

REEDUCATION DE L' ARTHROGRYPOSE

1 - GENERALITES

A - ETIOLOGIE

B - ASPECT CLINIQUE

C - TRAITEMENT

2 - MOBILISATIONS PASSIVES

3 - NOTION DE NIVEAU D'EVOLUTION MOTRICE

4 - MATURATION MOTRICE DE LA MAIN

5 - LA MAIN RELATIONNELLE ET AFFECTIVE

6 - RESTITUTION DE L'HARMONIE ARCHITECTURALE DE LA MAIN

7 - AUTRES CONSIDERATIONS SUR L' ARTHROGRYPOSE

A - L'INDEPENDANCE CERVICO - CEPHALIQUE

B - L'INDEPENDANCE DU MEMBRE SUPERIEUR

1 - GENERALITES

L'arthrogrypose est une maladie congénitale qui se caractérise par de multiples raideurs articulaires et une fibrose musculaire, d'où son nom dans la codification internationale :

Arthrogryposis multiplex congenita (A.M.C)

Décrite pour la première fois par Otto en 1841, sa fréquence est de 3 / 10 000 naissances suivant un rapport réalisé en 1966 en Finlande. < 14 >

A - ETIOLOGIE

Son étiologie imprécise la fait classer dans les pathologies neuro - musculaires. Certaines hypothèses avancent l'idée d'une infection virale contractée au cours des premiers mois de grossesse. Ce virus serait responsable d'une dégénérescence des cellules de la corne antérieure de la moelle, ce qui entrainerait une diminution des mouvements foetaux conduisant à la déformation et à la rigidité des articulations en cours d'organogénèse. <12 - 14 >

Cependant, cette hypothèse n'est pas la seule.

B - ASPECT CLINIQUE

De l'ensemble des articles consultés, et de notre expérience personnelle, il se dégage deux tableaux cliniques : l'un en flexion, l'autre en extension. Ils sont l'image de la période de l'embryogénèse à laquelle sont apparus les déficits.

En effet, la flexion du coude se construit au 55 ème jour et celle du genou au 61 ème. < 9 >

L'image clinique associe :

- une peau épaisse qui a perdu son élasticité, dont les plis habituels sont absents ou peu marqués, où il existe des fossettes témoignant d'adhérences sous cutanées (face externe du genou, épicondyle du coude ...)
- une raideur de plusieurs articulations, conséquence des rétractions capsulaires et musculaires.

- une luxation de certaines articulations (hanche, genou, épaule)
- l'absence où la fibrose de muscles ou groupes musculaires.
- un développement intellectuel normal

Ainsi les deux tableaux cliniques sont :

- rétractions en flexion; pieds bots varus équins ou talus valgus, genou flexum, membres supérieurs le plus souvent normaux, parfois avec un membre en flexion.

- rétractions en extension; PBVE ou talus valgus, genou recurvatum, hanches luxées, mains bottes, épaules subluxées, coudes en extension sans raideur.

C - TRAITEMENT

Nombreux sont les auteurs qui insistent sur la nécessité d'une mobilisation précoce et d'un appareillage de posture.

Il faut cependant distinguer deux attitudes :

- celles issues des publications anglo - saxonnes, où les auteurs après avoir signalé la nécessité des mobilisations, retiennent le caractère décevant de l'ensemble de ces gestes, et prouvent une chirurgie orientée vers l'optimisation fonctionnelle, voire avec des interventions précoces.

(correction du pouce adductus .) <13 - 14 - 15 >

- celles des publications francophones, qui privilégient la kinésithérapie précoce reliée par une prise en charge de tous les instants par les parents. Le traitement chirurgical consolidant les acquisitions, ou s'inscrivant dans une logique de correction des déviations définitivement acquises.

< 2 < 3-7-11 >

Mais peu expliquent les modalités des mobilisations passives et actives, ni la conception des appareils de posture.

Ceci est donc l'objet de notre article.

2 - MOBILISATIONS PASSIVES

L'arthrogrypose, maladie fibrosante impose les mêmes conditions qu'une immobilisation, et donc en aura les mêmes conséquences.

L'incapacité du foetus, puis du nourrisson à développer les aptitudes motrices dont il est capable, viendra à son tour perturber la construction de l'outil.

Rappelons qu'une immobilisation entraîne :

- une diminution de l'élasticité et de la résistance de l'os
- une altération du cartilage qui nuit au glissement des surfaces articulaires.
- un épaissement et une rétraction de la capsule.
- une perte de la résistance des ligaments. < 5 >

Les mobilisations passives permettent, alors, d'éviter l'ensemble de ces complications.

