

## LA CHIRURGIE DU HANDICAP : POURQUOI ET COMMENT ?

**Pierre Mary**

Chirurgien des hôpitaux – Praticien hospitalier  
Hôpital d'enfants A. Trousseau  
26 avenue du Dr A. Netter  
75571 Paris cedex 12  
Adresse e-mail : [pierre.mary@trs.aphp.fr](mailto:pierre.mary@trs.aphp.fr)

### Appareil locomoteur et handicap

L'orthopédiste pédiatre est confronté en permanence à la prise en charge d'enfants ou d'adolescents ayant un handicap moteur. Celui-ci ne s'accompagne pas toujours d'un retard psychomoteur et/ou intellectuel. Que ce retard soit présent ou non n'influe pas sur la nécessité de traiter ces enfants pour leur permettre de vivre du mieux possible, mais cela joue sur les buts fonctionnels accessibles, sur les possibilités thérapeutiques en fonction surtout des moyens de participation à une rééducation post-opératoire.

Sous le terme de handicap, il faut avouer qu'il existe une multitude de tableaux cliniques différents. En dehors des capacités de compréhension/communication, nous tenons compte de plusieurs facteurs :

- le statut fonctionnel
  - marchant autonome en extérieur
  - marchant en extérieur avec aides (cannes anglaises ou autres...)
  - marchant uniquement d'intérieur sans aide
  - marchant d'intérieur avec aides
  - non marchant, assis stable, capable d'aider aux transferts
  - non marchant, assis stable sans capacité d'aide aux transferts
  - non marchant, assis instable (avec aide matérielle ou en utilisant les membres supérieurs en permanence)
  - grabataire

Tout l'enjeu de la prise en charge orthopédique étant d'améliorer ce statut ou au moins d'éviter qu'il ne se dégrade.

- le type de déficit neurologique. Il est certain que l'étiologie exacte est importante à connaître surtout sur le plan pronostic. C'est le travail du neuropédiatre. Pour nous, deux choses sont essentielles :

- le caractère évolutif ou non du déficit neurologique lui-même : on ne traite pas de la même manière un myopathe et un insuffisant moteur cérébral.
- le type même du déficit
  - hypertonie spastique ou non
  - hypotonie globale,
  - hypotonie axiale avec hypertonie des membres
  - dystonie
  - mouvements anormaux (chorée – athétose)
- les pathologies associées sont nombreuses et influent sur les possibilités thérapeutiques:
  - les troubles digestifs : un reflux gastro-oesophagien doit être traité avant d'intervenir sur le rachis, une constipation permanente est une source d'infection post-opératoire.
  - les troubles de la déglutition, l'hypersialorrhée font qu'un enfant peut devenir insuffisant respiratoire en post-opératoire.
  - une épilepsie plus ou moins contrôlée
  - des troubles respiratoires d'origine centrale ou périphérique

Tous ces éléments sont à prendre en compte, dans les installations, et plus encore lorsqu'on juge qu'il est nécessaire d'intervenir chirurgicalement.

Tous les traitements doivent être choisis en gardant constamment en tête le fait que la fin de la croissance n'est pas un but en soi ; elle est simplement le début de la vie d'adulte.

Tous ces handicapés ont à la longue des pathologies d'usure et il faut donc les amener en fin de croissance dans un état orthopédique compatible avec la vie la plus facile possible.

Il faut aussi penser aux membres de la famille qui vont avoir de plus en plus de mal à s'occuper de leur jeune adulte, plus lourd, alors qu'eux-mêmes vieillissent et ont aussi des problèmes de santé.

Tout ceci fait que comme pour toute l'orthopédie, chaque indication est à discuter avec le patient quand cela est possible, et la famille. Les buts du traitements doivent être clairement énoncés ; il ne faut pas donner de faux espoirs (un enfant qui ne tient pas sa tête ne peut pas tenir assis seul et à fortiori ne marchera pas), et ménager les familles (les parents mais aussi la fratrie) souvent fragiles.

