



Collège Hospitalier et Universitaire
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique
Session de Mars 2011 - PARIS

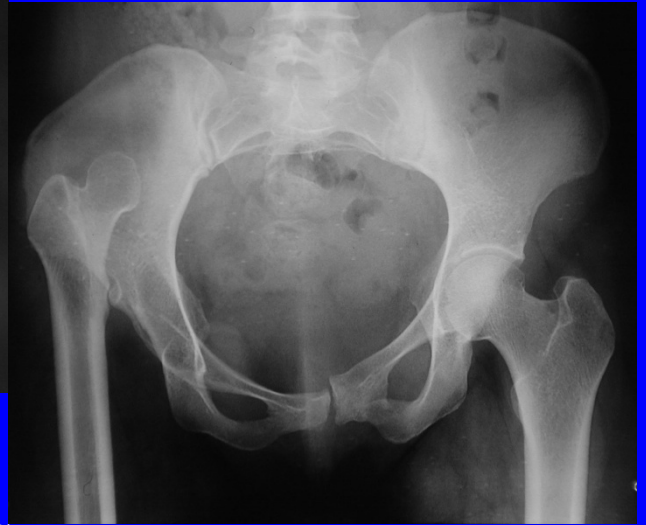
Luxation congénitale de hanche

C BRONFEN

Luxation congénitale de hanche

C. Bronfen (Caen)

- Anatomie
- Etiologie
- Pathogénie



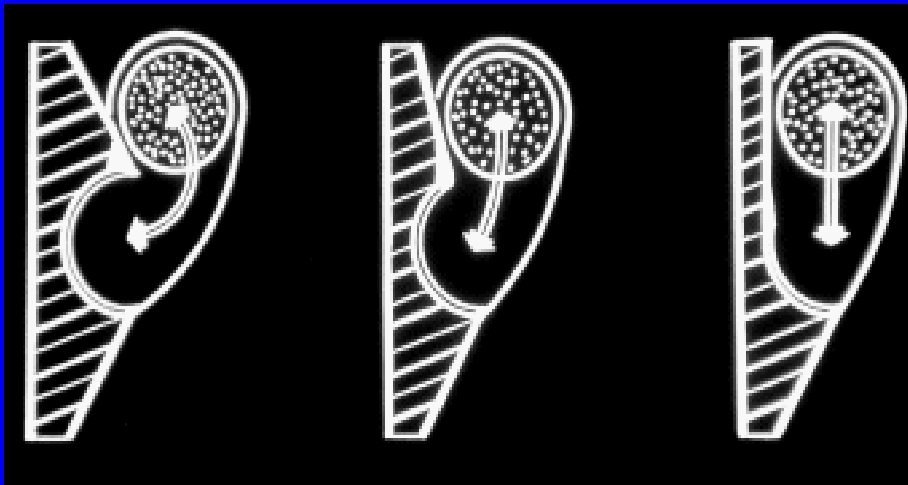
- 6 à 20 pour 1000 naissances

Terminologie

- Kohler, *Seringe* RCO 2008 94 217-227

Luxation congénitale de hanche

- **Instabilité de hanche**
 - Hanche luxable
 - Hanche luxée réductible
 - Cette terminologie regroupe des entités très différentes



Littérature anglosaxonne

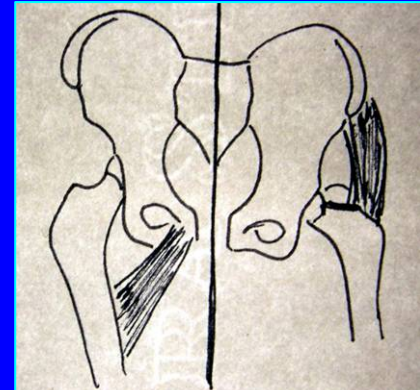
- **C.D.H**
- Avant 1990
- Congenital dislocation of the hip
- Congenital displacement of the hip
- Congenital dysplasia of the hip

Littérature anglosaxonne

- **D.D.H**
- Developmental displacement of the hip
- Klisic 1989
- Maladie luxante de hanche
- Dysplasie luxante de hanche

Bassin asymétrique congénitale

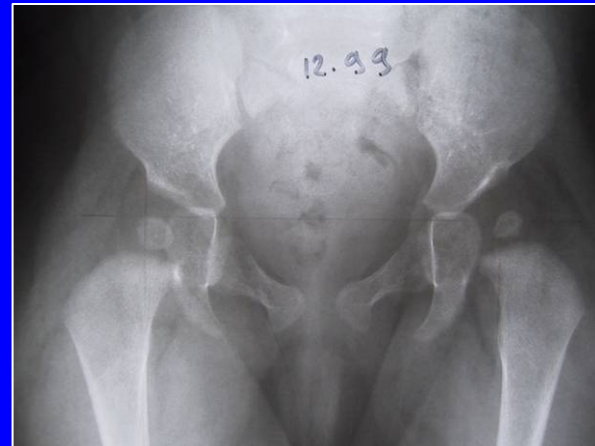
BAC



- Limitation de l'abduction d'un côté avec rétraction des adducteurs
- Limitation de l'adduction avec rétraction des abducteurs de l'autre côté
- Facteur de hanche à risque

dysplasie

- « anomalie dans le développement biologique (de tissu, d'organes, d'organismes) entraînant des difformités ou monstruosité
- **Défaut architectural du développement de la hanche, d'expression essentiellement radiologique (mais aussi échographique)**



Anatomie

- Embryologie
- Rappel de la hanche adulte
- Hanche du nouveau né
- Croissance ossification
- Anatomopathologie de la LCH

Anatomie

- Embryologie
- Rappel de la hanche adulte
- Hanche du nouveau né
- Croissance ossification
- Anatomopathologie de la LCH

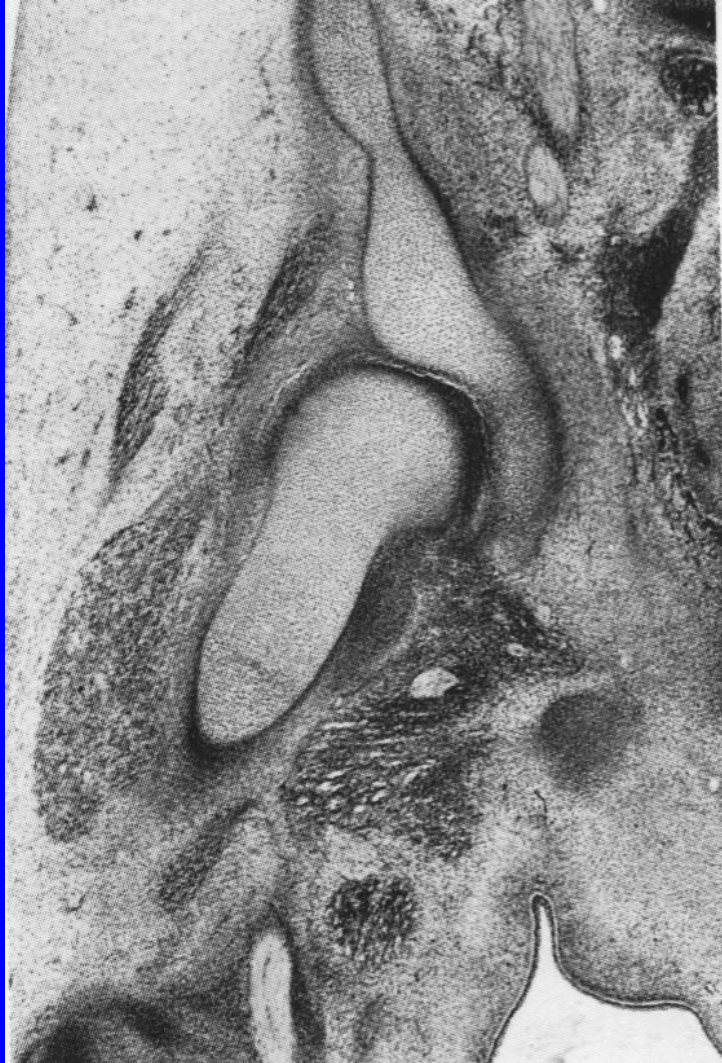
Embryologie

- Clavert JM.conférence d'enseignement SOFCOT 1991
- **4 semaines** masse homogène de cellules mésenchymateuses , nerfs
- **6 semaines** (1cm)condensations mésenchymateuse : fémur , bassin, grands axes vasculaires éléments anatomiques en place
- **7 semaines** ossification du fémur
- Puis ilion, ischion, pubis
- **8 semaines** **cavité articulaire**

