

ÉVOLUTION DES SCOLIOSES TRAITÉES CONSERVATIVEMENT CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE MYÉLOMÉNINGOCÈLE (PATIENTS DES ANNÉES 1964-1977)

par D. MARCHESI, A. RÜDEBERG* et M. AEBI

L'amélioration des soins neurochirurgicaux et urologiques chez les patients atteints de myéломéningocèle a allongé leur espérance de vie. La déviation rachidienne, de traitement difficile, est du même coup devenue un problème orthopédique majeur. Nous avons étudié cliniquement et radiologiquement l'évolution de ces scolioses, traitées conservativement pendant 10 ans au moins. Des 89 patients nés entre 1964 et 1977 que nous avons contrôlés, 31 présentaient une déformation rachidienne (35%). Dix d'entre eux étaient porteurs d'une forme congénitale, visible dès la naissance dans 90% des cas, et progressant rapidement jusqu'à des angles souvent supérieurs à 100°. Les 21 autres présentaient une forme acquise de type paralytique, apparue avant l'âge de 10 ans, la déformation évoluait de manière rapide (10 cas avant 5 ans, 6 cas entre 5 et 10 ans). Après l'âge de 10 ans (5 cas), elle ne dépassait jamais 30°. Dans les formes précoces, on assiste donc à une aggravation de la scoliose malgré un traitement conservateur dont l'application devrait être limitée aux courbes inférieures à 50°. Au-delà, nous considérons qu'une intervention chirurgicale de redressement et de stabilisation est une indication absolue qui ne devrait en aucun cas être repoussée à l'âge adulte.

Mots-clés : myéломéningocèle ; scoliose ; évolution ; traitement conservateur.

Keywords : myelomeningocele ; scoliosis ; evolution ; orthopaedic treatment.

SAMENVATTING

*D. MARCHESI, A. RÜDEBERG en M. AEBI.
Evolutie van de tussen 1964 en 1977 conservatief behandelde scoliosen bij spina bifida patiënten.*

Een betere neurochirurgische en urologische behandeling heeft de levensverwachting van spina bifida patiënten opmerkelijk verlengd. De moeilijk te behandelen wervelkolomafwijkingen werden meteen een belangrijk orthopedisch probleem. De evolutie van deze conservatief behandelde scoliosen, gedurende minstens 10 jaar werd klinisch en radiologisch onderzocht. Bij 89 door ons gevolgde patiënten, geboren tussen 1964 en 1977, waren er 31 met een wervelkolomafwijking (35%). Bij 10 patiënten was er een, reeds bij de geboorte zichtbaar in 90% der gevallen, congenitale afwijking, met snelle progressiecurven, groter dan 100°. Bij 21 andere patiënten werd een paralytische scoliose gezien ; deze trad op voor de 10-jarige leeftijd met een snelle evolutie (10 gevallen voor 5 jaar en 6 gevallen tussen 5 en 10 jaar). Na de 10-jarige leeftijd was de curve nooit groter dan 30°. Bij vroegtijdige wervelkolomafwijkingen gebeurt er een aggravatie van de scoliose ondanks een conservatieve behandeling die aangewezen is voor de curven van minder dan 50°. Boven de 50°

Clinique Universitaire de Chirurgie Orthopédique, Inselspital, Berne (Suisse).

* Clinique Universitaire de Chirurgie Pédiatrique, Inselspital, Berne (Suisse).

is de chirurgische behandeling — met correctie van de verkromming en stabilisatie — een absolute indicatie die stellig nooit mag verschoven worden tot de volwassen leeftijd.

SUMMARY

*D. MARCHESI, A. RÜDEBERG and M. AEBI.
The natural history of conservatively treated scoliosis secondary to myelomeningocele.*

The advances in urological and neurosurgical management in myelomeningocele patients have led to an increased survival rate. The extremely complex spinal deformity presents a major treatment challenge. Clinical and radiological evolution of scoliosis treated conservatively for at least 10 years was studied. Eighty-nine myelomeningocele patients born between 1964 and 1977 were reviewed. Thirty-one (35%) were noted to have scoliosis (10 congenital type, 21 developmental type). All congenital forms showed rapid progression despite brace treatment, often to curvatures in excess of 100°. Among the developmental type, curves detected prior to 10 years (10 cases before 5 years, 6 cases between 6 and 10 years) were rapidly progressive beyond 70°. Curves detected after 10 years (5 patients) never

exceeded 30°. Because of this natural history, conservative treatment should be limited to developmental forms less than 50°. Spinal stabilization is indicated in all curvatures over 50° without awaiting adulthood.

