

L'EXAMEN CLINIQUE DU NOUVEAU-NÉ ET LES DIFFÉRENCES INTERRÉGIONALES DU DÉPISTAGE DE LA DYSPLASIE DÉVELOPPEMENTALE DE LA HANCHE EN SUISSE

Sophie R. Merckaert



Sophie R. Merckaert

<https://doi.org/10.35190/Paediatria.f.2023.4.5>

Définition

La dysplasie développementale de la hanche (DDH) est définie comme une couverture acétabulaire insuffisante de la tête fémorale et peut aller d'une légère dysplasie à une luxation totale de la hanche⁽¹⁾.

Épidémiologie

La DDH est une énigme épidémiologique. Une méta-analyse menée en 2011 a démontré une variabilité importante dans l'incidence de la DDH pour 1000 naissances vivantes variant de 0,06 chez les Africains en Afrique à 76,1 chez les Amérindiens. Il existe une variabilité significative de l'incidence au sein de chaque groupe racial selon la situation géographique⁽²⁾. Dans certaines populations comme dans les tribus indiennes du Navaho, en Mongolie, au Japon ou encore en Turquie, une incidence plus élevée de DDH a été constatée en raison des traditions d'emballage en adduction et extension des hanches provoquant une restriction des mouvements des hanches, ce qui prédispose à la DDH⁽³⁾.

En Suisse, nous ne disposons pas de chiffres exacts, d'une part parce qu'il n'existe pas de programmes de dépistage contrôlés et d'autre part en raison de l'absence d'un registre national.

Facteurs de risque

Une méta-analyse publiée en 2012, montre que les nourrissons nés en présentation par le siège, les filles et les nouveau-nés avec une anamnèse familiale positive présentent un risque accru de DDH⁽⁴⁾. A savoir, que l'on considère comme anamnèse familiale positive la présence d'une DDH chez l'un des deux parents ou chez les frères et sœurs.

Des antécédents familiaux positifs peuvent être trouvés dans 12 à 33 % des patients atteints de DDH. Le risque de DDH pour un enfant avec un frère ou une sœur atteint de DDH est de 6 %, de 12 % avec un parent affecté et de 36 % si un parent et un frère ou une sœur sont concernés⁽⁵⁾.

Il y a des études qui stipulent que les enfants atteints de malformation congénitale du pied présen-

teraient un risque plus élevé de DDH et certains auteurs préconisent un dépistage d'emblée chez ces enfants⁽⁶⁾.

Dans le passé on considérait aussi l'hypertension maternelle, l'oligamnios et les grossesses multiples comme facteurs de risque, mais il semblerait qu'il n'y a pas d'incidence plus élevée de DDH associée à ces entités⁽⁴⁾.

Classification

En 1980, Reinhard Graf, chirurgien orthopédiste pédiatre autrichien développe le dépistage de la DDH par ultrasons et instaure une classification détaillée des différents degrés de dysplasie⁽⁷⁾.

La classification repose sur les mesures d'angles. L'angle alpha représente la couverture acétabulaire osseuse et l'angle bêta représente la couverture acétabulaire cartilagineuse (voir figure 1).

Elle inclut tous les degrés de sévérité de la DDH, de l'immaturité physiologique observée dans les 6 à 12 premières semaines de vie à la luxation congénitale complète (voir tableau 1).

L'ultrason de hanche a une sensibilité de plus de 90 %, et lorsque la méthode de Graf est exécutée correctement elle a une grande valeur diagnostique⁽⁸⁾.

Cette classification peut sembler compliquée quand on n'a pas l'habitude de l'utiliser. C'est pour cela qu'en 2017, Baumann et al. ont introduit une classification basée sur le système de Graf simplifié⁽⁹⁾. Il s'agit de la classification ABCD (voir tableau 2). Cette classification regroupe les différents types de DDH en quatre catégories en considérant le traitement et le suivi à appliquer pour chaque catégorie, ce qui rend son utilisation beaucoup plus simple. Elle a été conçue pour la pratique quotidienne au cabinet.

