

ARTHROGRYPOSES

(Georges Filipe : Professeur, hôpital d'enfants Armand-Trouseau, 26 avenue du docteur Arnold-Netter, 75571 Paris cedex) (Filipe G. Arthrogyposes, Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris) Appareil locomoteur, 15-201-A-10. 1998. 7p.)

Résumé

Pour le chirurgien orthopédiste, l'arthrogypose réalise un tableau caractéristique avec ses raideurs articulaires présentes dès la naissance qui touchent, de façon variable, les quatre membres, un faciès particulier et des anomalies cutanées. Il s'agit là de **l'arthrogypose classique** (arthrogyposis multiplex congenita) qui survient chez des enfants à intelligence normale. Elle réclamera des soins assidus avec une prise en charge kinésithérapique et orthopédique précoce poursuivie pendant toute la croissance.

Pour le pédiatre, l'arthrogypose ne constitue qu'un signe clinique et non une entité pathologique. De nombreuses affections, des maladies fœtales, des syndromes génétiques, des malformations et même certaines maladies acquises peuvent comporter des raideurs articulaires, qui parfois n'apparaissent que secondairement. Ces **syndromes arthrogyposiques** possèdent, en plus, des anomalies squelettiques, des anomalies viscérales avec des atteintes cérébrales ou médullaires (moelle). Certains d'entre eux ont un pronostic fonctionnel extrêmement péjoratif. Il conviendra ici d'essayer d'identifier le processus responsable des raideurs articulaires car le traitement peut-être différent d'un cas à l'autre.

Pour le spécialiste du fœtus, l'obstétricien et l'échographiste, les arthrogyposes entrent aujourd'hui dans le vaste cadre de ce qu'il est convenu d'appeler les syndromes d'immobilité fœtale qui regroupent une multitude d'anomalies neurologiques et musculaires dont l'inventaire est en cours.

Les études anatomopathologiques modernes ont permis de mieux comprendre la physiopathogénie¹ des arthrogyposes. Elles ont mis en évidence des altérations de la voie motrice situées à des niveaux variables, tantôt sur l'encéphale, tantôt sur la moelle épinière, tantôt sur les nerfs périphériques ou le muscle.

Devant une telle variété de tableaux cliniques, le choix du traitement est des plus difficiles. Le but est avant tout d'essayer d'améliorer la fonction et l'autonomie de ces sujets.

Historique

Dans les travaux anciens, on retrouve des observations de sujets porteurs de raideurs articulaires rattachées à l'arthrogypose. Elles furent d'abord considérées comme une entité pathologique et ce n'est qu'à une date récente qu'ont pu être reconnues les nombreuses affections qui constituent les syndromes arthrogyposiques.

En 1932, Sheldon parlera « d'amyoplasia congenita » car il pensait que les raideurs étaient dues à une hypoplasie² ou une aplasie musculaire. En fait, les muscles se forment normalement pendant l'embryogénèse³ et sont ultérieurement remplacés par de la fibrose ou de la graisse. En 1981, Hall établit une classification des arthrogyposes en trois groupes. Il distingue des formes avec une atteinte isolée des membres qui représentent environ la moitié des observations, des formes qui comportent en plus des raideurs articulaires, des anomalies craniofaciales et viscérales et enfin des formes avec raideurs et atteinte sévère du système nerveux central. Ces dernières, sont souvent dues à des anomalies chromosomiques.

Etiopathogénie⁴

La formation des muscles au cours de l'embryogénèse s'effectue sous l'impulsion des fibres nerveuses et des neurones moteurs. De même, la différenciation des cavités articulaires puis l'apparition des mouvements sont sous la dépendance de l'appareil neuromusculaire. Dans l'arthrogypose humaine, les

articulations ainsi que les muscles, même remaniés, sont présents. On peut donc penser qu'il y a eu, secondairement, régression de la motricité. L'absence de mouvements fœtaux ou akinésie fœtale paraît être le processus de base des arthrogryposes.

L'immobilité fœtale au cours de la grossesse relève de plusieurs causes. De nombreux syndromes héréditaires qui comportent des raideurs articulaires multiples sont accompagnés d'un excès ou d'une insuffisance de liquide amniotique. La perte de liquide amniotique provoque des malformations fœtales comme le syndrome de Potter. Celui-ci associe une agénésie⁵ rénale bilatérale, des anomalies de la face et des raideurs articulaires. A l'inverse, un excès de liquide amniotique provoque des syndromes décrits par Pena et Shokeir dans lesquels on trouve une hypoplasie pulmonaire, des anomalies faciales et des raideurs articulaires.

Des syndromes arthrogryposiques ont pu être reproduits chez l'animal. L'injection de D-tubocurarine dans certains vaisseaux du poulet provoque une ankylose des différentes articulations, une attitude en griffe des pattes, une immobilité du cou et des ailes. Moessinger a injecté du curare dans l'utérus du rat entre le 18 et le 20^{ème} jour de gestation. Il observe une hypoplasie pulmonaire, une micrognathie⁶, un retard de croissance fœtale, un polyhydramnios⁷ et des raideurs articulaires.

De même, Jago rapporte l'observation d'une arthrogrypose née d'une mère traitée pour un tétanos par des myorelaxants de la dixième à la douzième semaine de grossesse. Il faut encore signaler la survenue de raideurs après injection du virus Coxsackie ou du virus de la maladie de Newcastle chez le poulet.

