

SOMMAIRE

VERSION FRANCAISE

RÉSUMÉ	3
INTRODUCTION.....	4
MATÉRIELS ET MÉTHODES	6
Population étudiée.....	6
Procédure chirurgicale.....	7
Analyse statistique.....	7
RÉSULTATS	9
Caractéristique de la population	9
Qualité de vie des enfants : douleur, nursing, positionnement et habillage.....	11
Reduction spasticité selon échelle Ashworth	13
Prise en charge de la spasticité conjointe.....	13
Evaluation des aidants principaux par le score le CPCHILD©	15
DISCUSSION	18
CONCLUSION.....	21
REFERENCES	22
ABREVIATIONS	24
ANNEXES.....	25

VERSION ANGLAISE

ABSTRACT.....	34
INTRODUCTION.....	35
MATERIALS AND METHODS.....	37
Study population.....	37
Surgical procedure	38
Statistical analysis.....	38
RESULTS.....	40
Population characteristics	40
Quality of life for children: pain, nursing, positioning and dressing.....	42
Reduction of spasticity according to the Ashworth scale	44
MANAGEMENT OF JOINT SPASTICITY.....	44
Assessment of primary caregivers using the CPCHILD© score	46
DISCUSSION	49
CONCLUSION.....	52
REFERENCES	53
ANNEXES.....	55
ABREVIATIONS	65

RÉSUMÉ

Objectifs :

L'objectif de cette étude est d'évaluer le bénéfice de la rhizotomie dorsale sélective sur la qualité de vie des patients présentant une spasticité sévère avec altération importante des fonctions motrices globales (stades GMFCS IV et V) selon 4 items : les douleurs, les soins de nursing, le positionnement, et l'habillement.

Matériel et méthode

Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective monocentrique incluant les patients ayant bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective entre mars 2008 et mai 2022 au sein de l'Hôpital Universitaire Pédiatrique de Marseille.

Résultats

70% des patients présentaient une amélioration des critères de qualité de vie : habillement, nursing, positionnement et douleur au dernier follow up. Une petite proportion de patients présentait tout de même une aggravation constatée entre les 2 premiers suivi et le dernier suivi.

En post opératoire, 27,3% des patients étaient libres de traitement conjoint de la spasticité, nous avons démontré qu'il existe une diminution significative du nombre d'enfants ayant bénéficié de toxine botulinique en post opératoire. En revanche, pas de diminution significative retrouvée des traitements médicamenteux, ni des gestes orthopédiques suite à la RDS.

Pour les scores CPCHILD®, un gain global est rapporté pour les patients GMFCS 4 et 5 en post opératoire. Le gain de points est plus important pour les patients GMFCS 4. Les 2 domaines principalement améliorés sont « confort et émotions » et « soins d'hygiène et d'habillement ». Pour l'item « qualité de vie » seul 3 parents sur les 8 notent une modification positive.

Conclusion

Notre étude objective une facilitation des soins de nursing, du positionnement et de l'habillement associée à une diminution des douleurs chez les enfants présentant un polyhandicap majeur GMFCS 4 et 5 ayant bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective.

INTRODUCTION

La rhizotomie dorsale sélective (RDS) est en passe de devenir une procédure neurochirurgicale standard dans le traitement de la spasticité chez les enfants atteints de paralysie cérébrale. Cette technique chirurgicale est apparue dans les années 1900, puis a été améliorée par les équipes françaises de Montpellier et de Lyon à la fin du XX siècle. (1)

La rhizotomie dorsale sélective a été établie comme étant une des techniques de traitement chirurgical de la spasticité chez les enfants paralysés cérébraux au même titre que le Baclofène intrathécal.

Les résultats des différentes études montrent une réduction de la spasticité, et un bénéfice significatif à long terme dans le domaine « structure et fonction corporelles », en revanche il n’y a aucune preuve de l’influence de la RDS à long terme dans le domaine « activité et participation » de la Classification Internationale du Fonctionnement (2) (3).

La RDS est l'intervention privilégiée dans le domaine neurochirurgical pour les patients ambulatoires atteints de diplégie spastique dont l'objectif principal est l'amélioration de la marche(4). La plupart des études ciblent des enfants GMFCS I, II ou III (3) (5) (4) .

Dans la littérature peu d’articles décrivent les bénéfices de la RDS chez des patients GMFCS 4 et 5 pour qui le baclofène intrathécal est proposé en 1^{er} intention comme traitement chirurgical. l’étude de Kan et Al (6) montre une réduction globale de la spasticité des membres inférieurs après la RDS chez les patients GMFCS III–V, objectivée par une amélioration significative des scores d'Ashworth des membres inférieurs, au-delà de celle obtenue par le Baclofène intrathécal. L’étude de D’Aquino et Al (7) confirme la diminution significative de la spasticité après RDS selon l’échelle d’Ashworth.

Par ailleurs il a été montré que pour les enfants présentant une spasticité importante, la RDS versus le traitement par Baclofène intrathécal permet de diminuer de façon significative le nombre de gestes orthopédiques complémentaires en post opératoire (6).

Dans la plupart des cas, les enfants paralysés cérébraux GMFCS IV et V présentent en parallèle de la spasticité un déficit moteur, des troubles musculo-squelettiques secondaires, des troubles des fonctions cognitives et de la communication, l’ensemble entraînant une limitation importante de la

plupart des activités de la vie quotidienne. L'évaluation de ces différents domaines par les patients eux-mêmes est souvent non réalisable.

La qualité de vie des patients et de leurs familles devrait être comprise dans l'évaluation des prises en charge thérapeutiques proposées et dans la prise de décision médicale et ou chirurgicale.

Plusieurs échelles existent pour évaluer la qualité de vie des enfants présentant un handicap moteur, mais peu sont développées pour les enfants polyhandicapés sévères (8). Nous avons utilisé l'échelle CP-CHILD©, validée chez les enfants Paralysés cérébraux GMFCS IV et V , permettant d'évaluer l'efficacité des interventions chez ces enfants dans 6 domaines de la vie (9).

Le but de notre étude est de montrer l'intérêt de la rhizotomie dorsale sélective dans l'amélioration de la qualité de vie des patients GMFCS IV et V, en retenant comme critères d'évaluation primaires : les soins de nursing, le positionnement dans les appareillages, l'habillement et les douleurs.

Les critères de jugement secondaires sont d'une part de faire une revue des traitements conjoints de la spasticité et/ou de ses conséquences orthopédiques en pré et en post opératoire, et d'autre part de réaliser une évaluation de la qualité de vie des aidants selon le questionnaire CP-CHILD© chez les enfants opérés de 2018 à 2022 soit chez 8 patients.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

POPULATION ÉTUDIÉE

Cohorte de patients composée de 41 enfants ayant bénéficié d'une RDS entre mars 2008 et mai 2022 au centre hospitalo-universitaire Pédiatrique de Marseille, France. Toutes les procédures ont été réalisées par le même neurochirurgien. La revue des dossiers a été réalisée entre avril 2022 et juillet 2022.

Tous les patients sélectionnés présentaient en préopératoire une spasticité importante avec une implication motrice sévère définie par un score Gross Motor Function Classification System (GMFCS, niveau de Palisano) de IV ou V.

L'évaluation clinique et l'interrogatoire pré opératoires ont été réalisés par une équipe composée d'un médecin rééducateur et du neurochirurgien à l'hôpital universitaire de Marseille. Les évaluations post opératoires ont été réalisées dans les centres de rééducation de la région marseillaise par des médecins rééducateurs, et lors des visites de contrôle avec le neurochirurgien.

Lors des rendez-vous de suivi, l'évaluation incluait un interrogatoire des aidants/ famille sur la réalisation des soins de nursing et d'habillage, le positionnement dans les appareillages, et les douleurs. Les résultats dans chacun des domaines ont été enregistrés comme étant «amélioré», «aggravé» ou «inchangé». Pour la spasticité, nous avons réalisé une moyenne des scores de l'échelle d'Ashworth modifiée sur le quadriceps, les ischio-jambiers, les adducteurs et le triceps sural. Les follow up étaient à 1 mois, 3 mois, 1 an et à la dernière date de consultation notifiée dans les dossiers.

La revue des dossiers a également permis de lister les traitements per os de la spasticité, les gestes orthopédiques sur les parties molles et osseuses, les injections de toxine botulinique réalisées aux membres inférieurs et aux membres supérieurs, ainsi que les traitements par baclofène intra-thécal en pré et post opératoire.

Pour compléter, un entretien téléphonique avec les familles / aidants a été réalisé. Nous avons utilisé le questionnaire CP-CHILD© validé en France chez les enfants présentant une paralysie cérébrale stade GMFCS IV et V. Les différents domaines traités sont : Activités de la vie quotidienne/Soins personnels (9 items), le positionnement, transfert et mobilité (8 items), le confort et les émotions (9 items), la communication et interaction sociale (7 items), la santé (3 items), la qualité de vie globale

(1 item). Chaque item étant noté de 0 à 6 « 0 = impossible », « 6 = aucun problème », complété par une note selon le niveau d'assistance de 0 à 3 « 0 = assistance totale », « 3 = autonome ».

Dans sa validation officielle, ce questionnaire concerne l'évaluation des changements sur une période de deux semaines précédant l'étude. Nous l'avons adapté pour permettre une étude rétrospective fiable. Ainsi, nous avons sélectionné une sous population de patients opérés entre 2018 et 2022 pour une fiabilité correcte du recueil et de l'analyse. Une note pré opératoire et une note post opératoire étaient attribuées de façon rétrospective lors du même entretien téléphonique réalisé durant le mois de juillet 2022. 13 aidants/parents étaient concernés par le questionnaire, 8 parents ont finalement répondu au questionnaire, 3 n'ont pas répondu aux appels téléphoniques, 2 n'ont pas répondu du fait d'une barrière linguistique.

PROCEDURE CHIRURGICALE

Tous les enfants ont bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective selon le même protocole : Incision cutanée lombo-sacrée exposant les lames de L1 à S1. Laminotomie au moteur de L5 à L1 et Laminectomie de S1 à la pince de Kérisson, Ouverture de la dure mère, stimulation radiculaire de L5, S1, S2. Dissection du contingent sensitif et section entre 70 à 80 % des racines L2, L3, L5, S1. Pour le contingent S2 le pourcentage de fibres sectionnées dépendait des troubles vésico-sphinctériens pré existants (7 patients section 0%, 33 patients section 50%). Le contingent L4 a été sectionné entre 50 à 70% en fonction des capacités de transfert et verticalisation de l'enfant. Suture de la dure mère ; remise en place du volet laminaire fusionné par des lames Striker.

ANALYSE STATISTIQUE

Concernant l'évaluation du critère de jugement principal une analyse descriptive des données a été réalisée.

Un Test de Friedman a été utilisé pour déterminer les changements statistiquement significatifs du score d'Ashworth (entre l'évaluation pré-RDS et les intervalles postopératoires de 1, 3 mois, 1 an et derniers follow up).

Pour l'évaluation de la prise en charge de la spasticité associée à la rhizotomie dorsale sélective, une application du test de Mc Nemar a été réalisée pour évaluer la diminution statistiquement significative des traitements conjoints en post opératoire. $P < 0,05$ était considéré comme statistiquement significatif.

Les résultats du questionnaire ont été traités pour obtenir un score sur 100 pour chaque domaine, puis une moyenne des 6 domaines a permis d'obtenir le score final. Une comparaison des scores pré et post opératoire a été réalisée.

La gestion des données manquantes a été réalisée en déletion par paire, pour chaque variable étudiée.

RÉSULTATS

CARACTÉRISTIQUE DE LA POPULATION

41 patients Stade GMFCS IV et V ont bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective, (10 GMFCS IV, 31 GMFCS V), l'âge médian des patients était de 11ans [IQR 7 - 14]. Pour 68% des patients la spasticité était due à une paralysie cérébrale d'origine périnatale, 4 patients présentaient une malformation cérébrale, 3 patients des séquelles de prématurité, 18 patients présentaient des séquelles d'anoxie périnatale, 3 infections materno-fœtales, 6 une encéphalopathie d'origine génétique, 1 myélite transverse et 1 patient souffrait d'une lésion traumatique médullaire.

85% des patients présentaient une implication motrice à type de tétraparésie spastique (n 35), 15% une diplégie spastique (n 6)

Concernant les diagnostics secondaires associés, 46% des patients présentaient une atteinte mixte spastique et dystonique (n 19). Pour plus de la moitié des patients il existait déjà en pré opératoire des lésions secondaires liées à la spasticité (51% de scoliose, 54% de luxation de hanche)

La médiane de suivi était de 38 mois [IQR 18 – 66 mois].

Tableau 1. Caractéristiques des patients

Sexe , n (%)	
Hommes	20 (49 %)
Femmes	21 (51%)
Age , médiane [IQR] années	11 [7 – 14]
Stade GMFCS, n (%)	
GMFCS IV	10 (24%)
GMFCS V	31 (76%)
Etiologie spasticité, n (%)	
Malformation cérébrale	4 (9,75%)
Prématurité	3 (7,31%)
Anoxie périnatale	18 (43.9%)
Infection materno-fœtale	3 (7,31%)
Encéphalopathie génétique	6 (14,63%)
Myélite transverse aigue	1 (2,43%)
Lésions médullaires	1 (2, 43%)
Diagnostic secondaire associé pré opératoire , n (%)	
Tétraparétique	35 (85%)
Diplégique	6 (15%)
Dystonie	19 (46%)
Scoliose	18 (44%)
Luxation de hanche	21 (51%)
Epilepsie	22 (54%)
Gastrostomie	18 (44%)

Les objectifs de la chirurgie étaient listés dans les dossiers lors du rendez-vous avec le neurochirurgien en pré opératoire, résumé tableau 2.

