

Traitement des déformations rachidiennes dans la paralysie cérébrale



Raphaël VIALLE

Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant
Hôpital d'Enfants Armand-Trousseau - Paris



Plan

Particularités des scolioses IMOC

Pourquoi les opérer?

Quand?

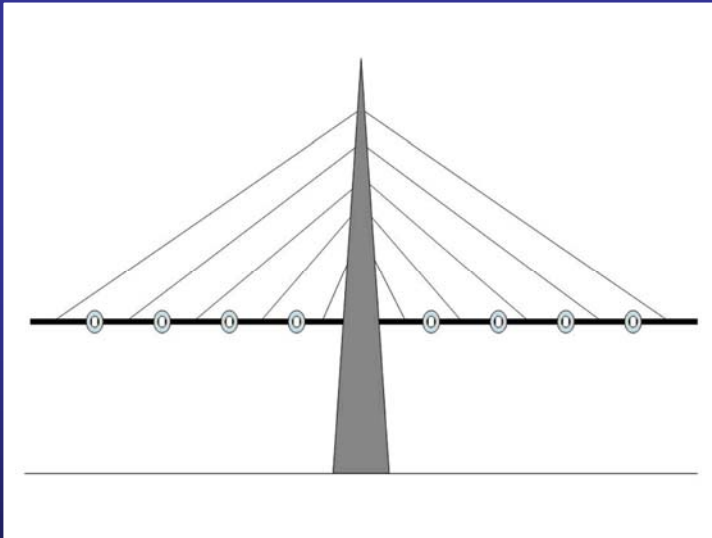
Comment?

ETIOLOGIES

CAUSES CENTRALES

Les muscles

Ce sont les haubans du mât rachidien



Les malades « faibles »

Déficit musculaire global

Défaut de mobilité - hypotonie

Rupture d'équilibre entre muscles agonistes et antagonistes

Tout muscle paralysé a tendance à se rétracter

Effondrement du tronc



Les « spastiques »

Hypertonie de repos

Cocontractions

Lenteur du relâchement

Troubles de l'organisation motrice

Faiblesse musculaire

Faiblesse de la commande motrice

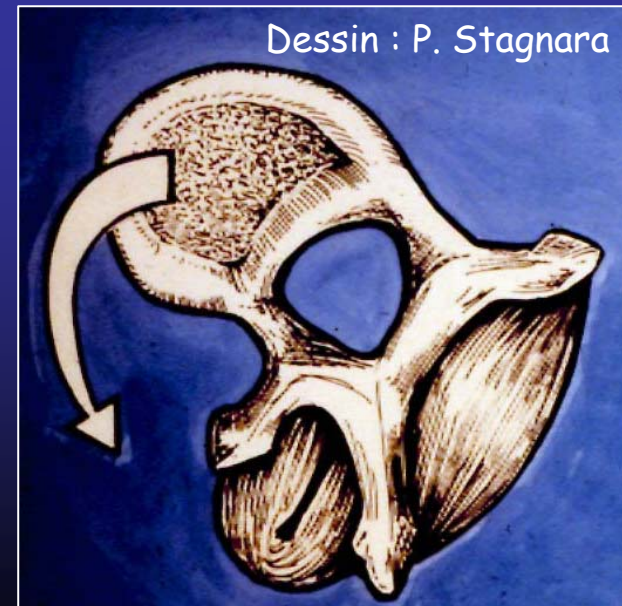
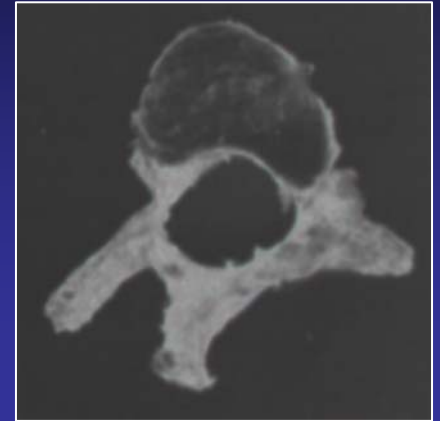
Spasticité

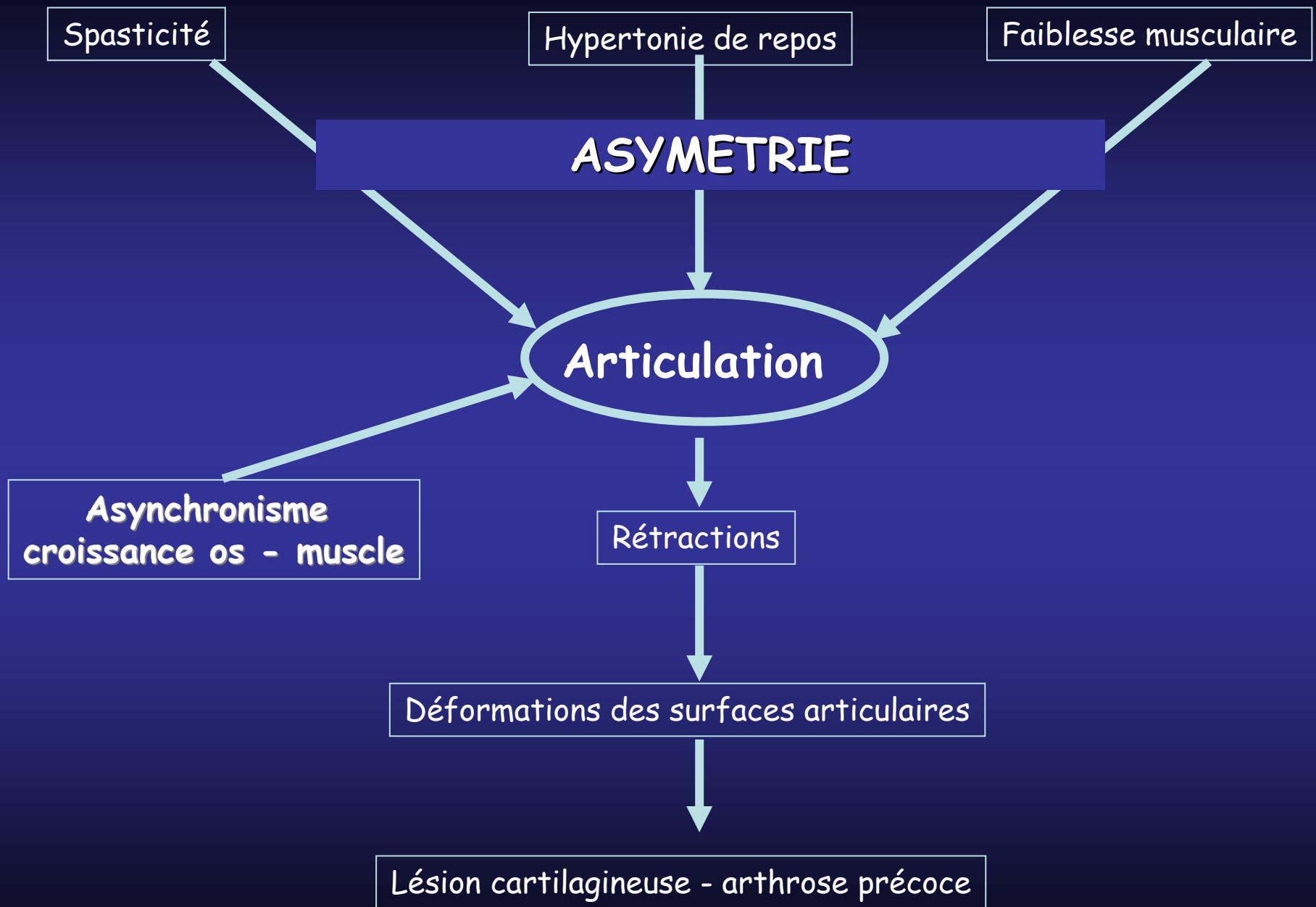
S'y ajoute la croissance...

