

Ce travail a été réalisé :

**du 2 Septembre 1991 au 31 Octobre 1991**

au

**CENTRE DE READAPTATION FONCTIONNELLE POMPONIANA  
de HYERES (Var)**

sous la direction de :

**Monsieur le Docteur G. HEURLEY**

**Monsieur R. SULTANA - (M.C.M.K.)**

Je les remercie vivement du soutien qu'ils ont bien voulu m'apporter au cours de mon stage. Je remercie également ADEL pour sa collaboration.

## SOMMAIRE

### 1 - INTRODUCTION

- 1.1 - Rappels physiopathologiques sur l'arthrogrypose
- 1.2 - Présentation du cas
  - 1.2.1 - Antécédents chirurgicaux
  - 1.2.2 - Appareillage

### 2 - LES DIFFERENTS BILANS KINESITHERAPIQUES

- 2.1 - Bilan cutané
  - 2.1.1 - Bilan spécifique à la maladie
  - 2.1.2 - Bilan non-spécifique
- 2.2 - Bilan morphostatique
  - 2.2.1 - Attitude debout
  - 2.2.2 - Tronc
  - 2.2.3 - Membres inférieurs
  - 2.2.4 - Membres supérieurs
- 2.3 - Bilan articulaire
  - 2.3.1 - Tronc
  - 2.3.2 - Bilan articulaire passif des membres
    - 2.3.2.1 - Au niveau des membres inférieurs
    - 2.3.2.2 - Au niveau des membres supérieurs
- 2.4 - Bilan musculaire
  - 2.4.1 - Centimétrie
  - 2.4.2 - Bilan fonctionnel musculaire
- 2.5 - Bilan respiratoire
- 2.6 - Bilan fonctionnel
  - 2.6.1 - "Tenue de position" et "Changement de position"
  - 2.6.2 - Déambulation
  - 2.6.3 - Les activités de la vie journalière
  - 2.6.4 - Bilan des préhensions
- 2.7 - Conclusion du bilan kinésithérapique

### 3 - AUTRES BILANS

- 3.1 - Orthophonie
- 3.2 - Scolarité
- 3.3 - Ergothérapie
- 3.4 - Conclusions

### 4 - LE TRAITEMENT KINESITHERAPIQUE

- 4.1 - Les buts
- 4.2 - Les moyens
- 4.3 - Les techniques
  - 4.3.1 - Mobilisation passive
  - 4.3.2 - Postures
  - 4.3.3 - Travail actif des muscles présents
    - 4.3.3.1 - Utilisation des diagonales de Kabat pour les membres inférieurs
    - 4.3.3.2 - Travail des membres supérieurs
    - 4.3.3.3 - Travail des abdominaux
    - 4.3.3.4 - Travail des spinaux
  - 4.3.4 - Kinébalnéothérapie
  - 4.3.5 - Exercices respiratoires
  - 4.3.6 - Apprentissage des chutes
  - 4.3.7 - Travail de l'équilibre
- 4.4 - Conclusion

### 5 - CONCLUSION

## RESUME

- Après un bref rappel physiopathologique sur l'arthrogrypose, nous étudierons le cas d'ADEL, 13 ans  $\frac{1}{2}$ , touché par la maladie.
- Le bilan a été réalisé durant le mois de Septembre 1991. Il consiste, essentiellement, en l'étude des fonctions musculaires résiduelles et en celle du niveau d'indépendance en résultant.

Le bilan articulaire analytique sert de référence dans le temps et objective les possibilités de l'enfant.

- Ensuite, est proposé un type de traitement visant à entretenir l'état orthopédique et à améliorer les possibilités fonctionnelles dont dépend la qualité de vie de l'enfant arthrogrypotique.

## 1 - INTRODUCTION

### 1.1 - RAPPELS PHYSIOPATHOLOGIQUES SUR L'ARTHROGRYPOSE

L'**étiologie** de la maladie est aujourd'hui encore méconnue. Plusieurs hypothèses sont évoquées : toxicité, virus, infection, facteurs endogènes ...

Le point de départ serait un syndrome d'immobilité foetale précoce touchant l'embryon vers le troisième mois.

Du point de vue **clinique**, l'arthrogrypose se présente sous forme de "raideurs articulaires congénitales touchant au moins deux articulations dans deux territoires différents, non évolutives en général".

L'atteinte est caractérisée par des lésions à type de séquelles dès la naissance. Il existe trois syndromes :

- syndrome cutané : marqué par la présence de palmures, brides, fossettes accolant la peau au relief osseux sousjacent,
- syndrome articulaire : avec fibrose périarticulaire de la capsule et du tissu synovial donnant raideurs et rétractions. Ce syndrome prédomine aux extrémités des membres.
- syndrome musculaire : avec absence de muscle ou involution fibreuse supprimant les propriétés élastiques et contractiles du muscle. Il se traduit par des parésies et une amyotrophie à prédominance proximale.

Ce tableau clinique peut être amélioré par la rééducation d'autant plus que celle-ci est réalisée précocement, c'est-à-dire durant la première année.

A l'inverse, la croissance, l'excès pondéral, une rééducation inappropriée, des problèmes psychiques peuvent concourir à l'aggravation du tableau.

L'atteinte, dans l'arthrogrypose, prédomine aux membres. Les membres inférieurs sont touchés à 90 %, les 4 membres à 47 %, les hanches à 30 % et le tronc à 11 %. Dans le cas étudié, l'atteinte est majeure au niveau des membres, avec prédominance des lésions aux membres supérieurs, et minime au niveau du tronc.

## 1.2 - PRESENTATION DU CAS

Adel est âgé de 13 ans  $\frac{1}{2}$ . Il est au Centre Pomponiana en qualité de demi-pensionnaire depuis l'âge de 4 ans. C'est un enfant droitier.

### 1.2.1. - ANTECEDENTS CHIRURGICAUX

- . Septembre 1981 :
  - Arthrolyse du coude droit pour placer l'articulation en flexion et permettre les mouvements main/bouche
  
- . Mai 1986 :
  - Survenue d'une fracture spiroïde du 1/3 inférieur du fémur gauche lors d'une chute dans le dortoir, traitée orthopédiquement par mise en extension continue et plâtre inguinomalléolaire.