Tableau 2. Indications opératoires n, (%)	
Amélioration du positionnement	29 (71%)
Amélioration des soins de nursing	36 (88%)
Prévention des aggravations orthopédiques	36 (88%)
Diminution des douleurs	28 (68%)
Toxines insuffisantes	18 (44%)
Amélioration de la motricité	9 (22%)

QUALITE DE VIE DES ENFANTS : DOULEUR, NURSING, POSITIONNEMENT ET HABILLAGE

En pré opératoire, 43% des patients présentaient des difficultés d'installation dans les appareillages (Fauteuil roulant, corset siège, lit), 53% présentaient une franche limitation du positionnement, pour 3% des patients seulement il n'y avait pas de difficulté rapportée.

Concernant l'habillement 58% des patients rapportaient des difficultés, pour 34% l'habillement était limité (habillement non complet), pour 8% pas de difficulté.

Pour les soins de nursing, plus de la moitié soit 58% des patients présentaient des difficultés dans la réalisation, 31% présentaient une restriction des soins d'hygiène, 10% pouvaient bénéficier de soins d'hygiène sans difficulté.

Enfin, pour 68% des patients la douleur était retenue comme participant à l'indication opératoire.

En post opératoire, On note une nette amélioration sur les 4 items à 1 mois. Pour aucun patient il n'est rapporté d'aggravation initiale dans le positionnement, les soins de nursing, l'habillement et les douleurs. La tendance pour les 4 items au cours du follow up est une amélioration initiale majeure, puis au cours du temps une baisse du taux d'enfants améliorés, associée à une augmentation du nombre de ceux présentant une aggravation.

Concernant le positionnement, a 1 mois post opératoire 91% des patients étaient améliorés, cette amélioration restait stable à 3 mois. Pour aucun patient il n'était rapporté d'aggravation, cependant

pour 9% des patients le positionnement restait inchangé à 1 mois. A 1 an l'amélioration est notée pour 73% des enfants, 21% sont inchangés, et 5% présentent une aggravation. Au dernier follow up la proportion d'enfant aggravés augmente à 15%, mais il persiste une majorité d'enfants améliorés (69%).

Pour l'habillage, à 1 mois post opératoire 93% des patients présentaient une facilitation lors de l'habillage en comparaison au pré opératoire, 6% ne constataient pas de changement. Le taux d'amélioration baissait au cours du temps. Au dernier suivi, 69% des enfants présentaient une amélioration lors de l'habillage, pour 24% cette action restait inchangée, pour 7% l'habillage était plus difficile qu'en post opératoire.

Sur les soins de nursing, la tendance était similaire aux 2 précédents items, il était noté une amélioration initiale chez 84%, et aucun changement pour 15%. L'amélioration se majorait à 3 mois puis décroissait à 1 an et au dernier follow up (respectivement 97%, 80, 70%). Il existait une aggravation pour 12% d'entre eux au dernier suivi.

Concernant les douleurs, l'amélioration initiale était moins importante que pour les 3 items précédents (80%, soit 25 patients recueillis), cependant cette amélioration restait stable à 1 mois, 3 mois et 1 an. Au dernier follow up la diminution rejoignait le pourcentage des précédents items à 68% (soit 22 patients recueilli), l'aggravation se majorait pour 9,4% des patients soit 3 patients.

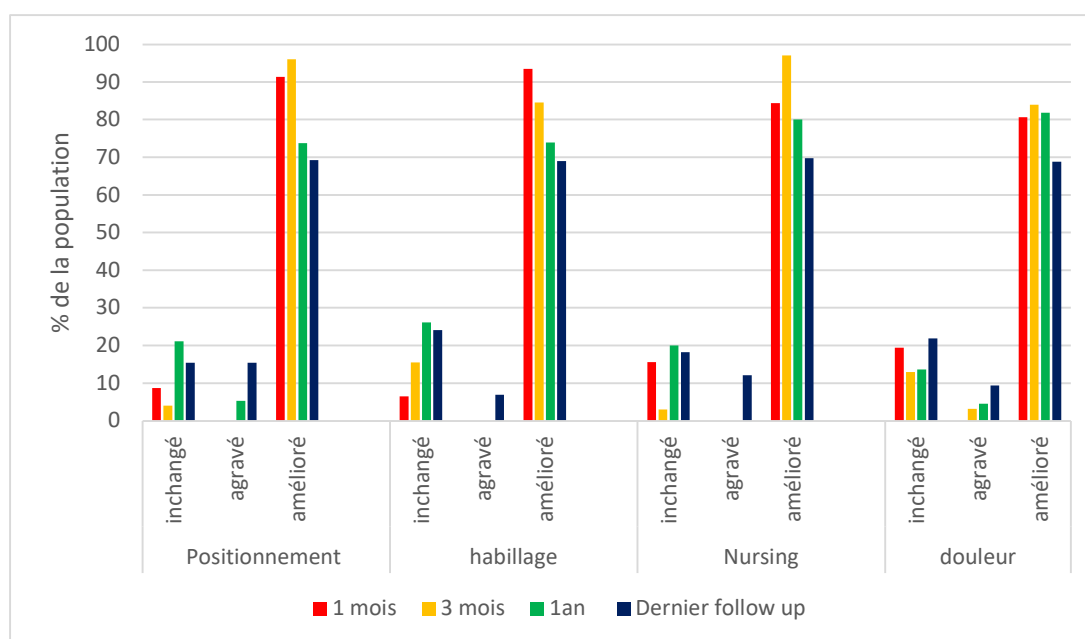


Figure 1 : répartition des taux au cours du temps pour les items : positionnement, habillage, nursing, douleur

REDUCTION SPASTICITE SELON ECHELLE ASHWORTH

Le score moyen selon l'échelle d'Ashworth modifiée sur les groupes musculaires des membres inférieurs en préopératoire était de 3,00 (intervalle, 0–4). Après la RDS, on observe une réduction significative des scores de spasticité des membres inférieurs à 1 mois, maintenue à 3 mois, 1 an et au dernier follow up post opératoire (Friedmann test, $p < 0,005$). La réduction moyenne à 1 mois, 3 mois et 1an était respectivement de 0,8, 1 et 1,1 points, au dernier follow up 1,3 (intervalle, 0–3)

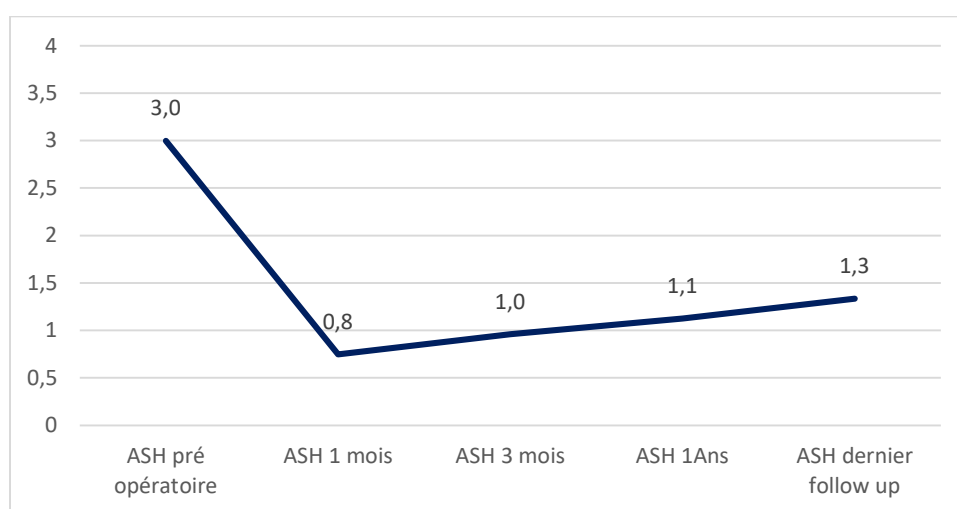


Figure 2 : Score d'Ashworth en fonction du temps

PRISE EN CHARGE DE LA SPASTICITE CONJOINTE

Concernant les traitements de la spasticité et de ses complications associées à la RDS nous nous sommes intéressés au traitement per os de la spasticité, aux injections de toxine botulinique, ainsi qu'au traitement par Baclofène intrathécal et aux gestes orthopédiques osseux et musculo-tendineux.

En pré opératoire, 38 patients sur les 41 (93%) avaient reçu un ou plusieurs traitements de la spasticité. 36 patients (88%) avaient bénéficié d'injections de toxine botulinique, 21 patients (51%) reçu un traitement médicamenteux, et 17 patients (41,5%) avaient subi une intervention chirurgicale orthopédique (dont 39 % des ténotomies).

Après la rhizotomie dorsale sélective, 27,3% des patients ayant bénéficié d'un traitement en pré opératoire (tous traitements confondus) étaient libres de prise en charge conjointe. 72,7% avaient quant à eux nécessité un traitement complémentaire de la spasticité.

Concernant les injections de toxine botulinique, Il est noté une diminution significative de la réalisation des injections suite à la rhizotomie dorsale sélective, (McNemar Test $p < 0,001$). Sur les 36 patients pour lesquels nous avons des données pré et post opératoires 33 avaient bénéficié d'injections en pré opératoire, 3 n'en avaient pas reçu. En post opératoire, les 3 patients naïfs de toxine n'ont pas été injectés. Pour les patients déjà injectés en pré opératoire : 39,4 % (n,13) étaient libres d'injection, 60,6% (n,20) poursuivaient les injections de toxine en complément de la RDS.

15 patients ont bénéficié de gestes de ténotomie en post opératoire, pour 6 d'entre eux les mêmes muscles avaient déjà été traités en pré opératoire. Il est à noter que l'âge de la RDS pour ces 15 patients était de 9 ans et 3 mois en moyenne (intervalle 3 -14 ans). Les muscles les plus fréquemment traités étaient les ischio-jambiers et les gastrocnémiens.

La chirurgie de la hanche était (hors arthrodèse rachidienne) la chirurgie osseuse la plus courante, elle a été réalisée chez 7 individus en pré opératoire et chez 3 individus en post opératoire, les autres gestes chirurgicaux intéressaient le pied (n 3), 1 patient a bénéficié d'un transfert tendineux. La chirurgie orthopédique est intervenue en moyenne 3,6 ans après la RDS, avec un intervalle de 0,5 ans à 8 ans maximum.

Nous ne pouvons conclure à une diminution significative des gestes orthopédiques osseux et musculo tendineux suite à la RDS, (McNemar Test $p > 1,00$).

1 Patient a bénéficié d'une implantation de pompe a Baclofène intra-ventriculaire en post opératoire, après revue du dossier il s'agissait d'une tétraparésie mixte spastique et dystonique, l'indication a été posée devant une majoration des dystonies en post opératoire.

Sur les 41 patients, 35 avaient des ordonnances de traitement médicamenteux dans les dossiers en pré et post opératoire, dont 19 un traitement anti spastique per os en pré opératoire. En post opératoire, 9 ont arrêté le traitement (47,4%), et 10 l'ont poursuivi (52,6%). 4 patients ont débuté un traitement antispastique per os après l'intervention de RDS. En conclusion il n'y avait pas de diminution significative de la prise de traitement antispastique en post opératoire (McNemar Test $p = 0,267$).

EVALUATION DES AIDANTS PRINCIPAUX PAR LE SCORE LE CPCHILD®

8 parents ont répondu au questionnaire par téléphone, les 6 domaines étaient notés de 0 à 100, la note finale était également sur 100. Nous avons attribué une note en pré et en post opératoire. 100 correspondait au meilleur score, 0 au plus mauvais.

L'âge médian auquel les enfants ont été opérés était de 9,2 ans. Le délai moyen entre l'intervention chirurgicale et la passation du questionnaire était de 27 mois. 50% des patients présentaient un stade GMFCS 4, 50% un stade GMFCS 5. Les caractéristiques des patients sont résumées dans le tableau 3.

Tableau 3. Caractéristiques des patients	
Sexe , n (%)	
Hommes	5 (62,5 %)
Femmes	3 (37,5%)
Age opératoire, médiane [IQR] années	9,2 [3 – 17]
Délai Opération-questionnaire, mois	27
Stade GMFCS, n (%)	
GMFCS IV	4 (50%)
GMFCS V	4 (50%)

Concernant l'analyse des scores totaux, on note une amélioration en post opératoire chez 6 des 8 patients, associée à un gain moyen de 7,15 points. Pour 1 patient les 2 scores étaient identiques. Le patient 7 présentait une diminution du score final de 3,1 points en post opératoire en comparaison au score pré opératoire, l'aidant interrogé rapportait l'apparition d'une luxation de hanche douloureuse dans les suites de l'opération.

