

UNIVERSITE DE NANTES
UFR DE MEDECINE
ECOLE DE SAGES-FEMMES

Diplôme d'Etat de Sage-femme

LA PARALYSIE OBSTETRICALE

DU PLEXUS BRACHIAL :

Prise en charge pédiatrique

et recherche étiologique

Solenn MILARD

Née le 15 février 1984

Directeur de mémoire : Docteur Sophie GUILLARD

Année universitaire 2007-2008

GLOSSAIRE

Avulsion : arrachement des racines et radicelles au ras de la moelle

DDE : Dystocie Des Epaules

EMG : électromyogramme

RI : Rotation interne de l'épaule

RE : Rotation externe de l'épaule

PA : Potentiel d'Action

PES : Potentiel Evoqué Somesthésique

POPB : Paralysie Obstétricale du Plexus Brachial

SOMMAIRE

Première partie : prise en charge pédiatrique	2
1 ANATOMIE	2
1.1 Composition du plexus brachial	2
1.2 Vulnérabilité du plexus	3
1.3 Eléments de protection du plexus brachial	3
2 PHYSIOPATHOLOGIE	4
2.1 Types de lésions	4
2.2 Répartition des lésions	5
3 DIAGNOSTIC	6
3.1 Diagnostic positif	6
3.2 Diagnostic différentiel	6
4 EXAMEN CLINIQUE DU NOUVEAU-NE ATTEINT	7
4.1 Etude du squelette et des articulations	7
4.2 Examen neuro-musculaire	7
5 EXAMENS COMPLEMENTAIRES	11
5.1 électromyogramme (EMG) et vitesse de conduction	11
5.2 myélographie	11
5.3 myéloscanner	12
5.4 imagerie par rayonnance magnétique (IRM)	12
6 FORMES TOPOGRAPHIQUES	12
6.1 Atteinte proximale C5-C6	12
6.2 Atteinte C5-C6-C7	13
6.3 Atteinte totale C5-C6-C7-C8-Th1	13
6.4 Atteinte distale C7-C8-Th1	14
7 EVOLUTION SPONTANEE DES LESIONS	14
7.1 Période immédiatement post-natale	14

7.2	Période intermédiaire de quelques mois	14
7.3	Période des séquelles	15
8	PRONOSTIC	17
9	PRISE EN CHARGE	18
9.1	La kinésithérapie	18
9.2	Le traitement microchirurgical précoce.....	19
9.3	Le traitement au stade des séquelles.....	23
9.4	L'appareillage	26
9.5	Controverse sur la prise en charge	26
9.6	Calendrier de la prise en charge.....	28
10	QUE DIRE AUX PARENTS ?	29

Deuxième partie : cas cliniques. 30

1	Premier cas clinique.....	30
1.1	Antécédents maternels :	30
1.2	Déroulement de la grossesse :.....	30
1.3	Déroulement de l'accouchement :	31
1.4	Examen clinique du nouveau-né à la naissance	32
1.5	Prise en charge.....	32
1.6	Fin du cas clinique	32
2	Deuxième cas clinique.....	33
2.1	Prise en charge.....	33
2.2	Fin du cas clinique	34
3	Troisième cas clinique	35
3.1	Prise en charge.....	35
3.2	Fin du cas clinique :	38
4	Quatrième cas clinique	38
4.1	Antécédents maternels :	38
4.2	Déroulement de la grossesse	38

4.3 Déroulement de l'accouchement :	38
4.4 Examen de l'enfant à la naissance :	39
4.5 Prise en charge.....	39
4.6 Fin du cas clinique	39
5 Cinquième cas clinique	40
5.1 Prise en charge.....	40
5.2 Fin du cas clinique	42

Troisième partie : recherche étiologique 43

1 ÉTIOLOGIE DES LÉSIONS	43
1.1 Historique des différentes étiologies.....	43
1.2 Discussion sur la prévalence de la dystocie des épaules et sa primauté lors de paralysie du plexus brachial	44
1.3 Etirement par traction exagérée	46
1.4 Etirement par propulsion fœtale entravée	52
1.5 Etirement par malposition fœtale in utero.....	54
2 FACTEURS DE RISQUE ET PREVENTION	56
3 RESPONSABILITE DES PRATICIENS	61
4 ROLE DE LA SAGE-FEMME	62
CONCLUSION	63

ANNEXE 1

ANNEXE 2

ANNEXE 3

ANNEXE 4

ANNEXE 5

Introduction

La paralysie obstétricale du plexus brachial est une paralysie flasque du membre supérieur à la naissance, touchant divers territoires nerveux suivant les lésions de ses racines. Décrite pour la première fois cliniquement par Smellie en 1764 et anatomiquement par Danyau en 1851, la paralysie obstétricale du plexus brachial doit, sans doute, son nom à Duchenne de Boulogne qui en décrit quatre cas dans son *Traité de l'électrisation localisée* en 1872.

C'est une pathologie néonatale rare. Son incidence oscille entre 0.5 et 3.5 pour mille naissances par an dans les pays industrialisés. La seule étude prospective réalisée à ce jour portant sur 38 749 naissances en Suède de 1999 à 2001 trouve une incidence de 3.3‰ (127 cas). Dans une grande étude statistique rétrospective, réalisée par Gilbert et al., sur plus de un million de naissances recensées dans l'état de Californie pendant deux ans en 1994 et 1995, l'incidence de la paralysie obstétricale était de 1.5‰. En extrapolant à la France, l'estimation est d'environ 1000 cas par an.

L'évolution très variable des cas, de la permanence à la réversibilité, comme l'indique l'étude suédoise donnant une incidence de la paralysie résiduelle de 0.05% à 18 mois, conduit à mieux définir les types de lésions nerveuses. Quelles sont alors les différentes prises en charge et leur efficacité ? Et ainsi nous pourrions présenter la controverse sur les effets respectifs du traitement rééducatif et du traitement chirurgical.

Le mécanisme de lésions le plus couramment admis depuis la description de la paralysie néonatale est la dystocie des épaules. Mais des études récentes ont montré qu'elle n'est pas exclusive. Quelles sont alors les autres circonstances d'apparition ? L'étiologie des lésions ainsi précisée, nous pourrions déterminer les facteurs de risques, dégager les conduites préventives et préciser les responsabilités des différents praticiens.

Dans une première partie, nous abordons la description, le diagnostic et la prise en charge de cette pathologie. Puis dans une deuxième partie, nous présentons cinq cas cliniques d'enfants pris en charge pour une paralysie obstétricale du plexus brachial. Enfin, la dernière partie s'intéresse à l'étiologie de ces lésions et à ses conséquences pratiques.

Première partie : prise en charge pédiatrique

1 ANATOMIE

1.1 Composition du plexus brachial

Le plexus brachial est le regroupement de fibres nerveuses destinées à innerver le membre supérieur. Il est constitué par les quatre dernières racines cervicales (C5, C6, C7, C8) et la première racine thoracique (Th1). Un contingent de la racine C4 (22% des cas) ou de la racine Th2 (1%) peut également en faire partie, le plexus est dit alors respectivement pré- ou post-fixé.

Chaque racine est la réunion de radicelles qui émergent de la moelle en se portant en dehors, légèrement obliques en bas. La racine sort du canal rachidien par le trou de conjugaison.

Le plexus brachial naît dans le segment inférieur de la colonne vertébrale cervicale et se dirige vers la région axillaire. Dans le cou, il passe entre les muscles scalènes antérieurs et postérieurs, puis descend vers le muscle sterno-cléido-mastoïdien. Ensuite il chemine sous la clavicule et au-dessus de la première côte et de l'apex du poumon. (cf. Annexe 2)

Au niveau de la clavicule, il se sépare en trois troncs :

- Les racines C5 et C6 réunies, forment le tronc primaire supérieur;
- La racine C7, le tronc primaire moyen ;
- Les racines C8 et Th1, le tronc primaire inférieur;

Les branches postérieures de ces troncs primaires s'unissent ensuite pour former le tronc secondaire postérieur. Les deux branches antérieures issues des troncs supérieur et moyen forment le tronc secondaire antero-externe (ou latéral) et la branche antérieure issue du tronc primaire inférieur constitue le tronc secondaire antero-interne (ou médial).

De ces troncs secondaires naissent les nerfs proprement dits : N. Axillaire, N. Radial (issu du tronc postérieur), N. Musculo-cutané, N. Médian (troncs latéral et médial), N. Ulnaire (tronc médial), N. Cutané médial de l'avant-bras et N. Cutané médial du bras.

Le plexus brachial peut être comparé à un triangle rectangle situé dans un plan frontal, d'autant plus que, chez le nouveau-né, en l'absence de lordose cervicale, les racines supérieures sont dans le même plan que les racines inférieures. [13-28-31-37-40-42-44-52-53]

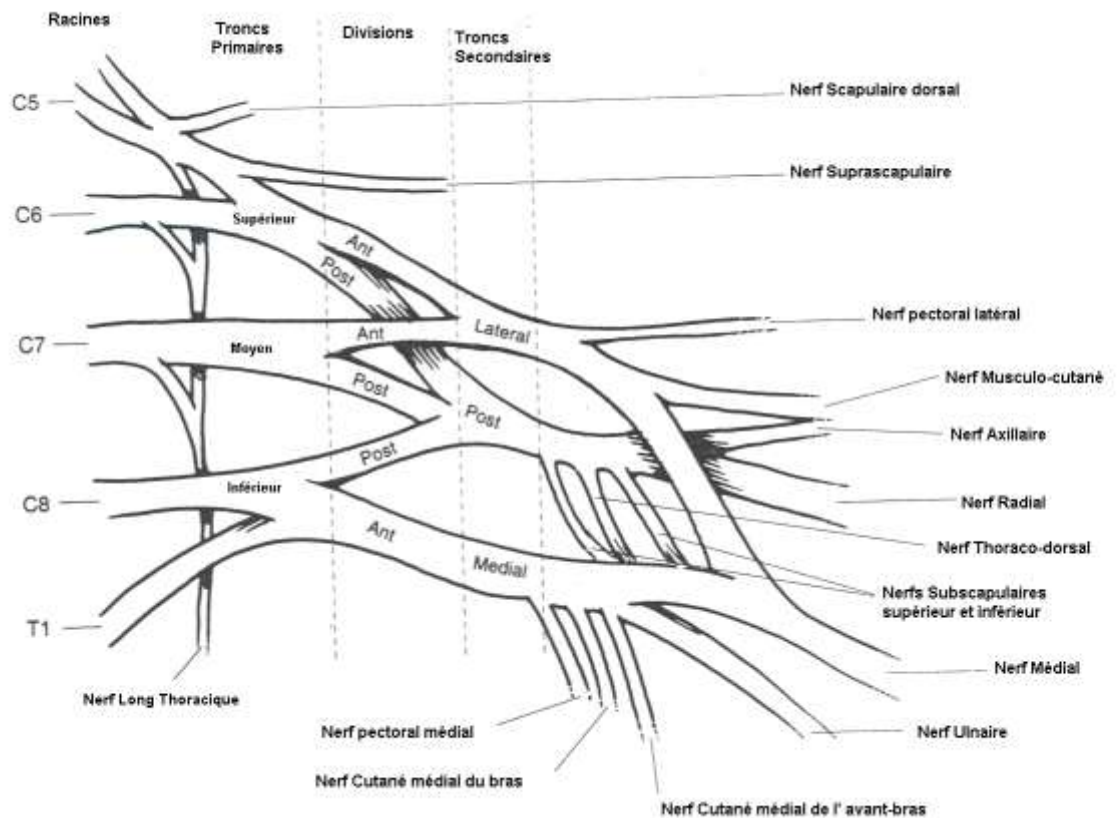


Fig.1 Représentation anatomique du plexus

1.2 Vulnérabilité du plexus

Les radicelles sont des formations fragiles, car elles sont dépourvues de gaines.

Les racines C5, C6 et C7, dans leur portion extra-rachidienne, ont un trajet oblique en bas et en dehors, d'autant plus vertical que leur émergence est plus haute (la racine C5 est presque verticale). Cette disposition expose le plexus brachial aux traumatismes par traction qui tendent à augmenter la distance entre l'émergence des racines et le moignon de l'épaule. Les deux racines supérieures, tendues et presque verticales, paraissent les plus exposées. [37-40-52]

1.3 Eléments de protection du plexus brachial

Plusieurs mécanismes protègent les éléments nerveux :

Le **ligament dentelé** fixe le bord latéral de la moelle à la dure-mère : il rapproche la moelle du trou de conjugaison en cas de traction sur le nerf, réduisant la traction exercée sur les radicelles.

Les racines C5 et C6 s'appuient sur le rebord des **apophyses transverses** et sont solidement fixées au rachis par un **ligament postéro-supérieur** tendu de l'apophyse transverse supérieure à la gaine de la racine. Ce dispositif brise la force de traction exercée sur la racine, dont une seule

partie est transmise aux racicelles, et fait de C5 et C6 les racines les plus résistantes aux arrachements.

De C7 à Th1, ce ligament postéro-supérieur n'existe pas et les trajets intra- et extra-rachidiens sont pratiquement dans le prolongement l'un de l'autre : toute traction est transmise intégralement aux racicelles ; mais le **trajet arciforme** de ces racines, d'abord légèrement ascendant (surtout Th1), puis horizontal, autorise un certain déplacement du moignon de l'épaule vers le bas, avant de les mettre en tension et de les léser. [37-40-52]

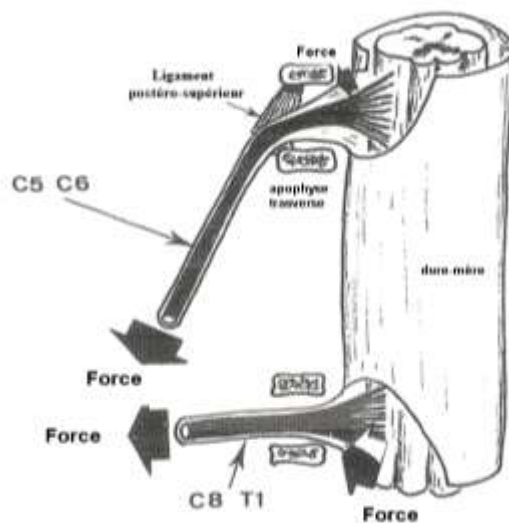


Fig.2 Les dispositifs de protection du plexus brachial.

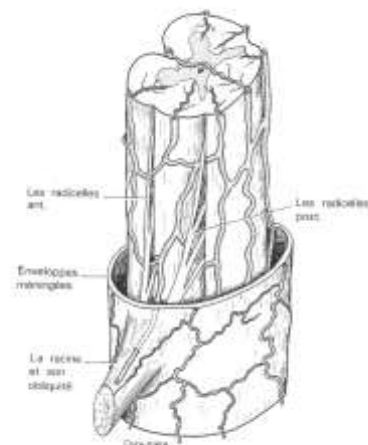


Fig.3 Représentation de la moelle et de la formation des racines.

2 PHYSIOPATHOLOGIE

2.1 Types de lésions

Trois types de lésions anatomiques sont susceptibles de se produire lors du traumatisme d'un nerf :

- **l'étirement ou sidération fonctionnelle** : l'axone et sa gaine restent en continuité. Cela peut succéder à une elongation et correspond aux neurapraxies et au degré 1 de Sunderland ; Une récupération complète spontanée par repousse axonale est alors permise.

- **la rupture** : elle se situe au niveau du trajet extra-rachidien du plexus, au-delà du trou de conjugaison, en post-ganglionnaire. Il se produit une dégénérescence wallerienne du bout distal et du bout proximal avec interruption de la conduction. On distingue trois types : soit seul l'axone est rompu (degré 2 de Sunderland) et la récupération fonctionnelle peut être complète ; soit l'axone et la membrane basale sont rompus (degré 3 de Sunderland), alors, si le corps cellulaire

reste vivant, la cicatrisation se fait par un névrome, la repousse axonale est anarchique et entraîne des aléas de récupération ; soit la périnèvre est aussi rompue (degré 4 de Sunderland) et entraîne une absence de régénérescence et donc de récupération spontanée.

- **l'avulsion** : c'est l'arrachement des radicelles au ras de la moelle ; la traction sur le nerf rachidien et la racine sort la portion intra-rachidienne de la moelle à travers le trou de conjugaison ; aucune récupération spontanée n'est possible. La dénervation entraîne l'acontractibilité et l'atrophie musculaire.[13-37-40-52]

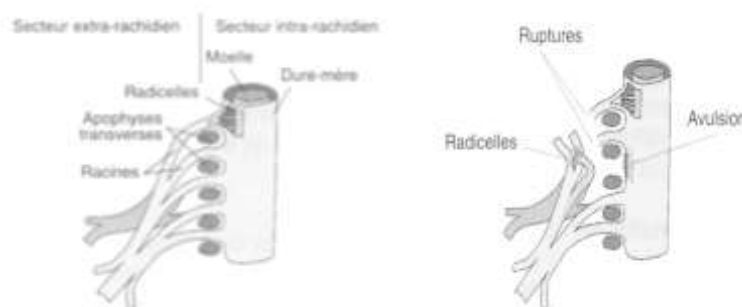


Fig.4 Les racines nerveuses avant et après rupture et avulsion.

