, sous couvert de sorties « thérapeutiques » préalables. Pendant toute l'hospitalisation, l'enfant poursuit sa scolarité avec le professeur du service, en lien avec son établissement de référence, aidé par les moyens numériques à disposition (cybercollège, robot

lycéen...).

Il y a parfois une équipe mobile légère, émanation du service de MPR, qui regroupe quelques professionnels, médecin MPR et ergothérapeute, pour rencontrer l'enfant et sa famille sur place, à l'hôpital ou à domicile, afin de définir puis de coordonner les interventions de rééducation et de réadaptation qui paraissent souhaitables au moment du contact.

Les consultations de MPR, simples et/ou pluridisciplinaires, permettent le suivi à distance et au long cours, en relation avec le médecin traitant.

La prise en charge en unité de MPR est justifiée dans 3 situations :

- Les suites immédiates d'affections aiguës réversibles justifiant une rééducation intensive de durée courte (par exemple : chirurgie orthopédique ou thoracique). Cette situation temporaire de handicap implique une hospitalisation initiale en MCO (réanimation, pédiatrie, chirurgie...), suivie d'un transfert secondaire dans une unité de MPR pédiatrique, avec scolarité intégrée, puis retour à domicile.

- Les déficiences et incapacités de survenue brutale et d'évolution durable, nécessitant une rééducation intensive et prolongée, par exemple dans les suites de réanimation complexe, traumatisme crânien avec coma, polyradiculonévrite, AVC, lésion médullaire, brûlures étendues, amputation de membre ...

- Les pathologies chroniques et les situations de handicap innées ou acquises, nécessitant une approche diagnostique et une annonce graduées, comme dans la paralysie cérébrale, les maladies neuro-musculaires, les spina bifida, le polyhandicap, les agénésies de membre, l'arthrogrypose...

Dans tous les cas, il est fondamental de relier le séjour hospitalier à la vie courante, en prenant des informations sur les habitudes de l'enfant avant cette période, auprès de sa famille et des professionnels régulièrement à son contact. De la même manière, un soin particulier sera donné à la transmission des informations utiles à son retour à la maison et/ou dans son établissement d'accueil. Il faut impérativement éviter les ruptures biographiques qui sont autant d'occasions de distension des repères et de perte de confiance de l'enfant et de sa famille vis-à-vis du système.

Quelques pathologies accueillies en MPR Pédiatrique

Paralysie cérébrale
Polyhandicap
Spina bifida (lésions médullaires)
Lésion cérébrale acquise (traumatique, vasculaire, tumorale, infectieuse)
Troubles spécifiques des apprentissages
Maladies neuromusculaires,
Scoliose
Arthrite chronique juvénile,
Ostéogenèse imparfaite
Hémophilie
Paralysies obstétricales du plexus brachial
Agénésies et malformations des membres

L'équipe pluridisciplinaire s'organise selon une démarche médicale, avec plusieurs spécialistes : neuropédiatre, chirurgiens pédiatres, pédiatre pneumologue et gastro-entérologue, etc. Ils se retrouvent à date régulière lors de consultations multidisciplinaires dédiées, en relation avec le médecin traitant. La coordination est souvent le fait du médecin MPR. Des consultations simples et d'autres spécialisées sont souvent nécessaires dans l'intervalle.

Les professionnels paramédicaux sont présents en fonction de la pathologie et du type de surveillance requise : kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psycho-motricien, psychologues, neuropsychologue, ortho-prothésiste, éducateur en activité physique adaptée etc...

L'organisation de la prise en charge est décidée après la rencontre des professionnels avec l'enfant et sa famille. L'histoire et les observations des professionnels, ajoutées aux dires et aux attentes de la famille alimentent la synthèse, qui sera suivie d'une proposition de programme de soins s'appuyant sur les standards de l'evidence based medicine (EBM).

15. La MPR Pédiatrique au centre du projet de vie et de la participation sociale.

Entre les services hospitaliers dits de court séjour et les structures d'aval, le service de MPR joue un rôle médiateur et facilitateur. Il pilote la coordination des soins et leur intégration dans le projet de vie. Au cours des activités, les enfants développent des compétences, ils deviennent indépendants et établissent des relations par la participation (12). Il soutient les parents en faisant le lien avec les professionnels libéraux et les structures médico-sociales, en respectant l'originalité de chaque enfant. Il ouvre enfin les perspectives de relais vers les réseaux de professionnels (R4P) et les organismes de loisirs et de vie sociale ordinaires.

16. Le passage enfant-adulte, un passeport vers la liberté ?

Aujourd'hui, plus de 90 % des enfants concernés par une pathologie chronique invalidante atteignent l'âge adulte. Ce constat relève des progrès de la médecine et de l'évolution de l'organisation du système médico-social, de la prévention au diagnostic, des soins à l'éducation thérapeutique en passant par l'information et la formation, l'émancipation et la participation dans tous les aspects de la vie réelle, à la mesure des potentiels personnels et des ressources de l'environnement.

La prise en compte des particularités de chaque individu selon son âge, son hérédité et son histoire est essentielle, dans le respect de sa culture et de ses aspirations. L'accompagnement dans la scolarité, le travail, les relations sociales et les loisirs est tout aussi important. La reconnaissance des besoins d'intimité, dans leurs dimensions amicale, affective et sexuelle

constitue autant d'étapes clefs dans la construction de l'autonomie des jeunes en situation de handicap, en quête d'indépendance et libre choix, pour une participation épanouie dans une société réputée inclusive. Le vieillissement de l'entourage familial est enfin une réalité qui impose la vigilance des équipes et justifie l'anticipation et la préparation.

17. le rôle des associations de patients et de familles d'enfants en situation de handicap.

Leur représentation officielle dans les instances de réflexion et de décision est inscrite dans les textes. Ainsi, à la MDPH, ils occupent le quart des postes de la commission exécutive de la commission départementale pour l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH). Les associations sont des partenaires précieux pour les services de MPR pédiatriques en permettant de rompre l'isolement, créer du lien entre les familles concernées par une situation similaire, favoriser la pair-émulation et jouer un rôle de tiers avec l'équipe médicale... Des représentants d'associations peuvent être présents à certaines consultations pluridisciplinaires.

Les associations sont des relais très actifs et porte-parole de nombreuses causes. Plus de 200 associations sont représentatives de 23 groupes de maladies rares. Parallèlement aux sources officielles, elles contribuent au financement des programmes de recherche, elles développent des modes d'accueil innovants, et proposent de nombreuses initiatives à caractère social en soutien aux familles, comme les séjours de vacances, les séjours de répit, les aides matérielles, le conseil en assurance etc...

18. Conclusion :

Le handicap concerne environ 1 enfant sur 10. Il fait suite à une ou des lésions fonctionnelles et/ou des structures anatomiques, avec un retentissement sur l'acquisition de l'indépendance dans les activités de la vie quotidienne et la participation sociale. L'annonce du handicap est indispensable à la définition d'un projet global de soins pluridisciplinaires coordonné dans l'environnement MPR. Le handicap n'est pas toujours visible, il peut s'aggraver avec la croissance, notamment dans les pathologies évolutives. Les conséquences cognitives et comportementales sont d'autant plus sévères que la lésion initiale touche le cerveau immature. L'énergie de l'accompagnement doit être mise au service des soins en milieu ouvert, dans le respect du projet parental, selon les capacités d'apprentissages et le rythme propres à chaque enfant, en gardant en ligne de mire quelques objectifs prioritaires : l'autonomie au quotidien et la participation sociale.

Références bibliographiques :

- 1 : Avan L, Fardeau M, Stiker HJ. L'Homme réparé : Artifices, victoires. 1988, Paris, Gallimard Poche.
- 2 : Deschamps JP ; Maciaux M ; Salbreux R ; Vetter J ; Zucman Elisabeth. L'enfant handicapé et l'école. 1981, Paris, Flammarion.
- 3 : Décret n° 2017-982 du 9 mai 2017 relatif à la nomenclature des établissements et services sociaux et médico-sociaux accompagnant des personnes handicapées ou malades chroniques – Légifrance.
- 4 : Chapireau F, Constant J, Durand B, Le handicap mental chez l'enfant. Collection La vie de l'enfant. 1997. Paris ESF Editeurs.
- 5 : Charmet E, Bethoux F, Calmels P, Gautheron V, Minaire P. MIFMômes : étude de la reproductibilité et analyse d'une population témoin d'enfants sains de 1 à 9 ans (échantillon de 167 sujets). Annales de Réadaptation et de Médecine Physique. Vol 39, Issue 1, 1996, Pages 15-19.
- 6 : Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé : version pour enfants et adolescents (CIF-EA). Organisation mondiale de la Santé en 2007 sous le titre : International Classification of Functioning, Disability and Health : Children and Youth version. ISBN (OMS) 978-92-4-254732-0. (Classification NLM : W 15). ISBN 2012 Paris Presses de l'EHESP. 978-2-8109-0087-9.
- 7 : Chien CW, Rodger S, Copley J, Skorka K. Comparative content review of children's participation measures using the International Classification of Functioning, Disability and Health-Children and Youth. Arch Phys Med Rehabil. 2014 Jan;95(1):141-52. doi: 10.1016/j.apmr.2013.06.027. Epub 2013 Jul 12. PMID: 23851418.
- 8 : Rapport public : l'enfant et l'adolescent : un enjeu de société, une priorité du système de santé. Danièle Sommelet. Ministère de la Santé et des Solidarités Rapport de mission sur l'amélioration de la santé de l'enfant et de l'adolescent (2007).
- 9 : Handicaps moteurs et associés : le passage de l'enfant à l'adulte. Enjeux médicaux et médico-sociaux dans la période 15-25 ans : Recommandations HAS-SOFMER pour la Pratique Clinique avec débat public, 2012.
- 10 : Pratiques de coopération et de coordination du parcours de la personne en situation de handicap. Recommandations de bonnes pratiques professionnelles. 2018. ANESM.
- 11 : Chabrol B, Desguerre I, Vanhulle C. In Handicaps de l'enfant, collection Progrès en Pédiatrie. Aspects éthiques, annonce du diagnostic. 2020, Paris, Doin éditeur.
- 12 : Holloway JM, Long TM. The Interdependence of Motor and Social Skill Development : Influence on Participation. Phys Ther. 2019 Jun 1;99(6):761-770. doi: 10.1093/ptj/pzz025. PMID: 30801638; PMCID: PMC6702414.

DOI : 10.34814/sofop-2023-001

Protocole d'administration de la toxine botulinique : expérience du service de chirurgie pédiatrique

DR HASSAN AL KHOURY SALEM

Chirurgie pédiatrique, CHU de Saint Etienne

Résumé :

La toxine botulique est la première ligne de traitement de la spasticité. Son efficacité est prouvée. Les injections nécessitent beaucoup de rigueur et devraient être absolument réalisées par des équipes entraînées. Elle diminue la douleur, améliore la mobilité et le confort et facilite les soins des patients.

1. Introduction :

Depuis l'observation de Kerner¹, en 1820, la capacité d'inhibition de la conductibilité nerveuse de ce qu'il nommait le « poison gras » (maladie de Kerner identifiée dans les suites d'un empoisonnement par des saucisses - botulus signifie saucisse en latin) est connue. Kerner a été le premier à proposer l'utilisation thérapeutique de la toxine botulique². Le clostridium botulinum a été identifié par le microbiologiste belge Emile Pierre Marie van Ermengem. En 1949, Burgen a découvert que la toxine botulique bloque la libération de l'acétylcholine dans la jonction neuro musculaire³. Scott a été le premier à l'utiliser pour le traitement du strabisme, chez les humains en 1980⁴. La première étude sur la spasticité remonte à 1985⁵.

La spasticité est l'une des indications principales de l'utilisation pharmacologique de la toxine botulique. Trois toxines sont utilisées chez les enfants : Botox[®], onabotulinumtoxin A d'AbbVieTM, Xeomin[®], incobotulinumtoxin A de Merz PharmaceuticalTM et DysportTM, abobotulinumtoxin A d'Ipsen pharmaceuticalTM. Les doses s'expriment en unités (une unité correspond à la dose létale 50 (DL50) du produit reconstitué et injecté par voie intrapéritonéale chez la souris) et elles ne sont pas interchangeables d'un produit à l'autre. Une unité de Botox[®] est estimée égale à une unité de Xeomin[®] et à 2.5 unités de Speywood de Dysport[®].

2. L'utilisation de la toxine botulinique dans la spasticité de l'enfant :

Le taux d'incidence de la paralysie cérébrale (PC) est de 2 à 3 pour 1000 enfants (1500 naissances par an en France)⁶. L'atteinte centrale cause une modification du tonus musculaire (en plus ou en moins) et d'une exagération du réflexe myotatique (appelée spasticité) ce qui altère la mobilité articulaire, provoque des douleurs, et induit des déformations orthopédiques.

Il existe des troubles cognitifs voire sensoriels dans de nombreux cas.

L'inhibition de la conduction de la plaque motrice à la jonction neuromusculaire par le blocage de la libération de l'acétylcholine diminue l'expression de la spasticité et la raideur musculaire à l'étirement ainsi que les douleurs et, en association avec la kinésithérapie et l'appareillage, améliore les amplitudes et la mobilité articulaire, facilite les soins et le confort du patient. Le blocage de la plaque motrice est définitif (dégénérescence du bouton neuronal terminal) mais l'effet clinique des injections est limité dans le temps en raison d'un phénomène de repousse nerveuse et la ré innervation musculaire⁷ (phénomène de « sprouting » ou bourgeonnement).

Le taux d'effets secondaires après les injections de toxine botulique est largement inférieur à celui des traitements par voie générale comme les benzodiazépines (sommolence, fatigue, faiblesse, ...) ⁷. L'injection de phénol est une alternative mais l'effet est irréversible et cause des lésions douloureuses des nerfs sensitifs et moteurs. Le baclofène et les benzodiazépines sont les deux médicaments autorisés chez les enfants. Les preuves d'efficacité de ces traitements manquent dans la littérature⁷. L'utilisation des pompes à perfusion intrathécale de baclofène permet de diminuer la spasticité dans les atteintes sévères et/ou étendues ou bilatérales, mais cela nécessite d'être attentif aux indications, de bien choisir les patients qui peuvent bénéficier de ce traitement sans effet délétère sur le tonus axial, sans oublier que le geste est invasif.

La dose maximale de Botox[®] autorisée par session chez les enfants de plus de 2 ans est de 15 unité/kg sans dépasser 350 unités⁸. La dose maximale de Dysport[®] administrée par séance d'injection ne doit pas dépasser les 30 unités/kg ou 1 000 unités⁹. La posologie de Xeomin[®] pour le traitement de la spasticité chez les enfants ne peut pas être déterminée¹⁰.

L'autorisation en France de l'utilisation de la toxine botulinique chez l'enfant remonte à la fin des années 80 et a surtout débuté au cours des années 1990.

L'utilisation du Botox[®] et du Dysport[®] est autorisée dans les membres supérieurs et inférieurs chez l'enfant. Le flessum du coude, du poignet et des doigts sont les déformations les plus retrouvées chez les patients atteints de PC. Au niveau des membres inférieurs, les adducteurs de la hanche, les ischio-jambiers et le triceps surae sont les muscles les plus atteints.

3. Les complications des injections de toxine botulique :

Il a été noté une diminution de la croissance et de la taille musculaire après les injections¹² qui sont à l'origine d'une fibrose musculaire à long terme¹³. Les effets secondaires bénins se développent quelques jours après les injections et disparaissent spontanément¹³. Les hématomes sont présents immédiatement après les injections, 11 à 25% des patients présentent des ecchymoses¹³. Il est recommandé d'appliquer de la glace sur la zone d'injection pour réduire le risque. Les douleurs du site d'injection pourraient être améliorées par l'application d'Emla[®] et l'utilisation d'une aiguille la plus fine. L'infection du site d'injection peut se produire également. L'éruption psoriasiforme est une complication rare qui guérit après 5 mois¹². Des céphalées et des réactions allergiques ont été également décrites. La faiblesse musculaire est une des complications sérieuses après les injections. Elle peut être localisée ou généralisée (dysarthrie, dysphonie, dysphagie, jusqu'à l'arrêt respiratoire)¹². Elle peut débuter un an après la première injection. Il a été décrit l'apparition d'anticorps neutralisant les toxines chez 5 à 10% des patients¹⁴. Leur présence a été attribuée à des injections trop rapprochées, des doses trop élevées par séance et la présence d'albumine humaine dans certains produits¹⁴.

4. Les interactions médicamenteuses :

Les aminoglycosides, les quinidines, les cyclosporines, les anticholinergiques et les myorelaxants renforcent les effets de la toxine botulique¹³.

5. Déroulement de la séance:

L'examen clinique est primordial pour sélectionner les patients et les cibles musculaires. La prise en charge de ces patients est pluridisciplinaire, sur un plateau technique adapté, par des personnes formées à l'utilisation de la toxine botulique. Après des explications sur l'indication retenue, l'information de la famille sur le déroulement, les suites et les complications potentielles, le geste est programmé. On peut s'appuyer sur des documents disponibles dans les services hospitaliers ou des fiches explicatives (fiche numéro 14 de l'association sparadrap par exemple <https://www.sparadrap.org/boutique/produit/fiche-les-injections-de-toxine-botulique>) ou le carnet d'injection. Il faut laisser à la famille un délai de réflexion.

Une grande partie des séances nécessite une sédation simple mais l'utilisation de l'anesthésie générale est parfois nécessaire surtout chez les petits enfants, en cas d'injection dans des muscles profonds et en cas de troubles du comportement¹⁸.

Il s'agit d'une prescription spéciale (médicament inscrit sur la liste fixée en application de l'article L.5139) avec un circuit sécurisé. La toxine botulique est réservée à l'usage hospitalier avec une traçabilité du numéro de lot, de la dose totale, la dilution et la dose par muscle

injectée¹⁸.

Il est recommandé de revoir le patient 3 à 6 semaines après la première injection et régulièrement après chaque injection¹⁸.

5.1. Les considérations techniques :

La poudre est diluée dans une solution de NaCl 0.9% (Botox[®], Dysport[®]). Nous avons l'habitude de diluer le Botox[®] dans 1 ml de NaCl 0.9% pour une fiole de 100 unités. On dilue le Dysport[®] dans 2.5 ml. Les deux produits doivent être conservés entre 2 et 8°C et utilisés immédiatement après la reconstitution^{8,9}. Des études sur le Botox[®] ont montré la stabilité de la toxine réfrigérée après 4 semaines mais avec des risques de contamination du produit¹¹.

Les bénéfices des injections dans les membres durent 3 à 4 mois en moyenne mais peut atteindre près de 1 an chez certains patients.

5.2. Les injections :

Il faudrait utiliser l'aiguille la plus fine disponible pour les injections afin de réduire au maximum les douleurs (25 à 27 gauge)

En cas d'anesthésie générale, l'analgésie est assurée. L'utilisation de Propofol et de kétamine est autorisée¹⁹. Il est recommandé de proposer une prémédication aux enfants¹⁸ et d'utiliser le MEOPA[®] et l'Emla[®]²⁰ pendant les séances. La préparation du produit se fait d'une façon stérile et la dilution de fera en fonction des consignes de l'injecteur. Il est recommandé d'avoir une ambiance calme pour apaiser l'enfant. La présence de clowns pendant les séances n'améliore pas le déroulement du geste²¹. Dans notre expérience, l'utilisation de l'hypnose a un effet positif.

La préparation stérile des zones injectées selon le protocole de l'établissement est primordiale. En cas des projections de toxine en forme lyophilisée ou sèche, il faut les essuyer avec un matériel absorbant imbibé d'une solution d'hypochlorite de sodium (eau de javel). Il est conseillé d'essuyer les projections de toxine reconstituée avec un matériel absorbant. Il existe des protocoles spécifiques et toute l'équipe soignante doit être formée aux procédures et à la conduite à tenir en cas d'exposition accidentelle :

- Bris de flacon : ramassage méticuleux des particules de verre en évitant les coupures et essuyage du produit avec de l'eau de javel.
- Exposition cutanée accidentelle : lavage à l'eau de Dakin puis rinçage abondant à l'eau.
- Projection oculaire : rinçage de l'œil avec une solution ophtalmique ou avec du sérum physiologique.
- Piqûre avec l'aiguille de la seringue utilisée pour l'injection : il s'agit d'un accident d'exposition au sang, la conduite à tenir dépendra de la dose injectée.

La toxine botulique restante ainsi que les aiguilles et les seringues sont jetées directement dans le bac jaune destiné à l'incinération sans être vidées. Le matériel contaminé (tissu, gants, débris) doit être placé dans un sac étanche et éliminé par incinération.

6. Comment améliorer l'efficacité de la toxine botulique :

Les injections dans plusieurs sites intramusculaires et l'utilisation d'une dilution importante de toxine (augmentant la diffusion à distance)¹⁵ permettent d'augmenter son effet. Il n'est pas conseillé de réaliser l'injection avec un repérage manuel seul. L'injection guidée par EMG, par électrostimulation ou par échographie augmente la précision et améliore la sécurité, réduit les effets secondaires et améliore l'efficacité¹⁶. Il n'a pas été montré dans la littérature de supériorité d'une technique de guidage par rapport à l'autre. L'utilisation du plâtre ou d'un appareillage, de l'électrostimulation et de la kinésithérapie après les injections de la toxine botulique améliore son efficacité¹⁷.

7. Conclusion :

La prise en charge de la spasticité est pluridisciplinaire. La toxine est un atout majeur dans la prise en charge globale des patients. Un protocole spécifique devrait être établi et diffusé dans chaque établissement pratiquant les injections de toxine.

Références :

1. Kerner, J. (1820). Neue Beobachtungen über die in Württemberg so häufig vorkommenden tödlichen Vergiftungen durch den Genuss geräucherter Würste. Tübingen: Osiander.
2. Kerner, J. (1822). Das Fettgift oder die Fettsäure und ihre Wirkungen auf den thierischen Organismus, ein Beytrag zur Untersuchung des in verdorbenen Würsten giftig wirkenden Stoffes. Stuttgart, Tübingen: Cotta.
3. Burgen AS, Dickens F, Zatman LJ The action of botulinum toxin on the neuro-muscular junction. *J Physiol.* 1949; 109(1-2):10-24.
4. Scott AB. Botulinum toxin injection into extraocular muscles as an alternative to strabismus surgery. *Ophthalmology.* 1980;87(10):1044-9.
5. Das TK, Park DM. Effect of treatment with botulinum toxin on spasticity. *Postgrad Med J.* 1989;65(762):208-10.
6. Michael-Asalu A, Taylor G, Campbell H, Lelea LL, Kirby RS. Cerebral Palsy: Diagnosis, Epidemiology, Genetics, and Clinical Update. *Adv Pediatr.* 2019;66:189-208.
7. Thompson AJ, Jarrett L, Lockley L, Marsden J, Stevenson VL. Clinical management of spasticity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76(4):459-63.
8. <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?specid=62395974&typedoc=R>.
9. <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?specid=60242321&typedoc=R>.
10. <https://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr/affichageDoc.php?specid=67540690&typedoc=R>.
11. Park MY, Ahn KY. Effect of the refrigerator storage time on the potency of botox for human extensor digitorum brevis muscle paralysis. *J Clin Neurol.* 2013;9(3):157-64.
12. De Beukelaer N, Weide G, Huyghe E, Vandekerckhove I, Hanssen B, Peeters N, Uytterhoeven J, Deschrevel J, Maes K, Corvelyn M, Costamagna D, Gayan-Ramirez G, Van Campenhout A, Desloovere K. Reduced Cross-Sectional Muscle Growth Six Months after Botulinum Toxin Type-A Injection in Children with Spastic Cerebral Palsy. *Toxins (Basel).* 2022;14(2):139.
13. Witmanowski H, Błochowiak K. The whole truth about botulinum toxin - a review. *Postepy Dermatol Alergol.* 2020;37(6):853-861.
14. Bellows S, Jankovic J. Immunogenicity Associated with Botulinum Toxin Treatment. *Toxins (Basel).* 2019;11(9):491.
15. Gracies JM, Lugassy M, Weisz DJ, Vecchio M, Flanagan S, Simpson DM. Botulinum toxin dilution and endplate targeting in spasticity: a double-blind controlled study. *Arch Phys Med Rehabil.* 2009;90(1):9-16.e2.
16. Ploumis A, Varvarousis D, Konitsiotis S, Beris A. Effectiveness of botulinum toxin injection with and without needle electromyographic guidance for the treatment of spasticity in hemiplegic patients: a randomized controlled trial. *Disabil Rehabil.* 2014;36(4):313-8.
17. Mills PB, Finlayson H, Sudol M, O'Connor R. Systematic review of adjunct therapies to improve outcomes following botulinum toxin injection for treatment of limb spasticity. *Clin Rehabil.* 2016;30(6):537-48.
18. Chrome-extension://efaidnbnmnnibpcajpcglcle findmkaj/
https://archiveansm.integra.fr/var/ansm_site/storage/original/application/9771c86bf98d7a854c30b202846ab35.pdf.
19. Louer R, McKinney RC, Abu-Sultaneh S, Lutfi R, Abulebda K. Safety and Efficacy of a Propofol and Ketamine Based Procedural Sedation Protocol in Children with Cerebral Palsy Undergoing Botulinum Toxin A Injections. *PM R.* 2019;11(12):1320-1325.
20. Brochard S, Blajan V, Lempereur M, Le Moine P, Peudenier S, Lefranc J, Rémy-Néris O. Effectiveness of nitrous oxide and analgesic cream (lidocaine and prilocaine) for prevention of pain during intramuscular botulinum toxin injections in children. *Ann Phys Rehabil Med.* 2009;52(10):704-16.
21. Houx L, Dubois A, Brochard S, Pons C. Do clowns attenuate pain and anxiety undergoing botulinum toxin injections in children? *Ann Phys Rehabil Med.* 2020;63(5):393-399.

DOI : 10.34814/sofop-2023-002

Chirurgie Multisites, Protocole de mobilisation en post opératoire immédiat.

PR BRUNO DOHIN
CHU NORD, SAINT ETIENNE.

Résumé :

1. Introduction

Les patients paralyés cérébraux opérés de chirurgie multisites sont le plus souvent à mobilité réduite et lorsque ce n'est pas le cas, la chirurgie augmente leur dépendance. Leurs difficultés, associées aux douleurs et la sidération musculaire post opératoires, augmentent leur immobilité. Les risques de complications cutanées, de perte musculaire et d'ankylose en sont augmentés. Il importe donc que ces patients soient particulièrement stimulés et mobilisés. La prévention des lésions cutanées de décubitus (phlyctènes, escarres...) est essentielle et le point de vigilance dès les premières heures post-opératoire. Les postures et mobilisation sont donc indispensables, même si la mise en place de matelas fluidisés est un plus, car la présence d'appareillages d'immobilisation (plâtres, attelles...) rend les parties molles immobilisées, inaccessibles à l'effet du matelas qui devient un « faux ami ». Si les phénomènes douloureux sont au premier plan, il faudra adapter le traitement antalgique, ne serait-ce que pour permettre les mobilisations.

2. Traitement de la douleur et sa prévention

Du point de vue thérapeutique, les patients à risque devraient bénéficier, en plus du traitement antalgique classique, de la prescription de Valium® (myorelaxant pour éviter les spasmes musculaires, très fréquents en post opératoire chez les patients spastiques) et de Neurontin® (pour les douleurs neuropathiques, très caractéristiques). Ces douleurs spécifiques devront être recherchées et identifiées très tôt par des questions systématiques et répétées au cours de la journée. Surtout, elles devront être différenciées de la douleur nociceptive liée à la chirurgie. Certains patients peuvent bénéficier d'injections en pré opératoire de toxine botulinique au niveau des muscles opérés. Cela améliore les douleurs post opératoire et les spasmes (Dohin B, 2007).

2.1. Identifier les douleurs :

plusieurs types de douleurs sont à identifier dans les suites opératoires.

2.1.1. La douleur nociceptive

liée à la chirurgie elle-même elle est la plus facile à identifier ou au moins à appréhender. Elle peut être majorée par l'anxiété et la sensibilité émotionnelle de ces enfants, mais devra toujours être prise en compte quel que soit son expression. Son traitement n'est

pas le sujet du présent propos, cependant de simples mesures de prévention peuvent participer à son traitement et la délicatesse des soins, des mobilisations et séances de rééducation, enfin les propos rassurants font partie de son traitement et de sa prévention.

2.1.2. La douleur spastique

C'est une des deux douleurs particulières dans le contexte. La chirurgie et son contexte émotionnel active l'expression de la spasticité. Celle-ci est bien connue pour être douloureuse et dans les suites d'une chirurgie, les spasmes et contractures involontaires des muscles majorent les douleurs post chirurgicale. Identifier les spasmes musculaires doit conduire à prescrire un traitement myorelaxant qui sera adapté en fonction des traitements antalgiques déjà sédatifs et des risques propres du patient. Le traitement de fond de la spasticité par du baclofène est peu efficace, mais si le patient en bénéficiait avant la chirurgie, il doit être poursuivi. Quant aux patients munis d'une pompe à baclofène, ils doivent voir le fonctionnement de leur pompe vérifié en postopératoire.

2.1.3. La douleur neuropathique

Ces patients souvent très rétractés sont opérés pour réaligner leurs membres et la conséquence en est un étirement des nerfs périphériques. Cela peut être à l'origine de douleurs dites neuropathiques. Elles correspondent à des manifestations inconfortables voire très douloureuses émises par les nerfs étirés qui s'activent spontanément. Les patients ressentent des dysesthésies (douleurs à l'effleurement, sensations de brûlure ou au contraire anesthésie), des paresthésies (engourdissement, fourmillements, picotements) voire des douleurs spontanées fulgurantes à type de « décharge électriques ». Ces signes particuliers doivent être précocement identifiés afin de rapidement mettre en route un traitement à base de médicaments favorisant la disparition de ces symptômes comme la gabapentine, l'amitriptyline, ou d'autres encore. Ces douleurs sont lancinantes, chroniques et dépistées tardivement plus difficiles à traiter voire peuvent déboucher sur un syndrome douloureux chronique.

3. Protocole de mobilisation :

Il ne s'agit que d'un exemple illustrant notre pratique pour prévenir les complications de décubitus chez ces patients déjà ou devenus complètement dépendants en postopératoire. Ce protocole vient en complément des mesures infirmières indispensables aux soins quotidiens des patients.

De J1 à J2 inclus, le patient devra être placé en position assise au lit : c'est-à-dire dossier relevé à 45°, hanches à 90° et genoux à 70-90° à l'aide d'un lit électrique ou de coussins adaptés (sans les attelles de Zimmer qui immobilisent les genoux). Cette posture doit être maintenue au moins 1 heure par demi-journée et changée si possible plusieurs fois en alternance avec le décubitus strict avec les attelles de Zimmer. Lorsque la chirurgie le permet des postures en décubitus latéral sont ajoutés, hanches et genoux fléchis, au besoin avec un oreiller entre les cuisses.

A partir de J3 : Ce moment coïncide en général avec l'ablation des cathéter périduraux et des drains de Redon. C'est le moment de la mise au fauteuil au moins une heure par demi-journée et/ou pour les repas. Lors de l'ablation des drains de Redon, un contrôle visuel est effectué au niveau des pansements et de toute la peau accessible en sortant les jambes de l'attelle de Zimmer et lorsque c'est possible des attelles plâtrées positionnées en post opératoire immédiat. Une attention particulière sera portée aux mollets et talons. Le pansement est refait si besoin.

Les jours suivant les postures sont continuées en augmentant le temps. Un apprentissage des transferts assis, ou debout en appui unipodal pour les cas unilatéraux, est débuté en fonction du niveau fonctionnel. Le but est de faciliter l'autonomie avant le transfert du patient vers le service de rééducation.

DOI : 10.34814/sofop-2023-003

Place de la chirurgie de la hanche chez l'enfant polyhandicapé

B DE BILLY*, C PECHIN*, J NALLET*, M ANRIOT*, J BEVALOT**

Consultation multi disciplinaire du handicap de l'enfant.

** Chirurgie orthopédique pédiatrique*

*** Rééducation fonctionnelle*

CHU Besançon

La hanche est la pièce intermédiaire entre le tronc et le membre inférieur. Chez l'enfant polyhandicapé, elle est soumise aux forces déformantes des muscles du membre inférieur mais aussi à la bascule du bassin induite par les muscles sus pelviens.

Le maintien de sa congruence assure la mobilité du membre inférieur, l'indolence et la protection de l'articulation face à l'arthrose. Le maintien d'une symétrie est fondamental pour l'avenir, de la mobilité de la verticalisation et du nursing. Toute excentration progressive expose à des modifications de pression et à un risque d'apparition de douleurs puis de dégradation articulaire cartilagineuse et d'arthrose précoce.

Tout ceci explique que la surveillance de cette articulation est obsessionnelle et va exiger des traitements dont la chirurgie.

1. Pré requis à la prise en charge chirurgicale

La chirurgie n'est qu'une partie de la prise en charge. En dehors des précautions, préparations ou soins post opératoires, qui sont développés ailleurs, la place de la chirurgie chez le polyhandicapé ne se conçoit qu'au sein d'un parcours de soin avec prise en charge médicale, paramédicale avec participation de tous les spécialistes de l'appareillage.

Ceci peut paraître évident lorsque l'on s'occupe de ce type d'enfant. Cela explique aussi tout l'intérêt des consultations pluri disciplinaires et les consultations avancées dans les établissements afin de recueillir l'avis de tous les intervenants qui gèrent l'enfant en plus des parents. C'est à ce prix que le parcours chirurgical, souvent lourd, se déroulera dans les meilleures conditions.

C'est lors de ces rencontres que l'on sera amené à justifier l'agressivité chirurgicale souvent nécessaire et la charge imposée par les immobilisations post opératoires.

En fonction de la forme neurologique que présente l'enfant, les buts de la prise en charge et en particulier de la chirurgie peuvent être ambitieux ou modestes.

Il est bon de rappeler que nos interventions ont comme principal objectif de limiter la dégradation orthopédique et que rarement, dans ce cadre, elles apportent un bénéfice fonctionnel majeur...

Cette notion modère franchement l'appréciation du résultat et mérite de longues explications aux parents

mais aussi à l'entourage médico-social. Le bon résultat jugé par le chirurgien est souvent en décalage par rapport à celui des accompagnants. Il s'agit d'une chirurgie qui incline à l'humilité chirurgicale...

Tout le paradoxe réside dans l'écart entre la charge chirurgicale et le bénéfice constaté.

Rappelons que, en fonction de l'état neurologique, toute la prise charge n'a que des objectifs limités:

- Maintenir une mobilité avec ou sans aide technique.
- Garantir des installations confortables indolores
- Assurer le nursing en particulier du périnée.
- Mais surtout éviter les dégradations rapidement douloureuses de l'articulation.

2. Physiopathologie de la déformation.

L'enfant polyhandicapé a un squelette normal à la naissance ce qui le différencie des pathologies de type malformations.

Nous ne parlerons que de l'atteinte neurologique centrale de la paralysie cérébrale (ex infirmité d'origine cérébrale, IMOC).

L'atteinte peut être plus ou moins diffuse et donner des « tableaux » variés. Nous nous intéressons ici aux atteintes quadriplégies associées plus ou moins aux troubles cognitifs et aux convulsions.

Le maître symptôme de l'atteinte centrale est la spasticité dont la définition est complexe. Ne retenons ici que sa conséquence qui engendre des rétractions musculaires et des déséquilibres agonistes antagonistes.

Ces rétractions vont perturber la croissance de l'articulation. Sont en cause le déséquilibre entre le groupe médial associant psoas iliaque, adducteurs et ischio-jambiers contre les muscles fessiers trop faibles.

La déformation se situe sur la tête du fémur qui perd sa sphéricité mais aussi sur le cotyle qui s'ovalise. Il en est de même des troubles rotatoires fémoraux qui maintiennent une antéversion exagérée responsable de l'aspect en coxa valga.

La déformation induit progressivement une excentration et une luxation de la hanche (Fig 1).

La situation est bien sûr une déformation bilatérale mais rarement symétrique avec la possibilité de l'apparition d'une déformation en coup de vent.

L'obliquité du bassin induite par la déformation est souvent aggravée par les rétractions sus jacentes qui participent à l'inclinaison du bassin.

Cette explication simpliste doit inclure une vision tridimensionnelle avec le plus souvent une antéversion du bassin. L'analyse de la déformation devient alors beaucoup plus difficile, la position du bassin venant à son tour aggraver les rétractions et les déformations...

Il est donc important de comprendre la filiation entre spasticité, rétractions musculo-tendineuses, perturbations de la croissance et déformations progressives pour arriver quelques fois des situations plus graves de luxations avérées.

La vitesse de dégradation dépend de l'état neurologique est de la qualité de la prise en charge globale.

Les douleurs présentées par ces enfants sont mixtes, musculaires et articulaires par augmentation des pressions sur une articulation de moins en moins congruente.

3. Quelles sont les possibilités chirurgicales sur chacune des composantes de la physiopathologie de la déformation ?

3.1. Chirurgie de la Spasticité

Aucun chirurgien orthopédiste ne saura un jour réparer la lésion centrale !

Incapable de réparer le cerveau, il se penche plutôt sur les transmetteurs anatomiques de la stimulation musculaire, les nerfs moteurs.

Pour limiter la sur stimulation musculaire il suffit de couper la transmission nerveuse.

C'est l'essor des neurotomies, neuroclasies ou neurectomies.

Le principe est simple. On cible les muscles responsables de la déformation de la hanche et on sectionne écrase ou résèque le nerf moteur afférent.

Cette chirurgie ancienne était limitée par les troubles sensitifs induits limités par une dissection microchirurgicale mais aussi par un taux de récurrence non négligeable.

Elles ont surtout été supplantées par l'arrivée du traitement médical ciblé par la toxine botulique.

Là encore les espoirs mis dans ce traitement simple et reproductible ont été légèrement déçus. La toxine n'a pas empêché l'excentration progressive.

Elle a en revanche permis de limiter les rétractions progressives et a franchement diminué les chirurgies précoces.

En France, la chirurgie des racines médullaires est peu diffusée. Elle est indiquée dans les grandes spasticités des membres inférieurs et plutôt chez l'enfant marchant.

3.2. Chirurgie des Rétractions musculaires

Incapable d'opérer la spasticité le chirurgien orthopédiste s'est penché sur la chirurgie tendineuse et musculaire. La voie de ces interventions avait déjà été ouverte par la chirurgie de la polio faite de ténatomies, transferts et arthrodeses.

Le principe de ces gestes est simple, Pour annihiler les forces qui conduisent à la déformation, on sectionne

ou allonge voire on déplace des muscles nocifs. Au niveau de la hanche ce sont surtout les adducteurs et le psoas qui sont ciblés. Les ischio-jambiers sont aussi intéressés par cette chirurgie mais dans une réflexion plus large qui inclut le genou.

Elles ont longtemps été proposées de manière pour limiter l'apparition de l'excentration. Le bénéfice était net mais, en fonction du mauvais génie évolutif neurologique quelque fois sévère, elles devaient être répétées avec un affaiblissement notable et quelques fois des sur corrections conduisant à une position batracoïde.

Ces chirurgies ont disparu avec l'arrivée de la toxine. La prise en charge précoce dans ce parcours de traitement de la spasticité a avantageusement repoussé la chirurgie.

La place des ténatomies actuelle est surtout en complément d'une chirurgie articulaire conservatrice ou aux rares échecs des toxines.

Il n'y a peu de place aux transferts tendineux au niveau de la hanche.

3.3. Chirurgie des Déformations

Dès lors que la genèse de la déformation est comprise, le type de chirurgie est logique et correcteur des déformations constatées.

Deux grands principes guident les indications :

- conserver le capital osseux et pousser les indications de chirurgie conservatrice.

- Maintenir une symétrie du bassin et faire des gestes le plus souvent bilatéraux même s'ils ne sont pas symétriques.

Les protocoles et gestes sont dictés cas par cas.

Schématiquement on associera des ostéotomies fémorales des ostéotomies du bassin et des ténatomies. Chacun des ostéotomies sera planifiée en fonction de la déformation à corriger.

L'ostéotomie fémorale réduit la luxation. La correction associe raccourcissement, dérotation fémorale et varisation. Chacune des composantes est prévue en fonction du bilan clinique et radiographique à l'appréciation du chirurgien.

Les gestes tendineux associés facilitent le maintien de la mobilité de la hanche. Ils sont aussi censés limiter la récurrence de la déformation.

Au niveau du cotyle, l'excentration progressive crée une sorte de chenal osseux dans le toit du cotyle et ovalise le cotyle. La chirurgie cherche à rendre ce cotyle sphérique et à rendre une Bonne congruence. Les gestes osseux seront donc plutôt des acétabuloplasties, des butées, des ostéotomies d'agrandissement plutôt que des ostéotomies de réorientation (Fig.2).

Les suites opératoires malgré les progrès de l'ostéosynthèse nécessitent une immobilisation par plâtre pelvis bi pédieux ou en A ou encore des attelles de A.

C'est souvent cette immobilisation prolongée qui est le plus mal tolérée.

Il faudra être soucieux du nursing des soins d'hygiène et des risques de compression et d'escarres sous plâtre.

Cette chirurgie qui impose un alitement est souvent plus lourde qu'une arthrodeuse vertébrale...

Elle peut nécessiter, en fonction des conditions familiales et des établissements, un passage en centre de rééducation.

La sortie du plâtre est encore une étape délicate. L'enfant n'a pas bougé pendant six semaines, il a une amyotrophie d'immobilisation et des douleurs à la reprise de la mobilisation.

Cette phase ne peut souvent pas se faire à domicile tant il faut re mobiliser avec prudence et délicatesse, reprendre la verticalisation etc...

Un passage en centre une kinésithérapie quotidienne sont souvent la règle.

3.4. Chirurgie des Luxations avérées

Cette situation n'est hélas pas rare. Elle est l'aboutissement de plusieurs facteurs :

- Sévérité de l'atteinte neurologique avec spasticité incontrôlable.
- Refus des prises en charge précédentes par les parents ou par les médecins de rééducation
- Récidive des luxations et déformations

Le maître symptôme est la douleur à la mobilisation associée au départ oblique du bassin, au coup de vent des membres inférieurs et à la scoliose associée.

La chirurgie conservatrice doit toujours être réfléchi en fonction de l'âge de l'enfant.

Les autres gestes ont pour but de supprimer le conflit articulaire et essayer de préserver la verticalisation.

Deux options sont possibles :

- La résection de la tête et du col du fémur. Le principe est simple ; enlever tout simplement la zone osseuse conflictuelle. Ce geste qui n'est pas si facile à faire a malheureusement un fort taux de complications. Les suites post opératoires sont assez lourdes. La verticalisation n'est plus possible. La mobilité passive des chances est restaurée mais les mouvements actifs sont franchement affaiblis. C'est une solution de dernière intention (Fig 3).

- La Prothèse totale de hanche. Elle est délicate à poser en raison des calibres des fûts fémoraux, de l'ostéoporose neurologique, de l'état général de l'adolescent. Sa principale complication outre l'infection est la luxation. C'est cependant une solution efficace et élégante pour supprimer la douleur, maintenir une bonne mobilité et reprendre suffisamment de verticalisation pour assurer au moins les transferts (Fig 4).

Le choix de chaque option, conservatrice, résection ou arthroplastie est fonction de la taille de l'enfant, de son état nutritionnel et neurologique. C'est aussi un choix d'équipe chirurgicale chacun ayant sa propre culture. Il faut savoir faire les trois options pour apporter le maximum de sécurité au patient.

4. Conclusion

Nous n'avons volontairement pas abordé les conditions de préparation et d'opérabilité des patients qui font l'objet d'une autre discussion.

Nous souhaitons insister sur les pré requis nécessaires à une bonne chirurgie de hanche :

- Connaître la pathologie et avoir une expérience de la neuro orthopédie. Ce n'est pas une chirurgie expérimentale mais une chirurgie d'expérience (Pierre Lebarbier).

- Travailler en étroite collaboration avec les autres spécialités médicales en particulier les médecin de médecine physique et de Rééducation.

- Suivre l'enfant dès son plus jeune âge afin de prévoir un projet thérapeutique commun.

- Suivre l'enfant dès son plus jeune âge afin de poser une indication opératoire au bon moment.

- Suivre l'enfant dès son plus jeune âge pour limiter le risque de dégradation sans intervention...

- Savoir donner toutes les explications et justifications aux parents mais aussi aux équipes soignantes.

Pour l'équipe chirurgicale il s'agit d'une prise en charge de longue haleine. Il faut avoir le goût de la prise en charge de pathologies chroniques lourdes. C'est aussi une chirurgie à complications et à épisodes multiples qui confinent à l'humilité chirurgicale. C'est une chirurgie passionnante faites de rencontres avec des enfants attachants et des familles le plus souvent reconnaissantes.

La preuve en est l'attachement des familles à l'équipe et aux services de soin ainsi que la difficulté qu'ils manifestent au changement d'équipe à l'âge adulte.



Fig. 1 Aspect typique de luxation neurologique progressive. Noter la déformation de la tête due à la surpression, la déformation ovalisante du cotyle.

Aspect de coxa valga due à l'antéversion du col du fémur.

Fragmentation du petit trochanter qui traduit la traction excessive du psoas.

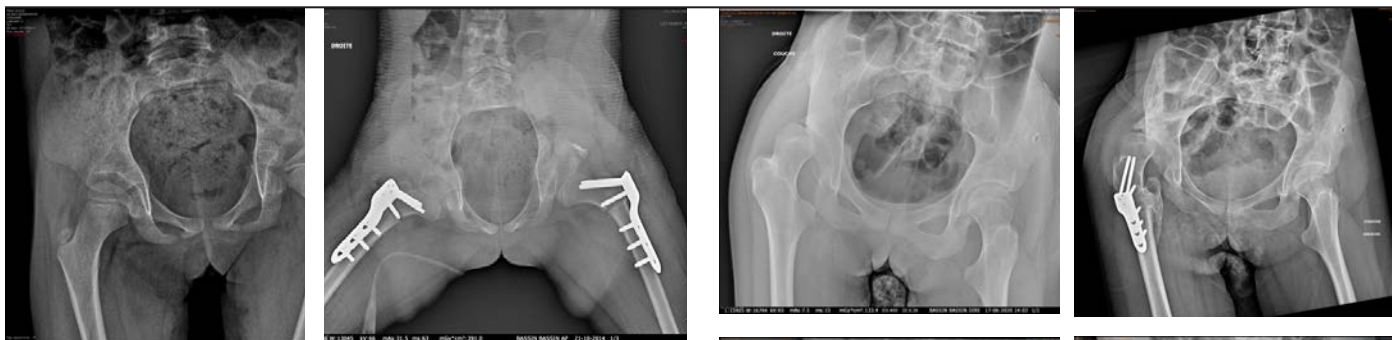


Fig 2 Ostéotomie fémorale bilatérale et ostéotomie pelvienne de Dega à Gauche.