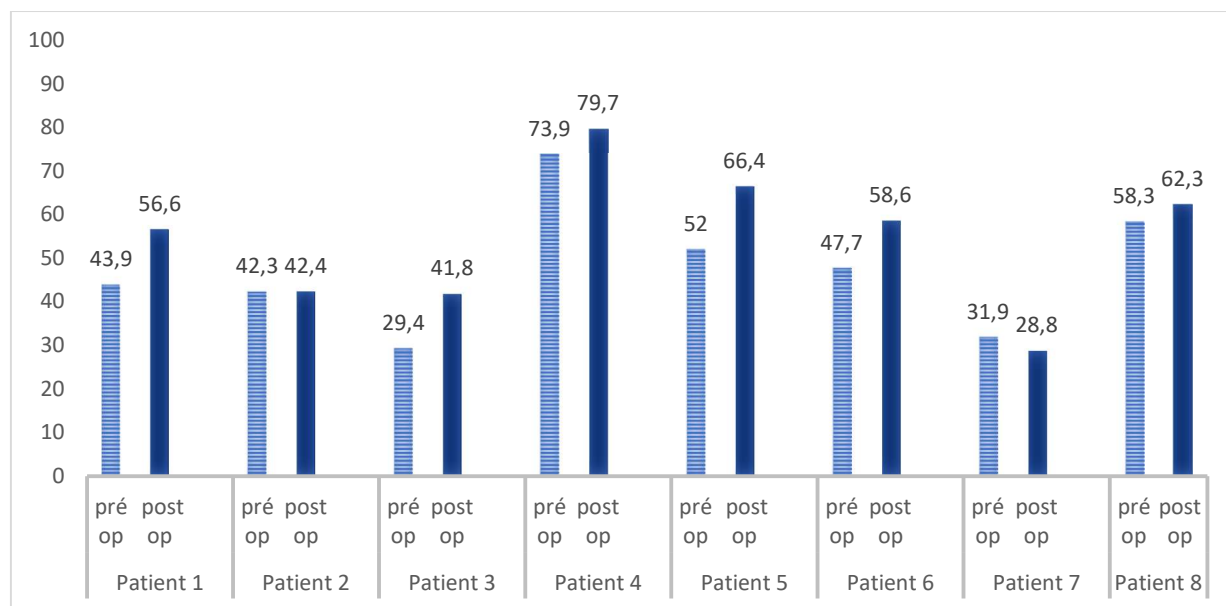


Figure 3, Score CPCHILD® totaux pré opératoire et post opératoire

Les scores totaux moyens des enfants GMFCS 4 sont de 57,9 en pré opératoire et 66,8 en post opératoire. Pour les patients GMFCS 5 les scores moyens sont 36,8 en pré opératoire et 42,4 en post opératoire.

Une comparaison des scores totaux des patients aux scores de référence CPCHILD® a été réalisée. Les scores de références sont résumés figure 3.

Pour les patients GMFCS 5 en pré opératoire la note de 36,8 se situe dans l'écart type bas des scores de référence (44,4 [31,8-57]), en post opératoire la note de 42,4 est dans la moyenne.

Pour les patients GMFCS 4 en pré opératoire la note de 57,9 se situe dans la moyenne, en post opératoire le note de 66,8 correspond à l'écart type haut des scores de référence (56,3 [48,2 -64,4]).

CPCHILD® Total Scores by GMFCS Level				
GMFCS Level (n = 67)				
I	II	III	IV	V
84.4 (12.8)	79.2 (2.9)	67.9 (13.8)	56.3 (8.1)	44.4 (12.6)

Figure 4, Score de référence CPCHILD® : moyenne et écarts types pour chaque groupe de population

La figure 4 résume les gains ou pertes de points en post/pré opératoire pour chaque patient, ce qui nous permet d'évaluer les tendances d'aggravation ou d'amélioration dans chaque domaine suite à

la RDS. Pour tous les parents (8/8) il était rapporté une amélioration du domaine « confort et émotions » en post opératoire, gain moyen de 11,9 points /100. Le domaine « soins d'hygiène et d'habillement » était également amélioré pour la plupart des patients (7/8), Dans ce domaine les items améliorés étaient principalement : « habillement du bas du corps » et « changements de protections/sous-vêtements ». Gain moyen de 9,25 points.

En ce qui concerne le domaine « installation, transfert et déplacement », 5 patients présentaient une amélioration (en moyenne gain de 5,0 points/100). Le patient numéro 8 a présenté une dégradation dans ce domaine en raison d'une perte de force dans les membres inférieurs en post opératoire, limitant ses capacités de transfert.

Il est intéressant de souligner l'amélioration du domaine « communication et interactions sociales » chez la moitié des patients en post opératoire, l'item le plus souvent amélioré était « se faire comprendre des personnes qui le connaissent peu ».

Le domaine portant sur la qualité de vie ne comprenait qu'un item « comment évalueriez-vous la qualité de vie de votre enfant » noté de 0 à 5, puis rapporté à un score de 100. 3 parents décrivent une amélioration de la qualité de vie globale de leur enfant, 5 parents ne notent pas de différence dans le quotidien.

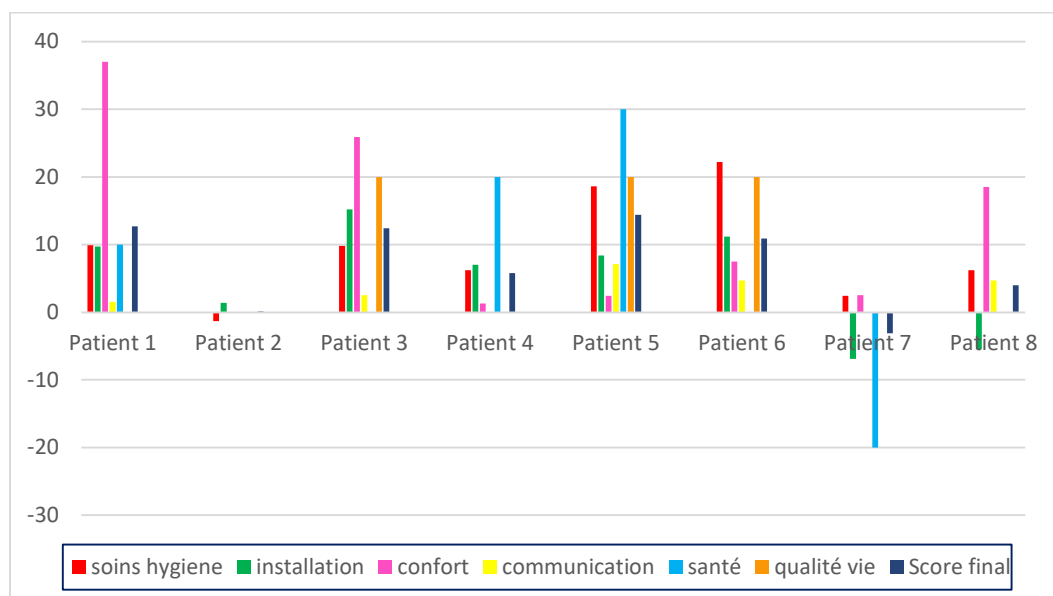


Figure 5, tendance des scores post-pré opératoires, par domaine du questionnaire CPCHILD®

DISCUSSION

Pour les enfants présentant un handicap moteur et cognitif sévère, les enjeux majeurs de la prise en charge de la spasticité sont l'amélioration du confort dans les installations, l'allègement et la facilitation des soins de nursing, la réduction de la douleur ainsi que le ralentissement de la progression des déformations musculo-squelettiques.

Dans notre étude nous avons montré qu'il existe une facilitation de l'habillage, une amélioration du nursing, du positionnement et une diminution des douleurs rapportés pour près de 70 % des enfants suite à la rhizotomie dorsale sélective, avec un maintien de ce bénéfice à long terme.

La cohorte que nous avons étudiée est à notre connaissance la plus grande à ce jour, pour évaluer l'effet de la rhizotomie dorsale sélective sur ces critères chez les enfants spastiques non marchants. Les résultats retrouvés dans notre étude corroborent ceux de l'étude de Buizer et al où 24 patients GMFCS IV et V étaient étudiés (amélioration pour 16/24 enfants de l'habillage, 12/24 nursing, 10/24 du confort) (10).

En parallèle nous avons objectivé une diminution significative de la spasticité des membres inférieurs à court et long terme, ce qui avait également été rapporté dans des études précédentes (6)(7) .

Concernant les prises en charge thérapeutiques de la spasticité conjointes, grâce à la rhizotomie dorsale sélective le traitement par toxine botulinique en post opératoire est diminué de façon significative.

En revanche nous n'avons pas pu démontrer de façon significative que la rhizotomie dorsale sélective permettait de diminuer les gestes orthopédiques osseux et des parties molles dans les suites.

Cette dernière constatation peut être liée à l'âge tardif auquel a été réalisée l'intervention chez nos patients (moyenne d'âge 11 ans), qui présentaient déjà en pré opératoire des complications orthopédiques. Puisque pour 50% d'entre eux, nous avons relevé en pré opératoire une scoliose ou une luxation de hanche. Il est rapporté des chiffres similaires dans différentes études (11) (12). Des facteurs de mauvais pronostic orthopédique ont en effet été démontrés dans la littérature: l'âge des patients (12) , un stade GMFCS élevé, et une spasticité majeure des adducteurs pour les luxations de hanche (11).

A contrario des critères prédictifs d'un bon résultat de la rhizotomie, tels que ceux de Peacock et Oswestry (13), ont initialement favorisé des populations d'enfants jeunes, marchants ou avec objectif de marche, GMFCS 1, 2 ou 3 (Age < 5ans, absence de pathologie chronique associée, quotient intellectuel >70, enfant motivé, entourage social solide, pas d'intervention neuro-orthopédique préalable), mais l'objectif principal était fonctionnel.

Quel que soit l'objectif, fonctionnel, de confort ou de prévention des complications musculo squelettiques, « l'âge » reste un élément prioritaire dans l'arbre décisionnel. D'autres critères pourraient y être ajoutés pour garantir un meilleur résultat. La population étant très hétérogène ces critères doivent garder une certaine « souplesse » et ne pas être exclusifs.

Pour les patients GMFCS 4 et 5 il pourrait être défini des critères pronostiques de bon résultat de la RDS basés sur des objectifs de confort et de nursing en sus de l'âge qui semble être l'indicateur prépondérant, tels que l'entourage médical et para médical péri opératoire (équipe pluri disciplinaire, prise en charge en CRF post opératoire programmée, consultation d'appareillage), ainsi qu'un entourage familial « solide ».

Le paramètre « âge » doit être prioritaire pour la population de patients GMFCS 4 et 5, en effet plus l'enfant est âgé plus le risque de déformations neuro-orthopédiques en association avec une spasticité importante est majoré.

Des études confirment ces 2 hypothèses, Il est montré que la réalisation de la RDS chez les enfants présentant une diplégie spastique à un âge précoce (2 à 4 ans) permet de diminuer le taux d'opérations orthopédiques ultérieures de façon significative (14), et que le taux d'intervention est plus élevé en post RDS chez les enfants non marchants (15)

Malgré une diminution significative du nombre de patients bénéficiant de toxines en post opératoire dans notre étude, 60% restent dépendants de ce geste. Il serait intéressant d'évaluer quels types de muscles sont encore spastiques et injectés et quelles sont les doses utilisées. Une étude de ce type portant sur le schéma thérapeutique et les doses utilisées pour nos patients pourrait être réalisée dans un second temps.

Depuis plusieurs années une attention accrue est portée sur le bien-être et la qualité de vie des enfants présentant un polyhandicap sévère. Cependant l'évaluation dans le cadre de la paralysie cérébrale est complexe. Beaucoup d'échelles de qualité de vie ne sont pas adaptées aux enfants avec

une atteinte sévère (16) . Nous avons décidé d'utiliser l'échelle CP-CHILD, car c'est un instrument d'évaluation pour mesurer le changement dans le temps ou suite à une intervention chirurgicale, validée chez les enfants présentant un polyhandicap majeur. Il serait intéressant de reproduire cette échelle, une fois les tests de sensibilité portant sur les changements dans le temps validés, ce qui n'a pas été fait à ce jour.

Une autre limite concernant le critère de jugement de l'échelle CP-CHILD est lié au délai entre l'intervention et la passation du questionnaire, nous avons choisi arbitrairement d'interroger les enfants opérés entre 2018 et 2022, ce qui pourrait entraîner un biais de réponse pour les enfants les plus anciennement opérés.

Nous avons montré un gain de points dans le domaine « communication et interactions sociales » chez les enfants ayant passé le questionnaire. Des effets sur les fonctions cognitives ont déjà été rapportés dans différentes études, L'étude de Craft et Al a montré une amélioration significative du degré d'attention et des tâches d'apprentissage audio-visuel, ainsi qu'un effet sur la rapidité d'exécution des tâches chez les enfants opérés d'une RDS(17).

A ce jour, les effets sur l'amélioration des fonctions supra segmentaires tels que la réduction de la spasticité des membres supérieurs et le gain de fonction cognitive ne sont pas encore clairement élucidés, cela pourrait être dû à une amélioration de l'humeur, une réduction de l'inconfort physique, ou à d'éventuels effets corticaux lié à la RDS. Effet que nous avons constaté sur notre population étudiée malgré le handicap moteur et cognitif plus sévère.

La principale limitation de cette étude est liée à son caractère rétrospectif entraînant des données manquantes ou incomplètes. Cependant cette étude pourrait servir de base à la conception d'une étude future prospective, avec des échelles de mesure validées.

Une des méthodes d'évaluation, de plus en plus utilisée en pratique courante et lors de travaux de recherche est la Goal Attainment Scaling, elle a pour but d'évaluer l'efficacité d'une prise en charge sur les objectifs choisis par le patient et sa famille , et de suivre l'évolution au cours du temps(18) . Les objectifs définis par l'équipe et le patient peuvent être multiples et variés, ainsi ils peuvent couvrir tous les champs de la Classification internationale du fonctionnement (19). Une des contraintes liées à cette échelle est la mise en place, car tous les critères doivent être définis au préalable.