Ainsi, l'absence de mouvements in utero conduit à des anomalies dont les raideurs articulaires ne sont que l'une des composantes. Les étiologies⁸ des arthrogryposes apparaissent donc multiples, mais on retrouve toujours une perte précoce de la mobilité fœtale avec une régression musculaire, des rétractions fibreuses périarticulaires et des altérations nerveuses. Cette immobilité fœtale pourrait être en rapport avec une embryopathie⁹ survenant aux alentours du deuxième mois de vie intra-utérine qui serait responsable de l'atteinte neuromusculaire ou musculaire. Assez curieusement, les spinabifida paralytiques, de même que les amyotrophies spinales infantiles, ne comportent pas de raideur articulaire et ont souvent, à la naissance, au contraire, une hypotonie avec une hyperlaxité¹⁰ articulaire. Il y aurait donc en plus dans l'arthrogrypose une génopathie neurogène¹¹ ou myogène¹² associée à une fibrodysplasie¹³ comme en témoigne l'atteinte fréquente de la peau ou du tissu conjonctif.

Anatomopathologie

Il n'existe pas de lésion spécifique au cours des arthrogryposes. Les surfaces articulaires sont normales à la naissance. La raideur est due à la fibrose ligamentaire et capsulaire, aux rétractions des muscles périarticulaires. Peu à peu, du fait de la limitation de la mobilité, les articulations se déforment, perdent leur sphéricité pour aboutir à l'âge adulte à de véritables ankyloses.

La position du membre permet le plus souvent de présager de la topographie de l'atteinte musculaire. Ainsi, la position du coude en extension correspond à une absence ou à une insuffisance des fléchisseurs. De même, l'attitude en flexion du genou va habituellement de pair avec une faiblesse du quadriceps. Les masses musculaires sont diminuées de volume, parfois modifiées par de la fibrose ou même totalement absentes, remplacées par de la graisse. Ailleurs, le muscle comporte encore des fibres rouges intactes parsemées de fibres blanchâtres ou de graisses.

L'étude du système nerveux central révèle des anomalies dans 90% des cas. Le diamètre de la moelle est réduit, par rapport à la normale, surtout dans les régions cervicale et lombaire avec une diminution du nombre des faisceaux nerveux antérieurs alors que les faisceaux nerveux postérieurs sont habituellement normaux. Dans certaines formes, on peut rencontrer une diminution du volume cérébral avec des fissurations incomplètes et des ventricules latéraux élargis. Au cours de l'arthrogrypose classique, la constatation la plus fréquente est une réduction du nombre des cellules de la corne antérieure de la moelle. Dans les autres formes dites myopathiques, il n'existe aucune modification au niveau de l'encéphale et de la corne antérieure de la moelle ni des racines nerveuses. Les muscles sont indurés¹⁴, de consistance fibreuse et pâle. L'étude microscopique montre une dégénérescence fibrograisseuse des fibres musculaires.

Nous décrirons tout d'abord l'arthrogrypose classique de l'orthopédiste qui touche les quatre membres dans des proportions variables, puis les atteintes isolées distales situées sur les membres inférieurs

ou supérieurs et enfin les syndromes arthrogryposiques où les raideurs articulaires sont associées à d'autres anomalies.

Arthrogrypose classique de l'orthopédiste

Bien connue de l'orthopédiste pédiatre, l'arthrogrypose est une affection non héréditaire, présente dès la naissance. Au moment de l'accouchement, il n'est pas rare de rencontrer des fractures des membres favorisées par les raideurs articulaires. Elle réalise des malpositions des membres prédominantes aux extrémités et souvent symétriques. La topographie de l'atteinte est variable. Dans 45% des cas, elle touche les quatre membres, dans 45% les membres inférieurs, et les membres supérieurs seuls dans 10%. L'aspect du visage de l'enfant est souvent caractéristique et l'intelligence habituellement normale.

Le tableau est très évocateur d'arthrogrypose : la mobilité active et passive des articulations est réduite et parfois nulle. La force musculaire est diminuée mais il n'existe pas de trouble de la sensibilité. Les plis de flexion articulaire sont absents, en particulier aux genoux, au creux inguinal, aux coudes et aux doigts. La peau est tendue, luisante. L'abondance de la graisse sous cutanée donne un aspect tubulaire aux membres. On trouve des fossettes à proximité des articulations, à la face antérieure des genoux, à la face postérieure des coudes mais aussi sur les épaules et sur les poignets. Le visage est arrondi, souvent sans expression. Il existe enfin des taches angiomeuses¹⁵ très caractéristiques à la pointe ou à la racine du nez qui ont tendance à s'estomper à mesure que l'enfant avance en âge.

Les attitudes des membres sont variables d'un enfant à l'autre. Il est intéressant de les détailler car elles sont déterminantes dans le pronostic fonctionnel.