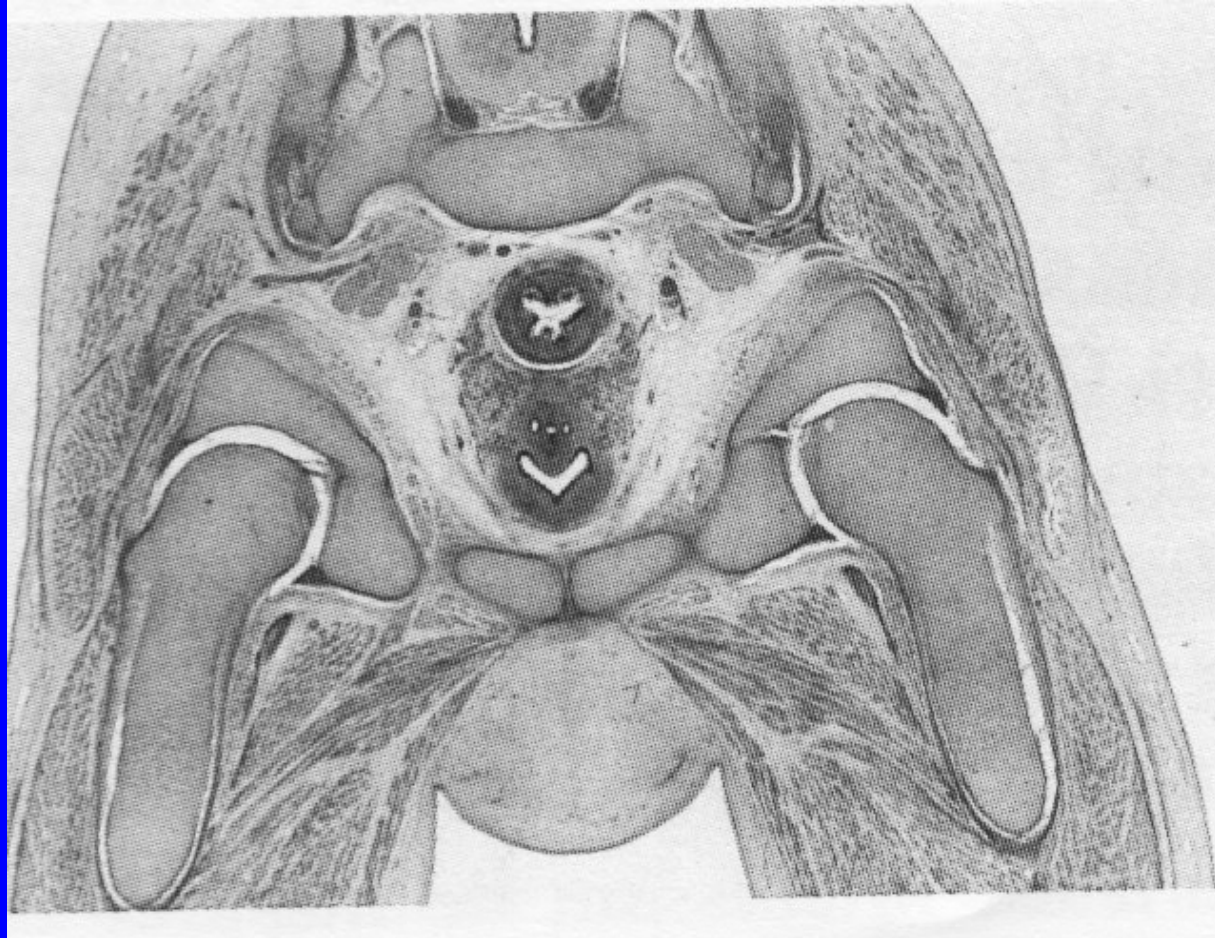
Embryologie

- Clavert JM.conférence d'enseignement SOFCOT 1991
- **10 semaines (5 cm) cavité articulaire achevée**
 - Tête fémorale 2mm cartilage hyalin
 - Limbus, ligament transverse, ligament rond,capsule articulaire
 - Vascularisation : artère du ligament rond et plus tard pénétration vasculaire de la tête fémorale
 - Ossification fémur , ilion , ischion et pubis

Embryologie : 8 semaines



Embryologie : 10 semaines



Embryologie , période foetale

- **16 semaines** (10 cm) : morphologie du MI du NN .
Tête fémorale 4 mm. Muscles présents et fonctionnels. Vascularisation de la tête fémorale du NN.
- **20 semaines** (16 cm): période de maturation et de croissance
 - Les os du bassin poursuivent leur maturation et leur ossification
 - Le col du fémur commence à s'allonger
 - Le cotyle s'approfondi

Embryologie et période foetale

- Coxométrie anténatale
 - Angle cervico diaphysaire 130°
 - Antéversion difficile à mesurer variable d'un fœtus à l'autre (faible au début puis augmente)
 - Profondeur du cotyle augmente graduellement pendant la vie embryonnaire
 - Inclinaison du cotyle : 40° à 10 semaines, 75° en fin de gestation
- À partir de 9 semaines d'aménorrhée mouvements en flexion extension de la hanche et du genou qui diminuent ensuite du fait de la limitation de la place dans la cavité utérine. Au 8ème mois le fœtus reste coincé tête en bas.



Embryologie et période foetale

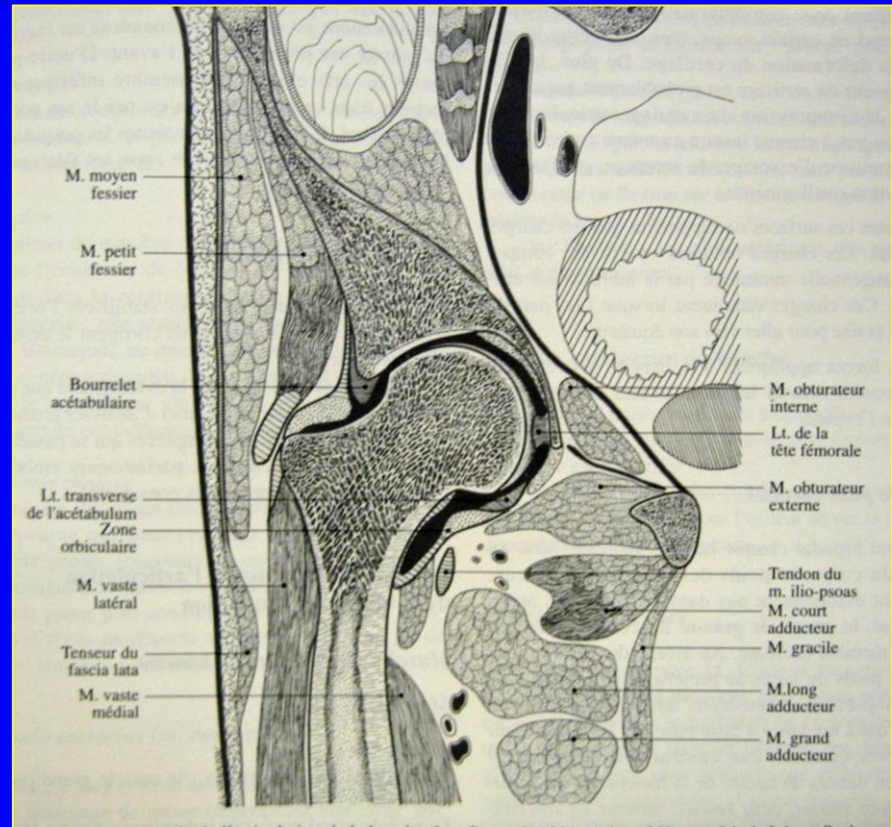
- Mobilité et croissance entre 10 et 25 semaines
- Période de relative immobilité de la 24^{ème} semaine à la naissance
- Gardiner : pas de modification sonographique de la morphologie de la hanche entre 24 et 42 semaines