INTRODUCTION

Il existe une grande variété de maladies du système neuromusculaire conduisant à une déformation rachidienne (26). Pour notre travail, nous nous sommes confinés au groupe des myéломéningocèles (MMC) afin d'avoir une seule unité pathologique et un groupe d'étude assez important. D'après la littérature, jusqu'à 65% de ces patients présentent une déviation importante de la colonne vertébrale dont l'étendue dépend à la fois du déficit neurologique et de l'extension du spina bifida (1, 16, 18, 19, 20). La fermeture précoce du myéломéningocèle, la dérivation de l'hydrocéphalie ainsi que l'amélioration des soins urologiques ont augmenté considérablement l'espérance de vie de ces patients, faisant de la déformation rachidienne le problème tardif le plus difficile à traiter (fig. 1) (11, 26).

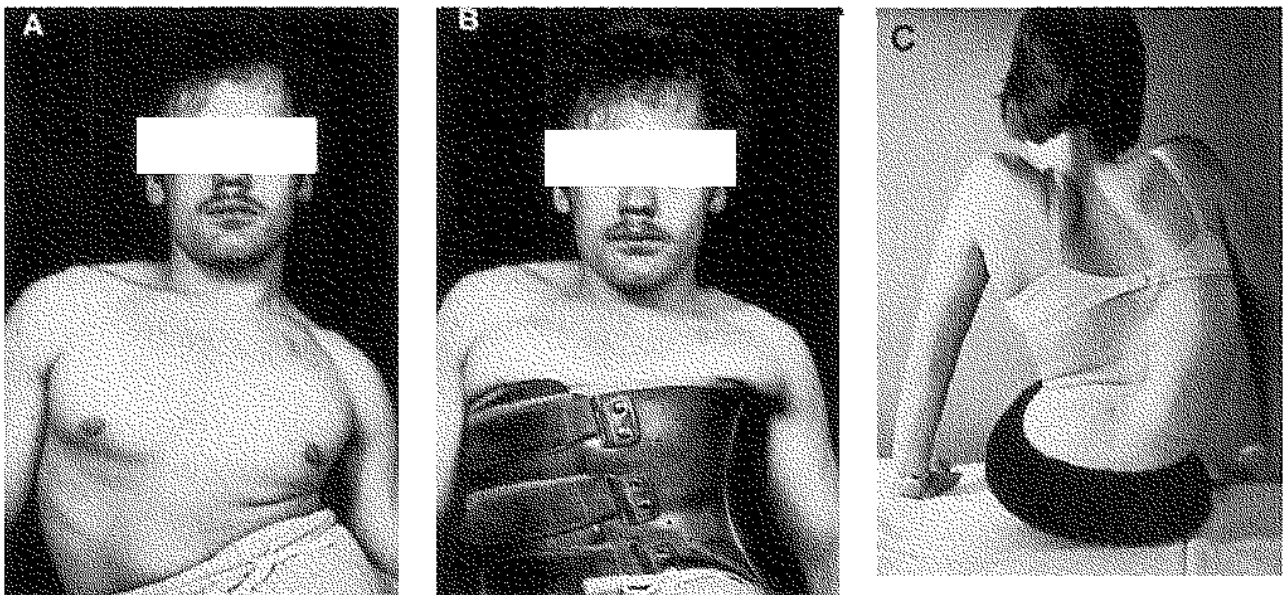


Fig. 1. — A, vue antérieure d'un patient de 21 ans avec lésion neurologique au niveau de D12, présentant une scoliose convexe à droite de 116°. B, le même malade avec son corset. C, vue postérieure d'une autre patiente de 16 ans avec atteinte neurologique au niveau de D12, une scoliose convexe droite de 114° et un bassin oblique, prenant appui avec la main pour garder son équilibre en position assise.