Aspect pré et post opératoire.

La chirurgie est bilatérale pour préserver la symétrie. Des ténotomies ont été associées. L'immobilisation est en règle pelvi bi pédieuse pour 6 semaines.



Fig 4 Exemple de luxation neurologique traitée de manière conservatrice. Récidive rapide de l'excentration et mise en place d'une PTH

DOI : 10.34814/sofop-2023-004



Fig. 3 Exemple de Résection tête et col des deux fémurs.

Noter le bassin oblique de cause haute et basse.

Noter aussi les ossifications osseuses à distance qui limitent la mobilité des deux hanches. La douleur est en revanche maîtrisée.

Soins de Prévention pré et post opératoire chez l'enfant polyhandicapé

FATIHA REBAI (IDE), PR BRUNO DOHIN

Saint Etienne

Les patients polyhandicapés sont caractérisés par une extrême dépendance, des troubles importants de communication et nombre de comorbidités. Le contexte familial est souvent délicat (surprotection, dépendance affective...) et ne facilite pas toujours les relations de soin même s'il représente souvent une aide importante dans l'évaluation de ces patients (habitudes, communication...).

Nous souhaitons envisager ici les points spécifiques de prise en charge de ce type de patients qui sont souvent hospitalisés pour des chirurgies lourdes.

1. Chirurgies à risques

elles sont nombreuses, et présentent de nombreux risques, parfois importants,

- Chirurgie tendineuse multiples (ténotomie, neurotomie multisite)
- Chirurgie osseuse (ostéotomie pied, chirurgie des hanches)
- Chirurgie de rachis (arthrodèse de colonne)
 - risque hémorragique : saignement important
 - risque infectieux : fréquence élevée en cas de scoliose neurologique (10 – 20%)
 - risque neurologique : lésion médullaire rare, étirement médullaire ou radiculaire, ischémie médullaire

Sur des patients fragiles (paralysie cérébrale, pathologie neuro-motrice..)

Objectifs chirurgicaux: maintien ou restauration des capacités fonctionnelles, confort, hygiène, douleur...

2. Planification infirmière

2.1. Pre-opératoire

Organisation et planification complexe
IDE référente qui gère cette préparation

- Envoie une fiche de liaison aux parents
- Pour faire connaissance avec l'enfant handicapé,
- Permettre d'améliorer l'accueil, et de faciliter la prise en charge

Cette fiche de liaison contient :

- L'identification du patient
- La ou les personnes à contacter ainsi que leurs coordonnées
- Établissement fréquenté, modalité d'accueil (présence d'éducateur ou parfois tuteur)
- Liste des besoins spécifiques du patient

Mobilité :

- aide partielle ou totale pour les transferts
- fauteuil ou appareillage
- verticaliseur, lève-malade

Alimentation :

- boit seul, au verre, à la cuillère, prend de l'eau gélifiée
- position particulière pour les repas, mange seul ou non
- régime normal, mixé, sans sel, aversion, allergie
- risque de fausse route
- prise de traitement, comment
- alimentation par gastrostomie, régime, horaire, prescription

Sommeil :

- installation, albatros
- habitudes d'endormissement, doudou, musique, lumière
- horaires de sommeil

Douleur :

- signes spécifiques de manifestation de la douleur
- échelle d'évaluation de la douleur utilisée

Respiration :

- troubles ou pas
- appareillage, VNI, Alpha 200, jour – nuit,

Élimination :

- continence, protection (taille), chaise-pot
- tendance à la constipation, lavement, traitement

Hygiène et confort :

- toilette au lit, lit douche, lavabo
- installation particulière
- hygiène bucco-dentaire
- état cutané

Communication, relation :

- peut parler
- compréhension, contact
- moyens de communication, tableau alphabet, tablette

Activités, loisirs, distractions :

- musique, dessin animés et jeux préférés

2.2. Prévoir examens et consultations préopératoires

Objectifs :

- Évaluation de l'état du patient
- Évaluation des risques
- Préparation adaptée
- Traitements prophylactiques si nécessaire

Une Fiche 'navette' est remplie par le chirurgien, la date de l'intervention est fixée ainsi que la consultation d'anesthésie

Préparation respiratoire :

- EFR si patient est capable
- consultation pneumologie si besoin
- kiné respiratoire et cure d'Alpha 300 parfois nécessaire avec +/- hospitalisation quelques jours avant la chirurgie

Préparation neurologique :

- PES – PEM : fait en systématique pour avoir une analyse de référence.
- Mais parfois non réaliste car patient trop spastique ou épilepsie importante
- Toxine botulinique pour réduire spasticité en prévention des douleurs

Préparation cardiaque :

Échographie cardiaque en fonction des antécédents demandée par l'anesthésiste

Autres avis spécialisés nécessaires :

- Dentiste : pour évaluer état dentaire (risque infectieux), si soins dentaires nécessaires, doivent être terminés 6 semaines avant la chirurgie
- Examen de la peau : avis dermatologue si lésions ou acné à traiter
- Diététicienne : état nutritionnel, prévoir régime hyper protéiné pour favoriser la cicatrisation. Si gastrostomie, programme anticipé en lien avec les parents.
- Gastro pédiatre : si dénutrition, indication de pose de gastrostomie
- Hématologue : si problème d'hémostase

Pour le risque hémorragique, protocole EPO si nécessaire géré par anesthésiste, recours au Cell-Saver lors de l'intervention, transfusion...(attention aux Témoins de Jehova)

Imagerie :

- Radiographies du rachis complet
- Radios en bending, c'est une radio du rachis en inclinaison (médecin), clichés dynamique qui évalue la souplesse du rachis et aide à la planification du geste opératoire.
- IRM à la recherche d'une malformation du rachis ou médullaire

Prévention transit digestif :

- régime sans résidu 3 jours avant l'hospitalisation et lavement la veille de l'intervention.

Prévention cutanée :

- Avis dermatologique (cf)
- Prévoir un lit avec matelas à air NIMBUS en cas de patient grabataire.

Entretien téléphonique avec les parents quelques jours avant l'hospitalisation :

- autorisation d'opérer
- carte de groupe sanguin
- traitement personnel avec ordonnance
- amener appareillage respiratoire VNI, appareillage orthopédique : matelas albatros, corset, attelle, fauteuil coque... pompe de nutrition en cas de gastrostomie.

Préparation des suites :

- Réserver une place en réanimation pour le postopératoire immédiat
- Faire demande pour centre de rééducation (logiciel « Trajectoire »)
- Anticiper et appeler le prestataire en cas de futur appareillage
- Organisation d'une visite ou d'un séjour court de l'enfant et de sa famille en service de rééducation.

2.3. POST-OP

Soins spécifiques

- Surveillance 24h en réanimation pédiatrique
- Soins d'hygiène et de confort + hygiène bucco-dentaire
La chirurgie augmente la dépendance de ces enfants le plus souvent à mobilité réduite, il importe qu'ils soient particulièrement stimulés et mobilisés même dans le lit.
- Postures dès J1 en prévention des lésions cutanées de décubitus (phlyctènes, escarres)
- Protocole de mobilisation des chirurgies multisites :
 - positionnement en position assise au lit (sans les attelles de zimmer) hanches à 90° et genoux à 90° en s'aidant de coussin ou cocon à mettre sous les genoux. Cette posture doit être maintenue au moins 1 heure par demi-journée.
 - J3 : en général, ablation des cathéters et redons, mise au fauteuil au moins 1 heure par demi-journée
 - les jours suivants, les postures sont continuées en augmentant le temps
- Pour les arthrodèses de colonne, lever au bord du lit dès J1, la première fois en collaboration avec la kinésithérapeute
- Risque infectieux :
 - surveillance et protection des pansements, éviter souillures et contaminations en particulier à partir du périnée.
 - doit rester propre et occlusif, hydrocellulaire
 - protocole bétadine uniquement pour ablation redons et cathéters de naropeine
 - ablation des strips à J5 et ablation surjet (dos) à J15
 - si écoulement ou problème divers sur la cicatrice, avertir le chirurgien et prévoir de montrer l'état local, au besoin prendre une photo pour évaluer la progression.
 - surveillance hyperthermie
- État nutritionnel et transit digestif
 - La dénutrition entraîne un retard de cicatrisation
 - Il faut peser l'enfant à son entrée en systématique
 - Attention à bien noter ce qu'il mange ou apport par gastrostomie
 - intervention de la diététicienne pour ajustement ou complément calorique
 - surveillance transit : traitement laxatif toujours associé aux morphiniques, lavement si nécessaire
- Gestion de la douleur
 - évaluation avec échelle spécifique FLACC
 - ALR pendant 48h en général :
 - Surveillance clinique 2 fois par poste
 - Constantes pouls tension fréquence respiratoire,
 - Signes d'infection locale ou fièvre (fuite, état du pansement)

- Évaluation bloc sensitivo-moteur, surveillance clinique pluriquotidienne si bloc moteur ou paresthésies: arrêt des ALR si membre engourdi, diminuer dose seulement si intolérance
- Surveiller position vicieuse d'un membre et point de pression
- Douleur :
 - Les patients à risque bénéficient, en plus du traitement antalgique classique, de la prescription de valium \square (myorelaxant pour éviter les spasmes musculaires très douloureux).
 - Prescription de gabapentine pour les douleurs neuropathiques, ces douleurs spécifiques devront être identifiées et différenciées de la douleur nociceptive liée à la chirurgie.
 - Distraction et relaxation adaptées en fonction des habitudes et préférences de l'enfant : information recueillie en pré opératoire
 - Respecter rythme de sommeil tant que possible
- État respiratoire :
 - Kiné respiratoire +/- alpha 200
 - Favoriser fauteuil (possible après livraison du corset pour les chirurgie de rachis)
- Prévention cutanée :
 - Escarre aux points de pression, favorisée par la présence de plâtre ou d'attelle en cours d'ALR
 - Position vicieuse de membre (postures)
 - Réfection des plâtres et/ou mise en place de résine sur les attelles postérieures le jour de la mutation en rééducation.
- Parents :
 - Ecoute, se rendre disponible : passage quotidien de l'équipe chirurgicale
 - Informer, éduquer sur l'alimentation, la surveillance de plâtre, gérer le corset en collaboration avec prestataire
 - Faire participer aux soins d'hygiène
 - Préparation du départ:

Si RAD : lit médicalisé, ordonnance kiné, ordonnance diététique, transport ambulance, traitement antalgique, demandes particulières des parents...

Si mutation en centre de rééducation : visite du service par les parents faite au préalable, voire visite avec l'enfant en amont de la chirurgie.

3. Conclusion

Les chirurgies dans un contexte de polyhandicap est une situation à risques pour les patients. Ces risques doivent être anticipés par une planification rigoureuse de ces chirurgies et l'anticipation des difficultés potentielles par une bonne connaissance des patients dans leur contexte quotidien. Cette prise d'information permettra une amélioration de la qualité des soins postopératoires et des suites prévisibles.

DOI : 10.34814/sofop-2023-005

PC Marchant : Pourquoi une Chirurgie Multisites ?

DR. ANA PRESEDO

*Hôpital Universitaire Robert Debré
Service d'Orthopédie Pédiatrique
48, Boulevard Sérurier
75019 Paris*

Objectifs pédagogiques :

- Connaître le contexte historique dans lequel ce type de traitement s'est déroulé
- Comprendre les causes des principaux troubles de marche chez les patients avec PC
- Comment définir les indications thérapeutiques : bilan global et objectifs
- Principes de la chirurgie multisite
- Eléments de la prise en charge postopératoire et évaluation des résultats
- Nouvelles perspectives

1. La Chirurgie Multisites : contexte historique

Dans le passé, le traitement des troubles de marche chez l'enfant avec paralysie cérébrale (PC) était essentiellement basé sur la correction des rétractions musculaires. Différentes techniques chirurgicales d'allongement myotendineux, voire de transferts tendineux, étaient utilisées en complément de la prise en charge par des séances de rééducation motrice et des plâtres d'étirement. Ces allongements musculaires étaient réalisés d'une façon isolée, au fur et à mesure que les rétractions se présentaient tout au long de la croissance. Les enfants se retrouvaient hospitalisés très souvent pour subir des interventions, suivies de longs périodes de rééducation. Le Dr. Mercer Rang parlait du « Syndrome de l'Anniversaire » en faisant allusion à la fréquence de ces séjours à l'hôpital. En plus du temps passé à l'hôpital, le résultat fonctionnel après plusieurs interventions, qui visaient à corriger les problèmes d'une façon isolée, était souvent peu satisfaisant. Tel qu'illustré aussi par le Dr. Rang, des allongements inadaptés du tendon d'Achille et des muscles ischio-jambiers pouvaient être à l'origine du développement d'une marche en triple flexion et d'une perte importante de force musculaire (fig. 1).

Pendant les années 80, le développement de systèmes informatiques, permettant d'analyser le mouvement d'une façon quantifiée et dans les trois plans de l'espace, a apporté une meilleure compréhension des différents mécanismes participant à la marche. Par exemple, chez les patients spastiques, les muscles bi-articulaires sont plus atteints par la spasticité que les muscles mono-articulaires et ils ont plus de tendance à se rétracter. Le traitement de la rétraction des muscles gastrocnémiens par allongement du tendon d'Achille aura également un effet d'allongement sur le soléaire, qui est un muscle participant à l'extension du genou pendant la phase d'appui. Ainsi, un allongement sur

la partie tendineuse pourrait conduire à un excès de flexion du genou. De la même façon, l'indication d'un allongement du tendon du muscle semi-tendineux avec un objectif d'amélioration de l'extension du genou, pourrait entraîner une augmentation de l'antéversion du bassin car ce muscle participe également à l'extension de hanche. L'analyse cinématique de la marche a aidé à mieux comprendre le rapport fonctionnel entre les différents niveaux anatomiques dans les trois plans de l'espace et, en particulier, a mieux analysé les anomalies de rotation articulaire (1). La correction des troubles de torsion des os longs n'était pas une indication courante pour le traitement des anomalies de marche avant les années 80. Ceci était en partie lié au fait qu'historiquement, le type anatomique de PC prédominant était la quadriplégie car les enfants prématurés avaient un bas taux de survie. D'autre part, le risque d'infection, les techniques d'ostéosynthèse moins développées et un temps d'anesthésie important faisaient redouter l'indication d'une chirurgie osseuse. Les laboratoires d'analyse du mouvement, permettant une meilleure description biomécanique de la marche ont fait évoluer les indications thérapeutiques.

Actuellement, les équipes pluridisciplinaires qui prennent en charge ces patients ont pour objectif l'amélioration fonctionnelle du patient, tout en prenant compte de son cadre de vie.

Cette vision globale du traitement des troubles de marche a été à l'origine de la chirurgie dite « multisites » (en anglais : Single Event Multilevel Surgery –SEMLS). La première intervention de ce type a été rapportée en 1985 par Norlin et Tkaczuk qui ont également publié leurs résultats avec un suivi à cinq ans (2,3). Nene et coll. ont défini cette technique comme la réalisation de deux ou plus gestes opératoires à deux ou plus niveaux anatomiques lors de la même séance opératoire (4). Ce concept vient s'opposer à la chirurgie « étagée » consistant à aborder les différents problèmes lors de séances opératoires distinctes. Lors d'un programme de chirurgie multisites, les indications opératoires sont fondées sur une analyse globale de la marche et sur la compréhension de l'influence de l'orientation des segments osseux (bras de levier) sur la fonction musculaire (fig. 2). Pendant les années 90, les docteurs Perry, Gage et Sutherland aux EE.UU. ont largement contribué au développement de l'analyse quantifiée de la marche (AQM) avec l'objectif d'améliorer les indications thérapeutiques pour les patients marchants atteints de PC (5). Actuellement, la chirurgie multisites, avec l'apport de l'AQM et la prise en charge

au sein d'une équipe pluridisciplinaire, est considérée comme étant le « gold standard » pour le traitement de ces patients (6).

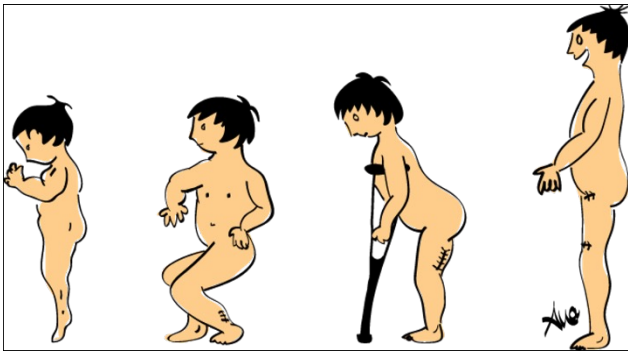


Fig.1 Ce dessin du Dr. Rang illustre comment le traitement des rétractions musculaires d'une façon isolée peut entraîner une décompensation de l'équilibre global

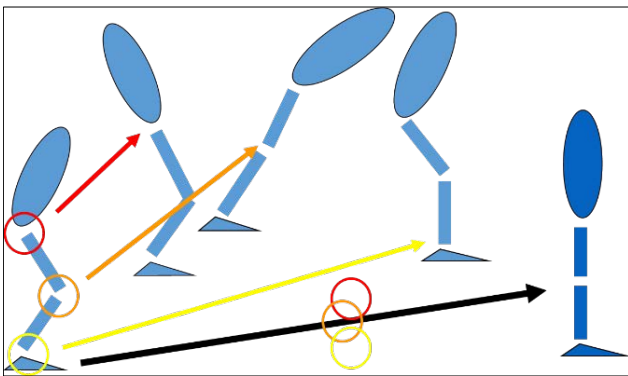


Fig.2 Principe de correction des troubles orthopédiques en un seul temps. Rétablissement de l'équilibre global

2. Principales anomalies de marche et leur origine

Avant d'envisager une analyse détaillée des caractéristiques de la marche d'un patient, il est important d'avoir une perspective globale, prenant en compte l'origine neuro-orthopédique des anomalies qui interviennent dans la physiopathologie des troubles de marche. La lésion cérébrale la plus fréquemment retrouvée chez les patients présentant une diploégie spastique est la leucomalacie périventriculaire (LPV). Il s'agit de lésions d'origine ischémique causant des zones de nécrose de la substance blanche autour des ventricules cérébraux. La LPV atteint environ 10% des grands prématurés (âge gestationnel < 33 semaines d'aménorrhée) et peut s'associer à des troubles moteurs et à des retards psychomoteurs importants. Ces lésions cérébrales entraînent des anomalies de la fonction musculaire qui sont à l'origine de troubles d'équilibre, de coordination et de posture qui caractérisent la marche des enfants avec PC. Avec la croissance, en particulier chez les patients présentant une spasticité importante, des rétractions myofasciales, des flessions articulaires et des déformations osseuses ont tendance à se développer, c'est ce que l'on appelle les troubles orthopédiques. Dans le domaine de l'analyse de la marche, il est fréquent de se référer aux anomalies

d'origine purement neurologique comme « anomalies primaires » et aux anomalies qui ont une composante orthopédique comme « anomalies secondaires ». On utilise parfois le terme « anomalies tertiaires » pour se référer aux anomalies de marche qui seraient en lien avec des mécanismes de compensation que le patient utilise pour pallier aux difficultés rencontrées pour se déplacer.

L'utilisation de l'AQM comme outil d'évaluation pour les patients avec PC a permis de reconnaître certaines caractéristiques cinématiques communes à la plupart des patients, en rapport avec l'âge et le niveau fonctionnel. Les docteurs Gage et Sutherland aux EE.UU. et l'équipe du Dr. Graham en Australie ont développé, à partir de ces descriptions cinématiques, des classifications de la marche pour les patients diploégiques et pour les patients hémiploégiques. La classification de Rodda et Graham a repris les classifications plus anciennes et a apporté des notions de physiopathologie des troubles de marche, avec une orientation thérapeutique (7,8). Les différents types de marche selon cette classification sont illustrés dans les figures 3 et 4. Les noms des groupes musculaires qui apparaissent encadrés font référence aux possibles origines des anomalies, pouvant être primaires (ex : la marche en équin des enfants qui commencent à marcher, liée à une spasticité des gastrocnémiens), secondaires lorsque les problèmes orthopédiques se développent au cours de la croissance (ex : la marche accroupie des patients qui ont développé des rétractions des ischio-jambiers et des droits fémoraux, avec une perte d'efficacité des fléchisseurs plantaires) ou se présenter de façon combinée. Cette description des types de marche peut indiquer l'histoire naturelle, particulièrement chez des patients avec une fonction limitée (niveaux GMFCS III-IV, selon la classification de Palisano et coll.) (9,10). Avec cette classification, les auteurs ont voulu établir un guide thérapeutique, proposant des indications de traitement kinésithérapique, médicamenteux, neurochirurgical ou neuro-orthopédique et des recommandations pour la prescription des orthoses.

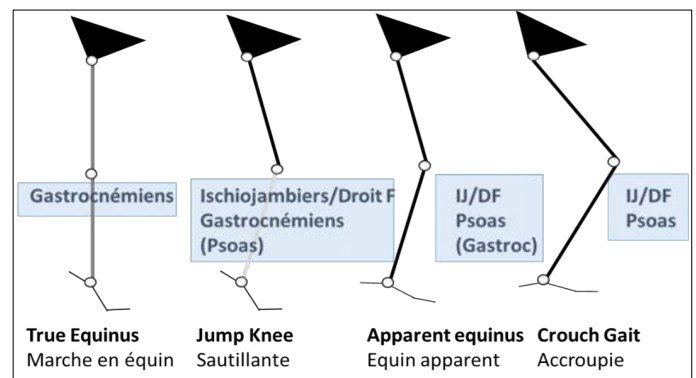


Fig.3 Classification des types de marche selon Rodda et Graham pour les patients diploégiques

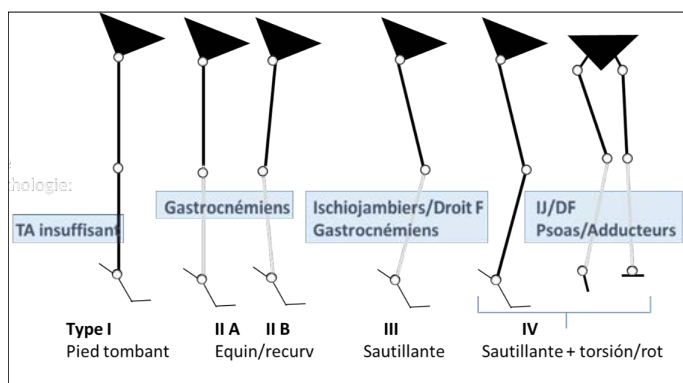


Fig.4 Classification des types de marche selon Rodda et Graham pour les patients hémiparétiques

3. Indications thérapeutiques : bilan et définition d'objectifs

Les objectifs principaux du traitement des enfants marchants avec PC restent la prévention des troubles orthopédiques et de la douleur, tout en préservant leurs capacités fonctionnelles dans la mesure du possible. Si l'on reprend la définition de qualité de vie publiée par l'OMS en 1993 : «La qualité de vie est définie comme la perception qu'un individu a de sa place dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. C'est donc un concept très large qui peut être influencé de manière complexe par la santé physique du sujet, son état psychologique et son niveau d'indépendance, ses relations sociales et sa relation aux éléments essentiels de son environnement», il s'avère que la capacité de marche reste un objectif important mais pas essentiel dans la vie des adultes avec PC. La capacité de communiquer, d'être indépendant pour les activités de la vie quotidienne et pour se déplacer sont les éléments mis en avant lors des enquêtes de qualité de vie chez les adultes.

Idéalement, la prise en charge des enfants avec PC devrait commencer dès que le risque de développement de troubles moteurs est évoqué, afin d'optimiser les résultats fonctionnels mais aussi pour permettre d'intégrer les familles dans des équipes thérapeutiques pluridisciplinaires qui puissent orienter et accompagner le développement psychomoteur de l'enfant tout en limitant les inquiétudes parentales. Le premier pas de la mise en place d'un projet thérapeutique reste la définition d'objectifs réalistes. Malheureusement, l'expérience nous a souvent montré des cas où la poursuite d'objectifs peu réalistes a retenti sur le développement psycho-cognitif et social de l'enfant. Au sein d'équipes pluridisciplinaires, l'enfant peut être évalué d'une façon globale et des indications thérapeutiques peuvent être proposées en fonction de son développement et des besoins spécifiques à chaque étape de son évolution. De nos jours, avec une spécialisation de plus en plus importante dans chaque domaine de connaissances, il est impossible qu'un seul professionnel puisse disposer

d'informations suffisantes pour avoir une perspective globale concernant l'avenir du patient. La connaissance de l'histoire naturelle de la pathologie et la capacité à prévoir les résultats de nos interventions restent les éléments clés pour la réussite de toute intervention thérapeutique.

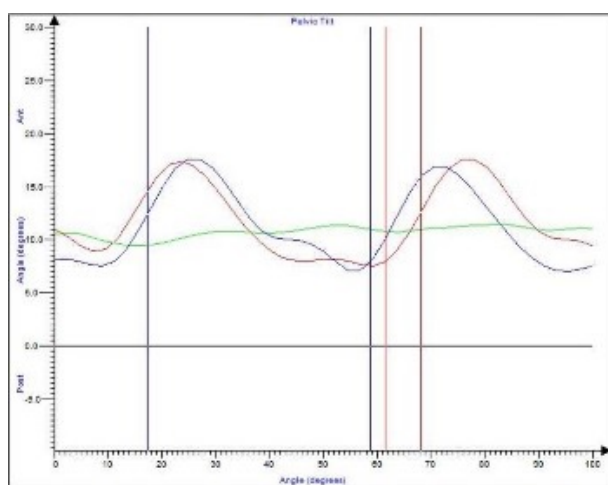
Dans la plupart des cas, les jeunes enfants avec PC sont suivis par des pédiatres et des neurologues. Parfois, ils sont pris en charge dans des structures médico-sociales au sein desquelles il est possible qu'un médecin rééducateur intervienne. Il convient de rappeler l'importance de l'intervention d'un chirurgien orthopédiste dès le plus jeune âge, afin de prévenir certains problèmes orthopédiques tels que la subluxation de hanche, fréquente chez les enfants qui présentent un retard d'acquisition de la marche, pouvant nécessiter d'un traitement spécifique. Les bilans prétraitement, qu'il soit chirurgical ou non, doivent inclure un maximum de données cliniques, des renseignements sur la vie quotidienne et l'environnement social du patient, des données radiologiques et d'autres examens (génétique, endocrino, ophtalmo, etc.) en fonction de chaque patient. Concernant l'évaluation de la marche, nous adaptons l'étendue des bilans en fonction des caractéristiques du patient et du traitement à prévoir. Par exemple, il est difficile d'obtenir une coopération suffisante pour réaliser une AQM en dessous de l'âge de 5-6 ans. Cependant, il est toujours possible d'obtenir des vidéos et éventuellement, des données fonctionnelles et de pression plantaire. Dans le contexte d'une chirurgie multisites, l'AQM représente un élément essentiel du bilan pré et post-thérapeutique (11). Les principales anomalies cinématiques observées et leur origine sont représentées dans la table I.

Une fois que tous les éléments diagnostiques sont réunis, l'équipe pluridisciplinaire sera en mesure de proposer des indications thérapeutiques, en expliquant à la famille les objectifs et les résultats attendus. Il est important que le patient et ses parents comprennent l'intérêt d'un traitement chirurgical et le besoin d'un programme de rééducation intensive postopératoire. Il est également important que l'équipe soit au courant des attentes de la famille. Actuellement, il est fréquent qu'un traitement en vue de diminuer la spasticité soit proposé en association à un traitement des problèmes orthopédiques. Après la chirurgie, des bilans fonctionnels et de marche sont réalisés avec un double objectif : évaluer les résultats et vérifier si d'autres gestes thérapeutiques pourraient encore être indiqués.

Table I. Anomalies cinématiques et leur origine

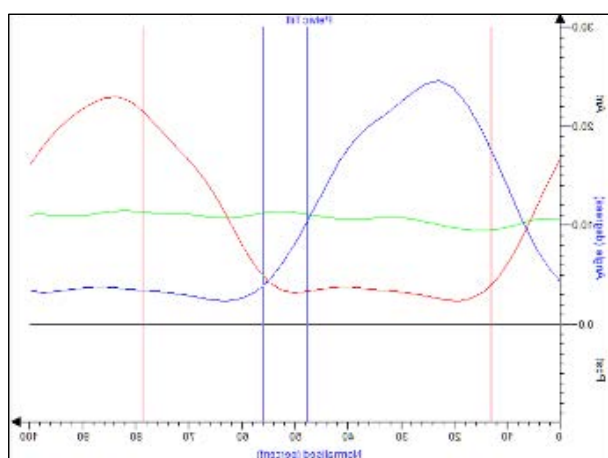
Anomalie cinématique

Bassin "double bosse"



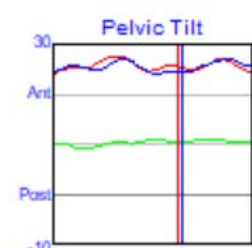
- Typique des patients avec diplégie spastique
- S'explique par un manque de dissociation entre les mouvements du bassin et de la hanche, à cause de muscles spastiques et/ou rétractés. Les fléchisseurs de hanche amènent le bassin vers l'avant lors des phases d'appui monopodal

Bassin "bosse unique inversée"



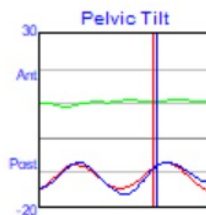
- Typique des patients hémiplegiques
- Le pic d'antéversion du bassin se produit vers la fin de la phase d'appui, uniquement du côté hémiplegique. En phase oscillante, le bassin redevient axé car les fléchisseurs de hanche sont détendus lorsque la hanche est en flexion

Bassin antéversé



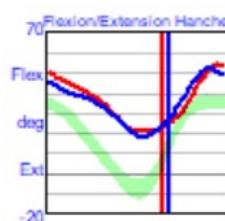
- Ce type de courbe est fréquent chez des jeunes patients diplégiques qui marchent vite avec des petits pas
- L'augmentation de la cadence compense le manque d'équilibre lié à un couple de flexion plantaire/extension du genou excessif et permet l'avancée du centre de masse

Bassin retroversé



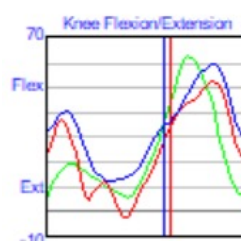
- Observé chez des patients avec capacité de déambulation limitée (ex : marche accroupie)
- La rétraction des ischiojambiers met le bassin en rétroversion, sauf si compensé par une rétraction des fléchisseurs de hanche, dans lequel cas la courbe peut apparaître normale

Hanche en flexion



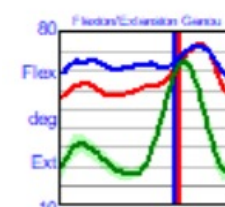
- Courbe souvent retrouvée chez patients diplégiques avec des marches de type équin apparent ou accroupie
- La flexion du genou contribue à la flexion de hanche, les fléchisseurs de hanche pouvant être spastiques ou rétractés

Genou sautillant



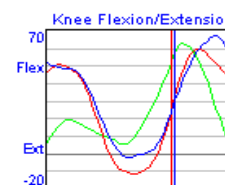
- Le genou est fléchi en fin de phase oscillante et début d'appui à cause de la spasticité des IJ
- S'associe à spasticité et/ou rétraction des jumeaux ce qui entraîne une extension, voire hyper extension du genou en milieu d'appui

Genou en flexion (marche accroupie)



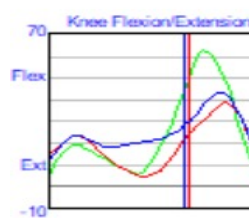
- La rétraction des IJ entraîne une flexion permanente du genou
- S'associe à une flexion dorsale de la cheville avec des fléchisseurs plantaires faibles

Genou recurvatum



- Extension du genou en milieu d'appui qui peut s'associer ou pas à un excès de flexion en début d'appui
- S'associe à une spasticité et/ou rétraction des jumeaux qui ralentit l'avancée du tibia et situe le vecteur FRS devant le genou

Genou raide en phase oscillante



- Typiquement, le genou raide se présente comme un retard ou une diminution du pic de flexion du genou en phase oscillante lié à la spasticité du droit fémoral
- Néanmoins, la diminution de l'amplitude globale du genou chez la marche en flexion génère aussi une raideur du genou

4. Principes de la chirurgie multisites

La chirurgie multisites est basée sur l'idée de résoudre l'ensemble des problèmes orthopédiques en un seul temps opératoire afin d'optimiser les résultats fonctionnels. En même temps, la diminution du nombre d'interventions au cours de l'enfance et des séjours en centre de rééducation devrait permettre de limiter le retentissement sur la vie familiale, scolaire et sociale de l'enfant. D'un point de vue général, on pourrait évoquer certains principes clé qui doivent être pris en compte avant d'envisager un programme chirurgical de ce type :

- Poursuivre un objectif biomécanique de rétablissement de l'équilibre global. Les indications chirurgicales seront posées après une évaluation pluridisciplinaire à partir de données cliniques, données radiologiques, un examen quantifié de la marche, un avis neurochirurgical pour évaluer la pertinence d'un traitement de la spasticité et après avoir défini un projet de rééducation après la chirurgie (12).
- Correction des rétractions musculaires avec l'objectif d'optimiser les amplitudes articulaires. Les allongements musculaires doivent respecter les principes d'allongement préférentiel des muscles bi-articulaires, en veillant à garder l'équilibre entre les muscles agonistes et antagonistes. Les allongements tendineux trouvent rarement leur place dans ce type de chirurgie, sauf dans certains cas de rétraction du tendon d'Achille chez les patients hémiplésiques.
- La correction des troubles du squelette doit être indiquée afin de rétablir l'alignement et la longueur des bras de levier. Les troubles de torsion des os longs peuvent être à l'origine d'anomalies de rotation articulaire comme par exemple, un excès d'antéversion fémorale qui entraîne un excès de rotation interne de hanche et une déviation de l'angle de progression du pas. Il est important de corriger les déviations au niveau des pieds afin de garantir un appui stable et une propulsion correcte. Les anomalies de marche dans le plan transversal sont particulièrement difficiles à évaluer et l'apport de l'AQM dans ce plan de l'espace s'avère indispensable (13,14). L'utilisation de moyens d'ostéosynthèse solides a permis de réduire le temps d'immobilisation postopératoire et de faciliter la rééducation.
- La prévention des récurrences fait partie de la planification d'un programme de chirurgie multisites. Avec la croissance, les rétractions musculaires et les déformations osseuses ont tendance à récidiver car, malgré une correction satisfaisante des problèmes orthopédiques, l'influence des troubles neurologiques est toujours présente. Avec le recours à des techniques neurochirurgicales pour le traitement de la spasticité telles que la rhizotomie dorsale sélective (RDS), les allongements musculaires sont réalisés à des âges de plus en plus précoces avec un moindre risque de récurrence. Néanmoins, la prise en charge kinésithérapique et le port d'attelles de posture et de marche sont souvent nécessaires jusqu'à la fin de

la croissance. La correction des troubles de torsion est indiquée de préférence à partir de l'âge de 10 ans (15,16).

- D'autres aspects en rapport avec la planification du programme chirurgical sont aussi importants. La consultation d'anesthésie doit se faire suffisamment à l'avance de façon à s'assurer que le patient est dans de bonnes conditions pour subir l'intervention, avec des mesures mises en place pour limiter le risque infectieux et la perte de sang pendant la chirurgie. Du fait du nombre élevé de gestes chirurgicaux réalisés, il est conseillé de pouvoir réaliser ces interventions en « double équipe » de façon à réduire le temps opératoire et le risque anesthésique. Deux chirurgiens expérimentés interviennent d'une façon simultanée, chacun sur un des membres inférieurs, aidés par le reste de l'équipe. En fin d'intervention, des plâtres ou des attelles d'immobilisation sont mis en place au bloc opératoire, permettant le début des mobilisations articulaires dans les premiers jours postopératoires, pendant que le patient reste encore hospitalisé.
- La prise en charge de la douleur per et postopératoire constitue un autre élément clé dans ce type de chirurgie et doit se poursuivre dans le centre de rééducation afin de faciliter les séances de kiné et assurer le confort du patient (17).

Bien qu'une description détaillée des techniques chirurgicales ne fût pas l'objectif de ce chapitre, les principales indications basées sur les anomalies cinématiques et l'examen clinique sont exposés dans la table II.

Table II. Indications chirurgicales basées sur les anomalies cinématiques et l'examen clinique

Anomalie cinématique	Examen clinique Indications	Technique chirurgicale
	Interventions musculaires	
Antéversion du bassin/défaut d'extension de hanche	Flessum (psoas/DF*) >5°	Allongement du psoas à l'arcade
Excès de rotation interne de hanche	Rétraction des adducteurs, abduction <30°	Myotomie droit interne (gracile)/ténotomie LAx
Excès de flexion du genou	Rétraction des ischio-jambiers/angle poplité >60°/Flessum <15°	Allongement gracile, SM+/allongement ou transfert ST§
Défaut de flexion du genou en phase oscillante	Rétraction du DF/Ely test <30°	Ténotomie basse/transfert DF
Flexion plantaire de cheville	Rétraction des gastrocnémiens/soléaire avec flexion dorsale <10°	Allongement isolé gastrocnémiens/Vulpis

Déviaton de l'angle du pas	Pied varus/valgus dynamique	Allongement tibial postérieur/ transfert tibial antérieur
	Interventions osseuses	
Excès rotation interne de hanche	Excès d'antéversion fémorale avec rotation hanche >60°	Ostéotomie dérotation fémorale
Excès de flexion du genou	Flessum >15° Flessum >30°	Ostéotomie d'extension fémorale distale / combinée avec raccourcissement fémoral
Excès de flexion du genou	Patella alta/angle mort	Abaissement rotulien
Déviaton de l'angle du pas	Antéversion fémorale/torsion tibiale/déviations rigides pied	Ostéotomie dérotation/ ostéotomie translation calcanéum/double arthrodistèse pied

*Droit fémoral †Long adducteur +Semi membraneux §Semi tendineux

5. Éléments de la prise en charge postopératoire et évaluation des résultats

Après une chirurgie multisites, le programme de rééducation intensive en centre de rééducation reste une partie essentielle du traitement des troubles de marche sans lequel des résultats satisfaisants seraient difficiles à obtenir (18). Ce programme est proposé et expliqué à la famille bien avant la date de la chirurgie lors d'une consultation pluridisciplinaire qui a lieu, si possible, dans le centre qui accueillera le patient après l'intervention. En complément, une visite préopératoire est organisée dans le centre peu avant la chirurgie, afin de répondre aux dernières questions, permettre à la famille de visiter les lieux et de faire connaissance avec d'autres soignants participant à la prise en charge postopératoire.

Pendant les six premières semaines, l'objectif de la rééducation reste le maintien des amplitudes articulaires obtenues lors de la chirurgie, par le biais d'un travail analytique et de la mise en place d'orthèses et plâtres de posture. Les séances d'étirement musculaire passif commencent en général le lendemain de l'intervention et sont réalisées une fois par jour pendant que le patient reste hospitalisé. Les pansements sont réalisés tous les deux jours pendant trois semaines, jusqu'à la guérison des cicatrices. Dans le cas particulier d'un abaissement rotulien, même si les mobilisations du genou commencent très précocement, il n'est jamais permis de retirer les orthèses sans qu'un soignant soit présent. Une fois que le patient est transféré dans le centre de

rééducation, habituellement au cinquième ou sixième jour postopératoire, le rythme de séances s'intensifie. La prise en charge est pluridisciplinaire et comporte, de façon graduée en fonction des différentes étapes de la rééducation : kinésithérapie, psychomotricité, activité physique adaptée. Les soins de supports tels que l'hypno-analgésie ou la relaxation sont intégrés tout au long du séjour en fonction des besoins. La station assise et la verticalisation sont autorisées précocement en absence de chirurgie osseuse et à partir de la sixième semaine, dans le cas contraire. Des radiographies de contrôle sont réalisées avant la mise debout. La rééducation robotisée peut être intégrée au programme ; en cas de chirurgie osseuse, elle sera réalisée avec l'accord du chirurgien, après un délai indispensable de consolidation. Une fois que les plâtres sont enlevés, des attelles de type « Turtle Brace » peuvent être utilisées en relais pour accompagner la rééducation de la marche, en attendant la décision (ou la confection) du type d'attelle qui conviendra le mieux en fonction des caractéristiques de la marche du patient. La durée moyenne du séjour en centre est de quatre à six mois.

Après la sortie du centre, les patients reprennent leurs séances de rééducation habituelles, dont si possible la kinésithérapie à raison de trois fois par semaine. Des consultations avec le chirurgien et le médecin rééducateur sont organisées 3, 6, 12 et 18 mois après la chirurgie, avec la réalisation d'une AQM à 18 mois.

L'évaluation des résultats repose sur les principes évoqués par Goldberg il y a 30 ans qui restent toujours d'actualité (19). Les critères conseillés pour l'évaluation de ces patients sont de type technique, fonctionnel et de satisfaction personnelle. L'examen clinique, les échelles d'évaluation fonctionnelle et les données de l'AQM permettent d'apporter des éléments objectifs concernant les modifications dans les axes technique et fonctionnel. Cependant, il est plus difficile d'évaluer la satisfaction du patient car malgré certains questionnaires qui peuvent être utilisés, cet axe est très dépendant d'aspects environnementaux et socio-culturels non quantifiables. Plusieurs études ont montré que l'amélioration fonctionnelle obtenue après chirurgie multisites a tendance à se maintenir chez les patients avec des niveaux GMFCS I-II et, par contre, la capacité de marche à l'extérieur a tendance à se dégrader chez des patients avec niveau GMFCS III (20,21). Cette évolution ne se corrèle pas forcément avec l'intégration sociale et la participation du patient à l'âge adulte (22,23).

6. Nouvelles perspectives

La prise en charge au sein d'équipes pluridisciplinaires permet d'établir des indications thérapeutiques plus précises et adaptées aux besoins des patients dans un contexte global. Le développement de modalités de traitement de la spasticité telles que la RDS pourrait avoir une incidence très positive sur la genèse des problèmes orthopédiques chez les enfants avec PC.

Afin d'obtenir les meilleurs résultats possibles, il faut que les indications soient posées, pour des patients réunissant les critères leur permettant d'être pressentis comme de bons candidats, sur la base d'objectifs personnalisés (24,25).

Une évolution a été observée pendant ces dix dernières années en termes d'indications et de choix de techniques chirurgicales pour le traitement des troubles orthopédiques chez l'enfant avec PC (26–28). Les programmes de chirurgie percutanée mini invasive (myofasciotomie percutanée) se sont développés en parallèle avec les indications de rhizotomie et de rééducation intensive, avec l'objectif d'une optimisation fonctionnelle de la marche (29–32). Bien que ce type de chirurgie soit l'objet de controverses, il est possible que la diminution du temps opératoire et de la fibrose liée aux voies d'abord, pourrait représenter un bénéfice pour les patients. Cela reste à confirmer. Plusieurs études dans la littérature ont montré des bons résultats concernant l'efficacité des techniques dites de « modulation de croissance » qui visent à corriger et à prévenir le développement de déformations squelettiques chez l'enfant (33–35). Elles nécessitent une anticipation des déformations.

En conclusion, la chirurgie multisites, avec des indications basées sur des données générées par l'AQM et une évaluation pluridisciplinaire est devenue depuis les années 90 le « gold standard » pour le traitement des troubles de marche chez les enfants avec paralysie cérébrale. Néanmoins, pour continuer à progresser et optimiser leur prise en charge, il faut rester ouvert à des nouvelles pratiques qui pourraient contribuer à la prévention et / ou au traitement de ces troubles, après évaluation.