Anatomie

- Embryologie
- **Rappel de la hanche adulte**
- Hanche du nouveau né
- Croissance ossification
- Anatomopathologie de la LCH

Anatomie hanche adulte

- Surfaces articulaires :
 - tête fémorale ,
 - acétabulum
- Ligaments
- Muscles
- vascularisation



Anatomie

- Embryologie
- Rappel de la hanche adulte
- **Hanche du nouveau né**
- Croissance ossification
- Anatomopathologie de la LCH

Anatomie hanche du nouveau né

- Une hanche normale est stable à la naissance et non « dislocable » (Seringe)
- Des manœuvres de force engendreraient un décollement épiphysaire supérieur du fémur et non une luxation

Anatomie hanche du nouveau né

- Col fémoral très court ,tête sphérique (sauf fossette du lig rond)
- Angle cervicodiaphysaire 135 à 145°
- Antétorsion fémorale 25 à 35°
- cartilage

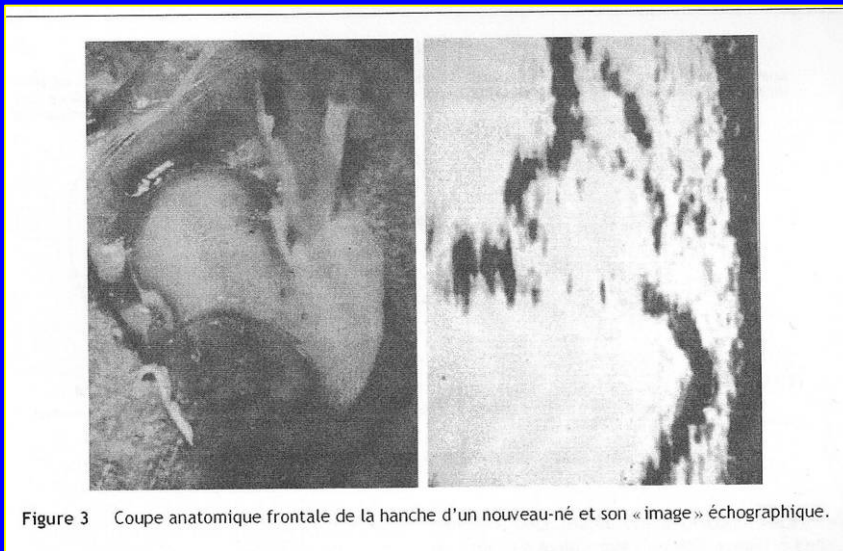
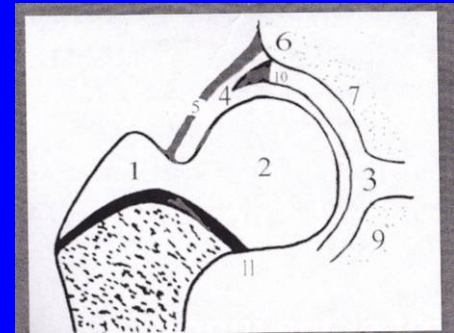
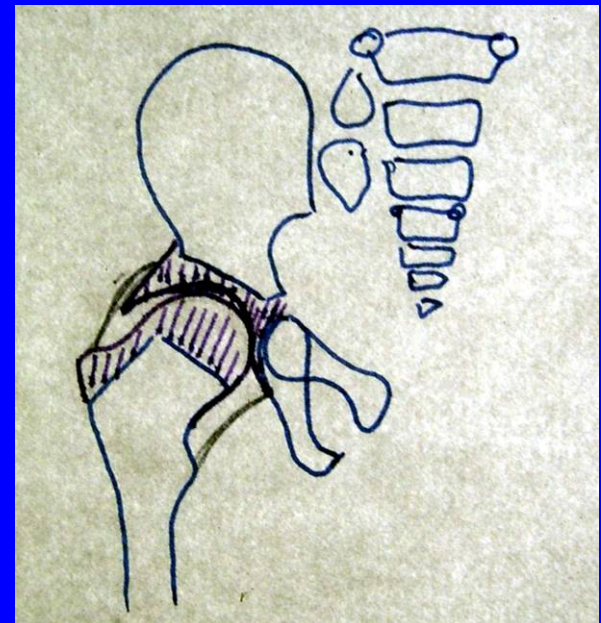


Figure 3 Coupe anatomique frontale de la hanche d'un nouveau-né et son « image » échographique.



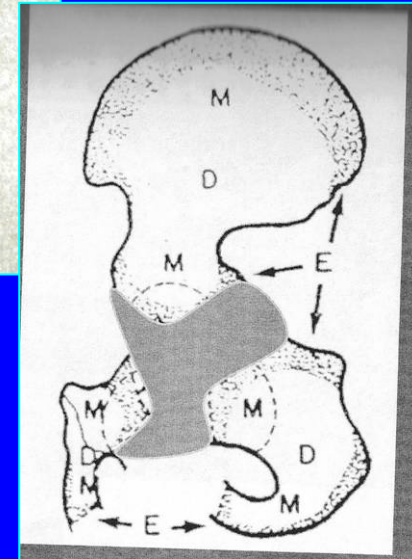
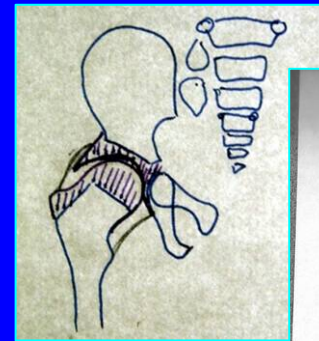
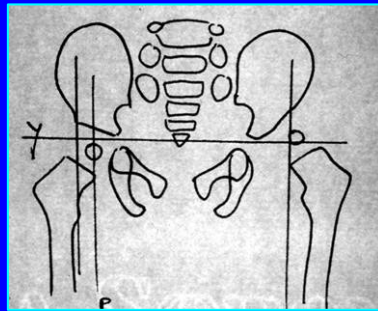
Anatomie hanche du nouveau né

- Acétabulum : point de jonction des trois pièces osseuses primitives

- Ilion
- Ischion
- pubis

- Plusieurs structures

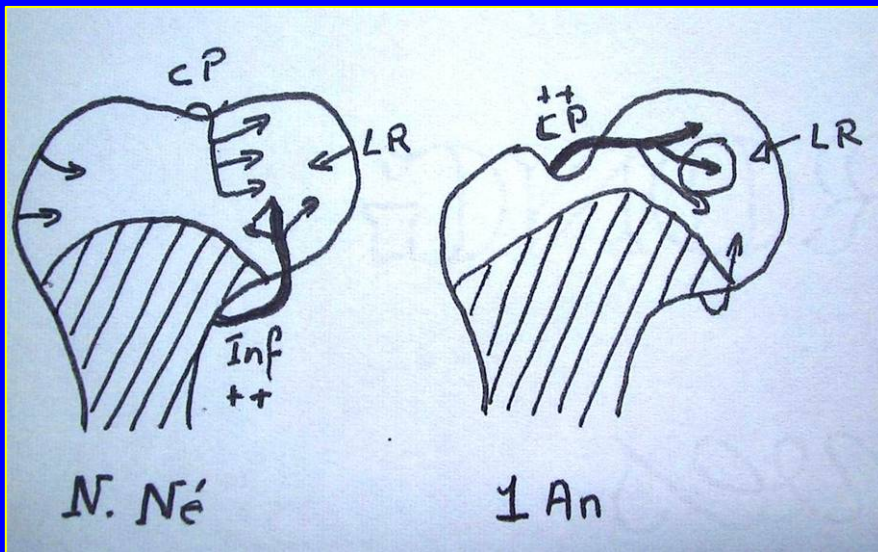
- Cartilage articulaire (croissant avec deux cornes)
- Complexe du cartilage en Y ,deux zones de croissance
 - Cartilage acétabulaire épais en périphérie
 - Cartilage en Y proprement dit 3 branches
- Limbus union d'un tissu fibrocartilagineux (labrum) au cartilage acétabulaire
- Le périoste externe, le périchondre et la capsule articulaire s'intriquent au dessus du limbus



