

UNIVERSITÉ MOHAMMED V – RABAT -
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT -
ANNÉE : 2018 THÈSE N° :121

**LES MANIFESTATIONS ORTHOPÉDIQUES DE
L'ARTHROGRYPOSE :**
SÉRIE DE 26 CAS AVEC REVUE DE LA LITTÉRATURE.

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le:.....

PAR
Mlle HALIM Hajare
Née le 23 Février 1992 à Poitiers (France)

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

Mots clés: Amyoplasie ; arthrogrypose multiple congénitale ; contractures articulaires.

JURY

Mr. T. EL MADHI
Professeur de Traumato-Orthopédie

Mr. R. OULAHYANE
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. Z.F.EL ALAMI
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**PRÉSIDENT ET
RAPPORTEUR**

JUGES

﴿سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا بِمَا

عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ﴿البقرة: من الآية 32﴾

اللَّهُمَّ إِذَا نَسَأَلُكَ عِلْمًا ذَانِعًا وَقَلْبًا

خَاشِعًا وَيَقِينًا حَادِقًا وَشَفَاءً مِنْ

كُلِّ دَاءٍ وَسَقَمٍ.





**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur AbdelmajidBELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Médecine Interne – **Clinique Royale**
Anesthésie -Réanimation
pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes

Pathologie Chirurgicale

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib

Chirurgie Pédiatrique

Pr. DAFIRI Rachida

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed

Pr. CHAD Bouziane

Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid

Pr. HACHIM Mohammed*

Pr. KHARBACH Aïcha

Pr. MANSOURI Fatima

Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia

Pr. AZZOUZI Abderrahim

Pr. BAYAHIA Rabéa

Pr. BELKOUCHI Abdelkader

Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif

Pr. BENSOUHA Yahia

Pr. BERRAHO Amina

Pr. BEZZAD Rachid

Pr. CHABRAOUI Layachi

Pr. CHERRAH Yahia

Pr. CHOKAIRI Omar

Pr. KHATTAB Mohamed

Pr. SOULAYMANI Rachida

Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed

Pr. BENSOUHA Adil

Pr. BOUJIDA Mohamed Najib

Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza

Pr. CHRAIBI Chafiq

Pr. DEHAYNI Mohamed*

Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Pr. FELLAT Rokaya

Pr. GHAFIR Driss*

Pr. JIDDANE Mohamed

Pr. TAGHY Ahmed

Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine

Radiologie

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**

Pathologie Chirurgicale

Neurologie

Pathologie Chirurgicale

Médecine-Interne

Gynécologie -Obstétrique

Anatomie-Pathologique

Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique

Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**

Néphrologie

Chirurgie Générale

Chirurgie Générale

Pharmacie galénique

Ophtalmologie

Gynécologie Obstétrique

Biochimie et Chimie

Pharmacologie

Histologie Embryologie

Pédiatrie

Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**

Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+**

Dir du CEDOC

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Gastro-Entérologie

Gynécologie Obstétrique

Gynécologie Obstétrique

Neurochirurgie

Cardiologie

Médecine Interne

Anatomie

Chirurgie Générale

Microbiologie

Radiothérapie



Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Doyen de la FMFA

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI LallaOuafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Anesthésie Réanimation
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia

Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie



Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie

Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique



Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN DakhamaBadr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie

Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*

Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**
Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique



Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOU Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan

Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale



Ophtalmologie

Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 Pr. BOULAADAS Malik
 Pr. BOURAZZA Ahmed*
 Pr. CHAGAR Belkacem*
 Pr. CHERRADI Nadia
 Pr. EL FENNI Jamal*
 Pr. EL HANCHI ZAKI
 Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 Pr. HACHI Hafid
 Pr. JABOUIRIK Fatima
 Pr. KHARMAZ Mohamed
 Pr. MOUGHIL Said
 Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
 Pr. TARIB Abdelilah*
 Pr. TIJAMI Fouad
 Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*
 Pr. RAGALA Abdelhak
 Pr. SBIHI Souad
 Pr. ZERAIDI Najia

Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie (*mise en disponibilité*)
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Gynécologie Obstétrique



Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRISS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L.
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie

Pr. CHARKAOUI Naoual*
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ezzohra*
 Pr. RABHI Moncef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia
Décembre 2007
 Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*
Mars 2009
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra

Pharmacie galénique
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

 Ophtalmologie



Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

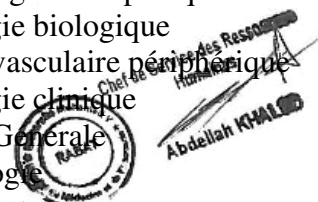
 Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie

Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMIHachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram

Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie

Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*
 Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*

Anatomie pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie générale
 Hématologie
 Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumophtisiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie pathologique
 Psychiatrie
 Cardiologie



Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique0.
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie

Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



****Enseignants Militaires***

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie- Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahrilatifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hamed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUZZANI LallaChadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOU Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humain*

Dédicaces



À Mes Parents Adorés,

Que dire ...

*Une seule page est loin d'être suffisante afin de pouvoir exprimer
Tout l'amour que je vous porte
Et toute la reconnaissance que je vous dois ...*

Papa...

*Ta conception de la vie, ta grande générosité
Tant à l'égard de la famille qu'à l'égard de parfaits inconnus
souvent, Et ton sens des priorités ont été, sont et seront pour moi
Des pas à suivre tout le long de mon existence.
J'espère pouvoir être digne de l'éducation que tu as tant peiné à nous
inculquer...
Je t'aime Papa, tu es mon exemple à suivre.*

*Maman... il m'ait forcé d'admettre que ces lignes qui te sont
dédiées*

*Sont restées blanches bien des journées
Avant que je ne puisse trouver par où commencer
Non pas que les mots me manquaient,
Mais disons plutôt qu'ils se bousculaient,
Car ces misérables lignes ne sauraient correctement rendre
hommage à tous les sacrifices que tu as fait...
Il est encore une fois ridicule de ma part
De te dédier ces quelques lignes
En reflet de l'immense amour et de l'infinie gratitude que je
te porte
Alors que toi tu as dédié ta vie pour tes enfants
Parfois même au détriment de ta santé
La Mamma ... je, nous ... te serons à jamais redevable.*



À mes sœurs

*Que j'aime plus que tout et que j'admire.
Vous êtes ma famille, mes meilleures amies.
J'ai la chance d'avoir, et de savoir que j'ai deux soeurs
aimantes qui seraient là s'il le faut pour me prêter main forte
Dans les moments difficiles de la vie.*

*Et bien que chacun d'entre nous ait tracé son petit bout de chemin,
Chacun de son côté,
Je vous laisse à toutes les deux, cette petite dédicace
Afin de vous faire savoir combien je tiens à vous,
Et que le temps et la distance,
Quoiqu'il advienne,
Ne sauraient en réalité, nous séparer qu'en apparence*



*À mes amis,
Qui ont toujours su être à l'écoute de mes pleurnicheries,
Même quand celles-ci étaient injustifiées,
Avec qui j'ai pu partager et espère encore pouvoir partager
De beaux moments de fous rires, de joie et de rigolade,
Et surtout, qui ont toujours été présents à l'appel quand j'en avais le plus
besoin ...*

*SOUKAINA MEDOUAR, ISMAIL EL HARTI, HOUDA
BENMESSAOUID, ZAINAB BENYAHIA, NAWFAL RADI ...*



Remerciements



À NOTRE MAITRE, PRESIDENT ET RAPPORTEUR DE THESE
MONSIEUR T. EL MADHI
PROFESSEUR DE TRAUMATO-ORTHOPEDIE PEDIATRIQUE

*Je tiens tout d'abord à sincèrement vous remercier pour la confiance
que vous m'avez accordée dans la réalisation de ce travail.*

*Et surtout, je ne saurais correctement exprimer ma gratitude
pour tous les efforts que vous avez déployé,
et pour tous les conseils avisés dont vous m'avez fait part
afin de me guider à travers chacune des étapes de ce travail.
Vous m'avez prise sous votre aile pendant plusieurs mois afin de le mener à
bien, et ce, malgré toutes les obligations qui vous incombent.*

*J'ai pris grand plaisir à apprendre de votre personne,
tant sur le plan professionnel qu'humain.
Votre gentillesse naturelle, votre patience et votre grand dévouement
tant à l'égard de vos patients que de vos étudiants m'ont sincèrement et
profondément touchés.*

*Veuillez retrouver à travers ce modeste travail,
le reflet de ma très grande admiration,
et j'espère, cher Maître, avoir été à la hauteur de vos attentes et de votre
renommée.*



À NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR R. OULAHYANE
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

*Je tiens à vous remercier pour la sympathie et la cordialité de votre accueil.
C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.*

Veillez y trouver l'expression de toute mon estime et gratitude.



À NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR Z.F EL ALAMI
PROFESSEUR DE CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE PEDIATRIQUE

*Pour le grand honneur et le privilège que vous nous faites d'avoir accepté
d'examiner et de juger notre travail, malgré vos nombreuses charges
professionnelles,*

*Que ce travail soit le témoignage de ma haute considération et de mon sincère
respect.*



À NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR M. KISRA
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Je vous remercie vivement d'avoir bien voulu accepter de juger notre travail.

*Veillez agréer, cher Maître, l'expression de mon profond respect et
reconnaissance.*





ILLUSTRATIONS



LISTE DES ABREVIATIONS :

- ADN : Acide désoxyribonucléase
- AFO : Ankle Foot Orthosis
- AMC : Arthrogrypose multiple congénitale
- antiRACH : Anticorps des récepteurs nicotiniques de l'acétylcholine
- ARC : Arthrogrypose- Atteinte rénale- Cholestase
- ATM : Articulation temporo-mandibulaire
- CPK : Créatine phosphokinase
- DA1 : Arthrogrypose distale 1
- DA2B : Arthrogrypose distale 2 B
- EEG : Electroencéphalogramme
- EMG : Electromyogramme
- IFSSH : Fédération internationale des sociétés de la chirurgie de la main
- IRM : Imagerie par résonnance magnétique
- KAFO : Knee Ankle Foot Orthosis
- LCH : Luxation congénitale de la hanche
- LDH : Lactico-déshydrogénase
- PBVE : Pieds bots varus équin
- RCIU : Retard de croissance intra-utérin
- SNC : Système nerveux central
- TDM : Tomodensitométrie

LISTE DES TABLEAUX :

- Tableau 1 : Liste chronologique des termes descriptifs qui ont été appliqués plus d'une fois pour désigner l'AMC chez les nouveau nés humains.
- Tableau 2 : Nombre de cas de garçons et de filles atteints par série (Turpin)
- Tableau 3 : Nombre de cas de garçons et de filles atteints par série (travaux de Jouanne)
- Tableau 4 : Classification des arthrogryposes distales.
- Tableau 5 : Troubles métaboliques présentant une arthrogrypose.
- Tableau 6 : Arthrogrypose multiple congénitale et affections neuromusculaires.
- Tableau 7 : Etude radiologique de l'AMC selon Pozanski.
- Tableau 8 : Résultats des IRM cérébrales et médullaires chez les enfants atteints d'AMC neurogène (Tableau de Fedrizzi).

LISTE DES FIGURES :

- Figure 1 : Répartition des cas selon le sexe.
- Figure 2 : Répartition des cas selon le type d'arthrogrypose.
- Figure 3 : Séquence malformative de l'akinésie fœtale.
- Figure 4 : Etiologies de l'akinésie fœtale.
- Figure 5 : Etiologies de l'arthrogrypose.
- Figure 6 : La posture classique du membre supérieur observée dans l'arthrogrypose.
- Figure 7 : Nourrisson porteur d'une arthrogrypose de type amyoplasie : noter l'hémangiome de la ligne médiane du visage.
- Figure 8 : Déformation typique des mains et des pieds dans l'arthrogrypose distale type 1.
- Figure 9 : Syndrome des ptérygions multiples (syndrome d'Escobar).
- Figure 10 : Syndrome de Freeman-Sheldon.
- Figure 11 : Un enfant avec syndrome de Pena-Shokeir / Phénotype d'akinésie fœtale.
- Figure 12 : Libération postéro-médiale latérale.
- Figure 13 : Correction du flectum du genou.
- Figure 14 : Allongement du quadriceps.
- Figure 15 : Réduction de la hanche.
- Figure 16 : Fixation à double plaque de l'ostéotomie rotatoire humérale.
- Figure 17 : Fixation par fil de Kirschner de l'ostéotomie de rotation humérale.
- Figure 18 : Ostéotomie du carpien dorsal pour une contracture en flexion du poignet.



SOMMAIRE



INTRODUCTION :	1
MATERIELS ET METHODES :	4
I. Epidémiologie :	5
II. Etude clinique :	7
III. Examens complémentaires :	9
IV. Méthodes thérapeutiques :	9
V. Résultats :	11
DISCUSSION :	20
I. Rappel historique :	21
II. Rappel épidémiologique :	24
III. Classification :	25
1) L'arthrogrypose multiple congénitale (AMC) :	25
2) L'arthrogrypose distale :	27
3) L'arthrogrypose syndromique :	29
IV. Rappel physiopathologique :	30
1) Organisation embryonnaire et fœtale de la motricité :	30
2) Motricité fœtale et liquide amniotique :	31
3) Expérimentations animales :	31
4) Hypothèse pathogénique :	32
V. Rappel anatomo-pathologique :	34
VI. Etiologies :	36
1) Anomalies neurologiques :	38
2) Anomalies musculaires :	38
3) Anomalies du tissu conjonctif :	39
4) Espace limité :	39
5) Compromis vasculaire :	39
6) Pathologies maternelles :	39
7) Plaque terminale motrice :	41
8) Génétique :	42
VII. Approche diagnostique :	44
1) L'anamnèse :	44
a) Antécédents de la grossesse :	44

b) Antécédents de l'accouchement :	45
c) Antécédents familiaux :	45
2) Examen physique :	46
VIII. Diagnostic positif :	47
1) Clinique :	48
2) Les examens complémentaires :	59
IX. Diagnostic différentiel :	73
1) Pathologie ostéo-articulaire :	73
a) Fusions osseuses conduisant à des contractures congénitales apparentes :	73
b) Ostéo-chondrodysplasie congénitale :	74
c) Dysplasie osseuse létale :	74
d) Maladie des épiphyses ponctuées :	74
e) Dysplasies épiphyso-métaphysaires :	74
f) Syndrome de Larsen :	75
g) Syndrome de Fanconi :	75
2) Pathologie musculaire :	75
h) Myoplasie ou Amyodysplasie :	75
i) Dystrophie myotonique de Steinert :	76
j) Les myopathies congénitales non progressives :	76
3) Pathologie neurologique :	76
a) Amyotrophie spinale infantile :	76
b) Pathologie malformative :	77
4) Pathologie de surcharge : Muccopoly-saccharidoses :	77
a) Maladie de Hurler :	77
b) Maladie de Morquio :	78
X. Syndromes arthrogryposiques :	78
XI. Traitement :	86
1) But du traitement :	87
2) Principes du traitement :	87
3) Gestion orthopédique :	89
a) Correction par plâtre : (75).....	89
b) Physio et ergothérapie :	89
c) Appareillage :	90
4) Méthodes chirurgicales :	92
a) Membre inférieur :	92
b) Membre supérieur :	98

c) Rachis :.....	105
d) Articulation temporo-mandibulaire :	106
XII. Pronostic et évolution :.....	109
XIII. Conclusion :.....	112
XIV. Iconographie :	113
<i>BIBLIOGRAPHIE :.....</i>	<i>121</i>



INTRODUCTION :



L'arthrogrypose est un terme descriptif caractérisant des raideurs articulaires multiples, non progressives, présentes à la naissance.

La malposition des membres explique l'origine de cette appellation qui vient du grec : « arthron » (articulation) et « gryposis » (tordu, courbé). Il s'agit d'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 différenciation des parties molles, de manière disséminée.

On peut distinguer :

- L'arthrogrypose congénitale multiple : dite classique, du chirurgien orthopédiste, qui est la forme la plus fréquemment rencontrée.

Les syndromes arthrogryposiques du pédiatre dont de nombreuses affections fœtales, des syndromes génétiques ou malformatifs.

L'arthrogrypose était autrefois considérée comme un diagnostic distinct appliqué à n'importe quel enfant avec des contractures articulaires multiples. On comprend à présent, que l'arthrogrypose correspond, en réalité, à un groupe hétérogène de 300 affections d'étiologies différentes.

Aujourd'hui, la majorité des études considère que c'est la diminution voire l'absence des mouvements fœtaux qui a un impact néfaste sur le développement articulaire. Ceci entraîne des contractures articulaires rigides, non progressives avec une fonction musculaire défectueuse, mais une sensibilité normale.

Il s'agit d'une pathologie congénitale. L'enfant naît 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, une atteinte isolée peut aussi exister.

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

On ne parle pas d'arthrogrypose si une seule articulation est touchée.

Les progrès récents de la génétique moléculaire et de l'immunohistochimie ont permis de clarifier l'étiologie de certaines formes d'arthrogrypose distale. Des mutations génétiques, ainsi que leur mode de transmission ont été identifiés (1,2).

Il résulte de cette diversité étiologique une variété des tableaux cliniques et du pronostic fonctionnel, de telle sorte que la conduite thérapeutique visant à améliorer la fonction articulaire n'est pas standardisée et différente d'un cas à l'autre.

Ces enfants doivent être pris en charge par une équipe multidisciplinaire médicale et paramédicale expérimentée comprenant un généticien, un orthopédiste pédiatre, un pédiatre, un kinésithérapeute, un ergothérapeute et un travailleur social.

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.

Cette étude aura pour objectifs de :

- décrire l'ensemble des manifestations orthopédiques de l'arthrogrypose,
- préciser le pronostic de cette pathologie,
- décrire sa prise en charge thérapeutique.



MATERIELS ET METHODES :



Le but de ce travail est de rapporter à travers une étude de dossiers de 26 cas d'arthrogrypose colligés au service d'orthopédie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat, sur une période de 8 ans (entre Mars 2008 et Novembre 2016), l'expérience du service et de dégager un certain nombre de problèmes posés par cette pathologie.

Malgré les difficultés rencontrées pour recueillir les renseignements des dossiers, vu que ces derniers étaient souvent incomplets, sur le plan anamnestique, clinique, paraclinique et suivi, nous avons réussi à rassembler un certain nombre d'éléments.

I. EPIDEMIOLOGIE :

Notre série comporte 26 cas d'arthrogrypose.

1) Répartition selon l'âge :

L'âge de constatation est constant à la naissance.

L'âge de consultation est variable ; compris entre la naissance et 10. Il est donc souvent retardé par rapport à l'âge de constatation.

2) Répartition selon le sexe :

On note une légère prédominance masculine : soit 17 garçons (65%) pour 9 filles (35%).

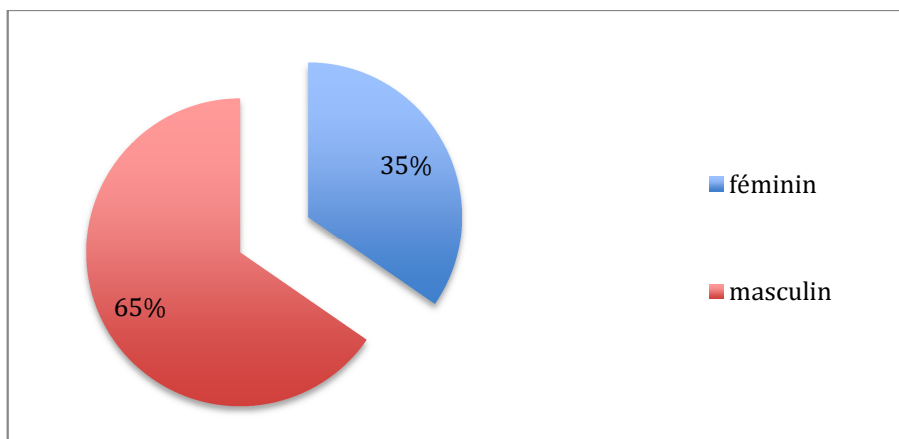


Figure 1 : répartition des cas selon le sexe.

3) Répartition selon le type d'arthrogrypose :

Sur 26 cas, on a pu recenser 15 cas d'arthrogrypose classique ou AMC soit 58%, 8 cas d'arthrogrypose syndromique soit 31%, et seulement 3 cas d'arthrogrypose distale soit 12%.

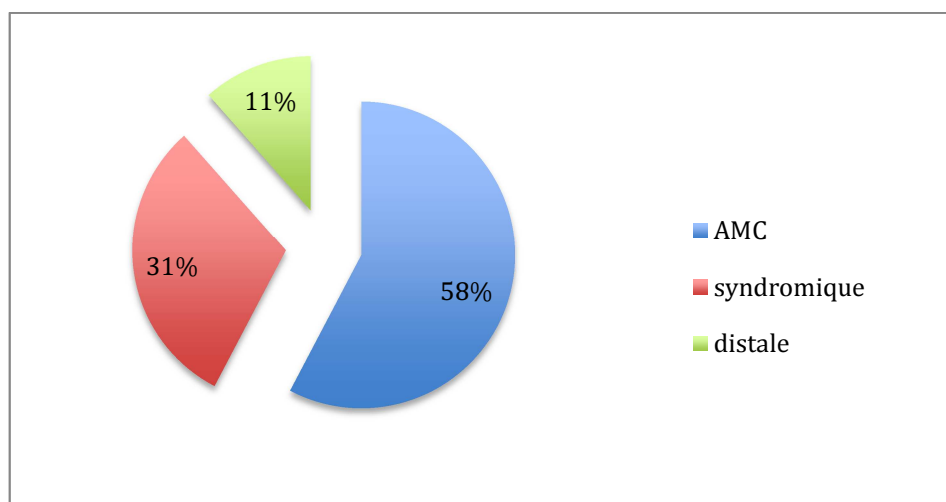


Figure 2: Répartition des cas selon le type d'arthrogrypose

II. ETUDE CLINIQUE :

1) Les membres inférieurs :

a) Les pieds : atteints dans 26 cas (100%)

- PBVE : c'est la malformation la plus fréquente soit 92% (23 cas).
- Pied convexe : dans 4 cas (15%).
- Pied plat : dans 1 cas (4%).

b) Les genoux : atteints dans 9 cas (35%).

- Flessum du genou : dans 8 cas (89%).
- Genoux fixés en extension: dans 1 cas (11%).

c) Les hanches : atteintes dans 12 cas (46%).

Il s'agissait, dans tous les cas, d'une luxation congénitale de hanche (LCH). Elle était bilatérale dans 9 cas (75%) et unilatérale dans 3 cas (25%).

2) Les membres supérieurs :

a) Les épaules :

Dans notre série, aucun cas d'atteinte des épaules n'a été rapporté. Cette donnée rejoint celles de la littérature, estimant que l'épaule est la localisation la moins fréquente dans l'arthrogrypose.

b) Les coudes : Atteints dans 3 cas (12%).

- Rigidité en extension dans 2 cas (67%).
- Rigidité en flexion dans 1 cas (33%).

c) Les avant bras :

Atteints dans 1 cas (4%). Il s'agit d'un avant bras enraidit en pronation.

d) Les poignets :

Atteints dans 7 cas (27%). Il s'agit d'un flessum.

e) Les mains : elles sont atteintes dans 12 cas (46%).

- Camptodactylie : 9 cas soit 75%.
- Pouce flexus adductus : 4 cas soit 33%.
- Mains botes : 1 cas soit 8%.

3) Le tronc : Atteint dans 3 cas (12%).

- Scoliose : 1 cas.
- Cypho-scoliose : 2 cas.
- Agénésie sacrée : 1 cas.
- Malformation vertébrale : 1 cas.

4) L'articulation temporo-mandibulaire (ATM) : Aucun cas de raideur des ATM n'a été rapporté dans notre série.