CONCLUSION

Cette étude nous a permis de montrer le bénéfice de la RDS dans le domaine « activité et participation » de la Classification Internationale du Fonctionnement, le positionnement, le nursing, et l'habillage jouant un rôle prépondérant dans la qualité de vie de ces enfants.

Nous avons également objectivé une réduction des douleurs dans les suites de l'intervention pour plus de la moitié des patients. La RDS pourrait devenir un outil supplémentaire dans l'arsenal thérapeutique de la gestion des douleurs chroniques des enfants polyhandicapés.

Il a été montré une diminution significative du nombre d'injections de toxine botulinique suite à la RDS en lien avec la réduction de la spasticité en post opératoire.

Enfin il est encourageant de noter un résultat bénéfique de l'intervention dans des domaines tels que la communication et les interactions sociales révélés par l'interrogatoire des familles, ces domaines étant souvent traités au second plan chez des enfants présentant un polyhandicap majeur.

Ces résultats préliminaires ouvrent la voie à la réalisation de cette procédure chirurgicale dans de nouvelles indications. Au même titre que le traitement par baclofène intrathécal, la rhizotomie dorsale sélective pourrait être plus fréquemment proposée aux enfants non marchants GMFCS 4 et 5. Cependant pour optimiser les résultats de la RDS il semble nécessaire d'établir des critères et des objectifs solides en pré opératoire en tenant compte des singularités de chaque patient et famille.

REFERENCES

1. Enslin JMN, Langerak NG, Fieggen AG. The Evolution of Selective Dorsal Rhizotomy for the Management of Spasticity. *Neurotherapeutics*. janv 2019;16(1):3-8.
2. Grunt S, Becher JG, Vermeulen RJ. Long-term outcome and adverse effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review: Invited Review. *Dev Med Child Neurol*. juin 2011;53(6):490-8.
3. McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, Steinbok P, Wright V, Reiner A, et al. Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(1):17-25.
4. Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy: *Childs Nerv Syst*. 19 janv 2001;17(1-2):1-18.
5. Grunt S, Fieggen AG, Vermeulen RJ, Becher JG, Langerak NG. Selection criteria for selective dorsal rhizotomy in children with spastic cerebral palsy: a systematic review of the literature. *Dev Med Child Neurol*. avr 2014;56(4):302-12.
6. Kan P, Gooch J, Amini A, Ploeger D, Grams B, Oberg W, et al. Surgical treatment of spasticity in children: comparison of selective dorsal rhizotomy and intrathecal baclofen pump implantation. *Childs Nerv Syst*. févr 2008;24(2):239-43.
7. D'Aquino D, Moussa AA, Ammar A, Ingale H, Vloeberghs M. Selective dorsal rhizotomy for the treatment of severe spastic cerebral palsy: efficacy and therapeutic durability in GMFCS grade IV and V children. *Acta Neurochir (Wien)*. avr 2018;160(4):811-21.
8. Viehweger E, Robitail S, Rohon MA, Jacquemier M, Jouve JL, Bollini G, et al. Mesure de la qualité de vie chez l'enfant atteint de paralysie cérébrale. *Ann Réadapt Médecine Phys*. mars 2008;51(2):119-28.
9. Narayanan UG, Fehlings D, Weir S, Knights S, Kiran S, Campbell K. Initial development and validation of the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD). *Dev Med Child Neurol*. 2006;48(10):804-12.
10. Buizer AI, van Schie PEM, Bolster EAM, van Ouwkerk WJ, Strijers RL, van de Pol LA, et al. Effect of selective dorsal rhizotomy on daily care and comfort in non-walking children and adolescents with severe spasticity. *Eur J Paediatr Neurol*. mars 2017;21(2):350-7.
11. Hosseinzadeh P, Baldwin K, Minaie A, Miller F. Management of Hip Disorders in Patients with Cerebral Palsy. *JBJS Rev*. mars 2020;8(3):e0148-e0148.
12. Gu Y, Shelton JE, Ketchum JM, Cifu DX, Palmer D, Sparkman A, et al. Natural History of Scoliosis in Nonambulatory Spastic Tetraplegic Cerebral Palsy. *PM&R*. janv 2011;3(1):27-32.
13. Cole GF, Farmer SE, Roberts A, Stewart C, Patrick JH. Selective dorsal rhizotomy for children with cerebral palsy: the Oswestry experience. *Arch Dis Child*. 1 sept 2007;92(9):781-5.
14. Chicoine MR, Park TS, Kaufman BA. Selective dorsal rhizotomy and rates of orthopedic surgery in children with spastic cerebral palsy. *J Neurosurg*. janv 1997;86(1):34-9.
15. O'Brien DF, Park TS, Puglisi JA, Collins DR, Leuthardt EC, Leonard JR. Orthopedic surgery after selective dorsal rhizotomy for spastic diplegia in relation to ambulatory status and age. *J Neurosurg Pediatr*. juill 2005;103(1):5-9.

16. Makris T, Dorstyn D, Crettenden A. Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review with meta-analysis. *Disabil Rehabil.* 30 janv 2021;43(3):299-308.
17. Craft S, Park TS, White DA, Schatz J, Noetzel M, Arnold S. Changes in Cognitive Performance in Children with Spastic Diplegic Cerebral Palsy following Selective Dorsal Rhizotomy. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23(2):68-75.
18. Krasny-Pacini A, Hiebel J, Pauly F, Godon S, Chevignard M. Goal Attainment Scaling in rehabilitation: A literature-based update. *Ann Phys Rehabil Med.* avr 2013;56(3):212-30.
19. Vargus-Adams JN, Majnemer A. International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) as a Framework for Change: Revolutionizing Rehabilitation. *J Child Neurol.* août 2014;29(8):1030-5.

ABREVIATIONS

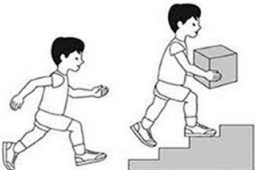
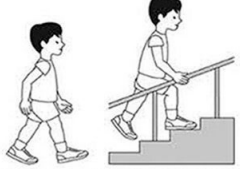
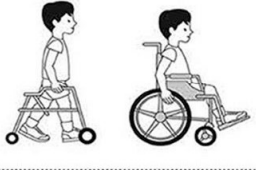
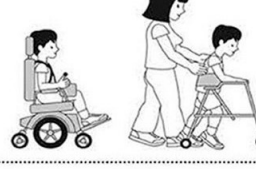

GMFCS: Gross Motor Function Classification System

RDS : Rhizotomie dorsale sélective

CIF : Classification internationale du fonctionnement

ANNEXES

Gross Motor Function Classification System

	<p>GMFCS Niveau I</p> <p>Les enfants marchent à la maison, à l'école, à l'extérieur et dans la collectivité. Ils peuvent monter un escalier sans utiliser la main courante. Ils peuvent exécuter des fonctions de motricité globale comme courir et sauter, mais leur vitesse, leur équilibre et leur coordination sont limités.</p>
	<p>GMFCS Niveau II</p> <p>Les enfants peuvent marcher dans la plupart des environnements et monter un escalier en tenant la main courante. Ils peuvent avoir de la difficulté à marcher sur de longues distances et à maintenir leur équilibre sur des terrains accidentés, des pentes, au milieu d'une foule ou dans un espace clos. Ils peuvent marcher avec une assistance physique, une aide à la mobilité portative ou une aide à la mobilité sur roues pour parcourir de longues distances. En ce qui a trait aux activités de motricité globale comme courir et sauter, ces enfants n'ont que des capacités minimales.</p>
	<p>GMFCS Niveau III</p> <p>Dans la plupart des environnements intérieurs, les enfants marchent en utilisant une aide à la mobilité portative. Ils peuvent monter un escalier en se tenant à la main courante, sous supervision ou avec de l'aide. Ces enfants utilisent des aides à la mobilité sur roues pour parcourir de grandes distances et sont parfois capables de propulser eux-mêmes leur fauteuil roulant sur de courtes distances.</p>
	<p>GMFCS Niveau IV</p> <p>Les enfants marchent à la maison, à l'école, à l'extérieur et dans la collectivité. Ils peuvent monter un escalier sans utiliser la main courante. Ils peuvent exécuter des fonctions de motricité globale comme courir et sauter, mais leur vitesse, leur équilibre et leur coordination sont limités.</p>
	<p>GMFCS Niveau V</p> <p>Les enfants utilisent des modes de déplacement qui requièrent une assistance physique ou une aide à la mobilité motorisée dans la plupart des situations. Ils peuvent marcher sur de courtes distances à la maison avec une assistance physique ou en utilisant une aide motorisée ou un déambulateur avec soutien corporel après y avoir été installés. À l'école, à l'extérieur et dans la collectivité, ces enfants sont déplacés en fauteuil roulant manuel ou se déplacent à l'aide d'un fauteuil motorisé.</p>

Descriptions du GMFCS Palisano et coll. (1997) *Dev Med Child Neurol* 39: 214-23.
CanChild: www.canchild.ca

Illustrations, version 2 (C) Bill Reid, Kate Willoughby, Adrienne Harvey et Kerr Graham,
The Royal Children's Hospital Melbourne ERCS1050

Echelle ashworth modifié

MAS (Sur 4)	MAS (Sur 5)	Descriptif du niveau
0	0	Pas d'hypertonie
1	1	Légère hypertonie avec stretch reflex ou minime résistance en fin de course
1+	2	Hypertonie avec stretch reflex et résistance au cours de la première moitié de la course musculaire autorisée
2	3	Augmentation importante du tonus musculaire durant toute la course musculaire, mais le segment de membre
3	4	Augmentation considérable du tonus musculaire. Le mouvement passif est difficile
4	5	Hypertonie majeure. Mouvement passif impossible

Score CP CHILD, version française

CPCCHILD-VF®

Questionnaire traitant de la santé des enfants en situation de handicap et des priorités de leurs aidants

Instructions

1. Ce questionnaire a pour objet d'étudier la santé, le confort et le bien-être de votre enfant, ainsi que les difficultés que vous rencontrez lors des soins et des activités de la vie quotidienne.
2. S'il vous plaît, lisez attentivement toutes les questions.
3. Veuillez répondre à toutes les questions, en entourant le chiffre approprié. Vous pouvez ajouter un commentaire à l'endroit indiqué.

Par exemple :

Niveau d'assistance

Indiquez le niveau de <u>difficulté</u> et le <u>niveau d'aide</u> nécessaire à votre enfant pour réaliser chacune de ces activités au cours des 2 semaines passées. Il faut comparer avec la manière dont elles sont <u>habituellement</u> réalisées par votre enfant.								T O T A L	M O D E R E	M S I U N P I E M R E V / I S I O N	A U T O N O M E
Durant les 2 dernières semaines, quel niveau de difficulté votre enfant a-t'il rencontré pour réaliser les activités suivantes :	Impossible	Très difficile	Difficile	Légèrement difficile	Facile	Très Facile	Aucun problème				
1. Mettre et enlever des chaussures (chaussures, chaussettes, orthèses...) ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3

Dans l'exemple ci-dessus, l'activité « Mettre et enlever des chaussures » a été évaluée à 5, et l'enfant avait besoin d'une aide Minimale / Supervision pour mettre ses chaussures / ses chaussettes.

4. A la fin de chaque partie du questionnaire, vous pouvez ajouter dans le cadre dédié (intitulé « Autre ») un commentaire pour toute question qui n'aurait pas été abordée au sujet de la santé, du confort, et du bien-être de votre enfant.