Une autre méthode appliquée surtout en France voisine, est la méthode de Couture-Tréguier, d'abord introduite en 1998 par Couture et ensuite révisé par Tréguier. Elle consiste à mesurer la distance entre le

Correspondance :
Sophie.merckaert@chuv.ch

Classification	Age (semaines)	Alpha(°)	Beta (°)	Aspect/procédure
I	Tout âge	>60	-	Hanche normale
Ila+	<6	55-59		Immaturité de hanche Contrôle à 6 semaines de vie
Ila-	6 - 12	50-59		Immaturité sévère Traitement indiqué
IIb	>12	50-59		Dysplasie légère Nécessite un traitement
IIc	Tout âge	43-49	<77	Hautement dysplasique
D	Tout âge	43-49	>77	Hanche luxable
III	Tout âge	<43		Hanche luxée
IV	Tout âge	Non mesurable		Hanche luxée avec labrum inversé et cartilage repoussé

Tableau 1. Classification selon Graf.

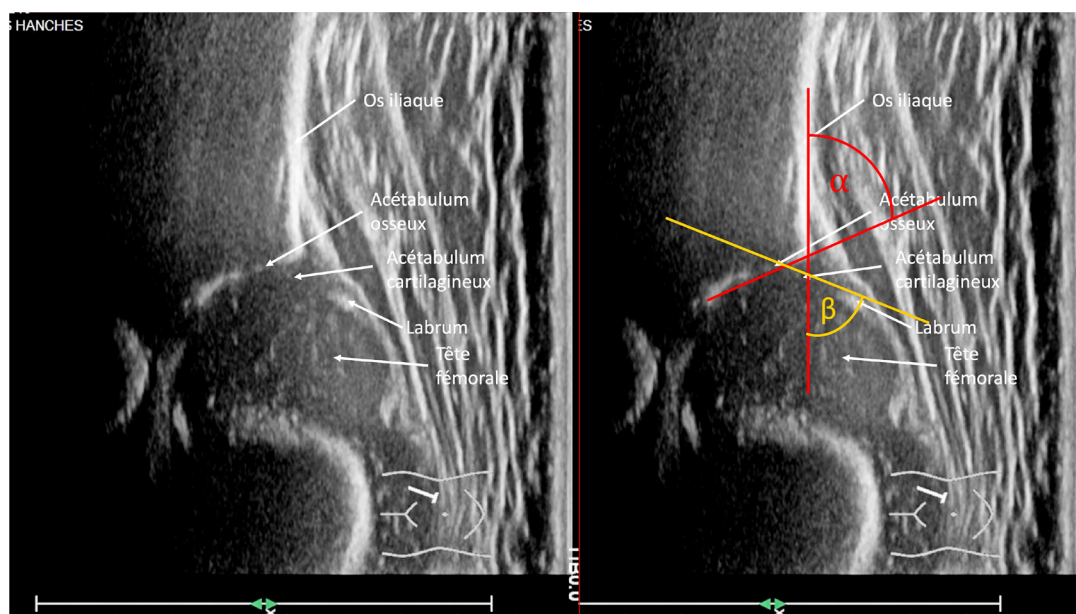


Figure 1. Ultrason de hanche selon la méthode de Graf avec les angles α et β qui représentent la couverture osseuse et cartilagineuse de la tête fémorale par l'acétabulum.

fond de l'acétabulum et la tête fémorale à l'aide de l'ultrason et quantifier la couverture osseuse en pourcentage^(10, 11).

Évolution de la DDH en absence de traitement

Une certaine immaturité et instabilité de la hanche peut être observé chez les nouveau-nés dans les premières 10 à 12 semaines de vie avec une résolution spontanée dans jusqu'à 88 % des cas. Ceci se traduit à l'ultrason par un angle alpha supérieur à 55° mais inférieur à 60°.

On parlera alors d'immaturité physiologique de la hanche, situation bénigne mais qui nécessite dans tous les cas un suivi par ultrason jusqu'à normalisation de l'angle alpha⁽¹²⁾.