2.2 Répartition des lésions

Dans les paralysies obstétricales du plexus brachial (POPB), il n'y a pas de lésions étagées sur une même racine ou les troncs correspondants, à l'inverse des paralysies traumatiques de l'adulte. Les lésions se trouvent presque exclusivement sur la partie proximale : radicelles, racines et, plus rarement, le tronc primaire, car le tissu conjonctif protecteur est en plus grande quantité sur la portion distale.

Selon le niveau d'émergence des racines, et donc de leurs éléments de vulnérabilité et de protection, les types de lésions sont différents : Les travaux expérimentaux menés par Métaizeau, Gayet et Plenat, en 1979, sont en accord avec les constatations per opératoires du Pr. A. Gilbert :

- En **C5 et C6**, les ruptures sont beaucoup plus fréquentes que les avulsions (53% à 93% des cas dans les études) : Les systèmes de protection évitent l'avulsion des racines supérieures, la rupture se fait souvent par cisaillement des racines sur le bord du canal transversaire ou trou de conjugaison.
- En **C7**, les avulsions prédominent (75%).
- En **C8 et Th1**, les avulsions sont quasiment exclusives : toute traction est transmise intégralement aux radicelles. [13-14-42-52]

3 DIAGNOSTIC

3.1 Diagnostic positif

Le tableau clinique initial est celui d'une paralysie flasque plus ou moins complète du membre supérieur, présente dès la naissance.

Le membre supérieur atteint, inerte, repose le long du tronc, coude en extension, avant-bras en pronation, il contraste avec l'hypertonie en flexion du côté normal. La mobilisation de l'épaule est douloureuse et la région du cou apparaît empâtée. [13-28-31-37-40-42-44-52-53]

3.2 Diagnostic différentiel

Les lésions traumatiques obstétricales du squelette du membre supérieur donnent un aspect pseudo-paralytique. Elles peuvent accompagner une authentique paralysie obstétricale du plexus brachial. Les fractures de la diaphyse humérale et de la clavicule sont faciles à éliminer sur une radiographie. En revanche le décollement épiphysaire de l'extrémité supérieure de l'humérus n'est évident sur les radiographies qu'à partir d'une quinzaine de jours sur la présence de cal périosté.

Les arthrites septiques de l'épaule se voient en principe dans un contexte infectieux et sont retardées par rapport à la naissance.

Des lésions neurologiques sont beaucoup plus rares :

- l'**hématomyélie cervico-dorsale** donne une atteinte bilatérale avec syndrome sous-lésionnel au niveau des membres inférieurs ; mais celui-ci est difficile à mettre en évidence car la mobilité réflexe est conservée.

- une **monoplégie cérébrale** survient à l'issue d'un contexte de souffrance cérébrale néonatale qui peut être intriquée avec un traumatisme obstétrical.

- une **névrite plexique familiale** : syndrome héréditaire à type de parésie brachiale associé à des anomalies du faciès des membres de la famille. [40-42-44-46]

4 EXAMEN CLINIQUE DU NOUVEAU-NE ATTEINT

Le diagnostic de parésie est facile à poser, mais cette parésie passe parfois inaperçue les premiers jours, si l'atteinte est mineure ou si l'enfant souffre d'une anoxie cérébrale ou de troubles respiratoires. Dans les jours qui suivent, l'équipe soignante ou les parents eux-mêmes s'aperçoivent de la paralysie.

L'atonie à la naissance n'a pas besoin d'être explorée très en détail à ce moment, mais il faut examiner le membre opposé et les membres inférieurs pour éliminer la très grave tétraplégie néonatale (lésion médullaire). Quarante-huit heures après, l'examen se fait dans des conditions plus faciles. [13-14-41-46-49-52-53]

L'examen doit comporter deux temps l'étude du squelette et l'examen neuro-musculaire :

4.1 Etude du squelette et des articulations

Les lésions nerveuses peuvent être associées à un torticolis et surtout à des lésions ostéo-articulaires (fractures de la clavicule, de l'humérus, des côtes, décollement épiphysaire de la tête humérale). Il faut alors s'assurer de l'intégrité du squelette et des articulations et éliminer les pseudo-paralysies, liées à la douleur du nouveau-né, ou les vraies paralysies, liées à la compression du plexus par la fracture ou par un hématome, grâce à un cliché radiologique sur la zone douloureuse. [13-14-41-49-52-53]

Les lésions associées fréquentes sont l'hématome du sterno-cléido-mastoïdien, la paralysie faciale homolatérale, le céphalhématome et la fracture de la clavicule et de l'humérus. [49-52-53]

4.2 Examen neuro-musculaire

Chez le nourrisson, l'examen neurologique est possible grâce à l'étude de la gesticulation spontanée, du tonus et des mouvements réflexes. En cas d'atteinte bilatérale, les lésions ne sont pas forcément symétriques, un côté peut être plus sévèrement atteint.

4.2.1 Observation de l'attitude au repos

En cas de lésion, la position du ou des membres est caractéristique : les muscles paralysés se laissent tout d'abord distendre par leur muscle antagoniste ; l'équilibre des couples musculaires est rompu et conduit à une nouvelle attitude de repos.

Observation de la tête et du cou : la tête se détourne de la lésion, sauf si le sterno-cléido-mastoïdien est rétracté.

Observation de l'abdomen pour rechercher indirectement une éventuelle asymétrie des mouvements diaphragmatiques avec en cas de doute réalisation d'une radioscopie pour confirmer une atteinte phrénique (atteinte de C4), laquelle peut nécessiter une plicature du diaphragme.

Etude des yeux : recherche du signe de Claude Bernard Horner (atteinte de Th1). [49-52-53]

4.2.2 Exploration de la mobilité volontaire

Elle se fait par l'étude des automatismes primaires, étant donné l'absence de toute participation active de la part du nouveau-né. Les réflexes sont abolis du côté atteint :

- **le réflexe de Moro** : déclenché par un changement brusque de la tête par rapport à la nuque : abduction-extension des bras et ouverture des mains. En cas d'atteinte, le bras pend inerte le long du corps ;

- **le grasping** : la stimulation de la face palmaire de la main doit provoquer l'agrippement. La flexion s'étend au membre supérieur au point de soulever l'enfant ; impossible pour un membre atteint.

- **l'attitude de l'escrimeur** : normalement la rotation latérale de la tête s'accompagne d'une extension du membre visualisé et d'une flexion du membre opposé. [49]

4.2.3 Testing musculaire

La cartographie des lésions ne peut être établie muscle par muscle (cf. Annexe 3) mais par fonctions des grands groupes musculaires : abducteurs, fléchisseurs, rotateurs externes, rotateurs internes...

4.2.3.1 Echelles d'évaluation

La cotation des muscles doit s'effectuer sur un enfant assis ou demi-assis de façon à pouvoir constater l'action musculaire contre la pesanteur. La main de l'examineur palpe les corps musculaires pour déceler une légère contraction n'entraînant pas de mouvement. Dans les centres spécialisés, différentes échelles de cotation sont utilisées, la cotation étant déterminée par la force de la contraction musculaire et l'amplitude du mouvement qu'elle engendre.

La force musculaire est cotée de 0 à 3 :

0 : pas de contraction ;

1 : ébauche de contraction palpable inefficace ;

2 : contraction insuffisante, mouvement possible ;

3 : contraction normale, efficace contre la pesanteur ;

On utilise, pour évaluer les résultats au niveau de l'épaule, une échelle dérivée de celle de Mallet : (cf. Annexe 5)

Pour le coude, on a mis en place une échelle d'évaluation particulière. (cf. Annexe 5)

L'échelle de Dudousset pour la main a été complétée pour essayer de tenir compte des situations diverses et complexes. (cf. Annexe 5)

Le testing musculaire devrait toujours être réalisé par la même personne au cours de l'évolution. Ce bilan doit être réalisé avec précaution afin de ne pas aggraver des lésions non encore cicatrisées et on veillera, en particulier, à ne pas laisser retomber le bras en manipulant l'enfant.

4.2.3.2 Exploration des couples musculaires

Au stade du nourrisson, il n'y a ni amyotrophie, ni rétractions. Le muscle paralysé est caractérisé par une hypotonie, par conséquent les mouvements passifs sont plus amples : le muscle lésé est hyperextensible, l'antagoniste est hypoextensible et hypertonique, ceci est dû aux dérèglements des réflexes médullaires monosynaptiques (la moelle répond à l'absence de contraction d'un muscle par l'exaltation des stimuli vers l'antagoniste).(cf Annexe 3)

- les rotateurs du bras

Rotateurs externes (RE) : sus épineux, sous épineux, petit rond ;

Rotateurs internes (RI) : grand rond, grand pectoral, sous-scapulaire ;

Attitude de repos du nouveau-né indiquant une prédominance des RI : l'olécrâne regarde latéralement ou vers l'avant.

- les fléchisseurs-extenseurs du coude

En cas de paralysie des fléchisseurs (biceps et brachial antérieur) avec un triceps indemne, l'extension du coude est plus marquée que du côté controlatéral. Lors de la flexion, la main ne parvient pas à toucher l'épaule. En cas d'atteinte du triceps, l'extension et la flexion sont poussées plus loin.

- les abducteurs-adducteurs de l'épaule : mouvements de l'épaule vers l'extérieur

Adduction : grand dorsal, grand pectoral ;

Abduction : deltoïde, sus-épineux ;

Pour les tester, il faut essayer de rapprocher le plus possible de la verticale le bras lésé en maintenant le coude fléchi.

L'épreuve du foulard : Le bras est porté en avant du cou sur lequel il s'appuie, la main touchant l'épaule opposée. Si le faisceau postérieur du deltoïde et le muscle sus-épineux sont paralysés, le mouvement parvient plus loin que celui du côté sain.

Pour tester le faisceau antérieur du deltoïde et le grand pectoral, les deux bras sont portés en arrière et en dedans. En cas de paralysie de ces deux muscles, le coude du côté lésé s'approche beaucoup plus de la ligne médiane.

- les fléchisseurs-extenseurs du poignet

L'atteinte des extenseurs (muscles radiaux et cubital postérieur) se manifeste par une flexion palmaire plus marquée et associée à une extension limitée.

4.2.4 Autres explorations

- **l'étude du ballant** : On imprime à un segment de membre un mouvement de va-et-vient, le mouvement obtenu est freiné par la ténacité du groupement musculaire intact.

- **l'examen de la sensibilité** : Les troubles de la sensibilité sont difficilement appréciables. Discrets lors d'atteinte plexique supérieure, voire inexistants, ils se localisent à la région du moignon de l'épaule et s'étendent le long du bord externe du bras. [49]

A la suite de ces différents examens, le siège de la lésion peut être situé avec plus ou moins de certitude. Ce bilan moteur est déterminant pour le suivi et les indications thérapeutiques. Il est effectué dès que possible, puis tous les trois mois la première année ou jusqu'à ce qu'une indication chirurgicale soit posée.

5 EXAMENS COMPLEMENTAIRES

5.1 électromyogramme (EMG) et vitesse de conduction

C'est un examen douloureux, difficile à réaliser et à interpréter chez le nourrisson. Les tracés ne correspondent pas toujours aux possibilités fonctionnelles réelles du membre.

L'EMG étudie les variations de potentiels d'action recueillis par une aiguille-électrode concentrique intramusculaire ; il explore l'unité motrice, du motoneurone de la corne antérieure aux fibres musculaires correspondantes. Au repos, dans le muscle normal, il n'existe aucune activité électrique ; au contraire, lorsque le muscle est dénervé, l'électrode détecte une activité spontanée (contractions désynchronisées, cliniquement imperceptibles) constituée par des potentiels brefs de fibrillation et par des potentiels lents de dénervation. Mais un délai de trois semaines environ est nécessaire à l'installation et la mise en évidence de la dégénérescence wallérienne. Aux essais de mouvements volontaires chez l'enfant plus âgé, lorsque le muscle est complètement dénervé, on ne peut obtenir l'activation d'aucun potentiel d'unité motrice.; la simple atteinte axonale entraîne des potentiels d'unités motrices de morphologie anormale.

La classification des électromyogrammes distingue différents tracés : élémentaire, intermédiaire et pauvre, pauvre, intermédiaire et riche, et interférentiel (c'est-à-dire normal).

L'EMG n'a pas de valeur pronostique, mais est utile pour suivre la progression de la récupération, car les signes électriques sont plus précoces que les signes cliniques. Les potentiels de réinnervation sont très polyphasiques et de faible amplitude, associés à des potentiels d'unités motrices augmentant d'amplitude. Pour la détermination de la cartographie initiale des lésions et la surveillance, l'examen clinique est amplement suffisant.

En cas d'absence d'amélioration et avant une probable chirurgie, il permet de mieux définir les lésions, en particulier les avulsions qui sont identifiées par un silence électrique total après trois mois. [13-14-31-36-37-41]

5.2 myélographie

Elle met en évidence les méningocèles dues aux ruptures de la dure-mère au moment des avulsions.

C'est un examen agressif chez le nourrisson, qui est actuellement remplacé par le myeloscanner. [13-14-31-36-37]

5.3 myéloscanner

Il n'a d'intérêt que dans les cas où l'on pense que le diagnostic préopératoire sera difficile.

Beaucoup plus précis que la myélographie isolée, il est très utile pour montrer des arrachements des racines supérieures, difficiles à diagnostiquer cliniquement (contrairement aux arrachements des racines inférieures).[fig.5] [13-14-31-36-37]

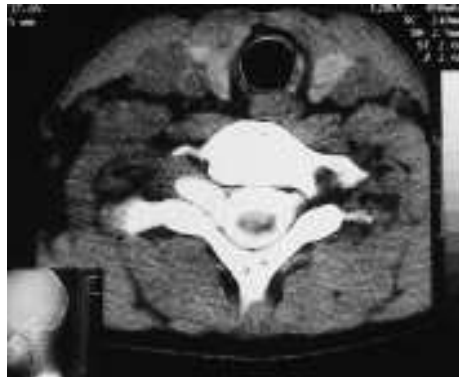


Fig.5 Méningocèle mise en évidence au myéloscanner.

5.4 imagerie par rayonnance magnétique (IRM)

Elle fournit de nombreux éléments dans les atteintes plexiques chez l'adulte ; mais chez le nourrisson, ces renseignements sont peu fiables et difficilement utilisables. [13-14-31-36-37]

6 FORMES TOPOGRAPHIQUES

Quatre types de tableaux se présentent en clinique :

6.1 Atteinte proximale C5-C6

Elle est appelée « Paralyse supérieure de type Erb-Duchenne ». Retrouvée dans la majorité des cas, elle est caractérisée par le tableau suivant :

- membre supérieur inerte le long du corps en rotation interne par paralysie des rotateurs externes (sus-épineux, petit rond) ;
- coude en extension, avant-bras en pronation ;
- impossibilité d'abduction (paralysie du deltoïde), de flexion du coude (paralysie du biceps et du long supinateur) et de supination de l'avant-bras (paralysie du long et du court supinateur) ;
- main et doigts mobiles (fléchisseurs du poignet et des doigts actifs) ;
- souvent, la contraction du grand pectoral donne une apparence d'ante-pulsion ;

Les possibles lésions associées du nerf phrénique (C4) entraînent un syndrome de détresse respiratoire d'importance variable, dans les premières minutes de vie ou dans les premiers jours, et doivent être recherchées systématiquement (présence d'un hémidiaphragme, radiographie).



Fig.6 Paralysies C5C6 typiques.

6.2 Atteinte C5-C6-C7

Le tableau est identique au précédent avec en plus une paralysie des muscles radiaux : le poignet est en flexion palmaire et en inclinaison cubitale, la main est fermée, le pouce est dans la paume.

6.3 Atteinte totale C5-C6-C7-C8-Th1

Aux précédents signes s'ajoutent ceux de la paralysie de l'avant-bras et de la main. La main est ouverte et les doigts en légère flexion. Le pincement ne produit aucune réaction. Le membre supérieur est « Comme un bras de pantin, les doigts en griffe » (A.Gilbert). Par ailleurs, l'épaule peut être surélevée par le trapèze (muscle innervé par le nerf spinal externe qui ne dépend pas du plexus brachial).



Fig.7 Paralysies complètes.

6.4 Atteinte distale C7-C8-Th1

Appelée «Paralysie inférieure de Déjerine-Klumpke », elle est exceptionnelle chez le nouveau-né, et surtout rencontrée dans les plexus traumatiques de l'adulte.

Les mouvements de l'épaule et du coude sont conservés. La main seule est atteinte : la paralysie porte sur la musculature intrinsèque de la main (éminence thénar, hypothénar et muscles interosseux) et sur les muscles fléchisseurs du poignet et des doigts, la main est ouverte paradoxalement en raison de la persistance des extenseurs.