### **Pourquoi opérer ces enfants ?**

La question se pose réellement, même si parfois elle est évitée. Nous voyons bien dans nos services les interrogations que suscitent l'hospitalisation d'un enfant qui semble ne pas avoir

de contact, gastrostomisé, grabataire, chez qui on va réaliser un programme chirurgical lourd comme une arthrodeèse vertébrale. Tout d'abord, il est essentiel de bien comprendre que le comportement d'un enfant, à fortiori handicapé, lors d'une consultation ou d'une hospitalisation peut être très différent de son comportement habituel. Il faut interroger la famille, les éducateurs, tous ceux qui vivent quotidiennement auprès de lui. Cette transmission est essentielle. Beaucoup d'enfants n'ont pas de communication facilement accessible à l'autre, alors que leurs capacités de compréhension sont bonnes. Il faut les codes !

Permettre à cet enfant grabataire de s'asseoir confortablement est un progrès pour lui et ses proches qui justifie un programme chirurgical lourd.

### **Les enfants non marchants : une position assise stable est essentielle**

Dès le plus jeune âge, la plus grande attention doit être apportée à obtenir une position assise confortable, facile et préventive vis-à-vis des problèmes orthopédiques à venir.

Une bonne installation permet :

- le contact avec les autres
- libère les membres supérieurs
- diminue l'énergie nécessaire à la ventilation de repos
- aide à l'accès au tronc
- diminue le risque de fausses routes
- facilite le transit.

### **Les hanches de l'enfant non marchant**

La hanche est menacée par le *dysfonctionnement neuromusculaire* qui agit selon différentes modalités. Tous les groupes musculaires autour de la hanche n'ont pas la même force et ce déséquilibre est nocif, surtout si s'y associe une spasticité. Lorsqu'elle prédomine sur des groupes musculaires luxants, comme les adducteurs de hanche, les ischio-jambiers, et si aucune mesure thérapeutique n'est prise, la hanche va se positionner en attitude vicieuse. De plus, il existe chez pratiquement tous ces enfants, un *asynchronisme entre la croissance osseuse et musculaire* qui aboutit à des rétractions musculo-tendineuses qui sont un facteur aggravant de plus. Puis si la situation perdure, des déformations osseuses apparaîtront coxa valga, dysplasie cotyloïdienne, voire luxation de la hanche (figure n°1)

Pour prévenir l'aggravation, il faut minimiser les raideurs et leurs conséquences en favorisant le bon positionnement des membres et du tronc dans la vie courante. Pour cela, tous les moyens sont bons et ont leurs places. La kinésithérapie aide par des assouplissements

ponctuels, ciblés sur les muscles nocifs, et oriente pour le bon enchaînement des schémas neuromoteurs.

Lorsque l'enfant est assis, les hanches doivent être maintenues en abduction de 20 à 30 degrés, en rotation neutre. Ceci est réalisé au mieux dans un siège moulé qui remontera plus ou moins haut en fonction du maintien spontané du tronc. Il faudra lors de la confection de cet appareillage être très attentif à la position du bassin. Si par exemple, un enfant a tendance à s'effondrer en cyphose, le bassin va se positionner en rétroversion et les hanches seront alors beaucoup plus en extension qu'il n'y paraît. L'utilisation d'une sangle de maintien du bassin est parfois indispensable.

Lors du décubitus les membres inférieurs sont canalisés par des coussins d'abduction ou par des lits moulés. L'essentiel est alors de maintenir l'abduction des hanches également en extension et de lutter contre la tendance au coup de vent des membres inférieurs (d'un côté une attitude en flexion abduction rotation externe et de l'autre une flexion adduction rotation interne) en contrôlant le flexum des genoux et la rotation des membres.

L'utilisation de verticalisateur est souhaitable chez les enfants non marchants qui ont un certain tonus du tronc. La mise en charge aide à la bonne trophicité du squelette et du système musculaire. Les hanches sont alors en extension et en légère abduction.

***Le but de toutes ces mesures est de préserver les secteurs de motricité dans lesquels la hanche est parfaitement centrée.***

Si malgré ces mesures, la situation s'aggrave, le recours à des gestes chirurgicaux est indispensable, car la luxation de hanche est souvent douloureuse, gêne pour les installations et pour la toilette (défaut d'abduction). La chirurgie ne pourra être efficace et satisfaisante que si le traitement de la luxation est envisagé suffisamment tôt, avant que la tête fémorale ne soit déformée, arthrosique.

Les moyens à notre disposition sont les suivants.