Nom de l'enfant :

Nom de l'aidant complétant le questionnaire :

Date :

PARTIE 1 : SOINS D'HYGIENE / HABILLAGE

NIVEAU D'ASSISTANCE

Indiquez le niveau de <u>difficulté</u> et le <u>niveau d'aide</u> nécessaire à votre enfant pour réaliser chacune de ces activités au cours des 2 semaines passées. Il faut comparer avec la manière dont elles sont <u>habituellement</u> réalisées par votre enfant.								T O T A L	M O D E R E	M I N I M U M /	S U P E R V I S I O N	A U T O N O M E
Durant les 2 dernières semaines, quel niveau de difficulté votre enfant a-t-il rencontré pour réaliser les activités suivantes :	Impossible (presqu'impossible)	Très difficile	Difficile	Légèrement difficile	Facile	Très Facile	Aucun problème					
1. Manger ou être alimenté ? (comme c'est fait habituellement)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
2. Maintenir une bonne hygiène bucco-dentaire	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
3. Se laver ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
4. Aller aux toilettes ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
5. Changer de protection / de sous-vêtement ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
6. Habillage et déshabillage du haut du corps ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
7. Habillage et déshabillage du bas du corps ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
8. Mettre et enlever des chaussures (chaussures, chaussettes, orthèses...)?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
9. Se laver les cheveux ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
1A. Autre :	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
1B. Autre :	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	

PARTIE 2 : INSTALLATION, TRANSFERT ET DEPLACEMENT

NIVEAU D'ASSISTANCE

Indiquez le niveau de <u>difficulté</u> et le <u>niveau d'aide</u> nécessaire à votre enfant pour réaliser chacune de ces activités au cours des 2 semaines passées. Il faut comparer avec la manière dont elles sont <u>habituellement</u> réalisées par votre enfant.								T O T A L	M O D E R E	M I N I M A L E	S E R V I S I O N	A U T O N O M E
Durant les 2 dernières semaines, quel niveau de difficulté votre enfant a-t-il rencontré pour réaliser les activités suivantes :	Impossible (presqu'impossible)	Très difficile	Difficile	Légèrement difficile	Facile	Très Facile	Aucun problème					
10. Se mettre au lit ou en sortir ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
11. Se transférer hors ou dans une chaise/fauteuil roulant ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
12. S'asseoir sur une chaise ou dans un fauteuil roulant ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
13. Se tenir debout pour faire ses transferts ou ses exercices ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
14. Se déplacer à l'intérieur de la maison ? (peu importe de quelle façon)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
15. Se déplacer à l'extérieur ? (peu importe de quelle façon)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
16. Monter ou descendre d'un véhicule (voiture, mini-bus, bus) ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
17. Se déplacer dans les lieux publics (parc, théâtre, musée, lieux touristiques, etc.) ?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
2A. Autre :	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
2B. Autre :	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	

PARTIE 3 : CONFORT ET EMOTIONS

INTENSITE

Durant les 2 dernières semaines, à quelle fréquence votre enfant a-t-il été douloureux ou a-t-il souffert d'inconfort							INTENSITE			
	Tous les jours	Très souvent	Assez souvent	Quelques fois	Une ou deux fois	Jamais	S E V E R E	M O D E R E	L E G E R	N O N
18. En mangeant ou en étant alimenté ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
19. Lors de l'élimination urinaire ou fécale ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
20. Lors de l'habillage ou du déshabillage ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
21. Au cours des transferts ou des changements de position ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
22. En position assise ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
23. En position allongée ou au cours de son sommeil ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
24. Cela a-t-il empêché votre enfant de dormir ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3A. Autre :	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3B. Autre :	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3

Au cours des 2 dernières semaines, à quelle fréquence votre enfant a-t-il										
25. Ete contrarié ou en colère ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
26. Ete malheureux ou triste ?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3

PARTIE 4 : COMMUNICATION ET INTERACTIONS SOCIALES

Évaluez comment chacune des activités suivantes sont **habituellement** réalisées par votre enfant.
Indiquez le niveau de **difficulté** pour chacun de ces activités au cours des 2 semaines passées.

Durant les 2 dernières semaines, quel niveau de difficulté votre enfant a-t-il rencontré pour réaliser les activités suivantes :	Impossible (presqu'impossible)	Très difficile	Difficile	Légèrement difficile	Facile	Très Facile	Aucun problème
27. Vous comprendre ?	0	1	2	3	4	5	6
28. Se faire comprendre de vous ?	0	1	2	3	4	5	6
29. Se faire comprendre de personnes qui le connaissent peu ?	0	1	2	3	4	5	6
30. Jouer seul ?	0	1	2	3	4	5	6
31. Jouer avec d'autres personnes ?	0	1	2	3	4	5	6
32. Aller à l'école/ à la garderie ?	0	1	2	3	4	5	6
33. Participer à des activités extra-scolaires (piscine, interactions sociales avec la famille, les amis...)?	0	1	2	3	4	5	6
4A. Autre :	0	1	2	3	4	5	6
4B. Autre :	0	1	2	3	4	5	6

PARTIE 5 : SANTE

Durant <u>les 2 dernières semaines</u>	Veuillez entourer l'option qui convient le mieux					
34. Combien de jours votre enfant a-t-il consulté un médecin ou été hospitalisé ?	Admission >7jours 0	Admission <7jours 1	3 fois ou plus 2	Deux fois 3	Une fois 4	Zéro 5

Durant <u>les 2 dernières semaines</u>	Très mauvaise	Mauvaise	Moyenne	Bonne	Très Bonne	Excellente
35. Comment évalueriez-vous l'état de santé de votre enfant ?	0	1	2	3	4	5

36. Lister les médicaments que votre enfant a reçu au cours des 2 dernières semaines :

0. Pas de Médicament

1. _____
2. _____
3. _____
4. _____
5. _____
6. _____
7. _____
8. _____
9. _____

PARTIE 6 : QUALITE DE VIE GLOBALE DE VOTRE ENFANT

Durant <u>les 2 dernières semaines</u>	Très mauvaise	Mauvaise	Moyenne	Bonne	Très Bonne	Excellente
36. Comment évalueriez-vous la qualité de vie de votre enfant ?	0	1	2	3	4	5

CPCCHILD

ENGLISH VERSION

ABSTRACT

Aim :

The objective of this study is to evaluate the benefit of selective dorsal rhizotomy on the quality of life of patients with severe spasticity with significant impairment of gross motor functions (GMFCS stages IV and V) according to 4 items: pain, nursing care, positioning, and dressing.

Materials and methods:

We conducted a monocentric retrospective cohort study including patients who underwent selective dorsal rhizotomy between March 2008 and May 2022 at the University Hospital of Marseille.

Results

70% of patients showed an improvement in quality of life criteria: dressing, nursing, positioning and pain at the last follow-up. A small proportion of patients still showed a worsening between the first 2 follow-ups and the last follow-up.

Postoperatively, 27.3% of patients were free of joint spasticity treatment, and we have shown that there was a significant decrease in the number of children who received botulinum toxin postoperatively. However, there was no significant reduction in the number of drug treatments or orthopaedic procedures following RDS.

For the CPCHILD© scores, an overall gain is reported for GMFCS 4 and 5 patients in postoperative care. The gain of points is more important for GMFCS 4 patients. Improvement was mainly observed in 2 domains, "comfort and emotions" and "hygiene and dressing". For the "quality of life" item, only 3 parents out of the 8 noted a positive change.

Conclusion

Our study shows an improvement in nursing care, positioning and dressing are associated with a reduction in pain in children with a major polyhandicap GMFCS 4 and 5 who have benefited from a selective dorsal rhizotomy.

INTRODUCTION

Selective dorsal rhizotomy (SDR) is becoming a standard neurosurgical procedure for the treatment of spasticity in children with cerebral palsy. This surgical technique first appeared in the 1900s and was improved by French teams in Montpellier and Lyon at the end of the 20th century (1).

Selective dorsal rhizotomy has been established as one of the techniques for the surgical treatment of spasticity in children with cerebral palsy along with intrathecal Baclofen.

The results of the various studies show a reduction in spasticity and a significant long-term benefit in the area of "body structure and function", but there is no evidence of long-term influence of SDR in the area of "activity and participation" of the International Classification of Functioning (2) (3).

SDR is the preferred intervention in the neurosurgical field for ambulatory patients with spastic diplegia whose primary goal is to improve walking(4). Most studies target GMFCS I, II or III children (3) (5) (4).

In the literature, few articles describe the benefits of SDR in GMFCS 4 and 5 patients for whom intrathecal baclofen is proposed as the first-line surgical treatment. The study by Kan et al (6) shows an overall reduction in lower limb spasticity after SDR in GMFCS III-V patients, as evidenced by a significant improvement in the Ashworth scores of the lower limbs, over and above that obtained by intrathecal baclofen. The study by D'Aquino et al (7) confirms the significant decrease in spasticity after SDR according to the Ashworth scale.

Furthermore, it has been shown that for children with significant spasticity, SDR versus intrathecal Baclofen treatment significantly reduces the number of additional orthopaedic procedures postoperatively (6).

In most cases, children with cerebral palsy GMFCS IV and V present a motor deficit, secondary musculoskeletal disorders, and cognitive and communication disorders in parallel with spasticity, all of which lead to a significant limitation in most activities of daily life. The evaluation of these different domains by the patients themselves is often not possible.

The quality of life of patients and their families should be included in the evaluation of proposed treatment regimes and in medical and/or surgical decision-making.

Several scales exist to assess the quality of life of children with motor disabilities, but few have been developed for children with severe multiple disabilities (8). We used the CP-CHILD© scale, validated in GMFCS IV and V cerebral palsy children, to assess the effectiveness of interventions in these children in six life domains (9).

The aim of our study is to show the interest of selective dorsal rhizotomy in the improvement of the quality of life of GMFCS IV and V patients, by retaining as primary evaluation criteria: nursing care, positioning in equipment, dressing and pain.

The secondary endpoints are, on the one hand, a review of joint treatments for spasticity and/or its orthopaedic consequences before and after surgery and, on the other hand, an evaluation of the quality of life of the caregivers according to the CP-CHILD© questionnaire in children operated on from 2018 to 2022, in 8 patients.

MATERIALS AND METHODS

STUDY POPULATION

The study group included 41 children who underwent SDR between March 2008 and May 2022 at the University Hospital of Marseille, France. All procedures were performed by the same neurosurgeon. The chart reviews were performed between April 2022 and July 2022.

All selected patients presented preoperatively with significant spasticity with severe motor involvement defined by a Gross Motor Function Classification System (GMFCS, Palisano level) score of IV or V.

All selected patients had significant preoperative spasticity with severe motor involvement defined by a Gross Motor Function Classification System (GMFCS, Palisano level) score of IV or V.

The preoperative clinical evaluation and interview were carried out by a team composed of a rehabilitation physician and the neurosurgeon at the Marseille University Hospital. Post-operative evaluations were carried out in rehabilitation centres in the Marseille region by rehabilitation doctors, and during control visits with the neurosurgeon.

At follow-up appointments, the assessment included questioning the carers/family about the execution of nursing and dressing, positioning in the equipment, and pain. Outcomes in each domain were recorded as "improved", "worsened" or "unchanged". For spasticity, we averaged the modified Ashworth scale scores for the quadriceps, hamstrings, adductors, and sural triceps. Follow-up was at 1 month, 3 months, 1 year and at the last date of consultation notified in the files.

The review of the files also made it possible to list the oral treatment of spasticity, orthopaedic procedures on the soft parts and bones, botulinum toxin injections carried out on the lower limbs and upper limbs, as well as treatment with intrathecal baclofen pre and postoperatively.

In addition, a telephone interview with the families/carers was carried out. We used the CP-CHILD® questionnaire validated in France for children with cerebral palsy stage GMFCS IV and V. The different domains covered are Activities of daily living/Personal care (9 items), positioning, transfer, and mobility (8 items), comfort and emotions (9 items), communication and social interaction (7 items), health (3 items), global quality of life (1 item). Each item was scored from 0 to 6 "0 = impossible", "6

= no problem", completed by a score according to the level of assistance from 0 to 3 "0 = total assistance", "3 = independent".

The officially validated questionnaire concerns the assessment of changes over a period of two weeks prior to the study. We have adapted it to allow a reliable retrospective study. Thus, we selected a sub-population of patients operated between 2018 and 2022, to ensure the reliability of collection and analysis. A preoperative and a postoperative score were assigned retrospectively during the same telephone interview in July 2022. The questionnaire was addressed to 13 carers/parents, of which, 8 parents responded to the questionnaire, 3 did not respond to the phone calls, and 2 did not respond due to a language barrier.

SURGICAL PROCEDURE

All children underwent selective dorsal rhizotomy using the same protocol: Lumbosacral skin incision exposing the blades of L1 to S1. Laminotomy with motor from L5 to L1 and Laminectomy of S1 with Kérisson's clamp, opening of the dura mater, root stimulation of L5, S1, S2. Dissection of the sensory contingent and section of 70 to 80% of the L2, L3, L5, S1 roots. For the S2 contingent, the percentage of fibres sectioned depended on the pre-existing vesico-sphincter disorders (7 patients section 0%, 33 patients section 50%). The L4 contingent was sectioned between 50 and 70% depending on the child's transfer and verticalization abilities. Suture of the dura mater; repositioning of the lamellar flap fused with Striker blades.

STATISTICAL ANALYSIS

A descriptive analysis of the data was performed to evaluate the primary endpoint.

A Friedmann test was used to determine statistically significant changes in the Ashworth score (between the pre-SDR assessment and the post-operative intervals of 1, 3 months, 1 year and final follow-up).

For the evaluation of the management of spasticity associated with selective dorsal rhizotomy, McNemar's test was performed to assess the statistically significant decrease in joint treatments postoperatively. $P < 0.05$ was considered statistically significant.

The results of the questionnaire were processed to obtain a score out of 100 for each domain, and then an average of the 6 domains was used to obtain the final score. Pre- and postoperative scores were compared.

Missing data was managed by pairwise deletion for each variable studied.

RESULTS

POPULATION CHARACTERISTICS

41 GMFCS IV and V patients underwent selective dorsal rhizotomy, (10 GMFCS IV, 31 GMFCS V). The median age of patients was 11 years [IQR 7 - 14]. In 68% of the patients, spasticity was due to cerebral palsy of perinatal origin, 4 patients had cerebral malformation, 3 patients had sequelae of prematurity, 18 patients had sequelae of perinatal anoxia, 3 had maternal-fetal infections, 6 had encephalopathy of genetic origin, 1 had transverse myelitis, and 1 patient had a traumatic SCI.

85% of patients had motor involvement such as spastic tetraparesis (n 35), 15% had spastic diplegia (n 6).

Regarding the associated secondary diagnoses, 46% of the patients had a mixed spastic and dystonic involvement (n 19). For more than half of the patients, secondary lesions related to spasticity already existed preoperatively (51% scoliosis, 54% hip dislocation).

The median follow-up was 38 months [IQR 18 - 66 months].

