Université Joseph Fourier GRENOBLE

«Le bébé d'aujourd'hui est l'Homme de demain»

de B.E.ARBUCKLE - pédiatre

REEDUCATION DE L'ARTHROGRYPOSE AU MEMBRE SUPERIEUR :

REVUE DE LA LITTERATURE

Jimmy AZIZA

Mémoire réalisé pour l'obtention du D.I.U de rééducation et appareillage après chirurgie de la main- Université Joseph Fourier-Grenoble- 2011/2013

Remerciements

Je tiens à remercier :

- Mr le Professeur Moutet pour l'organisation du D.I.U et la qualité de l'enseignement
- Les membres du Jury qui prennent de leur temps et de leur disponibilité à la lecture de ce mémoire.
- Dr Bruno Salazard, chirurgien plasticien pédiatrique spécialisé sur le membre supérieur pour ses conseils.
- Mr Antoine Baiada pour ses conseils avisés et la transmission de sa passion et de son enthousiasme à la rééducation des enfants et du membre supérieur
- Mr Bernard Chastan pour l'aide bibliographique et son apport d'informations sur l'arthrogrypose
- Les kinésithérapeutes et orthésistes que j'ai eu la chance de côtoyer durant mon « tour de France » et la transmission de leur savoir et de leur technicité.
- Mes amis de promotion pour les échanges et leurs avis sur la rééducation de la main
- Enfin Carine, Emma, Salomé pour le temps précieux que je vous vole mais que je souhaite rattraper.

Avant-propos

Ce travail a été réalisé dans le cadre du Diplôme Inter Universitaire de rééducation après chirurgie de la main et appareillage.

Ce D.I.U a été créé par le Pr François Moutet dans le but de sensibiliser les kinésithérapeutes et ergothérapeutes à la particularité de la rééducation de la main mais aussi à transmettre avec Mr Dominique Thomas et ses confrères un savoir-faire et une expérience nationale et même internationale.

Pour ma part, je suis masseur-kinésithérapeute diplômé depuis 2006 de l'institut de formation en masso-kinésithérapie de Marseille.

En 2010 j'ai créé un cabinet libéral dans cette même ville et je m'oriente de plus en plus vers une rééducation exclusive du membre supérieur et plus précisément de la main.

Je suis également en formation en école d'orthopédie- orthésiste sur Lyon pour compléter mes connaissances.

Lors d'un stage de D.I.U, j'ai rencontré Mr Baiada (Masseur-Kinésithérapeute à Marseille), qui m'a parlé de son expérience sur des enfants atteints d'une maladie rare : l'arthrogrypose. C'est sur ce sujet intéressant que j'ai décidé d'approfondir mes recherches.

SOMMAIRE

I INTRODUCTION 6

II L'ARTHROGRYPOSE 7

1 Historique 7

2 L'arthrogrypose multiple congénitale 8

2.1 Définition 8

2.2 Etiopathogénie 9

2.3 Diagnostic 11

2.4 Evolution 13

3 Les syndromes arthrogryposiques 14

III L'EMBRYOGENESE 15

IV LA PREHENSION ET SON DEVELOPPEMENT 17

V LA CLINIQUE DE L' AMC AUX MEMBRES SUPERIEURS 19

1 Le syndrome articulaire 19

2 Le syndrome neuromusculaire 20

3 Le syndrome cutané 20

VI LA REEDUCATION DE L'AMC 22

1 Le bilan diagnostic kinésithérapique 22

1.1 Les bilans 23

2 Le Diagnostic Masso-Kinésithérapique 35

3 Les Traitements aux membres supérieurs 35

3.1 Généralités 35

3.2 Les objectifs 36

3.3 Les principes 37

3.4 Les moyens 38

VII LES COMPENSATIONS 64

VIII EDUCATION DES PARENTS 66

IX HANDICAP ET AUTONOMIE * 68

X EVOLUTION A LONG TERME 71

XI DISCUSSION **72**

XII BIBLIOGRAPHIE **73**

XIII CONCLUSION **76**

XIV ANNEXES **77**

Annexe 1 : L'échelle CHEOPS 78

Annexe 2 : M.I.F MOMES 79

Annexe 3 : Aperçu des principaux réflexes à tester chez le nourrisson 80

Annexe 4 : Extrait du livre : Physical Therapy for Children (Fourth Edition) Suzann K. Campbell- Robert J Palisano-Margo N. Orlin 82

Annexe 5 : rééducation cérébro-motrice du jeune enfant - Le Métayer- P.42 83

LEXIQUE 84

RESUME 85

MOTS-CLES 85

I INTRODUCTION

Les malformations congénitales du membre supérieur regroupent de nombreuses pathologies malformatives des membres. De multiples classifications existent mais parfois leurs dénominations ne reflètent pas la réalité de la déformation ou même l'aspect visuel.

De manière générale elles sont rares au membre supérieur.

Dans ce mémoire nous allons nous intéresser plus particulièrement à une pathologie congénitale complexe mais fort intéressante par ses différents aspects : l'arthrogrypose.

Le mot « arthrogrypose » est un terme global regroupant de multiples affections dont le point commun est la présence de raideurs articulaires parfois isolées ou bien associées à des malformations viscérales, nerveuses, musculaires et tissulaires voire cutanées.

Il s'agit d'une absence de différentiation des parties molles, de manière disséminée.

La littérature médicale à ce sujet est assez vaste et parfois confuse quant aux variantes de cette pathologie et même les étiologies restent mal définies encore à ce jour.

C'est une pathologie peu connue du grand public et des professionnels de santé.

Cette pathologie congénitale malformative réclamera des soins de masso- kinésithérapie rigoureux, de préférence au sein de structures spécialisées, avec un travail en réseau des professionnels de santé (chirurgiens spécialisés, médecins rééducateurs, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, psychologues…).

Voilà sept ans, une association a vu le jour, « alliance arthrogrypose » et vient en aide aux familles touchées par cette maladie. L'impulsion pour créer un centre de référence en France est en cours et depuis 2008 c'est le service du Pr JOUK (généticien) au CHU de Grenoble qui a été désigné par le Ministère de la Santé comme centre de référence de l'arthrogrypose. Des projets de recherche sont en cours et ouvrent un espoir à ces familles.

Ici nous tenterons de faire le point sur ce qu'est l'arthrogrypose à ce jour. Dans un premier temps nous aborderons l'aspect clinique aux membres supérieurs par une revue de la littérature, puis dans un second temps nous tenterons d'exposer les différentes techniques actuelles en rééducation pour cette pathologie, ainsi que les traitements chirurgicaux envisagés.

II L'ARTHROGRYPOSE

1 Historique

Le terme arthrogrypose se définit en grec par « arthro » articulation et « gryposis » courbé, tordu.

Sous cette appellation on classe une multitude d'affections appelées également « syndrome d'immobilité fœtale ». C'est Denny Brown, en 1957, qui propose cette notion de syndrome. (1)(2).

Il semble que c'est Ambroise Paré qui en 1573 a été le premier à l'avoir entrevue et il la citera dans son traité « Monstres et Prodiges ».

Au musée du Louvre se trouve une peinture de Ribera datant de 1642 dénommée « The Club Foot » et montre un enfant présentant clairement des raideurs articulaires congénitales, ce qui évoque l'intérêt déjà à cette époque d'illustrer, en particulier, cette malformation.

Deux siècles plus tard c'est Otto, en 1841, qui tentera le premier une description sous le terme « monstrum humanum extremitabilis incurvatis ».

En 1893, Redard la définit sous le terme de « poupée de bois » qui caractérise bien ces enfants et nommera cette pathologie « contractures congénitales avec rigidité des jointures »

Puis en 1905 Rosencranz introduit pour la première fois le mot « arthrogrypose ».

Ensuite Stern, en 1923, donnera la dénomination d'arthrogryposis multiplex congenita.

L'ensemble de ces appellations correspond à une pathogénie encore obscure.

C'est à partir des années 1950 environ que la littérature médicale devient de plus en plus riche au sujet de l'arthrogrypose.

Il s'agit d'une pathologie congénitale c'est-à-dire que l'enfant nait avec des paralysies périphériques très étendues, presque totales, symétriques et présente des raideurs articulaires qui peuvent parfois être complétées par des anomalies tissulaires, nerveuses, viscérales, mentales, et même de la face (la mâchoire notamment, ou encore l'aspect en « bébé siffleur »). Parfois aussi une atteinte isolée peut exister.

L'arthrogrypose se caractérise par une limitation congénitale des mouvements de deux articulations ou plus en des régions différentes du corps. (3)

On ne parle pas d'arthrogrypose si on a une seule articulation isolée touchée.

L'incidence de l'arthrogrypose est estimée à environ 1 cas pour 3000 ou 6000 naissances (4). Le Ministère de la Santé la reconnait comme appartenant au groupe des maladies rares. Une maladie est dite « rare » lorsqu'elle touche une personne sur 2000.

Plus précisément on distingue deux formes :

- L'arthrogrypose multiple congénitale (ou AMC, forme la plus fréquente)
- Les syndromes arthrogryposiques.

Dans ces 2 types on aura la présence d'un handicap moteur plus ou moins sévère et de raideurs articulaires importantes.

L'atteinte des membres supérieurs dans l'arthrogrypose est fréquente : un malade sur deux. (5)

De nombreux tableaux cliniques existent. Ils peuvent être symétriques et/ou globaux.

2 L'arthrogrypose multiple congénitale

2.1 Définition

L'arthrogrypose multiple congénitale (AMC) est la forme la plus souvent rencontrée. Ce terme générique est habituellement utilisé pour décrire la présence de raideurs articulaires multiples.

D'autres termes comme myodystrophie fœtale déformante (Middleton, 1923), amyoplasie congénitale (Sheldon, 1932), ou encore syndrome arthro-myo-dysplasique congénital (Rossi, 1947) ont été, dans le passé, utilisés pour la définir. Enfin il s'agit d'un syndrome d'origine musculaire ou neurologique conséquence d'une immobilité fœtale (Prieur, 1999).

Elle peut être localisée distalement, aux membres supérieurs ou inférieurs, ou généralisée aux quatre membres (arthrogrypose de l'orthopédiste).

C'est le Docteur Judith G. HALL de l'University of British Columbia qui en 1998 propose une classification des différents types d'arthrogrypose en 3 groupes (6):

- Atteinte exclusive des membres → arthrogryposes distales dont le type I (avec une position caractéristique des mains).
- Atteinte principale des membres et d'au moins une autre partie du corps.

- Atteinte des membres et du système nerveux central → taux de mortalité élevé surtout en période néonatale.

Elle intéresse les deux sexes.

L'AMC est présente chez des enfants dont le quotient intellectuel n'est en général pas entamé. La sensibilité superficielle est normale ; la sensibilité profonde pourra être affectée.

Sur le plan passif, cela se manifeste par des raideurs articulaires multiples plus ou moins symétriques dans 85% des cas, et non évolutives sauf en cas d'absence de traitement ou une prise de poids. Elles constituent une véritable source de limitation d'amplitudes des mouvements et sont un challenge permanent pour le praticien.

Sur le plan actif, on notera une atrophie musculaire en fonction du degré de paralysie. Les cotations musculaires seront fonction de ce paramètre.

Les déformations accompagnant cette amyotrophie seront variables suivant le cas (membres supérieurs en rotation interne, coudes tendus ou fléchis, poignets et doigts fléchis plus précisément pour les membres supérieurs).

Le tissu cellulaire étant peu développé, il faut aussi noter la présence de zones d'atrophie cutanée avec des palmures aux doigts, dans les creux axillaires et parfois aussi des pterygium colli (replis cutanés tendus de la région mastoïdienne à la région acromiale de manière bilatérale).

La brièveté musculo-tendineuse et une fibrose rétractile capsulo-ligamentaire sont responsables de cet enraidissement.

2.2 Etiopathogénie

A l'heure actuelle les causes semblent incertaines.

Plus de 150 causes spécifiques pour l'arthrogrypose ont été évoquées (HALL.JG).

Cependant, le mécanisme principal relèverait d'une immobilité fœtale durant la vie intra utérine survenant vers la 8e ou 10e semaine de grossesse et non pas d'un trouble dans la formation des articulations ou des membres.

En 1943, Badgley explique que le nouveau- né arthrogryposique semblerait se trouver dans la même position que celle d'un fœtus au troisième mois de vie intra-utérine avant la rotation physiologique.

Cela signifierait l'existence d'une éventuelle agression à cette période.

Certains cas semblent relever d'une affection familiale héréditaire à transmission dominante, d'autres d'une embryopathie (7).

L'absence ou la pauvreté de mouvements intra utéro provoquerait les déformations orthopédiques. En effet, l'akinésie fœtale conduit à la prolifération de fibres de collagène entrainant un épaississement des surfaces articulaires parfois, et une fibrose musculaire. Les raideurs sont dues à la fibrose ligamentaire et capsulaire et aux rétractions des muscles péri-articulaires.

Il arrive que les muscles soient modifiés par la fibrose ou même totalement absents, remplacés par de la graisse.

L'akinésie fœtale pourrait s'expliquer par un excès de liquide amniotique (polyhydramnios) provoquant raideurs, hypoplasie pulmonaire et anomalies de la face ; ou à l'inverse une insuffisance de ce même liquide (oligo amnios) entrainant en plus du précédant tableau clinique une agénésie rénale.

Ce déficit de motilité intra-utérine est responsable d'une série de déformations notamment un retard de croissance fœtale, mais aussi dans le cas du syndrome de Pena- Shokeir (forme létale) d'une hypoplasie pulmonaire, d'une dysmorphie cranio-faciale, de contractures articulaires, d'une amyotrophie, et de brides.

L'examen et le suivi des tables de croissance (fille ou garçon) montrent un ralentissement de la croissance et un retard comparativement à un enfant sain.

Les causes neuromusculaires représentent plus de 60 % des cas d'arthrogrypose classique.

Dans le cas de l'AMC, une atrophie des cellules motrices de la corne antérieure de la moelle épinière ainsi qu'une atrophie et une sclérose des fibres musculaires permettraient d'envisager une paralysie périphérique aux environs du 2e – 3e mois de vie intra utérine. Cela représenterait 40 % des cas.

Dans 15 % des cas on aura une atteinte du système nerveux central.

Aussi la moelle épinière aura parfois un diamètre réduit (régions cervicales et lombaires).

En somme, il existerait des anomalies de l'environnement fœtal et/ou des anomalies du développement fœtal.

De nombreux facteurs infectieux, plus particulièrement des viroses connues pour leurs capacités à engendrer des embryopathies ont été évoqués. Cependant cela reste à l'état d'hypothèse puisque à l'heure d'aujourd'hui aucune étude approfondie n'a pu mettre à jour un lien de causalité certain.

D'un point de vue étiologique, il semble actuellement que tous ces facteurs convergent vers un seul résultat qui est la perte du mouvement. Les muscles, les capsules, les articulations entrainées par le collagène évoluent vers un processus d'enraidissement. (2).

2.3 Diagnostic

Le généticien, l'échographiste, le radiologue, le chirurgien orthopédique, le neuro pédiatre, le pédiatre, et le médecin rééducateur, entre autres, participent à l'élaboration du diagnostic de l'arthrogrypose.

Cette pathologie, en soi, n'est pas un diagnostic mais un ensemble de constatations tant sur le plan articulaire, que neurologique, musculaire, mais également qui atteint le tissu conjonctif. Tout cela conduisant à une limitation des mouvements fœtaux.

Il faut distinguer :

2.3.1 Le diagnostic anténatal :

L'échographie, à la quinzième semaine de grossesse, puis l'IRM permettent de poser un diagnostic aux alentours de la 18e- 20e semaine d'aménorrhée.

Une perception faible ou absente des mouvements fœtaux, une hauteur utérine modifiée ou une présentation en siège font suspecter l'éventualité d'un syndrome arthrogryposique. (8)

Remarque : Dans les formes limitées, comme par exemple pour les membres inférieurs avec pied bot varus équin, ou face à toute autre déformation articulaire fixée, toute la difficulté du diagnostic résidera dans le fait de savoir si l'on a affaire à une pathologie orthopédique isolée ou bien si cela s'inscrit dans le cadre d'un syndrome arthrogryposique.

Ainsi il sera indispensable d'investiguer sur la mobilité des autres articulations et rechercher d'éventuelles anomalies viscérales.

Il faudra réaliser une enquête familiale afin de déterminer :

- Une généalogie complète
- Rechercher d'éventuelles consanguinités
- L'existence d'enfants déjà atteint par une maladie neuromusculaire voire une arthrogrypose
- L'âge des parents

Concernant la mère :

- Rechercher une exposition médicamenteuse à des tératogènes (médicaments connus pour leur impact sur l'embryon ou le fœtus)

- La prise de drogue, la consommation d'alcool, avant ou pendant la grossesse
- L'historique de ses maladies, l'existence d'une myasthénie ou d'une maladie de Steinert et des épisodes de fortes poussées de fièvre.

Concernant le fœtus :

Un bilan complet doit être constitué.

- Une échographie voire une IRM cérébrale
- Un bilan biologique tant sur le liquide amniotique comme sur le sang fœtal avec l'établissement d'un caryotype et même un bilan infectieux éventuellement.
- La biologie moléculaire peut aussi contribuer à éclaircir le diagnostic anténatal si des antécédents familiaux de maladie de Steinert et maladie de Werdnig-Hoffmann [1]sont connus.

Il est à noter qu'après un diagnostic anténatal d'arthrogrypose ou maladie neuro musculaire grave, une interruption volontaire de grossesse (IVG) pourra être envisagée et proposée aux parents. Le contexte reste toujours délicat.