- L'injection de toxine botulique permet d'obtenir un relâchement de la spasticité sur les groupes musculaires infiltrés pendant 4 à 6 mois. Elle permet souvent de passer un cap difficile et de reprendre une rééducation, des installations. Elle est inconcevable sans y associer ces différentes mesures.
- Les ténotomies d'allongement, les transferts musculaires sont utiles lorsqu'il existe des rétractions, des déséquilibres musculaires ; ils sont toujours suivis d'immobilisation ou d'installation en bonne position.

- Lorsqu'il existe des défauts osseux, il devient alors nécessaire de recourir à des gestes de chirurgie osseuse : correction d'une coxa valga par une ostéotomie de varisation, d'un défaut de couverture par une ostéotomie de bassin.

Quoi qu'il en soit, tous ces gestes ne sont efficaces que si ils s'intègrent dans un plan de traitement comprenant des mesures de rééducation et d'installation. Corriger une luxation de hanche par une réduction chirurgicale, avec ostéotomie fémorale et de bassin n'a aucun sens si ceci n'est pas suivi des installations adéquates.

### **Le rachis de l'enfant non marchant**

La très grande majorité de ces enfants va développer au fur et à mesure de la croissance une déformation rachidienne que ce soit une scoliose (dans les trois plans de l'espace) ou un effondrement en cyphose. Eviter ces déformations rachidiennes, ou tout au moins en freiner l'évolution est un souci constant. Lorsque l'enfant est petit, son installation en position assise tient compte de cela. Tout part de l'assise pelvienne : les hanches doivent être dans des positions symétriques, la version du bassin contrôlée par une sangle pelvienne : la rétroversion du bassin entraîne le rachis en cyphose, l'antéversion en lordose. Pour éviter la chute du tronc en avant, on s'aide d'un plastron souple et de la possibilité d'incliner en arrière l'assise du siège, ce qui diminue les forces de projection du tronc vers l'avant. Lorsque l'enfant ne tient pas sa tête, une têtère ou un appui occipital est installé.

Malheureusement, bien souvent la déformation apparaît. Elle doit alors être traitée de manière plus active par des corsets. Le plus utilisé en France est le corset garchois. Il cherche à stabiliser le bassin, la vertèbre pelvienne de J. Dubousset, à corriger le plus possible la déformation dans les trois plans de l'espace, tout en préservant la croissance et la mobilité du thorax, et en accompagnant au cours du temps, la croissance staturo-pondérale. Le but de ce traitement orthopédique est d'obtenir un maintien du tronc correct, en attendant dans la plupart des cas, l'âge de la chirurgie rachidienne.

Celle-ci sera d'autant moins difficile et mieux supporté que la déformation est moins importante. Le résultat n'en sera que meilleur.

Les instrumentations actuelles nous permettent d'obtenir des corrections importantes dans les trois plans de l'espace, et aboutir ainsi à un équilibre rachis – bassin sans aucun appareillage à terme. Pour ce qui est des scolioses, il existe un véritable consensus sur la nécessité de les corriger et les arthrodésier. Les avis sont moins unanimes en ce qui concerne les effondrements en cyphose. Mais il suffit de voir des adultes s'enraidir dans ces positions de grande cyphose globale partant du bassin jusqu'au rachis thoracique haut, voire cervical, pour

comprendre la nécessité de traiter chirurgicalement ces cyphoses en fin de croissance, tant qu'elles sont encore suffisamment souples.

Quelque soit le type de déformation, la correction arthrodeuse est une chirurgie lourde, qui nécessite de s'y préparer. Elle n'est envisageable qu'après un bilan complet, cardio-respiratoire, une préparation digestive (traitement d'un reflux, d'une constipation), respiratoire (ventilation nocturne, rééducation). Les difficultés d'extubation en post-opératoire imposent souvent un séjour prolongé dans des réanimations habituées à ces prises en charge très particulières. Les complications infectieuses sont particulièrement fréquentes.

### **L'enfant marchant**

Améliorer la marche, la rendre moins fatigante, plus efficace pour une plus grande autonomie est un objectif plus facile à appréhender. Les mêmes mécanismes qu'au niveau de la hanche de l'enfant non marchant existent sur toutes les articulations des membres inférieurs du sujet marchant : asynchronisme de la croissance musculaire et osseuse, troubles de la commande et du tonus musculaire.

