

Le genu recurvatum congénital : une situation rare en salle de naissance. À propos de deux cas

Genu Recurvatum Congenitum: a Rare Situation in the Birth Room. About Two Cases

A. Es-Seddiki · H. Nkhili · R. Amrani

© Lavoisier SAS 2016

Résumé Le genu recurvatum congénital est une malformation congénitale rare, son incidence est estimée à 0,2 à 0,7/1000 naissances selon la littérature, elle touche beaucoup plus les filles que les garçons, elle peut être unilatérale ou bilatérale, isolée ou associée à d'autres malformations comme la luxation congénitale de la hanche ou le pied bot, elle peut s'observer au cours de certains syndromes polymalformatifs : l'arthrogrypose multiple congénitale, la maladie de Larsen, le syndrome de Down. Le traitement est essentiellement orthopédique, mais en cas d'échec, plusieurs techniques chirurgicales sont proposées selon le stade et la gravité de cette malformation.

Mots clés Genou recurvatum · Nouveau-né · Traitement orthopédique

Abstract The genu recurvatum congenitum is a rare congenital malformation. According to the literature, its incidence is estimated from 0.2 to 0.7 per 1000 births. It affects girls more than boys. It can be unilateral or bilateral and may be isolated or associated with other defects such as congenital dislocation of the hip or clubfoot. It can be observed in multiple malformation syndromes such as arthrogryposis, Larsen's disease, and Down's syndrome. The treatment is mainly orthopedic, but in case of failure, several surgical techniques are proposed depending on the stage and severity of this malformation.

Keywords Genu recurvatum · Newborn · Orthopedic treatment

A. Es-Seddiki (✉) · R. Amrani
Service de néonatalogie, CHU Mohamed-VI, Oujda, Maroc
e-mail : anass4444@gmail.com

H. Nkhili
Service de chirurgie pédiatrique, hôpital Al-Farabi, Oujda, Maroc

Introduction

Le genu recurvatum congénital est une malformation congénitale rare, dont l'incidence est estimée à 0,2 à 0,7/1000 naissances selon la littérature. Elle touche plus les filles que les garçons, elle peut être unilatérale ou bilatérale, isolée ou associée à d'autres malformations [1–3].

Nous rapportons deux formes différentes de genu recurvatum congénital isolé, le premier avec une luxation du genou et le second sans luxation du genou, découverts en salle de naissance chez deux nouveau-nés de sexe féminin.

Observation 1

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin âgé d'un jour, originaire de Rissani, cinquième d'une fratrie de cinq, de parents non consanguins (l'âge du père était de 48 ans et celui de la mère de 35 ans), issu d'un accouchement par voie basse. La grossesse menée à terme n'avait pas été suivie, l'anamnèse infectieuse était négative, sans prise de médicaments ou de toxiques et une absence de cas similaire dans la famille. L'examen somatique a montré un poids à 3,200 kg, une taille à 50 cm, un périmètre crânien à 37 cm, une fréquence cardiaque à 124 battements/minute et une fréquence respiratoire à 29 cycles/minute. Il existait une hyperextension du genou droit à plus 20°, avec une luxation réductible par mouvement de flexion du genou, sans autres malformations associées (Fig. 1). La radiographie standard a permis de classifier cette malformation en stade C selon Leveuf et Pais (Fig. 3), et l'échographie du genou a mis en évidence la présence de la rotule sans anomalie articulaire. Un traitement orthopédique a été proposé, fait d'une réduction douce et des plâtres de posture de 15 jours renouvelés chaque mois.

Observation 2

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin âgé d'un jour, unique dans sa famille, originaire d'Ain-Bni-Mathar, de



Fig. 1 Premier nouveau-né présentant une hyperextension du genou droit à plus 20°, avec une luxation réductible seulement par mouvement de flexion du genou



Fig. 2 Second nouveau-né présentant une hyperextension du genou droit à plus 20° autoréductible

parents non consanguins (l'âge du père était de 34 ans et celui de la mère de 29 ans), issu d'un accouchement à terme par voie basse. Dans les antécédents, on retrouve une grossesse mal suivie (aucune échographie n'a été réalisée durant la grossesse), l'anamnèse infectieuse était négative, avec une absence de prise de médicaments ou de toxiques au cours de la grossesse. L'examen somatique a montré un poids à 2,900 kg, une taille à 48 cm, un périmètre crânien à 37 cm. Il existait une hyperextension du genou droit à plus 20° sans luxation ou autres malformations associées (Fig. 2). La radiographie standard a permis de classer cette malformation en stade A selon Leveuf et Pais (Fig. 4), et l'échographie du genou a mis en évidence la présence de la rotule sans anomalie articulaire. Un traitement orthopédique a été proposé, fait d'une réduction douce et des plâtres de posture de 15 jours renouvelés chaque mois.