Bibliographie

- Dugan EL, Shilt JS. The Role of Motion Analysis in Surgical Planning for Gait Abnormalities in Cerebral Palsy. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2020 Feb;31(1):107–15.
- Norlin R, Tkaczuk H. One-session surgery for correction of lower extremity deformities in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 1985;5(2):208–11.
- Norlin R, Tkaczuk H. One session surgery on the lower limb in children with cerebral palsy. A five year follow-up. *Int Orthop*. 1992;16(3):291–3.
- Nene AV, Evans GA, Patrick JH. Simultaneous multiple operations for spastic diplegia. Outcome and functional assessment of walking in 18 patients. *J Bone Joint Surg Br*. 1993 May;75(3):488–94.
- Gage JR, Novacheck TF. An update on the treatment of gait problems in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop B*. 2001 Oct;10(4):265–74.
- Narayanan UG. Management of children with ambulatory cerebral palsy: an evidence-based review. *J Pediatr Orthop*. 2012 Sep;32 Suppl 2:S172–181.
- Rodda J, Graham HK. Classification of gait patterns in spastic hemiplegia and spastic diplegia: a basis for a management algorithm. *Eur J Neurol*. 2001 Nov;8 Suppl 5:98–108.
- Rodda JM, Graham HK, Carson L, Galea MP, Wolfe R. Sagittal gait patterns in spastic diplegia. *J Bone Joint Surg Br*. 2004 Mar;86(2):251–8.
- Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 1997 Apr;39(4):214–23.
- Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy: creation of motor development curves. *JAMA*. 2002 Sep 18;288(11):1357–63.
- Sees JP, Truong WH, Novacheck TF, Miller F, Georgiadis AG. What's New in the Orthopaedic Treatment of Ambulatory Children With Cerebral Palsy Using Gait Analysis. *J Pediatr Orthop*. 2020 Jul;40(6):e498–503.
- Howard M, Bickley C, Linton J, Northcutt L, Lux M, Scott A, et al. Early Mobilization Rehabilitation Program for Children With Cerebral Palsy Undergoing Single-Event Multilevel Surgery. *Pediatr Phys Ther*. 2020 Jul;32(3):218–24.
- Simon AL, Ilharreborde B, Megrot F, Mallet C, Azarpira R, Mazda K, et al. A Descriptive Study of Lower Limb Torsional Kinematic Profiles in Children With Spastic Diplegia. *J Pediatr Orthop*. 2015 Sep;35(6):576–82.
- Presedo A, Simon AL, Mallet C, Ilharreborde B, Mazda K, Pennecot GF. Correlation between transverse plan kinematics and foot progression angle in children with spastic diplegia. *J Pediatr Orthop B*. 2017 May;26(3):211–6.
- Kim H, Aiona M, Sussman M. Recurrence after femoral derotational osteotomy in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(6):739–43.
- McCarthy J, Wade Shrader M, Graham K, Veerkamp M, Brower L, Chambers H, et al. Establishing surgical indications for hamstring lengthening and femoral derotational osteotomy in ambulatory children with cerebral palsy. *J Child Orthop*. 2020 Feb 1;14(1):50–7.
- Delafontaine A, Presedo A, Mohamed D, Lopes D, Wood C, Alberti C. Equimolar mixture of nitrous oxide and oxygen during post-operative physiotherapy in patients with cerebral palsy: A randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Eur J Pain*. 2017 Nov;21(10):1657–67.
- van Bommel EEH, Arts MME, Jongerius PH, Ratter J, Rameckers EAA. Physical therapy treatment in children with cerebral palsy after single-event multilevel surgery: a qualitative systematic review. A first step towards a clinical guideline for physical therapy after single-event multilevel surgery. *Ther Adv Chronic Dis*. 2019;10:2040622319854241.
- Goldberg MJ. Measuring outcomes in cerebral palsy. *J Pediatr Orthop*. 1991;11(5):682–5.
- Visscher R, Hasler N, Freslier M, Singh NB, Taylor WR, Brunner R, et al. Long-term follow-up after multilevel surgery in cerebral palsy. *Arch Orthop*

- Trauma Surg. 2022 Sep;142(9):2131–8.
21. Edwards TA, Prescott RJ, Stebbins J, Wright J, Theologis T. What is the functional mobility and quality of life in patients with cerebral palsy following single-event multilevel surgery? *J Child Orthop.* 2020 Apr 1;14(2):139–44.
 22. Shrader MW, Church C, Lennon N, Shields T, Salazar-Torres JJ, Howard JJ, et al. Well-Being of Ambulatory Adults With Cerebral Palsy: Education, Employment, and Physical Function of a Cohort Who Received Specialized Pediatric Care. *Front Neurol.* 2021;12:732906.
 23. Liptak GS. Health and well being of adults with cerebral palsy. *Curr Opin Neurol.* 2008 Apr;21(2):136–42.
 24. Veerbeek BE, Lamberts RP, Fieggen AG, Verkoeijen PPJL, Langerak NG. Daily activities, participation, satisfaction, and functional mobility of adults with cerebral palsy more than 25 years after selective dorsal rhizotomy: a long-term follow-up during adulthood. *Disabil Rehabil.* 2021 Jul;43(15):2191–9.
 25. Park TS, Joh S, Walter DM, Dobbs MB. Selective Dorsal Rhizotomy for the Treatment of Spastic Triplegic Cerebral Palsy. *Cureus.* 2020 Jul 15;12(7):e9204.
 26. Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, Wainwright AM, Newham DJ, Theologis TN. The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy: preliminary results. *J Bone Joint Surg Br.* 2010 Oct;92(10):1442–8.
 27. Skoutelis VC, Kanellopoulos A, Vrettos S, Gkrimas G, Kontogeorgakos V. Improving gait and lower-limb muscle strength in children with cerebral palsy following Selective Percutaneous Myofascial Lengthening and functional physiotherapy. *NeuroRehabilitation.* 2018;43(4):361–8.
 28. Skoutelis VC, Kanellopoulos AD, Vrettos SG, Dimitriadis Z, Kalamvoki E, Dinopoulos A, et al. Effects of minimally invasive surgery and functional physiotherapy on motor function of children with cerebral palsy: A non-randomised controlled trial. *J Orthop.* 2021;27:122–9.
 29. Chambers HG. Selective percutaneous muscle lengthening in cerebral palsy: when there is little or no evidence. *Dev Med Child Neurol.* 2018 Apr;60(4):328.
 30. Wild DL, Stegink-Jansen CW, Baker CP, Carmichael KD, Yngve DA. Minimally Invasive SPML Surgery for Children with Cerebral Palsy: Program Development. *Minim Invasive Surg.* 2020;2020:5124952.
 31. Nazareth A, Rethlefsen S, Sousa TC, Mueske NM, Wren TAL, Kay RM. Percutaneous Hamstring Lengthening Surgery is as Effective as Open Lengthening in Children With Cerebral Palsy. *J Pediatr Orthop.* 2019 Aug;39(7):366–71.
 32. Mansour T, Derienne J, Daher M, Sarraf D, Zoghbi Y, Ghanem I. Is percutaneous medial hamstring myofascial lengthening as anatomically effective and safe as the open procedure? *J Child Orthop.* 2017;11(1):15–9.
 33. Lebe M, van Stralen RA, Buddhdev P. Guided Growth of the Proximal Femur for the Management of the “Hip at Risk” in Children with Cerebral Palsy-A Systematic Review. *Children (Basel).* 2022 Apr 25;9(5):609.
 34. Sheu H, Lee WC, Kao HK, Yang WE, Chang CH. The effectiveness of adding guided growth to soft tissue release in treating spastic hip displacement. *J Orthop Sci.* 2022 Sep;27(5):1082–8.
 35. Shore BJ, McCarthy J, Shrader MW, Graham HK, Veerkamp M, Rutz E, et al. Anterior distal femoral hemiepiphysiodesis in children with cerebral palsy: Establishing surgical indications and techniques using the modified Delphi method and literature review. *J Child Orthop.* 2022 Feb;16(1):65–74.

DOI : 10.34814/sofop-2023-006

Rééducation après chirurgie multi-étagée des membres inférieurs pour les enfants et jeunes adultes atteints de paralysie cérébrale

Revue systématique de la littérature

ANNE-LAURE GUINET, PH.D., NÉJIB KHOURI, MD, AND ERIC DESAILLY, PH.D.

1. Introduction

La paralysie cérébrale (PC) est un groupe de troubles permanents du développement des mouvements et de la posture, entraînant une limitation des activités, qui est attribué à des perturbations non progressives du développement du cerveau du fœtus ou du nourrisson.¹ La paralysie cérébrale est la cause la plus fréquente de handicap chez l'enfant, touchant 1,77 nouveau-né sur 1000 (3,2 sur 1000 aux États-Unis),² avec une prévalence mondiale estimée à 17 millions de personnes.^{3,4} Depuis 1985, une stratégie orthopédique, appelée chirurgie multi-étagée en un seul temps opératoire (SEMLS) au niveau des membres inférieurs, est utilisée pour réaligner le système musculosquelettique et effectuer un transfert de tendon, un allongement musculaire, une ostéotomie de dérotation ou de déflexion et une stabilisation des articulations chez les personnes atteintes de PC. Le terme SEMLS englobe un large éventail de techniques chirurgicales, les caractéristiques des patients sont très diverses et, comme nous le verrons, la rééducation post-opératoire diffère considérablement selon les études. Cette chirurgie améliore efficacement plusieurs paramètres, mais les résultats sont mitigés pour certains paramètres spatio-temporels tels que la vitesse de marche. De plus, ses effets sur l'activité et la participation restent discutés.^{5,6} Concernant ces résultats, nous souhaitons préciser que ces études n'évaluent pas uniquement l'impact de la chirurgie mais l'impact du programme complet SEMLS associé à la rééducation post-opératoire. En effet, la communauté est unanime pour dire que la réhabilitation post-opératoire est cruciale pour le succès de la chirurgie.⁷ Cependant, il n'existe pas de consensus réel concernant l'intensité, la fréquence, le type d'exercice, la période d'immobilisation et la prescription d'orthèses. Tant les cliniciens que les chercheurs ont recommandé que le contenu et la durée de la réadaptation postopératoire soient mieux décrits dans les rapports des études évaluant l'impact de la chirurgie chez les personnes atteintes de PC.

2. Méthode

Nous avons réalisé une revue de la littérature sur la rééducation après SEMLS pour les enfants et les jeunes adultes atteints de PC. Cette revue visait à décrire et à

analyser les protocoles publiés de rééducation après SEMLS pour les personnes atteintes de PC, à identifier leurs différences et leurs limites, et à introduire un cadre commun étape par étape pour les descriptions et évaluations futures des protocoles de rééducation post-opératoire. Des recherches ont été effectuées dans les bases de données MEDLINE, Embase, CINAHL et Cochrane Library. Les critères d'inclusion étaient les suivants (les termes en anglais ont été utilisés) : (1) chirurgie multi-étagée à événement unique, (2) rapports en texte intégral publiés après 1985, et (3) articles avec une section méthode décrivant le protocole de rééducation. Les interventions ont été codées en utilisant the Oxford Levels of Evidence and the Methodological Index for Non-Randomized Studies Index (MINORS). Vingt-quatre articles ont été inclus dans cette revue (figure 1).

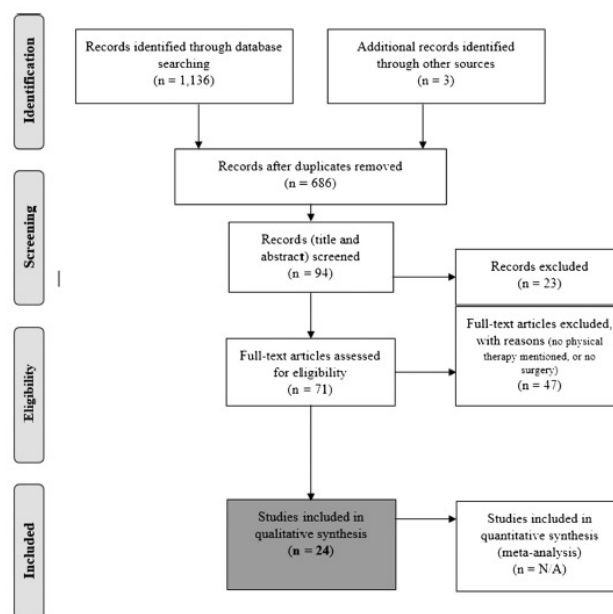


Figure 1. Flow chart détaillant les étapes de la recherche et le processus de sélection des articles

3. Résultats et Discussion

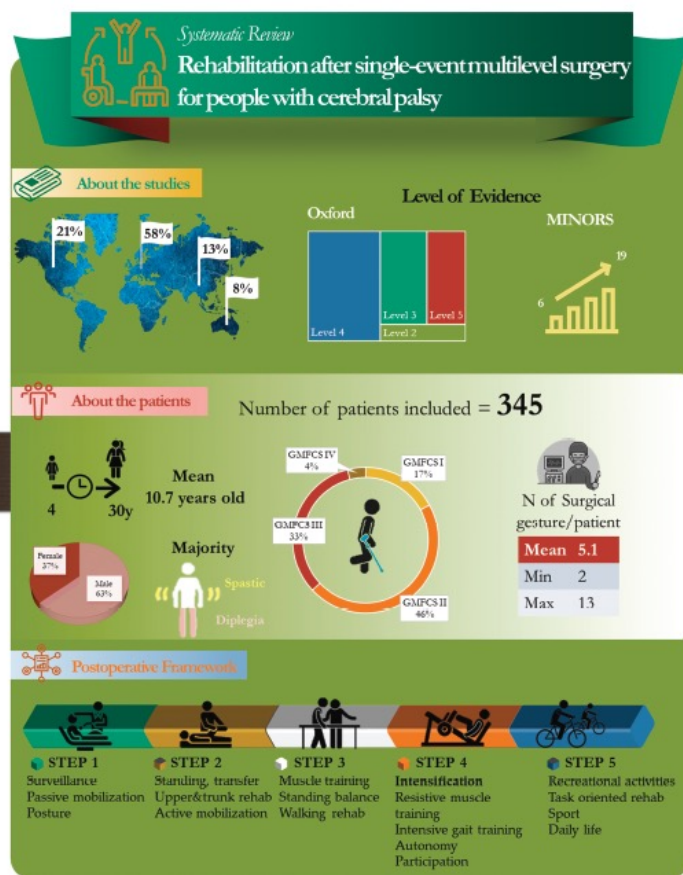
Les études portaient sur des patients âgés de 4 à 30 ans atteints de paralysie cérébrale spastique (hémiplégie, diplégie et quadriplégie). Dans la plupart des articles, la rééducation post-opératoire a eu lieu dans un centre de rééducation (69 %) et s'est poursuivie pendant

4,5 mois (4 séances par semaine). Cependant, les différences entre les études étaient importantes, quel que soit le type de chirurgie et le niveau fonctionnel du patient. Cette revue fournit des informations pertinentes sur les modalités, le contenu, les limites et les difficultés associées au protocole de rééducation post-SEMLS rapporté dans la littérature. De manière surprenante, le nombre de séances varie d'une séance quotidienne aux semaines 4-6 à trois séances par semaine au cours de la première année dans deux études incluant des patients ayant le même niveau de GMFCS (II) et impliquant une chirurgie avec des procédures osseuses et des tissus mous^{8,9}.

Cette revue a identifié cinq étapes dans le protocole de rééducation post-SEMLS qui pourraient/devraient être décrites plus précisément en termes d'objectif, de contenu et d'intensité dans toutes les études futures évaluant la SEMLS. Ce cadre en cinq étapes permet une description plus précise et plus complète de la rééducation post-opératoire (figure 2). Le contenu spécifique et la durée de chaque étape doivent être adaptés au patient (par niveau de GMFCS) et à la procédure chirurgicale (chirurgie des os/tissus mous), mais ce cadre présente un protocole de rééducation valable dans la plupart des cas.

La douleur pendant la première et la deuxième étape a été identifiée comme un problème majeur. De plus, les auteurs ont insisté sur deux axes principaux de la quatrième étape : le renforcement musculaire et l'entraînement à la marche qui devrait être plus intensif et plus qualitatif. Grecco et al.¹⁰ ont proposé un entraînement intensif de la marche. Il s'agissait d'une séance d'entraînement de la marche de 30 minutes sur un tapis roulant, avec allègement du poids du corps, à 80 % de la VO₂ maximale. Ce programme a été ajouté au protocole de rééducation conventionnel. Les deux groupes ont subi une chirurgie (groupe 1 : chirurgie des tissus mous ; groupe 2 : chirurgie des tissus mous et des os), une rééducation conventionnelle et un entraînement intensif de la marche. Les améliorations de la Gross Motor Function Measure 88 et du test de marche de 6 minutes ont été significatives. Même en l'absence de groupe contrôle sans protocole intensif de rééducation de la marche, ce résultat reste très significatif si on le compare à d'autres études sans entraînement intensif, dans lesquelles ces paramètres n'ont pas été améliorés.¹¹⁻¹³ De nombreuses études ont conclu que l'intensification de la rééducation améliore l'apprentissage moteur et l'acquisition des compétences chez les enfants atteints de PC.^{14,15} Bien que ces études n'aient pas été menées après la chirurgie, une adaptation de ces principes à la rééducation post-SEMLS pourrait améliorer les résultats postopératoires.

Figure 2. Infographie de la revue de littérature : rééducation après SEMLS pour les personnes atteintes de PC. Les caractéristiques des études (lieu de l'étude, niveau de preuve), les caractéristiques des patients et le cadre post-opératoire en cinq étapes sont présentés).



4. Conclusion

Cette revue met en évidence de multiples protocoles de rééducation après une chirurgie multi-étagée des membres inférieurs. Cependant, sur la base de cette revue, un protocole en cinq étapes pour la rééducation après SEMLS est proposé afin de fournir une base et servir de ligne directrice pour les études futures. La standardisation des pratiques de réadaptation est nécessaire pour permettre la comparaison des résultats après la chirurgie et pour pouvoir tester un protocole de réadaptation spécifique dans une étape particulière, toutes les autres étapes étant égales par ailleurs. La douleur a été identifiée comme un problème majeur dans la rééducation après SEMLS et doit être évaluée et prise en compte systématiquement par les professionnels.

References

1. Rosenbaum P, Paneth N, Leviton A, et al: A report: the definition and classification of cerebral palsy April 2006. Dev Med Child Neurol Suppl 2007;109:8–14
2. McGuire DO, Tian LH, Yeargin-Allsopp M, et al: Prevalence of cerebral palsy, intellectual disability, hearing loss, and blindness, National Health Interview Survey, 2009–2016. Disabil Health J 2019;12:443–51
3. Graham HK, Rosenbaum P, Paneth N, et al: Cerebral palsy. Nat Rev Dis Primers 2016;2:15082
4. Sellier E, Platt MJ, Andersen GL, et al: Decreasing

- prevalence in cerebral palsy: a multi-site European population-based study, 1980 to 2003. *Dev Med Child Neurol* 2016;58:85–92
5. Dreher T, Wolf SI, Heitzmann D, et al: Long-term outcome of femoral derotation osteotomy in children with spastic diplegia. *Gait Posture* 2012;36:467–70
 6. McGinley JL, Dobson F, Ganeshalingam R, et al: Single-event multilevel surgery for children with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol* 2012;54:117–28
 7. Berker AN, Yalçın MS: Cerebral palsy: orthopedic aspects and rehabilitation. *Pediatr Clin North Am* 2008;55:1209–25
 8. Høiness PR, Capjon H, Lofterød B: Pain and rehabilitation problems after single-event multilevel surgery including bony foot surgery in cerebral palsy. A series of 7 children. *Acta Orthop* 2014;85:646–51
 9. Akerstedt A, Risto O, Odman P, et al: Evaluation of single event multilevel surgery and rehabilitation in children and youth with cerebral palsy—a 2-year follow-up study. *Disabil Rehabil* 2010;32:530–9
 10. Grecco LA, de Freitas TB, Satie J, et al: Treadmill training following orthopedic surgery in lower limbs of children with cerebral palsy. *Pediatr Phys Ther* 2013;25:187–92
 11. Thompson N, Stebbins J, Seniorou M, et al: The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy: preliminary results. *J Bone Joint Surg Br* 2010;92:1442–8
 12. Gorton GE, Abel MF, Oeffinger DJ, et al: A prospective cohort study of the effects of lower extremity orthopaedic surgery on outcome measures in ambulatory children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop* 2009;29:903–9
 13. Buckon CE, Thomas SS, Piatt JH Jr, et al: Selective dorsal rhizotomy versus orthopedic surgery: a multidimensional assessment of outcome efficacy. *Arch Phys Med Rehabil* 2004; 85:457–65
 14. Booth ATC, Buizer AI, Meyns P, et al: The efficacy of functional gait training in children and young adults with cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol* 2018;60:866–83
 15. Bleyenheuft Y, Ebner-Karestinos D, Surana B, et al: Intensive upper- and lower-extremity training for children with bilateral cerebral palsy: a quasi-randomized trial. *Dev Med Child Neurol* 2017;59:625–33

DOI : 10.34814/sofop-2023-007

Morbidités associées à la Paralyse Cérébrale infantile et aux maladie neuro-musculaire. Quelle vigilance pour les équipes en pré et post-opératoires

ALINA BADINA, ROBERT RUBINSZTAJN
Hôpital Necker Enfants Malades
Paris

1. Les Pathologies concernées

1.1. Les maladies neuro- musculaires (MNM) sont des maladies rares, souvent d'origine génétique, qui atteignent les cellules nerveuses motrices de la moelle épinière ou motoneurons (ie : amyotrophies spinales infantiles), les nerfs des membres (neuropathies périphériques, ie : Charcot Marie Tooth), la jonction entre le nerf et le muscle (myasthénie) et le muscle (myopathies ie: myopathie de Duchenne). Elles peuvent toucher la motricité des membres et / ou du tronc mais quelquefois aussi d'autres fonctions qui dépendent des muscles : la déglutition, la respiration, la parole, la déglutition, le cœur. La maladie peut être évolutive et l'atteinte motrice s'aggraver avec le temps. Un exemple peut être la maladie de Duchenne (DB) où le patient a la capacité de marcher jusque vers l'âge de 6-7 ans puis progressivement il perd la marche. Il peut développer des déformations des membres ou du tronc comme une scoliose et dégrader sa fonction cardiaque. Les patients présentant une amyotrophie spinale (ASI) développent souvent une scoliose avec une atteinte respiratoire importante. (Fig. 1) Pour la maladie de Charcot Marie Tooth (CMT) l'atteinte est souvent distale (avec des déformations des mains et des pieds (Fig. 2) et ces patients peuvent s'aggraver au long de leur vie et perdre la capacité de déambulation. L'atteinte cognitive est rarement présente. Il s'agit souvent d'enfants scolarisés en milieu ordinaire avec des adaptations.

1.2. La paralysie cérébrale infantile est une affection plus fréquente (incidence de 2/1000 environ, prévalence de 3/1000 environ). Elle est due à une lésion cérébrale initiale survenu dans la vie anténatale ou périnatale et qui a comme conséquence une mauvaise commande nerveuse aux membres. Le degré d'atteinte est très variable. Les enfants peuvent être autonomes et présenter juste une petite boiterie à la marche, ils peuvent se déplacer avec des aides (cannes, déambulateur) ou ils sont non -marchants en fauteuil roulant. Plus l'atteinte motrice est importante, plus le risque d'avoir des pathologies associés est important, l'enfant entrant alors dans le cadre du polyhandicap. Selon le décret du 9 mai 2017, les personnes polyhandicapées sont celles « présentant un dysfonctionnement cérébral précoce ou survenu au cours du développement, ayant pour conséquence de graves perturbations à expressions multiples et évolutives de l'efficacité motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations avec

l'environnement physique et humain, et une situation évolutive d'extrême vulnérabilité physique, psychique et sociale au cours de laquelle certaines de ces personnes peuvent présenter, de manière transitoire ou durable, des signes de la série autistique ».

1.3. Le spina bifida (ou myeloméningocèle) représente une affection neurologique due à un défaut de fermeture du tube neural pendant la vie embryonnaire (Fig. 3). Si ce défaut intéresse le rachis lombaire bas, l'atteinte est peu étendue (pieds, genoux) et les enfants sont capables de déambuler avec ou sans aides techniques. Pour les atteintes du rachis lombaire haut ou les atteintes thoraciques, les enfants n'ont aucune motricité des membres inférieures et il se déplacent en fauteuils roulant. Il s'agit d'enfants qui présentent toujours des troubles sphinctériens (urinaire et fécal), qui nécessitent des sondages répétés journaliers et des lavements tout au long de leur vie. Très souvent ces enfants ont un développement cognitif normal. Cependant une atteinte cognitive peut être retrouvée surtout si des malformations cérébrales sont associées (malformations, hydrocéphalie...)



Fig 1. Amyotrophie spinale Type 2. A. Déformation des pieds en varus équin à droite et plat valgus à gauche. B. Post correction chirurgicale



Fig 2. Neuropathie périphérique. A. Déformation des pieds en varus équin creux. Aspect préopératoire. B Aspect post-opératoire



Fig3. Spina bifida. A. Aspect à la naissance. Mielomeningocele extériorisé. B. Patient avec une spina bifida thoracique. Cyphose angulaire Collection Pr Glorion

2. Comment la chirurgie peut-elle améliorer le confort de vie de ces patients ?

La diminution de la force musculaire ou une mauvaise commande centrale peut conduire progressivement au cours de la croissance à des déformations des membres et du rachis. Les muscles se rétractent, les déséquilibres entre des divers groupes musculaires peuvent conduire à des raideurs articulaires, des luxations et des déformations osseuses.

2.1. Pour les patients marchants : le but de la chirurgie est la correction des déformations des pieds, des genoux et des hanches pour améliorer la qualité de la marche (Fig. 1 et 2)

2.2. Pour les patients non-marchands : le but de la chirurgie est de garder une bonne position assise, une capacité respiratoire convenable, éviter les escarres, éviter les douleurs. Les déformations orthopédiques sont multiples. Le traitement chirurgical s'adresse essentiellement à la déformation scoliootique et à la luxation neurologique de hanche. La scoliose entraîne un bassin oblique avec impossibilité de position assise stable, asymétrie des appuis ischiatiques et une diminution de la capacité respiratoire avec risque vital à long terme (Fig. 4). Les luxations de hanche sont source de douleurs importantes et dégradent aussi la position assise. (Fig. 5)

Fig 4. Scoliose neurologique avec gêne respiratoire, position assise impossible, douleurs à cause du conflit entre le rebord costal et la crete iliaque . A. Aspect clinique préopératoire B. Aspect clinique post-opératoire C. Radiographie préopératoire D. Radiographie post-opératoire (Instrumentation sans greffe T1 -S1) Colection Dr Lotfi Miladi.

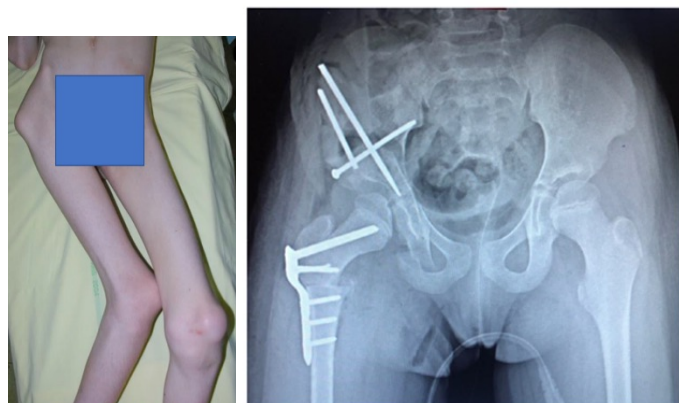
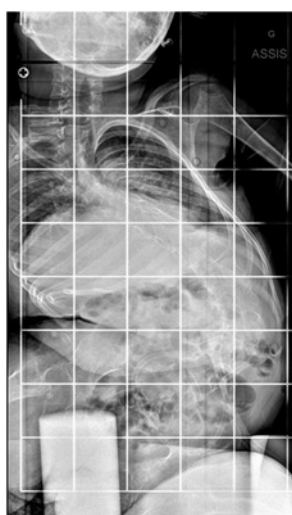


Fig 5. A. Attitude vicieuse des hanches en « coup de vent » ; proéminence importante du grand trochanter droit. B. Radiographie de bassin de face. Luxation neurologique de la hanche droite C. Radiographie bassin de face post-opératoire (Ostéotomie de bassin, ostéotomie de fémur)

La prise en charge chirurgicale de ces patients est un challenge en raison de la complexité de leur maladie et des morbidités associées. Il s'agit des patients fragiles, souvent dénutris, qui peuvent avoir besoin de réanimation et de soins intensifs en post-opératoire immédiat. Lors de l'admission de ces patients dans le service de chirurgie, l'équipe soignante doit tenir compte des besoins spécifique de ces patients et noter :

- Une déficience intellectuelle qui entraîne des difficultés d'orientation, de raisonnement, de relation, de langage. L'appréciation de la douleur est souvent difficile et les parents peuvent constituer une aide importante.
- L'épilepsie est fréquente chez les patients tétraplégiques spastiques polyhandicapés. Même sous traitement, elle peut s'aggraver en post-opératoire.
- Les troubles respiratoires. Dans certaines de ces maladies, les muscles respiratoires sont atteints. Une partie des patients bénéficient déjà une ventilation



non invasive (VNI) nocturne avant la chirurgie. La capacité respiratoire et la fonction de toux sont diminuées, alors à l'origine d'un encombrement bronchique et d'un risque plus élevé d'infection pulmonaire. Les troubles de la déglutition, la dysfonction des muscles des voies aériennes supérieures sont des facteurs de risque supplémentaire de l'encombrement respiratoire et de l'infection pulmonaire par fausse-route. Le plus souvent les décompensations respiratoires sont dues à un encombrement excessif sur un terrain qui était en état d'équilibre plus ou moins stable à la faveur de différents facteurs aggravants. Les moyens d'action préventifs sont : a) La kinésithérapie respiratoire avant repas ; b) Drainage, aspiration pharyngée avant repas ; c) les installations : en particulier éviter l'extension cervicale.

- La constipation. Elle est souvent présente en préopératoire et accentuée par les médicaments anesthésiques, l'immobilité post-opératoire et les opiacés. Une constipation est traitée en minimisant l'utilisation des opiacés et autres médicaments constipants, en favorisant un lever précoce après une chirurgie. Les laxatifs stimulants sont administrés systématiquement et les lavements doivent être envisagé si besoin vers J+3/ J+4 post-opératoire.

Chez les patients polyhandicapés, un fécalome peut entraîner une dilatation gastrique, des vomissements et secondairement des pneumopathies. Il constitue aussi un facteur aggravant de l'insuffisance respiratoire par le ballonnement abdominal qu'il entraîne. La préparation digestive de ces patients en amont de la chirurgie est indispensable.

- L'alimentation. C'est un problème très important en pré et post-opératoire. L'état nutritionnel doit être soigneusement évalué en préopératoire.

On pourra s'aider de conseils diététiques et/ou d'une gastrostomie. Après une chirurgie orthopédique, souvent lourde, les nausées, les vomissements empêchent l'alimentation correcte et les patients peuvent perdre facilement du poids avec des conséquences sur la cicatrisation des plaies, l'apparition des escarres. Plusieurs patients sont alimentés par gastrostomie. Une alimentation par sonde naso-gastrique peut être aussi envisagée selon la situation. L'alimentation orale doit être administré lentement. Elle doit être épaissie, froide ou tiède, fractionnée, administrée en position assise, flexion cervicale modérée.

- Les escarres. La prévention des escarres est capitale en post-opératoire. Il s'agit des enfants qui même avant la chirurgie ont une motricité faible. Ils nécessitent un changement régulier de position, un lit anti-escarre. Après la chirurgie de reconstruction de hanche pour luxation, l'immobilisation est assurée par le plâtre pelvi-pédieux. Les possibles zones d'appui causés par le plâtre (région sacrée, talons), des blessures, doivent être recherchés systématiquement.

- La fièvre. Une hyperthermie surtout vespérale, dans les interventions lourdes est fréquente dans les premiers jours postopératoires. Cependant une

fièvre prolongée doit conduire à des investigations pour éliminer une infection urinaire (ECBU), une infection pulmonaire (radiographie pulmonaire) ou infection du cathéter central.

3. Conclusion :

La prise en charge chirurgicale des déformations orthopédiques chez les patients présentant un polyhandicap ou des maladies neuro-musculaires est complexe. Elle nécessite des structures spécialisées et un travail d'équipe entre les chirurgiens, les anesthésistes, les médecins réanimateurs, les infirmières, les kinésithérapeutes et les médecins de rééducation. La vigilance des équipes de soin est la pierre angulaire de la prévention des complications postopératoires dans ce contexte.

DOI : 10.34814/sofop-2023-008

Comprendre et faire comprendre l'importance de l'appareillage dans le traitement de la paralysie cérébrale

DR B. BAYLE. MPR PÉDIATRIQUE.

Service de rééducation pédiatrique, CHU Saint Etienne

1. Introduction

Le diagnostic de paralysie cérébrale est souvent posé assez tôt, dans les premiers mois de vie, voire dans les deux premières années de vie. Pour autant il est difficile de prédire précisément l'évolution de l'enfant sur le plan neuro moteur, de faire un pronostic de marche, d'indépendance motrice et d'autonomie.

Au fil de sa croissance, nous adaptons les suivis et les thérapeutiques proposées à un enfant paralysé cérébral, visant à accompagner l'enfant dans son développement psycho moteur, ses progrès et acquisitions neuro motrices, et visant à prévenir toute déformation musculo squelettique délétère pour la croissance et l'autonomie de l'enfant. L'appareillage se prescrit dans un parcours de soins, avec d'autres thérapeutiques associées.

Les parents sont donc confrontés à l'annonce diagnostic du trouble, du handicap de leur enfant, mais aussi à des annonces successives de difficultés. Ces difficultés sont en lien avec la pathologie mais se révèlent au fil des années : tels que des troubles de l'oralité, digestifs, des apprentissages, des interactions, de l'humeur, troubles sensoriels, épilepsie Or, parallèlement à ces annonces, les soignants prescrivent des soins, des rééducations, des recommandations, des appareillages, des postures, des restrictions.... Autant d'éléments qui s'imposent à la famille et qui la contraignent.

Même si nous expliquons bien, l'intérêt et l'aide que peut apporter un appareillage (tel une assise sur mesure pour enfant qui ne tient pas assis seul), nous pouvons tout à fait comprendre que l'appareillage soit parfois perçu difficilement, impressionnant, voir barbare. Il y a un décalage entre les soignants qui connaissent en partie l'évolution attendue et donc le bien-fondé de l'appareillage prescrit, et les parents qui découvrent chaque jour les compétences de leur enfant. Comment accueillir un appareillage mis à titre préventif d'une possible complication neuro orthopédique qui n'est pas encore visible !

Il n'y a pas de recommandation formelle concernant la question de l'appareillage dans la paralysie cérébrale. Les recommandations HAS (Haute Autorité de Santé) d'octobre 2021 pour la paralysie cérébrale sont fondées principalement sur un accord d'experts (AE). L'HAS définit un Accord d'experts ainsi : « en l'absence d'études, les recommandations sont fondées sur un accord entre experts du groupe de travail, après consultation du groupe de lecture. L'absence de gradation ne signifie pas que les recommandations ne sont pas pertinentes et utiles. Elle doit, en revanche, inciter à engager des études complémentaires ».

Pour la population d'enfants paralysés cérébraux avec troubles neuro moteurs, des appareillages sont donc souvent prescrits, régulièrement changés et réévalués au fil des années. L'enfant, marchant ou non, collectionne au fil du temps bon nombre d'appareillages, des membres inférieurs mais aussi membres supérieurs, rachis... L'appareillage fait partie de leur quotidien, s'impose au jeune comme à ses parents mais aussi à la fratrie, prend une place conséquente dans la maison et bouscule le rythme de chacun. Restons vigilants à la temporalité des familles qui n'est pas la même que celle des soignants. L'enjeu est de prescrire un appareillage certes utile, mais aussi accepté, toléré, confortable, compris et donc porté.

2. Prise en charge de l'appareillage

Certains appareillages peuvent être de série, d'autres et beaucoup sont réalisés sur mesure par les podorthésistes et les orthoprothésistes

Ces appareillages sont inscrits sur la LPPR, Liste des Produits et des Prestations Remboursables. La prescription détaille l'appareillage de base et les adjonctions demandées. Il y a le petit appareillage prescrit sur une ordonnance classique ou ALD, et le grand appareillage dont la prescription médicale se fait sur le formulaire Cerfa 12042*02. Ils sont remboursés de 60 % à 100% de la base de remboursement de l'assurance maladie. Le renouvellement des appareillages est soumis à certaines règles de temps minimum défini par la CPAM.

Certains appareillages ou aides techniques ne sont pas référencés pour un remboursement par l'assurance maladie, ou bien la base de remboursement est très faible en comparaison du coût réel. Il faut alors monter des dossiers de financements, solliciter les mutuelles, faire un dossier MDPH (Maison départemental des personnes handicapées)

3. Objectifs de l'appareillage

L'objectif principal est de suppléer, soutenir, aider une fonction qui est déficiente du fait de trouble de la commande motrice. Une insuffisance motrice, des troubles de tonus, que ce soit une hypertonie, hypotonie ou dystonie, entravent les acquisitions posturales (assise, debout) et limitent les possibilités de mouvements, favorisent des attitudes vicieuses et génèrent des déformations neuro-orthopédiques secondaires. On décrit classiquement les attelles de fonction et les attelles de postures. Les attelles de fonction sont portées la journée, celle de posture le

sont plutôt la nuit, pendant des temps de repos ou des temps dédiés pour une posture.

3.1. L'attelle de fonction vient remplacer, renforcer une fonction défaillante. Par exemple une assise sur mesure pour un enfant hypotonique qui n'a pas acquis la station assise à 12 mois, une attelle releveur pour un pied tombant, un steppage ou un équidynamique spastique. Le choix du matériau, sa forme, permettront à l'attelle d'être plus ou moins dynamique

3.2. L'attelle de posture prévient les déformations neuro orthopédiques, les troubles musculo squelettiques secondaires au déséquilibre des muscles agonistes/ antagonistes.

4. Quelques règles générales

L'enfant est un être en croissance, avec un équilibre ou déséquilibre musculaire qui changera au cours des années. L'appareillage doit donc être régulièrement contrôlé, évalué, adapté, et modifié si besoin. L'indication d'un type d'appareillage précis dépend des objectifs orthopédiques et moteurs, mais il doit prendre en compte les attentes et les objectifs de l'enfant et sa famille, du stade de développement de l'enfant. L'objectif peut être fonctionnel, moteur, mais aussi pour faciliter l'exploration et la communication, l'autonomie, ou tout simplement le confort. Il faut aussi considérer l'encombrement de certains appareillages leur facilité d'utilisation, leur tolérance, leur confort de port. Un appareillage ne doit pas générer de la douleur. Nous devons parfois prioriser, voir remettre à plus tard certains appareillages. L'acceptation et le port de l'appareillage dépendent de son confort, de son utilité directement perçue par le patient, de sa maniabilité et facilité de mise en place. Il est important d'apporter les explications nécessaires, d'accompagner la mise en place qui sollicite les parents mais aussi toute personne ou aidant non professionnel de la santé (des grands parents, une auxiliaire de vie à l'école, une assistante maternelle ...) Cela peut être l'objet d'un atelier ETP (Education Thérapeutique). Le bilan éducatif partagé (BEP), l'utilisation de la MCRO (Mesure Canadienne du rendement occupationnel), l'utilisation de la GAS (Goal Attainment Scaling) seront autant d'outils intéressants pour accompagner la mise en place des appareillages. Pour fabriquer un appareillage, l'orthoprothésiste effectue un moulage le plus souvent à l'aide d'un système numérique informatisé, parfois avec bandes plâtrées, un matelas à dépression. Cela permettra de faire un positif sur lequel il fera l'appareillage demandé. Les modalités de fabrication ont évolué avec les systèmes numériques, les imprimantes 3D. Le nom des appareillages est défini dans la LPPR mais différents noms sont souvent utilisés pour un même appareillage selon les équipes et leurs habitudes.

La confection d'un appareillage doit être suivie par le prescripteur, de la prise de mesure à la livraison avec les essais intermédiaires, afin de s'assurer de la bonne adéquation de l'appareillage au cahier des charges défini initialement. Ce dernier fait l'objet d'une attention particulière, le plus souvent élaboré

en équipe avec le jeune et sa famille. La description de l'appareillage souhaité s'élabore par une réflexion commune avec l'utilisateur, le médecin, les rééducateurs et l'orthoprothésiste. Il est au besoin demandé un contrôle radiologique avec l'appareillage.

Il est parfois nécessaire de faire des compromis avec le jeune pour la réalisation d'un appareillage, pour son temps de port. Les exigences du soignant et la prescription doivent bien prendre en compte le projet de vie de l'enfant, mettre en balance les bénéfices et les contraintes.

L'esthétique de l'appareillage, sa visibilité peuvent être un frein au port de l'appareillage, notamment à certains âges.

5. Exemples d'appareillages et quelques remarques

5.1. Attelles ou orthèses de posture

5.1.1. Botte de nuit ou Orthèse suro-pédieuse pour port nocturne.

A priori simple, il faut néanmoins être vigilant à l'équilibre dans le plan frontal, contrôler un varus ou un valgus, et parfois tolérer un équidynamique. S'assurer du bon positionnement du talon dans l'attelle, et de la qualité du système de sanglage du pied dans l'attelle.

5.1.2. Orthèse cruro-jambière, orthèse cruro-pédieuse.

Cela permet une attelle plus adaptée, et plus correctrice qu'une attelle cruro-jambière de série (type Zimmer). Au besoin l'adjonction d'un « genou » articulé permet un réglage progressif. Il y a des « genoux » crantés, ou des articulations plus dynamiques. Le dispositif Ultraflex® associé à l'orthèse, posture le genou en extension sans s'opposer aux mouvements volontaires ou involontaires en flexion du genou, que l'orthèse ramène en extension sitôt ces mouvements terminés, grâce au ressort isotonique.

5.1.3. Verticalisateur ou coque de verticalisation, plan de verticalisation, orthèse de maintien en position verticale.

Le plus souvent il s'agit d'un verticalisateur postérieur. Un verticalisateur antérieur sollicitera l'enfant dans un redressement axial plus dynamique. Cette coque est généralement fixée sur un châssis qui permet une verticalisation progressive après avoir installé l'enfant dedans en position couchée. Veiller aux volumes, au bon positionnement du bassin. Attention à une bascule ou à une rotation du bassin qui compenserait une rétraction des adducteurs, des ischio-jambiers. Il faut aussi parfois tolérer de la flexion de hanches ou des genoux pour ne pas être délétère sur certaines articulations.

5.1.4. Orthèse de maintien en position horizontale. Orthèse Totale de posture Nocturne (OTN), ou mousse de nuit

Matelas complet ou semi-matelas prenant les membres inférieurs avec le bassin. Bien souvent choisi pour positionner en abduction les membres inférieurs, pour lutter contre une position en coup de vent ou contre une position en triple flexion des membres inférieurs. Il est possible de faire des mousses de positionnement

sur le côté, pour répondre aux habitudes de sommeil de l'enfant, ou lorsqu'il présente des troubles de déglutition de la salive en décubitus dorsal strict. Des housses lavables sont prescrites en même temps.

5.2. Atelles de fonction

5.2.1. Botte de jour, attelle releveur, attelle suro-pédieuse de marche

Choix du matériel (polystone, carbone, polyéthylène ...) selon l'objectif recherché et les troubles de l'enfant avec une possibilité de sangles ou haubans latéraux. Il faut veiller au bon positionnement du pied, de l'arrière pied, du talon. Au besoin il est possible de tolérer un peu d'équin s'il existe une limitation persistante après correction du valgus/ varus. Vérifier l'axe tibial en charge. Il existe différents type d'attelle de marche. Il s'agit souvent d'une attelle postérieure. L'intérêt d'une attelle antéro-postérieure est son action de soutien antérieur du tibia, empêchant la bascule antérieure de celui-ci et un effondrement en triple flexion. Nous soulignons l'existence d'attelles anti varus ou anti valgus, à mâât désaxé (mat latéralisé de type Saint Genis).

5.2.2. Chaussures orthopédiques

C'est la compétence du podo-orthésiste. Chaussures à tige montante, avec semelle ou coque interne sur moulage différentes solutions permettent de chausser un pied déformé, raide avec un certain confort.

5.2.3. Semelles, orthèses plantaires, coques dites « trois points »

C'est aussi de la compétence du podo-orthésiste ou podologue. Elles se prescrivent sur une ordonnance ordinaire ou ALD. Adaptées aux déformations minimales, elles améliorent le confort et parfois (coques) participe à la corrections de l'arrière pied.

5.2.4. Corset siège ou Siège coque

Elles sont réalisables avec diverses adjonctions : tête réglable ou non, sangle thoracique, plastron ou bretelles, sangle d'attache du bassin, repose pieds, tablette... Le travail consiste à définir la hauteur du tronc souhaité, l'angle d'ouverture tronc-cuisse, le degré d'abduction des hanches. Une attention particulière sera portée au bon positionnement du bassin qui peut être difficile à « tenir » selon la présence de rétractions musculaires, asymétriques ou non. Ce siège moulé est souvent positionné sur un pied réglable en hauteur et inclinable. Mais il peut aussi être installé sur une chaise ordinaire avec des sangles d'attaches ou dans un fauteuil roulant.

Il existe la possibilité de réalisation de sièges en mousse épaisse visant principalement le confort d'installation, notamment pour le jeune polyhandicapé, lui permettant d'être en interaction avec son entourage. On portera attention au positionnement de la tête et à l'orientation du regard (Possibilité aussi de demander un siège mousse épaisse pour une assise au sol, en assis tailleur).

5.2.5. Dérotateur

Cuissards et sangle de bassin sont réalisés sur mesure avec des sangles élastiques dont on peut régler la tension. Les sangles sont enroulées autour des cuisses et fixées sur les cuissards pour appliquer le mouvement souhaité de dérotation.

5.2.6. Selles

Motilo[®] ou selle de déambulation. Le motilo[®] est souvent fixé sur un pied à roulettes, réglable en hauteur et en inclinaison, permettant le déplacement du jeune. D'autres dispositifs sont proposés avec le même objectif : Selle de Vaucresson, Le trotte lapin qui proposé chez l'enfant non marchant et assimilé à une selle

5.2.7. Corset

Sur mesure, sur moulage, différents types de corset sont proposés selon l'objectif recherché. La plupart du temps en polyéthylène, mais pas toujours, mono ou bivalve, pour scoliose neurologique ou anti cyphotique lors d'une grande cyphose hypotonique les indications et modalités varient en fonction des patients et des équipes.

6. Autres aides techniques régulièrement utilisées

Il est souvent prescrit d'autres matériels, de série, non fait sur mesure. Les objectifs peuvent être les mêmes, tels que faciliter l'installation assise, la position debout, la marche, suppléer un pied tombant. Il faut alors solliciter les revendeurs de matériel médical. Il peut s'agir d'un « standing », une assise modulaire et évolutive, d'un cadre de marche antérieur ou postérieur, de déambulateur à 2 roues ou 4 roues, de déambulateur verticalisateur, d'un lombostat, d'un releveur de pied standard de série, d'un releveur type liberty[®], d'un fauteuil roulant manuel/électrique, d'une stimulation électrique fonctionnelle (SEF). D'autres appareillages sont également sur le marché mais non encore référencés, tel que les vêtements sur mesure avec bandes de tissus d'élasticité variable permettant un rappel proprioceptif.

7. Conclusion

L'appareillage fait partie du quotidien de l'enfant paralysé cérébrale avec troubles neuro moteurs, tout au long de son développement et de sa vie. Comme pour les autres soins proposés, il n'a d'utilité ou d'efficacité qu'associé aux autres thérapeutiques, la rééducation, les sollicitations et la guidance motrice, le traitement de la spasticité, la chirurgie...

Pour les soignants, les objectifs et les effets attendus sont souvent évidents. Pour autant il n'est pas toujours simple d'obtenir le matériel souhaité, imaginé. Il faut, d'une part, adapter les grands principes des appareillages à chaque situation du patient, à sa morphologie, sa corpulence, ses particularités, ses déformations... et d'autre part prendre en compte les contraintes des matériaux, de fabrication, de savoir faire des professionnels.

Pour le patient et son entourage, le point de vue

peut être tout autre, et l'intérêt de l'appareillage pas toujours évident. Nous devons être attentifs à leur compréhension, à leur histoire et leurs expériences antérieures, leurs craintes et leurs peurs, leurs attentes et leurs souhaits, à l'environnement humain et matériel du jeune, à son cadre de vie, à ses lieux d'évolution. L'acceptation et la tolérance ne sont pas les mêmes pour tous.

L'appareillage s'élabore en équipe, avec les compétences de chaque professionnel, en échangeant et communiquant avec tous et le jeune. Il est le résultat de collaboration et de créativité. En outre, nous devons parfois trouver un compromis entre le rythme de l'évolution clinique et des déformations qui nécessitent de mettre en place de l'appareillage et le rythme propre de l'enfant.