NB : un conseil génétique est toujours profitable surtout si les parents souhaitent agrandir la fratrie.

2.3.2 Le diagnostic à la naissance :

L'évaluation repose sur la constatation clinique des déformations posturales rencontrées chez le nourrisson.

Le déroulement de la naissance doit être connu avec précision. La durée du travail d'accouchement, la position de naissance de l'enfant et les soins de néonatologie aussi.

Un examen clinique précis du nouveau-né est réalisé. C'est la clinique qui prime.

Concernant la radiographie, il n'existe pas de signes caractéristiques. En 2000, J.L FERRAN dit « à l'exception des fusions carpiennes on peut dire qu'il n'existe pas de signes radiographiques spécifiques concernant l'arthrogrypose ». Elle confirmera l'intégrité articulaire et osseuse mais pourra mettre en évidence une pathologie associée (malformations et/ ou complications). (9)

---

[1] *Les mots soulignés en pointillés sont référencés dans le lexique.*

La description rigoureuse, nourrisson au repos, des contractures, des positions des membres en flexion ou extension, et des autres déformations notamment des articulations est importante.

Un bilan neuro pédiatrique sera réalisé et comprendra entre autres la mesure des mensurations des membres, un bilan musculaire, un bilan sensitif et un examen des réflexes (afin d'évaluer les possibilités du système nerveux central). Il n'est pas facile à réaliser.

Le fait de prendre des photographies dès la naissance permettra de suivre l'évolution des déformations et d'être comparatif dans le temps.

2.4 Evolution

Nous traitons ici de l'évolution de l'AMC. Il s'agit d'une pathologie non évolutive à condition qu'elle soit prise en charge de manière précoce, avec beaucoup de rigueur.

Raideurs articulaires et perte de force musculaire sont présentes dès la naissance et ne s'accentueront pas.

Les soins seront quotidiens, depuis la naissance, et ce tout au long du développement de l'enfant.

En effet la croissance est une période durant laquelle une vigilance toute particulière doit être apportée. Les déformations orthopédiques pourront s'aggraver à cause d'un manque d'activité ou une prise de poids.

C'est donc bien les possibilités fonctionnelles qui risquent d'être diminuées et non une aggravation de la pathologie initiale.

Celle-ci va dépendre directement de la topographie des atteintes mais aussi des secteurs de mobilité passive et active.

Ainsi dans le cas d'une atteinte exclusive des membres supérieurs, en dehors de toute autre pathologie, le patient pourrait être autonome pour la déambulation.

A l'inverse une raideur des coudes en flexion ne permettra pas de mettre la main à la région lombaire donc empêchera la toilette.

L'objectif reste l'acquisition d'une autonomie optimale.

Il faudra donc aider au maximum l'enfant à acquérir une indépendance pour ses repas, sa toilette, et sa locomotion quand cela est possible.

3 Les syndromes arthrogryposiques

Il en existe une grande variété.

Tous présentent des raideurs articulaires dès la naissance, mais en plus il y aura des anomalies associées : squelettiques, viscérales, cérébrales, médullaires.

Entre autres, ***l'arthrogrypose distale type I*** a retenu mon attention compte tenu de la malformation caractéristique des mains et des pieds. Elle fut décrite comme syndrome à part entière pour la première fois en 1982. A la naissance on constate un pouce en flexus adductus avec les quatre doigts longs en déviation cubitale. **Il est utile de noter que le pronostic fonctionnel est généralement bon en comparaison à la forme classique d'arthrogrypose puisqu'il y a une atteinte modérée voire inexistante des autres articulations des membres.**

Le syndrome de Freeman-Sheldon (ou cranio carpo tarsien) associant des contractures puissantes à la face avec un aspect en « bébé siffleur » et également des métacarpo phalangiennes en inclinaison ulnaire, doigts superposés, pouce enraidi dans la paume et pieds en varus équin.

Le syndrome de Hecht (ou trismus pseudo camptodactylie) qui associe un déficit d'extension des doigts et du poignet ; des pieds bots varus équin ou convexes et une difficulté d'ouverture de la bouche.

Le syndrome de Moebius avec pied bot varus équin, déformation des doigts et paralysie faciale.

Certains syndromes arthrogryposiques sont létaux. On peut citer le ***syndrome de Pena Shokeir*** : décès précoce par hypoplasie pulmonaire, fasciès caractéristique avec anomalies cranio-faciales, retard de croissance intra-utérin et polyhydramnios (10). C'est une forme extrême de l'akinésie fœtale.

La grande diversité de ces syndromes nous conduit dans ce travail à se focaliser sur l'AMC qui représente la forme la plus rencontrée.

III L'EMBRYOGÉNÈSE

L'embryogénèse humaine (11) désigne le processus de développement de l'embryon humain depuis le stade de zygote jusqu'à la naissance.

C'est au cours de la 4e semaine (24e -26e jour) après la fécondation qu'apparaissent les 4 bourgeons des membres. Pour les membres supérieurs, ils émergent en regard des six derniers métamères cervicaux et aussi des deux premiers métamères thoraciques.

Chaque bourgeon est constitué d'un amas de cellules provenant du mésoblaste et du mésoderme et va soulever une zone de l'ectoderme appelée bourrelet ectodermique apical.

Vers la cinquième semaine, le bourgeon va s'aplatir et prendra le nom de palette.

Au terme de la cinquième semaine, la partie proximale du bourgeon se développe en repoussant la palette vers l'extérieur. On aura une première ébauche de la main en forme de spatule puis début d'apparition des rayons des doigts. Cela signe une future pentadactylie.

Vers la sixième semaine (47e jour), le membre supérieur va s'orienter en direction de la ligne médiane du corps.

Science &Vie Hors-Série N° 234 - développement de l'embryon

Durant la septième et huitième semaine, il peut croiser ses mains. C'est à ce stade que les muscles extrinsèques du membre supérieur vont se développer par une prolifération des myoblastes. La portion dorsale donnera naissance aux muscles extenseurs ; la portion ventrale développera les muscles fléchisseurs.

C'est à la fin de la 8e semaine que les doigts seront bien reconnaissables.

Au cours de la 10e semaine, les muscles intrinsèques achèveront leur développement au sein des espaces inter métacarpiens.

C'est à 3 mois de vie intra- utérine que le fœtus connaitra ses premiers mouvements : on distinguera nettement sur une échographie les mouvements des mains et des doigts.

Tout ce processus est l'aspect physiologique du développement humain.

Au cours de l'évolution d'un fœtus souffrant d'arthrogrypose, celui-ci n'a jamais pu rejoindre avec ses deux mains l'axe médian du corps. Il faudra en tenir compte dans les prémices de la rééducation du nourrisson.

IV LA PREHENSION ET SON DEVELOPPEMENT

La préhension est une caractéristique de l'être humain et de certains singes. Elle est assurée par une position anatomique bien particulière : le pouce large et mobile, peut s'opposer aux autres doigts, paume ouverte ou poing serré.

Selon Malek, la préhension se définit par la prise intentionnelle de l'objet, vu ou touché. (12). Nous verrons plus loin l'importance du regard dans le travail des différentes fonctions de la main.

Le développement de la préhension va se peaufiner avec la maturation du système nerveux. Un rétrocontrôle efficace va, au fur et à mesure, se mettre en place pour apprécier la force à utiliser pour saisir un objet ou interagir avec son environnement. Ce rétrocontrôle c'est l'apprentissage.

Ce développement va traverser différentes étapes qui iront des mouvements de main intra-utéro, puis des réflexes archaïques, pour ensuite atteindre le stade de préhension volontaire.

- **La préhension fœtale** : Elle a été mise en évidence à la 10e semaine de vie intra-utérine. Les doigts se fléchissent en totalité. Le pouce n'a pas de mouvement.
Vers la 13e-14e semaine le pouce démarre sa participation aux mouvements de la main.
Enfin vers la 27e semaine la main aura la possibilité de maintenir et pousser le corps pour tenter de se déplacer.

- **La préhension innée** : L'expérience de Grenier (1980) consiste à inhiber, par la fixation manuelle de la tête ou de la nuque du nourrisson dans le prolongement de l'axe vertébral, les réflexes archaïques pour mieux répartir le tonus. Cela permettrait de potentialiser les mouvements du membre supérieur vers des cibles identifiées par le regard.

Ainsi le processus semblerait être le suivant :
- ✓ Identification de la cible
- ✓ Diminution de la motricité globale
- ✓ Orientation de la tête vers le stimulus : Focalisation de l'activité
- ✓ Comportement consommatoire : agitation de la langue, des lèvres
- ✓ Suivi d'un comportement moteur : agitation des membres supérieurs vers le stimulus pour tenter de l'atteindre.

Ce qu'il faut retenir est que l'ordre suivant « activité consommatoire » suivi de « l'activité motrice » n'est pas une bonne organisation. Ceci s'explique par le fait que c'est le contact avec l'objet qui va renseigner le cortex cérébral sur la stratégie à adopter pour l'atteindre. La répétition de ces schèmes moteurs et le rétrocontrôle qui en découle permettront au fur et à mesure d'adapter la préhension de l'enfant vis-à-vis de son environnement mais aussi aura une action sur l'ouverture de la main, l'action biomécanique sur ses arches ou encore l'adaptation de la force à utiliser pour adapter au mieux sa préhension.

Il faudra utiliser ces principes de structuration du mouvement pour les introduire dans la rééducation des enfants ayant des troubles des membres supérieurs dus à l'arthrogrypose.

De l'inné, on tentera de se diriger vers des schèmes de plus en plus complexes. On utilisera ces bases pour donner envie à l'enfant d'explorer son environnement grâce à de nouvelles combinaisons gestuelles qui pourront parfois être aussi des mouvements compensatoires.

- **La préhension volontaire** : C'est la disparition du réflexe de préhension (ou grasping, en anglais) qui permet la préhension volontaire, mais aussi une diminution de l'hypertonie des muscles fléchisseurs des doigts. Ce sera les conditions préalables au développement de cette préhension.

Le Métayer donne des repères chronologiques quant aux différentes étapes de cette préhension (32) en fonction de l'âge de l'enfant (Annexe 5).

Les prémices de la préhension volontaire surviennent aux alentours du 4e mois de vie.

Certains auteurs, comme V. FORIN, sous entendent une initiative idéo-motrice dès cet âge.

L'analyse de cette préhension se décompose en approche de l'objet, puis prise de « contact » avec l'objet et enfin manipulation de celui-ci à des fins d'utilisation.

Remarque : *Chez l'enfant sain, l'utilisation des deux mains dans les activités se fera à partir du 5e mois environ. L'une rejoint l'autre. Chez l'enfant arthrogryposique, les deux mains n'ont pas rejoint l'axe médian du corps. C'est un trouble dont il faudra tenir compte pour débuter la rééducation du geste et plus tard s'orienter vers des activités bi-manuelles sinon l'enfant sera nettement handicapé dans la vie quotidienne.*

V LA CLINIQUE DE L' AMC AUX MEMBRES SUPERIEURS

L'arthrogrypose est caractérisée dans sa forme classique, l'AMC, par une triade de paramètres :

- Des raideurs et déformations articulaires multiples : Le syndrome articulaire
- Des paralysies plus ou moins sévères : le syndrome neuromusculaire
- Des troubles cutanés : le syndrome cutané

Capsules articulaires, muscles, tendons et peau seront affectés.

1 Le syndrome articulaire

Il sera le plus évocateur de cette pathologie.
Les raideurs articulaires seront souvent bilatérales, plus ou moins symétriques.
Les extrémités distales seront le plus affectées.

La perte de mobilité de la fonction de l'épaule sera présente chez la majorité des enfants atteints d'arthrogrypose.

Ces limitations articulaires, même dans une position la plus fonctionnelle soit-elle, provoqueront une déficience d'environ 40 % de la fonction du membre supérieur.

On retrouvera souvent une épaule fixée en adduction-rotation interne, coudes en extension et une hyper pronation des avants bras.

Concernant la main : chez les patients AMC, on retrouvera une main bote en pronation – inclinaison cubitale. Les doigts seront en flexion avec un pouce adductus qui nuira à la fonction du membre supérieur, notamment, pour les prises (grasp et pinch).

Ces raideurs n'empêchent pas l'existence de mouvements d'amplitude variable.
Il est à noter que dès la naissance, certains mouvements seront limités à une simple bascule.

Les articulations ne sont en général pas douloureuses.

2 Le syndrome neuromusculaire

On notera une amyotrophie couplée à des pseudo-paralysies avec un aspect fusiforme des membres.

Les parésies sont souvent accompagnées d'une amyotrophie importante de type périphérique flasque.
La topographie des atteintes musculaires est en général superposable à celle des atteintes articulaires.

Il n'y a pas de troubles de la sensibilité bien que la sensibilité profonde puisse éventuellement être perturbée par les raideurs articulaires.

L'examen neurologique réalisé par un neuro pédiatre sur le nouveau-né n'est pas aisé.
Un testing musculaire voire moteur est nécessaire afin d'évaluer l'évolution des lésions.

Les amyotrophies ne sont pas généralisées. Certains faisceaux de fibres musculaires sont encore fonctionnels et la rééducation a pour but de les solliciter.
Les membres et notamment les muscles ont un aspect fusiforme. Souvent ils sont recouverts de tissus adipeux voire même complètement remplacés par ce tissu.
L'amyotrophie est due à l'enraidissement mécanique mais aussi à la non utilisation.

Les rétractions musculaires se confondent avec le syndrome articulaire. Elles sont difficiles à évaluer.

3 Le syndrome cutané

La peau est luisante et tendue.
On note la présence de fossettes en forme de cupule témoignant de l'absence de masse graisseuse sur certaines régions anatomiques.
Elles siègent au membre supérieur :

- Aux épaules : régions deltoïdiennes
- Aux coudes : faces postérieures
- Aux poignets : faces dorsales

Les téguments sont durs et cartonnés.

On note une diminution voire une disparition des plis de flexion en regard des articulations enraidies. (13) (14)

On pourra observer la présence de ptérygiums qui sont des palmures constituées de tissu membraneux fin et triangulaire tendu de part et d'autre d'une articulation.
Ces palmures seront simples ou multiples, toujours localisées au niveau des articulations.

VI LA RÉÉDUCATION DE L'AMC

Judith Hall lors du DUNCAN Seminar en 1994 considère que l'absence de mouvements conduit aux déformations intra-utérines.

Je cite : « use it or lose it » qui se traduit par « tu l'utilises ou tu le perds ».

C'est cette notion « d'utilisation » qui doit s'imprimer à l'esprit de l'équipe rééducative.

Ainsi, quel que soit le moyen pour l'enfant d'utiliser son membre supérieur (compensations comprises), il faudra ou les tolérer ou en faciliter l'apprentissage.

Dès la naissance, l'enfant commence à explorer son environnement à l'aide de ses mains.

Ceci implique non seulement la fonction motrice (grasp, prise d'objet) mais aussi l'information sensitive par le toucher.

Ainsi les schèmes de construction de mouvements iront du plus simple, au départ, vers le plus complexe par la suite en fonction de l'apprentissage de l'enfant.

Les mouvements fœtaux sont essentiels au développement normal des structures. Chez l'enfant arthrogryposique, cette diminution voire absence de mobilité devra être prise en charge dès la naissance.

D'après GEDDA (2001), la kinésithérapie est la thérapie de la gestuelle humaine. C'est la thérapie du mouvement par le mouvement. La kinésithérapie a donc toute sa place dans la rééducation de l'arthrogrypose.

La présentation de la rééducation faite ici est celle de l'AMC au membre supérieur. Bien entendu, une prise en charge bien conduite est une rééducation globale de l'enfant comprenant membres supérieurs et inférieurs, tronc, mais aussi la déambulation.

Il est utile de rappeler que plus on prend en charge précocement un enfant AMC, plus son pronostic fonctionnel sera meilleur.

1 Le bilan diagnostic kinésithérapique

Aux membres supérieurs :

Toute rééducation commence par un bilan diagnostic kinésithérapique indispensable pour suivre l'évolution du patient.

Plusieurs bilans seront réalisés au fil du temps, témoins des progrès obtenus par la rééducation.

1.1 Les bilans

1.1.1 Le bilan de la douleur

Il a été démontré que, dès la naissance, l'enfant est susceptible de ressentir la douleur. C'est une obligation à la fois éthique et légale de la soulager.

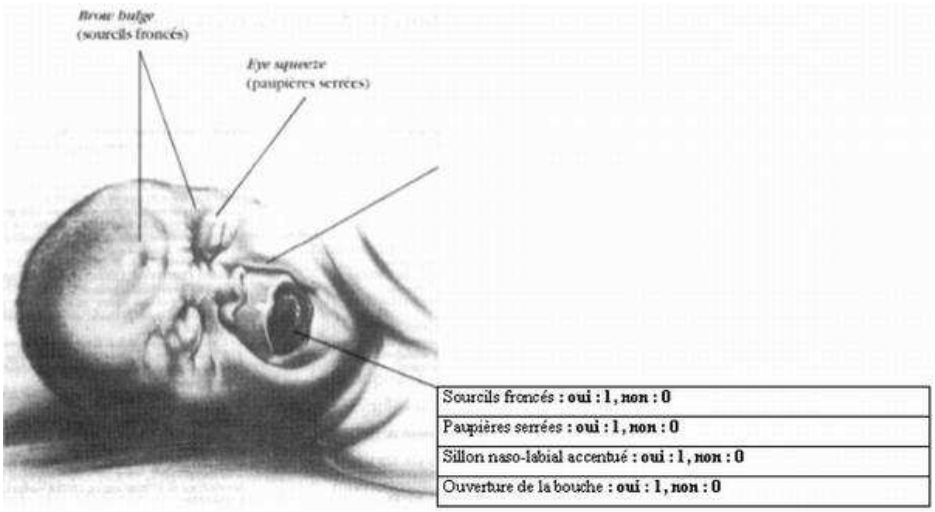
NB : Les troubles retrouvés chez l'enfant arthrogryposique sembleraient être non douloureux. Toutefois la rééducation (les techniques d'étirements, le port d'attelles entre autres) pourront être générateurs de douleur. Ainsi une revue non exhaustive de l'évaluation de la douleur parait nécessaire.