Après l'âge de 12 semaines, le terme d'immaturité ne peut plus être utilisé. On parlera alors de dysplasie nécessitant un traitement.

Les DDH sans luxation (IIb-D selon la classification de Graf) peuvent entraîner à l'adolescence ou à l'âge du jeune adulte des douleurs liées à des lésions

Groupe	Angle α (°)	Classification Graf correspondante	Age (semaines)	Angle α (°)	Angle β (°)	Procédure thérapeutique
A	≥ 60	Ia	Tout âge	≥ 60	< 55	Hanches normales, Fin de suivi
		Ib			> 55	
B	Jusqu'à 10ème semaine α - âge en semaines = $50 < 60$	Ila+ Immaturité physiologique	6–2	50-59	> 55	Contrôle avant 12 semaines
C	< 50 ou α - âge en semaines < 50	Ila-	6–12			Traitement & référence à un spécialiste
			> 12	50-59		
		Ilb	Dès la naissance	43-49	< 77	
		Ilc				
		D		< 43	> 77	
D	-	III	Dès la naissance	-	-	Référence à un spécialiste

Tableau 2. Classification ABCD (Classification de Graf simplifiée).

du labrum, dues à un phénomène d'instabilité. On observe fréquemment une torsion fémorale augmentée qui se manifeste par un intoeing (marche avec les pieds en dedans) parfois handicapant.

Sur le plan sagittal on observe fréquemment une augmentation de la lordose lombaire entraînant ainsi une bascule du bassin vers l'avant pour compenser le manque de couverture antérieure au niveau de la tête fémorale⁽¹³⁾.

Les patients souffrants de DDH développent une coxarthrose précoce dans 20 à 25 % des cas^(14,15).

Quant aux luxations congénitales complètes, les luxations unilatérales ont moins bon pronostic que les luxations congénitales bilatérales, car elles entraînent une boiterie sur inégalité de longueur des membres inférieures (position haute et postérieure de la tête fémorale) avec comme conséquences des lombalgies et un déséquilibre sagittal et frontal au niveau rachidien. L'absence de la tête fémorale au niveau de l'acétabulum empêchera sa croissance en profondeur et en périphérie ce qui rend les chirurgies de reconstruction et le remplacement articulaire par prothèse totale de hanche plus difficile à l'âge adulte.

Le dépistage

Le dépistage de la DDH fait office de débats depuis de longues années.

En Europe les programmes de dépistage ne sont pas réglementés et sont très variables.

Il n'y a pas d'accord sur la question de savoir si l'on doit effectuer des ultrasons de hanche chez tous les nouveau-nés (dépistage universel) ou seulement chez ceux qui présentent des facteurs de risque ou une instabilité clinique de la hanche à l'examen clinique (dépistage sélectif)⁽¹⁶⁾.

De plus, le timing optimal quand faire l'ultrason dans les premières semaines de vie n'est pas encore clair en raison de la fréquence élevée des immaturités de hanche observées les 6 à 8 premières semaines de vie qui vont vers une résolution spontanée avant la 12^e semaine de vie dans presque 90 % des cas. Ceci entraîne des différences importantes dans les différents programmes de dépistage en Europe et rend ainsi difficile les études comparatives⁽¹⁷⁾. La table 3 résume les différentes habitudes en Europe.

En Suisse ce phénomène de disparité entre les différents programmes de dépistage est encore plus prononcé, vu qu'au sein d'un même pays on retrouve un dépistage sélectif en Suisse Romande et un dépistage universel en Suisse Alémanique. Ceci entraîne non seulement une différence de pratique dans un même pays mais a aussi des enjeux d'un point de vue éthique. Une partie des nouveau-nés bénéficie d'un examen par ultrason avec une sensibilité de plus de

Formation continue

Pays	Type de dépistage	Timing de l'US (âge en semaines)
Hollande	Sélectif	12
Belgique	Sélectif	<12
France	Sélectif	<4
Portugal	Sélectif	6–8
Italie	Universel	4–12
Autriche	Universel	6–8
Allemagne	Universel	6–8
Suède	Sélectif	1–12
Norvège	Sélectif	1
Slovénie	Universel	
Slovaquie	Universel	1–12
Grande-Bretagne	Sélectif	6
Suisse Alémanique	Universel	4–6
Suisse Romande	Sélectif	4–6

Tableau 3. Programmes de dépistage en Europe et timing au moment de l'ultrason⁽¹⁷⁾.