Déformations articulaires

Déformations osseuses

Raideurs





Les conséquences

Membres supérieurs réquisitionnés pour le maintien du tronc

Position assise instable - obliquité pelvienne

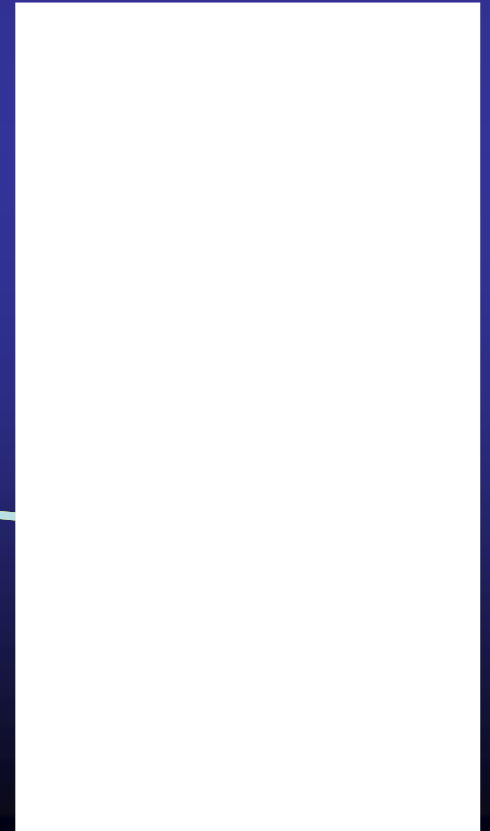
Escarre ischiatique

Douleur lombaire

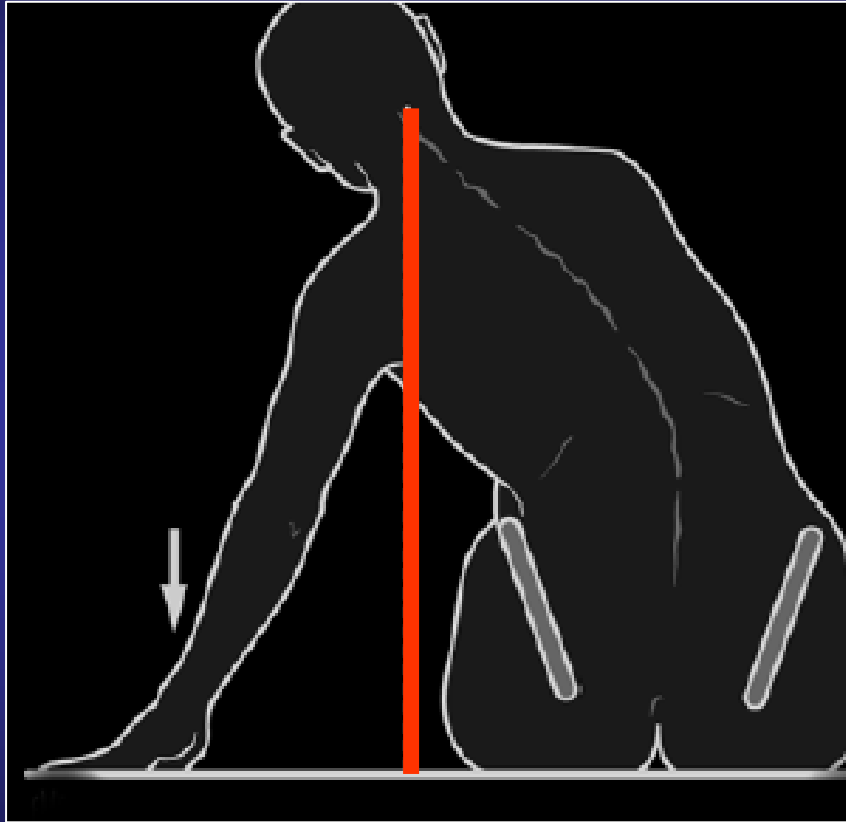
Conflit costo-iliaque

Problèmes respiratoires

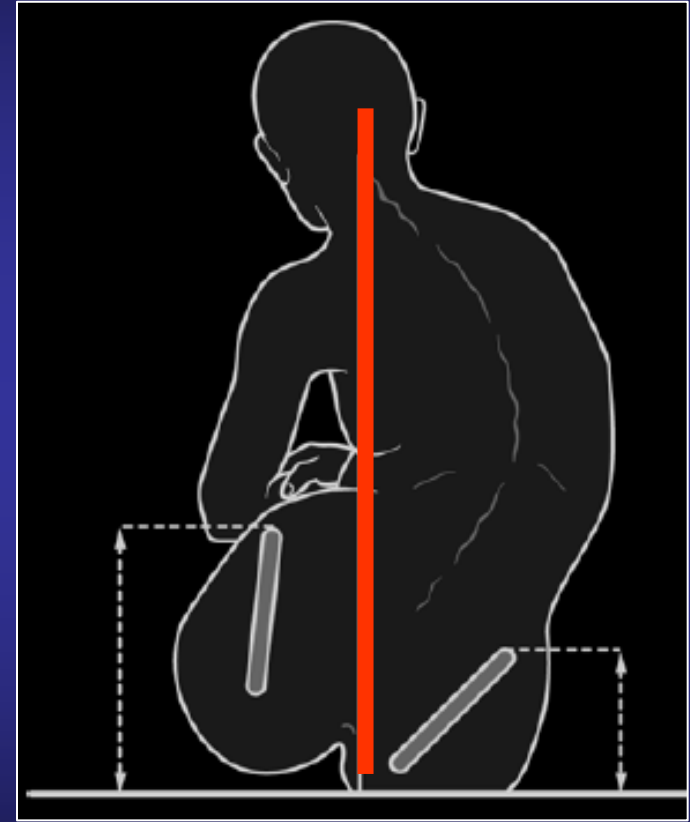
Problèmes digestifs



Déséquilibre du tronc et position assise



Recours aux membres supérieures



Obliquité pelvienne

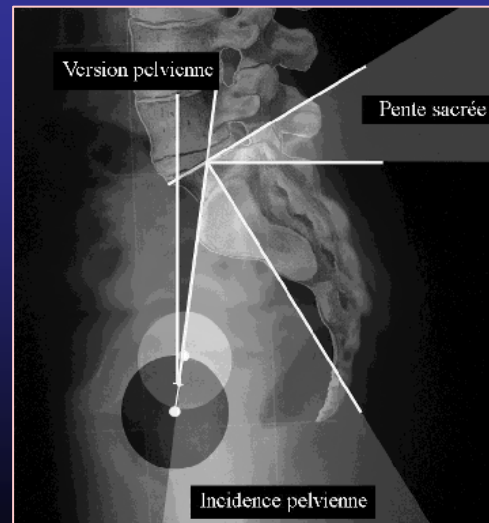
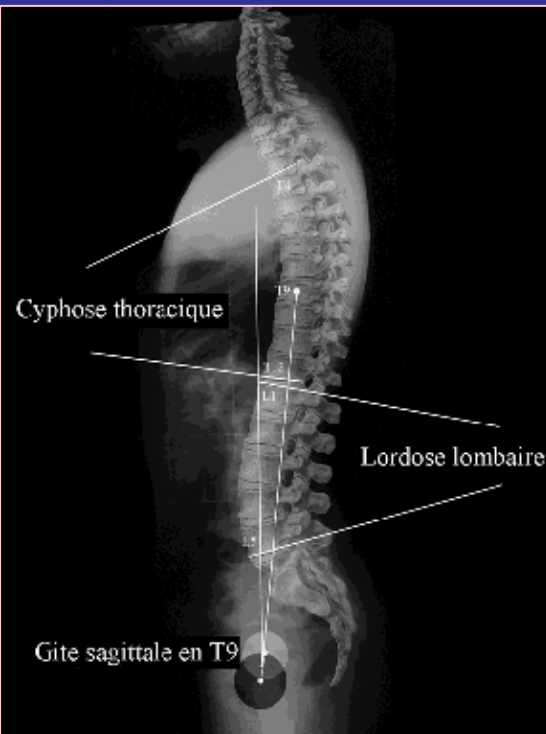
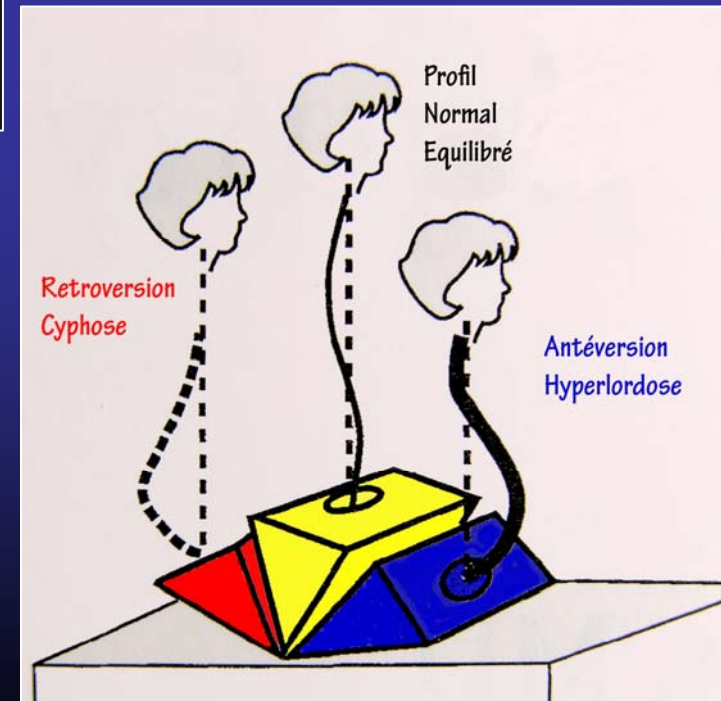
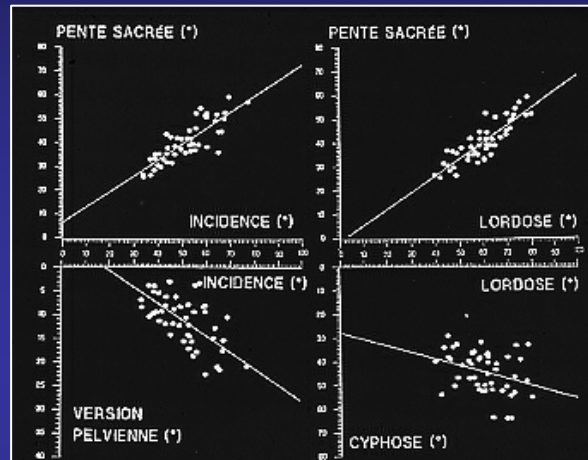
Le bassin est la première vertèbre

Les paramètres pelviens

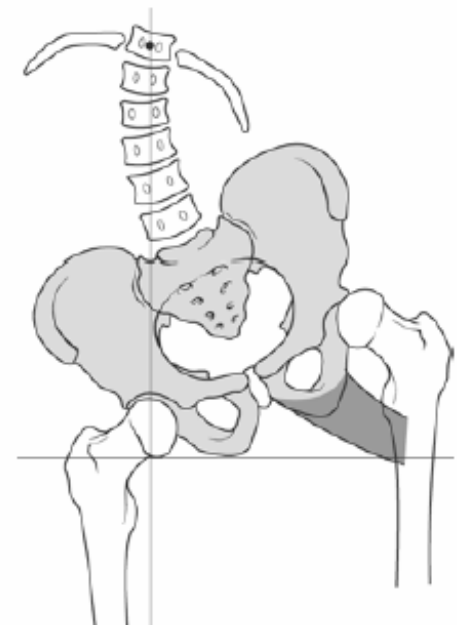
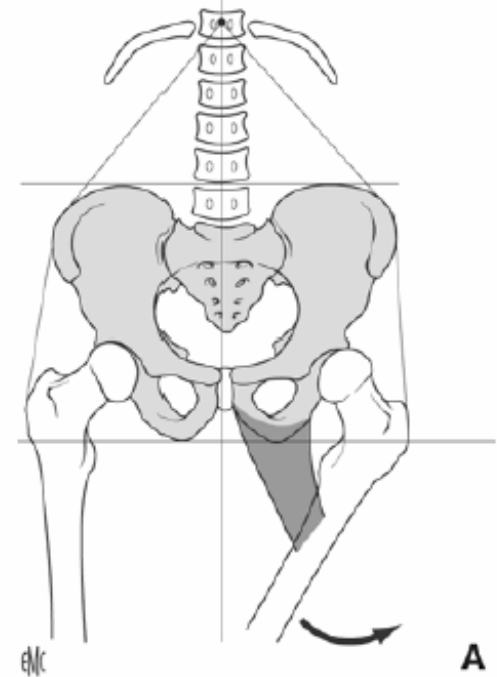
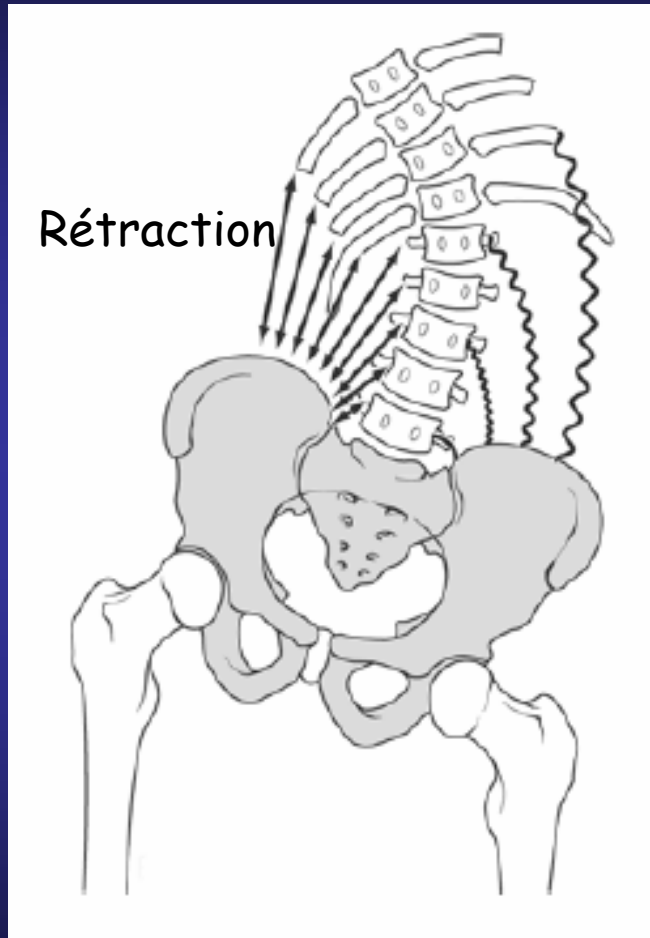
G. Duval-beaupère

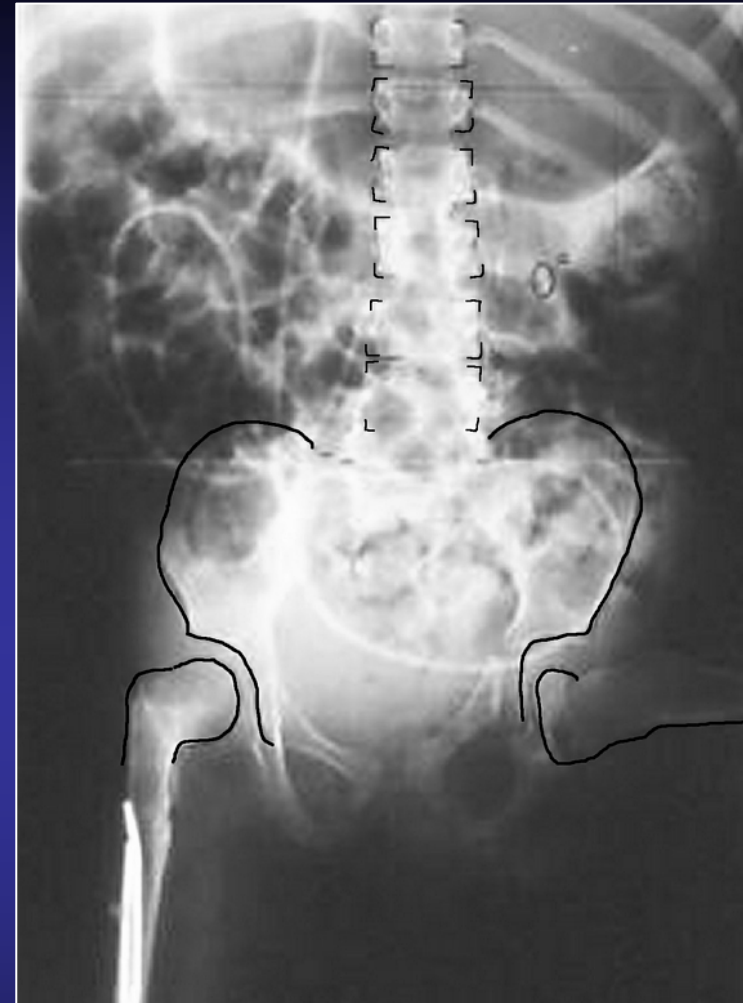
La vertèbre pelvienne

J. Dubousset



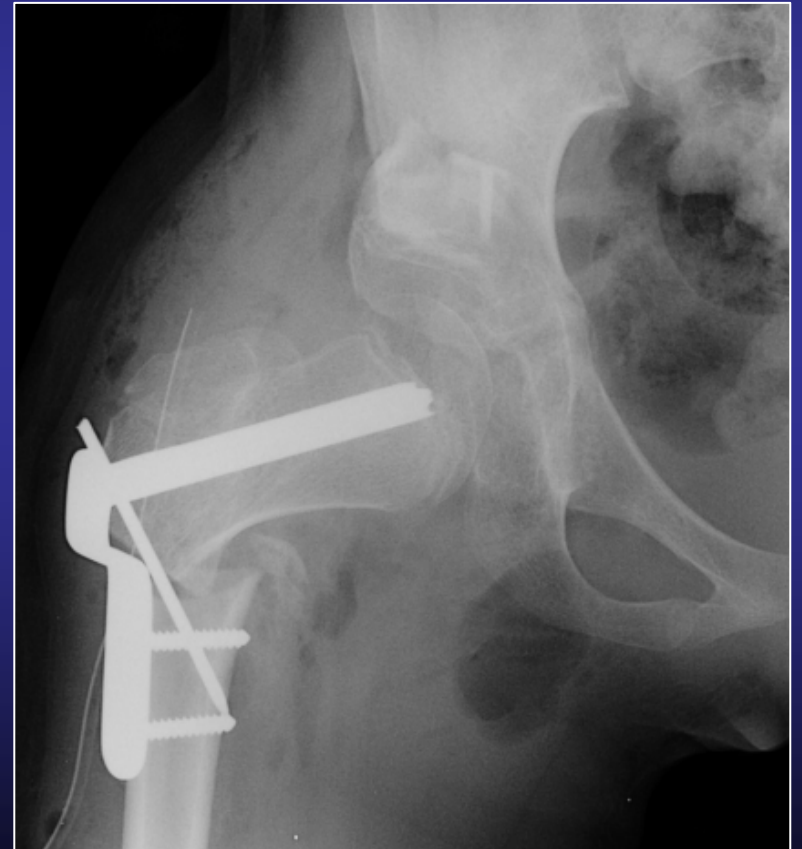
Relation Rachis - Bassin - Hanches





Disparition de la « scoliose » en équilibrant le bassin.
Ex : ABD hanche G pour neutraliser le TFL.
De même fléchir les hanches si flexum.

Symétriser les hanches



Pourquoi faire des arthrodèses vertébrales
à ces enfants?

Pour éviter....



Pour éviter....



Les buts de la chirurgie du rachis



Le traitement chirurgical

N'est qu'une partie de la prise en charge
du rachis en croissance

Ne se conçoit qu'au sein d'équipe pluridisciplinaire spécialisée

Doit être préparé et suivi de manière très précise

Dialogue avec l'enfant et ses parents +++

La chirurgie de correction des déformations vertébrales

**AMÉLIORE T'ELLE LA
FONCTION RESPIRATOIRE ?**

Long-Term Follow-up of Functioning After Spinal Surgery in Patients With Neuromuscular Scoliosis

Eva-Lena C. Larsson, OTR, PhD,*† Stig I. Aaro, MD, PhD,† Helena C. M. Normelli, MD, PhD,† and Birgitta E. Öberg, RPT, PhD‡

Table 1. Frequency of Distribution of Patients According to Diagnosis (n = 82)

Nonprogressive Diseases	N	Progressive Diseases	N
Cerebral palsy	21	Spinal muscular atrophy	9
Myelomeningocele	22	Myopathies	3
Rett's syndrome	8	Muscular dystrophy	1
Injury of spinal cord	3	Duchenne	
Poliomyelitis	3	Muscular dystrophy	1
Malformation, multiple	3	Becker	
Chromosomal abnormalities	2		
Aicardi's syndrome	1		
Arthrogryposis	1		
Central core disease	1		
Encephalopathy	1		
Microcephaly	1		
Prader-Willi syndrome	1		

Résultats sur 82 patients toutes étiologies confondues

Table 3. Results on Activities and Function*

Variable	Preop [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop 1 Yr [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop Long-term [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Preop/Long-term (<i>P</i>)	1 Yr/Long-term (<i>P</i>)
Sitting balance (1–7 points)	4 (2–6)	5 (3–6)	5 (2–7)	0.0003	0.0294
Weight distribution when sitting on one seating surface (%)	91 (73–100)	70 (58–89)	74 (60–86)	0.0027	0.9484
Angle of scoliosis (Cobb)	81 (57–100)	32 (17–56)	39 (22–60)	0.0001	0.0073
Lung function (VC)	2.0 (0.8–2.4)	—	2.4 (1.2–3.4)	0.001	—
Reaching (0–60 points)	54 (42–60)	56 (42–59)	54 (35–60)	0.1151	0.3638
Pain estimation (1–15 points)	1 (1–7)	1 (1–2)	1 (1–6)	0.1221	0.6131
Klein-Bell ADL (0–303 points)	240 (203–269)	232 (188–265)	262 (214–283)	0.0016	0.0002
Care given (physical effort 0–30 points)	16 (8–19)	16 (9–20)	14 (3–20)	0.1054	0.0055
Care given (time consumption in mins)	170 (61–339)	190 (55–313)	140 (14–325)	0.0735	0.382
Time used for resting (hrs/wk)	1 (0–7)	0 (0–5)	0 (0–4)	0.0042	0.891
Seating supports in wheelchair (0–7 supports)	2 (1–4)	1 (0–3)	2 (0–3)	0.0001	0.7974

*The table includes the whole group (*n* = 82). Descriptive values and comparison between preoperative and long-term, and 1-year and long-term results are presented.