Aux membres inférieurs, les pieds sont en général déformés en varus équin¹⁶. L'aspect le plus fréquent est celui d'un pied bot varus équin idiopathique¹⁷, mais les malpositions sont ici irréductibles avec une activité musculaire faible ou absente. L'ascension du calcaneum¹⁸ donne une coque talonnière totalement déshabillée et l'adduction¹⁹ de l'avant pied provoque un gros pli interne vertical sur le médiopied. Il peut aussi s'agir d'un pied équin pur ou d'un pied convexe. Le pied convexe est une déformation sévère qui survient rarement de façon isolée et doit toujours faire rechercher, entre autres, une arthrogrypose. Les genoux sont habituellement fixés en flexion avec une brièveté de la peau du creux poplité. Le quadriceps est faible ou même parfois totalement inactif. Il arrive que les genoux soient fixés en extension complète ou même en récurvatum²⁰. Le muscle quadriceps, souvent fort dans ce cas, entraîne à la naissance une flexion permanente de la hanche. Les muscles ischiojambiers sont difficiles à évaluer avant récupération d'une certaine amplitude de mobilité en flexion du genou. La position la plus habituelle des hanches est en flexion-abduction-rotation externe lorsque les têtes fémorales sont normalement en place dans le cotyle. Lorsqu'il existe une luxation de la hanche, le membre se place en flexion-adduction et parfois même en extension lorsque la luxation est antérieure. Elle peut être uni ou bi-latérale et s'accompagner d'une obliquité du bassin qui peut retentir sur la statique du rachis sus-jacent.

Aux membres supérieurs, la mobilité de l'épaule est réduite mais une raideur complète est exceptionnelle. Elle est fixée en adduction et en rotation interne souvent avec une bride antérieure entre le membre supérieur et le tronc. De même l'antépulsion²¹ de l'épaule est généralement absente. Il arrive que les coudes conservent une amplitude de mobilité en flexion malgré l'absence de muscles fléchisseurs actifs. Le plus souvent, les coudes sont enraidis en flexion ou en extension, avec parfois une luxation de la tête radiale. L'avant bras est en pronation²² mais conserve généralement un petit secteur de mobilité. Les poignets sont en flexion ou en extension et en inclinaison cubitale. A la main, le pouce est replié dans la paume en flexion-adduction. Les autres doigts sont fléchis au niveau de l'articulation interphalangienne proximale. L'aspect des doigts est important car c'est dans leur différenciation que résidera le pronostic fonctionnel du membre supérieur de l'arthrogrypose. Des doigts bien différenciés avec des plis de flexion bien visibles, mobiles et actifs, donneront toujours une main utilisable. Au contraire, des doigts raides, en baguette, donneront une fonction médiocre qui nécessitera quelquefois une suppléance par la bouche ou les pieds pour la réalisation de certains actes de la vie quotidienne.

L'atteinte du tronc est beaucoup plus rare dans l'arthrogrypose. Il existe des scolioses sévères présentes dès le tout jeune âge. Certaines sont thoraciques et s'accompagnent d'une rigidité costale. Elles peuvent conduire à une insuffisance respiratoire d'autant plus précoce qu'elles s'associent souvent à une

lordoscoliose thoracique. D'autres scolioses sont thoracolombaires ou lombaires et donnent une grande courbure en C. Elles peuvent s'accompagner, pour les localisations lombaires, d'une obliquité pelvienne qui constituera une gêne pour la position assise. Il existe des scolioses à début plus tardif,/pubertaires qui partagent le pronostic et le traitement des scolioses idiopathiques rencontrées chez l'enfant normal.

Arthrogryposes distales

Elles réalisent un tableau particulier avec une atteinte uniquement distale des mains et des pieds. Au niveau de la main, le pouce est replié dans la paume en flexus adductus, les quatre derniers doigts sont déviés du côté cubital. Les déformations du pied s'effectuent en équin, en varus équin ou en talus valgus²³.

Pour certains auteurs, les pieds bots varus équin congénitaux très sévères seraient une forme d'arthrogrypose localisée. Le pronostic fonctionnel des arthrogryposes distales est bien meilleur que celui de la forme classique car les genoux, les hanches, les coudes et les épaules sont habituellement épargnés ou n'ont qu'une atteinte modérée. Le mode de transmission de ces formes localisées serait autosomique²⁴ dominant. Certaines d'entre elle comportent d'autres atteintes en plus de celles des membres. Goldberg distingue deux formes d'arthrogryposes distales : un type I avec l'atteinte caractéristique des mains et des pieds que nous venons de décrire, un type II qui comporte en plus des malformations de la face, de la colonne vertébrale ainsi que des troubles de croissance.

Autres syndromes arthrogryposiques

Les syndromes arthrogryposiques sont en très grand nombre. Ils sont réunis par l'existence de raideurs articulaires dont l'intensité est très variable. Certains sont exceptionnels et d'autres sont encore en cours d'identification. Nous rappellerons donc pour mémoire certains de ces syndromes.

