

№23

# La Gazette



de la **SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ORTHOPÉDIE PÉDIATRIQUE**

Février-Mars 2008 - Commission paritaire en cours - N° ISSN en cours

## Bureau de la SOFOP

Président : J.F. MALLET

1<sup>er</sup> Vice-Président : J.M. CLAVERT - 2<sup>e</sup> Vice-Président : C. MORIN - (Futur 2<sup>e</sup> Vice) Président : C. BONNARD

Ancien Président : G. BOLLINI

Secrétaire Général : J. COTTALORDA - Secrétaire Adjoint : J.L. JOUVE

Trésorier : P. LASCOMBES

Membres du Bureau : S. BOURELLE, A; HAMEL, M. PEETERS



## Phares Ouest

J'ai toujours été attiré par les phares. Ils nous guident et nous éclairent.

Enfant, je les cherchais dans l'Ouest, en Bretagne, pendant les vacances d'été. Mon grand-père avait fait construire à Cancale, très haut sur le chemin des douaniers, une maison devenue depuis l'annexe d'un hôtel, et d'où la vue sur la baie du Mont Saint-Michel est splendide. Ma chambre, tout en haut de la maison et face à la mer, m'évoquait un phare. C'est de là sans doute que m'est venu l'amour des phares et de l'ouest. Dans mes années vingt j'ai élargi mes vues occidentales, vers Nantes et Rennes, grâce à ma belle-famille. Comme pour le professeur Tournesol, l'ouest, toujours l'ouest...

Jeune chirurgien, toujours à la recherche d'un phare, je me suis souvent arrêté à Angers chez Jean-Claude Rey pour préparer le rapport sur les Epiphysiolyse pour la SOFCOT. Plus méridional qu'occidental, Jean-Gabriel Pous nous rejoignait. Plus au sud, le dynamisme de Jean Castaing, autre phare de l'Orthopédie de l'ouest, bouleversait la Touraine. Je l'avais aimé comme conférencier d'internat, je le retrouvais plus imaginaire et créateur que jamais. L'ouest, décidément, se portait bien (il se porte d'ailleurs toujours bien). Si bien qu'il ne connaît pas ses limites vers l'est, le sud, le nord. Seuls la mer et l'océan le brident vers le grand ouest, le far west. Vers le nord, j'aimais son ex-

## Editorial SO.F.O.P.

pansion berckoise, l'Institut Calot, Cotrel, Morel. Tous ces gens travaillaient beaucoup. Les jaloux voyaient la raison de cette ardeur besogneuse dans la pénurie d'autres distractions en ce lieu plat et venté. Piètre explication. Je ne fis cependant que de courts séjours à Berck car il n'y avait là que des phares humains ; il me fallait ma ration de phare-phare. C'est à la retraite seulement que je réalisai mon erreur. Débarrassé d'ocillères orthopédiques, je vis enfin le phare-phare de Berck.

A une époque où je ne jurais que par mes maîtres parisiens, je commençais donc à découvrir, plus proches des côtes que ne l'étaient Cochon, Saint-Vincent de Paul ou Beaujon, d'autres phares attirants. Le grand avantage des phares c'est qu'ils permettent de voir plus loin. Depuis la Tour Eiffel, cependant, je ne voyais pas au-delà du périphérique. Il m'a fallu les phares de l'ouest pour découvrir les autres régions orthopédiques françaises, à l'est, au sud, au nord, partout.

Tout cela, c'était il y a dix, vingt, trente ans, peut-être même plus! Maintenant, je ne vois plus guère de phares. Ce n'est pas qu'ils aient disparu, qu'ils se soient raréfiés, oh non ! En lisant « La Gazette », (et quelques autres bonnes revues), je sais que la fabrique n'en est pas fermée ; elle a essaimé mais ne s'est pas délocalisée. Leurs lumières ne se sont pas éteintes comme en témoignent encore les futurs numéros de la Gazette. Mais mon périmètre de marche aussi bien que de vue s'est restreint

m'empêchant de les découvrir spontanément. Pour l'« ancien » que je suis, que représente l'ouest ? Beaucoup de souvenirs heureux et instructifs d'abord. Une lumière douce, accueillante, souvent humide, lénifiante, d'où émergent les visages amis, ceux que j'ai cités mais bien d'autres encore, plus jeunes. Ceux qui sont les phares de demain.

## Henri Carlioz

	Edito .....1 par Henri Carlioz
	L'orthopédie pédiatrique dans l'ouest de la France .....2 par Jean Mallet
	Le GOPO : un opéra inachevé .....4 par Henri Bracq
	Les scolioses neurologiques avec bassin oblique de l'enfant et de l'adolescent .....7 par Jean-François Mallet, Corinne Bronfen, Benoni Geffard
	Electrophysiologie et chirurgie de la scoliose ..... 10 par Olivier Etard, Jean François Mallet
	Corset et Appui Electif Nocturne : C.A.E.N ..... 13 par Corinne Bronfen, Guillaume Pierrard, Benoni Geffard, Jean François Mallet
	Conflit antéro-latéral de cheville chez l'enfant ..... 10 par Benoni Geffard, Corinne Bronfen, Jean François Mallet
	Fibrosarcome congénital infantile ..... 18 par Corinne Jeanne-Pasquier, Luc Durin, Jean François Mallet
	2008 : les biphosphates dans les fragilités osseuses ..... 20 par Sylvie Gandon-Laloum, Corinne Bronfen, Jean François Mallet
	L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul ..... 22 par l'Equipe de la Chaine de l'Espoir
	Le cas du jour ..... 25 par Corinne Jeanne-Pasquier, François Gomozy, Benoni Geffard, Jean-François Mallet

### Fondateur

J.C. POULIQUEN †

### Editorialiste

H. CARLIOZ (Paris)

Rédacteur en chef

C. MORIN (Berck)

### Membres :

J CATON (Lyon)

P CHRISTIAN (Marseille)

G FINIDORI (Paris)

J L JOUVE (Marseille)

R KOHLER (Lyon)

P LASCOMBES (Nancy)

G F PENNEÇOT (Paris)

M RONGIERES (Toulouse)

J SALES DE GAUZY (Toulouse)

R VIALLE (Paris)

et le " GROUPE OMBREDANNE "

Correspondants étrangers

M BEN GHACHEM (Tunis)

R JAWISH (Beyrouth)

I. GHANEM (Beyrouth)



### Editeur

SAURAMPS MEDICAL  
S.a.r.l. D. TORREILLES

11, boul. Henri IV

CS 79525

34960 MONTPELLIER  
Cedex 2

Tél. : 04 67 63 68 80

Fax : 04 67 52 59 05

La Gazette est dorénavant publiée en format A4, afin d'être directement imprimée

à partir de votre ordinateur via notre adresse [www.livres-medicaux.com](http://www.livres-medicaux.com)

# L'orthopédie pédiatrique dans l'ouest de la France

par Jean Mallet



Jean Mallet

En 1969 paraissait le premier numéro des «Annales orthopédiques de l'Ouest» publication annuelle des travaux de la «Société d'Orthopédie de l'Ouest», filiale de la SOFCOT.

Fondée en 1962 sous l'impulsion du Pr R. Merle d'Aubigné, cette société faisait suite à des réunions annuelles tenues par un groupe de chirurgiens orthopédistes de l'Ouest de la France réunis pour la première fois à Roscoff en 1951. Cette société avait et a toujours la particularité de changer chaque année de lieu de réunion, lieu choisi par le président annuel qui est alternativement un hospitalier ou un chirurgien du domaine privé, ce qui permet des échanges de points de vue très féconds. Elle invitait en outre des chirurgiens de tout l'hexagone pour traiter un sujet choisi comme table ronde ou symposium qui presque chaque année intéressait l'Orthopédie Pédiatrique

Ainsi dans ce premier numéro on trouve le compte rendu du symposium sur « le pied plat » dirigé par R. Méary avec la participation de M. Lacheretz et P. Rigault. La technique dite du «cavalier» y est décrite par P. Rigault ainsi que la description par R. Méary des synostoses du tarse postérieur et leur traitement. 25 ans plus tard, sous la présidence de F. Langlais qui vient hélas de nous quitter, une table ronde dirigée par M. Robert reprenait ce thème du pied plat pour en analyser l'étiologie et le traitement

En effet la Société d'Orthopédie de l'Ouest a toujours eu un grand intérêt pour les problèmes pédiatriques, non seulement parce que située dans une région où la densité de la luxation congénitale de hanche pourvoyeuse des séquelles qui lui sont attachées est forte, mais aussi parce que ses membres les plus anciens travaillaient dans des centres héliomarins s'occupant spécialement des enfants.

Cet intérêt ne cessera de se manifester et, feuilletant ces «Annales orthopédiques de l'Ouest» qui après 40 ans

d'existence ont désormais l'honneur d'un numéro spécial annuel dans la «Revue de chirurgie orthopédique» j'ai été heureux d'y retrouver des travaux où paraissent les noms de Parisiens bien connus, mais aussi d'orthopédistes de toute la façade ouest de la France. Episodes qui n'ont peut-être pour vous que l'évocation d'un amical souvenir, mais qui parfois ne manquent pas d'intérêt.

C'est ainsi que l'on trouve paradoxalement dans le n° 5 des annales orthopédiques de l'Ouest, une table ronde tenue en 1972 au 47<sup>ème</sup> congrès de la SOFCOT sur « les échecs du traitement chirurgical de la scoliose » avec la participation de: Y. Cotrel, J. Dubousset, M. Guillaumat, C.R. Michel, M. Onimus, C. Picault et P. Stagnara. Des noms bien connus...Il est vrai que les choses ont beaucoup évolué depuis.

En 1974 à Rouen, sous la présidence de J. Borde, étaient évoquées par de nombreux membres de l'Ouest et leurs invités dans un symposium, « Les déformations squelettiques après traumatisme des membres chez l'enfant »

L'année suivante, J. Bedouelle participait avec P. Rigault au symposium sur «l'ostéonécrose des condyles fémoraux » et nous profitons de la présence de celui-ci pour écouter son exposé sur sa technique de correction du « thorax en entonnoir ».

Bien entendu, à cause de sa position géographique, la Société d'Orthopédie de l'Ouest s'intéresse à la luxation congénitale de hanche. En 1977, elle traitait de « la malformation luxante de la hanche décelée avant un an » dans une table ronde sous la direction de B. Courtois et où l'on trouve les noms de J. Borde, H. Carlioz, P. Rigault, associés aux membres de l'Ouest que je ne peux tous citer.

Les échecs thérapeutiques n'étaient pas écartés de ces échanges et en 1979 au Mans un symposium traitait des « complications des allongements des membres inférieurs ».

En 1981, sous la présidence de B. Glorion qui vient lui aussi de nous quitter eut lieu une table ronde sur « La dysplasie résiduelle de hanche » dont H. Carlioz et P. Rigault étaient les modérateurs et ce n'est pas par hasard que dans cette même séance, R. Seringe et ses collaborateurs nous faisaient part de leur expérience sur l'examen orthopédique de 1500 nouveaux-nés en maternité.

Peut-être trouverez vous fastidieux l'énoncé des travaux de cette société intéressant l'orthopédie pédiatrique, mais je souhaite vous évoquer rapidement au moins les tables rondes qui se sont succédées sur ces sujets.

En 1985, une grande table ronde réunissait les habitués de ces rencontres pour traiter de « l'ostéochondrite primitive de hanche »

En 1987 c'est « l'instrumentation du rachis chez l'enfant » qui nous a retenus

En 1988 « le pied creux de l'enfant » sous la direction de P. Rigault

En 1989 « Le traitement des épiphysiolyse fémorales supérieures en période de croissance » sous la direction de J.C. Rey avec une belle description de l'opération de Dunn



# L'orthopédie pédiatrique dans l'ouest de la France



par Jean Mallet

étayée par une étude de la vascularisation de l'épiphyse fémorale supérieure

En 1990 l'étude des séquelles des lésions des cartilages de conjugaison permet de montrer les premiers résultats des tentatives de « désépiphysiodèse »

En 1992 est étudiée « l'évolution des tumeurs osseuses bénignes de l'enfant et l'adolescent »

En 1995 sont étudiées « les anomalies des axes et de torsion des membres inférieurs chez l'enfant »

En 1996, les « lésions du pivot central du genou chez l'enfant »

Mais il faut bien constater que depuis une dizaine d'années, les sujets d'orthopédie pédiatrique sont moins bien représentés. On ne peut noter que deux tables rondes, l'une en 2001 sur les « fractures des deux os chez l'enfant » et l'autre en 2003 sur « les fractures du fémur »

Il n'y a pas lieu de porter de jugement.

Les pratiques ont évolué.

Certains comme moi peuvent peut-être penser qu'il y a un intérêt à ce que l'évolution de l'orthopédie pédiatrique, ses difficultés et ses améliorations soient diffusées aux chirurgiens orthopédistes «généralistes», et que peut-être, une société plus régionale comme la Société d'Orthopédie de l'Ouest permet mieux ces échanges. Encore qu'ils aient lieu, il est vrai, dans les communications particulières

Opinion bien outrecuidante de quelqu'un qui n'est plus en activité

Pardonnez lui...



Une nouvelle dimension

- Corrections multi-axiales
- Logiciel de planification

 **smith&nephew**  
**TAYLOR SPATIAL**  
**FRAME**◊

Contact : [stephane.valdes@smith-nephew.com](mailto:stephane.valdes@smith-nephew.com)



# Le GOPO : un opéra inachevé

## par Henri Bracq



Réunion de «travail» du GOPO  
Joël Lechevallier, F. Laumonier, C. Bonnard, JF Mallet, JM Rogez et H. Bracq

Ce titre un peu provocateur mérite d'emblée une explication. Tout d'abord sur le mot «opéra», mot d'origine italienne signifiant proprement «oeuvre», et dont le sens était au 17<sup>ème</sup> siècle une «chose excellente» voire une «chose difficile». Actuellement l'opéra est une oeuvre destinée à être chantée sur une scène, mais est aussi une spécialité pâtissière au chocolat et au café, ou un navigateur Internet... Quant au GOPO il s'agit d'un pseudonyme pour un groupe d'artistes dont nous essaierons de retracer le parcours et l'oeuvre.

### Naissance d'une oeuvre

Paris, Novembre 1988 : cette année là plusieurs orthopédistes pédiatres se trouvaient isolés dans des villes universitaires du grand Ouest. Ils avaient en commun, en dehors de l'âge, la responsabilité de maintenir - sinon de créer - dans leurs CHU une excellence dans leur métier (art?) et surtout l'envie de confronter leurs expériences et leurs idées. Profitant de la réunion annuelle de la SOFCOT, sous l'impulsion de J.F. Mallet, un groupe se formait et tint sa réunion constituante le 17 décembre 1988 à Caen. Le **Groupe des Orthopédistes Pédiatres de l'Ouest** naissait, «régnant» sur un grand territoire allant de Tours (C. Bonnard) à Rouen (J. Lechevallier), en passant par Angers (F. Laumonier), Nantes (J.M. Rogez) Rennes (H. Bracq) et évidemment Caen (J.F. Mallet).

### Les répétitions

Plus de 65 réunions de deux jours ont permis d'étudier, parfois avec conflit (les réflexions sur l'outil et la méthodologie statistique - le passage sur l'air du «petit p» a été cacophonique ! - ont presque fait chavirer la barque) de très nombreuses partitions (plus de 600) qui ont été toutes inscrites sur une banque de données informatique permettant de revoir secondairement celles qui avaient posé le plus de difficultés. En effet les opinions étaient loin d'être symphoniques et il y avait souvent un résultat entre 2 pour un allegro vivace (option chirurgicale), 2 pour un moderato (attendre avec conviction), 2 sans opinion car l'un n'avait pas lu la partition et l'autre était absent (la faute au

mauvais temps - mais oui il y a de la neige dans l'Ouest - ou aux maux d'hiver). Une répétition particulière s'est tenue le 8 et 9 février 1996 à Tours en l'honneur du professeur B. Glorion avec une présentation de dossiers dont le recul était le plus important à l'âge adulte.