En fonction de l'âge, la Haute Autorité de Santé (HAS) recommande différentes échelles d'évaluation de la douleur.

- ✓ La NFCS- abrégée

  Pour Neonatal Facial Coding System.

  Valable de 0-18 mois, elle est basée exclusivement sur l'expression faciale. Elle évalue les douleurs aigues et les douleurs liées aux soins. Elle s'étale de 0 à 10 items ou de 0 à 4 items (pour une version raccourcie) et se base sur le froncement des sourcils, des paupières serrées, les sillons naso-labiaux accentués, la bouche ouverte, entre autres.



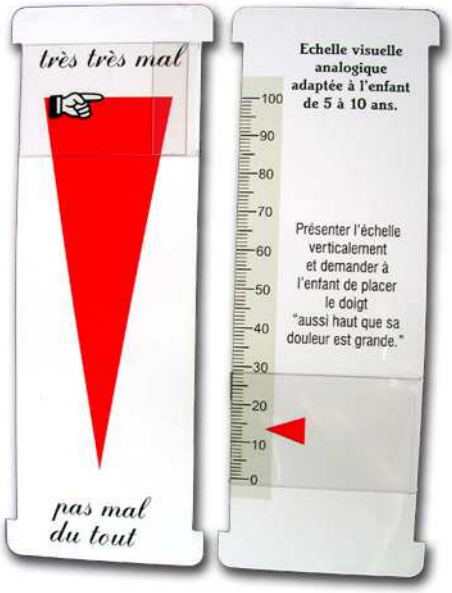
SMUR pédiatrique de Robert Debré

- ✓ L'échelle CHEOPS

Pour Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale.
Valable chez les enfants âgés de 1 à 6 ou 7 ans selon les auteurs.
Elle reflète les douleurs post- opératoires. (Annexe 1).

- ✓ L'échelle Visuelle Analogique (EVA)

C'est l'outil de référence chez les enfants de plus de 6 ans. Il s'agit d'une auto-évaluation. On la présente à la verticale. La cotation va de 0 (absence de douleur) jusqu'à 10 (douleur maximale imaginable par l'enfant). La consigne sera : « Place le doigt aussi haut que ta douleur est grande».



Réglette EVA – Pédiadol.org

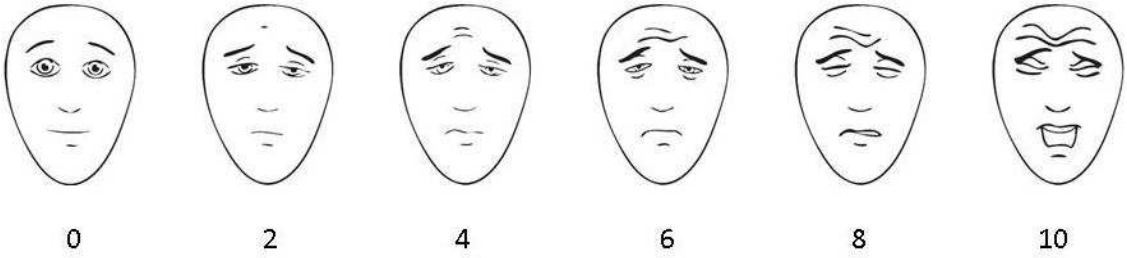
- ✓ L'échelle des 4 jetons (Poker Chip Tool)

Chacun des 4 jetons représente un « morceau » de douleur. La consigne est la suivante : » prend autant de jetons que tu as mal ». La cotation va de 0 à 4 (douleur maximale) ;

Pédiadol.org

✓ L'échelle des 6 visages

Encore appelée FPS (Facial Pain Scale).
Montre une succession de visages allant du non douloureux vers le plus douloureux. Il en existe deux versions. La version courte à 6 visages est celle généralement retenue. La consigne est : « montre-moi le visage qui a autant mal que toi ». Valable pour l'enfant de plus de 6 ans.



Kids Health.org

NB : Il existe de nombreuses autres échelles. Celles présentées ici n'en sont qu'un échantillon.

1.1.2 Le bilan Visuel

L'examen visuel global en premier lieu de l'enfant permet d'envisager la gravité de son AMC.

Ce bilan doit mettre en exergue l'atteinte des déformations articulaires, l'aspect musculaire et les troubles cutanés.

Au membre supérieur, deux variantes fréquemment observées : soit épaules en rotations internes, coudes fléchis et poignets fléchis avec inclinaisons ulnaires ; soit épaules en

rotations internes, coudes en extension et poignets fléchis avec inclinaisons ulnaires. Ce second type est souvent dénommé « position de pourboire du serveur » ou de l'anglais « waiter's tip ».

En détail :

- ***au niveau de l'épaule*** : elle est fixée en adduction et rotation interne avec bras le long du corps. Une ceinture scapulaire mince (avec amyotrophie du deltoïde), et une clavicule proéminente. (15)(16)

Le moignon de l'épaule est souvent en antépulsion, et parfois on notera une bride sur la face antérieure, proche du thorax.

- **au niveau du coude** : soit il est en flexion avec avant-bras en pronation, soit en extension avec avant-bras en pronation. La seconde position étant la plus fréquemment rencontrée. Des fossettes peuvent être présentes à la face postérieure des coudes ; des palmures parfois à la face antérieure.

- **au niveau du poignet** : il sera donc en pronation avec flexion et inclinaison ulnaire.

- **au niveau de la main** : main bote avec poignet en flexion, inclinaison ulnaire et pouce en flexus-adductus. La première commissure est fermée. Les métacarpo- phalangiennes sont en extension, et les inter phalangiennes en flexion.

La main sera donc ouverte, plate avec parfois chevauchements digitaux et ne plie pas. On remarquera l'absence de bourrelets palmaires et digitaux. Les doigts ont une forme effilée.

L'absence de plis cutanés au niveau des doigts reste variable et reflète la sévérité de la pathologie. Aussi les espaces interdigitaux peuvent être palmés.

On notera l'aspect luisant de la peau.

1.1.3 Le Bilan Palpatoire

La palpation des membres atteints permet d'apprécier la tonicité des muscles rétractés qui seront responsables des déformations.

En plus de cette tonicité, on appréciera l'aspect grêle de certains muscles. Ainsi le tendon du grand pectoral ou encore les tendons des fléchisseurs palmaires du poignet parfois seront ressentis à la palpation telle une corde.

Le remplacement du muscle par du tissu adipeux donnera souvent une sensation de toucher « ramolli ».

1.1.4 Le Bilan Articulaire

Il permet de quantifier la mobilité passive des articulations. Il doit être passif, infra douloureux, analytique, chiffré et reproductible. La mesure se fait à l'aide d'un goniomètre et se compare au côté sain s'il y en a un, sinon aux normes existantes et référencées pour chaque articulation.

Ce bilan est ordonné et les repères osseux servent de référence.

Lors des prises de mesure, il faudra veiller à éviter les compensations.

Les résultats seront exprimés en valeurs angulaires.

Chez l'enfant souffrant d'AMC, ce bilan peut être difficile à réaliser car les amplitudes seront très limitées.

Fibrose ligamentaire et capsulaire, mais aussi rétractions musculaires seront responsables de ces limitations.

Au membre supérieur :

- L'épaule : déficit en abduction, en rétropulsion et en rotation externe ; dû à la rétraction du muscle grand pectoral. Ceci sera présent dès la naissance. Toutefois elle restera relativement épargnée.

  Selon A.Bach, E.Almquist and M.La Grone, ces troubles, au niveau de l'épaule, sont présents chez la plupart des patients AMC et sont typiques chez les autres formes arthrogryposiques. Cependant ils ont été décrits dans la littérature comme ayant peu d'impact sur l'incapacité globale du patient.

- Le coude : déficit en flexion due à la rétraction du triceps brachial ; déficit en extension due à la rétraction du biceps brachial.
  Parfois à la naissance, une simple bascule du coude sera présente de manière très limitée.
  Absence de la prono supination ou supination quasi nulle.

  Il est à noter que même avec un coude ankylosé en position de fonction, au moins la moitié du potentiel fonctionnel du membre sera affecté.

- Le poignet : l'avant-bras sera enraidi en pronation. Une petite mobilité passive en supination est parfois possible, mais en générale quasi nulle.
  Le poignet sera en flexion-inclinaison ulnaire. C'est la main bote ulnaire. On aura une rétraction des muscles fléchisseurs palmaires du poignet notamment du fléchisseur ulnaire du carpe, et de l'extenseur ulnaire du carpe.

  Occasionnellement le poignet se trouve en position d'extension.
  La capsule articulaire du poignet, à sa face palmaire sera rétractée, resserrée et il y aura la présence d'adhérences intra articulaires comme il a été mis en évidence lors de chirurgie de libération du poignet.

  Parfois des radiographies de cette zone anatomique montreront même des fusions des os du carpe.

- La main : Tout dépend de l'étiologie et de la gravité de la maladie. Chez l'AMC, les doigts seront en position de contracture intrinsèque avec déformation du pouce en position palmaire.
  Les déformations de la main sont tellement variables que Judith Hall & Co les ont classées en 3 groupes :

  1. **Pouce adductus** : Métacarpo phalangienne fléchie à 90°, 1er métacarpien en adduction et Inter phalangienne en flexion, ou rigide en extension. La préhension en sera contrariée du fait de la position encombrante du pouce dans la paume de la main. L'adducteur du pouce sera rétracté, ce qui signera une fermeture de la première commissure.
  2. **Déformations en flexion des doigts** : Métacarpo phalangiennes en extension, Inter phalangiennes proximales en flexion. L'aplatissement de la main sera ici contrarié. Le grasp et la préhension seront très limités.
  3. **Aplasie** : Métacarpo phalangiennes en inclinaison ulnaire, les inter phalangiennes proximales sont dans le prolongement et peuvent être enraidies en extension, ou avoir une flexion passive. Les inter phalangiennes distales sont raides en extension.

  Toutefois, on retiendra au niveau de la main, des métacarpo phalangiennes enraidies en extension avec une faible possibilité d'aller vers la flexion ou l'extension.

  NB : Les membres inférieurs et le tronc seront aussi affectés par l'AMC mais les déficits engendrés ne seront, ici, que cités.

Enfant souffrant d'AMC : atteinte des membres supérieurs en extension des coudes

Au niveau du tronc :

Il est en général relativement épargné.

Cependant en 1978, Herron et Co. ont réalisé une étude sur le rachis des enfants arthrogryposiques (AMC) et, sur une série de 88 patients, pour 20% d'entre eux, une scoliose a été diagnostiquée. (17)
Au niveau du rachis, il n'y a pas de courbure type chez les patients AMC.
Toutefois 3 courbures différentes ont été décrites : congénitale, paralytique, et idiopathique.

Au niveau du membre inférieur :

Nous citerons les déformations habituellement retrouvées. Ceci représente une liste non exhaustive.

Hanche, genou et pieds seront affectés.

A la hanche, on pourra retrouver des rétractions des psoas, du moyen fessier, du petit fessier, et du Tenseur du fascia lata entre autres.

Au genou, on notera soit une posture en extension avec rétraction du quadriceps, soit une posture en flexion avec rétraction des ischios-jambiers.

Au pied, soit déformation en équin, soit en pied bot varus équin, soit en pied convexe.

1.1.5 Le Bilan Musculaire

Le bilan musculaire permet d'évaluer et de quantifier la force d'un muscle ou d'un groupe musculaire.

Ainsi on utilise le Testing Musculaire International (TMI) qui est une échelle standardisée de cotations allant de 0 à 5.

0 : aucune contraction

1 : une contraction musculaire est palpable sous les doigts mais aucun mouvement n'est possible

2 : La contraction musculaire permet un mouvement de l'articulation sur toute son amplitude, le membre étant sur un plan horizontal sans effet majeur de la pesanteur.

3 : Le mouvement est possible dans toute son amplitude et contre la pesanteur

4 : Le mouvement est possible dans toute son amplitude, contre l'action de la pesanteur et contre une résistance manuelle de moyenne importance.

5 : La résistance manuelle est maximale.

Il est important de préciser que chez un enfant sain, et de jeune âge, ce bilan est déjà difficile à réaliser puisque l'examinateur ne pourra avoir la certitude que l'enfant comprend ce qu'on lui demande.

De plus chez l'enfant arthrogryposique, la tâche sera encore plus délicate du fait des limitations articulaires importantes, les déformations et les paralysies présentes. Les douleurs pourront, éventuellement, être de la partie et viendront troubler ces cotations musculaires.

Toutefois ce bilan devra être minutieux afin d'évaluer les paralysies existantes. Il sera réalisé en plusieurs fois, sur plusieurs séances pour limiter la fatigue de l'enfant.

Un muscle faible ou à cotation nulle pourra parfois être dominé par son muscle antagoniste s'il n'est pas inhibé. C'est ce déséquilibre de force qui engendre une position, une attitude anormale voire pathologique au repos.

L'examen clinique sera réalisé en plaçant l'enfant dans diverses positions (assis soutenu, décubitus ventral, décubitus dorsal, décubitus latéral) afin d'apprécier les mouvements actifs, les attitudes contre et sans pesanteur.

Ainsi on remarquera la position de repos des membres supérieurs (épaule, coude, poignets, mains, doigts) mais aussi le rachis cervical et le port de tête s'il est déjà présent.

On appréciera avec ou sans pesanteur :

- *A l'épaule* : une flexion active ou une abduction

- *Au coude* : une flexion active

- *Au poignet* : une extension active de poignet

- *A la main* : une flexion active des doigts

- D'un point de vue plus global : par exemple, est ce que l'enfant peut supporter une mise en charge sur ses avant- bras ?

On notera chez l'enfant AMC :

- Une amyotrophie du deltoïde, des fixateurs des omoplates, et des rotateurs externes de l'épaule. Ils peuvent être partiellement (amyotrophie) ou totalement paralysés.

- La fonction musculaire du pectoral sera souvent présente, même dans les cas les plus sévères. Cependant il existera des rétractions fibreuses des pectoraux, du deltoïde et des rotateurs externes.

- La fonction du triceps brachial sera présente mais faible ou paralysée. Elle sera compensée par la force de la pesanteur. Biceps brachial et le brachial antérieur ne seront pas fonctionnels sinon seront extrêmement faibles. Ils seront rétractés tous les deux ou un seul d'entre eux.

- Lorsque le coude est fléchi, la fonction du biceps sera meilleure mais limitée par la raideur du coude.

- Une paralysie des muscles intrinsèques de la main, expliquant une disparition de ses arches et une absence de commissures. Cette main sera dépourvue de fonctionnalité.

NB : Lorsqu'une articulation est enraidie dans une position, muscles agonistes et antagonistes peuvent être à la fois rétractés et actifs, ou inhibés, voire paralysés.

Afin de générer des contractions ou de constater que la paralysie est présente, on utilisera toutes sortes de stimuli comme les chatouilles, les percussions, et les « stretching réflexes ».

Il faudra noter aussi la présence d'une activité spontanée si elle existe. Parfois de petits mouvements d'adduction d'épaule peuvent exister.

NB : ce bilan sera capital pour évaluer les possibilités de transferts musculaires envisagées par le chirurgien.

In fine, l'enfant qui nait avec des paralysies périphériques très étendues, presque totales, symétriques, et des raideurs. Ils naissent déjà avec des déformations. Au niveau du membre supérieur (flexum de coude, absence de prono supination, flexum de poignet, main ouverte et raideur des métacarpo-phalangiennes).

1.1.6 Le bilan sensitif

D'après le Pr FILIPE, la sensibilité superficielle n'est pas altérée chez l'enfant AMC. Il pourrait en être autrement quant à la sensibilité profonde.

1.1.7 Le Bilan Fonctionnel

Le bilan fonctionnel est primordial dans la détermination du traitement kinésithérapique.

Par son biais, on va déterminer les possibilités fonctionnelles mais aussi le degré d'autonomie et d'handicap de l'enfant.

On évalue ses capacités durant les activités de la vie quotidienne (AVQ), les transferts et sa dépendance vis-à-vis du monde extérieur.

Les possibilités de déambulation seront aussi évaluées.

En pédiatrie, la mesure de l'indépendance fonctionnelle (ou M.I.F momes) est l'outil à utiliser pour les enfants âgés de 6 mois à 7 ans.

C'est une adaptation directe de la M.I.F adulte. Elle est utilisée depuis 1988 aux Etats- Unis mais c'est à partir de 1992 qu'elle commencera à être utilisée en France. Cet instrument permet d'évaluer cliniquement les capacités fonctionnelles mais aussi d'analyser les progrès d'autonomie en réadaptation. La durée d'évaluation est d'environ 15 minutes. (18)

La M.I.F MOMES se fait tous les ans ou tous les deux ans. (Annexe 2)

Quelques principes de bonne utilisation sont à rappeler :

- Coter ce que l'enfant réalise en réalité et non ce qu'on pense qu'il pourrait faire.
- Maximiser les conditions de sécurité de réalisation pour l'enfant.
- Bien respecter la grille d'évaluation pour rester dans une évaluation de manière rigoureuse et uniforme.