Résultats sur 14 patients (pathologies évolutives)

Table 6. Results on Activities and Function in the Subgroups of Patients With Progressive Disease (n = 14)*

Variable	Preop [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop 1 Yr [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop Long-term [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Preop/Long-term (<i>P</i>)	1 Yr/Long-term (<i>P</i>)
Sitting balance (1–7 points)	3 (2–5)	4 (3–5)	4 (2–5)	0.6356	0.594
Weight distribution when sitting on one seating surface (%)	100 (97–100)	74 (65–93)	68 (56–81)	0.0747	0.1422
Angle of scoliosis (Cobb)	90 (81–110)	58 (18–67)	55 (14–62)	0.001	0.7209
Lung function (VC)	0.9 (0.4–2.0)	—	1.1 (0.9–1.2)	0.6744	—
Reaching (0–60 points)	43 (32–50)	42 (33–53)	39 (25–50)	0.1467	0.062
Pain estimation (1–15 points)	5 (1–9)	1 (1–7)	1 (1–7)	0.1544	0.2012
Klein-Bell ADL (0–303 points)	177 (137–214)	197 (161–219)	227 (173–265)	0.1441	0.0679
Care given (physical effort 0–30 points)	17 (13–20)	16 (12–19)	12 (6–18)	0.1159	0.1282
Care given (time consumption in mins)	135 (106–270)	163 (90–360)	82 (58–273)	0.2367	0.3454
Time used for resting (hrs/wk)	0 (0–4)	0 (0–4)	0 (0–3)	0.1268	0.7995
Seating supports in wheelchair (0–7 supports)	3 (2–5)	2 (1–4)	3 (2–3)	0.2171	0.4772

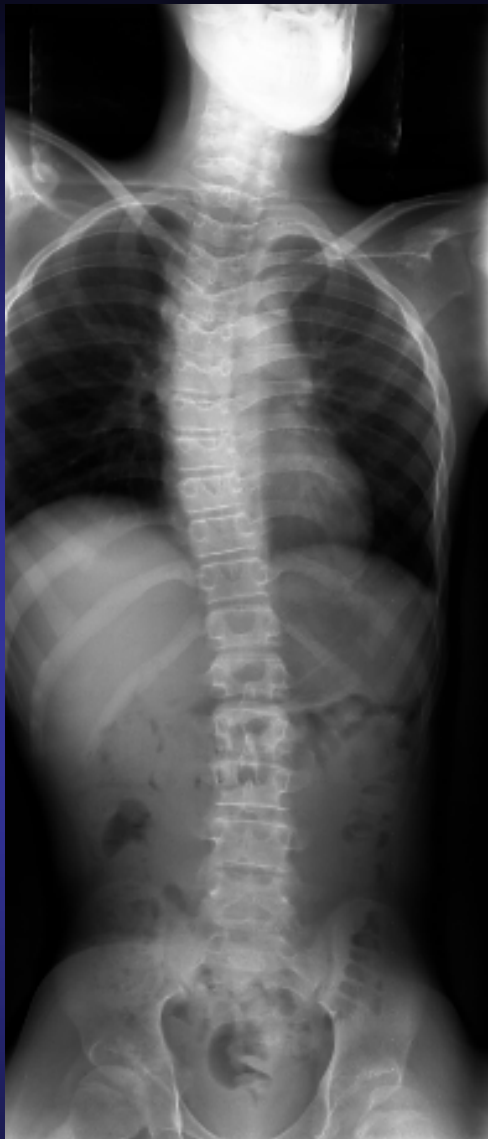
*Descriptive values and comparison of the preoperative and the long-term follow-up results, and the 1-year and the long-term follow-up results are presented.

Résultats sur 68 patients (pathologies fixées)

Table 7. Results on Activities and Function in the Subgroups of Patients With Nonprogressive Disease (n = 68)*

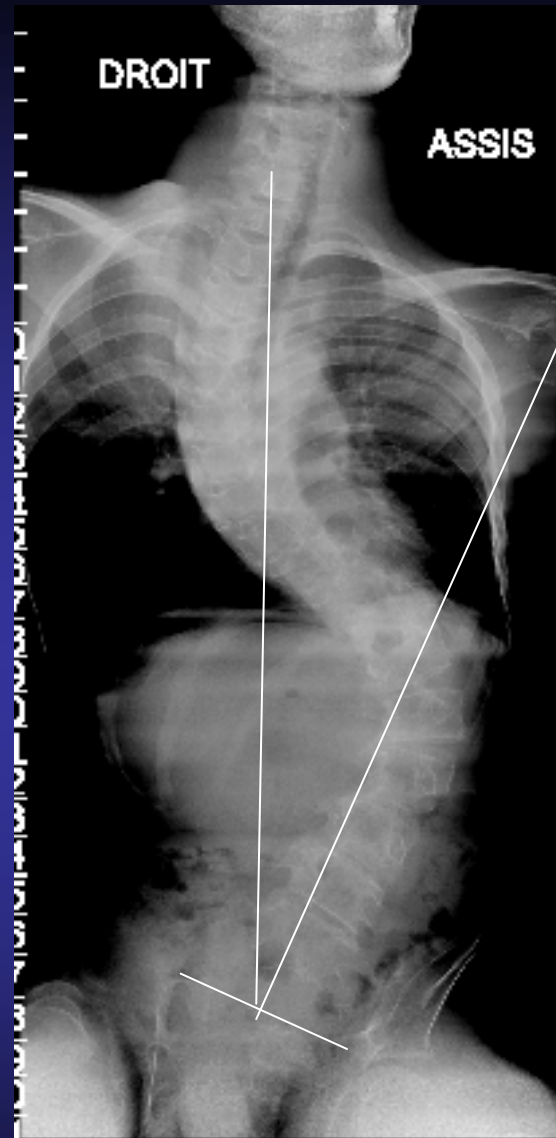
Variable	Preop [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop 1 Year [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Postop Long-term [median (range, quartile 1–quartile 3)]	Preop/Long-term (<i>P</i>)	1 Yr/Long-term (<i>P</i>)
Sitting balance (1–7 points)	4 (2–6)	5 (2–7)	6 (3–7)	0.0001	0.0029
Weight distribution when sitting on one seating surface (%)	86 (72–99)	69 (58–88)	74 (60–92)	0.0106	0.5826
Angle of scoliosis (Cobb)	74 (54–99)	28 (16–50)	35 (22–60)	0.0001	0.0036
Lung function (VC)	2.3 (1.3–2.6)	—	2.6 (1.7–3.8)	0.0005	—
Reaching (0–60 points)	57 (48–60)	57 (47–60)	57 (39–60)	0.3464	0.7911
Pain estimation (1–15 points)	1 (1–7)	1 (1–6)	1 (1–6)	0.3869	0.8966
Klein-Bell ADL (0–303 points)	244 (204–275)	239 (210–269)	263 (216–283)	0.0053	0.0008
Care given (physical effort 0–30 points)	15 (7–19)	16 (7–20)	14 (2–20)	0.3032	0.0198
Care given (time consumption in mins)	171 (55–345)	190 (45–305)	153 (11–325)	0.1532	0.5493
Time used for resting (hrs/wk)	3 (0–7)	0 (0–5)	1 (0–5)	0.0113	0.9673
Seating supports in wheelchair (0–7 supports)	1 (0–4)	1 (0–3)	1 (0–3)	0.0001	0.9473

*Descriptive values and comparison of the preoperative and the long-term follow-up results, and the 1-year and the long-term follow-up results are presented.