- L'acétabulum ne se creuse que si la tête fémorale est en face

Anatomie : vascularisation

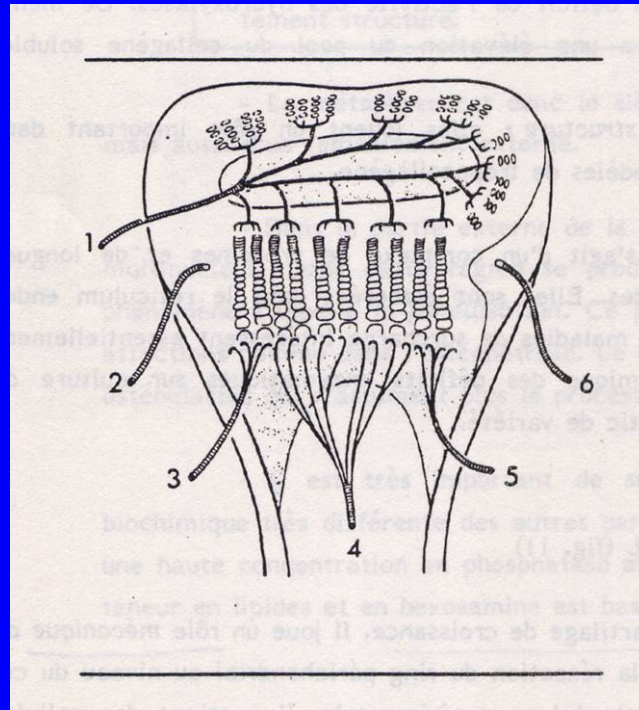
- NN : circonflexe antérieure et circonflexe postérieure
- Totale indépendance vasculaire entre versant épiphysaire et versant métaphysaire
- À l'âge de la verticalisation : circonflexe postérieure 2/3 postérosupérieurs de la tête



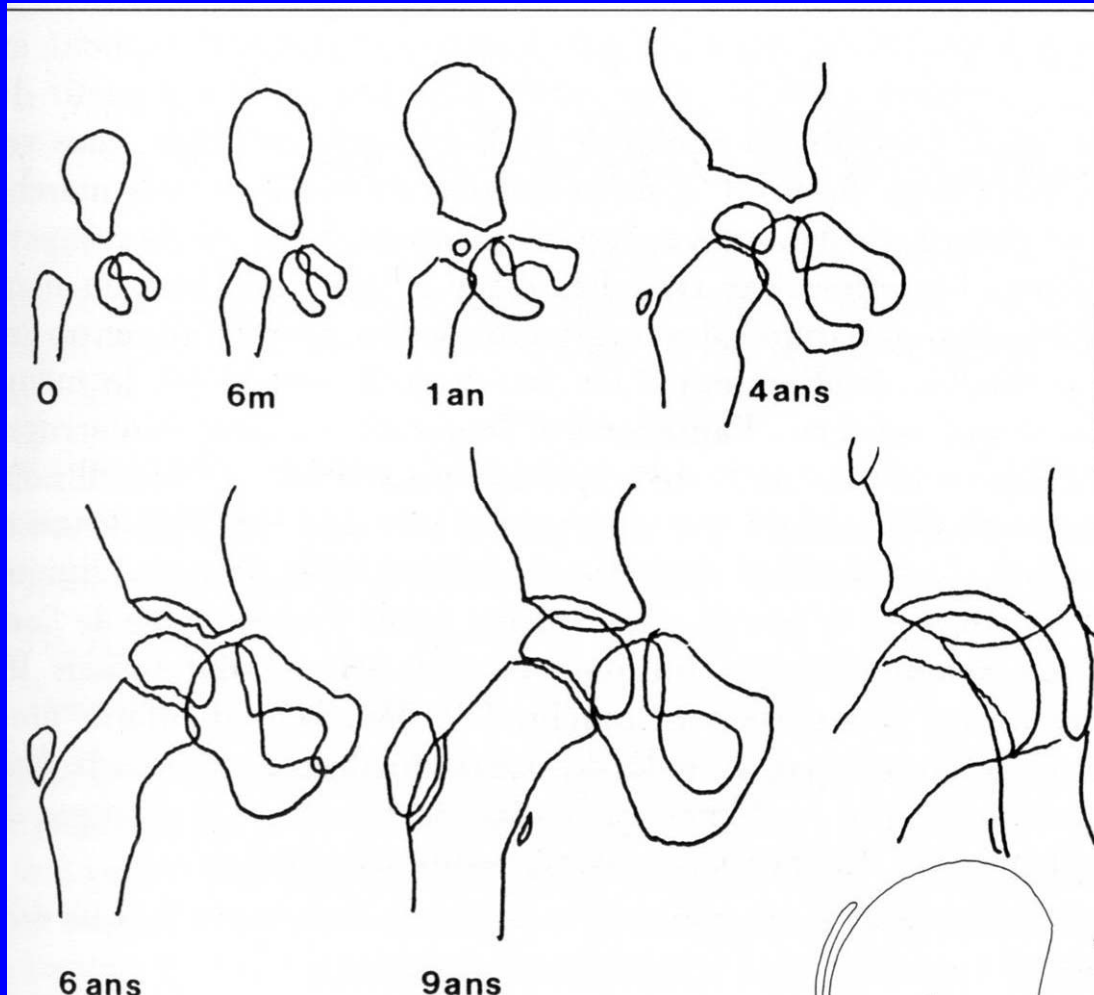
Anatomie

- Embryologie
- Rappel de la hanche adulte
- Hanche du nouveau né
- **Croissance ossification**
- Anatomopathologie de la LCH

Croissance ossification cartilage de croissance



Croissance ossification



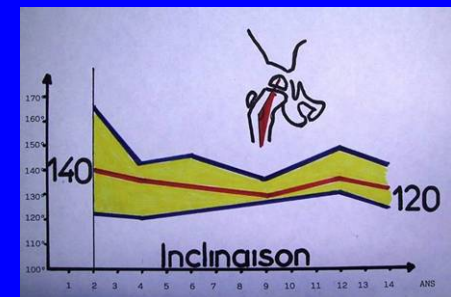
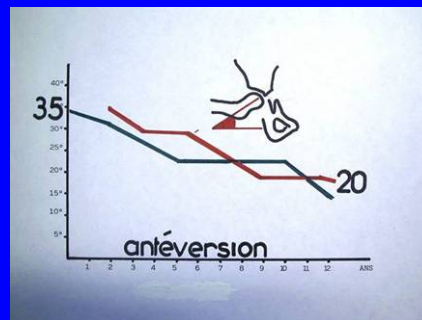
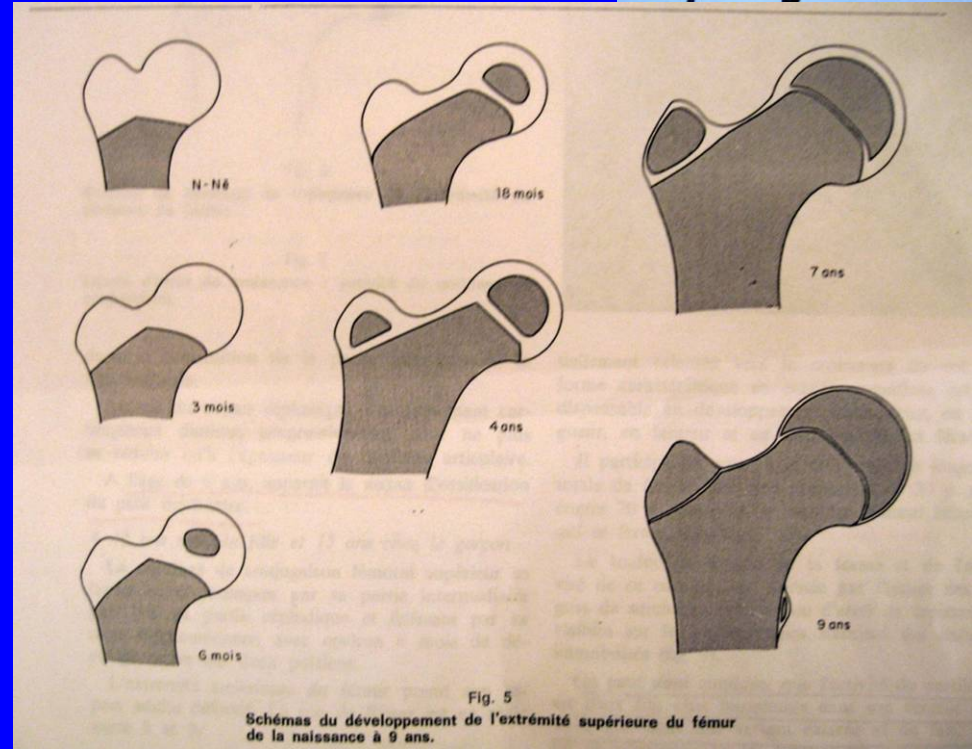


