

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année : 2019

N° 2019-01

THESE

pour le

DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE

MEDECINE PSHYSIQUE ET DE READAPTATION

par

Louise MAUROUX

née le 19 Janvier 1991 à Limoges

Présentée et soutenue publiquement le 07 Janvier 2019

**PRISE EN CHARGE DU BLESSE MEDULLAIRE INFANTILE :
REVUE DE CAS ET DISCUSSION AUTOUR DE LA LITTERATURE**

Président : Madame le Professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

Directeur de thèse : Madame le Professeur Brigitte PERROUIN-VERBE

Remerciements

Remerciements professionnels :

A Mme le Professeur Perrouin Verbe, brillantissime et implacable, pour m'avoir accompagnée dans ce travail, dans ma formation au cours de ces quatre dernières années et pour avoir soutenue mes choix d'orientation dans cette vaste spécialité qu'est la médecine physique et de réadaptation.

A M. le Professeur Brochard, pour m'avoir accueillie à Brest, m'avoir conseillée, formée, aidée et soutenue.

A M. le Professeur Hamel, pour avoir accepté de juger ce travail.

A M. le Dr Le Normand, pour avoir répondu à mes questions avec le sourire.

A l'Hôpital Saint Jacques : aux médecins, aux infirmières et infirmiers, aux aides-soignantes et aides-soignants, aux secrétaires, aux kinésithérapeutes, aux ergothérapeutes, aux orthophonistes, aux éducateurs sportifs, aux neuropsychologues, à la psychologue, aux brancardiers, aux agents, merci d'avoir été patients avec moi, merci pour votre soutien, vos rires et votre savoir. A mes co internes de Nantes, d'ici et d'ailleurs sans qui rien n'aurait été possible.

A l'ESEAN et à Ty Yann, à toutes ces équipes qui m'ont confortée dans le choix de la médecine physique et de réadaptation pédiatrique, pour ce que vous faites pour les enfants et leurs familles, pour votre dévouement qui va au-delà du travail vous méritez une médaille. A Angers et aux angevins. Merci à Guy Letellier et à toutes les équipes de l'ESEAN de m'accueillir.

Remerciements personnels :

Pour ma famille, on ne choisit pas où l'on naît, je n'aurai pas pu rêver mieux.

A mes parents, pour leur soutien sans bornes, leur amour inconditionnel. A mon père, pour ton calme et tes éclats, je fais le même serment que toi mais tu resteras toujours le Dr Mauroux dans ses valeurs et sa richesse que j'essaierai, sans jamais réussir, de copier. A ma mère, pour sa force et sa tendresse, à qui il faudrait que je le répète plus souvent.

A mon frère et à mes sœurs qui n'arrêtent jamais de me faire grandir, pour leur oreille, leur soutien et leur amour. A Thomas, pour le rock, pour m'avoir écouté sans rien dire et avoir parlé après. A Sarah pour avoir été grande et pour toujours l'être. A Adèle, qui restera à jamais ma petite sœur et ça veut dire beaucoup. A Paula, à Pierre et à Fares pour l'amour que mon frère et mes sœurs vous portent, pour leur bonheur, pour vos différences, pour vous, je suis heureuse de vous compter dans la famille.

Au gang des neveux, Marcel, Léon, Lola, aux futurs cousins cousines qui ne savent pas pourquoi la thèse c'est important et que leur présence m'a aidée.

A Mey, dont j'espère récupérer les recettes. Aux oncles et tantes, au jumeau et aux cousins merci.

A ceux qui sont partis, qui m'ont vue et aidée à grandir, Papi, Mami, Manuel, François, merci d'avoir été là.

A Paul, pour qui ça doit faire une dizaine d'année que nous nous connaissons, dont l'animal totem est le panda et non le chat, ce qui est une bonne chose, et qui m'a supportée dans tous les sens du terme.

Aux amis qui sont loin et qui sont proches, pour les anciens et les nouveaux, pour les fous et ceux de raison.

Pour Limoges et sa région, la Creuse et la Charente savent vous fixer les pieds sur terre. A Camille et Marine que j'ai rencontré en MPR, c'est quand même fou. A Gael futur professeur, on le sait tous. A Sylvain, une perle.

Pour Nantes. A Carole qui m'a fait rentrer dans sa maison et découvrir Sarah, Sylvain, Maëlle, Vincent, Laura, tous des grands. A mon doublon chéri, Sophie. Merci à Pauline et Camille pour me rappeler quand je m'y perds. A toutes les colocations, à Guillaume et ses projets bizarres, à Jeanne qui parle licorne elle aussi, à Lucile paillettes roulettes et karaoké, à Manue et Mathou qui ont des beaux totems. A la petite Justine, à la grande Sophie, aux co internes qui sont devenus grands et aux petits. A Veronica et Régis. A l'Atalante, pour m'avoir permis de m'échapper.

A la ville de Brest et ses habitants adoptés ou bretons purs souches, ça peps.

Lexique :

AINS : Anti Inflammatoire Non Stéroïdien

AIS : ASIA Impairment Scale

ASP : Abdomen Sans Préparation

ASIA : American Spinal Injury Association

BUD : Bilan Uro Dynamique

EFR : Exploration Fonctionnelle Respiratoire

GENULF : Groupe d'Etude de Neuro Urologie de Langue Française

HAS : Haute Autorité de Santé

IMC : Indice de Masse Corporelle

ISNCSCI : International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

ISCoS : International Spinal Cord Society

MPR : Médecine Physique et de Réadaptation

POAN : Para Ostéoarthropathie Neurogène

RX : Radiographie

SCIWORA: Spinal Cord Injury WithOut Radiologic Abnormalities

TA : Tension Artérielle

TDM : Tomodensitométrie

Sommaire

Introduction

1. Méthode
2. Résultats
 - 2.1 Présentation individuelle des cas cliniques
 - 2.2 Analyse des résultats
 - 2.2.1. Sur le plan démographique
 - 2.2.2. Sur le plan vésico sphinctérien
 - 2.2.3. Sur le plan orthopédique
 - 2.2.4. Spasticité
 - 2.2.5. Cutané
 - 2.2.6. Site traumatique
 - 2.2.7. Allergie au latex
 - 2.2.8. Thrombo-embolique
3. Discussion autour de la littérature
 - 3.1. Epidémiologie et causes spécifiques
 - 3.2. Physiopathologie spécifique, SCIWORA
 - 3.3. Vésico sphinctérien
 - 3.3.1. Acquisition de la propreté
 - 3.3.2. Prise en charge
 - 3.3.3. Evaluation
 - 3.3.4. Complications urologiques
 - 3.3.5. Transit
 - 3.3.6. Autonomie
 - 3.4. Orthopédique
 - 3.4.1. Déformation rachidienne
 - 3.4.2. Bassin oblique
 - 3.4.3. Hanches
 - 3.4.4. Para ostéoarthropathie neurogène
 - 3.4.5. Ostéopénie / fracture pathologique
 - 3.5. Escarre
 - 3.6. Hyper réflexie autonome
 - 3.7 Allergie au latex
 - 3.8. Complication thrombo embolique
 - 3.9. Douleur
 - 3.10. Cardio respiratoire
 - 3.11. Consommation de soins
 - 3.12. Sexualité
 - 3.13. Participation
4. Proposition de suivi
5. Discussion autour de la méthode

Conclusion

Bibliographie

-

Annexes

Introduction

Les lésions médullaires sont des atteintes du système nerveux central au niveau de la moelle épinière. Leurs étiologies sont diverses traumatiques ou non, évolutives ou non, les présentations cliniques sont aussi diverses, en fonction du niveau neurologique et du caractère complet ou incomplet de la lésion ; les complications spécifiques sont nombreuses.

Chez l'adulte, les modalités de suivi sont bien définies. Des recommandations de 2007 de l'HAS sont disponibles, vous trouverez le schéma récapitulatif en Annexe 1. Après la prise en charge initiale dans un centre de MPR spécialisé, le suivi est coordonné par un médecin MPR pour l'aspect rééducatif, puis pour la réadaptation c'est-à-dire l'adaptation de l'environnement et la compensation de certaines déficiences (exemples : mise en place d'auto sondages intermittents propres, d'un fauteuil roulant manuel...). Le suivi se fait en coopération avec le médecin traitant et dans le contexte d'une multidisciplinarité d'expertise avec des spécialistes d'organes urologues, orthopédistes, neuro chirurgiens, plasticiens formés à la spécificité de ces patients. Contrairement aux adultes et aux adolescents à partir de 14 ans, les jeunes enfants présentant une lésion médullaire acquise sont peu pris en charge dans les centres de références spinaux.

Chez l'enfant, la prise en charge en MPR nécessite un regard spécifique sur sa croissance tant staturo pondérale que scolaire et psychologique, d'où l'existence d'unités de MPR pédiatriques polyvalentes séparées des circuits adultes.

Dans ce contexte, nous nous sommes posées la question de la prise en charge spécifique de ces enfants. Nous avons donc réalisé une revue de cas dans le centre de référence spinal nantais puis une analyse de la littérature centrée sur les complications spécifiques présentées par l'enfant blessé médullaire après la phase aigüe.

L'objectif de ce travail était de mettre en exergue la spécificité de la lésion médullaire de l'enfant et d'en déduire des recommandations de suivi spécifique en fonction des complications qu'ils peuvent présenter, en lien avec la lésion médullaire et son impact sur leur croissance.

1. Méthode

Ont été inclus les dossiers de personnes ayant eu une lésion médullaire avant la puberté, suivies dans le centre de référence spinal de Nantes. L'origine de la lésion devait être traumatique (accident de la voie publique, chirurgie, accident de naissance, chute, sport...) ou infectieuse.

N'étaient pas inclus les dossiers de personnes dont la lésion médullaire était d'étiologie cancéreuse ou congénitale. En effet, les dysraphismes fermés ou ouverts sont d'un mécanisme différent et l'évolution des lésions médullaires d'origine oncologique peut être dépendante de l'agressivité de la tumeur.

Les cas retrouvés ont été révisés dans leur intégralité, dossiers papiers et informatiques, et ont été extraits des données :

- *Démographiques* : date de naissance, âge à la survenue de la lésion médullaire, sexe masculin ou féminin, type de lésion, niveau neurologique, début du suivi dans le centre de référence nantais ;

Ainsi que des données sur les complications et le suivi dans cette population :

- *Vésico sphinctérien* : mode mictionnel et évolution de celui-ci, âge de l'apprentissage des auto sondages intermittents propres, traitement pharmacologique, traitement chirurgical, complications lithiasiques, programme de gestion du transit ;
- *Orthopédique* : Déformation rachidienne, prise en charge orthopédique ou chirurgicale, complication des prises en charge, fractures spontanées, dysplasie de hanche, para ostéo arthropathie neurogène ;
- *Spasticité* : prise en charge médicamenteuse ou chirurgicale ;
- *Cutané* : escarre, prise en charge, âge à l'apparition de la première escarre, présence de facteur favorisant ;
- *Site traumatique* : cavité syringomyélique, prise en charge, Charcot spine ;
- *Allergie au latex* ;
- *Thrombo embolique*.

Le choix des données extraites des dossiers est en accord avec les grandes études épidémiologiques^{1,2,3} réalisées sur les lésions médullaires dans la population pédiatrique. L'anonymat des patients a été préservée.

2. Résultats

2.1 Présentation individuelle des cas

En Annexe 2 vous trouverez les 12 cas présentés individuellement.

2.2. Analyse des résultats

2.2.1 Sur le plan démographique :

	Age à la survenue de la lésion	Sexe	Etiologies	SCIWOR A	Niveau neurologique	Grade AIS	Age en 2018
1	5 ans	Masculin	Traumatique AVP	Oui	T2	A	26 ans
2	2 ans 6 mois	Féminin	Traumatique AVP	Oui	T12	A	17 ans
3	2 ans 9 mois	Masculin	Traumatique AVP	Oui	T1	A	30 ans
4	4 ans 9 mois	Masculin	Traumatique AVP	Oui	T8	A	22 ans
5	2 ans 10 mois	Masculin	Traumatique AVP	Oui	C8	A	23 ans
6	10 ans	Féminin	Traumatique	Non	T8	A flasque	21 ans
7	8 ans	Masculin	Encéphalo myélite	Non	C3	A flasque	15 ans
8	12 ans	Féminin	Myélite parasitaire	Non	T1	A	33 ans
9	0 jour	Féminin	Traumatique accouchement	Oui	T4	A	69 ans
10	4 ans	Féminin	Traumatique Chute	Non	T2	A	38 ans
11	2 ans 6 mois	Féminin	Traumatique AVP	Oui	T10	A	39 ans
12	5 ans	Masculin	Traumatique Tracteur	Inconnu	T5	A	45 ans

Tableau 1 : Données épidémiologiques extraites de la revue de cas

Nous avons recensé 12 personnes, ayant eu une blessure médullaire avant la puberté, suivies dans le centre de référence spinal à Nantes. L'âge au moment de la lésion allait de la naissance à 12ans. Leur âge en 2018 est en moyenne de 31,5ans (de 15 à 69ans). Sept personnes ont une lésion médullaire sans anomalie radiologique (SCIWORA : Spinal Cord Injury Without Radiologic Abnormality), nous développerons sa définition dans la discussion.

Le ratio homme femme est à 1 avec 6 garçons et 6 filles.

Les 12 personnes présentent une lésion complète AIS A. Dix personnes présentent une paraplégie, deux une tétraplégie. La lésion est spastique pour 10, flasque pour 2.

Les étiologies sont principalement traumatiques, 10 personnes sur 12, avec une majorité d'accident de la voie publique (6/12). Les deux autres étiologies retrouvées sont infectieuses.

2.2.2 Sur le plan vésico sphinctérien :

	Mode mictionnel initial	Mode mictionnel évolution	Mode mictionnel 2018	Age acquisition sondages
1 H	HSIP	ASIP	ASIP	Inconnu
2 F	HSIP	- 2 à 6 ans : HSIP - 6 à 14ans : ASIP le jour HSIP la nuit - ASIP	ASIP	6 ans
3 H	Mictions réflexes	- 4 à 29 ans : Mictions réflexes (percussion) - Mictions électro induites (Brindley)	Miction électro induite	29 ans
4 H	1 ^{ère} année : - sonde à demeure - cathéter sus pubien - mictions par percussion	- 5 à 7 ans mictions réflexes - 7à 9 ans : HSIP - 9 à 11ans : ASIP et sonde à demeure nocturne - 11ans ASIP	ASIP	9 ans
5 H	Mictions réflexes	- 2 à 10 ans : mictions réflexes - ASIP	ASIP	10 ans
6 F			ASIP	Inconnu
7 H	HSIP		HSIP	
8 F	HSIP + mictions réflexes	- HSIP - 12 à 15 ans ASIP - 15 à 18 ans HSIP (post arthrodèse) - 18 à 20 ans ASIP - mictions électro induites (Brindley)	Mictions électro induites	12 ans
9 F	Miction réflexes	- de la naissance à 45 ans : mictions réflexes (percussion) – depuis ses 45 ans : ASIP au lit ; poussées abdominales sur les toilettes (section racines sacrées)	ASIP couchée Poussées abdominales assise	45 ans
10 F	Inconnu		ASIP	Inconnu
11 F	Inconnu		ASIP	Inconnu
12 F	Pressions abdominales	- 5 à 34 ans : miction par crééé - ASIP	ASIP	34 ans

Tableau 2 : Evolution des modes mictionnels de la lésion à 2018 ; ASIP auto sondages intermittents propres, HSIP hétéro sondages intermittents propres ; H homme F femme ;

En 2018, 10 sur les 12 personnes ont comme mode mictionnel les sondages intermittents propres et 9 sont autonomes pour leur réalisation. La personne aux hétéro sondages intermittents propres est un adolescent présentant une tétraplégie C3 AIS A. Les deux autres

personnes disposent d'un neurostimulateur des racines sacrées de type Brindley et ont donc des mictions électro induites.

Six personnes ont initialement eu des mictions à haute pression, par Crédé ou réflexe. En ce qui concerne l'âge d'apprentissage des auto sondages intermittents propres, les données sur le prise en charge initiale ne sont pas disponibles pour 4 des patients. Il est à noter que plusieurs personnes ont débutées les sondages de manière tardive entre 29 et 45 ans. Un patient a acquis cette technique avant la mise en place d'un neurostimulateur des racines sacrées. De ses 4 à ses 29 ans, celui-ci avait des mictions réflexes via un étui pénien. Une autre personne a acquis la technique à 34 ans, elle avait comme mode mictionnel antérieur des mictions par Crédé, le patient a dû changer de mode mictionnel suite à la constatation de résidus post mictionnels. La dernière patiente avait comme mode mictionnel antérieur des mictions réflexes, sa vessie est devenue aréflexive à la suite d'une section des racines sacrées au cours d'une arthrodeuse vertébrale par voie postérieure.

	Chirurgies urologiques		Complications
	Neuro urologiques spécifiques	Complications lithiasique	
1		- 19 ans : ablation lithiase endo vésicale sous AG - 24 ans : lithotritie endo vésicale	
2	- 14 ans : cystectomie entérocystoplastie d'agrandissement, cystostomie continente de type Mitrofanoff	- 15 ans : ablation de lithiases vésicales sous cystoscopie	
3	- 29 ans : neurostimulateur des racines sacrées de type Brindley		
4	- 7 ans : détrusorotomie - 10 ans : entérocystoplastie d'agrandissement, cystostomie continente de type Mitrofanoff	- 12 ans : ablation de lithiases vésicales par taille vésicale - 14 ans : ablation de lithiases vésicales sous cystoscopie - 20 et 21 ans : ablation de lithiases vésicales par lithotritie	- 9 ans : deux épisodes de perforations vésicales avec péritonite ayant nécessité une laparotomie pour lavage
5	- 10 ans : cystostomie continente de type Mitrofanoff - 17 ans : entérocystoplastie d'agrandissement	- 18 ans : ablation de lithiases vésicales par lithotritie - 20 ans : extraction de mucus endo vésical sous scopie, lavages vésicaux réguliers	- 17 ans : perforation d'entérocystoplastie, laparotomie pour lavage - 20 ans : perforation entérocystoplastie, drainage percutanée sous scopie - 22 ans : perforation entérocystoplastie
7		- 14 ans : uretère rénoscopie souple pour ablation de lithiases rénales	
8	- 20 ans : neurostimulateur des racines sacrées de type Brindley		
12	- 15 ans : sphincter artificiel - 19 ans : cystoplastie d'agrandissement par patch vésical d'iléon (Clam)		- 18 ans : retrait du sphincter artificiel – érosion urétrale - 19ans : perforation de la plastie, laparotomie pour drainage lavage

Tableau 3 : Récapitulatif des chirurgies urologiques et leurs complications

Deux personnes ont des mictions électro induites à la suite de la mise en place d'un neurostimulateur des racines sacrées de type Brindley, la pose a eu lieu aux âges de 20 et 29 ans. Trois personnes se sondent via une cystostomie continente de type Mitrofanoff. En ce qui concerne ces cinq chirurgies, aucune complication post opératoire n'a été retrouvée à la lecture des dossiers.