### Ecriture des livrets - Travail de groupe

**Juin 1989** - Notre premier chef d'orchestre a été Jean MALLET. Sous sa conduite notre oeuvre initiale, en tant que groupe constitué, a porté sur les désépiphysiodèses comme traitement des séquelles des lésions des cartilages de conjugaison. Une très importante série de dossiers, (38 cas) confirmait le très bon résultat d'une chirurgie parfois difficile lorsque le pont osseux ne dépassait pas 70% et surtout lorsque le geste thérapeutique était réalisé précocement, à distance de la fin de croissance. (Ann Orthop Ouest 1990, 22: 165 - 196).

**Juin 1992** - A La Baule nous présentions devant la Société d'Orthopédie de l'Ouest les résultats du traitement de la LCH par harnais de Pavlik, après un diagnostic tardif entre le 4<sup>ème</sup> et le 6<sup>ème</sup> mois, portant sur 253 dossiers : le taux d'ostéonécrose post-réductionnelle était de 12% tout grade confondu au plus grand recul, tandis que le taux d'échec de réduction était de 5%. Ce travail confirmait s'il en était besoin de l'importance d'un diagnostic précoce.

**Mars 1993** - Au cours de la réunion du Groupe d'Etude de la Scoliose, résultat du traitement des scolioses congénitales par la résection d'hémi vertèbre : l'étude des 18 dossiers colligés confirmait la nécessité d'un traitement dans les premières années de la vie, mais montrait aussi le risque d'une certaine reprise évolutive soit au niveau malformé, soit dans les secteurs adjacents au moment de la puberté.

**1995-1999** - Initiée en 1995, puis coordonnée par C. Bonnard, une enquête sur les fractures du poignet de l'enfant nous a beaucoup occupée. Cette étude prospective menée pendant un an permettait d'inclure 839 fractures chez des enfants dont l'âge était compris entre 6 et 16 ans : autant de garçons que de filles, 55% de côté gauche, 83% de



# Le GOPO : un opéra inachevé

## par Henri Bracq



lésion métaphysaire (plutôt spécifique de l'adolescent, suite à un traumatisme à haute énergie). La comparaison entre un traitement «classique» par réduction suivie d'un plâtre et un traitement plus agressif par brochage in situ ne montrait pas de différence significative en complication et coût. (Rev Chir Orthop Traumat 2003 89 (5) : 399-403)

**Juin 1996** – Les lésions du pivot central du genou de l'enfant et l'adolescent ont été une oeuvre symphonique avec ouverture du groupe à d'autres solistes : 148 observations se répartissaient en 63 fractures des épines tibiales, 83 lésions du LCA, et 2 lésions du L.C.P 7. Ce travail important mettait en évidence la mauvaise tolérance de ces lésions chez l'enfant avec nécessité de mise au point de techniques nouvelles : la ligamentoplastie de type Clocheville utilisait un greffon tendineux inséré dans un tunnel fémoral se terminant dans l'échancrure intercondylienne au-dessus du cartilage de croissance, tandis que le trajet tibial était strictement épiphysaire. La technique proposée était en cours de validation, confirmée lors du symposium de la SOFCOT de novembre 2006. (Ann Orthop Ouest 1996 28:171-194)

**Mars 1998** - Lors de la réunion du Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP) qui se tenait à Nice sur le thème des allongements des membres, le GOPO en tant que tel était chargé d'animer pendant une heure une présentation « vivante » sous forme de dossiers discutés des complications de ces techniques.

**Septembre 1998** - A Paris une table ronde sur la dystrophie rachidienne de croissance, nous était confiée. La réflexion portait d'une part sur la description « moderne » des lésions anatomiques et physico-chimiques élémentaires, et d'autre part sur la nécessité d'une reconnaissance précoce de ce défaut pour avoir une possibilité thérapeutique efficace limitant au maximum les conséquences à long terme.

**Juin 2000** – Devant la Société d'Orthopédie de l'Ouest qui se tenait au Mans, nous rapportions l'étude d'une série de 94 enfants porteurs de manifestations orthopédiques d'une neurofibromatose de type 1 : les 2/3 de ces enfants (61 dossiers) présentaient une déformation rachidienne.

Si la prise en charge des 16 scolioses non dystrophiques était strictement orthopédique, les 45 scolioses et cyphoscolioses dystrophiques ont le plus souvent nécessité une prise en charge chirurgicale. L'intervention avait le plus souvent nécessité un abord circonférentiel. Les complications opératoires étaient dominées par l'importance du saignement responsable du décès d'un enfant, et par les suppurations. Les reprises étaient motivées par un démontage partiel ou par la poursuite de la dégradation osseuse au-delà des limites de la zone arthrodesée. Celles-ci nécessitaient des instrumentations parfois extensives, vers l'occiput dans les formes cervicales ou vers le sacrum dans les atteintes lombaires. (Ann Orthop Ouest 2001 33 : 155-160)

Cette étude était un bilan intermédiaire qui a permis de dresser un continuum régulier des caractéristiques de cette maladie et

de préciser un index dystrophique afin de prédire au mieux le risque évolutif et les indications chirurgicales. (Paris, Novembre 2002 – Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique)

**Septembre 2002** – Un très gros travail portant sur les problèmes orthopédiques du trisomique 21 était présenté au 59ème congrès de la Société Française de Chirurgie Pédiatrique à Tours. En effet les progrès médicaux ont permis d'augmenter de façon conséquente la durée de vie soulignant dès lors la nécessité d'une prise en charge des troubles articulaires. Cependant obtenir un centrage idéal et surtout permanent d'une hanche ou d'une patella n'est pas simple : nous avons essayé d'harmoniser nos partitions.

**Juin 2004** - Enfin à Nantes, le thème musical du premier acte était repris en finale avec le devenir à l'âge adulte des luxations congénitales de hanche : on ne peut toujours pas éviter de fausses notes malgré des techniques chirurgicales qui ont fait leur preuve.

### Les représentations

#### Nationales

Comme en témoigne le paragraphe précédent ont été nombreuses, avec un orchestre symphonique au complet, mais on ne peut compter ici les présentations sur les scènes régionales avec un, deux voire trois artistes du groupe. Nous voulons insister sur les « master class » locales initiées par les membres du GOPO et qui ont toujours eu beaucoup de succès.

#### Internationales

Pas de reconnaissance sans scène internationale :

Mai 1992, à Miami, réglage avec H. Shufflebarger sur l'air du rachis

Mai 1998, Beyrouth, confrontation avec la Société d'Orthopédie Libanaise

Juin 1999, Stockholm, duo avec H. Saraste sur la scène du Karolinska Hospital sur le thème du spondylolisthésis,

Avril 2002, Vérone, reprise d'aria italiens sur les complications des allongements de membre.

### Un opéra inachevé ?

Oui, l'oeuvre est inachevée et nous savons tous que l'idéal n'est jamais ou rarement atteint. Cependant au moment de quitter la scène, les artistes ont pour principal souci de transmettre non seulement leurs partitions, mais aussi et surtout ce qu'ils ont vécu. En effet l'atmosphère des répétitions reste vivante et le plaisir de réussir sa partition est immense et fonction du travail réalisé. Sans les critiques ou les félicitations de ses pairs on ne peut avancer tout seul : pour les artistes qui vont nous succéder nous soutenons un vibrant plaidoyer pour qu'ils se réunissent et continuent d'améliorer les partitions de l'orthopédie pédiatrique qui resteront ainsi vivantes.

Oui, il s'agit d'un opéra au sens musical qui permet « que chaque personnage soit entendu distinctement et que toutes les voix, réunies, ne forment ni un bruit étourdissant, ni une confusion désagréable » (Montfort - 1776).

La confrontation des idées et des connaissances fait partie intégrante de l'auto-évaluation et de l'auto-enseignement auxquels nous nous devons de nous soumettre. Malgré les difficultés pratiques et contre vents et marées le GOPO (Groupe des Orthopédistes Pédiatres de l'Ouest) s'est réuni très régulièrement plusieurs fois par an depuis 1988. Il a été pour nous, ses participants, une telle opportunité que je me dois de profiter de ma qualité de Président (éphémère), pour inciter les plus jeunes à créer et à se réunir dans de telles structures. Il y va de l'enrichissement de toute notre communauté. J'espère que l'article du premier retraité du GOPO sera le détonateur et qu'en Novembre 2008 il sera possible de faire part de la naissance de plusieurs groupes se réunissant pour travailler, échanger, et VIVRE. **JF Mallet**



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

par Jean François Mallet, Corinne Bronfen et Benoni Geffard



Chez un enfant présentant une maladie neurologique, l'apparition d'un bassin oblique est un véritable coup de tonnerre. Les causes n'en sont pas univoques, mais les conséquences inéluctables à terme sont la perte de la position assise et la grabatisation. Le pronostic de cette véritable complication évolutive est donc sévère, ce d'autant qu'elle survient chez un enfant « au fauteuil », sans possibilité de verticalisation et souvent fragile. Parmi les étiologies nous ne retiendrons que les infirmités motrices cérébrales ou d'origine cérébrales, puisque une telle complication survient chez environ 60 à 75% des tétraplégiques spastiques.

Malgré les risques liés au terrain souvent fragile de ces enfants nous avons pris le parti d'un traitement agressif, chirurgical, du bassin oblique de cause haute.

A la lumière de notre expérience nous voudrions rapporter notre stratégie de prise en charge, sans bien entendu prétendre à une vérité définitive.

## Le bassin oblique

### Examen clinique

Le bassin oblique est un déplacement tridimensionnel de ce que J. DUBOUSSET a appelé « la vertèbre pelvienne ». L'importance du déplacement du bassin dans chaque direction est variable, en fonction à la fois de la sévérité de l'atteinte neurologique mais aussi du siège de sa cause, au-dessus ou au-dessous de lui. Mais surtout cette obliquité du bassin est fixe, non totalement réductible, ce qui doit la faire distinguer sur le plan sémantique d'une simple « obliquité pelvienne ».

a. *Dans le plan frontal* les causes sont sus ou sous-pelviennes. L'origine basse du bassin oblique est la rétraction des hanches en adduction plus souvent qu'en abduction mais cette dernière composante ne doit pas être sous-estimée en présence d'une rétraction d'une seule hanche en adduction. Les causes hautes, sus-pelviennes sont une scoliose dont la composante lombaire ou dorsolombaire poursuit sa composante frontale dans le bassin

- soit dans la prolongation de la courbure elle-même et il s'agit d'un bassin oblique complet, la vertèbre limite inférieure est L5 ou plus souvent S1

- soit par le biais d'une courbure de compensation, et il s'agit d'un bassin oblique incomplet. L'angle ilio-lombaire est alors fermé du côté de la convexité de la scoliose

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

Par contre il existe un retentissement des causes hautes sur les structures sous-pelviennes, en particulier les hanches. En effet lorsque le bassin oblique est constitué, l'évolution se fait vers l'excentration voire la luxation de la hanche du côté haut, alors que la hanche du côté bas reste protégée et stable. Chez un enfant spastique et non-marchant, la hanche luxée devient douloureuse, ce qui aggrave la spasticité, et

partant la courbure frontale sus-jacente en un véritable cercle vicieux. A terme l'appui du bassin en position assise se fait sur un seul ischion. L'aggravation inéluctable du déséquilibre permanent du tronc au-dessus du bassin aggrave l'hyper appui ischiatique. La position assise devient douloureuse puis impossible [3]. La grabatisation s'installe avec ses conséquences sur l'ensemble des fonctions vitales. On conçoit donc la sévérité du pronostic du bassin oblique de cause haute lors de l'évolution d'un enfant IMC ou IMOC [3].

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

b. *Dans le plan sagittal* une hyperlordose lombaire ou même lombo-sacrée est fréquente. La conséquence en est un hyper appui sur les grands trochanters avec un risque de complications cutanées, d'eschares rendant la position assise précaire. Là encore des causes sous-jacentes, sous pelviennes peuvent être associées. La rétraction des ischio-jambiers, outre sa composante luxante des hanches, est une gêne à l'installation au fauteuil, les pieds restant en arrière des cale-pieds. Sa correction impose que le matériel chirurgical permettant une prise du sacrum soit situé dans un plan postérieur, c'est pourquoi nous utilisons une prise sacrée par une plaque personnelle plutôt qu'un appui par une vis ilio-sacrée qui nous paraît de topographie trop latérale. Enfin, le flessum fixé des hanches pose un problème pratique d'installation sur la table d'opération lors du temps postérieur sur lequel nous reviendrons.

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

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

### Bilan radiologique

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



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

par Jean François Mallet, Corinne Bronfen et Benoni Geffard



Le siège des courbures est variable. Bien souvent il s'agit d'une grande courbure, intéressant la totalité du rachis dorsal et lombaire. Cette courbure en « C », hypotonique, a une importante composante d'effondrement. Il peut aussi s'agir d'une courbure purement lombaire ou dorsolombaire, voire d'une scoliose à double courbure, dorsale et lombaire. Outre les mesures de la ou des courbures scoliotiques selon la méthode de Cobb, l'obliquité du bassin s'apprécie par l'angle que fait la ligne bi-sacro-iliaque avec l'horizontale. L'importance du déséquilibre transversal se définit par la distance entre la ligne médiane et l'intersection de la perpendiculaire à la ligne bi-sacro-iliaque abaissée de C7. C'est en fait la distance qu'il faut faire parcourir à la tête pour la replacer au-dessus du bassin horizontalisé (Fig. 1).

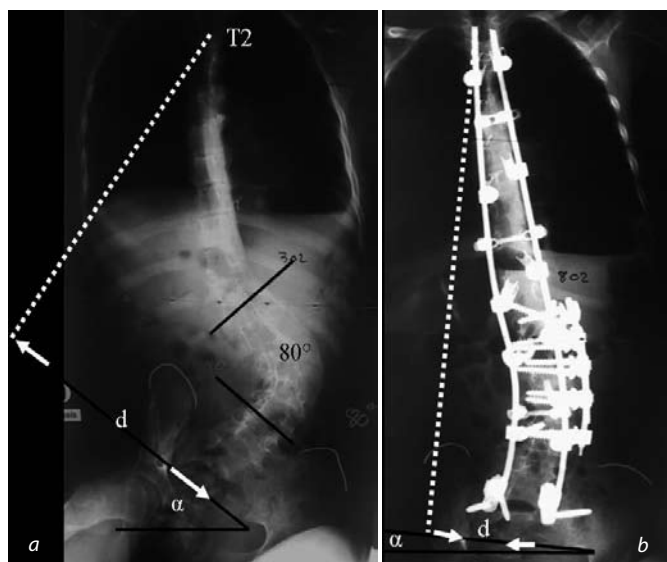


Fig 1 : a) Les mesures radiologiques portent sur la scoliose par la méthode de Cobb, mais aussi sur l'obliquité pelvienne ( $\alpha$  : angle que fait avec l'horizontale la ligne bi-sacro-iliaque) et le déséquilibre transversal (d : distance entre le milieu de la ligne bi-sacro-iliaque et la projection de T2 sur cette ligne) b) Le but du traitement est de corriger le déséquilibre transversal. Ceci ne peut se faire qu'avec une instrumentation vertébrale prenant le bassin

## Bilan préopératoire

Chez ces enfants fragiles le bilan préopératoire doit être particulièrement rigoureux. Une coopération parfaite entre chirurgien et anesthésiste est impérativement nécessaire pour prendre en charge de tels enfants. Et ce n'est qu'après avis des anesthésistes que pourra être confirmée l'indication opératoire, après avoir bien entendu indiqué aux parents et à l'entourage les risques inhérents à cette indication. Mais l'information préopératoire doit aussi porter sur les risques inévitables de l'évolution spontanée et sur ce que l'on peut attendre d'une telle intervention chirurgicale lourde.

Ce bilan doit en particulier étudier l'état nutritionnel par un bilan biologique adapté. Une préparation est souvent nécessaire, avec une période préopératoire de nutrition par gastrostomie, avec ou sans intervention anti-reflux, chez des enfants victimes bien souvent de fausses routes alimentaires. Ainsi, alors que les fausses routes alimentaires ont été une contre indication formelle et définitive de ce

type de chirurgie, il n'en est plus de même actuellement, mais bien entendu au prix d'une période plus ou moins longue de renutrition préopératoire indispensable.