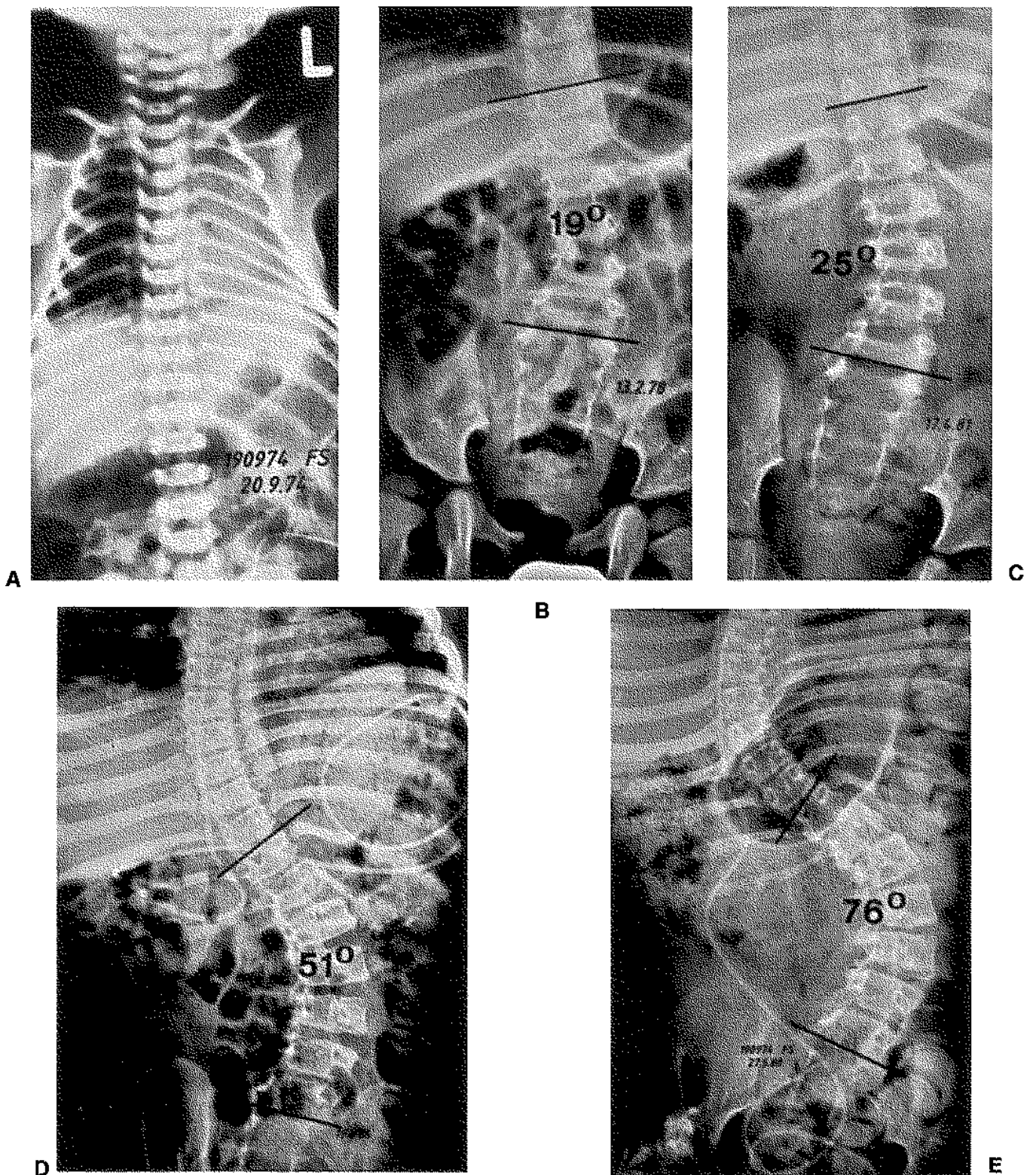


Fig. 2. — Progression de la déformation rachidienne chez un patient avec myéloméningocèle et lésion neurologique au niveau de D11. A, à la naissance ; B, à l'âge de 4 ans ; C, à 7 ans ; D, à 12 ans et E, à 14 ans.

Que la scoliose soit de type congénital, due à une malformation du corps vertébral, ou de type acquis et paralytique, elle présente un caractère commun constitué par sa progression dans le temps (fig. 2) (7, 8, 16, 19, 20, 21, 24, 25, 26). Cette évolution peut être plus ou moins rapide et plus ou moins importante, pouvant se répercuter sur la position du bassin et même, dans les formes extrêmes, sur la fonction cardio-respiratoire (2, 17, 18, 21). Cette tendance à la progression rend ainsi difficile le choix du traitement et le moment de son initiation.

Pendant longtemps le traitement a été limité à des appareils et des corsets de contention ; ceux-ci ont été progressivement améliorés, sans toutefois pouvoir bloquer efficacement la progression de la

déformation (fig. 1) (3, 4, 6, 7, 21, 26). Ces dernières années ont vu l'apparition et le développement de différentes techniques chirurgicales permettant de corriger partiellement et surtout de stabiliser définitivement ces scolioses (fig. 3) (1, 5, 8, 12, 13, 14, 15, 18, 19, 20, 22, 23, 24, 26).

En regard des nouvelles possibilités thérapeutiques offertes par la chirurgie, il nous a semblé intéressant d'étudier l'évolution des déformations rachidiennes de nos patients MMC traités conservativement, sur une période d'au moins 10 ans. Cette analyse nous permettra ainsi de discuter les indications opératoires qui, dans ces scolioses progressives, donnent parfois des résultats spectaculaires.