Pour le membre supérieur, on testera les activités telles que :

- ✓ L'alimentation : capacité à réaliser main/bouche
- ✓ L'hygiène corporelle : réaliser main/fesse
- ✓ L'habillage/ déshabillage : main/nuque
- ✓ Le relever de sol
- ✓ L'écriture
- ✓ La capacité à utiliser des aides techniques (béquilles par exemple, ou déambulateur).

Dès la naissance, la raideur va limiter l'autonomie et augmenter le handicap. La plus grande difficulté sera de résoudre le problème main/bouche et main/région lombaire.

On évalue la capacité du glissé, du rampé, du roulé, le contrôle de la station assise, le changement de position, la station debout, et la mobilité droite/ gauche.

Pourtant cet enfant aura besoin dans le futur d'atteindre sa bouche, de conduire son fauteuil roulant, même de conduire si possible son automobile, et de marcher.

<u>La marche</u> : Comme le dit si bien Mr Baiada : « on peut marcher avec les mains ! ».

Les deux membres supérieurs aident énormément à la locomotion.

On testera aussi l'équilibre statique (yeux ouverts, fermés, appui bipodal, unipodal).

Les enfants arthrogryposiques sont très astucieux et trouvent des moyens pour se débrouiller à effectuer un geste qu'ils n'arrivent pas spontanément à réaliser.

Ce secret : les compensations ! Un chapitre plus loin leur est consacré.

1.1.8 Le bilan des réflexes

A la naissance, et dans les semaines qui suivent, certains mouvements sont présents, de manière physiologique et s'expriment au sein d'une activité motrice globale spontanée. Ces mouvements réflexes s'ils existent, ou non, permettront d'établir la normalité de l'état neurologique du bébé (Annexe 3). Chez le nouveau-né, les réflexes primitifs sont des mouvements instinctifs. Ces réflexes devront disparaitre au cours de la première année de vie. Cela signera la maturation corticale.

Des réflexes trop lents, ou au contraire trop rapides ou même absents pourront évoquer des lésions éventuelles du système nerveux.

Chez l'enfant arthrogryposique, on notera une perte de la double synergie, une absence de mouvements actifs, une perte de spontanéité et exclusion totale des deux mains. Au membre supérieur, ça ne bouge pas, ne répond pas à la demande, pas de réponse au besoin de capture de l'enfant qui d'habitude touche tout, pas de contact non plus d'une main sur l'autre : réactivité quasi nulle.

Un aperçu des principaux réflexes à tester chez le nourrisson se trouve en annexe 3.

1.1.9 Les autres bilans

Cela regroupe les pathologies supplémentaires en plus de l'AMC : troubles buccaux (mâchoire), malformations, et les agénésies, le bilan respiratoire (avec un syndrome restrictif le plus souvent dû à la scoliose).

La prise de photos est aussi un élément très important. Elles permettront d'illustrer les positions de confort prises par l'enfant et serviront de comparaison au fil de l'évolution du traitement. Evidemment l'autorisation des parents doit être systématiquement demandée. On pourra ainsi objectiver l'utilisation des orthèses, ainsi que l'évolution et les variations tout au long de la croissance. L'idéal est de répéter ces photographies environ tous les 4 à 6 mois pendant les deux premières années de vie.

2 Le Diagnostic Masso-Kinésithérapique

Les déficits :

- ✓ Articulaire : limitations d'amplitudes articulaires, déformations articulaires.
- ✓ Musculaire : paralysies musculaires, rétractions, amyotrophies.

Les incapacités :

A réaliser certains mouvements au niveau des membres supérieurs :

Antépulsion de l'épaule, main/bouche, main/région lombaire, rapprocher les 2 mains de l'axe du corps par exemple.

Les désavantages :

Handicap :

- limitation dans l'habileté des gestes fonctionnels comme le roulé, le rampé.
- Perte de l'autonomie pour l'alimentation, l'hygiène corporelle et l'habillage.
- Difficultés dans les transferts.
- Social : difficulté dans l'accès au système éducatif et au travail.

La classification Internationale « Functioning, Health, and Disability for Children With Arthrogryposis Multiplex Congenita » résume les désavantages en fonction des déficits rencontrés (Annexe 4).

3 Les Traitements aux membres supérieurs

3.1 Généralités

La prise en charge d'un enfant atteint d'AMC doit être la plus précoce possible.

C'est une urgence thérapeutique.

C'est toute une équipe médico-chirurgicale, comprenant le chirurgien orthopédique pédiatrique, le pédiatre, le neuro-pédiatre, les infirmières, le médecin rééducateur, l'ergothérapeute et le kinésithérapeute, qui entoure le patient.

La kinésithérapie occupe une place centrale dans le traitement.

Le rééducateur doit être disponible, organisé et savoir répartir les charges qui lui incombent.

Tout est fait pour décourager le praticien : difficulté de traiter deux épaules, deux coudes, deux mains, sans compter les pathologies associées. Selon BAIADA A. et son expérience de plus de 30 ans avec les enfants arthrogryposiques, très peu d'entre eux arriveront à l'âge de 10 ans avec une certaine souplesse.

En effet le traitement de patients AMC est une charge lourde pour le thérapeute puisque des séances quotidiennes voire biquotidiennes doivent être effectuées et il est indispensable d'être au moins deux kinésithérapeutes pour assurer ce rythme. Les séances sont d'une durée d'environ une heure matin et une heure après midi, mais autour de plusieurs praticiens. C'est tout à fait différent d'une autre affection.

Les soins de kinésithérapie se feront au long cours : environ 10 à 15 années afin de suivre l'enfant depuis sa naissance jusqu'au passage à la puberté en passant par les périodes de croissance. Au moindre arrêt des mobilisations, les raideurs seront susceptibles de revenir. Il faut donc persévérer en maintenant une rééducation longue sur plusieurs années.

Il sera important d'instaurer un climat de sérénité autour de l'enfant et de sa famille afin de potentialiser l'énergie nécessaire à cette épreuve. Cela change la donne.

Parfois la sévérité de la maladie, voire la non acceptation par la famille retardent la prise en charge de l'enfant et ce sera préjudiciable.

La prise en charge de l'enfant souffrant d'une AMC doit être globale tant au niveau des membres inférieurs, que du tronc et des membres supérieurs. Toutefois, ici, nous détaillerons le traitement au niveau des membres supérieurs.

3.2 Les objectifs

Tous les auteurs s'accordent à dire que l'objectif le plus important est d'obtenir une augmentation de la capacité dans les activités de la vie quotidienne (AVQ), les repas et l'hygiène corporelle. (19)

On fixera plusieurs buts pour une atteinte du membre supérieur :

- Procurer une autonomie maximale dans les AVQ, les déplacements et les transferts : ce sera l'objectif PRINCIPAL : obtenir au mieux le main/bouche, main/sphincter, main/aide à la marche et si possible des prises bi manuelles.

- Récupérer et maintenir des amplitudes fonctionnelles au membre supérieur dans un premier temps en passif puis en actif quand ce sera possible.
- On aura comme objectif d'améliorer la préhension et le grasp mais également l'orientation de la main dans l'espace.

- Lutter contre une aggravation des déformations orthopédiques et contre les rétractions musculaires.

- Stimuler les muscles déficitaires

- Surveiller la période de croissance et ses risques.

- Stimuler l'enfant en respectant les Niveaux d'Evolution Motrice

- Eduquer les parents et les intégrer dans le processus de soin.

3.3 Les principes

- Prise en charge très précoce, rééducation immédiate : dès la naissance.
- Etre infra douloureux.
- Séances quotidiennes de mobilisation.
- Respecter la fatigabilité du patient.
- Maximiser les efforts en kinésithérapie avant la chirurgie quand c'est possible.
- S'entourer d'une équipe compétente.
- Utiliser très tôt le port d'attelles et veiller à ce qu'elles ne blessent pas l'enfant.
- Entre les séances, maintenir les articulations en position corrigée dans ces orthèses.
- Respecter certaines positions à priori anormales mais pourtant essentielles à certaines fonctions.
- Débuter par un travail en global puis aller vers de l'analytique car l'enfant se construit toujours en global au départ.

- Aborder la rééducation de manière ludique, stimulantes afin de capter toute l'attention et l'intérêt de l'enfant.
- Se méfier de la fragilité osseuse de ces jeunes patients notamment des nourrissons et être prudent sur les prises et contre-prises qui devront être adaptées à sa morphologie.
- Inclure les parents dans la rééducation afin qu'ils deviennent acteurs de la stimulation au quotidien si possible.

3.4 Les moyens

Une attention particulière doit être portée sur le fait qu'il n'existe pas de protocole de rééducation type pour ces patients.

En effet, il ne faudra pas que le traitement kinésithérapique interfère avec une autre fonction importante ou une tache déjà maitrisée par l'enfant.

Il semble intéressant de partitionner les techniques en fonction de son âge.

Nous distinguerons ainsi 3 périodes :

- De la naissance jusqu'à la 1ère année de vie
- De 1 an jusqu'à l'entrée en maternelle
- De l'entrée en maternelle jusqu'à la puberté

Traitement conservateur et/ou traitement chirurgical seront envisagés en fonction des divers tableaux cliniques rencontrés pour l'enfant AMC.

3.4.1 Les techniques du traitement conservateur :

Le kinésithérapeute, instinctivement, essaiera au maximum d'optimiser les résultats afin de retarder la chirurgie et plus cibler un traitement conservateur : le kinésithérapeute tentera de rester le plus conservateur possible.

3.4.1.1 Période Naissance à la 1ere année de vie

Les premiers objectifs seront ici d'améliorer les amplitudes articulaires au niveau des articulations enraidies et surtout de maintenir ce gain grâce au port d'attelles.

L'utilisation de petits plâtres correcteurs ou d'attelles de posture sera utile durant la journée.
Le plus difficile à cette phase, seront les premiers mois de vie. L'objectif de départ sera de capter l'attention du nourrisson en créant un contact au début du traitement. Il faut garder à l'esprit que, pour lui, le milieu extérieur peut être source de stress. C'est pourquoi durant la séance de rééducation il faudra parfois le remettre en position fœtale quelques secondes pour le rassurer.
Afin de lui donner envie de se mouvoir dans une direction donnée, de réaliser un mouvement ou une ébauche de mouvement, il faut lui donner d'abord envie de le réaliser. C'est tout l'enjeu des premières séances. Ainsi des objets brillants, lumineux, bruyants seront nécessaires pour créer l'envie de toucher.

Dès le début, les parents doivent se sentir à l'aise avec le handicap et l'approche de leur enfant. Les guider dans cette direction est essentiel, même si c'est difficile de se mettre à leur place. Il est nécessaire de les rassurer dans qu'ils peuvent lui apporter pour surmonter le handicap.

Durant cette période il faut aussi favoriser le développement des mouvements de suppléance aux membres supérieurs.

Différentes techniques sont utilisées à cette phase : entre autres les étirements doux, les postures, la contention voire les plâtres.

3.4.1.2 Les massages :

Ils sont le préalable essentiel à la prise de contact, via la peau et ses récepteurs sensitifs, avec le thérapeute. La peau représente la limite entre soi et son environnement. C'est donc par son intermédiaire que l'on essaiera de rentrer en confiance avec l'enfant afin de se faire accepter et envisager d'autres manœuvres thérapeutiques.

Mr Chastan B, kinésithérapeute relève un concept bien connu des psychologues au sujet du revêtement cutané : « toute image de soi existe au niveau de la peau ». Le massage prend donc toute sa place dans la construction du schéma corporel de l'enfant par la stimulation des récepteurs sensitifs cutanés et les afférences sensorielles qu'il envoie au cerveau.

Les massages permettront aussi de travailler sur les adhérences cutanées, les brides et même agir sur capsule et ligaments.

Enfin, inutile de rappeler l'effet antalgique, apaisant de cette technique.

3.4.1.3 La mobilisation passive:

La posture prise par l'enfant arthrogryposique est le reflet d'une tension. Ainsi pour lutter contre celle-ci, dès la naissance, mobilisations quotidiennes voire pluriquotidiennes, en douceur ainsi que de petits étirements seront entrepris. Il sera important lorsqu'on tente d'assouplir une articulation de laisser l'enfant donner une réponse musculaire. Il faudra toujours s'adapter à ses réponses et sa fatigue.

La règle est de respecter la physiologie articulaire.

Ces techniques de mobilisation et de posture peuvent être mal vécues par les parents et représenter une « agression thérapeutique » vis-à-vis de leur enfant. C'est pourquoi il faudra les faire participer afin qu'ils puissent constater le bienfait de ces gestes mais aussi qu'ils puissent les reproduire à la maison.

Par exemple, le bain est un moment propice à la mobilisation et aux étirements. C'est un moment ludique durant lequel il sera plus détendu. La stimulation par des jeux au niveau des doigts, suscitera chez lui l'envie de les bouger.

L'idéal est de débuter par le proximal pour aller vers le distal.

On pourra commencer par mobiliser les mains avec flexion/extension passive des doigts. La mobilisation passive permettra d'assouplir capsules et ligaments mais aussi luttera contre les rétractions.

On mobilisera vers la position de fonction de la main : flexion des métacarpo-phalangiennes et extension du poignet.

Cette mobilisation devra être infra douloureuse, respecter les axes de mobilité tant que possible, et aidera à la lubrification des articulations car elle favorise la production de synovie.

Exemple de mobilisation passive : pouce/index et 1ère commissure.

3.4.1.4 Les étirements

Ils sont incontournables et doivent être enseignés aux parents.

Leur objectif est clair : lutter contre les rétractions musculaires et améliorer l'extensibilité myo-tendineuse.

Les principes de ces étirements :

- Respecter la physiologie articulaire
- Respecter les amplitudes articulaires
- Etre indolents

Les étirements devront être doux, tenus mais peu répétés, plutôt que rapides, en séries et traumatisants. Ils pourront être réalisés jusqu'à 3fois/ jour. La posture sera tenue en fin de course. Chaque étirement dure 12 secondes environ

On place le muscle en position d'étirement qui correspond à la position inverse de sa fonction et on le met en tension de manière progressive.

Palmer recommande des étirements journaliers complétés par des attelles statiques de série. (20)

Le bain est intéressant pour étirer les fléchisseurs des doigts en position poignet en extension et doigts en extension (extension métacarpo-phalangiennes + Inter phalangiennes proximales et distales).

Aussi durant l'habillage, des étirements « informels » pourront être réalisés.

Ce qu'il faut retenir est que ces étirements seront à vie pour ces patients. Plus ils seront débutés tôt, et réalisé régulièrement les premières années de vie et meilleurs seront les acquis pour la vie adulte.

3.4.1.5 Les postures

Elles sont le moyen de récupérer la mobilité d'une articulation enraidie accompagnée ou non de la rétraction de parties molles.

Elles sont complémentaires des mobilisations notamment en cas de limitations articulaires sévères.

Le principe d'application d'une posture est d'être infra douloureux afin de ne pas déclencher de contraction réflexe et ainsi créer de nouvelles contractures. Le praticien adaptera son geste en fonction des réactions de l'enfant (cf. bilan de la douleur).

Les prises et contre prises doivent être courtes, au plus près de l'articulation concernée.

L'idéal est d'éviter toute compensation du patient. Cependant chez le nourrisson ou le jeune enfant ce n'est pas toujours évident à appliquer.

Ces postures manuelles (d'une durée environ une minute) peuvent être complétées par de l'appareillage.

3.4.1.6 Les appareillages : (21)

Selon Baiada. A, il n'y a pas d'arthrogrypose sans attelle. Elles seront indispensables.

Les attelles sont un agent thérapeutique à part entière.

Leur objectif est de maintenir les gains d'amplitudes articulaires obtenus durant les séances de rééducation. Ils prolongent l'effet de la posture dans une position confortable d'étirement.

Selon Chastan. B : « Souvent l'appareillage permettra de découvrir un mouvement et non de l'empêcher ».

Confortable, car si l'orthèse est mal positionnée, elle créé des contractures de défense ou même des points d'appui qui sont autant d'éléments douloureux qui joueront en défaveur de l'acceptation de l'attelle par l'enfant.

Ces orthèses sont en thermoplastique.

Elles sont réalisées suite à une prescription médicale. Leur bonne confection et leur succès thérapeutique sera dépendant du médecin prescripteur qui sera précis dans sa demande, et de l'orthésiste qui aura bien compris les détails de l'appareillage tant sur le plan anatomiques que sur l'objectif recherché.

Il existe différents types d'attelles :

- Les orthèses de posture : destinées à prévenir ou ralentir les déformations articulaires.
- Les orthèses de fonction : destinées à conserver ou améliorer la capacité fonctionnelle.

  Remarque : certaines déformations, fonctionnellement utiles, doivent être préservées.

Il est recommandé de les porter très tôt, dès les premiers jours de vie et seront modifiées tous les deux ou cinq jours initialement. Ceci améliore leur efficacité.

Ces orthèses en thermoplastique représentent l'avantage de pouvoir être ôtées pour l'hygiène mais aussi pour surveiller les points d'appui. Elles permettent une utilisation fonctionnelle de la main et sont modifiables si l'on souhaite y apporter des corrections supplémentaires.

Les attelles sont portées sur de longues périodes, voire des années et seront évolutives. On fera des attelles statiques en série. Elles seront portées **en alternance** ou **en continu** (le jour ou la nuit) et en fonction des troubles orthopédiques à gauche, à droite, aux membres inférieurs, aux membres supérieurs. En général, un enfant arthrogryposique n'aura pas qu'une seule attelle à porter. La difficulté résidera dans le fait de le motiver pour qu'il accepte mais aussi de jouer sur l'alternance de ce port.