Il s'agit d'un appareillage pour un individu et non d'un appareillage pour une fonction ou pour une pathologie. Il doit se réfléchir pour chaque enfant et à chaque moment.

Quelques références

1. HAS, recommandations de bonnes pratiques. 2021. Rééducation et réadaptation de la fonction motrice de l'appareil locomoteur des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale. Validé par le Collège le 21 octobre 2021
2. La paralysie cérébrale. Guide de la consultation. Carole Bérard avec le service de l'Escale HCL Lyon. Sauramps medical 2008.
3. Les infirmités motrices cérébrales. Réflexions et perspectives sur la prise en charge. D Truscelli. Masson.
4. <https://www.ameli.fr/sites/default/files/formulaires/209/s3135.pdf>
5. <https://www.lulu-va-etre-operee.org/chapitre/lappareillage-et-les-aides-techniques/>
6. <https://handiconnect.fr/fiches-conseils/h63-paralysie-cerebrale-reperes-pour-la-reeducation-et-la-readaptation-fonctionnelles>

DOI : 10.34814/sofop-2023-009

Spasticity, muscle, and surgery

REINALD BRUNNER

The title contains three topics which are important for treating locomotor disorders in patients with cerebral palsy. Although linked, they need to be considered in more detail.

Spasticity is a poorly defined concept of increasing resistance against fast movements. It comprises a static picture of lost control on reflexes, and primitive reflexes are unmasked. This view is too simple. Reflexes can be modulated by the individual over time, which means, that increase and decrease are possible. Also, some control on reflex activity can be regained. Especially the affection of the sensory parallel to the motor pathways can explain the difficulties to build up a better control. A lot of time and movement experience are required, reflected in developmental delay and improvement of spasticity in at least some patients over time.

The diagnosis of spasticity creates a bias when deciding on the type of muscle activity during function. Although there is no tool available up to date to diagnose spasticity during gait, aberrant muscle activity shown by dynamic EMG recordings is often regarded of spastic origin. Toe walking due to gastrosoleus overactivity is hence treated by reducing spasticity which mainly means reducing muscle strength. Comparing the EMG activities of gastrocnemius and tibialis anterior in different diseases leading to an equinus gait pattern, however, reveals the same control pattern also in patients without spasticity. There are different reasons for this pattern of premature gastric activity with shutoff of the tibialis anterior in late swing: a primitive gait pattern (like toddlers) in developmental retardation, lack of confidence in the leg stability, compensation for a leg length discrepancy, or weakness, amongst others. In a study performed in 2013, we showed that this gait pattern was significantly more frequent in any case of weakness, due to any disease. Spasticity may be one more cause, and it may lead to early deformity when combined with other causes. A second phenomenon is prolonged activity of knee extensors (vasti) and hamstrings. This activity is, however, usually characterized by clear activity and pause. This implies an effective motor control. The posture during gait explains at least the major part of this pattern. Similarly, the co-contraction of vasti and hamstrings needs a closer analysis: This is not a true situation of agonist and antagonist as the vasti are monoarticular, the hamstrings biarticular muscles. This way, the simultaneous contraction of the vasti modifies the effect of the hamstrings in respect of knee flexion and hip extension. This interaction is

difficult to assess as the EMG does not reflect muscle force, and the net joint moment only reflects the total of the acting moment. A conclusion on single muscle groups is most often not possible. Considering these points, spasticity may be less important during gait than expected. In another study we showed that the importance of weakness greatly overrides the one of spasticity. Nevertheless, this does not exclude the need to treat impeding muscle overactivity.

Muscles in patients with spasticity undergo a structural change towards smaller muscle bellies, more stiffness, sarcopenia, slower fibers, fibrosis, as well as genetic and metabolic changes. These changes depend on the severity of the affection. They lead to weakness, slower contraction and relaxation, and more resistance against passive movement. They are increasingly seen as adaptations at the altered use of these muscles during daily activities. Weakness may also arise from less neuromotor input and a loss of lever arm, and a combination of all factors. Spasticity and muscle contracture in contrast may help to compensate.

Surgery to lengthen the muscle-tendon unit must be indicated carefully for this reason. Tenotomies done in the 1980ies proved to be excessive resulting in stiff and slow gait. The consequence was to change to intramuscular tenotomies or aponeurotomies. The effect of these procedures is less dramatic. Immediately after the cut the distal fibers are torn off the fibers closer to the origin of the muscle. This produces some length and loss of strength by stretching postoperatively. The cut is filled by scar tissue which erases part of the effect. This applies also to the more modern version of this type of lengthening, the fibromyotomy or the Ulzibat procedure. The main difficulty of soft tissue surgery is the poor control on the amount of lengthening and loss of force by our surgical techniques. Procedures which correct bony deformities and address muscle-tendon overlength seem to do better in respect of dynamics and outcome. Muscle-tendon lengthenings should be indicated cautiously.

DOI : 10.34814/sofop-2023-010

La prise en charge chirurgicale du membre supérieur de l'enfant dans la paralysie cérébrale et les maladies neuromusculaires

CAROLINE LECLERCQ

Chirurgien du membre supérieur
Présidente de l'Institut de la Main
Paris, France

Résumé

La chirurgie n'est pas fréquemment indiquée dans le traitement de la spasticité du membre supérieur chez l'enfant.

Les indications en sont diverses : déformation orthopédique résistante ou en aggravation malgré un traitement conservateur bien conduit, demande d'amélioration fonctionnelle supplémentaire, alternative à la toxine botulinique à répétition et, surtout chez les adolescents, demande d'amélioration esthétique. Dans les cas de déformation sévère avec raideurs multiples, il peut s'agir d'une indication de confort pour traiter des phénomènes douloureux et faciliter le nursing.

Les indications opératoires ne sont retenues qu'après un examen clinique multidisciplinaire détaillé, parfois répété après injection de toxine botulinique. Cet examen permet d'identifier toutes les composantes de la déformation : spasticité proprement dite, rétractions musculaires, déformations articulaires (raideur, ou au contraire hyperlaxité) et paralysie ou pseudo-paralysie des groupes musculaires antagonistes. Il recherche également d'éventuels mouvements anormaux qui représentent habituellement une contre-indication à la chirurgie.

La toxine botulinique est utile pour distinguer spasticité et rétraction musculaire, particulièrement quand la spasticité est importante, pour démasquer la spasticité de certains groupes musculaires difficiles à évaluer (interosseux), pour évaluer des antagonistes pseudo-paralysés et pour simuler dans une certaine mesure les résultats de la chirurgie.

Chaque élément de la déformation requiert un traitement spécifique, le but étant de rééquilibrer les forces s'exerçant autour de l'articulation.

La spasticité est accessible à la neurectomie partielle, sélective ou hypersélective.

Les rétractions musculaires bénéficient d'allongements musculaires, musculo-tendineux ou intra-tendineux.

Les antagonistes paralysés peuvent être réanimés par transfert musculo-tendineux, à condition de disposer d'un muscle donneur adéquat.

Les hyperlaxités articulaires (pouce, doigts longs) peuvent nécessiter une stabilisation. Enfin, dans

certains cas de déformation majeurs du poignet en flexion, une arthrodèse partielle ou totale du poignet peut être nécessaire. Ces différents gestes sont souvent associés dans une même séance opératoire.

La rééducation nécessite une prise en charge spécialisée, associant physiothérapie et ergothérapie.

L'âge de l'intervention est critique quand il s'agit de chirurgie fonctionnelle, une prise en charge précoce favorisant une meilleure intégration des nouvelles possibilités fonctionnelles du membre supérieur.

DOI : 10.34814/sofop-2023-011



From my PhD (2000) onwards, I successfully bridged from a classical human movement science and physical therapy profile towards an integrated biomedical science and biomedical engineering profile, exploiting maximally the use of 3D motion capture and multi-body simulation techniques to advance the understanding on pathological movement. The two-year postdoctoral stay at the bioengineering department at Stanford University (Prof Delp) was a pivotal experience in this process. To date, I am a professor at the Human Movement Biomechanics Research Group and affiliated with the Tissue Homeostasis and Disease Laboratory at KU Leuven.

My group is conducting internationally highly competitive research on the quantification of whole joint loading using multi-body simulation. Its work is known for the development of subject-specific musculoskeletal models containing a high level of anatomical detail, especially in the context of cerebral palsy. More recent research activities relate to the development of a multi-scale modelling framework of bone and cartilage adaptation and advanced medical imaging of cartilage to understand degenerative joint diseases. In this context, I aim to elucidate the role of mechanical loading in cartilage homeostasis and disease using multi-axial bioreactor experiments. I am passionate about this new, highly multi-disciplinary research line combining biomedical sciences (human movement science, musculoskeletal modelling, cartilage biology and imaging) and engineering sciences (multi-scale modelling).

‘Science beyond experimental measurements’
Where simulations meet clinical questions...

The use of integrated 3D motion capture is currently well-accepted to study locomotor function in subjects with musculoskeletal disorders and evaluate the impact of treatments on movement disorders. Gradually, the concept of supplementing this experimental data with model- and simulation-based approaches is explored, not only in a research context, but also within the clinical-decision making context.

Indeed, combining experimental data with modeling and dynamic simulation approaches, we now have access to parameters which today cannot be measured

non-invasively (e.g. muscle contributions to movement, joint loading and tissue strain). In the research field on degenerative joint disease, there is the ambition and proof of concept to use these techniques to contribute to patient stratification and consequent prescription of targeted rehabilitation strategies. Likewise, the potential in defining effective treatment approaches to optimize gait function in children with CP is becoming more and more accepted.

In my presentation, I will present our insights on the potential of model-based insights in understanding and optimizing locomotor performance. I will conclude with addressing current challenges of transferring this work into a clinical setting and will set out a roadmap to facilitate clinical adaptation through dedicated cross-disciplinary initiatives.

DOI : 10.34814/sofop-2023-012

RESTAURER LA MAIN : OBJECTIFS ET TECHNIQUES D'ÉVALUATION

EMMANUELLE CHALÉAT-VALAYER

RACHEL BARD-PONDARRÉ

Centre Médico-Chirurgical de Réadaptation des Massues – Croix Rouge française

92 rue Edmond Locard

69322 Lyon Cedex 05

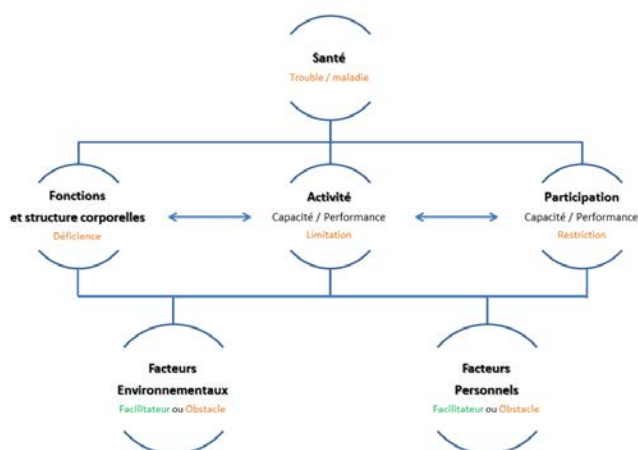
1. Introduction

L'analyse et la restauration de la main ne peut se faire sans l'analyse globale du membre supérieur. La première étape de la préhension est « l'approche et le transport de la main » impliquant l'épaule, le couple ceinture scapulaire-bras, et le coude. De plus l'absence de capacité de préhension active ne signifie pas qu'un membre supérieur est « non-fonctionnel », puisque le membre supérieur peut également avoir une position de fonction par l'appui ou le contre-appui, ou même de stabilisation par une préhension passive.

Il faut bien considérer que la fonction manuelle est généralement une fonction bimanuelle : les activités de vie quotidienne sont toujours des activités où les deux membres supérieurs interagissent. C'est donc la qualité des interactions bimanuelles qui conditionne l'efficacité dans l'activité, et donc la « fonction ».

Aujourd'hui, les praticiens disposent d'un grand nombre d'outils pour l'évaluation du membre supérieur, et ces outils peuvent être considérés à travers la grille de lecture de la Classification Internationale du Fonctionnement (Figure 1), telle que définie par l'Organisation Mondiale de la Santé en 2001 [13]. Tous les outils d'évaluation clinique sont en lien avec le domaine des Fonctions Organiques et Structure Corporelle, et les outils d'évaluation fonctionnelle sont rattachés principalement au domaine de l'Activité.

Figure 1. Classification Internationale du Fonctionnement et du Handicap (OMS 2001)



2. Choix des outils d'évaluation

Parmi l'ensemble des outils disponibles, le choix des outils doit être fait en fonction de l'objectif de l'évaluation :

☒ S'il s'agit d'un bilan de diagnostic fonctionnel, les outils utilisés doivent permettre de dresser un état des lieux dans le domaine fonctionnel (domaine de l'activité), mais également dans le domaine des fonctions et structure corporelles, afin d'expliquer les raisons sous-jacentes au déficit fonctionnel

☒ S'il s'agit d'un bilan pré- ou post-traitement, les outils utilisés doivent être en phase avec le domaine d'intervention du traitement et avec l'objectif du traitement. Pour illustration, prenons l'exemple d'un enfant qui présente une hémiparésie de type spastique et qui bénéficie de traitement par toxine botulique associé à un entraînement bimanuel intensif dans le but d'améliorer son efficacité dans la réalisation des tâches bimanuelles : l'évaluation du membre supérieur devra couvrir le domaine de fonction et structure corporelle (cible du traitement par toxine botulinique) et le domaine de l'activité, notamment pour la performance bimanuelle en vie quotidienne. En effet, une mesure de fonction corporelle ne permet pas de déduire un niveau d'activité [3], et il est impératif de bien évaluer les deux domaines même s'il est vrai qu'il existe un lien fort entre les fonctions neuro-musculaires et l'activité du membre supérieur [6].

☒ S'il s'agit d'un bilan de suivi longitudinal, le choix de l'outil dépendra de la dimension qui doit être évaluée, mais il s'agit de prêter une attention particulière aux transitions entre les différentes tranches d'âge, qui impliquent souvent l'utilisation d'outils différents, dont les scores ne peuvent être comparés. Cela est manifeste pour la transition bébé-enfant, mais l'est d'autant plus pour la transition enfant-adulte.

Le tableau 1 présente un récapitulatif des différents outils d'évaluation standardisés pour l'évaluation du membre supérieur dans un contexte de neuro-orthopédie [11 ; 12 ; 38] couramment utilisés en pratique clinique et retenus pour leurs caractéristiques métriques satisfaisantes – en connexion avec les domaines de la CIF concernés par ces outils. Dans le domaine de l'activité, certains outils s'intéressent aux capacités, alors que d'autres s'intéressent à la performance, c'est-à-dire aux capacités qui sont réellement utilisées pour la réalisation des activités.

Tableau 1.

**RESTAURER LA MAIN :
OBJECTIFS ET TECHNIQUES D'ÉVALUATION**

Outils d'évaluation présentés par : Nom de l'outil Ce qui est évalué (tranche d'âge) Modalités d'expression des scores	Domaine de la CIF concerné	
	Fonction et structure corporelle	Activité C = capacité P = performance
Goniométrie Amplitudes articulaires (non spécifique) Angle obtenu en °	*	
Echelle de Tardieu Spasticité (non spécifique) Qualité de la réaction musculaire à l'étirement, évaluée à 3 vitesses de mobilisation différente, et angle d'apparition de la première tension	*	
Echelle d'Ashworth Spasticité (non spécifique) Qualité de la réaction musculaire à l'étirement entre 0 et 4	*	
Classification Bard-Chaléat [7] Patterns de membre supérieur et types de main (non spécifique) Type I, II ou III avec sous-types pour le pattern de membre supérieur, et Type Poing ou Flex avec sous-types pour le type de main	*	
Classification Zancolli [40] Extension des doigts et extension du poignet (non spécifique) I, IIA ou IIB, III	*	
Classification Corry [8] Positionnement passif du pouce (non spécifique) Chiffre entre 0 et 5 pour l'écartement dans le plan frontal et chiffre entre 0 et 2 pour l'écartement dans le plan sagittal	*	
Testing musculaire Force (non spécifique) Chiffre entre 0 (pas de contraction) et 5 (force normale dans amplitude disponible)	*	
Jamar Force de préhension globale (non spécifique) Nombre de kg/force	*	
Pinch Force de préhension distale (non spécifique) Nombre de kg/force	*	
ULPRS (Upper Limb Physician Rating Scale) [28] Sélectivité motrice (non spécifique) Score /24	*	
DIS (Dyskinesia Impairment Scale) [26] Dystonie et choréo-athétose Score dystonie au repos (/96), à l'activité (/192) en fonction de la durée et de l'amplitude de la dystonie Score choro-athétose au repos (/96), à l'activité (/192) en fonction de la durée et de l'amplitude de la choréo-athétose	*	* C
MA 2 (Melbourne Assessment 2) [4; 29; 30] Schémas moteurs et fonction unilatérale du membre supérieur (2.5 – 15 ans) Score en % sur 4 domaines : amplitude de mouvement, précision, dextérité, fluidité	*	* C
ARAT (Action Research Arm Test) [36; 37; 39] Capacités unilatérales de préhension / transport / lâchers d'objets avec prise en compte du temps mis pour réaliser l'action Score total sur 57 ramené à un score en pourcentage		
JTHFT (Jebesen Taylor Hand Function Test) [17; 34] Dextérité globale dans des activités de vie quotidienne – capacités unilatérales (>5 ans) Score par subtest = temps mis pour réaliser l'activité		* C

RESTAURER LA MAIN : OBJECTIFS ET TECHNIQUES D'ÉVALUATION

BBT (Box and Blocks test) [25] Dextérité globale – capacités unilatérales (>6 ans) Score = nombre de cubes transportés en 1 mn	de cet outil	* C
MACS (Manual Ability Classification System) [9] Utilisation de la main dans la vie quotidienne (4-18 ans) I, II, III, IV ou V		* P
HAI (Hand Assessment in Infants) [21; 22] Utilisation des membres supérieurs (3-12 mois) 12 items unilatéraux et 5 items bimanuels ramenés à une échelle intervallaire entre 0 et 100		* P
Mini-AHA (Assisting Hand Assessment) [13] Efficacité de l'utilisation de la main assistante dans la performance bimanuelle (8-18 mois) 20 items ramenés à un score intervallaire entre 0 et 100		* P
Kids-AHA (Assisting Hand Assessment) [16;20; 23] Efficacité de l'utilisation de la main assistante dans la performance bimanuelle (18 mois-18 ans) 20 items ramenés à un score intervallaire entre 0 et 100		* P
Ad-AHA-Stroke (Assisting Hand Assessment) [35] Efficacité de l'utilisation de la main assistante dans la performance bimanuelle (>18 ans) 17 items ramenés à un score intervallaire entre 0 et 100		* P
BoHA (Both Hands Assessment) [11] Utilisation des membres supérieurs (18 mois-12 ans) 12 items unilatéraux et 5 items bimanuels ramenés à une échelle intervallaire entre 0 et 100		* P
CHEQ (Children Hand's use Experience Questionnaire) [1; 32] Perception de l'utilisation de la main assistante dans des activités bimanuelles de vie quotidienne (6-17 ans) 27 activités explorées, avec 3 échelles intervallaires entre 0 et 100 pour rendre compte de la perception de l'efficacité, du temps mis pour réaliser les activités, et de la gêne ressentie		* P
ABILHAND-Kids [2] Description parentale de la difficulté de réalisation des activités bimanuelles de vie quotidienne (6-15 ans) 23 activités explorées avec catégorie de réponse : impossible/difficile/facile		* P
ABILHAND Perception de la difficulté de réalisation des activités bimanuelles de vie quotidienne (>15 ans) 27 activités explorées avec catégorie de réponse : impossible/difficile/facile		* P

Pour l'évaluation fonctionnelle [18], il est inutile de multiplier les outils qui sont d'ailleurs parfois redondants, mais il est important d'être ciblé... sans toutefois passer à côté de l'objectif !

3. Démarche d'évaluation

3.1. La démarche d'évaluation avant l'instauration d'un traitement consiste en premier lieu à recueillir la plainte/les demandes spontanées du patient, ou faire émerger les problématiques fonctionnelles pour identifier des objectifs de traitement. Des questionnaires chez les enfants et leurs parents explorant la perception de l'efficacité dans les activités bimanuelles (CHEQ, ABILHAND) sont des outils précieux. Le CHEQ permet d'évaluer l'expérience des enfants qui ont une atteinte unilatérale dans l'utilisation de leur main atteinte lors des activités quotidiennes où les deux mains sont normalement nécessaires. L'intérêt supplémentaire

par rapport aux autres questionnaires est d'évaluer la satisfaction par rapport à la réalisation de l'activité et d'être un instrument convivial qui se remplit directement en ligne, avec différentes versions linguistiques possibles [5]. La fiabilité de l'outil a été montrée comme très bonne (CCI=0.88 à 0.91 selon les échelles).

3.2. La réalisation d'un bilan clinique rigoureux est incontournable (goniométrie, échelles de spasticité/tableau mixte spastique-dystonique, motricité antagoniste, force, rétractions etc ...). L'utilisation de la PRS peut permettre de quantifier rapidement la commande motrice essentielle au niveau du coude, de l'avant-bras, du poignet et de la main et les différentes classification (Corry, Zancolli, Classification des Patterns) complètent cette analyse.

3.3. Observer / quantifier la qualité de la performance bimanuelle grâce aux outils HAI, Mini-AHA, AHA, Ad-

AHA-Stroke ou BoHA, qui présentent de plus l'avantage de procurer des scores sur une échelle intervallaire (donc exploitables en recherche). Tous ces outils ont été développés dans une approche d'évaluation de l'utilisation spontanée des mains/membres supérieurs lors de la réalisation de tâches bimanuelles. Les modalités d'observation de la performance bimanuelle diffèrent en fonction de l'âge, passant d'un jeu libre avec des jouets adaptés aux bébés, puis avec des jouets adaptés aux jeunes enfants, à un jeu avec plateau de jeu pour s'adapter à l'imaginaire des enfants scolarisés en primaire, puis à un plateau de jeu de stratégie/hasard pour s'adapter à l'environnement des adolescents, puis à une tâche fonctionnelle de vie quotidienne pour susciter le comportement naturel des jeunes adultes. La cotation du test s'effectue sur l'enregistrement vidéographique de la session d'observation de la performance bimanuelle, et les critères de cotation caractérisent l'utilisation générale du membre supérieur, l'utilisation du bras, le domaine de l'attraper-relâcher, l'ajustement moteur fin et la coordination. La fiabilité du AHA a été montrée très bonne pour le score total, que ce soit en intra-examineur (CCI= 0.99) ou en inter-examineur (CCI= 0.98).

3.4. Évaluer les capacités unilatérales du ou des membres supérieurs pour identifier les schémas moteurs pathologiques et analyser les capacités « plafond », et orienter les thérapeutiques en fonction des différences observées entre les capacités maximales et celles qui sont utilisées dans la performance bimanuelle. Le test de Melbourne est particulièrement utile pour ce faire, puisqu'il prend en compte les patterns de mouvement, en caractérisant les positionnements articulaires observés lors de la réalisation du geste, ainsi que la fluidité du geste. Au travers de 14 items analysés selon 4 axes (amplitude de mouvement, précision, dextérité et fluidité), ce test explore les capacités unilatérales d'atteinte, de prise, de lâcher et de manipulation d'objets simples. L'évaluation est filmée selon un protocole standardisé analysé sur vidéo. La fiabilité de l'outil s'est avérée très bonne pour le score total, en intra-examineur (R=0.97) et en inter-examineurs (R=0.95).

4. Orienter sur des propositions thérapeutiques en adéquation avec la synthèse des évaluations

Si l'évaluation a pour objectif de mesurer l'impact d'un traitement, il est indispensable qu'elle s'appuie sur des outils déjà utilisés en pré-traitement. La standardisation des outils (pour le protocole de passation notamment), leur fiabilité et leur sensibilité au changement sont également des éléments incontournables... mais parfois insuffisants ! En effet, certains objectifs de traitement ne peuvent pas être couverts par les outils standardisés, d'une part, et le changement ne peut pas toujours être perçu par les outils standardisés. L'utilisation de la méthodologie de Goal Attainment Scaling (GAS) peut alors permettre de mesurer l'impact des traitements

sur des objectifs individualisés [33]. Les échelles GAS sont utilisées depuis plusieurs décennies (Malec JF. Goal attainment scaling in rehabilitation., 1999) et sont maintenant appliquées dans de nombreux domaines de rééducation, dont la paralysie cérébrale [27 ; 33] pour évaluer le degré de réussite dans la réalisation des objectifs, sur une échelle émanant d'objectifs personnalisés et fixés a priori avec la personne. Le score d'une échelle GAS varie généralement entre (-2) et (+2), où (-2) caractérise le niveau initial, (0) caractérise l'objectif à atteindre et (+2) le résultat le plus favorable pour l'objectif identifié [19].

5. Conclusion

Nous disposons en pratique clinique et en recherche de nombreux outils fiables pour évaluer les différents domaines de la fonction et de l'activité au membre supérieur. La nouveauté de cette décennie est le développement d'outils qui observent et quantifient la performance bimanuelle, approche centrée sur le patient et sa vie quotidienne. Mais, que ce soit en première intention ou à l'issue de la batterie d'évaluations standardisées, la question de l'objectif est incontournable. L'outil GAS apporte aujourd'hui une approche complémentaire aux outils quantitatifs standards...dont on ne peut se dispenser.

Bibliographie

1. Amer, A., Eliasson, A., Penny-Dahlstrand, M., & Hermansson, L. Validity and test-retest reliability of Children's Hand-use Experience Questionnaire in children with unilateral cerebral palsy. *Dev Med and Child Neurol*, 2015;26.
2. Arnould, C., Penta, M., Renders, A., & Thonnard, J. ABILHAND-Kids: A measure of manual ability in children with cerebral palsy. *Neurology*, 2004;63, 1045-1052.
3. Arnould C, C., Penta, M., & Thonnard, J. Hand impairments and their relationship with manual ability in children with cerebral palsy. *J Rehabil Med*, 2007;39(9), 708-714.
4. Bard, R., Chaleat-Valayer, E., Combey, A., Bleu, P., Perretant, I., & Bernard, J. (Upper limb assessment in children with cerebral palsy: translation and reliability of the french version of the melbourne unilateral upper limb assessment (test de melbourne). *Ann Phys Rehabil Med*, 2009;52, 297-310.
5. Bard-Pondarré, R., Combey, A., & Castan, C. CHEQ : un outil en ligne pour évaluer l'expérience des enfants et adolescents dans l'utilisation de leur membre supérieur atteint. *ErgoThérapies*, 2015;19-25.
6. Braendvik, S., Elvrum, A., Vereijken, B., & Roeleveld, K. Relationship between neuromuscular body functions and upper extremity activity in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*, 2010;52(2), 29-34
7. Chaleat-Valayer E, Bard-Pondarre R, Bernard J.C, Roumenoff F, Lucet A, Denis A, Occelli P, Touzet S. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *European journal of paediatric neurology* 2017; 21:754-762

8. Corry IS, Cosgrove AP, Walsh EG, McClean D, Graham HK. Botulinum toxin A in the hemiplegic upper limb: a double-blind trial. *Dev Med Child Neurol* 1997; 39 (7): 491-492.
9. Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rosblad B, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006; 48:549–54.
10. Elvrum, A., Zethraeus, B., Vik, T., & Krumlinde-Sundholm, L. Development of a new test of hand function for children with bilateral cerebral palsy: both hands assessment. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 2016; 58(s6), 8.
11. Elvrum, A., Saether, R., Riphage, I., & Vik, T. (Outcome measures evaluating hand function in children with bilateral cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*, 2016;662-671.
12. Gilmore, R., Sakzewski, L., & Boyd, R. (Upper limb activity measures for 5- to 16-year-old children with congenital hemiplegia: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*, 2010;52, 14-21.
13. Greaves, S., Imms, C., Dodd, K., & Krumlinde-Sundholm, L. Development of the Mini-Assisting Hand Assessment: evidence for content and internal scale validity. *Dev Med Child Neurol*, 2013;55(11), 1030-7.
14. Hoare, B., Imms, C., Randall, M., & Carey, L. Linking cerebral palsy upper limb measures to the International Classification of Functioning, disability and health. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 2011;(43), 987-996.
15. Holmefur, M., & Krumlinde-Sundholm, L. Psychometric properties of a revised version of the Assisting Hand Assessment (Kids-AHA 5.0). *Dev Med Child Neurol*, 2016;58(6), 618-624.
16. Holmefur, M., Aarts, P., Hoare, B., & Krumlinde-Sundholm, L. Test-retest and alternate forms reliability of the Assisting Hand Assessment. *J Rehabil Med*, 2009;41, 886-891.
17. Jebsen, R., Taylor, N., Trieschmann, R., Trotter, M., & Howard, L. An objective and standardized test of hand function. *Arch. Phys. Med. Rehabil*, 1969;50(6), 311-319.
18. Klingels, K., Jaspers, E., Van de Winckel, A., De Cock, P., Molenaers, G., & Feys, H. A systematic review of arm activity measures for children with hemiplegic cerebral palsy. *Clin Rehabil*, 2010;24(10), 887-900.
19. Krasny-Pacini, A., Hiebel, J., Pauly, F., Godon, S., & Chevignard, M. (Goal attainment scaling in rehabilitation: a literature-based update. *Ann Phys Rehabil Med*, 2013;56, 212-230.
20. Krumlinde-Sundholm, L., Holmefur, M., Kottorp, A., & Eliasson, A. The Assisting Hand Assessment: current evidence of validity, reliability and responsiveness to change. *Dev Med and Child Neurol*, 2007; 259-264.
21. Krumlinde-Sundholm et al. Development of the Hand Assessment for Infants: evidence of internal scale validity. *Dev Med Child Neurol* 2017;59(12):1276-1283.
22. Ek et al. Hand assessment in Infants : normative reference values. *Dev Med Child Neurol* 2019;61(9):1087-1092
23. Louwers, A., Beelen, A., holmefur, M., & Krumlinde-Sundholm, M. (2016). Development of the Assisting Hand Assessment for adolescents (Ad-AHA) and validation of the AHA from 18 months to 18 years. *Dev Med Child Neurol* 2016;58(12):1303-1309.
24. Malec JF. Goal attainment scaling in rehabilitation. *Neuropsychol Rehabil*, 1999;9 (3-4), 253–275.
25. Mathiovetz, V., Federman, S., & Wiemer, D. Box and Block test of manual dexterity (norms for 6 – 19 years olds). *Am J Occup Ther* 1985 Jun;39(6):386-91.
26. Monbaliu E, Ortibus E, De Cat J, Dan B, Heyrman L, Prinzie P, De Cock P, Feys H. The Dyskinesia Impairment Scale: a new instrument to measure dystonia and choreoathetosis in dyskinetic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2012 Mar;54(3):278-83.
27. Ostensjø, S., Oien, I., & Fallang, B. (2008). Goal-oriented rehabilitation of preschoolers with cerebral palsy--a multi-case study of combined use of the Canadian Occupational Performance Measure (COPM) and the Goal Attainment Scaling (GAS). *Dev Neurorehabil* 2008; 11(4): 252–259, 11(4), 252-259.
28. Park, E., Joo, J., Kim, S., Rha, D., & Jung, S. Reliability and validity of the Upper Limb Physician's Rating Scale in children with cerebral palsy. *Yonsei Med J*, 2015;56(1), 271-6.
29. Randall, M., Carlin, J., Chondros, P., & Reddihough, D. Reliability of the Melbourne assessment of unilateral upper limb function. *Dev Med Child Neurol*, 2001; 43, 761-7.
30. Randall, M., Imms, C., & Carey, L. Further evidence of validity of the modified Melbourne Assessment for neurologically impaired children aged 2 to 4 years. *Dev Med Child Neurol*, 2012;54, 42-8.
31. Shierk, A., Lake, A., & Haas, T. (Review of Therapeutic Interventions for the Upper Limb Classified by Manual Ability in Children with Cerebral Palsy. *Semin Plast Surg*, 2016; 30(1), 14-23.
32. Sköld, A., Hermansson, L., Krumlinde-Sundholm, L., & Eliasson, A. Development and evidence of validity for the Children's Hand-use Experience Questionnaire (CHEQ). *Developmental Medicine and Child Neurology*, 2011;53(5), 436-442.
33. Steenbeek, D., Gorter, J., Ketelaar, M., Galama, K., & Lindeman, E. Responsiveness of Goal Attainment Scaling in comparison to two standardized measures in outcome evaluation of children with cerebral palsy. *Clin Rehabil*, 2011;25(12), 1128-1139.
34. Taylor, N., Sand, P., & Jebsen, R. Evaluation of hand function in children. *Arch. Phys. Med. Rehabil*, 1973; 54(3), 129-135.
35. Van Gils A., Meyer S, Van Dijk M, Thijs L, Michielsen M, Lafosse C, Truyens V, Oostra K, Peeters A, Thijs V, Feys H, Krumlinde-Sundholm L, Kos D, Verheyden

- G. The Adult Assisting Hand Assessment Stroke: psychometric properties of an observation-based bimanual upper limb performance measure. *Arch Phys Med Rehabil*, 2018;99(12):2513-2522.
36. Van der Lee et al. The intra- and interrater reliability of the action research arm test: A practical test of upper extremity function in patients with stroke. *Am J Occup Ther* 1985;39(6):386-91.
37. Van der Lee et al. Improving the Action Research Arm test: a unidimensional hierarchical scale. *Clin Rehabil* 2002;16(6):646-53.
38. V.Wagner , L., & R.Davids, J. Assessment Tools and Classification Systems Used For the Upper Extremity in Children With Cerebral Palsy. . *Clin Orthop Relat Res*, 2012;470, 1257-1271
39. Yozbatiran et al. A Standardized Approach to Performing the Action Research Arm Test. *Neurorehabil Neural Repair* 2008;22(1):78-90
40. Zancolli EA, Zancolli ER. Surgical management of the hemiplegic spastic hand in cerebral palsy. *Surg Clin North Am* 1981; 61 (2): 395-406.

DOI : 10.34814/sofop-2023-013

Expérience lyonnaise de la neuro orthopédie du membre supérieur

Stabilisation du poignet spastique : transfert tendineux ou arthrodèse ?

LIONEL ERHARD ¹⁻² MARIUS BUFFARD ¹⁻²

1. Institut Chirurgical de la Main et du Membre supérieur

18-20 rue Tronchet

69006 Lyon

04 72 69 04 04

2. Centre des Massues

92, rue Edmond Locard, 69005 Lyon

E mail : lionel.erhard@icmms.fr

1. Introduction

La décision d'intervenir sur une main spastique repose sur des examens cliniques répétés avec généralement au moins une consultation multidisciplinaire. Cette consultation se fait en présence de l'enfant et de ses parents, des médecins rééducateurs et pédiatres du centre des Massues, des ergothérapeutes, d'un neurochirurgien spécialisé dans la chirurgie de la spasticité (équipe du Pr Mertens) et d'un orthopédiste spécialisé du membre supérieur rompu à la neuro-orthopédie. L'analyse repose sur la revue des bilans d'ergothérapie qui donnent les différentes classifications fonctionnelles (Zancolli, House, Corry), le bilan clinique détaillé (mobilités passives et actives, force, évaluation de la sensibilité), le bilan fonctionnel (performance globale du membre supérieur, performance bimanuelle). Un point est fait sur les attentes du patient et de sa famille, l'effet des toxines, d'éventuels blocs moteurs, sur le port et effet des orthèses qui sont parfois portées pour simuler une intervention. Les films sont visionnés et les objectifs clairement définis (1).

A Lyon, nous avons l'habitude de différencier la chirurgie de la spasticité du ressort du neurochirurgien de la chirurgie orthopédique qui est du ressort du chirurgien de la main. La neurochirurgie est en règle générale effectuée en premier et a parfois la possibilité de créer un réveil fonctionnel qui peut changer l'indication de la chirurgie orthopédique (2). Une réévaluation est réalisée 6 mois minimum à l'issue de la neurochirurgie. Il s'agit de neurotomies sélectives tronculaires (3) effectuées sous microscope et anesthésie générale en utilisant des électrodes de stimulation tripolaires et le degré de neurotomie sur mesure pour chaque muscle est déterminé par le score d'Ashworth préopératoire. Le but est de reproduire sur le long terme l'effet des toxines. Les neurotomies visent donc la spasticité, ne diminuent pas la force musculaire et ne contre-indiquent pas l'utilisation du muscle pour un éventuel transfert tendineux secondaire. Les neurotomies ont peu d'effet ou un effet transitoire dans l'hypertonie

dystonique qui en fait une contre-indication relative.

La chirurgie orthopédique du membre supérieur se résume principalement aux ténotomies, allongements tendineux, transferts tendineux et/ou gestes osseux (résection de première rangée, arthrolyses ou arthrodèses)

2. Indications : objectifs thérapeutiques

Concernant la prise en charge du poignet spastique, les décisions seront prises au cas par cas en fonction des objectifs (4). On différenciera une chirurgie fonctionnelle dans les cas où il existe une prédominance de signes pyramidaux, un contrôle volontaire et une sensibilité minimale de protection. Dans le cas contraire, il s'agira d'une chirurgie de confort qui améliore l'esthétique, l'hygiène et le nursing.

Sur le plan clinique la mobilité passive reflète les raideurs, la mobilité active reflète la mobilité volontaire. S'il persiste de la spasticité résiduelle, on pourra s'aider d'un examen sous anesthésie. L'angle maximal d'extension du poignet avec l'horizontale lorsque l'on met passivement les doigts en extension est évalué pour quantifier le degré de rétraction des doigts (angle de Volkman). On évalue l'extension active du poignet doigts fléchis et l'extension active des doigts.

Le but de la chirurgie orthopédique est de restaurer un équilibre musculaire de part et d'autre des articulations. On va allonger les muscles rétractés, renforcer les muscles faibles et éventuellement associer des gestes articulaires.

La position habituelle en flexion du poignet est inesthétique, peut générer des douleurs et des compressions du nerf médian au canal carpien. Elle est parfois cependant la position fonctionnelle habituelle de l'enfant et sa modification peut générer un changement qui doit être évalué en per opératoire grâce à des stabilisations par orthèse (5).

3. Stratégie chirurgicale :

3.1. Mains fonctionnelles :

Dans les mains fonctionnelles spastiques du jeune enfant avec capotage du poignet en inclinaison ulnaire et antagonistes présents, nous avons l'expérience d'une ténotomie précoce du flexor carpi ulnaris (FCU) au poignet, dès l'âge de 5 ans afin de supprimer avant la croissance l'action parasite spastique du FCU. Le tendon est libéré du pisiforme, garde des attaches ulnaires distales empêchant la rétraction et ce geste ne coupe ainsi pas les ponts à son utilisation pour un transfert tendineux secondaire.

Dans les mains fonctionnelles avec capotage du poignet et paralysie des antagonistes, il est possible de proposer un transfert tendineux sur l'extensor carpi radialis brevis (ECRB) éventuellement associé à une résection de première rangée en cas de déformation fixée du poignet en flexion et si les surfaces articulaires le permettent. Nous n'avons pas l'expérience des arthrodèses raccourcissantes médiocarpiennes pronées par Caroline Leclercq. La résection de première rangée a l'avantage de créer un allongement relatif des fléchisseurs du poignet et des doigts. Dans la grande majorité des cas le donneur utilisé est le FCU avec un trajet à travers la membrane interosseuse (6) et la suture terminoterminal (Figure 1). Lorsque l'on veut donner une force supinatrice le transfert sera passé autour de l'ulna. Nous n'attachons pas toujours d'importance à la correction de la pronation qui apparaît comme une position de fonction importante (7) pour l'utilisation par exemple d'une tablette ou d'un joystick ou encore pour stabiliser sur un plan dur un objet. En revanche l'enfant aura besoin d'arriver à une pronosupination neutre dans les activités bimanuelles. Une grande prudence est requise dans l'indication éventuelle de transferts tendineux dans l'hypertonie dystonique en raison du risque d'hypercorrection.

Figure 1 Transfert FCU sur ECRB à travers la membrane interosseuse



3.2. Mains non fonctionnelles :

Dans les mains non fonctionnelles avec demande de correction de poignet, l'indication reine est l'arthrodèse raccourcissante de poignet. Elle est contre indiquée dès lors que l'utilisation de l'effet ténodèse est utile à la fonction du patient notamment dans les préhensions. Notre préférence va à l'utilisation de plaques dorsales dédiées verrouillées fixées entre radius et 3ème métacarpien (vis 2,7 ou 3,5 au niveau du radius et 2,4 au niveau métacarpien) (Figure 2 A), en légère extension associée à une résection de première rangée (8,9) qui a comme avantage de simplifier le nombre d'interlignes à fusionner, apporter du greffon et créer un pseudo-allongement des fléchisseurs du poignet et des doigts. Une attention particulière vise à conserver l'interligne carpo-métacarpien. Ce geste en règle générale effectué en fin de croissance mais peut être réalisée plus tôt si besoin. Dans ce cas nous préconisons l'utilisation d'une plaque verrouillée dorsale plus étroite (vis 2,7 2,4 ou 2 mm) chantournée sur mesure (Figure 2 B) épargnant la plaque épiphysaire et qui pourra être enlevée entre 3 et 6 mois en post opératoire en fonction de la consolidation. Nous n'avons pas l'expérience de fixation par broches (10) qui nous paraît de montage plus précaire ou d'utilisation de plaques radiocarpienne (11). L'arthrodèse de poignet nécessite très souvent des gestes associés d'allongement des fléchisseurs des doigts. L'arthrodèse est enfin reconnue pour améliorer la fonction des patients dystoniques en positionnant et stabilisant le poignet en position de fonction et en simplifiant les chaînes articulaires du membre supérieur (12).

Figure 2A

Arthrodèse de poignet avec plaque dédiée épargnant la carpométacarpienne du 3ème rayon



Figure 2B

Plaque d'ostéosynthèse pouvant être utilisée chez le jeune enfant, chantournable, avec vis de diamètres 2,7 2,4 ou 2 indifféremment.



La chirurgie du poignet reste indissociable de celle des doigts longs. Une mise en extension du poignet a une répercussion sur la tension des fléchisseurs des doigts dont le traitement sera fait dans le même temps opératoire.

4. Conclusion :

En conclusion, les indications naissent d'un trio médecin rééducateur, neurochirurgien et chirurgien de la main. Il est possible que des gestes de neurochirurgie précèdent la chirurgie orthopédique et parfois changent l'indication de confort en une indication plus fonctionnelle. Dès le plus jeune âge une prévention de l'aggravation de la flexion du poignet peut être effectuée par ténotomie simple du FCU. Les indications de transfert et d'arthrodèses ne sont pas les mêmes. Un cas particulier est la dystonie avec échec des neurotomies et un risque d'hypercorrection des transferts tendineux.

Références :

1. Chaleat-Valayer E, Bard-Pondarre R, Bernard JC, Roumenoff F, Lucet A, Denis A, et al. Upper limb and hand patterns in cerebral palsy: Reliability of two new classifications. *Eur J Paediatr Neurol.* sept 2017;21(5):754-62.
2. Maarrawi J, Mertens P, Luaute J, Vial C, Chardonnet N, Cosson M, et al. Long-term functional results of selective peripheral neurotomy for the treatment of spastic upper limb: prospective study in 31 patients. *J Neurosurg.* févr 2006;104(2):215-25.
3. Sindou MP, Simon F, Mertens P, Decq P. Selective peripheral neurotomy (SPN) for spasticity in childhood. *Childs Nerv Syst.* 2 août 2007;23(9):957-70.
4. Rhee PC. Surgical Management of the Spastic Forearm, Wrist, and Hand: Evidence-Based Treatment Recommendations: A Critical Analysis Review. *JBS Rev.* juill 2019;7(7):e5-e5.
5. Lestienne V, Oca V, Cornu A, Fontaine C, Allart E, Sturbois-Nachef N. Shortening wrist arthrodesis using a Rush pin in adult spastic wrist: A series of 15 cases. *Hand Surg Rehabil.* févr 2022;41(1):48-53.
6. Zancolli EA. Surgical management of the hand in infantile spastic hemiplegia. *Hand Clin.* nov 2003;19(4):609-29.
7. Duquette SP, Adkinson JM. Surgical Management of Spasticity of the Forearm and Wrist. *Hand Clin.* nov 2018;34(4):487-502.
8. Alexander RD, Davids JR, Peace LC, Gidewall MA. Wrist arthrodesis in children with cerebral palsy. *J Pediatr Orthop.* 2000;20(4):490-5.
9. Donadio J, Upex P, Bachy M, Fitoussi F. Wrist arthrodesis in adolescents with cerebral palsy. *J Hand Surg Eur Vol.* sept 2016;41(7):758-62.
10. El-Kazzi W, Bahm J, Schuind F. Wrist arthrodesis in children - a new technique: case presentation. *Hand Surg Int J Devoted Hand Up Limb Surg Relat Res J Asia-Pac Fed Soc Surg Hand.* 2014;19(2):275-9.
11. Bozon O, Chammas M, Degeorge B, Coroian F, Lafont I, Coulet B. Wrist shortening arthrodesis with volar plate in a dorsal position for spastic wrist

contracture. *Hand Surg Rehabil.* févr 2022;41(1):42-7.

12. Hargreaves DG, Warwick DJ, Tonkin MA. Changes in Hand Function Following Wrist Arthrodesis in Cerebral Palsy. *J Hand Surg.* avr 2000;25(2):193-4.

DOI : 10.34814/sofop-2022-014

Neurectomies sélectives du membre supérieur : indications, avantages et inconvénients, technique chirurgicale

DR CAROLINE LECLERCQ.

*Chirurgien du membre supérieur
Présidente de l'Institut de la Main
Paris, France*

1. Introduction

La neurectomie partielle consiste à sectionner une partie des rameaux moteurs pénétrant le muscle cible. Contrairement à la neurotomie complète qui paralyse définitivement le muscle, cette intervention décrite par STOFFEL [17] en 1913 consiste à ne sectionner qu'une partie des rameaux moteurs.

Dans le contexte de spasticité du membre supérieur, elle permet de réduire la spasticité sans diminuer la force musculaire.

Elle peut être pratiquée au niveau du tronc nerveux (neurectomie tronculaire), ou au niveau de la pénétration des rameaux nerveux dans le muscle (neurectomie hypersélective ou NHS) [11].

2. Indications :

Toute la difficulté du traitement chirurgical du membre supérieur spastique réside dans ses indications. Elles sont essentiellement basées sur les données de l'examen clinique.