Table 1. Characteristics of the patients

Gender, n (%)	
Men	20 (49 %)
Women	21 (51%)
Age, median [IQR] years	11 [7 – 14]
GMFCS stage, n (%)	
GMFCS IV	10 (24%)
GMFCS V	31 (76%)
Etiology spasticity, n (%)	
Cerebral malformation	4 (9,75%)
Prematurity	3 (7,31%)
Perinatal anoxia	18 (43.9%)
Maternal-fetal infection	3 (7,31%)
Genetic encephalopathy	6 (14,63%)
Acute transverse myelitis	1 (2,43%)
Spinal cord injury	1 (2, 43%)
Pre-operative associated secondary diagnosis, n (%)	
Tetraparetic	35 (85%)
Diplegic	6 (15%)
Dystonia	19 (46%)
Scoliosis	18 (44%)
Hip dislocation	21 (51%)
Epilepsy	22 (54%)
Gastrostomy	18 (44%)

The objectives of the surgery were listed in the files during the pre-operative appointment with the neurosurgeon and summarised in Table 2.

Table 2. Surgical indications n, (%)	
Improved positioning	29 (71%)
Improved nursing care	36 (88%)
Prevention of orthopaedic aggravation	36 (88%)
Reduction of pain	28 (68%)
Insufficient toxins	18 (44%)
Improved motor skills	9 (22%)

QUALITY OF LIFE FOR CHILDREN: PAIN, NURSING, POSITIONING AND DRESSING

Before the operation, 43% of the patients presented difficulties in the equipment installation (wheelchair, seat corset, bed); 53% had a clear limitation in positioning, and only 3% of the patients had no difficulty reported.

Regarding dressing, 58% of patients reported difficulties, 34% had limited dressing (incomplete dressing), and 8% had no difficulty.

For nursing care, more than half, 58% of the patients, had difficulties in carrying out this task, 31% had a restriction in hygiene care, and 10% were able to benefit from hygiene care without difficulty.

Finally, for 68% of the patients, pain was considered to be part of the operative indication.

Post-operatively, there was a clear improvement in all four items at one month. No patient reported an initial worsening in positioning, nursing care, dressing and pain. The trend for the 4 items during the follow-up is an initial major improvement, then over time a decrease in the rate of improved children, associated with an increase in the number of those presenting an aggravation.

Regarding positioning, at 1 month post-op, 91% of patients were improved, and this improvement remained stable at 3 months. None of the patients reported any worsening, although 9% of the patients were still in the same position at one month. At 1 year, 73% of the children showed

improvement, 21% were unchanged, and 5% showed worsening. At the last follow-up the proportion of children with worsening increased to 15%, but the majority of children were still improved (69%).

For dressing, at 1 month post-op, 93% of patients showed an improvement in dressing compared to pre-op and 6% showed no change. The rate of improvement decreased over time. At the last follow-up, 69% of the children showed an improvement when dressing, for 24% this action remained unchanged, and for 7% dressing was more difficult than in the postoperative period.

In nursing care, the trend was similar to the two previous items, with an initial improvement in 84% and no change in 15%. The improvement increased at 3 months and then decreased at 1 year and at the last follow-up (respectively 97%, 80, 70%). There was an aggravation for 12% of patients at the last follow-up.

Concerning pain, the initial improvement was less significant than for the three previous items (80%, n=25 patients collected). However, this improvement remained stable at 1 month, 3 months, and 1 year. At the last follow-up, the decrease was the same as for the previous items at 68% (n=22 patients collected), and the worsening was greater for 9.4% of patients (i.e. 3 patients).

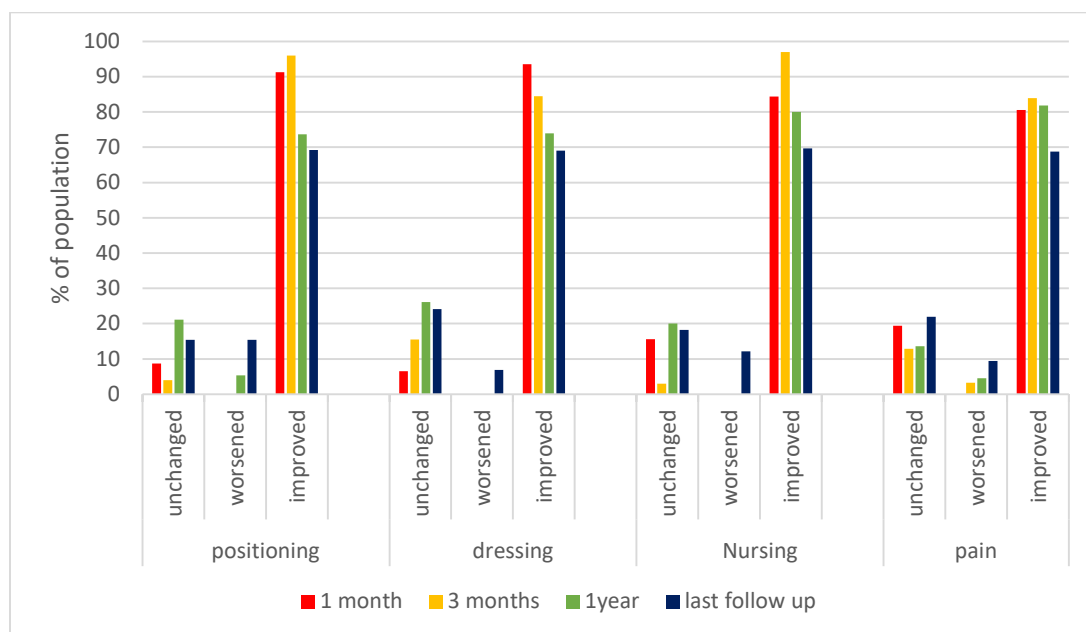


Figure 1: Distribution of rates over time for the items: positioning, dressing, nursing, pain

REDUCTION OF SPASTICITY ACCORDING TO THE ASHWORTH SCALE

The mean preoperative score according to the modified Ashworth scale on the muscle groups of the lower limbs was 3.00 (range, 0-4). After RDS, there was a significant reduction in lower limb spasticity scores at 1 month, maintained at 3 months, 1 year and at the last postoperative follow-up (Friedmann test, $p < 0.005$). The mean reduction at 1 month, 3 months and 1 year was 0.8, 1 and 1.1 points respectively, and was 1.3 (range, 0-3) at the last follow-up.



Figure 2: Ashworth score over time

MANAGEMENT OF JOINT SPASTICITY

Regarding the treatment of spasticity and its complications associated with SDR, we were interested in the per osseous treatment of spasticity, botulinum toxin injections, as well as intrathecal Baclofen treatment and orthopaedic bone and muscletendinous procedures.

Preoperatively, 38 of the 41 patients (93%) had received one or more treatments for spasticity. 36 patients (88%) had received botulinum toxin injections, 21 patients (51%) had received drug treatment, and 17 patients (41.5%) had undergone orthopaedic surgery (39% of which were tenotomies).

After the selective dorsal rhizotomy, 27.3% of patients who had received pre-operative treatment (all treatments combined) were free of co-management. 72.7% had required additional treatment for spasticity.

Regarding botulinum toxin injections, there was a significant decrease in the number of injections following selective dorsal rhizotomy (McNemar Test $p < 0.001$). Of the 36 patients for whom we had pre- and postoperative data, 33 had received injections preoperatively, and 3 had not. In the postoperative period, the 3 toxin-naïve patients were not injected. For patients already injected preoperatively: 39.4% (n, 13) were injection-free, 60.6% (n, 20) continued to receive toxin injections in addition to the SDR.

15 patients underwent tenotomy procedures postoperatively, 6 of whom had already had the same muscles treated preoperatively. It is noted that the average age of RDS for these 15 patients was 9 years and 3 months (range 3 -14 years). The most frequently treated muscles were the hamstrings and gastrocnemius.

Hip surgery was (excluding spinal arthrodesis) the most common bone surgery, performed in 7 individuals preoperatively and in 3 individuals postoperatively. The other surgical procedures concerned the foot (n 3) and 1 patient benefited from a tendon transfer. Orthopaedic surgery was performed on average 3.6 years after RDS, with a range of 0.5 to 8 years maximum.

We cannot conclude that there was a significant reduction in orthopaedic bone and musculo-tendon procedures following SDR, (McNemar Test $p > 1.00$).

1 patient was implanted with an intraventricular Baclofen pump postoperatively, after review of the file it was a mixed spastic and dystonic tetraparesis, the indication was given in front of an increase of dystonia postoperatively.

Of the 41 patients, 35 had prescriptions for medication in the pre- and postoperative files, 19 of which had been given an anti-spastic treatment per os in the pre-operative period. Post-operatively, 9 patients stopped treatment (47.4%), and 10 continued it (52.6%). 4 patients started an oral antispastic treatment after the RDS procedure. In conclusion, there was no significant decrease in the use of antispastic treatment postoperatively (McNemar Test $p = 0.267$).

ASSESSMENT OF PRIMARY CAREGIVERS USING THE CPCHILD® SCORE

8 parents answered the questionnaire by phone. The 6 domains were scored from 0 to 100, with the final score also out of 100. We gave a score in pre and post-surgery. 100 was the best score and 0 the worst.

The median age at which the children were operated on was 9.2 years. The mean time from surgery to completion of the questionnaire was 27 months. 50% of the patients had GMFCS stage 4, 50% had GMFCS stage 5. The patient characteristics are summarised in Table 3.

Table 3. Characteristics of the patients	
Gender, n (%)	
Men	5 (62,5 %)
Female	3 (37,5%)
Operative age, median [IQR] years	9,2 [3 – 17]
Time to surgery, months	27
GMFCS stage, n (%)	
GMFCS IV	4 (50%)
GMFCS V	4 (50%)

In the analysis of the total scores, we note an improvement in 6 of the 8 patients postoperatively, associated with an average gain of 7.15 points. For 1 patient the 2 scores were identical. Patient 7 showed a decrease in the final score of 3.1 points in the postoperative period compared to the preoperative score. The caregiver interviewed reported the appearance of a painful hip dislocation following the operation.

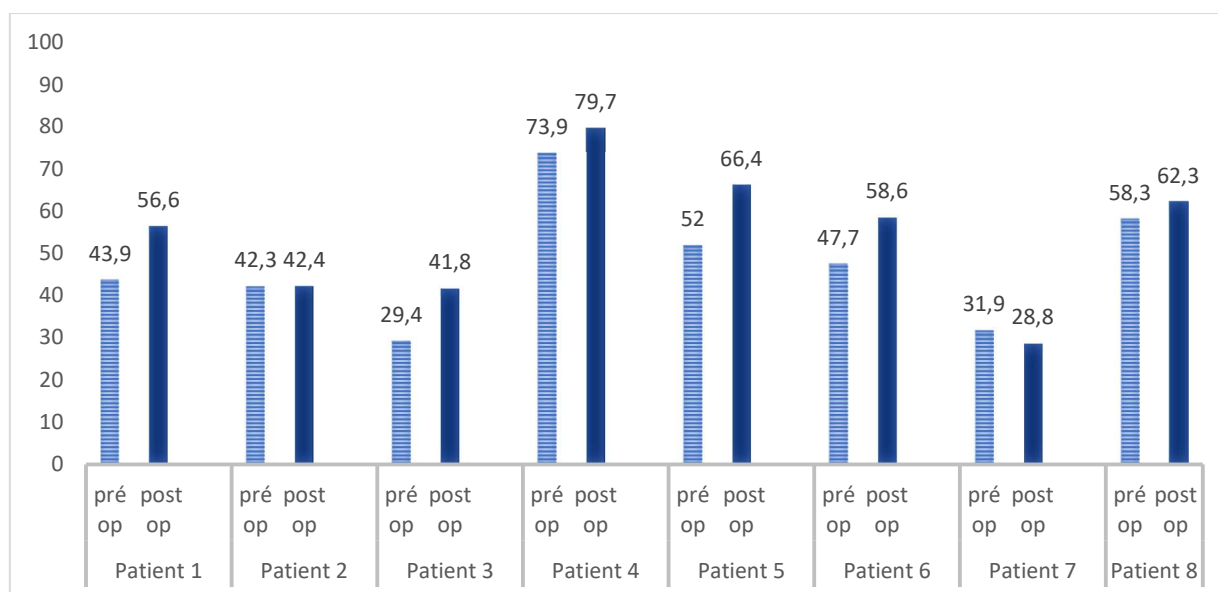


Figure 3, CPCHILD® pre and post operative total score

The mean total scores for GMFCS 4 children were 57.9 preoperatively and 66.8 postoperatively. For GMFCS 5 patients the mean scores are 36.8 preoperatively and 42.4 postoperatively.

A comparison of the patients' total scores with the CPCHILD® reference scores was carried out. The reference scores are summarised in figure 3.

For GMFCS 5 patients, the score of 36.8 is within the low standard deviation of the reference scores (44.4 [31.8-57]), while the postoperative score of 42.4 is within the average.

For GMFCS 4 patients, the score of 57.9 is in the middle, and 66.8 is in the high standard deviation of the reference scores (56.3 [48.2-64.4]).

CPCHILD® Total Scores by GMFCS Level				
GMFCS Level (n = 67)				
I	II	III	IV	V
84.4 (12.8)	79.2 (2.9)	67.9 (13.8)	56.3 (8.1)	44.4 (12.6)

Figure 4, CPCHILD® reference score: mean and standard deviations for each population group

Figure 4 summarises the post/preoperative score gains or losses for each patient, which allows us to assess trends of worsening or improvement in each domain following RDS. All parents (8/8) reported an improvement in the "comfort and emotions" domain postoperatively, with an average gain of 11.9 points/100. The "hygiene and dressing" domain was also improved for most patients (7/8). In this domain the items improved were mainly: "dressing of lower body" and "changes of protection/underwear". Average gain of 9.25 points.