Croissance ossification



Fémur

- Ossification du noyau fémoral supérieur à partir du 4ème mois variable
- Allongement du col fémoral
- Cartilage épiphysaire supérieur 30% de la croissance du fémur
- Antéversion
- inclinaison



Croissance ossification

- Cotyle
 - Ilium
 - Ischion
 - Pubis
- Première poussée vers le bas , deuxième poussée vers le dehors (Guillaumat M)

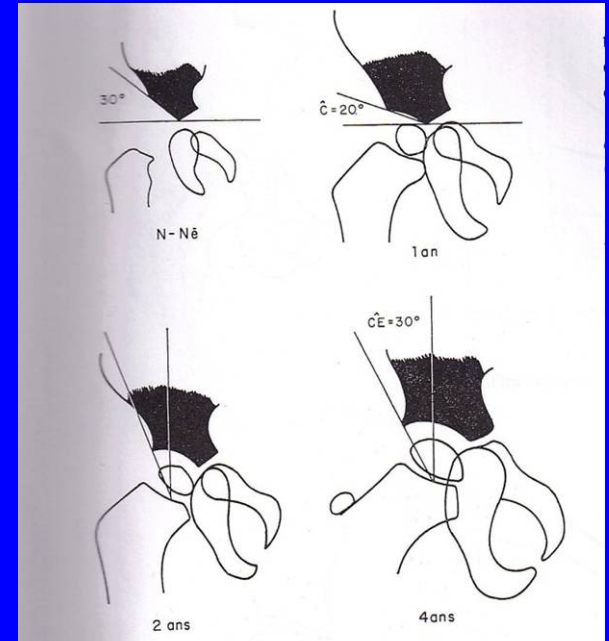
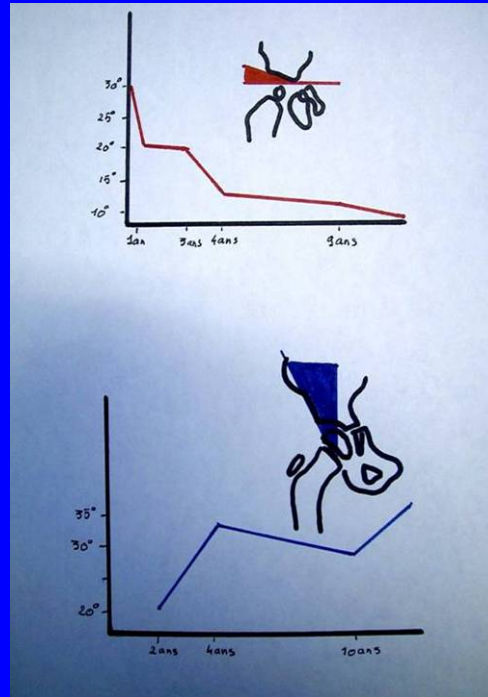


Fig. 10
Développement du toit cotyloïdien osseux. Première poussée vers le bas. Deuxième poussée vers le dehors.

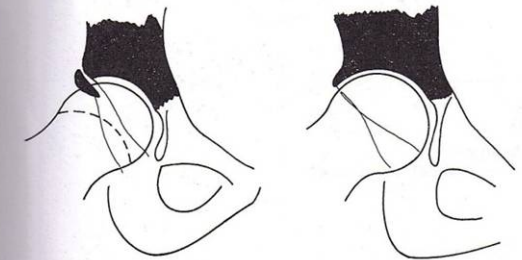


Fig. 11
Développement du toit cotyloïdien osseux. Point d'ossification secondaire du talus à la période pubertaire.

Anatomie

- Embryologie
- Rappel de la hanche adulte
- Hanche du nouveau né
- Croissance ossification
- Anatomopathologie de la LCH

Anatomie pathologique de la LCH

- Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée
- Seringe R , Karrat K dysplasie et LCH ; anatomie pathologique chez le NN et le NR RCO 1982 68 145-160
- La tête fémorale se déplace en arrière ou en arrière et en haut
- **Le déplacement anormal de la tête fémorale est perceptible à l'examen clinique :c'est l'instabilité**
- **Cela entraîne :**

Chambre de luxation capsulaire (déplacement postérieur ou postéro supérieur de la tête)

Lésion d'appui acétabulaire postéro supérieur (la dysplasie)
(gouttière de luxation)

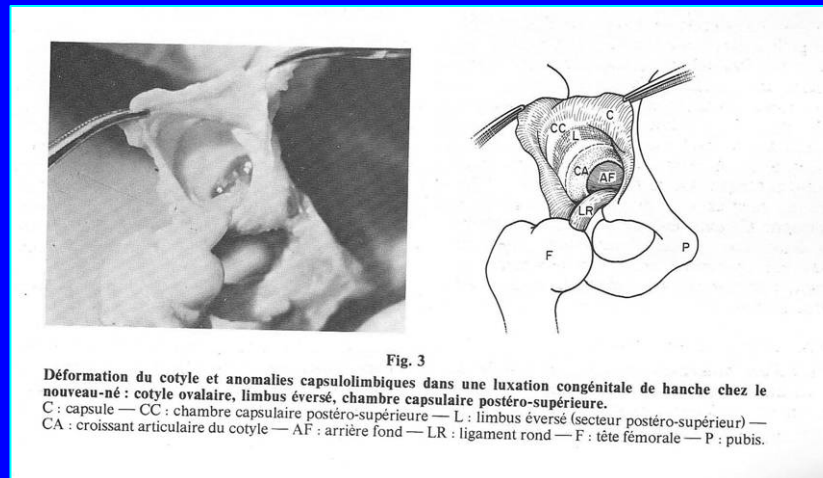
- « C'est la luxation qui est dysplasiente et non la dysplasie qui est luxante »