Cet examen est particulièrement difficile au membre supérieur, sujet à variations et à interprétations diverses. Il est au mieux réalisé par une équipe multidisciplinaire. L'examen étudie les différents éléments de la déformation du membre supérieur : spasticité, rétractions musculaires, déficits moteurs et sensitifs. Ces différents éléments sont souvent associés, contribuant chacun à la déformation et au déficit fonctionnel.

Le but des interventions, dans la mesure du possible, est de rééquilibrer les forces en présence en atténuant la spasticité, en libérant les rétractions musculaires et ou articulaires, et en réanimant les fonctions paralysées.

La neurectomie ne peut agir que sur la composante spastique des déformations du membre supérieur. Elle n'a aucun effet sur les autres éléments de la déformation, telles que la rétraction musculaire ou articulaire, l'instabilité articulaire, et la paralysie des muscles antagonistes. Il peut donc être nécessaire de l'associer à d'autres types de gestes chirurgicaux au cours de la même séance opératoire.

La toxine botulinique est très utile dans l'étape diagnostique : en atténuant la spasticité, elle permet de faire la part de la spasticité et des rétractions musculaires. Elle permet aussi d'apprécier la valeur réelle des muscles antagonistes pseudo-paralytiques, et de démasquer la spasticité de certains autres groupes musculaires (interosseux).

Elle est également intéressante dans la prise de décision chirurgicale : quand les injections apportent une amélioration fonctionnelle, leur effet peut être reproduit de façon pérenne par neurectomie sélective.

Les contre-indications générales de la chirurgie du membre supérieur spastique s'appliquent à cette technique, à savoir dystonie ou mouvements anormaux, espoir irréaliste, manque de compliance, incapacité à comprendre les buts et les limitations de la chirurgie.

3. Technique chirurgicale :

La neurectomie tronculaire, s'effectue au niveau du tronc nerveux. Elle présente l'avantage d'un abord plus limité. Par stimulation électrique on repère les fascicules moteurs destinés au(x) muscle(s) cible(s), et on les sectionne partiellement.

Elle présente deux inconvénients majeurs : le manque potentiel de sélectivité, dans la mesure où il existe de nombreux échanges inter-fasciculaires au sein des troncs nerveux, et le risque de lésion des nerfs sensitifs, qui peuvent entraîner des troubles sensitifs durables.

La technique de Neurectomie Hyper Sélective (NHS) a été popularisée par Brunelli [4]. Elle consiste à aborder le point d'entrée de chaque rameau moteur dans le muscle cible. A ce niveau les rameaux moteurs se divisent généralement en plusieurs petits fascicules, dont on résèque une partie sous grossissement optique (Fig 2). Brunelli conseillait initialement d'en sectionner la moitié, mais devant le nombre de récurrences, on conseille maintenant d'en réséquer deux tiers au minimum [10].

Nous avons étudié l'anatomie des nerfs moteurs du membre supérieur à l'aide d'une centaine de dissections anatomiques, qui ont permis d'établir une cartographie précise de l'ensemble des branches

motrices des muscles potentiellement spastiques [1, 6, 14, 15].

Ces études nous ont permis de confirmer la faisabilité de la technique au niveau du nerf musculo-cutané et du nerf radial (fléchisseurs du coude), du nerf médian et du nerf ulnaire (fléchisseurs du poignet), et de la musculature intrinsèque du pouce (nerf médian et nerf ulnaire). Par contre, la situation anatomique particulière du nerf médian sous les corps musculaires des fléchisseurs des doigts ne permet pas d'utiliser cette technique de façon satisfaisante pour les fléchisseurs superficiels et profonds des doigts [14].

L'intervention peut être réalisée sous anesthésie générale ou régionale selon la nécessité. L'utilisation de curare est déconseillée, pour ne pas gêner la stimulation nerveuse per-opératoire. À l'aide de loupes chirurgicales, les rameaux nerveux moteurs abordant chaque muscle sont identifiés, puis disséqués jusqu'à la jonction neuromusculaire et réséqués aux deux tiers, ou plus en fonction de l'indication chirurgicale. Les éventuels rameaux sensitifs de voisinage sont identifiés et protégés.

En post-opératoire, un simple pansement est appliqué jusqu'à cicatrisation cutanée. Une rééducation standard de renforcement des muscles opérés et des muscles antagonistes est ensuite démarrée. Il se produit souvent une perte temporaire de la force des muscles opérés pendant le premier mois post-opératoire, suivie d'une récupération généralement rapide et complète.

Dans certains cas des gestes associés sont réalisés pour traiter les autres éléments de la déformation du membre supérieur (allongement musculo-tendineux, stabilisation articulaire, transfert tendineux, arthrolyse...). L'immobilisation post-opératoire et la rééducation seront adaptés en fonction de ces gestes.

4. Résultats :

Nos résultats de la technique de NHS ont été évalués lors d'une étude prospective portant sur 42 patients (dont 29 adultes et 13 enfants) chez lesquels aucun geste associé n'avait été pratiqué au même niveau [11]. Ont été étudiés : la position de repos du membre, la mobilité active et passive, la force musculaire, et la spasticité mesurée par les échelles d'Ashworth modifiée [2] et de Tardieu [18]. Le résultat fonctionnel a été mesuré par l'échelle de HOUSE [9], la réalisation des objectifs, et la satisfaction des patients. L'évaluation a été effectuée à 6 mois post-opératoires, et au plus long recul (recul moyen 31 mois).

Les résultats ont montré une diminution significative de la spasticité sur l'ensemble des muscles dénervés. Il se produit généralement une discrète reprise non significative de la spasticité avant la première année, puis les résultats sont stables.

Le résultat le plus notable a été la récupération complète de la force musculaire des muscles neurectomisés ; les muscles antagonistes progressent également un peu

en force.

Sur le plan fonctionnel, le score de HOUSE a progressé en moyenne d'1,5 points sur 8. Les objectifs de l'intervention (douleur, nursing, hygiène, fonction, vie sociale) ont été atteints dans plus de 90% des cas. La satisfaction moyenne des patients et de leur famille est supérieure à 8/10.

5. Discussion :

Nous avons identifié dans la littérature une dizaine d'articles consacrés à la neurectomie partielle dans le traitement de la spasticité du membre supérieur [5, 12, 16, 19]. La majorité d'entre eux ont utilisé la technique tronculaire, soit au niveau du tronc nerveux principal, soit au niveau de ses branches de division. Seulement trois séries ont utilisé la technique de neurectomie hypersélective.

La comparaison de ces techniques entre elles est rendue très difficile en raison de la grande disparité du nombre des cas, des critères de sélection, des nerfs traités, et des gestes associés.

La spasticité a été dans la plupart des cas évaluée selon le score d'Ashworth modifié, qui est maintenant fortement contesté [8].

La force musculaire des muscles neurectomisés n'a pas été évaluée dans la grande majorité des séries. Une étude rapporte comme nous une récupération complète de la force après neurectomie sélective [3], au niveau du membre inférieur.

Les complications sensibles à type de douleurs et de dysesthésies dans le territoire dénervé ne sont retrouvées que dans les séries ayant utilisées la technique tronculaire, vraisemblablement par défaut d'identification ou lésion des branches sensibles adjacentes.

La récurrence de la spasticité est mentionnée dans plusieurs articles. Une revue récente de la littérature fait état de 3% de récurrence bien que les critères de récurrence ne soient pas définis [19]. Dans tous les cas, elle est survenue avant six mois post-opératoires.

Dans notre expérience, les récurrences sont également précoces, non significatives, et le résultat se stabilise au-delà d'un an.

6. Mode d'action :

Les fibres nerveuses motrices destinées aux muscles squelettiques comprennent deux types de contingents : un contingent moteur provenant de la moelle (motoneurons alpha et gamma) et un contingent afférent sensitif rejoignant la moelle, comprenant des fibres 1 et 2 myélinisées, responsable de l'arc réflexe.

Après neurotomie, il se produit une repousse des fibres du contingent moteur, entraînant une réinnervation musculaire et le retour de la force musculaire, alors qu'il ne se produit pas de réinnervation proprioceptive. Ce phénomène permet une récupération de la force motrice sans récurrence de la spasticité [7].

7. Conclusion:

La NHS est une technique fiable de réduction de la spasticité du membre supérieur. Elle n'est efficace que sur la composante spastique. Des gestes associés peuvent être nécessaires en fonction des rétractions musculaires, articulaires et des paralysies associées. C'est un outil supplémentaire à notre disposition dans l'amélioration chirurgicale des membres spastiques. Des études de séries plus importantes, avec des résultats à long terme permettront de mieux cerner son efficacité à long terme.

BIBLIOGRAPHIE

1. Bini N, Leclercq C. Anatomical study of the deep branch of the ulnar nerve and application to selective neurectomy in the treatment of spasticity of the first web space. *Surg Radiol Anat*: in press, 2020.
2. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a modified Ashworth scale of muscle spasticity. *Phys Ther*. 1987, 67: 206-7.
3. Bollens B, Gustin T, Stoquart G, Detrembleur C, Lejeune T, Deltombe T. A Randomized Controlled Trial of Selective Neurotomy Versus Botulinum Toxin for Spastic Equinovarus Foot After Stroke. *Neurorehab and Neural Repair*. 2013, 27(8): 695-703.
4. Brunelli G, Brunelli F. Partial selective denervation in spastic palsies (hyponeurotization). *Microsurgery*. 1983, 4: 221-4.
5. Buffenoir K, Rigoard P, Ferrand-Sorbets S, Lapierre F. Retrospective study of the long-term results of selective peripheral neurotomy for the treatment of spastic upper limb (in French, English summary). *Neurochirurgie* 2009, 55S: S150-S160.
6. Cambon-Binder A, Leclercq C. Anatomical study of the musculocutaneous nerve branching pattern: application for selective neurectomy in the treatment of elbow flexors spasticity. *Surg Radiol Anat*. 2015, 37: 341-348.
7. Decq P, Shin M, Carrillo-Ruiz J. Surgery in the Peripheral Nerves for Lower Limb Spasticity. *Oper Tech Neurosurg*. 2005, 7:136-146.
8. Fleuren JF, Voerman GE, Erren-Wolters CV, Snoek GJ, Rietman JS, Hermens HJ, Nene AV. Stop using the Ashworth Scale for the assessment of spasticity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010, 81: 46-52.
9. House JH, Gwathmey FW, Fidler MO. A dynamic approach to the thumb-in palm deformity in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 1981, 63: 216-25.
10. Leclercq C and Gras M. Hyperselective Neurectomy in the Treatment of the Spastic Upper Limb. *Phys Med Rehabil Int*. 2016, 3: 1075
11. Leclercq C, Perruisseau-Carrier A, Gras M, Panciera P, Fulchignoni C, Fulchignoni M. Hyperselective neurectomy for the treatment of upper limb spasticity in adults and children: a prospective study. *J Hand Surg Eur*. 2021 46(7):708-716
12. Mikalef P, Power D. The role of neurectomy in the management of spasticity of the upper limb. *EFORT open reviews*. 2017, 2: 469-473.
13. Msaddi AK, Mazroue AR, Shahwan S, al Amri N, Dubayan N, Livingston D, Moutaery KR. Microsurgical selective peripheral neurotomy in the treatment of spasticity in cerebral-palsy children. *Stereotact Funct Neurosurg*. 1997, 69: 251-258.
14. Parot C, Leclercq C. Anatomical study of the motor branches of the median nerve to the forearm and guidelines for selective neurectomy. *Surg Radiol Anat* 2016, 38:597-604.
15. Paulos R, Leclercq C. Motor branches of the ulnar nerve to the forearm: an anatomical study and guidelines for selective neurectomy. *Surg Radiol Anat*. 2015; 37: 1043-1048.
16. Sindou MP, Simon F, Mertens P, Decq P. Selective peripheral neurotomy (SPN) for spasticity in childhood. *Childs Nerv Syst*. 2007, 23: 957-70.
17. Stoffel A. The treatment of spastic contractures. *Am J Orthop Surg*. 1912, 10: 611-44.
18. Tardieu G, Shentoub S, Delarue R. A la recherche d'une technique de mesure de la spasticité. *Rev Neurol (Paris)* 1954, 91:143-144.
19. Yong LY, Wong CHL, Gaston M, Lam WL. The Role of Selective Peripheral Neurectomy in the Treatment of Upper Limb Spasticity. *J Hand Surg Asian Pac Vol*. 2018, 23: 181-191.

DOI : 10.34814/sofop-2023-015

Neurotomies et Chirurgie Multisites des Membres inférieurs chez l'enfant Paralysé Cérébral

PR BRUNO DOHIN, DR BÉRÉNICE ZAGORDA-PALANDRE

CHU Nord Saint Etienne

1. Le traitement de la spasticité en question

La question du traitement de la spasticité a été longtemps secondaire dans la prise en charge des troubles orthopédiques des enfants Paralysés Cérébraux (EPC). Deux raisons principales à cela : la première est une sous-estimation du rôle de la spasticité dans les troubles fonctionnels observés en particulier sur l'effet délétère de la spasticité sur la dynamique de la marche, la seconde est la focalisation orthopédique des troubles observés et la nature de la réponse chirurgicale possible : musculaire ou osseuse. De fait, il a fallu d'une part l'analyse des effets de la toxine botulinique (TB) en Analyse Quantifiée de la Marche (AQM) pour observer l'amélioration cinématique (voire l'amélioration cinétique) consécutive à l'administration de la TB et d'autre part l'observation clinique que la persistance de la spasticité était à l'origine de récurrence des déformations et que l'effet d'un traitement neurochirurgical de spasticité améliorait le résultat de la chirurgie orthopédique (1,2).

Les neurotomies sélectives motrices ont fait preuve d'efficacité dans le traitement symptomatique de la spasticité. D'abord chez l'adulte puis chez l'enfant. Initiée dans le traitement des troubles consécutifs aux Accident Vasculaires Cérébraux, elles font partie aujourd'hui de l'arsenal thérapeutique du Paralysé Cérébral au même titre que la radicotomie sélective postérieure ou l'administration continue de baclofène (3,4).

2. Notre expérience

Depuis 20 ans nous pratiquons des neurotomies sélectives, en particulier aux membres inférieurs. Dans une thèse soutenue à Saint Etienne en 2017 (5), nous avons fait état de premiers résultats à moyen terme pour une série de 44 patients ayant bénéficié de neurotomies sélectives du couple rectus femoris (RF) / ischio jambiers internes : semi-tendinosus et semi-membranosus (STSM). 34 patients ont pu être inclus dans l'analyse détaillée des résultats. Les patients ont été opérés d'une chirurgie multisites et simultanément de neurotomies. L'indication des neurotomies était posée sur l'existence d'une spasticité clinique mesurée avec l'échelle de Ashworth modifiée et la présence d'une activité électromyographique anormale des muscles ciblés avec en particulier des périodes de cocontraction lors du cycle de marche (activité anormale simultanée des 2 groupes musculaires antagonistes).

2.1. Résultats

Les 34 patients représentaient 50 membres inférieurs et le recul moyen était de 33 mois (18 à 73 mois). La spasticité clinique selon l'échelle de Ashworth modifiée était de 1.3 +/- 1.1 en pré opératoire au niveau du RF puis de 0.6 +/- 0.7 (à 1 an de recul) et enfin de 0.33 +/- 0.6 au dernier recul. Pour les STSM la spasticité initiale était 1.95 +/- 1.3 avant chirurgie puis de 0.09 +/- 0.35 à 1 an de recul et enfin de 0.05 +/- 0.22 au recul final. Les différences étaient significatives ($p < 0,016$) (figure 1).

Pour faire état de l'amélioration fonctionnelle nous avons utilisé le Gait Deviation Index (GDI) et le Gait Profil Score (GPS). Le GDI était en pré opératoire (n=28) de 74.2 +/- 11.6% et de 79.7 +/- 8.2% au recul maximum ($p = 0.010$). Le GPS était en pré opératoire (n=28) de 11.54 +/- 4.1% et de 9.5 +/- 2.5% au recul maximum ($p = 0.005$) (figure 2).

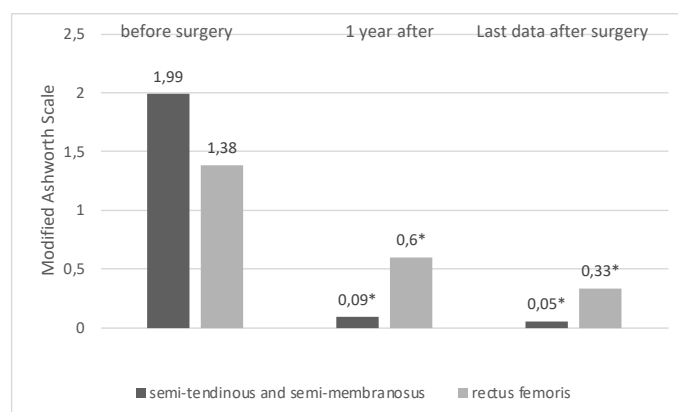


Figure 1: Amélioration de la spasticité du rectus femoris et des ischio-jambiers internes avec Modified Ashworth Scale 1 an après et au recul maximum de la chirurgie multisites. * $p < 0.016$.

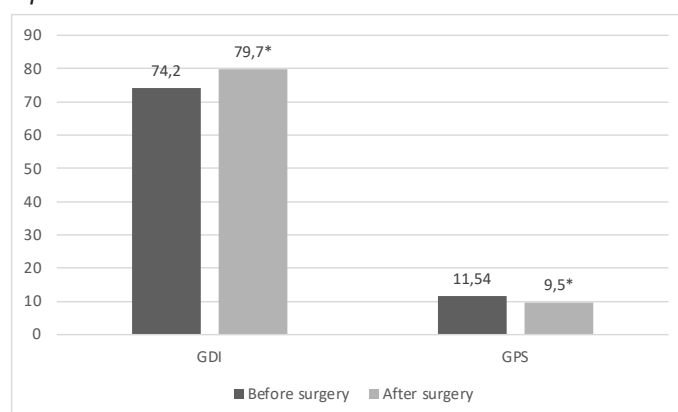


Figure 2 : Évolution du GDI et du GPS avant et après chirurgie. * $p < 0.05$.

L'amplitude d'extension de genou en fin de phase oscillante est passée de 20° (+/- 17°) en préopératoire à 13° (+/-12°) en post opératoire (p=0.006) alors que le pic de flexion du genou en phase oscillante n'a pas été modifié significativement. De manière intéressante nous avons noté une nette modification du moment d'extension du genou en fin de phase oscillante : à 95% du cycle, le moment pré opératoire était en flexion 0.1340 +/- 0.4515 Nm/kg alors qu'en post opératoire au recul maximum il était en extension 0.1883 +/- 0.0681 Nm/kg (p = 0.005).

Nous n'avons pas identifié d'effet au niveau des puissances de hanche et de cheville.

L'amélioration des phénomènes de cocontraction à l'EMG était significatif (mesure du pourcentage de temps de cycle en cocontraction).

Au recul maximum, aucun patients n'a eu besoin d'une nouvelle chirurgie.

2.2. Discussion et Conclusion

Il est clair que l'association des neurotomies à une chirurgie multisites ne permet pas une identification claire de l'effet des neurotomies. Si les index globaux donnent une idée du résultat de la procédure, ils ne témoignent évidemment que de la chirurgie multisites dans son ensemble. Il est bien difficile de faire la part des choses entre neurotomies et les conséquences des gestes musculaires. Néanmoins, la persistance d'une amélioration de la spasticité clinique est un point important à considérer. Quelques études font état des résultats à long terme des chirurgies multisites. Visscher et al. ont récemment souligné une discordance entre l'amélioration globale des patients au long terme et la détérioration progressive de certains paramètres des membres inférieurs après chirurgie multisites qui nécessite finalement un nombre significatif de reprises chirurgicales (6). Dans notre série, à 3 ans en moyenne de la chirurgie aucun patient n'avait nécessité une reprise chirurgicale. Ce résultat encourageant devra être confirmé par une analyse des résultats à long terme que nous avons déjà entreprise.

Références :

1. Blumetti FC, Belloti JC, Tamaoki MJ, Pinto JA. Botulinum toxin type A in the treatment of lower limb spasticity in children with cerebral palsy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2019;10:CD001408
2. Sitthinamsuwan B, Chanvanitkulchai K, Nunta-aree S, Kumthornthip W, Pisarnpong A and al. Combined Ablative Neurosurgical Procedures in a Patient with Mixed Spastic and Dystonic Cerebral Palsy. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2010; 88:187–192.
3. Bollens B, Gustin T, Stoquart G, Detrembleur C, Lejeune T, Deltombe T. A Randomized Controlled Trial of Selective Neurotomy Versus Botulinum Toxin for Spastic Equinovarus Foot After Stroke. *Neurorehabilitation and Neural Repair.* 2013; 27: 695–703.
4. Thomas SP, Addison AP, Curry DJ. Surgical Tone Reduction in Cerebral Palsy. *Phys Med Rehabil Clin N*

Am. 2020; 31:91-105.

5. Fascicular motor neurotomy associated to single event multilevel surgery in cerebral palsy. A long-term review with gait analysis. Zagorda B, medical thesis, 2017, n°56, Jacques Lisfanc medical school, Jean Monnet University, Saint Etienne, France.

6. Long-term follow-up after multilevel surgery in cerebral palsy. Visscher R, Hasler N, Freslier M, Singh NB, Taylor WR, Brunner R, Rutz E. *Arch Orthop Trauma Surg* 2022; 142:2131-8.

DOI : 10.34814/sofop-2023-016

TRANSFERTS TENDINEUX AU MEMBRE INFÉRIEUR DANS LA PARALYSIE CÉRÉBRALE

NÉJIB KHOURI^{1,2}, ERIC DESAILLY²

1. Service de chirurgie orthopédique pédiatrique,
Hôpital universitaire Necker-Enfants Malades,
149, rue de Sèvres 75743, Paris Cedex 15, France

2. Unité d'analyse du mouvement
Fondation Ellen Poidatz
Saint-Fargeau-Ponthierry, 77310, France

1. Transfert distal du rectus femoris dans la paralysie cérébrale [1à6]

1.1 Vue globale

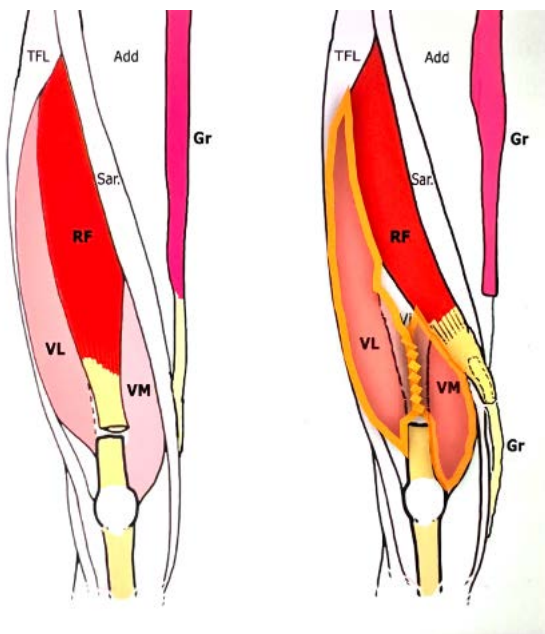


Figure 1 schéma général du transfert

1.2 Indication du transfert

Les critères classiques conduisant à l'indication d'un transfert du RF sont la présence d'un test positif de Duncan/Ely, une activité EMG exagérément prolongée lors de l'oscillation et des perturbations cinématiques telles qu'un pic de flexion du genou diminué et/ou retardé en oscillation

Dans notre pratique actuelle l'indication du transfert du RF résulte de l'algorithme suivant (fig. 2) :

1. Vérification de la présence d'un genou raide avéré. Nos critères sont :

- a. 1 pic de flexion du genou inférieur à la normale (par normale nous entendons ici et par la suite pour d'autres paramètres : inférieur à la moyenne -2 x écart-type des valeurs des pics de flexion de genou des sujet sains)
- b. 1 pic de flexion de genou retardé par rapport à la

normale

c. 1 amplitude en phase oscillante inférieure à la normale

d. 1 amplitude totale inférieure à la normale

Ces quatre paramètres sont avantageusement regroupés dans le score de Goldberg (Goldberg et al., 2006)

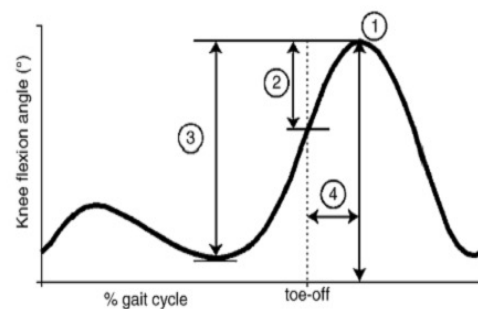


Figure 2 illustrant les 4 paramètres pris en compte dans le calcul du score de Goldberg (repris de (Goldberg et al., 2006)).

e. Enfin un pic de vitesse de flexion de genou diminué en pré-oscillation (fig. 3) doit être observé (Goldberg et al., 2003).

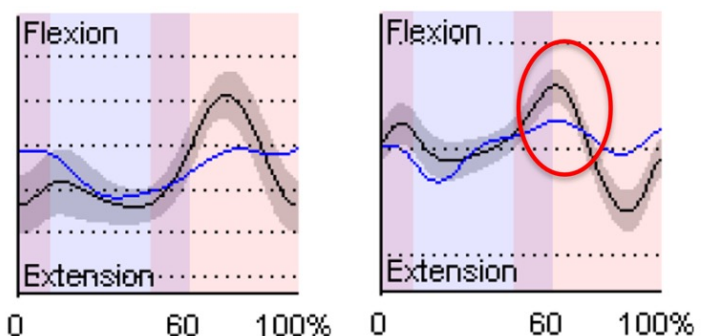


Figure 3. La figure gauche représente l'angle de flexion du genou lors de la marche. La figure droite représente la vitesse de flexion de ce même genou. Un pic de vitesse de flexion du genou diminué en pré-oscillation signe un genou dit « raide ».

2. Nous vérifions ensuite l'importance d'une éventuelle marche genoux fléchis : Si celle-ci dépasse 50° nous rejetons l'indication de transfert (van der Krogt et al., 2010).

3. Enfin des facteurs renforçateurs ou minorants de la

décision sont recherchés :

a. Facteurs renforçateurs : Activité EMG du rectus femoris en pré-oscillation (Reinbolt et al., 2008), Signe de Duncan-Ely positif lors de l'examen clinique, planification associée d'un abaissement de rotule.

b. Facteurs minorants : faiblesse des fléchisseurs de hanche et des fléchisseurs plantaires de la cheville identifiés par analyse cinétique et par examen clinique (Goldberg et al., 2004).

1.3 Technique détaillée

Une incision longitudinale est faite sur la région fémorale distale débutant au pôle superomédial de la patella pour s'étendre sur 10 cm dans le sens proximal. L'intervalle entre le muscle RF, le vastus medialis, le vastus lateralis et le vastus intermedius est d'abord identifié en proximal. À partir de ce point, le RF est séparé des trois vastes. Le muscle RF et son tendon sont libérés complètement jusqu'à mi-cuisse de telle manière que le transfert prenne une direction rectiligne (fig. 4 A). La dissection est poursuivie distalement jusqu'à 2 cm au-dessus du bord proximal de la patella. Le tendon du RF est alors séparé du tendon quadricipital et sectionné en évitant de pénétrer dans l'articulation du genou. La déhiscence entre le vastus medialis et le vastus lateralis est supprimée en rapprochant ces deux muscles sur la ligne médiane recouvrant le vastus intermedius, le genou préalablement fléchi à 90° (fig. 4 B)

Un allongement des ischio-jambiers (IJ) est souvent préalablement réalisé à travers une seconde incision débutant au-dessus du creux poplité et s'étendant sur 10 cm dans le sens proximal en dedans et en avant des ischio-jambiers médiaux. Un allongement intramusculaire est réalisé sur le semitendinosus et le semimembranosus. Le tendon du gracilis est disséqué au sein de sa masse charnue, sectionné en proximal puis libéré distalement (fig. 5 A).

De retour sur la première incision, le fascia du vastus medialis est séparé du muscle sous-jacent créant un décollement sous-facial conduisant au septum intermusculaire médial. Ce dernier est alors divisé longitudinalement afin de faire migrer le tendon du gracilis du compartiment postérieur vers le compartiment antérieur de la cuisse (fig. 5 B).

Le tendon du gracilis est suturé au tendon du RF sur le versant médial et distal de la cuisse enveloppé dans le large tendon du RF. La tension à donner au transfert est réglée genou fléchi à 20°. Elle est assurée par deux points de sutures en U placés au début et à la fin de la juxtaposition des deux tendons (fig. 6 A, B, C). Un surjet passé est réalisé enfouissant le gracilis dans le tendon

du RF (fig. 6 D, E). Finalement, la ligne de traction de l'ensemble musculotendineux transféré sera la plus directe possible (fig. 7).

Certains chirurgiens transfèrent le RF sur le semitendinosus car il a un plus grand bras de levier que les deux autres sites de transferts potentiels (vers le gracilis ou vers le sartorius). Le transfert latéral sur la bandelette ilio-tibiale est réalisé moins souvent que les autres transferts médiaux. Théoriquement il ne produirait pas un moment de flexion du genou.

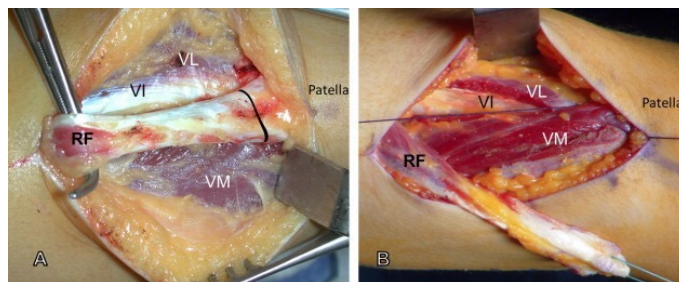


Fig. 4 Vue opératoire antéro-médiale de la cuisse gauche (patella à droite). A. Exposition du quadriceps.

Le rectus femoris (RF) est séparé du vastus lateralis (VL), du vastus intermedius (VI) et du vastus medialis (VM). Le tendon du RF est sectionné au-dessus de la patella (ligne noire). B. Le déhiscence entre le VM et le VL est supprimée en rapprochant ces deux muscles sur la ligne médiane.

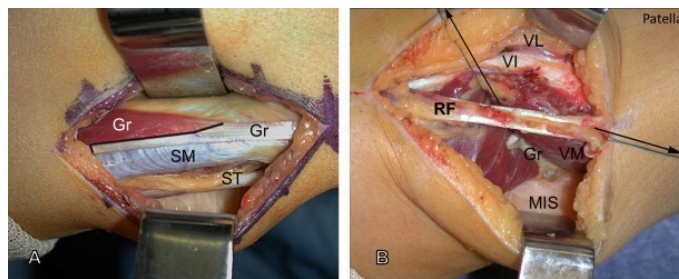


Fig. 5 A. Vue opératoire postéro-médiale de la région distale de la cuisse gauche. Le tendon du gracilis (Gr) est disséqué au sein de sa masse charnue, sectionné en proximal puis libéré distalement. B. Vue opératoire antéro-médiale de la cuisse gauche (patella à droite). Le septum intermusculaire médial (MIS) est divisé longitudinalement afin de faire migrer le tendon du gracilis (Gr) du compartiment postérieur vers le compartiment antérieur de la cuisse. SM : semimembranosus ; ST : semitendinosus.

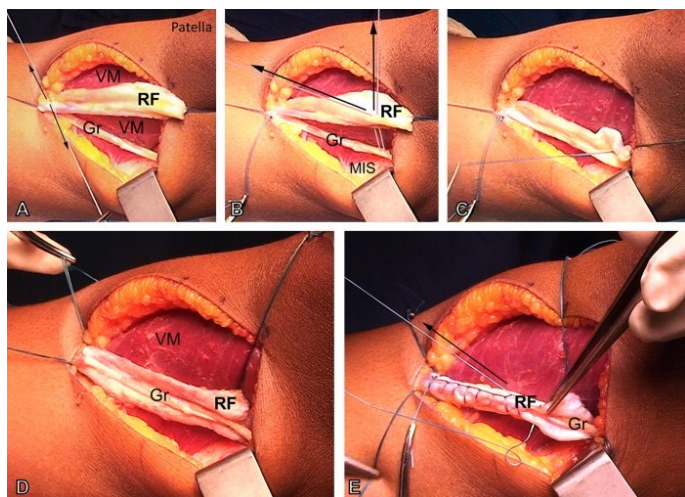


Fig. 6 Le tendon du gracilis (Gr) est suturé au tendon du rectus femoris (RF). A, B, C. La tension du transfert est assurée par deux points de sutures en U placés au début et à la fin de la juxtaposition des deux tendons. D, E. Un surjet passé enfouit le gracilis (Gr) dans le tendon du RF.

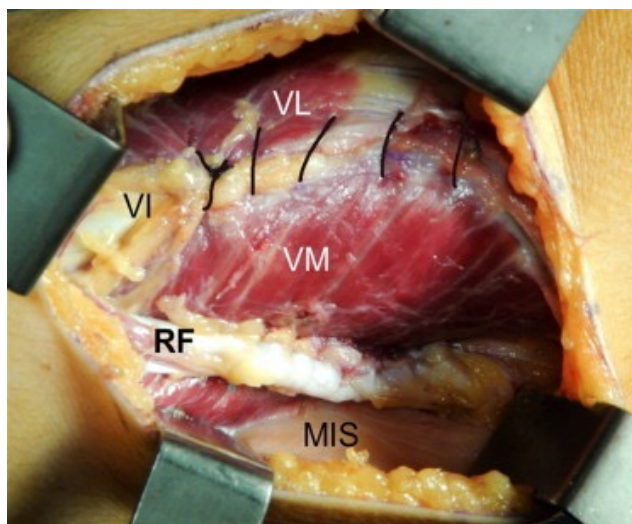


Fig. 7 Vue antéro-médiale finale montrant le rapprochement des vastes. Le rectus femoris (RF) transféré sur le gracilis suit un trajet direct vers le septum intermusculaire médial (MIS) dans l'intervalle entre le muscle vastus medialis (VM) et son fascia.

2. Transferts tendineux pour pied varus dans la paralysie cérébrale [7 à 9]

2.1 Indication du transfert

Dans cette déformation il y a déséquilibre entre les inverseurs (tibial antérieur, tibial postérieur, et triceps) et les éverseurs (muscles fibulaires). Elle entraîne une instabilité du pied en charge, un steppage en phase oscillante et des difficultés de chaussage.

Le varus de l'arrière pied est habituellement dû à une hyperactivité du tibialis postérieur alors que le varus et la supination de l'avant pied sont la conséquence de l'hyper activité du tibialis antérieur qui peut aussi contribuer indirectement au varus de l'arrière du pied.

Les transferts tendineux ont une place de choix pour la correction de ces déséquilibres dans la forme spastique de paralysie cérébrale.

L'analyse instrumentale en particulier électromyographique a beaucoup contribué à notre meilleure connaissance de l'étiologie spécifique de la déformation et elle a permis d'orienter les différentes options thérapeutiques. Dans le cas d'une activité continue du muscle tibialis postérieur, un allongement intramusculaire ou un héli transfert du tendon est nécessaire. Si le tibialis postérieur montre une activité en phase oscillante (éventualité rare), le transfert antérieur de ce muscle peut être choisi. Si le tibialis antérieur montre une activité continue, ou non phasée, un héli transfert du jambier antérieur peut être proposé.

2.2 Choix du transfert

Une ténotomie du muscle tibialis postérieur est contre indiquée car elle entraînera inévitablement une déformation en valgus.

L'allongement intramusculaire est la méthode usuelle (avec un risque de récurrence en varus). L'allongement en Z peut être excessif et entraîner une déformation en valgus.

L'héli transfert du tendon du muscle tibialis postérieur vers le court fibulaire est une solution élégante pour stabiliser l'arrière-pied en position neutre. Cette technique peut être associée à un allongement intramusculaire du même muscle s'il y a une rétraction associée (fig. 8)

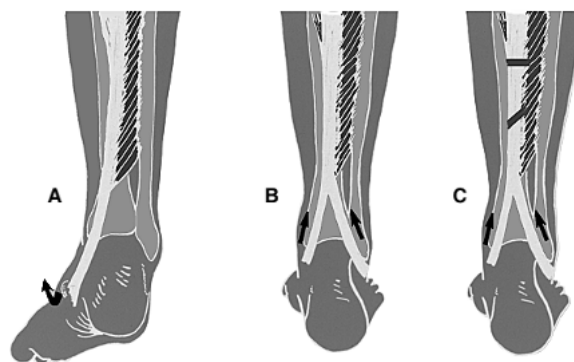


Fig. 8 Héli-transfert du tendon du muscle tibial postérieur : A : Action varisante du tibial postérieur B : Héli-transfert du tendon pour obtenir une position neutre de l'arrière-pied. C : Héli-transfert associé à un allongement intramusculaire du tendon du muscle tibial postérieur.

Le transfert antérieur du tendon du tibial postérieur à travers la membrane inter osseuse vers le deuxième

cunéiforme entraîne souvent de mauvais résultats imprévisibles dans la paralysie cérébrale. Il est fréquent d'entraîner une déformation inverse en particulier si ce transfert est associé à un allongement du tendon d'Achille. Ce transfert n'est théoriquement recommandé que si le tibialis postérieur montre une activité inverse en phase oscillante.

Le traitement de l'équin varus de l'arrière pied doit comprendre la correction de l'équin associé à un allongement ou à un hémi transfert du tibialis postérieur. Une déformation en varus de l'avant pied entraînée par une hyper activité du muscle tibialis antérieur peut être rééquilibrée par un hémi transfert de sa moitié latérale vers le cuboïde (fig. 9). Si le varus de l'arrière pied est combiné au varus de l'avant du pied un hémi transfert du tibialis antérieur est associé à un allongement intra musculaire du tibialis postérieur.

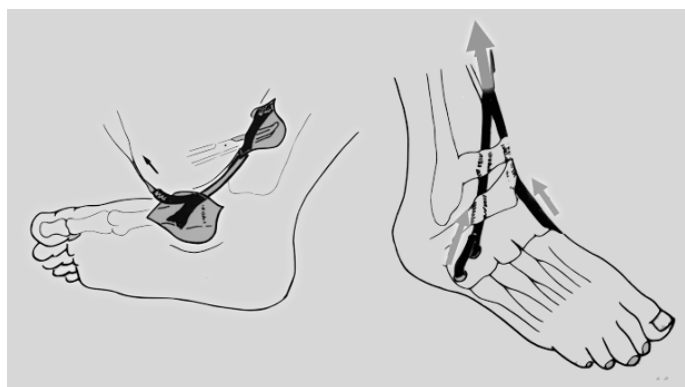


Fig. 9 : hémi-transfert du tendon du muscle tibial antérieur. La bandelette externe est fixée au cuboïde.

Les transferts tendineux isolés échoueront s'il y a des déformations osseuses fixées. Elles doivent être traitées concomitamment. Les ostéotomies calcanéennes sont indiquées pour corriger un arrière pied en varus. Une triple arthrodèse peut être nécessaire pour des déformations raides et plus extensives.

2.3 Technique du transfert du tendon du muscle tibial postérieur sur le dos du pied

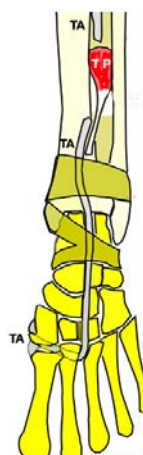


Fig. 10 Schéma global du transfert du muscle tibialis postérieur TP

Dans notre pratique la technique idéale (fig. 10) est celle décrite par Tomeno et al. Le tendon transféré est dirigé dans le prolongement de l'axe de la jambe passant par le 2ème espace intermétatarsien pour éviter tout mouvement parasite d'abduction ou d'adduction lors de la dorsiflexion du pied.

Il doit être fixé le plus distinctement possible pour donner un long bras de

levier au tendon transféré et améliorer ainsi sa force de relèvement.

Les techniques habituelles de fixation directe sur les os du médio pied ou de transfixion du squelette sont parfois source de difficultés techniques.

Par une première incision verticale à la face antérieure de la jambe le tendon du muscle tibial antérieur TA est sectionné le plus haut possible. Après avoir récliné en dehors les muscles et le paquet vasculo-nerveux de la longe antérieure la face antérieure de la membrane interosseuse est excisée sur 5 cm .

Par une 2nde incision verticale médiale de jambe le tendon du muscle tibial postérieur TP est sectionné derrière la malléole puis passé d'arrière en avant et de haut en bas dans la fenêtre de la membrane interosseuse pour le faire ressortir à la partie basse de la loge antérieure de jambe.

Par une 3ème incision verticale au bord médial du pied on repère la terminaison du tendon tibial antérieur et en l'extirpe dans cette incision. On expose la face plantaire des 2 premiers cunéiformes et la base des 2 premiers métatarsiens

Par une dernière incision verticale à la face dorsale du pied le tendon du tibial antérieur est extirpé en regard du 2e espace interne métatarsien. Il est ensuite tunnalisé à la face dorsale des os du pied sous les tendons extenseurs et sous le rétinaculum des extenseurs pour le faire ressortir à la jambe au-dessus du bord supérieur du rétinaculum.

Les tendons des 2 muscles tibiaux peuvent alors être mis côte-à-côte et suturer l'un à l'autre sous bonne tension et sur un pied maintenu en dorsiflexion.

3. Transposition des rotateurs internes de hanche chez le paralysé cérébral marchant [10]

3.1 Indication du transfert

Les facteurs conduisant à la marche en rotation interne chez les patients atteints de PC peuvent être dynamiques ou statiques.

La rotation interne statique est attribuable à une antéversion fémorale excessive, pour laquelle l'ostéotomie de dérotation fémorale (ODF) est la méthode de traitement préférée.

En 1971, Majestro et Frost ont décrit la transposition postérieure des origines du tensor fascia latae et du gluteus minimus afin d'éliminer leur action de rotation interne de hanche. En théorie, la procédure de Majestro-Frost (MFP) pourrait traiter la spasticité des rotateurs internes de la hanche, ce qui constituerait une option thérapeutique pour le traitement de la rotation interne dynamique. De plus, la MFP pourrait également

être effective dans la gestion de la rotation interne des jeunes patients dans le but de reporter l'ostéotomie fémorale de dérotation et éviter la récurrence.

3.2 Technique du transfert

La PFM est réalisée en decubitus dorsal. Une incision est pratiquée juste sous la crête iliaque, du tubercule du gluteus medius vers l'épine iliaque antéro-supérieure.. Les fascias du tenseur du fascia lata et du gluteus minimus sont libérés de la crête iliaque et leurs origines sont décollées de la table latérale de l'ilium jusqu'au tissu adipeux adhérent à la capsule de la hanche. Le bord antérieur du tenseur du fascia lata est libéré puis attiré distalement jusqu'à la face supérieure de la capsule de la hanche. Trois ou quatre sutures sont appliquées pour ancrer ce bord antérieur à la capsule. L'immobilisation postopératoire n'est pas prescrite après la PFM et les patients sont autorisés à s'asseoir avec une inclinaison du tronc allant jusqu'à 45° pendant les deux premières semaines. Une position assise à 90° est autorisée après deux semaines de chirurgie et les patients peuvent commencer à marcher trois semaines après la chirurgie.

Dans une série récente les auteurs constatent une diminution de la rotation interne de hanche par rapport à un groupe témoin. Une légère augmentation de l'asymétrie pelvienne dans le plan coronal (3,8°) est notée. Cependant il n'y a pas de données concernant l'antéversion fémorale de ces patients.

REFERENCES

1. Goldberg SR, Anderson FC, Pandy MG, Delp SL. Muscles that influence knee flexion velocity in double support: implications for stiff-knee gait. *J Biomech* 2004;37:1189–96. <https://doi.org/10.1016/j.jbiomech.2003.12.005>.
2. Goldberg SR, Öunpuu S, Arnold AS, Gage JR, Delp SL. Kinematic and kinetic factors that correlate with improved knee flexion following treatment for stiff-knee gait. *J Biomech* 2006;39:689–98. <https://doi.org/10.1016/j.jbiomech.2005.01.015>.
3. Goldberg SR, Öunpuu S, Delp SL. The importance of swing-phase initial conditions in stiff-knee gait. *J Biomech* 2003;36:1111–6. [https://doi.org/10.1016/S0021-9290\(03\)00106-4](https://doi.org/10.1016/S0021-9290(03)00106-4).
4. Reinbolt JA, Fox MD, Arnold AS, Öunpuu S, Delp SL. Importance of preswing rectus femoris activity in stiff-knee gait. *J Biomech* 2008;41:2362–9. <https://doi.org/10.1016/j.jbiomech.2008.05.030>.
5. Krogt MM van der, Bregman DJJ, Wisse M, Doorenbosch CAM, Harlaar J, Collins SH. How Crouch Gait Can Dynamically Induce Stiff-Knee Gait.

- Ann Biomed Eng 2010;38:1593–606. <https://doi.org/10.1007/s10439-010-9952-2>.
6. Khouri N, Desailly E. Rectus femoris transfer in multilevel surgery: technical details and gait outcome assessment in cerebral palsy patients. *Orthopaedics & Traumatology, Surgery & Research : OTSR* 2013;99:333–40. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2012.10.017>.
7. McKeithan LJ, Whitaker AT. Foot Drop, Hindfoot Varus, and Tibialis Posterior Tendon Transfer in Cerebral Palsy. *Orthop Clin N Am* 2022;53:311–7. <https://doi.org/10.1016/j.ocl.2022.03.005>.
8. Hoffer MM, Barakat G, Koffman M. 10-Year Follow-up of Split Anterior Tibial Tendon Transfer in Cerebral Palsied Patients with Spastic Equinovarus Deformity. *J Pediatr Orthoped* 1985;5:432–4. <https://doi.org/10.1097/01241398-198507000-00008>.
9. Tomeno B, Anract P, Vinh TS. Transfert du muscle tibial postérieur au dos du pied: un procédé original de fixation du transplant [Transfer of posterior tibial muscle to the back of the foot: an original procedure for fixing the transplant]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 1998 Apr;84(2):194-6. French. PMID: 9775064.
10. Filho MC de M, Blumetti FC, Kawamura CM, Ferreira CL, Lopes JAF, Fujino MH, et al. The effect of the Majestro-Frost procedure on internal hip rotation during gait in patients with cerebral palsy. *Gait & Posture* 2018;66:32–7. <https://doi.org/10.1016/j.gaitpost.2018.08.014>.