Quatre personnes ont eu un agrandissement vésical, elles avaient toutes un tableau spastique. Sur les quatre, trois avaient initialement un mode mictionnel à haute pression. Trois personnes ont présenté au maximum dans les deux ans suivant la chirurgie des perforations d'entérocystoplastie ayant nécessité une prise en charge chirurgicale. Le cas n°5 a notamment présenté trois perforations d'entérocystoplastie ayant entraîné des péritonites, dans les suites la production de mucus dans la néo vessie a nécessité une prise en charge par drainages multiples au bloc, lavages vésicaux. Des recrudescences de spasticité avec hyper réflexie autonome permettent le diagnostic, la situation met donc en danger le pronostic fonctionnel et vital du patient ; une dérivation urinaire non continente des urines ou une reprise complète de l'entérocystoplastie sont envisagées en octobre 2018.

Cinq personnes ont eu une prise en charge chirurgicale pour des complications lithiasiques, avec en tout 10 gestes.

2.2.3 Sur le plan orthopédique :

Rachis

	Scoliose	Chirurgie			Reprise chirurgicale
		Arthrodèse vertébrale	Age	Cobb	
1	✓	Voie postérieure T3-L3	15	65	- 16 ans : extension au sacrum - 19 ans : déplacement du matériel : retrait du matériel distal puis ré instrumentation - 24 ans : fracture des tiges : retrait du matériel puis temps antérieur avant ré instrumentation postérieure
2	✓	2 temps antérieurs : libération épiphysiodèse de C3 à L4) Voie postérieure T3-S1	14	> 90	- 15 ans : sepsis : retrait puis ré instrumentation T3-iliaque
3	✓			52	
4	✓			50/38	
5	✓	Voie postérieure C5-S1 Associé à une cure de syrx	14	40	- 17 ans : bursite : retrait de la plaque sacrée gauche - 18 ans : idem à droite
6	✓	Voie postérieure T3-S1	14	45	
7	✓			30	
8	✓	Voie postérieure T5-L4	15	60	
9	✓	Voie postérieure T3-S1	43	60/45	- 43 ans : hématome septique : lavage - 45 ans : rupture tige gauche : voie antérieure puis retrait et ré instrumentation distale fixation iliaque
10	✓	Voie postérieure T2-L3	13		
11	Cyphose	Voie antérieure dissectomie T8-L2 Voie postérieure T7-L4	19	58	- 25 ans : subluxation L4-L5 atteinte des deux corps vertébraux (Charcot Spine) : reprise voie antérieure dissectomie L4-S1 puis voie

					postérieure ré instrumentation L2-S1 puis voie antérieure ostéosynthèse par cage L4-S1 - 26 ans : bascule de la cage L5 arrachement vis sacrée sepsis : extension iliaque postérieure, retrait de la cage en antérieur - 34 ans : cyphose effondrement T12 : retrait du matériel, à un mois voie postérieure T10-L3, voie antérieure corporectomie greffe T12-L1
12	✓		13	105	- 18 ans : extension sacrée

Tableau 4 : Déformations rachidiennes, prise en charge chirurgicale

Des déformations du rachis sont notées dans tous les cas, 11 personnes sur 12 ont présenté une scoliose, la douzième a présenté une cyphose majeure ayant nécessité une prise en charge chirurgicale.

En ce qui concerne la prise en charge, un traitement orthopédique a été suffisant jusqu'à présent pour 3 personnes. L'une d'elles n'a pas fini sa croissance rachidienne et présente une tétraplégie flasque ; le port d'un corset garchois est nécessaire en continu et une chirurgie sera proposée dans les années à venir.

Neuf personnes ont eu une prise en charge chirurgicale. Huit personnes ont dû être reprises au bloc opératoire (de 1 à 4 reprises), pour des raisons variées.

Quatre personnes ont eu initialement une arthrodèse fixant le bassin, cinq non. Sur les 5 en question, 4 ont eu une reprise chirurgicale pour extension sacrée ou iliaque dans un contexte de bassin oblique. Les autres causes de reprises chirurgicales sont soit infectieuses, soit sur déplacement ou rupture du matériel, et dans un cas dans un contexte de Charcot Spine.

Du fait de son arthrodèse vertébrale postérieure (T2-L3) une patiente n'a pas pu accoucher par voie basse, la péridurale étant impossible et une césarienne a dû être programmée.

Un bassin oblique est noté chez 6 personnes, il est la cause de complications cutanées par hyper appui pour 5 personnes.

Membres inférieurs

	Âge	Chirurgie
1	12	Ténotomie des adducteurs
2	5	Ostéotomie de dérotation fémorale bilatérale
4	13	Ténotomies des ischio jambiers, sartorius, psoas, droits antérieurs bilatéraux
5	11	Mini Glorion-Rideau bilatéral, ténotomie des ischio jambiers à gauche
8	31	Résection tête et col à droite (luxation)
10	9	Ostéotomie bilatérale pour cure de genu valgum
11		Ostéosynthèses multiples des membres inférieurs dans l'enfance
12	5	Résection des tenseurs du fascia lata, aponévrotomies fessières, ténotomies des sartorius, des psoas et des droits antérieurs

Tableau 5 : Recensement des différentes chirurgie des membres inférieurs, âge au moment de la chirurgie

Deux personnes ont nécessité une prise en charge chirurgicale pour une luxation de hanche (cas n°2 et 8). Dans les 10 autres cas, il n'y a pas été retrouvé de notion de dysplasie de hanche.

Six autres personnes ont eu une prise en charge chirurgicale neuro orthopédique au niveau des membres inférieurs avant leur majorité.

Para ostéo arthropathie neurogène

Une personne a présenté une para ostéo arthropathie neurogène au niveau fémoral à distance de la blessure médullaire, dans un contexte de fracture du petit trochanter.

Fractures spontanées

	Nombre	Age	Localisation
2	1	14ans	- tiers inférieur fémur gauche
5	4	5ans	- 2 supra condyliennes fémorales droites
		9 ans	- diaphyse fémorale droite
		15 ans	- supra condylienne fémorale gauche
7	2	10 ans	- supra condylienne fémorale gauche
		11 ans	- extrémité inférieure du fémur droit
8	1	31 ans	- cotyle gauche
12	6	6 ans	- diaphyse fémorale gauche - extrémité supérieure du tibia et tête de la fibula gauche
		7 ans	- sous trochantérienne fémorale gauche
		13 ans	- fémorale gauche
		40 ans	- tibia droit

Tableau 6 : Recensement des fractures spontanées et âge d'apparition

Cinq personnes ont présenté des fractures spontanées, avec un total de 14 fractures. La majorité de celles-ci se situait au niveau de la diaphyse fémorale. Seulement une fracture est notée au cours de la première année suivant la blessure médullaire chez un jeune de 2ans ; 6 sont notées entre 10 et 15ans et donc pendant le pic de croissance de la puberté.

2.2.4 Spasticité

Un test au baclofène intra thécal a été réalisé en juillet 2018 chez une des personnes présentant une paraplégie spastique, efficace. La pose d'une pompe à baclofène a été envisagée devant un schéma de triple retrait au niveau des membres inférieurs (flexion de hanches, de genoux et dorsale de cheville) non réductible et a été posée en aout 2018.

2.2.5. Cutané

	Age 1 ^{er}	Délai en année	Nb	Prise en charge	Facteurs de risque
1	18	13	3	- cicatrisation dirigée (deux escarres rétro trochantériennes droites) - 24 ans lambeau musculo cutané TFL (escarre rétro trochantérienne droite)	2/3 bassin oblique
2	14	12	1	- cicatrisation dirigée (escarre sacrée)	Sepsis
3	25	22	2	- 25 ans : lambeau musculo cutané grand fessier droit (escarre ischiatique droite) - 30 ans : cicatrisation dirigée (escarre ischio périnéale)	Bassin oblique
4	5	1	3	- 5ans : cicatrisation dirigée (escarre sacrée) - 17 à 20 ans : escarre ischiatique gauche échec de cicatrisation dirigée (autorisation d'assise 2h/jour) ; lambeau musculo cutané grand fessier - 21 ans : cicatrisation dirigée (escarre rétro trochantérienne gauche)	Bassin oblique
5	3	1	4	- 3 ans : cicatrisation dirigée (escarre talonnière) - 14 ans : cicatrisation dirigée (escarre dorsale) - 17 ans : exérèse d'une bursite sacrée gauche - 18 ans : exérèse d'une bursite sacrée droite	Appareillage Conflit avec le matériel d'ostéosynthèse
8	12	1	18	- 12 ans : cicatrisation dirigée (escarre sacrée) - 14 ans : lambeau musculo cutané (escarre EIAS droite) - 15 ans : lambeau de recouvrement sans précision (escarre coccyx) - 18ans : lambeau musculo cutané VY (escarre sacrée) - 22 ans : reprise du lambeau VY (escarre sacrée en regard des électrodes du Brindley) - 24 ans : cicatrisation dirigée (escarre sacrée) - 26 ans : cicatrisation dirigée (escarre rétro trochantérienne et ischiatique gauche) - 29 ans : cicatrisation dirigée (escarre crête iliaque droite) - 30 ans : cicatrisation dirigée (escarres EIPS, EIAS, ischiatiques droites, rétro trochantérienne et sacro iliaque gauches) - 32 ans : cicatrisation dirigée (escarre hallux droit) - 33 ans : cicatrisation dirigée (escarre sacrée)	
9			1	- cicatrisation dirigée (escarre dorsale)	Cyphose
10	24	20	5	- 24 ans : lambeau musculo cutané VY (escarre sacrée) - 27 ans : lambeau musculo cutané grand fessier gauche (escarre ischiatique) - 29 ans : double lambeau musculo cutané VY (escarre ischiatique droite et sacrée) - 32 ans : drainage chirurgicale d'une bursite rétro trochantérienne gauche compliquée d'une dermo hypodermite - 36 ans : cicatrisation dirigée (escarre rétro trochantérienne gauche)	
11	19	17	2	- 19ans : cicatrisation dirigée (escarre épineuse de T12) - cicatrisation dirigée (escarre sacrée)	Conflit avec le corset
12			>4	- multiples escarres ischiatiques droites ; âge de développement et nombre de chirurgie inconnue - 14 ans : exérèse d'une bursite ischiatique droite - 24 ans : lambeau musculo cutané ischio jambier (escarre ischiatique droit) - 29 ans : suture d'une lésion péri anale	Bassin oblique

Tableau 7 : Recensement des complications cutanées présentées, délai d'apparition par rapport à l'âge de survenue de la lésion médullaire et facteurs favorisant
TFL tenseur du fascia lata ; EIAS épine iliaque antéro supérieure ; EIPS épine iliaque postéro supérieure

Neuf personnes sur 12 ont présenté des complications cutanées et ce de manière multiple. 7 personnes ont nécessité des prises en charge chirurgicales répétées.

En tout nous avons recensé plus de 40 complications cutanées, 16 ont nécessité une prise en charge chirurgicale. La majorité de ces complications sont des escarres, 35, pour 23 une cicatrisation dirigée a été suffisante, 12 chirurgies ont été nécessaires.

Sur les 6 personnes présentant un bassin oblique, seule une n'a pas présentée d'escarre en regard de l'hyper appui engendré. Comme autre facteur déclenchant, il est noté un sepsis chronique et un conflit ilio costal dans le cadre d'une scoliose évoluée.

2.2.6. Site traumatique

Deux personnes ont présenté une cavité syringomyélique. Dans un cas, la personne présente une cavité stable et une surveillance simple est mise en place, dans le deuxième cas une arachnoïdolyse avec plastie durale d'agrandissement a été nécessaire à l'âge de 14ans. Le patient présente une tétraplégie spastique de niveau C8 AIS A post traumatique, une SCIWORA.

2.2.7. Latex

Il est retrouvé deux cas d'allergie au latex.

2.2.8. Thrombo-embolique

En étudiant les dossiers, un unique cas de complication thrombo embolique est retrouvé à l'âge de douze ans. L'adolescente de douze ans qui a présenté cette complication initialement (thrombose veineuse profonde étendue du membre inférieur gauche, caillot flottant dans la veine cave inférieure et embolie pulmonaire bilatérale), a été traitée par anti vitamine K et filtre cave. Le choix d'inclure ce cas est discutable, même si elle n'était pas apparemment ménarche au moment de l'accident thrombo embolique.

3. Discussion

Le suivi et la prise en charge des enfants avec lésion médullaire doit prendre en compte les spécificités de l'enfant avec handicap (impact sur la croissance staturo pondérale, scolarité, jeux...). L'objectif est de préparer l'avenir en limitant les complications, en favorisant la participation et l'autonomie. Dans cette sous partie, nous faisons une revue de la littérature, se basant sur notre revue de cas, afin de repérer les principales complications et leur impact sur la vie de l'enfant avant de proposer un suivi.

3.1. Epidémiologie et causes spécifiques :

Les lésions médullaires de l'enfant sont rares, cela est bien illustré par le petit nombre de personnes inclus dans cette revue de cas. Dans la littérature, elles correspondent à 2-5%⁴ de l'ensemble des lésions médullaires avec une incidence annuelle variant selon les pays de 1.99 à 2.4⁵ par million et correspondent à environ 3.6%⁵ de tous les traumatismes du squelette de l'enfant. Elles deviennent plus fréquentes avec l'âge⁶.

L'évaluation standardisée par l'« International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury » créée par l'American Spinal Injury Association et l'International Spinal Cord Society^{7,8}, est difficile chez le jeune enfant avant 6 ans, l'évaluation devient reproductible après cet âge. Vous trouverez cette évaluation internationale standardisée en annexe 2.

Dans notre série de cas, on note une prépondérance de paraplégie, ce qui correspond aux données de la littérature. Les lésions varient avec l'âge, en effet avant 12 ans deux tiers des lésions médullaires entraînent une paraplégie et les lésions sont dans deux tiers des cas complètes. Chez l'adolescent, les proportions diffèrent avec 50% de paraplégie et 55% de lésion complète⁹.

Dans cette revue de cas, il y a 6 hommes et 6 femmes, ce qui correspond à la littérature. Dans la population des 16-21 ans les lésions médullaires apparaissent pour 83% chez des hommes et plus l'enfant est jeune plus cette différence diminue, pour les moins de 5 ans la proportion de fille et de garçon est égale⁵.

Les étiologies les plus fréquentes sont les traumatismes, avec en première ligne les accidents de la voie publique¹⁰ puis les accidents de sport et les chutes ; selon les pays, on note une importance variable des blessures par balle⁶.

Des causes spécifiques¹¹ sont décrites chez l'enfant. Certaines sont dues à une instabilité cervicale dans un contexte de dysplasie du squelette, de trisomie 21, d'infection ou de polyarthrite juvénile. Les autres causes spécifiques sont les accidents de naissance et la maltraitance.

Le cas numéro 5 est une très bonne illustration d'un mécanisme lésionnel spécifique : les lésions de ceinture de sécurité. Elles sont bien décrites dans la littérature et spécifique, chez un enfant assis à l'arrière dans une voiture, attaché, avec ou sans rehausseur¹². C'est une association de plusieurs lésions : une contusion abdominale 100%, des lésions intra-abdominales 50% et une paraplégie 15%. Le cas recensé à Nantes comprend toutes ces caractéristiques, la paraplégie est due à une lésion médullaire sans lésion radiologique (SCIWORA), dans la littérature la lésion typique entraînant une paraplégie est une fracture Chance en L2-L4.

3.2. Physiopathologie spécifique, SCIWORA :

Dans notre revue de cas, 7 personnes présentaient une SCIWORA. Les SCIWORA, en français lésions médullaires sans lésions radiologiques, sont des lésions sans lésions osseuses ou disco-ligamentaires visibles à la radiographie simple ou au scanner, la lésion médullaire quant à elle peut être visible à l'IRM. Elles sont un mécanisme lésionnel fréquent chez l'enfant, en effet, entre 0 et 5ans, 64% des lésions médullaires sont des SCIWORA, entre 6 et 12ans 32%, entre 13 et 15ans 22% et entre 16 et 21 ans 19%¹⁵.

Une classification des SCIWORA selon les anomalies détectées à l'IRM a été réalisée par Boese et Leekler, 47% des lésions sont classées type 1, 53% sont des type 2 selon une revue de la littérature datant de 2015¹³. Les anomalies extra médullaires correspondent aux sténoses, aux hématomes intra canaux, extra médullaires, aux fractures mineures et aux lésions ligamentaires.

Classification de Boese et Leekler	
Type 1	Pas d'anomalie détectée
Type 2 a	Anomalie extra médullaire
Type 2 b	Anomalie intra médullaire
Type 2 c	Anomalie extra médullaire et intra médullaire

Tableau 8 : Classification de Boese et Leekler, différents types de lésions dans les SCIWORA

La physiopathologie de ces lésions a été longuement étudiée¹⁴, leur prévalence chez l'enfant s'explique par un sous-développement de la masse musculaire paravertébrale, l'élasticité supérieure des ligaments vertébraux en comparaison à l'adulte, la morphologie des spondyles incomplètement calcifiés inclinés vers l'avant, l'orientation horizontale des facettes articulaires et le poids de la tête du jeune enfant par rapport à son tronc. Au moment du traumatisme la colonne est hyperlaxe, l'hypermobilité résultante par rapport à l'élasticité inférieure de la moelle entraîne un infarcissement médullaire, une compression, une



17

Image 1 : Zone de Gap, typique de SCIWORA

avulsion des vaisseaux nourriciers ou une section de la moelle épinière. En résumé, il existe une traction de la moelle épinière dans un canal ayant des propriétés élastiques supérieures.