90 %, tandis que l'autre partie est soumise à un examen clinique avec une sensibilité de moins de 30 %⁽¹⁸⁾. L'examen clinique permet de détecter une instabilité mais pas une dysplasie avec hanche stable⁽¹²⁾.

Grâce au programme de formation pour la méthode d'ultrason de hanche selon Graf proposé par l'association Suisse pour les ultrasons en Pédiatrie (ASEP) en association avec la Société Suisse d'ultrason en médecine (SSUM) beaucoup de pédiatres en Suisse Alémanique ont décidé d'acquérir ces connaissances et appliquent l'ultrason de hanche au contrôle de routine des un mois à leur cabinet.

Cette formation est acceptée comme formation complémentaire par l'institut Suisse pour la formation médicale post graduée et continue de la FMH.

Par arrêté du 16 juin 2004, le Conseil fédéral a décidé d'enregistrer, pour une durée illimitée, la sonographie de la hanche selon Graf en tant que méthode diagnostique dans le catalogue des prestations de l'assurance-maladie obligatoire. Cette dernière précise toutefois explicitement que cet examen doit être effectué par « un médecin spécialement formé à cette méthode » (ISFM).

Des études de bonne qualité comparant différents programmes de dépistage sont rares⁽¹⁶⁾. Plusieurs études ont démontré une diminution des taux de

chirurgie, des complications et des coûts depuis l'introduction de l'échographie et préconisent un dépistage universel pour tous les nouveau-nés⁽¹⁹⁻²¹⁾. D'un autre côté, certains auteurs soutiennent le dépistage sélectif. Plusieurs études ne trouvent pas de différences significatives entre le dépistage universel et sélectif en ce qui concerne les complications à long terme (nombre de chirurgies, modifications dégénératives)^(16,22,23). Malheureusement pour des raisons éthiques aucune étude prospective à long terme n'a été menée en comparant les deux méthodes de manière randomisée.

Les opposants au dépistage universel mettent aussi en avant le problème de variabilité inter-observateur de la méthode de Graf. Une méta-analyse suppose que le scepticisme concernant le dépistage universel par ultrason selon la méthode Graf est basé sur des erreurs d'utilisation et une application insuffisante de l'algorithme d'évaluation de la qualité décrit par Graf, ce qui entraîne de fortes variations intra- et inter-observateurs. Lorsqu'elle est exécutée correctement, par des professionnels de la santé formés spécifiquement à la méthode de Graf, cette dernière à une grande valeur diagnostique⁽⁸⁾.

Considérant ce qui précède, la commission interdisciplinaire internationale sur le consensus de la DDH ainsi que de nombreux autres auteurs soutiennent un programme de dépistage universel de la DDH^(12, 24-27).

Examen clinique de la hanche du nouveau-né

En Suisse romande où le dépistage sélectif est appliqué un examen clinique minutieux est primordial.

Seuls les enfants présentant un facteur de risque ou un examen clinique douteux bénéficient d'un ultrason.

Malheureusement, il n'est pas rare qu'entre l'organisation de l'ultrason et le premier rendez-vous chez l'orthopédiste pédiatrique et le début du traitement, des semaines précieuses se perdent.

Un premier examen clinique a lieu les premières 24 heures de vie et ensuite à chaque contrôle de de routine au cabinet jusqu'à l'âge de 2 ans.

L'examen clinique se fait en position couchée sur le dos. L'enfant est déshabillé, en enlevant également les langes. Une lolette ou quelques gouttes de glucose peuvent aider l'enfant à se détendre et rendre l'examen plus facile.

