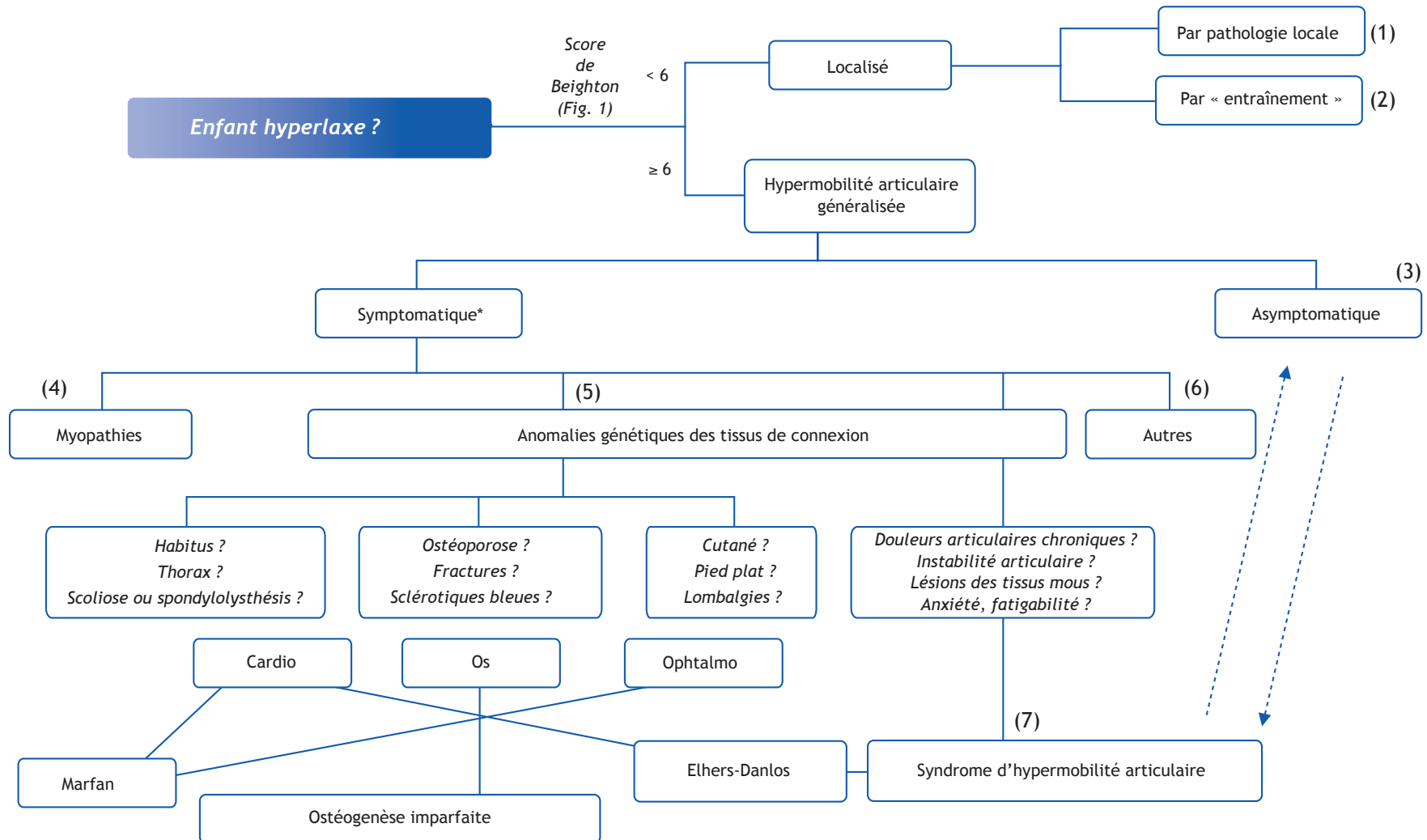


F. Chotel^{1,*}, K. Abelin-Genevois¹, E. Brunet Guedj²,
H. Plauchu³, J. Bérard¹

¹Département d'Orthopédie Pédiatrique, Hôpital universitaire Femme Mère Enfant de Lyon, 59 Boulevard Pinel, 69677 Bron, France

²Service médecine du sport, Hôpital Edouard Herriot, 5 Place d'Arsonval, 69437 Lyon, France