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

- Les anomalies de l'hémostase secondaires au traitement anti-comitial, pouvant aggraver encore un saignement per-opératoire déjà majoré du seul fait de l'étiologie neurologique et de la perte de la verticalisation. Dans la mesure où l'autotransfusion ne peut être indiquée chez ces enfants, d'autres techniques d'économies de sang devront être envisagées dès cette période préopératoire

- Les risques de complications respiratoires postopératoires doivent être eux aussi envisagés à ce stade. Seuls les gaz du sang sont utilisables, plutôt que des épreuves fonctionnelles irréalisables dans ce contexte. Le risque d'intubation prolongée voire de trachéotomie doit être évoqué avec l'entourage avant l'intervention [6,7].

- Les courbures les plus graves peuvent imposer une période préopératoire de quelques semaines de traction par halo-fauteuil, non pas tant pour améliorer les possibilités de réduction des courbures ni tenter de prévenir d'éventuelles complications neurologiques per-opératoires que pour améliorer les capacités fonctionnelles respiratoires d'enfants par ailleurs restés partiellement coopérants [10].

## Traitement chirurgical

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

**Le temps antérieur** consiste au moins dans une libération antérieure de la courbure principale, lombaire ou dorsolombaire. Elle peut nécessiter une thoraco-phréno-lombotomie, dont la côte prélevée et morcelée servira à l'arthrodèse elle-même. L'ablation soigneuse des disques intervertébraux permet une amélioration de la réductibilité de la courbure appréciée sur les clichés en inclinaison latérale. L'utilisation de matériel d'ostéosynthèse, lorsqu'elle n'est pas rendue impossible du fait de la fragilité osseuse ou de la raideur de la courbure, améliore encore la correction de la scoliose, et donc la rééquilibration globale du rachis, mais améliore aussi les conditions mécaniques de l'arthrodèse. Son indication est donc, outre de corriger au moins une partie du déséquilibre préopératoire, de prévenir autant que faire se peut le risque de pseudarthrose. Le caractère spongieux de l'os des corps vertébraux est en effet de meilleure qualité pour la prise de l'arthrodèse que l'os cortical des gouttières postérieures.

Chez ces patients présentant en général un retard pubertaire plus ou moins sévère, l'intérêt de ce temps antérieur est encore la prévention de l'effet vilebrequin qui pourrait survenir après une arthrodèse postérieure isolée [9].

Même si des publications récentes font état de bons résultats d'arthrodèses postérieures isolées, en particulier avec l'usage des « unit rods » [1], un tel temps antérieur « premier » est



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

par Jean François Mallet, Corinne Bronfen et Benoni Geffard

donc pour nous systématique dans le traitement chirurgical des scolioses avec bassin oblique neurologique.

**Le temps postérieur**, réalisé à distance du temps antérieur consiste en une arthrodèse instrumentée du sacrum jusqu'à T2. La prise sacrée est réalisée par une plaque personnelle fixée au sacrum par une vis dans le pédicule de S1 et une vis ascendante vers l'aileron sacré latéralement, et munie d'une vis polyaxiale recevant la tige (Fig. 2). Le montage est effectué de bas en haut, progressivement, en prenant pour base le sacrum instrumenté et en ramenant progressivement les vertèbres, par l'intermédiaire de vis pédiculaires plutôt que de crochets, vers les tiges préalablement cintrées dans le plan sagittal désiré. Nous préférons ce point d'appui sacré aux vis ilio-sacrées pour leur point d'appui postérieur plus à même de corriger le plan sagittal lombo-sacré. La polyaxialité de la vis de jonction facilite grandement la mise en place du montage.

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

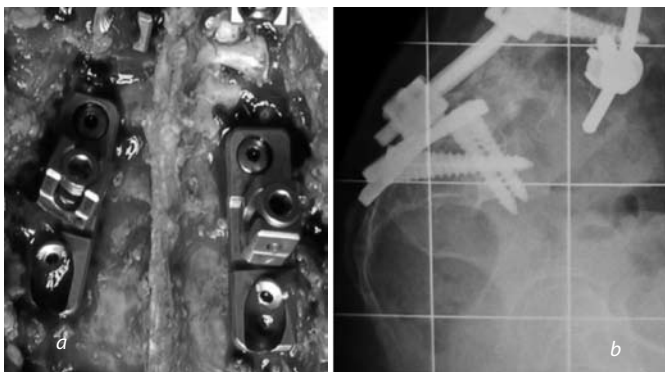


Fig. 2 : a) La prise sacrée servant de base à la rééquilibration du rachis est réalisée par une plaque sacrée, vissée d'une part dans les pédicules de S1 et d'autre part par une vis ascendante vers l'aileron sacré, oblique en haut et en dehors. La connexion avec la tige est facilitée par une vis polyaxiale.  
b) Aspect radiologique de profil

Les temps opératoires sont séparés de quelques jours, ce qui nous paraît minimiser les risques de complications postopératoires. Ceci est encore l'objet de discussions, y compris dans la littérature [11]. Cependant dans notre expérience les quelques patients opérés en un temps ont tous été victimes de complications septiques précoces ou autres, ce qui nous a conduits à cette stratégie opératoire.

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

Le but du traitement étant la conservation de la position assise, celle-ci ne peut se faire que si les hanches sont ou sont devenues indolores. Par ailleurs seule la correction du bassin oblique peut permettre d'éviter la récurrence de l'excentration

des hanches. Le traitement chirurgical du déséquilibre du tronc par arthrodèse antérieure et postérieure doit donc faire partie du traitement de l'excentration des hanches. Le délai entre ces deux séquences doit être aussi court que possible (Fig.3).

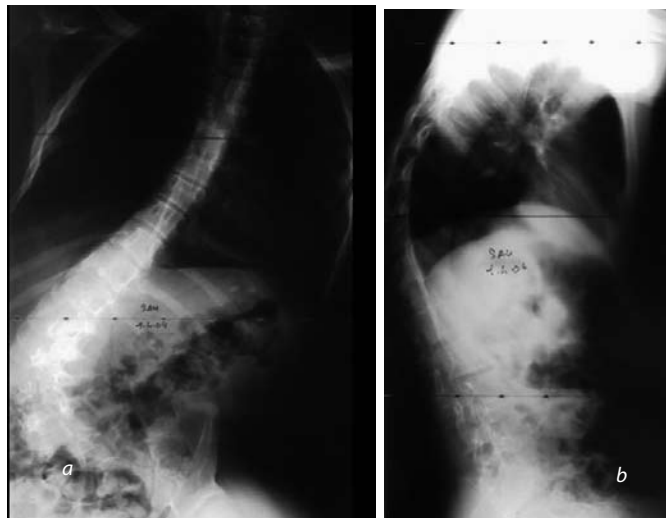
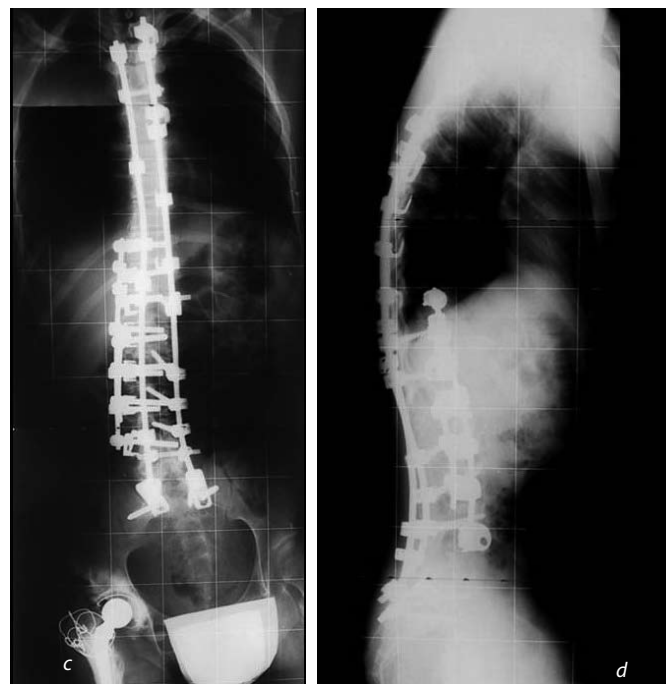


Fig. 3 : a) Ce jeune garçon de 14 ans présente une IMOC. Après la perte de la marche un bassin oblique incomplet est apparu au-dessous d'une scoliose lombaire, avec une évolutivité telle qu'à sa découverte la scoliose, l'obliquité pelvienne et le déséquilibre étaient considérables.  
b) dans le plan sagittal, à l'hypolordose lombaire s'associe une hypercyphose dorsale, dont les conséquences respiratoires s'ajoutent aux conséquences de l'effondrement du tronc



c) Une arthrodèse antérieure et postérieure instrumentée et étendue jusqu'au sacrum permet une rééquilibration suffisante pour rétablir une position assise satisfaisante. La hanche droite luxée et douloureuse a été traitée par une prothésisation totale  
d) Le plan sagittal est lui aussi correctement corrigé, améliorant encore les capacités respiratoires.





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

par Jean François Mallet, Corinne Bronfen et Benoni Geffard



## Complications

Chez ces malades fragiles les complications postopératoires ne sont pas rares [6,7], allant d'ailleurs de 25 à 75% dans les séries publiées. Leurs risques doivent être pris en compte dans l'indication thérapeutique et envisagés avec la famille et l'entourage des centres prenant en charge ces enfants. Ces risques doivent être mis en balance avec l'évolution spontanée dont nous avons vu toute la gravité. Il faut cependant être conscient de la gravité pronostique de la survenue de ces complications sur un tel terrain, beaucoup de ces enfants ne pouvant en faire les frais, à terme, refusant littéralement de prolonger la lutte faite des forces suffisantes pour ce faire.

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

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

Quoi qu'il en soit la prolongation de la durée de vie de ces enfants justifie une telle prise de risque, puisque la survie récemment publiée est de l'ordre de 11 ans [13], et dans des conditions de confort de l'enfant et de son entourage sans rapport avec la gravité des complications de décubitus liées à la perte de la position assise et à la grabatisation. La récupération de l'équilibre du tronc s'accompagne d'une diminution de l'énergie nécessaire au maintien de la position assise, d'une amélioration des fonctions respiratoires du fait de la correction du collapsus thoracique, d'une diminution globale des symptomatologies douloureuses. L'amélioration de la position assise est encore un avantage pour l'entourage qui aura été informé au préalable de la limite de ce que l'on peut attendre d'un tel programme opératoire [2, 4, 5,12].

## Conclusions

La survenue d'un bassin oblique chez un enfant IMC ou IMOC ayant perdu toute possibilité de verticalisation est donc un tournant pour le pronostic vital à moyen terme. Malgré ses risques, un traitement chirurgical est seul à même de permettre de conserver une position assise et d'éviter les complications vitales de la perte de la position assise. Le bénéfice fonctionnel, tant pour l'enfant que pour son entourage nous semble par ailleurs autoriser une telle prise de risque de complications per et postopératoires. L'âge doit cependant être considéré, avec les complications d'une arthrodeuse trop précoce que sont la petite taille et surtout un petit thorax avec ses conséquences respiratoires. L'effet vilebrequin sera prévenu par le temps antérieur premier. Malgré le caractère inéluctable de cette chirurgie de

correction, nous préférons cependant, chez un enfant jeune, mettre en route un traitement orthopédique d'attente, même s'il peut aggraver l'ostéoporose. Ce traitement par corset bivalve ne doit pas être trop prolongé, au-delà en particulier de la preuve de son inefficacité.

Les causes basses, sous pelviennes de l'obliquité du bassin sont traitées avant les causes hautes, pour permettre l'installation ultérieure sur la table d'opération, mais aussi pour des raisons mécaniques. Dans ce cadre, des ténotomies peuvent être indiquées mais aussi chez l'enfant plus âgé, résection de l'extrémité supérieure du fémur ou prothésisation totale de hanche en fonction de l'état général.

Les causes hautes sont pour nous une indication formelle à une libération arthrodeuse antérieure, au mieux instrumentée, suivie dans un deuxième temps par une arthrodeuse vertébrale postérieure instrumentée du sacrum en bas jusqu'à T2 en haut.

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

## Références

1. DIAS R., DABNEY K. et al. *Surgical correction of spinal deformity using a unit rod in children with cerebral palsy*. J. Pediatr. Orthop. 1996, 16, 734-740.
2. JONES K., SPONSELLER P., SHINDLE M., et al *Longitudinal parental perceptions of spinal fusion for neuromuscular spine deformity in patients with totally involved cerebral palsy*. J. Pediatr. Orthop. 2003, 23, 143-149
3. KALEN V., CONKLIN M. et SHERMAN F. *Untreated scoliosis in cerebral palsy*. J. Pediatr. Orthop. 1992, 12, 337-340
4. LARSSON E., AARO S., NORMELLI H et OBERGG B. *Long-term follow-up functioning after spinal surgery in patients with neuromuscular scoliosis* Spine 2005, 30, 2145-2152
5. MERCADO E., ALMAN B. et WRIGHT J. *Does spinal fusion influence quality of life in neuromuscular scoliosis ?* Spine 2007, 32 (19), 120-125.
6. MOHAMAD F., PARENT S., PAWELEK J., MARKS M., BASTROM T., FARO F. et NEWTON P. *Perioperative complications after surgical correction in neuromuscular scoliosis* SPINE 2007, 27, 392-397
7. MURPHY N., FIRTH S., JORGENSEN T. et YOUNG P.: *Spinal surgery in children with idiopathic and neuromuscular scoliosis. What's the difference?* J. Pediatr. Orthop. 2006, 26, 216-220
8. SARWAHI V., SARWARK J., SCAHER M. et al: *Standards in anterior spine surgery in pediatric patients with neuromuscular scoliosis* J. Pediatr. Orthop. 2001, 21, 756-760
9. SMUCKER J. et MILLER F. *Crankshaft effect after posterior spinal fusion and unit rod instrumentation in children with cerebral palsy*. J. Pediatr. Orthop. 2001, 21, 108-112KE L.
10. TAKESHITA K., LENKE L., BRIDWELL K., KIM Y., SIDES B et HENSLEY M. *Analysis of patients with nonambulatory neuromuscular scoliosis surgically treated to the pelvis with intraoperative halo-femoral traction*. Spine 2006, 31, 2381-2385
11. TSIRIKOS A., CHANG W., DABNEY K., MILLER F.I: *Comparison of one stage versus two stage anteroposterior spinal fusion in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis*. Spine 2003, 28, 1300-1305
12. TSIRIKOS A., CHANG W., DABNEY K. et al. *Comparison of parents' and caregivers' satisfaction after spinal fusion in children with cerebral palsy*. J. Pediatr. Orthop. 2004, 24, 54-58.
13. TSIRIKOS A., CHANG W., DABNEY K., MILLER F. et GLUTTING J. *Life expectancy in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular scoliosis who underwent spinal fusion*. Dev. Med. Child. Neurol. 2003, 45, 677-682



# Electrophysiologie et chirurgie de la scoliose

par Olivier Etard et Jean François Mallet

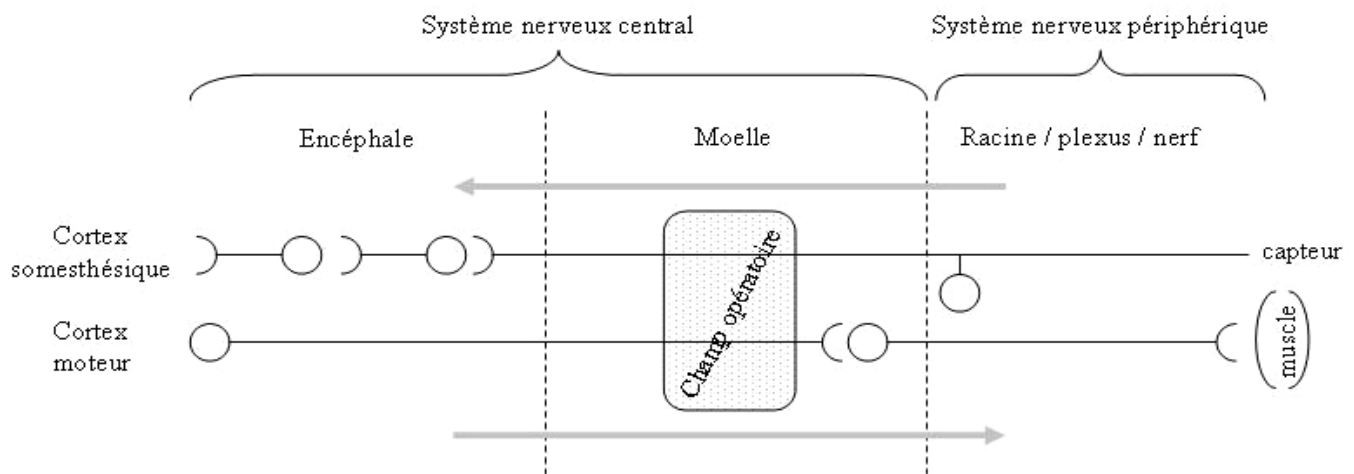


Fig. 1 : Organisation schématique des voies lemniscale (en haut) et pyramidale (en bas). Le corps cellulaire des neurones est symbolisé par un rond, l'axone par un trait et la terminaison synaptique par un demi cercle. Les flèches représentent le sens physiologique de conduction de l'information.