En cas de lésion de TH1 en dedans du rameau communicant (lésion proximale signant le plus souvent une avulsion), s'ajoute un syndrome de Claude Bernard Horner induit par une atteinte du sympathique cervical qui entraîne des troubles oculo-pupillaires sous forme d'un myosis unilatéral, d'enophtalmie et d'un rétrécissement de la fente palpébrale. Avec le temps d'autres signes de moindre importance sont parfois présents : aplatissement de la joue, rétrécissement de la narine, diminution des sécrétions (larmes, sueur) et hétérochromie de l'iris. Si l'atteinte est située à plus d'un centimètre en dehors du trou de conjugaison, ce sera une paralysie inférieure sans troubles oculaires.

L'atteinte des voies sympathiques, possible en cas d'arrachement de C8 et Th1, peut entraîner des troubles vasomoteurs du membre supérieur.

A la naissance, deux tableaux prédominent : l'atteinte supérieure et l'atteinte totale.

[9-13-14-31-40-41-42-49-52-53]

7 EVOLUTION SPONTANEE DES LESIONS

L'évolution peut aller d'une récupération rapide jusqu'à une perte complète et définitive de toute la fonction du membre.

On distingue trois périodes évolutives :

7.1 Période immédiatement post-natale

Quels que soient les types de lésions, on observe une paralysie flasque. Cette période dure de quelques jours à trois à six mois.

7.2 Période intermédiaire de quelques mois

Certaines paralysies vont disparaître spontanément, la récupération est complète :

La récupération est possible lorsque les racines sont en continuité et s'il n'y a pas de solution de continuité entre la corne antérieure et la plaque motrice. La repousse axonale spontanée recolonise les axes nerveux, les bourgeons de régénération cheminent sans erreur d'aiguillage à l'intérieur du tube formé par la membrane basale restée intacte, elle débute très tôt après le traumatisme, mais la repousse étant de 1 mm par jour, la récupération clinique ne peut se voir qu'après quelques mois. La récupération clinique peut débuter entre quelques jours et deux à trois semaines et progresse ensuite régulièrement : les doigts d'abord, puis la flexion du coude et le grand pectoral. En six mois à un an, on peut retrouver une mobilité normale ou quasi normale.

Dans d'autres cas, il peut n'y avoir aucune amélioration ou une récupération partielle, limitée alors aux racines supérieures sans préjuger du pronostic.

L'étendue des territoires encore dénervés conduit à un deuxième tableau neurologique avec séquelles fonctionnelles, définitif celui-ci, car correspondant aux solutions de continuité. Ces continuités neurologiques se créent par hasard après rupture, en raison de l'exiguïté de l'espace dans lequel le plexus est contenu, soit parce que des moignons proximaux se trouvent en contact avec des moignons distaux, soit parce qu'un flux axonal (très fort à cet âge) a permis aux fibres nerveuses de relier les deux extrémités du plexus lésé. Ces réinnervations sont anarchiques : la commande destinée à un muscle peut être répartie sur deux muscles parfois antagonistes, cela aboutit à des syncinésies ou « cocontractions », les deux muscles ne pouvant dissocier leur action.

Ces cocontractions apparaissent plus tard, rarement avant trois mois ; elles simulent une évolution fonctionnelle favorable, sous forme de mouvements anarchiques et faibles, d'amélioration lente, cessant assez rapidement et qui laissent une mobilité insuffisante.

7.3 Période des séquelles

Les séquelles de la récupération spontanée sont graves et fréquentes :

Le **déséquilibre** entre des muscles restés actifs et des muscles plus ou moins dénervés empêche certains mouvements actifs, alors que la mobilité passive est conservée. A cela s'ajoutent les cocontractions qui entraînent un **blocage fonctionnel de l'articulation** (notamment de l'épaule).

Une épaule immobile peut rester fonctionnelle, si elle est stable et si son degré de rotation fixé permet d'amener la main à la bouche lors de la flexion du coude. En attitude en rotation interne de l'épaule, l'avant-bras vient buter contre le thorax lors de la flexion du coude. Le patient doit élever alors le coude en mettant l'épaule en antépulsion pour mettre la main à la bouche. C'est le « signe du clairon » [fig.8].

Il se crée des **rétractions musculaires** et capsulo-ligamentaires qui entraînent des limitations d'amplitude articulaire, et fixent ainsi des **attitudes vicieuses**. Au bout de plusieurs années, les surfaces articulaires vont se modifier créant des **déformations osseuses** définitives chez cet enfant en croissance :

L'épaule est la localisation la plus fréquente des déformations. Les séquelles sont surtout dues à l'attitude vicieuse en adduction et rotation interne, car les abducteurs et les rotateurs externes sont touchés les premiers. La tête humérale regarde en arrière, s'aplatit et écrase le rebord postérieur de la glène, puis se luxé en arrière.



Fig.8 Signe du clairon.



Fig.9 Attitude en légère flexion du coude et pronation.

Au niveau du coude, s'il est fixé en flexion et pronation, il se produit un aplatissement antérieur de la tête radiale et une luxation postérieure de l'extrémité supérieure du radius. Le cubitus s'incurve, l'axe de rotation du radius se déplace en arrière du bord du cubitus : la membrane interosseuse qui est normalement détendue en supination est rétractée, ce qui fixe l'avant-bras en pronation.

Les séquelles au niveau de la main et du poignet sont variables : elles vont du type 1 à 4 de la classification de Dubousset.

Il en résulte au moins deux séquelles globales :

- la **latéralisation** du côté opposé, qui est quasi systématique ;
- le **raccourcissement** qui est fonction de la gravité des lésions : de 10 cm dans une paralysie totale à un raccourcissement minime ou nul dans une paralysie des racines hautes récupérée.

[9-13-31-40-41-42-44-45-46-52-53]

8 PRONOSTIC

On peut émettre un pronostic en fonction de la topographie des lésions :

- Les atteintes C5C6 isolées récupèrent plus souvent : la récupération peut être complète en cas de simple neurapraxie ou sidération simple, en quelques jours même tout peut se normaliser.
- Les lésions C5C6C7 font le plus souvent suite à un accouchement en présentation céphalique, ce sont alors des ruptures extra-foraminales, elles sont donc de bon pronostic.
- Lors d'un déficit complet C5C6C7C8, si toutes les racines sont rompues (exceptionnel), il n'y a pas de récupération spontanée. Si C5C6 seulement sont rompues ou avulsées, les racines basses C7C8 récupèrent et il demeure une dénervation proximale qui n'est pas de bon pronostic, car cette paralysie alors supérieure est persistante. Si ces racines ne sont pas rompues, toutes récupèrent.
- En cas d'avulsion des racines, il n'y a aucun espoir de récupération ; ainsi, lorsque coexistent une paralysie de la main et un syndrome de Claude Bernard Horner, le pronostic est sombre, car cela signe une avulsion de Th1 et de graves lésions des autres racines. De même, il faut se méfier de l'atteinte de C5C6 après un accouchement par le siège, c'est fréquemment une avulsion. [9-13-14-31-41-52-53]

Le pronostic précis à la naissance est difficile à établir et c'est l'examen clinique répété tous les mois qui permettra d'évaluer l'importance de la lésion. Le pronostic est d'autant plus difficile que certains de ces cas récupéreront spontanément (les trois quarts selon A. Gilbert), alors que d'autres laisseront des séquelles majeures. Dans la littérature médicale, on retrouve des extrêmes allant de 7% de récupération complète à 80% :

Michelow trouve 61 patients sur 66 (92%) présentant une amélioration spontanée à 9 mois . Pour Eng et al : 120 patients sur 191 (63%) ont un degré moyen de récupération à 3 mois, et sur 149 suivis, 108 (72%) ont un score identique à celui vu à trois mois, 33 (24%) s'améliorent et 8 (4%) se détériorent par rétraction ou immobilisation fonctionnelle. Greenwald, quant à lui, retrouve 25 patients sur 38 (65%) avec une récupération complète à une semaine, 92% à trois mois, 95% à 1 an.[17-24]

Une étude prospective de 1996 menée par Noetzel montre que sur 80 patients sans mouvements contre la pesanteur de l'épaule et/ou du coude à 2 semaines, seuls 14% ont une force normale à trois mois ; mais 65% retrouvent une force complète à 15 mois. Cette étude montre aussi que

l'examen neurologique à 6 mois est très prédictif du devenir des lésions : ceux dont aucune force contre la gravité n'est retrouvée sur aucun muscle (biceps, triceps, deltoïde et/ou extension active du poignet) à six mois sont destinés à avoir une faiblesse et une incapacité permanentes du membre. [27]

Dans une étude prospective menée récemment en Suède par Mollberg et al, sur 112 enfants présentant une paralysie du plexus brachial, 83.9% ont récupéré complètement à 18 mois, 18 enfants ont un déficit résiduel fonctionnel. [26]

On retrouve fréquemment une différence de taux de récupération spontanée suivant les gynécologues et pédiatres d'une part (66 à 76% de récupération), les chirurgiens d'autre part (7 à 50%). Elle est due à la fréquente confusion entre semblant de récupération et récupération complète, et aussi au fait que les chirurgiens voient plus tardivement les cas, et ne voient pas ceux qui ont déjà récupéré.[41-52]

La récupération spontanée de ces lésions a donc été très étudiée.

On en a établi que le **devenir de ces lésions est fonction de la rapidité de récupération de certains groupes musculaires témoins, le biceps étant le plus fiable** : pour A.Gilbert, la récupération du biceps dans le premier mois permettra une mobilité pratiquement complète (biceps coté à 3, c'est-à-dire main-bouche contre la pesanteur), la récupération entre le deuxième et la fin du troisième mois permet un résultat incomplet ; mais l'absence de récupération du biceps, même faible, au troisième mois, témoigne d'une rupture ou d'un arrachement et présage d'un résultat insuffisant ou de mauvaise qualité surtout au niveau de l'épaule. [13-14]

9 PRISE EN CHARGE

9.1 La kinésithérapie

C'est un traitement uniquement palliatif qui n'influence pas la repousse axonale. Son but est, pour les formes ne régressant pas rapidement spontanément, de conserver des amplitudes articulaires les plus normales possibles, notamment au niveau de l'épaule, pour éviter les rétractions et leurs conséquences, et permettre l'action complète des muscles qui vont récupérer.

Ce sont des mobilisations passives en légère traction qui recréent les mouvements inexistants, principalement les abductions scapulo-thoracique et gléno-humérale et la rotation externe au niveau de l'épaule, la flexion et la supination au niveau du coude, l'ouverture de la première commissure et la flexion des métacarpo-phalangiennes des doigts longs. Elles sont douces,

progressives et ne déclenchent pas de pleurs. Les mobilisations doivent être pluriquotidiennes. Le kinésithérapeute voit l'enfant de manière rapprochée au début, puis de façon espacée. Au mieux, les parents réalisent eux-mêmes les mouvements 3 à 4 fois par jour. (cf. Annexe 4)

La kinésithérapie permet l'apprentissage de postures : le maintien par une traction collée du membre supérieur dans différentes attitudes au cours de la journée, ou le fait d'attacher la manche de l'enfant à son matelas ou à son pyjama la nuit évitent de laisser les articulations immobiles dans une position constante.

Elle permet aussi de surveiller la récupération spontanée ou post-opératoire et d'optimiser l'activité bimanuelle et l'autonomie. Couplée avec l'ergothérapie, elle accompagne tout au long de la croissance l'enfant opéré ou avec des séquelles. L'ergothérapie est très utile pour donner une autonomie fonctionnelle aux enfants dont les atteintes de la main sont sévères.

La rééducation est pratiquée pendant des années, complétée, puis remplacée par la natation, sport le plus adapté à ces enfants. Elle nécessite bien sûr une relation de confiance entre les parents et l'équipe. [9-41-42-45-46-52]

9.2 Le traitement microchirurgical précoce

Les progrès en microchirurgie ont permis la réparation directe des lésions. La première tentative de traitement chirurgical par suture nerveuse directe après résection du névrome est pratiquée par Kennedy en 1903. Le début des greffes correspond à Taylor en 1907. A.Gilbert a appliqué à l'enfant les techniques de réparations chirurgicales du plexus brachial de l'adulte.

9.2.1 Indications du traitement microchirurgical

Pour les paralysies hautes, l'absence de récupération du biceps au troisième mois pose l'indication chirurgicale selon Gilbert ; selon d'autres auteurs, trois ou six mois est un âge préférable pour l'intervention. Certains chirurgiens préfèrent opérer sur l'indication d'une complète absence de fonction du tronc supérieur. Le sujet est toujours débattu.

La récupération du biceps ne doit pas être confondue avec la flexion du coude qui peut être provoquée par le long supinateur. L'examen est pratiqué enfant couché, bras étendu, et en palpant l'action du muscle contre la pesanteur.

Pour les paralysies totales, la flaccidité de la main associée au signe de Claude Bernard Horner doit conduire à une chirurgie entre un et trois mois, même si des racines hautes sont en voie de récupération. La persistance d'une main paralytique rendra inutilisable le membre quel que soit son état sus-jacent.

La myélographie et l'électromyogramme en témoignant d'une avulsion radiculaire peuvent aussi poser l'indication chirurgicale. [13-14-37-40-42-44-47-52]

9.2.2 Exploration chirurgicale : neurolyse, greffe et neurotisation

Sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, le moignon de l'épaule est surélevé par un petit coussin. Une infiltration de toute la région avec un produit vasoconstricteur diminue les saignements. Un abord, longeant le bord postérieur du sterno-cléido-mastoïdien, puis de la clavicule, descend dans le sillon delto-pectoral. Souvent les racines C5, C6, C7 attirées vers le bas par la traction se trouvent en arrière de la clavicule qui doit être sectionnée, puis simplement suturée en fin d'intervention.

Après dissection des différents troncs, racines et nerfs jusqu'aux territoires sains, un premier bilan peut être fait : on repère sous microscope les portions de racines restées intactes.

Les névromes sont réséqués et greffés ou subissent simplement une neurolyse. Le névrome est la lésion macroscopique la plus fréquente, c'est un pont fibreux en « continuité » apparente à la partie distale des racines au niveau des troncs primaires, une étude systématique de ces névromes montre une interruption quasi complète de la continuité axonale chez l'adulte ; mais en cas de paralysie du nouveau-né, il s'agit de lésions en mosaïque, association de formes plus bénignes, susceptibles de récupérer spontanément, et de lésions graves, d'où l'utilisation des potentiels évoqués somesthésiques (PES), de la neurostimulation et de l'électromyographie en per-opératoire pour distinguer les névromes qui sont conducteurs des autres. Mais Gilbert préconise de les réséquer systématiquement et de ne pas faire une simple neurolyse. Ce contrôle neurophysiologique simultané se fait par des électrodes intra-cutanées mises en regard des tendons et des masses charnues des muscles pour recueillir les PA et les PES.

En cas d'avulsion, il n'y a pas de névrome. Le diagnostic des avulsions est facile quand les racines sont arrachées des trous de conjugaison et rétractées (le nerf est visco-élastique et lorsqu'il est sectionné, son élasticité propre entraîne une rétraction de plusieurs mm) ; mais il est plus difficile si les racines sont molles et en continuité (utilisation des PES).

Si les racines ne sont que rompues, on prélève des greffons d'environ 30 cm au niveau des nerfs saphènes externes (nerfs sensitifs) des deux jambes sous garrots pneumatiques. On les réunit en câble, puis on crée un pontage avec de la colle de fibrine Tissucol® pour réparer la perte de substance due aux lésions. En cas de rupture pure d'une ou plusieurs racines, on connecte directement les greffes, mais de façon à privilégier la récupération des mouvements les plus importants : flexion du coude, RE, abduction, puis extension.

Les avulsions ne peuvent être réparées directement, car il n'existe pas de moignon proximal où connecter les greffes ; mais les territoires avulsés peuvent être réinnervés. La réparation se fera par neurotisation : il faut utiliser un nerf provenant d'une autre racine du plexus en dispersant les greffons à partir des moignons des racines rompues, ou alors il faut connecter les racines avulsées sur des nerfs sains extra-plexulaires (nerf spinal, nerfs intercostaux ou nerfs controlatéraux) pour reconstituer le capital nerveux. Les anastomoses sont réalisées sous microscope avec de la colle de fibrine Tissucol®. Ces neurotisations ne donnent pas de très bons résultats.

Cette intervention dure entre 1 h et 1h30, n'a jamais nécessité de transfusion sanguine et n'a pas présenté de mortalité. [14-37-40-42]]

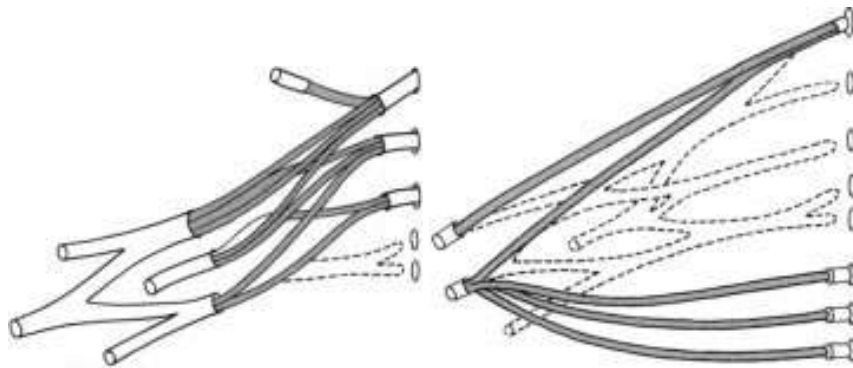


Fig.10 Rupture de trois nerfs rachidiens et arrachement de deux racines inférieures.