Ces exercices se pratiqueront en respectant certains principes :

- alternance de la compression et décompression dans la position de congruence (position resserée)
- amplitude maximale non douloureuse.
- respect des mouvements combinés autour du centre instantané de rotation (C.I.R).
Si la surface fixe est concave, on exerce un pivotement, un glissement en sens contraire du mouvement, et, un roulement qui est le mouvement lui - même.
Si la surface fixe est convexe, on exerce un pivotement, un glissement dans le même sens que le roulement. < 5 >

Analytiques et locales au début du traitement, les mobilisations s'organisent peu à peu en des schèmes de mouvements respectant les chaînes musculaires imposées par l'organisation des fascia.

Exemple : - dégagement du membre supérieur, guidé par une prise digito - cubitale, associée à la rotation céphalique ipso - latérale, en position à plat ventre.

- exercice de " l'escrimeur " (réflexe tonique asymétrique du cou) respectant la triple flexion avec fermeture des doigts du membre supérieur controlatéral à la rotation céphalique, l'autre membre se positionnant en abduction - extension.
- dégagement du membre inférieur, guidé par une prise au niveau du cuboïde, associant une éversion du pied avec triple flexion, rotation ipsilatérale du bassin et de la tête, transfert d'appui controlatéral, en position procubitale.

3 – NOTION DE NIVEAU D' EVOLUTION MOTRICE

En dehors de l'étude des réflexes automatiques : points cardinaux, Moro, agrippement, marche, allongement croisé qui évoluent sur le fond de la maturation céphalo - caudale, il faut évoquer les automatismes primaires que nous utiliserons pour éveiller, renforcer, consolider les mobilisations passives.

- citons :
- le réflexe tonique asymétrique du cou qui associe l'allongement du membre supérieur ipsilatéral à la rotation céphalique, le membre controlatéral se plaçant en triple flexion.
 - le dégagement du membre supérieur en procubitus, à partir du transfert d'appui et de la rotation céphalique.
 - le croisement du membre supérieur lors du retournement.
 - le déroulement de l'appui du membre supérieur lors du passage latéral du décubitus à la position assise.
 - le dégagement du membre inférieur ou procubitus.
 - le croisement du membre inférieur lors du retournement.
 - la réaction de suspension latérale.
 - la capacité d'enrouler en triple flexion les membres inférieurs lors du passage de la suspension ventrale à la suspension dorsale.

Chacune de ces activités se déroule suivant un programme établi qui se retrouvera à chacune des étapes de redressement.

Exemple : Le programme de dégagement du membre inférieur en procubitus se retrouve dans :

- le ramper (appui coude)
- la quadrupédie (appui main)
- la position chevalier servant (appui à genoux dressés)

Ces fonctions s'expriment pleinement suivant la capacité à stabiliser l'attitude de la tête dans le stade de redressement acquis. Ainsi, dès l'âge de 2 semaines un bébé est capable de projeter ses mains dans la direction d'un objet perçu visuellement et désiré, mais la coordination oeil - main ne sera pleinement effective qu'autour de 4 à 5 mois.

C'est l'âge auquel le bébé contrôle le maintien de la tête en position procubitus en appui coude.

A 8 mois, il se perfectionnera par l'acquisition de la position assise, qui nécessite de maintenir la tête au sommet de toute la longueur de la colonne vertébrale (ce n'est pas un hasard si l'opposition du pouce est effective à 9 mois.)

4 – MATURATION MOTRICE DE LA MAIN

Envisager la reprogrammation motrice de la main, c'est d'abord évoquer l'ontogénèse de la motricité.

J. de Ajuriaguerra, confirmant le point de vue de J. Paillard, insiste sur l'importance de considérer le système moteur sous un double aspect :

- celui où se réalisent les activités de positionnement et de transport du corps. (activités éréismatiques)

- celui qui consiste à prendre, manipuler, transformer les objets de l'espace immédiat. (activités téléocinétiques)

Cette dualité préside à l'organisation des relations spatiales. En effet, il existe au début une capacité de capture orale, visuelle, manuelle, indépendante, qui se développe à partir d'un programme particulier et dont la coordination s'acquiert peu à peu, grâce à une référence commune, le *référentiel céphalo-centrique*. < 1 >, c'est la maturation motrice.