La surveillance électrophysiologique de la chirurgie de scoliose a été mise en place au CHU de Caen au milieu de années 90. Depuis, plus de 400 interventions ont été surveillées d'abord avec la technique des potentiels évoqués somesthésiques seule puis combinée à celle des potentiels évoqués mixtes neurogéniques. Après quelques rappels nécessaires de neurophysiologie, les principales techniques de surveillance utilisées seront présentées.

## Rappels

La moelle est le siège de deux grandes fonctions : une fonction de traitement et une fonction de transfert de l'information. Seule la seconde fonction est généralement surveillée lors du temps opératoire. Schématiquement deux grandes voies sont explorées.

### Faisceaux ascendants

Parmi les différents faisceaux ascendants qui transitent dans la moelle, c'est la voie lemniscale qui est principalement explorée lors de la surveillance per opératoire. Elle transporte les informations sensorielles correspondant au tact précis, à la sensibilité vibratoire (sensibilité extéroceptive fine) et à la proprioception consciente. Elle est constituée de trois neurones (Fig. 1). Le premier est connecté aux capteurs situés au niveau de la peau et des muscles. Le corps cellulaire de ce neurone est situé dans le ganglion rachidien. L'axone est de taille intermédiaire (type Ib et II) et conduit l'information à une vitesse d'environ 50 m/s. En pénétrant dans la moelle, l'axone se dirige en arrière dans le cordon postérieur et remonte jusqu'à la partie inférieure du tronc cérébral où se situe la connexion avec le second neurone de cette voie. Le corps cellulaire de celui-ci est situé dans les noyaux de Goll et Burdach et possède un axone qui traverse la ligne médiane pour remonter dans le lemnisque médian jusqu'au thalamus controlatéral où se situe le corps cellulaire du troisième neurone. Ce dernier se termine au sein du cortex somesthésique primaire dans le gyrus pariétal en arrière du sillon de Rolando.

### Faisceaux descendants

Les techniques utilisées au bloc opératoire explorent principalement la voie pyramidale. Elle est constituée de deux neurones (Fig. 1). Le premier appelé selon les auteurs, motoneurone supérieur ou cellule pyramidale est issu des régions corticales motrices situées dans le lobe frontal en avant du sillon de Rolando. La plus grande partie de ces neurones croisent la ligne médiane au niveau du bulbe (faisceau cortico-spinal ou pyramidal croisé). Les fibres descendent alors dans le cordon latéral de la moelle. Elles se terminent dans la corne antérieure de la moelle où elles s'articulent avec le second neurone de cette voie. Ce dernier représente la voie de sortie unique de toute forme de motricité volontaire ou réflexe et se termine sur des fibres musculaires par l'intermédiaire d'une synapse particulière appelée jonction neuromusculaire. Cette synapse est bloquée par le curare.

### Quelques notions d'électrophysiologie

La surveillance électrophysiologique per-opératoire consiste à stimuler des neurones d'un côté du champ opératoire et à enregistrer la propagation de l'information créée le long des voies lemniscale et pyramidale de l'autre côté afin de tester les propriétés de conduction de la moelle.

Afin de mieux appréhender ces mécanismes, il est important de rappeler quelques principes d'électrophysiologie :

- La stimulation électrique efficace d'une fibre nerveuse génère une activité électrique mesurable (potentiel d'action). Cette activité électrique se propage, au sein d'une même cellule, dans le sens physiologique (orthodromique) c'est-à-dire du corps cellulaire vers la terminaison synaptique mais aussi dans le sens inverse non physiologique (antidromique).
- Deux cellules excitables (neurone ou fibre musculaire) sont reliées entre elles par une zone de contact privilégiée appelée synapse où la conduction de l'information n'est



# Electrophysiologie et chirurgie de la scoliose

## par Olivier Etard et Jean François Mallet



plus électrique mais chimique. Le passage de l'information au travers des synapses ne peut se faire que dans le seul sens physiologique.

- Il est possible d'enregistrer les activités électriques produites par les fibres nerveuses et musculaires à la suite d'une stimulation électrique. Il est généralement possible de distinguer l'activité électrique des fibres musculaires (plus ample et plus longue) des activités électriques des fibres nerveuses. En revanche il est impossible de dissocier une activité électrique d'une fibre nerveuse sensitive de celle émanant d'une fibre nerveuse motrice.
- La stimulation électrique utilisée est hautement non spécifique. L'application d'un courant électrique suffisamment important est capable de stimuler indifféremment toutes les cellules excitables que ce soit des fibres nerveuses sensibles, des fibres nerveuses motrices ou des fibres musculaires. L'augmentation de la stimulation augmente le volume de tissu stimulé et donc le nombre de cellules stimulées.

### En théorie...

Différentes techniques ont été proposées pour la surveillance de la chirurgie de scoliose. Les principales sont présentées ici, classées en fonction du site de stimulation (en dessous ou au dessus du champ opératoire) et du site de recueil situé de l'autre côté du champ opératoire. Les principales caractéristiques sont résumées dans le tableau 1.

### Stimulation périphérique et recueil central : Potentiels évoqués somesthésiques (PES)

Dans la chirurgie de la scoliose, le nerf classiquement stimulé est le sciatique poplité interne à la cheville. A ce niveau, le nerf est mixte. Au niveau de la voie lemniscale, la stimulation provoque une volée de potentiel d'action qui remonte jusqu'au cortex somesthésique primaire où elle peut être enregistrée. Au niveau de la voie pyramidale, la volée de potentiel d'action se propage, si le patient n'est pas curarisé, aux muscles du pied provoquant un mouvement du pied. De l'autre côté la volée de potentiel d'action est bloquée au niveau de la synapse située au sein de la corne antérieure de la moelle (Fig. 2a).

Le recueil se fait au niveau de la tête à l'aide d'électrodes d'EEG. A ce niveau, l'activité corticale provoquée se rajoute à l'activité cérébrale spontanée (mesurée par l'EEG), il est alors nécessaire de recourir à la technique de moyennage. Pour cela on enregistre l'activité électrique du cerveau pendant une centaine de ms en utilisant la stimulation à la cheville comme déclencheur. Généralement plusieurs centaines de stimulations et donc autant d'acquisitions sont nécessaires. On réalise la moyenne de ces enregistrements. Les activités provoquées se reproduisent identiques à elles-mêmes par rapport à la stimulation alors que l'activité électrocorticale spontanée indépendante de la stimulation s'annule. Cette technique peut être réalisée aussi bien chez des patients curarisés que chez des patients non curarisés. En revanche elle est dépendante de l'activité cérébrale qui est sensible aux anesthésiques et plus particulièrement aux halogénés.

Elle explore spécifiquement la voie somesthésique. Cette technique nécessite plusieurs minutes d'acquisition.

### Stimulation dans le champ opératoire et recueil périphérique : Potentiels évoqués mixtes neurogéniques (PEMN)

Dans ce cas la stimulation est réalisée au niveau médullaire à la partie haute du champ opératoire. La volée de potentiel d'action se propage aux deux extrémités des voies lemniscale et pyramidale (Fig. 2b). Le recueil se fait en regard du nerf poplité au creux poplité et du nerf saphène externe dans la gouttière malléolaire externe. Le recueil correspond alors à des activités électriques de fibres nerveuses dont il est impossible de distinguer la composante sensitive de la composante motrice d'où l'appellation de potentiels évoqués mixtes neurogéniques. Comme la technique des PES, les PEMN nécessitent un moyennage. Cependant le rapport signal sur bruit dans ces régions étant meilleur (peu d'activité électrique spontanée) 10 à 30 passages sont généralement suffisants. Cette activité électrique n'est évidemment pas bloquée par le curare puisque mesurée en regard des nerfs. A contrario, la décurarisation, volontaire ou non, du patient en cours d'intervention laisse apparaître des activités électriques musculaires qui modifient profondément les signaux perturbant alors l'interprétation. L'intérêt majeur de cette technique réside dans le fait que le site de stimulation peut être modifié par le chirurgien. En cas d'altération des signaux imputable au matériel, le chirurgien peut stimuler à différents niveaux de la moelle. En dessous du matériel en cause, les PEMN sont préservés ; au dessus, ils sont altérés.

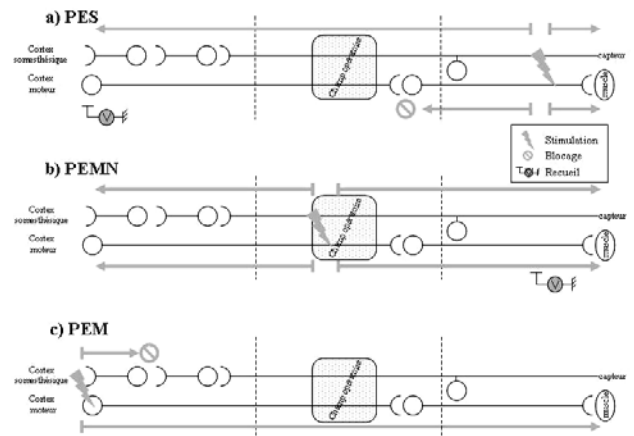


Fig. 2 : Principes des différentes techniques de surveillance électrophysiologique per opératoire.

Dans le même chapitre, il faut citer la technique de stimulation électrique de la vis pédiculaire. Elle repose sur le simple fait que l'os se comporte comme une résistance électrique. Ainsi si l'on stimule la moelle par l'intermédiaire de la vis (en pratique en posant le stimulateur électrique sur la vis) et que celle-ci est intégralement dans l'os, la quantité de courant nécessaire pour provoquer une réponse enregistrable sur les muscles de la jambe est importante. En revanche si la vis est au contact du système nerveux, alors la quantité d'électricité délivrée est faible.



# Electrophysiologie et chirurgie de scoliose

par Olivier Etard et Jean François Mallet

## Stimulation corticale et recueil périphérique : Potentiels Evoqués Moteur (PEM)

Le cortex est stimulé électriquement à l'aide de deux électrodes posées sur le scalp généralement en regard des aires motrices. Dans ce cas le signal généré dans les voies sensitives est bloqué dès le niveau thalamique alors que l'intégralité de la voie motrice est stimulée (Fig. 2c). Le recueil se fait généralement en regard de certains muscles de la jambe. L'intérêt majeur de cette technique est qu'elle explore spécifiquement la voie motrice. En revanche elle présente quelques inconvénients. Le seuil d'excitabilité corticale dont dépend l'intensité de stimulation électrique efficace varie en fonction de la profondeur de l'anesthésie. Ce qui pose au moins deux problèmes. Les réponses enregistrées sur les jambes peuvent fluctuer par simple variation du niveau d'anesthésie. Par ailleurs plus l'anesthésie est profonde, plus la quantité de courant délivré doit être importante (augmentation de l'intensité du choc, du nombre de chocs, de la durée du choc). Parfois cela dépasse les capacités des stimulateurs standards et l'on doit avoir recours à des stimulateurs à haut champ. A forte intensité et à forte fréquence, la stimulation électrique corticale peut provoquer l'apparition d'une crise d'épilepsie même chez des patients non épileptiques et ce d'autant plus facilement que certains anesthésiques sont, à certaines doses, pro épileptogènes.

Le recours à cette technique qui repose sur le recueil de potentiel d'actions de fibres musculaires, interdit l'utilisation du curare. Elle ne nécessite pas de recourir aux techniques de moyennage.

## En pratique...

On considère classiquement qu'une diminution de 50% de l'amplitude des courbes ou un allongement de plus de 10% est un critère d'alerte pour le chirurgien. Néanmoins avant d'imputer ces modifications à l'acte chirurgical directement il est important de contrôler que ces modifications ne soient pas imputables à une autre origine.

## Modifications d'origine exogène

L'amplitude des signaux mesurés est de l'ordre du  $\mu\text{V}$  pour certains ce qui pose le problème du contact électrique entre le patient et nos électrodes doublé du fait que la plupart du

temps, nos électrodes sont profondément enfouies sous les champs opératoires stériles. Certaines équipes utilisent des électrodes collées sur le scalp au collodion. Cette technique n'est pas forcément la meilleure en terme de contact électrique en revanche les électrodes sont parfaitement maintenues. Cette technique nécessite beaucoup de temps de pose. Dans notre expérience, nous utilisons des aiguilles intradermiques qui donnent un bon contact électrique mais qui doivent être assurées par des adhésifs. Un déplacement de l'électrode ou un faux contact au niveau de l'électrode peut parfaitement mimer une disparition d'onde. Il est donc indispensable de pouvoir tester la résistance électrique de notre circuit, on parle d'impédance des électrodes.

Le bloc opératoire est une pièce hostile pour le neurophysiologiste. Il comporte de nombreux éléments susceptibles de perturber profondément l'environnement électromagnétique (système de réchauffement du patient, bistouri électrique, perfuseur automatique...). Le déplacement ou la mise en route d'un des ces éléments suffit parfois à faire disparaître les traces par altération du rapport signal sur bruit. Il est donc indispensable de contrôler visuellement la qualité des courbes brutes et de surveiller les déplacements et la mise sous tension des différents appareillages au sein du bloc.

## Modification d'origine endogène

De nombreux paramètres peuvent altérer les tests. Le choix de l'hypnotique lors de l'anesthésie est à ce titre crucial. Les halogénés aux doses usuelles peuvent diminuer de façon importante l'amplitude des PES, ce qui n'est pas le cas avec le propofol. La profondeur de l'anesthésie va influencer le seuil d'excitabilité corticale qui est important lors des PEM. Une diminution importante de la pression artérielle va produire une diminution d'amplitude des réponses. Enfin une modification de la température va se traduire par une augmentation des latences. Une fois tous ces facteurs contrôlés, il est très probable que la modification observée soit d'origine chirurgicale. Dans notre expérience, ces modifications se traduisent généralement par une disparition complète des ondes mesurées dans toutes les modalités. A ce stade, le niveau lésionnel peut être objectivé et généralement corrigé en utilisant les PEMN.

	PES	PEMN	PEM
Modalité explorée	Sensibilité	Mixte	Motricité
Durée d'acquisition	1 à 3 mn	3 à 10 s	1 s
Localisation du niveau lésionnel	Non	Oui	Non
Risque	Aucun	Aucun	Crise d'épilepsie
Interaction avec la profondeur de la sédation	Oui, surtout avec les halogénés	Non	Modification du seuil de la stimulation
Utilisation des curares	Préférable	Obligatoire	Interdit

Tableau 1 : Caractéristiques des principales techniques de surveillance.



# Corset à Appui Electif Nocturne : C.A.E. N

par Corinne Bronfen, Guillaume Pierrard,  
Benoni Geffard et Jean François Mallet



Fig. 1 : corset de CAEN vu de face



Fig. 2 : corset de CAEN forme vue de l'intérieur

À la suite des travaux sur le traitement orthopédique à temps partiel des scolioses, puis des publications de Reed et Price [7, 8], l'équipe caennaise sous la direction du Pr Mallet a tenté d'élargir à son tour les indications de traitement nocturne des scolioses idiopathiques de l'enfant et de l'adolescent. Pour cela, le C.A.E.N. (Corset à Appui Electif Nocturne) a été mis au point à partir de septembre 1992, en collaboration avec Mr Leonard et Mr Boivent (établissements « Proteor ») [2, 1]. Ce corset devait permettre de compenser la réduction

du temps de port par l'amélioration de la correction et la reprise de la croissance de la concavité.

## Le Corset à Appui Electif Nocturne (C.A.E.N) [5, 6]

Le corset à appui électif nocturne a été élaboré à la suite des travaux de Reed et Price sur le corset de Charleston en inclinaison, le Charleston bending brace [7, 8].