³Service de génétique, Hôpital Hôtel-Dieu, Université Claude Bernard Lyon I, 20 Quai Claude Bernard, 69007 Lyon, France



*Attribuable à l'hypermobilité

■ Arbre décisionnel - Commentaires

Définition

Les termes hypermobilité, hyperlaxité, sont utilisés indifféremment par certains auteurs. L'hypermobilité traduit communément l'augmentation d'une amplitude articulaire physiologique, tandis que l'hyperlaxité traduit un mouvement excessif dans un plan de mobilité articulaire anormal. Une articulation peut être hypermobile sans être laxe. La laxité prédispose à l'instabilité d'une articulation donnée, tandis que l'hypermobilité généralisée (surtout si elle est combinée à une insuffisance musculaire ou proprioceptive) prédispose plutôt à des symptômes généraux tels que arthralgie et fatigabilité.

Démarche diagnostique

L'utilisation des 9 critères de Beighton (*fig. 1*) permet de définir chez l'adulte la notion d'hypermobilité généralisée pour un score ≥ 4 . Ce score est plus difficilement applicable chez l'enfant : en effet, 55 % des enfants entre 4 et 14 ans ont des critères de Beighton ≥ 4 , le chiffre monte à 71 % pour les moins de 8 ans ! Ainsi, chez l'enfant, un score ≥ 6 définira une hypermobilité généralisée.

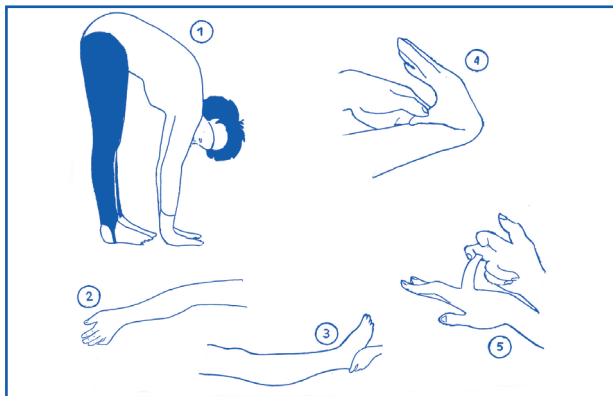


Figure 1. Le score de Beighton prend en compte le degré de mobilité par manœuvre passive sur 5 articulations. La flexion antérieure du tronc, genoux en extension complète, autorise le contact palmaire de la main au sol (1 pt). Hyperextension de coude $> 10^\circ$ (1 pt par côté). Hyperextension de genou $> 10^\circ$ (1 pt par côté). Apposition du pouce en flexion sur l'avant-bras (1 pt par côté). Dorsiflexion du 5^e doigt $> 90^\circ$ (1 pt par côté). Le score total est compris entre 0 et 9.

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : franck.chotel@yahoo.co.uk

(1) Les entités suivantes concernent une articulation donnée et peuvent conduire à une consultation orthopédique :

- claquement de genoux chez le nouveau-né/hypermobilité du ménisque externe. Constatation par les mères lors des changes ;
- luxation volontaire de hanche ou de genou chez le jeune enfant. Très rare et d'évolution favorable avec appareillage ;
- séquelles d'entorse avec laxité résiduelle et instabilité récidivante. Dans les atteintes de cheville, elles devront faire rechercher une éventuelle coalition du tarse ;
- instabilité volontaire ou multidirectionnelle d'épaule de l'adolescent ou de l'adulte jeune.

La prise en charge est rarement chirurgicale, mais plutôt orientée vers une rééducation spécifique. Pour exemple, on proposera à la cheville, un renforcement des muscles péroniers latéraux avec des exercices d'éversion active contre résistance associé à des exercices proprioceptifs quotidiens. Les étirements du triceps peuvent être utiles en cas de rétraction, ainsi que l'adjonction d'une orthèse plantaire avec coin pronateur. Quant à l'instabilité multidirectionnelle de l'épaule, elle constitue une contre-indication à certains sports (lutte, judo).