Elle permet, à partir de systèmes de capture, de consommer, au sens large du terme, en développant des stratégies : de recherche, de contrôle, de capture, de consommation pour être en équilibre avec soi et l'environnement.

En d'autres termes, Marshall Haith rapporté par E. Herbinet et E. Vurpillot disait :

" Je crois que le bébé vient au monde, non avec des modèles préalables, mais avec une stratégie de recherche d'informations. " < 6 >

La coordination visuo - manuelle est l'une d'entre elles, et nécessite l'intégration du tronc et des segments articulaires dans le référentiel céphalo - centrique.

Cependant, l'exercice est indispensable pour maintenir et développer une fonction à partir de ce programme pré - établi, il existerait alors un dialogue entre les structures mises en place et l'environnement.

Autrement dit, la kinésithérapie précoce doit s'appuyer sur l'existence de ces programmes, notamment oeil – main, pour permettre à la préhension de se développer dans les meilleures conditions, et donc de suppléer aux difficultés mécaniques.

D'où l'idée de placer les mains de l'enfant arthrogryposique dans l'espace immédiat de capture visuelle, en respectant certaines données mécaniques (nous reviendrons plus loin sur ce point).

Cette idée est confirmée par l'expérience de White :

Pendant 21 à 106 jours ; pour hâter la découverte visuelle de la main, il place 15 mn après les repas, 3 fois par jour, la main du nourrisson en pronation en lui faisant porter des gants de couleur. Le regard en direction de la main est nettement avancé dans le groupe expérimental par rapport au groupe témoin.

5 - LA MAIN RELATIONNELLE ET AFFECTIVE

La main vient après la succion pour permettre la connaissance et la relation avec l'espace, elle est l'instrument de l'expérience, de l'objet et de l'espace. Si la succion et la capacité de rotation axiale de la tête permettent de rechercher dans l'espace environnant le sein maternel ou son substitut le biberon, première relation indispensable à la vie, première relation affective, seule la main sera l'organe qui permettra (physiquement) d'accéder au processus de différenciation entre le " soi " et le " non soi ".

La main, image de son propre corps peut prendre ou rejeter l'objet ou image du monde extérieur.

Ce va et vient ne peut se concevoir que si les systèmes de capture développent une coordination par rapport au système référentiel céphalo - centrique. Ainsi, la bouche cherche le sein maternel guidé par l'odeur, la voix, le toucher de sa mère, puis la succion satisfait ce besoin, le regard se fixe, la main vient à son tour se poser sur ce sein ou le biberon, quittant ou reprenant cet objet pour satisfaire son plaisir. Le dialogue s'installera entre les diverses stratégies, abandonnant certaines pour en privilégier d'autres.

Cette fusion, puis cette différenciation est le propre du développement de la préhension, depuis le grasping automatique jusqu'à l'acquisition de la réversibilité de la prise, grâce au soutien de la vision.

6 - RESTITUTION DE L'HARMONIE ARCHITECTURALE DE LA MAIN

La main est une sphère creuse dont le mouvement est l'enroulement. Pour réaliser cette fonction, les phalanges et les doigts sont disposés en courbes régulières de forme spiralées, où la position de chaque élément dépend des forces qui agissent à son niveau. Cet équilibre est lui - même soumis à celui du segment immédiatement proximal.

Ainsi la position du poignet induit celle des métacarpo - phalangiennes, qui viennent à leur tour influencer l'attitude des interphalangiennes proximales (IPP), régissant l'équilibre des interphalangiennes distales (IPD). Cette chaîne tri- articulaire, que forment les articulations des doigts, travaille face au pouce pour permettre une grande variété de prises.

Cet enroulement se fait dans une série numérique (1,1,2,3,5,8,13,21...) qui caractérise toutes les spirales biologiques. < 16 >

Or
Hors, la description clinique de la main arthrogryposique est à l'antipode de cette organisation.

En effet, à la main plate, doigts en extension, pouce en adduction, s'ajoute l'extension du coude.

Cette dernière attitude induit la pronation du cubitus, les muscles cubitiaux se déplaçant alors. Le cubital postérieur devient plus extenseur, le cubital antérieur plus abducteur, et son relais par l'abducteur du 5, via le pisiforme renforce la pronation et l'impossibilité de retrouver l'arche métacarpo-phalangien qui préside à toutes les fonctions de la main. < 10 >

Il faut donc, dans nos premiers gestes, rompre cette inadaptation et amorcer l'enroulement par la mise en flexion du 5^{ème} doigt pour inhiber l'action abductrice, puis pronatrice de l'abducteur du 5.