In the "installation, transfer and movement" domain, 5 patients showed an improvement (average gain of 5.0 points/100). Patient number 8 showed a deterioration in this domain due to a loss of strength in the lower limbs postoperatively, limiting his transfer abilities.

It is interesting to note the improvement in the "communication and social interaction" domain in half of the postoperative patients, with the most frequently improved item being "making yourself understood by people who don't know you".

The quality of life domain included only one item "how would you rate your child's quality of life" scored from 0 to 5, then reported to a score of 100. 3 parents described an improvement in their child's overall quality of life, 5 parents did not note any difference in daily life.

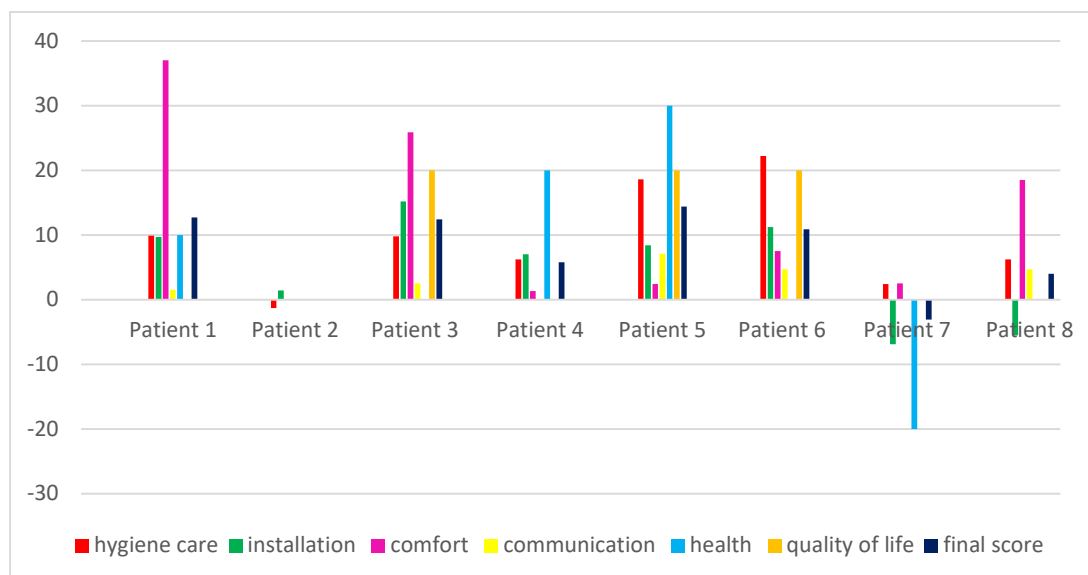


Figure 5, trend in postoperative scores, by domain of the CPCHILD® questionnaire

DISCUSSION

For children with severe motor and cognitive disabilities, the major issues in the management of spasticity are improving comfort in the installations, reducing and facilitating nursing care, reducing pain and slowing the progression of musculoskeletal deformities.

In our study, we have shown that there is an ease in dressing, improved nursing, positioning and reduced pain reported for up to 70% of children following selective dorsal rhizotomy and this benefit is maintained in the long term.

The cohort we studied is, to our knowledge, the largest to date to evaluate the effect of selective dorsal rhizotomy on these criteria in non-walking spastic children. The results found in our study corroborate those of the study by Buizer and al where 24 GMFCS IV and V patients were studied (improvement for 16/24 children in dressing, 12/24 in nursing, 10/24 in comfort) (10).

In parallel, we observed a significant decrease in lower limb spasticity in the short and long term, which has also been reported in previous studies (6)(7).

Regarding the therapeutic management of joint spasticity, after selective dorsal rhizotomy, there is a significant decrease in postoperative botulinum toxin treatment.

However, we were not able to demonstrate significant reduction in the need for orthopaedic bone and soft tissue procedures following selective dorsal rhizotomy.

This last finding may be related to the late age at which the operation was performed in our patients (average age 11 years), who already presented orthopaedic complications preoperatively. For 50% of them, we noted a scoliosis or a hip dislocation preoperatively. Similar figures have been reported in various studies (11) (12).

Bad orthopaedic prognosis factors have been demonstrated in the literature: patient age (12), a high GMFCS stage, and major spasticity of the adductors for hip dislocations (11).

In contrast, the predictive criteria for a good outcome of rhizotomy, such as those of Peacock and Oswestry (13), initially favoured populations of young, walking children or children with a goal of walking, GMFCS 1, 2 or 3 (age < 5 years, absence of associated chronic pathology, intelligence

quotient >70, motivated child, solid social environment, no previous neuro-orthopaedic intervention), but the main objective was functional.

Whatever the objective, functional, comfort or prevention of musculoskeletal complications, "age" remains a priority element in the decision tree. Other criteria could be added to guarantee a better result. As the population is very heterogeneous, these criteria must remain flexible and not be exclusive.

For GMFCS 4 and 5 patients, prognostic criteria could be defined for a good outcome of SDR based on comfort and nursing objectives in addition to age, which seems to be the predominant indicator, such as the perioperative medical and para-medical environment (multidisciplinary team, hospitalization in a rehabilitation centre after a scheduled operation, equipment consultation), as well as a "solid" family environment.

The "age" component must be a priority for the GMFCS 4 and 5 patient population, as the older the child, the greater the risk of neuro-orthopaedic deformities in association with significant spasticity.

Studies confirm these two hypotheses. It has been shown that performing RDS in children with spastic diplegia at an early age (2 to 4 years) significantly reduces the rate of subsequent orthopaedic operations (14), and that the rate of post-RDS intervention is higher in non-walking children (15).

Despite a significant decrease in the number of patients receiving postoperative toxins in our study, 60% remain dependent on this procedure. It would be interesting to evaluate which types of muscles are still spastic and injected and what doses are used. Such a study of the treatment regimen and doses used for our patients could be carried out in a second phase.

For several years, increased attention has been paid to the well-being and quality of life of children with severe multiple disabilities. However, assessment in cerebral palsy is complex. Many quality of life scales are not suitable for children with severe impairment (16). We decided to use the CP-CHILD scale, as it is a validated assessment instrument for measuring change over time or following surgery in children with major multiple disabilities. It would be interesting to reproduce this scale, once the sensitivity tests for changes over time have been validated, which has not been done to date.

Another limitation of the CP-CHILD evaluation criteria is related to the time between the intervention and the questionnaire. We arbitrarily chose to interview children operated on between 2018 and 2022, which could lead to a response bias for the oldest children operated on.

We showed a gain in points in the area of “communication and social interaction” for children who completed the questionnaire. Effects on cognitive functions have already been reported in various studies; the study by Craft et al showed a significant improvement in attention and audio-visual learning tasks, as well as an effect on the speed of task performance in children operated (17).

To date, the effects on the improvement of supra-segmental functions such as the reduction of upper limb spasticity and the gain in cognitive function are not yet clearly elucidated. This could be due to improved mood, reduced physical discomfort, or possible cortical effects of SDR. This effect was observed in our study population despite the more severe motor and cognitive handicaps.

The main study limitation is the retrospective nature of the study, resulting in missing or incomplete data. However, this study could serve as a basis for the design of a future prospective study, with validated measurement scales.

One assessment method that is increasingly used in practice and research is Goal Attainment Scaling, It aims to evaluate the effectiveness of a treatment on the objectives chosen by the patient and his/her family, and to follow the evolution over time (18).

The objectives defined by the team and the patient can be multiple and varied, thus they can cover all the fields of the International Classification of Functioning (19). One of the constraints of this scale is the set-up, as all criteria have to be defined in advance.

CONCLUSION

This study has allowed us to show the benefit of RDS in the "activity and participation" domain of the International Classification of Functioning, with positioning, nursing, and dressing playing a major role in the quality of life of these children.

We also observed a reduction in pain in the aftermath of the intervention for more than half of the patients. RDS could become an additional tool in the therapeutic arsenal for the management of chronic pain in children with multiple disabilities.

A significant reduction in the number of botulinum toxin injections following RDS was shown to be associated with a reduction in postoperative spasticity.

Finally, it is encouraging to note a beneficial outcome of the intervention in areas such as communication and social interaction as revealed by the family interview, as these areas are often treated as secondary in children with a major multi-disability.

These preliminary results pave the way for this surgical procedure to be performed in new indications. Along with intrathecal baclofen treatment, selective dorsal rhizotomy could be offered more frequently to non-walking children GMFCS 4 and 5. However, in order to optimise the results of SDR, it seems necessary to establish solid criteria and objectives preoperatively, taking into account the singularities of each patient and family.






REFERENCES

1. Enslin JMN, Langerak NG, Fieggen AG. The Evolution of Selective Dorsal Rhizotomy for the Management of Spasticity. *Neurotherapeutics*. janv 2019;16(1):3-8.
2. Grunt S, Becher JG, Vermeulen RJ. Long-term outcome and adverse effects of selective dorsal rhizotomy in children with cerebral palsy: a systematic review: Invited Review. *Dev Med Child Neurol*. juin 2011;53(6):490-8.
3. McLaughlin J, Bjornson K, Temkin N, Steinbok P, Wright V, Reiner A, et al. Selective dorsal rhizotomy: meta-analysis of three randomized controlled trials. *Dev Med Child Neurol*. 2002;44(1):17-25.
4. Steinbok P. Outcomes after selective dorsal rhizotomy for spastic cerebral palsy: *Childs Nerv Syst*. 19 janv 2001;17(1-2):1-18.
5. Grunt S, Fieggen AG, Vermeulen RJ, Becher JG, Langerak NG. Selection criteria for selective dorsal rhizotomy in children with spastic cerebral palsy: a systematic review of the literature. *Dev Med Child Neurol*. avr 2014;56(4):302-12.
6. Kan P, Gooch J, Amini A, Ploeger D, Grams B, Oberg W, et al. Surgical treatment of spasticity in children: comparison of selective dorsal rhizotomy and intrathecal baclofen pump implantation. *Childs Nerv Syst*. févr 2008;24(2):239-43.
7. D'Aquino D, Moussa AA, Ammar A, Ingale H, Vloeberghs M. Selective dorsal rhizotomy for the treatment of severe spastic cerebral palsy: efficacy and therapeutic durability in GMFCS grade IV and V children. *Acta Neurochir (Wien)*. avr 2018;160(4):811-21.
8. Viehweger E, Robitail S, Rohon MA, Jacquemier M, Jouve JL, Bollini G, et al. Mesure de la qualité de vie chez l'enfant atteint de paralysie cérébrale. *Ann Réadapt Médecine Phys*. mars 2008;51(2):119-28.
9. Narayanan UG, Fehlings D, Weir S, Knights S, Kiran S, Campbell K. Initial development and validation of the Caregiver Priorities and Child Health Index of Life with Disabilities (CPCHILD). *Dev Med Child Neurol*. 2006;48(10):804-12.
10. Buizer AI, van Schie PEM, Bolster EAM, van Ouwkerk WJ, Strijers RL, van de Pol LA, et al. Effect of selective dorsal rhizotomy on daily care and comfort in non-walking children and adolescents with severe spasticity. *Eur J Paediatr Neurol*. mars 2017;21(2):350-7.
11. Hosseinzadeh P, Baldwin K, Minaie A, Miller F. Management of Hip Disorders in Patients with Cerebral Palsy. *JBJS Rev*. mars 2020;8(3):e0148-e0148.
12. Gu Y, Shelton JE, Ketchum JM, Cifu DX, Palmer D, Sparkman A, et al. Natural History of Scoliosis in Nonambulatory Spastic Tetraplegic Cerebral Palsy. *PM&R*. janv 2011;3(1):27-32.
13. Cole GF, Farmer SE, Roberts A, Stewart C, Patrick JH. Selective dorsal rhizotomy for children with cerebral palsy: the Oswestry experience. *Arch Dis Child*. 1 sept 2007;92(9):781-5.
14. Chicoine MR, Park TS, Kaufman BA. Selective dorsal rhizotomy and rates of orthopedic surgery in children with spastic cerebral palsy. *J Neurosurg*. janv 1997;86(1):34-9.
15. O'Brien DF, Park TS, Puglisi JA, Collins DR, Leuthardt EC, Leonard JR. Orthopedic surgery after selective dorsal rhizotomy for spastic diplegia in relation to ambulatory status and age. *J Neurosurg Pediatr*. juill 2005;103(1):5-9.

16. Makris T, Dorstyn D, Crettenden A. Quality of life in children and adolescents with cerebral palsy: a systematic review with meta-analysis. *Disabil Rehabil.* 30 janv 2021;43(3):299-308.
17. Craft S, Park TS, White DA, Schatz J, Noetzel M, Arnold S. Changes in Cognitive Performance in Children with Spastic Diplegic Cerebral Palsy following Selective Dorsal Rhizotomy. *Pediatr Neurosurg.* 1995;23(2):68-75.
18. Krasny-Pacini A, Hiebel J, Pauly F, Godon S, Chevignard M. Goal Attainment Scaling in rehabilitation: A literature-based update. *Ann Phys Rehabil Med.* avr 2013;56(3):212-30.
19. Vargus-Adams JN, Majnemer A. International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF) as a Framework for Change: Revolutionizing Rehabilitation. *J Child Neurol.* août 2014;29(8):1030-5.