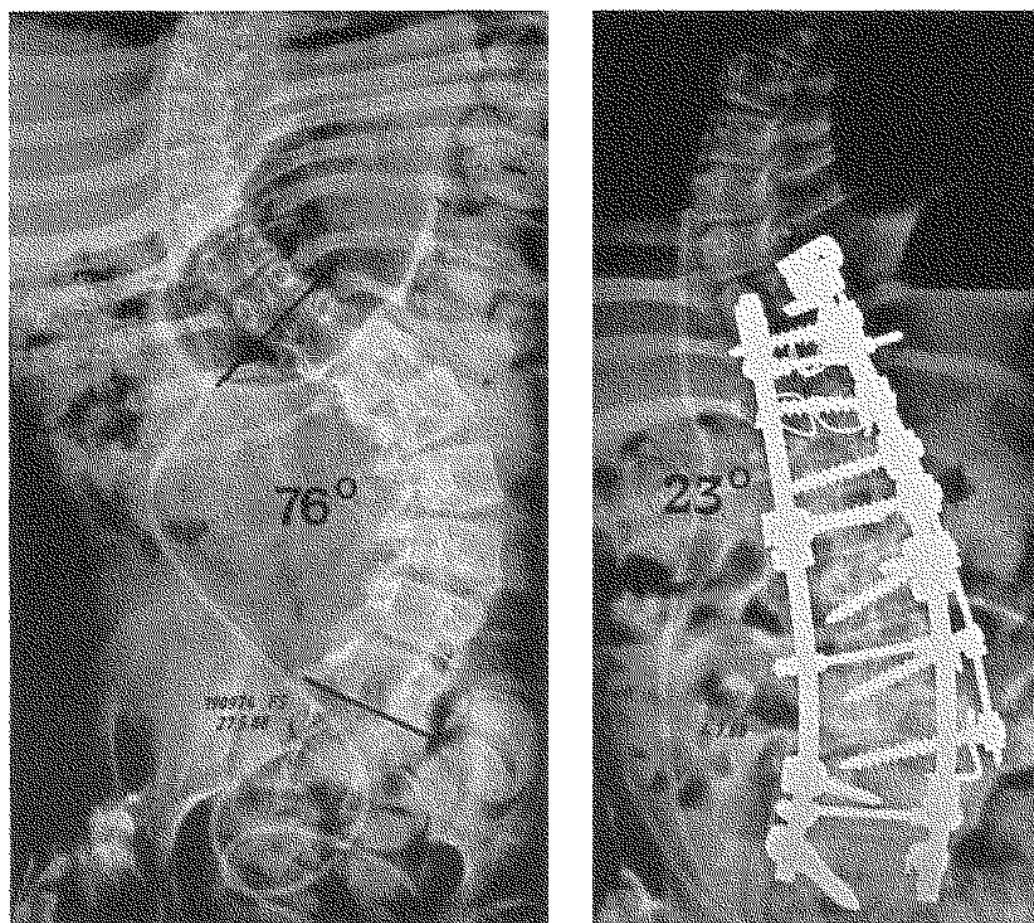


Fig. 3. — Patient de la figure 2 avant l'opération (A) et après l'intervention en 2 temps par approche ventrale et dorsale (B).

PATIENTS ET MÉTHODES

Quatre-vingt-neuf patients MMC nés entre 1964 et 1977 ont été régulièrement contrôlés dans le cadre de notre consultation multidisciplinaire avec un recul moyen de 16,5 ans (extrêmes 11 et 24 ans). Une déformation rachidienne a été recherchée systématiquement et sa courbure mesurée radiologiquement par la méthode de Cobb. Dans tous ces cas, le moment d'apparition, l'évolution et le traitement de la scoliose ont été analysés. Tous ont encore bénéficié d'un examen urologique, digestif, neurologique et locomoteur.

RÉSULTATS

Une déformation rachidienne constituée le plus souvent par une déviation en torsion de la colonne vertébrale où la scoliose dominait la cyphose était présente dans 31 des 89 patients (35%). Les filles étaient au nombre de 17 et les garçons de 14. Tous ces patients, sauf deux, étaient atteints d'hydrocéphalie, décomprimée dès leur plus jeune âge. Dix

patients présentaient une déviation congénitale et 21 une forme acquise de type paralytique.

Chez 10 d'entre eux, la déviation était modérée avec un angle inférieur à 40° ; chez 15, la courbe était comprise entre 40° et 100° et chez 6, elle était supérieure à 100°. Le niveau neurologique conditionné par le myéloméningocèle était thoracique dans 55% des patients, compris entre L1 et L3 dans 35% et distal dans 10% (tabl. I). La topographie des courbures montre une prévalence de scolioses lombaires (50%) pour les formes congénitales et une prévalence thoraco-lombaire (52%) pour les formes acquises. Les valeurs angulaires étaient plus élevées dans le groupe des scolioses congénitales (tabl. II).

Tableau I. — Valeurs angulaires des scolioses (selon la méthode de Cobb) d'après le niveau de la lésion neurologique

	< 40°	40-100°	> 100°	total
thoracique	3	8	6	17 (55%)
L1-L3	4	7		11 (35%)
distale de L3	3			3 (10%)

Tableau II. — Topographie et valeurs angulaires des courbures sur le plan frontal

	formes congénitales		formes acquises	
	nb	angulation	nb	angulation
thoracique	2	87° (56-118)	3	48° (38-85)
thoraco-lombaire	3	90° (60-130)	11	66° (25-116)
lombaire	5	80° (30-145)	5	63° (20-85)
double majeure			2	sup. 56° (50-70) inf. 48° (30-75)

Lors du dernier contrôle, 5 malades se déplaçaient uniquement en fauteuil roulant et 26 pouvaient se mouvoir à domicile à l'aide d'un appareil de marche (tabl. III). Le niveau intellectuel et la clinique de ces patients sont résumés dans le tableau IV.

