

Luxation congénitale de la hanche (33d)

Professeur Philippe MERLOZ

Avril 2004

(Mise à jour octobre 2004)

Pré-requis :

Anatomie de la hanche (enfant et adulte)

Résumé :

La luxation congénitale de hanche (LCH) résulte d'une anomalie du positionnement de la tête fémorale dans la cotyle qui se traduit par une dislocation partielle ou complète de la hanche. L'atteinte peut être uni ou bilatérale. La fréquence en France est estimée à 20 nouveaux nés pour 1000. Le problème de la LCH constitue donc un véritable problème de santé publique. L'observation d'une limitation de l'abduction de hanche, uni ou bilatérale (moins de 70° par hanche) doit donner l'alerte ...La constatation d'un « ressaut » ou d'un « piston » lors des manœuvres d'Ortolani et/ou de Barlow permet d'affirmer le diagnostic (signes pathognomoniques). Le mode de traitement de la LCH a fait l'objet de nombreuses publications. Avec les méthodes ambulatoires, on distingue les procédés de mise en abduction (langeage en abduction, coussin d'abduction, culotte d'abduction, attelle d'abduction) qui visent à stabiliser une hanche en place et les procédés de mise en flexion (harnais de Pavlik) qui visent à réduire une hanche luxée.

Mots-clés :

Luxation Congénitale de Hanche, hanche dysplasique, instabilité de hanche, signe d'Ortolani, signe de Barlow.

Références :

- Seringe R. Luxation Congénitale de la Hanche : un dépistage essentiellement clinique. Rev. Prat. Med. Générale 2000, 14 : 385 – 387

1. Introduction

La luxation congénitale de hanche (LCH) résulte d'une anomalie du positionnement de la tête fémorale dans la cotyle qui se traduit par une dislocation partielle ou complète de la hanche. L'atteinte peut être uni ou bilatérale. La LCH correspond à un trouble de développement de l'articulation préparé in utero et qui se concrétise au moment de la naissance. Il s'agit d'une des anomalies congénitales du squelette les plus fréquentes. Le terme utilisé par les anglo-saxons est le suivant : « congenital dislocation of the hip ».

La fréquence de la luxation congénitale de la hanche (LCH) est très variable selon l'origine géographique et ethnique des patients. Ainsi, elle apparaît bien plus fréquente dans les populations caucasiennes que dans les populations noires ou asiatiques. Des foyers de luxation ont également été observés chez les Lapons (fréquence 50 pour 1000) et chez les indiens Navajos d'Amérique du Nord (fréquence 67 pour 1000). La fréquence en France est estimée à 20 nouveaux nés pour 1000. Le problème de la LCH constitue donc un véritable problème de santé publique.

2. Le dépistage

La stratégie de dépistage est la suivante : tous les nouveaux nés doivent bénéficier d'un examen clinique ou de plusieurs examens cliniques répétés à la naissance ou juste après la

naissance. Ces examens visent à déceler un ressaut et/ou un piston qui témoignent de façon formelle d'une instabilité de la hanche et donc d'une luxation congénitale.

[Vidéo 1 : examen clinique : recherche d'une luxation de hanche](#)
(Ph. Merloz)

[Vidéo 2 : examen clinique : recherche d'une luxation de hanche](#)
(Ph. Merloz)

La radiographie de dépistage au 4e mois reste justifiée chez les enfants à risque. Le développement de l'échographie a considérablement amélioré la prise en charge de la LCH. Toutefois, cette technique nécessite une formation adéquate et reste opérateur dépendant. On observe, à l'heure actuelle, encore des LCH vraies dépistées tardivement (au-delà de l'âge de 3 mois). Il est à peu près certain que dans ces cas là, l'examen clinique à la naissance n'a pas été concluant. L'autre danger de l'échographie est représenté par le fait que cet examen est demandé souvent pour rassurer alors que le seul élément qui puisse rassurer reste et doit rester l'examen clinique. L'observation d'une limitation de l'abduction de hanche, uni ou bilatérale (moins de 70° par hanche) doit donner l'alerte ... La constatation d'un « ressaut » ou d'un « piston » lors des manœuvres d'Ortolani et ou de Barlow permet d'affirmer le diagnostic (signes pathognomoniques).

3. Le traitement

Le mode de traitement de la LCH a fait l'objet de nombreuses publications. Avec les méthodes ambulatoires, on distingue les procédés de mise en abduction (langeage en abduction, coussin d'abduction, culotte d'abduction, attelle d'abduction) qui visent à stabiliser une hanche en place et les procédés de mise en flexion (harnais de Pavlik) qui visent à réduire une hanche luxée. La traction n'est utilisée que pour traiter des cas particuliers (diagnostic tardif) ou lorsque la tentative de réduction par harnais a échoué. Les enfants atteints qui sont pris en charge dès la naissance sur le plan thérapeutique ne requièrent qu'exceptionnellement une intervention chirurgicale contrairement à ceux dont la luxation n'est reconnue que tardivement (plus de six mois).