L'évolution n'a pas été favorable puisque le membre inférieur présentait, par la suite :

- . une subluxation externe majeure de la rotule
- . une dislocation en genu-valgum de 30°
- . un flexum de 35°
- . une rotation externe du squelette jambier de 60°

Tout ceci aboutissant à un pseudo-raccourcissement de près de 3 cm du membre inférieur gauche. Plusieurs interventions chirurgicales furent alors entreprises :

- Décembre 1987 : arthrodèse du genou gauche maintenue par un fixateur externe de type Ilizarov.
- Mars 1988 : intervention d'allongement au niveau du tibia gauche par corticotomie tibiale supérieure. Le gain obtenu est de 1,5 cm.
- Juin 1988 : ablation des fixateurs externes
- Février 1989 : reprise chirurgicale pour déformation en flexum de 45° sur décollement épiphysaire avec immobilisation par Ilizarov.
- Juin 1989 : ablation des fixateurs. Le résultat fut une correction complète de la déformation en flexum
- . Mai 1987 :
  - Fracture de l'extrémité supérieure de l'humérus droit, fracture engrenée en adduction traitée orthopédiquement et ne laissant pas de séquelle

### 1.2.2. - APPAREILLAGE

- 1982
  - . feeders pour l'alimentation
  - . chaussures orthopédiques
  - . appareil cruro-jambier de stabilisation dans le plan frontal du genou droit contre le valgus en charge.
- 1983
  - . Orthèse de repos du coude droit maintenant le coude en flexion maximale et le poignet en extension.
- 1984
  - . Renouvellement des orthèses et des chaussures orthopédiques

- 1986
  - . orthèse de membre supérieur droit pour préserver l'extension du poignet et la pince pouce/index
  - . Attelle d'extension du genou gauche suite à la fracture
  
- Juin 1989 à Septembre 1990
  - . port d'une attelle de protection du membre inférieur gauche arthrodésé.
  
- 1990
  - . Abandon des chaussures orthopédiques de moins en moins tolérées du fait d'importants pieds creux.

## 2 - LES DIFFERENTS BILANS KINESITHERAPIQUES

### 2.1 - BILAN CUTANE

#### 2.1.1 - BILAN SPECIFIQUE A LA MALADIE

##### - COUDE GAUCHE

- . Bride sévère à la face antérieure limitant l'extension

##### - MAINS

- Brides digitales : ce sont des hypertrophies cutanées allant des faces antérieures des premières phalanges aux faces antérieures des métacarpiens. On les trouve au niveau de chaque doigt des deux mains, de façon plus ou moins marquée.
- Malformations : agenésie des doigts compensée par des excroissances charnues.
- Absence des plis palmaires

##### - ARTICULATIONS

- Présence de fossettes. L'aspect habituel des différents reliefs osseux : olécranes, rotules, malléoles, ne se retrouve pas. -



### 2.1.2 - BILAN NON SPECIFIQUE

- PEAU :

- . épaisse, peu extensible, indurée
- . les propriétés de glissement n'existent pas.

- CICATRICES :

- . Membre supérieur droit : cicatrice à la face postérieure du bras et de l'avant-bras résultant de l'arthrolyse du coude : longueur 15 cm. Non adhérente. Ne gêne pas la flexion de coude.
- . Membre inférieur gauche :
  - . face antéroexterne de la cuisse et face antérieure du genou : cicatrice épaisse et adhérente. Longueur 20 cm
  - . face postérieure du genou : cicatrice épaisse. Longueur 15 cm
  - . multiples cicatrices punctiformes à la face interne de la cuisse et à la face antérieure de la jambe du fait des Illizarov.

Toutes ces cicatrices ne sont pas douloureuses à la palpation.

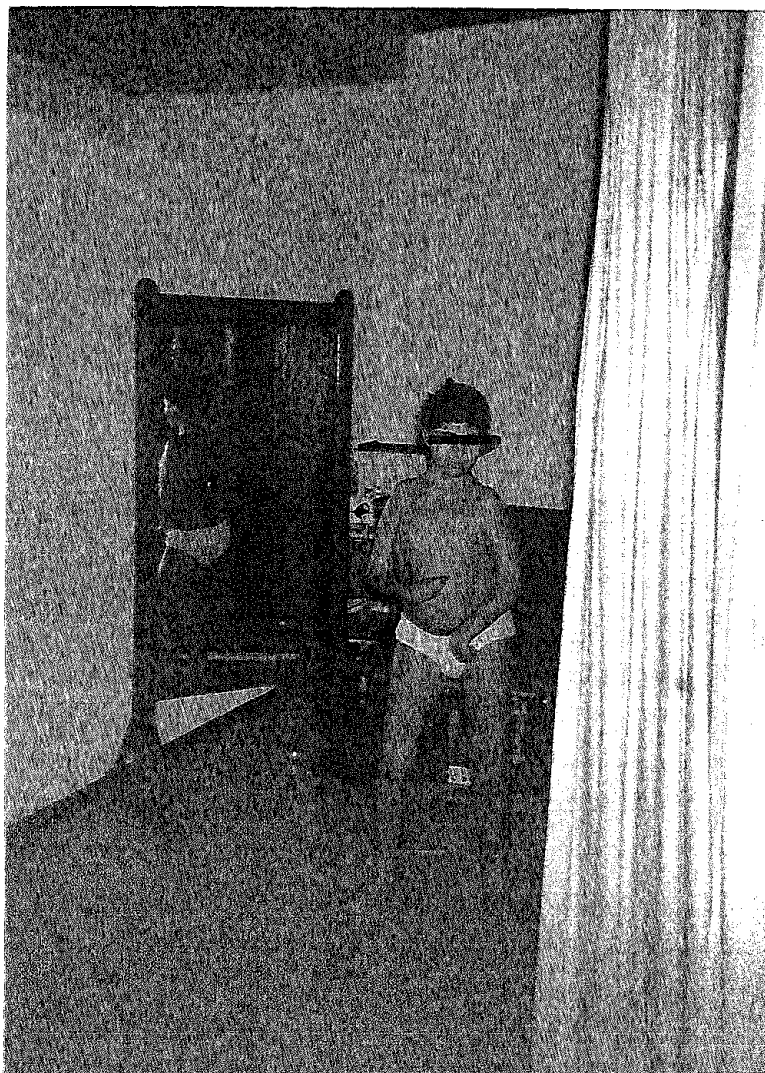
### 2.2. - BILAN MORPHOSTATIQUE

Taille : 1 m 46

Poids : 45 kg

Adel présente une surcharge pondérale. Il suit un régime alimentaire depuis Avril 1991 et a déjà perdu 2,5 kg.

### 2.2.1 - ATTITUDE DEBOUT



### 2.2.2 - TRONC

L'examen subjectif de face nous montre un tronc court et globuleux. Les épaules sont enroulées et la droite est surélevée.