1) Les muscles :

On a noté 1 cas avec une atteinte myogène à l'EMG et biopsie soit 4%.

6) Les malformations associées :

- Faciès particulier : 1 cas.
- Malposition ano-rectale : 1 cas.
- Angiome présacré : 1 cas.
- Monophtalmie : 1 cas.
- Atrésie intestinale : 1 cas.
- Angiome de la face : 1 cas.
- Rétrognathie : 1 cas.

III. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les radiographies simples du squelette ont révélé la majorité des malformations objectivées cliniquement.

Une IRM rachidienne a été réalisée chez 1 cas objectivant une scoliose et des malformations vertébrales.

Un EMG ainsi qu'une biopsie musculaire ont été réalisés, objectivant une atteinte myogène dans 1 cas.

Un avis génétique a été demandé chez les patients présentant un syndrome arthrogryposique, cependant un diagnostic précis n'a pu être établi.

Les autres examens paracliniques n'ont pas été réalisés dans notre série, notamment : la mesure de la vitesse de conduction nerveuse, dosage des enzymes musculaires ...

IV. METHODES THERAPEUTIQUES :

A- Traitement orthopédique :

1) Rééducation :

Elle est toujours indiquée, elle encadre le traitement orthopédique et chirurgical.

2) Traction et réduction orthopédique pour la LCH : dans tous les cas, 3 à 4 semaines avant la chirurgie.

3) Appareillage :

Les attelles de nuit et les orthèses ont été utilisées dans tous les cas de notre série.

B- Traitement chirurgical :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un traitement chirurgical.

1) Les membres inférieurs :

a) Pieds : toujours traités chirurgicalement.

-PBVE :

- ✓ Libération des parties molles : 22 cas
- ✓ Astragalectomie : 3 cas avant 3 ans
- ✓ Arthrodèse : 6 cas à partir de 12 ans

-Pieds convexes :

- ✓ Libération des parties molles : 4 cas

b) Genoux :

-Flessum du genou :

- ✓ ostéotomie de déflexion dans 5 cas dont 3 cas à 2 reprises vu le remodelage.
- ✓ Libération des ischiojambiers dans 5 cas.

c) Hanches :

-Luxation congénitale de la hanche :

- ✓ Capsulorrhaphie dans 8 cas.
- ✓ Ostéotomie d'accourcissement fémoral dans 1 cas.

2) Les membres supérieurs :

a) Coudes :

Traités par allongement du triceps et arthrolyse postérieure dans 1 cas et d'un transfert du triceps sur le biceps dans un autre cas.

b) avant bras :

Une ostéotomie de dérotation radiale avec mise en place d'une plaque vissée a été réalisée dans 1 cas.

c) Poignets :

-Arthrodèse dans 1 cas.

-Transfert cubital dans 2 cas :

- 1 cas : sur les muscles radiaux.
- 1 cas : résection de la 1^{ère} rangée du carpe + transfert cubital.

c) Mains :

-Pouce flexus adductus : Plastie commissurale dans 2 cas.

V. RESULTATS :

Le recul moyen est de 2 ans et demi avec un minimum à 6 mois et un maximum à 7 ans.

A. Au niveau des membres inférieurs :

a) PBVE :

Il est récidivant dans 35% des cas.

La reprise chirurgicale a été faite par :

- De 0 à 3 ans : une astragalectomie dans 2 cas.
- De 3 à 11 ans : une libération des parties molles
- A partir de 11 ans : une double ou triple arthrodèse dans 6 cas.

a) Genoux :

La libération seule des parties molles c'est à dire allongement des ischio-jambiers et capsulotomie postérieure du genou ne nous a pas donné satisfaction.

Tous nos patients ont bénéficié d'une ostéotomie de déflexion ce qui nous a permis de les appareiller correctement.

Chez 3 patients, le remodelage de l'ostéotomie nous a poussé à réopérer en fin de croissance.

c) LCH :

Nous avons opté pour l'abstention chirurgicale dans 4 cas où la luxation était bilatérale.

Dans les cas opérés, nous avons noté 2 cas de récurrence. Chez tous les autres patients, la limitation de la mobilité de la hanche était constante avec un secteur de mobilité qui varie entre 60° et 90° de flexion.

B. Au niveau des membres supérieurs :

a) Les mains :

L'intervention la plus pratiquée est l'ouverture de la 1^{ère} commissure, soit par plastie en trident soit par lombodorsale prélevé au niveau de la base de l'index.

Cette intervention nous a toujours donné satisfaction avec une meilleure ouverture de la 1^{ère} commissure et une amélioration de la prise pouce index.

b) Les poignets :

L'intervention la plus pratiquée est l'arthrodèse. Tous les patients étaient satisfaits tant sur le plan esthétique que fonctionnel.

La résection de la 1^{ère} rangée nous a permis de détendre les tendons fléchisseurs après réaxation du poignet.

c) Les coudes :

Pour les patients de notre série qui ont une limitation de l'extension, c'est à dire les coudes fixés en flexion, nous avons opté pour l'abstention chirurgicale.

Pour les cas ayant les coudes fixés en extension, une arthrolyse a été réalisée qui a donné de bons résultats et a permis ainsi une bonne utilisation de la main.

C. Au niveau du tronc :

Tous nos patients atteints de scoliose et cyphoscoliose ont été traités par corset stabilisé. Les 2 cas de cyphoscoliose devront bénéficier plus tard d'une arthrodèse postérieure du rachis.

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Types d'arthrogrypose	Traitement
1	4 ans	M	Sœur arthrogryposique	-PBVE -Flessum genoux et poignets.	AMC	-Pied : LPM+ reprise à droite -Genoux : oseostéotomie+ LPM à 2 reprises
2	2 ans	F	Frère arthrogryposique	-PBVE -Genoux fixés en extension -LCH à gauche	AMC	-PBVE : LPM -LCH : capsulorrhaphie
3	12 ans	M		-PBVE -Flessum poignets	AMC	-PBVE : LPM puis récidive puis 2 arthrodèses -Poignet : arthrodèse du poignet droit
4	1 an	F		-PBVE -Flessum genoux	syndromique	-PBVE : LPM -Genoux : déflexion
5	2,5 ans	M		-PBVE -Camptodactylie -Raideur du coude en extension	AMC	-PBVE : astragalectomie -coude : transfert du triceps sur le biceps

RELEVÉ DES MALADES :

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Type d'arthrogrypose	Traitement
6	11 ans	M		-PBVE -Flessum genoux -Scoliose -Camptodactylie -Pouce flexus adductus	Syndromique	-PBVE : LPM -Scoliose : corset - pouce : Plastie
7	1,5 ans	M		-PBVE -LCH bilatérale	AMC	-PBVE : LPM (récidive à gauche) -LCH : capsulorraphie
8	3 ans	M		-Pied convexe à droite -PBVE à gauche -LCH à gauche -Camptodactylie	AMC	-Pied convexe et PBVE : LPM -LCH : capsulorraphie+ ostéotomie d'accourcissement fémoral
9	12 ans	M	Arthrogrypose chez la mère	-PBVE -Camptodactylie	Distale	-PBVE : LPM puis récidive puis 3 arthrodèses
10	4 ans	M		-PBVE droit -Pied plat gauche -LCH bilatérale	AMC	-PBVE : LPM -LCH + pied plat : non opérés

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Type d'arthrogrypose	Traitement
11	3 ans	F		-PBVE droit -LCH bilatérale -Flessum du genou gauche	AMC	-PBVE : LPM puis astragalectomie -LCH : capsulorraphie -Genou : ostéotomie de déflexion+ Libération des ischiojambiers
12	13 ans	M	Pied bot chez le père	-PBVE bilatéraux -Camptodactylie -Flessum du poignet	Distale	-PBVE : 2 arthrodèses -Poignet : Résection 1 ^{ère} rangée+ Transfert cubital
13	12 ans	M		-PBVE bilatéraux -Flessum poignet -coude droit fixé en extension	AMC	-PBVE : LPM + 2 arthrodèses -Coude : allongement du triceps+ arthrolyse postérieure du coude droit
14	8 ans	F		-PBVE bilatéraux -Flessum du genou gauche - Monophtalmie -Atrésie intestinale	Syndromique	-PBVE : LPM puis récidence à droite -Genou : Libération des ischiojambiers+ Déflexion par Ilizarov puis récidence puis ostéotomie.
15	2 ans	M	Arthrogrypose chez le père	-PBVE -Camptodactylie	Distale	-PBVE : LPM

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Type d'arthrogrypose	Traitement
16	2 ans	M	- menace d'avortement chez la mère	-PBVE bilatéraux -Camptodactylie -Rétrognathie	Syndromique	-PBVE : LPM puis récidive à gauche -> reprise : 2 arthrodèses à 12 ans
17	6 mois	M	-4 fausses couches et diabète gestationnel chez la mère	-PBVE bilatéraux -LCH bilatérales -Faciès particulier -Mains botes	Syndromique	-PBVE : LPM gauche puis droite
18	5 ans	F		-Pieds convexes bilatéraux -LCH bilatérale -Avant bras enraidis en pronation -Pouce flexus adductus -Angiome de la face -Rétrognathie	Syndromique	-Pieds : LPM -Avant bras :ostéotomie de dérotation radiale avec mise en place d'une plaque vissée
19	2 ans	M		-PBVE bilatéraux -Camptodactylie -Pouce flexus adductus	AMC	-PBVE : LPM -Pouce : Attelle
20	1 an	F		-PBVE bilatéraux -LCH droite	Syndromique	-PBVE : LPM -LCH : capsulorraphie

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Type d'arthrogrypose	Traitement
21	2 ans	F		-PBVE bilatéraux -Flessum des genoux -Flessum des coudes -Flessum des poignets -Pouce flexus adductus	AMC	-PBVE : LPM puis récive puis astragalectomie -Genoux : ostéotomie de déflexion+ libération des ischiojambiers -Poignets : Transfert du cubital antérieur
22	5 ans	M		-PBVE bilatéraux -LCH bilatérales -Flessum des poignets	AMC	-PBVE : LPM puis récive puis double arthrodèse à 12 ans
23	5 ans	M		-Pieds convexes -LCH bilatérale -Flessum des genoux - Camptodactylie	AMC	-Pieds : LPM -LCH : capsulorraphie -Genoux : respecter 30°

Cas	Age	Sexe	Antécédent	Signes cliniques	Type d'arthrogrypose	Traitement
24	2 ans	M		-Pieds convexes bilatéraux -Flessum des genoux -Cypho-scoliose.	AMC	Pieds : LPM -Genoux : Libération des ischiojambiers puis récursive -> déflexion fémorale
25	2 ans	F		-LCH bilatérales -PBVE bilatéraux -Flessum des poignets	AMC	-PBVE : LPM -LCH : capsulorraphie -> raideur
26	1 an	F	Diabète maternel	-LCH bilatérales -PBVE bilatéraux -Malposition ano-réctale -Angiome pré-sacré -Agénésie du sacrum -Cypho-scoliose dorso-lombaire -Malformation vertébrale	Syndromique	-PBVE : LPM -LCH : capsulorraphie -> raideur -Scoliose : corset

Abréviations :

-F : Féminin

-LCH : Luxation congénitale de la hanche

-LPM : Libérations des parties molles

-M : Masculin

-PBVE : Pieds bots varus équin



DISCUSSION :



I. RAPPEL HISTORIQUE :

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

Il semble que c'est Ambroise Paré (3), qui en 1573, a été le premier à décrire cette affection qu'il citera dans son traité « Monstres et Prodiges ».

Une peinture de Ribera datant de 1642 dénommée « The Club Foot» montre un enfant présentant des raideurs articulaires congénitales. Celle-ci se trouve actuellement au Musée du Louvre.

Deux siècles plus tard, c'est Otto (4) en 1841, qui tentera de décrire un enfant né avec des raideurs articulaires sous le terme de « monstrum humanum extremitabilis incurvatis ».

En 1893, Redard (5) 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 les publications se sont multipliées sous des termes divers (Tableau 1).

En 1905, Rosencranz (6) introduit pour la première fois le terme « arthrogrypose » dérivé du grec : «arthron» (articulation), « gryposis » (courbé, tordu).

En 1923, Stern (7) utilisera la dénomination « arthrogryposis multiplex congenita », appellation imaginée qui signifiait en grec, articulation courbe crochue.

Sheldon (8) en 1923, a parlé d' « amyoplasia congenita » car il pensait que

les raideurs étaient dues à une hypoplasie ou aplasie musculaire.

Les termes utilisés dans la dénomination de l'affection ont évolué pour refléter la conception des auteurs à propos du processus pathogénique. En effet, il devenait de plus en plus évident que les muscles étaient le siège du désordre. Par contre, les auteurs étaient en désaccord complet sur la nature du désordre musculaire.

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

En France, en 1958, Joseph et Pellerin (9) ont insisté sur l'importance des lésions des neurones moteurs de la moelle épinière. Puis en 1966, Turpin (10) a complété cette étude avec neuf observations.

En 1981, Hall (11) a établi une classification des arthrogryposes en trois groupes. Elle a distingué des formes avec une atteinte isolée des membres, représentant environ 50% des cas, des formes associées à des anomalies cranio-faciales et viscérales et des formes avec atteinte sévère du système nerveux central, fréquemment mortelles, et souvent dues à des anomalies chromosomiques.

Tableau 1 : Liste chronologique des termes descriptifs qui ont été appliqués plus d'une fois pour désigner l'AMC chez des nouveaux nés humains (d'après les travaux de Swinyard (12))

AUTEUR	DATE	DESCRIPTIF
Otto	1841	Congenital myodystrophy
Schanz	1897	Multiple congenital contracture
Novi-Josserand et Rendu	1906	Multiple congenital articular rigidity
Howard	1907	Dystrophia muscularis congenita
Stern	1923	Arthrogryposis
Sheldon	1932	Amoplasia Congenita
Middleton	1934	Myodystrophia foetalis deformans
Dalmain	1947	Myophagism
Rossi	1947	Pterygarthromyodysplasia
Lowenthal	1952	Hereditary myosclerosis
Rocher	1954	Dysplasia-myo-osteo-articularis
Vellaavljev	1972	Guerin-Stern syndrome

II. RAPPEL EPIDEMIOLOGIQUE :

Sa prévalence avait été estimée aux alentours de 1/3000 naissances vivantes selon une étude finlandaise menée en 1966 (13). Plus récemment, des études ont montré des chiffres beaucoup plus bas allant jusqu'à 1/56000 naissances vivantes (14).

Cette variabilité peut être liée à la confusion qui existe concernant cette affection, aux diverses définitions qui lui sont attribuées et la différence des critères employés pour la sélection des patients.

Il a été suggéré que cette incidence aurait pu être plus élevée si les fausses couches ainsi que les mortinatalités avec des contractures congénitales étaient incluses.

En se basant sur des données collectées de trois centres orthopédiques, aux Etats unies, au Royaume uni ainsi qu'en Australie, Wynne-Davies et al ont rapporté une incidence beaucoup plus élevée qu'auparavant ou après cette période, dans les trois pays en 1960. Ils attribuent alors leurs résultats à un agent environnemental inconnu. (15)

D'après les travaux de Turpin (10), le syndrome arthrogryposique atteignait les deux sexes de manière égale (Tableau 2).

Jouanne (112), par contre, a retrouvé une fréquence légèrement plus importante chez les garçons (Tableau 3).

Tableau 2: Nombre de cas de garçons et filles atteints par série (travaux de Turpin). (10)

	Garçon	Fille
Volkov	9	9
Swinyard et Mayer	38	32
Turpin	17	14

Tableau 3: Nombre de cas de garçons et filles atteints par série (travaux de Jouanne) (112).

	Garçon	Fille
Caussade	69	50
Friedlander	26	19
Vialette	17	14
Swinyard	38	32
Wynne-Davies	39	27
Tanguy	14	4
Jouanne	10	10

Les données de notre série concordent avec l'étude de Jouanne, car nous avons trouvé aussi une prédominance masculine : 17 garçons pour 9 filles.

III. CLASSIFICATION :

Plusieurs formes cliniques d'arthrogrypose ont été décrites.

1) L'arthrogrypose multiple congénitale (AMC) :

Elle est la forme la plus fréquemment rencontrée, de l'ordre de trois naissances pour 10 000. Elle est sporadique. Les synonymes ne sont guère plus

employés : raideurs articulaires congénitales, amyoplasie congénitale, myodysplasie ou amyodystrophie constitutionnelle.

Elle touche les quatre membres dans 45% des cas, uniquement les membres inférieurs dans 45% des cas et seulement les membres supérieurs dans 10% des cas. La topographie des articulations touchées est le plus souvent symétrique. Elles ne peuvent pas être systématisées : aucun cas n'est strictement semblable à un autre, même s'il existe de grandes ressemblances, en particulier dans les atteintes des quatre membres.

Ces raideurs articulaires sont responsables de déformation des articulations. Elles s'accompagnent de paralysies, d'intensité variable, des muscles entourant ces articulations. Il n'existe par contre aucun trouble de la sensibilité. La peau a très souvent perdu son élasticité normale et les plis de flexion en regard des articulations enraidies ont disparu. Des fossettes cutanées, dont on ignore la signification exacte, se voient en regard des articulations touchées. L'intelligence est toujours normale. (16)

Le comité AMC de la Fédération internationale des sociétés de la chirurgie de la main (IFSSH) a récemment publié des critères révisés pour l'utilisation appropriée du terme arthrogrypose multiplex congénitale (17) :

1. Congénital, l'expression clinique complète est présente à la naissance
2. Non génétiquement héritée et non due à une malformation embryologique
3. Étiologie neuropathique avec cause probable d'une lésion inégale des cellules de la corne antérieure de la moelle épinière chez le fœtus en développement
4. Implication généralement symétrique de plusieurs articulations proximales et distales des quatre membres
5. Aucune atteinte systémique ou anomalie d'autres organes
6. Intellect normal et sensibilité normale

7. Les muscles sont moins nombreux, plus petits et souvent remplacés par du tissu fibreux ou fibro-gras
8. Pas de progression après la naissance, mais des changements peuvent survenir au fil du temps en raison de la croissance et du développement ou des interventions chirurgicales.
9. Les déformations articulaires sont dues à la diminution des mouvements fœtaux
10. Typiquement, ces enfants sont capables de s'adapter sur le plan fonctionnel.

2) L'arthrogrypose distale :

La forme distale est une variété particulière de l'arthrogrypose touchant uniquement les mains et les pieds (18). Les articulations proximales sont épargnées ou modérément atteintes. Elle est considérée comme une maladie à transmission autosomique dominante secondaire à des mutations d'au moins 6 gènes codant pour des composants de l'appareil contractile de la fibre musculaire.

Il n'y a généralement pas de maladie neurologique ou musculaire sous-jacente.

Dix types différents ont été décrits, avec une classification hiérarchique basée sur les similitudes entre les groupes, de sorte que les groupes 1 et 2 partagent plus de points communs que les groupes 1 et 3 (2). Les formes les plus communément décrites d'arthrogrypose distale sont DA1 et DA2B.

L'une des principales raisons de la différenciation du type d'arthrogrypose distale, est de pouvoir donner un conseil génétique fiable.

Pour que le diagnostic d'arthrogrypose distale soit retenu, un enfant atteint doit avoir au moins deux des critères suivants (ou un seul si un autre membre de la famille est aussi atteint de la maladie) :

- Membre supérieur
 - Camptodactylie
 - Plis de flexion hypoplastiques ou absents
 - Déviation ulnaire du poignet
- Membre inférieur :
 - Pied bot varus équin
 - Valgus calcanéen
 - Pied convexe congénital
 - Metatarsus adductus (2)

Il y a plusieurs autres types d'arthrogrypose distale comme indiqué dans le tableau 2 (2) :

Tableau 4 : Classification des arthrogryposes distales

Type	Other name	Clinical features
DA1		Camptodactyly Clubfoot
DA2A	. FreemanSheldon	Hand & foot contractures “Whistling face” Scoliosis
DA2B	. Sheldon-Hall	Prominent nasolabial fold Small mouth Down slanting palpebral fissures
DA3	Gordon syndrome	Short stature and short neck Cleft palate
DA4		Scoliosis
DA5		Ptosis and strabismus Pulmonary disease

DA6		Sensorineural deafness
DA7	Trismus-pseudocamptodactyly	Short stature Poor mouth opening
DA8	. Multiple pterygia syndrome	Multiple pterygia Congenital spinal abnormalities Vertical talus
DA9	Beals syndrome or congenital contractural arachnodactyly	Gracile fingers Marfanoid habitus Crumpled ears
DA10		Toe-walking gait

3) L'arthrogrypose syndromique :

De nombreuses affections fœtales, des syndromes génétiques ou malformatifs sont responsables de raideurs articulaires. Il existe le plus souvent des anomalies de l'encéphale, de la moelle épinière et des viscères. Certaines entraînent une perte d'autonomie importante et mettent en jeu le pronostic vital. Tous ces cas sont rares. Leur connaissance ira certainement en s'améliorant dans l'avenir (16).

Afin de parvenir à un diagnostic précis de l'une des formes précédemment citées, Hall et Bamshad ont mis en place des classifications facilitant cela.

- En 1981, Hall (1) établit une classification des arthrogryposes en trois groupes, ce qui constituera une approche pratique afin d'établir un diagnostic précis et éliminer les diagnostics différentiels :
 - Groupe I : atteinte des membres uniquement ;
 - Groupe II : raideurs articulaires associées à des anomalies cranio-faciales et viscérales ;
 - Groupe III : raideurs articulaires associées à une atteinte du système

nerveux central.

L'incidence relative de ces trois groupes est à peu près égale (11).

Cependant, plus de 50% des enfants arthrogryposiques avec atteinte du SNC ne survivent pas pendant la période néonatale. Ceux dont l'atteinte intéresse seulement les membres, d'autres parties du corps et/ou avec arthrogrypose syndromique sont plus fréquemment pris en charge dans les services de chirurgie orthopédique (19).

- En 2009, Bamshad (2) établit une autre classification basée sur l'examen neurologique :
 - Groupe I : examen neurologique normal. Ce groupe inclut les arthrogryposes en rapport avec une amyoplasie, une anomalie du tissu conjonctif, une anomalie de l'environnement fœtal ou l'arthrogrypose distale ;
 - Groupe II : atteinte neurologique présente. Ce groupe inclut les arthrogryposes en rapport avec une atteinte du système nerveux central ou périphérique, une atteinte de la jonction neuromusculaire ou une atteinte musculaire.

IV. RAPPEL PHYSIOPATHOLOGIQUE :

1) Organisation embryonnaire et fœtale de la motricité :

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

humaine, les articulations ainsi que les muscles, même remaniés, sont présents. On peut donc penser qu'il y a eu, secondairement, régression de la motricité. (20)

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.

L'absence de mouvements fœtaux ou akinésie fœtale paraît être le processus de base des arthrogryposes.

2) Motricité fœtale et liquide amniotique :

L'immobilité fœtale au cours de la grossesse relève de plusieurs causes. De nombreux syndromes héréditaires qui comportent des raideurs articulaires multiples sont accompagnés d'un excès ou d'une insuffisance de liquide amniotique.

La perte de liquide amniotique (oligo amnios) provoque des malformations fœtales comme le syndrome de Potter. Celui-ci associe une agénésie rénale bilatérale, des anomalies de la face et des raideurs articulaires.

A l'inverse, un excès de liquide amniotique (Poly hydramnios) provoque un syndrome décrit par Pena et Shokeir dans lequel on trouve une hypoplasie pulmonaire, des anomalies faciales et des raideurs articulaires. Toujours létal, celui-ci représente la forme extrême de l'akinésie fœtale (20).