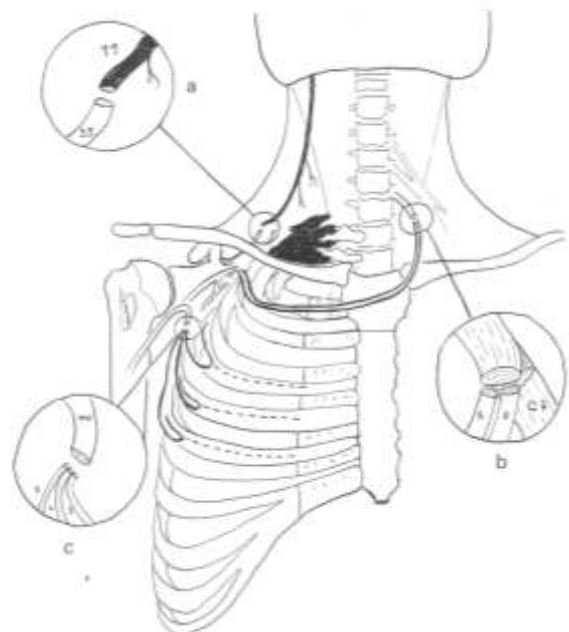
Neurotisation de l'ensemble du plexus à partir des racines restantes.

Fig.11 Une racine rompue et quatre arrachées.

Neurotisation d'une partie du plexus par la racine restante et les nerfs intercostaux.

Fig.12 Exemples de neurotisations

- partie terminale du nerf spinal accessoire sur le nerf supra-scapulaire.
- une partie (motrice repérée par stimulation) de C7 controlatérale sur le contingent antéro-externe.
- trois nerfs intercostaux suturés directement au nerf musculo-cutané.



En postopératoire, l'enfant est maintenu pendant trois semaines dans une coquille plâtrée faite sur mesure, thermoformable et non compressible. La rééducation par kinésithérapie régulière est reprise doucement pour entretenir l'amplitude musculaire, lutter contre les attitudes vicieuses et stimuler l'activité volontaire.

L'enfant est revu régulièrement pour un bilan clinique pendant toute son enfance jusqu'à l'adolescence. Les délais de récupération sont longs : la récupération est perceptible au bout de 8 à 12 mois pour le biceps et l'épaule, 2 ans pour la main.

Le bilan final n'est pas fait avant 3 ans pour les atteintes hautes, et 4-5 ans pour les totales. Pendant tout ce suivi, les mobilités passives et actives sont mesurées et comparées. Des interventions secondaires de chirurgie palliative sont possibles sur l'épaule, le coude ou la main, quand les résultats sont incomplets. [13-14-31-40-42]

9.2.4 Complications des interventions

Elles sont très rares, Gilbert relève des cas de pseudarthrose de la clavicule, d'infection superficielle, d'escarres dans la coquille d'immobilisation, de paralysie du nerf phrénique qui récupère en 3-6 mois (un cas ayant nécessité une plicature du diaphragme et un cas de détresse respiratoire obligeant à une intubation).[13-14]

9.2.5 Résultats

Les résultats des réparations microchirurgicales du plexus brachial, variables d'une étude à l'autre, sont assez favorables selon Gilbert et dépendent surtout du niveau lésionnel initial :

- Pour C5C6, les ruptures sont plus fréquentes, donc réparables directement, et les muscles à réinnervier sont les moins différenciés. Avec peu de fibres, il est possible de récupérer une flexion du coude dans 70 à 80% des cas avec rotation externe et/ou abduction active. Gilbert obtient, sur 108 enfants, 52% d'épaule grade 4 (excellent) et 48 % d'épaule grade 3 (moyen).
- Pour les lésions C5C6C7, les résultats sont légèrement inférieurs concernant l'épaule et le coude (avulsions fréquentes en C7 entraînent la paralysie des muscles radiaux).
- Dans les lésions totales, les résultats sont mauvais dans les différentes études, car il est exceptionnel de retrouver une fonction suffisante au niveau de la main : le membre supérieur est le plus souvent inutilisable, d'autant plus qu'une partie des racines supérieures est détournée vers les racines inférieures arrachées, ce qui modère les résultats sur l'épaule. L'intervention est cependant justifiée par la restauration d'une motricité proximale et d'une légère flexion des doigts qui supprime le syndrome du membre ballant, inutile et gênant. L'enfant peut élever sa main pour la poser sur la table, la diriger vers sa poche et il n'est pas gêné à la marche ou à la

course. Gilbert cependant obtient dans 76% des cas une main utile (grade 3,4 ou 5) à huit ans, mais les résultats à l'épaule sont moins bons (42 % bons et excellents, et 58 % moyens ou mauvais).

Cette intervention améliore le pronostic. Elle peut améliorer la fonction du membre supérieur. Elle augmente le nombre d'influx nerveux moteurs disponibles et permet donc de réaliser ensuite un ou plusieurs transferts musculo-tendineux dans les meilleures conditions, car la rupture de plusieurs racines ampute le contingent d'influx nerveux destinés au membre supérieur.

Mais près de 30% des patients doivent subir une ou plusieurs interventions secondaires, en raison surtout de la mauvaise récupération des rotateurs externes de l'épaule.[13-14]

9.3 Le traitement au stade des séquelles

Il faut traiter dès que possible les raideurs articulaires.

9.3.1 Principe du transfert musculaire

Le but est de restaurer une fonction paralysée en déplaçant l'application d'un muscle afin de modifier son action. Le muscle choisi a une fonction mineure et son déplacement permettra une fonction jugée indispensable : le transfert privilégie les fonctions prioritaires à restaurer. Tout d'abord les fonctions innervées par les racines les plus basses C8 et Th1 pour permettre d'avoir une main capable de saisir avec une certaine force et une certaine précision. La stabilisation de l'épaule et la flexion du coude seront la deuxième priorité.

La force intrinsèque et la longueur du transplant doivent être proches de celles du muscle à remplacer, on essaie de reproduire le plus possible le trajet originel. La force musculaire doit être suffisante, car elle est réduite en partie par la transplantation. Pour le vérifier on réalise un testing musculaire précis et, au besoin, un bilan EMG (car l'examen clinique peut détecter un muscle avec une force jugée suffisante mais un tracé pauvre ou intermédiaire contre-indique le transfert). L'articulation à réanimer doit être libre et stable. [14-40-41-42-52-53]

9.3.2 Réanimation de l'abduction

La réanimation de l'abduction ne donne pas de bons résultats et n'est donc pas souvent réalisée, le deltoïde ayant une trop grande spécificité. Gilbert propose le transfert du grand dorsal sur le tendon du sus-épineux.[13-14]

9.3.3 Désinsertion du muscle sous-scapulaire

L'absence de rotation externe active et la tonicité du sous-scapulaire provoquent des rétractions en rotation interne, qui, si elles ne sont pas traitées, entraînent la subluxation, voire la

luxation postérieure de l'épaule. En cas de rétraction en rotation interne, la désinsertion du muscle sous-scapulaire libère la rotation externe. On laisse en continuité le tendon du muscle avec la face antérieure de la capsule, donc plus en dehors, pour conserver une activité et éviter une hypercorrection en RE. L'attitude en RE est plus gênante que celle en RI, elle n'existe pas spontanément et résulte d'un geste chirurgical excessif.

L'incision est postérieure sur le relief du grand dorsal, l'os est maintenu en dehors par un gros fil de traction. Le sous-scapulaire est désinséré de la face antérieure de la scapula. Pendant l'intervention, le bras est mis en rotation externe progressive. On referme en deux plans sur drainage aspiratif. Le bras et l'épaule sont immobilisés dans une attelle thoraco-brachiale, coude au corps et en rotation externe de 30° pendant trois semaines.

Le geste n'est efficace que si l'articulation de l'épaule est intacte (tête humérale ni déformée, ni luxée) d'où le rôle important de la rééducation et la nécessité de faire l'opération avant trois ans. Les résultats sont excellents et se maintiennent dans le temps.

L'équilibre de l'épaule en rotation est rétabli, la RE active réapparaît dans 75% des cas, car les rotateurs externes travaillent dans de meilleures conditions. Lorsque seule la rotation externe passive est retrouvée, on peut faire un transfert musculaire secondaire pour retrouver l'actif. [14-40-41-42-52-53]

9.3.4 Réanimation de la rotation externe

Lorsque l'épaule est libre, on peut réanimer les RE insuffisants, par transfert en arrière de l'humérus du muscle grand dorsal accompagné ou non du muscle grand rond. Cette technique a tendance à diminuer les possibilités d'abduction, Gilbert préfère le transfert sur le tendon du sus-épineux.

Le transfert du grand dorsal sur la coiffe des rotateurs apporte une amélioration nette de la RE et augmente l'abduction de 30°. Cette intervention a beaucoup amélioré les résultats de la POPB.

Après trois semaines d'immobilisation dans un plâtre thoraco-brachial en abduction-RE, on entreprend la rééducation. [14-42-52]

9.3.5 Ostéotomie de dérotation de l'humérus

C'est une chirurgie de dernier recours, lorsque, au-delà de sept ans, la tête humérale est luxée et déformée et qu'aucun remodelage n'est possible. Plus l'enfant est jeune et plus la déformation a tendance à récidiver.

Elle est indiquée en cas de signe du clairon prononcé car elle permet de donner au coude un plan de flexion qui passe par la bouche. En décubitus dorsal, la voie d'abord est antero-interne en regard de l'extrémité supérieure de l'humérus. L'ostéotomie est réalisée entre le V deltoïdien et l'insertion du grand pectoral sur l'humérus, par une incision interne à la scie de Gigli. Puis la dérotation est maintenue par une plaque le temps de la consolidation osseuse. L'immobilisation dans un Mayo-Clinic dure un mois.[14-42-52]

9.3.6 Réanimation de la flexion du coude

Un temps préalable de libération par allongement du triceps et capsulotomie postérieure peut être nécessaire. Différentes techniques sont décrites:

- Gilbert pratique un transfert pédiculé du grand dorsal ; le résultat est assez satisfaisant, suivant la qualité du muscle). La transplantation du grand dorsal (si sa force reste suffisante) est la technique la plus utilisée, car elle a de bons résultats : elle cause peu de préjudices esthétiques et nécessite peu de prélèvements ;[14-42-52]
- Steindler déplace l'insertion des muscles épitrochléens (si les fléchisseurs du poignet et des doigts sont de bonne qualité) vers le haut pour augmenter leur bras de levier sur l'articulation du coude ;
- Clark transfère des insertions costales du faisceau inférieur du grand pectoral sur le tendon terminal du biceps ;
- Bunnel transfère le triceps sur le tendon du biceps. Les résultats sont bons ; mais un flessum du coude demeure et, s'il dépasse 40°, il peut nécessiter une arthrolyse antérieure .[52-53]

L'hypersupination est gênante, car la main n'est pas fonctionnelle. L'opération de Zancolli remonte le tendon du biceps et libère la membrane interosseuse. Puis, quand la tête radiale est luxée ou en présence d'une déformation ancienne, on peut pratiquer une ostéotomie de dérotation du radius.

9.3.7 Paralysie de l'extension du poignet et des doigts

Le transfert tendineux du cubital antérieur, du rond pronateur ou d'un fléchisseur superficiel donne des résultats beaucoup moins bons. [44]

La stabilisation du poignet peut se faire par ténodèse ou arthrodèse. [53]

9.4 L'appareillage

L'appareillage est utilisé quand, après avoir épuisé toutes les ressources chirurgicales, persiste un déficit fonctionnel gênant. Ses objectifs sont modestes : l'orthèse maintenant le poignet en rectitude stabilise l'articulation radio-carpienne ; l'orthèse hélicoïdale articulée permet la flexion du coude grâce à un ressort (l'extension active est obtenue grâce au triceps conservé). Lors des atteintes globales, elle ne sert que de maintien passif. La simple attelle brachio-palmaire d'immobilisation évite le bras ballant.

Les orthèses posturales entraînent des déformations par des attitudes forcées. Elles ne sont pas utilisées sauf en milieu spécialisé, quand les enfants sont vus tardivement et déjà enraidis.[40-41-42-45-52]

9.5 Controverse sur la prise en charge

Il existe une controverse sur la place respective à donner au traitement conservateur, à la microchirurgie nerveuse directe et au traitement palliatif des séquelles ; elle repose sur la grande variabilité et la méconnaissance de l'évolution spontanée. L'étude des données de Hoffer, Greenwald, Gilbert et Tassin, Hentz, Feigenbaum, Michelow et Waters sur l'évolution spontanée des paralysies non opérées a permis de clarifier les indications. Le manque de bilan standardisé rend difficile une comparaison précise des différents traitements.[13-14-17-40-41]

De nombreuses études ont tenté de vérifier le bien-fondé de la microchirurgie :

- Laurent et al. ont partagé 116 patients avec POPB en trois groupes : sur 88 patients pour lesquels ils ont décidé que l'abstention chirurgicale et la prise en charge kinésithérapique étaient préférables, tous retrouvent des fonctions presque normales à 1 an ; le groupe de 4 enfants dont les parents ont refusé la chirurgie qui était préconisée ne montre aucune amélioration à 1 an ; dans le groupe des 24 enfants opérés, 1 an après la chirurgie pratiquée entre 2 et 18 mois, l'amélioration est significative par rapport à leur état avant l'opération. [24]

- Selon l'étude prospective de Waters sur 66 patients avec POPB à 3 mois, 60 retrouvent un biceps à 6 mois ; sur les 6 autres, alors opérés par microchirurgie, aucun ne retrouve une fonction normale, mais leurs résultats sont toutefois meilleurs que dans un autre groupe où une

récupération spontanée était visible à 5 mois et dont les patients étaient suivis par observation seulement. [44]

- L'étude de Strombeck compare 53 patients avec absence de contraction du biceps ou du deltoïde à trois mois et qui ne sont pas opérés, et 59 patients opérés jeunes. Ils retrouvent une meilleure épaule pour les opérés, mais il n'y a pas d'autres différences.[24]

- Forin et son équipe, à Paris, opèrent chirurgicalement 36 enfants à 4 mois pour absence de contraction du biceps ou du deltoïde. 33 sont suivis sur quatre ans et demi en moyenne. Les 13 enfants souffrant de lésions hautes ont tous une récupération utile, c'est à dire qu'ils retrouvent une force luttant au moins contre la moitié de la gravité (77% retrouvent l'abduction de l'épaule et 85% la flexion du coude) ; sur les 20 souffrant d'une atteinte totale, 4 (20%) récupèrent une abduction utile, et 7 (35%) une flexion de coude utile.[9]

Ainsi il n'est pas si évident de montrer un bénéfice de la chirurgie sur le traitement conservateur ; mais dans les études, le taux de récupération peut être influencé par la sélection des cas, l'âge du patient et la fonction musculaire au moment de la chirurgie. Les études analysant l'évolution spontanée incluent des cas plus jeunes que ceux portant sur les résultats de la chirurgie à 4 mois par exemple. De plus, les échelles pour comparer les évolutions sont différentes suivant les études. On peut conclure que l'efficacité de l'opération est incertaine, mais peut être considérée comme une option de traitement valide. Une étude randomisée comparant le devenir à long terme des patients opérés et ceux non opérés permettrait une approche plus précise de la prise en charge. [24]

En ce qui concerne l'âge préférable pour la chirurgie, globalement l'étude de l'évolution spontanée amène à penser qu'il faut attendre 3 à 6 mois avant de prendre la décision d'opérer. La microchirurgie ne doit pas être trop tardive : sur les 1000 cas estimés en France 250 devraient bénéficier d'une réparation chirurgicale précoce, mais en pratique un certain nombre ne sera pas opéré... [13-14]

Tous ces traitements sont donc des techniques complémentaires afin d'obtenir le meilleur résultat de fonctionnement possible, réduire le handicap et les répercussions à l'âge adulte.

9.6 Calendrier de la prise en charge

Après le premier examen et la pose d'un diagnostic, la prise en charge initiale est l'immobilisation coude au corps, en raison du véritable traumatisme de la ceinture scapulaire. Certains auteurs préconisent une rééducation précoce, d'autres estiment qu'il faut se contenter de surveiller sans rééduquer le membre atteint avant la troisième semaine.