ANNEXES

Gross Motor Function Classification System

	<p>GMFCS Level I</p> <p>Children walk indoors and outdoors and climb stairs without limitation. Children perform gross motor skills including running and jumping, but speed, balance and co-ordination are impaired.</p>
	<p>GMFCS Level II</p> <p>Children walk indoors and outdoors and climb stairs holding onto a railing but experience limitations walking on uneven surfaces and inclines and walking in crowds or confined spaces.</p>
	<p>GMFCS Level III</p> <p>Children walk indoors or outdoors on a level surface with an assistive mobility device. Children may climb stairs holding onto a railing. Children may propel a wheelchair manually or are transported when traveling for long distances or outdoors on uneven terrain.</p>
	<p>GMFCS Level IV</p> <p>Children may continue to walk for short distances on a walker or rely more on wheeled mobility at home and school and in the community.</p>
	<p>GMFCS Level V</p> <p>Physical impairment restricts voluntary control of movement and the ability to maintain antigravity head and trunk postures. All areas of motor function are limited. Children have no means of independent mobility and are transported.</p>

Modified ashworth scale

Table 2: The Modified Ashworth Scale (Bohannon and Smith, 1987)

Grade	Description
0	No increase in muscle tone
1	Slight increase in muscle tone, manifested by a catch and release or by minimal resistance at the end of the ROM when the affected part(s) is moved in flexion or in extension
1+	Slight increase in muscle tone, manifested by a catch, followed by minimal resistance throughout the remainder (less than half) of the ROM
2	More marked increase in muscle tone throughout most of the ROM, but affected part(s) easily moved
3	Considerable increase in muscle tone, passive movement is difficult
4	Affected part(s) rigid in flexion or extension

CP CHILD score, English version

CPCHILD® Caregiver Priorities & Child Health Index of Life with Disabilities

Instructions

1. This questionnaire is about your child's health, comfort and well being, and about caring for his/her needs.
2. Please read the instructions carefully.
3. Please answer **all** questions by circling the number that fits best. You may write down any comments/clarifications in the space provided below each question.

For example:

							LEVEL OF ASSISTANCE				
							TOTAL	MODERATE	MINIMAL / SUPERVISED	INDEPENDENT	
Consider how each of the following activities is <u>usually</u> performed by/for your child. Rate how <u>difficult</u> each of these activities were in the past 2 weeks, <u>and</u> choose the <u>level of assistance</u> that was required to help your child perform these activities.											
During the <u>past 2 weeks</u> , how difficult was the following:	<i>Not Possible (Almost Impossible)</i>	<i>Very Difficult</i>	<i>Slightly Difficult</i>	<i>Easy</i>	<i>Very Easy</i>	<i>No problem at all</i>					
1. putting on / wearing footwear? (socks, shoes, braces, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3

In the above example, the task of putting on / wearing footwear was rated as *very easy*, and the child required a *minimal / supervised* level of assistance to put on footwear.

4. At the end of each section there is space for you to add any items that you think are missing from the questionnaire, which you believe are important to your child's health, comfort and well being.

Child's name: _____

Name of parent or caregiver completing form: _____

Date: _____

SECTION 1: PERSONAL CARE / ACTIVITIES OF DAILY LIVING

LEVEL OF ASSISTANCE

Consider how each of the following activities is <u>usually</u> performed by/for your child. Rate how <u>difficult</u> each of these activities were in the past 2 weeks, <u>and</u> choose the <u>level of assistance</u> that was required to help your child perform these activities.								TOTAL	MODERATE	MINIMAL /	SUPERVISORIAL	INDEPENDENT
During the <u>past 2 weeks</u> , how difficult was the following:	Not Possible (Almost Impossible)	Very Difficult	Difficult	Slightly Difficult	Easy	Very Easy	No problem at all					
1. eating/drinking or being fed? (in the usual way that it is done i.e. orally <u>or</u> by tube <u>or</u> both)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
2. maintaining oral hygiene? (keeping mouth and teeth clean)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
3. bathing / washing?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
4. toileting activities? (bladder & bowel function, hygiene etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
5. changing diapers/underwear?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
6. putting on/taking off upper body clothing ? (shirt, jacket, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
7. putting on/taking off lower body clothing ? (pants, sweats, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
8. putting on/wearing footwear? (socks, shoes, braces, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
9. hair care (washing, drying, brushing/combing, braiding, etc.)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
1A. other personal care activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	
1B. other personal care activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3	

SECTION 2: POSITIONING, TRANSFERRING & MOBILITY

								LEVEL OF ASSISTANCE			
Consider how each of the following activities is <u>usually</u> performed by/for your child. Rate how <u>difficult</u> each of these activities were in the past 2 weeks, <u>and</u> choose the <u>level of assistance</u> that was required to help your child perform these activities.								T O T A L	M O D E R A T E	S U P E R M I N I M A L	I N D E P E N D E N T
During the <u>past 2 weeks</u> , how difficult was:	<i>Not Possible</i> (Almost Impossible)	Very Difficult	Difficult	Slightly Difficult	Easy	Very Easy	No problem at all				
10. getting in and out of bed?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
11. transferring into/out of a wheelchair/chair?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
12. sitting in a wheelchair/chair?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
13. standing for exercise/transfers?	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
14. moving about in the home? (in whatever way possible)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
15. moving about outdoors? (in whatever way possible)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
16. getting in and out of a motor vehicle? (car, van or bus)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
17. visiting public places? (park, theatre, sightseeing, etc)	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
2A. other activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3
2B. other activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	6	0	1	2	3

SECTION 3: COMFORT & EMOTIONS

During the <u>past 2 weeks</u> , how often did your child experience pain or discomfort	<i>Every day</i>	<i>Very Often</i>	<i>Fairly Often</i>	<i>A few times</i>	<i>Once or twice</i>	<i>None of the time</i>	INTENSITY			
							<i>S E V E R E</i>	<i>M O D E R A T E</i>	<i>M I L D</i>	<i>N O N E</i>
18. while eating/drinking or being fed?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
19. during toileting? (bladder & bowel function, hygiene, diapering, etc.)	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
20. while dressing/undressing?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
21. during transfers or position changes?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
22. while seated?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
23. while lying down in bed?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
24. that disturbed your child's sleep?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3A. during other activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
3B. during other activity? Specify: _____	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
During the <u>past 2 weeks</u> , how often was your child										
25. agitated, upset, or angry?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3
26. unhappy or sad?	0	1	2	3	4	5	0	1	2	3

SECTION 4: COMMUNICATION & SOCIAL INTERACTION

Consider how each of the following activities is **usually** performed by/for your child.

Rate how **difficult** each of these activities were in the past 2 weeks.

During the past 2 weeks , how much difficulty did your child have	<i>Not Possible (Almost Impossible)</i>	<i>Very Difficult</i>	<i>Difficult</i>	<i>Slightly Difficult</i>	<i>Easy</i>	<i>Very Easy</i>	<i>No problem at all</i>
	0	1	2	3	4	5	6
27. understanding you?							
28. being understood by you?							
29. communicating with those who don't know your child well?							
30. playing alone?							
31. playing with others?							
32. attending school/child care?							
33. participating in recreational activities (swimming, interacting with family and friends, etc.)?							
4A. other social activity? Specify: _____							
4B. other social activity? Specify: _____							

SECTION 5: HEALTH

In the past 2 weeks	<i>Please circle the option that fits best</i>					
34. How many times has your child had to visit the doctor or the hospital? _____	<i>Admitted >7 days</i> 0	<i>Admitted < 7 days</i> 1	<i>3 or more times</i> 2	<i>Twice</i> 3	<i>Once</i> 4	<i>None</i> 5

In the past 2 weeks	<i>Very Poor</i>	<i>Poor</i>	<i>Fair</i>	<i>Good</i>	<i>Very Good</i>	<i>Excellent</i>
35. How would you rate your child's overall health? _____	0	1	2	3	4	5

36. List the medications your child has been taking in the last 2 weeks

0. No medications

1. _____
2. _____
3. _____
4. _____
5. _____
6. _____
7. _____
8. _____
9. _____

SECTION 6: YOUR CHILD'S OVERALL QUALITY OF LIFE

In the past 2 weeks	<i>Very Poor</i>	<i>Poor</i>	<i>Fair</i>	<i>Good</i>	<i>Very Good</i>	<i>Excellent</i>
37. How would you rate your child's overall quality of life? _____	0	1	2	3	4	5

SECTION 7: IMPORTANCE OF ITEMS TO YOUR CHILD'S QUALITY OF LIFE

How importantly do you think your child's current status with each item contributes towards his/her quality of life?	Least Important	Not Very Important	Slightly Important	Fairly Important	Very Important	Most Important
1. Eating / drinking or being fed	0	1	2	3	4	5
2. Maintaining oral hygiene	0	1	2	3	4	5
3. Bathing / washing	0	1	2	3	4	5
4. Toileting activities / hygiene	0	1	2	3	4	5
5. Changing diapers / underwear	0	1	2	3	4	5
6. Putting on/taking off upper clothing	0	1	2	3	4	5
7. Putting on/taking off lower clothing	0	1	2	3	4	5
8. Putting on / wearing footwear	0	1	2	3	4	5
9. Hair care / grooming	0	1	2	3	4	5
10. Getting in and out of bed	0	1	2	3	4	5
11. Transferring into / out of a wheelchair / chair	0	1	2	3	4	5
12. Sitting in a wheelchair / chair	0	1	2	3	4	5
13. Standing for exercise / transfers	0	1	2	3	4	5
14. Moving about indoors	0	1	2	3	4	5
15. Moving about outdoors	0	1	2	3	4	5
16. Getting in / out of a motor vehicle	0	1	2	3	4	5
17. Visiting public places	0	1	2	3	4	5
18. Comfort while feeding	0	1	2	3	4	5
19. Comfort during toileting activities	0	1	2	3	4	5
20. Comfort while dressing /undressing	0	1	2	3	4	5
21. Comfort during transfers or position changes	0	1	2	3	4	5
22. Comfort while sitting	0	1	2	3	4	5
23. Comfort while lying down	0	1	2	3	4	5
24. Comfort while sleeping	0	1	2	3	4	5
25. Emotional state or behavior	0	1	2	3	4	5
26. Happiness	0	1	2	3	4	5
27. Able to understand you	0	1	2	3	4	5
28. Able to be understood by you	0	1	2	3	4	5
29. Able to communicate with others	0	1	2	3	4	5
30. Able to play alone	0	1	2	3	4	5
31. Able to play with others	0	1	2	3	4	5
32. Able to attend school / child care	0	1	2	3	4	5
33. Able to participate in recreational activities	0	1	2	3	4	5
34. Minimizing doctor visits and hospitalization	0	1	2	3	4	5
35. Overall health	0	1	2	3	4	5
36. Minimizing number of medications	0	1	2	3	4	5

SECTION 8: FACTS ABOUT YOUR CHILD

1. My child is a:	<input type="checkbox"/> Male <input type="checkbox"/> Female
2. What is your child's date of birth?	<div style="text-align: center;"> ____ / ____ / ____ Month Day Year </div>
3. What is the <u>highest</u> school grade your child has completed? (check only one grade)	<div style="text-align: right;"> Preschool ____ Kindergarten ____ 1st Grade ____ 2nd Grade ____ 3rd Grade ____ 4th Grade ____ 5th Grade ____ 6th Grade ____ 7th Grade ____ 8th Grade ____ 9th Grade ____ 10th Grade ____ 11th Grade ____ 12th Grade ____ Ungraded ____ If ungraded, how many years attended? </div>

ABBREVIATIONS

GMFCS: Gross Motor Function Classification System

SDR : selective dorsal rhizotomy

ICF : International Classification of Functioning

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.



RÉSUMÉ

Objectifs :

L'objectif de cette étude est d'évaluer le bénéfice de la rhizotomie dorsale sélective sur la qualité de vie des patients présentant une spasticité sévère avec altération importante des fonctions motrices globales (stades GMFCS IV et V) selon 4 items : les douleurs, les soins de nursing, le positionnement, et l'habillage.

Matériel et méthode

Nous avons réalisé une étude de cohorte rétrospective monocentrique incluant les patients ayant bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective entre mars 2008 et mai 2022 au sein de l'Hôpital Universitaire Pédiatrique de Marseille.

Résultats

70% des patients présentaient une amélioration des critères de qualité de vie : habillage, nursing, positionnement et douleur au dernier follow up. Une petite proportion de patients présentait tout de même une aggravation constatée entre les 2 premiers suivi et le dernier suivi.

En post opératoire, 27,3% des patients étaient libres de traitement conjoint de la spasticité, nous avons démontré qu'il existe une diminution significative du nombre d'enfants ayant bénéficié de toxine botulinique en post opératoire. En revanche, pas de diminution significative retrouvée des traitements médicamenteux, ni des gestes orthopédiques suite à la RDS.

Pour les scores CPCHILD®, un gain global est rapporté pour les patients GMFCS 4 et 5 en post opératoire. Le gain de points est plus important pour les patients GMFCS 4. Les 2 domaines principalement améliorés sont « confort et émotions » et « soins d'hygiène et d'habillage ». Pour l'item « qualité de vie » seul 3 parents sur les 8 notent une modification positive.

Conclusion

Notre étude objective une facilitation des soins de nursing, du positionnement et de l'habillage associée à une diminution des douleurs chez les enfants présentant un polyhandicap majeur GMFCS 4 et 5 ayant bénéficié d'une rhizotomie dorsale sélective.