3) Expérimentations animales :

Des modèles animaux de fibrose et raideur articulaires ont été créés par paralysie intra-utérine toxique ou infectieuse des muscles fœtaux. Le mécanisme commun est l'absence de mouvement articulaire fœtal après un développement

initial normal :

- Drachman (21) a provoqué des lésions chez le poulet par perfusion de l'œuf embryonné avec du curare ou divers poisons de la plaque motrice puis des virus coxsackies responsables de myopathie. L'atteinte est alors mixte, articulaire et musculaire et s'accompagne d'une importante diminution des cellules de la corne antérieure.
- Moessinger a injecté du curare dans l'utérus du rat entre le 18 et le 20^{ème} jour de gestation. Il observe une hypoplasie pulmonaire, une micrognathie, un retard de croissance fœtale, un polyhydramnios et des raideurs articulaires (20). Ces constatations sont, à présent, connus sous le terme « séquence d'akinésie fœtale », (phénotype Pena-Shokeir).
- Des syndromes voisins sont connus chez les vaches d'Alaska consommant des végétaux particuliers (Shupe (22)), chez des moutons ((James (23))), chez des agneaux carencés en acide folique (Keeler(24)).
- Le virus Akabane, arbovirus véhiculé par des moustiques, est responsable d'épidémie chez les moutons d'Australie, d'Israël et du Japon. Chez l'Homme, le virus Akabane ne semble pas responsable, mais les infections tératogéniques à cytomégalovirus, rubéole, herpès ... sont susceptibles de provoquer des atteintes neurologiques fœtales et des déformations des membres.

4) Hypothèse pathogénique :

L'absence de mouvements in utero, ou akinésie conduit à des anomalies dont les raideurs articulaires ne sont que l'une des composantes. Plus cette akinésie est précoce durant la vie intra-utérine, plus les raideurs articulaires sont sévères à la naissance. Les étiologies des arthrogryposes apparaissent donc

multiples, mais on retrouve toujours une perte précoce de la mobilité fœtale. Celle ci entraîne une prolifération de collagène avec épaissement des capsules articulaires, une fibrose musculaire et une déformation des surfaces articulaires qui sont, à leur tour, à l'origine de l'exagération des raideurs articulaires.

Cette immobilité fœtale pourrait être en rapport avec une embryopathie survenant aux alentours du deuxième mois de vie intra-utérine qui serait responsable de l'atteinte neuromusculaire ou musculaire. Assez curieusement, les spinabifida paralytiques, de même que les amyotrophies spinales infantiles, ne comportent pas de raideur articulaire et ont souvent, à la naissance, au contraire, une hypotonie avec une hyperlaxité articulaire. Il y aurait donc, en plus, dans l'arthrogrypose une génopathie neurogène ou myogène associée à une fibrodysplasie comme en témoigne l'atteinte fréquente de la peau ou du tissu conjonctif. (20)

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

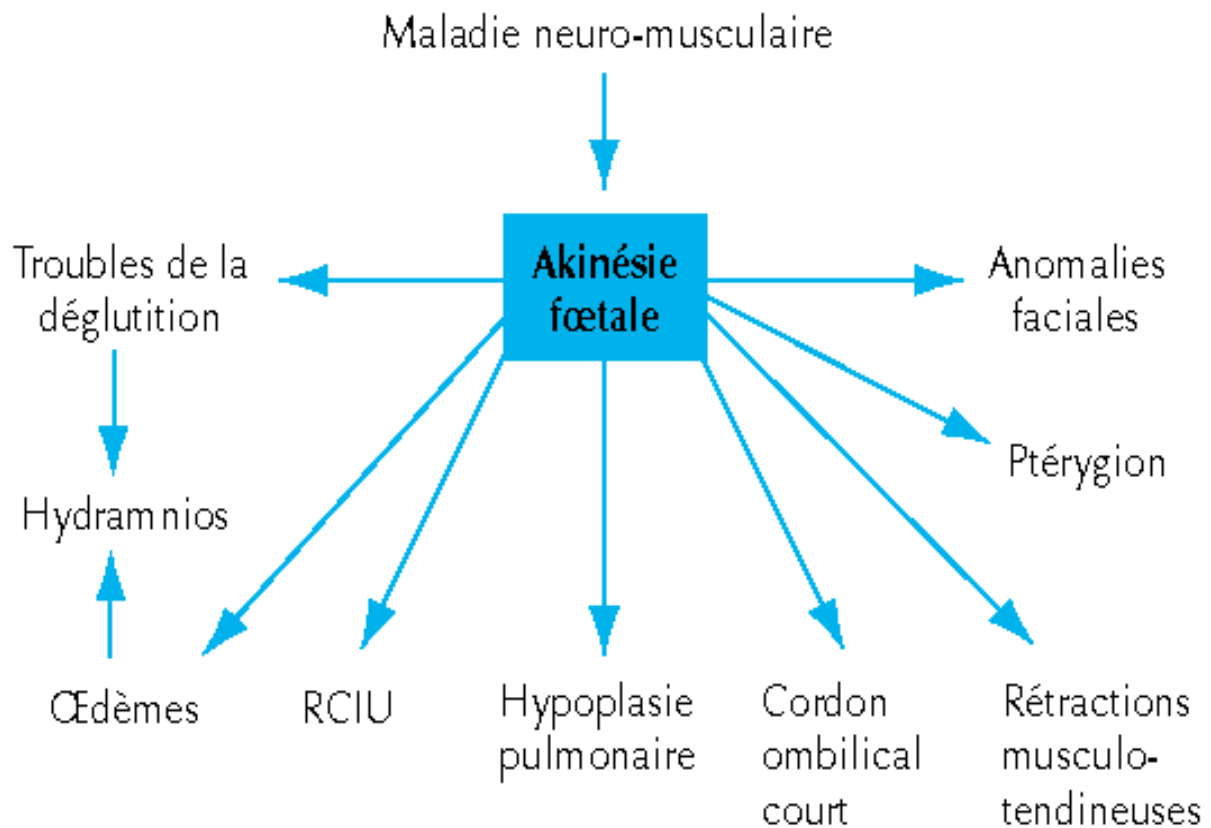


Figure 3 : Séquence malformative de l'akinésie fœtale. (25)

V. RAPPEL ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Il n'existe pas de lésion spécifique au cours des arthrogryposes. Les surfaces articulaires sont normales à la naissance. La raideur est due à la fibrose ligamentaire et capsulaire et aux rétractions des muscles périarticulaires.

Peu à peu, du fait de la limitation de la mobilité, les articulations se déforment, perdent leur sphéricité pour aboutir à l'âge adulte à de véritables ankyloses.

La position du membre permet le plus souvent de présager de la topographie

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

L'étude du système nerveux central révèle des anomalies dans 90% des cas. Le diamètre de la moelle est réduit, par rapport à la normale, surtout dans les régions cervicale et lombaire avec une diminution du nombre des faisceaux nerveux antérieurs alors que les faisceaux nerveux postérieurs sont habituellement normaux. Dans certaines formes, on peut rencontrer une diminution du volume cérébral avec des fissurations incomplètes et des ventricules latéraux élargis.

Au cours de l'arthrogrypose classique, la constatation la plus fréquente est une réduction du nombre des cellules de la corne antérieure de la moelle. Dans les autres formes dites myopathiques, il n'existe aucune modification au niveau de l'encéphale et de la corne antérieure de la moelle ni des racines nerveuses. Les muscles sont indurés, de consistance fibreuse et pâle. L'étude microscopique montre une dégénérescence fibrograisseuse des fibres musculaires (20).

VI. ETIOLOGIES :

Le développement articulaire a lieu les huit premières semaines de la vie intra-utérine, lors de la période embryonnaire.

La mobilité est indispensable pour que les articulations restent saines et continuent à se développer.

Les expérimentations animales ont montré que l'immobilité fœtale entraîne des contractures articulaires. Par conséquent, les facteurs entraînant une limitation des mouvements intra-utérins sont impliqués dans l'arthrogrypose. Ceci dit, l'étiologie de l'arthrogrypose est probablement multifactorielle.

Hall a rassemblé les causes potentielles (figure 2 (26)) pouvant entraîner une réduction de la mobilité fœtale. En plus de ces étiologies, l'arthrogrypose fait également partie d'un grand nombre de syndromes, incluant des anomalies chromosomiques dont la trisomie 18 et 21, et les syndromes de Möbius, Pierre-Robin et Zellweger.

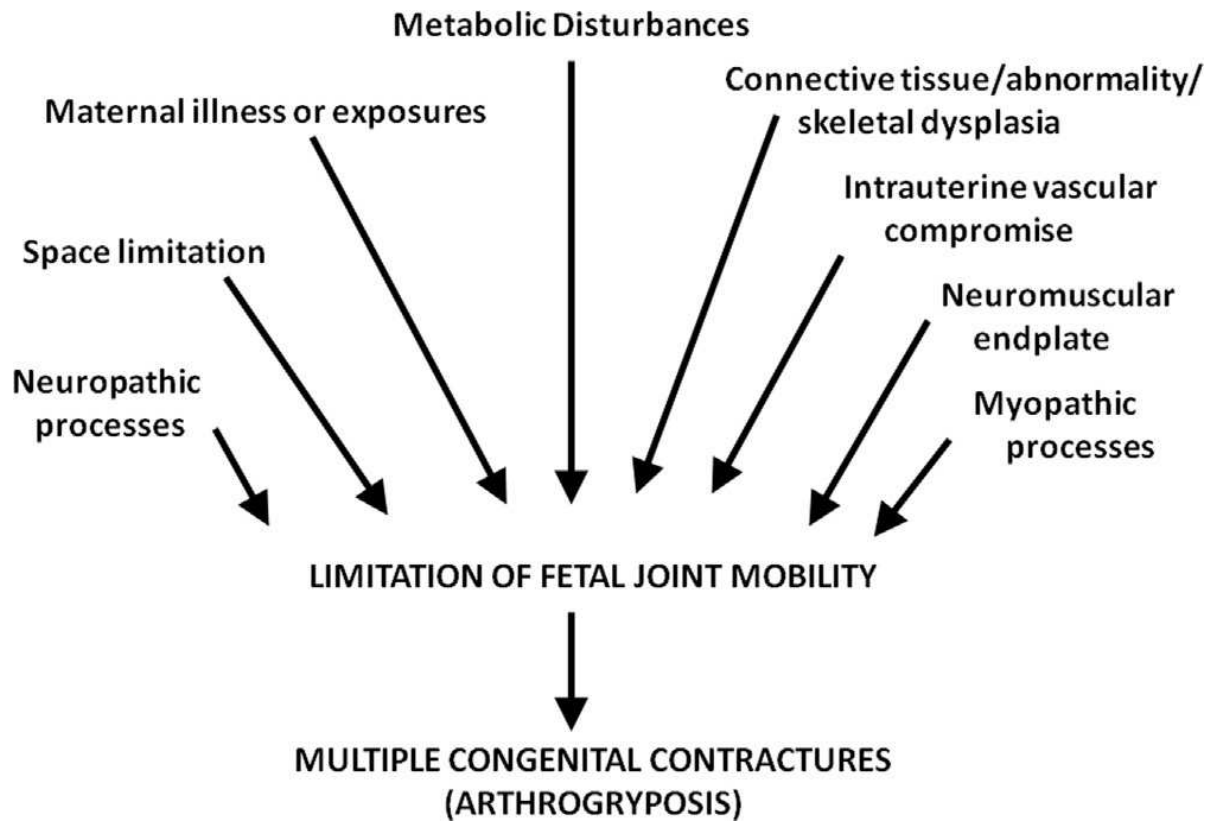


Figure 4 : Etiologies de l'akinésie fœtale. (26)

1) Anomalies neurologiques :

L'étiologie neurologique est impliquée dans 70% - 80% des cas d'arthrogrypose (27). La principale cause est un échec de formation ou de développement des cellules de la corne antérieure de la moelle. Les autres causes neurologiques sont : les lésions du tube neural, l'agénésie sacrée, l'amyotrophie spinale et la myélodysplasie.

Les causes neurologiques doivent être suspectées quand il y a une atteinte asymétrique, une hyperréflexie ou un retard mental.

Dans notre étude, on a pu recenser un seul cas d'agénésie sacrée.

Dans l'étude de Pakkasjarvi en Finlande, parmi 115 cas il y avait 14 malformations cérébrales ou du tronc cérébral et 49 anomalies de la corne antérieure et/ou musculaire mais aucun cas d'amyotrophie spinale ; alors que pendant la même période en Finlande (1987-2002), il recensait 8 patients atteints d'amyotrophie spinale type I (sans arthrogrypose) (108).

Dans l'étude de Darin sur 68 cas d'arthrogrypose, il y avait 23 anomalies cérébrales et 16 anomalies médullaires (110).

Dans l'étude de Vuopala sur 83 cas d'arthrogrypose, il y avait 67 cas d'arthrogrypose d'origine neurologique centrale dont 15 anomalies de la corne antérieure (111).

2) Anomalies musculaires :

Certaines anomalies de structure et fonction musculaire peuvent entraîner une akinésie fœtale et donc des contractures.

Plusieurs processus myopathiques ont été impliqués incluant des maladies mitochondriales.

Certains cas de dystrophie musculaire congénitale ou de dystrophie

myotonique sont nés avec des contractures des membres inférieurs (11).

3) Anomalies du tissu conjonctif :

La diminution des mouvements fœtaux peut être causée par des pathologies touchant le tissu conjonctif autour des articulations.

Dans certains cas, ceci peut être dû à des anomalies de positionnement des tendons.

Le syndrome d'Ehlers-Danlos entraîne des contractures (28), ainsi qu'un type d'arthrogrypose distale appelée arachnodactylie congénitale avec contractures (syndrome de Beals), qui est similaire au phénotype du syndrome de Marfan (11).

4) Espace limité :

Les pathologies utérines (comme les myomes), l'oligo-hydramnios, les brides amniotiques, ou les grossesses multiples vont tous entraîner une réduction de l'espace pour le fœtus et donc une diminution des mouvements fœtaux. Ceci augmentera, par conséquent, le risque de contractures ultérieures.

5) Compromis vasculaire :

Les hémorragies au cours de la grossesse faisant suite à un traumatisme, ou les tentatives d'interruption de grossesse sont associés à l'arthrogrypose ; son étiologie peut s'expliquer par une hypoxémie avec des dommages neurologiques (11).

Dans notre étude, 1 cas a été rapporté, ayant comme antécédent familial, une menace d'avortement chez la mère.

6) Pathologies maternelles :

La sclérose en plaque, le diabète sucré ainsi que la dystrophie myotonique

chez la mère ont été associés à l'arthrogrypose (29,11). La myasthénie maternelle entraîne souvent un phénotype arthrogryposique, car il se fait un transfert des anticorps des récepteurs nicotiniques de l'acétylcholine (nAChR) via le placenta vers la circulation sanguine fœtale (30).

Dans notre étude, 2 cas ont été rapportés ayant comme antécédent familial un diabète chez la mère.

L'exposition à certaines drogues, comme la phénytoïne, l'alcool et le curare ont également été impliqués (15).

Une pathologie similaire à l'amyoplasie est constatée chez les vaches, moutons et chevaux, et est causée par une infection intra-utérine par le virus Akabane. Ce dernier n'est pas responsable d'AMC chez l'Homme (31).

L'hyperthermie maternelle est également un facteur de risque, que ce soit suite à une fièvre persistante ou un bain chaud prolongé.

Plusieurs désordres métaboliques se manifestant in utéro, entraînent l'arthrogrypose (tableau 2).

L'acidose maternelle est également considérée comme ayant un impact négatif sur le développement du système nerveux du fœtus.

Par conséquent, la prévention ou le traitement des déséquilibres métaboliques maternels ainsi que le traitement des désordres métaboliques héréditaires in utéro ou à la naissance peut donner de meilleurs résultats (26).

Tableau 5 : Troubles métaboliques présentant une arthrogrypose.(32)

Name	Gene
Adenylosuccinate lyase deficiency-AR (microcephaly, hypotonia, self-mutilation)	ADSL
ARC (arthrogryposis, renal dysfunction, cholestasis syndrome; Nezeloff syndrome) – AR	VPS33B, VIPAR
Carbohydrate deficient glycoprotein syndrome – AR (hydrops, unusual fat, liver anomalies)	PMM2, PM11
Gaucher disease - perinatal lethal -AR (hydrops, hepatosplenomegaly, ichthyosis)	GBA
Glycogen storage IV – AR (hydrops, fetal akinesia, muscle deposits)	GLE1
Juvenile hyaline fibromatosis (Puretic-Murray syndrome) – AR (gingival hypertrophy, fibromas, infections, pain)	CMG2, ANTXR2
Phosphofructokinase deficiency (glycogen storage VII) – AR (seizures, corneal cloudy, hepatosplenomegaly)	PFKM
Zellweger syndrome – AR (FTT, hypotonia, prominent forehead)	Many PEX genes

7) Plaque terminale motrice :

Récemment, la plaque terminale a été impliquée dans l'arthrogrypose, souvent à cause de mutations dans les gènes de divers de ses composants (33). Plusieurs formes du syndrome des pterygions se rapportent à un échec de

formation ou maturation de la plaque terminale embryonnaire ou fœtale.

8) Génétique :

L'arthrogrypose est due à la fois à des causes génétiques et environnementales isolées ou combinées. Les causes génétiques incluent des anomalies géniques (autosomique dominante, autosomique récessive, récessive liée à l'X), des anomalies chromosomiques (trisomies 4p, 8, 9, 18) et des anomalies mitochondriales (11, 34).

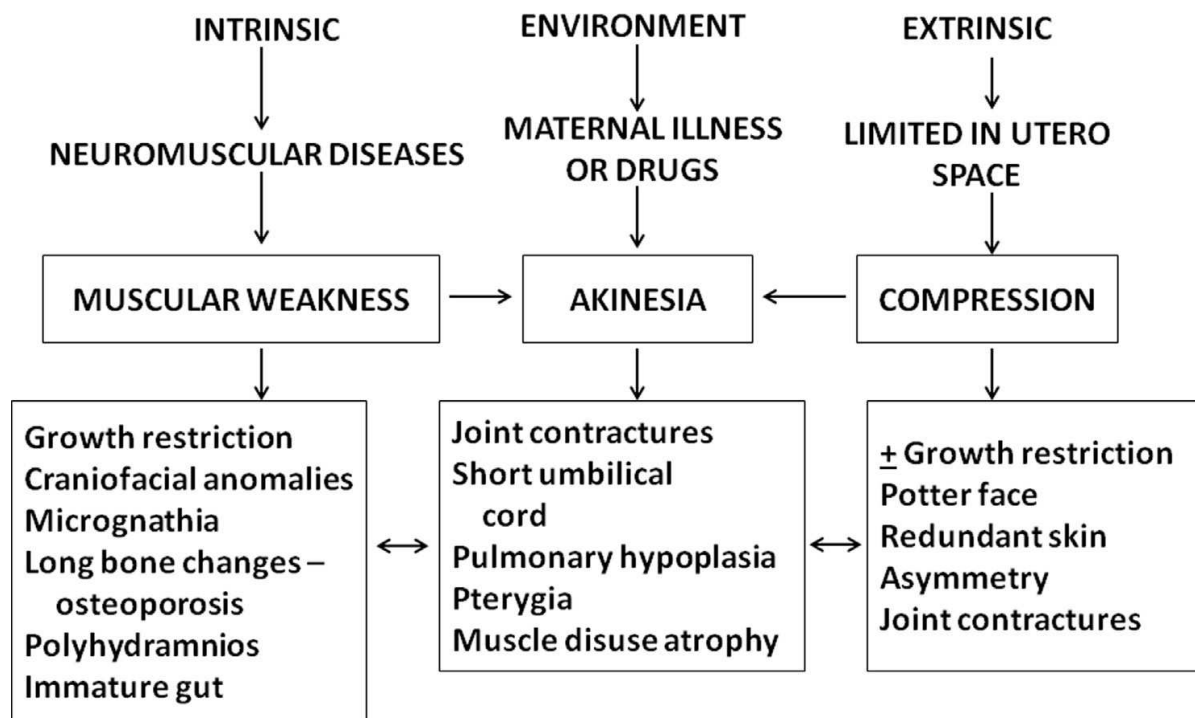
Pour un même phénotype, des mutations de gènes différents ont parfois été retrouvées. Les arthrogryposes associées à des anomalies génétiques sont particulièrement sévères du fait des malformations du système nerveux central et du retard mental de ces enfants.

L'arthrogrypose distale est un des syndromes arthrogryposiques à se transmettre sur un mode autosomique dominant (risque de 50 %) avec des variations phénotypiques interfamiliales en relation avec une hétérogénéité des locus (35). L'arthrogrypose distale peut être due au moins à la mutation de quatre gènes différents codant chacun pour un composant de l'appareil contractile des myofibrilles à contraction rapide.

Récemment, quatre loci associés à une arthrogrypose transmise sur le mode autosomique récessif (risque de 25 %) ont été identifiés (36).

Dans notre étude, on a recensé 3 cas d'arthrogrypose distale avec un antécédent d'arthrogrypose chez l'un des parents.

Le risque de transmettre une arthrogrypose liée à l'X est de 50 %, avec un risque plus élevé lors d'atteinte mitochondriale (11).



after Thomas & Smith [1974]; Moessinger [1983]; Rodriguez & Palacios [1991]; Hall [2014]

Figure 5 : Etiologies de l'arthrogrypose.

Au total : Le taux de diagnostic étiologique est nettement amélioré après la naissance, grâce aux examens complémentaires ciblés. Malgré tout, il reste un certain nombre de cas de cause indéterminée (7% selon l'étude de Darin sur 68 cas (110), 15,7% des cas selon l'étude de Vuopala sur 83 cas (111), 34,7% des cas dans l'étude de Pakkasjarvi parmi le sous-groupe de 115 cas détaillés (108).)

VII. APPROCHE DIAGNOSTIQUE :

1) L'anamnèse :

a) Antécédents de la grossesse :

Il faut rechercher :

- Une infection intra-utérine, particulièrement celles entraînant une déficience neurologique chez le fœtus (37).
- Une fièvre maternelle supérieure à 39°C pendant une longue période (38).
- Une pathologie maternelle chronique comme : le diabète sucré, la sclérose en plaques, la dystrophie myotonique ou myasthénie (39).
- Des antécédents de nausées (37).
- L'utilisation de médicaments par la mère comme des myorelaxants, des prostaglandines, et des vasoconstricteurs (40,41) ainsi que la prise d'alcool.
- Un traumatisme ou une chirurgie pendant la grossesse.
- Une tentative ratée d'interruption de grossesse (42,43).
- Une amniocentèse précoce (44).
- Des mouvements fœtaux anormaux (mouvements réduits, mouvements dans une seule zone, ou « mouvements de natation »).
- Un polyhydramnios ou une anasarque, qui sont des signes de mauvais pronostic (45).
- Un Oligoamnios de longue durée ou une fuite chronique de liquide amniotique (45).
- Une présentation anormale telle que la présentation de siège ou transverse (45).

b) Antécédents de l'accouchement :

Il faut rechercher :

- Une présentation de siège ou même une hyperextension rachidienne.
- Une notion de fracture traumatique au moment de l'accouchement ou iatrogène après la naissance lors de l'examen clinique (46).
- Une souffrance du SNC.
- Un accouchement prématuré, le plus souvent dû à une rupture prématurée des membranes ou à des infections au cours de la grossesse.
- Une durée du travail souvent prolongée.
- Un accouchement par césarienne à cause d'une présentation anormale du fœtus (46).
- Une masse utérine telle qu'un fibrome ou des anomalies structurelles lors de l'examen minutieux de l'utérus en cas de césarienne.
- Des bandes amniotiques ou des signes de compromis vasculaire lors de l'examen du placenta, des membranes et de l'insertion du cordon.
- Un cordon ombilical court dû à la diminution des mouvements intra-utérins, ou long lorsqu'il est entouré autour d'un membre.

c) Antécédents familiaux :

Il faut rechercher :

- L'absence de plis de flexion normaux chez un parent.
- D'autres types d'anomalies du tissu conjonctif telles que l'hyperextensibilité, les pieds bots et les luxations de hanches (19).
- Un trouble génétique connu tel que : la sclérose tubéreuse et la neurofibromatose.