4. Etat des connaissances

4.1. Facteurs étiologiques

4.1.1. Facteurs de risque mécaniques

Certains facteurs de risque de cette maladie ont bien été mis en évidence. Il s'agit essentiellement de facteurs qui entraînent des excès de pression sur le fémur fléchi, luxant ainsi la hanche en arrière du cotyle. Parmi eux, on note : la présentation du siège (8 fois plus fréquente chez les sujets présentant une LCH) ; la primiparité (55 % des enfants luxés sont des premiers nés contre 41 % dans la population générale) ; la grossesse multiple ; le terme : la version tardive a été incriminée ; le poids de naissance élevé : la LCH est plus fréquente chez les enfants dont le poids est supérieur à 4 kg ; la présence d'anomalie posturale (dans + de 15 % des cas) : torticolis, genu récurvatum, anomalie posturale des pieds ; les oligoamnios ; les grossesses gemellaires.

4.1.2. Les facteurs de risque génétiques

Au delà des facteurs de risque mécaniques, la LCH présente aussi une composante génétique car elle est fréquente dans certaines familles ou dans certains groupes ethniques. On retrouve, en effet, la notion d'antécédents familiaux dans plus d'un tiers des cas. Le risque de récurrence de la LCH lorsqu'un parent est atteint serait de 5 à 10 % pour le 1er enfant. Le risque s'accroît si plusieurs enfants ou si deux générations sont touchées. Ainsi après un parent et un enfant atteints, le risque pour le second enfant d'être atteint s'élève à près de 36 %. Par ailleurs, la LCH touche majoritairement les filles, le sexe ratio étant de 6 à 8 filles pour un garçon. Cette prédisposition génétique peut faire intervenir deux facteurs :

- La présence d'une hyperlaxité articulaire. Cette laxité correspond à une faible résistance mécanique du labrum et de la capsule. Elle pourrait être liée à une perturbation génétique du tissu conjonctif de la hanche. Cette hyperlaxité est souvent retrouvée chez les apparentés du 1er degré.
- La présence d'une dysplasie acétabulaire : cette dysplasie qui rend le cotyle insuffisamment profond à la naissance constitue un facteur favorisant dont le mécanisme génétique est probablement de nature polygénique.

4.1.3. Les facteurs étiologiques

Les facteurs étiologiques responsables de la LCH sont de deux types : exogènes ou mécaniques et endogènes ou génétiques.

- Les facteurs exogènes entraînent des excès de pression sur le fémur fléchi. Ces facteurs sont déterminants et permettent à eux seuls d'expliquer la fréquence de la LCH en cas d'accouchement par le siège, de primiparité, de gros poids à la naissance ou lors de la présence d'anomalie posturale.
- Les facteurs endogènes : ils correspondent à un défaut primitif de la hanche qui serait d'origine génétique et qui peut concerner le cotyle, le fémur ou la capsule articulaire. Ces facteurs (hyperlaxité, cotyle peu profond) pourraient expliquer la plus forte fréquence de la maladie chez les filles ainsi que les prédispositions ethniques et les incidences familiales.

La LCH se constitue donc à la fin de la vie fœtale sous l'influence de facteurs mécaniques associés le plus souvent à des facteurs génétiques favorisant. Ces facteurs génétiques constitueraient ainsi un terrain prédisposant. S'ils ne peuvent, à eux seuls, expliquer l'étiologie de la LCH, ils en constituent un aspect indéniable.

4.2. Mécanismes génétiques

Nous sommes donc devant une maladie multi-factorielle dans laquelle un ou plusieurs facteurs génétiques peuvent être impliqués mais qui ne sont pas encore identifiés à ce jour. Remarquons que la LCH est fréquente chez le chien, notamment, chez le berger allemand. En fait, peu de données sont disponibles à l'heure actuelle sur les aspects génétiques de cette pathologie. Un certain nombre d'auteurs ont considéré qu'il existait deux formes étiologiques distinctes : les cas liés à une hyperlaxité articulaire qui sont décelés dès la naissance par le signe du ressaut et les cas liés à une dysplasie acétabulaire qui échappent au diagnostic clinique néonatal et qui sont découverts plus tardivement. La configuration anatomique de la hanche serait de nature polygénique alors que la laxité ligamentaire aurait un caractère monogénique. Ces dernières affirmations restent purement théoriques.