Épidémiologie

Le genu recurvatum congénital, appelé aussi dislocation congénitale de genou, luxation congénitale du genou ou

genou luxé néonatal, est une pathologie très rare, dont l'incidence est estimée à 0,2 à 0,7/1000 naissances selon la littérature (l'incidence minimale est de 0,017 /1000, soit environ 1 % de la fréquence de la luxation congénitale de la hanche). Elle touche plus les filles que les garçons avec un sex-ratio de 3, peut être unilatérale (de bon pronostic) ou bilatérale dans 60 % des cas (de mauvais pronostic) [1–3]. Elle peut être isolée ou associée à d'autres malformations musculosquelettiques (la luxation congénitale de la hanche ou le pied bot) ou à des syndromes polymalformatifs : une arthrogrypose multiple congénitale (rétraction polyarticulaire d'origine neuromusculaire), la maladie de Larsen (hyperlaxité globale majeure), le syndrome de Down, une méningocèle ou le syndrome d'Ethers-Danols [3,4]. De rares cas familiaux ont été décrits dans la littérature mondiale et certaines formes génétiques ont été rapportées soit par une anomalie chromosomique de type 49, XXXXY, une mutation de la filamine B ou par un déficit en carbohydre sulfotransférase 3 [2,3].

L'étiologie de cette malformation est essentiellement malformative, avec une cause malpositionnelle dans les formes moins graves.

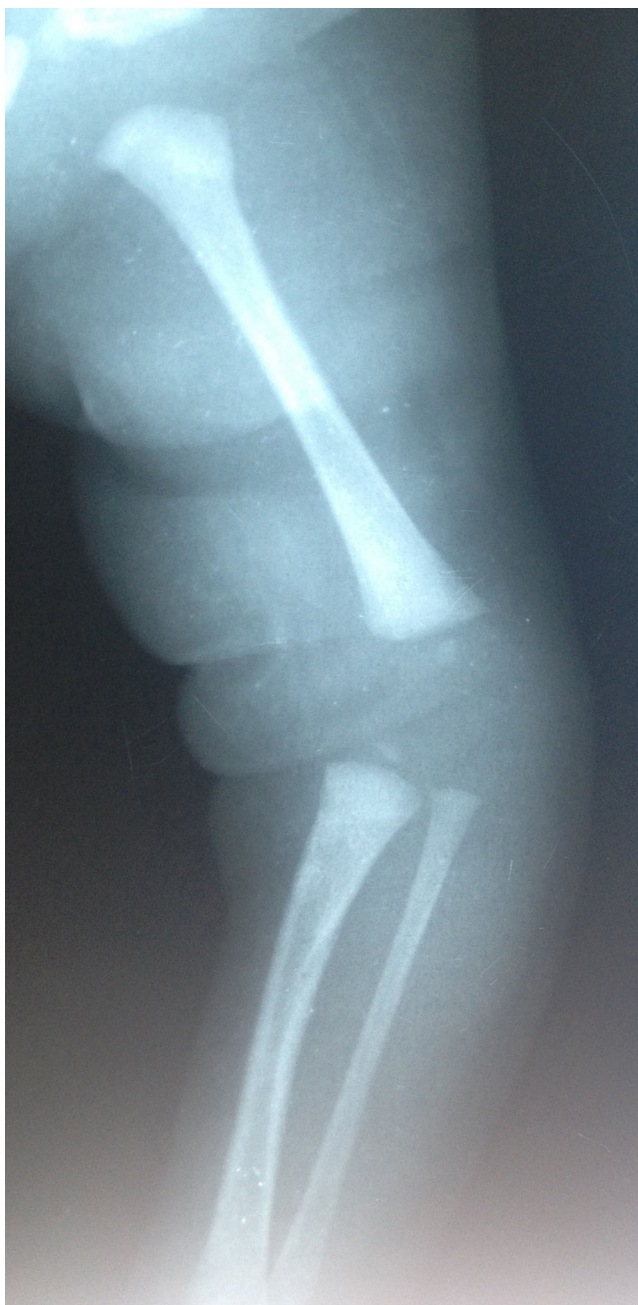


Fig. 3 Radiographie profil du genou du premier nouveau-né montrant le genu recurvatum congénital de stade C selon la classification de Leveuf et Pais

Clinique

Le diagnostic est établi dès la naissance par la position typique du genou ; une hyperextension anormale de plus de 20° , avec un défaut de flexion, l'examineur doit rechercher la présence ou non d'une luxation afin de classer cette malformation ainsi que les autres malformations associées [1-3,5].