De profil, l'abdomen est proéminent et on remarque une attitude cyphotique haute.

De dos, il n'existe pas d'attitude scoliothique.

Objectivement, l'examen radiographique ne révèle aucune anomalie structurale de la colonne vertébrale dans les 3 plans de l'espace.

### 2.2.3 - MEMBRES INFÉRIEURS

Le bassin est équilibré et il existe une inégalité de longueur des membres : le membre inférieur gauche est plus court de 1,5 cm par rapport au droit.

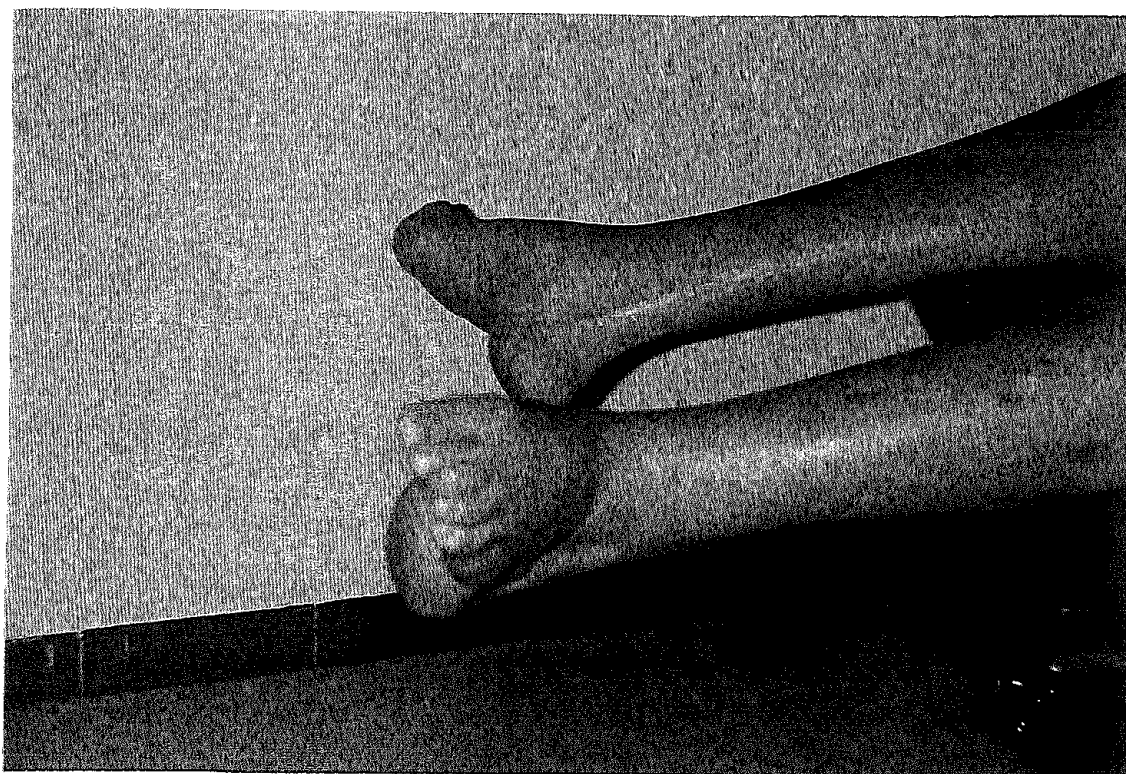
Les membres inférieurs sont placés en rotation externe. Dans les plans frontal et sagittal, l'alignement est normal.

La localisation des rotules se fait difficilement :

- à gauche, il existe une ébauche osseuse
- à droite, on a une agenésie rotulienne complète.

Les genoux présentent une déformation en léger flexum.

Le pieds sont creux et déformés.



On effectue une empreinte des deux pieds en charge pour objectiver le résultat. (voir annexe I)

- A droite : c'est un pied creux du 3ème degré. Sur l'empreinte, il n'y a pas de lien entre talon et avant-pied. L'appui est talonnier et antérieur. Au niveau des orteils, on a un hallux-valgus avec supraductus ainsi qu'une griffe des autres orteils.
- A gauche : l'atteinte en pied creux est moins marquée. Sur la face latérale de la malléole externe existe une luxation importante du Long Péronier latéral.  
Les orteils sont parallèles.

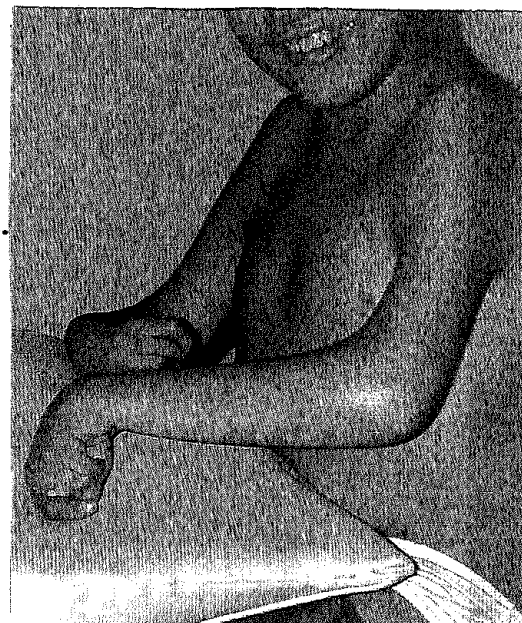
Des deux côtés, le calcaneum est verticalisé.

Malgré la sévérité des déformations, les chaussures de sport montantes sont bien supportées.

#### 2.2.4 - MEMBRES SUPERIEURS

Du proximal au distal, on remarque successivement :

- épaules : la droite est surélevée
  - coudes : attitude en flexum bilatéral plus marquée à droite
  - main gauche :
    - . Agenésie des 3ème et 4ème doigts au niveau des I.P.P.
    - . Griffe du 5ème doigt
  - main droite :
    - . Agenésie du 3ème doigt au niveau de l'I.P.D.
    - . Griffe des 4ème et 5ème doigts
- Les griffes sont dues à des palmures antérieures.  
Les deux membres sont amyotrophiés



## 2.3 - BILAN ARTICULAIRE

### 2.3.1 - TRONC

Le rachis est testé globalement en dynamique, car il existe peu de problèmes articulaires et musculaires.

#### - En flexion :

On trace une ligne entre les deux épines iliaques postéro-supérieures. On repère toutes les épineuses jusqu'à C 7. Il faut mesurer la distance entre les épineuses de C 7 à S 1 en attitude normale debout et en attitude de flexion du tronc. La différence traduit la souplesse globale du rachis en flexion.