- Des antécédents maternels de dystrophie myotonique, myasthénie, sclérose en plaques et arthrite.
- une consanguinité, des mort-nés multiples ou des avortements spontanés et un âge parental avancé (à la fois de la mère et du père).

2) Examen physique :

Un examen minutieux du nouveau-né est important. Les photos à la naissance et régulièrement par la suite sont extrêmement utiles pour identifier un type spécifique d'arthrogrypose.

Il est recommandé de :

- Décrire les positions des contractures et mesurer l'amplitude des mouvements actifs et passifs.
- Préciser si les contractures sont proximales ou distales, en flexion ou en extension, le degré de la limitation, et la position caractéristique au repos.
- Préciser si seuls les membres supérieurs ou inférieurs sont atteints.
- Rechercher une contracture de la colonne vertébrale et de la mâchoire.
- Décrire les plis de flexion, en particulier de la main.
- Rechercher la présence de fossettes recouvrant les articulations avec des contractures
- Décrire s'il existe des voiles de peau à travers les articulations contracturées.
- Evaluer et documenter la fonction et la force musculaire à des intervalles réguliers.
- Décrire l'insertion des tendons (47,48).
- Rechercher un trismus (49).

VIII. DIAGNOSTIC POSITIF :

- Diagnostic anténatal :

Souvent, au milieu ou à la fin de la grossesse, les anomalies à l'échographie intra-utérine associées à la perception maternelle d'une diminution des mouvements fœtaux font évoquer la possibilité d'un syndrome arthrogryposique.

Les signes à l'échographie deux ou trois dimensions sont hétérogènes et liés à l'akinésie fœtale : anomalies posturales fixées (pied varus équin, poignet fixé en flexion palmaire), hydramnios par insuffisance des mouvements de déglutition, hypoplasie pulmonaire par diminution des mouvements du diaphragme et des muscles intercostaux, retard de croissance intra-utérin, nuque épaisse, anomalie faciale du syndrome de Freeman-Sheldon...

Le diagnostic prénatal, après la naissance d'un cas index, repose sur une échographie morphologique à faire vers la 18^{ème} semaine d'aménorrhée ; un hydramnios avec diminution/ disparition des mouvements fœtaux, un œdème du scalp et une hypoplasie pulmonaire doivent être recherchés.

Quand l'anomalie génétique du cas index est connue, la confirmation diagnostique peut être apportée plus précocement par amniocentèse ou biopsie des villosités choriales.

Sinon, une consultation prénatale ne peut pas délivrer d'informations précises aux parents sur l'avenir de l'enfant, tellement les anomalies associées à des raideurs articulaires sont variables et multiples (50).

Dans l'étude de Filges portant sur 107 patients atteints d'arthrogrypose, la découverte de l'arthrogrypose n'avait eu lieu avant la naissance que pour 26,2 % des cas, malgré la réalisation d'échographies anténatales systématiques (107).

- Diagnostic post natal :

1) Clinique :

L'arthrogrypose regroupe trois atteintes : articulaire, musculaire et cutanée, auxquelles s'associent un état dysmorphique complexe et des anomalies diverses.

L'examen du nouveau-né est extrêmement utile pour déterminer s'il existe d'autres problèmes en plus des contractures, si les contractures concernent les quatre membres, qu'ils soient distaux ou proximaux, et si le positionnement est caractéristique (comme dans le cas de l'amyoplasie et des arthrogryposes distales).

1.1. Atteinte articulaire :

Est la plus évocatrice de cette pathologie.

Les raideurs articulaires seront souvent bilatérales, plus ou moins symétriques. Les extrémités distales seront le plus affectées.

L'enraidissement concerne les articulations des membres, plus souvent et plus sévèrement les distales que les proximales, mais peut également affecter le rachis et l'articulation temporo-mandibulaire. Les articulations des membres sont fixées dans des attitudes vicieuses.

a) Les membres inférieurs :

▪ Les pieds :

L'aspect le plus fréquent est celui d'un pied bot varus équin idiopathique, mais les malpositions sont ici irréductibles avec une activité musculaire faible ou absente.

L'ascension du calcanéum donne une coque talonnière totalement déshabillée et l'adduction de l'avant pied provoque un gros pli interne vertical

sur le médio-pied.

Il peut aussi s'agir d'un pied équin pur ou d'un pied convexe.

Le pied convexe est une déformation sévère qui survient rarement de façon isolée et doit toujours faire rechercher, entre autres, une arthrogrypose.

Ceci est corrélé aux données de notre série où le PBVE est retrouvé dans 23 cas, le pied convexe dans 3 cas et le pied plat dans 1 cas.

- Les genoux :

Les genoux sont habituellement fixés en flexion avec une brièveté de la peau du creux poplité.

Le quadriceps est faible ou même parfois totalement inactif.

Il arrive que les genoux soient fixés en extension complète ou même en récurvatum. Le muscle quadriceps, souvent fort dans ce cas, entraîne à la naissance une flexion permanente de la hanche.

Par ailleurs, il a été rapporté un cas d'arthrogrypose avec absence congénitale du ligament croisé antérieur, faisant partie d'un syndrome avec un fémur court congénital et une dysplasie du tibia et péroné (51).

Dans notre étude, les flessums des genoux sont les plus fréquents, retrouvés dans 8 cas.

- Les hanches :

La position la plus habituelle des hanches est en flexion- abduction-rotation externe lorsque les têtes fémorales sont normalement en place dans le cotyle.

Lorsqu'il existe une luxation de la hanche, le membre se place en flexion-adduction et parfois même en extension lorsque la luxation est antérieure.

Elle peut être uni ou bilatérale et s'accompagner d'une obliquité du bassin qui peut retentir sur la statique du rachis sus-jacent (20).

Dans notre série, on a recensé 12 cas de LCH, dont 9 bilatérales et

seulement 3 unilatérales.

b) Les membres supérieurs :

L'atteinte des membres supérieurs est fréquente. Elle touche un malade sur deux. Elle est presque toujours bilatérale et assez souvent symétrique (52).

▪ Les épaules :

La mobilité de l'épaule est réduite mais une raideur complète est exceptionnelle. Elle est fixée en adduction et en rotation interne, souvent avec une bride antérieure entre le membre supérieur et le tronc. De même l'antépulsion de l'épaule est généralement absente (20).

C'est la localisation la moins fréquente (4-18%).

▪ Les coudes :

Le coude est le siège :

- ✓ Soit d'une rigidité en extension voire en hyperextension avec quelque fois une luxation de la tête radiale en avant.
- ✓ Soit, plus rarement, d'un enraidissement en flexion. Il s'agit alors dans ce cas d'une atteinte majeure et grave des deux membres supérieurs.

Ceci est corrélé à notre étude, où on a pu recensé 3 cas d'atteinte du coude dont 2 avec une rigidité en extension et 1 en flexion.

▪ Les avant bras :

Ils sont souvent enraidis en pronation, avec un petit secteur de mobilité.

Les pronateurs et les supinateurs sont souvent atteints.

Cette position de l'avant bras, associée à l'attitude en rotation interne du bras, entraîne une très mauvaise orientation de la main dont la paume regarde en arrière et en dehors.

▪ Les poignets :

Les poignets sont en flexion ou en extension et en inclinaison cubitale,

parfois réalisant une main bote. Quelques fois, une limitation de la flexion dorsale est notée.

- Les mains :

Le pouce est replié dans la paume en flexion- adduction.

Les autres doigts sont fléchis au niveau de l'articulation inter-phalangienne proximale.

L'aspect des doigts est important car c'est dans leur différenciation que résidera le pronostic fonctionnel du membre supérieur de l'arthrogrypose.

Des doigts bien différenciés avec des plis de flexion bien visibles, mobiles et actifs, donneront toujours une main utilisable.

Au contraire, des doigts raides, en baguette, donneront une fonction médiocre qui nécessitera quelquefois une suppléance par la bouche ou les pieds pour la réalisation de certains actes de la vie quotidienne.

Au total : Les membres supérieurs ont, en général, une atteinte caractéristique : épaules en adduction et rotation interne, coudes fixés en extension, avant-bras en pronation et poignets et doigts en flexion.



Figure 6 : La posture classique du membre supérieur (80).

c) Le tronc :

L'atteinte du tronc est beaucoup plus rare dans l'arthrogrypose.

Il existe des scolioses sévères présentes dès le tout jeune âge.

Certaines sont thoraciques et s'accompagnent d'une rigidité costale. Elles peuvent conduire à une insuffisance respiratoire d'autant plus précoce qu'elles s'associent souvent à une lordo-scoliose thoracique.

D'autres scolioses sont thoraco-lombaires ou lombaires et donnent une grande courbure en C. Elles peuvent s'accompagner, pour les localisations lombaires, d'une obliquité pelvienne qui constituera une gêne pour la position assise.

Il existe des scolioses à début plus tardif, pubertaires qui partagent le pronostic et le traitement des scolioses idiopathiques rencontrées chez l'enfant normal.

L'absence d'aggravation des déformations initiales est une donnée clinique

essentielle au diagnostic. Enraidissement et déficit moteur sont à leur maximum, à la naissance, et régressent progressivement grâce à la prise en charge thérapeutique. Cependant, une aggravation fonctionnelle peut survenir du fait des déformations des surfaces articulaires et de la croissance.

d) Les articulations temporo-mandibulaires (ATM) :

La raideur des ATM est liée à une altération de l'architecture osseuse du condyle, contrairement à la classique description de la déficience neuromusculaire (53).

La raideur réalise un blocage des ATM bilatérale avec un défaut d'ouverture de la bouche. Elle peut gêner lors de l'alimentation, mais également l'intubation trachéale.

1.2. Atteinte musculaire ou neuromusculaire :

L'atteinte est plus imprécise. Elle est maximale à la naissance et non progressive. Il y a diminution ou perte du volume des corps charnus, avec perte de la force musculaire.

Les muscles sont habituellement atrophiques, donnant ainsi un aspect fusiforme aux articulations.

On observe une hypotonie et une faiblesse du mouvement.

Les réflexes tendineux sont faibles et souvent absents. Leur stimulation est souvent entravée par les contractures articulaires.

Lorsque l'activité d'un muscle existe, qu'elle soit faible ou normale, il n'y a pas de trouble de la commande, ni de trouble de la sensibilité superficielle, mais il semble que les perceptions profondes proprioceptives et de posture soient appauvries.

A la biopsie, les muscles atteints sont hypoplasiques et remplacés par du tissu fibreux gras, alternant avec un muscle normal. Les muscles non atteints sont normaux.

L'atteinte musculaire révèle une répartition à prédominance périphérique :

- ✓ Aux membres supérieurs, l'atteinte prédomine au niveau :
 - des abducteurs et rotateurs externes pour l'épaule
 - des fléchisseurs pour le coude
 - des extenseurs pour le poignet et les doigts
 - des extenseurs, des abducteurs et de l'opposant pour le pouce
- ✓ Aux membres inférieurs, l'atteinte prédomine au niveau de la loge antéro-externe de la jambe.
- ✓ Au niveau du tronc : les muscles du tronc peuvent être intéressés, avec atteinte des muscles abdominaux et du diaphragme.
- ✓ Les muscles du cou et de la face peuvent être également touchés, plus rarement les oculo-moteurs.

Tableau 6 : Arthrogrypose multiple et affections neuromusculaires. (54)

Dystrophies musculaires congénitales et myopathies congénitales
Syndromes myasthéniques : - auto-immuns (anticorps anti-RACH fœtaux) - congénitaux : gènes codant les molécules suivantes : rapsyne ; sous-unité delta du RACH, Dok 7, ColQ, ChAT Syndrome d'Escobar : pterygium multiple ; gènes codant la sous-unité gamma du RACH, la rapsyne, la α-tropomyosine Arthrogrypose distale autosomique dominante : - mutations du gène <i>MYH3</i> (chaîne lourde de la myosine embryonnaire), impliqué dans le syndrome de Freeman-Sheldon et de Sheldon-Hall (micrognathie, hypertélorisme) - mutations du gène <i>MYH8</i> (chaîne lourde de la myosine périnatale, syndrome trismus-pseudocamptodactylie) - mutations du gène <i>TPM2</i> (bêtatropomyosine) - mutations du gène <i>TNNI2</i> (troponine I) - mutations du gène <i>TNNT3</i> (troponine T) Arthrogrypose distale autosomique récessive : - mutations du gène <i>ECEL1</i> codant l'<i>endothelin-converting enzyme-like 1</i> - mutations du gène <i>SYNE1</i> codant pour la nesprine 1

1.3 Atteinte cutanée :

L'atteinte est évidente dès la naissance. Les membres sont épais, avec diminution des reliefs normaux.

Les plis de flexion articulaire sont absents, en particulier aux genoux, au creux inguinal, aux coudes et aux doigts.

La peau est tendue, luisante.

L'abondance de la graisse sous cutanée donne un aspect tubulaire aux membres.

On trouve des fossettes à proximité des articulations, à la face antérieure des genoux, à la face postérieure des coudes mais aussi sur les épaules et sur les poignets (20).

L'atteinte sous cutanée est également présente, donnant une infiltration, un épaissement du tissu conjonctif péri-articulaire, d'où l'aspect cartonné et adhérentiel aux plans profonds. Ces modifications gênent l'appréciation des reliefs musculaires sous-jacents et masquent alors l'atrophie.

D'autres anomalies cutanées peuvent exister : brides, sillons et palmures cutanées aux plis de flexion. Celles-ci sont présentes dans l'arthrogrypose syndromique, dans le syndrome des ptérygions multiples (55).

1.4. Aspect caractéristique de la face :

Le syndrome dysmorphique de la face est fréquent à la naissance et pendant la première enfance. Son aspect est caractéristique : Angiome capillaire de la région frontale médiane : (naevus flamineus), un nez légèrement retroussé, une petite mandibule sans fente palatine, des oreilles mal ourlées et un front haut et bombé.

L'hémangiome de la face serait en relation avec une atteinte de la corne

antérieure entre la 9^e et la 12^e semaine d'aménorrhée.

Les enraidissements de l'articulation temporo-mandibulaire, les lésions de fibrose péri-articulaire, l'atteinte des muscles temporaux et pterygoidiens donnent au visage un aspect peu expressif et figé réalisant un profil particulier.

D'autres anomalies peuvent d'associer, mais doivent faire rechercher une autre entité dans le vaste cadre des syndromes arthrogryposiques : Le syndrome de Moebius (diplegie faciale simple c'est-à-dire paralysie du VI et VII), syndrome de Pierre Robin, syndrome de Klipel-Feil ...

A ce contexte dysmorphique peut s'associer une hypoacousie de transmission dont l'exploration révèle des anomalies anatomiques pouvant s'intégrer dans une atteinte arthrogryposique (atteinte du muscle du marteau et du péristaphylin), mais incite à mieux explorer ces enfants sur le plan otologique (56).



Figure 7 : Nourrisson porteur d'une arthrogrypose de type amyoplasie : noter l'hémangiome de la ligne médiane du visage. (57)

1.5. Intelligence normale et absence de malformations viscérales associées :

L'intelligence de ces enfants est strictement normale avec une maturation psychoaffective rapide ; ils sont généralement vifs, très souriants, très affectueux et attachants pour la famille et personnel médical. Ils sont enjoués, souvent têtus, et dotés d'une grande capacité d'adaptation à leur handicap.

Par ailleurs, plusieurs écrits rapportent que les enfants atteints d'AMC ont une intelligence au-dessus de la moyenne et ont la capacité de devenir des adultes indépendants malgré leurs limitations physiques significatives.

Cependant, les positions rigides et anormales des membres, les présentations de siège avec des membres inférieurs écartés exposent à des accouchements dystociques avec risque de souffrance cérébrale surajoutée.

Les auteurs avaient estimé qu'environ un tiers des patients arthrogryposiques était, en fait, atteint d'amyoplasie. Cependant, environ 10% de ces patients avaient également d'autres anomalies comme une atrésie de l'intestin et une anomalie de fermeture de la paroi antérieure. Ceux-ci sont, à présent, exclus de la définition stricte de l'AMC basée sur le rapport IFSSH, stipulant qu'aucune atteinte systémique ou d'autres organes n'est présente dans l'amyoplasie (17).

L'espérance de vie ne paraît pas modifiée. Les prises en charge en réanimation ou en chirurgie viscérale sont exceptionnelles.

1.6. Absence d'antécédents familiaux :

Il semblerait que l'incidence de l'AMC serait plus élevée chez les jumeaux monozygotes (avec un jumeau sain et un jumeau atteint). Souvent, le jumeau arthrogryposique a seulement les bras ou les jambes atteints.

Quinze études cohortes de jumeaux monozygotes ont été rapportées dans la

littérature, notant une discordance des deux enfants dans la maladie (58).

Cette donnée suggère que la génétique n'y est pour rien dans l'AMC et que c'est plutôt certains facteurs chez les jumeaux qui seraient en cause.

L'amyoplasie serait donc sporadique et non pas héréditaire. En effet, beaucoup d'individus atteints d'AMC ont donné naissance à des enfants non atteints de la maladie.

L'AMC a une incidence de 1 sur 10000 naissances vivantes, ceci dit, tout risque de récurrence serait le fruit du hasard.

Les différentes études démontrant cela sont :

- Wynne-Davies (59) sur 66 cas n'a retrouvé aucun cas familial.
- Mead (60) sur 40 cas n'a pas retrouvé non plus de cas familial.
- Dubousset (61) sur 100 cas n'a trouvé que 2 cas (arthrogrypose classique ou syndrome apparenté voisin).

Dans notre étude, sur 15 cas d'AMC, 2 ont un antécédent familial d'arthrogrypose.

La transmission étant génétique dans les autres formes d'arthrogrypose, un diagnostic précis d'AMC doit être porté pour pouvoir rassurer les parents de l'absence de risque de récurrence de la maladie.

2) Les examens complémentaires :

Dans l'ensemble, les tests de laboratoire n'ont pas été extrêmement utiles pour établir un diagnostic en cas de contractures congénitales.

L'électromyogramme (EMG), les biopsies musculaires, les études sur la conduction nerveuse ainsi que celles sur les enzymes musculaires sont souvent interprétées comme montrant des changements non spécifiques. Cependant, s'ils

indiquent une myopathie (62,63), cela peut être très utile pour faire un diagnostic.

2.1 Radiographies du squelette :

Les radiographies simples du squelette sont l'examen de routine pour l'orthopédiste.

A la naissance, il existe peu ou pas de signes radiologiques. Il conviendra d'attendre quelques semaines pour pouvoir constituer un premier bilan radiologique.

Les signes de l'affection sont une augmentation du périmètre articulaire, avec diminution de la masse musculaire et élargissement du panicule adipeux. Après quelques mois, il existe des rétractions des fléchisseurs « c'est la corde opaque qui sous-tend l'arc articulaire ankylosé ».

Par ailleurs, elles peuvent montrer des anomalies osseuses telles que :

- des os fragiles
- des fusions osseuses
- une chondrodysplasie.

Il est important de chercher :

- une scoliose ou une cyphose
- une luxation des hanches, des têtes radiales ou des genoux
- la présence ou l'absence de la rotule. (64)

Afin d'avoir une visualisation plus claire des différents signes radiologiques rencontrés avec leur fréquence, nous reproduisons le tableau de Pozanski dans son étude sur 41 cas (55) (Tableau 5).

Tableau 7 : Etude radiologique de l'AMC selon Pozanski (41 cas) (55)

<u>Signes généraux :</u>	
-Diminution de la masse musculaire	41/41
-Rétractions	41/41
<u>Mains :</u>	
-Flessum	19/23
-Variation de l'angle carpien	11/23
-Fusion carpienne	7/17
-Amputation congénitale des doigts	1/23
-Anomalies diverses	3/23
<u>Pieds :</u>	
-Pieds bots	22/23
-Pieds talus	5/33
-Pieds convexes	4/33
-Amputation congénitale des orteils	2/33
-Fusion tarsienne	2/33
<u>Hanches :</u>	
-luxations	17/37
-Coxa vara ou valga	12/37
<u>Anomalies des coudes :</u>	9/23
<u>Genoux :</u>	
-Flessum	13/25
-Recurvatum	6/25
-Luxation	2/25
<u>Scoliose :</u>	14/35
<u>Anomalies de la cage thoracique :</u>	5/35
<u>Face :</u>	
-hypoplasie mandibulaire	4/14
-Ankylose temporo-mandibulaire	1/17
-Brachycéphalie	2/13
-Palais ogival	1/15
<u>Fracture :</u>	6/29

Il n'existe pas réellement 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) (65).

2.2 Electromyogramme et étude de la vitesse de conduction nerveuse :

a) Electromyogramme (EMG) :

Il est souvent réalisé car c'est un examen facile. L'EMG essaye de cerner une éventuelle étiologie neurogène ou myogène. Plusieurs types de tracés sont rapportés (66) :

- Tracé normal
- Silence absolu
- Tracé neurogène (tracé appauvri, accéléré et polyphasique, ample et large)
- Tracé myogène (tracé trop riche pour la force de contraction obtenue, indifférentiel avec des potentiels de durée raccourcie, d'amplitude faible, polyphasique).

Il faut signaler l'absence quasi constante de fibrillations sur les tracés. L'EMG ne permet de faire le diagnostic positif de l'AMC. Il peut aider à distinguer la forme d'arthrogrypose : neuropathique ou myopathique.

Il faut noter que les résultats de l'EMG ne correspondent pas toujours au tableau clinique et que dans des zones où les muscles sont très atteints on note une activité bioélectrique normale et inversement. Ceci pourrait être du à l'existence d'une importante fibrose musculaire entravant la transmission des décharges électriques.

Il peut être intéressant en tant que complément paraclinique d'évaluation pour une loge musculaire ou un muscle inexplorable à cause de la raideur

articulaire. La découverte de potentiels électriques présents ou d'un silence absolu peut être un argument pour discuter l'existence de fibres musculaires contractiles mais « bloquées », et décider une action opératoire de libération musculaire et articulaire précoce.

Par contre, l'EMG permettra d'éliminer toute affection myogène ou neurogène connue qui paraît prendre un aspect voisin d'une arthrogrypose (formes frontières et diagnostic différentiel).

b) Mesure des vitesses de conduction nerveuse :

La vitesse de conduction nerveuse motrice varie selon les nerfs et l'âge : mature à 4 ans, elle est de l'ordre de 20 à 25 m/sec chez le nouveau-né et de 50 m/sec chez l'adulte (66).

La latence de la réponse au point de stimulation distale inclut la conduction dans les filets distaux du nerf, le passage de la plaque motrice, et le temps de conduction le long des fibres musculaires. L'allongement des vitesses de conduction nerveuses motrices traduit l'existence d'un trouble de la fonction myélinique le long des fibres nerveuses motrices.

+Lors d'une atteinte déficitaire localisée dont le niveau lésionnel n'est pas connu, l'exploration électrique doit être complète et longue. Elle confirme l'origine périphérique, et permet de distinguer une atteinte localisée à un territoire tronculaire ou plexique précis, avec éventuellement diminution de la conduction le long de ces nerfs, d'une atteinte non systématisée correspondant en principe à une atteinte de la corne antérieure de la moelle, exceptionnellement à une atteinte myogène (myosite localisée).

+Lors d'une atteinte déficitaire diffuse et constante, l'ensemble des données fournies par les explorations électriques neuro-musculaires va permettre de conclure à une atteinte :

- Soit myogène : les vitesses de conduction nerveuses motrices et sensitives sont normales, l'EMG est myogène ; il s'agit alors d'une myopathie que la biopsie musculaire permettra d'étiqueter.
- Soit neurogène : il s'agit d'une neuropathie dont la classification électrique dépend de la localisation et de la nature de l'atteinte. Il est alors conseillé de compléter l'examen par les potentiels évoqués somesthésiques.