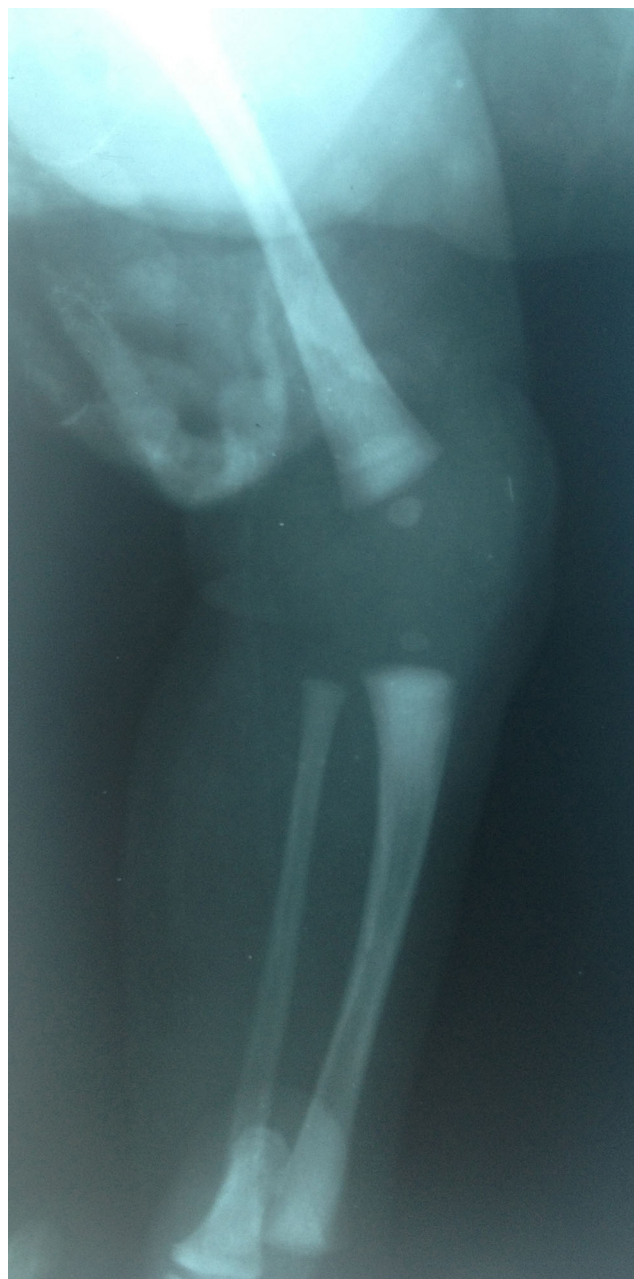


Fig. 4 Radiographie profil du genou du second nouveau-né montrant le genu recurvatum congénital de stade A selon la classification de Leveuf et Pais

Classification

Le genu recurvatum congénital peut se présenter sous trois stades selon la classification de Leveuf et Pais de 1946 (fondée sur les résultats radiographiques de l'articulation fémoro-tibiale) (Fig. 5) : stade A : genu recurvatum sans luxation, stade B : genu recurvatum avec subluxation et stade C : genu recurvatum avec luxation [2-4]. Une autre classification a été proposée par Laville selon la gravité de la flexion du

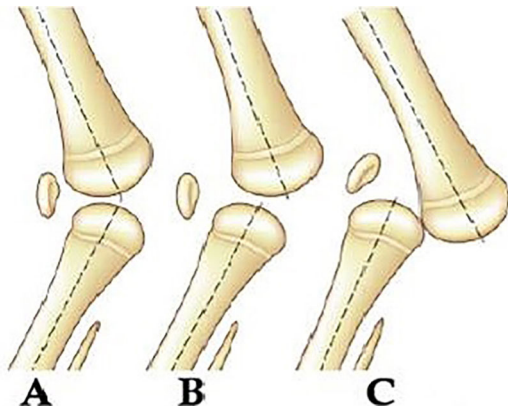


Fig. 5 La classification de Leveuf et Pais

genou en quatre stades ; le stade I : genu recurvatum simple, dont la flexion atteint ou dépasse 45° sans luxation, le stade II : genu recurvatum instable, dont la flexion atteint ou dépasse 45° (soit un genou luxable ou genou luxé et réductible), le stade III : genu recurvatum récalcitrant avec flexion du genou nulle et réduction de la luxation incomplète et le stade IV : genu recurvatum irréductible avec flexion du genou nulle, avec ou sans luxation [3].