Anatomie pathologique de la LCH

Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée

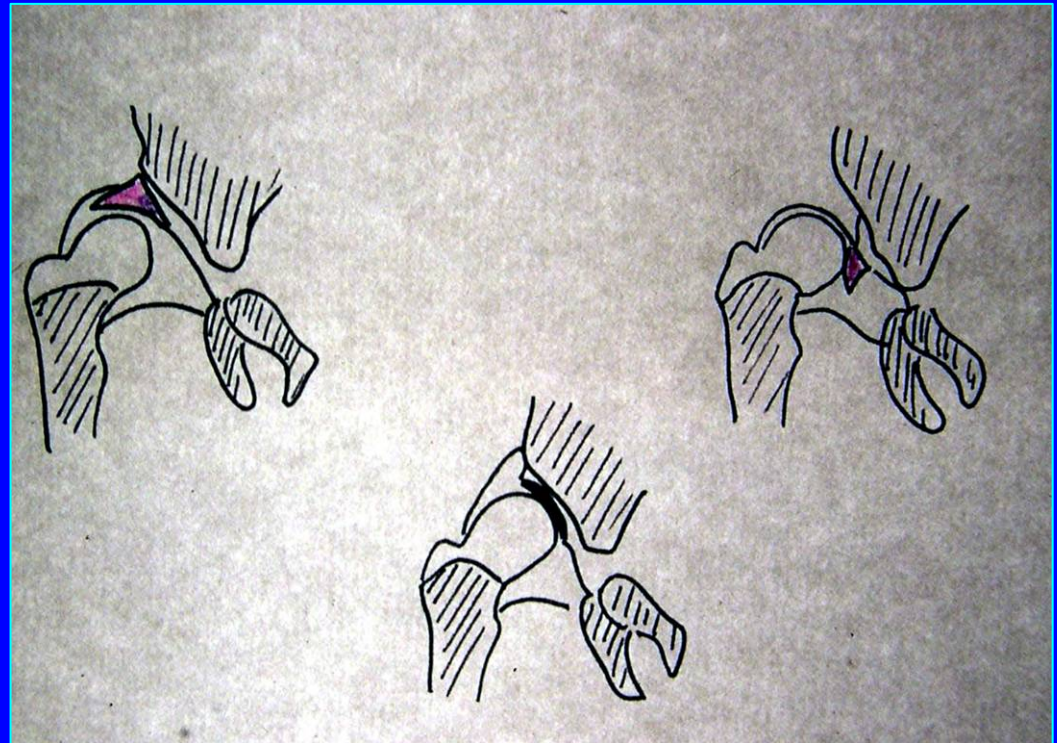
Chambre de luxation capsulaire (déplacement postérieur ou postéro supérieur de la tête)

Lésion d'appui acétabulaire postéro supérieur (la dysplasie) (**gouttière de luxation**) cotyle ovalisé avec un grand axe dirigé depuis le pôle postéro supérieur vers le pôle antéro-inférieur



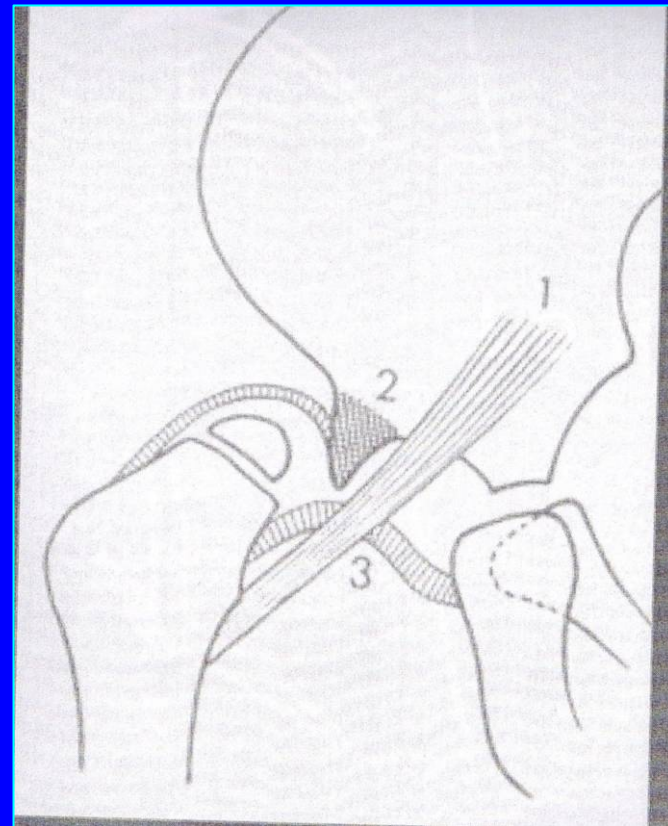
Anatomie pathologique de la LCH

- Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée
- **Limbus**
 - Éversé
 - écrasé
 - Inversé



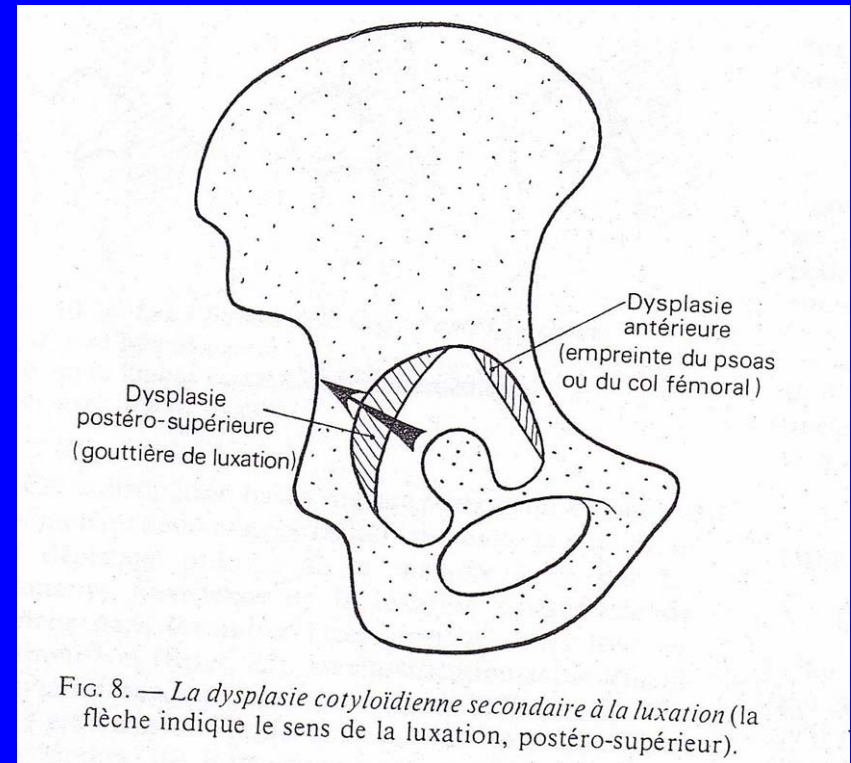
Anatomie pathologique de la LCH

- Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée
- **Isthme capsulaire**
- **psoas**



Anatomie pathologique de la LCH

- Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée
- **Dysplasie acétabulaire**
- **Secondaire à la LCH**
- **Luxation dysplasiante**



Anatomie pathologique de la LCH

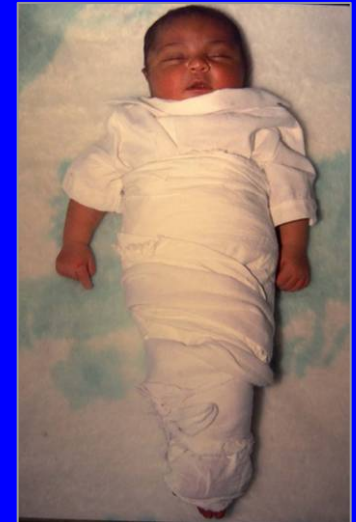
- Étude des lésions anatomiques de la hanche luxée
- **Hyperantéversion fémorale**
- Wudbhav N, Moseley C JPO 2009;29:885-888
- Étude prospective 37 hanches consécutives chez 30 patients opérés pour LCH de 6 à 79 mois
- Importantes variations

Etiologie

- **MULTIFACTORIELLE**
- Causes
 - Mécaniques
 - Génétiques
- Conduit à la détermination des **facteurs de risques**