Une IRM est nécessaire pour éliminer une lésion extra médullaire qui pourrait faire l'objet d'une prise en charge chirurgicale. Elle permet aussi d'analyser la topographie, le type, l'extension de la lésion médullaire et ainsi une évaluation du pronostic fonctionnel. Une section ou une hématomyélie franche est de mauvais pronostic pour la récupération. La section médullaire crée une image typique, le moignon médullaire supérieur est ascensionné, une zone de gap se forme entre le segment crânial et caudal de la moelle.

3.3.Vésico sphinctérien

Chez l'enfant présentant une lésion de la moelle épinière, une dysfonction vésicale et intestinale (vessie neurologique, infection urinaire, lithiase, atteinte du haut appareil urinaire ou insuffisance rénale) est retrouvée dans 82% des cas. Au vu de l'incidence de ces troubles une prise en charge coordonnée et systématique est nécessaire afin de préserver l'avenir.

3.3.1 Acquisition de la propreté

L'automatisme vésico sphinctérien apparaît au 6^{ème} mois de vie intra utérine, il permet à la vessie de se remplir puis de se vider périodiquement en coordination avec ses sphincters. Il est organisé par des neurones courts des plexus nerveux périphériques au contact de la vessie. Cette activité autonome a été objectivée comme des contractions vésicales d'allure rythmique, elle est synergique.

Le réflexe mictionnel du nouveau-né est organisé dans la moelle sacrée, c'est un arc réflexe spinal (centre parasympathique spinal S2 à S4), il peut être déclenché par une percussion sus pubienne ou une stimulation sacrée. La vessie du nouveau-né est donc hyper réflexive, c'est un réflexe archaïque.

Les voies longues de conduction motrices puis sensibles subissent une myélinisation qui est complète entre le 9^e et le 24^e mois de vie, permettant l'entrée en fonction des centres supra médullaires. Le contrôle volontaire débute par la perception du besoin, de l'état de réplétion de la vessie. Cette information doit être reconnue par l'enfant, le contrôle du sphincter strié et donc de la capacité de se retenir précède le contrôle du détrusor. Le réflexe mictionnel est intégré au niveau du tronc cérébral vers 4 ans, l'automatisme vésico sphinctérien est achevé^{15, 16}.

Le contrôle supra médullaire de la miction passe par des centres pontiques et au niveau supra protubérantiel par le centre frontal détrusorien, le centre frontal du sphincter strié, un centre hypothalamique et un centre limbique¹⁷.

L'acquisition de la propreté diurne se fait en moyenne entre les âges de 18 et 30 mois et celle de la continence nocturne vers l'âge de 3 ans. Il est considéré comme normal quelques imperfections de cette continence jusqu'à l'âge de 5 ans.

Au total, le contrôle vésico sphinctérien complet, la continence diurne et nocturne, apparaît entre 3 et 4 ans. Avant cet âge les mictions sont automatiques, avec un fonctionnement synergique entre détrusor et sphincters, la vessie fonctionne donc en basse pression.

En cas de lésion médullaire il y a perte du réflexe long mictionnel et donc du contrôle supra médullaire, en fonction du niveau du caractère complet ou incomplet de la lésion.

3.3.2 *Prise en charge*

La prise en charge sera adaptée aux résultats de l'évaluation initiale et pourra évoluer en fonction de la réponse aux traitements et des évaluations régulières.

La mise en place d'hétéro sondages intermittents propres si nécessaire, selon les recommandations retrouvées¹⁵, doit être débutée à partir de 3ans, hors retentissement sur le haut appareil ou d'infections urinaires récidivantes.

Cependant à la phase aigüe, avec le choc spinal dans le cas d'un profil spastique ou d'un profil flasque, on observe une aréflexie vésical ; en cas de choc spinal elle s'associe à une hypertonie sphinctérienne. A notre avis, dans tous les cas un drainage des urines par sondage doit être débuté immédiatement, comme chez l'adulte, et des sondages intermittents débutés précocement, un drainage continu des urines étant à sur risque. L'objectif est de prévenir l'avenir urologique et génital du patient.

A la phase chronique, le fait de débiter les sondages tardivement à trois ans, la moyenne d'acquisition de la propreté chez l'enfant sans lésion médullaire, nous semble dangereux. En effet, comme rappelé dans la sous partie « acquisition de la propreté », la vessie du petit enfant à un fonctionnement synergique. En cas de lésion médullaire supra sacrée, il existe une dyssynergie vésico sphinctérienne, un régime à haute pression. En cas de lésion de la queue de cheval, il existe une aréflexie détrusorienne. En cas de lésion du cône médullaire, l'atteinte peut être mixte. Toutes ces situations sont délétères pour le haut appareil, entraînent une hypertrophie du détrusor et une diminution de la compliance vésicale avec des conséquences pour l'avenir urologique de l'enfant²⁰, sur risque d'insuffisance rénale, d'infections urinaires, de nécessité d'entérocystoplastie...

Dans une étude 2004¹⁸, il avait été démontré dans le cas d'enfant présentant une lésion médullaire avec une vessie hyperactive que la mise en place précoce de sondages intermittents propres et l'utilisation d'anticholinergique pour inactiver la vessie permettait de diminuer le risque relatif d'atteinte de la fonction rénale, d'incontinence et d'infection. Ces résultats sont aussi retrouvés chez les personnes présentant un dysraphisme^{19, 20, 21}.

Au total, nous recommandons la même prise en charge que chez l'adulte : drainage des urines continu initial puis intermittent de manière précoce (dès les premiers jours après la lésion après stabilisation médicale) et adaptation du mode mictionnel en fonction des évaluation uro dynamiques spécifiques. Dans notre revue de cas, au vu des complications possibles des

chirurgies nécessaires, nous illustrons bien la nécessité de prendre en charge de manière préventive et précoce les troubles vésico sphinctériens.

Nous ne reviendrons pas ici sur toutes les possibilités de prise en charge médicamenteuse et chirurgicale qui sont les mêmes que chez l'adulte, avec les mêmes complications. En ce qui concerne les injections de toxine botulique intra détrusoriennes, il n'y a pas d'autorisation de mise sur le marché pour l'enfant même si dans la littérature et la pratique clinique elles sont régulièrement utilisées selon les mêmes indications que chez l'adulte²², dans une étude de 2016 les injections sont débutées à partir de l'âge d'un an sans complication notable. Elles sont bien tolérées et les facteurs de mauvaise réponse sont les mêmes que chez l'adulte avec en premier une mauvaise complianse vésicale²³.

3.3.3 Evaluation

Elle passe par un interrogatoire précis de l'enfant et de sa famille, un calendrier mictionnel adapté à l'âge et au développement de l'enfant, une évaluation de la clairance de la créatinine urinaire sur les urines des 24h, une débitmétrie selon l'âge et une cystomanométrie. Cette évaluation doit être réalisée par une équipe formée à la pédiatrie, à ses spécificités ludiques, à la présence des parents, connaissant les abaques spécifiques et le développement vésico sphinctérien de l'enfant typique²⁴. La capacité vésicale est fonction de l'âge de l'enfant, elle se calcule²⁹ :

Capacité vésicale en mL :

- Avant 2 ans : $(\text{âge en année} + 6) * 30$;
- Après 2ans : $(\text{âge en année} + 2) * 30$.

Dans une étude de 2018²⁵ multicentrique, dans 7 centres, un questionnaire électronique avait été envoyé aux médecins prenant en charge les spécificités neuro urologiques de l'enfant. L'évaluation de la concordance des diagnostics était faible pour tous. Une formation spécifique et une pratique fréquente des évaluations neuro urologiques chez l'enfant par une équipe pluridisciplinaire est nécessaire.

Les recommandations du GENULF (Groupe d'Etude de Neuro Urologie de Langue Française) pour le suivi des personnes présentant une lésion médullaire sont bien définies²⁶ :

- Une consultation neuro urologique au plus tôt, aux cours de la première année suivant la lésion médullaire, à deux ou trois mois de la lésion²⁹, associée à une imagerie vésico rénale, un bilan uro dynamique et une clairance de la créatine urinaire sur les urines des 24h ; il sera défini au cours de cette consultation si la personne est à sur risque d'altération de la fonction rénale ou de lithiase ;
- Un nouveau bilan complet sera réalisé à 2 ans avec une consultation neuro urologique, une imagerie vésico rénale, un bilan urodynamique et un calendrier mictionnel ; des bilans complémentaires peuvent être indiqué plus précocement pour surveiller la stabilisation de la situation vésico sphinctérienne²⁹ ;

- Dans les suites, pour les patients non « à risque » : un suivi tous les deux ans sera réalisé avec une consultation neuro urologique, un bilan uro dynamique, une échographie vésico rénale et un ASP, une clairance de la créatinine urinaire sur les urines des 24h, un calendrier mictionnel et un questionnaire ; à partir de 15ans, ces patients seront à risque carcinologique ;
- En cas de risque d'altération de la fonction rénale : une surveillance annuelle selon le même mode sera réalisée avec une protéinurie sur les urines des 24h ;
- En cas de risque lithiasique : le suivi sera annuel selon les même modalités, l'imagerie rénale sera alternée, une année un uroscanner, une année une échographie vésico rénale couplée à un ASP ;
- En cas de risque carcinologique : c'est-à-dire à partir de 15 ans de suivi, une cystographie associée à une cytologie urinaire sera réalisée tous les 2 ans.

3.3.4 Complications urologiques

Les facteurs de risque de développer des lithiases chez l'enfant ayant une vessie neurologique sont le fait de ne pas marcher, d'avoir un niveau neurologique thoracique ou supérieur, des antécédents de lithiases vésicales et d'avoir eu une entérocystoplastie^{27, 28}. L'hypercalcémie en phase aigüe est aussi un facteur de risque d'apparition de lithiasie, en effet 55% des enfants développent des lithiases en cas d'hypercalcémie contre 18% chez des enfants avec lésion médullaire et sans hypercalcémie. Les lithiases doivent être recherchées systématiquement même en absence de signe évocateur : elles peuvent être asymptomatiques et il existe une relation statistiquement significative entre le délai de traitement des lithiases et l'atteinte du haut appareil sur la scintigraphie rénale³⁷. Au vu du sur risque lithiasique (hypercalcémie initiale et donc hypercalciurie), un suivi annuel pour le dépistage de celles-ci est nécessaire.

La fonction rénale peut être détériorée dans les suites d'un reflux pathologique par malformation, par la présence de hautes pressions intra vésicales et par des complications lithiasiques ou infectieuses.

Les infections urinaires n'ont pas de raison d'être plus fréquentes que dans la population générale si la prise en charge est adaptée. Aucun traitement antibiotique ne doit être réalisé sans examen cyto bactériologique des urines, les fluoroquinolones doivent être évitées chez l'enfant pour les raisons communes à l'adulte de résistance mais aussi car elles fragilisent les tendons.

3.3.5 Transit

Pour rappel en cas d'atteinte du cône médullaire terminal on observe une augmentation de la motilité intestinale et une diminution de la relaxation des sphincters ; en cas de niveau neurologique supérieur à L2 le colon sera aréflexif et le tonus du sphincter anal diminué. Le transit sera bien sûr plus impacté en cas de lésion complète par rapport à une lésion incomplète.

Les possibilités de prise en charge sont variées, l'objectif est de réguler le transit afin de limiter la survenue de douleurs abdominales ou d'épisode d'hyperreflexie autonome, de

supprimer les épisodes d'incontinence et de limiter le temps consacré à l'évacuation des selles pour favoriser la participation.

Sur le plan diététique un régime pauvre en résidu favorise le transit. Des traitements laxatifs oraux ou rectaux (suppositoire) peuvent être proposés. La stimulation digitale rectale entraîne une augmentation de la vague péristaltique intestinale, une meilleure mobilité colique et favorise l'évacuation des selles. Il peut aussi être proposé des systèmes d'irrigation transanale rétrograde chez l'enfant, bien toléré. Dans le cadre de la mise en place d'un système de neurostimulation des racines sacrées de type Brindley, un mode exonération des selles est installé. Il est aussi possible de citer des solutions chirurgicales tel que la technique du Malone voir la colostomie²⁹.

La mise en place de programmes spécifiques d'exonération des selles peut débuter à partir de 2-4 ans selon les mêmes modalités que l'adulte en fonction du type de lésion médullaire.

3.3.6 Autonomie

Une autonomie précoce dans la gestion de ces programmes est conseillée pour favoriser la continence, l'observance et l'autonomie notamment sur le plan social. L'autonomie est souvent acquise vers 11ans pour la gestion du transit, 8ans pour les sondages urinaires¹⁵.

Dans notre revue de cas, pour les personnes dont le mode mictionnel était les sondages dans l'enfance, l'acquisition de la technique d'auto sondages intermittents propres a eu lieu entre 6 et 12 ans ce qui correspond donc aux données de la littérature. Cependant pour deux personnes l'autonomie complète a été plus tardive, si les sondages diurnes étaient réalisés de manière autonome, la nuit ils ne l'étaient pas. Chez une personne, les auto sondages ont été perdus à la suite d'une arthrolyse vertébrale étendue entre ses 15 et 18ans, la réévaluation de la technique après fixation du bassin est primordiale au vu des difficultés au niveau du périnée qu'elle peut engendrer.

3.4. Orthopédique

3.4.1 Déformation rachidienne :

Dans notre revue de cas, les 12 personnes ont présenté une déformation rachidienne dont 11 une scoliose, c'est-à-dire une déformation du rachis dans les trois plans de l'espace. La personne n'ayant pas présentée de scoliose était suivie pour une cyphose thoracique majeure ayant nécessité une prise en charge chirurgicale.



Image 2 : Télé-rachis, Scoliose²² neurologique, bassin oblique, stimulateur des racines sacrées type Brindley

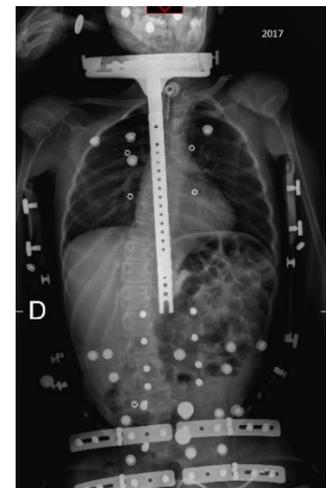
Les scolioses sont fréquentes chez l'enfant présentant un déficit neurologique quelle qu'en soit l'origine, qu'il soit central ou périphérique. Dans le cas d'un enfant présentant une blessure médullaire avant la maturité squelettique, 97% développent une scoliose¹. Le seul facteur de risque retrouvé dans la littérature est l'âge au moment de la blessure médullaire²⁹, en effet si la lésion a lieu avant la puberté, 97% des enfants suivis développent une scoliose, contre 25% après.

La physiopathologie de cette atteinte rachidienne est multiple et discutée : par faiblesse des muscles du tronc, par asymétrie de la force des muscles du tronc, due à la spasticité, un autre facteur de risque est iatrogène dans les suites d'une laminectomie étendue³⁰.

Les complications liées à la présence de ces déformations rachidiennes sont multiples : orthopédiques avec des bassins obliques, cutanées en lien avec une assise instable favorisant l'apparition d'escarres, gastro-intestinales, algiques ou encore respiratoires¹⁵. Nous reviendrons plus tard sur les complications respiratoires en cas de blessure médullaire dans la petite enfance.

Les recommandations de suivi trouvées dans le cadre d'une scoliose neurologique dans la littérature sont bien décrites, cliniques et radiologiques :

- La surveillance radiographique doit être réalisée tous les 3 à 6 mois avant la puberté, tous les 6 à 12 mois pendant la puberté, tous les 2 ans après, avec calcul de l'angle de Cobb systématique ; au vu de la fréquence nécessaire pour un suivi complet, le système EOS, permettant une reconstruction 3D et ayant un rayonnement inférieur aux radiographies standards, doit être favorisé ;
- La croissance de l'enfant est l'élément clef de l'évolution de la scoliose : la courbe de croissance staturale doit être complétée à chaque consultation, la



taille totale de l'enfant ainsi que la taille de son tronc sont mesurées, le stade pubertaire selon la classification de Tanner (annexe 3), et à chaque radiographie la maturation osseuse axiale est évaluée par le signe de Risser (annexe 4).

- Les troubles trophiques et digestifs sont surveillés au cours de chaque consultation médicale avec au minimum le suivi de la courbe de croissance pondérale, la recherche d'une constipation opiniâtre à l'interrogatoire et de manière régulière un suivi biologique de l'albuminémie et de la pré albuminémie.

Il n'a pas été retrouvée de surveillance respiratoire spécifique dans la littérature dans le cadre de la surveillance de la scoliose, nous détaillerons plus loin le suivi envisagé.

Image 3 : Aggravation en une année d'une scoliose neurologique malgré le port d'un corset Garchois

Une prise en charge conservatrice doit être mise en place de manière précoce par corset. Le type, l'âge de mise en place, la durée de port journalier est fonction de l'enfant et de sa famille, de son niveau neurologique, du caractère complet ou incomplet de la lésion.

En effet, le port d'un corset entraîne une diminution des activités nécessitant une flexion de hanche³¹ (exemple : mettre un pantalon), une diminution des espaces accessibles et les enfants préféreront en majorité ne pas le mettre.³²

Cependant dans l'étude de Mehta datant de 2004, où était évaluée la nécessité d'une arthrolyse vertébrale chez 123 enfants ayant eu leur blessure médullaire avant leur maturité squelettique fonction de l'angle de Cobb initial et du port d'un corset, le port de corset permettait de diminuer de manière significative la nécessité d'une chirurgie dans les deux premiers groupes (angle de Cobb initial < 20°). Au vu des complications chirurgicales à court et long terme, une prise en charge préventive doit être favorisée, cela est bien illustré par notre revue de cas, sur les 9 patients ayant nécessité une prise en charge chirurgicale de leur scoliose, 8 ont eu au minimum une reprise. De plus, dans une étude de 2011³³ se penchant sur les complications après chirurgie dans les scolioses neurologiques de l'enfant, un angle de Cobb pré chirurgie supérieur à 60° était un facteur de risque de complication.

Une information claire et adaptée sur les bénéfices du corset et les limitations qu'il peut engendrer, doit être donnée à l'enfant et à ces parents afin de favoriser l'observance.