- Le syndrome trismus-pseudocamptodactylie (syndrome de Hecht). Il comporte une difficulté d'ouverture de la bouche, d'extension des doigts et du poignet. Le pied est déformé en varus équin ou en pied convexe. Une certaine amélioration au cours de la croissance, notamment pour l'atteinte de la bouche, est possible.
- Le syndrome craniocarpotarsien ou du bébé siffleur (syndrome de Freeman-Sheldon) associe un aspect de la face caractéristique avec une petite bouche qui évoque l'action de siffler, un petit nez avec une hypoplasie des ailes et un épicanthus²⁵. Il peut exister des troubles de la déglutition, une déviation cubitale des doigts, une déformation des pieds en varus équin et une cyphoscoliose raide évolutive. L'intelligence est parfois mais non constamment diminuée.
- La myotonie chondrodystrophique (syndrome de Swartz). Il s'agit d'une maladie musculaire qui évolue dans la première enfance. Les raideurs articulaires apparaissent ici secondairement et siègent préférentiellement sur les articulations proximales. A la hanche, peuvent se rencontrer des luxations, une coxa vara²⁶ et des modifications rappelant l'ostéochondrite²⁷ primitive de hanche. La myotonie qui consiste en un relâchement lent après une contraction musculaire est l'élément caractéristique de ce syndrome.
- Le syndrome de Moebius réalise une paralysie des VI^e et VII^e paires crâniennes avec une diplégie faciale, quelquefois une atteinte du tronc et de l'épaule, une atteinte des muscles pectoraux, des pieds bots varus équin uni ou bi latéraux et plus rarement une atteinte des doigts.
- D'autres syndromes ont été décrits dans le cadre des syndromes arthrogryposiques comme le syndrome des pterygia dans lesquels l'existence de palmures est l'élément essentiel, le syndrome des synostoses avec des fusions osseuses siégeant surtout sur l'articulation humérocubitale, et absence de certains muscles.
- D'autres syndromes arthrogryposiques sont rares et létaux. Il en est ainsi du syndrome de Potter et des syndromes décrits par Pena et Shockey.

Traitement

Les arthrogryposes associent des anomalies complexes et posent toujours des problèmes thérapeutiques difficiles. Avant de prendre la moindre décision, il faut observer très longuement ces sujets dans la vie quotidienne pour évaluer la nature de la gêne et ne pas détruire des acquisitions souvent fragiles.

Au cours de la croissance, il se produit une adaptation stupéfiante quelque soit le degré du handicap. L'enfant parvient à pallier l'absence de certains mouvements par des compensations. Le manque de flexion du coude, par exemple, conduit l'enfant à saisir un verre avec les deux mains croisées puis à le porter à la bouche par une hyperextension du tronc. Lorsqu'il n'existe pas de fléchisseurs actifs du coude, il peut utiliser soit le membre controlatéral ou le rebord d'une table qui font office de contre-appui, parfois par balancement du bras et du tronc ce qui amène l'avant-bras au niveau tel que la flexion se produit alors par la simple pesanteur. Dans les formes les plus sévères, il arrive même que l'enfant utilise ses membres inférieurs et la bouche pour saisir des objets.

La prise en charge de ces patients est toujours gratifiante car il s'agit d'enfants attachants et intelligents qui atteindront très souvent une totale indépendance et, pour certains, entreront dans la vie professionnelle à l'âge adulte.

Buts du traitement

L'objectif est de donner à l'enfant le maximum d'autonomie. Aux membres inférieurs, c'est l'obtention d'une déambulation indépendante ou aidée, en fonction des possibilités. Aux membres supérieurs, c'est la possibilité de réaliser les actes essentiels de la vie quotidienne, manger, écrire, s'habiller, aller aux toilettes.

Principes du traitement

Les premières mesures sont destinées à lutter contre les raideurs articulaires. Il s'agit de mobilisations passives par la rééducation débutée dès la naissance, de plâtres et d'attelles changées en fonction des progrès de la mobilité. Les gains sont souvent plus significatifs aux petites articulations que sur les grosses articulations. Une rééducation trop brutale peut conduire à des fractures et, à la longue, à des déformations articulaires par hyperpression. Il est donc parfois nécessaire, en l'absence d'amélioration de la mobilité, de réaliser des libérations articulaires assez précoces par des ténotomies²⁸ ou par des capsulotomies²⁹. Ces interventions doivent être réalisées dans des conditions précises, de façon à ne pas affaiblir par des allongements excessifs les muscles actifs ou provoquer une instabilité articulaire par des sacrifices trop larges des ligaments périarticulaires. Il est indispensable d'associer à la chirurgie un entretien très précis de la mobilité par la rééducation avec l'utilisation d'orthèses de fonction, d'attelles de nuit maintenant le membre en bonne position. En l'absence de prise en charge rigoureuse par le kinésithérapeute, et de surveillance par le chirurgien, les interventions libératrices conduisent souvent à une récurrence des raideurs articulaires.

L'absence de muscle actif nécessaire à la réalisation d'un mouvement aboutit, malgré la kinésithérapie, à une perte du gain obtenu par la chirurgie. Il faudra donc, chaque fois que possible, rétablir la fonction par un transfert musculaire. Les transferts les plus utilisés sont effectués au niveau du coude, du poignet et des doigts et beaucoup plus exceptionnellement au niveau du pied. Enfin il faut se rappeler que les ostéotomies³⁰ de réaxation sont rapidement suivies de récurrence au cours de la croissance surtout au genou où elles doivent être répétées.

Schéma d'indications

De façon assez schématique, nous étudierons le traitement de chaque segment de membre séparément. En réalité, il faut toujours raisonner en matière de fonctions globales, en utilisation et en degré d'autonomie. Les indications seront donc envisagées en fonction des grands tableaux cliniques rencontrés.