La conduction nerveuse et l'EMG peuvent être réalisées, bien que très peu d'anomalies n'aient jamais été décrites. La plus grande étude comprenait des études d'EMG et / ou de biopsie musculaire effectuées chez 21 des 22 patients observés lors d'une présentation avec AMC (67). La plupart des biopsies musculaires ont été faites avec une aiguille. Comme prévu, le diagnostic final chez ces patients était très hétérogène. Un grand nombre de patients (9/22) étaient atteints d'une maladie myopathique.

2.3 Biopsie neuro-musculaire :

Une biopsie musculaire des zones saines et affectées devrait probablement être pratiquée dans tous les cas d'arthrogrypose, à un moment donné, pour distinguer une myopathie d'un processus neuropathique.

L'étude histologique du muscle doit permettre de répondre à plusieurs questions : le muscle est-il normal ou pathologique ? L'atteinte est-elle d'origine musculaire ou neurogène ? Peut-on diagnostiquer une maladie particulière ?

Les biopsies doivent être faites avec une technique précise :

- maintien de la longueur des fibres
- choix d'une plaque motrice
- prélèvement suffisant

- conditionnement immédiat ...

Les biopsies musculaires sont rarement concluantes et montrent généralement une disproportion des fibres due à la désuétude.

Environ 5% des cas d'arthrogrypose sont dus à des troubles musculaires, mais ce nombre peut augmenter à mesure que l'on reconnaît que les troubles impliquent des composants du complexe musculaire.

Les biopsies musculaires montrent souvent :

- un remplacement graisseux et conjonctif des fibres musculaires
- une variation de la taille ou une diminution du diamètre des fibres

Tous étant des signes non spécifiques d'atrophie musculaire.

Dans notre étude, une biopsie musculaire ainsi qu'un EMG ont été réalisés chez un patient objectivant une atteinte myogène.

Dans notre étude, une biopsie musculaire ainsi qu'un EMG ont été réalisés chez un patient objectivant une atteinte myogène.

2.4 Dosage des enzymes musculaires :

L'étude du dosage des enzymes musculaires est un examen réalisable mais décevant car souvent normal.

Quelques auteurs ont trouvé des anomalies intéressant les CPK (créatine phosphokinase), les aldolases et les LDH (lactico-déshydrogenase).

a) Les CPK :

Les CPK sont des enzymes présentes, dans la presque totalité, dans le muscle strié ; Elles catalysent la libération de phosphate à haute énergie à partir de la créatine phosphate. Cependant, l'interprétation des variations des taux sériques des CPK doit être prudente.

Ainsi, pour Dubowitz (68), chez un enfant avec faiblesse musculaire, un taux de CPK sériques normal n'excluait une myopathie. Par ailleurs, Welch et

Edmonds (69) ont montré que ce taux de CPK paraissait être augmenté dans certaines affections neurologiques, dont les atteintes des motoneurones de la corne antérieure de la moelle.

Amick (69), cependant, a trouvé une corrélation satisfaisante dans son rapport à propos de 10 cas dont un seul cas montrait une augmentation significative des CPK.

b) Les aldolases :

Les aldolases interviennent dans les phénomènes de glycolyse musculaire. La concordance de leur élévation avec des atteintes myopathiques de l'arthrogrypose a été révélée par plusieurs auteurs.

c) La LDH (lactico-deshydrogénase) :

La LDH est dosable sous plusieurs fractions permettant ainsi d'en établir la provenance pulmonaire, cardiaque ou musculaire striée. Mais aucune conclusion ne peut être tirée des divers dosages rapportés dans la littérature revue par Tanguy (69), car il s'agissait des dosages globaux de la LDH, sans étude sélective des facteurs provenant du muscle strié isolé.

2.5 L'imagerie par résonance magnétique (IRM) et la tomодensitométrie (TDM) :

L'IRM voire la TDM sont utiles dans l'évaluation du système nerveux central, pour les anomalies structurelles, mais peuvent également aider à définir la masse musculaire.

Chez les nourrissons avec atteinte du système nerveux central, on trouve souvent des anomalies structurelles de celui-ci.

Dans l'AMC où le développement intellectuel est bon, une légère augmentation de la taille des ventricules cérébraux et une moelle épinière

légèrement petite semblent suggérer que le nombre des neurones est inférieur à la normale.

Déterminer la quantité et le type de masse musculaire peut être utile pour pouvoir envisager une thérapie physique, afin de prévenir toute atrophie supplémentaire (64).

L'étude clinique ou l'imagerie par résonnance magnétique chez 11 enfants atteints d'AMC de type neurogène, réalisée par Fedrizzi (70), a retrouvé des lésions cérébrales dans 5 cas, et des lésions médullaires dans 3 cas sur les 9 radiographies (Tableau 6).

Cette étude d'IRM du cerveau et de la moelle épinière a confirmé que l'AMC de type neurogène pouvait être attribuée dans certains cas à une atteinte très précoce du développement, limitée à la moelle et au tronc cérébral ou atteignant en même temps le cerveau et la moelle.

Dans notre étude, une IRM rachidienne a été réalisé chez un patient, objectivant une scoliose et des malformations vertébrales.

Tableau 8 : Résultats des IRM cérébrales et médullaires chez 11 enfants atteints d'AMC neurogène (Tableau de Fedrizzi) (70)

Numéro	IRM cérébrale	IRM médullaire
1	Microcéphalie, lissencéphalie incomplète, scissure de Sylvius ouverte	Normale
2	Atrophie bilatérale cortico-frontale ventricule dilaté	Atrophie diffuse
3	Normale	Atrophie dorso-lombaire
4	Atrophie bilatérale cortico-frontale, ventricule dilaté	Normale
5	Normale	Normale
6	Hypoplasie du corps calleux, ventricule dilaté	Normale
7	Microcéphalie, lissencéphalie incomplète, scissure de sylvius ouverte	Atrophie diffuse
8	Non réalisée	Normale
9	Non réalisée	Non réalisée
10	Normale	Non réalisée
11	Normale	Normale

2.6 Dosage des anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine :

La recherche d'anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine (antiRACH) chez la mère et l'enfant doit être systématique devant un nouveau-né atteint d'arthrogrypose sans cause évidente retrouvée.

La survenue de troubles neuro-musculaires néonataux transitoires chez les enfants de mère myasthénique a été rapportée au passage, chez le fœtus, d'antiRACH d'origine maternelle.

Les 21 observations rapportées dans l'étude de Moutard-Codou (71) ont montré que les signes de myasthénie néonatale étaient habituellement modérés, associant diversement une détresse respiratoire, des troubles digestifs, et une hypotonie, et étaient rapidement résolutifs. Contrastant avec cette évolution habituellement bénigne, 4 observations dont 2 familiales comportaient une arthrogrypose et une évolution sévère.

La myasthénie néonatale avec arthrogrypose semble constituer une entité particulière parmi les autres myasthénies néonatales : l'atteinte débute tôt in utero et après la naissance, des problèmes sévères, respiratoires, des troubles digestifs, s'observent.

Le rôle des antiRACH dans la transmission de la maladie est bien admis, et l'étude des antiRACH et des récepteurs fœtaux pourrait permettre de mieux cerner le mécanisme de cette atteinte.

2.7 Caryotype et étude génétique :

Le caryotype est systématique en dehors de l'identification précise d'une affection monogénique.

L'arthrogrypose classique est toujours une maladie sporadique, non génétique, donc le caryotype est en principe normal.

L'AMC doit être distinguée des autres syndromes arthrogryposiques. Ceux-ci sont en grand nombre, et certains comportent une aberration chromosomique, particulièrement du chromosome 18.

La trisomie 18 peut, en effet, associer des pieds bots, des anomalies au niveau des hanches, et des mains, et une dysmorphie faciale.

Les études sur les chromosomes doivent être effectuées chez tout enfant présentant une atteinte de plusieurs organes, une anomalie structurale du système nerveux central ou un retard mental, lorsqu'aucun autre diagnostic ne peut être établi (72). Ceci du fait que, de nombreuses microdélétions et syndromes de duplication se manifestent, sur le plan clinique, par des contractures congénitales.

Des études d'ADN peuvent être justifiées selon les données cliniques. Les gènes de plus de 120 troubles avec des contractures congénitales multiples ont été identifiés.

Cependant, aucune puce à ADN de dépistage n'est disponible. Il est intéressant de noter que de nombreux gènes liés aux protéines musculaires sont identifiés, même dans des troubles que l'on pensait être, auparavant, des troubles neuropathiques (32).

Dans l'étude suédoise de Darin (110), 3% (2/68) des patients avaient une atteinte chromosomique, et dans l'étude européenne de Hoff (109) il y en avait 7% (49/757).

Dans notre série, une étude génétique a été réalisée chez les patients ayant un syndrome arthrogryposique, cependant, nous ne disposons pas des résultats de cette étude.

2.8 Electroencéphalogramme :

L'électroencéphalogramme (EEG) n'est pas un examen réalisé systématiquement au cours du bilan complémentaire initial car ses indications se sont restreintes depuis l'apparition du scanner et de l'IRM.

Cependant, il garde toute sa valeur dans l'étude et le suivi des épilepsies.

L'EEG montre quelquefois des perturbations non spécifiques dans l'arthrogrypose, mais il est le plus souvent normal.

2.9 Fond d'œil :

Un fond d'œil peut être utile pour dépister des opacités, une dégénérescence rétinienne ou d'autres signes d'échec du développement du système nerveux central.

Il est en général normal. Il ne fait pas partie du bilan standard.

2.10 Etude des potentiels évoqués :

L'étude des potentiels évoqués constitue une méthode non invasive, explorable dès la naissance, même prématurée, facilement répétable, peu onéreuse, et fiable.

Elle apporte des informations diagnostiques, topographiques, pronostiques, et évolutives.

Elle doit être demandée chaque fois que l'on désire explorer :

- Le système sensoriel, auditif ou visuel, lorsque les méthodes subjectives ne sont pas exploitables.
- Le système nerveux périphérique ou central lorsque l'on soupçonne une lésion neuro-axonale ou myélinique sur les voies auditives, visuelles ou somesthésiques.

2.11 Autopsie :

Environ un tiers des enfants atteints de contractures congénitales multiples meurent à l'âge de 2 ans, en raison d'un dysfonctionnement sévère du système nerveux central à la fois structurel et fonctionnel.

Dans ce cas, il est très utile de faire une autopsie complète afin d'identifier une cause particulière. Ceci est important en termes de risque de récurrence et de prévention des anomalies dans la future grossesse.

L'autopsie devrait inclure une évaluation complète de tous les viscères, du cerveau et de la moelle épinière, l'évaluation du nombre et de la taille des

cellules de la corne antérieure et la présence ou l'absence de différentes voies médullaires à divers niveaux.

Les nerfs autonomes et périphériques et le tissu musculaire doivent être soigneusement examinés. En particulier, le diaphragme et le muscle lisse doivent être évalués.

La présence de bandes fibreuses remplaçant les muscles et le tissu conjonctif autour des articulations doit être documentée ainsi que la présence d'attachements tendineux normaux.

Les anomalies osseuses suggérant une chondrodysplasie peuvent nécessiter des études supplémentaires de l'os.

En effet, le défi de l'arthrogypose est d'identifier une étiologie spécifique. Bien qu'on ait dit que l'arthrogypose était d'origine neuropathique et en particulier que la cellule antérieure de la corne est suspecte, on ne sait pas du tout ce qui vient en premier au cours du développement in utero.

Chez un nourrisson, s'il y a diminution du mouvement, il semble affecter la corne antérieure, même en présence d'anomalies musculaires primaires. Les anomalies musculaires existant avant la naissance semblent affecter le développement normal de la corne antérieure.

En outre, une exposition environnementale telle que divers médicaments, virus et hypotension peut avoir des effets néfastes sur la cellule de la corne antérieure en développement. (64)

IX. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Il convient d'éliminer toutes les pathologies similaires à l'arthrogrypose du fait de l'existence des raideurs articulaires mais dont l'étiologie et l'évolution diffèrent.

Nous allons citer certaines de ces pathologies classées selon que l'atteinte est ostéo-articulaire, musculaire ou neurologique sans oublier les maladies de surcharges.

1) Pathologie ostéo-articulaire :

a) Fusions osseuses conduisant à des contractures congénitales apparentes :

Les troubles dans lesquels les os sont fusionnés ont souvent été confondus avec l'arthrogrypose. La seule façon de faire la distinction entre les contractures congénitales et les os fusionnés est de réaliser des radiographies (32).

Les trois fusions osseuses souvent confondues avec l'arthrogrypose sont :

- symphalangisme (fusion des phalanges) (73)
- coalition (fusion des os carpiens et du tarse),
- synostose (fusion de autres os).

Le syndrome des synostoses multiples peut aussi être associé à des contractures plus généralisées et doit être envisagé chaque fois que la surdité est présente parce que les osselets peuvent également fusionner (32). La synostose radio-ulnaire et radio-humérale peut être confondue avec les contractures congénitales du coude.

Certaines fusions osseuses sont familiales, tandis que d'autres surviennent sporadiquement.

b) Ostéo-chondrodysplasie congénitale :

Elles sont nombreuses, les tableaux réalisés sont divers et certaines maladies présentent des points communs avec l'AMC : limitation articulaire, incurvations ou angulations de segments de membres, déformations du rachis, syndrome dysmorphique au niveau de la face.

c) Dysplasie osseuse létale :

Elle peut présenter des pieds bots varus équins, une limitation de l'extension des coudes et des genoux, un syndrome dysmorphique au niveau de la face.

d) Maladie des épiphyses ponctuées :

Cette affection présente pratiquement toujours des raideurs articulaires. Ces troubles résultent des anomalies des extrémités osseuses, mais plus encore, de la transformation fibreuse des muscles. Elle associe une cyphoscoliose et un syndrome dysmorphique.

Le diagnostic sera porté devant le nanisme rhizomélique et surtout la radiologie caractéristique : calcifications multiples siégeant sur l'extrémité des os longs, du bassin, des omoplates et du rachis.

e) Dysplasies épiphyso-métaphysaires :

La pléonostéose familiale de Leri : Cette affection est rare, elle présente des signes articulaires dès la naissance. Les membres supérieurs sont en « parenthèse » le long du corps. Les bras sont en légère abduction et rotation interne, les coudes sont en flexion et la supination est limitée. Les mains courtes présentent des gros doigts. Les pieds sont creux en varus. Les genoux sont en flexion et en valgus. Les hanches sont en flexion abduction rotation externe.

Les différences avec l'AMC portent sur la présence d'un faciès mongoloïde et une petite taille.

La transmission de l'affection se fait selon un mode autosomique dominant. Radiologiquement, les épiphyses sont déformées et hypertrophiées.

f) Syndrome de Larsen :

Ce syndrome est caractérisé par la découverte, à la naissance, de luxations bilatérales de hanches, des genoux, et des coudes associées à des pieds bots varus équins. Le pouce est élargi, les doigts sont cylindriques ; une scoliose peut apparaître. Il s'y associe un syndrome dysmorphique sous forme d'un faciès plat. La présence d'une hyperlaxité ligamentaire oppose cette affection à l'AMC.

Radiologiquement, il faut rechercher des anomalies vertébrales, des os du carpe surnuméraires et une déformation en éperon des métacarpiens.

g) Syndrome de Fanconi :

Des malformations du système ostéoarticulaire peuvent être rencontrées : luxation de hanche, pieds bots, aplasie ou absence de pouce, du radius

Ce diagnostic est porté sur la pancytopenie congénitale.

2) Pathologie musculaire :

h) Myoplasie ou Amyodysplasie :

C'est essentiellement le syndrome de Mobius appelé aussi paralysie oculo-faciale congénitale.

Il est caractérisé par des pieds bots, mains botes, absence unilatérale du grand pectoral, syndactylies et malformations costales ou vertébrales.

La différence avec l'AMC est difficile d'autant que les associations entre les deux affections sont décrites.

i) Dystrophie myotonique de Steinert :

Cette maladie présente une forme néonatale rare.

Des pieds bots, une cyphoscoliose, un torticolis peuvent se voir et faire penser à l'AMC. Le tableau clinique est composé d'athrophie musculaire, d'une hypotonie sévère avec troubles de la succion et de la déglutition et des accès de cyanose, avec une oligomimie.

L'évolution est liée au risque des troubles de déglutition et de l'atteinte respiratoire. Le quotient intellectuel ne dépasse pas les 60.

L'élément essentiel du diagnostic est la découverte de l'affection chez un parent. Celle-ci se transmet, justement, selon le mode autosomique dominant.

j) Les myopathies congénitales non progressives :

Dans les formes graves, le tableau clinique peut être fait de rétractions musculaires à la naissance, d'hypotonie et de faiblesse musculaire.

Les examens complémentaires sont décevants.

En fait, il semble bien que les formes myopathiques de l'AMC correspondent à ce tableau.

3) Pathologie neurologique :

a) Amyotrophie spinale infantile :

La maladie de Wernig Hoffman est la plus fréquente des hypotonies congénitales.

Cette hypotonie et le déficit musculaire sont les seuls éléments pouvant faire évoquer l'AMC car les raideurs n'existent que rarement, mais de plus la

maladie de Wernig Hoffman est évolutive, entraînant le décès dans les premières années de la vie. Cette affection se transmet sur un mode autosomique récessif. C'est surtout l'étude anatomopathologique qui permet de rapprocher les deux affections : on retrouve, en effet, une atteinte des cellules de la corne antérieure de la moelle. L'étude de la biopsie musculaire montre quelques analogies, mais la microscopie électronique permet de différencier les deux affections.

b) Pathologie malformative :

La spina bifida peut entraîner des pieds bots, des luxations de hanches et un déficit musculaire. Mais ici le diagnostic est évident en raison des anomalies vertébro-médullaires, de l'hydrocéphalie et des troubles sphinctériens.

4) Pathologie de surcharge : Muccopoly-saccharidoses :

a) Maladie de Hurler :

La maladie est découverte à un âge variable, le plus souvent vers la seconde année de vie. Il est exceptionnel que les anomalies morphologiques soient décelées à la naissance.

L'attention est attirée par une cyphose lombaire, la laideur du visage ou par l'insuffisance du développement

Psychomoteur. Plus rarement par les limitations articulaires, et les déformations en griffe des doigts.

Le tronc est un peu court et déformé par une cyphose dorsale basse ou lombaire. Les membres sont trapus et en légère flexion. Les limitations articulaires intéressent les épaules, les hanches, les coudes et les genoux. Le retard statural est absent chez le jeune enfant tandis que le retard psychomoteur et les atteintes viscérales marquent l'évolution.

b) Maladie de Morquio :

La maladie est décelée, le plus souvent, vers l'âge de 1 à 2 ans, à l'occasion d'une déformation du thorax ou de troubles de la marche secondaires à un genu valgum.

Le nanisme prédomine sur le tronc qui est déformé par une importante saillie antérieure du sternum.

Une cyphose dorsolombaire s'observe parfois. Les membres sont également courts.

Un genu valgum très accentué est presque constant ; les pieds sont plats et une légère déviation cubitale de la main est souvent présente.

Une hyperlaxité ligamentaire des poignets et des doigts contraste avec la limitation des mouvements des articulations proximales, en particulier de la hanche.

La dysmorphie faciale est très nette chez le grand enfant.

X. SYNDROMES ARTHROGRYPOSIQUES :

Au moins 150 entités spécifiques ont été reconnues ayant de multiples contractures congénitales.

Selon Hall, l'un des moyens utiles, pour établir un diagnostic précis d'arthrogrypose, est de séparer les enfants affectés en trois catégories :

- . (1) ceux qui ont une atteinte des membres principalement,
- . (2) ceux avec atteinte des membres plus l'atteinte d'autres organes,
- . (3) ceux ayant principalement un dysfonctionnement du système nerveux central.

- **Groupe 1 :**

- Arthrogrypose distale :

La forme distale est une variété particulière de l'arthrogrypose touchant uniquement les mains et les pieds.

Les articulations proximales sont épargnées ou modérément atteintes.

Elle est considérée comme une maladie à transmission autosomique dominante.

Il n'y a généralement pas de maladie neurologique ou musculaire sous-jacente.

Parmi les 10 types d'arthrogrypose distale décrits dans la littérature, seuls les types 1 et 2 appartiennent au groupe 1 de la classification suscitée :

- L'arthrogrypose distale de type I :*

Est caractérisée par une position unique des mains (doigts se chevauchant en dedans, poings serrés, déviation ulnaire des doigts à l'ouverture et contractures des doigts [camptodactylie] et des contractures du pied.

Ces anomalies de la main et du pied semblent être dues à des tendons mal placés.

Les genoux et les hanches peuvent également être légèrement impliqués, et l'intelligence est généralement normale.

Les patients ont généralement une bonne réponse à la thérapie physique et à la chirurgie si nécessaire. (74)



Figure 8 : Déformation typique des mains et des pieds dans l'arthrogrypose distale type 1 (75).

-L'arthrogrypose distale type IIA :

Appelé également syndrome de Gordon, est caractérisée par l'association d'une camptodactylie, de pied varus équin et d'une fente palatine. L'intelligence est normale, mais dans certains cas, d'autres anomalies peuvent s'ajouter, comme une scoliose ou une cryptorchidie.

C'est une maladie à transmission dominante, autosomique ou liée à l'X, avec une pénétrance incomplète (plus faible chez les femmes que chez les hommes) et une expression variable. (57)

➤ Arachnodactylie contractuelle :

Est souvent appelée syndrome de Beals (76).

Les personnes atteintes de ce syndrome sont habituellement très grandes de taille et minces et ont une oreille froissée caractéristique en plus des contractures articulaires (77).

Il s'agit d'une maladie à transmission autosomique dominante.

Le diagnostic différentiel de l'arachnodactylie contractuelle se pose avec le syndrome de Marfan. Cependant, ce dernier ne comprend pas les problèmes cardiovasculaires et oculaires observés dans le syndrome de Beals (78).

➤ Syndrome de Hecht (trismus-pseudo-camptodactylie) :

L'atteinte prédomine aux mains et aux pieds et s'accompagne d'une insuffisance d'ouverture de la bouche. La taille est petite et l'intelligence est normale.

➤ Synostose huméro-radiale :

L'enraidissement articulaire est consécutif à un blocage complet par fusion osseuse. A la naissance l'espace articulaire est parfois présent, cartilagineux, visible à la radiographie, puis il s'ossifie progressivement.

Ces synostoses peuvent s'associer à des raideurs articulaires périphériques.

Ce syndrome ne correspond, cependant, pas tout à fait à la définition d'Arthrogrypose.

• **Groupe 2 :**

➤ Syndrome des ptérygions multiples : (79)

Le syndrome d'Escobar est un syndrome malformatif très rare responsable de ptérygions multiples avec une sévérité et un pronostic très variables.

Il comporte des raideurs articulaires associées à des palmures cutanées aux plis de flexion, une scoliose très sévère, une fente palatine, une surdité et une petite taille.

Transmis selon un mode autosomique récessif, on le rencontre surtout dans les pays à forte endogamie.

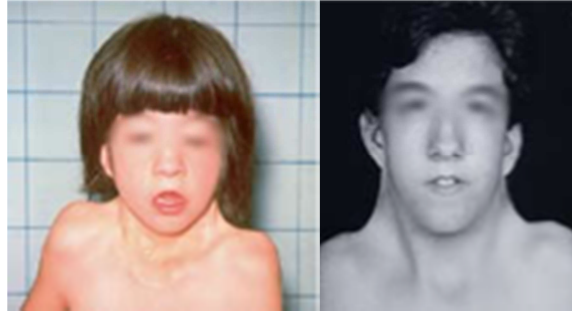


Figure 9 : Syndrome des ptérygions multiples (syndrome d'Escobar) (75)

➤ Syndrome de Freeman-Sheldon : (57)

Le syndrome de Freeman-Sheldon, aussi connu comme « syndrome de la face du siffleur », est caractérisé par une dysmorphie combinant des anomalies osseuses et des contractures articulaires avec un faciès typique.