Ici, les parents ont une place très importante puisque non seulement le kinésithérapeute va leur apprendre à placer les attelles, à veiller à la rigueur de leur port mais aussi ils vont gérer l'alternance de ces attelles : un jour on met l'attelle de poignet pour jouer (attelle fonctionnelle, puis la nuit on met l'attelle statique de coude etc…). Cette alternance va permettre à l'enfant de réaliser des mouvements spontanés, actifs lorsque l'attelle n'est pas portée. On choisira des orthèses fonctionnelles le jour, et des statiques plutôt complètes la nuit.

Le positionnement en étirement des structures peut être maintenu par l'utilisation d'attelles ou de contentions, ou de plâtres. Aux membres supérieurs, étant donné qu'il s'agit de petites articulations, les orthèses seront préférées aux autres techniques de maintien pour le coude, le poignet, les doigts.

Durant le bain, les parents pourront ôter les attelles car elles ont l'avantage d'être amovibles comparativement aux plâtres. On les enlèvera aussi pendant les séances de rééducation, d'hygiène quotidienne mais également pendant les moments de jeux de l'enfant pour créer une sorte de « pause thérapeutique ».

On pourra aussi utiliser des mousses pour placer l'enfant dans des positions étirantes, comme par exemple placer des mousses sous les épaules enfant en décubitus ventral.

Au début, il sera recommandé de porter ces attelles le plus possible, et ce, tous les jours. Plus tard, elles ne seront portées que quelques heures encore pour ne pas gêner la mobilité active et spontanée de l'enfant.

En général, on préfère mettre des attelles complètes, sur des nouveaux-nés ayant des contractures des poignets ou de la main. (22)

L'utilisation régulière et assidue des attelles augmente la capacité d'étirement des structures rétractées et l'allongement des tissus.

Les orthèses ne sont pas un élément passif mais elles sont facilitatrices, vectrices du mouvement.

Selon Baiada A., une question se pose : une attelle permettrait-elle de gagner une demi-cotation musculaire voire une cotation ? De son expérience, et de manière inexpliquée, des améliorations ont été appréciées.

Tout au long de la croissance, elles seront refaites, améliorées, modifiées.

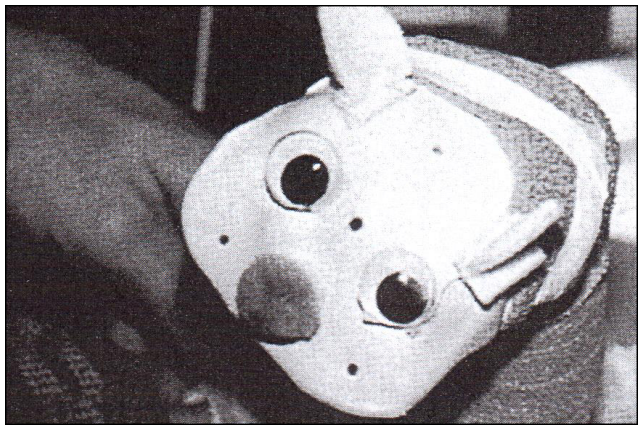
Vers l'âge de 4 mois à 6 mois, des attelles plus fonctionnelles seront préconisées : elles laisseront le pouce et les doigts libres afin de permettre à l'enfant de saisir et de créer de nouveaux « circuits » de préhension.

Il faut préciser que le port d'attelle chez l'enfant nécessite quelques précautions :

- Etre non douloureuse, confortable, et légère (le choix du matériau aura toute son importance).
- Certains repères anatomiques devront être respectés et une attention toute particulière devra leur être portée (commissures, ongles, pulpes de doigts, reliefs osseux…).
- S'il y a une atteinte bilatérale, on préfèrera un port en alternance des orthèses.
- Un support écrit destiné aux familles est nécessaire : il doit comporter les modalités d'application, les buts, la surveillance des points d'appui et aussi ce qu'il ne faut pas faire avec (exposition prolongée au soleil), et la durée de port.
- Etre rapide et simple dans la confection de l'orthèse.
- Certains thermoplastiques sont en qualité perforée ce qui évite la macération.
- Essayer de maintenir au mieux l'appareillage en bonne position par des contentions.
- Attention peau fragile chez les nourrissons donc utiliser un jersey systématiquement et vérifier la coloration des téguments après leur mise en place.

Remarque : Dans le cas d'une attelle de fonction pour la main par exemple, le kinésithérapeute, comme l'orthésiste, devront d'abord observer l'enfant dans sa gestuelle, et essayer d'introduire le traitement orthétique sans bouleverser le niveau d'organisation et de développement moteur de l'enfant.

Afin de mieux faire accepter le port de l'orthèse par l'enfant, on usera d'artifice (comme une décoration de l'attelle avec une peluche, qui sera plus facile à porter notamment la nuit. (23)



Orthèse "peluche"

Voici quelques exemples d'orthèses :

- **Attelle thoraco brachiale :** très difficile à réaliser sur un jeune enfant, mais le résultat est généralement bon.

Ici c'est le muscle deltoïde qui pourrait récupérer une certaine mobilité active.

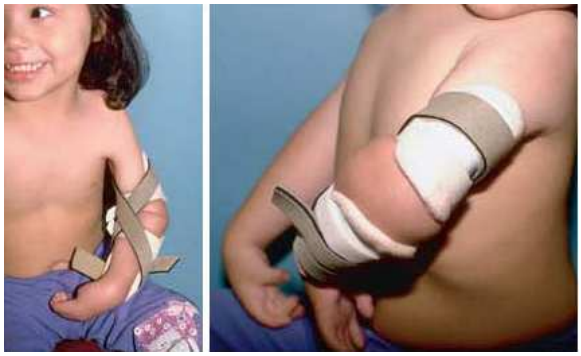
Vue antérieure *Vue postérieure*

- Les attelles de coude
  Afin de faciliter l'utilisation du coude lors des AVQ, on placera l'un en position de flexion pour atteindre la bouche, et l'autre en position d'extension pour atteindre la région fessière.

Les attelles d'extension seront plutôt portées de nuit. En revanche celles de flexion ou pro-flexion (c'est-à-dire de suppléance à la flexion) seront plus fonctionnelles et donc portées durant la journée parfois même jusqu'à 23 h par jour. (24)
Cela permettra à l'enfant d'utiliser sa main durant les activités de jeux. (25)

Afin de lutter contre un enraidissement du coude en extension, l'orthèse la plus simple est brachio–antébrachiale postérieure, statique de série. Deux ou trois bandes velcro vont se positionner à la face antérieure du bras et de l'avant- bras pour maintenir la position de correction.

Orthèse statique de coude



Orthèse dynamique de flexion du coude - Arthrogryposis a text Atlas

Il existe également une orthèse dynamique de flexion du coude, complétée d'une sangle néoprène croisée. Cette dernière va créer une traction dynamique du coude. Elle sera portée 2 heures consécutives sous surveillance car l'alignement du coude peut varier et être dommageable à l'enfant.

Parfois une attelle *articulée* de flexion du coude peut être réalisée. On définit le degré de flexion par une clé à cliquet mais il faudra être prudent sur la tolérance de l'enfant. Ici aussi on veillera au bon alignement de l'articulation du coude et à ne pas traumatiser les tissus.

- Attelle de fonction du poignet

Cette orthèse présente l'avantage, tout en positionnant le poignet en position neutre ou légère extension, d'utiliser la main.

Deux types existent : soit une attelle palmaire qui permet un meilleur soutien ; soit une attelle dorsale qui sera moins lourde donc plus confortable mais aussi permettra de maintenir une meilleure perception tactile par rapport aux nombreux récepteurs présents dans la paume de la main.

Ces deux attelles ne dépassent pas le pli palmaire proximal afin de permettre une flexion optimale des articulations métacarpo-phalangiennes.

Arthrogryposis a text Atlas

Remarque : Lors d'une paralysie radiale dans le cas d'une arthrogrypose, on met cette attelle sur le poignet et il semblerait que l'enfant récupère à une cotation 2 les radiaux c'est-à-dire une certaine mobilité active.

- Attelle dynamique d'extension de poignet

Il s'agit d'une orthèse de suppléance réalisée pour permettre une extension du poignet.

Une orthèse de posture dynamique s'adapte aux variations positionnelles anatomiques et imprime une force constante dans une direction choisie.

- Autres types d'attelles poignet/ main

Certains enfants auront besoin d'un soutien du poignet et d'une mise en abduction du pouce par une attelle portée face antérieure de l'avant-bras durant la nuit.

On confectionne une attelle avec gouttière ulnaire lorsque l'on doit corriger une déviation ulnaire du poignet. Elle s'étendra depuis l'avant –bras jusqu'au niveau de la paume de la main coté ulnaire.

- Attelle complète main

De manière générale, les attelles devront être portées tôt, dès la naissance. Portées tous les jours (ou 6 jours/7), et plusieurs heures en continu, elles seront contrôlées et modifiées régulièrement.

Les orthèses de jour seront en place quelques heures puis enlevées afin de ne pas gêner les mouvements spontanés du nourrisson.

Celles de nuit se verront parfois mal supportées par l'enfant, rejetée avec l'âge mais il faudra les convaincre de leur bienfait. Les parents auront aussi un rôle à jouer dans l'acceptation de ces attelles.

Par ailleurs, les appareillages comprennent non seulement les orthèses mais aussi les aides techniques pour les activités de la vie quotidienne, l'adaptation de l'environnement, l'adaptation des fauteuils roulants notamment les fauteuils électriques. Un chapitre plus loin est notamment consacré à l'ergothérapie.

3.4.1.7 les mobilisations actives et les N.E.M :

Les mobilisations actives

La mobilisation active est capitale puisque non seulement elle entretient la mobilité articulaire, lutte contre la perte de force musculaire mais en plus améliore le schéma corporel.

C'est par le mouvement que l'enfant va connaître ses possibilités et ses limites, son environnement et surtout se découvrir.

L'utilisation d'objets bruyants, lumineux, vont susciter un intérêt et une envie de regarder, toucher, explorer. Cela va stimuler sa curiosité.

Dans un premier temps il sera nécessaire de ramener le ou les membres supérieurs vers l'axe médian du corps afin qu'il puisse plus tard les porter à la bouche. Cela va commencer par l'attrait du regard et l'intérêt de l'objet puis le mouvement.

Le placement des membres supérieurs, en suspension, dans l'environnement de l'enfant permet de les introduire dans son champ de vision et l'incite à toucher les objets. *(Arthrogryposis a text Atlas).*

L'objectif ici est de stimuler le développement sensori- moteur de l'enfant. Il faudra associer l'œil à la main. Ce que l'œil désire, la main exécute.

Pour motiver et déclencher un mouvement actif, la vision va jouer un rôle essentiel.

La vue est le sens qui permet d'observer et d'analyser l'environnement. C'est cet ensemble d'informations tant visuelles mais aussi tactiles, par le toucher, voire proprioceptives qui va déclencher, par une succession de processus physiologiques, l'intention de saisir.

L'œil va créer des ajustements préparatoires mais aussi les praxies visio-motrices et idéo-motrices.

Du fait de leur manque de mobilité, les enfants AMC ne peuvent explorer leur environnement. C'est cette difficulté que le rééducateur va devoir surmonter grâce à un

travail des automatismes et ainsi une meilleure intégration au niveau cérébral. L'objectif sera de faire découvrir à l'enfant ses possibilités.

On cherchera à favoriser le mouvement.

Les mobilisations actives permettent de stimuler les muscles déficients. On travaille en global au départ car à cet âge les jeunes enfants se construisent ainsi. En progression, ce travail deviendra analytique.

Le thérapeute doit donc capter l'attention de l'enfant.

Il faut donc proposer des exercices ludiques afin de lui donner envie de participer.

Exercice de stimulation et d'éveil

Les Niveaux d'évolution motrice (N.E.M)

Selon Le Métayer, Les N.E.M représentent des situations actives dans lesquelles les aptitudes cérébro-motrices innées interviennent dès les premiers niveaux pour permettre des ajustements automatiquement régulés dans l'exécution des mouvements. (26)

Chaque enfant nait avec une motricité pré -programmée (motricité automatique).

L'acquisition de ces schèmes moteurs se fait par hiérarchie des niveaux les moins évolués vers les plus évolués. Le fait, pour un enfant, d'être limité dans ses mouvements peut

l'empêcher d'acquérir une de ces étapes. Les jeunes patients souffrant d'arthrogrypose ne suivent pas toujours l'ordre « normal » du développement de la motricité globale.

Ainsi, une importance toute particulière devra être apportée dans l'acquisition de la reptation mais aussi des retournements et tous les N.E.M sollicitant les membres supérieurs (entre autres ceux nécessitant des appuis, des redressements).

Le travail de la position quadrupédique par exemple, ne peut se faire sans avoir dominé les reptations. L'idée serait de redescendre dans l'évolution hiérarchique, pour réapprendre et intégrer les schèmes moteurs non acquis.

Un second exemple : dans le cas d'un pouce en adductus et poignet fléchi, M. Le Métayer préconise le travail du retournement et du redressement latéral par appui actif sur le coude. Dans cette posture, le poignet s'étendra activement.

Dans cette perspective de travail de la motricité manuelle, une évaluation minutieuse des possibilités de l'enfant sera nécessaire (tests avec des jeux, positions à adopter).

L'éducation thérapeutique consistera en un travail d'identification de l'objet, l'orientation et le travail de transport de la main vers l'objet, la synchronisation du geste. Toutes ces étapes seront à chaque fois guidées, travaillées, répétées, de manière à ce qu'elles soient intégrées au niveau cérébral par l'enfant : c'est l'apprentissage.

Par des manœuvres de frottement de la face dorsale des doigts, on essaiera d'obtenir une ouverture automatique de la main. En progression, on ira vers d'autres stimulations comme un travail d'ouverture de la première commissure et des saisies d'objet entre autres mais ceci en fonction de l'âge du patient.

3.4.1.8 La kiné-balnéothérapie

Aussi appelée hydrokinésithérapie.

Le milieu aquatique est un environnement idéal pour la rééducation de l'enfant. On utilise des techniques mobilisatrices et l'apesanteur facilite la récupération fonctionnelle. La température de l'eau se situe entre 34° et 37° Celsius permettant ainsi une action sédative et décontracturante.

3.4.1.9 Ergothérapie

Il s'agit d'une discipline paramédicale exercée par des professionnels. Elle tisse le lien entre l'activité humaine et la santé.

L'objectif de l'ergothérapie est d'évaluer et traiter les personnes, adultes ou enfants, en vue de préserver et développer leur autonomie quotidienne. Elle se concentre sur les déficiences qui nuisent à la motricité fine et la fonction dans les activités quotidiennes comme manger, se vêtir, faire sa toilette et son hygiène intime, et dessiner entre autres.

L'ergothérapeute est habilité à confectionner des orthèses mais aussi à donner des conseils quant aux adaptations des aides techniques, adapter le domicile par rapport au handicap, apprendre à utiliser des ustensiles pour manger par exemple ou bien à les adapter au patient. C'est donc par l'apprentissage de gestes fonctionnels, d'activités et d'ateliers ludiques que l'éveil de l'enfant évoluera.

Voici quelques exemples au membre supérieur :

Augmentation du diamètre de la cuillère

Pour l'alimentation : manches plus longs ou plus gros, fourchette-couteau associé, axes incurvés.
L'importance est de privilégier fonction et sécurité.

Sangles en néoprène adaptées à un couvert.

Pour l'hygiène : brosse à cheveux adaptée par exemple.

- Pour l'habillage : des vêtements peu serrés, des fermetures type velcro seront préférés.

Dans la rééducation de l'AMC, cette discipline trouvera donc toute sa place et à toutes les étapes de la croissance de l'enfant jusqu'à l'âge adulte.

3.4.1.10 De l'âge de 1 an jusqu'à 3 ans

C'est une période importante.

En effet l'enfant vient de subir une multitude de séances de kinésithérapie quotidiennes, et maintenant, il se retrouver en crèche, garderie ou encore en école maternelle.

L'immersion parmi d'autres enfants va lui permettre de se sociabiliser et de se confronter à leurs regards et de participer à leurs jeux.

Cette période est propice à la stimulation et au développement d'activités fonctionnelles.

Le travail d'acquisition des N.E.M prendra encore toute son importance durant ces années. On se servira encore de jeux pour la rééducation des différentes positions.

La poursuite des mobilisations passives au membre supérieur est nécessaire. On ira du proximal vers le distal. L'objectif étant de conserver un maximum d'ouverture au niveau des épaules.

Des attelles de fonction, au niveau du poignet et de la main, permettront de développer une motricité plus fine notamment lors des jeux.

Il est nécessaire de poursuivre un travail musculaire pour lutter contre l'amyotrophie.

La rééducation de la motricité fine est importante : utilisation de jeux de construction, de bâtonnets en bois de différents diamètre ou encore de matériels variés (pâte à modeler, ou

petites éponges). Tout ceci renforcera la préhension et seront d'excellentes stimulations sensitivo- motrices.

L'ergothérapie joue un rôle essentiel dans l'adaptation de l'environnement de l'enfant et permet, encore plus à cet âge-là, de mettre en évidence les possibilités et les ajustements thérapeutiques à apporter pour améliorer son autonomie. On le sollicitera dans différentes taches de la vie quotidienne : par exemple l'habillage mais surtout l'alimentation.

Un travail des transferts pourra débuter, mettant en jeu les compensations qui pourront contribuer à aider l'enfant.

L'implication des membres supérieurs dans l'arthrogrypose handicape souvent ces enfants et ne facilite pas leur autonomie pour la déambulation.