Les principes d'action de ce corset sont :

- d'obtenir une hypercorrection de la courbure,
- de compenser la réduction du temps de port par cette hypercorrection,
- d'obtenir une meilleure observance du traitement souvent prolongé,
- et peut-être de permettre une reprise de la croissance osseuse dans la concavité.

Le C.A.E.N est une orthèse thermoformée en polyéthylène haute densité monovalve à ouverture antérieure garnie de mousse (Fig. 1 et 2). Elle est moulée sur un positif rectifié.

Les empreintes sont prises en décubitus latéral (costal) sur un billot réducteur original dont la partie postérieure, en contact avec la gibbosité est renflée et plus épaisse que la partie antérieure (Fig. 3 et 4). Il est placé en regard de la vertèbre sommet ou de la côte correspondante. Il s'agit d'une autoréduction, utilisant la gravité sur la portion horizontale du billot, alors que la partie renflée est appliquée sur la gibbosité et permet la dérotation vertébrale. Ce mode de confection du corset le différencie de l'orthèse de Charleston moulée couché en position de bending frontal [7].

Le bassin est enveloppé. Des contre-appuis peuvent être positionnés. Les fenêtres permettent outre l'aération et l'allègement de l'orthèse, l'ampliation thoracique et le transfert des volumes.

Un des critères de bonne réalisation et d'efficacité est l'impossibilité pour l'enfant de se tenir assis corset en place, sans prendre appui sur le membre supérieur du côté de la convexité.

Ce corset est donc conçu pour corriger les scolioses à une seule courbure.

Le corset est porté huit heures par nuit. Sa tolérance et son efficacité sont régulièrement surveillées en consultation d'appareillage, la première ayant lieu un mois après la livraison de l'appareillage.



Fig. 3 : moulage en décubitus latéral sur le billot



# Corset à Appui Electif Nocturne : C.A.E. N

par Corinne Bronfen, Guillaume Pierrard,  
Benoni Geffard et Jean François Mallet



Fig. 4 : billot asymétrique plus large en arrière

## Résultats

Les premiers résultats avaient fait l'objet d'une publication par le Pr Mallet en 1995 [2].

A la suite de son mémoire de DESC en 2000-2001 [5], G. Pierrard a rapporté à la SOO à Deauville en 2002 puis dans les Annales orthopédiques de l'Ouest les résultats du traitement hypercorrecteur de 78 patients ayant un recul suffisant parmi 135 patients traités entre 1994 et 1998 [6]. Il s'agissait de scolioses idiopathiques à courbure unique chez 112 filles et 23 garçons. L'angulation moyenne au début du traitement était de 23,4° (10-40°). L'âge au début

du traitement était de 2,5 à 18 ans (12,8 ans en moyenne), la durée de traitement a été de 2 ans, le recul après arrêt du traitement a été de un an et quatre mois (six mois à cinq ans). L'angulation frontale moyenne était de 20,1° au recul. Le gain persistant était donc de 10,2% ou 2,7°. Ce traitement a globalement donné plus de 75% de bons résultats. Il y a eu trois échecs. Les résultats les plus satisfaisants ont été obtenus pour les courbures thoraciques et les lombaires.

Nous avons revu récemment de façon rétrospective les scolioses idiopathiques traitées de première intention (pas d'autre traitement préalable) chez 17 enfants de moins de 9 ans lors de la prescription du premier corset. Le traitement était terminé pour 13 d'entre eux.

A la prescription du corset les courbures dans le plan frontal étaient de 12° à 30° (moyenne : 22,9°). Il y avait 12 courbures thoraciques droites, 2 courbures thoracolombaires droites, 3 courbures lombaires gauches et dans 4 cas il y avait une contre courbure avant le début du traitement. La correction dans le corset était de 2° à 50° (moyenne 24,9°), soit 16,7 à 253% de la courbure. 7 courbures étaient hypercorrectées de 3° à 25°. L'âge au dernier recul des 13 enfants ayant terminé leur traitement était de 7 ans 9 mois à 18 ans (moyenne 12,5 ans). Le corset de CAEN a été porté en moyenne 2,5 ans (de 1 an à 3 ans 9 mois) chez ces 13 enfants.

Parmi les 13 cas dont le traitement est terminé, il y a 9 excellents résultats soit presque 70% des cas (corset arrêté du fait de la correction totale de la courbure ou courbure n'ayant pas progressé de plus de 5° à l'arrêt du traitement en fin de croissance) et 4 mauvais (type de corset modifié



Fig.5 : a) scoliose dorsale droite évolutive de 30° chez un garçon de 6 ans 7 mois.  
b) Dans le corset de CAEN, bonne correction  
c) Scoliose corrigée après 1 an 11 mois de traitement, radio après 10 mois d'arrêt du traitement



# Corset à Appui Electif Nocturne : C.A.E.N

par Corinne Bronfen, Guillaume Pierrard,  
Benoni Geffard et Jean François Mallet



ou intervention chirurgicale proposée ou réalisée ou une déformation non spontanément régressive provoquée par le corset).

Parmi les 4 traitements encore en cours, l'apparition d'une contre courbure dorsolombaire fait déjà rentrer un patient dans le groupe des mauvais résultats.

## Discussion

Cette petite série de scolioses juvéniles a été revue rétrospectivement pour évaluer l'utilisation du traitement partiel par corset de CAEN chez des enfants de moins de 9 ans. Nous n'avons retenu que les CAEN prescrits de première intention.

Mener et Rigault [3] notent la difficulté d'établir le pronostic évolutif des scolioses chez des enfants de moins de 7 ans qu'ils ont traités de façon « classique » par Milwaukee précédé ou non de plâtres. 12 scolioses sur 17 ont été traitées d'emblée sans notion évolutive. Cela peut être justifié par la notion d'angle seuil ou d'angle de Cobb limite au-delà duquel la progression aurait lieu dans 95% des cas. L'angle seuil serait de 28 à 30° pour les enfants de moins de 11 ans et de 20 à 22° seulement pour les enfants de moins de 8 ans [4]. Dans la tranche d'âge qui nous intéresse le traitement d'emblée des scolioses à partir de 20° nous est donc paru justifié.

Dans les scolioses juvéniles le but du traitement orthopédique est d'éviter une arthrodèse en fin de croissance. Ce but n'est atteint d'après les données de la littérature que dans 50 à 65 % des cas [4]. Avec le traitement par CAEN des enfants de 9 ans ou moins, nous avons pour ambition d'atteindre l'« option 0 » en corrigeant les scolioses chez ces jeunes enfants par reprise de la croissance dans la concavité. Nos 70% d'excellents résultats nous laissent donc espérer si ce n'est le maintien d'une colonne rectiligne en fin de croissance du moins la non nécessité de recourir à une arthrodèse.

9 parmi les 17 scolioses ont été corrigées entièrement ou presque après en moyenne 2 ans et 4 mois de traitement. Parmi ces 9 cas, 3 n'ont aucun recul depuis l'arrêt du traitement et 3 ont eu une reprise évolutive au moment de la poussée pubertaire nécessitant la prescription d'un nouveau corset. Faudrait-il laisser en place ce traitement à temps partiel quand il est bien accepté plus longtemps de façon à « consolider » le résultat ?

L'utilisation de ce traitement hypercorrecteur chez des enfants jeunes nous faisait craindre des déformations du tronc indésirables. Il n'y a eu qu'une déformation thoracique

spontanément résolutive à l'arrêt du traitement, mais nous recommandons tout de même que ces corsets utilisés chez de jeunes enfants ne soient pas trop hypercorrecteurs, soigneusement surveillés et que l'appareillage soit changé souvent dès qu'il devient trop petit.

Nous avons également observé le développement de novo d'une contre-courbure lombaire et l'aggravation de deux des contre courbures préexistantes. Il faut certainement ne traiter par CAEN dans cette tranche d'âge que les courbures simples n'ayant aucune contre courbure.

Donc, sous réserve d'un recul plus long et d'une série plus importante, le Corset à Appui Electif Nocturne nous paraît être utilisable chez des enfants de 9 ans ou moins pour des scolioses à simple courbure jusqu'à 30° d'angulation. L'option « presque 0 » de correction de la courbure à 0 ou 5° a été obtenue en 2 ans et demi en moyenne. Le traitement à temps partiel la nuit ne perturbe pas l'activité diurne de ces petits enfants comme pouvait le faire les traitements par Milwaukee en port permanent. Cependant, il faut s'attendre à une reprise évolutive de la scoliose lors du pic de croissance pubertaire, en prévenir les parents et envisager alors la prescription d'un nouveau corset de CAEN dans le programme thérapeutique de la scoliose. Dans les courbures plus importantes que celles de notre petite série, le CAEN pourrait-il remplacer d'emblée ou après une série de plâtres correcteurs le Milwaukee en port permanent ?

## Bibliographie

1. BOIVENT P, LEONARD L. *Corset de Caen's*. Journées de printemps de l'A. F.A. Marseille, 22-23 Mars 1996.
2. MALLET JF, BRONFEN C, LEONARD L. *Le corset CAEN*. Groupe d'étude de la scoliose (GES) ; Dijon, 1995.
3. MENER G, RIGAUULT P, POULIQUEN JC. *Résultat du traitement orthopédique de la scoliose chez l'enfant de moins de 7 ans*. A propos de 75 cas. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot. 1986 ; 72 (5) : 355-66.
4. MORIN CH. *Scolioses infantiles et juvéniles*. Classifications et formes évolutives. Monographie du GEOP. Sauramps Médical 1997.
5. PIERRARD G. *La scoliose idiopathique traitée par C.A.E.N*. Mémoire pour le DESC en chirurgie orthopédique et traumatologique. Université de Caen. Année universitaire 2000/2001.
6. PIERRARD G, JAMBOU S, BRONFEN C, MENGUY F, MALLET JF. *La scoliose idiopathique traitée par corset à appui électif nocturne (C.A.E.N.)* Résultats d'une série rétrospective de 135 cas. ANN. ORTHOP. OUEST – 2003-356201 à 208.
7. PRICE CT, DONALDS SS, REED FE, RIDDICK MF. *Nighttime Bracing for adolescent idiopathic scoliosis with the Charleston bending brace*. Preliminary report. Spine 15, 12, 1990.
8. PRICE CT, SCOTT DS, REED FR, SPROUL JT, RIDDICK MF. *Nighttime bracing for adolescent idiopathic scoliosis with the Charleston bending brace: long term follow up*. J Pediatr Orthop. 1997 Nov-Dec; 17(6): 703-7.



# Conflit antéro-latéral de cheville chez l'enfant traitement arthroscopique

par Benoni Geffard, Corinne Bronfen et Jean François Mallet

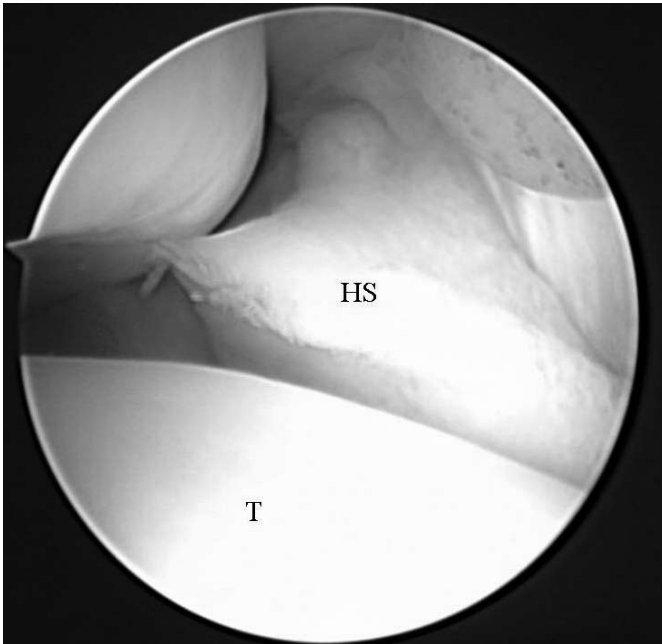


Fig. 1 : Conflit au carrefour  
T : talus, HS : hypertrophie synoviale

Depuis une quinzaine d'années environ, la modification des pratiques sportives chez les jeunes enfants a entraîné une recrudescence de la traumatologie sportive, notamment des traumatismes de la cheville [1]. L'entorse de cheville chez l'enfant est un sujet polémique. Il faut envisager ce concept physiopathologique en prenant en compte les caractéristiques anatomiques propres de la cheville de l'enfant et surtout bannir l'idée que la cheville d'un enfant est une cheville d'adulte en miniature [2].

Nous avons à prendre en charge aux urgences de Caen environ 500 traumatismes de cheville par an. Sur cette population, une petite proportion revient régulièrement avec comme diagnostic « entorses récidivantes ». C'est cette population qui nous a intéressés et qui fournit la base de ce travail.

Wolin et al. [3], dès 1950, décrivait l'existence d'un « bourrage » du carrefour tibio-fibulo-talien entraînant un véritable dérangement interne responsable d'épisodes d'instabilité récidivante. La connaissance étiopathogénique s'est progressivement affinée au fil du temps. Ce conflit antéro-latéral est en rapport soit avec une hypertrophie synoviale (Fig. 1) soit, comme le décrit Basset et al. [4], avec la présence d'un faisceau accessoire du ligament tibio-fibulaire antéro-inférieur.

Liu et al. [5] en 1994 décrit 6 signes cliniques qui permettent de s'approcher du diagnostic :

- la sensibilité douloureuse antéro-latérale à la palpation
- l'empâtement de la gouttière talo-fibulaire
- la douleur à la dorsiflexion ou à l'éversion
- la douleur en position accroupie unipodale
- la douleur à l'effort
- l'absence de laxité clinique.

Ce faisceau d'arguments cliniques ne doit pas faire oublier la réalisation de clichés radiologiques de face et de profil

en charge ainsi que des clichés en stress (valgus, varus, tiroir antérieur et postérieur). Ils permettent d'éliminer une instabilité ligamentaire réelle et des pathologies plus spécifiques des enfants comme les synostoses de l'arrière pied. Un examen clinique complet reste indispensable pour éliminer des maladies d'ordre général.

Le traitement de référence de cette pathologie dans la littérature passe par la réalisation d'une arthroscopie à visée thérapeutique. Celle-ci se déroule de manière classique en décubitus dorsal avec garrot en utilisant les voies antérieures de cheville sans distraction. Après avoir confirmé la présence du conflit en mobilisant l'articulation tibio-talienne, celui-ci est retiré avec un couteau à synoviale.

Nous avons revu 25 patients, 19 filles et 6 garçons d'un âge moyen de 12 ans. Il s'agissait dans tous les cas d'un traumatisme de cheville en inversion. Le délai moyen accident-chirurgie était de 8 mois. Tous les enfants ont eu dans cet intervalle entre 9 et 37 semaines d'immobilisation par bottes plâtrées et de nombreuses séances de rééducation.

L'ensemble des critères cliniques décrit par Liu, devait être satisfait pour permettre l'inclusion dans notre travail. Un test à la xylocaïne® dans le cul-de-sac antéro-latéral a toujours été effectué en préopératoire. Ce test a pour intérêt d'affiner le diagnostic en éliminant virtuellement le conflit. En effet, la douleur lors de la reproduction des manœuvres disparaît alors que reste la sensation de dérangement interne.

La réalisation en préopératoire de clichés de cheville en stress était systématique. Ils permettaient d'éliminer les laxités ligamentaires. Sa découverte étant pour nous une contre-indication formelle au geste arthroscopique.

L'arthroscopie de cheville était réalisée par les voies d'abord antérieures classiques, avec un optique de 2,7mm et un couteau à synovial de 3,5mm. Le geste consistait dans tous les cas en un débridement du cul-de-sac antéro-latéral.

Le recul moyen dans cette série était de 18 mois. L'évaluation clinique a été réalisée en utilisant le score clinique de la société de médecine et de la chirurgie du pied permettant l'évaluation objective de la situation clinique (douleur, mobilité, fonction et en intégrant l'analyse des possibilités de marche) et le score de Meislin [6].

En préopératoire la douleur était considérée comme légère ou moyenne. Au plus grand recul celle-ci avait disparu sauf dans deux cas où elle a été notée légère.