Membre inférieur

Le pied varus équin est totalement irréductible à la naissance. Les séances de mobilisation, les plâtres et les attelles servent uniquement de préparation à l'intervention qui est obligatoire. La libération chirurgicale doit être la plus complète et la plus anatomique possible, car toutes les réinterventions sont difficiles et risquent de menacer la vascularisation cutanée et osseuse du pied. Il faut réaliser des ténotomies plutôt que des allongements tendineux. Les articulations du pied sont peu mobiles, souvent difficiles à localiser car réduites à de minces fentes sans aucune mobilité. Les récurrences ne sont pas rares malgré le maintien prolongé des attelles. Des reprises sont possibles au cours et à la fin de la croissance. Il est quelquefois nécessaire de recourir à une astragalectomie³¹ pour des déformations invétérées ou à une double arthrodèse³² à proximité de la fin de la croissance lorsque persistent des déformations importantes.

Le pied équin direct et irréductible sera traité par une ténotomie ou un allongement du tendon d'Achille et une arthrotomie³³ large de l'articulation tibiotarsienne. Quand il n'existe aucun muscle releveur du pied, il est parfois utile de prévoir un transfert musculaire au cours de la même séance opératoire. Lorsque le capital musculaire est pauvre, la seule solution est quelquefois de faire un hémitransfert du triceps en avant.

Le pied convexe doit être corrigé par une libération médiotarsienne qui permet de reposer le scaphoïde en face de la tête astragaliennne. Elle est complétée dans la même séance opératoire par une libération postérieure qui corrigera l'équin tibioastragalien. Dans les formes invétérées de l'enfant plus grand, il faudra parfois réaliser une excision du scaphoïde et faire appel à un lambeau de couverture cutanée.

Le pied creux du jeune enfant demandera une libération cutanée ou cutanéomusculaire des parties molles plantaires et, plus tard, une tarsectomie³⁴ antérieure ou une double arthrodèse en fin de croissance.

Les genoux en flexion irréductibles sont traités de façon différente selon l'importance du flessum. Les formes modérées (inférieures à 20°) sont compatibles avec une déambulation correcte et sont seulement traitées par rééducation, par des plâtres et des attelles nocturnes. Dans les formes plus sévères (20 à 60°), il faudra recourir aux libérations chirurgicales par allongement ou section des ischiojambiers et capsulotomie postérieure du genou. Lorsque les surfaces articulaires du genou ont perdu leur sphéricité, il est préférable de réaliser une ostéoclasie³⁵ d'extension au niveau de la métaphyse fémorale inférieure. Enfin dans les formes majeures (supérieures à 60°), il existe un risque d'étirement des éléments vasculonerveux lors de la correction du flessum. Il faut alors recourir soit à un raccourcissement fémoral, soit à une épiphysiodèse³⁶ antérieure de l'extrémité inférieure du fémur, soit surtout à la correction progressive qui peut être obtenue par l'appareil d'Ilizarov. Les raideurs en extension du genou et le genou récurvatum avec luxation antérieure du tibia, qui est souvent bilatérale, nécessitent des manipulations qui sont débutées dès la naissance et l'utilisation d'attelles changées régulièrement en fonction des progrès. Dans certains cas, il serait possible de réaliser une libération du quadriceps qui est toujours préférable à un allongement du tendon quadricepsal. Il est souvent difficile de conserver une mobilité complète après ces différentes interventions, mais il n'est pas rare d'observer l'apparition d'une activité des fléchisseurs du genou après récupération de la flexion. La déformation du genou en genu valgum est plus rare et est souvent associée à une flexion ou à une hyperextension. Cette désaxation peut-être facilement corrigée par des ostéotomies.

A la hanche, il existe deux catégories de patients selon qu'il existe ou non une luxation de la tête fémorale. Pour les hanches luxées qui peuvent être uni ou bilatérales, il faut considérer d'une part les hanches qui conservent une mobilité correcte et d'autre part les hanches raides. Les indications doivent être extrêmement prudentes car il existe un risque d'enraidissement à la suite du traitement, qui peut gêner la position assise ou debout de l'enfant :

- si la luxation est bilatérale et si les hanches sont raides, il est préférable de ne pas réaliser une réduction de la tête fémorale dans le cotyle, car on risquerait d'aboutir à des hanches réduites et raides. La marche est habituellement possible avec la luxation des hanches. Lorsque les hanches sont

en mauvaise attitude asymétrique, il existe un risque d'obliquité pelvienne et d'apparition d'une scoliose. Dans ces cas il serait nécessaire de réaliser des ténotomies ou des ostéotomies fémorales directionnelles de façon à symétriser les membres inférieurs et à faciliter la marche ou l'appareillage ;

- en cas de luxation unilatérale avec hanche raide, la réduction est possible par libération des parties molles puis réduction chirurgicale avec raccourcissement fémoral avant l'âge de la marche. Plus tard, il sera nécessaire d'associer à la réduction chirurgicale des ostéotomies pelviennes et fémorales. Ces interventions sont grevées d'un grand nombre de troubles trophiques³⁷ d'origine vasculaire de la tête fémorale et surtout d'un risque d'enraidissement. Il est donc nécessaire de débiter rapidement après l'intervention une mobilisation de la hanche ;
- une luxation unilatérale avec conservation d'une bonne mobilité doit conduire à un traitement tout comme une luxation congénitale par des moyens orthopédiques et éventuellement la correction de la dysplasie³⁸ cotyloïdienne par une ostéotomie pelvienne ;
- pour la luxation bilatérale de hanche avec conservation d'une bonne mobilité, le traitement consistera en une traction orthopédique suivie d'une stabilisation plâtrée et, en cas d'échec, par une réduction chirurgicale qui sera faite avant l'âge de la marche.
- La luxation antérieure de la hanche pose les problèmes thérapeutiques les plus difficiles. Une tentative de réduction par traction puis par chirurgie est quelquefois possible. Pour les formes vues tardivement, la seule solution reste souvent la résection de la tête et du col fémoraux afin de permettre la récupération d'une certaine mobilité et la station assise.