Dans le cas présent :

- en rectitude :  $d = 31$  cm
- en flexion :  $d = 33$  cm

La flexion est donc de faible amplitude, mais elle se fait harmonieusement.

#### - en extension :

Face à un mur, on mesure l'écart entre le sternum et le mur quand le rachis est en extension.  $d = 22$  cm

#### - inclinaisons et rotations :

Les amplitudes sont symétriques et limitées.

On peut donc parler de "syndrome de rigidité" dans tous les plans, avec une prédominance dans le plan sagittal, ceci n'ayant pas de conséquence fonctionnelle.

### 2.3.2 - BILAN ARTICULAIRE PASSIF DES MEMBRES

#### 2.3.2.1 - au niveau des membres inférieurs

		Côté droit	Côté gauche
Hanches	Flexion	85°	100°
	Extension	(-15°)	(-10°)

Conséquence : flexum de hanche bilatéral bien toléré pour l'instant, mais qui pourrait avoir des répercussions sur la marche s'il venait à s'aggraver.

Abduction	25°	40°
Adduction	10°	10°

Les amplitudes sont subnormales, mais n'entraînent pas de gêne fonctionnelle.

Rotation externe	45°	45°
Rotation interne	0°	20°

Conséquence : attitude bilatérale en rotation externe. La gêne est plus au niveau esthétique que fonctionnel, car l'attitude en rotation externe est moins gênante pour la marche qu'une attitude en rotation interne.

Genoux	Flexion	40°	0°
	Extension	(-15°)	(-15°)

Conséquence : très importante limitation de flexion à droite et flexion nulle à gauche du fait de l'arthrodèse effectuée en 1986. Le retentissement fonctionnel est très important : pour la marche, les escaliers, la station assise.

#### Pieds

##### Tibio Tarsienne

Flexion dorsale	5°	25°
Flexion plantaire	(-5°)	20°

Sous-Astragaliennne

Abduction	0°	10°
Adduction	0°	5°

Conséquence : le pied droit est ankylosé.

Le pied gauche a toutes ses amplitudes subnormales. Mais, ce n'est pas tant le peu de mobilité articulaire que les déformations en pieds creux qui sont gênantes fonctionnellement, notamment au niveau des appuis et du chaussage.

2.3.2.2. - Au niveau des membres supérieurs

Epaules Les amplitudes mesurées sont celles des 5 articulations.

Antépulsion	90°	90°
Rétropulsion	40°	50°
Abduction	65°	70°
Adduction	30°	40°
Rotation externe	30°	(-15°)
Rotation interne	50°	65°

Conséquence : malgré quelques limitations dues à des rétractions musculaires, toutes ces amplitudes passives sont compatibles à une utilisation satisfaisante des membres supérieurs. Si Adel se sert mal de ses membres supérieurs, ce n'est pas à cause d'un problème articulaire majeur, nous verrons plus loin que c'est, essentiellement, un problème de force musculaire.

Coudes	Flexion	110°	80
	Extension	(-90°)	(-45°)

Conséquence : à droite, l'amplitude de 110° de flexion avec un débattement de 20° est très importante sur le plan fonctionnel pour les mouvements main/bouche.

A gauche, l'extension est limitée par une bride à la face antérieure du coude. L'amplitude en flexion n'est pas fonctionnelle.

Avant-Bras	Pronation	0°	30°
	Supination	30°	(-10°)

Conséquence : à gauche, l'attitude en pronation est irréductible.

Poignets	Flexion	70°	90°
	Extension	(-35°)	(-55°)
	Abduction	10°	(-5°)
	Adduction	10°	20°

Conséquence : à gauche, il existe un flexum dramatique de 55° et une déformation en adductum de (-5°) du fait des rétractions musculaires congénitales.

A droite, le flexum est moins marqué = 35°

#### Doigts

MP I	Flexion/Extension	25/0/15	25/0/40
II		15/0/30	80/0/25
III		30/0/25	douleur
IV		30/0/0	douleur
V		30/0/0	60/0/10
IPP I	Flexion/Extension	90/0/0	45/0/0
II		90/0/20	90/0/0
III		70/20/0	agenésie
IV		palmure	agenésie
V		palmure	griffe



IPD II	Flexion/Extension	50/0/0	40/0/0
III		agenésie	agenésie
IV		griffe	agenésie
V		griffe	griffe

Nous étudierons la conséquence des amplitudes dans le bilan des préhensions, plus loin dans le texte.

## 2.4 - BILAN MUSCULAIRE

### 2.4.1 - CENTIMETRIE

Nous étudions l'amyotrophie en regard des régions bloquées.

Tous les groupes musculaires des membres sont atteints, car ils travaillent dans de mauvaises conditions du fait des rétractions capsulaires. L'amyotrophie est particulièrement visible au niveau des triceps et quadriceps aux membres inférieurs ; des biceps aux membres supérieurs.

C'est une amyotrophie globale des 4 membres.

### MESURES CENTIMETRIQUES

#### - aux membres inférieurs

- quadriceps : 15 cm au-dessus de l'interligne articulaire du genou
  - . à droite : 37 cm
  - . à gauche : 37 cm
  
- triceps : 10 cm au-dessous de l'interligne articulaire du genou
  - . à droite : 32 cm
  - . à gauche : 31 cm

- aux membres supérieurs

- biceps : 10 cm au-dessus de l'olécrâne
  - . à droite : 21 cm
  - . à gauche : 20 cm

2.4.2 - BILAN FONCTIONNEL MUSCULAIRE

(voir annexe II)

Les groupes musculaires sont testés d'un point de vue fonctionnel et non analytique. Un bilan analytique est, en effet, difficile du fait des raideurs articulaires et des anomalies musculaires.

Aux membres supérieurs, il existe un déficit global des muscles proximaux avec impossibilité d'élévation des membres. La flexion active du coude droit n'est pas fonctionnelle, c'est la flexion du cou qui permet le mouvement main/bouche.

En distal, le niveau fonctionnel est meilleur avec des possibilités de préhension satisfaisantes.

Le déficit des membres inférieurs est moins marqué. Il n'existe aucune fonction côtée à moins de 3. La position debout est possible.

2.5 - BILAN RESPIRATOIRE

La spirométrie nous donne une capacité vitale de 1,5 l. En théorie, selon la table de Dubois, on devrait avoir une capacité vitale de 3,3 l. Cette table tient compte de la taille et du poids.

C'est un syndrome restrictif qui s'explique par l'insuffisance de l'exercice musculaire du fait des problèmes aux membres inférieurs et par les raideurs sterno-costales.