L'utilisation de béquille était nécessaire de manière occasionnelle dans 22 cas, alors qu'en postopératoire celle-ci était devenue inutile.

En préopératoire une difficulté à la marche sur terrain irrégulier était notée dans la majorité des cas alors qu'après l'intervention, ce paramètre était normalisé.

L'instabilité préopératoire était constante et a toujours disparu après l'intervention.

Le score de Meislin permettait d'objectiver au plus grand recul 22 excellents résultats et 3 bons.

La reprise d'activités sportives a eu lieu dans tous les cas à deux mois. Nous n'avons pas constaté de récurrence au recul actuel.





# Conflit antéro-latéral de cheville chez l'enfant traitement arthroscopique

par Benoni Geffard, Corinne Bronfen et Jean François Mallet



Il s'agit selon nous de la première étude concernant le traitement arthroscopique du conflit antéro-latéral de cheville réalisé chez l'enfant. L'utilisation d'un matériel arthroscopique adapté permet la réalisation de ce traitement. Nous insisterons sur l'importance du diagnostic préopératoire. Les critères cliniques décrits par Liu et al. [5] ainsi que la positivité du test infiltratif à la xylocaïne® et la normalité du bilan radiologique nous paraissent être les conditions nécessaires et suffisantes à la réalisation de ce traitement en vue de son efficacité.

## Références

1. MARSH JS, DAIGNEAULT JP : *Ankle injuries in the pediatric population*. Curr Opin Pediatr, 2000, 12, 52-60.
2. LAUNAY F, CHRESTIAN P, SARRAT P : *L'instabilité chronique de la cheville chez l'enfant et l'adolescent*. Journal de traumatologie du sport. 2003, 20,133-138.
3. WOLIN I, GLASSMAN F, SIDEMAN S : *Internal derangement of the talofibular component of the ankle*. Surg Gynecol Obstet, 1950, 91, 193-200.
4. BASSETT FH III, GATES HS III, BILLY JB : *Talar impingement by the anteroinferior tibiofibular ligament*. J Bone Joint Surg, 1990, 72A, 55-59.
5. LIU SH, RASKIN A, OSTI L : *Arthroscopic treatment of anterolateral ankle impingement*. Arthroscopy, 1994, 5, 215-218.
6. MEISLIN RJ, ROSE DJ, PARISIEN JS : *Arthroscopic treatment of synovial impingement of the ankle*. Am J Sports Med, 1993, 21, 186-189.

 **SURFIX**  
LA FIXATION MONOBLOC™

# INFANTILE



INTEGRA LIFESCIENCES CORPORATION  
311 Enterprise Drive • Plainsboro NJ 08536  
t 800-654-2873 • 609-275-0500  
t 609-275-5363 • www.Integra-LS.com

 **INTEGRA™**

 SURFIX SAS  
10, place d'Helvétie • 69006 Lyon • FRANCE  
Tél : 04 37 47 28 95 • Fax : 04 37 47 28 94  
www.surfix.com - surfix@surfix.com

# Fibrosarcome congénital infantile

## «de l'échographie anténatale à la prise en charge post-natale»

— par Corinne Jeanne-Pasquier, Luc Durin et Jean François Mallet —



L'histoire médicale du petit Hugo débute avant même sa naissance. Une échographie anténatale réalisée au terme de 27 semaines d'aménorrhée (SA) permet la découverte d'une tuméfaction du creux poplitée gauche, isolée, chez un fœtus dont la croissance et la biométrie sont conformes à l'âge gestationnel.

Les échographies successives confirment la présence de la tuméfaction, d'aspect hétérogène, très vascularisée, et objectivent sa croissance progressive, vers le mollet et vers la cuisse.

L'hypothèse d'une lésion vasculaire est envisagée en staff multidisciplinaire de diagnostic anténatal, par argument de fréquence face à une tuméfaction des tissus mous ; elle paraît cependant de moins en moins vraisemblable à mesure que les échographies successives notent l'extension de la lésion vers la racine de la cuisse et jusqu'à la cheville, sans aucun retentissement hémodynamique.

La césarienne, décidée au terme de 39 SA devant l'altération brutale du rythme cardiaque fœtal, permet l'extraction d'un enfant de sexe masculin, pesant 3.160 kg, Apgar 6/8/10 et pH = 7.26 (Fig. 1).

L'observation est rapportée dans la littérature en 2006, par des intervenants réguliers du comité pluridisciplinaire de diagnostic prénatal bas-normand [1].

Le fibrosarcome congénital est une tumeur maligne rare, qui compte pour 2% des sarcomes pédiatriques. Les membres, en particulier les extrémités, représentent la localisation préférentielle ; la tumeur peut atteindre 20 cm de grand axe, et sa croissance rapide peut se compliquer de l'invasion ou de la compression des structures adjacentes.

Plusieurs observations de fibrosarcome congénital ont été rapportées dans la littérature, dont l'une au sujet d'une tumeur de la cuisse, découverte à 22 SA [2], ou dans d'autres localisations plus rares (thorax [3], creux axillaire [4]).

L'échographie révélait dans chacun des cas une tuméfaction hyperéchogène, plutôt hétérogène, avec d'éventuelles zones kystiques [5]. Le Doppler indiquait le caractère très vascularisé de la tumeur.

La discussion anténatale doit faire envisager plusieurs hypothèses diagnostiques, en particulier celle des malformations vasculaires, plus fréquentes (lymphangiome, hémangiome), dont la croissance est généralement plus lente, avec un retentissement hémodynamique cardiaque dans les lésions de grande taille. L'échographie montre en l'occurrence des lacunes vasculaires.

Le diagnostic définitif est établi par l'histologie, en post-natal, qui révèle une prolifération néoplasique maligne très cellulaire, d'architecture lobulée, faite d'éléments fusiformes réguliers, à l'activité mitotique élevée. Quelques plages nécrotiques peuvent être dispersées au sein de la tumeur, laquelle est



Fig. 1 : Tuméfaction du membre inférieur gauche à la naissance

parcourue par des vaisseaux dilatés. L'éventualité d'une malformation vasculaire est éliminée sur la morphologie, tandis que l'étude immunohistochimique permet d'exclure les autres proliférations malignes fusocellulaires, notamment musculaires (rhabdomyosarcome), la myofibromatose infantile et l'hémangiopericytome.

Le fibrosarcome congénital est caractérisé du point de vue moléculaire par une translocation spécifique t (12 ; 15) (p13 ; q25) avec un transcrite de fusion ETV6-NTR3 détectable par rt-PCR. La translocation est cependant inconstante et en l'occurrence non retrouvée chez notre petit patient.

La prise en charge thérapeutique repose sur l'exérèse chirurgicale ; la chimiothérapie représente une alternative, proposée en cas de tumeur inopérable ou en pré et/ou post-opératoire dans les lésions de grande taille. Le rôle de l'irradiation n'a pas été évalué.

Le pronostic est nettement plus favorable que celui du fibrosarcome de l'adulte, avec un taux de survie à 5 ans de l'ordre de 84-93% ; la récurrence locale est possible, avec un risque évalué à 35%. Le poumon est le site de prédilection en cas d'évolution métastatique.

Notre observation est comparable à celles des autres auteurs, tant en prénatal qu'en post-natal, et l'évolution clinique du petit Hugo favorable avec un recul de 3 ans (Fig. 2). Il nous a cependant semblé intéressant de la rapporter, et ce pour deux raisons :

- d'abord parce qu'il s'agit d'une tumeur rare au potentiel malin, dont la révélation anténatale inquiétante ne doit pas faire méconnaître le pronostic relativement favorable.
- ensuite parce qu'elle illustre parfaitement la complémentarité des disciplines concernées, tant en anténatal, avec la surveillance échographique régulière et les discussions entre tous les intervenants du comité pluridisciplinaire de diagnostic prénatal, qu'en post-natal, entre les spécialistes du groupe « angiomes », les orthopédistes pédiatres, les onco-pédiatres et le pathologiste.



# Fibrosarcome congénital infantile

«de l'échographie anténatale à la prise en charge post-natale»

— par Corinne Jeanne-Pasquier, Luc Durin et Jean François Mallet —



Le pathologiste, sur qui repose le diagnostic définitif, peut orienter, s'il connaît la pathologie pédiatrique et la pathologie foetale, vers cette hypothèse face à une image échographique anténatale inquiétante.

## Qu'auriez vous fait ?

Adressez vos suggestions au courrier des lecteurs de la Gazette via son rédacteur  
La solution « à la mode de Caen » sera publiée dans le prochain numéro



Fig. 2 : Membre inférieur gauche après traitement

## Références

1. DURIN L, JEANNE-PASQUIER C, BAILLEUL P et al. *Prenatal Diagnosis of a Fibrosarcoma of the Thigh : A Case Report*. *Fetal Diagn Ther* 2006 ; 21 : 481-484
2. BLOCKER S, KOENIG J, TERNBERG J. *Congenital fibrosarcoma*. *J Pediatr Surg* 1987 ; 22 : 665-670
3. MEIZNER I, POTLOG-NAHARI C, MASCHIACH R et al. *In utero ultrasound detection of a large fetal sarcoma of the back*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001 ; 18 : 540-542
4. TSENG JJ, CHOU MM, LI MC et al. *Prenatal sonographic appearance of congenital axillary fibrosarcoma with intrathoracic invasion*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002 ; 20 : 98-100
5. TADMOROP, ARIEL I, RABINOWITZ R et al. *Prenatal sonographic appearance of congenital fibrosarcoma*. *J Clin Ultrasound* 1998 ; 26 : 276-279
6. GONCALVES LF, MUNOZ-ROJAS MV, VITORELLO D et al. *Klippel-Trenaunay-Weber syndrome presenting as massive lymphangiohemangioma of the thigh : prenatal diagnosis*. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2000 ; 15 : 537-541

## Nouveauté



## TACHDJIAN'S PEDIATRIC ORTHOPAEDICS

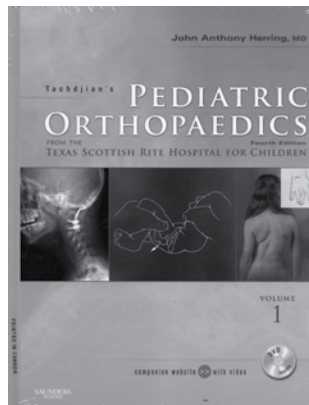
John Herring

Isbn : 978 1 4160 2221 3

3152 pages, 4<sup>ème</sup> édition, 3 volumes Set with DVD

Prix : 375 €

The 4<sup>th</sup> edition of this comprehensive treatise on all aspects of pediatric orthopaedics continues the tradition of excellence that began with Dr. Tachdjian in 1972. Now in full color and completely redesigned for ease of use, the New edition of this landmark reference offers you today's best knowledge on etiology – diagnosis – imaging – differential diagnosis – non-operative and surgical treatment – and surgical techniques for a wide range of pediatric orthopaedic conditions. What's more, a bonus DVD of treatments and procedures gives you anytime, anywhere access to the information you need.



### INTRODUCTION

#### SECTION I: DISCIPLINES

1 - Growth and Development, 2 - The Orthopaedic History, 3 - The Orthopaedic Examination: A Comprehensive, 4 - The Orthopaedic Examination: Clinical, 5 - Gait Analysis, 6 - The Limping Child, 7 - Back Pain, 8 - Anesthesiology, 9 - Management of the Child with Developmental Disabilities, 10 - Imaging Studies

#### SECTION II: ANATOMIC DISORDERS

11 - Disorders of the Neck, 12 - Scoliosis, 13 - Kyphosis, 14 - Other Anatomic Disorders of the Spine, 15 - Disorders of the Upper Extremity, 16 - Developmental Dysplasia of the Hip, 17 - Legg-Calve-Perthes Disease, 18 - Slipped Capital Femoral Epiphysis, 19 - Developmental

Coxa Vara, 20 - Disorders of the Femur, 21 - Disorders of the Knee,

DISORDERS PRESENTING IN INFANCY  
DISORDERS PRESENTING IN CHILDHOOD  
AND ADOLESCENCE

22 - Disorders of the Leg, A. Congenital Posteromedial Bow of the Tibia B. Congenital Pseudarthrosis of the Tibia and/or Fibula C. Genu Varum D. Knock Knees E. Tibial Torsion  
23 - Disorders of the Foot, 24 - Limb Length Discrepancy,

#### SECTION III: NEUROMUSCULAR DISORDERS

25 - Disorders of the Brain, 26 - Disorders of the Spinal Cord, 27 - Poliomyelitis, 28 - Disorders of the Peripheral Nervous System, 29 - Muscle Diseases,

#### SECTION IV: ORTHOPAEDIC DISORDERS

30 - Skeletal Dysplasias, 31 - Orthopaedic Related Syndromes, 32 - Metabolic Bone Diseases, 33 - Limb Deficiencies, J.A. 34- Arthritis, 35 - Infections of the Musculoskeletal System, 36 - Hematologic Disorders,

#### SECTION V: MUSCULOSKELETAL TUMORS

37 - General Principles of Tumor Management, 38 - Benign Musculoskeletal Tumors, 39 - Malignant Musculoskeletal Tumors,

#### SECTION VI: INJURIES

40 - General Principles of Orthopaedic Injuries, 41 - Spinal Injuries, 42 - Upper Extremity Injuries, 43 - Lower Extremity Injuries,





# 2008 : les biphosphonates dans les fragilités osseuses

par Sylvie Gandon-Laloum, Corinne Bronfen  
et Jean François Mallet

En octobre 1998 Francis Glorieux publiait dans le New England Journal of Medicine (1) les résultats brillants d'un essai de traitement par le Pamidronate intraveineux pendant 1,4 à 5 ans chez 30 enfants âgés de 4 à 16 ans atteints de formes sévères d'Ostéogénèse Imparfait (OI). Seize d'entre eux avaient une amélioration notable de leur déambulation et de leur mobilité, tous avaient une amélioration spectaculaire de leurs douleurs chroniques et de leur force musculaire avec une bonne tolérance du traitement.

Un gain très important de masse osseuse chiffré par ostéodensitométrie au niveau L1-L4 était objectivé par des élévations des Z-score moyens de  $-5.3 \pm 1.2$  à  $-3.4 \pm 1.5$ .

**Le suivi prolongé et contrôlé de ces enfants et de ceux qui ont suivi dans le même centre a été et continue d'être riche d'enseignements.**

Ainsi il a été montré qu'il était possible d'appliquer le même traitement à de très petits enfants OI dès le premier mois de vie en l'absence de trouble respiratoire et qu'il fallait alors adapter le rythme d'administration des perfusions en fonction de la vitesse de croissance en gardant la même dose annuelle de 9 mg / Kg, tous les deux mois avant l'âge de 2 ans, tous les 3 mois jusqu'à 3 ans, tous les quatre mois ensuite.

L'étude des marqueurs biologiques qu'il s'agisse des marqueurs sanguins reflétant la fabrication osseuse telle l'ostéocalcine, la phosphatase alcaline osseuse ou la destruction avec les résidus du collagène dans le sang et les urines N-télopeptide, C-télopeptide a montré une grande variabilité interindividuelle et donc le peu de valeur prédictive sur l'efficacité du traitement.

L'amélioration de la qualité de vie de tous ces enfants a dépassé très largement la simple diminution du nombre de fractures, les parents des petits enfants et les adolescents rapportant spontanément un bien-être en terme de gain de force musculaire et de résistance physique persistant plusieurs semaines après les perfusions. Probablement indépendant de l'inhibition de l'ostéoclastogénèse le mécanisme de cet effet inattendu du pamidronate intraveineux est encore inconnu.

La surveillance du nombre et de l'évolution des fractures chez les enfants traités a fait apparaître une possibilité de retard de consolidation osseuse (trait encore visible sur la radio à 12 mois) chez quelques enfants parmi les plus âgés, principalement au niveau du tibia et plus volontiers après une ostéotomie ou un enclouage.

Cette complication bien que peu fréquente a incité à ne pas prolonger les traitements au delà de quatre ans et à étudier une programmation raisonnée entre les interventions chirurgicales et les cures de pamidronate.

**En 2006 la même équipe a publié les données cliniques et surtout histomorphométriques d'enfants traités plus de deux ans.(2)**

Ces biopsies transiliaques ont montré l'absence de modification de la minéralisation osseuse et des qualités intrinsèques de l'os trabéculaire ainsi que l'épaississement de la corticale responsable du gain de masse osseuse et de la diminution des fractures.