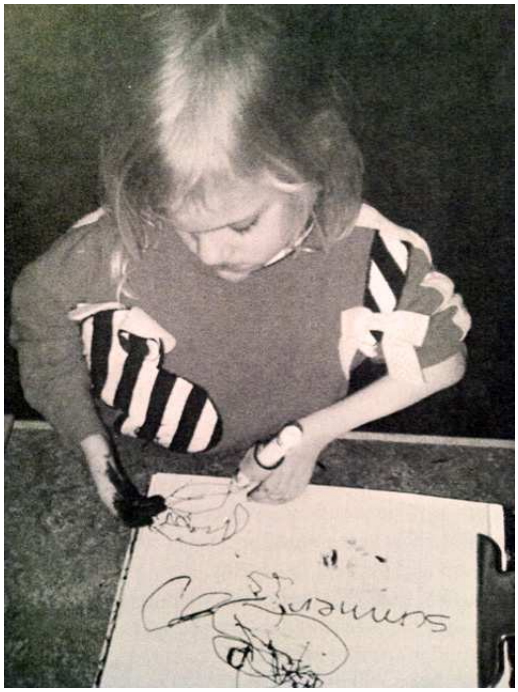
Il sera donc nécessaire d'adapter un déambulateur couplé à une adaptation du support pour les membres supérieurs.

Physical Therapy for Children - Campbell/Palisano/Orlin

3.4.1.11 Les années « maternelle »

Afin que l'enfant puisse colorier et participer aux activités artistiques scolaires ou périscolaires, il est possible d'adapter à la main une orthèse de fonction pour aider à maintenir un crayon de couleur pour réaliser un dessin ou bien écrire.

L'ergothérapeute confectionne des orthèses et/ ou apporte des modifications sur le diamètre des crayons par exemple.



Adaptation d'une orthèse de fonction en néoprène pour le dessin.

Physical Therapy for Children.

L'utilisation de l'informatique, d'un clavier et même de logiciels de divertissement intéresseront l'enfant et lui permettront de s'éveiller tout en travaillant activement ses membres supérieurs lorsque c'est possible.

Les activités à cet âge comme le vélo, le sport (natation), les activités manuelles artistiques devront faire partie de leurs récréations.

Des jeux avec des bâtons, des tours de cubes à empiler ou pas, du coloriage ou encore de l'écriture seront intéressants pour stimuler l'enfant, tout en conservant le côté ludique de l'apprentissage.

3.4.1.12 A l'adolescence

C'est à cette période que les rejets se feront le plus ressentir.

En effet la puberté va bouleverser les comportements de l'enfant. Il est possible qu'il ne veuille plus porter ses attelles par crainte d'être critiqué ou à cause du préjudice esthétique.

En conséquence, sa participation dans la prise de décisions concernant ses soins pourra se révéler très bénéfique.

Au fil des progrès obtenus au niveau des amplitudes articulaires, le port d'orthèses pourra se faire uniquement la nuit. Cette décision sera propre à l'évolution de chaque patient et ne constitue pas une généralité.

3.4.1.13 LES TECHNIQUES DU TRAITEMENT CHIRURGICAL :

> Un des principes de la chirurgie est de ne pas faire perdre une fonction aussi minime soit-elle, mais de restituer cette fonction non ou insuffisamment récupérée par la kinésithérapie.
>
> Un rééducateur consciencieux se doit de connaitre les techniques chirurgicales employées dans cette pathologie afin de pouvoir ensuite orienter sa rééducation.

Pour le chirurgien, toute la difficulté réside dans le choix du moment pour intervenir sans bouleverser l'organisation de l'enfant et de ses parents.

Au-delà du moment choisi, se pose le problème de la technicité devant des atteintes plus sévères.

Le temps de la chirurgie dépendra aussi de l'âge de l'enfant et de la déformation à corriger. Un délai sera utile aux parents de se familiariser avec les mobilisations et le rythme de la kinésithérapie au quotidien avant de se lancer dans des attelles de série sur plusieurs mois et de la rééducation intensive.

Par exemple, certains auteurs recommandent de corriger toutes les déformations avant l'âge de 18 mois qui correspond à l'âge de la marche. (27)

Il est important de limiter le nombre d'interventions et essayer ainsi de corriger le plus possible de déformations dans un même temps opératoire. Il faut donc des chirurgiens expérimentés dans ce domaine.

De manière synthétique, la chirurgie sur les tissus se fera sur des nourrissons, tandis que la chirurgie osseuse se fera sur des enfants d'âge plus avancé voire des adolescents.

Diverses techniques de chirurgie ont été décrites dans la littérature : capsulotomies, transferts tendineux, ostéotomies et arthrolyses entre autres.

Le choix du temps chirurgical ainsi que les techniques employées restent assez controversées.

Généralement, la chirurgie à l'épaule reste peu fréquente ; celle au coude tentera de libérer les tissus mous avec ou sans transferts tendineux pour réanimer le mouvement ; enfin les interventions au niveau du poignet et de la main seront souvent au niveau du tissu osseux car celles sur les tissus mous seront porteuses d'échecs. (28).

On va raisonner par région même s'il faut toujours garder une vision globale du patient.

3.4.1.14 A l'épaule :

La chirurgie reste rarissime, malgré les troubles, car l'enfant développe une capacité d'adaptation surprenante. L'objectif est de dégager le membre supérieur du grille thoracique.

L'épaule a une fonction d'orientation du membre supérieur.

Ainsi exceptionnellement, en fin de croissance, une dé-rotation humérale médio diaphysaire de 45 ° par ostéotomie peut être proposée afin de déplacer l'activité de la main de la face antérieure du thorax vers un secteur plus externe comme le recommande V.FORIN.

Image extraite du site internet maitrise-orthop.com

Toutefois certaines compensations existent et permettent à l'enfant de se débrouiller en mettant leur tronc en hyper extension pour pallier à un déficit d'antépulsion du membre supérieur.

3.4.1.15 Au coude :

C'est l'articulation qui permet de rapprocher ou d'éloigner un objet du reste du corps.

Avant toute intervention chirurgicale, il est recommandé d'évoquer la possibilité d'une déambulation grâce aux membres supérieurs.

Deux cas peuvent exister :

Premier cas : Les membres inférieurs ne permettent pas une déambulation. Il faut alors axer le traitement chirurgical sur les membres supérieurs afin d'augmenter leur capacités fonctionnelles et donner plus d'autonomie à la flexion de coude. L'objectif sera ici de récupérer une flexion active du coude.

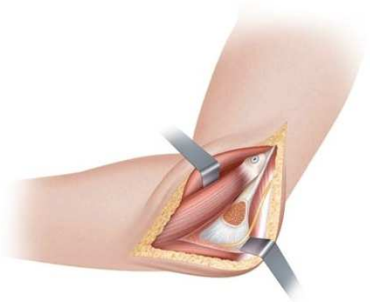
Second cas : la déambulation est possible avec canne anglaise et ainsi un coude en extension permet d'être stable au niveau des appuis du membre supérieur. Ici une raideur en extension ne doit pas être traitée en tant que telle mais au contraire profitable à bon escient.

En somme ces 2 cas se positionnent par rapport à la déambulation.

Toutefois sur des coudes en position d'extension complète, l'objectif est d'obtenir 90° de flexion. Des attelles sont réalisées dès la naissance, modifiées régulièrement et portées sur de longs mois. Si des résultats ne sont pas obtenus, alors une libération d'un coude peut être envisagée au moins pour atteindre la bouche, pour les repas et l'hygiène quotidienne.

Sur un coude enraidi en extension on réalise une plastie du triceps et une libération postérieure péri articulaire du coude. Cette chirurgie se pratique sur un coude dont les amplitudes articulaires sont suffisantes et entretenues sur plusieurs mois.

Plusieurs interventions chirurgicales ont été décrites, en voici quelques-unes :



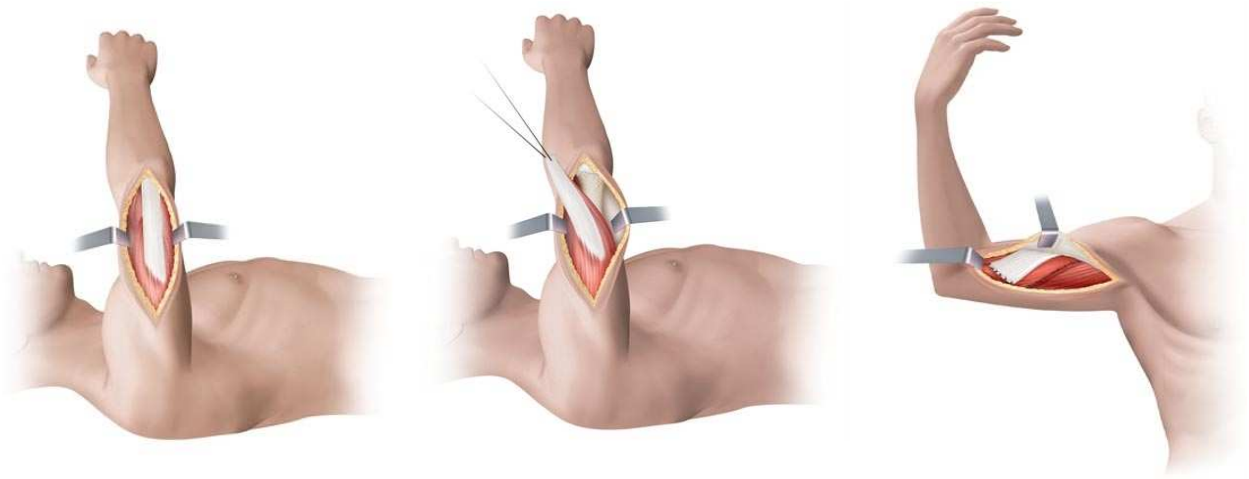
Intervention de Steindler modifiée par Carroll : il s'agit d'une chirurgie palliative pour obtenir une flexion de coude. Les muscles épitrochléens qui sont poly-articulaires (fléchisseurs des doigts et du poignet avec une composante de flexion du coude) sont désinsérés de leur insertion proximale humérale avec un fragment osseux et réinsérés 4cm plus haut sur la face antérieure de l'humérus par une vis. Ce transfert va accroitre la composante de flexion du coude.

Image extraite du site internet maitrise-orthop.com

- .

- Le transfert du triceps brachial : le tendon tricipital est allongé avec transplant musculaire de flexion et une capsulotomie postérieure est réalisée (opération de Bunnel modifiée par Carroll). Le désavantage de cette technique étant la perte de l'extension active du coude et une flexion progressive de celui-ci durant la période de croissance.

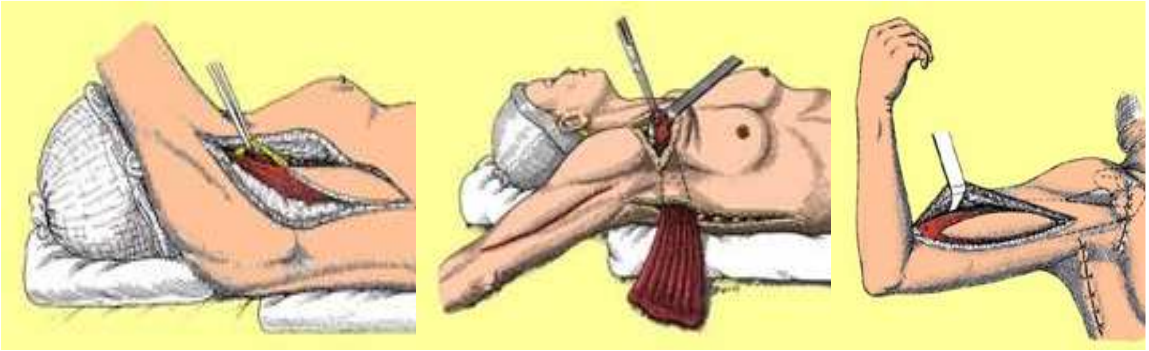
Cette intervention n'est envisagée que si l'enfant est capable d'acquérir une déambulation autonome sans canne. La diminution de cotation du triceps peut rendre difficile voire impossible les transferts type lit/fauteuil et l'utilisation de cannes.



1 2 3

Images extraites du site internet maitrise-orthop.com

- ***Le transfert du grand dorsal*** est la technique la plus utilisée, à condition qu'il conserve une bonne force. Il permet d'obtenir une flexion du coude convenable.

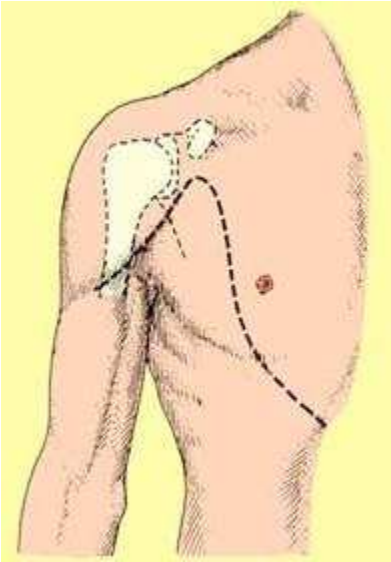


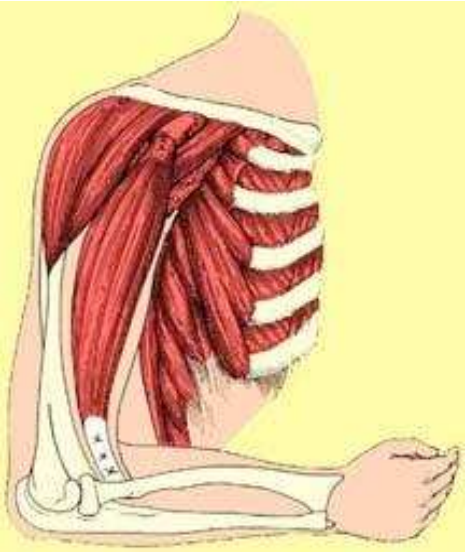
1 2 3

Images extraites du site obstetricalpalsy.net

La partie proximale du muscle est réinsérée sur le processus coracoïde, tandis que la partie distale est insérée sur le tendon du biceps, au niveau du coude. C'est une intervention indispensable aux enfants pour les repas.

- ***Le transfert du grand pectoral*** sur le biceps a été également décrit (opération de Clark). Le grand pectoral est réinséré à l'omoplate et au tendon du biceps. Il devient alors fléchisseur du coude.





Photos du site obstetricalpalsy.net

Concernant les raideurs du coude en flexion, il s'agira le plus souvent d'une atteinte bilatérale. Cependant il arrive que le coude ait une amplitude utile autour de la position à 90°. Donc il n'est pas forcément nécessaire de les traiter chirurgicalement. (29).

Un allongement chirurgical du biceps, avec une capsulotomie antérieure du coude, est peu fréquent.

De manière générale, l'idéal est de tenter d'obtenir une flexion active d'un des deux coudes tout en laissant une possibilité d'extension du coude opposé. (30).

Une mobilisation passive régulière ainsi qu'un programme d'étirements, dès la naissance, sont essentiels pour maintenir les mouvements au niveau du coude. Cela permet d'optimiser les résultats après la chirurgie.

3.4.1.16 Au poignet :

En cas de raideurs importantes, une arthrolyse sera possible. L'objectif étant de récupérer une extension active du poignet.

Sharrard, en 1979, insiste sur l'importance de dorsaliser les fléchisseurs palmaires du poignet afin de réduire leur force de déformation sur ce dernier. Ceci a été repris dans lors d'une étude réalisée en 2002. (31).

Le muscle cubital antérieur (Fléchisseur ulnaire du carpe FCU) sera transféré sur le 1er et 2e radial, sur le carpe ou sur le 2e ou 3e métacarpien.

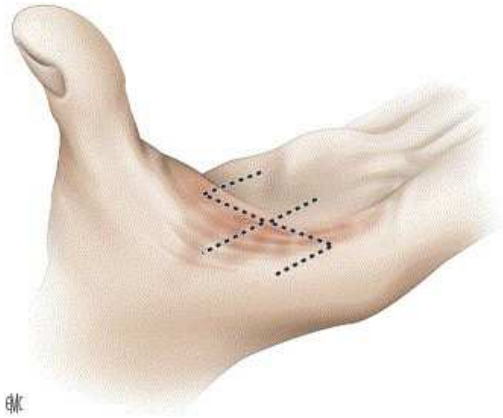
Selon le Professeur Filipe, l'arthrodèse du poignet est peu pratiquée car elle détruit l'effet ténodèse obtenu par les extenseurs du poignet lorsqu'ils sont actifs. Toutefois, avant de procéder à cette arthrodèse, le chirurgien conseille à l'enfant de porter, durant une semaine, une attelle qui simulerait le résultat post-opératoire. Ceci permet de vérifier le potentiel possible dans les AVQ suite à ce type de chirurgie du poignet.

La raideur en pronation de l'avant-bras pourra être traitée par section chirurgicale du muscle rond pronateur à son insertion radiale et une libération de la membrane interosseuse sera aussi réalisée.

3.4.1.17 A la main :

Il faudra remettre le pouce en bonne position c'est-à-dire lui permettre de s'opposer aux autres doigts et l'objectif premier sera de le sortir de la paume. C'est sa fonction caractéristique. Du fait de sa position en flexion-adductus, le court extenseur et le long extenseur du pouce et le long abducteur sont faibles ou paralysés. Si la kinésithérapie et les attelles ne suffisent pas alors un approfondissement chirurgical du 1er espace par une double plastie en Z ou un lambeau dorsal associé à une greffe cutanée est réalisé. L'adducteur du pouce est libéré à son origine, et un allongement du long fléchisseur du pouce à l'avant-bras est effectué.

Les traitements chirurgicaux aux doigts sont beaucoup plus rares.



Double plastie en Z (science direct)

A la suite de chacune de ses interventions chirurgicales, la surveillance sera importante. Il y aura de la rééducation et le kinésithérapeute aura une place primordiale afin d'améliorer encore le mouvement et tenter de rétablir la fonction.