Tableau III. — Capacité ambulatoire

chaise roulante	5
< 50 m avec appareil de marche	12
50-500 m avec appareil de marche	9
> 500 m avec appareil de marche	5

Des problèmes associés au niveau des hanches, des genoux ou des pieds, ayant souvent nécessité des interventions chirurgicales de correction, étaient très fréquents (87%) (tabl. V). Tous les patients avec des courbes supérieures à 30° avaient un corset (77%), la plupart du temps bien supporté. Seuls 7 malades avec scoliose supérieure à 72° souffraient d'escarres causées par les points d'appui de leur corset sur des tissus partiellement insensibles. Aucun ne se plaignait de douleurs rachidiennes. Un mauvais équilibre assis était observé dans 20 cas, dont 6 même avec leur corset.

Tableau IV. — Niveau intellectuel et état clinique

<i>Capacité intellectuelle (niveau scolaire)</i>	
— atelier protégé	5
— école primaire	13
— école primaire terminée	7
— école secondaire	6
<i>Fonction vésicale</i>	
troubles neurologiques de la vessie	
avec	30
— sonde à demeure	6
— cathétérisme intermittent (socialement continent)	24
normale	1
<i>Fonction sphinctérienne et défécation</i>	
troubles de défécation	
dont	27
— défécation manuelle	21
— défécation par personne tierce	6
normale	4
<i>Système respiratoire</i>	
insuffisance	2

Tableau V. — Problèmes orthopédiques associés

hanche (subluxation, contractures)	25
genou (contractures, déformations en valgus ou varus)	17
ped	19
aucun	4

Tous ces patients avaient une courbe supérieure à 60°. La fonction pulmonaire que nous n'avons pas mesurée quantitativement à l'aide de tests sophistiqués, était cliniquement suffisante pour tous les patients, à l'exception de deux qui présentaient un asthme bronchique et des troubles vagues.

Parmi les 21 patients présentant une *scoliose acquise*, 10 ont développé leur déformation avant l'âge de 5 ans, 6 entre la 6^e et la 10^e année et 5 après 11 ans. Dans le premier groupe, tous les malades sauf 2 montrent une progression rapide de la courbe : plus de 50° à 12 ans et 70° à 15 ans. Dans le deuxième groupe, la progression est également importante : plus de 40° à 11 ans et plus de 50° à 14 ans. En revanche dans le groupe de patients avec scoliose s'étant manifestée après

la 10^e année de vie, la déformation n'a jamais dépassé 30° à l'âge de 20 ans (fig. 4). Parmi ces patients, un présentait une légère subluxation de hanche avec contracture musculaire qui aurait pu engendrer une attitude scoliotique, bien que nous ayons toujours pratiqué nos évaluations radiologiques le patient couché et en veillant à compenser les obliquités de bassin. Chez un deuxième patient, une contracture des hanches avait été opérée en bas âge, lui assurant une extension presque normale.

La scoliose de *type congénital*, présente chez 10 autres patients, était visible dans 90% des cas à la radiographie dès la naissance. Dans ce groupe, la progression est à nouveau très rapide et se termine le plus souvent par des déformations rachidiennes très sévères, avec des angles supérieurs à 100° et une atteinte importante de la qualité de vie.

DISCUSSION

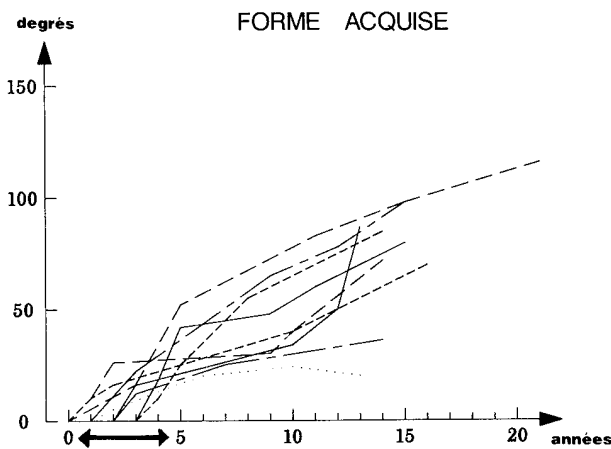
Dans notre série de 89 patients MMC, 35% ont une déviation rachidienne, le plus souvent en torsion. Ce chiffre est parmi les plus bas en comparaison aux séries publiées dans la littérature, sans que l'on puisse en déterminer la raison particulière (1, 16, 18, 19, 20). Il faut tout de même mentionner qu'à partir des années 60, nos malades ont suivi régulièrement une physiothérapie de tonification de la musculature paravertébrale restante, qui a pu dans certains cas, éviter ou ralentir le développement de la courbure. D'autre part, les cas les plus graves ne sont plus opérés («Commission d'Éthique») et ne survivent pas. Un facteur supplémentaire peut être représenté par la répartition des patients selon la localisation du déficit neurologique et l'extension du spina bifida qui jouent un rôle important dans le développement de ces déformations (tabl. I) (10, 16, 18, 26).