Les trois anomalies caractéristiques sont une microstomie avec des lèvres en « U », une camptodactylie avec une déviation cubitale de la main et des pieds en varus équins.

Le phénotype du syndrome de Freeman-Sheldon inclut également une scoliose, un sillon mentonnier en « H », des plis nasolabiaux profonds et un blépharophimosis. Une dysphagie, un retard de croissance et des complications pulmonaires potentiellement mortelles sont fréquents.

La plupart des cas de syndrome de Freeman-Sheldon sont sporadiques sans aucune notion d'histoire familiale, bien qu'il existe des cas décrits compatibles avec une hérédité autosomique dominante ou récessive.



Figure 10 : Syndrome de Freeman-Sheldon (75).

➤ Syndrome de Larsen :

Cette affection est caractérisée par de multiples luxations congénitales, une laxité ligamentaire et des anomalies faciales.

Des luxations antérieures des genoux sont retrouvées, les ligaments environnants étant laxistes ou absents.

Les hanches sont souvent luxées de façon irrémédiable, tout comme les coudes, et l'enfant peut aussi avoir une synostose radio-ulnaire.

Des pieds bots sont habituellement présents.

L'apparence classique de l'aplatissement du visage est observée.

Des modèles d'hérédité autosomique dominante et récessive ont été décrits (80).

➤ Syndrome de Möbius :

Sa survenue est le plus souvent sporadique, cependant plusieurs cas familiaux ont été rapportés.

Il associe des déformations arthrogryposiques des mains et des pieds et une atteinte paralytique du visage (diplégie faciale, paralysie du VI et VII). D'autres nerfs crâniens peuvent également être atteints.

Il existe parfois une absence congénitale des muscles du tronc, des épaules avec une malformation de la cage thoracique, mais sans atteinte rachidienne.

➤ **Syndrome de Shwartz-Jampel (myotonie chondrodystrophique) :**

Ce syndrome est généralement classé autosomique récessif.

C'est un exemple de maladie musculaire, évoluant dans la petite enfance, responsable de désordres ostéo-articulaires réalisant un enraidissement multiple.

Cette affection ne répond pas à la définition exacte de l'arthrogrypose.

En effet, l'enfant à la naissance est indemne de toute déformation et les enraidissements articulaires apparaissent secondairement.

Les articulations proximales sont les plus affectées. L'élément essentiel de ce syndrome est la myotonie.

• **Groupe 3 :**

➤ **Syndrome de Pena-Shokeir :**

Constamment létal, il associe des raideurs articulaires diffuses de type arthrogryposiques, une hypoplasie pulmonaire, des anomalies de la face (micrognathie, petite bouche, nez particulier et parfois une fente palatine) et enfin des malformations majeures du système nerveux central. La grossesse se caractérise par l'existence d'un polyhydramnios.



Figure 11 : Un enfant avec syndrome Pena-Shokeir / phénotype d'akinésie foetale (74).

➤ Syndrome de Potter :

Il associe des raideurs articulaires diffuses en flexion, des pieds bots, des anomalies de la face et du SNC. Ce syndrome est létal, les enfants ne vivant pas plus de 1 ou 2 jours.

L'autopsie révèle une agénésie rénale bilatérale expliquant l'oligohydramnios.

➤ Syndrome ARC (arthrogrypose- atteinte rénale- cholestase) :

C'est une maladie génétique rare, autosomique récessive, responsable d'une atteinte multisystémique rapidement létale.

La triade clinique classique associe une arthrogrypose, une tubulopathie proximale et un ictère cholestatique. Une dénutrition par malabsorption,

responsable en partie d'infections sévères récurrentes, une ichtyose et un syndrome hémorragique parfois sévère complètent ce phénotype complexe. Une anomalie fonctionnelle plaquettaire est présente dans la grande majorité des cas.

Une observation d'un cas de révélation néonatale, pour laquelle une mutation homozygote, non décrite auparavant, a été rapportée (81).

Dans notre étude,

XI. TRAITEMENT :

Les arthrogryposes associent des anomalies complexes et posent toujours des problèmes thérapeutiques difficiles.

Avant de prendre la moindre décision, il faut observer très longuement ces sujets dans la vie quotidienne pour évaluer la nature de la gêne et ne pas détruire des acquisitions souvent fragiles.

Au cours de la croissance, il se produit une adaptation stupéfiante quelque soit le degré du handicap. L'enfant parvient à pallier l'absence de certains mouvements par des compensations.

Les enfants atteints d'arthrogrypose auront des interactions étendues avec les services de santé au cours de leur vie et il est important qu'il y ait une bonne coordination entre les différentes disciplines pour optimiser les soins d'équipe multidisciplinaires. L'objectif est de limiter l'impact du traitement sur le développement normal et la vie de famille de l'enfant.

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

adulte.

1) But du traitement :

L'objectif principal de la prise en charge de ces enfants est de leur procurer une autonomie maximale. Même si l'ensemble des soins vise avant tout à obtenir une déambulation indépendante ou aidée, il ne faut pas perdre de vue les nécessités d'autonomie pour les modes de communication, les activités de la vie quotidienne, la mobilité et la marche.

Ces enfants étant intellectuellement normaux à la naissance, il est impératif que la prise en charge des problèmes orthopédiques ne compromette pas leur développement cognitif et social.

Idéalement, un médecin de médecine physique devrait superviser la coordination de l'ensemble des soins médicaux et paramédicaux (kinésithérapie, ergothérapie, chirurgie, appareillage, scolarité, socialisation...) pour ne négliger aucun aspect du développement global de l'enfant.

Il faut viser une autonomie maximale tant pour les déplacements (déambulation sur de courtes distances, fauteuil roulant manuel ou électrique même chez le petit enfant pour les plus longues distances) que pour les transferts (monter et descendre de son fauteuil roulant...) et l'utilisation des membres supérieurs.

2) Principes du traitement :

Les raideurs articulaires de l'arthrogrypose sont maximales à la naissance. Avant toute libération articulaire chirurgicale, les premières mesures visent à assouplir les articulations enraidies dès la naissance. Il s'agit de mobilisations passives faites par un kinésithérapeute et parfois enseignées aux parents.

Entre les séances quotidiennes de mobilisation, les articulations sont

maintenues dans la position corrigée manuellement, dans des attelles changées en fonction des progrès de la mobilité. Pour exemple : attelle antérieure de posture d'extension du coude, attelle poplitée de posture d'extension du genou. Certaines raideurs très sévères bénéficient d'emblée de plâtres de correction successifs relayés par des mobilisations manuelles et des attelles de posture (75,52).

Les gains d'amplitude articulaire sont significatifs dans les quatre premiers mois de vie et souvent plus sur les petites articulations. Une meilleure souplesse articulaire permet le modelage articulaire et l'apparition des contractions de certains muscles jusque-là en position trop raccourcie. La force des muscles s'améliore, contribuant à maintenir ou améliorer le capital musculaire souvent faible (82).

Une kinésithérapie trop brutale peut conduire à des fractures et, à la longue, à des déformations articulaires par hyperpression. Il est donc parfois nécessaire, en l'absence d'amélioration de la mobilité, de réaliser des libérations articulaires chirurgicales précoces à type de ténotomie ou de capsulotomie. Ces interventions doivent être parfaitement réglées pour ne pas affaiblir, par des allongements excessifs, les muscles actifs ou provoquer une instabilité articulaire par des sacrifices trop larges des ligaments périarticulaires. Cette chirurgie de libération est encadrée de kinésithérapie dont les modalités sont adaptées au geste chirurgical, sous peine de récurrence des raideurs articulaires.

L'absence d'un muscle actif nécessaire à la réalisation d'un mouvement aboutit à la détérioration de la souplesse articulaire obtenue par kinésithérapie et/ou chirurgie. Il faut donc rétablir, chaque fois que possible, la fonction par des transferts musculaires, les plus utilisés étant effectués au coude, au poignet et aux doigts.

Les ostéotomies de réaxation effectuées au cours de la croissance sont rapidement suivies de récurrence, d'où la nécessité de les répéter.

3) Gestion orthopédique :

a) Correction par plâtre : (75)

- Utiliser un plâtre dès qu'une correction rapide de la déformation est nécessaire.
- Appliquer des plâtres d'étirement en série pour étirer les tissus mous avant la correction chirurgicale de la déformation primaire.
- Les plâtres bivalves sont des attelles nocturnes utiles pour éviter les déformations récurrentes, avant que celles-ci ne deviennent fixes.
- Il faut éviter les longues périodes d'immobilisation.
- Le bébé a besoin de mouvement et de liberté pour un développement optimal. Avant d'appliquer un plâtre, il faut écarter délicatement l'articulation pour obtenir une correction maximale.

b) Physio et ergothérapie :

La physiothérapie et l'ergothérapie sont des éléments essentiels d'un plan de gestion bien intégré. Le rôle du thérapeute est très large et comprend l'éducation, le soutien affectif, la surveillance des problèmes et les méthodes traditionnelles de traitement.

L'étirement doux des articulations est utile pour surmonter la déformation positionnelle. Ceci est d'une importance particulière dans le membre supérieur.

L'étirement ne devrait pas être douloureux mais devrait s'étendre jusqu'au bord de l'arc de mouvement et être maintenu dans la position de correction maximale pendant environ 10 secondes.

Cette amplitude devrait être maintenue pendant 20-30 minutes quatre fois par jour par la famille (83).

Fournir une mobilité efficace est une partie essentielle de la gestion du jeune enfant.

Lorsque l'enfant devient compétent à un niveau de mobilité, le niveau suivant doit être introduit par un appareil debout, une marchette, des béquilles, le tout dans l'ordre. Une période d'essai courte avec le prochain niveau de mobilité déterminera généralement si l'enfant est prêt pour le niveau supérieur.

Certains enfants sont incapables de marcher. Il est donc recommandé de leur fournir un fauteuil roulant électrique.

Une idée fausse commune est que l'utilisation précoce d'un fauteuil habituera l'enfant à ce moyen de mobilité. L'enfant a le désir inné d'être aussi mobile que possible et marchera s'il est physiquement capable, indépendamment de toute utilisation antérieure d'un fauteuil roulant ou autre aide à la mobilité.

Chez environ un tiers des enfants atteints des membres supérieurs, la correction chirurgicale est utile pour améliorer la fonction.

La communication et la coopération entre le thérapeute et le chirurgien sont essentielles.

c) Appareillage :

▪ Attelles de nuit :

L'attelle de nuit est la méthode la plus efficace pour prévenir la déformation récurrente.

Comme le sommeil représente entre un tiers et la moitié de la vie de l'enfant et que la période de correction est un facteur critique dans la prévention des déformations, ce traitement est très important.

Les attelles de nuit sont d'une importance particulière à la suite de la correction des contractures du pied bot et de la flexion du genou, car ces déformations sont les plus susceptibles de se reproduire.

Il faut placer le membre dans la meilleure position qui résiste à la réapparition de la déformation initiale.

Par exemple, pour éviter la récurrence d'une déformation du pied bot, il faut le placer en rotation latérale, dorsi-flexion et éversion avec l'abduction de l'avant-pied.

Les attelles nocturnes durent habituellement environ 3 mois au début de la petite enfance, environ 4 mois la deuxième année et environ 6 mois par la suite.

Il faudrait poursuivre l'attelle de nuit tant qu'il y a une tendance significative à la récurrence.

La plupart des pieds-bots devraient être attachés jusqu'à au moins 5 ans.

▪ **Orthèses :**

L'orthèse est utilisée pendant la journée pour faciliter la fonction. Il est recommandé de les utiliser seulement si elles améliorent la mobilité effective.

Il est souvent nécessaire d'utiliser des attelles longues (genou, cheville, orthèse de pied ou KAFO) lorsque l'enfant commence à marcher. Plus tard, les bretelles courtes (AFO) peuvent être adéquates.

La présence d'une déformation du pied nécessite le moulage de sa partie maintenue par l'orthèse.

Si le pied est raide et déformé, la peau sur les proéminences osseuses peut s'irriter. Cela nécessite de soulager la zone de pression en moulant l'orthèse. Ce moulage doit être exagéré pour être efficace. (75)

Dans notre étude, tous les cas ont été traités orthopédiquement avant de subir une intervention chirurgicale.

4) Méthodes chirurgicales :

a) Membre inférieur :

➤ Les pieds :

- **Pieds bots varus équin (PBVE) :**

Le but du traitement est de rendre ces pieds en varus équin, plantigrades et chaussables.

Les déformations initiales étant particulièrement raides (les articulations sont réduites à de simples fentes), la correction complète par des moyens orthopédiques est difficile, voire impossible, rendant la chirurgie obligatoire.

La méthode de Ponsetti n'est pas suffisante du fait de la perte de correction dès l'arrêt des plâtres (84). Pour certains auteurs, cette technique de traitement serait satisfaisante pour les formes moyennes de pied en varus équin quand elle est associée à une injection de toxine botulique dans le muscle triceps sural (85).

La libération chirurgicale est la plus complète et la plus anatomique possible car toutes les reprises chirurgicales sont difficiles et menacent la vascularisation cutanée et osseuse du pied (86). La majorité des auteurs préfère la libération circonférentielle du pied en varus équin avec un taux de récurrence atteignant 73 % et un taux de chirurgie complémentaire de 49 % (87). Les ténotomies sont préférables aux allongements tendineux (88,89). La récurrence après chirurgie de libération peut s'améliorer sur le long terme avec l'utilisation d'attelles et de plâtres (90).

Les rechutes sévères peuvent quelquefois être corrigées dans les trois plans

de l'espace par la technique d'Ilizarov avec un taux de réussite atteignant 90 % (91,92). Une double ou triple arthrodèse peut être proposée à proximité de la fin de croissance, vers l'âge de 10-12 ans pour des déformations invétérées.

Cela est corrélé à notre étude, puisqu'il y a eu 35% de récurrences, corrigées dans 7 cas par arthrodèse et dans 1 cas par la méthode d'Ilizarov.



Figure 12 : Libération postéro-médiale latérale (75).

- Autres déformations :

Le traitement chirurgical des autres déformations doit être pratiqué lorsque la tentative orthopédique a échoué.

- +Le pied équin direct :

Il est traité selon l'âge, soit par un allongement postérieur, soit par astragalectomie avec résection du tendon d'Achille. La persistance d'un équin direct de quelques degrés peut être parfaitement tolérée.

- +Le pied convexe :

Si la malformation est détectée au cours des premiers jours de vie, un traitement orthopédique peut être tenté. Le but est de réduire la luxation médiotarsienne.

En cas d'échec du traitement conservateur ou bien chez un enfant proche de l'âge de la marche, le traitement chirurgical est proposé. Le principe sera une libération transverse du tarse ou bien péritaliennne. Les gestes de résection osseuse ou bien d'arthrodèse sont réservés aux enfants plus âgés. (93)

Dans notre étude, 2 cas de pieds convexes ont été traités par libération des parties molles.

➤ Les genoux :

Le but du traitement est d'améliorer la flexion pour la position assise sans perdre d'extension passive ou active pour la station debout.

- Flessum du genou :

+ Flessum de 20 à 60 degrés :

Les raideurs en flexion de 20 à 60 degrés sont assouplies par des séries de plâtre puis libérées chirurgicalement : allongement ou section des tendons des muscles ischiojambiers, capsulotomie postérieure du genou, ostéoclasie métaphysaire fémorale inférieure d'extension associée à une correction de la rotation externe.

+ Flessum majeur :

Il existe un risque d'étirement vasculonerveux rendant nécessaire soit un raccourcissement fémoral, soit une épiphysiodèse antérieure fémorale inférieure, soit surtout une correction progressive par l'appareil d'Ilizarov (91). Historiquement, l'amputation a été proposée mais semble actuellement une méthode de sauvetage.

Dans notre étude, les flessums du genou ont été traités par ostéotomie de déflexion avec, chez certains, une reprise chirurgicale en fin de croissance.



Figure 13 : Correction du flectum du genou.

- Raideur en extension du genou ou recurvatum:

Les raideurs en extension du genou répondent bien aux manipulations et attelles débutées précocement.

Lors de genu recurvatum avec luxation antérieure du tibia, il faut souvent proposer une libération précoce des parties molles (ténatomie ou allongement du quadriceps pour certains auteurs, libération du quadriceps pour d'autres) et parfois une section du ligament croisé postérieur ou une ostéotomie fémorale inférieure raccourcissante de flexion (94,95). Dans ce groupe de patients, les possibilités de marche sont bonnes (94,95).



Figure 14 : Allongement du quadriceps (75).

➤ Hanches :

Deux types de déformation sont rencontrées au niveau de la hanche : l'attitude vicieuse et la luxation uni ou bilatérale de la hanche.

- L'attitude vicieuse :

L'attitude vicieuse la plus fréquente en flexion rotation externe adduction s'améliore souvent avec la kinésithérapie et nécessite rarement un traitement chirurgical.

Si le flessum de hanche est supérieur à 45 degrés, il nécessite un traitement chirurgical pour obtenir la déambulation.

La chirurgie consiste en la libération des parties molles (section du muscle tenseur du fascia lata, du sartorius, du muscle droit fémoral et quelquefois du muscle psoas) et parfois en une ostéotomie fémorale de réalignement du membre inférieur.

- La luxation de la hanche :

- + Luxation unilatérale :

La réduction est recommandée de façon unanime dans la littérature.

La réduction par traction est habituellement un échec sur le long terme.

La réduction chirurgicale, avec différentes voies d'abord selon les auteurs, comprend un temps de libération des parties molles puis une réduction chirurgicale avec raccourcissement fémoral avant l'âge de la marche et des ostéotomies pelviennes et fémorales chez l'enfant plus grand.

Ces interventions sont grevées de récurrences de la luxation, de troubles trophiques de la tête fémorale par nécrose d'origine vasculaire et surtout d'enraidissement nécessitant des mobilisations de l'articulation rapidement après l'intervention.

+ Luxation bilatérale :

La controverse persiste quant au traitement des luxations de hanches bilatérales.

Historiquement, la majorité des auteurs recommande de ne pas intervenir sur ces hanches luxées qui n'empêchent pas la déambulation et qui peuvent s'enraidir et présenter des troubles trophiques après chirurgie.

Les défenseurs de la voie d'abord médiane de la hanche recommandent la réduction chirurgicale des luxations bilatérales de hanche et rapportent une amélioration des possibilités de marche (96,97).

Dans notre étude, nous avons opté pour l'abstention chirurgicale dans le cas de luxation bilatérale des hanches.



Figure 15 : Réduction de la hanche (75).

b) Membre supérieur :

L'analyse du membre supérieur doit être considérée d'abord de façon analytique, segment par segment, puis dans sa totalité et enfin les deux membres supérieurs ensemble lors des actes de la vie courante.

Il faut savoir respecter des positions a priori anormales qui peuvent être indispensables et dont la suppression pourrait conduire à la perte de certaines fonctions.

➤ **Les épaules :**

Généralement, elles sont en position d'adduction-rotation interne.

Il y a souvent peu d'interventions nécessaires pour la raideur de l'épaule, car la plupart des enfants peuvent s'y adapter.

Le problème majeur est que la rotation interne de l'épaule affecte également le coude, ce qui rend son plan de déplacement inutile.

Une ostéotomie rotatoire externe de l'humérus peut être bénéfique, soit en utilisant une plaque dans la diaphyse, soit en utilisant des fils croisés en «K» dans la métaphyse distale. (80)



Figure 16 : Fixation à double plaque de l'ostéotomie rotatoire humérale (113).

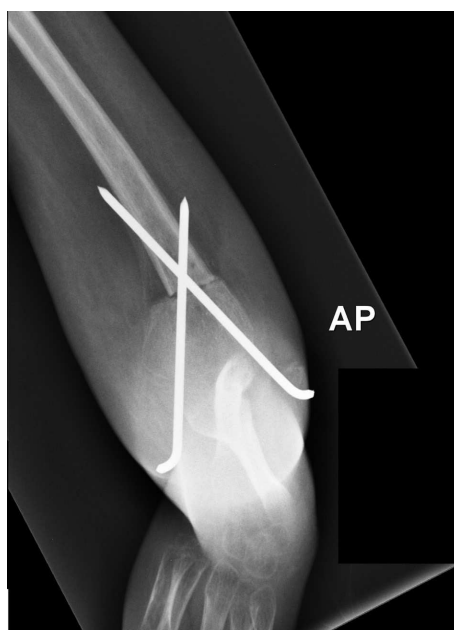


Figure 17 : Fixation par fil de Kirschner de l'ostéotomie de rotation humérale (113).

➤ Les coudes :

C'est l'articulation qui a été l'objet du plus grand nombre d'interventions, motivées par la raideur en extension, du déficit musculaire de la flexion et la raideur en flexion.

- Rigidité en flexion :

L'attitude en flexion est souvent compatible avec une bonne utilisation de la main. La kinésithérapie associée à des postures en extension suffit pour obtenir une amplitude fonctionnelle.

Il est rare d'avoir à réaliser une ostéotomie humérale basse qui modifie le secteur utile et permet d'améliorer l'utilisation de la main.

En effet, les patients de notre série ayant des coudes fixés en flexion n'ont pas bénéficié de traitement chirurgical.

- Rigidité en extension :

L'attitude en extension du coude est habituellement associée à une pronation de l'avant-bras et à un flectum du poignet avec une grande faiblesse, voire une absence des muscles biceps brachial et brachial antérieur.

Lorsque la raideur est sévère et peu réductible, une libération chirurgicale (allongement du tendon tricipital et capsulotomie postérieure du coude) peut être proposée si le sujet est capable d'acquiescer une marche indépendante sans canne.

En effet, l'affaiblissement du triceps brachial peut compromettre l'abaissement de l'épaule lors des transferts et lors de l'utilisation de cannes.

L'idéal est d'essayer d'obtenir une flexion active de l'un des deux coudes tout en laissant une possibilité d'extension du coude opposé.

Un transfert musculaire de flexion est envisagé lorsque l'enfant a retrouvé une extension complète du coude.

Le transfert du grand dorsal est le plus utilisé car il permet d'obtenir une excellente flexion du coude sans perte fonctionnelle importante.

Une étude rétrospective sur 36 cas d'arthrogrypose a comparé des patients traités simultanément par libération du coude postérieur et ostéotomie humérale pour corriger à la fois la contracture en extension du coude et la rotation interne de l'épaule, avec ceux ayant subi une libération du coude postérieur seul. La conclusion a été que les patients ayant une libération postérieure seule présentaient une amélioration significativement plus importante de l'arc de mouvement total et une meilleure extension du coude que les patients ayant subi une ostéotomie humérale simultanée (113).

Dans notre étude, la rigidité en extension du coude a été traitée séparément, puisqu'aucun de nos patients ne présentait une atteinte de l'épaule.

- Luxation de la tête radiale :

Le traitement de la luxation de la tête radiale est délicat :

- ✓ La tentative de reposition peut être un échec.
- ✓ La résection de la tête radiale ne permet pas d'améliorer la mobilité du coude.

Elle ne doit pas être réalisée précocement en raison du risque du cubitus valgus (52).

➤ Les poignets et mains :

- Les poignets :

Le poignet est en général déformé en flexion et en déviation cubitale.

Dans les premiers mois de vie, les étirements et les attelles permettent de gagner en extension tout en corrigeant la mauvaise attitude des doigts.

En cas de raideur importante, il est possible de recourir à des plâtres

correcteurs ou même à une arthrolyse du poignet (52).

Certains auteurs proposent de pratiquer, avant l'ossification du carpe, une carpectomie restaurant la souplesse du poignet avec remodelage des os du carpe et correction de la déformation du fait du relâchement des tissus mous. La rééquilibration musculaire et la prévention de la récurrence se font par transfert dorsal des muscles fléchisseurs et centralisation des muscles extenseurs du poignet (52, 98).