Un nouveau bilan est pratiqué vers un mois : les racines qui n'ont pas récupéré peuvent encore évoluer vers la récupération spontanée (pendant deux mois pour Gilbert) ; un électromyogramme peut être fait et la rééducation par kinésithérapie continuée ou mise en route. La paralysie totale, avec signe de Claude Bernard Horner, reste inchangée, c'est une indication opératoire formelle, on attend le troisième mois pour plus de sécurité dans l'intervention.

Le bilan principal est réalisé au troisième mois : on pratique un testing musculaire. La controverse sur la prise en charge se retrouve alors. Pour Gilbert si la flexion du coude n'est pas réapparue, même si la main a une bonne fonction, le résultat risque d'être insuffisant, il faut opérer, après avoir fait un électromyogramme, une myélographie parfois, pour bien cerner les lésions qui n'ont pas encore récupéré. La greffe se fera tôt avant que l'atrophie musculaire soit irréversible.

Pour d'autres auteurs, cette absence de flexion au troisième mois nécessite un électromyogramme pour voir s'il y a des possibilités de récupération avant de prendre une décision opératoire. Ils veulent ainsi éviter d'aborder un plexus non rompu : la récupération serait plus longue, elle aboutirait cependant à une récupération spontanée. A six mois, si le biceps ne récupère pas, ils opèrent ; s'il y a une ébauche de flexion active, ils peuvent attendre jusqu'à neuf mois. A neuf mois, si la flexion est complète, l'enfant ne sera pas opéré, s'il y a des progrès, ils surveillent l'évolution ; l'absence de progrès signe des cocontractions et entraîne l'opération. L'indication d'opérer se fait sur une flexion qui stagne à moins de 90-100°. Après trois ans, il n'y a plus aucun espoir d'amélioration spontanée.

Si la récupération motrice a été tardive ou incomplète, les rétractions se sont installées. Une intervention de libération des muscles rétractés et de transfert musculaire pour restaurer la mobilité passive peut être nécessaire, déjà vers l'âge de un an selon Gilbert, plus tard pour les autres.

La kinésithérapie est poursuivie tant qu'un espoir de progression dans les amplitudes articulaires ou dans les forces musculaires persiste.

[13-14-31-42-45-46-52]

10 QUE DIRE AUX PARENTS ?

Pour que les attentes parentales soient réalistes, il est important de présenter d'abord clairement le type de la lésion nerveuse et les séquelles potentielles, en précisant qu'il n'est pas toujours possible de prévenir la paralysie obstétricale du plexus brachial ; ensuite, de mentionner que 75% des nourrissons récupèrent complètement au cours du premier mois et que 25% souffrent d'une atteinte et d'une incapacité permanente. Puis, il s'agit de souligner que la prise en charge thérapeutique est avant tout rééducative car l'intervention chirurgicale, si elle permet des progrès, n'est que palliative. Enfin, il faut entretenir le moral des parents après une intervention sur une période longue, de six à huit mois avant la début de la récupération, et pendant la récupération jusqu'à quatre ans pour une paralysie totale.

Deuxième partie : cas cliniques.

C'est une analyse descriptive de 5 cas cliniques. Il s'agit de dossiers pédiatriques d'enfants vus en consultation d'orthopédie pédiatrique au CHU de Nantes et un de ces dossiers est complété par un dossier obstétrical (les dossiers obstétricaux ne sont pas tous accessibles parce que le lieu d'accouchement est très éloigné de Nantes ou parce qu'ils font l'objet d'un contentieux médico-légal). La sélection des dossiers a été établie pour illustrer les différents types de lésions rencontrés et leur évolution selon les interventions effectuées.

1 Premier cas clinique

Fanelly D. est un quatrième bébé, pesant 4110g à sa naissance.

Une paralysie obstétricale du plexus brachial **incomplète** est diagnostiquée.

1.1 Antécédents maternels :

Mère d'origine mauricienne.

Antécédents familiaux: grand-père paternel et grand-mère maternel diabétiques de type 2.

Antécédents médicaux : Obésité depuis l'adolescence aggravée par :

Hypertension artérielle connue depuis 1999 traitée par Co-Kenzen 1 comprimé par jour ;

Diabète de type 2 depuis 2004, traité par Avandamet 2 comprimés par jour.

Antécédents obstétricaux : elle est 5^{ème} geste, 3^{ème} pare.

Une fausse couche spontanée précoce en 1998 sans curetage.

Un accouchement voie basse en 1999 d'une petite fille de 3130g.

Un accouchement voie basse en 2000 d'un petit garçon de 3730g.

Un accouchement voie basse en 2003 d'un petit garçon de 3530g.

1.2 Déroulement de la grossesse :

Au début de sa grossesse en 2005, elle a 30 ans, elle pèse 122 kg pour 1m60 (Indice de masse corporelle à 48 : obésité morbide, obésité ancienne, mais aggravée par les grossesses), elle prendra 4,6 kg au cours de la grossesse. Son traitement contre l'hypertension artérielle est adapté, elle est mise sous Trandate 200mg 1 comprimé par jour, puis augmenté à 2 comprimés par jour à 34 semaines d'aménorrhée pour des chiffres tensionnels limites, sa tension artérielle reste par ailleurs globalement normale pendant toute la grossesse. Son diabète est équilibré pendant toute

la grossesse, sans hypoglycémie. Elle est mise sous Humalog 12 unités le matin, 8 unités le midi, 8 unités le soir au début de la grossesse ; les doses sont augmentées progressivement au cours de la grossesse (en raison de quelques glycémies post-prandiales élevées). Puis une injection de 10 unités de NPH est ajoutée le soir à 38 semaines d'aménorrhée. Son suivi est régulier, l'hémoglobine glyquée est parfaite à 5,7%, le fond d'œil est normal. La protéinurie contrôlée régulièrement est augmentée pendant toute la grossesse, au début à 0,12g/24h, puis à 0,39 g/24h à 34 sa, la fonction rénale est normale. Il n'y a pas de complication de son diabète. Elle est suivie par une sage-femme à domicile pour surveiller la tension artérielle et l'albuminurie. Elle voit un nutritionniste.

A 34 semaines d'aménorrhée, on note une macrosomie débutante et une protéinurie à 0,39g/24h. On intensifie le suivi par sage-femme à domicile à 3 fois par semaine ; les enregistrements cardiaques fœtaux sont normaux et les bilans sanguins annexes resteront normaux.

Pendant toute la grossesse, la hauteur utérine est difficile à mesurer : 33 cm à 26 sa et semble-t-il 42 cm à 38 sa. Les échographies, également difficiles du fait de l'obésité morbide, montrent le périmètre abdominal toujours proche du 97^e percentile, puis supérieur à 38 semaines d'aménorrhée. Le septum inter-ventriculaire est d'épaisseur normale : 2,6 mm à 22 semaines d'aménorrhée, puis à 3,6 mm à 26 et 4,2 mm à 33).

1.3 Déroulement de l'accouchement :

Le 20 décembre 2005, elle se met en travail spontané à 39 semaines d'aménorrhée. A son arrivée le col est dilaté à 7-8 cm et la présentation céphalique fixée ; sa glycémie capillaire est à 0,80g/l. La rupture artificielle de la poche des eaux retrouve un liquide méconial, le rythme cardiaque fœtal est normal ; une perfusion d'ocytocine est débutée dont le débit est augmenté progressivement. Le fœtus se présente en occipito-iliaque-gauche-transverse. Une heure après, le col est à 9 cm, le liquide amniotique est peu abondant, les contractions utérines sont mal captées, le rythme cardiaque fœtal est toujours normal. Quarante minutes plus tard, la dilatation est complète. Après une minute d'efforts expulsifs, et un dégagement en occipito-pubien de la tête, on constate une « dystocie modérée des épaules ». Dans le dossier il est mentionné que, la patiente n'étant pas coopérative pour pousser, la sage-femme effectue une « rotation paradoxale de la tête de la gauche à la droite de la patiente ».

Une petite fille naît d'apgar 10/10, le pH artériel ombilical est à 7,30. Elle s'adapte bien à la vie extra-utérine, pèse 4110g, mesure 50 cm avec un périmètre céphalique à 35 cm. Elle est allaitée. Le liquide gastrique ne présente pas de germes.

On réalise une délivrance artificielle et une révision utérine pour non-décollement placentaire associé à des saignements. Il y a une éraillure à la fourchette.

En post-partum, la consultation d'endocrinologie retrouve une hémoglobine glyquée à 5,5%, le diagnostic de diabète de type 1B est posé, associé à un syndrome boulimique et à des vomissements. L'examen de la visite post-natale est normal.

1.4 Examen clinique du nouveau-né à la naissance

Fanely présente une paralysie obstétricale du plexus brachial droit : elle n'a pas de mobilité spontanée du membre supérieur ; mais la mobilité de la main est conservée. On retrouve une paralysie de l'épaule, sans flexion du coude, ni réflexe ostéotendineux bicipital. Les clavicules semblent intactes. Le reste de l'examen est normal. L'interne en pédiatrie demande un examen approfondi par un orthopédiste pédiatrique.

1.5 Prise en charge

Examen clinique fait dans le service de suites de couches : au niveau de la mobilité du membre supérieur droit : la flexion active du poignet est normale, l'extension dorsale du poignet est cotée à 1/5, l'extension et la flexion des doigts sont normales, la flexion active du coude est nulle, il n'y a pas de mobilité de l'épaule. L'orthopédiste conclut à une POPB droite incomplète avec atteinte C5-C6.

A un mois, le médecin orthopédiste retrouve une limitation de l'épaule et une bonne mobilité des doigts et du poignet. Il n'y a pas de flexion active du coude ni d'abduction de l'épaule, cependant il note des mouvements d'antépulsion de l'épaule. L'enfant sera revu pour évaluer la récupération en particulier du biceps. S'il n'y a pas de signe de récupération du biceps, un EMG sera utile.

A 4 mois et demi, en consultation de contrôle, la récupération se poursuit : l'abduction et l'antépulsion actives sont présentes ; une flexion active du coude et une bonne mobilité des doigts existent. Il n'y a pas de rétraction des rotateurs internes. La rééducation peut être arrêtée.

1.6 Fin du cas clinique

A dix mois : A l'examen clinique, il existe une adduction active, une flexion active du coude, et une possibilité de rotation externe, il n'y a aucune limitation des mobilités articulaires à l'épaule, ni au coude, ni à l'avant-bras. Mais la maman signale une récurrence de l'enraidissement rapidement, dès l'arrêt des séances de rééducation. Les séances sont donc continuées 2 fois par semaine. Elle sera revue dans six mois.

2 Deuxième cas clinique

Ilhan C. est né le 18 mai 2003 en Turquie, il pesait 5000g à la naissance, il n'y a pas de renseignements sur l'accouchement.

Il présente une POPB complète.

Il vit à Nantes depuis juillet 2004. Son père est maçon, sa mère est sans profession et ne parle pas français. Il n'a pas de fratrie.

2.1 Prise en charge

Le 25 août 2004, à **14 mois**, le père consulte un orthopédiste pour un avis sur une paralysie du membre supérieur droit de l'enfant suite à l'accouchement : Ilhan présente un membre supérieur en adduction pronation et une main en inclinaison ulnaire et flexion. L'examen clinique ne montre aucune activité au niveau des doigts, les possibilités d'antépulsion et d'adduction sont modérées. En actif, on ne perçoit aucune flexion, aucune extension, aucune abduction. Il n'y a pas d'enraidissement de l'épaule, ni du coude ; l'avant-bras est un petit peu en pronation, le poignet en flexion palmaire et en inclinaison ulnaire ; il n'y a pas de rétraction ni des fléchisseurs des doigts, ni au niveau du pouce. L'examen permet de conclure à une POPB droite complète.

On lui prescrit des séances de rééducation 2 fois par semaine pour assouplir le poignet et les doigts et limiter l'inclinaison ulnaire. Un EMG en vue d'une éventuelle greffe et un avis sont demandés. La stimulodétection le 27 août 2004 montre que les nerfs médian et ulnaire sont tout à fait excitables avec cependant des vitesses de conduction nerveuse un peu basses pour l'âge et une diminution de l'amplitude des potentiels. L'EMG présente une activité musculaire dans tout le territoire testé, plus riche que ce que reflétait l'examen clinique, avec une réinnervation, qui a déjà été efficace, selon l'EMG, partout sauf dans le territoire distal ulnaire où le tracé est plus pauvre. Ces examens montrent que les lésions plexiques ont été plus globales mais qu'elles récupèrent ; cependant la richesse des tracés semble paradoxale par rapport à l'examen clinique.

Il consulte un neurologue : l'examen ne montre que quelques mouvements de flexion du poignet et des doigts, et une discrète antépulsion de l'épaule. Tout le reste est nul au niveau neurologique, mais l'amplitude des articulations est bien conservée. Devant ce plexus diagnostiqué bien tard et qui pose donc un problème de stratégie thérapeutique, le neurologue adresse l'enfant à l'Institut de la Main à Paris.

Opération de microneurochirurgie à l'Institut de la Main à Paris, à 1 an et demi :

Le chirurgien constate la **rupture de C5**, et une très importante fibrose qui répond faiblement à la stimulation, suivie d'un névrome très dur comprenant **l'arrachement de C6**. Th1 est retrouvé

sous la clavicule, avec de faibles stimulations sur le sus-scapulaire et le biceps. Th2 est également retrouvé, il est très faible et ne répond pratiquement pas à la stimulation et **C7 est également arraché.**

Le chirurgien résèque le névrome, puis procède au prélèvement du nerf saphène externe qui est assez volumineux, puis à la **greffe de C5 sur Th1 et Th2**, par 6 torons de 4 cm. Les torons sont mis en place et collés sous microscope. La **neurotisation** se fait ensuite : la terminaison du nerf spinal est retrouvée le long du trapèze. Elle est libérée, suturée directement sur le **sus-scapulaire** en « termino-terminal » pour le réinnerver, et collée sous microscope également. Après fermeture en deux plans, un collier cervical est mis en place.

Suivi après l'opération :

A 3 mois et demi, il n'y a pas de signe clinique de récupération.

A 2 ans et demi, l'atteinte est toujours persistante après l'intervention. L'examen clinique est extrêmement difficile, l'enfant ne se laissant pas examiner ; il n'y a pas de mouvement du coude, ni des doigts, ni de la main, ni d'adduction, mais une petite antepulsion. La kinésithérapie qui été recommandée est mal tolérée par l'enfant. On a montré au papa comment la faire. Le papa est très déçu, car il n'y a pas d'amélioration, et même moins de mouvements depuis l'intervention.

Le neurologue poursuit les séances de kinésithérapie et demande un EMG pour faire le point, mais pas de scanner. L'EMG du 1^{er} février 2006 conclut à une inexcitabilité totale des troncs nerveux testés (médian, ulnaire brachial) et à une dénervation totale ou quasi totale dans les muscles étudiés, sauf pour le deltoïde, le biceps et l'extenseur commun des doigts, où il existe des potentiels d'unités motrices rares et amples, donc une nette majoration des anomalies comparativement au précédent d'août 2004 et pas d'élément en faveur d'une amélioration future.

A 3 ans, le triceps fonctionne, mais le reste est à l'état de trace. Le pédiatre conseille à la puéricultrice qui suit l'enfant de bien entretenir les amplitudes articulaires. Sur la radiographie effectuée le 26 février 2007, les rapports articulaires de l'épaule et du coude sont normaux, il n'y a pas d'anomalies osseuses, si ce n'est un aspect de plus petite taille de l'épiphyse humérale inférieure, mais concordant avec le déficit neurologique et une discrète déminéralisation de l'humérus. L'avant-bras est d'aspect normal.

2.2 Fin du cas clinique

A 4 ans, l'examen clinique est inchangé, il n'y a pas de mouvement du coude, ni des doigts, ni de la main, ni d'adduction, mais une petite antepulsion, l'extension passive du poignet reste limitée, la fermeture de la première commissure aussi, le coude est spontanément en extension, on observe une amyotrophie du moignon de l'épaule avec une épaule en place. La chirurgie n'a donc

pas donné un résultat satisfaisant. Il sera revu en consultation spécialisée pour envisager éventuellement des possibilités de traitement ; mais la chirurgie paraît discutable, car le fonctionnement de la main reste très limité.

3 Troisième cas clinique

Mélanie L. est un deuxième bébé, pesant 4220g à sa naissance le 12 juin 1993 à Quimper.

L'accouchement a lieu à 39 semaines, en présentation céphalique, avec une difficulté au dégagement des épaules et nécessité « de tirer sur les épaules », selon le courrier du médecin.

Une **POPB complète droite** est diagnostiquée à la naissance.

Il lui est prescrit de la kinésithérapie passive tous les jours dès la sortie de la maternité. On observe une récupération rapide de C7C8D1 et seul persiste un déficit C5C6 les premiers mois.

3.1 Prise en charge

A 4 mois : elle consulte à Nantes. A l'examen clinique, on ne note aucune activité des muscles deltoïde, biceps, et rotateurs externes ; en revanche, l'activité du triceps a repris, même contre résistance elle est cotée à 4. L'EMG, alors demandé, enregistre un tracé simple accéléré dans le deltoïde et dans le biceps, avec des potentiels atteignant respectivement 500 et 300 microvolts. Cette repousse axonale infra-clinique amène à temporiser et à réévaluer.