L'examen clinique complet comprends le test d'Ortolani, le test de Barlow, la recherche du signe de Galeazzi, le contrôle du volet d'abduction et l'analyse des plis fessiers.

Les tests de Barlow et d'Ortolani permettent d'évaluer la stabilité de l'articulation de la hanche. Les hanches sont fléchies à 90°. L'examineur place son index et ses doigts le long du fémur latéralement sur le grand trochanter de l'enfant et le pouce médiale-

ment le long de l'intérieur de la cuisse, près du pli de l'aîne.

L'examen de Barlow ou le signe du piston est une manœuvre de flexion, adduction et rotation interne avec application d'une force axiale sur le fémur. On recherche une instabilité de la hanche et à savoir si une hanche est luxable.

Le test d'Ortolani au contraire est présent lorsqu'une hanche est luxée et qu'on la réduit avec une manœuvre d'abduction, rotation externe et traction. La sensation d'un « claquement » palpable est un test d'Ortolani positif et représente la réduction d'une hanche luxée dans sa cavité acétabulaire.

Lors de luxation de hanche tératogène et irréductible le signe d'Ortolani peut être faussement négatif.

Ces tests ont une grande spécificité (>90 %) mais une sensibilité inférieure à 50 % même pratiqués par des médecins habitués et formés et ne sont généralement utiles que chez les nourrissons de trois mois ou moins⁽²⁸⁾. Par la suite, les contractures des tissus mous limitent les mouvements de la hanche, même si elle est luxée.

Le signe de Galeazzi correspond à la recherche d'une inégalité relative de longueur des membres inférieurs. Le patient est couché sur le dos, les hanches et genoux sont fléchis. En cas de luxation congénitale de hanche unilatérale, les genoux ne seront pas à la même hauteur en raison de la position haute et postérieure du fémur du côté luxé (voir figure 3). Il est important d'appliquer une même force sur les deux membres inférieurs et d'éviter de pratiquer ce test sur une surface trop rembourrée pour éviter des faux positifs dus à l'enfoncement de l'enfant dans le matelas.

Un nourrisson présentant une luxation de la hanche développera une abduction limitée de la hanche du côté affecté (voir figure 3). L'abduction maximale des hanches doit être supérieure à 60° des deux côtés et symétrique, sinon une luxation de la hanche bilatérale ou unilatérale doit être suspectée.

L'asymétrie des plis fessiers doit faire rechercher une DDH. Ce signe n'est cependant pas un signe très spécifique à la DDH. L'absence d'asymétrie des plis fessiers n'exclut pas une DDH.

La sensibilité de l'examen clinique de la hanche du nouveau-né reste cependant faible.

Une étude menée sur plus de 11 400 hanches a montré que sur 10 468 hanches avec examen clinique normale 240 (2,3 %) présentaient un ultrason pathologique et à l'inverse sur 600 hanches avec examen clinique pathologique que 334 (56 %) avait un ultrason pathologique.

Ceci correspond à une sensibilité et spécificité de l'examen clinique de 28,1 % et 94,5 % respectivement⁽¹⁸⁾.



Figure 2. Signe de Galeazzi avec hanche gauche ici luxée.



Figure 3. Asymétrie de l'abduction avec limitation à gauche en raison de la luxation.

Une des conséquences des programmes de dépistage sélectif est la pression élevée exercée sur les pédiatres en cabinet en ce qui concerne la responsabilité à détecter les cas de DDH.

Un mot sur la prise en charge de la DDH

Si les experts ne sont pas d'accord en ce qui concerne le dépistage, ils sont en revanche tous unanimes en ce qui concerne la prise en charge. Plus le traitement de la DDH est initié précocement plus le pronostic est bon⁽¹²⁾.

Le cartilage acétabulaire présente une croissance exponentielle les trois premiers mois de vie. Cette courbe de croissance s'aplatit les mois suivants⁽²⁹⁾.