VII LES COMPENSATIONS

L'enfant arthrogryposique développe souvent une capacité remarquable à s'adapter en dépit de ses déformations. Il fait preuve d'une dextérité étonnante et développe des ressources incroyables, par l'utilisation d'autres parties du corps (comme la bouche par exemple ou le pied) pour manipuler des objets lorsque les mains sont limitées sur le plan articulaire et/ou musculaire.

Il faudra être vigilant sur le fait que ces schèmes d'adaptation seront valables lorsque l'enfant sera jeune, mais au fil de la croissance ou même à l'âge adulte, pour certains mouvements, cela ne sera plus possible techniquement.

L'enfant habituellement est incapable de relever le membre supérieur à l'horizontale sans balancer l'ensemble de son tronc vers l'arrière.

Par exemple, s'il présente un bon contrôle du tonus au niveau du tronc ainsi qu'un bon équilibre postural, en dépit d'une faiblesse musculaire au niveau des membres supérieurs, il préfèrera développer une habilité de son assise plutôt que d'essayer de ramper au sol.

Autre exemple : l'attitude du coude en flexion est souvent compatible avec une bonne utilisation de la main. Malgré une faiblesse musculaire, l'enfant va utiliser un appui, comme une table ou un autre support, pour poser son bras et ainsi porter la main à la bouche.

Arthrogryposis a text Atlas

La limitation articulaire en rotation externe des épaules va affecter les positions des bras et avant- bras. Si les membres supérieurs sont donc en rotation interne, les mains vont

s'opposer dos à dos. Ainsi c'est souvent en croisant les membres supérieurs qu'il pourra faire affronter les deux faces palmaires de ses mains et donc saisir un objet.

La manière de développer ces compensations et la résultante qui en découle sont plus importantes parfois que le résultat d'une grille d'évaluation de l'indépendance. En d'autres termes c'est la finalité qui compte (boire par exemple) et non la manière d'y parvenir (balancement du tronc, utilisation d'un plan de travail comme appui).

Ci-dessus hyper extension du tronc en balancier
pour compenser une limitation d'antépulsion des membres supérieurs.

Au niveau de la main, certains enfants favorisent la prise interdigitale afin de saisir de petits objets plutôt que de solliciter le pouce en opposition. Ceci est discutable, mais au fil du temps c'est une prise limitée car elle ne fonctionnera pas avec des objets de plus grande taille. L'autre désavantage sera une utilisation à une seule main alors que l'objectif sera plutôt de stimuler les prises bi-manuelles en vue d'évoluer dans les N.E.M.

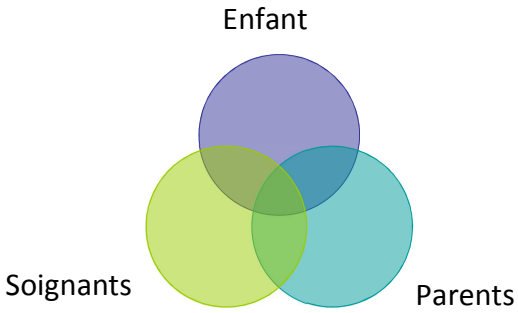
Le kinésithérapeute doit encourager les compensations et même enseigner ces stratégies notamment pour les activités de la vie quotidienne. Il faut développer au maximum ces mobilités compensatoires (ou « palliatives ») en fonction des possibilités et selon l'âge de l'enfant.

Un enfant rééduqué précocement arrivera à acquérir plus rapidement de la mobilité. Plus on débute tôt la rééducation plus la plasticité cérébrale pourra être exploitée. On créera de nouveaux circuits, de nouveaux schèmes qui ne répondent pas aux circuits neuro- moteurs classiques mais qui seront efficaces.

VIII EDUCATION DES PARENTS

L'éducation thérapeutique est un transfert des connaissances du soignant vers le patient (ici en l'occurrence, les parents) dans le but de planifier au mieux l'apprentissage de son évolution.

Les parents sont l'interface entre le soignant et l'enfant. Le bon fonctionnement de cette triade sera la clé du succès thérapeutique.



La prise en charge d'un enfant atteint d'arthrogrypose relève de compétences pluridisciplinaires (plasticien, orthopédiste, pédiatre, kinésithérapeute, orthésiste entre autres).

Dès le départ il sera nécessaire de tenter de dédramatiser la situation bien qu'aux yeux des parents le mot handicap sera synonyme de grandes craintes et de différences vis-à-vis des autres enfants voire même de culpabilité.

L'un des premiers objectifs de cette chaine médicale est de renseigner la famille sur cette pathologie. On pourra expliquer le caractère non évolutif de la maladie mais au prix de quelques conditions tenant à l'assiduité dans la rééducation et la participation des parents aux soins et comme relais du kinésithérapeute au domicile. On mettra l'accent sur l'importance de stimuler l'enfant, de bien le positionner dans son landau, de réaliser quelques techniques d'étirements doux entre autres.

Les parents doivent être encouragés à jouer un rôle actif dans la réalisation des objectifs de traitements. Ils prendront part aux décisions sur le choix des traitements proposés à leur enfant.

L'enseignement aux parents de gestes simples et reproductibles aidera l'enfant dans son acquisition d'autonomie.

Des conseils sur l'aménagement de sa chambre avec des jouets à différentes hauteurs lui permettront de tenter de les atteindre avec un travail actif de ses membres supérieurs par exemple.

Les parents encouragent et stimulent leur enfant dans la vie quotidienne et l'idéal est qu'ils puissent mettre en évidence ses progrès et ses réussites.

Il est important d'examiner l'état cutané suite au port d'orthèses. Il faudra veiller à ce qu'il n'y ait pas d'irritation qui provoquerait un refus des attelles ou même des positions antalgiques réflexes.

Les parents doivent être impliqués dans l'organisation du port des orthèses. L'établissement d'un programme peut être utile pour bien visionner la répartition jour/ nuit mais aussi quelle attelle et à quel moment.

Un point important : le rôle d'éducation en santé que nous confèrent nos compétences ne se limite pas seulement à une relation à sens unique auprès des parents. L'interactivité sera de mise et le thérapeute devra être attentif aux préoccupations des parents mais aussi être capable de répondre à leurs interrogations.

.

IX HANDICAP ET AUTONOMIE

On estime que plus d'un milliard de personnes soit 15 % de la population mondiale (sur une estimation réalisée en 2010) vit avec un handicap.

Selon l'article L 114 du 11 Février 2005 pour l'égalité des droits et des chances, la participation et la citoyenneté des personnes handicapées : *« constitue un handicap […] toute limitation d'activité ou restriction de participation à la vie en société subie dans son environnement par une personne en raison d'une altération substantielle, durable ou définitive d'une ou plusieurs fonctions physiques, sensorielles, mentales, cognitives ou psychiques, d'un polyhandicapé ou d'un trouble de santé invalidant ».*

La notion de handicap a été définie par l'Organisation Mondiale de la Santé (O.M.S) en 1976 et une classification a été établie : la Classification Internationale du Handicap ou CIH.*

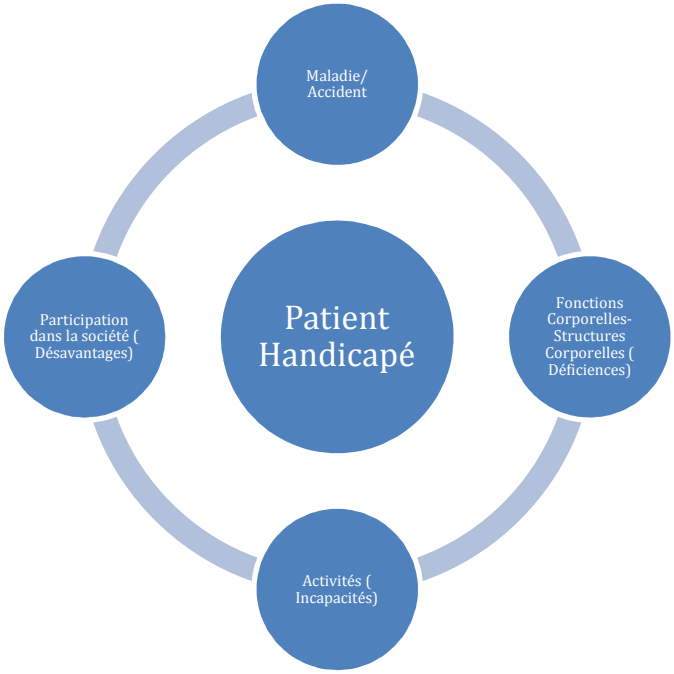
Elle schématise le modèle suivant :

Quelques décennies plus tard, en 2001, l'O.M.S a revue et complété cette classification en y ajoutant les notions de fonctionnement et handicap, ainsi que les facteurs environnementaux : la Classification Internationale du Fonctionnement, du Handicap et de la Santé (C.I.F).

Ce qui différencie la première classification de la seconde est, entre autres, l'interactivité entre les facteurs. Aussi dans les déficiences on distinguera fonctions et structures ; les désavantages seront plus détaillés, et la situation sera prise en compte.

La C.I.F tient compte des aspects sociaux du handicap et fournit un mécanisme pour évaluer l'impact de l'environnement social et physique sur les fonctionnalités de la personne.

L'intérêt de cette nouvelle classification a été de créer un langage commun entre tous les pays, dans le souci de recueillir des données scientifiques qui serviront de comparaison.



Les fonctions et structures corporelles physiologiques et psychologiques des systèmes.

Le terme « Activités » désigne l'exécution d'une tache ou d'une action par la personne.

Le terme « Participation » désigne le fait de prendre part à une activité à une situation de vie réelle.

A tout cela se greffent les facteurs environnementaux et personnels qui correspondent à l'environnement physique, social, mais aussi l'attitude dans laquelle les gens vivent et la manière avec laquelle ils mènent leur vie.

Cette nouvelle classification donne bien une dimension humaine à ce qui auparavant été regroupés sous forme de termes génériques, sans préciser la qualité de vie ou encore l'aspect mental du handicap.

Concernant l'arthrogrypose et notamment l'atteinte des membres supérieurs, celle-ci invalide le patient dans son quotidien, du fait des déformations orthopédiques, des paralysies musculaires et même de l'aspect cutané. La toilette, les repas ou encore l'habillage et les transferts seront affectés. Cette pathologie constitue donc un handicap qui doit être pris en compte dans la C.I.F pour son impact considérable dans l'autonomie de ces patients.

**site OMS – www.who.int*

L’arthrogrypose va générer des déficiences, incapacités et désavantages. La finalité en est la dépendance.

La dépendance *se définit par l’état d’une personne qui n’est plus autonome, soit physiquement soit mentalement et qui a donc besoin d’aide dans les actes de sa vie quotidienne.*

A l’inverse, **l'autonomie** est définie par la capacité à se gouverner soi-même. Elle présuppose la capacité de jugement, c'est-à-dire la capacité de prévoir et de choisir, et la liberté de pouvoir agir, accepter ou refuser en fonction de son jugement. Cette liberté doit s'exercer dans le respect des lois et des usages communs. L'autonomie d'une personne relève ainsi à la fois de la capacité et de la liberté.

Dans l’arthrogrypose multiple congénitale, il y a pas d’atteinte des fonctions intellectuelles et du jugement. Toutefois ces patients resteront dépendants d’un fauteuil ou d’une tierce personne ou ne pourront malheureusement pas toujours réaliser leurs intentions. Cela constitue bien une perte d’autonomie et donc une dépendance.

Notre rôle, en tant que rééducateur sera d’atteindre une autonomie la plus convenable possible et d’accompagner ces patients vers une forme de bien-être physique et moral sans sous- estimer le facteur humain.

Un point important : *C’est l’environnement qui s’adapte au sujet et non l’inverse, même si la notion d’interaction entre les deux, reste fondamentale*.

X EVOLUTION A LONG TERME

Le traitement kinésithérapique doit être entrepris dès la naissance et poursuivi tout au long de la période de croissance. Le moindre arrêt pourrait entrainer, entre autre, une perte des amplitudes articulaires obtenues par les séances de rééducation.

Au fil des années, l'enfant va progressivement s'intéresser à des centres d'intérêts de plus en plus évolués. Il faudra concentrer tous les efforts sur des objectifs précis et toujours réalistes. La nécessité de faire des bilans réguliers n'est plus à prouver.

Il faudra tenir compte des caractéristiques propres à chaque enfant. Les attentes de l'enfant serviront de ligne de conduite dans l'établissement des programmes de rééducation. Par exemple, l'utilisation des technologies actuelles telles que l'informatique, la télévision ou la téléphonie mobile seront adaptées au mieux aux besoins de l'enfant.

Les matériaux utilisés pour la fabrication des orthèses évoluent également et il ne faudra pas se priver de ces progrès techniques. En l'occurrence, c'est au Etats-Unis (Etat du Delaware), à l'hôpital Alfred Dupont de Wilmington, que dans le cadre d'un programme, a été mis au point un appareillage baptisé le Wilmington Robotic Exoskeleton (WREX) qui s'attache sur les membres du patient. La dernière version élaborée est en thermoplastique donc légère pour les patients en jeune âge. Cela lui donne plus d'autonomie dans la manipulation d'objets notamment.

Photo extraite du site allodocteurs.fr

XI DISCUSSION

Concernant l'AMC, la pathologie en elle-même ne va pas s'aggraver mais c'est l'inactivité, la prise de poids, l'irrégularité des soins notamment de kinésithérapie, ou la croissance qui pourront aggraver les capacités fonctionnelles de l'enfant. En aucune mesure ce sera la lésion causale qui se détériorera.

La lourdeur des soins impose un bon équilibre familial. De nombreux et différents intervenants se succèdent auprès du jeune patient, c'est pourquoi il ne faut pas oublier que l'on a affaire à un enfant et non un adulte capable de prendre du recul et gérer cet emploi du temps autour de la maladie, sans cesse.

L'atteinte des membres supérieurs, si elle est isolée, pourra permettre une locomotion. En revanche dans le cas d'une atteinte des quatre membres, il sera parfois utile d'utiliser un fauteuil roulant électrique pour faciliter la mobilité.

La prise en charge des troubles orthopédiques ne doit en aucun cas compromettre le développement cognitif et social de l'enfant.

Quand le travail rééducatif aura atteint ses limites, c'est par les compensations que l'enfant trouvera de l'autonomie et de l'indépendance.

Il est inévitable, avec le temps, de faire confiance aux possibilités d'adaptation que l'enfant va développer, expérimenter et c'est à travers leur découverte que ces patients vont acquérir de l'assurance.

C'est par l'intermédiaire des parents, que le relais entre, l'équipe soignante et le soigné, permet d'avancer vers l'âge adulte.

Les décisions et choix thérapeutiques seront toujours pris en état de conscience en pensant toujours au devenir à l'âge adulte et l'impact qu'elles auront dans la vie quotidienne future, avec ou sans aide d'une tierce personne.

XII BIBLIOGRAPHIE

-1. Pous, JG., Dimeglio, A. (1985). Arthrogrypose. Act. Fonc. Et Réadap., Masson, Paris, 205-216.

-2. Swinyard, C. (1985). The etiology of arthrogryposis. Clinical Orthopaedics and Related Research, Springer, 194, 15-29.

-3. Campbell, SK., Palisano, RJ., Orlin, MN. (2012). Arthrogryposis multiplex congenita. Physical Therapy for Children, Elsevier Masson, Fourth Edition, 317.

-4. Sells, JM., Jaffe, KM., Hall, JG. (1996). Amyoplasia , the most common type of arthrogryposis: the potential for good outcome. Pediatrics, Springer, 97, 225-231.

-5. Lebard, JP., Pous, JG. (1981). L'arthrogrypose pendant l'enfance : étude clinique et thérapeutique. Chir Pediatr, Flammarion, 22, 304-314.

-6. Hall,.JG.,Staheli,. LT,.Jaffe,.KM,.Paholke,.DO.(1998).Arthrogryposis a text atlas. Cambridge University Press, 4.

-7. Garnier, M., Delamare, J. (1999). Dictionnaire des termes de médecine. 25e édition, Maloine, 70.

-8. Ropert, JC., Dworzak P. (1998). Diagnoctic des arthrogryposes chez le fœtus et le nouveau-né. Médecine Thérapeutique/ Pédiatrie. John Libbey Editions, 1, 5, 434-8.

-9. Poznanski, AK., La Rowe, PC. (1977). Radiographic manifestations of arthrogryposis syndrom radiology : une étude de 2 cas d'arthrogrypose. Rev.Rhum.Mal.osteoartic, Elsevier Masson. 44, 5-15.

-10. Forin, V. (2010). Arthrogrypose.EMC. Appareil locomoteur, Elsevier Masson : 1-8 (article 15-201-A-10).

-11. Baiada, A., Boudou, M., Pontich, H.,Quilici, V., Magalon, G. (2004). Rééducation d'un geste naissant. Kinésithérapie, les annales. Elsevier Masson, 28, 13-32.

-12. Boutan, M., Casoli, V. (2005). Mains et préhensions : entre fonctions et anatomie, Sauramps Médical.

-13. SEDEL, L., MASSE P. (1970). Orthopédie de l'arthrogrypose. Rev.Chir .Orthop. Rep de l'app.loco., Elsevier Masson , 56,537-552.

-14. SEDEL, L. (1971). Base thérapeutique de l'arthrogrypose. Entretien de Bichat. Elsevier Masson , 103-106.

-15. Hall, JG., (1985). Genetic aspects of arthrogryposis. Clin Orthop Rel Res.,Springer, 194 :44-53.