La prise en charge préventive passe aussi par la surveillance d'un éventuel bassin oblique ou d'une subluxation de hanche⁴¹.

La prise en charge chirurgicale est conseillée après 10 ans pour un angle de Cobb supérieur à 40°, la chirurgie doit être envisagée avec la famille en amont. La limite inférieure de 10 ans est abstraite et a pour objectif de préserver la croissance rachidienne d'une part et surtout thoracique ; la fin de la croissance rachidienne et thoracique peut être estimée par le test de

Risser ou encore par la fermeture du cartilage triradié (qui peut être tardif en cas de luxation de hanche).

Chez l'enfant plus jeune, en cas de scoliose rapidement évolutive ou en cas d'angle de Cobb majeur supérieure à 80°, des tiges de croissance peuvent être mises en place afin de ne pas stopper la croissance rachidienne, plusieurs temps opératoires seront donc nécessaires¹⁵.

3.4.2 Bassin oblique

Dans la revue de cas, la présence d'un bassin oblique est fréquente (6 patients sur 12) et a entraîné des complications cutanées chez cinq personnes.

Un bassin oblique est une déformation dans les trois plans de l'espace fixée entre l'axe du rachis et celui du bassin. Il peut être dû à des causes infra pelviennes, pelviennes ou supra pelviennes. Les causes infra pelviennes correspondent à des attitudes asymétriques des membres inférieurs (inégalité des membres inférieurs, luxation de hanche...), les causes pelviennes à une déformation intrinsèque (exemple : cals vicieux, traumatisme au niveau des cartilages de croissance...), et les causes supra pelviennes à une déformation rachidienne quelle qu'en soit la localisation. En effet, une courbure se terminant au-dessus de la jonction lombo sacrée, crée une asymétrie des parties molles paravertébrales et des ligaments ilio lombaires souvent associée à une asymétrie des muscles érecteurs du tronc⁴¹.

En cas de conséquences algiques, cutanées ou d'assise instable, une prise en charge étiologique doit être mise en place, avec dans un premier temps celle des causes infra pelviennes si elles existent. Dans le cadre de la prise en charge chirurgicale d'une scoliose, l'extension au bassin de l'arthrodèse doit être envisagée ; cela est bien illustrée par nos résultats, en effet 4 des patients sur les 5, n'ayant pas eu de fixation du bassin initialement, ont nécessité une reprise chirurgicale dans un contexte de complications cutanées. La décision chirurgicale est multi disciplinaire et doit prendre en compte le risque associé à un bassin oblique et la limitation d'activité liée à la fixation chirurgicale du bassin.

3.4.3 Hanche

Les sub luxations ou les luxations de hanches ont un diagnostic radiologique : c'est la perte de couverture de la tête fémorale par le cotyle, mesurée par l'index de migration de la tête fémorale supérieure à 20%.

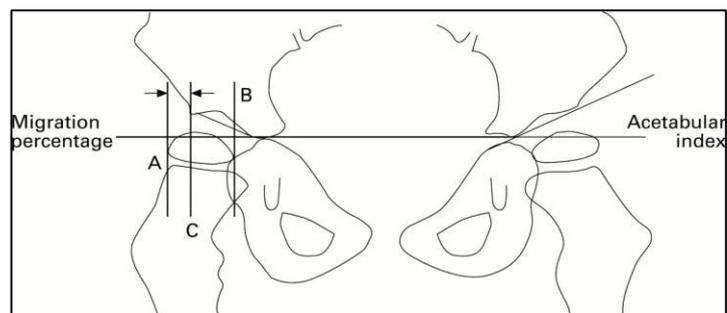


Image 4 : Mesure de l'index de migration de la tête fémorale ($AC*100/AB$) ; source : surveillance measures of the hips of children with bilateral cerebral palsy, Scrutton et Al.

Il existe des causes septiques rares qui sont des urgences chirurgicales et des causes non septiques³⁴. Nous parlerons ici des causes non septiques, leur incidence est de 23³ à 82%³⁵ chez l'enfant ayant présenté une blessure médullaire dans l'enfance.

Leur prévalence est sans lien avec le genre de la personne, le niveau neurologique ou la présence d'une spasticité³⁶, elle est par contre en lien avec l'âge de survenue de la lésion médullaire⁵.

La prise en charge est avant tout préventive : lutte contre la spasticité en cas de schéma en adduction des membres inférieurs posture des hanches en abduction pendant la croissance¹⁵. La prise en charge curative est chirurgicale, elle doit être envisagée en cas de conséquences (par exemple : escarre, douleur)³⁷.

3.4.4 Para ostéo arthropathie neurogène

Elles sont définies comme des ossifications ectopiques juxta-articulaires péri ou para-osseuses respectant l'articulation se développant dans les suites d'une affection neurologique centrale.

Dans notre revue de cas, une personne a présenté une para ostéo arthropathie neurogène (POAN), au niveau fémoral et ce à distance de la lésion médullaire. Dans la littérature, les ostéomes paraissent moins fréquents chez l'enfant que chez l'adulte à la phase aigüe¹⁵, la localisation la plus fréquente est la hanche et ils apparaissent environ 14 mois après la blessure médullaire³⁸.

En ce qui concerne le développement à distance d'une POAN, il n'a pas été trouvé d'articles spécifiques à l'enfant. Les facteurs de risque retrouvés chez l'adulte sont la spasticité, le nombre d'escarres, le délai depuis la blessure médullaire³⁹.

Chez l'enfant, il n'y a pas de consensus sur le traitement des para ostéo arthropathies neurogènes¹⁵. Les anti inflammatoires non stéroïdiens semblent efficaces, la radiothérapie est contre indiquée chez l'enfant⁴⁷.

3.4.5 Ostéopénie / fracture pathologique

Dans l'article de Mc Carthy de 2006⁴¹ dans une population de personnes ayant eu une blessure médullaire dans l'enfance, 14% avaient présenté une fracture des os longs. Dans 60% des cas, ils n'étaient pas retrouvés de cause et la zone préférentielle était le fémur. La moitié des personnes, dont le dossier a été relu pour cette revue de cas, a présenté des fractures spontanées, la majorité se situait au niveau fémoral (10 sur 14). Chez l'adulte, la localisation préférentielle des fractures se situe au niveau des genoux (extrémité inférieure du fémur et supérieure du tibia), en parallèle des études ont montré une diminution de la densitométrie osseuse dans cette région.

L'ostéopénie débute dès la première année suivant la blessure médullaire, la densitométrie osseuse de ces enfants est d'environ 55 à 60% de la norme par rapport aux enfants du même âge⁴⁰.

En ce qui concerne la physiopathologie de cette perte de densité osseuse, la littérature est fournie. Il est rapporté une perte de balance dans le remodelage osseux avec une résorption plus importante qui commence 1 à 4 mois après la blessure médullaire, expliquant l'hypercalcémie initiale⁴¹. La densitométrie osseuse sus lésionnelle est normale.

Les facteurs de risque retrouvés chez les personnes ayant un dysraphisme ouvert⁴² sont le niveau neurologique (plus le niveau est bas, meilleur est la densitométrie osseuse), le fait de ne pas marcher, l'inactivité physique, l'hypercalciurie, la spasticité et les antécédents de fractures spontanées. Le niveau neurologique est aussi un facteur de risque retrouvé chez l'enfant⁴³ blessé médullaire. Dans une population d'adultes, les facteurs de risque retrouvés dans l'article de Maïmoun et al⁵³ étaient la durée depuis la lésion et le manque d'activité physique.

Six des fractures dans notre revue de cas ont eu lieu entre 10 et 15ans, une à l'âge de deux ans et les six dernières à l'âge adulte. En ce qui concerne les 7 premières fractures citées, on constate qu'elles apparaissent au cours de pic de croissance, moment où la balance du remodelage osseux devrait être en faveur de la formation et non de la résorption. Il n'a pas été retrouvé d'articles évaluant les âges où le risque relatif de fracture spontanée est augmenté.

En ce qui concerne le traitement préventif, une substitution en vitamine D en phase chronique en absence d'hypercalcémie est proposée. En cas de fracture pathologique un traitement par biphosphonates est possible¹⁵.

3.5.Escarre

Dans l'étude de 2012¹ de Mme Vogel et al, chez des personnes ayant eu une blessure médullaire avant 5 ans, 45% des personnes ont présenté une escarre aux cours de leur suivi. Elles étaient plus fréquentes chez les patients paraplégiques ayant une lésion complète.

Les facteurs de risque avant 10ans étaient la durée depuis la lésion et le sexe féminin dans une étude de 2012 de Eslami et al⁴⁴, après 10ans ils étaient la durée après la lésion, le sexe masculin, le niveau d'éducation, l'absence d'un partenaire intime et l'âge.

Il n'a pas été retrouvé d'articles sur les facteurs de risques orthopédiques, dans cette revue de cas il a pourtant été noté sur les 6 personnes ayant un bassin oblique, que 5 ont au moins eu une escarre en regard de l'hyper appui engendré par le bassin oblique.

Afin de limiter l'incidence des escarres, l'installation doit être revue de manière fréquente et notamment pendant les périodes de poussée de croissance. L'éducation de l'enfant et de ses parents quant au risque d'escarres est majeure¹⁵.

3.6. Hyper réflexie autonome

La définition de l'hyper réflexie autonome est la même que pour l'adulte. C'est l'emballement paroxystique du sympathique sous lésionnel déclenché par une stimulation nociceptive sous lésionnelle (plus fréquemment par la distension d'un organe creux pelvien) créant une réaction hypertensive paroxystique par vasoconstriction sous lésionnelle, dans le cas d'un niveau neurologique supérieur ou égal à T6. Le diagnostic est posé par une augmentation de la tension artérielle systolique de 20mmHg par rapport à la tension de base.

Chez l'enfant, la tension artérielle de base est variable selon l'âge et la taille, des abaques existent. Chez l'enfant présentant une blessure médullaire, ces abaques ne sont pas adaptés, la tension artérielle de base étant inférieure, des tensions régulières doivent être prise afin de pouvoir diagnostiquer une hyper réflexie autonome⁴⁵.

De plus, la symptomatologie chez l'enfant peut être différente, les signes évocateurs peuvent être une irritabilité ou une asthénie. Chez l'enfant ayant eu une blessure médullaire avant 13ans et ayant un niveau supérieur à T6, les causes d'hyper réflexie autonome sont les mêmes que chez l'adulte et 43% présentaient un flush facial, 24% des céphalées, 15% des sueurs, 14% la chair de poule⁴⁶.

3.7. Latex

L'allergie au latex est une complication fréquente de l'enfant poly médicalisé, c'est une allergie de contact. Les facteurs de risque retrouvés chez les personnes présentant un dysraphisme ouvert sont une exposition prolongée, précoce et le nombre de procédures chirurgicales^{47, 48}. Chez l'enfant présentant une blessure médullaire avant 5 ans, l'incidence est de 7¹ à 18%⁴⁹ ce qui correspond à ce que nous avons trouvé dans la revue de cas.

3.8. Complications thrombo-emboliques

Chez l'enfant, l'incidence des complications thrombo-emboliques est plus faible que chez l'adulte et notamment avant la puberté. Avant 5 ans, moins d'un pour cent des enfants développent une thrombose veineuse profonde, entre 6 et 12 ans 7,9% et après 12 ans 9,1%¹⁵. Dans le contexte de blessure médullaire, il a été montré qu'un âge inférieur à 14ans était un facteur préventif de thrombose veineuse profonde⁵⁰.

Dans cette revue, une seule personne a présenté une thrombose veineuse profonde, celle-ci était étendue, proximale, associée à une embolie pulmonaire et est apparue à la phase initiale. C'était au moment de son accident une jeune fille de 12 ans et donc la plus âgée de cette revue de cas.

La littérature conseille, au vu de leur incidence mineure, des traitements préventifs mécaniques, type bas de contention, au cours de la phase initiale de la blessure médullaire et ceci à tout âge. Une anticoagulation préventive est mise en place chez l'adolescent au cas par cas, elle doit être systématique en cas de fracture pelvienne ou des os longs associée⁵¹.

3.9. Douleur

Dans les douze dossiers étudiés ici, aucun suivi spécifique n'a été mis en place sur le plan algique. C'est un fait assez étonnant au vu de l'incidence des phénomènes douloureux dans la littérature.

Une étude épidémiologique de 2004⁵² s'est intéressée à la fréquence des douleurs chroniques chez des personnes ayant eu une blessure médullaire dans l'enfance, elles étaient présentes dans 31 à 65% des cas. Les douleurs neuropathiques surtout, mais aussi nociceptives, peuvent avoir des présentations trompeuses chez le jeune enfant avec par exemple des comportements d'auto mutilation⁵³.

Un traitement adapté doit être mis en place au plus vite, médicamenteux ou physique (exemple : physiothérapie antalgique). Les facteurs de risque d'apparition de la douleur, selon l'étude de Murray et al.⁵⁴, seraient la dépression et l'anxiété. Les résultats de cette étude épidémiologique transversale peuvent être lus d'une autre manière : la douleur pourrait être un facteur de risque de dépression et ou d'anxiété. Une prise en charge psychologique doit être systématiquement proposée en cas de douleur chronique.

3.10. Cardio respiratoire

Les complications cardio-vasculaires sont une cause de morbi mortalité importante chez les personnes présentant une lésion médullaire, du fait d'un mode de vie sédentaire et d'une incidence plus importante de syndrome métabolique¹⁵. Pour rappel l'IMC, indice de masse corporelle, est un mauvais indicateur de surpoids chez le jeune ayant une blessure médullaire car il sous-estime la part de masse grasse ; 41.1% des enfants présentaient un surpoids dans une étude de 2012⁵⁵ et 47% une dénutrition, 58.8% dans une autre étude de 2013⁵⁶.

En cas d'atteinte cervicale ou thoracique haute, il est noté une diminution de l'adaptation cardio-vasculaire à l'effort (diminution du débit cardiaque, capacité aérobie réduite, hyperthermie ou hypotension d'effort).

Dans cette population, il faut donc favoriser l'exercice physique, de manière adaptée au développement et au déficit présenté, afin de favoriser la participation en les intégrant dans les activités familiales et communautaires et de limiter la morbidité cardio respiratoire.

Sur le plan respiratoire, les enfants peuvent présenter une insuffisance respiratoire d'origine mixte. Pour les jeunes enfants, la multiplication alvéolaire se termine vers 3-4ans. En cas de blessure médullaire, une amputation de ce potentiel de multiplication est notée. Le déficit des muscles respiratoires accessoires ou même du diaphragme selon le niveau neurologique participe à l'insuffisance respiratoire, ainsi que la scoliose. Il a été démontré que la capacité ventilatoire diminue de manière proportionnelle au degré de la courbure rachidienne⁵⁷ et que le degré d'atteinte des muscles respiratoires accessoires l'impacte de même.

Il faut donc être vigilant afin de mettre en place une prise en charge adaptée. Une endurance limitée, des pneumopathies récurrentes, des troubles du sommeil ou des troubles de croissance doivent alerter⁵⁸ et faire suspecter une hypoventilation alvéolaire.

Une prise en charge précoce est nécessaire soit par spirométrie active, pression positive ou relaxateur de pression. Une contention abdominale précoce doit être mise en place en fonction du niveau neurologique.

3.11. Consommation de soins

Les patients suivis pour une lésion médullaire sont fréquemment polymédicalisés. Chez l'adulte avec antécédent de lésion médullaire dans l'enfance le risque augmente avec la durée depuis l'acquisition de la lésion et le nombre de complications secondaires. Les types de thérapeutiques les plus fréquemment retrouvées sont les myorelaxants (50,3%), les traitements vésicaux (48,5%), les traitements intestinaux (41,5%) et les analgésiques (26,4%).

Les facteurs de risque d'hospitalisation chez les adultes ayant eu une lésion médullaire dans l'enfance sont un niveau neurologique élevé, les antécédents d'escarres, de pneumopathies ou d'infections urinaires, le fait d'être au chômage, de consommer du tabac, de présenter des douleurs, d'avoir peu d'activité physique et de présenter une condition médicale chronique⁵⁹. Une prise en charge globale est donc nécessaire.

3.12. Sexualité

L'expérience sexuelle favorise la qualité de vie⁶⁰. Celle-ci est aidée par une bonne communication entre les parents, l'enfant et les soignants sur le sujet, en s'adaptant au développement de l'enfant. Ci-dessous le tableau résumant le développement sexuel typique de l'enfant, les considérations spécifiques chez l'enfant présentant une lésion médullaire et les recommandations de communication entre l'enfant et ses parents ainsi qu'avec la famille et

les soignants, issus de l'article *Sexuality in Pediatric Spinal Cord Injury* de Papadakis et Al, 2017.

Stages of typical sexual development, considerations for pediatric SCI, and recommendations

	Typical sexual development	Considerations for pediatric SCI	Recommendations
Early childhood (0-5 years)	<ul style="list-style-type: none"> • Curiosity and exploration of own body • Appropriate touching, showing of body parts • Gender differences • Gender identity • Toileting, potty training 	<ul style="list-style-type: none"> • May be more accustomed to less privacy • Alternative toileting procedures 	<p><u>Parents:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Normalize exploration, curiosity • Educate on abuse and appropriate showing of body parts <p><u>Health care providers:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Discuss expectations of sexual development, sexual functioning, and fertility to parents
Middle to late childhood (6-12 years)	<ul style="list-style-type: none"> • Growth in curiosity and knowledge about sex organs/functions, differences between women and men, puberty, intercourse, reproduction, romantic relationships • Seeking information from peers • Seeking peer approval, issues of body image and body self-esteem • Early sexual attractions, experiences (eg, kissing), dating • Formal sexual education • Pubertal onset 	<ul style="list-style-type: none"> • May have limited/reduced engagement with peers • May be at risk for body image and body self-esteem issues • May not receive education tailored to physical functioning 	<p><u>Parents:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Acknowledge child's sexuality, including changes in body and thoughts/feelings • Establish communication, provide education about sexuality-related issues, including abuse <p><u>Health care providers:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Discuss sexual functioning, including ability to have intercourse, orgasms, fertility with youth and parents
Adolescence (13-17 years)	<ul style="list-style-type: none"> • Increase in interest and knowledge about sexuality • Increase in seeking information from peers • Continued seeking peer approval, issues of body image and body self-esteem • Identity development, independence/autonomy • Sexual experiences (masturbation, intercourse), dating • Risk behaviors • Additional formal sexual education 	<ul style="list-style-type: none"> • May have limited/reduced engagement with peers • May be at risk for body image and body self-esteem issues • May not receive education tailored to physical functioning 	<p><u>Parents:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Maintain communication, provide education about sexuality-related issues • Encourage development of identity separate from disability • Encourage independence <p><u>Health care providers:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Continue discussing sexual functioning, including ability to have intercourse, erections, masturbating, orgasms, fertility • Discuss issues with and without parents present
Emerging adulthood (18-25 years)	<ul style="list-style-type: none"> • Continued development of attitudes toward sexuality, sexual identity • Increased sexual activity • Romantic and sexual relationships • Peak in risk behaviors 	<ul style="list-style-type: none"> • Ensure continued communication with health care providers during and after transition to adult health care • Focus on opportunities for positive social development 	<p><u>Parents:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Support social functioning <p><u>Health care providers:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> • Continue discussing sexual functioning and related topics to young adults

Image 2 : Développement sexuel typique, implications chez l'enfant blessé médullaire et recommandations ; issu de l'article *Sexuality in Pediatric Spinal Cord Injury* de Papadakis et Al, 2017.