Avançant dans notre réflexion, nous évoquerons maintenant l'état de tension d'une main bien coordonnée où l'activité des muscles longs du pouce doit refouler l'extrémité du radius vers le bas.

Alors, les muscles cubitaux et longs du pouce voient leur activité équilibrée, la main amorce sa rotation externe et l'arche métacarpo - phalangien se reconstruit.

Ces deux premières directions permettent d'envisager notre programme de rééducation qui s'appuiera autant sur les mobilisations nécessaires à la restitution des espaces de glissement, que sur des attelles facilitant la récupération des synergies musculaires fonctionnelles.

Les premières orthèses restituent ainsi :

- l'axe fonctionnel de la main qui aligne l'index sur l'axe de prono-supination, l'arche métacarpo - phalangien qui contribue à la restauration de la sphère creuse,
- la mise en contact passive des pulpes du pouce et de l'index par l'extension du poignet qui préfigure la pince terminale.

Ce préalable étant indispensable pour retrouver une intégrité fonctionnelle.

De plus, il est important de se souvenir que, lors du mécanisme de flexion, la première articulation à se fléchir est l'I.P.P, puis la M.P enfin l'I.P.D.

Le long fléchisseur profond conduit ce mouvement où le long extenseur, à un moindre degré lui est associé par son action sur le ligament rétinaculaire, la visco - élasticité des interosseux guidant , alors, la flexion de la métacarpo - phalangienne.

Nous venons donc de constituer la trame de nos mobilisations et appareillages de correction.

Dès la première séance, il est nécessaire d'insister sur la mise en flexion du 5 ème doigt, puis sur l'opposition de la rotation externe de la main et interne de l'avant bras (pronation), ainsi que sur l'activité du fléchisseur profond des doigts.

Cette attitude correspond bien d'ailleurs à l'activité du nourrisson dont le grasping est la première manifestation de l'aptitude à la préhension.

7 - AUTRES CONSIDERATIONS MECANIQUES SUR L'ARTHROGRYPOSE

L'aspect mécanique inhérent à la main n'est pas la seule considération mécanique dans le traitement kinésithérapique de l'A.M.C.

Si nous avons insisté sur le rôle de la vue et les relations privilégiées oeil-main, il faut encore évoquer la fonction scapulaire assurant dans cette période d'apprentissage tantôt l'indépendance de la tête, tantôt celle du membre supérieur.

A - L'INDEPENDANCE CERVICO - CEPHALIQUE

Le mouvement d'enroulement de la tête débute au niveau occipito - atloïdo - axial pour se propager au rachis cervical jusqu'à la sixième dorsale. Lors du redressement, ce mouvement commence au thorax, les vertèbres cervicales se redressent de bas en haut, la tête et le regard s'horizontalisant en dernier. < 10 >

Or,
Hors le nouveau - né de 2 semaines possède cette capacité à se redresser en s'appuyant sur le diaphragme, refoulant la masse abdominale sur un bassin stabilisé par la mise en triple flexion des membres inférieurs, pieds en contact plantaire\$. Alors la lame aponévrotique qui relie les petits dentelés postéro - supérieurs et postéro - inférieurs stabilise les omoplates et sert de point fixe.

Chez l'enfant A.M.C, pour acquérir cette capacité, il est nécessaire au préalable de diminuer la tension cervicale, ceci s'obtient par une manoeuvre d'enroulement du bassin, une symétrisation de l'attitude de la tête et une amorce de la flexion en utilisant le reflexe de succion. On exerce ensuite, des manoeuvres douces de balancement et de rotation axiale du bassin.

B - L' INDEPENDANCE DU MEMBRE SUPERIEUR

Celui-ci vient se greffer sur le tronc par l'intermédiaire du scapulum dont l'apophyse coracoïde et l'épine de l'omoplate représentent les deux potences où les deux systèmes musculaires d'enroulement et de redressement viennent s'accrocher. < 4 >

Si le point fixe est en avant, le membre supérieur participe à l'enroulement, si le point fixe est en arrière, le membre supérieur participe au redressement.

L'autonomie du membre ne peut se concevoir que si l'élément proximal reste solidaire du tronc, ou plus exactement, si les forces antérieures et postérieures s'ajustent pour assurer l'orientation de la glène proportionnellement au déplacement du membre supérieur sans nuire à la stabilité du tronc.