Elles ont montré également que l'inhibition de la résorption osseuse par le pamidronate est temporaire et s'estompe au-delà de deux à quatre ans de traitement, de même que la diminution de l'activité de remodelage osseux qui incorporent du cartilage calcifié est source de fragilité ultérieure.

Ces éléments ont conforté le fait de ne pas poursuivre les traitements au-delà de deux ou trois ans.

## La densitométrie osseuse

Le suivi densitométrique a montré que les meilleurs résultats en terme de gain de masse osseuse concernaient les enfants traités en période pubertaire lors de l'acquisition du pic de masse osseuse avec un maintien de ce gain pendant au moins deux ans après l'arrêt du traitement.

A l'inverse les enfants plus jeunes accusent une baisse marquée, en particulier sur les os longs encore en croissance avec apparition de zones de fragilité faisant discuter le bien-fondé de reprendre des cures de pamidronate jusqu'à la fin de la croissance à un rythme encore non déterminé.

Le développement des techniques de mesure de la densitométrie osseuse chez l'enfant par absorptiométrie biphotonique (DXA) s'est considérablement accru depuis dix ans mais l'interprétation rigoureuse des données en dehors des équipes spécialisées est loin d'être optimale.

Appareils différents, absence de logiciels adaptés à l'enfant, insuffisance de normes des populations locales, usage inadapté d'un T-score valable exclusivement chez l'adulte, difficulté d'interpréter un Z-score sans connaître le stade pubertaire contribuent largement à surestimer le nombre d'enfants avec « une masse osseuse basse » et à administrer abusivement du pamidronate hors protocole.

## Pamidronate et fragilités osseuses

Si aucun effet secondaire grave n'a été rapporté, en particulier pas de nécrose de la mandibule, il faut rappeler que ce produit n'a pas l'AMM chez l'enfant.

Il se fixe dans l'os pour de longues années et a été récemment détecté dans les urines de 7 enfants traités en moyenne 6,7 ans jusqu'à 8 ans après l'arrêt du traitement.(3)

Il faut donc rester très prudent dans l'administration de ce produit en particulier chez les filles, le nombre de grossesses chez des enfants traitées étant encore anecdotique.

Le succès du Pamidronate chez les enfants OI sévères a conduit à proposer ce traitement avec le protocole Glorieux à des enfants présentant des douleurs osseuses associées à des pathologies fracturaires récurrentes.



# 2008 : les biphosphonates dans les fragilités osseuses

par Sylvie Gandon-Laloum, Corinne Bronfen  
et Jean François Mallet



Bien que s'agissant d'études ouvertes non contrôlées on observe une efficacité remarquable et une bonne tolérance :

Dans la **dysplasie fibreuse**, effet sur la douleur et reconstruction osseuse de lacunes chez certains patients non hypophosphorémiques.

Chez des **enfants infirmes moteurs cérébraux**, non mobiliers, spastiques, l'effet est aussi spectaculaire que chez les enfants OI avec réduction du nombre de fractures, amélioration de la force musculaire et du bien-être général.

Chez les **enfants myopathes** ayant perdu la marche le pamidronate peut soulager les douleurs vertébrales ou sacrées, liées à la maladie et à la corticothérapie.

Enfin dans les **ostéoporoses cortisoniques** le pamidronate a un effet antalgique très rapide et permet une certaine récupération morphologique des vertèbres.

**Dans le service de Chirurgie Pédiatrique de CAEN** depuis mars 1999, 41 enfants ont reçu les cures de Pamidronate selon le protocole Glorieux

- 20 enfants OI avec une durée moyenne de traitement de 2 ans 10 mois ( 1 an 6 mois à 4 ans 6 mois) avec 2 retards de consolidation osseuse chez des enfants âgés de 19 et 14 ans
- 14 enfants « neurologiques » traités en moyenne 1 an. (4 cures espacées de 4 mois)
- 7 enfants « divers »: 3 dysplasies osseuses, 1 dysplasie fibreuse, 1 myopathie DDB, 1 ostéoporose cortisonique et une maladie de Pompe.

Dans tous les cas de fractures le bénéfice du Pamidronate a été net en terme de réduction voire de disparition de celles-ci.

Dans les douleurs osseuses notamment rachidiennes ou sacrées chez les enfants non OI l'efficacité est plus contrastée quoique franche dans l'ostéoporose cortisonique et dans la myopathie mais notre effectif est limité.

La tolérance du traitement a toujours été excellente

**Les indications actuelles des biphosphonates peuvent se résumer ainsi :**

Traitement par le Pamidronate, biphosphonate le plus anciennement connu chez l'enfant en intraveineux selon le protocole Glorieux, les formes orales d'action lente augmentent la masse osseuse mais n'ont pas démontré leur efficacité pour réduire les fractures.

- Indications chez les enfants qui ont des manifestations cliniques graves de leur fragilité osseuse: fractures itératives, déformations des os longs, douleurs rachidiennes des tassements vertébraux

- Les enfants OI avec une masse osseuse basse (Z-score <-2.5) voire très basse mais qui n'ont pas de fracture ne doivent pas être traités à fortiori les enfants non OI.
- Il n'y a pas d'indication de traitement préventif de l'ostéoporose cortisonique par les biphosphonates.

## Prise en charge pluridisciplinaire

Les enfants traités doivent l'être dans le cadre d'une prise en charge pluridisciplinaire, médicale qui assure l'optimisation de l'état nutritionnel, des apports en calcium et en vitamine D (taux > 30 ng/ml), rééducative avec mise en charge et amélioration de la force musculaire et bien sûr chirurgicale.

Les traitements sont institués pour une durée initiale de 1 à 3 ans, réévalués annuellement pendant et après l'arrêt du traitement jusqu'à la fin de la croissance.

Parmi les enfants traités très petits certains auront besoin de nouvelles cures adaptées individuellement dans le temps.

La densitométrie osseuse indispensable au suivi de ces patients doit idéalement être répétée sur le même appareil et interprétée par des personnes rompues à la pratique pédiatrique. Elle n'est pas un critère d'inclusion de traitement en l'absence de fracture, ni de poursuite de traitement au delà de la période définie initialement quels que soient les Z-scores atteints.

L'avenir sera sans doute à des mesures locales plus précises aux extrémités distales des membres pour affiner les indications thérapeutiques.

Des études contrôlées sont en cours pour l'utilisation d'une molécule plus puissante comme le Zoledronate administré en une ou deux perfusions annuelles. Une plus grande puissance étant souvent corrélée avec une plus grande toxicité, il est sage d'attendre la fin des études pour les utiliser.

Dix ans après la publication de Glorieux les biphosphonates n'ont pas livré tous leurs secrets mais restent plus que jamais d'actualité dans le traitement raisonné des fragilités osseuses de l'enfant.

## Références bibliographiques

1. GLORIEUX FH, BISHOP NJ, PLOTKIN H, et al. *Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta*. N Engl J Med 1998;339:947-952
2. RAUCH F, TRAVERS R, GLORIEUX FH. *Pamidronate in children with Osteogenesis Imperfecta: Histomorphometric effects of long-term therapy*. J Clin Endocrinol Metab 2006; 91:511-516,
3. PAPAIOULOS SE, CREMERS CLM N Engl J Med 2007 ; 356 :1075-6





# L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul

«rendre l'impossible possible»  
par l'équipe de la Chaîne de l'espoir

Le rayonnement de la SOFOP à l'extérieur ne peut se limiter à la participation aux congrès étrangers ni aux voyages et séjours d'étude. Il nous est fait un devoir, de par notre expertise, de participer au développement de pays en grandes difficultés. La générosité, aussi étendue et désintéressée soit elle, ne peut avoir qu'un résultat limité, voire délétère, si les conditions matérielles ne sont pas présentes. C'est pourquoi il m'a paru nécessaire de faire porter l'éclairage sur ceux qui oeuvrent avant nous pour que nous puissions aller exercer au mieux nos capacités d'aide, d'enseignement, auprès de ceux qui sont encore dans le besoin.

**JF Mallet**



*Fig. 1 : Bloc opératoire de l'Institut Médical Français pour enfants de Kaboul (collection JF Mousseau)*

L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul est aujourd'hui en fonctionnement.

Il est cogéré par la Chaîne de l'Espoir qui apporte son expertise et son expérience en matière de formation médicale et paramédicale, et le Réseau de Développement Aga Khan, qui en assure le fonctionnement et la prise en charge du personnel.

C'est la première fois que le réseau de développement Aga Khan s'engage aux côtés d'une ONG française : une reconnaissance de l'excellence de cet hôpital et de la qualité de la médecine française.

Cet hôpital équipé aux normes occidentales, apporte une chirurgie de pointe, permet aux enfants afghans l'accès à des soins de qualité, et contribue ainsi à la reconstruction du système sanitaire afghan.

Cet hôpital interroge, nous interroge ... Pourquoi apporter l'excellence, les technologies de pointe dans des pays où il n'y a rien ? Une nouvelle approche « humanitaire » ?

- Parce que l'injustice du lieu de naissance est intolérable.
- Parce qu'à l'heure de la mondialisation, l'accès aux soins doit être partagé par tous.
- Parce qu'il n'y a pas de médecine humanitaire, mais une seule médecine !

## Historique

En novembre 2001, face à la situation sanitaire dramatique de l'Afghanistan – 1 enfant sur 4 n'atteint pas l'âge de 5 ans – l'association la Chaîne de l'Espoir, la comédienne Muriel Robin et la journaliste Marine Jacquemin créent le programme Enfants Afghans afin d'apporter une aide durable et concrète à l'Afghanistan en réalisant un hôpital digne de ce nom.

L'hôpital de la Mère et de l'Enfant, qui s'appelle désormais l'« Institut Médical Français pour l'Enfant », a pour objectif de contribuer à la reconstruction du système sanitaire afghan en apportant au pays et aux plus démunis le meilleur des techniques et équipements médico-chirurgicaux.



*Fig. 2 : La salle de réanimation (collection JF Mousseau)*



*Fig. 3 : L'hospitalisation (collection JF Mousseau)*



# L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul

## «rendre l'impossible possible» par l'équipe de la Chaîne de l'espoir



Dès le départ, ce projet a été intégré au plan général de santé publique de l'Afghanistan et mené en étroite collaboration avec les institutions et le corps médical afghans.

En 2003, grâce au soutien financier de plusieurs grandes entreprises, et de 12 000 donateurs, les travaux démarrent. La première pierre de l'hôpital est posée par Madame Bernadette Chirac le 27 mai 2003.

En 2004, la formation du personnel médical et paramédical afghan débute avec la venue en France de médecins et chirurgiens afghans. Le reste du personnel est formé sur place lors des missions médicochirurgicales et techniques des équipes de la Chaîne de l'Espoir.

En 2005, l'entreprise Bouygues, chargée de la construction, remet les clefs du bâtiment au Docteur Eric Cheysson, vice-président de la Chaîne de l'Espoir.

L'essentiel de l'équipement est achevé en août, date à laquelle sont réalisés les premiers examens de scanner et de radiologie.

La première intervention chirurgicale est réalisée le 8 novembre par le professeur Yann Revillon chef de service de chirurgie pédiatrique viscérale à l'Hôpital Necker et son équipe.

En 2006, une convention est passée avec le Réseau Aga Khan qui prend en charge la gestion de l'Hôpital. La Chaîne de l'Espoir pour sa part devient coordinateur médical chargé de transmettre au personnel médical afghan son expertise et sa formation.

La première opération à cœur ouvert de l'histoire de l'Afghanistan est réalisée à l'Institut le 3 avril 2006 par le Professeur Alain Deloche, président de la Chaîne de l'Espoir, et l'équipe toulousaine du Docteur Daniel Roux, assistés de leurs collègues afghans.

L'Hôpital est inauguré le 8 avril 2006 en présence de Bernadette Chirac, du Président afghan Hamid Karzaï, de Son Altesse l'Aga Khan et de Philippe Douste Blazy, ministre français des Affaires étrangères.

Aujourd'hui, l'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul est opérationnel et a déjà permis à plus de 3 300 enfants d'être opérés et soignés par des équipes franco-afghanes.

### L'activité médicale de l'Hôpital depuis son ouverture

L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul a ouvert ses portes en août 2005. Deux ans après son ouverture,

grâce à la collaboration des équipes médicales de la Chaîne de l'Espoir en missions sur place et l'équipe médicale locale, l'activité de l'hôpital c'est :

- 3 371 admissions
- 55 201 consultations
- 206 682 examens de laboratoire
- 11 693 examens de scanner
- 27 330 examens de radiologie
- 8 238 examens d'échographie
- 1 734 interventions chirurgicales dont
- 767 en chirurgie viscérale
- 336 en chirurgie orthopédique
- 252 en chirurgie cardiaque
- 349 en hôpital de jour
- 30 en chirurgie réparatrice

### Les missions des équipes de la Chaîne de l'Espoir

330 missions d'infirmières, chirurgiens, médecins, pharmaciens, personnel de radio, labo, architectes, ingénieurs, techniciens biomédicaux s'y sont succédé depuis le début de l'activité de l'Hôpital.

Depuis janvier 2007, 173 missionnaires de la Chaîne de l'Espoir se sont rendus à l'Hôpital de Kaboul afin d'encadrer, d'accompagner les équipes locales et de soigner les enfants. 85 missions médico-chirurgicales ont été effectuées dans différentes spécialités dont

- 18 en Anesthésie/ Réanimation
- 5 en chirurgie pédiatrique viscérale
- 2 en orthopédie pédiatrique
- 5 en chirurgie cardiaque
- et 5 en pédiatrie

### La gestion et l'équipe de l'hôpital

Le Réseau de Développement Aga Khan assure depuis le 1<sup>er</sup> janvier 2006, le fonctionnement et la prise en charge du personnel de l'Hôpital, et la Chaîne de l'Espoir coordonne l'activité médicale avec le directeur médical de l'hôpital, le docteur Alexander Leis. Elle prend en charge les salaires des expatriés et finance les missions de spécialistes sur place.

#### 1. La direction

La direction de l'hôpital, en accord avec la Fondation Aga Khan, a été confiée à Aziz Ahmad JAN. Alexander Leis est un pédiatre allemand ayant fait son internat et son clinat à l'hôpital Necker à Paris. Par la suite, il a participé à la création d'un service de néonatalogie au Mozambique. Cette équipe fonctionne en collaboration étroite avec nos confrères afghans

#### 2. Le personnel

Le personnel de l'hôpital est composé de 267 personnes (expatriés inclus).





# L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul

«rendre l'impossible possible»  
par l'équipe de la Chaîne de l'espoir

## 1 Médecins et chirurgiens :

- chirurgiens viscéraux pédiatriques
- chirurgiens orthopédiques
- pédiatres
- anesthésistes
- réanimateurs
- médecins spécialistes et radiologues

## 2 Personnel paramédical :

- Infirmières
- Pharmaciens et préparateurs
- Personnel de radiologie

## 3 Personnel technique et administratif :

- direction
- personnels d'accueil
- secrétaires médicales et administratives
- comptabilité, finances
- agents administratifs
- gardes
- techniciens de maintenance
- techniciens/ingénieurs (labo inclus)
- brancardier

## Les équipements de l'hôpital

L'Institut Médical Français pour l'Enfant comporte 86 lits d'hospitalisation, 15 lits de soins intensifs et de réanimation, huit lits de réveil, 10 salles de soins et de consultation, un laboratoire bien équipé et 4 blocs opératoires. Il est doté d'une technologie avancée en matière d'équipements de diagnostic et de traitement – scanner CT, radiologie et échographie – et d'une pharmacie hospitalière bien approvisionnée.

L'Institut est équipé aux normes occidentales. L'équipement a été réalisé par l'équipe bénévole d'Enfants Afghans et la Chaîne de l'Espoir.

Composition du plateau technique :

- **Au rez-de-chaussée :** une unité de biologie avec un laboratoire qui permet des examens dans les diverses

spécialités (biochimie, hématologie, sérologie...), un centre de diagnostic (salle de radiologie des os - poumons, salle de tomographie, salle de radiologie digestive et deux salles d'échographies), une pharmacie, un service des urgences.

- **Au 1<sup>er</sup> étage :** 4 blocs opératoires (3 salles d'opérations et 1 salle d'endoscopie), unité de soins intensifs (salle de réveil, salle de réanimation, couveuses...) et une salle de stérilisation centrale.