La lésion médullaire peut impacter la sexualité de plusieurs manières, du fait de la lésion neurologique mais aussi des atteintes vésico sphinctériennes, de la spasticité, de la douleur ou encore des répercussions psychologiques et de l'appropriation de son corps⁶¹. La prise en charge doit donc être individualisée et précoce. La particularité pédiatrique sur ce point est bien sur l'accompagnement du développement de la sexualité et de l'appropriation corporelle pendant la croissance, sans tabou.

Chez les personnes présentant un dysraphisme, la littérature est plus fournie sur le ressenti des adolescents⁶², ils rapportent avoir difficultés à trouver des réponses à leur questions, notamment sur la sexualité, la procréation et les relations romantiques.

En ce qui concerne la procréation, les hommes peuvent présenter, en dehors de possible troubles de l'érection qui seront bien sur pris en charge, des éjaculations rétrogrades ou encore une absence d'éjaculation sans stimulation spécifique⁶³. Dans ce contexte, une conservation précoce du sperme du jeune adulte pour préparer l'avenir doit être réalisée.

Pour les femmes, il n'y a aucune contre-indication à la grossesse et ce doute doit être levé précocement chez les parents puis chez les enfants. Les recommandations sont un suivi conjoint de la grossesse avec un obstétricien et un centre de référence spinal⁶⁴. Chez l'enfant devenue hypoplasie des membres inférieurs et du bassin est fréquemment retrouvée en pratique clinique, un accouchement par voie basse peut être contre indiqué dans ce contexte. Une autre situation spécifique peut contre indiquer l'accouchement par voie basse ; en cas de niveau neurologique supérieur ou égal à T6, si la femme présente une arthrodèse étendue au bassin, la péridurale peut être impossible ; vu sa nécessité pour juguler les épisodes d'hyper réflexie autonome pendant le travail, une césarienne programmée devra être organisée.

3.13. Participation

En ce qui concerne l'auto évaluation de la qualité de vie dans cette population, plusieurs études ne retrouvent pas de lien avec le niveau de la lésion ou le niveau d'indépendance^{77, 65}, en opposition à d'autres études⁶⁶.

Il n'y a donc pas de consensus sur ce point, mais le lien avec la participation est clairement établi^{67, 15}. Par exemple le risque relatif de symptômes dépressifs augmente si la participation communautaire est diminuée. Les autres facteurs de risque sont le fait de présenter une incontinence urinaire, d'avoir une lésion incomplète, des douleurs chroniques et une consommation d'alcool régulière ; le mariage était un facteur de protection dans cette étude⁶⁸. La littérature soulève le fait qu'une intervention psychologique précoce peut favoriser un ajustement psychologique positif¹⁵.

Le travail est un vecteur de participation majeur, il a été montré que le fait d'avoir un emploi était aussi un facteur protecteur dans l'étude de Hwang et al. de 2014. En ce qui concerne le futur professionnel des adultes ayant eu une blessure médullaire dans l'enfance aux Etats Unis, 32% ont un niveau universitaire, 65% vivent de manière indépendante, 20% sont mariés. Par rapport au groupe contrôle, ils vivent moins souvent de manière indépendante. Dans cette même étude, le fait d'être marié, d'être de sexe féminin, d'avoir le baccalauréat et un diplôme universitaire favorisent le fait d'avoir un emploi⁶⁹.

Au total, la participation dans la scolarité et les loisirs des enfants ayant une blessure médullaire doit être centrale dans la prise en charge globale et ce dès le plus jeune âge, avec des jeux adaptés à la symptomatologie et l'âge. L'information, l'éducation précoce des parents sur la future sexualité de leur enfant et une éducation adaptée à l'âge de l'enfant, régulière pendant son développement, sont majeures.

4. Proposition de suivi

Le suivi de ces enfants est donc complexe, pluridisciplinaire, il se doit d'être systématisé et ludique au vu de sa durée. Une consultation type devra évaluer :

- L'environnement et la participation : dans le cadre familial, scolaire, dans les jeux et les activités extra scolaires adaptées ;
- La croissance : staturo pondérale, nutritionnelle (albuminémie, préalbuminémie), tension artérielle, puberté, sexualité ;
- L'examen neurologique : International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury, dernière IRM médullaire ;
- Les complications orthopédiques : examen neuro orthopédique complet, télérachis, radiographie du bassin, appareillage ;
- Le mode mictionnel : interrogatoire précis, évaluation uro dynamique, surveillance du risque lithiasique et de la fonction rénale ;
- Le mode d'exonération des selles et son efficacité ;
- La fonction respiratoire : EFR, fréquence des complications respiratoires.

Ce suivi doit être régulier, intégré sans être invasif dans la vie de l'enfant et de sa famille, préventif et orienté vers la participation. Des hospitalisations programmées annuelles peuvent être imaginées pour les enfants vivant à distance des centres de référence spinaux, afin de faciliter la réalisation des examens complémentaires systématiques.

La fréquence du suivi ainsi que la date de réalisation des premiers examens complémentaires notamment en urodynamique doit évoluer avec l'âge et le développement de l'enfant. Nous séparerons donc le suivi en 4 périodes : les deux années suivant la lésion médullaire, la petite enfance, la puberté et la période post pubertaire avec le relais enfant-adulte. La proposition de suivi décrite ci-après n'est bien sûr qu'un modèle devant être individualisé selon le développement, les complications et la situation familiale.

L'éducation est le maître mot du suivi, en premier de l'enfant avec un discours et des informations adaptés à son âge et son développement, mais aussi aux parents, à la fratrie, aux adultes évoluant autour de l'enfant (école, sport...) en fonction des demandes de la famille.

	Fréquence de suivi	Participation	Croissance	Neurologique	Orthopédique	Vésico sphinctérien	Fonction respiratoire
2 premières années	Hospitalisation initiale, consultations spinales bi annuelles	Suivi : - scolarité - activités extra-scolaires - famille - éducation sexuelle adaptée	Courbe poids taille TA Puberté à chaque consultation	- ISNCSCI mensuel si lésion complète tous les 15 jours si lésion incomplète - IRM à 3 mois à 1 an et à 2 ans	- Télérachis / 6 mois - RX bassin initiale	A 3 mois puis annuel : - consultation neuro urologique - calendrier mictionnel - BUD - imagerie rénale - clairance de la créatinine - calcémie	EFR initiale, fréquence selon niveau neurologique
Période pré pubertaire	Consultation bi annuelle alternée : - MPR pédiatrique seul - consultation spinale		Albuminémie pré albuminémie annuelle	- ISNCSCI annuel - IRM tous les 5 ans	- Télérachis RX bassin /3-6 mois	Annuel ou tous les 2 ans en fonction des risques, consultation neuro urologique avec	EFR annuelle
Puberté		Suivi : - scolarité - projet professionnel - activités extra-scolaires - famille - éducation sexuelle adaptée			- Télérachis RX bassin /6-12 mois	- calendrier mictionnel - Clairance créatinine - Imagerie vésico rénale - BUD	
Période post pubertaire	+ consultation de liaison équipe adulte			- ISNCSCI annuel - IRM tous les 10 ans	- Télérachis RX bassin / 2 ans		

5. Discussion sur la méthodologie

A propos de cette revue de cas, il y a plusieurs limites à l'utilisation de ces données.

Toutes les personnes incluses ont eu une lésion médullaire acquise avant la puberté. Le nombre peu important de 12 dossiers sur un centre s'explique par la faible incidence de lésion médullaire dans la littérature. Vous aurez noté l'écart entre les dates de naissance des patients, le plus jeune est né en 2003 et le plus âgé en 1949, cette différence a de grandes implications sur la prise en charge initiale et des premières années.

La différence de prise en charge, en dehors des particularités individuelles, vient donc de leur date de naissance, mais aussi des lieux de prise en charge initiale. En effet, la majorité des personnes en question ont débuté leur suivi dans le centre de référence spinal nantais plusieurs années après la lésion. Beaucoup de données sont manquantes notamment sur le mode mictionnel avant le suivi nantais, le traitement préventif des scolioses par corset ou encore la fréquence des infections urinaires durant la croissance. Il n'y a pas non plus de traces dans les dossiers de prise en charge psychologique de l'enfant, du relationnel avec la famille ou de l'éducation sexuelle des enfants.

Beaucoup des complications recensées ont eu lieu à distance de la blessure médullaire et à l'âge adulte. En dehors des complications orthopédiques, de l'allergie au latex ou à l'absence de complication thrombo-embolique, qui sont spécifiques de l'enfant blessé médullaire, les complications sont les mêmes que chez l'adulte. Elles apparaissent à un âge plus précoce du fait du nombre d'année depuis la lésion notamment pour les complications vésico sphinctériennes.

Une complication n'a pas été traitée dans ce travail, l'hypoplasie des membres inférieurs ; il n'a pas été retrouvé de définition claire, elle n'était pas rapportée dans les dossiers cliniques et dans la littérature, il n'a pas été trouvé d'articles traitant du sujet.

En ce qui concerne l'analyse de la littérature, nous n'avons pas fait de revue systématique de la littérature mais une lecture des principales revues de la littérature et des recommandations internationales. La documentation est très riche et le sujet complexe, des articles importants ont pu ne pas être inclus dans ce travail.

Enfin, la proposition de suivi réalisée doit être adaptée individuellement, cependant il doit passer par le bilan initial complet puis par un suivi systématique ; les modalités de suivi doivent être présentées et expliquées au cours de la prise en charge initiale aux parents et à l'enfant selon son âge.

Conclusion

Les données recueillies dans la revue de cas sont en accord avec la littérature sur le plan épidémiologique et démographique. Malgré les limites de ce travail, nous pouvons conclure que le principal facteur de risque de diminution de qualité de vie n'est pas le niveau neurologique ou le niveau de dépendance mais les limitations de participation. Les déficiences présentées peuvent être contournées pour favoriser la participation et ce depuis le plus jeune âge avec des jeux adaptés, puis par une intégration communautaire et scolaire typique.

Une filière de soin et un suivi optimal sont nécessaires afin de prévenir les dysfonctions d'appareils et ainsi préserver l'avenir.

Les principales spécificités du suivi pédiatrique sont la surveillance :

- Des complications neuro orthopédiques, avec notamment les scoliozes neurologiques, leur traitement orthopédique précoce et la préservation de la croissance rachidienne ;
- Des complications vésico sphinctériennes, notamment du sur risque lithiasique, de la protection du haut appareil ; de l'autonomisation pour les sondages et l'exonération des selles ;
- Du développement de la sexualité, en répondant aux questions de l'enfant et à celle de sa famille ;
- De l'intégration scolaire et communautaire, favoriser la participation par des jeux adaptés chez le petit enfant, par le sport et la scolarité après.

Du fait de la faible incidence des lésions médullaires de l'enfant, de 1.99⁶ à 2.4⁷ par million par an, la formation d'un médecin MPR pédiatrique référent spinal semble irréaliste. Du fait des spécificités du suivi de l'enfant en MPR, un suivi quotidien par un médecin MPR spécialiste en lésion médullaire et donc en MPR neurologique adulte, ne satisfait pas non plus pour une prise en charge globale de l'enfant.

Nous avons donc proposé un suivi type, par âge, coordonné par une équipe pluridisciplinaire, centré sur deux médecins MPR, un médecin référent spinal et un médecin de MPR pédiatrique sensibilisé. Ce binôme doit travailler avec d'autres spécialités médicales : urologue, orthopédiste, neurochirurgien et plasticien, d'autres spécialités seront associées selon les besoins de l'enfant et les demandes de la famille.

Bibliographie

1. Schottler J, Vogel LC, Sturm P. Spinal cord injuries in young children: a review of children injured at 5 years of age and younger. *Dev Med Child Neurol*. 2012 Dec;54(12):1138–43.
2. Vogel LC, Krajci KA, Anderson CJ. Adults with pediatric-onset spinal cord injuries: part 3: impact of medical complications. *J Spinal Cord Med*. 2002;25(4):297–305.
3. Vogel LC, Krajci KA, Anderson CJ. Adults with pediatric-onset spinal cord injury: part 2: musculoskeletal and neurological complications. *J Spinal Cord Med*. 2002;25(2):117–23.
4. Vogel LC, Krajci KA, Anderson CJ. Adults with pediatric-onset spinal cord injury: part 1: prevalence of medical complications. *J Spinal Cord Med*. 2002;25(2):106–16.
5. Stulík J, Pesl T, Kryl J, Vyskocil T, Sebesta P, Havránek P. [Spinal injuries in children and adolescents]. *Acta Chir Orthop Traumatol Cech*. 2006 Oct;73(5):313–20.
6. Vitale MG, Goss JM, Matsumoto H, Roye DP. Epidemiology of pediatric spinal cord injury in the United States: years 1997 and 2000. *J Pediatr Orthop*. 2006 Dec;26(6):745–9.
7. Augutis M, Levi R. Pediatric spinal cord injury in Sweden: incidence, etiology and outcome. *Spinal Cord*. 2003 Jun;41(6):328–36.
8. Kim C, Vassilyadi M, Forbes JK, Moroz NWP, Camacho A, Moroz PJ. Traumatic spinal injuries in children at a single level 1 pediatric trauma centre: report of a 23-year experience. *Can J Surg*. 2016 Jun;59(3):205–12.
9. Marino RJ, Barros T, Biering-Sorensen F, Burns SP, Donovan WH, Graves DE, et al. International standards for neurological classification of spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2003;26 Suppl 1:S50-56.
10. Kirshblum SC, Burns SP, Biering-Sorensen F, Donovan W, Graves DE, Jha A, et al. International standards for neurological classification of spinal cord injury (Revised 2011). *The Journal of Spinal Cord Medicine*. 2011 Nov;34(6):535.
11. Chafetz RS, Gaughan JP, Vogel LC, Betz R, Mulcahey M. The International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury: Intra-Rater Agreement of Total Motor and Sensory Scores in the Pediatric Population. *J Spinal Cord Med*. 2009 Apr;32(2):157–61.
12. DeVivo MJ, Vogel LC. Epidemiology of spinal cord injury in children and adolescents. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:S4-10.
13. Lee JH, Sung IY, Kang JY, Park SR. Characteristics of pediatric-onset spinal cord injury. *Pediatr Int*. 2009 Apr;51(2):254–7.

14. Darain H, Arsh A, Zeb A, Ilyas SM, Muhammad D, Khan MN. Epidemiology, Clinical Features and Consequences of Spinal Cord Injury in Children. *J Coll Physicians Surg Pak.* 2018 Jul;28(7):532–5.
15. Vogel LC, Betz RR, Mulcahey MJ. Spinal cord injuries in children and adolescents. *Handb Clin Neurol.* 2012;109:131–48.
16. Papavasiliou A, Stanton J, Sinha P, Forder J, Skyrme A. The complexity of seat belt injuries including spinal injury in the pediatric population: a case report of a 6-year-old boy and the literature review. *Eur J Emerg Med.* 2007 Jun;14(3):180–3.
17. Boese CK, Oppermann J, Siewe J, Eysel P, Scheyerer MJ, Lechler P. Spinal cord injury without radiologic abnormality in children: a systematic review and meta-analysis. *J Trauma Acute Care Surg.* 2015 Apr;78(4):874–82.
18. Boese CK, Müller D, Bröer R, Eysel P, Krischek B, Lehmann HC, et al. Spinal cord injury without radiographic abnormality (SCIWORA) in adults: MRI type predicts early neurologic outcome. *Spinal Cord.* 2016 Oct;54(10):878–83.
19. Fregeville A, Roque AD de la, Laveaucoupet JD, Mordefroid M, Gajdos V, Musset D. radiopédiatrie - Traumatisme médullaire sans anomalie radiologique visible (SCIWORA) : à propos d'un cas et revue de la littérature. /data/revues/02210363/00886-C1/904/ [Internet]. 2008 Mar 19 [cited 2018 Jun 1]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/122213>
20. Parent S, Dimar J, Dekutoski M, Roy-Beaudry M. Unique features of pediatric spinal cord injury. *Spine.* 2010 Oct 1;35(21 Suppl):S202-208.
21. Guys JM, Camerlo A, Hery G. [Neurogenic bladder in children: basic principles in diagnosis and treatment]. *Ann Urol (Paris).* 2006 Feb;40(1):15–27.
22. Physiologie de l'appareil sphinctérien urinaire et anal pour la continence | Urofrance [Internet]. [cited 2018 Sep 14]. Available from: <https://www.urofrance.org/nc/science-et-recherche/base-bibliographique/article/html/physiologie-de-lappareil-sphincterien-urinaire-et-anal-pour-la-continence.html>
23. Griffiths D, Derbyshire S, Stenger A, Resnick N. Brain control of normal and overactive bladder. *J Urol.* 2005 Nov;174(5):1862–7.
24. Maternik M, Krzeminska K, Zurowska A. The management of childhood urinary incontinence. *Pediatr Nephrol.* 2015;30(1):41–50.
25. Generao SE, Dall'era JP, Stone AR, Kurzrock EA. Spinal cord injury in children: long-term urodynamic and urological outcomes. *J Urol.* 2004 Sep;172(3):1092–4, discussion 1094.
26. de Jong TPVM, Chrzan R, Klijn AJ, Dik P. Treatment of the neurogenic bladder in spina bifida. *Pediatr Nephrol.* 2008 Jun;23(6):889–96.
27. Dik P, Klijn AJ, van Gool JD, de Jong-de Vos van Steenwijk CCE, de Jong TPVM. Early start to therapy preserves kidney function in spina bifida patients. *Eur Urol.* 2006 May;49(5):908–13.