Cet apprentissage s'effectue au cours de l'exercice de redressement en appui sur les avant-bras, puis par le transfert de la charge de l'un sur l'autre. Il se consolide en utilisant l'exercice du passage latéral de la position en décubitus à la position assise.

Ainsi, les systèmes d'ancrage et de guidage seront pleinement efficaces pour assurer la stabilité de la glène de l'omoplate où vient rouler la tête humérale.

En conclusion, j'insisterai sur la difficulté de cette rééducation, dont nous venons d'évoquer la prise en charge précoce, sans en développer tous les aspects présents ou à venir. (membre inférieur en particulier).

Nous sommes convaincus que seul ce type de prise en charge réfléchie permettra d'optimiser les capacités de l'enfant arthrogryposique, en s'appuyant sur le potentiel moteur dans son aspect mécanique et neurologique.

DEVELOPPEMENT DE LA PREHENSIONMotricité foetale :

10 semaines :	Fermeture complète des doigts sans mouve- -ment du pouce.
13 semaines :	Fermeture variable, 3 ème et 5 ème doigts plus fermés. Participation du pouce.
18 semaines :	Préhension faible.
27 semaines :	Préhension qui permet pendant un bref inter- valle de supporter le poids du foetus.

Motricité post natale :

Préhension automatique	Dès la naissance :	Réflexe d'agrippement.
	5 mois :	Préhension cubito- palmaire, 5 ème doigt fléchi.
Préhension réversible	7 mois :	Préhension palmaire simple, doigts en crochets.
	9 mois :	Opposition du pouce.

- < 1 > AJUGIUERRA J ; Ontogénèse de la Motricité ; Masson, Paris 1978
- < 2 > ALBISETTI W ; FACCHINIR R ; PRINA A ; SCOTTI L ; BORZANI M ; L'arthrogriposi multipla congenita ; Minerva Ped, 1989, 41, 477 - 480.
- < 3 > BISMUTH A ; HEURLEY G ; Arthrogrypose Problèmes posés en rééducation fonctionnelle à propos de 7 observations ; J. Med. Phy. Et. Reed ; 1988 , p 312 - 334.
- < 4 > BUSQUET L ; Les chaines musculaires ; Maloine, 1984.
- < 5 > GOUILLY P ; PETITDANT B ; La mobilisation passive : Principes et action sur les éléments articulaires et péri - articulaires; Ann. Kiné. , 1986 , 13, n° 7 - 8, p 355 - 362
- < 6 > HERBINET E ; BUSNEL M-C ; L' aube des sens; STOCK ; Paris 1985
- < 7 > KALTENBACH G ; MALHERBE V ; SARI - LERET M-L ; KAHN M-F ; Le devenir à l'âge adulte de l'arthrogrypose; R. du Rhum, 1991, 58 (3), p 215 - 217.
- < 8 > LICHTBLAU S.; Choices in Surgical Treatment of Rigid Neurogenic and Arthrogryptic Clubfeet ; The Mount Sinai J. Med ; USA ; vol 56 , n° 1 , SA 1989, p 17 - 22.
- < 9 > OLIVIER G ; Formation du squelette des membres, Vigo Frères, Paris, 1962.
- < 10 > PIRET S ; BEZIER MM ; La coordination motrice ; Masson Paris ; 1971.
- < 11 > POUS J.G ; DIMEGLIO A ; L'arthrogrypose ; Act Reed. Fon. et Réad. ; 1981, 6ème série, p 205 - 216.
- < 12 > SOEDERGARD J ; RYOEPPEYS S ; The knee in Arthrogryposis Multiplex Congenita ; J. Ped. Orth ; USA ; 1990, vol 10, n° 2, p 177 - 182.
- < 13 > TSUYUGUCHI Y ; MASDA K ; KAWABATA H ; KAWAI H ; ONO K ; Congenital clasped thumb : a review of fourty - three cases ; J. Hand. Surg. ; USA ; 1985, Vol 104, n° 5, p 613 - 618

< 14 > WILLIAMS P. ; The management of arthrogryposis ; Orthop. Clin. N. Amer ; USA ; JA 1978 ; Vol 9, n°1, p 67 - 88.

< 15 > WOOD VE ; BIONDI J. ; Treatment of the windblown hand ; J. Hand. Surg. ; USA ; 1990 ; Vol 15 - A ; n°3, p 431 - 438.

< 16 > TUBIANA R ; Traité de chirurgie de la main ; Anatomie fonctionnelle, Masson Paris , 1980, p 52 - 123.