Nous mesurons les différents périmètres lors de l'inspiration et de l'expiration d'amplitudes maximales.

- périmètre sous-axillaire :
  - . respiration de repos : 85 cm
  - . inspiration : 86 cm
  - . expiration : 83 cm
  
- périmètre mamelonnaire
  - . respiration de repos : 85 cm
  - . inspiration : 87 cm
  - . expiration : 83 cm
  
- périmètre sous-mamelonnaire
  - . respiration de repos : 83 cm
  - . inspiration : 84 cm
  - . expiration : 81 cm

## 2.6 - BILAN FONCTIONNEL

### 2.6.1. - "TENUE DE POSITION" ET "CHANGEMENT DE POSITION"

Nous reprendrons l'ordre des niveaux d'évolution motrice

- couché :
  - . bon contrôle de la tête
  - . retournements possibles dans les deux sens du procubitus au décubitus vers la gauche et la droite.  
Il n'y a pas possibilité de redressement "debout" à partir de la position au sol sans soutien.  
Le passage des positions "couché" à "assis" est facile.
  
- assis :
  - . bon contrôle de la tête et du tronc
  - . réactions de protection avant/arrière et droite/gauche impossibles à cause des raideurs et de la faiblesse musculaire des membres supérieurs.

Cependant, la position "assise" est stable et les chutes ne se produisent pas dans cette position.

- "quadrupédie", "à genoux", "chevalier servant" :
  - . Positions impossibles du fait de l'arthrodèse du genou gauche.
- le passage de la station assise à la station debout est impossible sans l'aide d'une tierce personne.
- "debout"
  - . La tenue de position est stable
  - . Les réactions de protection avec essai de chute sont très réduites du fait des problèmes de blocage en extension du genou arthrodésé ainsi que des limitations d'amplitude au niveau des membres supérieurs : flexions de coudes et de poignets.
  - . L'équilibre unipodal est incertain :
    - Durée de la tenue unipodale
    - 3 secondes à gauche
    - 2 secondes à droite
  - Il faut surélever le membre droit pour compenser l'impossibilité de flexion à gauche.

## 2.6.2 - DEAMBULATION

### - La marche

Elle se fait avec de simples baskets montantes. La semelle gauche est compensée de 1,5 cm. Aucune autre aide extérieure n'est nécessaire. Ce n'est pas une marche en alternance avec balancement des bras. L'enfant ne peut fléchir le genou gauche, le passage du pas se fait donc en fauchant à gauche. Il existe, de plus, une importante salutation du tronc du fait de la faiblesse des fessiers et de la présence des flexions de hanche. Durant la marche, les membres inférieurs sont placés en rotation externe.

L'allure en terrain plat est satisfaisante. Mais, du fait de la mauvaise qualité des réactions parachutes, le risque de chute existe avec toutes les complications que cela entraîne : fractures, entorses ... Les chutes sont, fort heureusement rares.

Le niveau de contrôle des chutes qu'avait obtenu Adel avant la fracture et l'arthrodèse de son genou était bien meilleur, mais il ne pourra être retrouvé pour des raisons mécaniques.

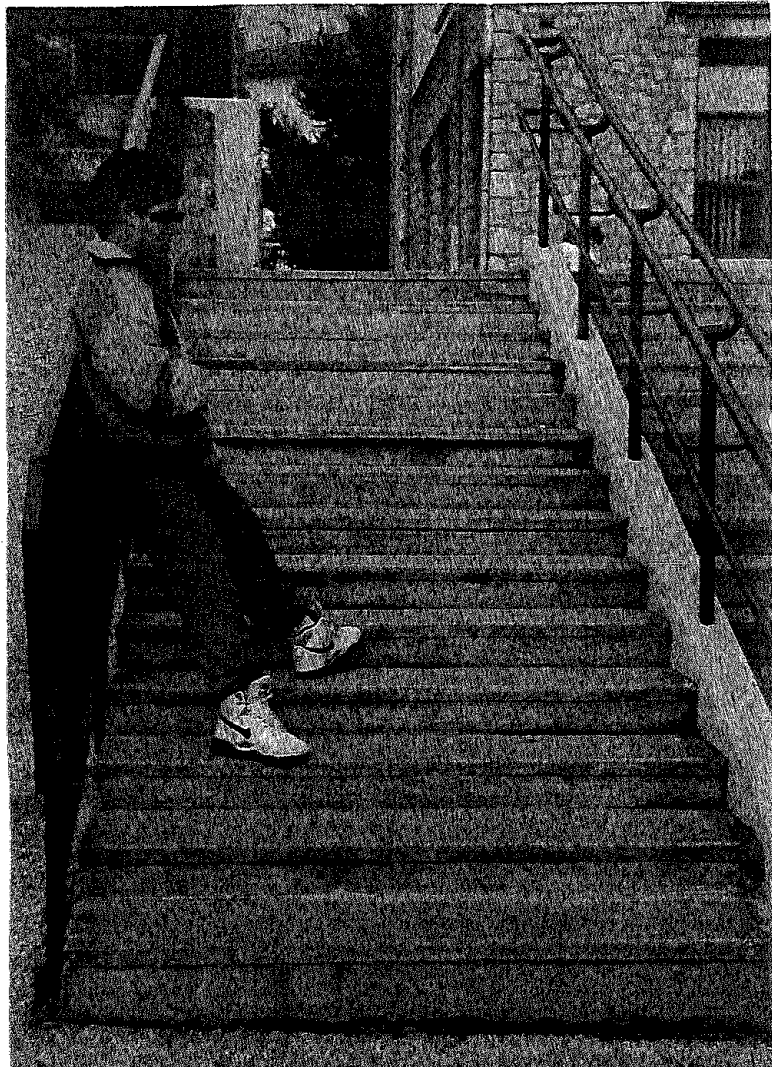
La marche peut se faire en terrain varié : gravier, sable, herbe, sur un sol plat ou en pente.

Le périmètre de marche suffit aux besoins de l'enfant.

La marche sur les talons ou sur la pointe des pieds est impossible du fait des déformations en pieds creux majeurs.

Les sauts et la course sont impossibles, car ce sont des disciplines nécessitant une flexion minimale du genou.

#### - Les escaliers



Adel est obligé de s'adosser contre la rampe ou le mur. Il franchit les marches de profil par des mouvements d'abduction et d'adduction des hanches en posant les deux pieds sur la même marche.

Grâce à l'appui dorsal, l'équilibre est satisfaisant.