DOI : 10.34814/sofop-2023-017

CONTROVERSE : QUELLES INDICATIONS POUR LES TRANSFERTS ET TÉNODÈSES AUX MEMBRES INFÉRIEURS ?

PR BRUNO DOHIN (SAINT ETIENNE), NOÉMIE BERLAND (SAINT ETIENNE),
PR BENOIT DE BILLY (BESANÇON)

1. Introduction :

Les indications de transferts musculaires et de ténodèses aux membres inférieurs sont nombreuses. La décision est déterminée par des arguments fonctionnels qui peuvent avoir pour objectif soit un effet « en plus » c'est-à-dire le changement d'une fonction ou le renforcement d'une fonction et il faudra faire appel à un transfert musculaire, soit l'objectif est de neutraliser une fonction délétère et c'est plutôt un effet « en moins » qui est recherché. On aura alors recours plutôt à un transfert à effet de ténodèse. Pour illustrer notre propos nous aurons recours à deux exemples :

2. Nous avons proposé en 2020 (1) une technique de transfert du muscle semitendinosus sur le biceps crural avec pour objectif d'amélioration de la rotation interne à la marche. En effet, les troubles de marche en rotation interne chez le patient PC sont d'origine mixte (osseuse et musculaire/fonctionnelle) et nous avons considéré que le traitement de la part fonctionnelle des troubles dynamiques de marche pourrait suffire lorsque la part osseuse du trouble (i.e. hyper antéversion fémorale) restait inférieure à 40° d'antéversion avec une rotation externe de hanche positive. Par ailleurs le taux de récurrence après dérotation fémorale a été reporté comme pouvant atteindre 40% des cas (2). En effet, l'économie d'un geste osseux au cours d'une chirurgie multisites peut raccourcir et faciliter notablement la rééducation. Les résultats cliniques et surtout en analyse quantifiée de la marche (AQM) ont été positifs et durables. Nous avons revu une série continue de 20 patients opérés de manière prospective d'un protocole de chirurgie musculaire en lieu et place d'une dérotation fémorale pour traiter leur démarche en rotation interne. La procédure chirurgicale comportait : une ténotomie du Gracilis, un allongement intra musculaire proximal du Semimembranosus, un transfert distal du semitendinosus sur le muscle biceps cruralis et si besoin une ténotomie du muscle Gluteus minimus en cas de spasticité clinique. L'âge moyen lors de la chirurgie était de 15 ans, tous les patients ont été améliorés par la

chirurgie multisites. Le tableau 1 rapporte les résultats concernant la rotation interne de hanche à la marche (tableau 1).

Data	Preoperative	Postoperative	Significance
Femoral anteversion	34.3° (ST 8.1)	25.8° (ST 5.6)	: .794
Popliteal angle (to verticale)	50.8° (ST 9.5)	28.1° (ST 6.4)	p< .0001
Pelvis rotation (transversal)	2.7° (ST 5.5)	1.3° (ST 3.6)	p= .183
Hip rotation (GA) mid stance phase	14.8° (internal) (ST 7.4)	1.5° (external) (ST 9)	p< .0001
Foot progression angle (GA) mid stance phase	12.3° (internal) (ST 6.7)	0.4° (internal) (ST 6.9)	p< .0001

Tableau 1.

3. Plus récemment, nous proposons pour le traitement du pied varus équin dystonique l'utilisation de transferts musculaires à visée de ténodèse. En référence aux fonctions musculaires nous avons utilisé la technique des hémi-transferts pour neutraliser les effets délétères du muscle jambier postérieur et/ou du triceps sural dans les mouvements dynamiques en varus équin

du pied chez le paralysé cérébral marchant (3, 4). Les premiers résultats sont encourageants, neutralisant le mouvement de manière durable dans la plupart des cas sans perte fonctionnelle importante. Nous présentons une série de 19 patients dont 14 ont eu un hémiflèxe de jambier postérieur isolé sur le Long fibulaire et 6 un double transfert : hémiflèxe jambier postérieur – long fibulaire et hémiflèxe triceps sural – jambier antérieur. Cliniquement les patients ont tous été améliorés sauf 5 dont 1 seul avec double transfert : 2 patients avec récurrence précoce, conduisant à une double arthrolyse, 3 non réopérés dont 1 patiente avec double transfert. Du point de vue AQM, nous avons confirmé les résultats cinématique et surtout noté qu'aucune dégradation de la propulsion n'est intervenue dans les suites du geste pour tous les cas.

Au total, cette chirurgie permet une stabilisation de la déformation dans près de 75% des cas, sans altération de la force de propulsion.

1. Dohin B, Haddad E, Zagorda-Pallandre B, Zémour M. Outcomes of isolated soft tissue surgery for in-toeing gait in patients with ambulatory cerebral palsy. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2020;106(7):1367-1371.
2. Chris Church , Nancy Lennon, Kevin Pineault, Oussama Abousamra, Tim Niiler, John Henley, Kirk Dabney, Freeman Miller Persistence and Recurrence Following Femoral Derotational Osteotomy in Ambulatory Children With Cerebral Palsy . *J Pediatr Orthop* 2017;37(7):447-45
3. Green NE, Griffin PP, Shiavi R. Split posterior tibial-tendon transfer in spastic cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 1983;65(6):748-54.
4. Fernández-Palazzi F, Medina JR, Marcano N. Transfer of half the calcaneal tendon to the dorsum of the foot for paralytic equinus deformity. *Int Orthop.* 1988;12(1):57-9.

DOI : 10.34814/sofop-2023-018

QUELLES ÉCHELLES D'ÉVALUATION SONT UTILES EN PRATIQUE CLINIQUE CHIRURGICALE ?

ELKE VIEHWEGER ^{1,2}, BENJAMIN KRALER ¹, MARCO ODORIZZI ¹,
BERNHARD SPETH ¹, MICHÈLE WIDMER-KLÄUSLER ^{1,2}

1 - Service Neuroorthopédie et Analyse du Mouvement, Département de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Pédiatrique Universitaire des Deux Bâle (UKBB), Bâle, Suisse

2 - Department of Biomedical Engineering (DBE), Faculté de Médecine, Université de Bâle, Bâle, Suisse

1. Introduction

La PC est la cause la plus fréquente de handicap physique chez l'enfant [1]. Elle est associée à de multiples comorbidités et il a été démontré qu'elle a un effet significatif sur la qualité de vie des individus, quel que soit le degré de gravité de la maladie. La prévalence de la PC est d'environ 2-2,2/1000 naissances vivantes dans les pays disposant de ressources suffisantes. Les données disponibles pour les pays en développement sont limitées, mais la prévalence de la PC a été estimée à 10/1000 en Afrique.

Mais attention les enfants présentant des troubles du mouvement dès leur plus jeune âge sont le plus souvent diagnostiqués comme ayant une PC. Cependant, il existe un large éventail de troubles qui peuvent imiter la PC. Ces troubles peuvent avoir des pronostics différents et peuvent nécessiter une évaluation et un traitement spécifique à la maladie, ce qui pourrait changer les résultats, et un conseil approprié à la famille concernant la génétique et les risques de récurrence sera nécessaire.

La prise en charge primaire de la PC est le plus souvent axée sur le trouble du mouvement. Les stratégies comprennent la rééducation physique, la médication orale, l'utilisation d'orthèses et de dispositifs ainsi que des interventions orthopédiques.

Les patients nécessitant une prise en charge chirurgicale ont des atteintes très variées. Des interventions sur différentes articulations peuvent être nécessaires pour corriger la marche en triple flexion (crouch) et d'autres changements musculo-squelettiques qui se produisent avec le temps.

Il est important de leur proposer une évaluation approfondie qui permettra de guider les objectifs thérapeutiques fonctionnels, le programme thérapeutique, incluant une chirurgie fonctionnelle.

L'évaluation globale pour guider la prise en charge thérapeutique et le traitement précoce non chirurgical et chirurgical sont la meilleure approche pour guider

l'enfant PC vers un adulte PC avec la meilleure qualité de vie. Dans ces domaines, il y a continuellement de nouveaux développements.

Le nombre de publications d'échelles d'évaluation et de mesures rapportées par le patient (Patient reported outcome measures (PROMs)) qui pourraient guider les chirurgies de restauration du mouvement, a grandi de façon exponentielle depuis l'introduction du principe des soins de santé fondés sur la valeur (Value-based healthcare) dans les principes du système de santé aux Etats-Unis en 2016.

Il est impossible dans ce cadre de les traiter tous. Nous allons nous concentrer ici sur les échelles qui concernent les patients atteints de paralysie cérébrale (PC), qui correspondent au plus grand groupe de patient à prendre en charge en orthopédie pédiatrique et que nous utilisons en pratique courante.

Pour évaluer le patient en vue d'une chirurgie de restauration du mouvement, il est habituel de suivre plusieurs étapes. D'abord on estime son potentiel fonctionnel général par une classification globale de la motricité.

S'agit-il d'un patient à potentiel de marche ? S'il s'agit d'un patient marchant ? Comment peut-on éviter la dégradation fonctionnelle dans le temps, ou pourrait-il être plus performant par cette chirurgie. Sans aller en détail d'une évaluation complète du membre supérieur, qui a ses principes propres, il est important de savoir si le patient PC est capable d'utiliser des aides techniques (cannes anglaises, cannes tripodes ou aussi cadre de marche).

Ensuite il faudra prendre en considération les différents niveaux de la Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (CIF) [2], avec ses outils d'évaluation spécifiques.

Cette évaluation préopératoire sera faite idéalement dans un service de médecine physique et de réadaptation partenaire ou aussi en collaboration avec les différents thérapeutes qui prennent en charge l'enfant PC habituellement.

2. Principes d'évaluation globale

2.1. Classifications fonctionnelles

Des échelles fonctionnelles objectives ont été développées pour la motricité globale, la motricité partielle, la communication, ainsi que l'alimentation et la visée, la communication, ainsi que l'alimentation et visent à classer les fonctions quotidiennes de l'enfant sur une échelle de 1 à 5, où 1 est le moins affecté et 5 le plus sévèrement.

En neuroorthopédie la plus couramment utilisée est l'échelle de classification fonctionnelle de la motricité globale (GMFCS)[3] pour la motricité globale, et le Manual Ability Classification System (MACS)[4] pour la fonction des membres supérieurs. Les avantages de ces systèmes fonctionnels sont qu'ils ne prennent pas de temps, qu'ils ne nécessitent pas une formation approfondie pour être utilisés dans un contexte clinique et qu'ils se concentrent sur les capacités actuelles et les limitations des fonctions de l'enfant, par opposition aux meilleures performances.

Le GMFCS-ER évalue la fonction ambulatoire des patients, y compris l'utilisation d'aides à la mobilité et la performance dans les activités de s'asseoir, se tenir debout et marcher sur une échelle ordinaire de 1 à 5 dans cinq catégories d'âge (figure 1). Les données du niveau du GMFCS ont été utilisées dans le développement de courbes de référence de la motricité globale qui peuvent être utilisées pour le pronostic de la fonction motrice globale. Les niveaux GMFCS sont également utiles pour la catégorisation du pronostic chirurgical, la surveillance de la hanche, etc.

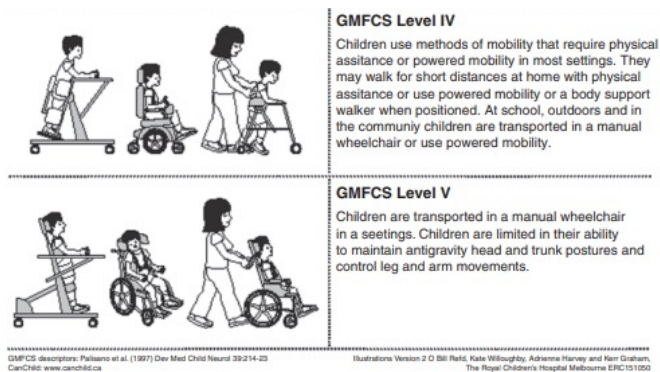


Figure 1: Gross Motor Functional Classification System Expanded and Revised (GMFCS-ER)[3]

Le MACS a été conçu pour décrire la fonction des membres supérieurs dans les activités de la vie quotidienne chez les enfants atteints de PC (figure 2). Il est destiné à être utilisé chez les enfants âgés de 4 à 18 ans, et les niveaux sont déterminés sur la base d'activités appropriées à l'âge de l'enfant en utilisant des objets dans l'environnement typique de l'enfant. Les enfants du niveau I peuvent effectuer toutes les tâches manuelles et peuvent manipuler des objets facilement et avec succès, alors que les enfants du niveau V sont complètement dépendants et font preuve d'une capacité très limitée à effectuer des actions même simples.



Figure 2 : Le Manual Ability Classification System (MACS)[4]

Ces classifications sont actuellement les références internationales de description des patients PC, permettent de communiquer entre praticiens de différentes spécialités ont été aussi la base de l'établissement de recommandations de suivi, de registres incluant le suivi régulier des patients ou aussi de recommandations thérapeutiques pour les différents spécialités qui prennent en charge l'enfant tout au long de sa croissance [5].

GMFCS E & R between 6th and 12th birthday: Descriptors and illustrations

	GMFCS Level I Children walk at home, school, outdoors and in the community. They can climb without the use of a railing. Children perform gross motor skills such as running and jumping, but speed, balance and coordination are limited.
	GMFCS Level II Children walk in most settings and climb stairs holding onto a railing, they may experience difficulty walking long distances and balancing on uneven terrain, inclines, in crowded areas or confined spaces. Children may walk with physical assistance, a hand-held mobility device or use wheeled mobility over long distances. Children have only minimal ability to perform gross motor skills such as running and jumping.
	GMFCS Level III Children walk using a hand-held mobility device in most indoor settings. They may climb stairs holding onto a railing with supervision or assistance long distances and may self-propel for shorter distances.

QUELLES ÉCHELLES D'ÉVALUATION SONT UTILES EN PRATIQUE CLINIQUE CHIRURGICALE ?

2.2 Classification internationale du fonctionnement version enfants et jeunes (ICF-CY) et « Core Set »

Développée par l'Organisation mondiale de la santé et ses collaborateurs, la Classification internationale du fonctionnement version enfants et jeunes (ICF-CY) (figure 3) a récemment été complétée par des « Core Set » pour les enfants atteints de paralysie cérébrale (PC) [6].

La CIF-CY-CP peut être utilisée comme outil pour faciliter la communication entre les cliniciens d'une équipe multidisciplinaire impliquée dans la prise en charge des enfants atteints de PC. La CIF-CY-CP fournit un ensemble de concepts qui englobent les différents aspects du fonctionnement du patient dans la vie et ses aspirations. Ceci est particulièrement utile pour établir le plan de prise en charge et évaluer son efficacité. En outre, la CIF-CY-CP peut être utilisée pour juger de l'efficacité du plan de prise en charge du point de vue des cliniciens, mais aussi, et c'est de plus en plus important dans les soins cliniques modernes, du point de vue du patient lui-même ou de sa famille (figure 4). Les nouveaux « Core Set » de la CIF pour les enfants et les jeunes atteints de PC – facilitent l'application de la CIF dans la pratique quotidienne. Pour réaliser cette évaluation, le clinicien doit alors sélectionner des instruments reconnus dans la littérature qui pourraient fournir la qualification de chaque catégorie sélectionnée pour ce « Core Set ».

En appliquant les « Core Set », on s'assure d'une vision globale du fonctionnement en tenant compte des facteurs contextuels. Les influences positives et négatives sur les capacités fonctionnelles des enfants atteints de PC ont été décrites [6,8].

Body Structures, Body Functions, Activities and Participation		ICF Qualifier ^a								
		challenge								
		0	1	2	3	4				
e110	Structure of brain									
b117	Intellectual functions									
b134	Sleep functions									
b167	Mental functions of language									
b210	Seeing functions									
b280	Sensation of pain									
b710	Mobility of joint functions									
b735	Muscle tone functions									
b760	Control of voluntary movement functions									
d415	Maintaining a body position									
d440	Fine hand use									
d450	Walking									
d460	Moving around in different locations									
d530	Toileting									
d550	Eating									
d710	Basic interpersonal interactions									
d760	Family relationships									
		facilitator		barrier						
Influence of environmental factors on functioning		+4	+3	+2	+1	0	1	2	3	4
e115	Products and technology for personal use in daily living									
e120	Products/technology for personal indoor/outdoor mobility									
e125	Products and technology for communication									
e150	Design, construction and building products for public use									
e310	Immediate family									
e320	Friends									
e460	Societal attitudes									
e580	Health services, systems and policies									
		positive		neutral		negative				
Influence of personal factors on functioning ^b		+		0		-				
pf	Enjoyment of participation									
pf	Coping strategies in relation to pain									

Figure 4 : Exemple d'une liste de contrôle qui résume le profil fonctionnel d'un enfant ou d'un adolescent en utilisant l'« ICF Core Set » commun court pour enfants et adolescents atteints de PC de Schiariti et al. [6]

Au cours des dix dernières années, les évaluations pério-therapeutiques adoptent la perspective de l'enfant ou de sa famille de manière explicite pour viser leur participation à la décision thérapeutique (« patient empowerment »).

Les organismes de financement, les groupes de défense d'intérêt et les groupes d'experts ont appelé à une participation accrue de tous les patients, y compris les jeunes atteints de troubles du développement, à la prise de décision en matière de soins de santé et à la recherche dans ce domaine [9]. Dans certains pays, l'introduction de mesures des résultats rapportées par les patients (PROM) est même obligatoire pour améliorer la qualité des soins de santé.

Dans le « Core Set » de la CIF que nous avons mentionné auparavant par exemple, que la qualité de vie liée à la santé ne fait pas partie de la structure théorique. Elle ne peut être abordée que par les facteurs contextuels.

2.3 Examen clinique

L'évaluation clinique préopératoire doit inclure un examen des anomalies motrices à chaque visite car la maladie n'est pas immuable. Il convient de procéder à un examen neurologique complet et d'examiner

Composantes	Partie 1 Fonctionnement et handicap		Partie 2 Facteurs contextuels	
	Fonctions organiques et structures anatomiques	Activités et participation	Facteurs environnementaux	Facteurs personnels
Domaines	Fonctions organiques Structures anatomiques	Domaines de la vie (tâches, actions)	Facteurs externes affectant le fonctionnement et le handicap	Facteurs internes affectant le fonctionnement et le handicap
Schémas	Changement dans les fonctions organiques (physiologie) Changement dans la structure anatomique	Capacité réaliser des tâches dans un environnement standard Performance réaliser des tâches dans l'environnement réel	Impact (facilitateur ou obstacle) de la réalité physique, de la réalité sociale ou des attitudes	Impact des attributs de la personne
Aspect positif	Intégrité fonctionnelle et structurelle	Activité Participation	Facilitateurs	Sans objet
	Fonctionnement			
Aspect négatif	Déficiences	Limitation de l'activité Restriction de la participation	Barrières/obstacles	Sans objet
	Handicap			

Figure 3 : Structure de l'ICF-CY en tant que classification (adapté selon World Health Organization; 2007 [7]).

en détail la fonction motrice en termes de force, de tonus et de réflexes, y compris les réflexes primitifs, en prêtant attention aux signes positifs et négatifs associés aux lésions des neurones moteurs supérieurs.

Il est important d'être systématique et reproductible pour permettre un suivi coordonné des patients [10]. Cet examen clinique inclut les membres inférieurs [11], mais examinera également le bassin, le tronc et la posture générale du patient. Une échelle qui guide cet examen et permettra ainsi d'être systématique et homogène peut être très utile.

La mesure de l'alignement et de l'amplitude des mouvements de la colonne vertébrale (SAROMM) [12,13] a été développée à l'origine comme un instrument discriminatoire et prédictif pour obtenir une estimation globale des limitations de l'alignement et de l'amplitude des mouvements. Ensuite son utilisation a été étendue pour guider les thérapeutiques et évaluer les résultats de la prise en charge.

Cet examen clinique sera complété par une évaluation de la spasticité, soit par l'échelle d'Ashworth plus simple et rapide, soit par l'évaluation selon Tardieu plus complexe, et du contrôle moteur sélectif.

L'Échelle d'Ashworth modifiée (MAS) est utilisée pour évaluer la spasticité chez les personnes atteintes de PC. Elle mesure la résistance au mouvement passif d'un muscle, avec des scores allant de 0 (aucune augmentation du tonus) à 4 (membre rigide en flexion ou en extension). L'évaluation du contrôle moteur sélectif (SMCA) est utilisée pour évaluer le contrôle sélectif de la motricité. Elle évalue la capacité de l'enfant à isoler et à contrôler des groupes musculaires individuels dans différentes positions et mouvements. Ces échelles d'évaluation clinique peuvent être utiles pour guider la prise de décision chirurgicale et mesurer les résultats après une opération chez les personnes atteintes de paralysie cérébrale. Cependant, il est important de noter que ces échelles ne sont pas les seuls facteurs à prendre en compte dans la pratique chirurgicale et que les décisions de traitement doivent être prises sur une base individuelle en fonction d'une évaluation complète de l'état du patient.

2.4 Evaluation fonctionnelle et de la qualité de vie

Une forte relation a été rapportée entre le pronostic favorable de la chirurgie fonctionnelle et l'âge de l'enfant au moment de l'intervention : plus le fonctionnement est bon plus le fonctionnement est bon, plus la chirurgie est nécessaire tôt pour optimiser leur développement moteur. En outre, les études montrent l'effet bénéfique de la chirurgie multisite sur l'enfant atteint de PC [14–16].

Une évaluation globale de la motricité sera la base pour

estimer les acquisitions motrices globales de l'enfant, ainsi que son potentiel d'amélioration fonctionnelle par la chirurgie. Le Gold Standard est le Gross Motor Function Measure (GMFM ou Evaluation Motrice Fonctionnelle Globale (EMFG) en français) [17]. Cette évaluation permet de différencier les patients à potentiel de marche autonome de ceux avec une marche dépendante d'aides techniques. Ceci est plus particulièrement important pour les patients PC du niveau GMFCS 3. Avec le même type de déformation ces patients peuvent avoir soit un bon potentiel fonctionnel, ayant un très bon contrôle du bassin et du tronc (Scores GMFM A-C), soit uniquement des objectifs de stabilisation fonctionnelle avec marche dépendante en cas de contrôle proximal difficile [18].

Ensuite il existe plusieurs échelles d'évaluation couramment utilisées dans la pratique chirurgicale pour évaluer les patients atteints de paralysie cérébrale.

2.4.1 Functional Mobility Scale (FMS) [19]

Le FMS est une mesure évaluative de la mobilité fonctionnelle chez les enfants atteints de PC âgés de 4 à 18 ans.

Le FMS quantifie la mobilité fonctionnelle, qui est un aspect clé des domaines de l'activité et de la participation de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (figure 5). Selon cette classification, l'activité est conceptualisée comme « l'exécution d'une tâche ou d'une action par un individu » et la participation est « l'implication dans des situations de la vie ». La mobilité fonctionnelle permet aux enfants atteints de paralysie cérébrale de se déplacer à la maison, à l'école et dans la communauté afin de pouvoir participer à la vie familiale et sociale. Une caractéristique unique du FMS est la capacité de distinguer les différents dispositifs d'aide technique utilisés par les enfants à la maison, à l'école et dans la communauté au sens large. Les appareils d'aide technique vont des déambulateurs et des béquilles aux fauteuils roulants. Le FMS mesure la performance, c'est-à-dire ce que l'enfant « fait » dans les circonstances habituelles de la vie quotidienne. Cette mesure diffère de celle des capacités, qui quantifie ce que l'enfant « peut faire » dans une situation définie, différente de la vie réelle, la différence étant donc basée sur le contexte. Des études ont montré que les performances peuvent différer des capacités réelles chez le même enfant et dans différents contextes environnementaux.

Le FMS fait la distinction entre les dispositifs d'aide technique utilisés par le même enfant atteint de paralysie cérébrale pour permettre une mobilité fonctionnelle dans divers environnements.

QUELLES ÉCHELLES D'ÉVALUATION SONT UTILES EN PRATIQUE CLINIQUE CHIRURGICALE ?

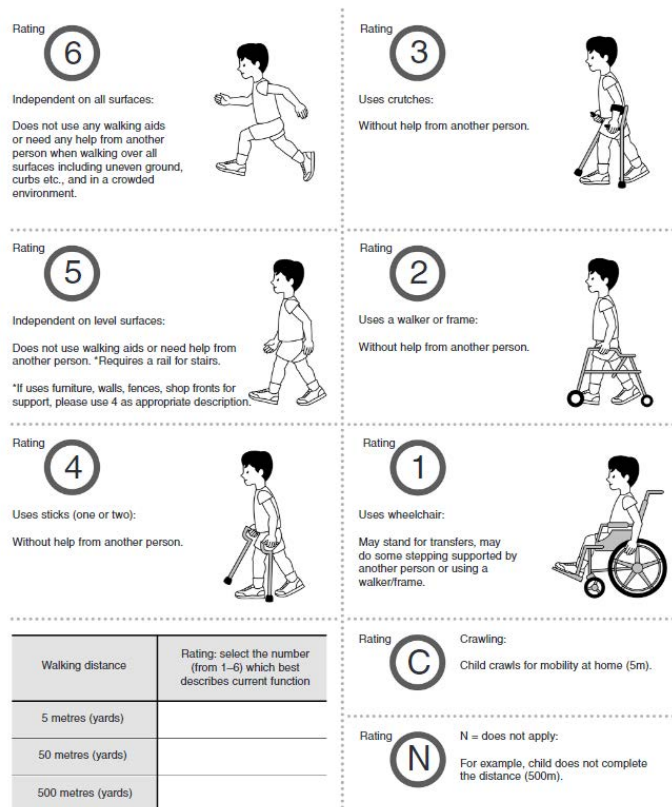


Figure 5: Functional Mobility Scale (FMS) adapté de Harvey et al. [19]

2.4.2 Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI) [20]

Le Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI) est un outil d'évaluation fonctionnelle utilisé pour mesurer l'état de santé, la qualité de vie et les résultats fonctionnels des enfants atteints de divers problèmes de santé, dont la paralysie cérébrale.

Le groupe de troubles neurologiques qui affectent le mouvement, la posture et la coordination musculaire de la paralysie cérébrale peut avoir un impact significatif sur les capacités fonctionnelles et la qualité de vie d'un enfant. L'utilisation du PODCI peut aider les cliniciens et les chercheurs à évaluer l'impact sur le fonctionnement physique, émotionnel et social d'un enfant, ainsi que l'efficacité des interventions, y compris les interventions chirurgicales.

Le PODCI se compose de plusieurs domaines, notamment :

- le membre supérieur et la fonction physique
- Sports et fonction physique
- Transfert et mobilité de base
- Douleur et confort
- Bonheur et satisfaction
- Fonctionnement avec les pairs et fonction sociale

- Fonctionnement global

Chaque domaine est noté sur une échelle de 0 à 100, les scores les plus élevés indiquant un meilleur fonctionnement et une meilleure qualité de vie. L'utilisation du PODCI dans la recherche et la pratique clinique sur la PC peut fournir des informations précieuses pour améliorer les soins et les résultats des enfants atteints de cette maladie.

1. Ne peut faire aucun pas quelles que soient les conditions.
 2. Peut faire quelques pas avec l'aide d'une tierce personne. Ne supporte pas complètement le poids du corps sur les pieds. Ne marche pas de façon régulière.
 3. Marche pendant les séances de rééducation mais non pour les déplacements habituels à l'intérieur du domicile. Nécessite habituellement l'aide d'une tierce personne.
 4. Marche à l'intérieur du domicile mais lentement. N'utilise pas la marche comme mode de déplacement préférentiel au domicile (marche essentiellement de rééducation).
 5. Marche plus de 4,5 jusqu'à 15 mètres mais uniquement à l'intérieur du domicile ou de l'école (la marche à l'intérieur du domicile est le mode de déplacement habituel).
 6. Marche plus de 4,5 jusqu'à 15 mètres à l'extérieur de la maison mais utilise habituellement un fauteuil roulant ou une poussette pour les déplacements en ville ou dans les espaces encombrés.
 7. Marche à l'extérieur de la maison, pour se déplacer en ville, mais seulement sur les terrains plats (ne peut négocier les trottoirs, les terrains irréguliers et les escaliers qu'avec l'aide d'une tierce personne).
 8. Marche à l'extérieur de la maison, pour se déplacer en ville, est capable de négocier les trottoirs et terrains irréguliers en plus des terrains plats, mais nécessite habituellement une aide *a minima* ou la supervision d'une tierce personne par sécurité.
 9. Marche à l'extérieur de la maison, pour se déplacer en ville, se déplace facilement sur terrains plats, trottoirs et terrains irréguliers mais a de la difficulté ou nécessite une aide minime pour courir et/ou grimper les escaliers.
 10. Marche à l'extérieur de la maison, pour se déplacer en ville. Marche, court, grimpe sur terrains réguliers et irréguliers, sans difficulté ni aide.
- Si on hésite entre deux cotations, on choisit la cotation inférieure.

Figure 6: Echelle de Marche à 10 niveaux de Gillette

2.4.3. Mobility Questionnaire (MobQues) [22]

Il est conçu pour mesurer les limitations de la mobilité chez les enfants atteints de PC, telles qu'elles sont évaluées par leurs parents. Le MobQues vise à évaluer de manière exhaustive les limitations de mobilité qu'un enfant connaît dans la vie de tous les jours et à couvrir un large éventail de sévérité dans les limitations de mobilité.

Cela signifie que pour garantir la détection d'un véritable changement dans la limitation de la mobilité, la différence entre deux mesures doit être d'au moins 14 (sur une échelle de 0 à 100) lorsque le questionnaire MobQues est rempli par le même parent et d'au moins 25 lorsqu'il est rempli par des parents différents. Ces valeurs sont assez élevées, ce qui rend difficile l'évaluation des changements dans les limitations de mobilité des enfants individuels, en particulier lorsque le questionnaire MobQues est rempli par des parents différents. Toutefois, pour une application à un groupe d'enfants (par exemple à des fins de recherche), des différences moins importantes peuvent être détectées. Le MobQues évalue les difficultés déclarées par les personnes qui s'occupent des enfants dans leur propre environnement (à la maison).

Le MobQues est conçu pour être complet et spécifique à la mobilité et, en outre, il mesure les limitations de mobilité selon la définition la plus récente de la CIF.

En outre, le MobQues est un rapport des parents, ce qui présente l'avantage de ne pas représenter une charge pour l'enfant.

Pour évaluer les limitations de la mobilité des enfants atteints de PC au fil du temps, il est conseillé que le même parent remplisse le questionnaire MobQues à chaque fois. Dans les études futures, la validité et la réactivité du MobQues doivent être examinées afin de s'assurer qu'il permet de détecter des changements cliniquement pertinents dans le temps en ce qui concerne les limitations de la mobilité des enfants atteints de PC.

2.4.4 Functional Independence Measure for Children (WeeFIM) [23]

La mesure de l'indépendance fonctionnelle des enfants (WeeFIM) est un outil d'évaluation fonctionnelle utilisé pour évaluer les capacités fonctionnelles des enfants atteints de diverses pathologies, dont la paralysie cérébrale. La WeeFIM mesure le niveau d'indépendance d'un enfant dans l'accomplissement d'activités quotidiennes de base, telles que les soins personnels, la mobilité et la communication.

La paralysie cérébrale est un trouble neurologique qui peut affecter la capacité d'un enfant à effectuer ces activités de base de manière indépendante. Le WeeFIM peut aider les cliniciens et les chercheurs à évaluer le niveau de déficience fonctionnelle et à mesurer l'évolution de la capacité fonctionnelle au fil du temps. Le WeeFIM se compose de 18 items qui sont notés sur une échelle de 1 à 7, les scores les plus élevés indiquant une plus grande indépendance.

Les items du WeeFIM couvrent une gamme de capacités fonctionnelles, y compris les soins personnels (par exemple, manger, faire sa toilette), la mobilité (par exemple, marcher, se déplacer) et la communication (par exemple, comprendre et utiliser le langage). L'utilisation du WeeFIM dans la recherche et la pratique clinique sur la paralysie cérébrale peut fournir des informations précieuses pour élaborer des plans de traitement individualisés et mesurer l'efficacité des interventions, y compris les interventions chirurgicales, dans l'amélioration des capacités fonctionnelles et de la qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale.

2.4.4 Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) [24]

Le Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) est un outil d'évaluation fonctionnelle utilisé pour évaluer les capacités fonctionnelles et l'indépendance des enfants souffrant de divers handicaps, dont la paralysie cérébrale.

L'utilisation du PEDI peut aider les cliniciens et

les chercheurs à mesurer le niveau de déficience fonctionnelle et à suivre l'évolution de la capacité fonctionnelle au fil du temps. Le PEDI évalue les performances de l'enfant dans trois domaines : les soins personnels, la mobilité et la fonction sociale.

Le domaine des soins personnels évalue la capacité de l'enfant à effectuer des activités de soins personnels de base, telles que se nourrir, s'habiller et faire sa toilette. Le domaine de la mobilité évalue la capacité de l'enfant à se déplacer et à effectuer des activités quotidiennes, comme se lever du lit, marcher et monter les escaliers. Le domaine de la fonction sociale évalue la capacité de l'enfant à interagir avec les autres et à participer à des activités sociales.

Le PEDI fournit des informations précieuses pour élaborer des plans de traitement individualisés, fixer des objectifs fonctionnels et mesurer l'efficacité des interventions, y compris des interventions chirurgicales, pour améliorer les capacités fonctionnelles et la qualité de vie des enfants atteints de PC. Il s'agit d'un outil complet qui peut fournir une évaluation détaillée des capacités fonctionnelles de l'enfant et de ses points forts et faibles, ce qui permet d'orienter la prise de décision clinique et d'optimiser les résultats.

2.4.5 Goal Attainment Scaling (GAS) [25,26]

Le Goal Attainment Scaling (GAS) est un outil d'évaluation fonctionnelle utilisé pour mesurer les progrès d'un enfant vers des objectifs fonctionnels spécifiques adaptés à ses besoins et capacités individuels. Le GAS est un outil flexible et individualisé qui peut être utilisé pour les enfants atteints de diverses pathologies, dont la paralysie cérébrale.

L'utilisation du GAS peut aider les cliniciens et les chercheurs à fixer des objectifs personnalisés et significatifs pour l'enfant, et à mesurer les progrès accomplis dans la réalisation de ces objectifs au fil du temps. Les objectifs sont fixés en collaboration entre le clinicien, l'enfant et la famille, et sont basés sur les points forts, les intérêts et les besoins de l'enfant.

Le GAS consiste à évaluer le niveau de réalisation de l'enfant pour chaque objectif à l'aide d'une échelle de cinq points. L'échelle va de -2 (moins que les progrès attendus) à +2 (plus que les progrès attendus), 0 indiquant que l'objectif a été entièrement atteint. Le GAS fournit des informations précieuses pour élaborer des plans de traitement individualisés, fixer des objectifs fonctionnels et mesurer l'efficacité des interventions, y compris chirurgicales.

L'utilisation du GAS dans la recherche et la pratique clinique sur la paralysie cérébrale peut contribuer à optimiser les soins et à améliorer les résultats en se concentrant sur des objectifs significatifs et réalisables,

adaptés aux besoins et aux capacités de l'enfant. Il s'agit d'un outil utile pour évaluer l'efficacité des interventions et pour suivre les progrès au fil du temps.

2.4.6 Gait Outcomes Assessment List (GOAL™) [27]

Le Gait Outcomes Assessment List (GOAL™) est une mesure des résultats rapportés par les patients pour les enfants ambulatoires PC. Ces enfants sont soumis à de nombreux types d'interventions, notamment la physiothérapie, les orthèses, la gestion de la spasticité et la chirurgie orthopédique, afin de préserver ou d'améliorer la fonction liée à la marche. Bien qu'un certain nombre de mesures soient actuellement utilisées pour évaluer les résultats de la marche chez les enfants atteints de PC, aucune d'entre elles ne tient compte de l'ensemble des priorités et des objectifs de ces enfants ou de leurs parents. Les éléments du GOAL sont issus d'un processus itératif comprenant des entretiens avec des enfants PC et leurs parents. Ils ont été finalisés à la suite d'une enquête menée auprès de professionnels de la santé de différentes disciplines qui interagissent avec des enfants PC. Le GOAL comprend 48 éléments répartis sur 7 sous-échelles et couvre tous les domaines de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé (CIF) (figure 7).

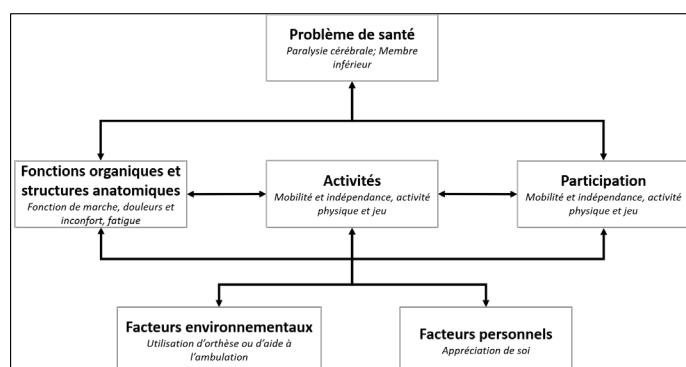


Figure 7: Les domaines de la Gait Outcomes Assessment List, selon la structure de la Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé, adaptée de [27]

2.4.7 Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD)

Le Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD) est un outil d'évaluation fonctionnelle utilisé pour évaluer la qualité de vie liée à la santé (QVLS) d'enfants souffrant de divers handicaps, dont la PC. Le CCHILD est une mesure des résultats rapportés par les soignants qui évalue l'importance et l'impact de 35 domaines de la santé et des fonctions quotidiennes sur la QVLS de l'enfant.

La paralysie cérébrale est un trouble neurologique qui peut affecter les fonctions physiques et cognitives de l'enfant. L'utilisation du CPCHILD peut aider les cliniciens et les chercheurs à comprendre les domaines de la santé et des fonctions quotidiennes qui sont les plus importants pour l'enfant et sa famille, et à mesurer les changements dans la QVLS au fil du temps. Le CPCHILD mesure cinq domaines de la santé : physique, social, émotionnel, cognitif et communication.

Le CPCHILD est rempli par le soignant principal de l'enfant, qui évalue l'importance et la difficulté de chacun des 35 domaines. Le CPCHILD fournit des informations précieuses pour élaborer des plans de traitement individualisés, fixer des objectifs fonctionnels et mesurer l'efficacité des interventions, y compris des interventions chirurgicales, pour améliorer la QVLS de l'enfant.

L'utilisation du CPCHILD dans la recherche sur la paralysie cérébrale et la pratique clinique peut fournir des informations importantes pour optimiser les soins et améliorer la qualité de vie des enfants atteints de paralysie cérébrale et de leurs familles.

Ces échelles sont utilisées pour évaluer le niveau de déficience, d'incapacité et de fonction des enfants atteints de PC, ce qui peut guider la prise de décision chirurgicale et mesurer les résultats postopératoires. Le choix de l'échelle d'évaluation appropriée dépend des objectifs et des besoins spécifiques de chaque patient.

3. Références

1. Cans C, McManus V, Crowley M, Guillem P, Platt M-J, Johnson A, Arnaud C, Surveillance of Cerebral Palsy in Europe Collaborative Group. Cerebral palsy of post-neonatal origin: characteristics and risk factors. *Paediatr Perinat Epidemiol* 2004; 18:214–220.
2. Weltgesundheitsorganisation (ed.). Classification internationale du fonctionnement, du handicap et de la santé: CIF. Genève: 2001.
3. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50:744–750.
4. Eliasson A, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Örvall A, Rosenbaum P. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* n.d.; 48:549–554.
5. Heinen F, Desloovere K, Schroeder AS, Berweck S,

- Borggraefe I, van Campenhout A, Andersen GL, Aydin R, Becher JG, Bernert G, Caballero IM, Carr L, et al. The updated European Consensus 2009 on the use of Botulinum toxin for children with cerebral palsy. *Eur J Paediatr Neurol* 2010; 14:45–66.
6. Schiariti V, Selb M, Cieza A, O'Donnell M. International Classification of Functioning, Disability and Health Core Sets for children and youth with cerebral palsy: a consensus meeting. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2015; 57:149–158.
 7. World Health Organization. International Classification of Functioning, Disability, and Health Children and Youth. Geneva: World Health Organization; 2007.
 8. Schiariti V, Klassen AF, Cieza A, Sauve K, O'Donnell M, Armstrong R, Mâsse LC. Comparing contents of outcome measures in cerebral palsy using the international classification of functioning (ICF-CY): A systematic review. *European Journal of Paediatric Neurology* 2014; 18:1–12.
 9. Schwartz AE, Kramer JM, Longo AL. Patient-reported outcome measures for young people with developmental disabilities: incorporation of design features to reduce cognitive demands. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2018; 60:173–184.
 10. Novacheck TF, Trost JP, Sohrweide S. Examination of the child with cerebral palsy. *Orthop Clin North Am* 2010; 41:469–488.
 11. Viehweger E, Bérard C, Berruyer A, Simeoni M-C. Bilan articulaire des membres inférieurs d'un enfant atteint d'une infirmité motrice cérébrale. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 2007; 50:258–265.
 12. Bartlett D, Purdie B. Testing of the Spinal Alignment and Range of Motion Measure: a discriminative measure of posture and flexibility for children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2005; 47:571–576.
 13. Bartlett DJ. The use of the Spinal Alignment and Range of Motion Measure with children and young people with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2013; 55:685–686.
 14. Firth GB, Passmore E, Sangeux M, Thomason P, Rodda J, Donath S, Selber P, Graham HK. Multilevel surgery for equinus gait in children with spastic diplegic cerebral palsy: medium-term follow-up with gait analysis. *J Bone Joint Surg Am* 2013; 95:931–938.
 15. Novak I, McIntyre S, Morgan C, Campbell L, Dark L, Morton N, Stumbles E, Wilson S-A, Goldsmith S. A systematic review of interventions for children with cerebral palsy: state of the evidence. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2013; 55:885–910.
 16. Dequeker G, Van Campenhout A, Feys H, Molenaers G. Evolution of self-care and functional mobility after single-event multilevel surgery in children and adolescents with spastic diplegic cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 2018; 60:505–512.
 17. Hodgkinson I, Valencia O, Berard C. Intérêt de l'échelle d'évaluation motrice fonctionnelle globale dans l'indication de fauteuil roulant chez l'enfant infirme moteur cérébral. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique* 1998; 41:41–44.
 18. Akbas AN. Assessments and Outcome Measures of Cerebral Palsy. In: Gunel MK (ed.), *Cerebral Palsy - Current Steps*. InTech; 2016.
 19. Harvey A, Graham HK, Morris ME, Baker R, Wolfe R. The Functional Mobility Scale: ability to detect change following single event multilevel surgery. *Dev Med Child Neurol* 2007; 49:603–607.
 20. Allen DD, Gorton GE, Oeffinger DJ, Tylkowski C, Tucker CA, Haley SM. Analysis of the Pediatric Outcomes Data Collection Instrument (PODCI) in Ambulatory Children with Cerebral Palsy Using Confirmatory Factor Analysis and Item Response Theory Methods. *J Pediatr Orthop* 2008; 28:192–198.
 21. Novacheck TF, Stout JL, Tervo R. Reliability and validity of the Gillette Functional Assessment Questionnaire as an outcome measure in children with walking disabilities. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:75–81.
 22. Van Ravesteyn NT, Dallmeijer AJ, Scholtes VA, Roorda LD, Becher JG. Measuring mobility limitations in children with cerebral palsy: interrater and intrarater reliability of a mobility questionnaire (MobQues). *Dev Med Child Neurol* 2010; 52:194–199.
 23. Ottenbacher KJ, Msall ME, Lyon N, Duffy LC, Ziviani J, Granger CV, Braun S, Feidler RC. The WeeFIM instrument: its utility in detecting change in children with developmental disabilities. *Arch Phys Med Rehabil* 2000; 81:1317–1326.
 24. Haley SM, Raczek AE, Coster WJ, Dumas HM, Fragala-Pinkham MA. Assessing mobility in children using a computer adaptive testing version of the pediatric evaluation of disability inventory. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86:932–939.
 25. Krasny-Pacini A, Hiebel J, Pauly F, Godon S, Chevignard M. Goal Attainment Scaling in rehabilitation: A literature-based update. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine* 2013; 56:212–230.
 26. Gaasterland CMW, Jansen-van der Weide MC, Weinreich SS, van der Lee JH. A systematic review to investigate the measurement properties of goal attainment scaling, towards use in drug trials. *BMC Med Res Methodol* 2016; 16:99.

27 Thomason P, Tan A, Donnan A, Rodda J, Graham HK, Narayanan U. The Gait Outcomes Assessment List (GOAL): validation of a new assessment of gait function for children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology* 2018; 60:618–623.

DOI : 10.34814/sofop-2023-019

AQM EN PROVINCE...

BENOIT DE BILLY*, CAROLINE PECHIN*, JULIEN BEVALOT**, JÉRÉMIE NALLET*

Consultation multi disciplinaire du handicap de l'enfant, CHU Besançon

** Chirurgien orthopédiste pédiatrique*

*** MPR*

1. Introduction

La question de la place de l'AQM dans un service, même CHU, en province, qui ne dispose pas de ce type de laboratoire, mérite d'être posée.

L'avantage d'atteindre la fin de carrière est d'avoir vécu l'arrivée de cette révolution et de tout ce qu'elle a pu apporter à la prise en charge des enfants handicapés.

Sans remonter à des périodes trop anciennes, la chirurgie de l'enfant spastique est une héritière des chirurgies qui étaient faites plus dans le cadre des poliomyélites antérieures aiguës.

Cette chirurgie essentiellement faite de ténotomies et d'arthrodèses a été appliquée à l'enfant spastique. Quelques erreurs majeures ont été commises à l'époque.

Le quotidien d'un enfant qui passait entre les mains d'un chirurgien spécialisé en Neuro-orthopédie, été fait de chirurgies multiples réparties sur plusieurs années.

Le temps qu'il passait entre les services de chirurgie et de rééducation n'était évidemment pas négligeable. L'arrivée de laboratoires d'Analyses de la Marche (AQM) a permis de changer radicalement la vision que l'on avait de l'examen clinique un peu frustré et a pu réconcilier les chirurgiens orthopédistes et les rééducateurs.

Il y a eu bien sûr des tentatives fantasmées où l'on a imaginé ces laboratoires comme des engins magiques qui permettaient d'envoyer un enfant marchant et de ressortir avec une analyse exhaustive des différentes forces, des rétractions musculo-tendineuses et des déformations orthopédiques. Il y a eu une tentation à penser que ce laboratoire magique allait donner des indications opératoires et thérapeutiques rapidement. Ses fantasmes ont été gommés pour revenir à une vision plus sage.