Le traitement des attitudes vicieuses de hanche sans luxation pose des problèmes moins difficiles. La position en flexion-abduction-rotation externe est la plus fréquemment rencontrée. Si la malposition du membre est unilatérale, il existe un risque de subluxation de la hanche controlatérale. Lorsque l'anomalie est bilatérale, la marche est difficile et s'effectue souvent avec une hyperlordose lombaire. La correction doit être obtenue par libération des parties molles. La raideur en abduction³⁹ de la hanche est plus rare. Le traitement consistera alors en une libération du muscle moyen fessier et du tenseur du fascia lata⁴⁰. En cas de flexion isolée et après échec des mobilisations, il sera nécessaire de faire une libération des fléchisseurs de hanche et, chez les enfants plus âgés, une ostéotomie fémorale d'extension. Il faut savoir que l'existence d'un flessum modéré est compatible avec une marche correcte au prix d'un léger flessum du genou et une hyperlordose lombaire. La raideur en extension de la hanche est plus rare et toujours gênante pour la position assise. La correction consistera en une section du muscle grand fessier et parfois en des ostéotomies de réorientation. Ces différentes interventions sont grevées d'un taux important de récurrence malgré la rééducation longtemps poursuivie.

Membre supérieur

L'analyse du membre supérieur doit être considérée d'abord de façon analytique, segment par segment, puis dans sa totalité et enfin les deux membres supérieurs ensemble lors des actes de la vie courante. Il faut savoir respecter des positions a priori anormales qui peuvent être indispensables et dont la suppression pourrait conduire à la perte de certaines fonctions.

Au coude, l'attitude en flexion est souvent compatible avec une bonne utilisation du membre supérieur. Au début, il faut se contenter d'étirements, d'attelles. Il est rare d'avoir à réaliser un allongement chirurgical du biceps, avec une capsulotomie antérieure du coude. Ces interventions sont suivies de récurrences et il est souvent préférable de recourir à une ostéotomie humérale basse qui modifie le secteur utile et permet d'améliorer l'utilisation de la main. L'attitude en extension du coude est habituellement associée à une pronation de l'avant-bras et à un flessum du poignet avec une faiblesse ou une absence des muscles biceps et brachial antérieur. Lorsque la raideur est complète et irréductible, le traitement consistera en une libération chirurgicale par allongement du tendon tricipital et par capsulotomie postérieure. Cette intervention ne doit être proposée que si le sujet est capable d'acquiescer une marche indépendante sans canne. En effet, l'affaiblissement du triceps peut compromettre les transferts du sujet du lit au fauteuil et l'utilisation de cannes. Le but du traitement de l'attitude en flexion du coude est de permettre à la fois une alimentation mais également de conserver la possibilité de soins de toilette indépendants. L'idéal est d'essayer d'obtenir une flexion active de l'un des deux coudes tout en laissant une possibilité d'extension du coude opposé. Un transfert musculaire de flexion est envisagé lorsque l'enfant a retrouvé une extension complète du coude. Il est préférable d'attendre l'âge de 4 à 6 ans, car il est nécessaire d'obtenir une coopération active de l'enfant.

Durant la période d'attente entre la libération articulaire et le transfert musculaire, il est capital de rééduquer quotidiennement le coude et de l'installer en position de fonction durant le sommeil de façon à conserver le gain en flexion. Le transfert qui a été le plus utilisé est le triceps brachial qui permet de retrouver une bonne force mais qui, malheureusement, entraîne une flexion progressive du coude durant la croissance qui doit parfois conduire à un allongement du transplant. Le transfert des épitrochléens⁴¹ selon la technique de Steindler ne permet d'obtenir qu'une force de flexion des doigts insuffisante et aggrave le flessum du poignet et des doigts au cours de la croissance. Les transferts du grand pectoral et du sternocléidomastoïdien sont actuellement abandonnés. Le transfert du grand dorsal est le plus utilisé, à condition qu'il conserve une bonne force. Ce muscle permet d'obtenir une excellente flexion du coude sans perte fonctionnelle importante.

Le poignet est en général déformé en flexion et associé à une déviation cubitale. Dans les premiers mois de la vie, les mesures les plus utiles sont les étirements et l'utilisation d'attelles en extension qui permettent également de corriger la mauvaise attitude des doigts. En cas de raideur importante, il est possible de recourir à des plâtres correcteurs ou même à une arthrolyse⁴² du poignet. La rééquilibration musculaire fait appel au muscle cubital antérieur qui sera transféré sur le premier et le deuxième radial, sur le carpe ou sur le deuxième ou troisième métacarpien. L'arthrodèse du poignet est peu pratiquée car elle détruit l'effet de ténodèse⁴³ active obtenue par les extenseurs du poignet lorsqu'ils sont actifs. Le traitement de la raideur en pronation de l'avant-bras est rarement effectué. Il est possible de réaliser une section du rond pronateur sur son insertion radiale avec une libération de la membrane interosseuse.