(2) L'acquisition d'une hypermobilité articulaire sous l'effet d'un entraînement spécifique et intensif, est possible. Les danseurs de ballet, gymnastes et acrobates qui n'ont pas de laxité propre, ont besoin de développer une hypermobilité sur certaines articulations pour réaliser leur art. Cette hypermobilité « nécessaire » est généralement bien tolérée et non symptomatique, mais expose à des lésions microtraumatiques, voire traumatiques (exemple de l'épaule du gymnaste). La frontière entre le physiologique et le pathologique est très étroite, et un traumatisme minime peut rapidement décompenser la stabilité articulaire.

(3) La grande majorité des hypermobilités articulaires généralisées sont asymptomatiques. Elle représenterait entre 8 et 39 % des enfants scolarisés. La prévalence dépend de l'âge (diminution avec l'âge), du sexe (plus marquée chez la fille) et de l'origine ethnique (supérieure chez les Asiatiques comparée aux Caucasiens). Cependant, toute hypermobilité articulaire doit faire rechercher des signes fonctionnels et cliniques associés qui permettront des orientations diagnostiques spécifiques.

(4) La présence de « signes musculaires » associés à une hypermobilité articulaire à prédominance distale (interphalangiennes et métacarpophalangienne à la main, orteils, poignet, cheville) doit faire évoquer certaines myopathies rares (dystrophie musculaire congénitale de Ullrich, myopathie de Bethlem...).

(5) La démarche étiologique doit envisager les pathologies génétiques des tissus de connexion. L'avis du généticien sera pris en fonction des éléments cliniques d'orientation ; une écho-

graphie cardiaque et un examen ophtalmologique spécifique pourront être demandés, mais ne seront pas valables s'ils ne sont pas orientés vers des médecins expérimentés comme dans les centres de compétences ou de référence correspondants. La découverte d'une scoliose, de lombalgies par lyse isthmique ou spondylolsthésis orientera vers une consultation orthopédique. Les antécédents de fractures multiples et la découverte de sclérotiques bleutées inciteront à proposer un bilan phosphocalcique complet et une absorptiométrie et de rechercher une surdité en vue du diagnostic d'ostéogenèse imparfaite.

(6) L'hypermobilité articulaire peut « accompagner » de nombreuses autres pathologies, mais elle ne se présente que rarement comme critère diagnostique isolé. Le diagnostic précoce est parfois difficile : maladies osseuses constitutionnelles, anomalies chromosomiques (ex. : syndrome de Down)...

(7) Le diagnostic de syndrome d'hypermobilité articulaire serait fréquemment sous-évalué. Il s'agirait d'une forme assimilée de la maladie d'Ehlers-Danlos de type III. Les signes sont essentiellement fonctionnels et les douleurs chroniques articulaires sont au premier plan. La prise en charge est complexe et longue. Elle comprend des consignes d'éducation de l'enfant et des parents, de modification ou d'adaptation des activités, et d'ergonomie. Le programme de kinésithérapie intègre des exercices d'étirement et de renforcements musculaires au voisinage des articulations affectées ; il associe un travail proprioceptif spécifique privilégiant les exercices en chaîne fermée et le travail postural.

Conflits d'intérêts :

F. Chotel, E. Brunet Guej, K. Abelin-Genevois et H. Plauchu : aucun.
J. Béraud : non transmis.

■ Références

- Beighton P, de Paepe A, Steinmann B, et al. Ehlers-Danlos syndrome: revised nosology, Villefranche 1997. *Am J Med Genet* 1998;77:31-7.
- De Inocencio Arocena J, Ocaña Casa I, Benito Ortiz L. Joint hypermobility: prevalence and relationship with musculoskeletal pain. *Ann Pediatr* 2004;61:162-6.
- Ferrell WR, Tennant N, Sturrock RD, et al. Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis & Rheumat* 2004;50:3323-28.
- Remvig L, Jensen DV, Ward RC. Are diagnostic criteria for general joint hypermobility and benign joint hypermobility syndrome based on reproducible and valid tests? A review of the literature. *J Rheumatol* 2007;34:798-803.
- Tofts LJ, Elliott EJ, Munns C, et al. The differential diagnosis of children with joint hypermobility: a review of the literature. *Pediatr Rheumatol* 2009;7:1-10.
- Voermans NC, Bonnemann CG, Hamel BCJ, et al. Joint hypermobility as a distinctive feature in the differential diagnosis of myopathies. *J Neurol* 2009;256:13-27.