2. Deux questions dans le cadre d'une activité de CHU sans le plateau technique de l'Analyse de la Marche sont encore à débattre.

- Peut-on se former en Neuro-orthopédie et

prétendre opérer des enfants sans être passé par une familiarisation avec l'AQM ?

- Peut-on, à l'heure actuelle, avoir un travail satisfaisant auprès d'enfants handicapés sans avoir recours systématiquement à un laboratoire d'AQM ?

2.1. La réponse est la première question est simple et unanime. C'est un NON formel.

L'AQM est à la base du développement de chirurgie multisites, à la base de la chirurgie unique grâce à la compréhension de la déformation en intégrant tous les étages, y compris au supérieur.

La multiplication des diplômes universitaires complémentaires de l'enseignement du DES prouve bien la nécessité de diffuser cette formation et il est à l'heure actuelle impensable de ne pas être passé par ces enseignements pour prétendre participer activement à une consultation multidisciplinaire.

2.2. La réponse à la deuxième question est plus complexe et plus délicate.

D'emblée on peut dire que l'absence de laboratoire d'AQM dans nos structures provinciales n'est pas une volonté, mais un manque de moyens lié au coût exorbitant d'investissement et de fonctionnement pour ses structures.

Un laboratoire exclusivement destiné à l'enfant spastique ne se conçoit pas eu égard à l'importance du nombre d'enfants que nous aurions à analyser et partager le laboratoire avec d'autres types d'activité n'est pas à la portée de tous les CHU de province.

2.3. Nous pensons bien sûr qu'il est tout à fait possible d'avoir une activité importante en Neuro-orthopédie sans avoir recours systématiquement à l'AQM. Il s'agit même dans la majorité des services d'orthopédie pédiatrique de province, d'une activité importante à la fois intellectuellement et numériquement.

Cette activité en revanche, n'est possible qu'à deux conditions :

- La première est en réponse à la question précédente : il est donc fondamental d'avoir une formation complémentaire et une expérience supplémentaire qui passe par la fréquentation initiale de ces laboratoires.
- La deuxième, qui peut paraître maintenant une évidence pour les jeunes générations, mais qui est le fruit d'une longue progression, est l'existence de consultations multidisciplinaires qui sont maintenant incontournables. Ces consultations spécifiques doivent intégrer, en plus des spécialités médicales, tous les intervenants paramédicaux qui encadrent l'enfant. La confrontation et l'enseignement réciproque des différentes approches et compétences accélèrent la progression de chacun et garantissent une prise en charge optimale et actualisée à chaque patient.

2.4. Il faut en revanche être conscients de ce que l'on perd en étant coupés des laboratoires d'AQM. Nous voyons trois lacunes dont il faut être conscient :

2.4.1. Difficultés dans certaines indications

Il s'agit de situations rares ou l'analyse attentive de la marche, l'examen clinique passif et actif, l'intégration des résultats des traitements de la spasticité ne suffisent pas à prendre une décision sur une chirurgie qui potentiellement pourrait dégrader l'état de la marche de l'enfant.

La réponse à cette carence est relativement simple, il faut savoir prendre contact avec des collègues possédant l'équipement pour, dans des situations exceptionnelles, demander un deuxième avis, sachant que dans ce domaine l'acte opératoire potentiel est de moindre valeur que l'acte intellectuel qui précède à sa décision.

2.4.2. Difficultés d'évaluation des résultats

L'évaluation des résultats chez l'enfant marchant est grossièrement relativement simple dès lors que l'on s'intéresse au périmètre de marche, à la consommation de l'énergie et la fatigabilité et à la satisfaction de l'enfant et de son entourage qui sont quelques fois discordants par rapport à la satisfaction de l'équipe soignante...

L'absence d'évaluation objective des résultats est, en revanche, très pénalisant pour toute forme de publication, surtout si l'on s'intéresse aux publications internationales dont les exigences sont maintenant de plus en plus hautes.

2.4.3. Carence de recherche

Malgré la compétence supposée de l'équipe, la meilleure volonté et l'investissement de chacun il est

délicat d'envisager des programmes de recherche ambitieux sans ce laboratoire. Il n'y a malheureusement à cet égard que peu d'alternatives.

Là encore la collaboration à un échelon régional, interrégional ou national est nécessaire pour pallier cet obstacle.

3. Conclusion

L'AQM est à l'évidence un outil indispensable. Son coût, sa consommation en personnel et ces indications font qu'il est illusoire de vouloir multiplier ces outils à l'infini dans chaque ville de CHU.

Il est en revanche indispensable que ces plateformes soient accessibles à tous pour la formation, pour certaines indications et pour des programmes ciblés d'évaluation et de recherche. Seul le travail en réseau peut répondre à ces exigences.

Enfin, même si on ne peut pas avoir l'ensemble du laboratoire, il est quand même possible, pour pallier toutes les carences que l'on a énumérées, de développer un enregistrement vidéo de bonne qualité pré et post opératoire chez les enfants coopératifs marchants pour avoir malgré tout une idée un peu plus objective des résultats et pour pouvoir faire un enseignement minimal vis-à-vis des internes que nous encadrons.

DOI : 10.34814/sofop-2023-021

STRATÉGIE PLURIDISCIPLINAIRE THÉRAPEUTIQUE CHEZ L'ENFANT PC

K. PATTE¹, N. KHOURI²

1 : Institut Saint Pierre 371 avenue de l'évêché de Maguelone 34250 PALAVAS

2 : Hôpital Necker-Enfants Malades - AP-HP 149 Rue de Sèvres, 75015 Paris

Résumer les stratégies pluridisciplinaires thérapeutiques chez l'enfant PC n'est pas aisé car elles recouvrent de nombreuses situations cliniques.

1. Les recommandations de la HAS Rééducation et réadaptation de la fonction motrice de l'appareil locomoteur des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale rappellent (1):

« La paralysie cérébrale peut se décomposer en différents tableaux cliniques définis selon la classification du Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (2) :

- Topographie de l'atteinte : formes unilatérales (monoplégie/parésie, hémip légie/parésie),
- Formes bilatérales (diplégie/parésie, triplégie/parésie, quadriplégie/parésie)
- Sémiologie clinique : spastique, dyskinétique, ataxique ou mixte
- Niveau moteur : basé sur le système de classification de la fonction motrice globale (Gross Motor Function Classification System-GMFCS) s'adressant à la motricité globale et les paramètres de la déambulation tels que la vitesse de marche, l'asymétrie de longueur de pas ou de fréquence ou la force de propulsion.

Le Gross Motor Function Classification System (GMFCS) (3) est l'une des deux classifications de référence pour classer les enfants diagnostiqués de paralysie cérébrale selon 5 catégories de capacités de maintien postural et de déplacements. Le stade 1 est le plus léger (déambulation sans difficulté) et le stade 5 le plus lourd (indépendance possible grâce à l'aide d'un tiers).

La deuxième classification motrice de référence se focalisant sur la motricité spécifique du membre supérieur est le Manual Ability Classification System (MACS). Elle a été développée pour catégoriser les enfants en fonction de leur capacité à utiliser leurs mains et à manipuler des objets (4). Ces capacités mobilisées durant les activités quotidiennes sont classées en 5 niveaux.

Ces troubles de la fonction motrice peuvent être subdivisés en :

- Primaires liés à la lésion cérébrale précoce : faiblesse musculaire, défaut de sélectivité de la commande, spasticité, dystonie, mouvements anormaux
- Secondaires : conséquences de la lésion cérébrale

précoce sur le système musculo-squelettique en croissance, telles que des hypo-extensibilités musculaires, déformations architecturales (troubles torsionnels osseux, déformation en valgus, varus de certaines articulations, etc.), troubles de la statique rachidienne, etc..

- Tertiaires : compensations mises en place afin de maintenir au mieux les capacités et l'indépendance malgré les troubles primaires et secondaires (exemple : fauchage proximal en cas de pied équin).

La stabilité des trajectoires de la fonction motrice globale varie entre les 5 niveaux du GMFCS au fil du temps. Les auteurs n'ont rapporté aucune baisse de la moyenne des scores obtenus au GMFCS chez les enfants évalués initialement aux niveaux 1 et 2. Pour les enfants avec un niveau de 3 à 5, la moyenne des scores obtenus au GMFCS avait tendance à décliner à mesure que ces adolescents devenaient de jeunes adultes. Ces résultats, ainsi que ceux de Palisano et al., indiquent que les enfants et les adolescents des niveaux 3 à 5 risquent une dégradation de la fonction motrice, avec une baisse plus importante pour ceux du niveau 4 (5,6). »

2. Le couple médico chirurgical dans la prise en soin de l'enfant paralysé cérébral est d'une importance cruciale. De nombreux écrits et présentations qui ont été déployés dans la littérature et les congrès en ont précisé l'importance. Afin que la pluridisciplinarité apporte sa richesse, il faut toutefois en organiser les contours.

Un même lieu, même bureau, même heure permet de délivrer au patient et sa famille un discours conjoint évitant les dissonances, même si les avis peuvent être initialement « contraires ou discutés ».

Le médecin de MPR est le premier pivot permettant de coordonner les traitements en lien avec les paramédicaux, l'appareillage, les techniques de traitement de la spasticité (toxine, bloc neurologiques, etc...)

L'introduction si possible « précoce » de la présence du chirurgien orthopédiste pédiatre permet au patient de lier une alliance d'autant plus nécessaire que le geste

n'est pas vital mais fonctionnel et doit être guidé par différents niveaux de besoins :

- Restauration mobilité,
- Amélioration fonctionnelle, notamment de la marche,
- Gestes protecteurs de déformations orthopédiques,
- Gestes améliorant la qualité de vie, le nursing et l'aide aux aidants.

L'avis des collègues neurochirurgiens peut être associé, soit dans le traitement précoce de la spasticité ou au contraire dans les formes sévères de contractures musculaires ne répondant pas ou plus aux traitements séquentiels.

2.1. Paramètres décisionnels :

2.1.1. Les gestes orthopédiques chirurgicaux sont proposés, dans l'idéal, lorsque la croissance est avancée afin de diminuer le risque de récurrence chez les patients marchants ...mais pas toujours, car les choix doivent être dictés par les risques encourus à ne pas faire le geste chirurgical. Cela est particulièrement vrai chez le patient non marchant pour lequel l'enjeu de la hanche et du socle pelvien est essentiel et peut nécessiter des gestes chirurgicaux précoces.

De même, les patients marchant de la classe GMFCS 3/4 doivent être particulièrement surveillés car c'est chez ces patients que peut changer le statut vers l'amélioration ou la vers perte fonctionnelle. Chez ces patients que des gestes précoces peuvent être nécessaires.

2.1.2. La notion de participation de l'enfant et de la famille à la détermination des objectifs à atteindre est primordiale afin d'obtenir la meilleure compréhension et l'adhésion du patient. Au cours des deux dernières décennies, la participation de l'enfant et de l'entourage a fait l'objet d'une attention croissante dans la littérature comme critère principal d'évaluation de l'efficacité de la rééducation et de la réadaptation. Les questionnaires retrouvés dans la littérature pour évaluer la participation des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale sont (7) :

- Functional Independent Measure for Children (WEE FIM) (8) : il s'agit d'une évaluation sur 6 aspects fonctionnels (soins personnels, contrôle sphinctérien, mobilité, locomotion, communication et conscience du monde extérieur). Pour chaque item, un score est attribué de 7 (complètement indépendant) à 1 (totalement assisté) ;
- Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI) (9, 10) : c'est une évaluation de 3 dimensions (l'indépendance, la mobilité et la socialisation) par le clinicien ou par les parents ;
- Canadian Occupational Performance Measure

(COPM) (11) ;

- Assessment of Preschool Children's Participation (APCP) (12,13) ;
- Child and Adolescent Scale of Participation (CASP) (14) ;
- Child Engagement in Daily Life Measure (CEDL) (15) ;
- Frequency of Participation Questionnaire (FPQ) (16) ;
- Questionnaire of Young People's Participation (QYPP) (17) ;
- Young Children's Participation and Environment Measure (YC-PEM) (18) ;
- Life-H (19).

Pour la plupart de ces instruments, des propriétés psychométriques suffisantes ont été retrouvées pour au moins un aspect (fiabilité, validité ou réactivité) (annexe 6). Cependant, aucun instrument n'a montré de propriétés suffisantes pour toutes les psychométries. Actuellement, le CEDL est le seul instrument qui a montré une réactivité suffisante chez les enfants diagnostiqués de paralysie cérébrale (20).

2.1.3. Il est important de même que le binôme médecin / chirurgien puisse mettre en balance les risques à faire tel ou tel geste mais aussi les risques à ne pas les faire et expliciter ces éléments aux familles.

Il est établi que lors de nos consultations, seules 30 à 40 % des informations que nous délivrons seront réellement entendues. Il semble donc pertinent que le patient et sa famille puisse être vu plusieurs fois avant la décision finale afin que les questions puissent se structurer et les informations reçues réellement éclairées. Aussi la notion de consultation chirurgicale ne doit pas être proposée trop tardivement afin que ce chemin d'élaboration puisse s'effectuer

3. Le projet thérapeutique :

Afin de définir le projet thérapeutique, il faut prendre en compte les attentes du patient et déjouer les éventuelles pensées magiques qui feraient avoir des attentes inconsidérées, non réalistes et source d'insatisfaction garantie post opératoire.

L'utilisation d'outils partagés avec les paramédicaux comme le MCRO, la GAS permet de cerner les besoins ressentis par le patient, sa famille. Il n'est pas rare que l'expression des attentes du patient et/ou de sa famille soient recueillies de façon plus fluide par les paramédicaux qui disposent plus de temps en contact avec les patients. La concertation reste donc centrale avant les prises de décision

Un accord entre les éléments sus - cités, les contingences liées à la croissance et son cortège de risques de déformations orthopédiques (ou de récurrence post opératoire à long terme) est nécessaire avant de se lancer dans un projet où la participation active des protagonistes à la « grande traversée » que représente une chirurgie multisites est primordiale afin

de diminuer le plus possible les risques de « désertion en pleine mer »...

La notion de participation est de plus en plus mise en avant dans l'adhésion et les résultats des stratégies de traitement en permettant le développement de processus d'auto-rééducation. Il importe que le patient et sa famille soient plus « acteurs » de la prise en charge rééducative qui se déroule au long cours.

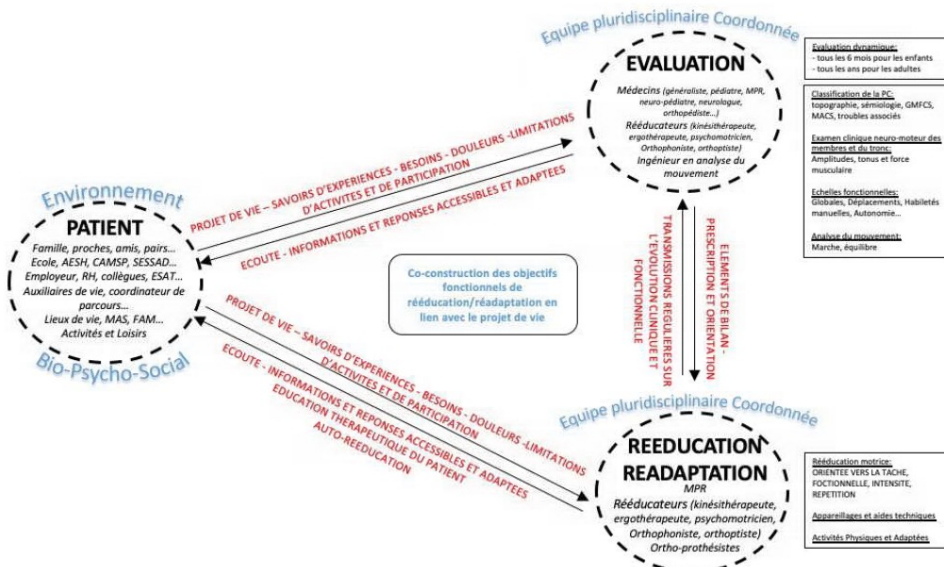
L'accompagnement à la parentalité participe à rassurer les parents, les sensibiliser, les former à la pathologie et au handicap de leur enfant. Tout n'est pas joué d'avance : l'environnement et l'étayage extérieur reste central. Une guidance peut s'avérer nécessaire afin que les patients ne tombent pas dans les mains de praticiens aux techniques toujours plus onéreuses ...

Aussi, les recommandations de la HAS « rééducation et réadaptation de la fonction motrice de l'appareil locomoteur des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale » (1) publiées en octobre 2021 ont permis, en fonction de la littérature, de garder les interventions rééducatives par tranche d'âge (2 à 12 ans, de 12 à 18 ans et chez l'adulte).

Le schéma synoptique ci-dessous (figure 1) schématise les relations nécessaires à la co-construction des objectifs fonctionnels de rééducation / réadaptation en lien avec le projet de vie. Une synthèse a été réalisée des différentes actions possibles en rééducation / réadaptation par tranche d'âge en fonction de la puissance méthodologique des articles publiés et des avis d'experts (Figures 2 à 5).

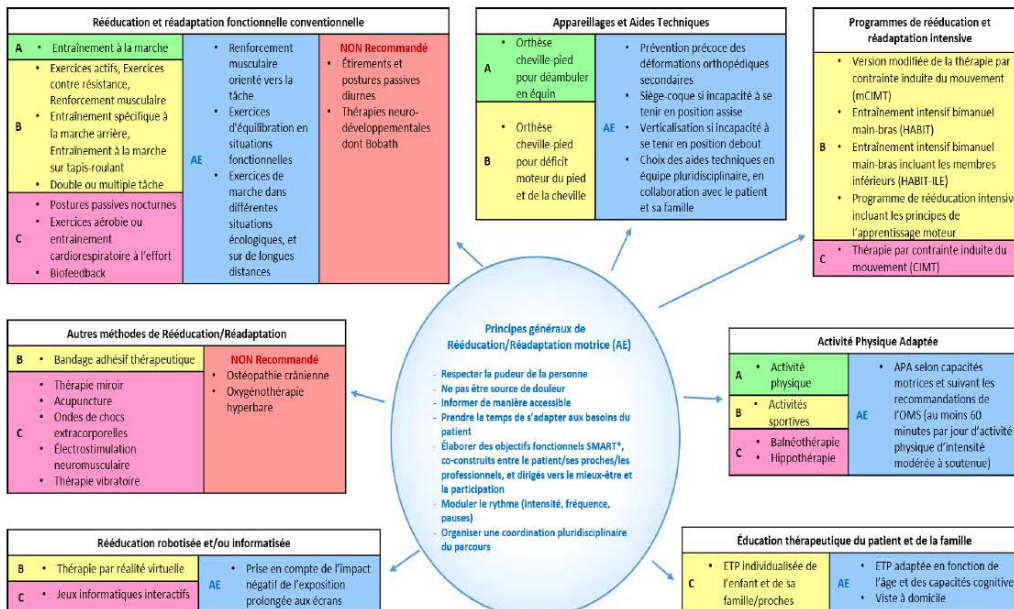
Annexe 3. Parcours en rééducation et en réadaptation pour les enfants, adolescents et adultes diagnostiqués de paralysie cérébrale recommandé par le groupe de travail

Figure 1



Annexe 9. Synthèse complète des interventions en rééducation et en réadaptation pour les enfants de 2 à 12 ans

Figure 2



Annexe 8. Synthèse des interventions en rééducation et en réadaptation pour les enfants de 2 à 12 ans

Interventions en rééducation et en réadaptation	Enfants ²⁷			
	Topographie unilatérale	Topographie bilatérale	Marchants (GMFCS : 1, 2 ou 3)	Non marchants (GMFCS : 4 ou 5)
Rééducation et réadaptation fonctionnelle conventionnelle				
Mobilisations passives : étirements et postures passives diurnes	Grade B (contre)			
Mobilisations passives : postures passives nocturnes	Grade C			
Thérapies neurodéveloppementales et celles selon Bobath	Grade B (contre)			
Renforcement musculaire	Grade B			
Exercices aérobie ou entraînement cardio-respiratoire à l'effort	Grade C			
Exercices basés sur le biofeedback	Grade C			Grade C
Entraînement à la marche	Grade A			
Entraînement spécifique à la marche arrière	Grade B			
Entraînement à la marche sur tapis roulant	Grade B			
Orthèse cheville-pied pour déficit moteur du pied et de la cheville	Grade B			
Orthèse cheville-pied pour déambulation avec équien	Grade A			
Programmes de rééducation et réadaptation intensive				
Thérapie par contrainte induite du mouvement (CIMT)	Grade C			Grade C
Version modifiée de la thérapie par contrainte induite du mouvement (mCIMT)	Grade B			Grade B
Entraînement intensif bimanuel main-bras (HABIT)	Grade A			
Entraînement intensif bimanuel main-bras incluant les membres inférieurs (HABIT-ILE)	Grade B			
Activité physique adaptée				
Activité physique	Grade A			
Activités sportives	Grade B			
Balnéothérapie	Grade C			
Hippothérapie	Grade C			
Rééducation robotisée et/ou informatisée				
Jeux informatiques interactifs	Grade C			
Thérapie par réalité virtuelle	Grade B			
Rééducation basée sur d'autres entrées sensorielles				
Thérapie miroir associée à des exercices de renforcement musculaire	Grade C			Grade C
Éducation thérapeutique du patient et de la famille	AE			

Figure 3

Annexe 11. Synthèse complète des interventions en rééducation et en réadaptation pour les adolescents de 12 à 18 ans

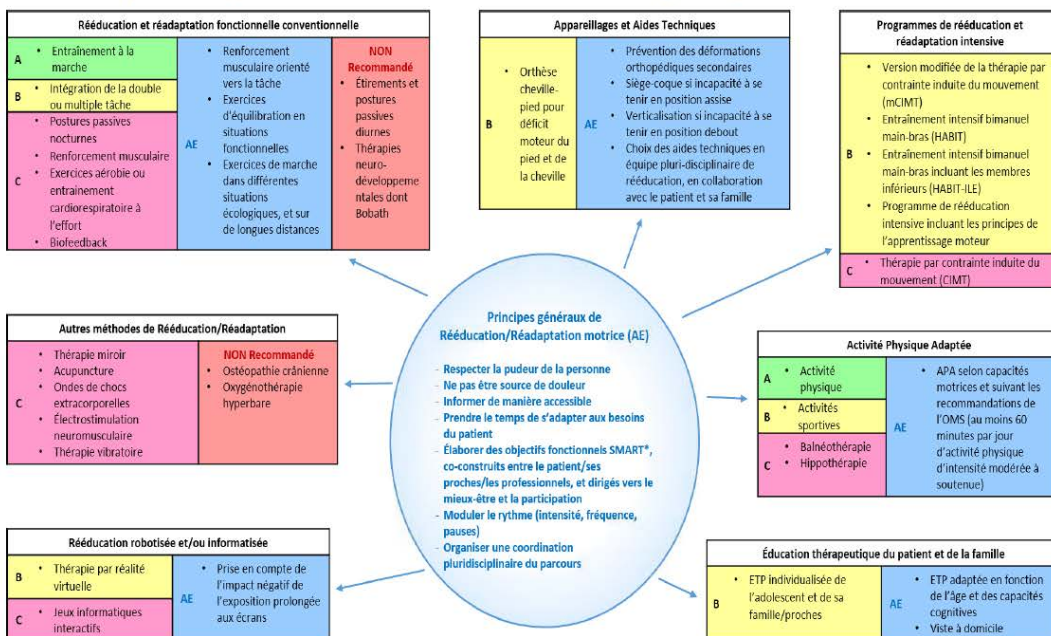


Figure 4

Annexe 10. Synthèse des interventions en rééducation et en réadaptation pour les adolescents de 12 à 18 ans

Interventions en rééducation et en réadaptation	Adolescents ²⁸			
	Topographie unilatérale	Topographie bilatérale	Marchants (GMFCS : 1, 2 ou 3)	Non marchants (GMFCS : 4 ou 5)
Rééducation et réadaptation fonctionnelle conventionnelle				
Mobilisations passives : étirements et postures passives diurnes	Grade B (contre)			
Mobilisations passives : postures passives nocturnes	Grade C			
Thérapies neurodéveloppementales et celles selon Bobath	Grade B (contre)			
Renforcement musculaire	Grade C			
Exercices aérobie ou entraînement cardio-respiratoire à l'effort	Grade C			
Exercices basés sur le biofeedback	Grade C			
Entraînement à la marche	Grade A			
Entraînement spécifique à la marche arrière	Grade B			
Entraînement à la marche sur tapis roulant	Grade B			
Orthèse cheville-pied pour déficit moteur du pied et de la cheville	Grade B			
Orthèse cheville-pied pour déambulation avec équien	Grade A			
Programmes de rééducation et réadaptation intensive				
Thérapie par contrainte induite du mouvement (CIMT)	Grade C			Grade C
Version modifiée de la thérapie par contrainte induite du mouvement (mCIMT)	Grade B			Grade B
Entraînement intensif bimanuel main-bras (HABIT)	Grade A			
Entraînement intensif bimanuel main-bras incluant les membres inférieurs (HABIT-ILE)	Grade B			
Activité physique adaptée				
Activité physique	Grade A			
Activités sportives	Grade B			
Balnéothérapie	Grade C			
Hippothérapie	Grade B			
Rééducation robotisée et/ou informatisée				
Jeux informatiques interactifs	Grade C			
Thérapie par réalité virtuelle	Grade B			
Rééducation basée sur d'autres entrées sensorielles				
Thérapie miroir associée à des exercices de renforcement musculaire	Grade C			Grade C
Éducation thérapeutique du patient et de la famille	AE			

Figure 5

Outre les mesures rééducatives et d'appareillage, l'arsenal thérapeutique s'est doté depuis de nombreuses années de l'utilisation de la toxine botulique permettant une action précoce sur la spasticité afin de diminuer les conséquences secondaires voire tertiaires qui ne vont pas manquer de survenir durant la croissance. L'objectif principal de la MPR est d'offrir la meilleure autonomie possible pour chaque enfant par l'amélioration de sa motricité, de sa mobilité, de son confort et sa qualité de vie.

L'appareillage intervient comme support de mobilité mais aussi comme tuteur luttant contre les déformations. Veiller à une bonne adéquation de celui-ci avec le patient et de vérifier l'absence de contexte douloureux est primordial dans l'acceptation de cette contrainte.

4. Le développement de séjour d'induction avec augmentation plus intensive des soins de rééducations basés sur les objectifs fonctionnels fait partie intégrante du traitement de l'enfant PC. La chirurgie orthopédique est proposée en réponse aux anomalies secondaires. Le choix des indications et l'ampleur des gestes à réaliser, la définition comme « bon candidat » du patient ainsi que le bon moment restent les difficultés principales. Elle doit prendre en compte les aspects biomécaniques de la marche (chez le PC marchant) et envisager le traitement dans le respect des rythmes psycho-social et scolaire de l'enfant. L'enfant devra passer de longs mois en centre de rééducation en post opératoire dans le cas d'une chirurgie multisites. Tout au long du parcours et de la chaîne de décision, le patient et sa famille devront être impliqués dans les décisions et informés des résultats qui peuvent être attendus. (22) Dans ce but l'organisation d'un séjour de rééducation préopératoire d'évaluation dans le centre qui prendra en charge le patient en postopératoire est fortement conseillé. Assumer les décisions thérapeutiques nécessite de prendre en compte q l'avant et l'après chirurgie.

Ce séjour permettra :

- D'évaluer les troubles associés à l'atteinte motrice (sensorielle, cognitives, épilepsie, troubles du comportement) qui pourraient interférer avec le programme chirurgical et si possible les traiter en amont quand cela est possible,
- De mettre le jeune patient en situation de charge rééducative importante et de mesurer sa capacité à tolérer les contraintes et sa participation optimale,
- De bien redéfinir avec lui les buts de la chirurgie et de mieux cerner ses attentes avec l'aide de tous les paramédicaux qui peuvent être dépositaires des paroles ou des inquiétudes qui ne sont parfois pas exprimées aux médecins ou aux chirurgiens : une évaluation psychologique est souvent proposée afin

d'aider à l'élaboration et la projection dans le projet,

- De réaliser des bilans structurés avec les kinésithérapeutes et ergothérapeute, entre autres, relevant les données anatomiques (amplitudes, force, spasticité) et fonctionnelles.

Les classifications GMFSC et MACS permettent de classer les scores moteurs.

Les bilans dédiés au membre supérieur recouvrent les amplitudes, l'étude de la sensibilité, de la dextérité, de la force et de la spasticité, des composantes uni ou biannuelle, et en situation écologique avec la AHA

- De compléter les examens complémentaires : radiographies, scanner de mesure des torsions,
- De réaliser une analyse quantifiée de la marche, si possible en organisant une RCP car ces outils délivrent une grande quantité d'informations qui nécessitent une analyse rigoureuse ou tout au moins une analyse sur un vidéogramme, un EMG dynamique, ou sur tapis baro-podométrique, un test de 6 minutes. L'Edinburgh Visual Gait Analysis est largement utilisé (28),
- D'anticiper les éventuelles complications postopératoires chez les patients non marchants les plus lourdement poly pathologiques : (23)
 - o Équilibration du traitement de l'épilepsie,
 - o Troubles de déglutition pouvant être majorés par une posture couchée prolongée en postopératoire,
 - o État nutritionnel limite sans gastrostomie avec des signes de dénutrition déjà présents qui ne manqueront pas de s'aggraver en post opératoire exposant le patient à des escarres et de potentielles difficultés de consolidation,
 - o Évaluation de la supplémentation vitamino-calcique et des risques ostéoporotiques (fracture pathologique post opératoire, défaut de tenue du matériel d'ostéosynthèse)
 - o Constipation, difficultés mictionnelles pouvant être prévenues en amont de la chirurgie par des mesures diététiques et rééducatives

• D'organiser une consultation médico-chirurgicale à l'issue de ce séjour afin de dégager la tendance vers l'intervention et en précisant les aspects ou en proposant d'ajourner/ repousser le projet chirurgical si les conditions ne sont pas réunies pour garantir une bonne participation et un résultat satisfaisant.

- D'éventuellement coordonner et organiser des futures injections de toxine pré opératoire avec un timing permettant le meilleur confort en post opératoire.

Les données de ces évaluations dans l'idéal sont discutées en RCP, notamment d'analyse quantifiée de la marche qui permet d'une part de conserver une mémoire satisfaisante de la marche avec des données de vidéos, de paramètres temporo spatiaux, cinématiques, cinétiques et d'EMG et de discuter les

indications à retenir lors de la décision d'une chirurgie multisites ayant l'objectif l'amélioration de la marche.

5. L'excentration de hanche :

Concernant le recours à la chirurgie, certaines guidelines ont pu être dégagés comme celui du traitement de l'excentration de hanche. Le réseau R4P a proposé le guide décrit ci-dessous :

L'excentration de hanche est une des principales complications orthopédiques survenant chez l'enfant avec paralysie cérébrale (PC) de type spastique. La survenue d'une luxation de hanche est d'autant plus fréquente que le patient est sévèrement atteint. Une excentration de hanche de plus de 30% est retrouvée chez 70% des niveaux Palisano IV et chez 90% des niveaux Palisano V (Victorian cohort) [23].

La luxation de hanche peut entraîner des perturbations de la marche, des difficultés de positionnement (installation assise, couchée, verticalisation), des difficultés de nursing, d'hygiène et des douleurs.

Les termes de hanche excentrée, sublaxée puis luxée n'ont pas de définition consensuelle. On définit l'excentration de hanche par le pourcentage d'excentration (PE). La plupart des auteurs définissent la sublaxation comme une excentration comprise entre 33 et 90% et la luxation comme une excentration au-delà de 90%.

Trois facteurs de risque principaux interviennent dans l'excentration de hanche :

- le retard ou l'absence de marche en lien avec la sévérité de la PC
 - les déséquilibres entre des muscles spastiques et/ou rétractés (Adducteurs : adductor longus, gracilis ; psoas ; ischio-jambiers) et des muscles faibles (abducteurs, fessiers) ;
 - l'asymétrie de l'atteinte entre les côtés droit et gauche (coup de vent des membres inférieurs et bassin oblique)
- Mesure de l'excentration de hanche par le pourcentage d'excentration : (25,26)

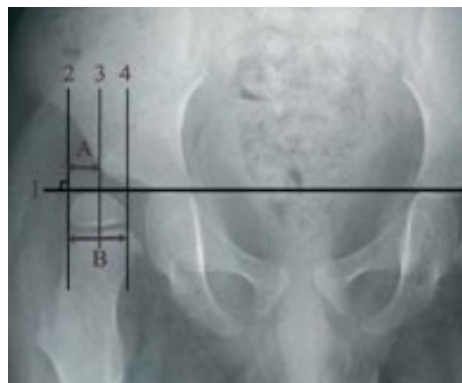
1 : ligne horizontale qui passe par les cartilages en Y ou par les fonds des U cotyloïdiens si le cartilage en Y est fermé (ligne de Hilgenreiner – H line) ;

2 : ligne verticale perpendiculaire à la première et passant tangentiellement au bord externe de l'épiphyse fémorale ;

3 : ligne verticale parallèle à la seconde passant par le bord externe du cotyle (Perkin'sline) ; ce repère du cotyle n'est pas toujours bien identifiable, il convient de prendre toujours le même point pour un même patient afin d'exercer une surveillance fiable ;

4 : ligne verticale parallèle aux deux précédentes et passant tangentiellement au bord interne de l'épiphyse fémorale.

- On mesure la distance (A) entre la ligne du bord externe de la tête et celle du bord externe du cotyle ; elle correspond à la largeur de la tête non couverte.
 - On mesure la distance (B) entre les deux lignes tangentes aux deux bords, interne et externe, de la tête fémorale ; elle correspond à la largeur totale de la tête.
- Le pourcentage d'excentration = $A/B \times 100$:
Interprétation du pourcentage d'excentration :

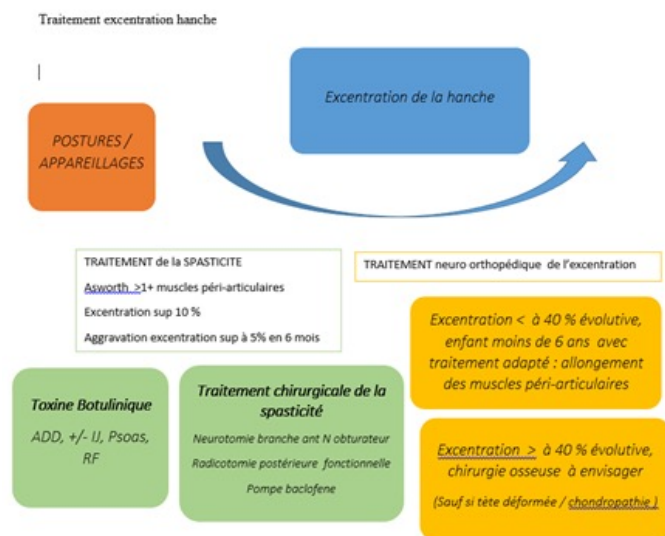


- 0-10% : Normal
 - 0-30% : Excentration légère évolution incertaine
 - 30-60% : Excentration Moyenne : évolution probable
 - 60-90% : Excentration sévère : évolution certaine
 - >90% : Hanche luxée
- La proposition de

suivi selon Winter est rappelée dans le tableau ci-dessous (27,28) In Recommandations de PEC de l'excentration de la hanche réseau R4P

Niveau de Palisano ou GMF-CS	Incidence de l'excentration selon la forme de Paralysie Cérébrale (PC)	Surveillance radiologique Pourcentage d'excentration (PE)
 I	PC unilatérale ou bilatérale : Incidence d'excentration hanche identique à celle de la population normale.	- Premier cliché à 12 mois. - Contrôle à 4/5 ans, vérification du niveau GMF-CS. - Si niveau I et pas d'autres signes significatifs, arrêt de la surveillance.
 II	PC unilatérale : type IV [Rodda 01], 1% d'excentration. PC bilatérale : 15% d'excentration, progressive vers l'âge de 4/10 ans.	- Premier cliché à 12 mois. - Si PE > 10%, contrôle annuel jusqu'à ce que le PE soit stable puis arrêt. - Si PE stable et/ou si < 10%, contrôle à 4/5 ans et définition du niveau GMF-CS. - Si évolution, continuer le contrôle annuel.
 III	PC bilatérale : 40% d'excentration de hanche entre 3 et 10 ans.	- Premier cliché à 12 mois. - Si pourcentage d'excentration anormal/évolutif, contrôle tous les 6 mois. - Quand PE stable, contrôle tous les 12 mois. - Continuer la surveillance/an jusqu'à maturité osseuse.
 IV	PC bilatérale : 70% d'excentration de hanche entre 2 et 12 ans.	
 V	PC bilatérale : 90% d'excentration de hanche entre 1 et 16 ans.	- Premier cliché à 12 mois. - À partir de 10% de PE, contrôle tous les 6 mois. - Si évolution continuer la surveillance/6 mois jusqu'à maturité osseuse. - Si stabilité du PE, contrôle annuel jusqu'à maturité osseuse.

Schéma synoptique du traitement de l'excentration de hanche



Pour la chirurgie multisites chez le patient marchant, des guidelines sont très complexe à mettre en œuvre car comme précisé précédemment, la décision est multimodale et s'axe autour d'objectifs : (22, 23, 29)

- Vérifier que la pathologie neurologique n'est pas une pathologie évolutive dégénérative,
- Le patient lui-même, son environnement, sa capacité d'élaboration, de participation et son environnement familial ainsi que la compréhension de ses attentes (fonctionnelles, esthétiques ?) ainsi que celles de ses parents (les deux parents sont-ils impliqués dans cette aventure ?) : intérêt de la GAS
- Sa capacité à fournir un effort prolongé, car les suites opératoires sont longues et nécessitent une participation optimale : les enjeux sont-ils bien compris et acceptés, notamment les périodes post opératoires initiales où il existe une perte fonctionnelle pouvant être source de découragement ?
- Son niveau moteur initial et ses capacités de déambulation: que pourra apporter la correction chirurgicale par rapport au niveau basal et le delta d'amélioration pourra-t-il donner satisfaction ?
- Du caractère préventif de la chirurgie afin de retarder des pertes fonctionnelles ou apporter des améliorations fonctionnelles.

Une proposition de checklist minimale à remplir avant de retenir une CMS a été proposée (29) qui, en résumé, explore et retient :

- Le binôme MPR-COP et leurs capacités exclusive ou prédominante en pathologie pédiatrique, à s'organiser et travailler ensemble avec une collégialité et responsabilité partagée, la collaboration avec un laboratoire de marche, la capacité à s'organiser pour faire

des consultations medico-chirurgicales pré chirurgie, les visites pendant les temps de rééducation en centre et des consultations à distance post chirurgicales,

- L'enfant : sa pathologie, la stabilité d'une épilepsie et son état général nutritionnel, son parcours médical, sa compréhension des enjeux et des contraintes, son projet scolaire et de vie sociale,
- Les parents : la présence des deux parents aux consultations et bilans préopératoires, compréhension des enjeux, et des aléas thérapeutiques, leur participation à exprimer leurs attentes et à être soutenant pour leur enfant durant toute la durée des soins en centre et à accepter de revenir à distance pour les évaluations post opératoires,

• Le centre de rééducation :

- o Fonctionnement général sa capacité à prendre en charge des enfants, de façon continue au moins 5 jours sur 7, accueil possible d'un parent, son organisation avec les soignants en amont, organise dès que possible les retours en famille le WE, convoque à distance les patients

o Structure de rééducation et RH : paramédicaux pluriels (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, APA, psychomotriciens, assurant au moins trois prises en charge par jour), IDE sur place, protocole douleur, enseignement sur place, accessibilité, activités de loisir sur place, accès au plateau technique neuro cognitif et au suivi psychologique,

o Plateau technique : balnéothérapie, tapis de marche, arthromoteur, dispositif de verticalisation, électrothérapie et antalgie (techniques antalgiques, meopa, Tens), cryothérapie, salle de sport adaptée, soutien robotisé de la marche, atelier d'appareillage permettant des orthèses provisoires, etc...

Ces prérequis ainsi rassemblés restent une base nécessaire pour envisager de prendre en charge des patients CP marchant dans le cadre d'une chirurgie multisites.

Concernant les résultats de ces chirurgies multisites, ils semblent se maintenir dans le temps (31.32.33) : une méta-analyse publiée en 2019 relève qu'il n'y a pas d'effet à long terme sur le Gross Motor Function ou la vitesse de marche, mais améliore le Gait Control Score à 1 an, et pour l'étude de Thomason à 5 ans (32), et celle de Dreher à 9 ans (33).

Dans le cadre de patients GMFCS II et IV, l'étude de Lennon, s'intéresse au risque de perte de la station debout de ces patients et dans ces deux groupes, la chirurgie multisites peut être intégrée afin d'améliorer l'activité et la participation ainsi que la poursuite de la station debout pour le groupe IV, élément très important pour la vie d'adulte (34).

Concernant l'intérêt des stratégies mini invasives avec

myofasciotomies (Selectiv Percutaneous Myofacial Lengthening SPML) chez le jeune patient CP, des études suggèrent une efficacité (35, 36, 37) sur le GMFCS pour des patient de 5 – 7 ans GMFCS II-VI (35), ou sur la vitesse de marche et les paramètres cinématiques (36, 37). Des études complémentaires seront nécessaires afin de confirmer l'intérêt et « grader » les stratégies chirurgicales mini invasive versus classique.

6. Le traitement du membre supérieur de l'enfant paralysé cérébral

Il s'agit d'un vaste en champ qu'il n'est pas possible de détailler dans cet article, tant le sujet est vaste.

La coordination medico-chirurgicale y est plus que requise. La synthèse proposée par F Fitoussi (30) permet de poser les bases d'analyse cliniques, les techniques d'évaluations paracliniques (EMG dynamique, blocs nerveux, analyse du mouvement) ainsi que les traitements médicaux (kinésithérapie, ergothérapie, orthèse, toxine botulinique) et chirurgicaux (neurotomies sélectives, aponévrotomies, allongements, transferts tendineux et arthroèses).

Les travaux actuels suggèrent qu'une rééducation précoce basée sur la répétition dans un contexte ludique est à privilégier.

La participation sous forme d'auto-rééducation soutenue par des supports disponibles et propédeutiques permettent d'associer plus directement les familles dans ce processus rééducatif.

7. Conclusion :

Le parcours de soin de l'enfant paralysé cérébral reste un parcours complexe, fait d'interfaces entre les paramédicaux libéraux, les structures de soins tels que CAMPS, SESSAD, l'IEM, les structures de SSR et de chirurgie. Il apparaît d'emblée que la lassitude du soin, ou une mauvaise coordination puissent impacter le futur de ces enfants. Cela nécessite donc toute notre attention, qui plus est avec des organisations toujours plus fragiles en raison des pénuries médicales ou paramédicales et des inégalités sur le territoire des ressources disponibles.

Les décisions thérapeutiques nécessitent de regrouper les professionnels « décideurs » autour d'un corpus commun, qu'il s'agisse de connaissances mutuelles, de savoir-faire et savoir-être et de volonté d'organiser des temps d'échange sur l'analyse des données recueillies lors des journées ou séjours dédiés à l'évaluation, notamment en pré opératoire. Ceci dans le respect des objectifs co-construits avec le patient et sa famille ainsi que d'une temporalité choisie autour de l'organisation scolaire, psychologique et familiale.

Ce socle minimal reste nécessaire pour mener à bien un projet chirurgical, notamment de chirurgie multisites pour lequel la durée d'investissement rééducatif en centre de rééducation reste un challenge.