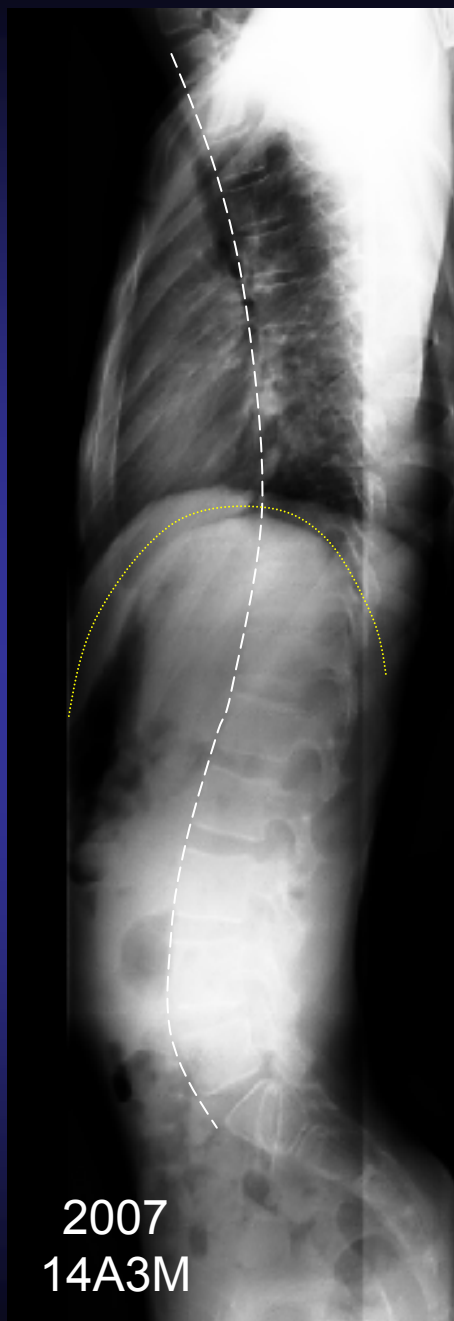


2007
14A3M

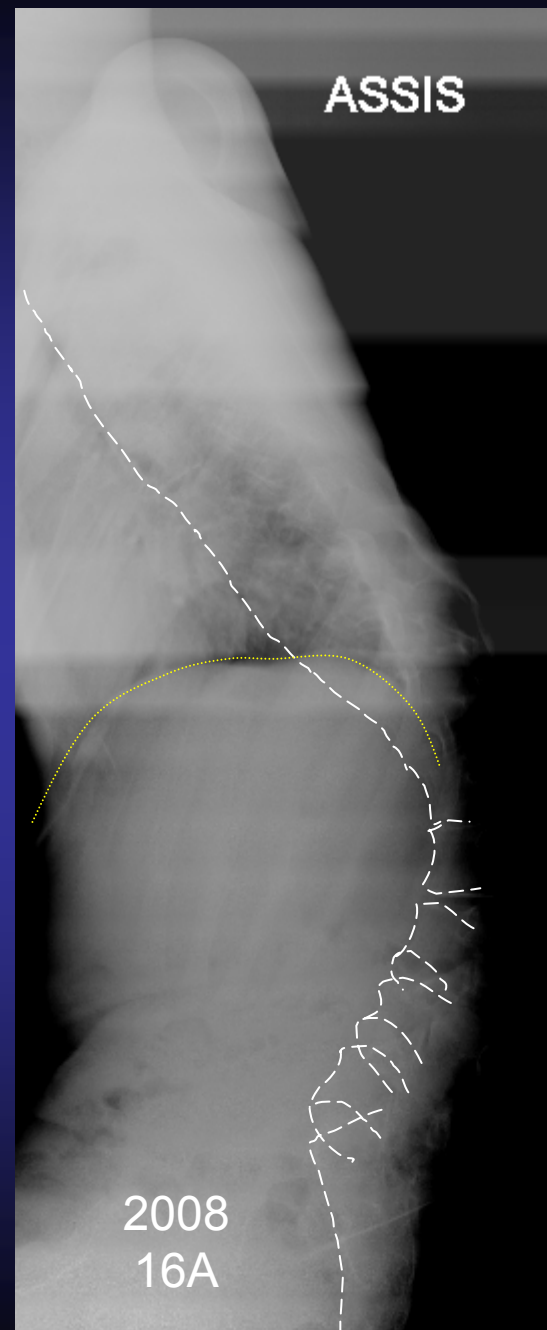
LAMINOPATHIE

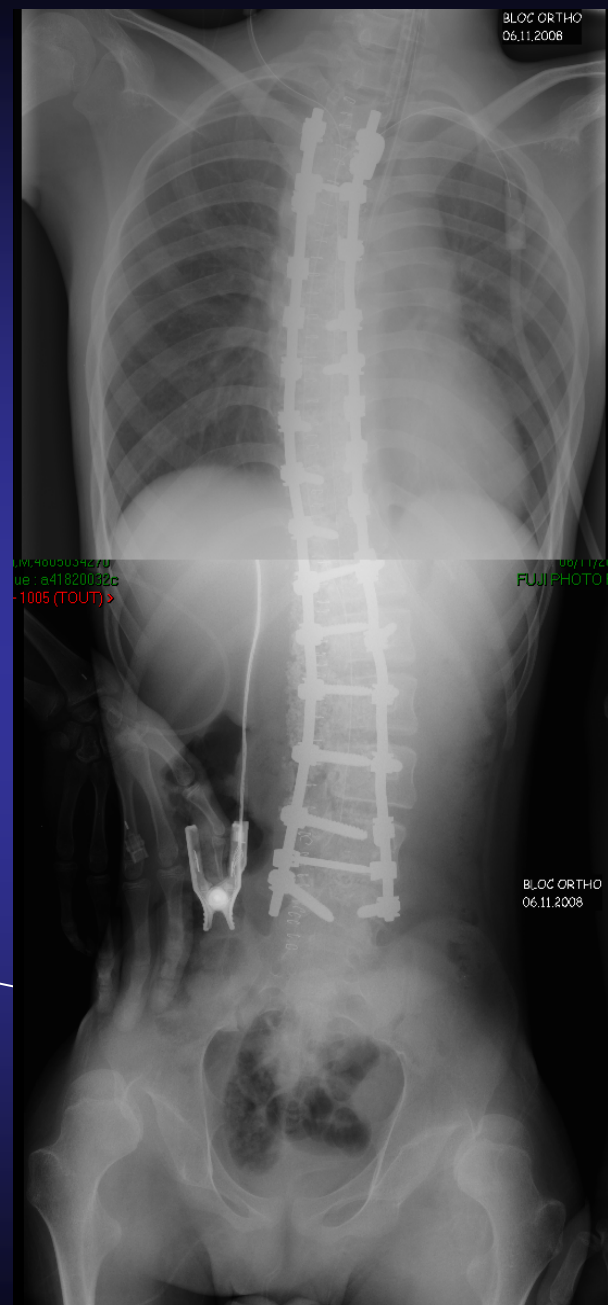
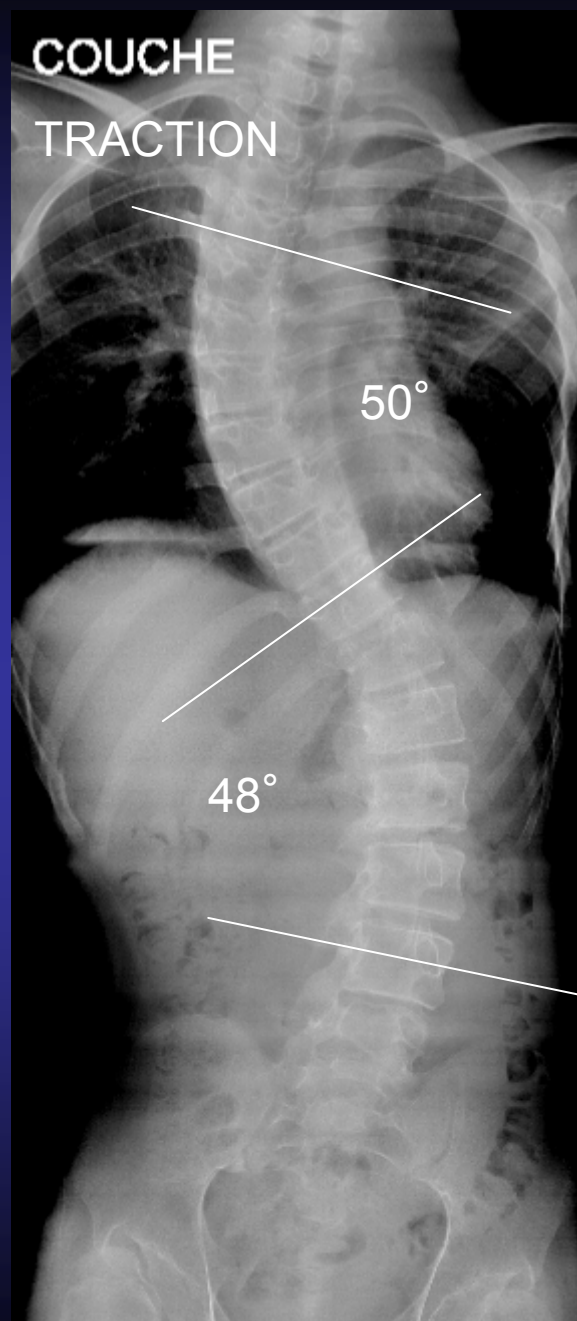
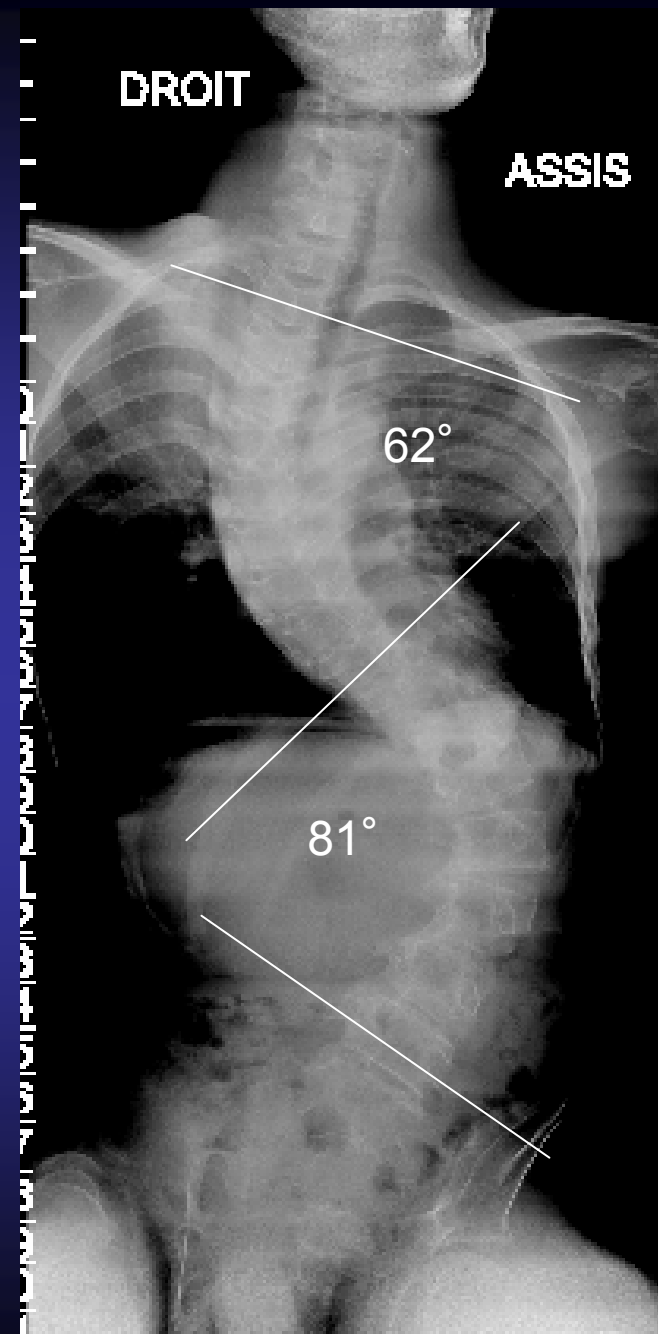


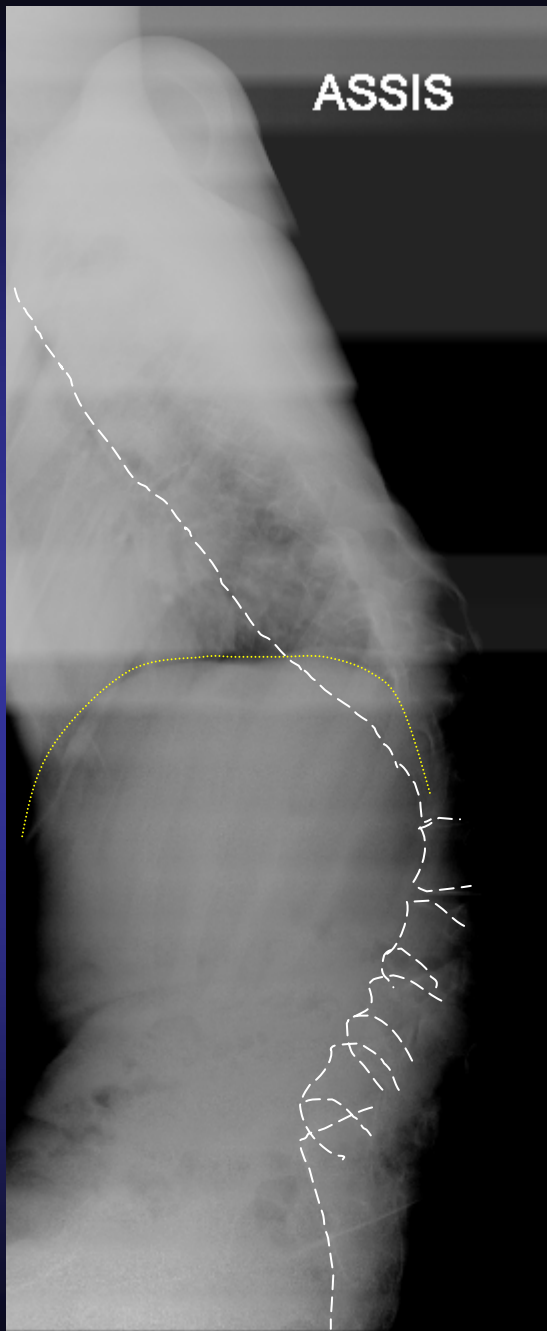
2008
16A



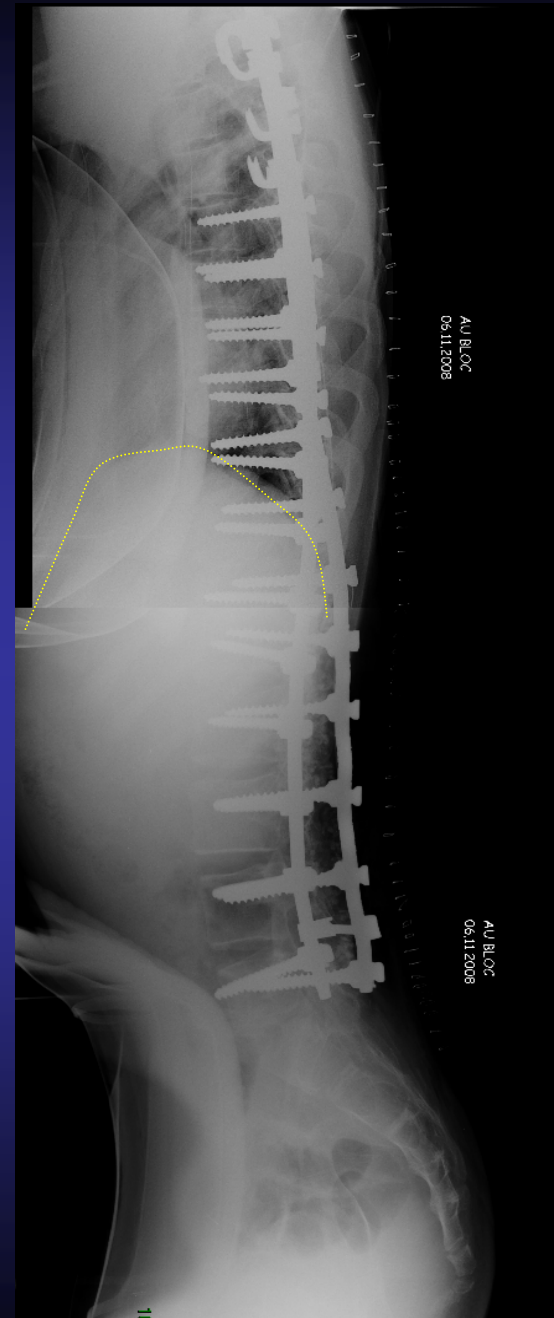
LAMINOPATHIE



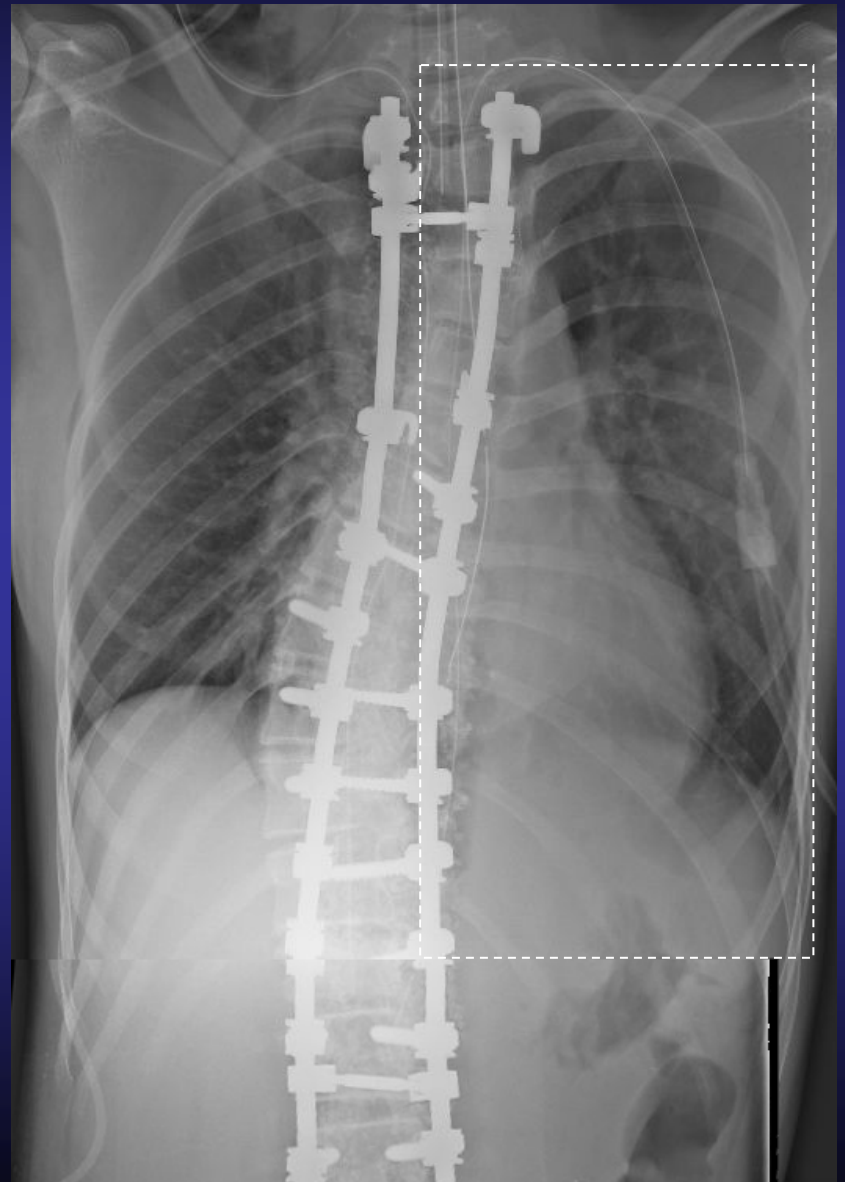
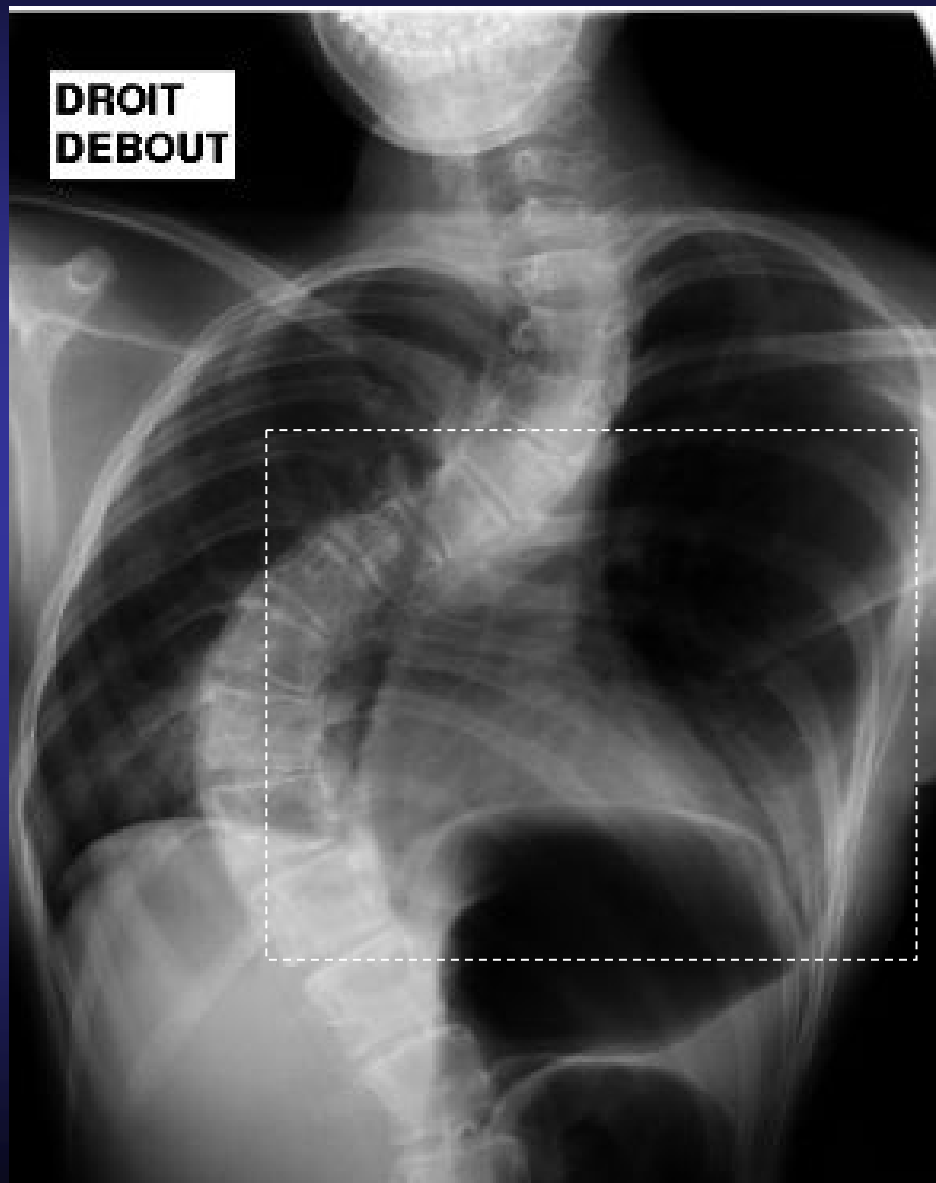




LAMINOPATHIE



Le grill costal



Quel est le

BON MOMENT ?