28. al SA et. Urologic consequences of myelodysplasia and other congenital abnormalities of the spinal cord. - PubMed - NCBI [Internet]. [cited 2018 Oct 28]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8351774>
29. Eswara JR, Castellán M, González R, Mendieta N, Cendron M. The urological management of children with spinal cord injury. *World J Urol.* 2018 Oct;36(10):1593–601.
30. Lee JH, Kim KR, Lee YS, Han SW, Kim KS, Song SH, et al. Efficacy, tolerability, and safety of oxybutynin chloride in pediatric neurogenic bladder with spinal dysraphism: a retrospective, multicenter, observational study. *Korean J Urol.* 2014 Dec;55(12):828–33.
31. Greer T, Abbott J, Breytenbach W, McGuane D, Barker A, Khosa J, et al. Ten years of experience with intravesical and intrasphincteric onabotulinumtoxinA in children. *J Pediatr Urol.* 2016 Apr;12(2):94.e1-6.
32. Tiryaki S, Yagmur I, Parlar Y, Ozel K, Akyildiz C, Avanoglu A, et al. Botulinum injection is useless on fibrotic neuropathic bladders. *J Pediatr Urol.* 2015 Feb;11(1):27.e1-4.
33. Buisson P, Leclair MD, Lenormand L, Héroudy Y. [Urodynamic investigations in children]. *Ann Urol (Paris).* 2005 Apr;39(2):61–70.
34. Dudley AG, Adams MC, Brock JW, Clayton DB, Joseph DB, Koh CJ, et al. Interrater Reliability in Interpretation of Neuropathic Pediatric Urodynamic Tracings: An Expanded Multicenter Study. *J Urol.* 2018 May;199(5):1337–43.
35. Ruffion A, de Séze M, Denys P, Perrouin-Verbe B, Chartier Kastler E. Recommandations du Groupe d'Études de Neuro-Urologie de Langue Française (GENULF) pour le suivi du blessé médullaire et du patient spina bifida. *Progrès en Urologie.* 2007 May;17(3):631–3.
36. Stephany HA, Clayton DB, Tanaka ST, Thomas JC, Pope JC, Brock JW, et al. Development of upper tract stones in patients with congenital neurogenic bladder. *J Pediatr Urol.* 2014 Feb;10(1):112–7.
37. Rodríguez-Ruiz M, Somoza I, Curros-Mata N. Study of kidney damage in paediatric patients with neurogenic bladder and its relationship with the pattern of bladder function and treatment received. *Actas Urol Esp.* 2016 Feb;40(1):37–42.
38. Tori JA, Hill LL. Hypercalcemia in children with spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil.* 1978 Oct;59(10):443–6.
39. Mulcahey MJ, Gaughan JP, Betz RR, Samdani AF, Barakat N, Hunter LN. Neuromuscular Scoliosis in Children with Spinal Cord Injury. *Top Spinal Cord Inj Rehabil.* 2013;19(2):96–103.
40. Dearolf WW, Betz RR, Vogel LC, Levin J, Clancy M, Steel HH. Scoliosis in pediatric spinal cord-injured patients. *J Pediatr Orthop.* 1990 Apr;10(2):214–8.

41. Vialle R, Khouri N, Bataille J, Hamida M, Dubousset J, Guillaumat M. Déformations du rachis d'origine neurologique et musculaire: étiopathogénie, analyse de la déformation et évaluation préthérapeutique. *EMC - Appareil locomoteur*. 2006 Jan;1(1):1–19.
42. Vialle R, Thévenin-Lemoine C, Mary P. Neuromuscular scoliosis. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2013 Feb;99(1 Suppl):S124-139.
43. Chafetz RS, Mulcahey MJ, Betz RR, Anderson C, Vogel LC, Gaughan JP, et al. Impact of Prophylactic Thoracolumbosacral Orthosis Bracing on Functional Activities and Activities of Daily Living in the Pediatric Spinal Cord Injury Population. *The Journal of Spinal Cord Medicine*. 2007;30(Suppl 1):S178.
44. Effect of Thoracolumbosacral Orthoses on Reachable Workspace Volumes in Children With Spinal Cord Injury [Internet]. [cited 2018 May 29]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2031977/>
45. Mehta S, Betz RR, Mulcahey MJ, McDonald C, Vogel LC, Anderson C. Effect of bracing on paralytic scoliosis secondary to spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:S88-92.
46. Master DL, Son-Hing JP, Poe-Kochert C, Armstrong DG, Thompson GH. Risk factors for major complications after surgery for neuromuscular scoliosis. *Spine*. 2011 Apr 1;36(7):564–71.
47. McCarthy JJ, Betz RR. Hip disorders in children who have spinal cord injury. *Orthop Clin North Am*. 2006 Apr;37(2):197–202, vi–vii.
48. Rink P, Miller F. Hip instability in spinal cord injury patients. *J Pediatr Orthop*. 1990 Oct;10(5):583–7.
49. McCarthy JJ, Chafetz RS, Betz RR, Gaughan J. Incidence and degree of hip subluxation/dislocation in children with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:S80-83.
50. Baird RA, DeBenedetti MJ, Eltorai I. Non-septic hip instability in the chronic spinal cord injury patient. *Spinal Cord*. 1986 Oct;24(5):293–300.
51. Garland DE, Shimoyama ST, Lugo C, Barras D, Gilgoff I. Spinal cord insults and heterotopic ossification in the pediatric population. *Clin Orthop Relat Res*. 1989 Aug;(245):303–10.
52. Edwards WB, Schnitzer TJ, Troy KL. Bone mineral and stiffness loss at the distal femur and proximal tibia in acute spinal cord injury. *Osteoporos Int*. 2014 Mar;25(3):1005–15.
53. Coelho CVC, Beraldo PSS. Risk factors of heterotopic ossification in traumatic spinal cord injury. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009 Jun;67(2B):382–7.
54. Lala D, Craven BC, Thabane L, Papaioannou A, Adachi JD, Popovic MR, et al. Exploring the determinants of fracture risk among individuals with spinal cord injury. *Osteoporos Int*. 2014 Jan;25(1):177–85.

55. Moynahan M, Betz RR, Triolo RJ, Maurer AH. Characterization of the bone mineral density of children with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 1996 Oct;19(4):249–54.
56. Maimoun L, Fattal C, Sultan C. Bone remodeling and calcium homeostasis in patients with spinal cord injury: a review. *Metab Clin Exp.* 2011 Dec;60(12):1655–63.
57. Marreiros H, Marreiros HF, Loff C, Calado E. Osteoporosis in paediatric patients with spina bifida. *J Spinal Cord Med.* 2012 Jan;35(1):9–21.
58. Kannisto M, Alaranta H, Merikanto J, Kröger H, Kärkkäinen J. Bone mineral status after pediatric spinal cord injury. *Spinal Cord.* 1998 Sep;36(9):641–6.
59. Eslami V, Saadat S, Habibi Arejan R, Vaccaro AR, Ghodsi SM, Rahimi-Movaghar V. Factors associated with the development of pressure ulcers after spinal cord injury. *Spinal Cord.* 2012 Dec;50(12):899–903.
60. McGinnis KB, Vogel LC, McDonald CM, Porth S, Hickey KJ, Davis M, et al. Recognition and management of autonomic dysreflexia in pediatric spinal cord injury. *J Spinal Cord Med.* 2004;27 Suppl 1:S61-74.
61. Hickey KJ, Vogel LC, Willis KM, Anderson CJ. Prevalence and etiology of autonomic dysreflexia in children with spinal cord injuries. *J Spinal Cord Med.* 2004;27 Suppl 1:S54-60.
62. Ausili E, Tabacco F, Focarelli B, Nucera E, Patriarca G, Rendeli C. Prevalence of latex allergy in spina bifida: genetic and environmental risk factors. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2007 Jun;11(3):149–53.
63. De Swert LF, Van Laer KM, Verpoorten CM, Van Hoeyveld EM, Cadot P, Stevens EA. Determination of independent risk factors and comparative analysis of diagnostic methods for immediate type latex allergy in spina bifida patients. *Clin Exp Allergy.* 1997 Sep;27(9):1067–76.
64. Vogel LC, Schrader T, Lubicky JP. Latex allergy in children and adolescents with spinal cord injuries. *J Pediatr Orthop.* 1995 Aug;15(4):517–20.
65. Jones T, Ugalde V, Franks P, Zhou H, White RH. Venous thromboembolism after spinal cord injury: incidence, time course, and associated risk factors in 16,240 adults and children. *Arch Phys Med Rehabil.* 2005 Dec;86(12):2240–7.
66. Prevention of Venous Thromboembolism in Individuals with Spinal Cord Injury: Clinical Practice Guidelines for Health Care Providers, 3rd ed. [Internet]. [cited 2018 Jun 2]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4981016/>
67. Jan FK, Wilson PE. A survey of chronic pain in the pediatric spinal cord injury population. *J Spinal Cord Med.* 2004;27 Suppl 1:S50-53.
68. Vogel LC, Anderson CJ. Self-injurious behavior in children and adolescents with spinal cord injuries. *Spinal Cord.* 2002 Dec;40(12):666–8.

69. Murray CB, Zebracki K, Chlan KM, Moss AC, Vogel LC. Medical and psychological factors related to pain in adults with pediatric-onset spinal cord injury: a biopsychosocial model. *Spinal Cord*. 2017 Apr;55(4):405–10.
70. Wong S, Graham A, Harini SP, Grimble G, Forbes A. Profile and prevalence of malnutrition in children with spinal cord injuries-assessment of the Screening Tool for Assessment of Malnutrition in Paediatrics (STAMP). *Spinal Cord*. 2012 Jan;50(1):67–71.
71. Wong S, Graham A, Hirani SP, Grimble G, Forbes A. Validation of the Screening Tool for the Assessment of Malnutrition in Paediatrics (STAMP) in patients with spinal cord injuries (SCIs). *Spinal Cord*. 2013 May;51(5):424–9.
72. [Respiratory problems in severe scoliosis]. - PubMed - NCBI [Internet]. [cited 2018 May 29]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10437294>
73. Singh G, Behrman AL, Aslan SC, Trimble S, Ovechkin AV. Respiratory functional and motor control deficits in children with spinal cord injury. *Respir Physiol Neurobiol*. 2018 Jan;247:174–80.
74. Porth SC. Recognition and management of respiratory dysfunction in children with tetraplegia. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:S75-79.
75. Hwang M, Zebracki K, Vogel LC. Medication profile and polypharmacy in adults with pediatric-onset spinal cord injury. *Spinal Cord*. 2015 Sep;53(9):673–8.
76. January AM, Zebracki K, Czworniak A, Chlan KM, Vogel LC. Predictive factors of hospitalization in adults with pediatric-onset SCI: a longitudinal analysis. *Spinal Cord*. 2015 Apr;53(4):314–9.
77. Anderson CJ, Vogel LC. Domain-specific satisfaction in adults with pediatric-onset spinal cord injuries. *Spinal Cord*. 2003 Dec;41(12):684–91.
78. Perrouin-Verbe B, Courtois F, Charvier K, Giuliano F. [Sexuality of women with neurologic disorders]. *Prog Urol*. 2013 Jul;23(9):594–600.
79. Akre C, Light A, Sherman L, Polvinen J, Rich M. What young people with spina bifida want to know about sex and are not being told. *Child Care Health Dev*. 2015 Nov;41(6):963–9.
80. von Linstow ME, Biering-Sørensen I, Liebach A, Lind M, Seitzberg A, Hansen RB, et al. Spina bifida and sexuality. *J Rehabil Med*. 2014 Oct;46(9):891–7.
81. Kasum M, Orešković S, Kordić M, Čehić E, Hauptman D, Ejubović E, et al. Improvement of Sexual and Reproductive Function in Men with Spinal Cord Lesion. *Acta Clin Croat*. 2018 Mar;57(1):149–56.
82. Boisseau B, Perrouin-Verbe B, Le Guillanton N, Derrendinger I, Riteau A-S, Idiard-Chamois B, et al. [Pregnancy in women with spinal cord injuries: State of knowledge]. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*. 2016 Nov;45(9):1179–85.

83. January AM, Zebracki K, Chlan KM, Vogel LC. Sleep, well-being, and psychological symptoms in adults with pediatric-onset spinal cord injury. *Rehabil Psychol*. 2015 Nov;60(4):328–34.
84. Riordan A, Kelly EH, Klaas SJ, Vogel LC. Psychosocial outcomes among youth with spinal cord injury by neurological impairment. *J Spinal Cord Med*. 2015 Jan;38(1):76–83.
85. Gorzkowski JA, Kelly EH, Klaas SJ, Vogel LC. Girls with spinal cord injury: social and job-related participation and psychosocial outcomes. *Rehabil Psychol*. 2010 Feb;55(1):58–67.
86. January AM, Zebracki K, Chlan KM, Vogel LC. Symptoms of depression over time in adults with pediatric-onset spinal cord injury. *Arch Phys Med Rehabil*. 2014 Mar;95(3):447–54.
87. Hwang M, Zebracki K, Chlan KM, Vogel LC. Longitudinal employment outcomes in adults with pediatric-onset spinal cord injury. *Spinal Cord*. 2014 Jun;52(6):477–82.
88. Anderson CJ, Vogel LC, Betz RR, Willis KM. Overview of adult outcomes in pediatric-onset spinal cord injuries: implications for transition to adulthood. *J Spinal Cord Med*. 2004;27 Suppl 1:S98-106.

Annexes

Annexe 1 :

Parcours de soins d'un patient porteur de lésion médullaire : schéma récapitulatif
Guide – Affection longue durée : Paraplégie (lésions médullaires) – HAS juillet 2007

Parcours de soins d'un patient porteur de lésion médullaire : schéma récapitulatif

1^{re} phase : Prise en charge initiale en centre spécialisé

- Diagnostic et bilan initial de la lésion médullaire et de ses conséquences potentielles
- Arguments cliniques et paracliniques
- Annonce du diagnostic et du pronostic

2^e phase : Mise en place d'un programme individuel adapté de rééducation et de réadaptation

Médecin de médecine physique et de réadaptation (MPR) spécialisé, référent, coordinateur

- Prise en charge globale multidisciplinaire
- Médecin traitant informé et impliqué dès les premières sorties au domicile
 - Structures spécialisées et réseaux
 - Recours systématique à un urologue, un orthopédiste et un neuro-chirurgien
 - Recours selon les besoins aux autres spécialistes
 - Paramédicaux : kinésithérapeutes et ergothérapeutes à titre systématique, les autres selon les besoins
 - Autres intervenants selon les besoins

3^e phase : Suivi au long cours

Suivi conjoint médecin traitant / médecin de MPR spécialisé et référent

- Prise en charge globale multidisciplinaire coordonnée entre les différents intervenants
- Mêmes intervenants que pour la 2^e phase
 - Si maintien à domicile : rôle des HAD, SSIAD et SAMSAH

- Hospitalisations
- Bilan
 - Complications
 - Chirurgie fonctionnelle
 - Reprise de la rééducation
 - Autres causes (par ex. répit en unités de SSR)

Cas n°1

Données épidémiologiques	Suivi & complications
<p>Date de naissance : 18/09/1992</p> <p>Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de : 4ans & 11mois</p> <p>Sexe : Masculin</p> <p>Mécanisme : Accident de la voie publique</p> <p>Lésion : SCIWORA</p> <p>Suivi en centre de référence depuis : 1997</p> <p>Paraplégie de niveau T2 AIS A spastique</p>	<p>Neuro urologiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - ASIP depuis le début du suivi (1997) traitement anticholinergique - 2008 mise place d'injection de toxine botulique intra détrusorienne - Ablation de lithiases endo vésicales 2011 2016 - Suspicion de syndrome de jonction 2017 <p>Orthopédiques :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Ténotomie des adducteurs 2004 - Scoliose <p>Corset</p> <p>2003 Arthrolyse vertébrale par voie postérieure T3-L3 (angle de Cobb pré chirurgie : 65°)</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2008 varisation dérotation de hanche gauche et butée postéro latérale : luxation de hanche gauche - 2008 extension de l'arthrodèse vertébrale jusqu'en sacré : bassin oblique - 2009 neurotomie des nerfs des ischio jambiers et du rectus femoris à droite - ténotomie des ischio jambiers - 2011 bassin oblique 45° : déplacement des vis sacrées à droite - 2012 libération antérieure de hanche droite, ténotomie du psoas du droit fémoral et du sartorius à droite - retrait du matériel lombo-sacré, nouvelle instrumentation vertébrale avec fixation iliaque ostéotomie asymétrique L2 L4 - section des racines postérieures L2 L3 L4 droites - 2013 : récidence de bassin oblique sur pseudarthrose de l'ostéotomie lombaire - 2016 : fracture des deux tiges (à droite entre T10 et T12 à gauche au niveau de L3) - 2016 : désarthrodèse par voie postérieure, thoraco phréno laparotomie pour dissection entre T11 L3, ostéotomie antérieure pour correction d'une lordose – fixation postérieure thoraco iliaque <p>Site traumatique :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2004 : cavité syringomyélique T4-T8 stable depuis <p>Cutanés :</p> <ul style="list-style-type: none"> - 2012 : escarre rétro trochantérienne droite - 2016 : escarre rétro trochantérienne droite : lambeau musculo cutané tenseur du fascia lata <p>Allergie au latex : oui</p>

Cas n°2

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

23/10/2001

Vésico sphinctériens :

- Hétero puis auto sondages intermittents propres (acquisition à 6ans)
- 2015 : cystectomie iléo cystoplastie d'agrandissement, cystostomie continente de type Mitrofanoff
- 2018 dernier BUD : vessie compliante jusqu'à 400cc de remplissage
- Evacuation des selles par peristeen® puis éducation pour stimulation anale autonome après pose d'un suppositoire de glycérine