-16. Matthias, W.Axt., Fritz U.N.(1997). Principles of treatment of the upper extremity in Arthrogryposis Multiplex congenital type I. Journal of Pediatric Orthopaedics Part B, 6, Springer, 179-185.

-17. Hall, JG.,Staheli,. LT,.Jaffe,.KM,.Paholke,.DO.(1998).Arthrogryposis a text atlas. Cambridge University Press, 51.

-18. Charmet, E., Bethoux, F., Calmels, P., Gautheron, V., Minaire, P.(1996). MIF Momes : étude de la reproductibilité et analyse d'une population témoin d'enfants sains de 1 à 9 ans (échantillon de 167 sujets). Annales de Réadaptation et de Médecine Physique. Elsevier Masson, 39, 1, 15-19.

-19. Fassier, A., Wicart, P., Dubousset, J., Seringe, R.(2009). J child orthop arthrogryposis multiplex congenita. long term follow up from birth until skeletal maturity,3, Springer, 383-390.

-20. Palmer, PM., MacEwen, GD., Bowen, JR., Mathews, PA.(1985). Passive motion therapy for infants with arthrogryposis, Clin Orthop Rel Res. Springer, 194, 54-8.

-21. Isel, M., Merle, M.(2012). Orthèses de la main et du poignet - protocoles de rééducation, Elsevier Masson.

-22. Carlson,W.O.,Speck,G.J.,Vicari,V.,Wenger,D.R. (1985). Arthrogryposis multiplex congenita : a long term follow up study.Clin Orthop. Springer, 194, 115-123.

-23. Hunter, Mackin, Callahan. Rehabilitation of the hand and upper extremity.Fifth Edition : Byron, P.M. Splinting the hand of a child. Mosby Elsevier, Chapter 120, 1916.

-24. Campbell, SK., Palisano, RJ., Orlin, MN. (2012). Arthrogryposis multiplex congenita. Physical Therapy for Children, Elsevier Masson , Fourth Edition, 327

-25. Kozin, SH. (2009). Congenital differences about the elbow. Hand Clinics, Elsevier Masson , 91,277-291.

-26. Le Métayer, M. (1999). Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Education thérapeutique. Kinésithérapie pédiatrique. Masson 2e édition,35.

-27. Lloyd, Roberts, Lettin. (1970) .Arthrogryposis multiplex congenita. Jornal Of Bone and Joint Surgery. Springer , 52B(3) :494-508.

-28. Meyn, M.(1976). arthrogryposis of the upper extremity- orthopedic clinics of north america- Elsevier Masson, vol 7, no 2, 501-509.

-29. Williams, PF. (1973). The elbow in arthrogryposis . The journal of bone and joint surgery, Springer, - vol 55B.

-30. Filipe, G. (1998). Arthrogryposes, Encycl.Méd. Chir. Appareil locomoteur, Elsevier Masson , 15- 201- A-10. 7.

-31. Smith, DW., Drennan, JC. (2002). Arthrogryposis wrist deformities : results of infantile serial casting. J.Pediatr Orthop. Springer , 44-7.

-32. Le Métayer, M. (1999). Rééducation cérébro-motrice du jeune enfant. Education thérapeutique. Kinésithérapie pédiatrique. Masson, 2e édition, 42.

XIII CONCLUSION

La prise en charge de l'enfant arthrogryposique doit se faire de manière globale. Cette méthode de travail doit rester imprimée dans l'esprit des soignants. Les traitements, dont la rééducation doit être précoces et spécifiques. L'implication des parents dans la thérapeutique est primordiale.

Souvent l'équipe médicale et paramédicale se focalisent sur l'enfance et l'adolescence, mais il ne faut pas perdre de vue l'évolution rapide vers l'âge adulte.

Cette perspective majeure doit être au cœur des décisions thérapeutiques prises tout au long des périodes de la petite enfance, puis de l'adolescence jusqu'à l'âge adulte.

Par exemple, aux Etats- Unis, dès 1990, une charte « Individuals with Disabilities Education Act » (IDEA) a été signée promouvant la nécessité d'établir une transition entre le parascolaire, le scolaire et les formations professionnelles dans le but de mieux intégrer ses enfants dans la vie sociale, actuelle et future.

Notre culture occidentale est très exigeante en termes d'apparence physique. L'acceptation des différences sera parfois un long parcours pour ces enfants et leurs parents, surtout durant l'adolescence.

La rééducation de cette pathologie congénitale est un vrai parcours jonché d'obstacles tant physiques que moraux.

Les parents seront nos meilleurs alliés.

Il faudra les réconforter, depuis l'acceptation du handicap jusqu'à l'apprentissage de certains soins pour leur enfant, en les accompagnant de la manière la plus sereine possible.

Chacun des maillons de cette chaine de santé tiendra son rôle tout en gardant sa fonction : soignant/soigné. C'est cette bonne entente qui génère les progrès.

Pour les parents, la plus belle réussite est l'accompagnement de son enfant vers l'indépendance et l'autonomie.

Il faudra veiller à ne pas trop surcharger les parents non plus, car culpabilité et lourdeur du quotidien seront au rendez- vous.

L'existence d'associations comme « alliance arthrogrypose » entre autres, et l'énergie déployée par l'ensemble de ces membres aideront ces familles touchées par le handicap à avancer et ouvrir de belles perspectives d'avenir. Le partage de « tranches de vie » et des expériences sera une émulation et des encouragements.

XIV ANNEXES

Annexe 1 : L'échelle de CHEOPS……75

Annexe 2 **:** M.I.F MOMES……76

Annexe 3 ***:*** Aperçu des principaux réflexes à tester chez le nourrisson……77

Annexe 4 *:* Extrait du livre : Physical Therapy for Children (Fourth Edition) Suzann K.Campbell-Robert J Palisano- Margo N.Orlin……79

Annexe 5 : Repères Chronologiques – Le Développement de l'Enfant – Le Métayer……80

.

Annexe 1 : L'échelle CHEOPS

ECHELLE CHEOPS : Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale
élaborée et validée pour évaluer la douleur post-opératoire de l'enfant de 1 à 7 ans ou la douleur d'un soin
Score de 4 (normal) à 13 (maximum), seuil de traitement 8

JOUR															
HEURE															
PLEURS															
1 : pas de pleurs															
2 : gémissements ou pleurs															
3 : cris perçants ou hurlements															
VISAGE															
0 : sourire															
1 : visage calme, neutre															
2 : grimace															
PLAINTES VERBALES															
0 : parle de choses et d'autres sans se plaindre															
1 : ne parle pas, ou se plaint, mais pas de douleur															
2 : se plaint de douleur															
CORPS (torse)															
1 : corps (torse) calme, au repos															
2 : change de position ou s'agite, ou corps arqué ou rigide ou tremblant, ou corps redressé verticalement, ou corps attaché															
MAINS : touchent la plaie ?															
1 : n'avance pas la main vers la plaie															
2 : avance la main ou touche ou agrippe la plaie, ou mains attachées															
JAMBES															
1 : relâchées ou mouvements doux															
2 : se tordent, se tortillent, ou donnent des coups, ou jambes redressées ou relevées sur le corps, ou se lève ou s'accroupit ou s'agenouille, ou jambes attachées															
SCORE GLOBAL															

Mc Grath et al : CHEOPS : a behavioral scale for rating postoperative pain in children. Advances in Pain Research and Therapy, vol 9, 1985 : 395-402.
Traduction Pédiadol 2000

Annexe 2 : M.I.F MOMES

1/ Grille de résultats de la M.I.F.-Mômes

MESURE DE L'INDÉPENDANCE FONCTIONNELLE POUR ENFANTS (M.I.F. MÔMES)

NIVEAUX	
7 – Indépendance complète (appropriée aux circonstances et sans danger)	SANS
6 – Indépendance modifiée (appareil)	AIDE
DÉPENDANCE MODIFIÉE	
5 – Surveillance	AVEC
4 – Aide minimale (autonomie = 75 % +)	AIDE
3 – Aide moyenne (autonomie = 50 % +)	
DÉPENDANCE MODIFIÉE	
2 – Aide maximale (autonomie = 25 % +)	AVEC
1 – Aide totale (autonomie = 0 % +)	AIDE

	Entrée	Sortie	Suivi
SOINS PERSONNELS			
A – Alimentation			
B – Soins de l'apparence			
C – Toilette			
D – habillage – partie supérieure			
E – Habillage – partie inférieure			
F – Utilisation des toilettes			
CONTRÔLE DES SPHINCTERS			
G – Vessie			
H – Intestins			
MOBILITÉ			
Transferts			
I – Chaise, fauteuil roulant			
J – W.-C.			
K – Baignoire, douche			
LOCOMOTION			
L – Marche*, fauteuil roulant*, marche à quatre pattes*	M F P	M F P	M F P
COMMUNICATION			
N – Compréhension**	A V	A V	A V
O – Expression***	V N	V N	V N
CONSCIENCE DU MONDE EXTÉRIEUR			
P – Interaction sociale			
Q – Résolution des problèmes			
R – Mémoire			
TOTAL			

Ne laisser aucun blanc. Mettre 1 si le patient ne peut être testé pour des raisons de sécurité.

*M. = Marche **A = Auditive ***V = Verbale

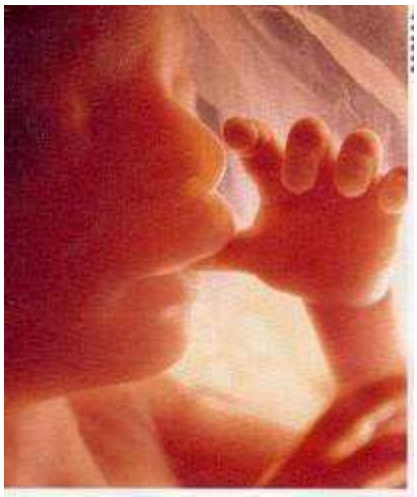
*F = Fauteuil roulant **V = Visuelle ***N = Non verbale

*P = À quatre pattes

137

Annexe 3 : Aperçu des principaux réflexes à tester chez le nourrisson

Réflexes primitifs et posturaux	*Description*	*Conséquences éventuelles si réflexe non intégré*
Réflexe d'agrippement ou grasping	Quand on met un doigt ou un objet dans sa paume, le nouveau-né referme solidement sa main	Troubles de la motricité fine. Difficultés dans la saisie d'un stylo et de l'écriture, difficulté pour la prise de couverts (alimentation). Il les agrippera.
Réflexe de Moro	Attitude des bras en croix provoquée par le déplacement brusque de la tête sur le cou chez le nouveau-né. Ce déplacement peut être dû à un bruit qui surprend l'enfant par exemple.	Faible capacité d'adaptation par exemple.
Réflexe tonique symétrique du cou	lorsque, en position assise ou quadrupède, la tête du nourrisson est penchée vers l'avant, une flexion des membres supérieurs et une extension des membres inférieurs se produisent. À l'inverse, lorsque la tête est basculée vers l'arrière, les membres supérieurs s'étendent et les membres inférieurs se fléchissent.	Mauvaise coordination entre haut et bas du corps. Tonus musculaire faible.
Réflexe tonique asymétrique du cou (ou réflexe de l'escrimeur)	Lorsque, couché sur le dos, la tête de l'enfant est tournée d'un côté (par lui-même ou	L'enfant aura de la difficulté à étendre le bras d'un côté sans tourner la tête du même côté,

	par une tierce personne), l'extension du bras du même côté que la tête ainsi que la flexion du bras opposé ont lieu. Ce réflexe joue un rôle dans le développement de la coordination visio-motrice	à fléchir un bras sans tourner la tête du côté opposé et à ramener ses deux membres sur la ligne médiane. Il lui sera donc difficile ou impossible d'amener de la nourriture à sa bouche, de tenir un objet avec les deux mains, de tenir un objet devant soi à l'aide d'une main tout en le regardant. Il aura aussi des difficultés dans la distinction de la droite et la gauche.
Reflexe de marche automatique 	Lorsque l'on place le nourrisson en position verticale et que l'on lui fait toucher une surface solide avec les pieds, il se redresse en étendant ses jambes et son tronc, en étant légèrement incliné vers l'avant et se met à "marcher" spontanément un bref moment, sans contrôle postural.	Marche en tapant des pieds.
Réflexe de succion 	un mouvement de succion rythmique est observé quand on lui touche la commissure des lèvres. Ce réflexe permet l'alimentation.	Suce son pouce ou sa tétine très longtemps.

Annexe 4 : Extrait du livre : Physical Therapy for Children (Fourth Edition) Suzann K. Campbell- Robert J Palisano- Margo N. Orlin

TABLE 10-1 **International Classification of Functioning, Health, and Disability for Children With Arthrogryposis Multiplex Congenita**

Changes in Body Structure	Changes in Body Functions	Activity	Participation
Prenatal damage to the anterior horn cells, resulting in neurogenic and myopathic disorder	Multiple joint contractures Fibrotic joint capsule	Limited functional mobility skills, including rolling, creeping, and feeding, transitional movements, and high-level mobility skills	Limited opportunity for play with young peers Inability to live independently
Decreased number of motor units within a muscle	Strength limitations, frequently imbalance of oppositional muscles with stronger muscles often shortened	Limited ability to transfer Dependence for transfers for ADL including toileting Limited independence in self-care skills, including dressing Limited ambulation Inability to manage uneven terrain	Limited access to educational and work opportunities Need to learn how to adapt for new alignment once allowed to mobilize Limited access to a wide range of environments Health insurance may not pay for adaptive equipment necessary for least restrictive mobility device.
Scar tissue and fibrotic tissue do not grow and stretch to the same extent as healthy muscles.	Joint contractures can be progressive with growth.	Immobilization during periods of orthopedic management Increased limitations in mobility while immobilized Limited independence in wheelchair mobility without costly adaptations Decreased endurance	Limited participation in physical activities because of endurance and safety issues Social isolation

Annexe 5 : rééducation cérébro-motrice du jeune enfant - Le Métayer- P.42

Repères chronologiques :

- Nouveau-né : le pouce pénètre dans la bouche (succion)
- 3 mois, saisit au contact (contact sur la face dorsale des doigts ou de la main)
- 4 mois, joue avec ses mains (le rapprochement des mains est devenu possible)
- 5 mois, saisit un objet
- 7 mois, début de la préhension radio-palmaire
- 7 mois, porte les objets à la bouche
- 7-8 mois, passe un objet d'une main à l'autre
- 8/9 mois, saisit un cube puis le lâche
- 10-11 mois, saisit un petit objet entre le pouce et l'index.

Remarque : il avait été noté que dès la naissance, l'existence des mouvements spontanés d'opposition pouce-index peuvent être observés.

- 12 mois, met un objet dans un récipient
- 15 mois, réalise une tour de 2 cubes
- 15 mois, met une pastille dans une bouteille
- 18 mois, commence à manger avec une cuillère
- 18 mois, réalise une tour de 3/4 cubes
- 18 mois, tourne 2 à 3 pages à la fois
- 21 mois, tour de 5/6 cubes
- 24 mois, tour de 6/7 cubes
- 24 mois, enfile de grosses perles
- 24 mois, tourne les pages une à une
- 30 mois, tour de 8 cubes
- 3 ans, tour de 9 cubes
- 3 ans, commence à utiliser des ciseaux
- 3 ans, utilise la pâte à modeler (gâteau, boudin)
- 3 ans, utilise cuillère et fourchette
- 3 ans ½, tour de 10 cubes.

LEXIQUE

- Grasp : terme anglais signifiant « saisir, serrer » ou encore désigne la poigne. Peut aussi être compris comme le grasping- réflexe qui peut être pathologique en tant que trouble de la préhension, caractérisé par la tendance de la main du malade à saisir celle de l'observateur lorsque celle-ci est à sa portée, et par la contraction tonique en flexion des doigts du malade lorsque la paume de sa main est excitée.

-Maladie de Steinert : encore appelée myotonie atrophique. C'est une affection héréditaire, dominante, dont le gène est situé sur le chromosome 19. Seront présents les caractères de myotonie et ceux de myopathies. L'atrophie musculaire débute aux extrémités et à la face puis se généralise lentement. Cela va affecter les mouvements volontaires de manière importante et invalidante.

-Maladie de Werdnig- Hoffmann : aussi dénommée poliomyélite antérieure chronique familiale de l'enfant. Débute dans les premiers jours ou les premiers mois de la vie, et se caractérise par une amyotrophie avec réaction de dégénérescence, à propagation centrifuge au niveau des membres. Elle atteint d'abord les membres inférieurs et les lombes par pseudo- hypertrophie et une absence de contractions fibrillaires, ce qui la rapproche des myopathies. Evolution mortelle en 2 à 3 ans.

-Pinch : terme anglais se traduisant par « pincer ». Représente en rééducation de la main la pression des prises pollici- digitales.

Dictionnaire des termes de médecine- 25e édition- Garnier Delamare.

RESUME

L'arthrogrypose est une anomalie de différenciation des parties molles in utéro. L'arthrogrypose multiple congénitale (ou AMC) en est la forme la plus classique. Des raideurs avec déformations articulaires, des paralysies musculaires et des atteintes cutanées représentent la triade clinique rencontrée. Pour l'équipe pluridisciplinaire qui entoure l'enfant il s'agira d'un véritable challenge. Tout sera mis en œuvre pour lui faire acquérir le maximum d'autonomie. A chaque âge, correspondront des étapes importantes à surmonter. La participation des parents sera essentielle à la bonne conduite du traitement, qu'il soit kinésithérapique et/ou chirurgical, dans une recherche constante d'une autonomie la plus large possible.

MOTS-CLES

- Arthrogrypose
- Membre supérieur
- Rééducation
- Education des parents
- Autonomie