Quand opérer?

Pas trop tôt

Garder le maximum de croissance

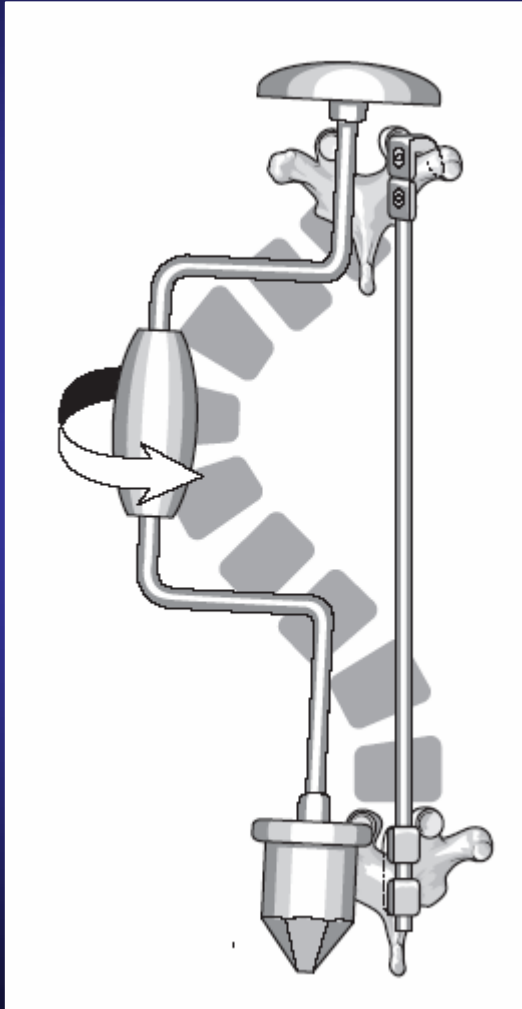
Eviter l'effet vilbrequin

Pas trop tard

Dégradation de l'état général

Scoliose enraidie

L'effet vilebrequin



L'arthrodèse postérieure bloque la croissance en arrière



La croissance continue en avant

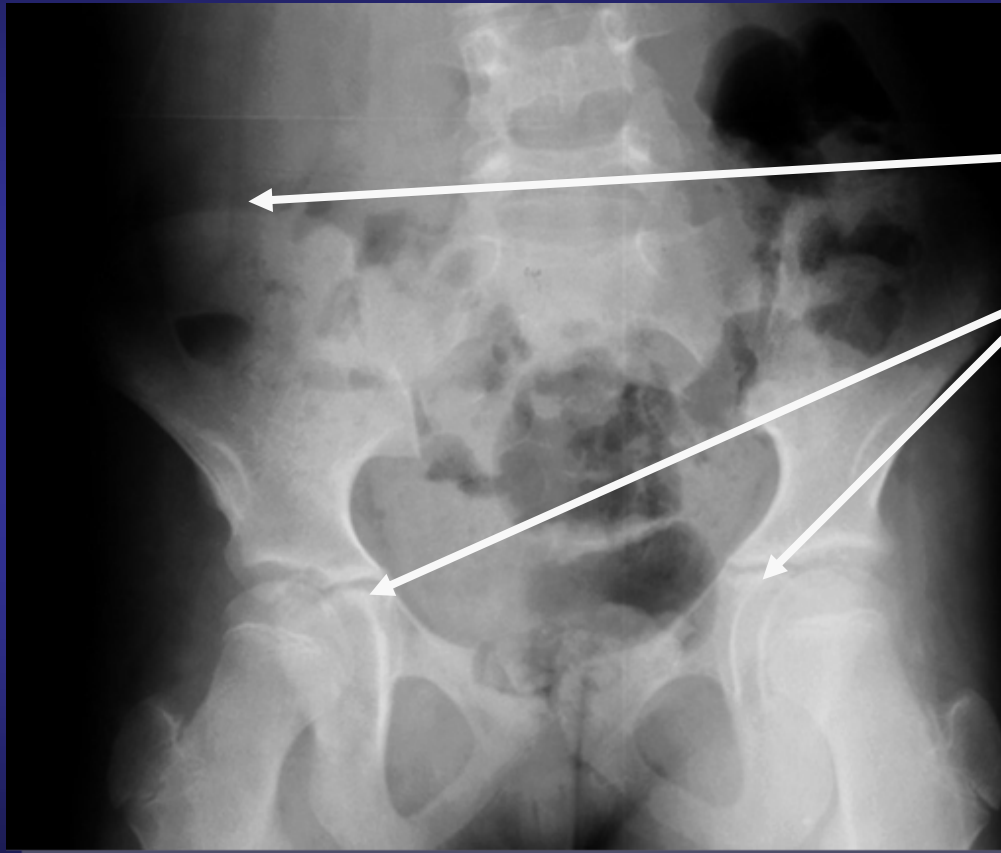


Aggravation de la déformation

Pilosité Pubienne Précoce

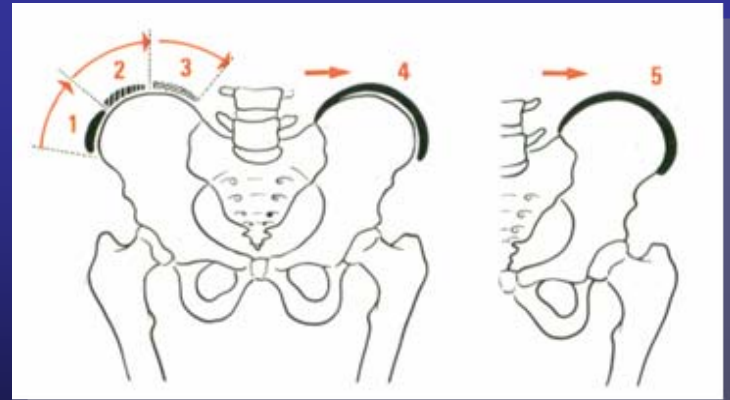
- -isolée, dans les 1ères années de vie
- -sans autres signes sexuels secondaires
- -sans accélération de la maturation osseuse
- -par stimulation précoce de la surrénale d'origine diencéphalique
- -évolution scoliotique de type pubertaire et, de plus, de longue durée

Comment évaluer la maturation osseuse?



Risser 0

Cartilage en Y
ouvert



Que faire en attendant?

La rééducation

- musculaire
- articulaire
- respiratoire

Que faire en attendant?

Les installations



Que faire en attendant?

Le traitement orthopédique

- Corset garchois dans la majorité des cas
- Dès que la déformation apparaît

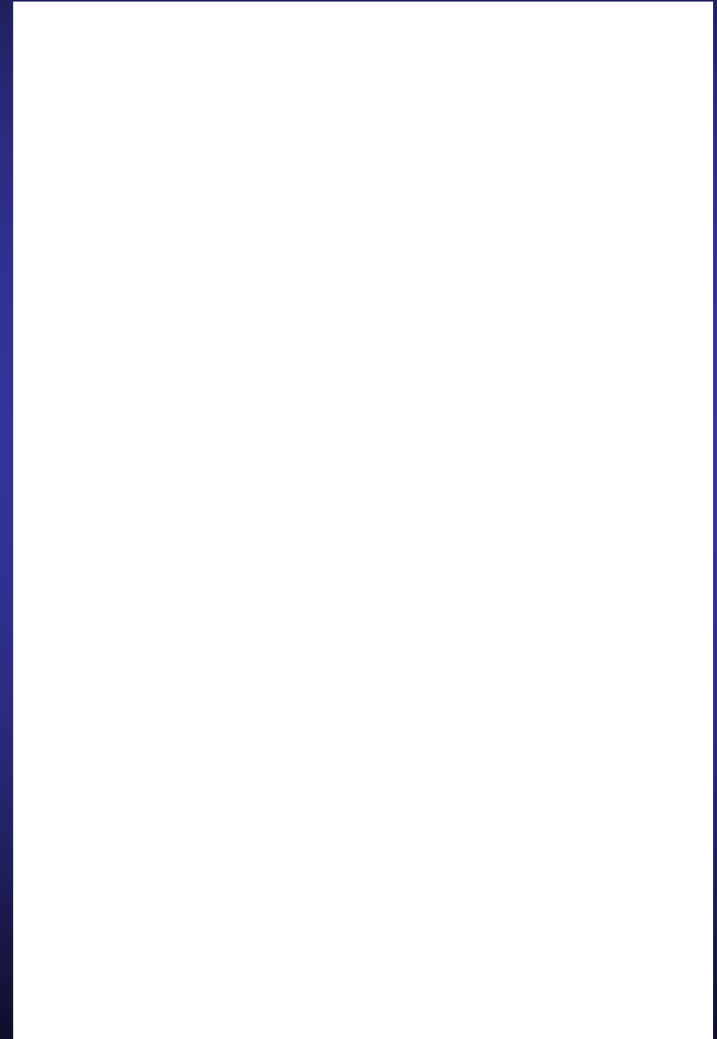


Pallier l'absence de haubanage musculaire

Améliorer la fonction respiratoire

Contenir l'effondrement du mât vertébral

Le corset garchois



Tenir (par la tête ?)

Pulmonary Function Following Early Thoracic Fusion in Non-Neuromuscular Scoliosis

By Lori A. Karol, MD, Charles Johnston, MD, Kiril Mladenov, MD, Peter Schochet, MD,
Patricia Walters, RRT-NPS, and Richard H. Browne, PhD

*Investigation performed at the Department of Orthopaedic Surgery, Texas Scottish Rite Hospital for Children, Dallas,
and the Department of Pulmonology, Children's Medical Center of Dallas, Dallas, Texas*

28 patients (20 scolioses congénitales)

Fusions précoces (3.3 ans en moyenne)

Fusions en moyenne de 60% du rachis thoracique

Age moyen au recul : 14.6 ans

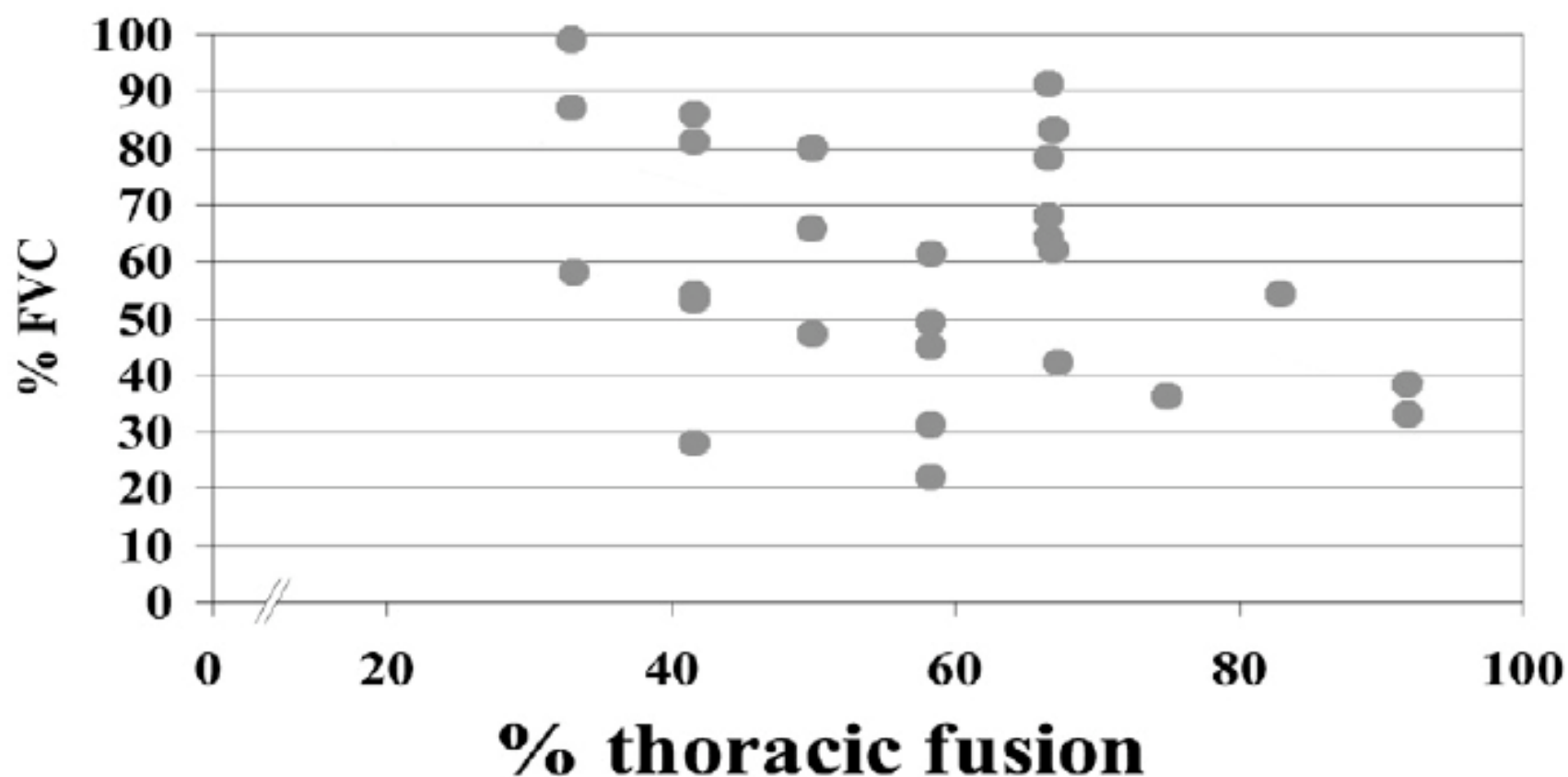
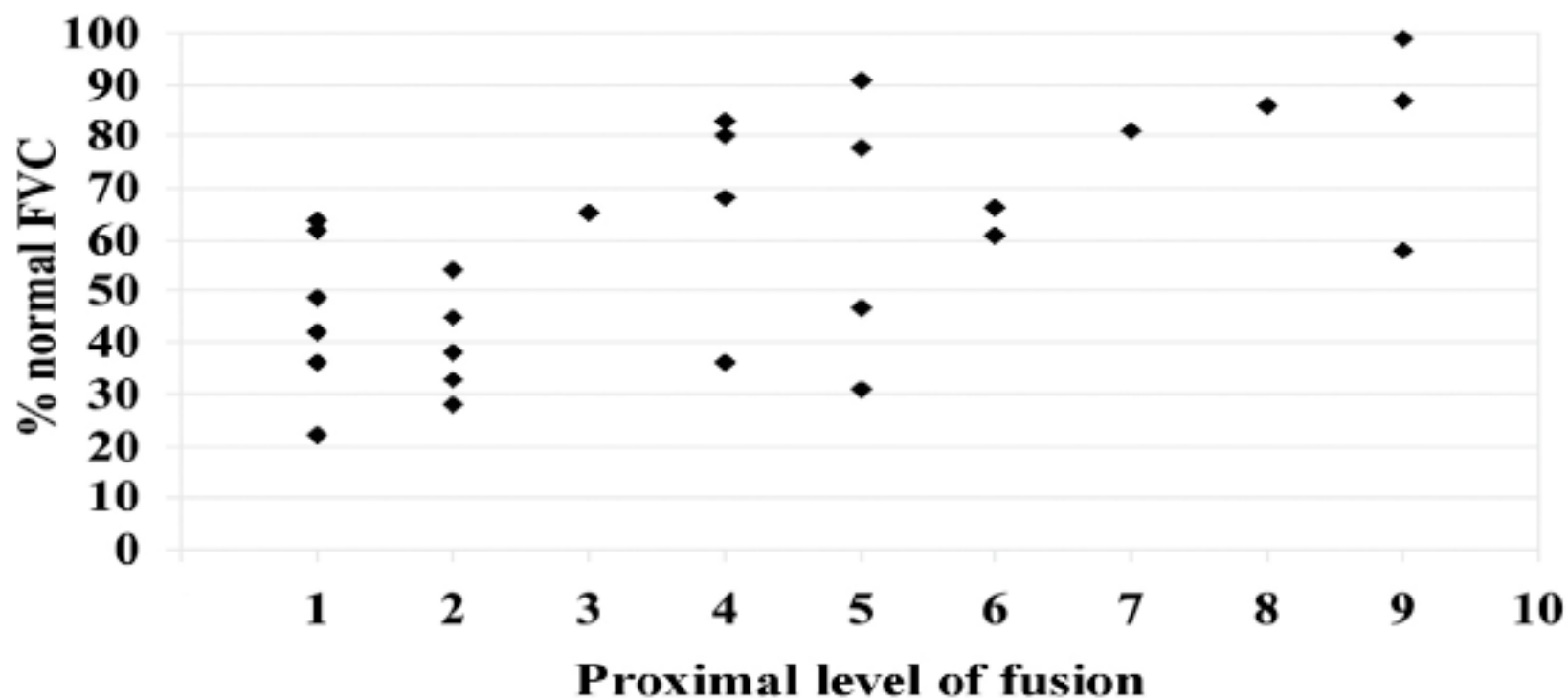