Prenons comme exemple, le schéma classique du diploïque spastique ou maladie de Little décrite en 1861. Le cadre est celui d'une atteinte neurologique fixée, stable avec des conséquences sur la fonction des membres inférieurs surtout. Elle associe une hypertonie, une faiblesse musculaire, une spasticité et une mauvaise sélectivité de la transmission neuro-musculaire. Très rapidement, une fois la marche acquise, l'enfant va avoir tendance à développer les anomalies suivantes (figure n°2) :

- équin des pieds par hypertonie et/ou rétraction du triceps et faiblesse des groupes musculaires antagonistes. Chaque pied se positionnera en varus ou valgus en fonction de la balance musculaire entre les inverseurs et les éverseurs.
- Flexum de genou par hypertonie et/ou rétraction des ischio-jambiers et des jumeaux.
- Flexum de hanche par rétraction du psoas, du droit antérieur, et antéposition du tronc.

Dans un premier temps, et si on n'y veille pas, les rétractions vont s'installer. Puis elles seront à l'origine de déformations osseuses comme la coxa valga par prédominance des adducteurs sur les abducteurs de hanche. Secondairement les articulations vont se déformer.

Cette marche en flexion est coûteuse sur le plan énergétique. Pour s'en rendre compte, il suffit de tenter de marcher genoux fléchis en permanence pour comprendre un peu mieux les difficultés de ces enfants.

L'examen clinique de la marche, l'analyse analytique de la mobilité de chaque articulation, la motricité de chaque muscle est un préalable indispensable avant de poser une indication

chirurgicale quelqu'elle soit. Ces examens sont à faire plusieurs fois, en présence si possible du kinésithérapeute qui a en charge l'enfant habituellement. Nous sommes maintenant très aidés dans cette tâche par l'analyse quantifiée de la marche. C'est un outil nécessaire, et un moyen d'avoir une analyse objective de la marche de l'enfant avant et après l'intervention. Cela nous a de plus permis de beaucoup mieux comprendre les mécanismes complexes de la marche. Et nous ne sommes sûrement pas au bout des découvertes !

Le minimum de cet examen comprend une vidéo synchronisée de la marche de face et de profil, un électromyogramme de surface des principaux groupes musculaires. Sont également utiles, une analyse cinématique, qui renseigne sur les amplitudes articulaires utilisées lors de la marche par chaque articulation dans les trois plans de l'espace.

Ces examens vont mettre en évidence des éléments qui ne sont pas toujours évidents au premier abord : par exemple, un genou dont l'extension n'est pas complète en début de phase d'appui, une absence d'oscillation du genou lorsque le membre n'est pas en appui.

L'EMG nous montre alors que le droit antérieur, muscle biarticulaire de la cuisse est actif en permanence, ce qui nous incitera à le transférer.

Pour être fiable, ces études de marche doivent être faites par des équipes spécialisées comprenant un médecin, mais aussi un ingénieur. Le chirurgien doit être capable de confronter cette analyse à son examen clinique et aux choix qu'il aurait fait si cet examen n'avait pas été à sa disposition. Ce merveilleux outil reste un examen complémentaire. Il ne peut remplacer l'examen clinique précis.

Après toute cette démarche diagnostique, on pourra alors proposer une intervention chirurgicale. Depuis plusieurs années, nous réalisons des programmes chirurgicaux complexes en agissant sur plusieurs sites à la fois. Ceci nous a permis d'améliorer nos résultats, mais impose des protocoles de rééducation post-opératoire précis. Un programme classique maintenant comprend un allongement intramusculaire des ischiojambiers et un transfert du droit antérieur pour un flexum de genou et une absence d'oscillation, une aponévrotomie des jumeaux pour un équin, un allongement à la jonction blanc rouge du muscle psoas pour traiter le flexum de hanche et l'antéversion du bassin. Dans les suites, le patient est immobilisé dans des plâtres le temps de la cicatrisation. Durant cette phase, le kinésithérapeute travaille au niveau des hanches. Puis la marche est reprise avec des attelles cruro-pédieuses verrouillées au genou puis déverrouillées. On le libérera de ses appareils plus tard en gardant très souvent des attelles de cheville. Tout ce travail ne peut se faire correctement que dans des centres de rééducation.