Dans les cas ayant développé une scoliose, l'évolution est le plus souvent rapide dans le temps (fig. 4). Celle-ci se produit malgré l'application de corsets, posés précocement comme le préconisent plusieurs auteurs, le plus souvent pour des myéломéningocèles de la région thoracique ou thoracolumbaire (3, 4, 6, 7, 26). Il est intéressant de

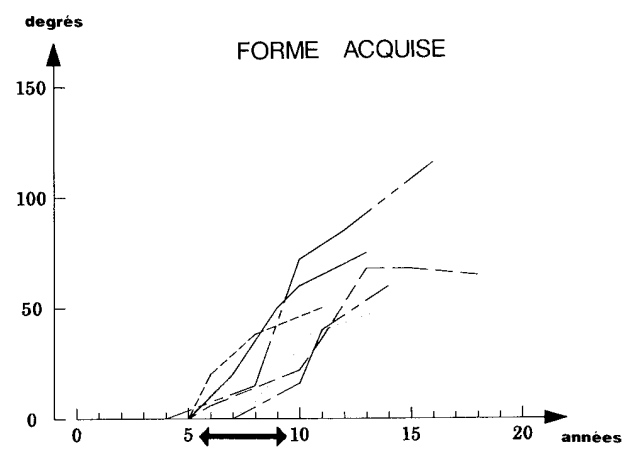
remarquer que cette progression ne s'est pas produite dans le groupe de patients chez qui la déformation rachidienne s'est manifestée après la 10^e année de vie, groupe cependant trop peu nombreux pour en tirer une conclusion. Leur scoliose est, par la suite, restée toujours dans des limites acceptables.

Pour des déviations de la colonne vertébrale supérieures à 60°-70° débutent, chez ces patients déjà très handicapés par leurs importants déficits neurologiques, des problèmes d'escarres en relation avec leur corset, de bascule du bassin, de perte

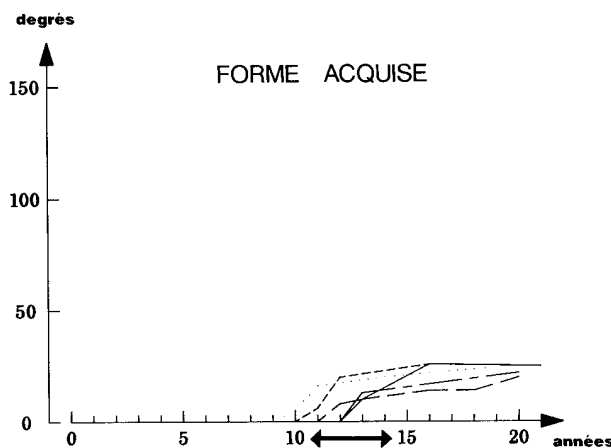
d'équilibre en position assise et plus tardivement des difficultés respiratoires. Tous ces aspects associés au niveau du déficit neurologique semblent avoir une influence sur la mobilité de ces patients (10). Dans notre série, 16% des cas se déplacent uniquement en fauteuil roulant et tous ont une scoliose supérieure à 60°. Les autres font partie du groupe des patients marchant à domicile à l'aide d'un appareil de marche. Les meilleurs résultats de marche sont obtenus par ceux qui souffrent d'une lésion neurologique basse et d'une scoliose moins importante.



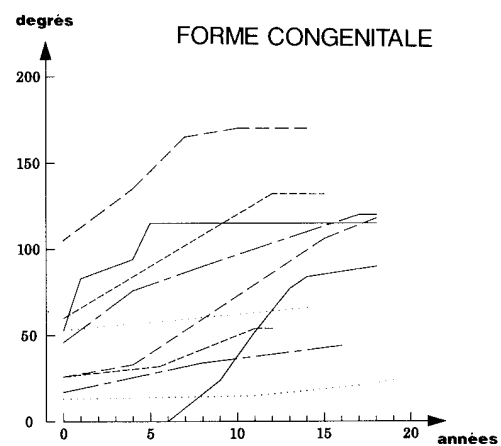
A



B



C



D

Fig. 4. — Représentation graphique de l'évolution des scolioses dans le temps. A, formes acquises avec apparition avant l'âge de 5 ans (progression rapide). B, formes acquises débutant entre 5^e et 10^e année (progression rapide). C, formes acquises débutant entre 10 et 15 ans (pas de progression importante). D, scolioses congénitales avec malformation du corps vertébral (progression le plus souvent rapide).