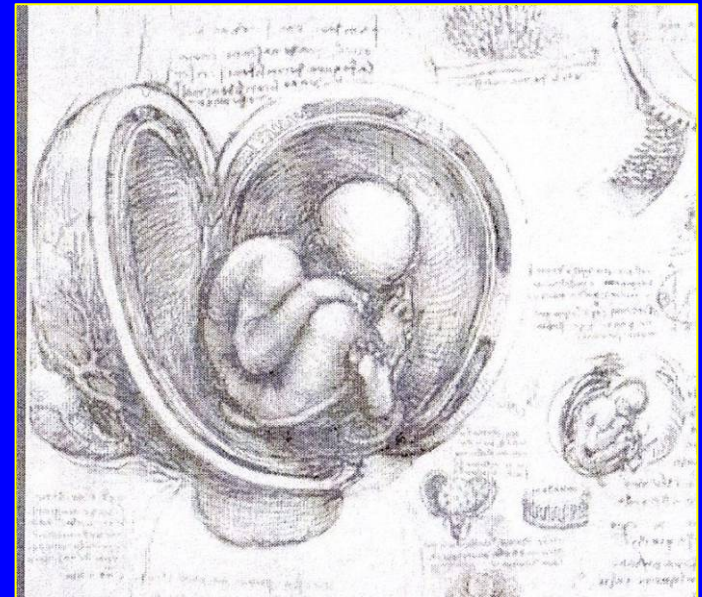
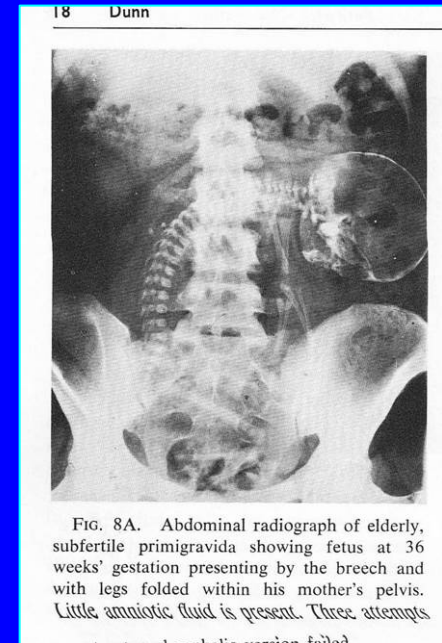
Etiologie

- Mécanique
- **Conditions de grossesse et d'accouchement (conflit postural materno foetal)**
 - Excès de pression sur le fémur fléchi in utéro ce qui favorise la luxation de la hanche en arrière du cotyle
 - Siège (1 enfant sur 5)
 - Primiparité
 - Poids de naissance élevé (+ de 4 kg)
 - Naissance après terme (au delà de 42 semaines)
 - (Oligoamnios)
 - Anomalies posturales
- Facteurs de risque post nataux (langeages, changes)



Etiologie

- Mécanique
- Siège
 - Présentation par le siège: 3 à 4 % des enfants qui présentent dans 20 % des cas une luxation
 - Luxation bilatérale
 - Version tardive pour siège
 - Césarienne pour siège
 - Grand trochanter au contact avec le détroit supérieur maternel (bilatérale)



Etiologie

- **Mécanique**
- **Anomalies posturales**
 - **Bébé moulé**
 - **Bassin asymétrique congénital**
 - **Torticolis**
 - **Genu recurvatum**

Etiologie

- Génétique
- Prédisposition ethniques (30 pour 1000)
 - Pays Bigouden
 - Indiens Navajos
 - Lapons
- Incidence familiale (ATCD familiaux 33 à 50% des patients, jumeaux monozygotes)
- Modèles animaux (bergers allemands, labradors, terre-neuves)
- Fille (5 filles pour un garçon)
- Hyperlaxité
- Recherche

Etiologie

- Génétique
- 1986 Jensen prédominance du collagène de type III chez les NN avec LCH
- 2002 Granchi (Italie) association entre un gène du collagène et l'arthrose secondaire à une dysplasie de hanche (chr 12)
- 2003 Jiang (Chine) association entre 2 gènes du chr 17 , HOXB9 et COL1A1 et la LCH

Etiologie

- **Génétique**
- 2005 Jiang distribution raciale de PCOL2 et Sp1 du gène COL1A1 . Ce ne sont pas les gènes majeurs de la LCH en Chine
- 2008 Ceylaner transmission autosomique dominante de la LCH chez 16 membres d'une famille (Turquie)
- 2008 Cavallaro exclusion de CO2A1 et de VDR dans la responsabilité de la LCH (mais responsable d'ostéoarthrites secondaires à des LCH)
- 2009 Stevensen Utah dans la LCH risque 12 fois augmenté pour les parents au premier degré
- 2010 Dalsey identification d'une région du chromosome 17 (4Mb) lié à la dysplasie de hanche dans une famille multigénérationnelle de 18 membres

Etiologie

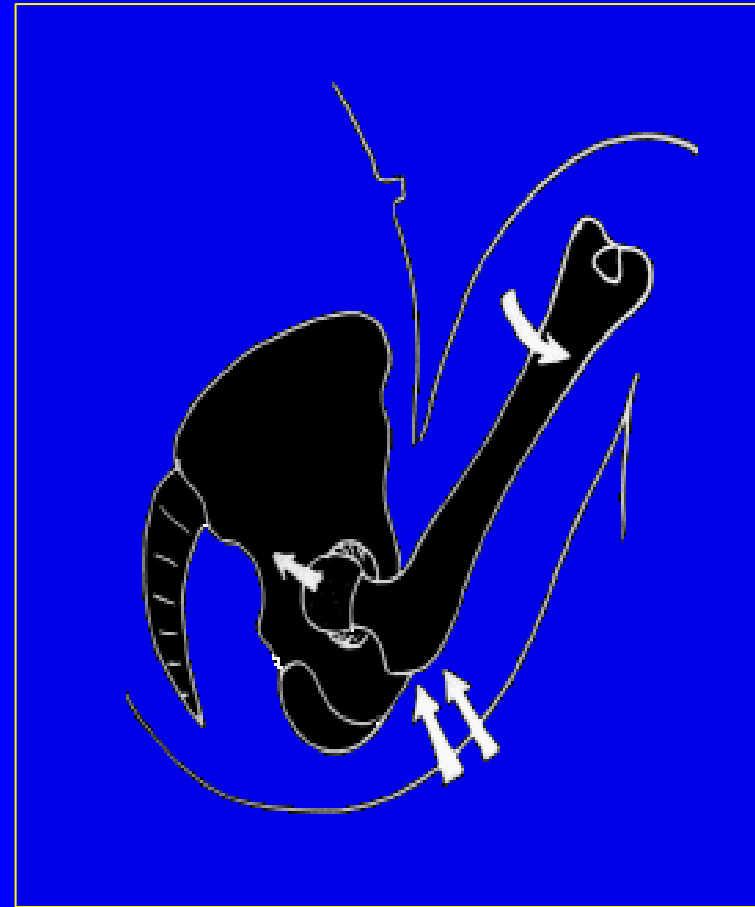
- Génétique
- Service de génétique de Brest (C. Férec)
- Population du Finistère
 - 2009 élimination de l'association entre HOXB9 et COL1A1 dans leur population de LCH
 - 2010 association entre polymorphisme fonctionnel de GDF5 et LCH dans une population caucasienne

Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- Seringe R , Bonnet JC, Katti E..pathogénie et histoire naturelle de la LCH chez le NN et le NR RCO 1990 ;76: 391-402
- Seringe R, Wicart P in La luxation congénitale de la hanche sous le direction de Fenoll, Senah,Chapuis ,Guillard-Charles Sauramps médical 2006
- Terrain prédisposé génétique
- Facteurs mécanique déterminants : appui sur le grand trochanter d'un fémur en posture luxante
- La luxation se constitue en fin de vie fœtale (dernières semaines , période du travail)