La mise en place d'attelles spécifiques permet de garder la hanche en position favorable à la maturation de l'acétabulum⁽³⁰⁾. Ces attelles seront maintenues le temps nécessaire, jusqu'à normalisation de l'angle alpha à l'ultrason. Il n'est pas rare de voir une normalisation complète même en cas de dysplasie sévère chez les nourrissons où le traitement a été initié les premières quatre semaines de vie.

Là aussi en Suisse, nous remarquons une différence en ce qui concerne le timing du début de traitement.

Formation continue

En Suisse Romande, si un ultrason est indiqué en raison d'un examen clinique pathologique ou une anamnèse familiale positive, il est organisé à 6 semaines de vie. Entre le moment du diagnostic et le rendez-vous avec l'orthopédiste pédiatre il s'écoule souvent encore 1 à 2 semaines. En revanche, en Suisse Alémanique ce sont souvent les pédiatres qui initient le traitement à 4 semaines de vie et n'adressent le patient à l'orthopédiste pédiatre qu'en cas de dysplasie sévère ou de luxation complète.

Nous préconisons dès lors de procéder à un ultrason de hanche le plus rapidement possible en cas d'examen clinique du nouveau-né pathologique. Certes, certaines de ces instabilités seront due à une certaine hyperlaxité présente à la naissance, mais permettra d'initier un traitement pour les vraies DDH le plus tôt possible. Pour ces raisons, et en étroite collaboration avec les maternités du canton de Vaud, nous essayons d'instaurer l'ultrason de hanche chez les nouveau-nés avec examen clinique pathologique déjà à la maternité, afin d'initier le plus tôt possible un traitement adapté. En cas d'immaturité de hanche souvent observée lors des premières semaines de vie, des ultrasons successifs seront alors organisés à 6 et 12 semaines de vie afin de s'assurer que les hanches se normalisent et le cas échéant pouvoir initier un traitement adapté.

Conclusion

Un diagnostic tardif (>3 mois de vie) de DDH est lié à une morbidité importante et nécessite souvent des prises en charge complexes et chirurgicales qui peuvent être évitées lors d'un diagnostic précoce avec mise en place d'un traitement les premières semaines de vie.

Le gold standard pour le diagnostic d'une DDH est l'ultrason avec une sensibilité de plus de 90 %, mais les avis et études menées jusqu'à présent n'ont malheureusement pas permis de montrer l'effet bénéfique en termes de coûts pour la santé et de diminution des complications tardives.

Un dépistage efficace et idéal doit être simple, fiable avec une sensibilité, spécificité et reproductibilité élevées et doit considérer les coûts pour la santé. Puisque ces critères ne sont pas remplis actuellement pour le dépistage de la DDH nous devrions peut-être éviter de parler de dépistage en Suisse Romande, mais plutôt de surveillance comme terme plus approprié.

Sur la base de nos données de la littérature et en considérant toutes les conditions possibles liés à la DDH, peut-être que le dépistage par échographie de hanche devrait être ajouté au programme de dépistage néonatal.

Take home message

- La sensibilité de l'examen clinique reste faible (<30 %), même dans des mains expertes (<50 %)
- Un examen clinique de la hanche du nouveau-né pathologique doit inciter à organiser un ultrason de hanche le plus rapidement possible
- Une immaturité de hanche nécessite impérativement un contrôle par ultrason à 6 semaines et 12 semaines de vie, après 12 semaines de vie on parlera de dysplasie IIb
- Les dysplasies sévères (IIc ou plus) ont un meilleur pronostic si le traitement est initié le plus vite possible (au cours des premiers jours de vie)
- A partir de la 12^e semaine nous ne parlons plus d'immaturité de hanche mais de DDH
- Plus le traitement est initié tôt, plus le pronostic à long terme est bon.

Pour la bibliographie, veuillez consulter notre version en ligne de l'article.

Auteurs

MD-MER Sophie R. Merckaert, Médecin associée, service de chirurgie de l'enfant et l'adolescent, Unité d'orthopédie et traumatologie pédiatrique, Centre Hospitalier Universitaire Vaudois, CHUV, Lausanne

L'auteur n'a déclaré aucun lien financier ou personnel en rapport avec cet article.