Dans ce type de malformation, l'appareil extenseur est rétracté et court, plus ou moins fibreux, les muscles ischio-jambiers sont potentiellement luxés en avant et deviennent des extenseurs du genou, le ligament croisé antérieur (LCA) est étiré ou absent, et la rotule est petite en position haute, avec une articulation fémorotibiale altérée associée parfois à une hypoplasie des condyles [3]. La présence d'hypoplasie du quadriceps, d'absence de patella (hypoplasie quadricipitale sévère) ou d'agénésie du LCA est de mauvais pronostic [1,3].

Imagerie médicale

L'imagerie standard permet de classer cette malformation par le tracé des axes du tibia et du fémur qui doivent se croiser au centre de cette articulation dans le stade A, à côté de ce centre dans le stade B et en dehors de l'articulation dans le stade C. L'échographie va permettre de décrire les lésions, de rechercher la rotule, sa taille, sa mobilité et sa position, et d'évaluer l'articulation après un traitement chirurgical [2,3,6].

Traitement

Le traitement proposé pour cette malformation est tout d'abord orthopédique chez le nouveau-né et le nourrisson

par des manipulations douces de réduction et des plâtres de posture de 10 à 15 jours, renouvelés plusieurs fois pour les formes réductibles (comme pour nos deux nouveau-nés). Le harnais de Pavlick est utilisé à partir de 20° de flexion. En cas d'échec de ce traitement, on propose une traction cutanée, suivie d'une flexion de genou puis une immobilisation plâtrée. En cas d'échec du traitement orthopédique, un traitement chirurgical doit être réalisé à partir d'un âge de trois à six mois de vie. Les techniques proposées sont : une libération antérieure, une plastie du quadriceps d'allongement en V-Y (V-Y quadricepsplastie) ou une récession percutanée du quadriceps (PQR), une libération antérieure sous le ligament patellaire ou une capsulotomie transverse [3,7,8].

Conclusion

Le genu recurvatum congénital est une malformation congénitale très rare, dont le diagnostic est simple dès la naissance. Le bilan radiologique fait de radiographie standard et d'échographie permet de classer cette malformation. Les formes isolées et unilatérales restent de bon pronostic avec une bonne évolution sous traitement orthopédique conservateur.

Liens d'intérêts : Les auteurs déclarent ne pas avoir de lien d'intérêt.

Références

1. Abdelaziz TH, Samir S (2011) Congenital dislocation of the knee: a protocol for management based on degree of knee flexion. *J Child Orthop* 5:143-9
2. Bensahel H, Dal Monte A, Hjelmstedt A, et al (1989) Congenital dislocation of the knee. *J Paediatr Orthop* 9:174-7
3. De Billy B, Gizard A, Laurent R, Langlais J (2013) Malformations et malpositions congénitales du genou In: Gicquel P, Karger C, Schneider L, Clavert JM (eds) *Le genou de l'enfant*. Sauramps Médical, Montpellier, pp 57-67
4. Leveuf J, Pais C (1964) Les dislocations congénitales du genou (genu recurvatum, subluxation, luxation). *Rev Orthop* 32:313-50
5. Wicart P, Seringe R, Mascard E (2005) Dépistage des affections orthopédiques à la naissance. *EMC-Pédiatrie* 2:31-44
6. Katz MP, Grogono JS, Soper KC (1967) The etiology and treatment of congenital dislocation of the knee. *J Bone Joint Surg (Br)* 49:112-20
7. Clavert JM (1993) Le genou malformé ou dysplasique. In: Mallet JF, Lechevalier J (eds) *Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant*. Sauramps Médical, Montpellier, pp 63-7
8. Ooishi T, Sugioka Y, Matsumoto S, Fujii T (1993) Congenital dislocation of the knee: its pathologic features and treatment. *Clin Orthop Relat Res* 287:187-92