## La maison des médecins

Les infirmières, chirurgiens, médecins, pharmaciens, personnel de radio, labo, architectes, ingénieurs, techniciens biomédicaux ... qui viennent en mission à l'Institut médical français pour l'Enfant son hébergés dans la maison des médecins.

Cette maison est construite dans l'enceinte de l'hôpital afin de les loger d'une manière conviviale, leur permettre d'être à proximité de l'hôpital, mais également pour assurer leur sécurité.

Le complexe comprend dix chambres. Un personnel (chauffeurs, femme de ménage et une cuisinière) qualifié est mis à leur disposition durant leur séjour.

## Le Welfare de l'hôpital : L'aide sociale pour les enfants démunis

En Afghanistan, il n'existe pas de système de prise en charge des soins et les opérations coûtent cher : Il faut compter 2 000 € pour une intervention de chirurgie cardiaque et de 800 à 1 000 € pour une intervention de chirurgie viscérale ou orthopédique.

Aussi le gouvernement afghan, le gouvernement français, la Fondation Aga Khan et la Chaîne de l'Espoir – Enfants Afghans ont décidé de mettre en place un fonds de solidarité (WELFARE) pour aider les enfants indigents. Ce fonds est abondé, chaque année, par chacune des parties.



Fig. 4 : Le service de radiologie  
(collection JF Mousseau)



Fig. 5 : La pharmacie  
(collection JF Mousseau)



Fig. 6 : Le laboratoire  
(collection JF Mousseau)





# L'Institut Médical Français pour l'Enfant de Kaboul

«rendre l'impossible possible»  
par l'équipe de la Chaîne de l'espoir



La Chaîne de l'Espoir, pour sa part, verse 30 000 € par mois.

Les enfants indigents qui sollicitent l'aide sociale pour payer leurs frais hospitaliers et médicaux à l'Institut Médical Français pour l'Enfant sont soutenus par le Programme de Protection Sociale de l'Hôpital s'ils sont éligibles selon les critères établis par le Service Social de l'Hôpital.

Par exemple, peuvent être bénéficiaires les enfants dont les familles ont des revenus mensuels qui n'excèdent pas 10 000 afghani (environ 200 \$).

## Perspectives 2008

### Activité médicale

L'activité médicale pour 2008 est évaluée à :

- 1 858 admissions
- 44 500 consultations
- 217 000 examens de laboratoire
- 11 000 examens de scanner
- 21 500 examens de radiologie
- 5 600 examens d'échographie
- 1 053 interventions chirurgicales

Le développement d'un service de diagnostic (installation d'un IRM) est également prévu pour 2008.

### Le programme de formation et soins

- Organisation des missions médicales, paramédicale et de chirurgie spécialisée (cardiaque, orthopédie, viscérale, neurochirurgie, réparatrice)
- „ Renforcement de l'équipe d'expatriés sur place : 10 personnels médicaux et paramédicaux (pédiatre, anesthésistes-réanimateurs, infirmières, radiologue, pharmacien)
- Formation de 4 personnels afghans (médecins et techniciens de laboratoire) en France et à l'étranger (Inde, Pakistan)
- Mise en place, en collaboration avec la Faculté de médecine de Kaboul, et l'Université Aga Kahn de Karachi, d'un programme de formation pour les internes dans les spécialités pédiatriques.

### Message d'Yves Desgrippes

L'association Chaîne de l'Espoir recherche collègue pour mission Kaboul ou Vietnam , 8 jours, frais de voyage réglés ; possibilités de séjour un peu plus long

**Ecrire à Yves Desgrippes**

115 rue Saint Dominique 75007 Paris

[yvesdesgrippes@hotmail.com](mailto:yvesdesgrippes@hotmail.com)

## Le cas du jour

par Corinne Jeanne-Pasquier, François Comoz, Benoni Geffard,  
Corinne Bronfen, Jean-François Mallet



### Observation

Marie P. est âgée de 13 ans, affectée d'un retard mental léger d'étiologie inconnue.

Une tuméfaction sous-cutanée de 4 cm sur la partie antéro-interne de la jambe droite, en regard de la patte d'oie, l'amène à consulter ; la lésion augmente progressivement de taille depuis 1 an et l'interrogatoire retient la notion d'un choc traumatique initial.

La lésion est mobile sur les plans profonds et parfaitement indolore. L'examen général est strictement normal.

L'échographie révèle une masse sus-aponévrotique polylobée de 41 X 21 mm, d'aspect tissulaire avec des zones liquidiennes ; la lésion est très vascularisée, sans anomalie osseuse au contact.

A l'IRM, il s'agit d'une masse ovale de 4 X 2.3 X 3 cm, aux contours polylobés mais réguliers, en hyposignal en T1 et en hypersignal très intense et hétérogène en T2.

**QUELQUE IDEE SUR LE DIAGNOSTIC ?  
CONDUITE A TENIR ?**



# Le cas du jour : la réponse

par Corinne Jeanne-Pasquier, François Comoz, Benoni Geffard, Corinne Bronfen, Jean-François Mallet

La discussion multidisciplinaire retient l'indication d'une biopsie pour un diagnostic de certitude, avant toute tentative d'exérèse chirurgicale.

La biopsie porte sur trois fragments de 0.3 à 1.5 cm et une dizaine de fragments plus petits de 0.2 à 0.6 cm. D'autres prélèvements sont destinés à la bactériologie.

L'histologie conventionnelle fait évoquer le diagnostic d'histiocytome fibreux angiomatoïde sur l'association des trois critères définis par Enzinger dans son article princeps de 1979 [2] :

- plages de cellules ressemblant à des fibroblastes ou à des histiocytes, souvent remaniées par des dépôts hémossidériques ou lipidiques ;
- espaces pseudo-kystiques hémorragiques, parfois prédominants ;
- contingent cellulaire inflammatoire chronique, essentiellement lympho-plasmocytaire.

L'immunohistochimie indique un marquage net des cellules tumorales par l'anticorps anti-vimentine ; elle permet surtout l'exclusion des diagnostics différentiels, notamment vasculaires (négativité des marqueurs vasculaires, des marqueurs épithéliaux et de la myoglobine).

L'attitude thérapeutique consiste en l'exérèse complète de la lésion. Celle-ci est réalisée trois semaines plus tard et la tumeur disséquée en totalité, avec des limites difficiles à individualiser à sa partie antérieure et latérale ; de grosses veines perforent la tumeur.

La pièce est adressée au laboratoire d'anatomie pathologique ; elle mesure 7.5 x 4.5 x 3 cm avec un lambeau cutané vertical de 5.5 cm de hauteur et 1 cm de largeur, centré par une cicatrice linéaire (Fig. 1). Elle est occupée par une tuméfaction arrondie palpable de 4 cm de grand axe, caractérisée par des remaniements kystiques et hémorragiques à la coupe (Fig. 2).

Les caractéristiques histologiques et immunophénotypiques sont superposables à celles décrites sur la biopsie et le diagnostic d'histiocytome fibreux angiomatoïde maintenu. L'exérèse de la lésion est complète microscopiquement.

A distance, le contrôle de l'état clinique local est satisfaisant, sans signe de récurrence.

## Discussion

L'histiocytome fibreux angiomatoïde est une tumeur rare des parties molles, touchant surtout le sujet jeune avec 80% des cas décrits avant l'âge de 25 ans, au pronostic essentiellement local et habituellement favorable.

Les plus grandes séries publiées sont celles de Enzinger en 1979 (41 cas) [2], Pettinato en 1990 (20 cas) [3], Costa la même année (108 cas) [4] et Fanburg-Smith en 1999 (158 cas) [5]. Nous avons déjà rapporté en 2001 l'observation d'un histiocytome fibreux angiomatoïde (A-HMF), à localisation profonde inhabituelle [1] et avons discuté alors les caractéristiques anatomo-cliniques de cette entité rare.

Les membres représentent la localisation préférentielle : la cuisse, le coude, l'avant-bras et le bras sont concernés dans 65 à 90% des cas.

Il s'agit dans 80% des cas d'une masse superficielle, développée dans le tissu sous-cutané, qui peut s'étendre vers le derme profond ou le muscle sous-jacent. Moins fréquemment, la tumeur est développée aux dépens de structures profondes (fascia, muscle squelettique ou périoste).

Le mode de révélation est progressif avec un délai moyen de 4 à 12 mois entre le début des symptômes et le diagnostic. L'A-HMF apparaît cliniquement comme une tuméfaction superficielle, circonscrite, parfois fluctuante ou ulcérée en surface. Douleur et sensibilité sont inhabituelles.

Des manifestations systémiques accompagnent ou révèlent l'A-HMF chez 10 à 25% des patients : asthénie, fièvre, amaigrissement, sueurs nocturnes et syndrome inflammatoire biologique, comme dans notre première observation [1].

Le diagnostic est histologique [2], parfois difficile sur une biopsie lorsque le prélèvement n'a pas intéressé la composante inflammatoire périphérique, ou lorsque les espaces vasculaires prédominent par rapport à la composante cellulaire tumorale.



Fig. 1



Fig. 2



# Le cas du jour : la réponse

par Corinne Jeanne-Pasquier, François Comoz, Benoni Geffard, Corinne Bronfen, Jean-François Mallet



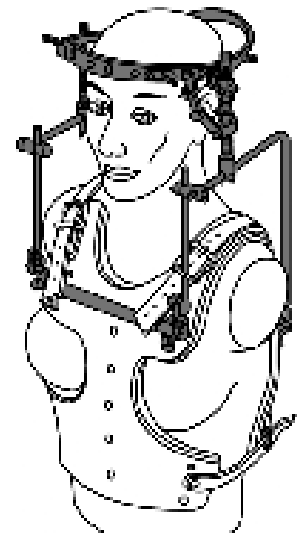
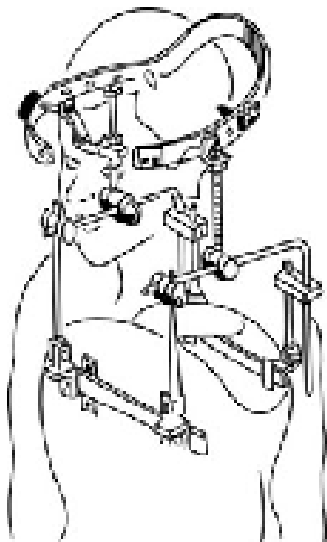
Les récurrences locales surviennent habituellement dans la première année, voire dans les trois premières années après l'exérèse chirurgicale, avec une fréquence variable selon les auteurs (12 à 60%). L'apparition de métastases est rapportée chez 5 patients dans la série de Costa et Weiss [4].

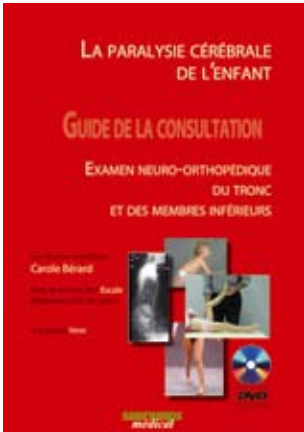
L'A-HMF est considéré actuellement comme une tumeur de malignité intermédiaire, au risque évolutif essentiellement local, par rapport aux HMF conventionnels. L'attitude thérapeutique consiste en une exérèse chirurgicale complète large, avec reconstruction, sans traitement complémentaire.

#### Bibliographie :

1. JEANNE-PASQUIER C, MALLET JF, BRONFEN C et al. *Histiocytome fibreux angiomatoïde : une entité rare*. Ann Pathol 2001 ; 21 : 255 – 258
2. ENZINGER FM. *Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A distinct fibrohistiocytic tumor of childhood and young adults simulating a vascular neoplasm*. Cancer 1979 ; 44 : 2147 – 57
3. PETTINATO G, MANIVEL C, DE ROSA G et al. *Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma : cytologic, immunohistochemical, ultrastructural and flow cytometric study of 20 cases*. Mod pathol 1990 ; 3 : 479 – 87
4. COSTA MJ, WEISS S. *Angiomatoid malignant fibrous histiocytoma. A follow-up study of 108 cases with evaluation of possible histologic predictors of outcome*. Am J Surg Pathol 1990 ; 14 : 1126 – 32
5. FANBURG-SMITH JC, MIETTINEN M. *Angiomatoid "malignant" fibrous histiocytoma : A clinicopathologic study of 158 cases and further exploration of the myoid phenotype*. Hum Pathol 1999 ; 30 : 1336 - 43

## HALO CRANIEN POUR TRACTION CERVICALE





#### LE COMITÉ DE PILOTAGE

Carole Bérard, médecin MPR  
Anne Berruyer, kinésithérapeute  
Yannick Chartier, kinésithérapeute  
Vincent Cunin, chirurgien pédiatre  
Stéphanie Fontaine-Carbonnel,  
neuropédiatre  
Isabelle Hodgkinson, médecin MPR  
Capucine de Lattre, médecin MPR  
Jean Pierre Vadot, médecin MPR  
Carole Vuillerot, neuropédiatre

## LA PARALYSIE CÉRÉBRALE DE L'ENFANT

### GUIDE DE LA CONSULTATION

Examen neuro-orthopédique du tronc et des membres inférieurs

**Carole Bérard**

Isbn : 978 2 84023 550 7, 2007

Format 17,2x25 cm, 268 pages

Impression 4 couleurs, Reliure spiralée, Couverture recouvrante

**Prix : 50 €**

Quelles sont les données essentielles à connaître lors de la consultation d'un enfant avec une Paralyse Cérébrale ?  
Comment décrire cet enfant dans un langage compréhensible par tous ?  
Comment évaluer objectivement l'évolution de ses performances motrices et l'effet des différents traitements proposés ?  
Comment partager les informations avec les autres professionnels ?  
Comment choisir des outils d'évaluation dans le cadre d'un suivi clinique ou d'un protocole de recherche ?  
C'est à ces questions fondamentales que ce guide se propose de répondre.  
Si des progrès thérapeutiques importants ont été réalisés ces dernières années dans le domaine de la paralysie cérébrale, aucun traitement n'est miraculeux et l'évaluation des capacités motrices et des déformations orthopédiques, basée sur l'examen clinique, reste plus que jamais indispensable.  
Après les travaux fondateurs de Tardieu, les livres de Saint-Anne Dargassies (1974), Cahuzac (1977), Vidal (1982), Le Métayer (1993) et Amiel Tison (1997), tous soucieux de transmettre les données essentielles de l'examen clinique, ce guide propose une actualisation des connaissances dans le domaine de l'expertise clinique en :

- précisant les définitions et les concepts ;
- proposant une harmonisation des bilans ;
- rassemblant de nombreux outils utiles au quotidien ;
- diffusant les échelles d'évaluation et leur traduction pour faciliter la tâche des thérapeutes à la recherche d'outils validés, qu'il s'agisse du suivi individuel d'un enfant ou de l'écriture d'un protocole de recherche ;

Le DVD, inclus dans ce guide, est un outil destiné surtout aux étudiants. La visualisation de plusieurs enfants leur permettra de se familiariser avec l'observation et l'analyse de formes cliniques différentes .

### Réunions à venir

**9-12 avril 2008**

Varsovie (Pologne)

**27<sup>ème</sup> reunion de l'EPOS**

[www.epos.efort.org](http://www.epos.efort.org)

**22-26 avril 2008**

Marrakech

**Congrès AOLF**

[www.aolfmarrakech2008.com](http://www.aolfmarrakech2008.com)

**30 avril-3 mai 2008**

Albuquerque (Nouveau Mexique, USA)

**Meeting annuel de la POSNA**

[posna@aaos.org](mailto:posna@aaos.org)

**22 et 23 mai 2008**

Rouen

**Séminaire paramédical de la SOFOP**

**« La hanche de l'enfant, hors LCH ».**

Organisation Saad Abu Amara

[Saad.Abu-Amara@chu-rouen.fr](mailto:Saad.Abu-Amara@chu-rouen.fr)

**29 mai-1 juin 2008**

Nice

**EFORT**

[www.efort.org](http://www.efort.org)

**4 -7 juin 2008**

Nantes

**Congrès des sociétés médico-chirurgicales de pédiatrie**

[pédiatrie2008@europa-organisation.com](mailto:pédiatrie2008@europa-organisation.com)