Deux mois après, il n'y a pas d'évolution sur le plan clinique ; la récupération est toujours très incomplète avec un gros déficit résiduel en C5C6 : si le triceps a récupéré et si la motricité de la main est normale, les segments proximaux (rotateurs externes et fléchisseurs de l'avant bras) sont toujours muets cliniquement. A l'EMG on enregistre seulement dans le biceps un tracé intermédiaire pauvre (3 à 4 potentiels de 5 mV), typique d'une dénervation importante et dans le deltoïde un tracé également de 2 à 3 potentiels de 3 mV. Le chirurgien décide alors d'une exploration chirurgicale des racines C5 et C6 et des troncs qui en dépendent pour espérer une amélioration. Elle est donc hospitalisée à huit mois. L'examen avant exploration retrouve une contraction cotée à 1+ pour les biceps et deltoïde et 0 pour les rotateurs externes de l'épaule. La décision d'intervention est donc prise devant l'absence de progrès cliniques, sauf sur le biceps discrètement renforcé.

L'exploration chirurgicale à 8 mois a consisté en une **neurolyse de C5 et de C6**, du nerf supra-scapulaire, et de la partie haute du tronc latéral. La zone pathologique siège en regard de l'origine du nerf supra-scapulaire que l'on **libère de la fibrose**. A stimulation égale, les réponses (PA et PES du supra-épineux, biceps et deltoïde) sont plus vives après neurolyse donc l'intervention s'arrête à ce stade.

Suivi après l'opération :

A trois mois de recul de l'opération (à 1 an), elle utilise mieux son bras, le biceps semble tenir contre la pesanteur (coté à 3), l'abduction atteint 70-80° ; mais il existe une limitation de la mobilité passive de l'épaule. Le chirurgien demande donc de renforcer la kinésithérapie, en particulier d'insister sur la mobilité passive de l'épaule. Elle se mord très fréquemment le pouce droit, sans doute une paresthésie témoin de la repousse axonale. A l'EMG, on note une amélioration des potentiels. Il faudra la revoir pour observer le résultat dans six mois et on poursuit la sollicitation du membre supérieur par des jeux.

1 an après (à 2 ans), la flexion active du coude est meilleure et l'abduction est à 60°, la rotation externe et l'abduction haute de l'épaule sont limitées. L'EMG confirme l'amélioration. La stimulation est à continuer.

2 ans après, les parents ont noté des progrès : effectivement, l'examen trouve l'abduction à 90° (60° auparavant). Elle utilise mieux sa main, mais elle est gênée pour les gestes en hauteur. On ne fait donc pas d'EMG qui est douloureux et qui, vu les progrès, ne montrerait rien de plus qu'un renforcement des tracés.

3 ans après l'opération (à 4 ans), le plexus récupère, le biceps et le deltoïde sont cotés à 2 ; mais elle est gênée par un déficit de rotation externe. Le chirurgien propose de continuer la rééducation une fois par semaine, pour rétablir l'équilibre entre rotateurs externes et internes, et de réfléchir à une éventuelle chirurgie palliative par transfert externe du grand dorsal (le grand dorsal étant difficile à coter à cet âge), ou par ostéotomie de dérotation, ou simplement par une ténotomie du sous-scapulaire.

A 5 ans, à l'examen clinique, elle se sert mieux de son membre supérieur et, surtout, arrive à porter la main à la bouche en antépulsion. On ne note pas de rétraction en rotation interne majeure. La rotation externe est d'environ 80°. La radiographie ne retrouve pas de déformation de l'extrémité supérieure humérale. Il n'y a donc pas, à ce moment-là, d'indication à l'ostéotomie de dérotation. La rééducation seule devrait permettre des progrès. Elle sera revue dans un an pour le même contrôle radio-clinique.

A 6 ans, on retrouve des mouvements d'antépulsion mais elle garde un déficit d'abduction du bras et de flexion active du coude. La pronation est complète, mais il n'y a aucune supination. Elle peut porter la main à la bouche, mais pas à la tête, ni à la nuque, ni à l'autre épaule. Mélanie utilise bien sa main gauche comme main d'appoint. Elle a une scolarité normale, elle fait du vélo, s'habille seule ; mais elle ne peut pas enfiler de collant par défaut de force au niveau du biceps. Sa main ne frotte pas sur le thorax lors de la flexion du coude donc il n'y a pas d'indication à l'ostéotomie de dérotation. La rééducation est arrêtée, mais les parents sont chargés de travailler un peu en auto-rééducation afin que l'épaule et le coude ne s'enraidissent pas. Elle sera revue dans deux ans.

En 2002, à 9 ans : Elle pratique des activités normales, fait de la natation, elle a encore un peu de difficultés pour mettre la main à la bouche, mais y arrive presque. Il existe un discret enraidissement en rotation interne sans gêne pour le passage de la main à la face antérieure du thorax. Le reste de l'examen est inchangé. Un bilan d'ergothérapie est demandé pour déterminer les limites fonctionnelles de l'enfant, car il est difficile de savoir ce qu'elle peut faire ou veut faire comme enfiler ses chaussettes ou couper sa viande, et pour savoir si un petit appareillage pourrait l'aider.

Elle est revue à 10 ans. Le bilan d'ergothérapie a justifié une adaptation de son plan de travail pour l'école. Elle a toujours une séance de rééducation par semaine. Lors de marche prolongée avec balancement du bras ou lors des efforts d'abduction, elle a une douleur à l'épaule droite. L'examen retrouve une limite dans l'abduction et l'antépulsion, le mouvement de main-bouche se fait avec une antépulsion et une abduction de l'épaule, main en pronation. La flexion du coude se fait toujours par le thoraco-brachial. La limitation de la RE avec attitude en RI n'est pas majeure, mais elle gêne pour le main-bouche. La radiographie d'épaule est normale. L'orthopédiste pose donc l'indication d'une ostéotomie de dérotation humérale pour faciliter la flexion du coude et la portée à la bouche sans que l'enfant ait à faire une abduction de l'épaule. L'abduction active est limitée à 45°.

Une **ostéotomie de dérotation humérale** d'au moins 30 à 35° est réalisée. La rééducation est arrêtée après l'opération.

Suivi après l'opération de dérotation :

2 mois après, Mélanie est revue. Elle n'a pas de douleurs. Le résultat est un meilleur main-bouche sans frottement sur le ventre. La radiographie de contrôle montre une consolidation de l'ostéotomie en cours. Il est prescrit une rééducation pour le renforcement musculaire et l'assouplissement de l'épaule. 5 mois plus tard, le porter à la bouche est correct. On retrouve

toujours un déficit de l'abduction et de la flexion active. La deuxième radiographie de contrôle est normale.

1 an après l'opération, on procède à **l'ablation de la plaque humérale**, sous anesthésie générale.

3.2 Fin du cas clinique :

A 14 ans, 3 ans après l'opération, l'examen actif trouve un main-bouche toujours présent ; mais elle garde des séquelles : déficit de l'abduction majeure et faiblesse du biceps. L'examen passif montre une limitation de l'abduction de l'épaule à une centaine de degrés, mais pas de limitation des autres articulations. Elle se plaint de douleur du trapèze à type de contracture, quelques séances de rééducation lui sont prescrites. Son état reste donc stable et elle sera revue dans 2 ans.

4 Quatrième cas clinique

Léo P. est né le 15 septembre 2005, sa mère est âgée de 22 ans.

Il s'agit d'un deuxième enfant, il présente une POPB **incomplète**.

4.1 Antécédents maternels :

Antécédents médicaux : Obésité (IMC non précisé)

Antécédents obstétricaux :

Un accouchement voie basse en 2003 à terme avec dystocie des épaules d'une fille pesant 4720g.

4.2 Déroulement de la grossesse

La grossesse se déroule normalement, mais avec une suspicion de macrosomie. On ne retrouve pas de diabète maternel.

4.3 Déroulement de l'accouchement :

Elle se met en travail spontané à 40 semaines d'aménorrhée et 2 jours ; le col est dilaté à 4 cm, le fœtus est en présentation céphalique. La rupture de la poche des eaux a lieu 1 heure après l'entrée, le liquide amniotique est clair, puis il se teinte en fin de travail. Une injection d'antibiotique est effectuée en raison d'un prélèvement vaginal du 9^{ème} mois positif au streptocoque B. Une analgésie péridurale est posée. Le travail dure 5 heures, le rythme cardiaque fœtal devient pathologique et l'expulsion est marquée par une dystocie mécanique (lenteur de progression) qui entraîne une extraction instrumentale par spatules de Thierry, et une « dystocie des épaules » réduite par manœuvre de Mac Roberts et pression sus-pubienne. Il y a un circulaire du cordon. La délivrance est dirigée et complète. Le périnée subit une déchirure simple.

L'enfant naît en état de mort apparente, apgar 2 à 1 minute et 6 à 5 minutes, il est désobstrué et ventilé artificiellement au masque. Aucune mobilité spontanée au départ, détresse respiratoire persistante pendant 1 heure sans besoin d'O₂, l'enfant ouvre les yeux à H1. Transféré au CHU pour SFA, le pH est à 7,23, ses besoins en SiO₂ sont à 35%. Il présente une bonne adaptation neurologique à H3. L'électroencéphalogramme est normal, il sort à 3 jours.

4.4 Examen de l'enfant à la naissance :

Il pèse 5520g, 55 cm de taille et 38 cm de périmètre crânien. Il présente une hypotonie persistante, un hématome de la face et du crâne, un plexus brachial droit incomplet de C5-C6. La clavicule et le reste de l'examen sont normaux. Il garde une mobilité des cinq doigts, sans mobilité ni du coude ni de l'épaule.

4.5 Prise en charge

Une kinésithérapie est prescrite à sa sortie du service à raison de 3 fois par semaine et une consultation avec un orthopédiste est programmée à un mois.

Lors de la consultation commune, à 4 semaines, Léo montre une excellente récupération dans tous les territoires. Il n'a aucune raideur articulaire ni à l'épaule ni au coude ni en pronosupination. La kinésithérapie est continuée une fois par semaine pour entretenir les amplitudes des articulations en rotation externe, supination et mobilité du coude. L'examen retrouve par ailleurs un petit cal osseux en regard de la clavicule. Il sera revu dans 2 mois.

A 3 mois, la récupération est en cours, mais l'abduction est difficile à apprécier. L'examen retrouve une mobilité passive normale, on note une petite difficulté à la supination, pas de rétraction en rotation interne. L'abduction active contre résistance de l'épaule est difficile à apprécier, mais elle n'est sans doute pas complète. La flexion active est normale. La rééducation est maintenue 1 à 2 fois par semaine pour continuer à lutter contre la rotation interne, le flexum du coude et la pronation. Il sera revu plus tard.

4.6 Fin du cas clinique

A 1 an, il a parfaitement bien récupéré : l'abduction et la rotation interne actives et la mobilité active de la main sont complètes ; en passif il persiste une petite limitation de la supination entre 10 et 20°. La rééducation est arrêtée. Une nouvelle consultation d'orthopédiatrie n'est pas nécessaire.

5 Cinquième cas clinique

Vasile George D. est né le 8 août 2000 en Roumanie, c'est un troisième enfant. La grossesse était sans complication d'après la mère.

Il présente une POPB bilatérale : une POPB gauche quasi complète et une POPB incomplète à droite.

L'accouchement s'est produit à 30 semaines d'aménorrhée, la prématurité était non consentie sans facteurs infectieux d'après l'interrogatoire de la mère, il pesait 1600g. L'accouchement a présenté une dystocie majeure : C'était une présentation des membres avec rétention de tête dernière et traction sur les membres inférieurs après forceps.

A la naissance, l'enfant présentait des fractures des deux clavicules et une paralysie bilatérale, il a été hospitalisé en néonatalogie en Roumanie, et intubé pendant trois semaines.

Jusqu'à l'âge de 9 mois, il ne s'est pas servi de ses membres supérieurs. Son développement psychomoteur est normal par ailleurs, il parle roumain et a marché à un an. Il n'a jamais eu de séance de kinésithérapie. Il se sert surtout de son bras droit.

Sa famille est arrivée en France en novembre 2003.

5.1 Prise en charge

A 3 ans, ses parents demandent un avis neurologique qui diagnostique une paralysie du plexus brachial gauche quasi complète et une atteinte des extenseurs des doigts à droite avec une pince fine limitée.

Sa marche est correcte, il parle normalement, il n'y a pas d'anomalies des paires crâniennes, ni de trouble de l'équilibre, ni d'irritation pyramidale. L'atteinte purement périphérique est la plus probable.

Un mois plus tard, à l'examen clinique pédiatrique, on retrouve des cals vicieux, séquelles des fractures des deux clavicules.

Le membre supérieur **gauche** présente une attitude en rotation interne de l'épaule, mais on note l'absence d'extension complète du coude alors qu'il n'y a pas de rétraction musculaire, le médecin conclut à une probable limitation osseuse et non tendineuse, la flexion dorsale du poignet est incomplète et le pouce est en abduction. Le membre présente une amyotrophie-hypotonie. Cette attitude le gêne beaucoup.

Le membre supérieur **droit** est moins amyotrophié en comparaison, mais présente un déficit distal au niveau des doigts.

Il est trop tard pour une prise en charge pouvant efficacement améliorer les fonctions. Le médecin demande une consultation de chirurgie pédiatrique et une radiographie surtout du membre gauche en raison de l'absence d'extension non expliquée, il prescrit aussi un EMG pour mieux cerner les lésions du membre supérieur droit et 3 séances par semaine de kinésithérapie pour entretenir l'amplitude articulaire (RE des épaules, extension du poignet,) et contrôler les phénomènes douloureux qui semble gêner l'enfant la nuit.

A 3 ans et demi, l'avis de chirurgie pédiatrique donne les observations suivantes : sur le membre droit, le biceps est coté à 4, la RE est à -20° , la RI est à 20° et il existe des extenseurs du poignet ; sur le membre gauche, la RE est à -10° , la RI à 20° et il y a une absence de triceps, de deltoïde, et d'extenseurs dorsaux du poignet. On retrouve un signe du baiser et le biceps est coté à 4. Il n'y a pas de signe de Claude Bernard Horner. Il sera revu dans 4 mois.

Il est suivi en ergothérapie et en kinésithérapie dans un institut spécialisé pour un travail plus fonctionnel sur le graphisme de la main droite. Il progresse mais il arrive au maximum du potentiel développable. Le membre supérieur est mieux intégré dans le schéma corporel. Il fait attention à sa posture et à l'ouverture bien à plat de sa main. Il peut maintenant mettre son bras bien en avant pour les réactions parachutes quand il tombe. L'orthèse de son poignet gauche corrige l'inclinaison cubitale de la main gauche et stabilise le poignet pour l'école.

A 4 ans, on note de bons progrès avec la rééducation :

- Le déficit du membre supérieur **gauche** est plus important que le droit. Il persiste un déficit en antépulsion, en abduction et pour le relèvement du poignet. L'enfant a la main en pronation, fixée en flexion palmaire mais réductible. Il y a une extension des doigts. Si on maintient sa main en position de fonction voir même en flexion dorsal, il conserve une extension active des doigts et une meilleure préhension.

- Le membre supérieur **droit** a bien récupéré, étonnamment car il existe une antépulsion et une abduction actives. On retrouve une bonne flexion du coude et une bonne préhension. Les main-bouche et main-tête sont possibles. La RE est limitée mais il n'y a pas de rétraction majeure en RI.

Il n'y a donc pas d'indication à la désinsertion des sous scapulaires, ni à la dérotation. En revanche, il faut maintenir le poignet gauche en position de fonction par une attelle qui englobe la première commissure. On verra avec le temps si l'attelle améliore la fonction de la main, et on discutera alors d'une fixation du poignet dans cette position.

A 5 ans :

- **A droite**, sur le plan articulaire, il apparaît un déficit en RE. Tous les muscles sont fonctionnels. La fonction globale est très satisfaisante.

- Les problèmes restent surtout **à gauche** : il y a un net enraidissement en RI avec un signe du clairon. Il présente une récupération de l'abduction de l'épaule et de la flexion du coude mais déficits du triceps, des extenseurs actifs du poignet. Le fléchisseur ulnaire est parfaitement actif. L'ouverture-fermeture de la main est convenable.

Conclusion : un transfert du fléchisseur ulnaire en dorsal sera certainement bénéfique mais il faut attendre 7-8 ans afin d'obtenir une participation active de l'enfant à la rééducation.

5.2 Fin du cas clinique

A 7 ans :

- **A droite**, la récupération est complète : tous les muscles sont cotés à 5, sans limitation de la mobilité des épaules, coude, et poignet. Il persiste une limitation de la RE. Les main-bouche et main-tête sont possibles, le main-nuque est plus difficile.

- **A gauche**, il n'y a pas de limitation de l'amplitude de l'épaule, il y a une bonne flexion du coude, mais un déficit du relèvement du poignet et des extenseurs des doigts et un flessum du coude de 25°.