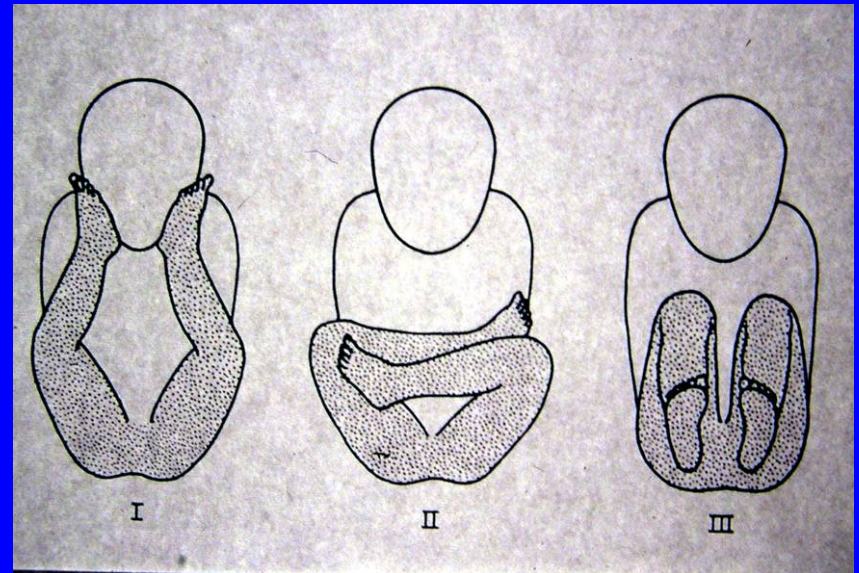
Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- La luxation ou la subluxation se constituent in utéro sous l'effet d'une posture luxante sur une hanche hyperfléchie avec abduction faible ou nulle et rotation externe ou hyperantéversion fémorale et d'une contrainte mécanique sur la région du grand trochanter qui luxe la hanche en arrière du cotyle



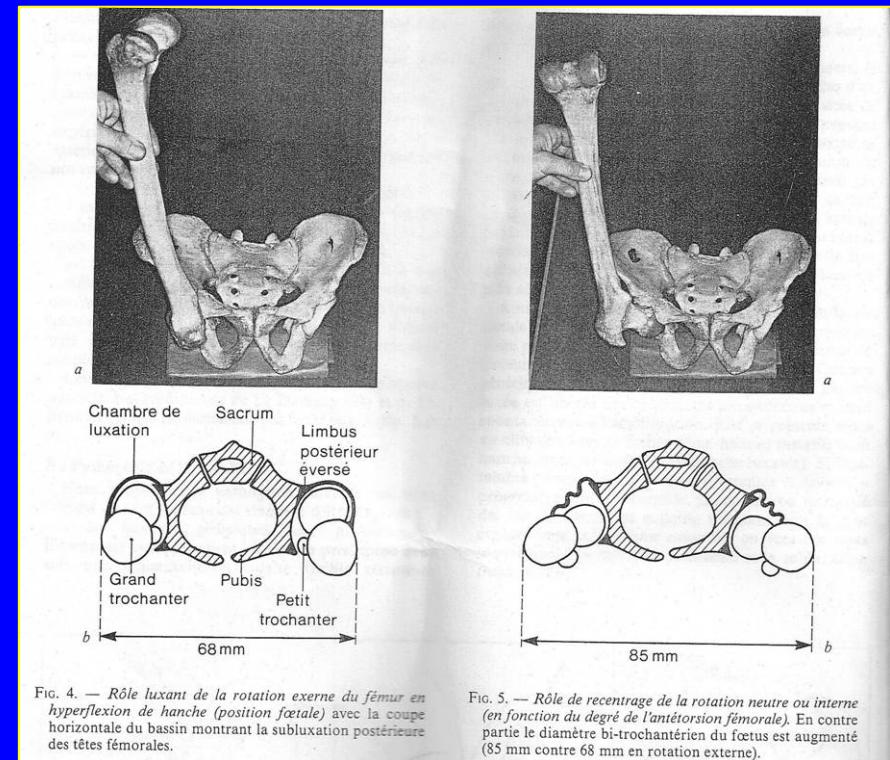
Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- Postures luxantes
 - Genoux en extension complète et fémurs tournés en RE
 - Genoux demi fléchis et fémurs en RE max
 - Genoux hyperfléchis dans l'axe du corps



Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- Seringe étude expérimentale
 - Fémur en RE les têtes fémorales sont sublaxées en arrière et le diamètre bitrochantérien est diminué
 - Fémurs en RI les têtes fémorales sont bien centrées et le diamètre bitrochantérien augmente
 - **L'attitude en RE est directement la conséquence du conflit mécanique maternofoetal**



Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- Présentation céphalique
- La luxation du côté gauche est presque deux fois plus fréquente que la luxation du côté droit
- La contrainte viendrait du rachis lombaire maternel car le fœtus a le plus souvent le dos à G



Pathogénie ou pathogénèse

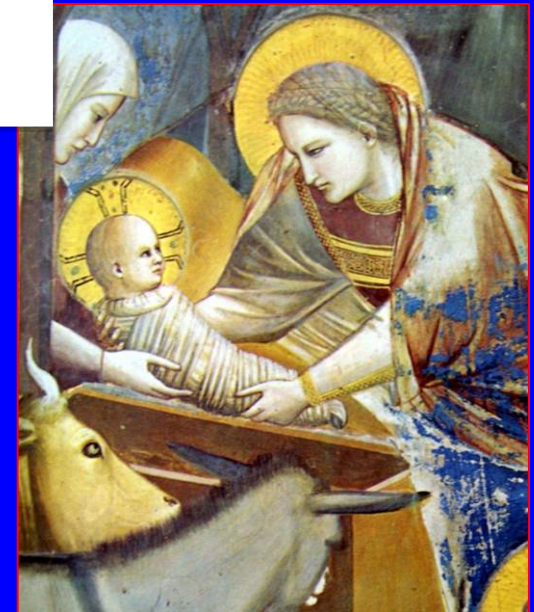
- Mécanisme de la LCH
- La dysplasie acétabulaire qui accompagne la luxation est toujours secondaire au déplacement de la tête fémorale
- Dysplasie primitive du cotyle?

Pathogénie ou pathogénèse

- Mécanisme de la LCH
- Comment se constitue la LCH in utéro
 - Posture luxante sur une hanche hyperfléchie
 - ABD faible ou nulle (voir ADD)
 - Rotation externe(+ ou – antétorsion fémorale excessive)
 - Se rencontre dans la posture dite de siège décomplété, la posture genoux semifléchis, et la posture genoux hyperfléchis mais rapprochés
 - L'appui prolongé sur le grand trochanter d'un fémur en posture luxante entraîne une luxation de la tête en arrière du cotyle
 - La faible résistance du limbus et de la capsule représente le facteur laxité articulaire (contexte familial et génétique)

Pathogénie ou pathogénèse

- Après la naissance
- La hanche se défléchi
- Les contraintes disparaissent
- La hanche instable peut se stabiliser à condition de ne pas pérenniser les conditions de l'instabilité
 - Langeage « en quille »
 - manipulations



Pathogénie ou pathogénèse

- SOFOP Brest 2006
- **Affection posturale anténatale**
- Quelques cas de révélation tardive sans explication

Facteurs de risque

- Hanche à risque
- **Critères retenus (ministère de la santé 1985)**
 - **ATCD familial de LCH (diag confirmé en ligne directe)**
 - **Présentation du siège (y compris version tardive)**
 - **Abduction limitée ou asymétrique , (bassin asymétrique congénital)**
 - **Abduction difficile ,(c'est à dire hypertonie des adducteurs)**
 - **Autres postures évocatrices d'un conflit postural sévère : genu recurvatum , torticolis**
- **Autres critères qui ne sont pas de vrais « facteurs de risque »**
 - **Gros poids de naissance, gémellité, primiparité,**
 - **Malpositions des pieds (-)**
 - **Antécédents géographiques (Bretagne, Creuse etc)**
 - **Césarienne sauf si elle est réalisée pour un siège**
 - **Sexe féminin**

Facteurs de risque

- SOFOP 2006 Brest (R. Kohler)
- **Formels**
 - **ATCD familiaux**
 - **Siège**
 - **Anomalies de l'abduction (bilatérale ou asymétrique)**
 - **Syndrome postural (sauf pieds)**
 - **Doute : sexe féminin**
- Ne veut pas dire LCH, beaucoup de LCH sans facteurs de risque

remerciements

- J F Mallet
- R Kohler
- R. Seringe, Ph Wicart
- B. Fenoll
- H. Bracq
- JM Clavert