Fig. 1
The percentage of the thoracic spine fused at the index procedure plotted against the percentage of predicted forced vital capacity (FVC) for twenty-eight patients. More extensive thoracic fusions were associated with diminished forced vital capacity at the time of follow-up ($r = -0.46$, $p = 0.01$).



($r = 0.62$, $p = 0.0004$)

Fig. 2

The average percentage of predicted forced vital capacity (FVC) plotted against the most proximal thoracic vertebra fused in the index procedure ($r = 0.62$, $p = 0.0004$). The patients whose fusions included T1 and T2 had the greatest pulmonary compromise.

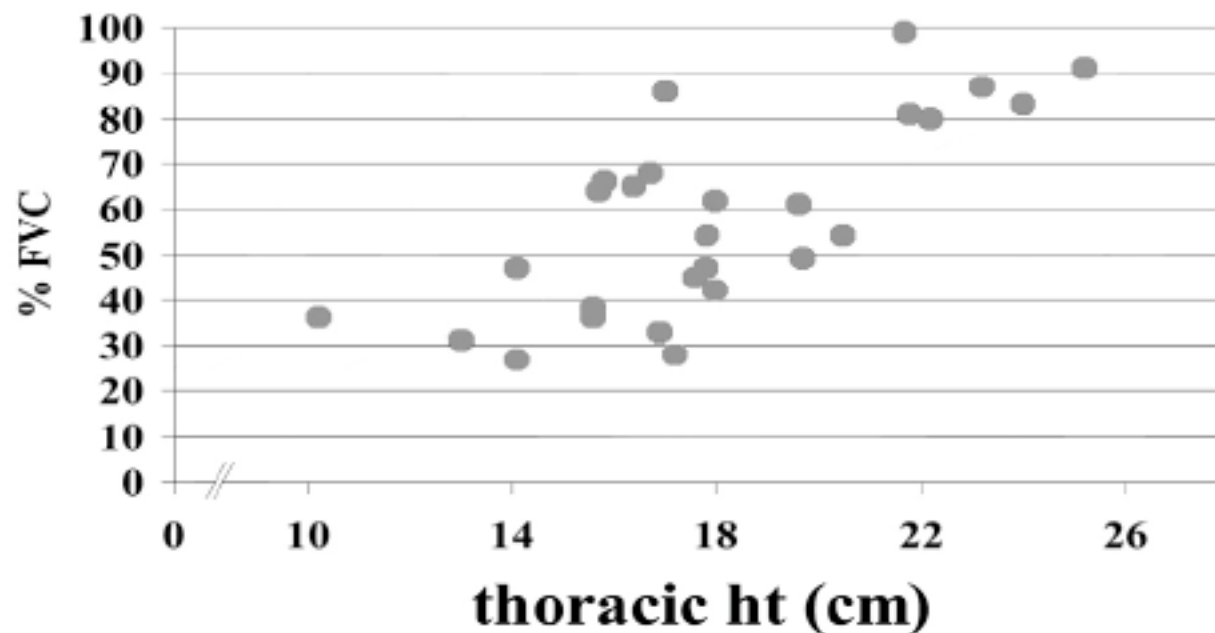


Fig. 3

The thoracic height at the time of follow-up versus the percentage of predicted forced vital capacity (FVC). Patients with the shortest thoracic spinal height (measured from T1 to T12) had the greatest restriction of pulmonary volume ($r = 0.73$, $p < 0.001$).



Fig. 4-A

Figs. 4-A, 4-B, and 4-C An 11.3-year-old boy with infantile scoliosis and congenital toxoplasmosis who had fusion initially at the age of 1.9 years, with subsequent revision fusion and instrumentation. Figs. 4-A and 4-B Anteroposterior and lateral radiographs of the spine made when the patient was 11.6 years old.



Fig. 4-B



Le syndrome de l'Albatros

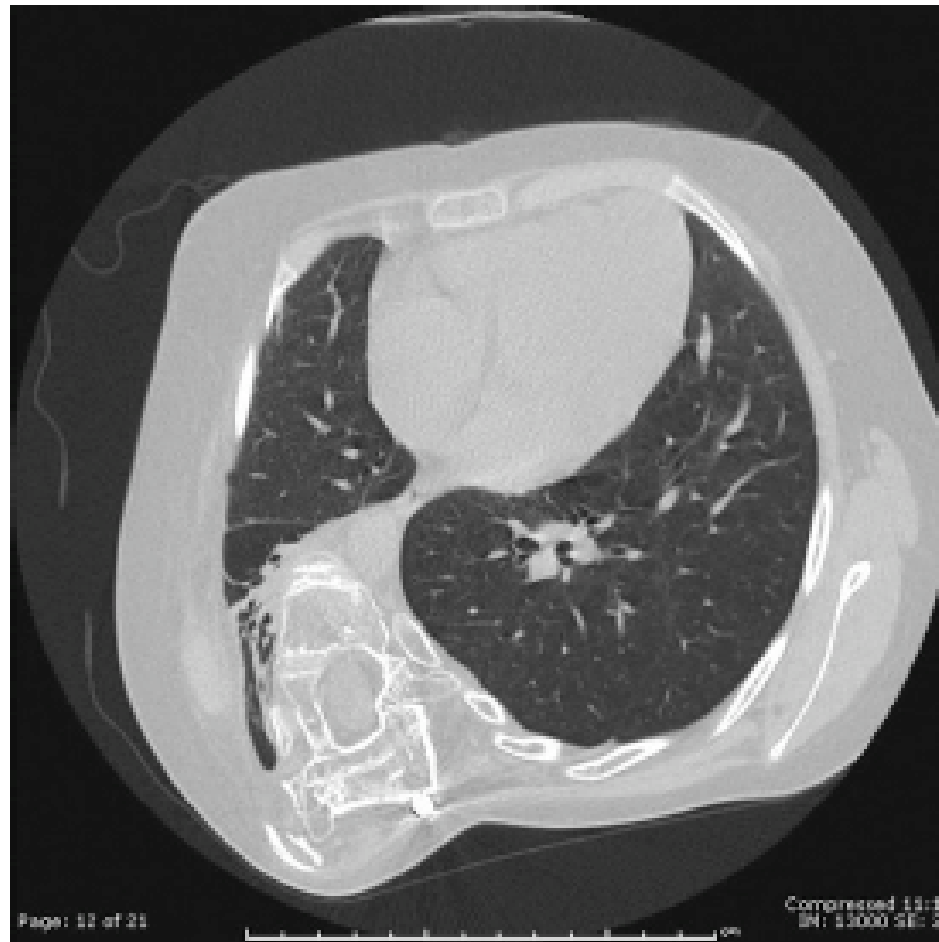


Fig. 4-C
Computed tomography scan of the chest, made when the patient was 12.8 years old, reveals severe vertebral rotation and reduced right lung volume.



Tenir ? Jusqu'à quand ?



BLOC LE 28.04.08 14H30

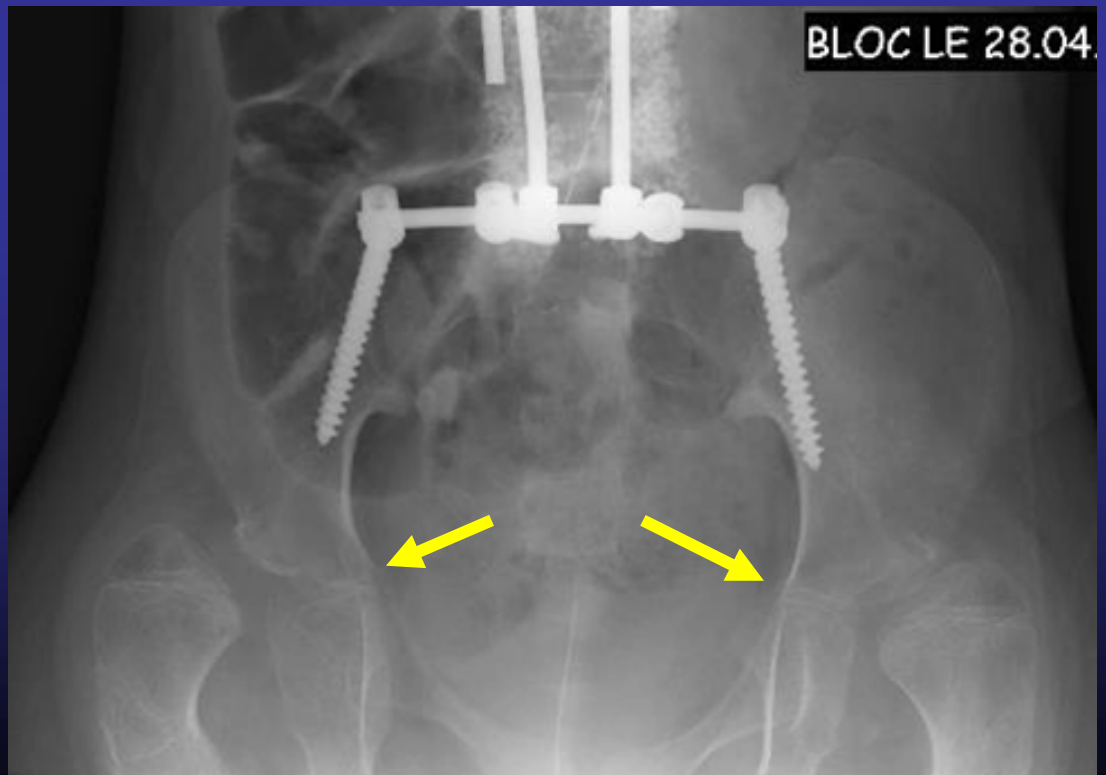
C



Cartilages en Y
« en voie de fermeture » ?

Surtout si les hanches sont luxées

BLOC LE 28.04.



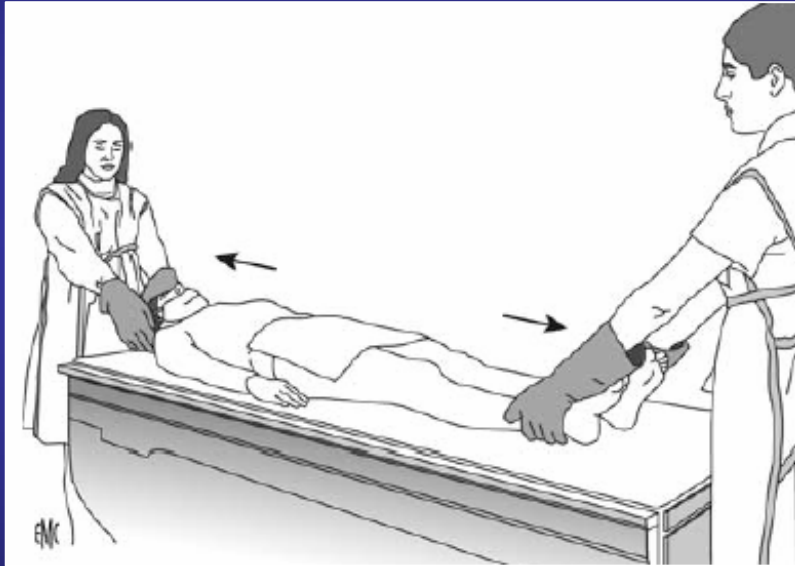
Les chirurgiens, les rééducateurs, les pneumologues, les réanimateurs, les anesthésistes

LA COLLABORATION?