A la main, le but est de remettre le pouce en bonne position de façon à permettre une opposition pulpaire entre le pouce et les autres doigts. Le pouce est habituellement fixé en adduction et en flexion. Le court extenseur et le long extenseur du pouce ainsi que le long abducteur sont souvent insuffisants ou même absents. Les manipulations avec étirements suivies d'attelles positionnelles permettent parfois d'obtenir une correction significative de la mauvaise attitude du pouce. En cas d'irréductibilité, il est possible de réaliser un approfondissement chirurgical du premier espace par une double plastie en Z ou un lambeau dorsal associé à une greffe cutanée. Au cours de ce temps est réalisée une libération de l'adducteur du pouce à son origine, un allongement du fléchisseur propre du pouce à l'avant-bras, et plus rarement, en cas d'instabilité, une arthrodèse de la métacarpophalangienne. Les traitements chirurgicaux aux doigts sont plus rares.

L'attitude en flexion dans l'interphalangienne est généralement modérée et régresse en grande partie par les étirements et les attelles. Il est exceptionnel d'avoir à réaliser une libération du fléchisseur superficiel des doigts.

Déformations rachidiennes

Elles sont extrêmement diverses. Lorsqu'il s'agit de courbures raides dorsales et dorsolombaires avec hyperlordose ou lombaire avec bassin oblique, le traitement par corset orthopédique est souvent voué à l'échec. Il sera nécessaire de réaliser une arthrodèse vertébrale lorsque l'angulation deviendra importante et parfois d'inclure le bassin. Pour les courbures d'allure idiopathique, le traitement par corset sera parfois complété par une arthrodèse après la puberté.

Appareillages

A côté de ces mesures orthopédiques et chirurgicales, il est nécessaire d'insister sur le rôle très important de l'appareillage. Il s'agit non seulement des appareils classiques, orthèses et attelles, mais également des aides techniques qui permettent la réalisation des actes essentiels de la vie, l'adaptation à l'environnement du sujet, l'utilisation du fauteuil et plus particulièrement du fauteuil électrique. Il faut encore ajouter l'aide que constitue l'informatique qui permet à ces sujets d'acquérir une bonne indépendance socioprofessionnelle.

Indications thérapeutiques

Après avoir envisagé les différentes anomalies et leur traitement segment par segment, il est utile d'envisager les indications en fonction de quatre grands tableaux.

Arthrogrypose touchant les quatre membres

Il sera possible, dans la grande majorité des cas, d'obtenir une déambulation avec ou sans appareillage. Les membres supérieurs seront nécessaires pour l'utilisation de cannes ou d'un déambulateur. Si les muscles du tronc et ceux des membres inférieurs sont de bonne qualité, la marche sera possible sans appareil même avec la persistance de petites malpositions, comme un flessum modéré de la hanche et du genou ou un équin du pied. Dans certains cas, il faudra recourir à des ténotomies ou à des ostéotomies directionnelles. Il faudra toujours garder à l'esprit certains grands principes. Aux membres supérieurs, il faut garder la possibilité d'utilisation de béquilles et du fauteuil roulant. Il faut à la fois conserver la possibilité de mettre la main à la bouche en flexion du coude, mais également obtenir une extension afin de permettre la toilette périnéale en extension. Il faudra enfin permettre une possibilité de prise bimanuelle obtenue par les adducteurs d'épaules (grand pectoral). Toute décision devra faire l'objet d'une évaluation fonctionnelle très précise afin de juger des possibilités fonctionnelles, de la qualité des muscles et de la mobilité articulaire.

Du point de vue chronologique :

- à la naissance et pendant les premiers mois, il faut se contenter des manipulations et de mobilisations articulaires par la kinésithérapeute. L'utilisation de petits plâtres correcteurs, d'attelles de posture est souvent utile pendant une partie de la journée. S'il existe une luxation des hanches réductible et souple, un traitement par traction orthopédique et plâtre peut être envisagé ;
- à partir de l'âge de 1 an, il faut réaxer les membres inférieurs de façon à permettre la marche en rendant les pieds plantigrades et en corrigeant le flessum du genou. La rééducation devra être poursuivie de façon à conserver la mobilité obtenue soit par rééducation, soit par chirurgie, mais aussi pour favoriser le développement des mouvements de suppléance aux membres supérieurs ;
- à partir de l'âge de 2 ans, peut être débutée la chirurgie aux membres supérieurs ;
- au cours de la croissance, il faudra prévenir l'apparition des récives par des mesures orthopédiques. Les indications devront être posées avec prudence et toujours après une longue observation, car il ne faut pas perdre les compensations acquises au cours de nombreuses années.

Arthrogrypose touchant exclusivement les membres supérieurs

Si les doigts sont mal différenciés et peu mobiles, il est préférable d'utiliser des aides techniques externes qui sont souvent mal acceptées par l'enfant et remplacées par des compensations par les mouvements du cou, par la bouche, par le pied.