L'arthrodèse du poignet est peu pratiquée parce qu'elle détruit l'effet ténodèse active obtenue par l'extension active du poignet quand elle est présente.

Dans notre étude, l'intervention la plus pratiquée était l'arthrodèse. Les résultats étaient satisfaisants tant sur le plan fonctionnel qu'esthétique.

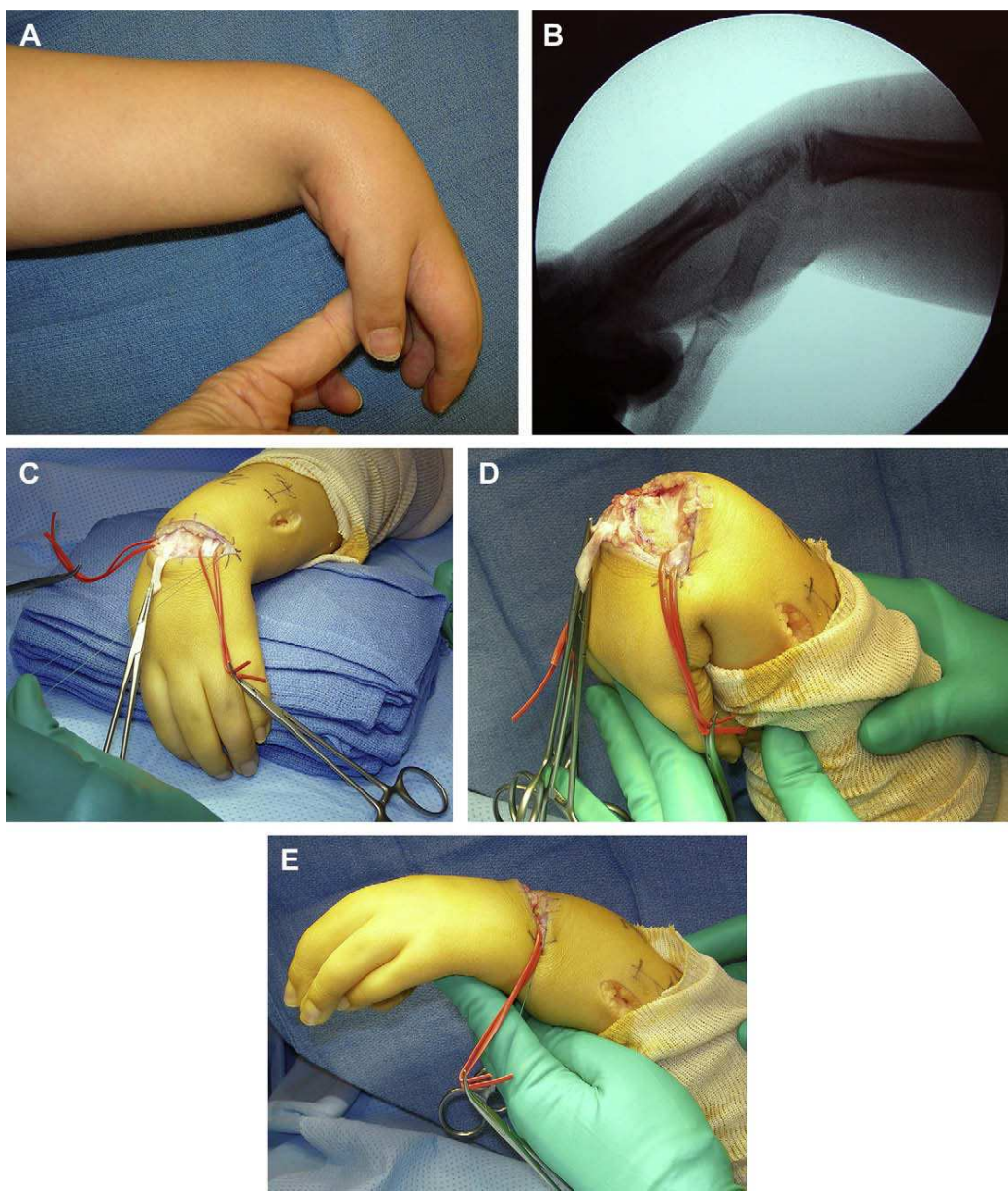


Figure 18 : Ostéotomie du carpien dorsal pour une contracture en flexion du poignet (114).

- Les mains :

Toutes les interventions réalisées sur l'épaule, le coude, et le poignet cherchent à mettre la main dans la meilleure position de fonction possible.

À la main, le pouce est habituellement fixé en adduction- flexion (pouce flexus adductus), ses muscles extenseurs et abducteurs étant souvent insuffisants, voire absents.

Le but est de replacer le pouce en opposition aux autres doigts.

Les manipulations précoces avec étirement suivies d'attelles positionnelles permettent parfois d'obtenir une correction significative.

En cas d'irréductibilité, il est possible de réaliser :

- ✓ un approfondissement chirurgical du premier espace associé à une greffe cutanée.
- ✓ une libération de l'adducteur du pouce à son origine
- ✓ un allongement du fléchisseur propre du pouce à l'avant-bras
- ✓ plus rarement, en cas d'instabilité, une arthrodèse de la métacarpophalangienne. (20)

Les traitements chirurgicaux des autres doigts sont beaucoup plus rares.

Dans notre étude, l'intervention la plus pratiquée est l'ouverture de la première commissure, permettant une amélioration de la prise pouce indexe.

+De façon générale : Au niveau du membre supérieur, les mouvements les plus utiles et les plus sûrs sont :

- ✓ la dérotation humérale
- ✓ l'arthrolyse du coude
- ✓ la réparation du pouce flexus adductus

c) Rachis :

Les déformations rachidiennes sont au nombre de deux (99):

➤ Les scolioses :

Elles ne sont pas exceptionnelles, surtout lorsqu'il existe un bassin oblique ou un thorax rigide.

La décision du traitement chirurgical tient compte de l'évolutivité, de l'âge, de l'angulation, mais aussi du retentissement fonctionnel sur la marche, la station assise et la fonction respiratoire.

Les scolioses qui s'avèrent précocement évolutives et graves sont chirurgicales.

Les traitements orthopédiques par corset sont difficiles et leurs résultats sont décevants en dehors des courbures minimales. Ils permettent au mieux d'arrêter l'évolution.

La préparation orthopédique au traitement chirurgical sera plus efficace avec une traction par halo qu'avec une correction plâtrée.

Les tentatives de correction sur les parties molles se soldent, le plus souvent, par des échecs, parce que les rétractions sont trop fixées ou la courbure rachidienne est trop importante.

Il faut retenir qu'il s'agit là d'un traitement difficile mais parfois inévitable, du fait de l'aggravation des courbures et retentissement sur la statique et la fonction respiratoire.

Dans notre étude, tous les cas de scoliose ont été traités par un corset seulement.

➤ Les lordoses :

Elles feront discuter :

- ✓ La réduction des flessums par postures, ténatomies, résection et

ostéotomie de direction

- ✓ Le maintien orthopédique des lordoses raides durant la phase de croissance

L'arthrodèse n'a jamais été réalisée, car elle est probablement l'équivalent d'un abandon de la marche.

d) Articulation temporo-mandibulaire :

La raideur de cette articulation réalise une véritable ankylose clinique rendant souvent l'intubation au moment de l'anesthésie, particulièrement difficile.

Elle relève d'un traitement précoce et urgent en cas de troubles fonctionnels graves soldés par une trachéotomie.

L'arthrolyse associée à une méniscectomie, peut être utile afin d'améliorer l'ouverture buccale chez l'adolescent.

Une résection condylienne avec arthroplastie peut trouver sa place, afin d'éviter les phénomènes douloureux de l'arthropathie temporo-mandibulaire (56).

E. Conduite du traitement (75):

La prise en charge d'un enfant arthrogryposique nécessite un programme thérapeutique de plusieurs décennies, axé sur la recherche de fonctions utiles.

A partir du jour de la naissance, alors qu'un climat émotionnel affectif, parfois dramatique, mobilise l'environnement de ce nouveau-né handicapé, trois attitudes sont immédiatement condamnables :

- L'attitude d'abandon ou de rejet.
- L'attitude d'excès chirurgical.
- Le refus de principe de toute chirurgie.

Dans les indications thérapeutiques, il faut tenir compte, pour un meilleur développement psychomoteur et affectif de l'enfant, de deux éléments essentiels : la famille et la scolarité.

La conduite du traitement n'est pas univoque, mais elle aura certains buts en fonction de la période de vie.

1) Bas âge:

Il faut corriger la plupart des déformations pendant cette période. Le composant de déformation positionnelle va s'améliorer avec le temps ainsi que la souplesse des articulations.

Ceci est mieux effectué par la famille en suivant les instructions enseignées par un thérapeute. Les attelles doivent être maintenues dans la meilleure position obtenue par étirement doux. La déformation rigide doit être corrigée par chirurgie. La plupart des corrections opératoires sont effectuées pendant cette période.

2) Petite enfance :

Il est recommandé d'encourager le jeu et l'indépendance pendant la journée et éviter les déformations récurrentes en mettant des attelles pendant la nuit.

La physiothérapie et l'ergothérapie sont les plus importantes durant cette période.

Il faut corriger les déformations des membres supérieurs qui interfèrent avec le fonctionnement. Il faut fournir une mobilité efficace.

La plupart des enfants deviennent des marcheurs entre 2 et 5 ans.

3) Période préscolaire :

La marche sera perfectionnée grâce à des corrections d'attitudes vicieuses résiduelles. Eventuellement, les possibilités de déplacement en fauteuil roulant seront améliorées. Là aussi, une courte hospitalisation peut être profitable, pour

mieux connaître l'enfant, pour adapter un petit appareillage au niveau des membres supérieurs.

Le membre supérieur ne doit pas faire l'objet d'une chirurgie trop précoce car l'amélioration par des moyens orthopédiques est souvent notée. Les actions limitées sur la main et les doigts sont réalisables même tardivement, par contre les actions plus complexes peuvent être entreprises dans le courant de la deuxième année. Il faudrait que l'enfant soit au maximum de son indépendance, en particulier l'écriture devra être acquise avant d'entrer à l'école.

4) Adolescence :

C'est une période où il faut :

- mettre l'accent sur l'éducation, la planification professionnelle, la socialisation, l'indépendance et la préparation à la vie adulte.
- aborder les problèmes psychologiques.
- corriger l'incapacité qui cause les déformations par chirurgie.
- éviter les périodes prolongées d'immobilité, car la récupération peut être lente ou incomplète.
- promouvoir une bonne nutrition pour minimiser toute tendance à l'obésité.
- maintenir des habiletés de marche et de mobilité et de préparation à la vie autonome à l'âge adulte.

La plupart des patients évoluent bien, et le degré d'indépendance dépend avant tout de la personnalité, de l'éducation et des capacités d'adaptation plutôt que de l'incapacité physique (100).

5) Apprentissage professionnel et insertion sociale (Age adulte) :

Les possibilités seront fonction de l'importance de l'handicap, des résultats du traitement, mais aussi des capacités de l'enfant et de sa motivation ; elles sont fonction des disponibilités offertes par la société.

En général, à partir d'un certain âge, l'adulte arthrogryposique fuit les milieux médicaux et chirurgicaux.

De nombreuses doléances quand à des agressions chirurgicales inutiles ou néfastes sont souvent exprimées.

Une étude portée sur soixante-cinq patients arthrogryposiques âgés de 22 à 65 ans, a montré qu'à peu près plus de la moitié a pu acquérir une parfaite autonomie, une vie personnelle épanouie ainsi qu'un niveau d'étude universitaire (101).

XII. PRONOSTIC ET EVOLUTION :

Les contractures articulaires de l'arthrogrypose ne sont pas progressives mais elles deviennent plus sévères avec le temps si l'immobilité articulaire est maintenue. Ainsi, le pilier de la prise en charge est l'amélioration de la mobilité articulaire avec l'aide de la physiothérapie, des attelles et de la chirurgie orthopédique, si nécessaire.

Il est fortement recommandé de ne pas retarder le traitement car les résultats sont très décevants si le traitement est initié après l'âge de 12 mois (17).

Le pronostic d'un enfant atteint d'arthrogrypose dépendra en grande partie de la cause sous-jacente, de la présence ou de l'absence d'un syndrome associé

et du processus pathologique. Cela souligne la nécessité d'une évaluation complète de tous les enfants nés avec des contractures congénitales multiples.

Dans l'ensemble, près de 35-40% de tous les nourrissons atteints de contractures congénitales multiples, meurent au cours de la période néonatale ou de bas âge (102,103).

Les nourrissons nécessitant un soutien respiratoire plus que temporaire ont une mortalité élevée (104).

Les anomalies congénitales majeures du SNC et des polyhydramnios sont également des signes de mauvais pronostic de survie.

Dans l'étude finlandaise de Pakkasjarvi portant sur 214 cas d'arthrogrypose de découverte pré et post-natale, il y avait 31,8% d'interruption médicale de grossesse, 11,2% de décès in utero et 29,9% de décès néonataux (108).

Dans l'étude européenne de Hoff portant sur 757 cas d'arthrogrypose de découverte anténatale il y avait 26% d'interruption médicale de grossesse, 7% de décès in utero et 32% de mortalité néonatale (109).

Le taux de mortalité néonatal est donc concordant dans l'ensemble des séries, proche de 30%.

Dans notre étude, aucun cas de décès néonatal n'a été rapporté.

Hall a rapporté un taux de mortalité de :

- ✓ 1% pour les nourrissons principalement atteints des membres
- ✓ 7% pour les membres et d'autres organes
- ✓ 50% pour les membres et troubles du SNC (11).

Des difficultés d'alimentation sont signalées chez à peu près deux tiers de tous les patients et près de la moitié de ces patients souffrent de dysarthrie, et près d'un patient sur quatre peut avoir un retard de langage général (105).

Les résultats à long terme sont particulièrement favorables chez les nourrissons chez lesquels on a diagnostiqué une arthrogrypose classique (AMC ou amyoplasie), car ces enfants ont une intelligence normale voire supérieure à la normale.

Dans une série de 38 patients, Sells et al. ont signalé qu'à l'âge de 5 ans, 85% étaient en mesure de marcher et la plupart étaient dans des classes ordinaires au niveau scolaire approprié (106).

Dans notre étude, 11 cas sur 26 soit 42% ont acquis une certaine autonomie, puisqu'ils sont capables de marcher, de s'alimenter et s'habiller tous seuls, et ils ont pu atteindre un niveau scolaire relativement similaire à celui des enfants de leur âge.

XIII. CONCLUSION :

Lorsque des malformations articulaires sont présentes à la naissance, une multitude de causes doivent être considérées. Il peut y avoir des symptômes associés et des signes suggérant un syndrome particulier. Des troubles peuvent être recherchés quelque part dans les voies motrices du cerveau à la cellule musculaire, ou dans l'environnement utérin.

L'importance d'établir un diagnostic réside dans la nécessité de donner des conseils génétiques fiables aux parents et dans l'organisation d'une gestion aussi efficace et réaliste que possible.

Une fois qu'une cause a été trouvée, il peut être possible de donner un pronostic définitif et, dans de nombreux cas, de justifier un traitement orthopédique.

XIV. ICONOGRAPHIE :



Cas n° 24 de notre série.





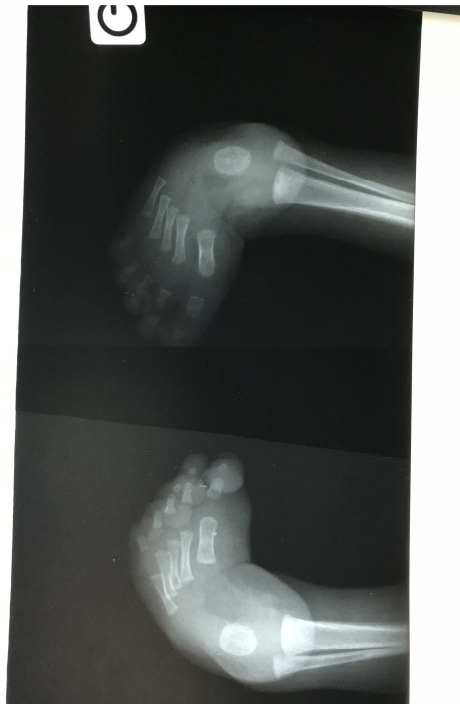
Cas n° 23 de notre série.



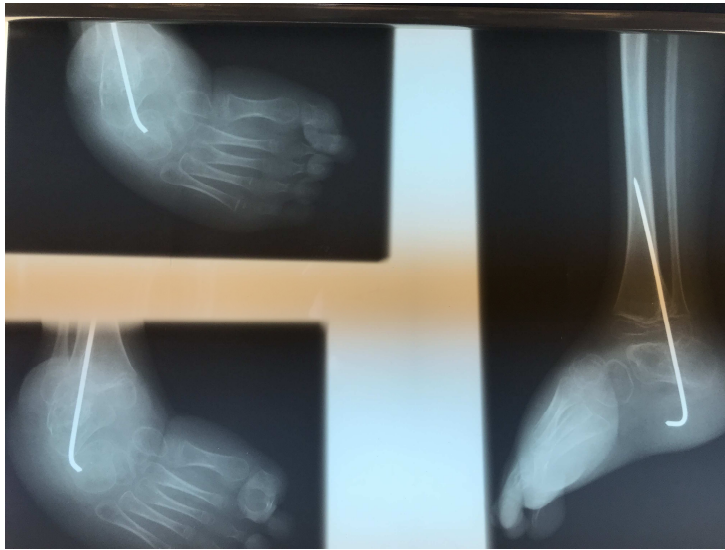
Cas n°16 de notre série.



Cas n°7 de notre série



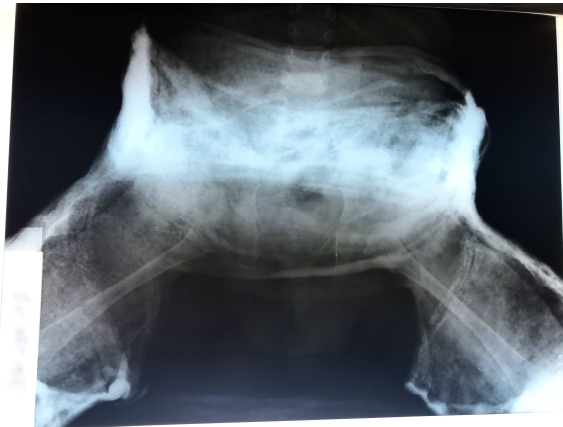
Radiographie montrant des pieds bots varus équins



Radiographie post-opératoire du pied gauche : libération des parties molles avec embrochage simple.



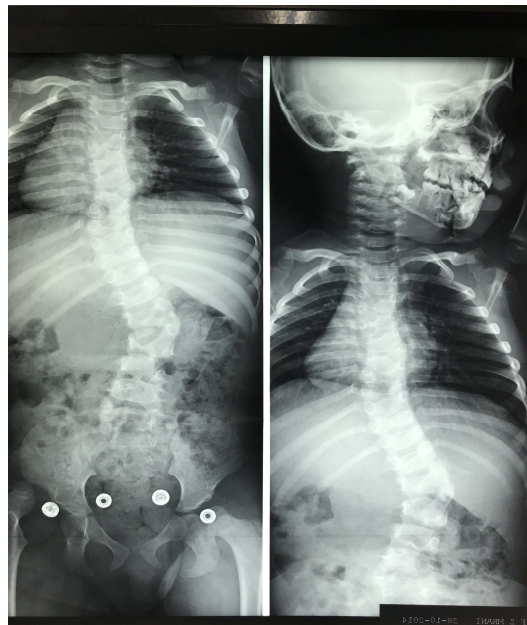
**Radiographie de bassin de face
Montrant une luxation des hanches**



**Rx après réduction orthopédique
sous AG (plâtre pelvi-pedieux)**



Radiographie montrant une résection de la partie pelvienne du plâtre



Radiographie du rachis entier de face montrant une scoliose dorso-lombaire.

RESUME :

Titre : Les manifestations orthopédiques de l'arthrogrypose : série de 26 cas avec revue de la littérature.

Auteur : Halim Hajare

Mots clés : Amyoplasie ; arthrogrypose multiple congénitale ; contractures articulaires.

L'arthrogrypose correspond à des rétractions congénitales d'au moins deux articulations, en lien avec la diminution des mouvements fœtaux, dont les étiologies sont multiples. La prévalence est estimée entre 1/ 3000 et 1/10000 naissances.

On distingue trois entités au sein de cette pathologie : l'arthrogrypose multiple congénitale ou forme classique, la plus fréquente, l'arthrogrypose distale et enfin les syndromes arthrogryposiques où les contractures articulaires ne constituent qu'un signe clinique et non une entité pathologique.

Les raideurs articulaires apparaissent à la naissance et sont non progressives, mais elles deviennent plus sévères avec le temps si l'immobilité articulaire est maintenue. La prise en charge de ces enfants doit être précoce et assurée par une équipe médicale et paramédicale multidisciplinaire.

Nous avons rapporté 26 cas d'arthrogrypose colligés au service d'orthopédie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Ibn Sina de Rabat, de 2008 à 2016.

Le but de cette étude était de présenter l'expérience du service dans la prise en charge thérapeutique de ces patients, de préciser leur évolution et de comparer nos résultats avec ceux de la littérature.

L'âge de constatation des déformations était constant à la naissance, avec un âge de consultation plus retardé.

On a noté une prédominance masculine (65%).

L'AMC était prédominante (58%), avec 31% d'arthrogrypose syndromique et seulement 12% d'arthrogrypose distale.

L'atteinte des pieds est la plus fréquente (96%) avec principalement des PBVE (92%).

Le traitement orthopédique a été pratiqué chez tous nos patients avec notamment un appareillage de jour et de nuit.

Tous nos patients ont été traités chirurgicalement, cependant les récurrences étaient fréquentes.

ABSTRACT

Title : orthopedic manifestations of arthrogryposis : series of 26 cases with review of the literature.

Author : Halim Hajare.

Keywords : Amyoplasia; Arthrogryposis multiplex congenita ; Joint contracture.

Arthrogryposis corresponds to congenital retractions of at least two joints, linked to the decrease in fetal movements, the etiologies of which are multiple. The prevalence is estimated between 1 / 3,000 and 1 / 10,000 births.

There are three entities in this pathology: arthrogryposis multiplex congenita or classic form, the most common, distal arthrogryposis and finally syndromes associated with arthrogryposis where joint contractures are only a clinical sign and not a pathological entity.

Joint stiffness occurs at birth and is non-progressive, but becomes more severe over time if joint immobility is maintained. The care of these children must be early and provided by a multidisciplinary medical and paramedical team.

We reported 26 cases of arthrogryposis collected in the pediatric orthopedics department of Ibn Sina University Hospital in Rabat, from 2008 to 2016.

The goal of this study was to present the service's experience in the therapeutic management of these patients, to describe their evolution and to compare our results with those of the literature.

The age of deformity was constant at birth, with a more delayed age of consultation.

There was a male predominance (65%).

AMC was predominant (58%), with 31% syndromic arthrogryposis and only 12% distal arthrogryposis.

Foot deformities are the most common (96%) with mainly clubfoot (92%).

All our patients required orthopedic treatment, including braces and night splintings.

Surgery has been practiced in all our patients, however recurrences were frequent.

ملخص:

العنوان: المظاهر العظمية لاعوجاج المفاصل: سلسلة من 26 حالة مع مراجعة المؤلفات
المؤلف: حليم هاجر.