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

2ans 6mois

Sexe :

Féminin

Orthopédiques :

- 2006 : ostéotomie dérotation fémorale bilatérale
- 2015 : fracture spontanée métaphysaire du tiers inférieur du fémur gauche (traitement orthopédique)
- Scoliose : en 2015 courbure thoraco lombaire supérieure à 90°, obliquité du bassin supérieure à 90°
- 2015 : chirurgie de scoliose en trois temps :

Accident de la voie publique

Libération antérieure par thoracotomie droite C3-T1 épiphysiodèse ; pose de halo crânien

Lésion :

Libération antérieure par thoraco phréno laparotomie gauche T11-L4

SCIWORA

Arthrodèse vertébrale par voie postérieure T3 S1 avec deux vis iliaques

Suivi en centre de référence depuis :

2016

- 2016 : sepsis chronique, sur la TDM rachidienne présence d'une collection postérieure latéralisée à droite du matériel d'ostéosynthèse en distal – prélèvement sous contrôle scanographique (Streptococcus anginosus) traitement antibiotique simple 4 semaines

- 2016 : reprise chirurgicale devant la persistance d'un sepsis chronique : lavage, changement du matériel d'ostéosynthèse T3-iliaque – prélèvements positifs à Staphylocoque aureus antibiothérapie pendant 3 mois

- 2018 chirurgie en cours de programmation : flossum bilatéral de hanches et genoux, pieds talus

Paraplégie de niveau T12 AIS A spastique

Cutanés :

- 2015 : escarres sacrées itératifs dans les suites de la chirurgie de scoliose ; contexte de dénutrition et de sepsis chronique

Spasticité :

- Retrait des membres inférieurs en triple flexion
- 2018 pose de pompe à baclofène

Cas n°3

Données épidémiologiques	Suivi & complications
Date de naissance :	Vésico sphinctériens :
28/10/1988	- Mictions réflexes avec percussion jusqu'en 2017 : 2 à 3 épisodes d'infections urinaires
Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :	Pas de répercussion sur le haut appareil (imagerie et clairance de la créatinine)
2ans 9mois	- 2016 BUD : capacité vésicale 130cc, contractions vésicales jusqu'à 95cmH2O
Sexe :	- 2017 : Neurostimulation des racines sacrées type Brindley
Masculin	Orthopédiques :
Mécanisme :	- Scoliose thoracique à convexité droite : 2013 angle de Cobb à 37°, 2016 52°
Accident de la voie publique, passager non ceinturé à l'arrière	- Bassin oblique avec hyper appui droit
Lésion :	Cutanés :
SCIWORA hématomyélie	- 2013 : escarre ischiatique droite de stade III, lambeau musculo cutané grand fessier
Prise en charge chirurgicale initiale :	- 2018 : escarre ischio périnéale droite
Laminectomie T1 T2	Site traumatique :
Suivi en centre de référence depuis :	- IRM 2013 : interruption du cordon médullaire en C7 zone de gap puis réapparition de la moelle en T2 avec zone kystique non évolutive
2013	
Paraplégie de niveau T1 AIS A spastique	

Cas n°4

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :	Initiales :
23/07/1996	- Pancréatite post traumatique
Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :	- Escarre sacrée gauche
4ans 9mois	- Pose de sonde vésicale à demeure, dépôts importants pose cathéter sus pubien retiré dans les suites ; mise en place de mictions par percussion
Sexe :	Vésico sphinctériens :
Masculin	- Infections urinaires multiples pendant toute la croissance
Mécanisme :	- 2003 détrusorotomie avec mise en place d'un conformateur vésical retiré à 3 semaines de la chirurgie
Accident de la voie publique, passager ceinturé à l'arrière	- Mise en place d'hétéro sondages intermittents propres diurnes et pose de sonde à demeure nocturne dans les suites
Lésions :	- 2003-2004 : vessie non inactivée capacité vésicale basse, mise en place d'anticholinergique (oxybutinine) permettant d'inactiver la vessie
Traumatisme abdominal (contusion cutanée de l'hémi abdomen droit)	- 2005 : acquisition des auto sondages intermittents propres ; hétéro sondages la nuit
Fracture métaphysaire fermée des deux os de la jambe gauche	- 2005 : péritonite sur perforation vésicale, laparotomie pour lavage suture de la plaie vésicale, section d'une bride péritonéale et résection anastomose jéjunale (lésion diverticulaire post traumatique)
Contusion pulmonaire gauche	- Deuxième épisode de péritonite sur perforation vésicale en moins de 6 mois, laparotomie pour lavage et suture
Fractures des épineuses de L2-L3, du pédicule gauche de L5	- Mise en place de sonde à demeure nocturne avec pour objectif d'éviter les gros volumes
IRM atteinte médullaire T8-10 - SCIWORA	- 2006 : entérocyctoplastie d'agrandissement avec cystostomie supra trigonale, cystostomie continente de type Mitrofanoff
Suivi en centre de référence depuis :	- 2008 : évacuation d'une volumineuse lithiase vésicale par taille vésicale
2015	- 2010 : traitement d'une lithiase vésicale par laser en cystoscopie
	- 2016 : traitement d'une lithiase vésicale par lithotritie
	- 2017 : traitement de lithiases vésicales par lithotritie

Paraplégie de niveau T8 AIS A spastique

Orthopédiques :

- Mise en place initiale d'un corset gârchois sans mentonnière
- Evolution vers une scoliose à double courbure thoracique droite lombaire gauche avec bascule du bassin vers la gauche
- 2014 : ténotomies bilatérales des ischio-jambiers, du sartorius du rectus femoris, associé à une ischiectomie gauche

Cutanés :

- 2013 : escarre ischiatique gauche
- 2014 : biopsie de cette escarre ischiatique gauche à la recherche d'une ostéite
Autorisation de levé au fauteuil deux fois une heure par jour
- 2016 : lambeau musculo cutané grand fessier pour couverture de l'escarre
- 2017 : escarre rétro trochantérienne gauche de stade II, évolution favorable sous cicatrisation dirigée

Spasticité :

- 2015 proposition de pose de pompe à baclofène devant une attitude en triple flexion des membres inférieurs d'évolution favorable après cicatrisation de l'escarre ischiatique

Cas n°5

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

15/01/1995

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

2ans 10mois

Sexe :

Masculin

Mécanisme :

Accident de la voie publique

Lésion :

SCIWORA

Suivi en centre de référence depuis :

2003

Tétraplégie C8 AIS A spastique

Vésico sphinctériens :

- Mictions réflexes
- 2004 : BUD mictions à hautes pressions (capacités vésicales 64cc, contractions vésicales jusqu'à 94cmH2O)
- Mise en place d'un traitement anticholinergique, poursuite des mictions par percussion
- 2005 : cystostomie continente de type Mitrofanoff
- Apprentissage des auto sondages intermittent propres
- 2005 : toxines botuliques intra détrusoriennes
- Epuisement de l'efficacité de la toxine botulique en 2009 amélioration dans les suites de la cure de son syrinx ré aggravation en 2012
- 2012 : entérocystoplastie d'agrandissement avec cystectomie d'agrandissement
- Complications post opératoires : à un mois syndrome occlusif sur volvulus ; à deux mois syndrome occlusif sur perforation de l'entérocystoplastie (laparotomie médiane, drainage d'une collection en arrière de la néovessie)
- 2013 : 2 lithotrities pour cure de lithiases vésicales
- 2015 : perforation d'entérocystoplastie découverte dans un contexte d'hyper réflexie autonome et de fièvre ; drainage percutané sous contrôle radioscopique
- Evacuation endoscopique de mucus intra vésical, mise en place de Mucomyst®
- 2016 : évacuation endoscopique de lithiases endo vésicales
- Mise en place de lavages vésicaux une fois par semaine
- 2016 : évacuation de mucus intra vésical calcifié après bilan d'épine irritative, efficace poursuite des lavages vésicaux hebdomadaires
- 2017 : uropéritoine sur perforation d'entérocystoplastie
- 2018 : proposition de reprise d'entérocystoplastie (récidive mucus intra vésical) ou dérivation urinaire non continente des urines

Cutanés :

- 2009 : escarres sous corset
- 2012 : bursite sacrée gauche sur conflit avec le matériel d'ostéosynthèse, fistulisation purulente, exérèse de la bursite en parallèle de la reprise du matériel d'ostéosynthèse vertébral
- 2013 : bursite face à la vis iliaque droite, exérèse de la bursite en parallèle de la reprise du matériel d'ostéosynthèse vertébral

Orthopédiques :

- Corset depuis l'accident
- 2009 : courbure thoracique 40° ; arthrodèse vertébrale par postérieure C5-S1 avec arachnoïdolyse, plastie durale d'agrandissement et drainage du kyste sous arachnoïdien
- Cyphose cervicale au-dessus du matériel d'ostéosynthèse
- 2012 : retrait de la plaque sacrée gauche et exérèse d'une bursite sacrée gauche en regard
- 2013 : ablation de l'extrémité inférieur du matériel à droite et exérèse d'une bursite sacrée droite en regard
- Fractures supra-condyliennes fémorales droites précoces
- Inégalités de membres inférieurs au dépend du membre inférieur gauche
- 2004 : fracture fémorale droite spontanée
- 2010 : fracture supra-condylienne gauche sur chute
- Déformation diaphysaire fémorale bilatérale
- Attitude spontanée des membres inférieurs en flexion rotation externe de hanche et flexion de genou
- 2006 : Mini Glorion Rideau
-
- 2013 : para ostéoarthropathie neurogène à droite au niveau du droit antérieur et en iliaque ; traitement par AINS et posture ; flessum hanche -40°

Site traumatique :

- IRM : interruption médullaire en C7 cavité kystique sectionnelle C7-T3 avec zones de turbulences intra kystiques puis cavité kystique non tendue médiane T3-T9
- Stable jusqu'en 2008 où la cavité kystique s'étend alors de T3-T10
- 2009 : cure de syrinx avec arachnoïdolyse, plastie durale d'agrandissement et drainage kysto sous arachnoïdien, associé à une arthrodèse vertébrale postérieure C5-S1 pour cure de scoliose

Allergie au latex

Cas n°6

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

08/09/1997

Vésico sphinctériens :

- 2010 auto sondages intermittents propres, compliance normale capacité vésicale supérieure à 470mL BUD annuel stable
- Pas d'infection urinaire, uroscanners normaux

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

10ans

Orthopédiques :

- Sexe : Corset
- Féminin : 2009 : courbure lombaire 17°
- Mécanisme : 2010 : courbure lombaire 44°, bassin oblique avec hyper appui gauche et fermeture de l'angle costo iliaque droit
- 2011 : arthrodèse vertébrale par voie postérieure T3-S1

Traumatique, atteinte vasculaire

- 2010 : fracture du col fémoral gauche, ostéosynthèse

SCIWORA

Suivi en centre de référence depuis :

2010

Paraplégie de niveau T8 AIS A flasque

Cas n°7

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

22/10/2003

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

8ans

Sexe :

Masculin

Mécanisme :

Encéphalo myélite infectieuse

Suivi en centre de référence depuis :

2013

Vésico sphinctériens :

- Hétéro sondages intermittents propres
- Bilan urodynamiques :
 - 2012 : vessie flasque acontractile
 - 2014 : défaut de compliance vésicale
 - 2013 : choc septique sur pyélonéphrite
 - 2017 urétéro rénoscopie souple pour ablation de lithiase par fragmentation laser

Orthopédiques :

- Scoliose : port d'un corset Garchois
- 2018 : courbure lombaire 30° thoracique 36°
- 2013 : fracture supra condylienne fémorale gauche
- 2014 : fracture de l'extrémité inférieure du fémur droit

- Pieds équins bilatéraux

Respiratoires :

- Trachéotomie per cutanée à un mois du début des signes cliniques
- Dépendance à la ventilation mécanique

Nutritionnel :

- Mise en place d'une gastrostomie per cutanée au cours de la prise en charge initiale
- Nutrition entérale nocturne : trouble du comportement alimentaire

Tétraplégie de niveau C3 AIS A flasque

Cas n°8

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

08/03/1985

Vésico sphinctériens :

- 2 Hétéro sondages intermittents propres par jour et mictions réflexes incontrôlées
 - 1997 : deux pyélonéphrites aiguës
 - 1997 : mise en place d'anticholinergiques – hétéro sondages intermittents propres
 - 2000 : apprentissage des auto sondages intermittent propres
- Difficulté aux auto sondages après l'arthrodèse vertébrale, réapprentissage en 2003
- 2005 : pose d'un électro stimulateur des racines sacrées de type Brindley

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

12ans

Sexe :

Féminin

Orthopédiques :

- Mise en place d'un corset aux cours de la prise en charge initiale
- 1999 : subluxation de hanche droite, scoliose avec courbure dorso lombaire de 35°
- 2000 : angle de Cobb 60°
- Arthrodèse T5-L4, immobilisation post opératoire dans un corset avec cuissard pendant 6 mois
- 2011 : bassin oblique 50° avec hyper appui gauche

Suivi en centre de référence depuis :

1997

- 2012 : déconnexion entre les tiges et la vis sacrée gauche du montage, découverte dans le bilan d'une escarre ischiatique gauche
- 2013 : changement du matériel distal de l'arthrodèse vertébrale
- 2015 : ostéolyse lombo sacrée avec collection au contact des fils du Brindley, découverte sur la fistulisation d'une collection sacrée à la peau
- Ablation du matériel thoraco lombo iliaque, lavage, prélèvements, lambeau de recouvrement grand fessier et fascia cutané lombaire
- 2016 : Arthrodèse vertébrale postérieure de T11 à L4
- 2016 : résection tête et col du fémur droit dans un contexte de luxation de hanche droite (épine irritative)
- 2016 : fracture du toit du cotyle et cervicale fémorale gauche de découverte fortuite

Cardio vasculaire :

- 1997 : thrombose veineuse profonde du membre inférieur gauche, caillot flottant dans la veine cave inférieure, embolie pulmonaire bilatérale
- Mise en place d'un filtre cave et anticoagulation curative

Tétraplégie de niveau T1 AIS A spastique

Cutanés :

- 1997 : escarre sacrée stade II
- 1999 : escarre épine iliaque antéro supérieure droite stade IV, ostéite : lambeau musculo cutané de recouvrement
- 2000 : escarre coccygienne : lambeau de recouvrement
- 2003 : escarre sacrée : lambeau musculo cutané grand fessier
- 2007 : escarre en regard des électrodes de Brindley reprise du lambeau sacrée
- 2007 : cure chirurgicale d'une bursite ischiatique gauche fistulisée
- 2009 : escarre sacrée gauche : cicatrisation dirigée
- 2011 : escarres rétro trochantérienne et sacrées gauches : cicatrisation dirigée
- 2012 : injection de graisse autologue au niveau de la cicatrice ischiatique gauche
Escarre ischiatique gauche et sacrée
- 2014 : escarre de la crête iliaque droite (par conflit ilio costal)
- 2015 : escarres de l'épine iliaque postérieure droite, de l'épine iliaque antéro supérieure droite, rétro trochantérienne gauche, ischiatique droite, sacro iliaque gauche ; évolution favorable sous cicatrisation dirigée
- 2017-2018 : escarre sacrée

Cas n°9

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

11/07/1949

Vésico sphinctériens :

- Mictions par percussion jusqu'en 1994
- 1994 : perte de la sensation de besoin, à la cystomanométrie vessie rétentionniste inactive compliante, un ENMG est réalisé orientant vers une atteinte périphérique (lésions des racines sacrées postérieures en 1994 pendant la reprise de l'arthrodèse vertébrale postérieure)

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

A la naissance

Mise en place des auto sondages intermittents propres, réalisables en position allongée mais pas en position assise (bassin antéversé depuis l'arthrodèse vertébrale et méat postérieur)

Sexe :

- 2008 : mictions par auto sondages intermittents propres couchés ou par poussées, notion d'incontinence d'effort

Féminin

Proposition d'une cystectomie continentale de type Monti (antécédent d'appendicectomie) et de bandelette sous urétrale

Mécanisme :

- 3 épisodes infectieux annuels : sur la tomodensitométrie encoche rénale corticale gauche

Traumatisme SCIWORA

Orthopédiques :

Accouchement par voie basse, présentation en siège

- Scoliose double courbure thoracique droite 60° lombaire gauche 95°, cyphose lombaire ; bassin oblique à gauche 40°

Suivi en centre de référence depuis :

1991

- 1992 : Arthrodèse vertébrale par voie postérieure T3-S1

Reprise chirurgicale d'un hématome septique

- 1993 : rupture de la tige gauche en regard de T11, découverte sur la ré aggravation de la cyphose lombaire et de la bascule gauche du bassin

1994 : reprise chirurgicale par voie antérieure, thoraco lombotomie gauche dissectomie T11-L5 et reprise du matériel postérieur (retrait du matériel en distal et pose de vis iliaques)

- 1999 : retrait des vis iliaques

Bassin antéversé et hyper appui gauche ; spasticité des membres inférieurs en triple flexion

Paraplégie de niveau T4 AIS A spastique

Cas n°10

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

18/02/1980

Vésico sphinctériens :

- 2004 : auto sondages intermittents propres, traitement anticholinergique
- 2010 : mise en place de toxine botulique intra détrusorienne

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

4ans

Orthopédiques :

- 1989 : ostéotomie bilatérale pour cure de genu valgum
- 1993 : scoliose : arthrodèse vertébrale postérieure T2-L3
- Tige fracturée sans déplacement

Sexe :

Féminin

Mécanisme :

Cutanés :

Chute du 4^{ème} étage

- 2004 : escarre sacrée : lambeau grand fessier en VY

- 2007 : escarre ischiatique gauche : lambeau musculo cutané grand fessier
- 2009 : escarre ischiatique droite et sacrée : double lambeau grand fessier en VY

Prise en charge initiale :

- 2012 : sepsis sévère sur dermo- hypodermite de cuisse gauche ; contexte d'escarre rétro trochantérienne

Arthrodèse vertébrale

Drainage chirurgical de deux bursites

- 2013 : injection de tissu adipeux au niveau de l'ischion gauche et au niveau rétro trochantérien gauche
- 2016 : bursite rétro trochantérienne gauche, évolution favorable sous cicatrisation dirigée

Suivi en centre de référence depuis :