Il sera revu dans un an.

Troisième partie : recherche étiologique

1 ÉTIOLOGIE DES LÉSIONS

1.1 Historique des différentes étiologies

W.Smellie évoque pour la première fois l'étiologie obstétricale de la paralysie néonatale du membre supérieur dans un texte publié en 1764. Par la suite, la paralysie du plexus brachial ne suscite l'intérêt qu'à la moitié du 19^{ème} siècle : Duchenne de Boulogne dans son « traité de l'électrisation spontanée » en 1872, puis Wilhelm Heinrich Erb en 1874, décrivent la forme supérieure C5C6 (« paralysie de Duchenne-Erb »). Ils considèrent qu'elle est la conséquence d'une compression excessive du plexus brachial dans la région sus-claviculaire par les doigts de l'accoucheur, les forceps, un hématome, ou par traction axillaire lors de l'accouchement. Erb donne son nom à un point dans la région supraclaviculaire à la sortie des racines C5C6, le plus fréquent élément de traumatisme du plexus chez l'adulte.

Augusta Klumpke, épouse de Déjérine, montre en 1885 que le signe de Claude Bernard Horner est lié à l'avulsion de C8Th1 (La forme inférieure de paralysie est depuis nommée « paralysie de Déjérine Klumpke »). La topographie de ces racines étant sous-claviculaire, l'étiologie compressive devient alors plus contestable. La paralysie du diaphragme dans la paralysie d'Erb's est décrite par Weigert et par Bellini en 1920.

Ce n'est qu'en 1903 que W.Thornburn affirme que la paralysie résulte d'un étirement et non d'une compression du plexus. Engelhard, en 1906, montre sur des fœtus décédés, dont il a disséqué le plexus, que seul l'étirement, en particulier lors de la traction inférieure pendant un accouchement par le sommet ou lors des mouvements latéraux du corps pendant un accouchement par le siège, entraîne l'atteinte neurologique.

Sever en 1916 et 1925, fait une revue de 100 à plus de 1000 cas de chirurgie et de transferts de muscles autour de l'épaule et établit que les lésions sont causées par l'augmentation de la distance entre la tête et l'épaule qui crée un traumatisme et distend les racines du plexus. Les autres causes potentielles comme la cause toxique, la poliomyélite ont été écartées grâce aux études expérimentales de Duval et Guillou, et Metaizeau (1979) qui confirment que l'abaissement excessif de l'épaule et l'inclinaison latérale du cou, ouvrant l'angle cervico-scapulaire sont à l'origine de la lésion [13-40-41-49-52-53]

1.2 Discussion sur la prévalence de la dystocie des épaules et sa primauté lors de paralysie du plexus brachial

Le mécanisme de lésions le plus couramment admis depuis la description de la paralysie néonatale est la dystocie des épaules.

Les avocats de plaignants ont utilisé à l'extrême le postulat d'Erb (selon lequel la POPB est le résultat d'un traumatisme au moment de l'accouchement). Ils ont exposé que la présence d'une POPB prouvait qu'une traction excessive avait été faite et était la cause de la blessure. Ainsi il était affirmé que tous les cas de plexus étaient évitables. Depuis une quinzaine d'années de nombreux auteurs s'interrogent sur la réalité du traumatisme causé par une dystocie des épaules ; des preuves de plus en plus nombreuses amènent à penser que certaines POPB ne seraient pas obligatoirement liées à la gestion de l'accouchement par l'accoucheur.

Il existe en effet un certain pourcentage de paralysie survenant en l'absence de dystocie des épaules (DDE). Dans de nombreuses études presque la moitié des POPB surviennent en l'absence de DDE : (Cf Tableau 1.)

Dans l'étude de Gilbert et al, 47% des POPB se sont produites en l'absence de dystocie des épaules et donc n'impliquaient pas, selon lui, de traction vers le bas du plexus pendant l'accouchement. Gilbert conclut que les cas de POPB ne sont pas tous dus à cette traction, il évoque alors une mauvaise présentation fœtale avant ou pendant le travail et l'accouchement. Mais dans cette étude et dans d'autres, il existe des biais : c'est une étude rétrospective, la définition même de la dystocie des épaules n'est pas établie, il y a une sous représentation de DDE dans la cohorte, et 60 cas de POPB après césarienne faussent les données. [15]

Le pourcentage de POPB après une DDE est très variable suivant les études : 6.8% pour Ghermann, 24% pour Lipscomb, 35% pour Berard (60 POPB dont 4 seulement persistants à un an) par exemple [EMC]. Il faut remarquer qu'il n'y a jamais eu une étude trouvant plus de 80% de PPOB associée à une DDE. Beall et d'autres auteurs ont alors supposé que l'incidence des DDE était sous reportée en cas de POPB. La seule étude prospective publiée à ce jour montre que 54.1% des POPB surviennent lors d'accouchements où le délai entre le dégagement de la tête et celui des épaules est supérieur à 60 secondes, et que 97.2% suivent une difficulté aux épaules. Mais dans 36.7% de ces accouchements suivis de POPB, la qualification de DDE n'était pas donnée. Cette étude amène à penser que les médecins ou sages-femmes sous-estiment la sévérité de la situation et la force qu'ils appliquent. [12-26]

Auteurs	Nombre total de POPB	Nombre de POPB sans DDE	Incidence des POPB
Lipscomb et al	12	5 (4.7%)	12/157 (7.6%)
Graham et al	15	7 (46.7%)	15/14358 (0.1%)
Jennet et Tarby	15	5 (33.3%)	NR
Perlow et al	16	4 (25%)	16/19370 (0.08%)
Gonik et al	27	13 (43.3%)	27/26033 (0.1%)
Brown et al	30	13 (48.2%)	30/20669 (0.15%)
Nocon et al	33	5 (15.2%)	33/14997 (0.23%)
Levine et al	36	28 (77.8%)	36/13870 (0.26%)
Sandmire et DeMott	36	17 (47.2%)	36/20725 (0.17%)
Jennet et al	39	22 (56.4%)	39/57597 (0.07%)
Gherman et al	40	117 (42.5%)	NR
Peleg et al	51	36 (70.6%)	51/11636 (0.44%)
Ecker et al	80	37 (46.3%)	NR
Gilbert et al	854	483 (56.6%)	854/446404 (0.19%)

Tableau 1. Différentes études sur l'incidence de la POPB sans DDE.[12-15]

Cependant, l'étude de l'évolution spontanée des POPB associées à une DDE comparée à celle des POPB non associées à une DDE, montre des différences dans le taux de récupération et suggère que la POPB est causée par différents mécanismes pathogéniques. Plusieurs auteurs ont étudié l'histoire naturelle des POPB isolées et celles associées à une DDE :

Ghermann étudie 40 cas : il trouve 41.2% de lésions persistantes à 1 an pour les POPB sans DDE et 8.7% pour celles avec DDE. La différence statistique significative met à mal l'argument selon lequel les DDE sont sous-reportées quand elles ne sont pas liées à une POPB et confirme l'existence de mécanismes pathogéniques différents. Il retrouve par ailleurs deux cas de paralysie du nerf phrénique avec POPB sans DDE, preuves, pour lui, de la pression de la joue et des épaules contre le bassin osseux maternel.[12]

Gurewitsch, dans une étude rétrospective, compare les facteurs de risques et le devenir des POPB entre les deux groupes : 30% des 49 POPB sans DDE et 11% des 280 POPB associées à une DDE n'ont aucun facteur de risque de DDE ($p=0.002$). Les enfants atteints de POPB sans DDE associée ont plus souvent un poids situé dans la moyenne ($p<0.001$), un pH au cordon <7.10 ($p=0.01$), et l'épaule postérieure est la plus souvent touchée ($p=0.06$). Presque toutes les POPB isolées sont temporaires, alors que 90% des POPB permanentes sont associées à une DDE (OR 17 ; 7.3-39.6). Gurewitsch en conclut que les POPB sans DDE associée sont mécaniquement distinctes de celles avec DDE. Il explique les POPB non associées à une DDE comme résultant d'une DDE passée inaperçue ou comme un phénomène naturel ayant un mécanisme différent de création des lésions, lésions moins graves, sans arrachement radiculaire.[18]

Mais il existe d'autres études avec des résultats opposés, surtout sur la relation entre les POPB permanentes et les DDE. Une étude montre que 78% des permanents résultent de naissance sans DDE. [10]

Ces éléments montrent en tout cas que la traction latérale excessive de l'accoucheur n'explique pas tous les cas. Elle est une cause importante de POPB, mais la présence seule de lésion du plexus ne peut en être une preuve. Ainsi, dans différents articles récents, trois mécanismes de production de la POPB sont fréquemment décrits : la traction exagérée, la propulsion fœtale entravée et la malposition in utero.

1.3 Etirement par traction exagérée

1.3.1 Traction céphalique exagérée lors d'une dystocie des épaules

1.3.1.1 Définition de la dystocie des épaules

D'après la définition de Beall et l'étude de Spong (1995), est considéré comme dystocie des épaules tout délai supérieur à 60 secondes entre le dégagement de la tête et celui du corps, ou le recours à une manœuvre spécifique pour dégager les épaules. [34]

La définition mécanique de la dystocie des épaules est l'impossibilité du franchissement du détroit supérieur d'une ou des deux épaules [22]

Le diamètre biacromial du fœtus à terme est plus grand que le diamètre bipariétal, il peut dépasser le plus grand diamètre d'engagement du détroit supérieur. Lors de l'accouchement normal des épaules : la mobilité des épaules leur permet de franchir l'une après l'autre le détroit supérieur. Quand la tête se dégage à la vulve, les épaules s'engagent dans le diamètre oblique perpendiculaire à celui emprunté par le sous-occipito-bregmatique : l'épaule postérieure suit la concavité sacrée, l'antérieure franchit le pubis. Elles descendent alors selon l'axe ombilico-

coccygien. La restitution de la tête dans un diamètre oblique amène les épaules dans le diamètre antéro-postérieur du détroit inférieur, l'épaule antérieure se dégage sous la symphyse par abaissement de la tête et du cou. L'épaule postérieure peut précéder l'antérieure si le détroit supérieur est vaste.

Le terme de dystocie des épaules (DDE) est utilisé pour différentes situations :

La situation de DDE la plus fréquente est en fait « la difficulté de l'accouchement des épaules » ou « fausse dystocie des épaules » ou « dystocie modérée des épaules » selon les anglo-saxons : elle comprend la difficulté transitoire d'engagement des épaules dans l'un des diamètres obliques du bassin par tassement et déplacement des épaules vers l'avant et/ou la rétention du biacromial dans la filière pelvienne ; fréquemment, l'épaule antérieure est bloquée par la symphyse après engagement de l'épaule postérieure, elle ne peut se placer dans le diamètre oblique. Cette situation est facilement réductible. Le diagnostic est rapide et facile : après dégagement de la tête, le toucher vaginal dans le sinus sacro-iliaque trouve le moignon de l'épaule postérieure dans l'excavation, la palpation abdominale rencontre la saillie du moignon de l'épaule au-dessus de la symphyse pubienne. Elle résulte en grande partie d'une double erreur : l'absence de complément de restitution après la restitution spontanée de la tête fœtale (la traction élastique des muscles sterno-cléido-mastoïdiens amène l'épaule antérieure derrière la symphyse) et la traction trop horizontale (axe non strictement ombilico-coccygien) sur la tête fœtale qui fait descendre l'épaule postérieure dans l'excavation (sous l'effet de la traction des muscles trapèze et sterno-cléido-mastoïdiens) et impacte contre la face supérieure de la symphyse pubienne, l'épaule antérieure qui ne peut alors s'engager, et ce d'autant plus facilement que le sacrum a une mauvaise concavité.

La dystocie la plus sévère appelée « vraie dystocie des épaules » est la rétention du diamètre biacromial au-dessus du détroit supérieur. Les deux épaules sont bloquées, elles ne peuvent s'engager. La tête est comme « aspirée » à la vulve après son dégagement, souvent laborieux, ou après le mouvement de restitution, elle se cyanose rapidement. Le diagnostic pathognomonique est le toucher vaginal qui ne retrouve pas d'épaules dans l'excavation. Toute traction est inutile. Elle nécessite des manœuvres importantes et spécifiques.[22-30-48]

Une fois la tête sortie, l'utérus se contracte, réduisant la perfusion dans l'espace intervilleux. Ceci associé à la compression thoracique restrictive, limite sévèrement les apports en oxygène du fœtus (le pH au cordon peut chuter de 0.04 unité par minute) et conduit rapidement à une asphyxie. [7]

1.3.1.2 Incidence et complication de la dystocie des épaules

L'incidence de la DDE varie de 0.5 à 1.5 % des accouchements (séries récentes). Elle est difficile à établir exactement en raison de la confusion entre simple difficulté aux épaules (5 cas pour 1000 accouchements) et vraie dystocie des épaules (1 cas pour 5000 accouchements) que ce soit dans les dossiers ou dans les articles. [22-55]

Les complications de la DDE incluent, les fractures de la clavicule et/ou de l'humérus, la paralysie du plexus brachial, l'hypoxie cérébrale et la mort ; ce qui justifie des mesures d'urgences. 13 à 17 % des DDE sont compliquées de POBP, d'où environ 1 POPB pour 1000 accouchements. La fracture de la clavicule a la même fréquence que la POBP, la fracture de l'humérus est beaucoup plus rare que la POPB. Les décès secondaires à une DDE représentent 0.02 pour 1000 accouchements. La DDE est 10 fois plus fréquente que la POPB. [2-22]

1.3.1.3 Manœuvres à effectuer pour réduire une dystocie des épaules

La patiente doit être placée en décubitus dorsal avec le siège dépassant de la table. L'épisiotomie est souvent recommandée, bien que ce ne soient pas les tissus mous qui gênent les épaules, elle permet une plus grande aisance dans la réalisation des manœuvres. Il faut faire rapidement le diagnostic et appliquer les manœuvres dans un ordre précis et dans le calme. De nombreuses manœuvres ont été décrites dans la littérature. Nous ferons une description théorique des manœuvres reconnues les plus efficaces pour traiter une DDE.[22-30-38-43-48-54]

En cas de difficulté légère, un assistant hyperfléchit les cuisses de la patiente sur l'abdomen selon la position décrite par Rosa, appelée manœuvre de Mac Roberts ; elle efface la lordose sacrolombaire : le promontoire bascule vers le bas, la symphyse vers le haut, ce qui permet à l'épaule antérieure de se dégager spontanément. La restitution exagérée est recommandée (elle amène l'occiput jusqu'à l'anus maternel). Simultanément, une traction modérée de la tête, exercée lentement et vers l'arrière, une joue fœtale prenant contact avec l'anus maternel, associée à une pression sus-pubienne, par un assistant, modérée en regard du moignon de l'épaule et dirigée vers le thorax fœtal permet de mettre l'épaule dans un diamètre oblique et de réduire le diamètre bi-acromial.

« La traction céphalique ainsi contrôlée et assistée ne peut pas véritablement être incriminée dans un étirement du plexus brachial. » (C.Racinet) [29]

On peut avoir recours à d'autres manœuvres :

La manœuvre de Wood inversée consiste en un appui sur la face postérieure de l'épaule postérieure pour faire une rotation de 180° et la transformer en épaule antérieure. La face antérieure de l'épaule antérieure dans le diamètre oblique, franchit la branche iliopubienne pour se dégager. **Il faut tourner les épaules, et non la tête, sinon il existe des risques importants de fracture ou d'étirement du plexus brachial.**

Le Tournemain de Letellier : la main active est à l'opposé du dos fœtal, elle passe entre la tête et la commissure postérieure jusqu'au détroit supérieur. Il faut saisir l'aisselle du bras postérieur d'arrière en avant avec l'index, pouce en opposition de l'autre côté de l'épaule, les autres doigts à plat sur le thorax fœtal, et tirer l'épaule le long de la margelle du pelvis vers l'avant, puis vers le centre de l'excavation pour l'engager, ensuite vers le bas en vrille jusqu'à sous l'ogive pubienne, où il faut alors placer l'index et le médus en attelle sur l'humérus pour dégager le coude en le poussant en arrière du thorax.