## Conclusions

Les enfants et les adolescents handicapés sont par définition dans l'incapacité de faire des choses que nous faisons tous régulièrement sans que cela nous demande un effort particulier : tenir assis, marcher, etc... Notre tâche est de les aider à améliorer leurs compétences, pour une meilleure autonomie et une plus grande intégration. Les buts fixés paraissent parfois modeste vu de l'extérieur. Ils doivent restés accessibles, pour ne pas donner de faux espoirs, mais aussi pour ne pas mettre en situation de compétition perpétuelle, un enfant ou un adolescent qui restera en échec. A travers ces exemples, nous avons voulu montrer tout l'intérêt qu'il y avait à prendre en charge ces enfants, les bénéfices qu'ils pouvaient en attendre, mais aussi les satisfactions que cela pouvait donner !

## Pour en savoir plus

- Eloge de la faiblesse

Alexandre Jollien

Les éditions du cerf – Paris – 1999

- L'infirme moteur cérébral marchant

Séminaire d'enseignement de la société française d'orthopédie pédiatrique

Sauramps – Montpellier – 2005

- Sémiologie neuro-orthopédique illustrée

Y Laburthe Tolra, R Seringe, J. Dubousset

Springer – Verlag France, Paris – 2001

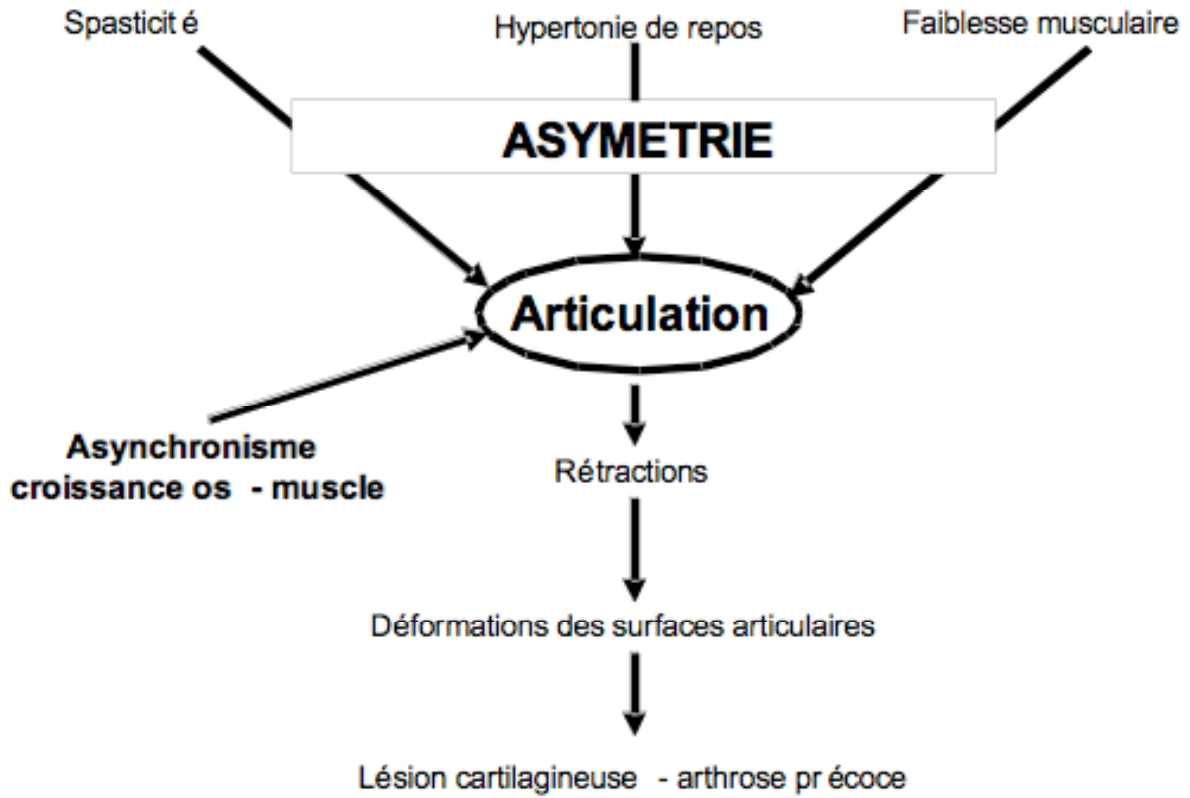
- Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent

H. Carlioz, R. Seringe

Masson, Paris – 2005

- Site internet de l'AFM (Association française contre les myopathies)





Les rétractions chez le diploïque spastique