### 2.6.3. - LES ACTIVITES DE LA VIE JOURNALIERE

#### - Habillage

Adel ne peut s'habiller ou se déshabiller qu'avec des vêtements larges type jogging, non sans difficulté. Il ne peut ni mettre, ni lacer, ni retirer ses chaussures.

Le boutonnage et le déboutonnage sont irréalisables.

C'est aussi bien un problème de membres supérieurs que de membres inférieurs, car l'enfant ne peut pas atteindre ses pieds, les genoux étant tendus, ceci :

- par manque de souplesse du rachis dorsal en flexion
- par hypoextensibilité des Ischio-jambiers
- par flexions des coudes et impossibilité de flexion active de l'épaule.

Pour les gestes fins comme le laçage, le boutonnage, les déformations de la main sont en cause.

Conséquence : les gestes d'habillage constituent une entreprise difficile qu'Adel ne peut exécuter. Il est totalement dépendant dans ce domaine.

#### - Toilette

Pour les mêmes raisons que l'habillement, la toilette nécessite l'aide d'une tierce personne, la maman en l'occurrence. Même au niveau du visage, la toilette est impossible car le geste main/bouche n'est pas suffisant.

#### - Repas

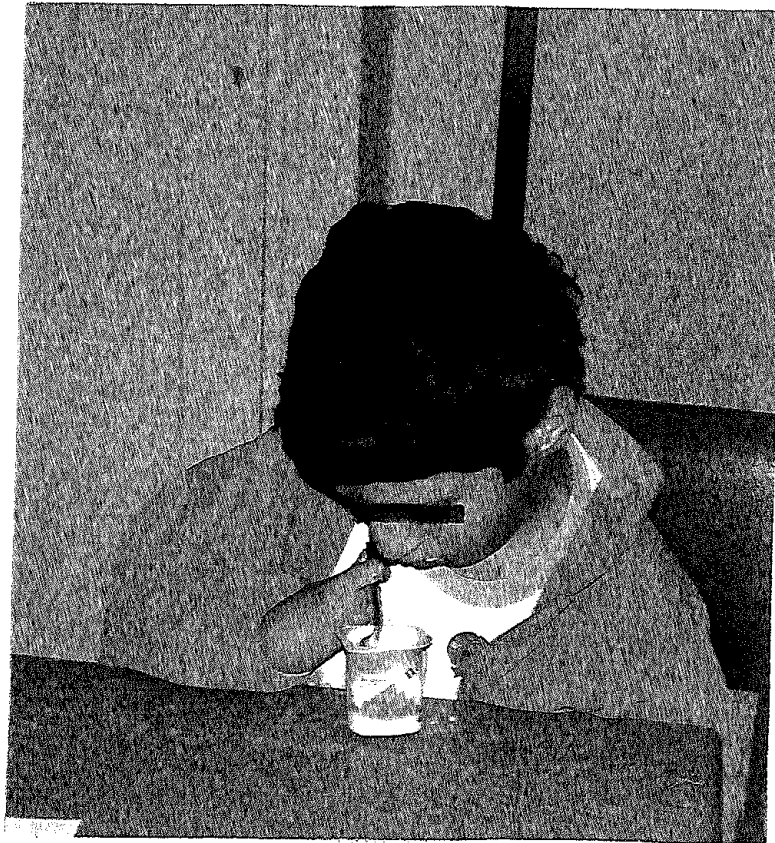
Adel mange seul de la main droite à condition d'avoir un plan stable d'une certaine hauteur pour poser et stabiliser son coude.

Aucune adaptation n'est utilisée lors des repas.

Il ne peut pas couper sa viande, mais réussit bien le geste de "piquer" avec la fourchette.

La tenue du verre est difficile, mais réalisable. Par contre, verser du liquide est impossible.

Le mouvement main/bouche se fait pas une compensation des trapèzes supérieurs et une flexion du coude.



#### 2.6.4 - BILAN DES PREHENSIONS

##### - Préhensions grossières

###### . Prise sphérique (balle)

- Possible à gauche pour de faibles diamètres. Prise réalisée entre pouce et index
- Nulle à droite

###### . Prise digitopalmaire (pion)

- Impossible à gauche
- Réalisable à droite

- . Prise circulaire
  - L'écartement du pouce est insuffisant des deux côtés
- . Prise digitothenarienne (sécateur)
  - Possible, mais inutilisable par manque de force de l'adducteur du pouce
- Préhensions fines
  - . Prise interdigitale (cigarette)
    - Impossible à gauche car absence du 3ème doigt
    - Possible à droite avec flexion de l'index pour maintenir en force
  - . Prise tridigitale (crayon)
    - Possible à droite uniquement
    - Agénésie à gauche
  - . Prise subterminolaterale (pièce)
    - Réalisable des deux côtés
  - . Prise terminale (clou)
    - Possible mais incorrecte, car il n'existe pas d'opposition suffisante du pouce
    - La prise est plutôt terminolaterale, ceci des deux côtés.
  - . Prise ungueale
    - Impossible des deux côtés

Conclusion : la préhension est, dans l'ensemble, meilleure à droite.

## 2.7 - CONCLUSION DU BILAN KINESITHERAPIQUE

- L'insuffisance musculaire et les problèmes présents aux membres inférieurs sont importants, mais permettent une bonne autonomie de déplacements, même s'il existe un risque de chute traumatique évident.



- Au niveau des membres supérieurs, le tableau est plus marqué. La gravité est aussi bien issue du défaut proximal d'orientation des membres par parésie des muscles de l'épaule, qu'au défaut distal avec les difficultés de préhension par malformation articulaire au niveau des mains.

C'est le problème de l'indépendance vitale qui se pose alors. Adel est en grande partie dépendant d'une tierce personne pour toutes les activités de la vie journalière.

- Le tronc n'est que très peu atteint. Il présente une raideur en flexion/extension.

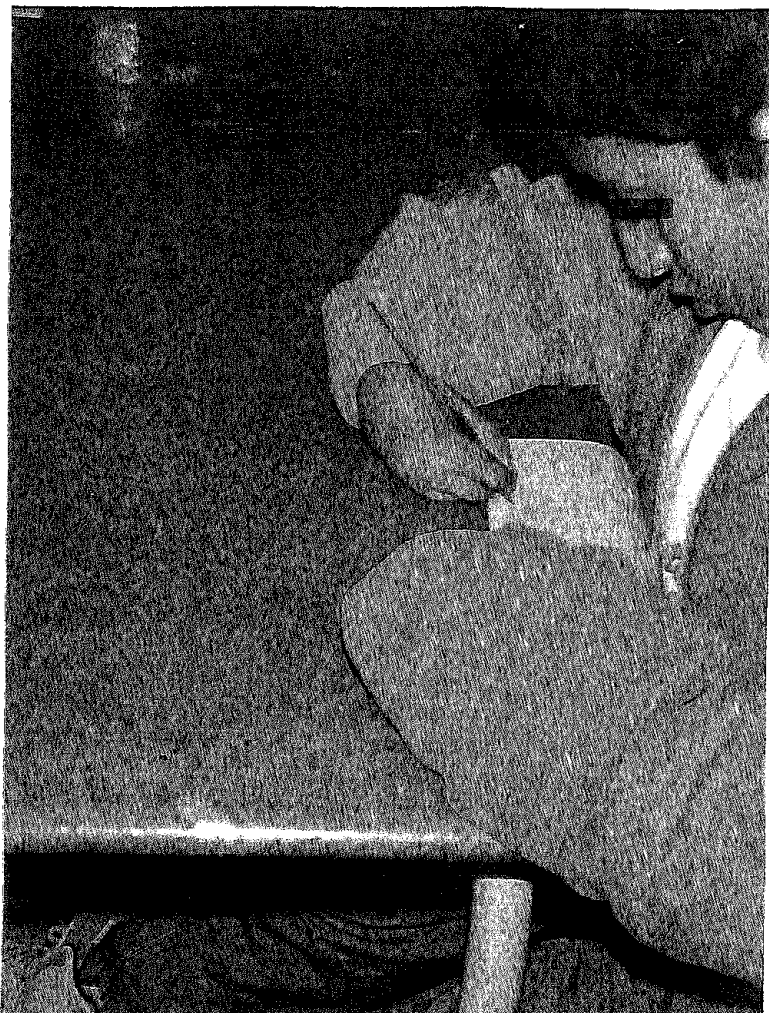
Sur le plan musculaire, les abdominaux sont hypotoniques et il existe une légère insuffisance des extenseurs du tronc.

### 3 - AUTRES BILANS

#### 3.1 - ORTHOPHONIE

##### Bilan du 19 Septembre 1991

- . Bonne incitation verbale. Articulé correct malgré l'ouverture limitée de la machoire.
- . Praxies correctes
- . Niveau de compréhension et d'expression du langage oral correspondant à un âge de 8 ans pour un âge réel de 13 ans.  
Idem pour les capacités de rétention.
- . L'apprentissage de la lecture est en cours. Il reconnaît les graphies et syllabes simples
- . L'écriture se fait à la main avec de grosses difficultés pour la tenue du stylo qui se fait entre pouce et index à droite.  
L'enfant écrit de haut en bas et doit orienter la feuille en fonction de ce principe. Il existe une bonne motivation pour cet apprentissage.



- . En conclusion : Adel présente un handicap mental avec limitation de son quotient intellectuel. Mais, l'enfant est en progrès. De ce bilan, ne découle aucune nécessité de rééducation orthophonique.

### 3.2. - SCOLARITE

Adel est en classe d'adaptation cinq demi-journées par semaine. L'apprentissage de la lecture et de l'écriture est difficile.

Le dessin est beaucoup utilisé (voir en annexe 3)

### 3.3 - ERGOTHERAPIE

L'enfant s'y rend 2 fois par semaine. La seule aide technique dont Adel se sert est une baguette lui permettant d'appuyer sur les touches : ascenseur, ordinateur.

Il la tient entre pouce et index droits. Diverses activités sont proposées : ordinateur, expression graphique, jeux sollicitant les pinces ...

### **3.4 - CONCLUSION**

Il existe en plus des problèmes physiques, un problème d'orientation scolaire et d'avenir professionnel du fait de la limitation de son quotient intellectuel et du retard scolaire induit.

## **4 - LE TRAITEMENT KINESITHERAPIQUE**

### **4.1 - LES BUTS**

- Entretien articulaire et musculaire pour éviter l'aggravation des déformations
- Entretien respiratoire
- Développement de l'indépendance fonctionnelle
- Rôle éducatif au sein de l'équipe médicale et pédagogique

### **4.2. - LES MOYENS**

- Mobilisation passive et postures
- Travail actif des muscles présents
- Kinébalnéothérapie
- Exercices respiratoires visant à améliorer l'ampliation thoracique
- Séances de ventilation assistée
- Apprentissage d'une déambulation plus sûre et des chutes

### **4.3 - LES TECHNIQUES**

La prise en charge est quotidienne

#### **4.3.1 - MOBILISATION PASSIVE**

Elle doit être douce et infra-douloureuse. Elle se fait analytiquement sur chaque articulation des membres avec prise et contreprise.

Ses effets sont :

- d'éviter l'enraidissement articulaire
- d'entretenir la souplesse du muscle
- de favoriser la circulation : cela nourrit les tissus et évite l'ostéoporose

Elle évite l'aggravation des rétractions musculaires et des enraidissements articulaires.

La mobilisation se fait dans toute la course en insistant sur les derniers degrés.

#### 4.3.2 - POSTURES

Elles se font à la suite des mobilisations passives, de manière manuelle, par étirement prolongé des groupes musculaires rétractés.

Il faut insister sur les postures contre les flexions de hanches et de poignets.

L'intensité doit toujours rester au-dessous du seuil douloureux.

#### 4.3.3 - TRAVAIL ACTIF DES MUSCLES PRESENTS

##### 4.3.3.1 - Utilisation des diagonales de Kabat pour les membres inférieurs

Adel est en décubitus en bord de table.

- \* Schéma de flexion - abduction - rotation interne avec retour en extension - adduction - rotation externe
- \* Schéma en flexion - adduction - rotation externe avec retour en extension - abduction - rotation interne.

- . La position de départ du membre est la position inverse de la diagonale à effectuer.
- . Les stimulations des deux mains sont simultanées. Ce sont toujours des stimulations tridirectionnelles se faisant dans les directions inverses de la diagonale. La résistance est dosée pour permettre la réalisation correcte du mouvement. Une main est au niveau du pied, l'autre au niveau de la cuisse.
- . A droite, les schémas peuvent être réalisés avec flexion de genou, ce qui est impossible à gauche
- . Nous réalisons environ 10 allers-retours dans chaque schéma.

#### 4.3.3.2 - Travail des membres supérieurs

- . L'invalidité est supérieure. Les diagonales de Kabat ne peuvent être réalisées. Nous travaillons en sollicitant un maintien statique des membres en position de fonction : flexion, abduction, rotation interne d'épaule.  
Il faut aider Adel à se mettre dans la position, puis il doit tenir.