الكلمات الأساسية: قصور العضل؛ خلقي متعدد المفاصل؛ تقلصات مشتركة.
اعوجاج المفاصل يوافق التقلصات الخلقية اثنين على الأقل، في اتصال مع انخفاض حركة الجنين، التي لها أسباب متعددة. يقدر معدل الانتشار بين 3000/1 و10000/1 ولادة.
هناك ثلاثة كيانات في هذه الحالة المرضية: خلقي متعدد اعوجاج المفاصل أو الشكل الكلاسيكي، والأكثر شيوعا، واعوجاج المفاصل القاصي وأخيرا متلازمات اعوجاج المفاصل حيث التقلصات المشتركة ليست سوى علامات سريرية، وليس كيانا مرضيا.
تظهر الصلابة المشتركة عند الولادة وهي غير تقدمية، ولكنها تصبح أكثر شدة مع مرور الوقت إذا تم الحفاظ على عدم الحركة. يجب أن يكون رعاية هؤلاء الأطفال مبكراً وأن يقدمها فريق طبي وشبه طبي متعدد التخصصات.

أبلغنا عن 26 حالة من حالات الإصابة بمرض اعوجاج المفاصل التي تم جمعها في قسم جراحة العظام للأطفال في مستشفى ابن سينا الجامعي بالرباط، من 2008 إلى 2016.

وكان الغرض من هذه الدراسة هو تقديم تجربة القسم في دعم هؤلاء المرضى، لتحديد تطورهم ومقارنة نتائجنا مع تلك المؤلفات.
كان عمر التشوه ثابتاً عند الولادة، مع تأخر سن التشاور.
كان هناك غلبة الذكور (65 %).

كان خلقي متعدد المفاصل في الغالب (58 %)، مع 31 % متلازمي اعوجاج المفاصل و فقط 12 % اعوجاج المفاصل القاصي.

أصابة القدم هي الأكثر شيوعا (96 %) مع قدم الفروسية أساسا (92 %).

وقد تم علاج العظام في جميع مرضانا بما في ذلك معدات الليل و النهار.
تم علاج جميع مرضانا جراحيا ، ولكن الانتكاسيات كانت كثيرة.



BIBLIOGRAPHIE :



- (1) : Hall JG. Arthrogryposis (multiple congenital contractures): diagnostic approach to etiology, classification, genetics and general principles. *Eur J Med Genet* 2014;57:464–72.
- (2): Bamshad M, Van Heest AE, Pleasure D. Arthrogryposis: a review and update. *J Bone Joint Surg* 2009;91:40–6.
- (3) : Paré A. Monstres et Prodiges. In *Œuvres complètes revues et collectionnées*, par JF Malgaigne : 1840, JB Baillière éd, Paris, Tome 3, chap 11, p 25
- (4) : Otto AG. *Monstrorum Sextentorum. Descriptio anatomica vratislaviae* 1841. Prati
- (5) : Redard P. Contribution à l'étude des contractures congénitales. *Gaz Med* 1893 ; 64 : 217-22 et 229-33
- (6) : Rosencrank Z. Ueber Kongenitale Kontracturen der oberen. Extremitäten *Zeischer, orthop chir* 1905 ; 14 : 52-63
- (7) : Stern WG. Arthrogryposis multiplex congenital *J Am Med Ass* 1923 ; 81 : 1507-16
- (8) : Sheldon W. Amyoplasia congenital multiple. Congenital articular rigidity. *AMC. Arch Dis Child* 1932 ; 7 : 117-36
- (9) : Joseph R, Pellerin D, Job JC. L'arthrogrypose multiple congénitale. *Ann Pédiatr* 1958 ; 525-36
- (10) : Turpin R, Cruveiller J, Lafourcade J, Bocquet L, Caille B, Gorin R, et al. L'arthrogrypose multiple congénitale : maladie ou syndrome (étude de 9 observations). *Ann Pédiatr* 1966 ; 42 : 1-17
- (11) : Hall JG. Arthrogryposis multiplex congenital. Etiology, genetics, classification, diagnostic approach, et general aspects. *J Pediatr Orthop* 1997 ; 6 : 159-66
- (12): Swinyard CA, Bleck EE. The etiology of arthrogryposis (multiple congenital contracture). *Clin orthop res* 1985 ; 194 : 15-29.

- (13) : Darin N, Kimber E, Kroksmark AK, et al. Multiple congenital contractures: birth prevalence, etiology, and outcome. *J Pediatr* 2002;140:61–7.
- (14) : Hoff JM, Loane M, Gilhus NE, et al. Arthrogryposis multiplex congenita: an epidemiologic study of nearly 9 million births in 24 EUROCAT registers. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 2011;159:347–50.
- (15) : Wynne-Davies R, Williams PF, O'Connor JC. The 1960s epidemic of arthrogryposis multiplex congenita: a survey from the United Kingdom, Australia, and the United States of America. *J Bone Joint Surg Br.* Feb 1981;63-B(1):76–82.
- (16) : "DEFICIENCES MOTRICES ET SITUATIONS DE HANDICAPS" - ed. APF - 2002
- (17) : Mennen U, van Heest A, Ezaki MB, et al. Arthrogryposis multiplex congenita. *J Hand Surg [Br]*. Oct 2005;30(5):468–74.
- (18) : Bamshad M, Jorde LB, Carey JC. A revised and extended classification of the distal arthrogryposes. *Am J Med Genet* 1996;65:277–81.
- (19) : Hall JG. Genetic aspects of arthrogryposis. *Clin Orthop Relat Res* 1985; 194: 44.
- (20) : Filipe G. Arthrogryposes, *Encycl. Méd. Chir. (Elsevier, Paris) Appareil locomoteur*, 15- 201-A-10. 1998. 7p.
- (21) : Drachmann DB, Weiner LP, Price DL, Chase J- Experimental Arthrogryposis causes by viral myopathy. *Arch. Neurol*, 1976, 33 :5
- (22) : Shupe JL, James LF ; Binns W. Observations of crooked calf disease. *J. Am. Vet. Ass* ; 1967, 151, 191
- (23) : James T. Multiple congenital articular rigidities. A review of the literature with report of two cases. *Edin Med J* ; 1951, 58, 565
- (24) : Keeler R F, JamesLF, Shup JL-Abortive and teratogenic effects of locowd on sheepand cattle. *Am. J . Vet. Res* ; 1967, 28, 1379

- (25) : John Libbey Eurotext. Diagnostic des arthrogryposes chez le fœtus et le nouveau-né Volume 1, numéro 5, Septembre-Octobre 1998. Jean Claude Ropert, Patricia Dworzak
- (26) : Hall JG, Arthrogryposis (multiple congenital contractures): Diagnostic approach to etiology, classification, genetics, and general principles, European Journal of Medical Genetics (2014)
- (27) : Kalampokas E, Kalampokas T, Sofoudis C, Deligeoroglou E, Botsis D. Diagnosing arthrogryposis multiplex congenita: a review. ISRN Obstet Gynecol 2012; 2012: 264918.
- (28) : Darin N, Kimber E, Kroksmark AK, Tulinius M. Multiple congenital contractures: birth prevalence, etiology, and outcome. J Pediatr 2002; 140: 61e7.
- (29) : Hall JG, Reed SD, Driscoll EP, Opitz JM. Part I. Amyoplasia: a common, sporadic condition with congenital contractures. Am J Med Genet 1983, Aug; 15: 571e90.
- (30) : Polizzi A, Huson SM, Vincent A. Teratogen update: maternal myasthenia gravis as a cause of congenital arthrogryposis. Teratology 2000; 62: 332e41.
- (31) : Benson M, Fixsen J, Macnicol M, Parsch K. Childrens orthopaedics and fractures. Springer, 2010.
- (32) : Hall JG. Arthrogryposes (multiple congenital contractures). In: Rimoin DL, Pyeritz RE, Korf BR, editors. Emery and Rimoin's principle and practice of medical genetics. sixth ed. New York: Churchill Livingstone; 2013b. pp. 1e161. Chapter 161.
- (33) : Michalk A, Stricker S, Becker J, Rupps R, Pantzar T, Miertus J, et al. Acetylcholine receptor pathway mutations explain various fetal akinesia deformation sequence disorders. Am J Hum Genet 2008;82:464e76.
- (34) : Moessinger AC. Fetal akinesia deformation sequence: an animal model. *Pediatrics* 1983;**72**:857-63.

- (35) : Beals RK. The distal arthrogryposes: a new classification of peripheral contractures. *Clin Orthop Relat Res* 2005;**435**:203-10.
- (36) : Narkis G, Landau D, Manor E, Ofir R, Birk OS. Genetics of arthrogryposis: linkage analysis approach. *Clin Orthop Relat Res* 2007; **456**:30-5.
- (37) : Fahy, M.; Hall, J. G. A Retrospective Study of Pregnancy Complication Among 828 Cases of Arthrogryposis. *Genet. Couns.* **1991**, *1*, 3–11.
- (38) : Smith, D. W.; Clarren, S. K.; Harvey, M. A. Hyperthermia as a Possible Teratogenic Agent. *J. Pediatr.* **1978**, *92*, 876–883.
- (39) : Vincent, A.; Newland, C.; Brueton, L., et al. Arthrogryposis Multiplex Congenita with Maternal Autoantibodies Specific for a Fetal Antigen. *Lancet* **1995**, *346*, 24–25.
- (40) : Swinyard, C. A. Concepts of Multiple Congenital Contractures (Arthrogryposis) in Man and Animals. *Teratology* **1982**, *25*, 247–259.
- (41) : Hall, J. G.; Reed, S. D. Teratogens Associated with Congenital Contractures in Humans and in Animals. *Teratology* **1982**, *25*, 173–191.
- (42) : Hall, J. G. Arthrogryposis Associated with Unsuccessful Attempts at Termination of Pregnancy. *Am. J. Med. Genet.* **1996**, *63*, 293–300.
- (43) : Hall, J. G. Arthrogryposis (multiple congenital contractures) associated with failed termination of pregnancy. *Am J Med Genet A.* **2012**, *158A*, 2214–2220.
- (44) : Canadian Early and Mid-Trimester Amniocentesis Trial (CEMAT) Group Randomized Trial to Assess Safety and Fetal Outcome of Early and Midtrimester Amniocentesis. *Lancet* **1998**, *351*, 242–247.
- (45) : Benzie, R. J.; Malone, R.; Miskin, M., et al. Prenatal Diagnosis by Fetoscopy with Subsequent Normal Delivery: Report of a Case. *J. Pediatr.* **1976**, *126*, 287–288.

- (46) : Hall, J. G. Amyoplasia, in press.
- (47) : Flatt, A. *The Care of Congenital Hand Anomalies*; CV Mosby: St. Louis, MO, 1977.
- (48) : Hamanishi, C.; Ueba, Y.; Tsuji, T., et al. Congenital Aplasia of the Extensor Muscles of the Fingers and Thumb Associated with Generalised Polyneuropathy: An Autosomal Recessive Trait. *Am. J. Med. Genet.* **1986**, 24, 247–254.
- (49) : Steinberg, B.; Nelson, V. S.; Feinberg, S. E.; Calhoun, C. Incidence of Maxillofacial Involvement in Arthrogryposis Multiplex Congenita. *J. Oral Maxillofac. Surg.* **1996**, 54, 956–959.
- (50) : Hall JG. Arthrogryposis (multiple congenital contractures). In: Rimion RL, Conner JM, Pyeritz RE, editors. *Emery and Rimion's principles and practice of medical 7. Genetics*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2007. p. 3785-856.
- (51) : K. Kwan, K. Ross / The Knee 16 (2009) Arthrogryposis and congenital absence of the anterior cruciate ligament: A case report
- (52) : Lebard. Le membre supérieur dans l'AMC : J. chir. Ped. 1981,22,5,304-12
- (53) : Laureano, Alberto N, Rybak PL : Severe otolaryngologie manifestations of AMC. Ann ORL 99-1990
- (54) : Eymard B. Génétique et maladies musculaires. EMC - Neurologie 2015;12(2):1-20 [Article 17-001-A-90].
- (55) : Pous JG : Arthrogryposis de chir ped 1981. Arthrogrypose pendant l'enfance 22,289-364, 81
- (56) : Montoy Y, Matinez P : L'arthrogrypose pendant l'enfance (Anomalies faciales). Ann. Chir. Ped. 1981,22,5,338-40
- (57) : Forin V. Arthrogryposes. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Appareil locomoteur, 15-201-A-10, 2010.

- (58) : Hall JG, Reed SD, McGillivray BC, et al. Part II. Amyoplasia: twinning in amyoplasia—a specific type of arthrogryposis with an apparent excess of discordantly affected identical twins. *Am J Med Genet* 1983;15(4):591–9.
- (59) : Wynne Davies R, Lloyd-Roberts GC. Arthrogryposis multiplex congenital : search for prenatal factors in 66 cases. *Arch Dis Child* 1976 ; 51 : 618-22
- (60) : Mead NG, Lightgow WC, Sweeney J. Arthrogryposis multiplex congenital. *J bone J Surg* 1958 ; 40-A : 1285-1309
- (61) : Dubousset. Arthrogryposis. EMC 15201, A10, 4, 7, 09 Appareil locomoteur
- (62) : Banker, B. Q. Arthrogryposis Multiplex Congenita: Spectrum of Pathologic Changes. *Hum. Pathol.* **1986**, 17, 656–671.
- (63) : Donner, M.; Rapola, J.; Somer, H. Congenital Muscular Dys- trophy: A Clinico-Pathological and Follow-Up Study of 15 Patients. *Neuropædiatrie* **1975**, 6, 239–258.
- (64) : Hall JG, Arthrogryposis multiplex and related congenital disorders, Clinical Neurophysiology of Motor Neuron Diseases Handbook of Clinical Neurophysiology, Vol. 4 A. Eisen (Ed.) q 2004
- (65) : 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.
- (66) : Athuis M, Pinsard N, Ponsot G. Neurologie pédiatrique. Paris : Flammarion médecine-Sciences, 1990 : 604
- (67) : Strehl, E, Vanesse, M and Brochu, P (1985) EMG and needle biopsy studies in arthrogryposis mutiplex con- genital. *Neuropediatrics*, 16: 225–227.
- (68) : Dubowitz V. Developping and disease muscle : a histo-chemical study. Research monograph, Heinemann, London 1968 : 61

- (69) : Tanguy A. Arthrogrypose multiple congénitale : 18 cas. Thèse Clermont II 1979
- (70) : Fedrizzi E, Botteon G, Inverno M, Ciceri E, d'Incertil, Dworzak F. Neurogenic arthrogryposis multiplex congenita : clinical and MRI findings. *Pediatr Neurol* 1993 ; 9 : 343-8
- (71) : Moutard- Codou ML, Delleur MM, Dulac O, Morel E, Voyer M, De Gamara E. Myasthénie néonatale sévère avec arthrogrypose. *Presse Méd* 1987 ; 16 : 615-8
- (72) : Reed, SD, Hall, JG, Riccardi, VM, Aylsworth, A and Timmons, C (1985) Chromosomal abnormalities associated with congenital contractures (arthrogryposis). *Clin. Genet.*, 27: 353–372.
- (73) : Matthews S, Farnish S, Young ID. Distal symphalangism with involvement of the thumbs and great toes. *Clin Genet* 1987;32:375_8.
- (74) : Hall JG. and Angela Vincent Chapter 7 Arthrogryposis. *Neuromuscular Disorders of Infancy, Childhood and Adolescence*, Second edition. 2015
- (75) : Staheli LT, Hall JG, Jaffe KM, Paholke DO. *Arthrogryposis: A Text Atlas*. Cambridge, UK: Cambridge University Press; 1998.
- (76) : Beals, R.K., and Hecht, F. 1971. Congenital contractural arachnodactyly: A heritable disorder of connective tissue. *JBJS*. 53A(5):987-993.
- (77) : Ramos-Arroyd, M.A., Weaver, D.D., and Beals, R.K. 1985. Congenital contractural arachnodactyly. Report of four additional families and review of the literature. *Clin Genet*. 27:570-581.
- (78) : Viljoen, D. 1994. Congenital contractural arachnodactyly (Beals syndrome). *J Med Genet*. 31:640-643.
- (79) : Monnier N, Lunardi J, Marty I, Mezin P, Labarre-Vila A, Dieterich K, et al. Absence of beta-tropomyosin is a new cause of Escobar syndrome associated with nemaline myopathy. *Neuromuscul Disord* 2009;**19**: 118-23.
- (80) : Jamie Ferguson Andrew Wainwright, *Arthrogryposis, Orthopaedics and Trauma* 27 :3

- (81) : A. Giraud, F. Ramond, C. Cremillieux, R. Touraine, H. Patural, J.-L. Stephan. The complex phenotype of ARC syndrome: A new case
- (82) : Kroksmark AK, Kimber E, Jerre R, Beckung E, Tulinius M. Muscle involvement and motor function in amyoplasia. *Am J Med Genet A* 2006;**140**:1757-67.
- (83) : Palmer, P.M., Mac Ewen, G.D., Bowen, J.R., and Mathews, P.A. 1985. Passive motion therapy for infants with arthrogryposis. *Clin Orthop.* (194):54-59.
- (84) : Ponsetti IV. *Congenital clubfoot: fundamentals of treatment*. Oxford: Oxford University Press; 1996.
- (85) : Alvarez CM, Tredwell SJ, Keenan SP, Beauchamp RD, Choit RL, Sawatzky BJ, et al. Treatment of idiopathic clubfoot utilizing botulinum A toxin: a new method and its short-term outcomes. *J Pediatr Orthop* 2005;**25**:229-35.
- (86) : Pous JG. Les arthrogryposes. In: *Cahier d'enseignement de la SOFCOT. Conférences d'enseignement*. Paris: Expansion Scientifique Française; 1991.
- (87) : Bevan WP, Hall JG, Bamshad M, Staheli LT, Jaffe KM, Song K. Arthrogryposis multiplex congenital (amyoplasia). An orthopaedic perspective. *J Pediatr Orthop* 2007;**27**:594-600.
- (88) : Zimble S, Craig CL. The arthrogryptic foot: plan of management and results of treatment. *Foot Ankle* 1983;**3**:211-9.
- (89) : Widmann RF, Do TT, Burke SW. Radical soft tissue release of the arthrogryptic clubfoot. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:111-5.
- (90) : Niki H, Staheli LT, Mosca VS. Management of clubfoot deformity in amyoplasia. *J Pediatr Orthop* 1997;**17**:803-7.
- (91) : Brunner R, Hefti F, Tgetgel JD. Arthrogryptic joint contracture at the knee and the foot: correction with a circular frame. *J Pediatr Orthop B* 1997;**6**:192-7.

- (92) : Choi IH, Yang MS, Chung CY, Cho TJ, Sohn YJ. The treatment of recurrent arthrogryptic clubfoot in children by the Ilizarov method. *J Bone Joint Surg Br* 2001;**83**:731-7.
- (93) : A. Fassier. Pied bot varus équin et autres malformations congénitales des pieds — EMC—Pédiatrie—Nouveau-né 2015 [Article 4-002-Q-70]
- (94) : Murray C, Fixsen JA. Management of knee deformity in classical arthrogryposis multiplex congenital (amyoplasia congenita). *J Pediatr Orthop B* 1997;**6**:186-91.
- (95) : Fucs PM, Svartman C, de Assumpção RM, Lima Verde SR. Quadricepsplasty in arthrogryposis (amyoplasia): long-term follow- up. *J Pediatr Orthop B* 2005;**14**:219-24.
- (96) : Yau PW, Chow W, Li YH, Leong JC. Twenty-year follow-up of hip problems in arthrogryposis multiplex congenita. *J Pediatr Orthop* 2002;**22**:359-63.
- (97) : Szöke G, Staheli LT, Jaffe K, Hall JG. Medial-approach open reduction of hip dislocation in amyoplasia-type arthrogryposis. *J Pediatr Orthop* 1996;**16**:127-30.
- (98) : Axt MW, Niethard FU, Döderlein L, Weber M. Principles of treatment of the upper extremity in arthrogryposis multiplex congenita type I. *J Pediatr Orthop B* 1997;**6**:179-85.
- (99) : Pouliquen JM : Les déformations rachidiennes. Symposium : L'arthrogrypose pendant l'enfance. *J. chir. Ped* 1981,22, 5, 315-323
- (100) : Carlson, W.O., Speck, G.J., Vicari, V., and Wenger, D.R. 1985. Arthrogryposis multiplex congenita: a long term follow up study. *Clin Orthop*. 194:115-123.
- (101) : Jean Dubousset, Michel Guillaumat, que deviennent à l'âge adulte les enfants traités pour arthrogrypose multiple congénitale ?
- (102) : Silberstein EP, Kakulas BA. Arthrogryposis multi- plex congenita in Western Australia. *J Paediatr Child Health*. Dec 1998;34(6):518–23.

- (103) : Hageman G, Willemse J, van Ketel BA, et al. The pathogenesis of fetal hypokinesia. A neurological study of 75 cases of congenital contractures with emphasis on cerebral lesions. *Neuropediatrics*. Feb 1987;18(1):22–33.
- (104) : Bianchi DW, Van Marter LJ. An approach to ventilator-dependent neonates with arthrogryposis. *Pediatrics*. Nov 1994;94(5):682–6.
- (105) : Robinson RO. Arthrogryposis multiplex congenita; feeding, language, and other health problems. *Neuropediatrics*. Nov 1990;21(4):177–8.
- (106) : Sells JM, Jaffe KM, Hall JG. Amyoplasia, the most common type of arthrogryposis: the potential for good outcome. *Pediatrics*. Feb 1996;97(2):225–31.
- (107) : Filges I et Hall JG. Failure to identify antenatal multiple congenital contractures and fetal akinesia – proposal of guidelines to improve diagnosis. *Prenatal Diagnosis* 2013 ; 33 : 61- 74.
- (108) : Pakkasjarvi N, Ritvanen A, Herva R, Peltonen L, Kestila Marjo et Ignatius J. Lethal congenital contracture syndrome and other lethal arthrogryposis in Finland – an epidemiological study. *American Journal of Medical genetics* 2006 ; part A 140 : 1834- 1839.
- (109) : Hoff JM, Loane M, Gilhus NE, Rasmussen S et Daltveit AK. Arthrogryposis multiplexa congenita : an epidemiologic study of nearly 9 million births in 24 EUROCAT registers. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology* 2011 ; 159 : 347-350.
- (110) : DarinN, KimberE ,KroksmarkAK et TuliniusM. Multiple congenital contractures: birth prevalence, etiology, and outcome. *The Journal of Pediatrics* 2002 ; 140 : 61-67.
- (111) : Vuopala K, Leisti J et Herva R. Lethal arthrogryposis in Finland – a clinico-pathological study of 83 cases during thirteen years. *Neuropediatrics* 1994 ; 6 : 308-315.
- (112) : Jouanne F. Contribution à l'étude de l'arthrogrypose (20 cas). Thèse Rouen 1981.

- (113) : Rey N. Ramirez, MD, Christopher J. Richards, MD, MS, Scott H. Kozin, MD, Dan A. Zlotolow, MD Combined Elbow Release and Humeral Rotational Osteotomy in Arthrogryposis .
- (114) : Jennifer M. Ty, MD, Michelle A. James, MD, Failure of Differentiation: Part II (Arthrogryposis, Camptodactyly, Clinodactyly, Madelung Deformity, Trigger Finger, and TriggerThumb)

Serment d'Hippocrate

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله.
- والله على ما أقول شهيد .

المظاهر العظمية لأمواج المفاصل:
سلسلة من 26 حالة مع مراجعة المؤلفات
أطروحة:

قدمت ونوقشت علانية يوم.....

من طرفه

الآنسة: حلیم هاجس

المزداة في 23 فبراير 1992 ببواتي (فرنسا)

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: قصور التعضل؛ خلقي متعدد المفاصل؛ تقلصات مشتركة.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس و
مشرف

السيد: طارق المادحي

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل للأطفال

السيد: رشيد أولحيان

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: العالمي الفلوس سيدي زوهير

أستاذ في جراحة العظام والمفاصل للأطفال

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء