



Réseau CEREFAM

31 janvier 2019

Annecy



Pourquoi je dois opérer un patient porteur d'une arthrogrypose

Pr Franck FITOUSSI

Dr Manon BACHY RAZZOUK



Objectifs

Donner à l'enfant un maximum d'autonomie

- **Mb inf** : déambulation indépendante/aidée, indolente
- **Mb sup** : donner la possibilité réaliser les actes essentiels de la vie quotidienne (manger, écrire, s'habiller, aller aux toilettes ...)



Place du traitement chirurgical

- Souvent nécessaire si **absence d'amélioration** de la mobilité + **gêne fonctionnelle malgré les traitements non opératoires**
- Interventions dans des **indications précises** :
 - **ne pas affaiblir** par des allongements excessifs les muscles actifs
- Chirurgie intégrée dans une prise en charge globale

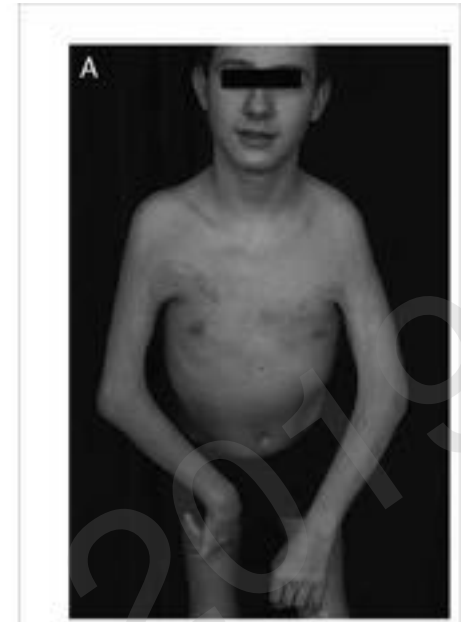
Décision pluridisciplinaire

Principes de la chirurgie

- 1: Libérer les raideurs articulaires**
- 2: Corriger les déformations (genoux, pieds, luxations hanches)**
- 3: Motoriser par un transfert musculaire**

Epaule

- Siège de brides
- En rotation interne
- Souvent symétriques



Reconstruction of Elbow Flexion in Arthrogryposis Multiplex Congenita Type I: Results of Transfer of Pectoralis Major Muscle With Follow-up at Skeletal Maturity

Jin Chenak, MD, PhD, Foced Surgel, MD, PhD and Josef Fividal, MD

J Pediatr Orthop • Volume 34, Number 8, December 2014



Chirurgie rarement indiquée
Ostéotomie humérale de dérotation



Coude

Atteinte des coudes

Raides

Absence de mobilité active

Buts du traitement = permettre à la fois une alimentation (1 coude en flexion) mais également de conserver la possibilité de soins de toilette indépendants (1 coude en extension)

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

Coude

Raideur en flexion

souvent compatible avec une bonne utilisation du membre supérieur
Rarement : traitement chirurgical (sauf bilatéral)

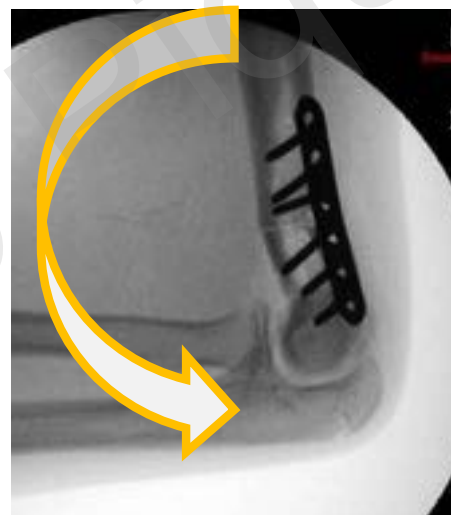
- allongement chirurgical du biceps,
+ capsulotomie antérieure
- Fixateur externe



Coude

Raideur en flexion

Ostéotomie humérale basse d'extension



Coude

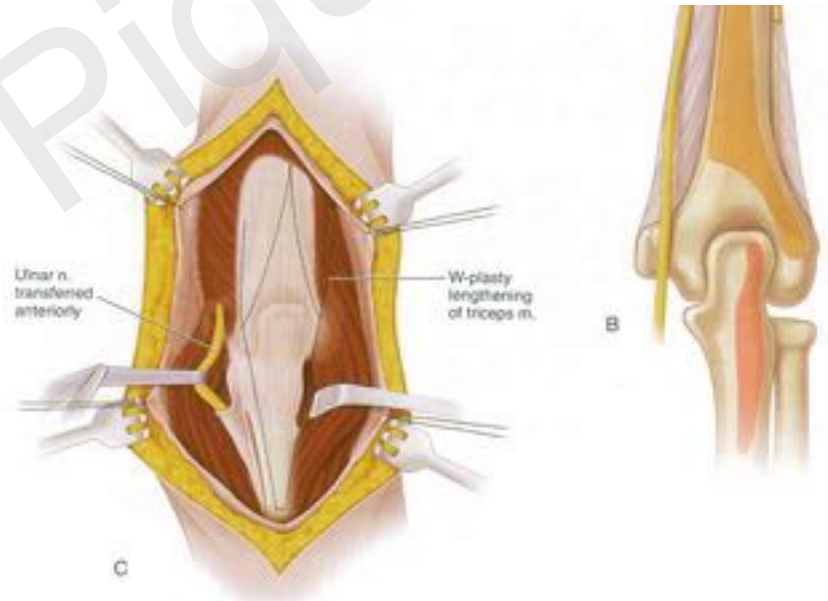
Raideur en extension

habituellement associée à
pronation de l'avant-bras - flexum
du poignet
faiblesse des fléchisseurs du coude



Lorsque la raideur est complète, irréductible et bilatérale:

**libération chirurgicale par
allongement du tendon
tricipital
+ capsulotomie
postérieure**



Coude

Raideur en extension

libération chirurgicale par allongement du tendon tricipital
+ capsulotomie postérieure



Intervention proposée que si le sujet capable d'acquérir marche indépendante sans canne. L'affaiblissement du triceps peut compromettre les transferts du sujet du lit au fauteuil et l'utilisation de cannes

Treatment of the Upper Extremity Contracture/Deformities

Scott N. Oishi, MD, Olga Agranovich, MD,† Giorgio E. Pajardi, MD,‡ Chiara Novelli, MD,‡
Alexey G. Baindurashvili, MD.§ Svetlana I. Trofimova, MD,† Hisham Abdel-Ghani, MD,||
Evgenia Kochenova, MD,† Giuletta Prosperpio, MD,*¶ Andrea Jester, MD,|| Güneş Yılmaz, MD,**
Hakan Senaran, MD,††‡‡ Oksana Kose, MD,§§ and Lesley Butler, MPH**

Coude

Déficit de flexion active



transfert musculaire de flexion

envisagé lorsque l'enfant a retrouvé une flexion passive du coude
préférable d'attendre l'âge de 4 à 6 ans

Isolated Muscle Transfer to Restore Elbow Flexion in Children with Arthrogyposis

Takchiko Takagi*, Atsuhito Seki*, Yuka Kobayashi*, Joji Mochida*, Shinichiro Takayama*

*Department of Orthopaedic Surgery, Surgical Science, Tokai University School of Medicine, Kanagawa, Japan
*Department of Orthopaedic Surgery, National Center for Child Health and Development, Tokyo, Japan

Conclusions: We found a positive correlation between preoperative passive elbow flexion/range of elbow motion and postoperative results including active range of motion and transferred muscle power. Diminished preoperative elbow flexion appeared to correlate with having a poor outcome. The present results suggest that choosing another muscle, such as the gracilis, may be beneficial for muscle transfer in more severe cases of arthrogyposis.

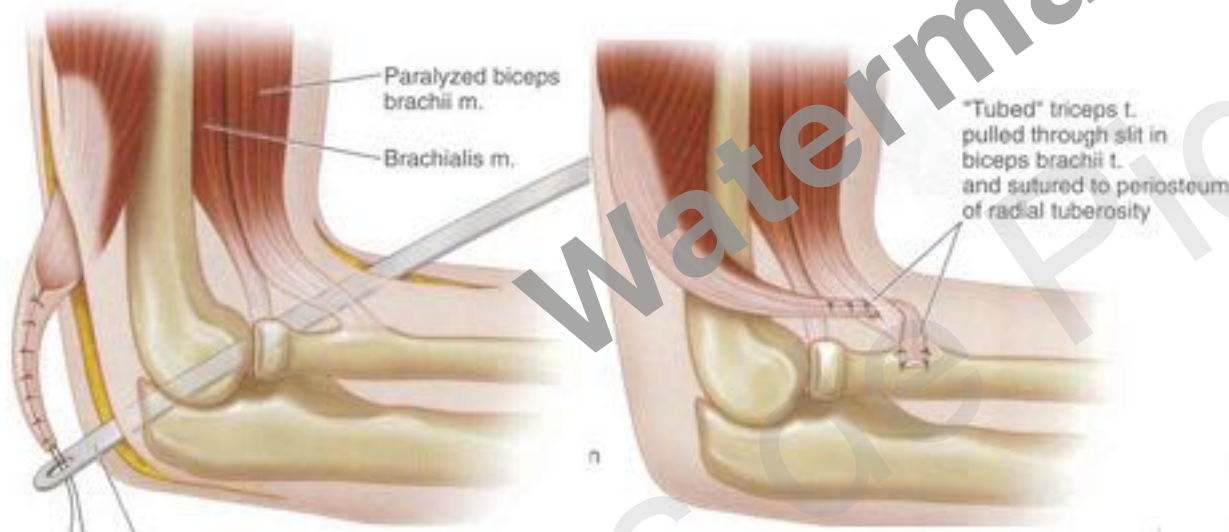
Coude

Déficit de flexion active

Transfert partiel ou total du triceps brachial

permet de retrouver une bonne force

Peut entraîner une flexion progressive du coude durant la croissance



Treatment of the Upper Extremity Contracture/Deformities

Scott N. Oishi, MD,* Olga Aganovic, MD,† Giorgio E. Palani, MD,‡ Chiara Novelli, MD,‡
Alireza G. Rahmandadlou, MD,§ Svetlana I. Proferova, MD,¶ Nisham Abdul Ghani, MD,||
Evgenia Kochanova, MD,‡ Giuletta Prosperini, MD,‡ Andrea Jester, MD,§ Günyü Yildiz, MD,**
Nahum Semran, MD,†††† Özkan Koca, MD,§§ and Lesley Butler, MFW*

J Pediatr Orthop • Volume 37, Number 5 Supplement 1, July/August 2017



Long Head of the Triceps Muscle Transfer for Active Elbow Flexion in Arthrogyrosis

Gloria R. Gogola, MD,* Marybeth Ezaki, MD,† Scott N. Oishi, MD,‡ Idris Gharbaoui, MD,‡
and James B. Bennett, MD,‡

Techniques in Hand & Upper Extremity Surgery • Volume 14, Number 2, June 2010

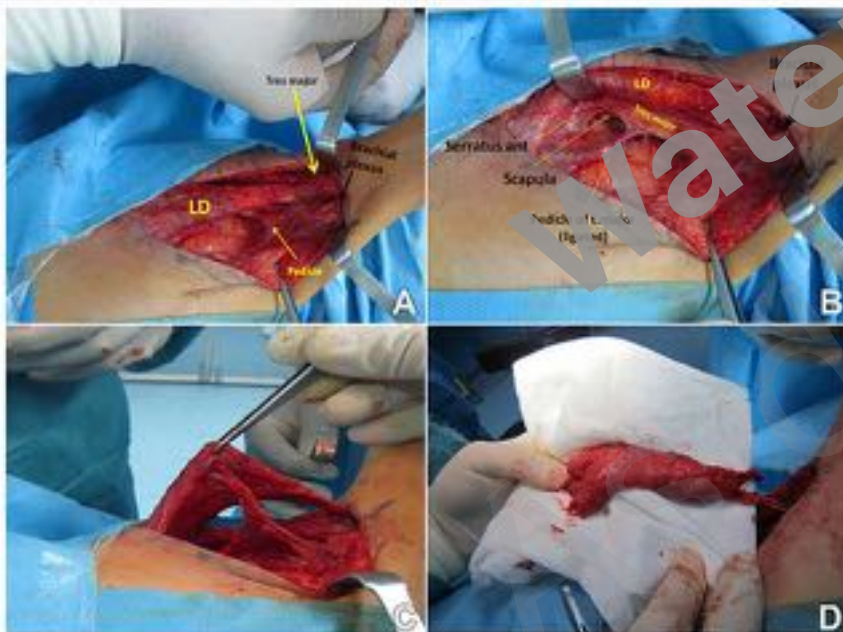
Coude

Déficit de flexion active

Transfert du grand dorsal

est le plus utilisé

Ce muscle permet d'obtenir une excellente flexion du coude sans perte fonctionnelle importante.



Is bipolar latissimus dorsi transfer a reliable option to restore elbow flexion in children with arthrogyposis? A review of 13 tendon transfers

Ramin Zargarbashi, MD¹, Mohammad Hossein Nabian, MD², Jean-David Werthel, MD³, Philippe Valenti, MD^{3,*}

Conclusions: We suggest pedicled bipolar latissimus dorsi transfer as a reliable therapeutic option to restore active elbow flexion in arthrogyposis with acceptable results regarding regaining range of motion and patient satisfaction. Functional passive elbow range of motion and good quality of latissimus dorsi muscle preoperatively is mandatory.

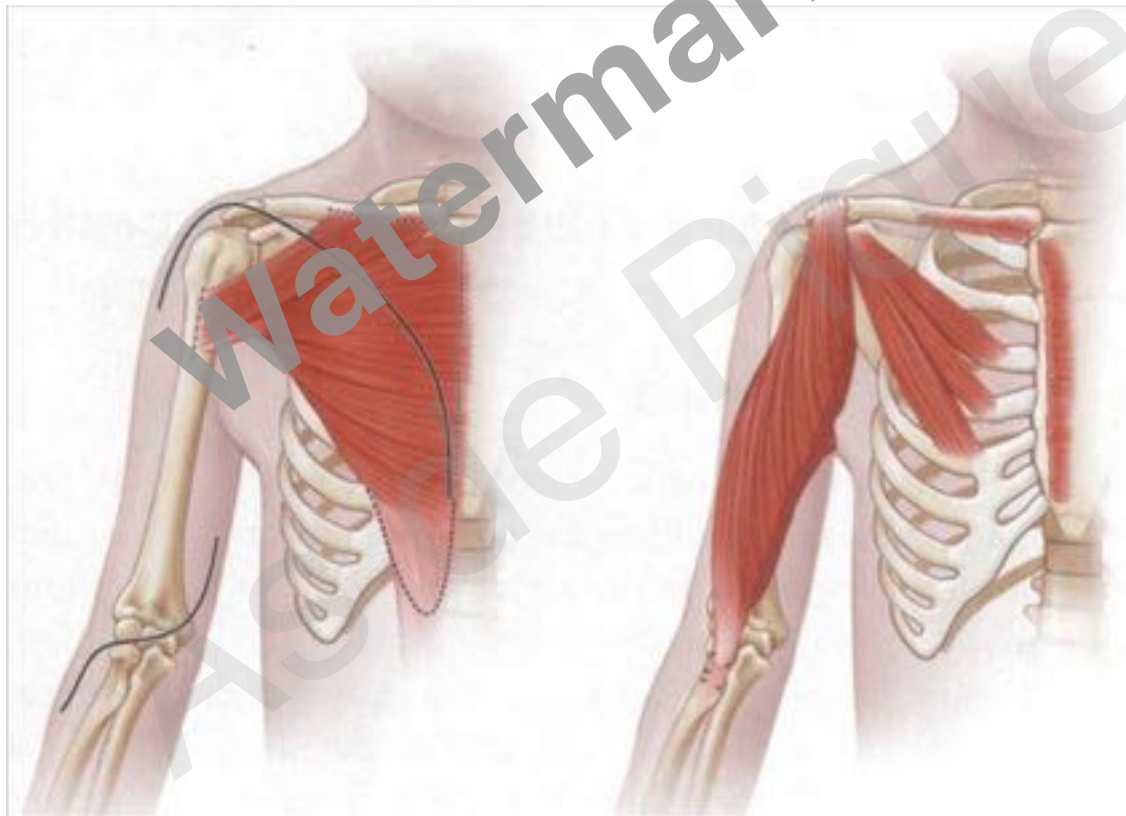
Coude

Déficit de flexion active

Transfert du grand pectoral

Moins utilisé

Séquelles cosmétiques sur la paroi thoracique



Poignet

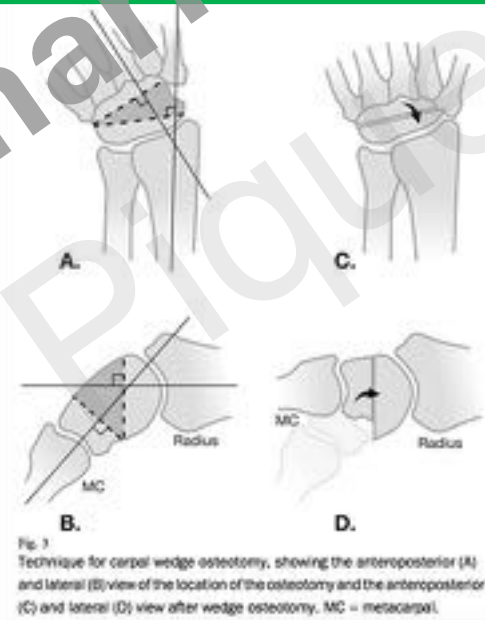
- en général déformé en flexion +/- déviation cubitale



La rééquilibration musculaire

> **Transfert fléchisseur ulnaire** transféré sur extenseurs poignet

- **Ostéotomie intracarpienne**



Long-Term Outcome Following Carpal Wedge Osteotomy in the Arthrogryptic Patient

Christian A. Epp, MD, Joseph Mills, MD, LeRoy Wheeler, BA, Mayleebh Endli, MD, and Scott N. Oatis, MD

Investigation performed at Sree Siddhaganga Hospital for Children, India, India

Main

But = remettre le pouce en bonne position de façon à permettre une opposition pulpaire pouce / autres doigts

Doigts souvent en déviation ulnaire

Pouce habituellement fixé en adduction et flexion

En cas d'irréductibilité :



Traitements multiples:

- **Approfondissement** du premier espace
- **Double plastie en Z**
- **Allongement musculaire**
- **Grefe cutanée.....**



Mb Inférieur

Objectif : pied plantigrade avec extension genou pour aquérir la marche



Pied

Pied varus équin



- totalement irréductible à la naissance
- séances de mobilisation / plâtres / attelles = préparation à l'intervention



libération chirurgicale

récidives fréquentes malgré le maintien prolongé des attelles
reprises possibles au cours et à la fin de la croissance

quelquefois **talectomie** nécessaire pour déformations invétérées
ou **triple arthrodèse** en fin de croissance

Pied

Pied convexe

doit être corrigé par une **libération médiotarsienne**
+ libération postérieure pour corriger l'équin tibioastragalien
Parfois: excision naviculaire, triple arthrodèse



Genoux

Raides en flexion

Raides en extension

- Flessum $> 15^\circ$ gêne la marche
- 90° de flexion sont nécessaires pour une position assise confortable



Genoux

Raides en flexion

- formes moyennement sévères (20 à 60°)

Plasties cutanées +
allongement des ischiojambiers
+ capsulotomie postérieure du
genou

Epiphysiodèse antérieure
Ostéotomie d'extension
métaphyse fémorale inférieure



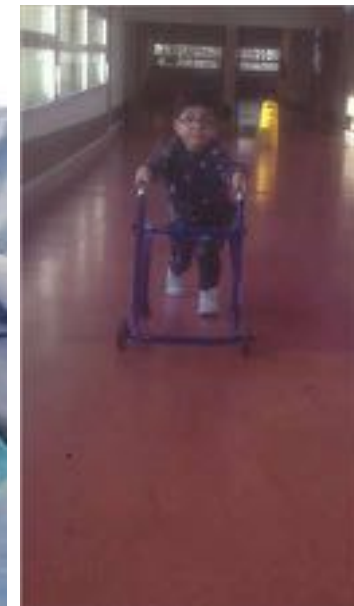
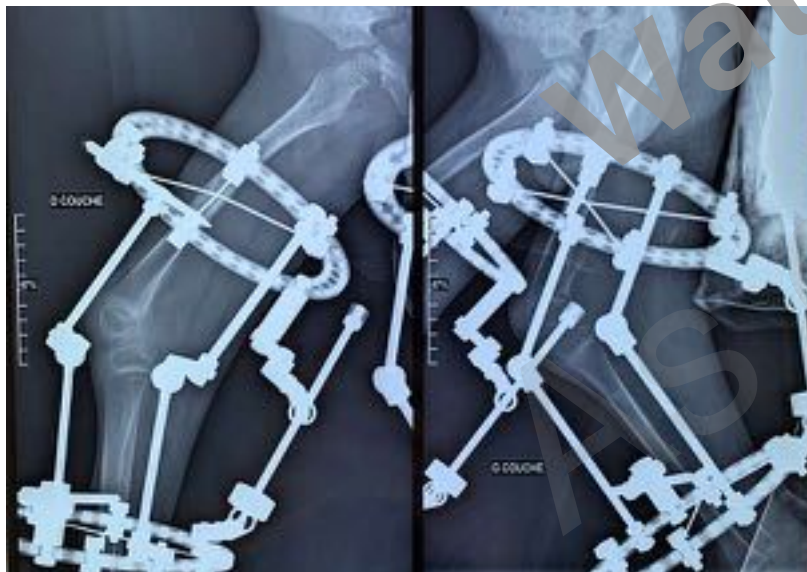
Genoux

Raides en flexion

- Formes majeures ($> 60^\circ$) :
 - = risque d'étirement éléments vasculonerveux lors de la correction du flessum.



**Libération post + raccourcissement fémoral
correction progressive par FE d'Iizarov**



Genoux

Raideur en extension

genou récurvatum avec luxation antérieure du tibia
Allongement « V-Y » tendon du quadriceps



Treatment of the Lower Extremity Contracture/ Deformities

Marold J.P., van Boven, MD* Eva Frenkel, MD* Alissa Wade, MD, PhD*
Olga E. Agromovich, MD, PhD; Bardomir Koval'czuk, MD, PhD; Elhad Lefel, MD*
Maksim Sidorov, MD; Denis V. Deryabin, MD; Maxim A. Vasilov, MD**
Ekaterina V. Petrova, MD, PhD;†† Dmitry B. Baranov, PhD;†† Sergey F. Babin,††
Sharon Eylon, MD*†† Vladimir M. Kravtsov, MD, PhD;†† Yulia V. Dopynina, MD, PhD;††
Dmitry S. Bakharev, MD, PhD;†† Gusev Yilmaz, MD;†† Olesana Kiba, MD;††
Svetlana I. Trifunova, MD, PhD;†† and Faith Dreyer, MD††

Hanche

Luxées

- si luxation bilatérale :

préférable de ne pas réaliser une réduction
car risque d'aboutir à des hanches réduites et raides

La marche est habituellement possible avec une luxation des hanches

- Si hanches sont en mauvaise attitude asymétrique,
risque d'obliquité pelvienne et d'apparition d'une scoliose.

nécessaire de réaliser des **ténotomies**
ou des **ostéotomies fémorales directionnelles**
de façon à symétriser les membres inférieurs
et à faciliter la marche ou l'appareillage.

Hanche

Luxées

- Si luxation unilatérale

réduction chirurgicale

ostéotomies pelviennes et fémorales



Hanche

Attitudes vicieuses sans luxation

- Raideur en abduction

plus rare

Le traitement =

**libération du muscle moyen fessier
et du tenseur du fascia lata.**



Treatment of the Lower Extremity Contracture/
Deformities

Shenoi J.P., van Meppel H.M.F., De Foa M., van der Wal M., Pels J.
Oguz E., Karamanik M., Pinar J., Karamanik K., Pinar J., Akal L., Akal L.
Muller S., Muller S., Jovanovic M., Muller S., Muller S., Muller S.
Garcia J., Pizarro M., Pizarro M., Pizarro M., Pizarro M., Pizarro M.
Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S.
Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S.
Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S., Muller S.

Hanche

Attitudes vicieuses sans luxation

- Flexion isolée :

et après échec des mobilisations,

libération des fléchisseurs de hanche

et, chez les enfants plus âgés :

une

ostéotomie fémorale d'extension.

Il faut savoir que l'existence d'un flessum modéré est compatible avec une marche correcte au prix d'un léger flessum du genou et une hyperlordose lombaire.

Hanche

Attitudes vicieuses sans luxation

- Raideur en extension :

est plus rare

toujours gênante pour la position assise.

La correction consistera :

**section du muscle grand fessier
+/- ostéotomies de réorientation**



SUBSPECIALTY PROCEDURES

REORIENTATIONAL PROXIMAL FEMORAL
OSTEOTOMIES FOR CORRECTION OF HIP
CONTRACTURES IN CHILDREN
WITH ARTHROGRYPOSIS

Wendy Jacob Miller, MD

JBJS ESSENTIAL SURGICAL TECHNIQUES 2017, 7(2):e11(1-16) • <http://dx.doi.org/10.2106/JBJS.16.00086>

Ces différentes interventions sont grevées d'un taux important de récurrence malgré la rééducation longtemps poursuivie

Conclusion

- Nombreuses procédures possibles
- +/- lourdes
- Indications +++
- Prise en charge pluri professionnelle
- Préparation de l'enfant et de la famille



- *Merci* -