La flexion de coude est également travaillée. Le débattement articulaire est de 20° à droite, les muscles fléchisseurs sont cotés à 2. On demande un balayage de l'avant-bras avec l'épaule fixée en position de fonction.

Plus globalement, tous les mouvements réalisables sont travaillés pour exploiter au mieux leur répercussion fonctionnelle. Le travail actif sera aidé ou libre, rarement résisté, ceci selon la cotation de la fonction.

#### 4.3.3.3 - Travail des abdominaux

- . Position de départ :  
Décubitus dorsal avec le tronc reposant sur un grand coussin triangulaire.
- . Pour travailler les grands droits, on demande à Adel d'aller s'asseoir en soufflant tout en se grandissant.

Environ 20 mouvements sont réalisés par séance.

- . Pour travailler les obliques, on demande 10 flexions avec rotation modérée vers la gauche pour un travail du petit oblique gauche et du grand oblique droit, ceci toujours en s'autograndissant.
- . Puis, on refait une série de 10 mouvements environ avec rotation modérée vers la droite.

#### 4.3.3.4 - Travail des spinaux

On muscle les paravertébraux supérieurs.

La position de départ est en procubitus en bout de table avec un coussin sous l'abdomen. On demande une élévation modérée de la tête et du tronc en rentrant le menton dans le cou. Il faut éviter l'hyperlordose lombaire.

#### 4.3.4. - KINEBALNEOTHERAPIE

Elle est quotidienne. C'est un complément des mobilisations passives et du travail actif.

L'action antalgique de l'eau facilite les étirements musculaires. De plus, la poussée d'Archimède favorise le travail actif.

Adel peut nager sur le dos, se retourner, du dos sur le ventre et inversement. C'est la seule activité sportive qu'il peut réaliser. C'est également très intéressant au niveau de la respiration, car l'enfant se met en apnée, se dépense physiquement et développe donc ainsi sa capacité vitale.

L'eau présente donc des avantages certains. De plus, l'aspect ludique de toutes ces activités est très important.

#### 4.3.5 - EXERCICES RESPIRATOIRES

##### . Travail du diaphragme en décubitus dorsal

On demande d'inspirer en gonflant le ventre et de souffler en rentrant le ventre.

Les hanches sont fléchies pour relâcher les abdominaux.

On demande environ 15 mouvements à rythme lent

Cet exercice est complété par des séances quotidiennes de Bird. L'appareil utilisé est le Mark 7 respirator.

La séance dure 20 minutes. La pression est réglée sur 20 cm d'eau.

L'air doit pénétrer sans effort inspiratoire. Par contre, il est bon de faire un léger effort en fin d'expiration pour diminuer la capacité résiduelle fonctionnelle.

#### 4.3.6 - APPRENTISSAGE DES CHUTES

Il se fait sur tapis. Il faut être prudent, car le risque de fracture est présent. Le problème principal est dû au blocage du genou gauche.

L'apprentissage est difficile.

Adel ne peut pas se relever sans aide.

#### 4.3.7 - TRAVAIL DE L'EQUILIBRE

. On entretient la marche en terrain varié par un travail en plein-air et un travail à l'intérieur avec des parcours de marche à l'aide d'objets divers : coussins, escarpolettes, plateaux de Freeman, sans oublier le travail dans les escaliers.

. L'équilibre bipodal est travaillé sur plateau de Freeman avec maintien à l'espalier si nécessaire.

. L'équilibre unipodal est travaillé sur plan stable.

- . On sollicite les réactions parachutes des membres inférieurs par des "réactions de pas" : les stimulations sont des poussées réalisées en position debout, pieds serrés.

Les yeux sont ouverts, puis fermés. Au départ, on prévient l'enfant, puis on cesse de le faire.

#### **4.4 - CONCLUSION**

Chaque séance comporte donc :

- de la mobilisation passive
- du travail actif
- des mouvements respiratoires
- un exercice à visée fonctionnelle
- de la kinébalnéothérapie



## 5 - CONCLUSION

Les handicaps qu'entraîne l'arthrogrypose sont aussi bien physiques que psychologiques.

Le problème principal est dû à la dépendance de l'enfant pour toutes les activités de la vie courante. Il sera toujours à la charge d'une tierce personne.

Chez Adel, en plus de l'invalidité physique, existe un retard mental, l'avenir professionnel ne peut donc être envisageable que dans un atelier protégé.

La rééducation est particulière. C'est une nécessité journalière qui ne doit pas être trop lourde pour l'enfant, d'autant plus qu'elle doit être poursuivie pendant de nombreuses années.

Elle s'inscrit dans un programme multidisciplinaire avec l'ergothérapie et l'orthophonie, programme cherchant à répondre, le mieux possible aux besoins de l'enfant sans nuire à son épanouissement psychologique, intellectuel et affectif.

## BIBLIOGRAPHIE

Pous J.C., Dimeglio A - "Arthrogrypose", In :  
"Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation", Paris, Masson 1981

Swinyard C - "The etiology of arthrogryposis"  
Clin. Orthop., 1985, 194

Aymé S. - "Arthrogrypose et malformations"  
Inserm, unité 242, Marseille, 1986

Bismuth A, Heurley G - "Arthrogrypose"  
Problèmes posés en rééducation fonctionnelle à propos de 7 observations





D	C	D	C	D	C	D	C	D	C	TRONC	DATE	C	D	C	D	C	D	C	D	C
									4	Flexion	9/91	4								
									4	Extension		4								
									4	Inclinaison		4								
									4	Rotation		4								
										<b>MEMBRE INFÉRIEUR</b>										
										<b>HANCHE</b>										
									4+	Flexion		4								
									4	Extension		4								
									3	Rotation Interne		3								
									3	Rotation Externe		3								
									3+	Adduction		4								
									4	Abduction		4+								
										<b>GENOU</b>										
										Flexion		3								
										Extension		4								
										<b>COUP DE PIED</b>										
									4	Flexion		Bilan impossible car								
									3	Extension		ANKYLOSE								
										<b>PIED</b>										
									3	Adduction		3								
									3	Abduction		4								
									3	Pronation		3								
									3	Supination		3								
										<b>DOIGTS</b>										
									4	Flexion		4								
									2	Extension		4								
										Abduction										
										Adduction										

Observations :

cotation:

- 0: pas de contraction musculaire
- 1: contraction sans mouvement
- 2: contraction et mouvement en apesanteur
- 3: mouvement contre pesanteur
- 4: mouvement contre résistance
- 5: activité normale du muscle

adej