Bilan pré-opératoire

- Respiratoire
- Nutritionnel - digestif
- Locomoteur
 - Le rachis cervical
 - La déformation elle-même
 - Les membres inférieurs
- Ostéoporose - ATCD de fractures

Réductibilité de la déformation



Cliché en traction

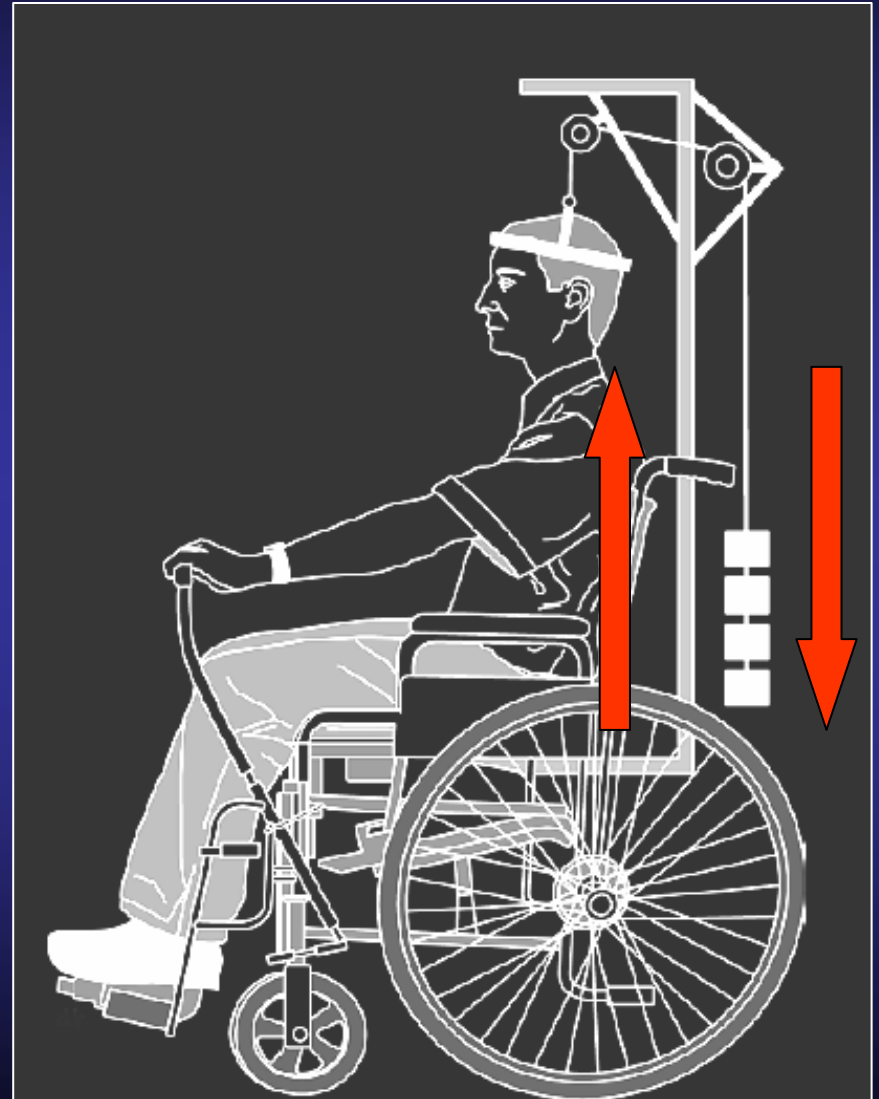


Préparation par halo de traction

Pour...

Le rachis

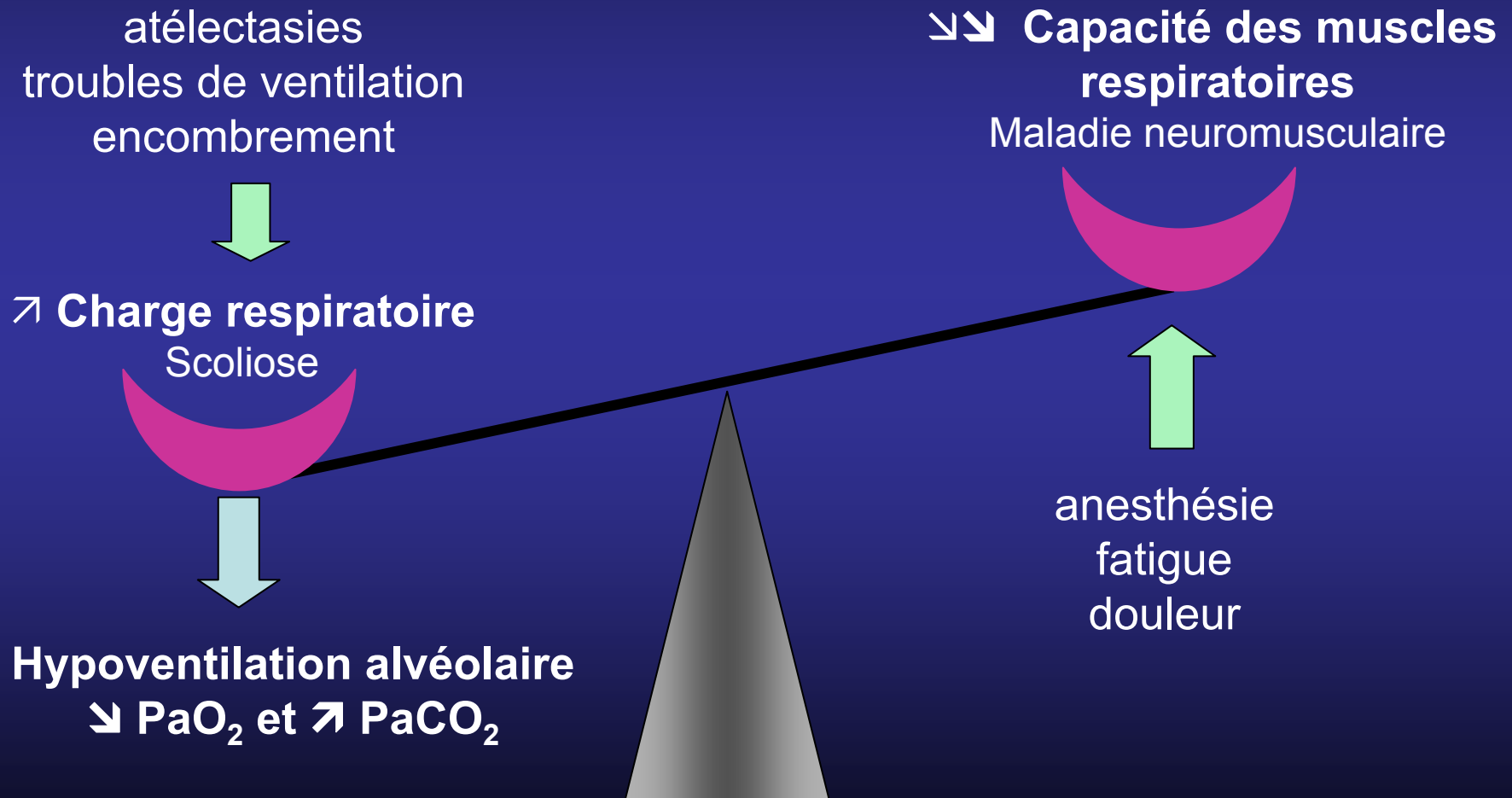
La respiration



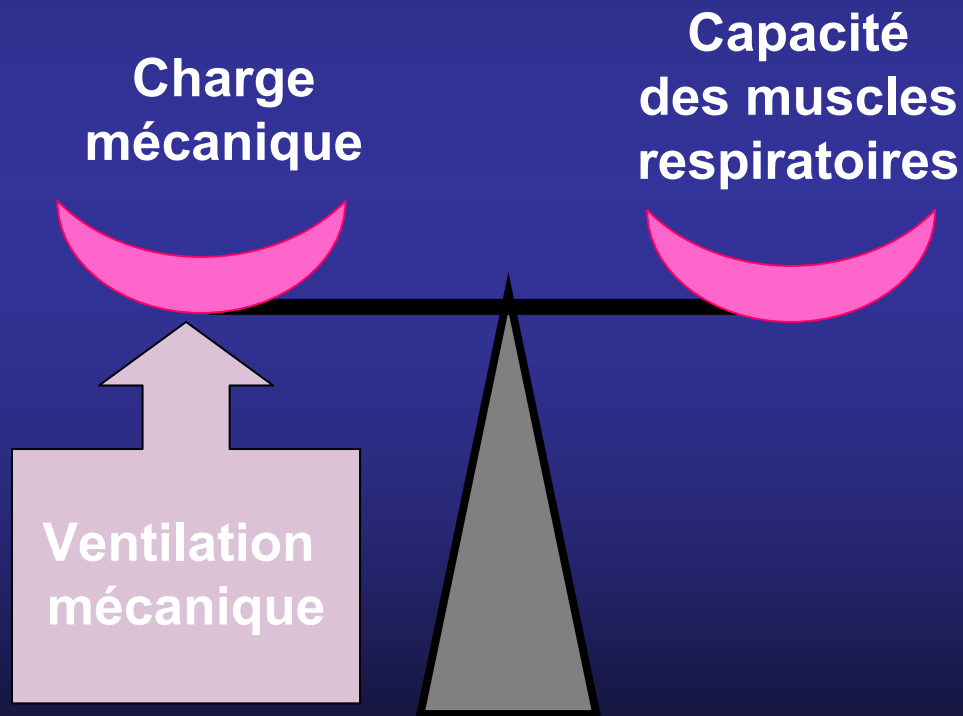
Préparation par halo de traction



Les patients neuromusculaires ont un risque d'hypoventilation alvéolaire



La VNI permet une décharge des muscles respiratoires



La préparation



1 mois avant

Evaluation

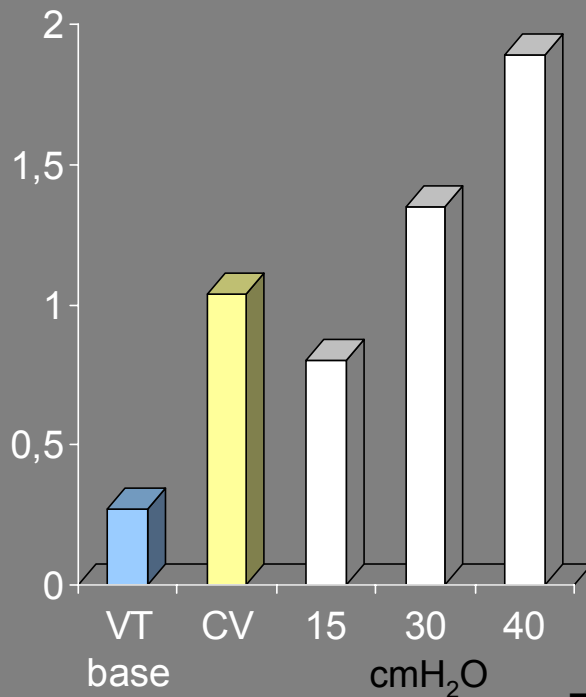
Apprentissage

Education thérapeutique

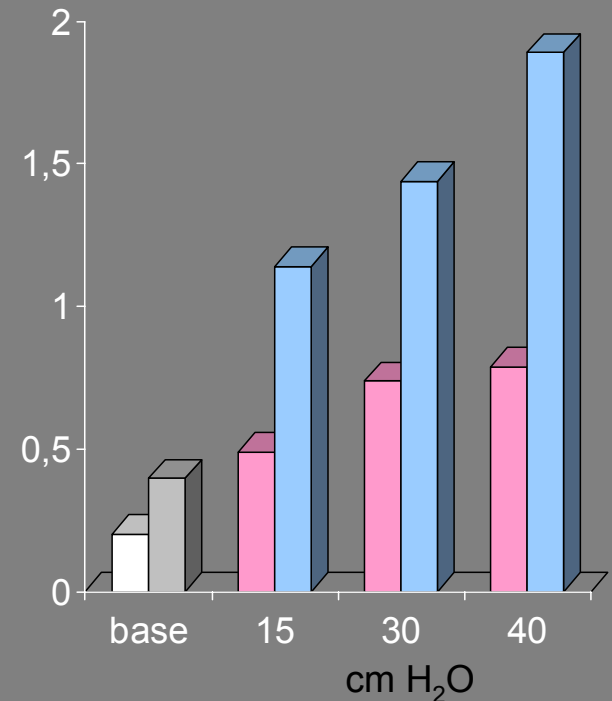
Règlage du masque

Aide mécanique au désencombrement

Augmentation du
Volume pulmonaire



Augmentation
du débit expiratoire



Fauroux *et al.* Chest 2008;133

Evaluation

Polysomnographie
PO2 PCO2 Syntec
EFR classiques
Sniff Test

Terrain : Mvts anormaux / Coopération

Pas de prise en
charge respiratoire
spécifique

VNI + Cough assist
Preop + Postop

Ventilation invasive
Trachéotomie

Améliorations techniques et stratégiques

REPOUSSER LES LIMITES ?

Toujours plus de vis “Mutualiser le risque”



2000

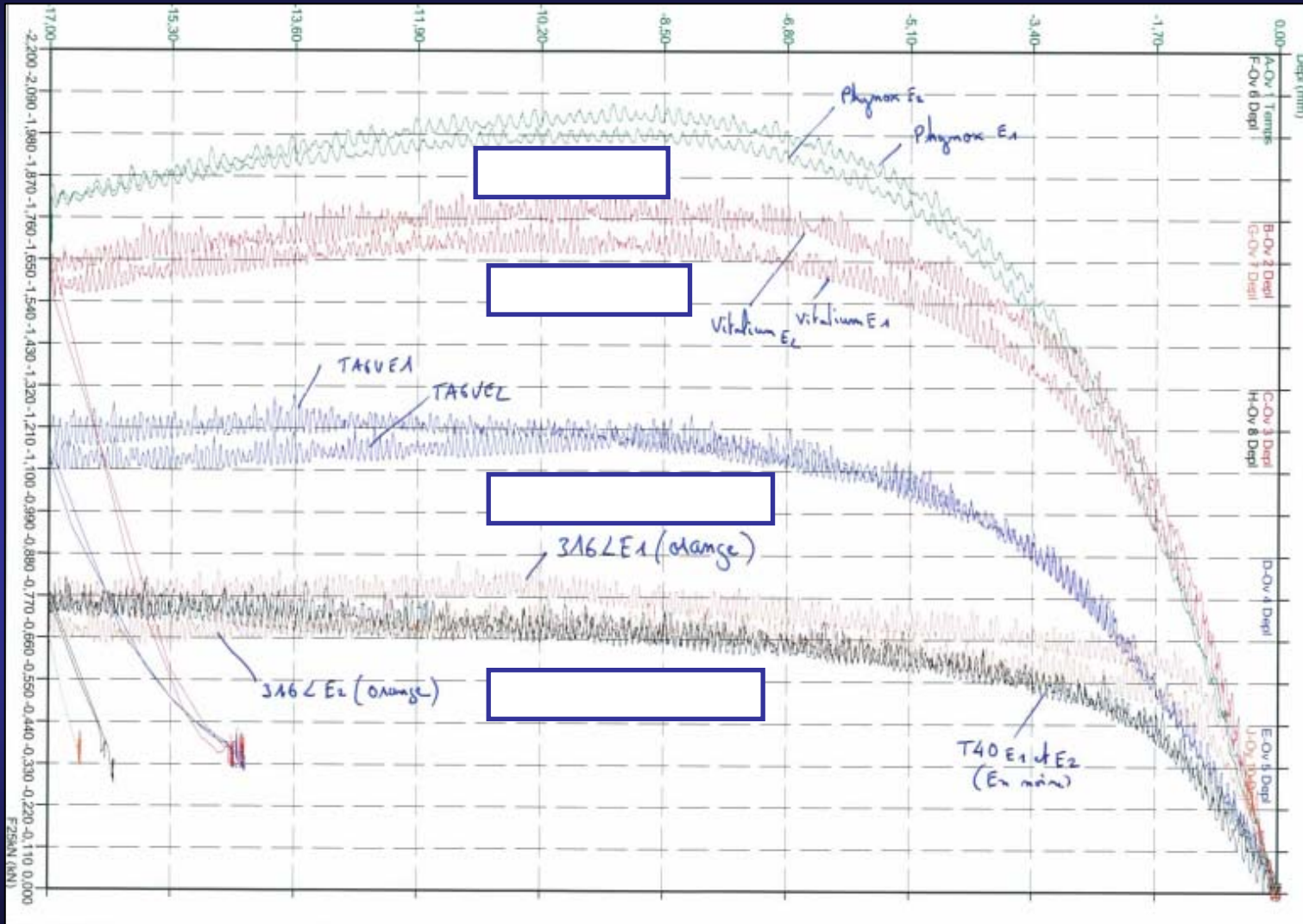


2010

Inox / Titane / Chrome Cobalt ?

Toujours plus rigide
“Améliorer la correction”

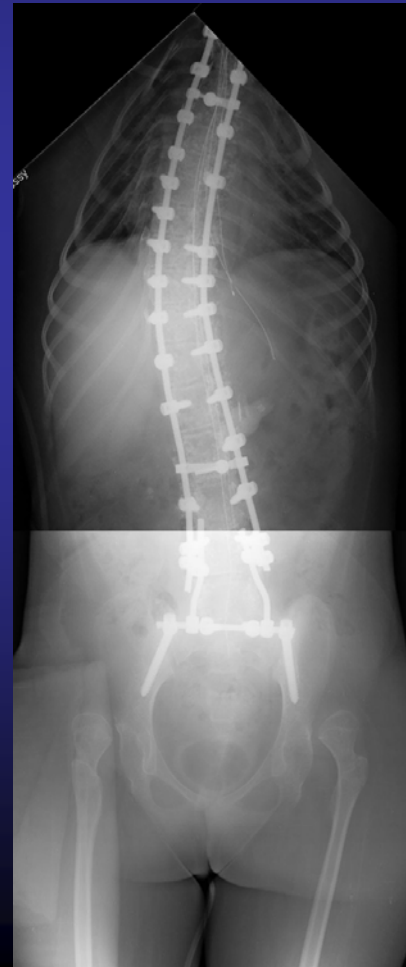
Resistance



Deformity

Toujours plus fragile Instrumentation "Pédiatrique"

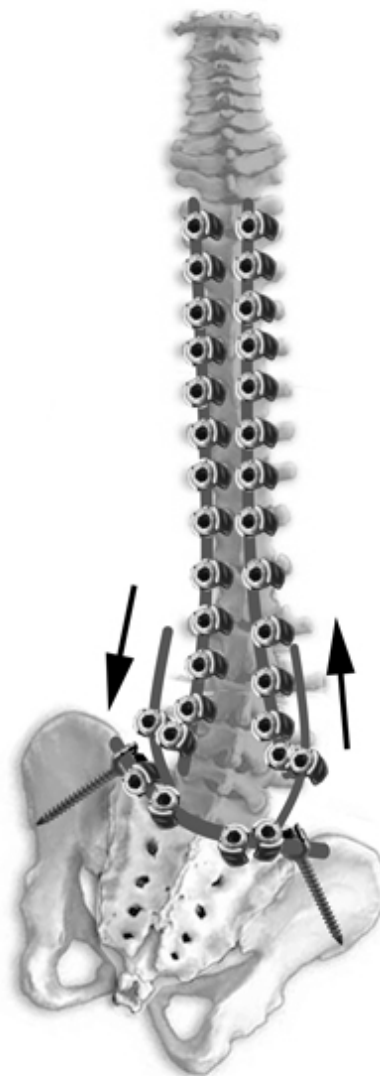
11ans
14kg
DMC



Toujours plus précis Le montage pelvien “en T”



C



D



E



130°
IMOC
Tr deglutition

3 mois de réanimation

ASSIS

assis
gauche

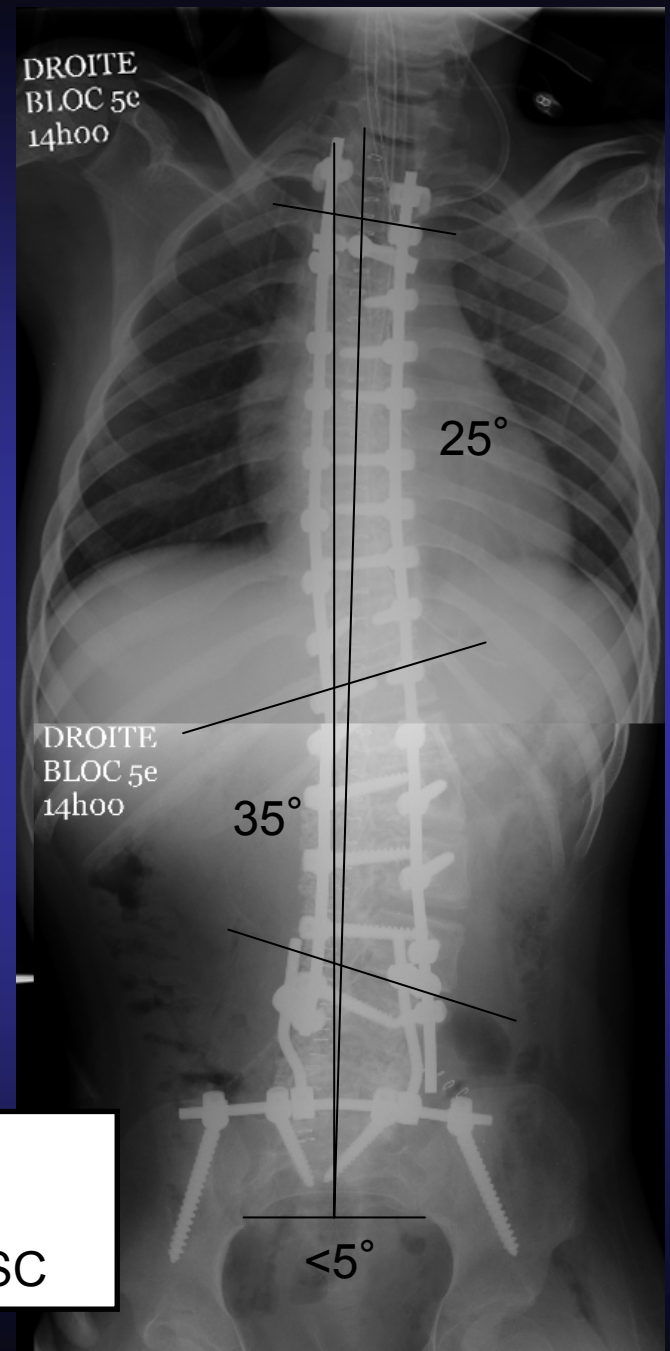
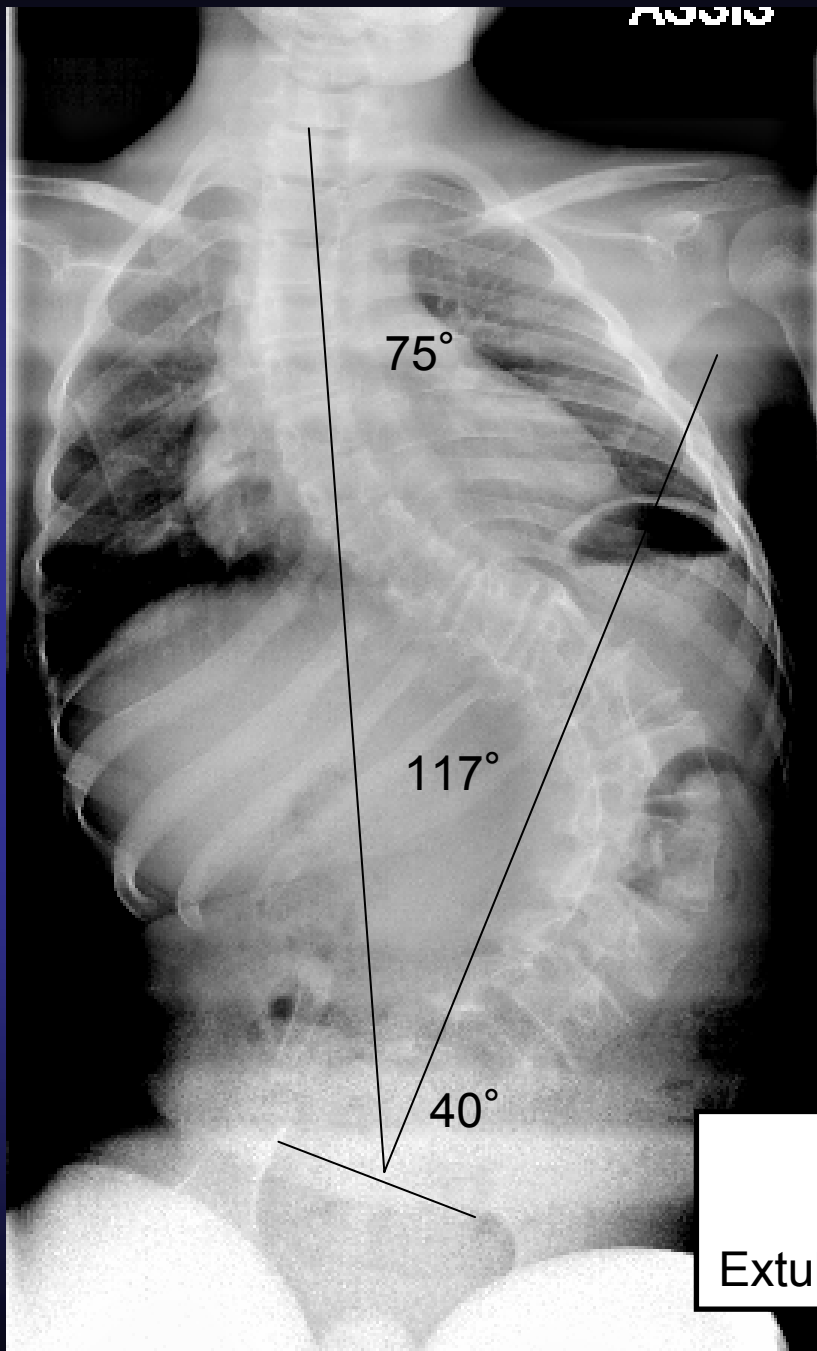
160°

160°
IMOC

5 jours de réanimation

65°

LDSSy



Depuis 2009

Evaluation
Préparation
Intervention chirurgicale



Intubation < 48h
Remise précoce sous VNI puis sevrage

Contre-Indications

Fonction respiratoire trop précaire

Tr du comportement

Tr de déglutition

Comitailité non équilibrée



IMOC

RETT

Cytopathies mitochondriales

Encéphalopathies convulsivantes

Bonnes Indications

Fonction respiratoire précaire

Patient coopérant

Famille coopérante

Environnement médical

Pneumologie

Chirurgie

Réanimation

Centre



ASI

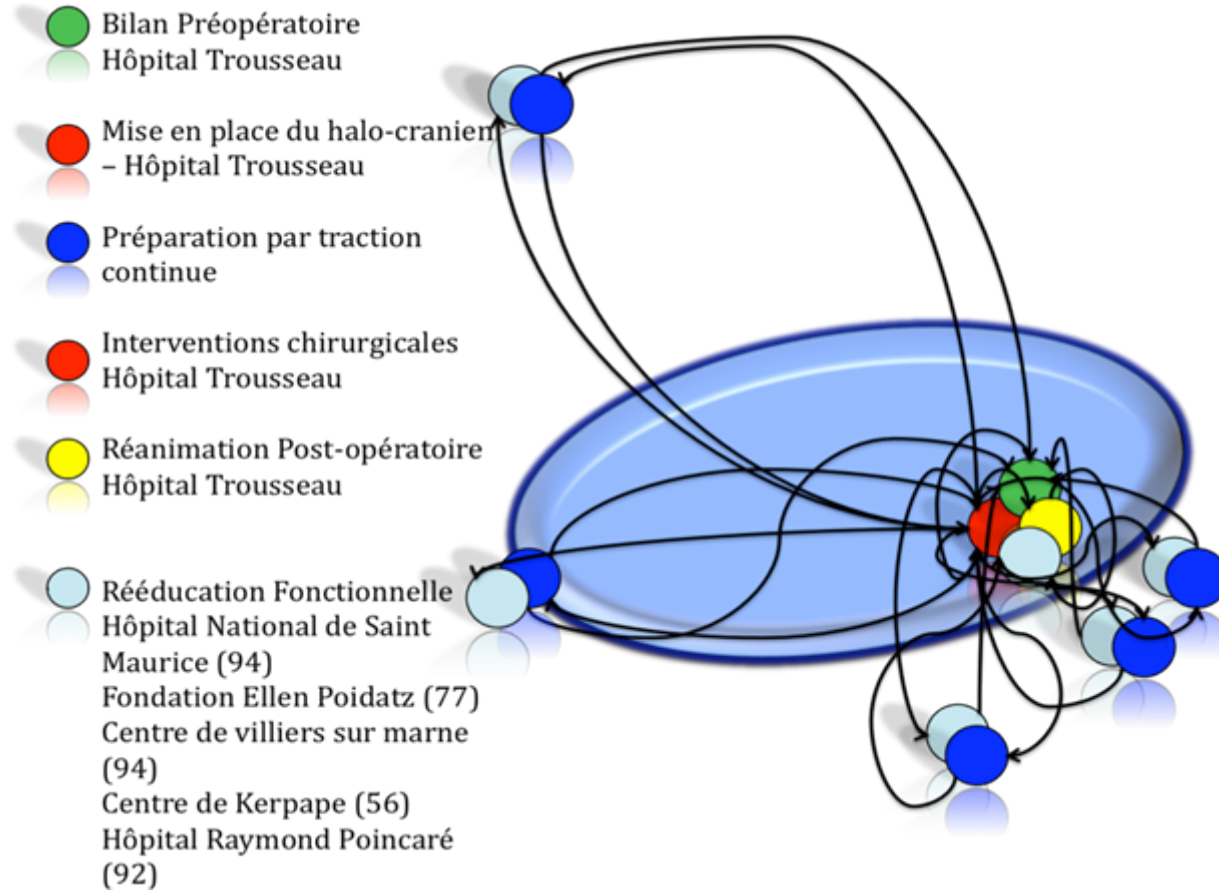
Dystrophies musculaires

Paraplégies hautes

Arthrogryposes

IMOC

Réseau de soin : « Simple » et efficace





Merci de votre attention