1. HAS • Rééducation et réadaptation de la fonction motrice de l'appareil locomoteur des personnes diagnostiquées de paralysie cérébrale • octobre 2021 30
2. McIntyre S, Morgan C, Walker K, Novak I. Cerebral palsy: don't delay. *Dev Disabil Res Rev* 2011;17(2):114-29. <http://dx.doi.org/10.1002/ddrr.1106>
3. Palisano R, Rosenbaum P, Walter S, Russell D, Wood E, Galuppi B. Development and reliability of a system to classify gross motor function in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol* 1997;39(4):214-23. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-8749.1997.tb07414.x>
4. Eliasson AC, Krumlinde-Sundholm L, Rösblad B, Beckung E, Arner M, Öhrvall AM, et al. The Manual Ability Classification System (MACS) for children with cerebral palsy: scale development and evidence of validity and reliability. *Dev Med Child Neurol* 2006;48(7):549-54. <http://dx.doi.org/10.1017/s0012162206001162>
5. Rosenbaum PL, Walter SD, Hanna SE, Palisano RJ, Russell DJ, Raina P, et al. Prognosis for gross motor function in cerebral palsy. Creation of motor development curves. *JAMA* 2002;288(11):1357-63. <http://dx.doi.org/10.1001/jama.288.11.1357>
6. Palisano RJ, Rosenbaum P, Bartlett D, Livingston MH. Content validity of the expanded and revised Gross Motor Function Classification System. *Dev Med Child Neurol* 2008;50(10):744-50. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03089.x>
7. Resch C, van Kruijsbergen M, Ketelaar M, Hurks P, Adair B, Imms C, et al. Assessing participation of children with acquired brain injury and cerebral palsy: a systematic review of measurement properties. *Dev Med Child Neurol* 2020;62(4):434-44.
8. Wong V, Chung B, Hui S, Fong A, Lau C, Law B, et al. Cerebral palsy: correlation of risk factors and functional performance using the Functional Independence Measure for Children (WeeFIM). *J Child Neurol* 2004;19(11):887-93. <http://dx.doi.org/10.1177/08830738040190110701>
9. Wright FV, Boschen KA. The Pediatric Evaluation of Disability Inventory (PEDI): validation of a new functional assessment outcome instrument. *Can J Rehabil* 1993;7(1):41-2.
10. Vos-Vromans DC, Ketelaar M, Gorter JW. Responsiveness of evaluative measures for children with cerebral palsy: the Gross Motor Function

- Measure and the Pediatric Evaluation of Disability Inventory. *Disabil Rehabil* 2005;27(20):1245-52. <http://dx.doi.org/10.1080/09638280500076178>
11. Law M, Baptiste S, McColl M, Opzoomer A, Polatajko H, Pollock N. The Canadian Occupational Performance Measure: an outcome measure for occupational therapy. *Can J Occup Ther* 1990;57(2):82-7. <http://dx.doi.org/10.1177/000841749005700207>
 12. Law M, King G, Petrenchik T, Kertoy M, Anaby D. The assessment of preschool children's participation: internal consistency and construct validity. *Phys Occup Ther Pediatr* 2012;32(3):272-87. <http://dx.doi.org/10.3109/01942638.2012.662584>
 13. Chen CL, Chen CY, Shen IH, Liu IS, Kang LJ, Wu CY. Clinimetric properties of the Assessment of Preschool Children's Participation in children with cerebral palsy. *Res Dev Disabil* 2013;34(5):1528-35. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ridd.2013.01.026>
 14. Bedell GM. Developing a follow-up survey focused on participation of children and youth with acquired brain injuries after discharge from inpatient rehabilitation. *Neuro Rehabilitation* 2004;19(3):191-205. <http://dx.doi.org/10.3233/NRE-2004-19303>
 15. Chiarello LA, Palisano RJ, McCoy SW, Bartlett DJ, Wood A, Chang HJ, et al. Child engagement in daily life: a measure of participation for young children with cerebral palsy. *Disabil Rehabil* 2014;36(21):1804-16. <http://dx.doi.org/10.3109/09638288.2014.882417>
 16. Michelsen SI, Flachs EM, Uldall P, Eriksen EL, McManus V, Parkes J, et al. Frequency of participation of 8-12-year-old children with cerebral palsy: a multi-centre cross-sectional European study. *Eur J Paediatr Neurol* 2009;13(2):165-77. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejpn.2008.03.005>
 17. Tuffrey C, Bateman BJ, Colver AC. The Questionnaire of Young People's Participation (QYPP): a new measure of participation frequency for disabled young people. *Child Care Health Dev* 2013;39(4):500-11. <http://dx.doi.org/10.1111/cch.12060>
 18. Åström FM, Khetani M, Axelsson AK. Young children's participation and environment measure: Swedish cultural adaptation. *Phys Occup Ther Pediatr* 2018;38(3):329-42. <http://dx.doi.org/10.1080/01942638.2017.1318430>
 19. Fauconnier J, Dickinson HO, Beckung E, Marcelli M, McManus V, Michelsen SI, et al. Participation in life situations of 8-12 year old children with cerebral palsy: cross sectional European study. *BMJ* 2009;338:b1458. <http://dx.doi.org/10.1136/bmj.b1458>
 20. Noreau L, Lepage C, Boissiere L, Picard R, Fougere P, Mathieu J, et al. Measuring participation in children with disabilities using the Assessment of Life Habits. *Dev Med Child Neurol* 2007;49(9):666-71. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1469-8749.2007.00666.x>
 21. Resch C, van Kruijsbergen M, Ketelaar M, Hurks P, Adair B, Imms C, et al. Assessing participation of children with acquired brain injury and cerebral palsy: a systematic review of measurement properties. *Dev Med Child Neurol* 2020;62(4):434-44. <http://dx.doi.org/10.1111/dmcn.14465>
 22. Vuillerot C, Abelin-Genevois K : le couple MPR / chirurgien dans le choix des indications thérapeutiques chez l'z PC marchant : SOFOP 2010 Sauramps médical (83-97)
 23. Patte K, Cottalorda J : le couple MPR/ chirurgien dans les indications des traitement chez l'enfant non marchant : SOFOP 2010 Sauramps médical (115-123)
 24. Soo B, Howard JJ, Boyd RN, Reid SM, Lanigan A, Wolfe R, Reddi D, Graham HK : Hip displacement in cerebral palsy. *J Bone Joint Surg Am.* 2006 Jan;88(1):121-9.
 25. Reimers J : Stability of the hip-joint in children assessed by X-ray photograph. *Ugeskr Laeger* 1979 : 141(4):231-3.
 26. Reimers J : The stability of the hip in children: a radiological study of the results of muscle surgery in cerebral palsy. *Acta Orthop Scan.* 1980;184:(Supp) 1-100. [
 27. Winter M et al. : Consensus Statement on Hip Surveillance for Children with Cerebral Palsy : Australian Standards of Care 2008. Accessed on : 2009-03-04. Available at <http://www.cpaustralia.com.au/ausacpdm/hip>.
 28. Fiche Pratique Professionnelles réseau R4P : prise en charge de l'excentration de hanche chez l'enfant avec paralysie cérébrale spastique
 29. Krasny-Pacini A et co : cahier des charges de la rééducation post opératoire pour la chirurgie multisite de l'enfant paralysé cérébral : sofop 2010 Sauramps : (99-113)
 30. Fitoussi F : prise en charge rééducative et chirurgicale du membre supérieur chez l'enfant paralysé cérébral : sofop 2010 Sauramps (125-135)
 31. Noor Amirah Amirmudin Multilevel Surgery for Children With Cerebral Palsy: Meta-Analysis *Pediatrics* 2019 Apr;143(4):e20183390. doi: 10.1542/peds.2018-3390. PMID: 30918016 DOI: 10.1542/peds.2018-3390
 32. Pam Thomason : Single Event Multilevel Surgery in children with bilateral spastic cerebral palsy: a

- 5 year prospective cohort study 2013 Jan;37(1):23-8. doi:10.1016/j.gaitpost.2012.05.022. Epub 2012 Jul 19. PMID: 22818117 DOI: 10.1016/j.gaitpost.2012.05.022
33. Thomas Dreher : Long-term development of gait after multilevel surgery in children with cerebral palsy: a multicentre cohort study Multicenter Study Dev Med Child Neurol. 2018 Jan;60(1):88-93. doi: 10.1111/dmcn.13618. Epub 2017 Nov 24.
34. Nancy Lennon : Is Standing Function Improved After Orthopaedic Surgery in Children With Cerebral Palsy at GMFCS Levels III/IV? Pediatr Orthop . 2023 Jan 1;43(1):e48-e53. doi: 10.1097/BPO.0000000000002276. Epub 2022 Oct 14.
35. Vasileos C. Skoutelis : Effects of minimally invasive surgery and functional physiotherapy on motor function of children with CP : J Ortho 2021 sept oct ; 27 : 122-129 : doi : 10.1067/j.jor.2021.09.004
36. Tomos A Edwards A : comparison of conventional and minimally invasive multilevel surgery for children with diplegic cerebral palsy Comparative Study Bone Joint J . 2021 Jan;103-B(1):192-197. doi: 10.1302/0301-620X.103B1.BJJ-2020-0714.R1.
37. N Thompson The use of minimally invasive techniques in multi-level surgery for children with cerebral palsy: preliminary results: J Bone Joint Surg Br . 2010 Oct;92(10):1442-8. doi: 10.1302/0301-620X.92B10.24307.

DOI : 10.34814/sofop-2023-022

RÉÉDUCATION POST OPÉRATOIRE : QUELS OUTILS MODERNES À DISPOSITION ? POUR OU CONTRE.

A LUCET- Médecin MPR Bois Larris Paris
G DE CHELLE – Médecin MPR Centre Rossetti Nice

1. Introduction :

La rééducation post-opératoire chez le patient atteint de paralysie cérébrale reste une rééducation longue, contraignante et potentiellement douloureuse. Il est nécessaire d'en avoir l'expérience car les moyens de communication, la sensibilité à la douleur, la fatigabilité à l'effort est différente de la population saine.

La rééducation moderne se doit d'être fonctionnelle et orientée vers la tâche. Un renforcement analytique qu'il soit en chaîne fermée ou ouverte, avec ou sans dynamomètre doit toujours être associé à une rééducation fonctionnelle de la tâche à travailler. Les tâches se doivent d'être utiles dans les actes de vie quotidienne des patients, les objectifs doivent être définis autant que possible par le patient lui-même.

Un certain nombre de prises en charges rééducatives post-opératoires concernent la récupération d'une autonomie de marche ; nous proposons de décrire deux outils de rééducation fonctionnelle modernes utilisés par nos équipes :

2. Le Lokomat[®]

Figure 1 - Hocoma Technical Data Sheet LokomatNanos

Le Lokomat est un appareil médical de haute technicité, conçu par Hocoma pour la thérapie locomotrice fonctionnelle intensive (figure 1). C'est une orthèse de marche électrique, commandée par ordinateur, qui guide la rééducation à la marche sur tapis roulant.

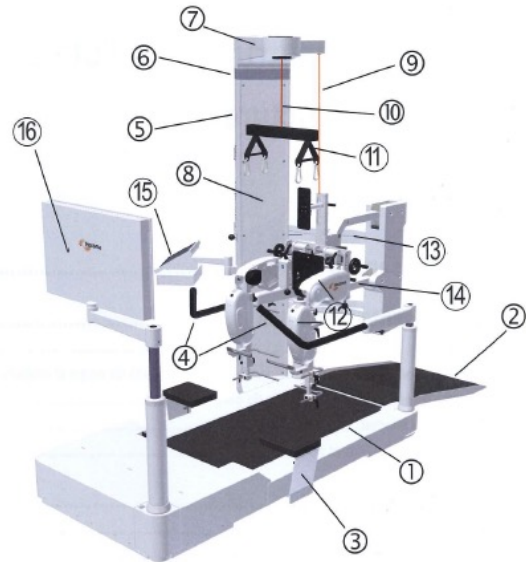


Figure 1 Vue d'ensemble du LokomatNanos et LokomatPro

- | | |
|---|---|
| 1 Tapis roulant | 9 Délestage du Lokomat |
| 2 Rampe | 10 Câble de délestage |
| 3 Siège du thérapeute (uniquement pour le LokomatPro) | 11 Support de délestage |
| 4 Barres de maintien | 12 Orthèse du Lokomat |
| 5 Colonne de base | 13 Portillon articulé rabattable |
| 6 Extension : extension de la colonne de 7 cm | 14 Parallélogramme |
| 7 Potence | 15 Panneau de commande / Écran du thérapeute |
| 8 Système de compensation du poids du corps | 16 Augmented Feedback sur l'écran du patient* |

Le Lokomat soutient le mouvement de marche, guide les jambes du patient sur la base d'une courbe de marche naturelle et offre la possibilité d'une compensation partielle du poids du corps.

Cet outil permet de répéter un grand nombre de cycle de marche même chez des patients n'ayant pas la possibilité motrice de les réaliser. Ces répétitions entraînent une augmentation de la fréquence cardiaque et créent une réelle activité physique même en cas de paraplégie flasque.

Il a pour avantages :

- de permettre de modifier des paramètres de marche : vitesse de marche, compensation du poids du corps, guidance des exosquelettes, secteurs angulaires hanche et genoux.
- de fournir des données permettant de suivre l'évolution du patient (figure 2)

RÉÉDUCATION POST OPÉRATOIRE : QUELS OUTILS MODERNES À DISPOSITION ? POUR OU CONTRE.



Figure 2 : Courbes évolution de la vitesse de marche-compensation du poids du corps- force de guidage.

- d'utiliser d'un feedback en temps réel par des jeux interactifs permettant d'augmenter l'engagement moteur des enfants.
- de soulager le port des patients par les professionnels

Un groupe de 9 experts ayant entre 3 à 8 années d'expérience sur Lokomat s'est réuni en 2015 et a publié des recommandations cliniques générales et des objectifs par niveau GMFCS (figure 3).

Dans un contexte post-opératoire, l'accent est mis sur la « non-douleur ». On retient ces règles principales d'utilisation :

- En cas de chirurgie musculaire, utilisation possible à partir de 6 semaines, 4 semaines pour des allongements percutanés sans suture.
- En cas de chirurgie osseuse des membres inférieurs : pas avant 8 à 12 semaines après avis chirurgical et radiographies. La mobilité articulaire passive doit exister et l'appui protégé par botte de marche en résine ou orthèse si recommandé par le chirurgien.
- Dans un contexte de chirurgie multisites, il doit être utilisé une fois la mise en charge statique effective et non douloureuse, lorsque les mobilités articulaires sont en grande partie récupérées.
- Après arthrolyse rachidienne pas de contre-indication une fois que celle-ci est fusionnée avec une attention particulière si la charnière lombosacrée est incluse dans l'arthrolyse.

Indications and goals according to the ICF-CY domain of function	GMFCS level I	GMFCS level II	GMFCS level III	GMFCS level IV	GMFCS level V
ICF-CY functions include improvement and preservation of following skills					
A) b770 Gait pattern functions	<ul style="list-style-type: none"> quality of gait gait variability fast initiation of motion symmetry of motion pattern intramuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> quality of gait upper body position and control gait variability walking speed fast initiation of motion symmetry of motion pattern intramuscular coordination limb coordination 	<ul style="list-style-type: none"> quality of gait upper body position and control adaptation of walking speed 	<ul style="list-style-type: none"> step initiation adjustment of gait cycle 	
B) b715 Stability of joint functions	<ul style="list-style-type: none"> gait stability * intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> gait stability * upper body position and control symmetry intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> gait stability * upper body position and control symmetry intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> upper body position and control symmetry standing intermuscular coordination 	
C) b760 Control of voluntary movement functions	<ul style="list-style-type: none"> control of motion pattern intra- and intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> standing stability ** trunk erection and control 	<ul style="list-style-type: none"> standing stability ** trunk erection and control 	<ul style="list-style-type: none"> standing stability ** trunk erection and control 	
D) b740 Muscle endurance functions	<ul style="list-style-type: none"> walking speed length of walking distance 	<ul style="list-style-type: none"> walking speed length of walking distance 	<ul style="list-style-type: none"> walking speed length of walking distance 	<ul style="list-style-type: none"> keep up erection of trunk standing 	<ul style="list-style-type: none"> keep up erection of trunk standing
E) b730 Muscle power functions	<ul style="list-style-type: none"> strength endurance intra- and intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> strength endurance intra- and intermuscular coordination 	<ul style="list-style-type: none"> strength endurance keep up erection of trunk weight bearing 	<ul style="list-style-type: none"> keep up erection of trunk weight bearing 	<ul style="list-style-type: none"> keep up erection of trunk weight bearing
F) b735 Muscle tone functions	<ul style="list-style-type: none"> muscle tone regulation range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> muscle tone regulation range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> muscle tone regulation range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> muscle tone regulation range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> muscle tone regulation range of motion
G) b455 Exercise tolerance functions		<ul style="list-style-type: none"> endurance 	<ul style="list-style-type: none"> endurance 	<ul style="list-style-type: none"> endurance 	<ul style="list-style-type: none"> endurance
H) b710 Mobility of joint functions			<ul style="list-style-type: none"> range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> range of motion 	<ul style="list-style-type: none"> range of motion
I) b260 Proprioceptive functions			<ul style="list-style-type: none"> body awareness 	<ul style="list-style-type: none"> body awareness 	<ul style="list-style-type: none"> body awareness
J) b110 Consciousness functions					
K) b156 Perceptual functions					
Not covered by the ICF-CY					
Preservations of motor functions					
Prevention of secondary impairments ***					
Regulation of the autonomic nervous system					

Figure 3 Practical Recommendations for Robot-Assisted Treadmill Therapy (Lokomat) in Children with Cerebral Palsy: Indications, Goal Setting, and Clinical Implementation within the WHO-ICF Framework. Aurich-Schuller T et al, Neuropediatrics 2015

La HAS dans ses recommandations de 2021 expose que :

« L'état des connaissances est insuffisant pour recommander des exercices de marche avec un système robotisé d'entraînement à la marche sur tapis roulant par un exosquelette, comparativement à des exercices de marche sans système robotisé, dans le but d'améliorer la vitesse de marche et la longueur de la foulée des enfants et adolescents diagnostiqués de paralysie cérébrale présentant un niveau GMFCS I, II ou III.

L'état des connaissances est insuffisant pour recommander les exercices de marche avec un système robotisé d'entraînement à la marche sur tapis roulant par un exosquelette dans le but d'améliorer la fonction motrice globale des enfants et adolescents diagnostiqués de paralysie cérébrale.

L'état des connaissances est insuffisant pour

recommander une durée et l'intensité des exercices de marche avec un système robotisé d'entraînement à la marche sur tapis roulant par un exosquelette à proposer aux enfants et adolescents diagnostiqués de paralysie cérébrale. »

Si l'état de connaissances, est actuellement insuffisant pour recommander l'utilisation de la rééducation à la marche à l'aide d'un système robotisé de façon formelle dans les cas cités ci-dessus, dans notre expérience, les patients qui peuvent bénéficier le plus de cet outil sont surtout les patients GMFCS III et IV dans un but fonctionnel, mais aussi GMFCS V sur des objectifs de confort à condition que l'état orthopédique le permette.

Dans notre pratique, on note des améliorations dans les domaines suivants :

- Augmentation du temps de déambulation (gain en endurance)
- Optimisation de l'autonomie = Gain fonctionnel (amélioration des items D et E à l'EMFG)
- Renforcement musculaire global
- Réadaptation à l'effort

Au cours d'une séance, on obtient environ 35 min de marche à 1 km/h (équivalent à 500m) jusqu'à 1,3km/h (équivalent à 800m).

On peut donc utiliser cet outil sur 5 objectifs différents :

- L'apprentissage de la marche (patients avec retard acquisition, patients dyskinétiques ou post-opératoires)
- Renforcement musculaire fonctionnel à la marche
- Travail de la viscoélasticité musculaire
- Travail de réhabilitation à l'effort
- Verticalisation et Mobilisations Guidées répétées

Son bénéfice est plus important lorsqu'on l'associe à un traitement de la spasticité (toxine botulique, Radicotomie Dorsale Sélective (SDR), Combinaison Mollii)

Spécifiquement après SDR, l'utilisation est précoce en fonction du nombre de niveaux vertébraux inclus dans la voie d'abord et de la qualité de l'ostéosynthèse réalisée.

NB : On peut utiliser ce dispositif sans les exosquelettes avec une vitesse de marche très faible, en utilisant uniquement la suspension du poids du corps et les barres de maintien.

Biblio :

Weinberger R, Warken B, König H, Vill K, Gerstl L, Borggraefe I, et al. Three by three weeks of robot-enhanced repetitive gait therapy within a global rehabilitation plan improves gross motor development in children with cerebral palsy - a retrospective cohort study. Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc. juill 2019;23(4):581 8.

Carvalho I, Pinto SM, Chagas D das V, Praxedes Dos Santos JL, de Sousa Oliveira T, Batista LA. Robotic Gait Training for Individuals With Cerebral Palsy: A Systematic Review and Meta-Analysis. Arch Phys Med Rehabil. 2017;98(11):2332 44.

Cherni Y, Ballaz L, Lemaire J, Dal Maso F, Begon M. Effect of low dose robotic-gait training on walking capacity in children and adolescents with cerebral palsy. Neurophysiol Clin Clin Neurophysiol. nov 2020;50(6):507 19.

3. Le GRAIL

Le Gait Real Time Analysis Interactive Lab connu sous le nom de « GRAIL » est un laboratoire interactif d'analyse de la marche avec un biofeedback en temps réel. Le GRAIL offre un pack complet et des solutions avancées d'analyse et d'entraînement à la marche.

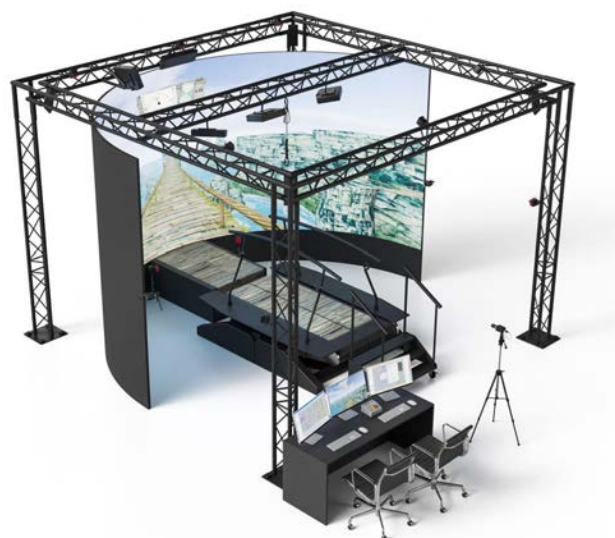


Figure 4 - MOTEK Gait Real-Time Analysis Interactive Lab
Ce système mis en place par MOTEK se compose par différents outils synchronisés :

- Le M-Gait, qui inclut un tapis roulant à deux bandes, Chaque bande est équipée d'une plateforme de force indépendante intégrée, mesurant les forces et les moments en 3D. S'y intègre un axe de rotation transversal qui permet

RÉÉDUCATION POST OPÉRATOIRE : *QUELS OUTILS MODERNES À DISPOSITION ? POUR OU CONTRE.*

une inclinaison de +10/-10°

Des translations latérales rapides (secousses) peuvent être générées.

- Un système de projection sur écran 180°
- Des barres de maintien ajustables (enfant/adultes)
- Un système sonore
- Un harnais pour assurer la sécurité des patients
- Un dispositif d'arrêt complet du système en cas d'urgence

Il est contrôlé en temps réel par un ingénieur sur un poste informatique spécifique, le logiciel D-Flow propose un nombre important de jeux interactifs permettant de travailler avec les capteurs VICON. Les jeux sont projetés en temps réel créant un environnement immersif et interactifs en réalité virtuelle.

Il n'existe pas à notre connaissance de recommandation de groupe d'expert spécifique au GRAIL.

La HAS dans ses recommandations de 2021 considère comme prioritaire la rééducation à la marche, les entraînements à l'effort et secondairement prioritaire la marche sur tapis roulant, les jeux informatiques interactifs et la réalité virtuelle.

Dans notre expérience,

Une séance sur GRAIL d'une heure permet d'obtenir entre 30 et 45 minutes de marche effective, ce qui équivaut à une distance de 600 à 1200m en fonction de la vitesse de marche. Cela nécessite la présence d'un ingénieur et d'un rééducateur dans la salle. Le rééducateur guide le patient tout au long de la séance et échange avec l'ingénieur pour moduler les jeux de réalité virtuelle.

Les patients cibles sont les patients GMFCS I, II et III dont la fatigabilité n'est pas trop importante.

Pour la rééducation post-opératoire, il est adapté à partir du moment où :

- Le verrou du quadriceps est acquis
- La marche entre des barres parallèles est possible et reproductible
- La douleur n'est pas un obstacle pour une marche de plus de 5 minutes.

Il permet de travailler chez des patients à bon niveau fonctionnel :

- La qualité de la marche sans guidage avec biofeedback par le système VICON qui permet de projeter les courbes cinématiques sagittales hanches genoux et chevilles du patient en temps réel sur l'écran.
- La proprioception dynamique par des jeux

d'évitement, d'enjambement et de déplacement sur le tapis qui présente une surface importante.

- La rééducation à l'effort et à la course par la modulation fine de la vitesse ou l'utilisation du self-paced (la vitesse du tapis augmente si le patient avance sur le tapis et diminue s'il recule), ou des périodes de marche rapide / course fractionnées.

A la différence des séances de travail en salle, le temps effectif de marche et la répétition des cycles est plus importante, la motivation des patients est elle aussi élevée.

Il permet, comme le Lokomat, de produire des rapports d'évolution au cours des séances (distance de marche, vitesse moyenne et vitesse maximale, progression des scores aux différents jeux interactifs).

NB : il est aussi très adapté lors de la rééducation avec appareillage de contrainte (cruro-maléolaires d'extension de genou, botte de marche anti-équin, gilets lestés) en majorant la difficulté pour les patients très fonctionnels (montée, descente, perturbation motrices, double tâche)..

DOI : 10.34814/sofop-2023-023

QUELS OBJECTIFS DE PRÉSERVATION FONCTIONNELLE DANS LES MALADIES NEUROMUSCULAIRES ?

RAPHAËL VIALLE

Sorbonne Université, Institut Universitaire de Chirurgie Rachidienne et Fédération Hospitalo-Universitaire « Maladies Musculo-Squelettiques et Innovations Thérapeutiques » FHU-MAMUTH, Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, Hôpital Armand Trousseau, APHP, 26 avenue du Dr Arnold Netter, 75012 PARIS, FRANCE

Correspondance : Pr Raphaël VIALLE, même adresse
Raphael.vialle@aphp.fr

L'auteur déclare ne pas avoir de conflit d'intérêt en rapport avec le contenu du présent article

1. Introduction

Ce questionnement n'est pas anodin, dans sa formulation tout d'abord.

Parler de préservation fonctionnelle situe d'emblée ce propos autour d'un objectif stabilisation de la fonction, de lutte contre sa lente et inexorable détérioration. L'objectif ne serait donc pas forcément d'obtenir un « gain » fonctionnel ce qui est le quotidien du chirurgien orthopédiste. La chirurgie orthopédique ne serait donc pas ici comme ce qui la décrit littéralement dans sa traduction sino-française « la main qui rend le printemps » mais plutôt comme la main qui évite au patient porteur d'une pathologie neuro-musculaire de se faire rattraper par un hiver trop précoce.

Mais de quelles maladies neuro-musculaires parlons-nous ?

- Certaines dystrophies musculaires congénitales sont bien connues pour leur stabilité « apparente » mais avec toujours ce risque de dégradation fonctionnelle secondaire aux rétractions et à la prise staturo-pondérale en cours de croissance. La dégradation est alors réelle car la force musculaire se maintient sans toutefois progresser comme l'exigerait le développement neuro-moteur normal. Même dans ces cas « favorables » car la maladie est plutôt « stable », en quoi le geste chirurgical pourrait-il apporter quelque chose « en plus » alors que ce qui est responsable de la dégradation est finalement une inexorable stabilité des capacités motrices du patient alors que sa croissance squelettique se poursuit ? Dans ce cas ne vaudrait-il pas mieux faire confiance aux techniques de rééducation et d'appareillage qui bien souvent ne seront pas moins efficaces que les gestes chirurgicaux pour limiter la progression des rétractions ?

- Que dire de ces « nouvelles maladies neuro-musculaires » qui ne sont autres que les anciennes et plus fréquentes de ces pathologies mais désormais transformées par un arsenal thérapeutique qui évolue sans cesse. Ces nouvelles expressions phénotypiques des patients porteurs d'amyotrophies spinales infantiles ou de dystrophies musculaires de Duchenne qui nous confrontent à de nouveaux enjeux, humains autant que fonctionnels.

- Et enfin que pouvons-nous apporter d'autre que des gestes « palliatifs » à ces patients porteurs de maladies sévères et évolutives et sans aucune perspective de traitement étiologique à court ou moyen terme ?

Ces nouveaux enjeux, le chirurgien orthopédiste doit les connaître, les comprendre et les assumer aux côtés des enfants et de leurs familles et avec le concours précieux de ses collègues des autres disciplines.

2. La préservation des fonctions vitales : savoir collaborer et agir dès le plus jeune âge

L'objectif n'est pas ici de faire un rappel des spécificités cardiaques et respiratoires des différentes maladies neuro-musculaires à la manière d'un catalogue mais bien de rappeler la nécessaire collaboration qui doit exister entre les différentes disciplines spécialisées en la matière. Les traitements cardiotropes préventifs (Inhibiteurs de l'enzyme de conversion et bêta-bloquants) associés aux gluco-corticoïdes initiés parfois dès le diagnostic ont permis de retarder parfois de plusieurs décennies l'évolution fatale vers l'insuffisance cardiaque des patients porteurs de dystrophie musculaire de Duchenne de Boulogne (DDB)¹. Ces traitements sont également utilisés dans d'autres dystrophies musculaires congénitales avec atteinte du muscle cardiaque². Pour prendre l'exemple très caractéristique des patients porteurs

d'une dystrophie musculaire de Duchenne, la majorité de ces patients a donc bénéficié d'un allongement très significatif de leur espérance de vie³ et pour la majorité d'entre eux ne présentent pas de déformations importantes de la colonne vertébrale avant la fin de la seconde décennie⁴. Du fait de la stabilité de leur fonction cardiaque, il est désormais fréquent de ne pas intervenir de façon « préventive » sur une déformation rachidienne débutante. Ainsi le problème de la statique rachidienne est donc « reporté » sur la décennie suivante avec le risque de voir cette fois la fonction cardiaque défailir et limiter les options thérapeutiques possibles. A contrario de l'attitude classique à la fin du XX^{ème} siècle où l'arthrodèse vertébrale « préventive » et parfois précoce était proposée par crainte de l'insuffisance cardiaque incurable et irréversible, il semble que l'attitude actuelle soit plutôt marquée par un excès de confiance des chirurgiens dans les traitements médicaux notamment à visée cardiaque. Ainsi les cohortes de patients « jeunes adultes » non opérés du rachis sont désormais nombreuses avec sans doute dans les prochaines décennies de potentielles indications à des corrections rachidiennes sur des terrains plus difficiles. Le suivi longitudinal des patients porteurs de dystrophie de Duchenne traités par simple traitement palliatif mais plus encore par saut d'exon doit nous maintenir dans un état de vigilance suffisant pour ne pas méconnaître l'enjeu fonctionnel postural qui se cache derrière l'enjeu fonctionnel vital.

Concernant cette autre fonction vitale qu'est la fonction respiratoire il faut bien insister sur la place importante que peut avoir une démarche chirurgicale orthopédique active. Cela est particulièrement important dans le cas des pathologies neuro-musculaires avec faiblesse et effondrement postural du tronc. L'Amyotrophie Spinale Infantile (ASI) est une pathologie tout à fait représentative de cette situation et l'essor des nouveaux traitements (morpholinos ou thérapie génique) n'a finalement que décalé le spectre phénotypique d'expression de la maladie⁵. Les enfants porteurs des formes les plus sévères d'ASI, autrefois léthales, sont désormais suivis de près par des équipes dites « de référence » alors que, et c'est bien là la difficulté, personne n'a actuellement d'éléments de référence pour définir les modalités prospectives de suivi et de traitement de ces jeunes patients.

L'hypotonie axiale et par conséquent le collapsus de la cage thoracique reste au premier plan des inquiétudes. Le syndrome restrictif est pour beaucoup lié à la faiblesse des muscles respiratoires, notamment les muscles accessoires (intercostaux) mais également à la perte de hauteur du tronc et à l'hyper-cyphose. Dans ce cas les traitements orthopédiques précoces par corsets à effet

bipolaire (appui sur le pelvis et sur l'occiput) comme le corset garchois restent d'actualité, particulièrement pour les enfants jeunes et hypotrophiés⁶. Le chirurgien orthopédiste doit assumer pleinement sa responsabilité de participer à cette stratégie globale d'appareillage qui n'est que la première étape vers un traitement qui sera forcément chirurgical à terme⁷. Il doit également promouvoir, aux côtés de ses collègues des autres disciplines (réanimation, pneumologie, neurologie) les techniques visant à un développement optimal de la cage thoracique et du parenchyme pulmonaire (relaxateur de pression, ventilations dites « non-invasives », techniques de désencombrement). En effet, malgré leur caractère astreignant, l'assiduité dans leur utilisation est un des éléments importants pour garantir leur efficacité⁸.

Les traitements pré-symptomatique les plus novateurs comme la thérapie génique ont abouti à de véritables « prouesses » (plutôt que « miracles ») ; des enfants autrefois condamnés se tiennent debout, marchent ! Mais pour autant ces résultats spectaculaires ne concernent que quelques patients porteurs d'une seule et même maladie. Ils ne doivent pas faire oublier le combat quotidien contre l'hypoplasie pulmonaire et la déformation progressive de la cage thoracique que doivent mener tous les patients porteurs d'affections neuro-musculaires entraînant une hypotonie axiale.

3. La préservation des fonctions motrices : Entre obligation de moyens et aveu de faiblesse

C'est bien entendu la question centrale posée en matière de préservation « fonctionnelle » bien qu'il soit nécessaire de replacer la fonction motrice au sein des autres fonctions. En matière de pathologie neuromusculaire, édicter des règles de prise en charge, notamment chirurgicale, reste très difficile bien que cela soit réclamé régulièrement par les sociétés savantes et les associations de patients dans le monde entier. Ainsi les « guidelines » chirurgicales sont peu directives et limitées aux pathologies les plus fréquentes (notamment ASI et DDB). Les nouvelles thérapies dans ces deux pathologies ont par ailleurs tellement modifié le profil des patients qu'il existe désormais une grande incertitude sur les traitements nécessaires et possibles afin de préserver au mieux, voire améliorer les performances motrices de ces patients.

Comme souvent en période de trouble, le risque est de céder à un effet de mode ou d'entraînement et il convient de revenir à des principes simples et raisonnables qui peuvent d'ailleurs s'appliquer à beaucoup de patients porteurs d'un handicap moteur :

QUELS OBJECTIFS DE PRÉSERVATION FONCTIONNELLE DANS LES MALADIES NEUROMUSCULAIRES ?

- Limiter les rétractions permet de préserver la fonction articulaire et les performances musculaires.

Pour une pathologie neuro-musculaire sans hypertonie ou spasticité les postures et les attelles sont des outils efficaces. L'Infiltration de toxine botulinique n'est justifiée que lorsqu'il existe un contrôle anormal du tonus musculaire. La rééducation qu'elle soit externalisée ou réalisée par les parents doit essentiellement comporter des mobilisations passives.

- La qualité osseuse doit être surveillée et optimisée. L'ostéoporose peut être source de douleurs et de limitations fonctionnelles. Elle peut également contrevenir au bon déroulement de la rééducation et de la verticalisation en raison des douleurs. La survenue d'une fracture ostéoporotique (habituellement accidentelle mais parfois pour des traumatismes mineurs) peut avoir des conséquences catastrophiques en matière de rétractions et de perte d'autonomie fonctionnelle⁹. Les patients porteurs de pathologies neuro-musculaires doivent donc avoir une surveillance accrue d'une possible ostéoporose. Le traitement par calcium et vitamine D doit être largement proposé en cas de doute (douleurs osseuses) et systématiquement prescrit en cas de corticothérapie¹⁰. Les traitements par bisphosphonates peuvent également être utiles¹¹.

- Le développement et la majoration d'une asymétrie musculaire doivent être détectés et traités rapidement. A plus forte raison la majoration d'une excentration articulaire, voire d'une subluxation de hanche. Cela est particulièrement crucial en cas de schéma asymétrique avec majoration de la subluxation de hanche de façon unilatérale. En effet, l'obliquité du bassin peut alors entraîner rapidement des difficultés à la marche ou à la position assise. Elle peut également retentir sur la statique rachidienne au-dessus.

On préférera bien entendu une attitude très préventive avec des actions peu invasives comme des appareillages ou une accentuation de la rééducation. Toutefois, en cas d'évolution rapidement défavorable, des gestes chirurgicaux pourront être proposés au cas par cas (ténotomies).

- Dans une pathologie neuro-musculaire avec faiblesse musculaire il faut éviter au maximum les interventions chirurgicales entraînant une immobilisation postopératoire prolongée.

Il s'agit là d'une éternelle source de distorsion au sein de la balance bénéfico-risque de l'intervention chirurgicale orthopédique. Ce risque est d'autant plus grand que le patient conserve au moment de l'intervention chirurgicale des fonctions motrices conséquentes.

Il est ainsi possible de faire certains allongements tendineux (muscles péri-articulaires de hanche), voire allongements des tendons péri-articulaires de cheville en ayant recours à des périodes d'immobilisation courte (3 semaines) et la reprise rapide d'une verticalisation en milieu spécialisé. En revanche des périodes d'immobilisation et de décubitus prolongées (6 semaines ou plus) exposent à une amyotrophie et à une perte fonctionnelle telle que le résultat fonctionnel final risque d'être moins satisfaisant encore que l'état initial.

- Il faut éviter de proposer un geste chirurgical inopiné chez un patient qui progresse sur le plan fonctionnel. L'indication chirurgicale « orthopédique » est rarement urgente en la matière. Elle doit donc trouver sa place dans le parcours de soin du patient, de ses parents, et des équipes qui le prennent en charge. Ceci est particulièrement crucial pour les enfants recevant des thérapies innovantes et manifestant des progrès neuro-moteurs même modestes. En effet, un traitement chirurgical, bien que justifié à moyen terme, pourrait être inopportun et venir limiter voire inverser la progression fonctionnelle en cours. Il s'agirait alors d'un risque important de perte de confiance entre le patient et les équipes.

- Un geste chirurgical doit être accompagné de l'information et des mesures appropriées pour pérenniser son efficacité.

Ceci concerne notamment les appareillages postopératoires lorsque ceux-ci sont nécessaires pour éviter par exemple la récurrence d'une rétraction tendineuse. En effet, en l'absence d'information préalable sur la nécessité de cet appareillage l'observance du patient et son entourage peut être réduite.

L'application de ces grands principes peut ainsi permettre de poser quelques indications chirurgicales pertinentes et forcément ciblées au cas par cas pour permettre la préservation de la fonction motrice chez des patients aux performances forcément limitées par leur maladie sous-jacente.

Dans de telles circonstances le chirurgien orthopédiste est menacé de deux travers : la sensation d'une obligation de moyens et par conséquent des indications chirurgicales parfois excessives ou au contraire une certaine résignation et un aveu de faiblesse devant la progression de la maladie.

L'obligation de moyen est parfois induite par les familles et les patients eux-mêmes, voire par certains

collègues d'autres spécialités, et qui s'en remettent à la chirurgie pour pallier à la perte progressive de la fonction motrice alors que celle-ci est manifestement liée à l'évolution de la maladie causale. L'augmentation du nombre de chutes, la progression des rétractions (flessums) des hanches, des genoux, de l'équin des chevilles etc... Tout ceci peut pousser le chirurgien orthopédiste à proposer, en toute bonne foi, un geste chirurgical afin de préserver au mieux la stabilité de l'état orthopédique « statique ». Mais c'est bien la dégradation de l'état « dynamique » du patient qu'il faut prendre en compte. Si l'évaluation de sa force musculaire montre une réduction progressive de ses performances, associées à un gain de taille, de masse pondérale, à la progression de l'effondrement du tronc, il est peu probable qu'un simple geste orthopédique visant à limiter les rétractions (allongements tendineux et renouvellement des orthèses) soit suffisant pour restaurer les fonctions motrices antérieures.

Au contraire, le chirurgien orthopédiste ne doit pas adopter une attitude univoque et fataliste devant toute réduction d'autonomie. Parfois il ne s'agit pas exclusivement d'une diminution de la commande neurologique ou de la force musculaire mais bel et bien d'un « épi-phénomène » orthopédique qui vient contrarier la fonction musculo-squelettique et nécessite en tant que tel un traitement ciblé. Une déformation progressive en genu-valgum qui vient perturber la statique et la fonction musculaire des membres inférieurs peut par exemple bénéficier d'une épiphysiodèse asymétrique qui est une intervention simple sans immobilisation prolongée. Certains allongements tendineux, sous réserve d'une immobilisation et d'une mise en décharge courte et d'un encadrement adapté de rééducation postopératoire peuvent également être « vertueux ». En tout état de cause, et vu la très grande variabilité des phénotypes rencontrés, il faut éviter à tout prix les attitudes systématiques, le « tout interventionniste » ou le « tout palliatif » car la compréhension de ces maladies neuro-musculaires comme les possibilités thérapeutiques médicales ou chirurgicales évoluent sans cesse.

4. La préservation des fonctions sociales : Une nouvelle position à assumer

Les progrès réalisés dans le traitement causal de certaines maladies neuro-musculaires (DDB et ASI notamment) ainsi que dans le traitement palliatif des autres maladies ont eu comme principaux bénéfices l'augmentation de l'espérance de vie de beaucoup de ces patients et comme conséquence leur plus grande

visibilité et insertion dans la société. Les rôles joués par certaines associations de familles de patients ainsi que les réseaux sociaux sont également à souligner et concourent à une meilleure information des patients mais également à de nouvelles « revendications ». Ainsi les enfants, pré-adolescents, adolescents et jeunes adultes ont-ils une information plus directe, plus simple d'accès (et peut être « meilleure ») sur les différents traitements médicaux et chirurgicaux qui peuvent leur être proposés.

Bien entendu, le rôle des médecins, chirurgiens et des professionnels para-médicaux qui sont impliqués dans ces prises en charges reste essentiel pour expliquer et fixer les limites et les objectifs des traitements qui peuvent être proposés. Cependant certaines évolutions sont perceptibles concernant l'acceptabilité de certains traitements.

Les traitements prolongés par des corsets ou des attelles contraignantes sont de moins en moins bien acceptés. En effet, leur innocuité pour l'enfant et sa famille ne sont pas nuls. L'inconfort (pour ne pas dire plus) et la très grande observance nécessaire pour une efficacité toujours incertaine à terme font reculer ces traitements au bénéfice de solutions parfois plus radicales, notamment chirurgicales. A ce stade, si les traitements chirurgicaux lourds n'ont pas démontré d'intérêt évident au niveau des membres inférieurs par rapport aux attelles, certaines déformations précoces de la colonne vertébrale semblent pouvoir être maintenues au moyen de systèmes internes « bipolaires » permettant la poursuite d'une croissance convenable du tronc en remplacement du maintien par un corset orthopédique⁷.

Parfois certaines demandes semblent plus « triviales » comme le souhait pour un adolescent en fauteuil roulant de quitter ses chaussures « orthopédiques » disgracieuses pour se chausser comme ses copains avec des chaussures de sport. Dans ce cas, et même en l'absence de pronostic « fonctionnel » sur la marche, il convient au cas par cas de savoir proposer un traitement chirurgical comme une arthrolyse du pied ou une talectomie pour parvenir à ce résultat et ce bénéfice réel pour le patient en matière d'intégration sociale.

Ainsi, depuis toujours, et de plus en plus, la chirurgie orthopédique doit prendre sa place de chirurgie des fonctions. Alliée des fonctions vitales, garante des fonctions motrices et attentive au corps comme vecteur de fonctions sociales. Les maladies neuro-musculaires peuvent entraîner une altération profonde de ces trois composantes et nécessitent une connaissance approfondie et pluri-disciplinaire des

différents phénotypes de patients pour pouvoir poser les indications chirurgicales les plus précises et les plus pertinentes possibles.

Bien que les études de population et d'histoires naturelles restent indispensables, y compris pour les maladies les plus rares, pour programmer les futurs essais cliniques et valider les nouvelles thérapies, le raisonnement « fonctionnel » et « rationnel » au cas par cas, et sur des bases chirurgicales simples, permet de proposer une prise en charge orthopédique appropriée.

Références

1. Markati T, Oskoui M, Farrar MA, Duong T, Goemans N, Servais L. Emerging therapies for Duchenne muscular dystrophy. *Lancet Neurol*. 2022 Sep;21(9):814-829. doi: 10.1016/S1474-4422(22)00125-9. Epub 2022 Jul 15. PMID: 35850122.
2. Baban A, Lodato V, Parlapiano G, di Mambro C, Adorisio R, Bertini ES, Dionisi-Vici C, Drago F, Martinelli D. Myocardial and Arrhythmic Spectrum of Neuromuscular Disorders in Children. *Biomolecules*. 2021 Oct 25;11(11):1578. doi: 10.3390/biom11111578. PMID: 34827576; PMCID: PMC8615674.
3. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Duong T, Joyce NC, Hu F, Clemens PR, Hoffman EP, Cnaan A, Gordish-Dressman H; CINRG Investigators. Long-term effects of glucocorticoids on function, quality of life, and survival in patients with Duchenne muscular dystrophy: a prospective cohort study. *Lancet*. 2018 Feb 3;391(10119):451-461. doi: 10.1016/S0140-6736(17)32160-8. Epub 2017 Nov 22. PMID: 29174484.
4. Biggar WD, Skalsky A, McDonald CM. Comparing Deflazacort and Prednisone in Duchenne Muscular Dystrophy. *J Neuromuscul Dis*. 2022;9(4):463-476. doi: 10.3233/JND-210776. PMID: 35723111; PMCID: PMC9398085.
5. Walter MC, Chiriboga C, Duong T, Goemans N, Mayhew A, Ouillade L, Oskoui M, Quinlivan R, Vázquez-Costa JF, Vissing J, Servais L. Improving Care and Empowering Adults Living with SMA: A Call to Action in the New Treatment Era. *J Neuromuscul Dis*. 2021;8(4):543-551. doi: 10.3233/JND-200611. PMID: 33646175; PMCID: PMC8385518.
6. Catteruccia M, Vuillerot C, Vaugier I, Leclair D, Azzi V, Viollet L, Estournet B, Bertini E, Quijano-Roy S. Orthopedic Management of Scoliosis by Garches Brace and Spinal Fusion in SMA Type 2 Children. *J Neuromuscul Dis*. 2015 Nov 21;2(4):453-462. doi: 10.3233/JND-150084. PMID: 27858747; PMCID: PMC5240608.
7. Gaume M, Saudeau E, Gomez-Garcia de la Banda M, Azzi-Salameh V, Mbieleu B, Verollet D, Benezit A, Bergounioux J, Essid A, Doehring I, Dabaj I, Desguerre I, Barnerias C, Topouchian V, Glorion C, Quijano-Roy S, Miladi L. Minimally Invasive Fusionless Surgery for Scoliosis in Spinal Muscular Atrophy: Long-term Follow-up Results in a Series of 59 Patients. *J Pediatr Orthop*. 2021 Oct 1;41(9):549-558. doi: 10.1097/BPO.0000000000001897. PMID: 34411042.
8. Panagiotou P, Kanaka-Gantenbein C, Kaditis AG. Changes in Ventilatory Support Requirements of Spinal Muscular Atrophy (SMA) Patients Post Gene-Based Therapies. *Children (Basel)*. 2022 Aug 11;9(8):1207. doi: 10.3390/children9081207. PMID: 36010097; PMCID: PMC9406975.
9. Yildiz S, Glanzman AM, Estilow T, Flickinger J, Brandsema JF, Tennekoon G, Banwell BL, Yum S. Retrospective Analysis of Fractures and Factors Causing Ambulation Loss After Lower Limb Fractures in Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 2020 Sep;99(9):789-794. doi: 10.1097/PHM.0000000000001423. PMID: 32195737.
10. Bianchi ML, Morandi L, Andreucci E, Vai S, Frasunkiewicz J, Cottafava R. Low bone density and bone metabolism alterations in Duchenne muscular dystrophy: response to calcium and vitamin D treatment. *Osteoporos Int*. 2011 Feb;22(2):529-39. doi: 10.1007/s00198-010-1275-5. Epub 2010 May 11. PMID: 20458570.
11. Ward LM, Choudhury A, Alos N, Cabral DA, Rodd C, Sbrocchi AM, Taback S, Padidela R, Shaw NJ, Hosszu E, Kostik M, Alexeeva E, Thandrayen K, Shenouda N, Jaremko JL, Sunkara G, Sayyed S, Aftring RP, Munns CF. Zoledronic Acid vs Placebo in Pediatric Glucocorticoid-induced Osteoporosis: A Randomized, Double-blind, Phase 3 Trial. *J Clin Endocrinol Metab*. 2021 Nov 19;106(12):e5222-e5235. doi: 10.1210/clinem/dgab458. PMID: 34228102.

DOI : 10.34814/sofop-2023-024