Lorsque les doigts sont bien différenciés et mobiles, il est capital de maintenir le poignet en bonne position par des postures et des attelles, d'effectuer la correction chirurgicale du flexum adductus du pouce et enfin de rétablir un moteur actif au niveau du coude par un transfert du grand dorsal après arthrolyse du coude.

Arthrogrypose touchant exclusivement les membres inférieurs

L'acquisition de la marche sera presque toujours possible. Il faudra se contenter de mettre les pieds plantigrades et les genoux le plus possible en extension.

Formes localisées

Dans ces formes, le traitement peut être plus agressif car le risque de perte de fonction est inexistant. Il peut s'agir de la correction d'un pied bot varus équin ou d'un pouce flexus adductus. L'existence de troubles paralytiques explique cependant la survenue fréquente de récive au cours de la croissance.

Pour terminer, il faut signaler que la pratique systématique de l'échographie au cours de la grossesse permet aujourd'hui de reconnaître un certain nombre d'arthrogryposes devant une déformation fixée du pied en varus équin ou en flessum du genou. La découverte de telles anomalies pose les problèmes éthiques les plus difficiles. Le rôle de l'orthopédiste est seulement d'apporter, aux différents intervenants, la description anatomique et fonctionnelle la plus précise possible de l'enfant avec les possibilités thérapeutiques. Pour cela, il faut essayer, par l'observation de l'échographie en dynamique, d'établir un bilan de la mobilité et de la motricité puis de la confronter à sa propre expérience.

LEXIQUE

- 1 **Physiopathogénie** : étude du fonctionnement de l'organisme lorsqu'il est troublé par la maladie
- 2 **hypoplasie** : développement insuffisant d'un tissu ou d'un organe
- 3 **Embryogénèse** : développement de l'embryon
- 4 **Etiopathogénie** : étude du mécanisme par lequel agissent les causes des maladies
- 5 **agénésie** : arrêt partiel de développement frappant l'embryon et provoquant certaines atrophies et malformations
- 6 **micrognathie** : développement incomplet du maxillaire inférieur
- 7 **polyhydramnios** : abondance anormale du liquide amniotique
- 8 **étiologies** : étude des causes
- 9 **embryopathie** : terme groupant les malformations dues à certaines actions exercées sur le produit de la conception pendant la période embryonnaire (les 2 ou 3 premiers mois)
- 10 **hyperlaxité** : grand défaut de tension et de résistance dans les fibres musculaires conjonctives ou élastiques
- 11 **neurogène** : se dit de tout ce qui est d'origine nerveuse
- 12 **myogène** : se dit de tout ce qui est d'origine musculaire
- 13 **fibrodysplasie** : trouble dans le développement des tissus fibreux entraînant des malformations
- 14 **indurés** : durcis
- 15 **angiomateuses** : angiome : production circonscrite constituée par une agglomération de vaisseaux sanguins
- 16 **varus équin** : dévié en dedans, hyperextension du pied
- 17 **idiopathique** : se dit d'une maladie qui existe par elle-même, indépendante de tout autre état morbide
- 18 **calcaneum** : os du talon
- 19 **adduction** : qui se rapproche du centre
- 20 **recurvatum** : flexion inversée
- 21 **antépulsion** : pousser devant
- 22 **pronation** : mouvement de l'avant-bras qui fait faire à la main une rotation de dehors en dedans
- 23 **talus valgus** : talus : le pied est en flexion forcée et repose sur le talon ; valgus : le pied est dévié, la plante en dehors et repose sur son bord interne
- 24 **autosomique** : qui se rapporte aux chromosomes qui n'ont pas d'action sur la détermination du sexe
- 25 **épicanthus** : repli que forme parfois la peau au devant de l'angle interne de l'oeil
- 26 **coxa vara** : déviation du membre inférieur en adduction et rotation interne
- 27 **ostéochondrite** : dystrophie de croissance frappant certaines régions ostéo-cartilagineuses (dystrophie : trouble de la nutrition d'un organe)
- 28 **ténotomies** : section chirurgicale d'un tendon
- 29 **capsulotomies** : incision d'une capsule articulaire
- 30 **ostéotomies** : résection partielle d'un os
- 31 **astragalectomie** : extirpation de l'astragale (os du tarse postérieur)
- 32 **arthrodèse** : opération qui a pour but de provoquer l'ankylose d'une articulation
- 33 **arthrotomie** : ouverture chirurgicale d'une articulation
- 34 **tarsectomie** : ablation d'un os du tarse
- 35 **ostéoclasie** : méthode thérapeutique qui consiste à redresser certaines difformités des os et articulations en fracturant un os
- 36 **épiphyiodèse** : opération destinée à freiner la croissance osseuse
- 37 **trophiques** : qui concerne la nutrition des tissus
- 38 **dysplasie** : trouble dans le développement de tissus ou d'organes entraînant des malformations
- 39 **abduction** : qui s'éloigne du centre (écartement)
- 40 **fascia lata** : membrane fibreuse résistante limitant des loges musculaires ou des régions anatomiques
- 41 **épitrochléens** : qui se rapporte à la saillie osseuse située au voisinage de l'humérus
- 42 **arthrolyse** : opération destinée à rendre la mobilité à une articulation ankylosée et qui consiste principalement dans la section de la capsule et de ses ligaments
- 43 **ténodèse** : opération pratiquée sur les tendons dans le pied paralytique équin