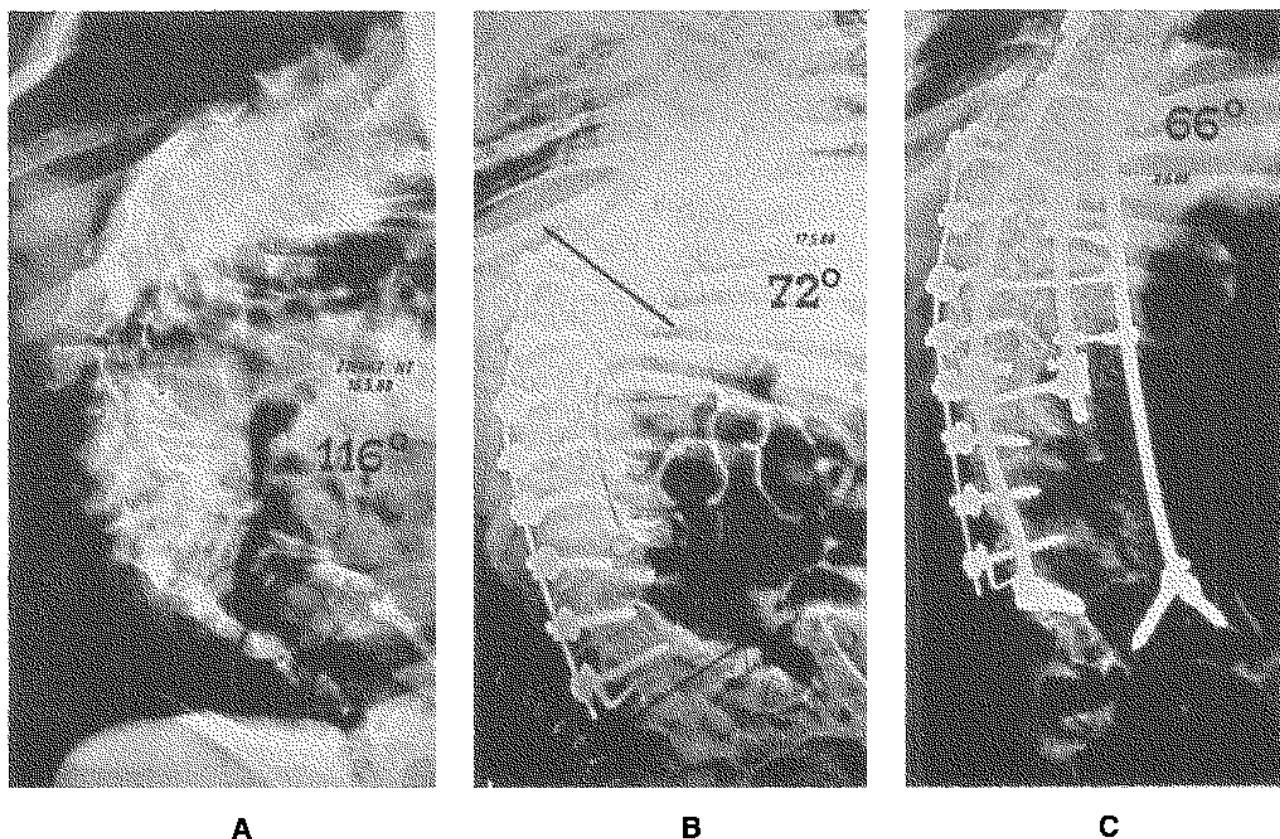


Fig. 5. — Patient de la figure 1A et 1B : avant l'opération (A), après la première intervention par voie d'abord antérieure (B) et après la stabilisation dorsale définitive (C).

Depuis une vingtaine d'années, la chirurgie visant à corriger partiellement, mais surtout à stabiliser ces scolioses, prend une place toujours plus importante (fig. 3 et 5). À partir du système de stabilisation proposé par Harrington en 1962 pour le traitement des scolioses paralytiques, toute une série de nouvelles techniques ont été développées (3, 9, 14, 18, 24, 26). Ici encore, le résultat chirurgical dépend de l'ampleur et de la rigidité de la courbure, nécessitant parfois la résection de corps vertébraux, et de l'existence d'un bassin oblique dont la réorientation représente toujours un problème chirurgical majeur. Actuellement, pour arriver à bout de ces déformations parfois extrêmes, on préfère pratiquer une intervention en 2 temps qui associe un abord antérieur, visant à mobiliser chaque corps vertébral intéressé dans la scoliose, à une deuxième opération de stabilisation par voie postérieure (1, 5, 12, 17, 19, 20, 26).

D'après les possibilités thérapeutiques actuelles pour stabiliser ces courbes, une intervention chirurgicale est préconisée chez les patients qui ont une scoliose dépassant les 40°-50° et qui présentent une nette pèjoration ayant débuté avant l'âge de 10 ans.

