

# Arthrogrypose

- affection rare
- étiopathogénie inconnue
- immobilité foétale par atteinte
  - mésenchymateuse (2ème mois)
  - de la corne ant. de la moelle (3ème mois)

# Symptomatologie

Triade :

syndrome articulaire

syndrome neuromusculaire

syndrome cutané

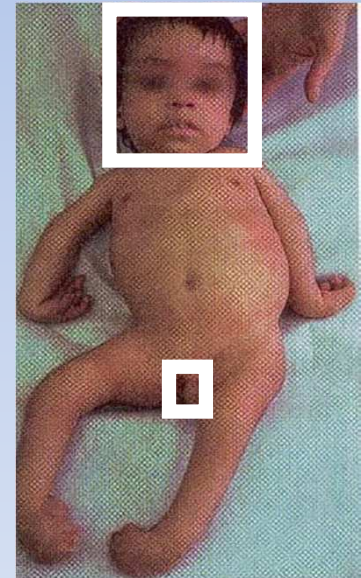
→ Formes cliniques très variables

→ Restriction de la fonction motrice +/- imp.

développement intellectuel normal

# Syndrome articulaire

- enraidissement modéré → ankylose
- art. distales > art. proximales
  - doigts, poignets en flexion
  - coude ext. ou flexion
  - épaule add. rot. int.
  - hanche luxée
  - genoux ext ou flexion
  - PBVE ou valgus convexe
  - déformations rachidiennes



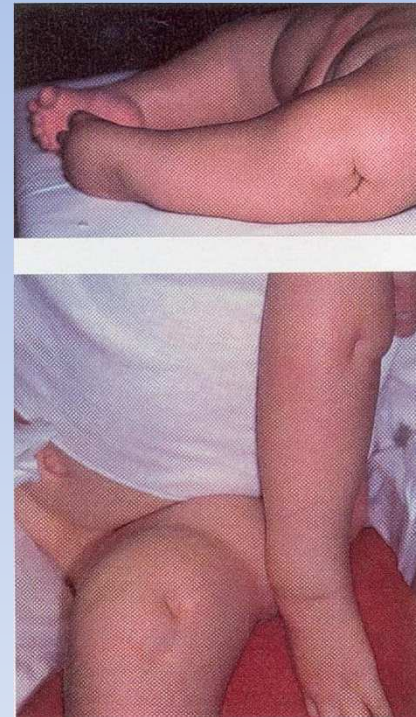
# Le syndrome neuro-musculaire

- moins apparent mais constant
- paralysie neurogène périphérique (parfois myogène) +/- sévère → rétraction MT
- intrication aux déformations articulaires
- formes : tétraplégie, diplégie brachiale, hémiplégie



# Le syndrome cutané

- fossettes = atrophie dermique
  - face latérale coude et genou
  - trochanter, sacro-iliaques
- palmures
  - bride axillaire
  - bride inguinale



# Projet thérapeutique

## Rééducation précoce

- Kinésithérapie : MOBILISATIONS
- Postures progressives par orthèses ds les ampl. extrêmes disponibles
- Favoriser l'autonomie
- Chirurgie : à partir de 1 an → verticalisation



# Malformations congénitales des membres



- Monstruosités : malformations très sévères + malformations organes vitaux = léthales
- Malformations congénitales
- Anomalies anatomiques mineures

# Etiologie

- Génétique : polydactylie, syndactylie, pince de homard
  - Embryopathie (2 premiers mois): facteurs chimiques (ex: thalidomide)
  - Maladie des brides amniotiques : amputation d'un membre déjà formé (après 8ème SA)
- **Dans la majorité des cas pas de cause**

# Classification fonctionnelle

- Aplasie transversale :
  - Aplasie terminale (amélie)
  - Aplasie intercalaire (phocomélie)
- Aplasie longitudinale

- ~~Pathologie~~ mais différences physiques → handicap
- Accompagnement précoce :
  - acceptation des parents dès le diagnostic prénatal
  - atteinte +++ de l'image corporelle
  - caractère monstrueux → dédramatiser : rencontre autre enfant agénésique
  - soutien psychologique
- Caps difficiles : confrontation aux regards des autres
  - entrée à l'école
  - Adolescence
- Scolarité normale, choix professionnel adapté

# Malformation

#

## Amputation

- sensibilité +++ moignon (conservation des doigts vestigiaux)
- la(les) articulations sus jacentes pfs enraidies
- déviations squelettiques aggravées par la croissance
- adaptations fonctionnelles ++++ (par ex: fonction manuelle transposée) à préserver

# Agénésie transverse de l'avant bras

- la plus fréquente des agénésies
- rassurer les parents / autonomie
- appareillage esthétique
  - proposé vers 6 mois
  - normalisation de l'aspect
  - symétrisation de longueur facilite prises bi manuelle
- MAIS
  - suppression sensibilité du moignon
  - contrainte / médicalisation,
- Prothèse myoélectrique :
  - proposée à partir de 4 ans
  - normalisation de l'esthétique du geste
  - autonomie identique avec et sans prothèse
- Prothèse dédiée à une fonction :
  - Ex: apprendre a faire du vélo

# Main bote radiale

- = ectromélie du radius
- radius absent ou hypoplasie +/- absence 1er métacarpe, scaphoïde et trapèze
- malformation longitudinale la plus fréquente
- Pas d'appareillage

# Agénésie /hypoplasie fémorale

- mini fémur avec art. coxo-fémorale stable
- art. tibio tarsienne malformée
- orthoprothèse
- 1er appareillage à l'âge de la marche, non articulé
- articulation du genou si moignon court