2004

Paraplégie de niveau T2 AIS A spastique

Cas n°11

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

10/02/1979

Vésico sphinctériens :

- 1998 : auto sondages intermittents propres, traitement anticholinergique
- 2010 : mise en place de toxine botulique intra détrusorienne

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

2ans 6mois

Orthopédiques :

- Ostéosynthèses multiples des membres inférieurs dans l'enfance
- 1998 : cyphose thoraco lombaire
- 1^{er} temps : voie antérieure thoraco lombotomie dissectomie T8-L2 et arthrodèse vertébrale T7-L4
- 2^{ème} temps : voie postérieure arthrodèse vertébrale T7-L4
- 2004 : cyphose jonctionnelle, subluxation L4-L5, atteinte du corps de L4 et L5
- 1^{er} temps : libération antérieure L4-L5, L5-S1
- 2^{ème} temps : voie postérieure section des tiges en L2, ré instrumentation L2-S1
- 3^{ème} temps : reprise de la voie antérieure, ostéosynthèse antérieure L4-L5-S1 par cages
- 2005 : arrachement des vis sacrées et bascule de la cage corporelle de L5 découverte dans un contexte de sepsis

Accident de la voie publique

Prise en charge initiale :

1^{er} temps : reprise de la voie postérieure : extension iliaque

Laminectomie L1 L4

2^{ème} temps : reprise de la voie antérieure repositionnement de la cage L5

Suivi en centre de référence depuis :

Sepsis nécessitant une reprise chirurgicale précoce pour retrait de la cage

1994

2013 : Charcot spine T12 L1, cyphose d'effondrement

Tomodensitométrie : rupture de la tige au niveau de la charnière thoraco lombaire

1^{er} temps : ablation du matériel d'ostéosynthèse

2^{ème} temps : voie postérieure ostéosynthèse T10-L3, voie antérieure par thoracotomie corporectomie T12-L1 remplacement corporelle par greffon cage

Cutanés :

Paraplégie de niveau T10 AIS A spastique

- 1998 : escarre stade II au niveau de l'épineuse de T12 par conflit avec le corset
- 2014 : escarre sacro coccygienne stade II d'évolution favorable après cicatrisation dirigée

Niveau neurologique :

- 2013 : évolution du niveau neurologique : paraplégie T2 AIS A
Apparition de phénomènes d'hyperréflexie autonome

Cas n°12

Données épidémiologiques

Suivi & complications

Date de naissance :

15/08/1973

Acquisition de la lésion médullaire à l'âge de :

Sans

Sexe :

Masculin

Mécanisme :

Accident de tracteur

Suivi en centre de référence depuis :

2003

Vésico sphinctériens :

- 1988 : pose d'un sphincter artificiel
- 1991 : deux épisodes d'épididymite à droite
- Ligature du canal déférent à droite pour cure d'épididymite chronique
- 1991 : retrait du sphincter artificiel (indication : érosion urétrale au niveau de la manchette)
- 1992 : cystoplastie d'agrandissement par patch iléal
- Péritonite urinaire par fissuration de la plastie d'agrandissement : laparotomie drainage
- Mictions par Crédé
- 2007 : apparition d'un résidu post mictionnel ; apprentissage des auto sondages intermittents propres

Orthopédiques :

- 1980 : fracture spontanée de la diaphyse fémorale gauche
- 1980 : fracture spontanée de l'extrémité supérieure du tibia et de la tête de la fibula gauche
- 1981 : fracture spontanée métaphysaire sous trochantérienne du fémur gauche (raccourcissement de 5cm du fémur) – traction plâtrée
- 1987 : fracture spontanée fémorale gauche – traitement chirurgical
- 2014 : fracture spontanée du tibia droit – ostéosynthèse
- 1984 : résection du tenseur du fascia lata, de l'aponévrose fessière, ténotomie du droit antérieur et du psoas à droite pour cure de flessum – abduction de hanche droite

Paraplégie de niveau T10 AIS A spastique

- 1986 : arthrodèse vertébrale pour cure de scoliose thoraco lombaire (angle de Cobb de 105°) et bassin oblique droit de 30°
- Récidive du bassin oblique droit, escarre ischiatique droite récidivante
- 1991 : extension de l'arthrodèse vertébrale postérieure jusqu'au sacrum
- 2017 : cure chirurgicale d'un syndrome du canal carpien gauche

Cutanés :

- Escarres ischiatiques droites récidivantes jusqu'en 1991
- 1987 : exérèse d'une bursite ischiatique droite
- 1997 : escarre ischiatique droite - lambeau musculo cutané ischio jambier en VY
- 2012 : excision suture d'une lésion péri anale

Neurologiques sans lien avec la lésion médullaire :

- 2013 : hémiparésie incomplète du membre supérieur droit puis d'une aphasie, découverte d'un méningiome frontal gauche
- Chirurgie d'exérèse
- Epilepsie partielle séquellaire
- 2017 : récupération complète du déficit hémicorporel droit et du manque de mot

Annexe 3 :

International Standards for Neurological Classification of Spinal Cord Injury

ISCOS
INTERNATIONAL STANDARDS FOR NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY (ISNCSCI)

ASIA
AMERICAN SPINAL INJURY ASSOCIATION

Date/Time of Exam _____

Patient Name _____

Examiner Name _____ Signature _____

RIGHT

MOTOR KEY MUSCLES

UER (Upper Extremity Right) C5 Elbow flexors, C6 Wrist extensors, C7 Elbow extensors, C8 Finger flexors, T1 Finger abductors (little finger)

LER (Lower Extremity Right) L2 Hip flexors, L3 Knee extensors, L4 Ankle dorsiflexors, L5 Long toe extensors, S1 Ankle plantar flexors

(MAC) Voluntary anal contraction (Yes/No) S4-5

LEFT

MOTOR KEY MUSCLES

UEL (Upper Extremity Left) C5 Elbow flexors, C6 Wrist extensors, C7 Elbow extensors, C8 Finger flexors, T1 Finger abductors (little finger)

LEL (Lower Extremity Left) L2 Hip flexors, L3 Knee extensors, L4 Ankle dorsiflexors, L5 Long toe extensors, S1 Ankle plantar flexors

(DAP) Deep anal pressure (Yes/No) S4-5

SENSORY KEY SENSORY POINTS

Light Touch (LT) Pin Prick (PP)

C2 C3 C4 T2 T3 T4 T5 T6 T7 T8 T9 T10 T11 T12 L1 L2 L3 L4 L5 S2 S3 S4-5

SENSORY KEY SENSORY POINTS

Light Touch (LT) Pin Prick (PP)

C2 C3 C4 T2 T3 T4 T5 T6 T7 T8 T9 T10 T11 T12 L1 L2 L3 L4 L5 S2 S3 S4-5

RIGHT TOTALS (MAXIMUM) (50)

UER + UEL = UEMS TOTAL (50)

LER + LEL = LEMS TOTAL (50)

LER + UEL = RLT (MAX (56))

LER + LEL = RLL (MAX (56))

RLT + RLL = RPP + LPP = PP TOTAL (112)

LEFT TOTALS (MAXIMUM) (50)

UEL + UEL = UEMS TOTAL (50)

LEL + LEL = LEMS TOTAL (50)

LEL + UEL = RLT (MAX (56))

LEL + LEL = RLL (MAX (56))

RLT + RLL = RPP + LPP = PP TOTAL (112)

RIGHT

Comments (Non-Key Muscle? Reason for NT? Pain?)

LEFT

Comments (Non-Key Muscle? Reason for NT? Pain?)

RIGHT

Key Sensory Points: Pain (C2-C4, T1-T12, L1-L5, S1-S4-5), Dorsum (C5-C8, T1-T12, L1-L5, S1-S4-5)

LEFT

Key Sensory Points: Pain (C2-C4, T1-T12, L1-L5, S1-S4-5), Dorsum (C5-C8, T1-T12, L1-L5, S1-S4-5)

RIGHT

0 = total paralysis
1 = palpable or visible contraction
2 = active movement, gravity eliminated
3 = active movement, against gravity
4 = active movement, against some resistance
5 = active movement, against full resistance
5* = normal corrected for pain/blouse
NT = not testable

LEFT

0 = total paralysis
1 = palpable or visible contraction
2 = active movement, gravity eliminated
3 = active movement, against gravity
4 = active movement, against some resistance
5 = active movement, against full resistance
5* = normal corrected for pain/blouse
NT = not testable

Muscle Function Grading

- 0** = total paralysis
- 1** = palpable or visible contraction
- 2** = active movement, full range of motion (ROM) with gravity eliminated
- 3** = active movement, full ROM against gravity
- 4** = active movement, full ROM against gravity and moderate resistance in a muscle specific position
- 5** = (normal) active movement, full ROM against gravity and full resistance in a functional muscle position expected from an otherwise unimpaired person
- 5*** = (normal) active movement, full ROM against gravity and sufficient resistance to be considered normal. If identified inhibiting factors (i.e. pain, disuse) were not present
- NT** = not testable (i.e. due to immobilization, severe pain such that the patient cannot be graded, amputation of limb, or contracture of > 50% of the normal range of motion)

Sensory Grading

- 0** = Absent
- 1** = Altered, either decreased/impaired sensation or hypersensitivity
- 2** = Normal
- NT** = Not testable

Non Key Muscle Functions (optional)

May be used to assign a motor level to differentiate AIS B vs. C

Movement	Root level
Shoulder: Flexion, extension, abduction, and external rotation	C5
Elbow: Supination	
Elbow: Pronation	C6
Wrist: Flexion	
Finger: Flexion at proximal joint, extension.	C7
Thumb: Flexion, extension and abduction in plane of thumb	
Finger: Flexion at MCP joint	C8
Thumb: Opposition, abduction and abduction perpendicular to palm	
Finger: Abduction of the index finger	T1
Hip: Adduction	L2
Hip: External rotation	L3
Hip: Extension, abduction, internal rotation	L4
Knee: Flexion	
Ankle: Inversion and eversion	
Toe: MP and IP extension	
Hallux and Toe: DIP and PP flexion and abduction	L5
Hallux: Adduction	S1

ASIA Impairment Scale (AIS)

- A = Complete** No sensory or motor function is preserved in the sacral segments S4-5
- B = Sensory Incomplete** Sensory but not motor function is preserved below the neurological level and includes the sacral segments S4-5 (light touch or pin prick at S4-5 or deep anal pressure) AND no motor function is preserved more than three levels below the motor level on either side of the body
- C = Motor Incomplete** Motor function is preserved below the neurological level*, and more than half of key muscle functions below the neurological level of injury (NLI) have a muscle grade less than 3 (Grades 0-2)
- D = Motor Incomplete** Motor function is preserved below the neurological level**, and at least half (half or more) of key muscle functions below the NLI have a muscle grade ≥ 3
- E = Normal** If sensation and motor function as tested with the ISNCSCI are graded as normal in all segments, and the patient had prior deficits, then the AIS grade is E. Someone without an initial SCI does not receive an AIS grade

* For an individual to receive a grade of C or D, i.e. motor incomplete status, they must have either (1) voluntary anal sphincter contraction or (2) sacral sensory sparing with sparing of motor function more than three levels below the motor level for that side of the body. The International Standards at this time allows even non-key muscle function more than 3 levels below the motor level to be used in determining motor incomplete status (AIS B versus C).

NOTE: When assessing the extent of motor sparing below the level for distinguishing between AIS B and C, the **motor level** on each side is used, whereas to differentiate between AIS C and D (based on proportion of key muscle functions with strength grade 3 or greater) the **neurological level of injury** is used.

Steps in Classification

The following order is recommended for determining the classification of individuals with SCI

- 1. Determine sensory levels for right and left sides.**
The sensory level is the most caudal, intact dermatome for both pin prick and light touch sensation
- 2. Determine motor levels for right and left sides.**
Defined by the lowest key muscle function that has a grade of at least 3 (on supine testing), providing the key muscle functions represented by segments above that level are intact (graded as a 5)
Note: In regions where there is no myotome to test, the motor level is presumed to be the same as the sensory level, if testable motor function above that level is also normal
- 3. Determine the neurological level of injury (NLI)**
This refers to the most caudal segment of the cord with intact sensation and antigravity (3 or more) muscle function strength, provided that there is normal (intact) sensory and motor function rostrally respectively
The NLI is the most cephalad of the sensory and motor levels determined in steps 1 and 2

- 4. Determine whether the injury is Complete or Incomplete.**
(i.e. absence or presence of sacral sparing)
If voluntary anal contraction = No AND all S4-5 sensory scores = 0 AND deep anal pressure = No, then injury is Complete
Otherwise, injury is Incomplete

- 5. Determine ASIA Impairment Scale (AIS) Grade:**
Is injury Complete? If YES, AIS=A and can record ZPP (lowest dermatome or myotome on each side with some preservation)
NO ↓
- Is injury Motor Complete? If YES, AIS=B
NO ↓ (No=voluntary anal contraction OR motor function more than three levels below the motor level on a given side, if the patient has sensory incomplete classification)

Are at least half (half or more) of the key muscles below the neurological level of injury graded 3 or better?



If sensation and motor function is normal in all segments, AIS=E
Note: AIS E is used in follow-up testing when an individual with a documented SCI has recovered normal function. If at initial testing no deficits are found, the individual is neurologically intact, the ASIA Impairment Scale does not apply



Annexe 4 :

Classification de Tanner évaluant l'acquisition des caractères sexuels secondaires.

Source : Collège national des pédiatres universitaires

Développement mammaire	
S1	Absence de développement mammaire
S2	Petit bourgeon mammaire avec élargissement de l'aréole
S3	Glande mammaire dépassant la surface de l'aréole
S4	Saillie de l'aréole et du mamelon sur la glande
S5	Aspect adulte
Développement des OGE du garçon	
G1	Testicules et verge de taille infantile
G2	Augmentation du volume testiculaire de 4 à 6 mL
G3	Augmentation du volume testiculaire de 6 à 12 mL et accroissement de la verge
G4	Augmentation du volume testiculaire de 12 à 16 mL et accroissement de la verge
G5	Aspect adulte
Pilosité pubienne	
P1	Absence de pilosité
P2	Quelques poils sur le pubis
P3	Pilosité pubienne au-dessus de la symphyse
P4	Pilosité pubienne fournie
P5	Aspect adulte (triangulaire chez la femme, losangique chez l'homme)

Annexe 5 :

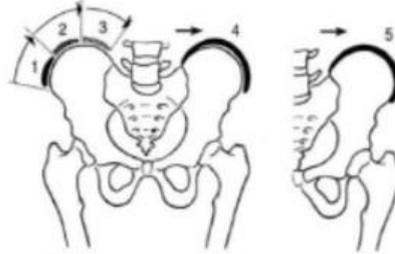
Signe de Risser, évaluant la maturation osseuse rachidienne via l'ossification de la crête iliaque

Source : SOFOP (Société Française d'Orthopédie Pédiatrique)

Test de Risser.

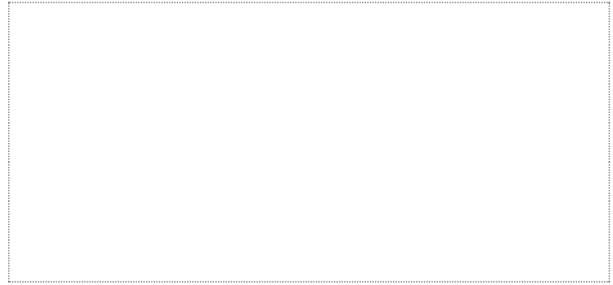
Il est basé sur la progression de l'ossification de la crête iliaque. Cette ossification débute à l'épine iliaque antérosupérieure puis elle progresse vers l'arrière. La crête est schématiquement divisée en trois tiers pour définir les stades suivants :

- Risser 0** : absence d'ossification
- Risser 1** : ossification du premier tiers
- Risser 2** : ossification des 2 premiers tiers
- Risser 3** : ossification sur toute la longueur de la crête iliaque
- Risser 4** : début d'ossification de la physe
- Risser 5** : ossification complète de la physe



L'ossification complète de ce cartilage de croissance qui commence à la partie postérieure de la crête iliaque signe la fin de la croissance

Vu, le Président du Jury,



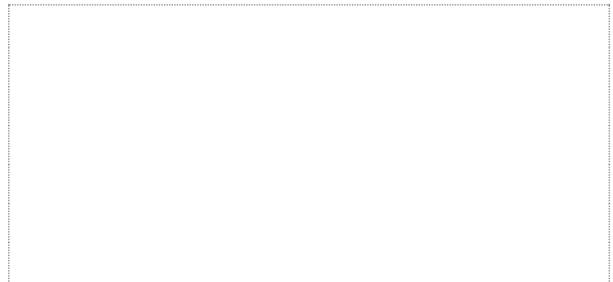
Professeur Brigitte PERROUIN VERBE

Vu, le Directeur de Thèse,



Professeur Brigitte PERROUIN VERBE

Vu, le Doyen de la Faculté,



Professeur Pascale JOLLIET

NOM : MAUROUX

PRENOM : Louise

Titre de Thèse : Prise en charge du blessé médullaire infantile : revue de cas et discussion autour de la littérature

RESUME

Les lésions médullaires acquises sont des atteintes du système nerveux central en distalité du tronc cérébral, elles sont de mécanismes variées et le tableau clinique spécifique dépend du niveau neurologique et du type de lésion médullaire. Chez l'enfant ces lésions sont rares avec un incidence annuelle entre 1.99 et 2.4 par million.

Dans ce travail nous avons réalisé une revue de cas des 12 personnes ayant présenté une lésion avant la puberté, suivi au niveau du centre de référence spinal nantais, afin de recenser les complications spécifiques qu'ils ont présentés et illustré une revue de la littérature sur celles-ci, les propositions de suivi et de prise en charge de ces enfants.

Afin de préserver l'avenir, en ce qui concerne les dysfonctions d'organe et de favoriser la participation qui est un marqueur certain de qualité de vie ; nous présentons une proposition de suivi basé sur la littérature et l'expérience du centre de référence spinal coordonné par deux médecins de médecine physique et de réadaptation un référent spinal et un pédiatrique en collaboration avec d'autres médecins spécialistes (orthopédiste, urologue, pédiatre, neurochirurgien).

MOTS-CLES

LÉSION MÉDULLAIRE, PÉDIATRIE, PRISE EN CHARGE, SUIVI SPÉCIFIQUE,