CONCLUSION

La majorité des scolioses chez les patients MMC ont tendance à progresser rapidement dans le temps. Le but des traitements conservateurs est de maintenir la courbure si possible en dessous de 50° et de retarder les mesures chirurgicales. Pour une scoliose évolutive ayant débuté tôt dans la vie du patient et atteignant 40°-50°, une intervention chirurgicale ne devrait être, en aucun cas, repoussée à l'âge adulte, car la correction devient de plus en plus difficile et les possibilités de complications toujours plus grandes.

BIBLIOGRAPHIE

1. BANTA J., HAMADA J. Natural history of kyphotic deformity in myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1976, 58-A, 279.
2. BANTA J., PARK S. Improvement in pulmonary function in patients having combined anterior and posterior spine fusion for myelomeningocele scoliosis. *Spine*, 1983, 8, 765-770.
3. BONNETT C., BROWN J., PERRY J., NICKEL V., WALINSKI T., BROOKS L., HOFFER M., STILES C., BROOKS R. Evolution of treatment of paralytic scoliosis at Rancho Los Amigos Hospital. *J. Bone Joint Surg.*, 1975, 57-A, 206-215.
4. BUNCH W. The Milwaukee brace in paralytic scoliosis. *Clin. Orthop.*, 1979, 110, 63-68.
5. DICKENS D. The surgery of scoliosis and spina bifida. *J. Bone Joint Surg.*, 1979, 61-B, 386.
6. DRENNAN J., RENSHAW T., CURTIS B. The thoracic suspension orthosis. *Clin. Orthop.*, 1979, 139, 33-39.
7. DRENNAN J. *Myelomeningocele*. In : DRENNAN J., *Orthopedic management of neuromuscular disorders*, Lippincott, Philadelphia, 1984, 205-252.
8. DUNN H. Kyphosis of myelodysplasia-operative treatment based on pathophysiology. *Orthop. Transactions*, 1983, 7, 19-20.
9. HARRINGTON P. Treatment of scoliosis. *J. Bone Joint Surg.*, 1962, 44-A, 591-610.
10. HOFFER M., FEIWELL E., PERRY R., PERRY J., BONNETT C. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1973, 55-A, 137-148.
11. HOPPENFELD S. Congenital kyphosis in myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1967, 49-B, 276-280.
12. HALL W., MOE J., WINTER R. Spinal deformity in myelomeningocele : natural history, evaluation and treatment. *J. Bone Joint Surg.*, 1974, 56-A, 1767.
13. LINDSETH R., STELZER L. Vertebral excision for kyphosis children with myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1979, 61-A, 699-704.
14. LOKIETEK W., VINCENT A. L'apport de la technique de Dwyer dans les corrections chirurgicales des déformations rachidiennes. *Acta Orthop. Belg.*, 1977, 43, 616-641.
15. LOWE G., MENELANS M. The surgical management of kyphosis in older children with myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1978, 60-B, 40-45.
16. MACKEL J., LINDSETH R. Scoliosis in myelodysplasia. *J. Bone Joint Surg.*, 1975, 57-A, 1031.
17. O'BRIEN J., DWYER A., HODGSON A. Paralytic pelvic obliquity. *J. Bone Joint Surg.*, 1975, 57-A, 626-631.
18. OSEBOLD W., MAYFIELD J., WINTER R., MOE J. Surgical treatment of paralytic scoliosis associated with myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1982, 64-A, 841-856.
19. PIGGOTT H. The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J. Bone Joint Surg.*, 1979, 61-B, 122.
20. POITRAS B., HALL J. Excision of kyphosis in myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1974, 56-A, 1967.
21. SHAFFER J. Natural history of spinal deformity in myelomeningocele treated nonoperatively. *Orthop. Transactions*, 1983, 7, 19.
22. SHARRARD W., DRENNAN J. Osteotomy-excision of the spine for lumbar kyphosis in older children with myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1972, 54-B, 50-60.
23. SHARRARD W. Spinal osteotomy for congenital kyphosis in myelomeningocele. *J. Bone Joint Surg.*, 1968, 50-B, 466-471.
24. SRIRAM K., BOBECHKO W., HALL J. Surgical management of spinal deformities in spina bifida. *J. Bone Joint Surg.*, 1972, 54-B, 666-676.
25. WINTER R., MOE J., EILERS V. Congenital scoliosis : a study of 234 patients treated and untreated. *J. Bone Joint Surg.*, 1968, 50-A, 1-47.
26. WINTER R. *Myelomeningocele*. In : BRADFORD, LONSTEIN, OGILVIE, WINTER. *Scoliosis and other spinal deformities*, 2nd Ed., Sanders, Philadelphia, 1987.

D. MARCHESI
 Clinique Universitaire
 de Chirurgie Orthopédique
 Inselspital
 3010 Berne (Suisse)