En cas de véritable DDE, si les épaules ne sont pas dégagées par les manœuvres précédentes, il faut commencer la manœuvre de Jacquemier, ou manœuvre d'abaissement du bras postérieur, seule manœuvre de sauvetage de la situation, sous anesthésie générale ou sous analgésie péridurale si possible. **Il faut appliquer la règle des trois « P », dérivée de l'anglo-saxon : ne pas Paniquer en tirant, ne pas Pousser sur le fond utérin, ne pas Pivoter la tête.**

La main de l'opérateur doit être largement lubrifiée. L'opérateur est à genoux, car l'avant-bras en extension sur le bras va devoir progresser selon l'axe ombilico-coccygien ; à bras nu pour éliminer toute gêne, car il faut remonter très haut dans le bassin maternel, et sans gant pour une meilleure préhension. Avec la main de même nom que le côté du dos fœtal, on franchit la vulve, la tête fœtale est déjetée légèrement du côté opposé. Les voies génitales ne sont occupées que par l'allongement du cou fœtal. On suit la concavité sacrée jusqu'au sinus sacro-iliaque opposé au côté du dos fœtal. On franchit le détroit supérieur et on atteint l'humérus, puis l'avant-bras postérieurs. On saisit fermement le poignet qu'il faut passer en avant du thorax pour l'abaisser toujours dans l'axe ombilico-coccygien, comme pour moucher le fœtus, ceci entraîne une rotation qui amène la main en antérieur quand on la sort. Le diamètre bi-acromial se trouve réduit en diamètre acromio-thoracique inférieur de 3 cm, le moignon de l'épaule antérieure, qui est alors devenu postérieur, s'engage dans l'excavation. Si ce n'est pas le cas, on peut refaire la manœuvre avec une rotation de 180° dans l'autre sens et avec l'autre main, le diamètre sera alors le bi-thoracique.

Si ces manœuvres n'aboutissent pas et si l'enfant est toujours vivant, on peut réaliser une incision pubienne sur trois cm, d'indication exceptionnelle, ou replacer la tête en occipito-pubien et en hyperflexion pour la réintroduire dans les voies génitales et faire une césarienne.

Une possible fracture de la clavicule facilite le dégagement, mais elle arrive par accident, la réaliser volontairement souvent sur un fœtus macrosome et bien ossifié est illusoire.

1.3.1.4 Mécanisme de l'étirement du plexus brachial suite à une dystocie des épaules

En cas de dystocie sévère, la POBP est causée par des tractions intempestives pour la traiter, alors que les épaules sont impactées au détroit supérieur. Ces tractions abaissent le thorax en direction du pelvis qui, en descendant, augmente même le diamètre biacromial. Les pressions sur le fond utérin ont le même résultat (l'expression abdominale pour raccourcir la deuxième phase de l'accouchement n'a pas d'indication médicalement validée). Ces tractions, surtout si elles sont vers le bas, allongent la distance entre les racines et la moelle créant des avulsions ou des ruptures. Une traction énergique sur une tête fœtale collée à la vulve peut être responsable d'une aggravation des lésions nerveuses et peut transformer un simple étirement en dilacération, voire en avulsion des racines.

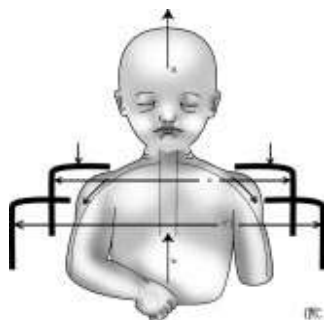


Fig.13 Les épaules sont mobilisées au détroit supérieur. Toute traction ou pression ne fait que mobiliser l'ogive orthoracique, ce qui a pour effet d'accroître le diamètre biacromial.

- a. traction ;
- b. pression sur le fond utérin
- c, c'. diamètre biacromial respectivement avant (c) (ou après c') traction ou pression

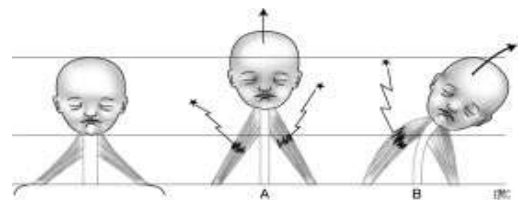


Fig.14 Tractions axiales excessives.

- A. Tractions mal orientées
- B. Tractions excessives, étirement sur les racines du plexus brachial

Même en l'absence de DDE sévère, lors d'accouchement en présentation céphalique, la lésion se fait par traction sur la tête, l'épaule étant bloquée. Une traction trop horizontale expose le plexus à une force excessive. De même, une tentative de déplacement des épaules en exerçant une rotation sur la tête est nocive.

Dans l'étude prospective de Mollberg, **les seuls facteurs de risques isolés de lésions du plexus brachial lors de l'accouchement qui restent significatifs sont les tractions excessives sur la tête fœtale et les risques augmentent significativement avec l'augmentation de la force de traction.** [26]

« La traction excessive et surtout brutale sur la tête fœtale est incriminée à juste raison en cas de DDE authentique associée à des ecchymoses de topographie unilatérale sur l'hémiface opposée à l'anus maternel, correspondant au côté du plexus atteint (*signalons que la traction modérée, et surtout lente, est autorisée*). La posture maternelle en hyperflexion, la pression sus-pubienne sur l'épaule antérieure fœtale, les manœuvres de Letellier et de Jacquemier ne sont pas théoriquement responsables de POPB du nouveau-né, mais, parfois, de fracture humérale ou claviculaire » (Racinet).[29]

Ces résultats concordent avec les constatations expérimentales de Métaizeau : la distension des racines est favorisée, si l'abaissement, par rapport à la tête, de l'épaule s'accompagne d'une rotation de la tête vers le côté opposé, d'une inclinaison controlatérale de la colonne vertébrale et d'une flexion antérieure de la nuque. Les enfants en présentation céphalique ont une flexion nucale maximale. Dans cette position déjà, les racines sont en état de tension et deviennent plus vulnérables aux diverses manœuvres de la délivrance, particulièrement si le nouveau-né souffre d'anoxie.

Plus les racines sont haut situées, plus elles sont sollicitées lors des tractions. Elles sont lésées avant les racines basses. D'autant plus que lors d'un accouchement, lorsque le bras est plaqué contre le corps, le vecteur de traction est quasiment parallèle aux troncs supérieur et moyen, la sollicitation est transmise presque en totalité au tronc supérieur. Dès le début de la traction sur la tête, les racines supérieures se tendent, l'épinièvre se déchire. Si la traction cesse, l'enfant naît avec une paralysie C5C6. Si le traumatisme se poursuit, C5, puis C6 ou le tronc primaire, se rompent. L'abaissement, par rapport à la tête, du moignon de l'épaule met en tension C7. Après la rupture ou l'avulsion de C7, il faut un déplacement important pour provoquer une avulsion de C8. L'atteinte de Th1 nécessite un déplacement extrême et demeure plus rare. Les lésions totales (C5C6C7C8Th1) sont liées presque exclusivement à un sommet avec de façon équivalente soit lésion plexulaire, soit avulsion radiculaire. [52]

Les expériences de Allen et ses enregistrements (grâce à des capteurs piézoélectriques sur les gants) de la force exercée par l'accoucheur sur mannequin et in vivo, ont montré que, lors d'une dystocie, 80% des opérateurs exercent une traction >100N, force à partir de laquelle sont susceptibles de se produire les lésions du plexus (47 N pour un accouchement normal, 69 N pour

une naissance difficile). De plus, ces tractions, souvent brutales et par à-coup, sont plus dangereuses que les tractions progressives.[3]

1.3.2 Traction céphalique exagérée lors d'une césarienne

Sur 1611 cas de paralysie du plexus brachial, Gilbert et al retrouvent 60 paralysies suite à des césariennes[15]. La POBP après césarienne peut résulter d'une traction latérale exagérée sur la tête fœtale au moment de la sortie difficile du fœtus à travers l'hystérotomie ou l'incision pariétale, selon Mac Farland et al.[23] C'est donc le même mécanisme de création des lésions que lors d'un accouchement céphalique. .

Racinet pense que toute POPB constatée chez un enfant né par césarienne est très vraisemblablement la conséquence d'une mauvaise technique d'extraction.[29]

1.3.3 Traction exagérée sur un siège

D'après les travaux de Metaizeau, lors d'accouchement par présentation du siège, le traumatisme se fait par traction sur le bras ou sur le tronc, la tête étant retenue. Dans ce cas, les 2 /3 des lésions de C5C6 sont presque toujours des avulsions partielles ou complètes, car l'hyperextension cervicale, et par conséquent l'élongation de la moelle cervicale, entraîne un arrachement des racines fixées en amont dans le trou de conjugaison (mécanisme central de l'avulsion radiculaire). Les atteintes totales après siège sont rares. La paralysie persistante du muscle phrénique se voit surtout après un accouchement par le siège et les rares POBP bilatérales ne sont observées qu'après accouchement par le siège. En cas de relèvement des bras, l'orientation de la traction est davantage parallèle aux racines inférieures, les forces d'élongation sont transmises aux racines inférieures. Comme en présentation céphalique, l'inclinaison latérale ou la rotation du cou potentialisent l'effet de la traction. [52]

1.4 Etirement par propulsion fœtale entravée

Pour Racinet, la propulsion entravée d'une épaule fœtale est le mécanisme le plus souvent en cause en l'absence de réelle DDE avec ou sans macrosomie fœtale. Il survient avant même que la tête fœtale ne se dégage. [29]

De nombreux arguments appuient l'étiologie d'un étirement par propulsion fœtale entravée :

- La POPB devrait toujours ne concerner que l'épaule antérieure, car, d'après le postulat d'Erb, elle serait due à la traction excessive latérale du plexus quand l'épaule antérieure est bloquée derrière la symphyse. En cas de traction exagérée, l'atteinte du bras postérieur (le bras droit dans les présentations dos à droite d'occipito-illiaque-droite-antérieure à occipito-illiaque-droite-postérieure, le bras gauche dans les présentations dos à gauche d'occipito-illiaque-gauche - antérieure à occipito-illiaque-gauche-postérieure) n'est pas possible, puisqu'une traction exagérée vers le haut est, en pratique, exclue. Or, les atteintes du bras postérieur existent. L'étude de Walle recense sur 170 blessures néonatales de l'épaule, 1/3 concernant le bras postérieur. Ils l'expliquent, alors, par l'impaction de l'épaule postérieure sur le promontoire, quand le fœtus descend à travers le bassin.[19]

- On a retrouvé clairement des POPB dans des accouchements pendant lesquels aucune traction sur le membre n'était exercée : Allen rapporte un accouchement filmé par le père où aucune traction n'était effectuée sur le fœtus suivant le souhait de la mère. Le fœtus était à terme, de poids normal. Il était en présentation occipito-illiaque-droite-antérieure. La durée entre le dégagement de la tête et celui des épaules était inférieure à 15 secondes. Or il présentait une paralysie du plexus brachial sur le bras postérieur, paralysie qui allait se résoudre spontanément à 4 jours de vie.[5]

- Gonik et al ont prouvé que les forces endo-utérines des contractions ou des efforts expulsifs maternels sont 4 à 9 fois plus grandes que celles appliquées par l'obstétricien ou la sage-femme.[16]

- Lorsqu'un accouchement précipité (expulsion inférieure à 15 minutes) est associé à une DDE, le risque de survenue d'une POPB est multiplié par 4.7 par rapport à une expulsion non précipitée. Les forces exercées par l'obstétricien ne dépendant pas de la durée plus ou moins rapide de l'expulsion, c'est bien ce raccourcissement de la phase d'expulsion qui augmente le risque et non pas les gestes de l'accoucheur. [11-32]

- La POPB est totalement indépendante du niveau d'expérience de l'obstétricien et donc de sa dextérité dans les gestes et les manœuvres, contrairement aux fractures humérales.[32]

- Il existe des taux identiques de POPB indépendamment des manœuvres (internes ou Mac Roberts et pression sus-pubienne), indépendamment du degré de sévérité de la DDE, ce qui prouve que la lésion s'est déjà produite avant le recours aux manœuvres de résolution de la dystocie. L'étude de Mollberg ne retrouve pas de différence de taux de POPB entre les différentes manœuvres, sauf dans les cas de traction vers le bas. [26]

- Pour Towner et Ciotti, pratiquement toutes les atteintes de la tête fœtale et du cou associées à un accouchement spontané ou instrumental peuvent s'expliquer par l'utilisation de force pour dépasser la disproportion céphalopelvique. Les lésions du plexus peuvent aussi s'expliquer par cette disproportion : quand la tête descend dans le bassin et se modèle, les épaules peuvent rester au-dessus du pelvis, d'où un étirement possible du plexus. Ceci peut expliquer pourquoi la majorité des OBP ne sont pas associées à une DDE clinique. C'est une « DDE au détroit supérieur du pelvis » qui est résolue soit par les efforts expulsifs maternels soit par extraction instrumentale.[35]

Le mécanisme en cause est donc une anomalie de l'accommodation thoraco-pelvienne. Les épaules étant en retard par rapport à la tête déjà bien engagée dans le pelvis, leur adduction est insuffisante et le diamètre biacromial n'est pas assez réduit. Les épaules ne suivent pas le diamètre oblique indiqué par la tête, elles descendent asymétriquement, alors que la tête fœtale est violemment entraînée par les efforts propulsifs maternels, et une épaule, l'antérieure ou la postérieure, reste accrochée à la margelle du détroit supérieur (promontoire ou symphyse pubienne) souvent avant que la tête fœtale ne se dégage. Il se produit un étirement brutal et transitoire du plexus brachial homolatéral à l'épaule accrochée. Cet accrochage se résout le plus souvent spontanément, mais il peut persister et entraîner par la suite une véritable DDE. Cette DDE peut être due à une épaule postérieure descendant moins vite que l'antérieure et augmentant ainsi le diamètre biacromial. [32]

Sandmire pense ce mécanisme de propulsion fœtale entravée tellement prépondérant qu'il l'incrimine dans la majorité des POPB, et en particulier avant un cas de DDE.

Il n'y a aucune responsabilité médicale (Racinet). La manœuvre de Jacquemier tente de prévenir l'asphyxie fœtale aiguë et non la POPB, qui est souvent déjà constituée à la découverte de la DDE, avant les manœuvres. [22]

1.5 Etirement par malposition fœtale in utero

Cette atteinte anténatale est un phénomène rare, indiscutable, prouvé par l'électromyographie. Elle est souvent associée à d'autres anomalies morphologiques fœtales ou utérines et elle est évoquée sur la notion d'un accouchement totalement spontané.

Selon Racinet, une anomalie morphologique de l'utérus contraint le fœtus à positionner sa tête avec une inclinaison latérale, cette position prolongée et accentuée tout au long de la grossesse entraîne un étirement chronique du plexus. [29]

L'étude de la conduction nerveuse et l'électromyographie chez le nouveau-né permettent de dater la chronologie de l'atteinte nerveuse et d'attester d'une atteinte antérieure à l'accouchement [29]: les fibrillations musculaires ne se retrouvent normalement pas dans les 12 jours suivant la lésion. Leur présence chez un nouveau-né, ainsi que le changement morphologique des potentiels d'unités motrices immédiatement après la naissance, permettent d'évoquer une atteinte in utero plutôt qu'une atteinte per-partum. En effet l'amplitude motrice commence à diminuer deux à quatre jours après la lésion, mais leur réduction maximale peut durer jusqu'à une semaine. Cependant il faut savoir qu'il est possible d'observer des potentiels de dénervation chez un tiers des nouveau-nés normaux et Pollack et al ont montré que les potentiels de fibrillation peuvent apparaître dès le 4^{ème} jour après la lésion. Koenigsberger fut le premier à émettre l'hypothèse d'une lésion prénatale : il décrit deux cas de lésions du plexus brachial, présumées prénatales par l'EMG. Sever avait lui aussi affirmé que la lésion est possible in utero. Dunn et Engle, eux aussi, concluent que l'EMG peut dater la lésion et serait à faire dans les 10 jours pour montrer la dénervation anténatale observable par une diminution des potentiels d'action, par une absence de conduction des nerfs périphériques et par la présence de pic de dénervation.[1-28]

Cette paralysie in utero est décrite en association avec des déformations et des amyotrophies :

- Ghermann relève 6 cas de PPOB après césarienne atraumatique, c'est-à-dire sans traction excessive sur la tête fœtale ; 4 concernent le bras antérieur et 2 le bras postérieur. 5 césariennes sont liées à un arrêt de la dilatation au cours du travail et une est faite avant travail en raison d'un utérus bicatriciel. Dans 2 cas on retrouve une cavité utérine anormale par présence d'un léiomyome sur la partie antérieure du segment inférieur ou par présence d'un septum. Il en conclut que l'étirement serait dû à des pressions utérines anormales en raison de la malformation utérine. Ces paralysies sont toutes permanentes à un an, et relèveraient d'un mécanisme différent des paralysies suite à une DDE.[10]

- Gonik et al., ont rapporté que les forces endo-utérines des contractions ou des efforts expulsifs maternels sont 4 à 9 fois plus grandes que celles appliquées par l'obstétricien ou la sage-femme sur le fœtus. Mac Farland et al ont démontré l'action de ces forces intrapartum sur le plexus avant la naissance par la constatation de paralysie après césarienne eux aussi. [2-16-28]

- Dunn et Engle évoquent le cas d'une mère avec un utérus bicorne dont le nouveau-né présente une déformation du squelette, une atrophie des muscles, et un plexus brachial. L'EMG suggère des muscles atrophiés de longue date. [28]

- Paradiso et al. montrent que de tels tracés d'EMG peuvent apparaître en dehors d'anomalies utérines maternelles : ainsi le cas d'un enfant né en siège et présentant à 18 jours une atrophie prononcée de muscles deltoïde et biceps; l'EMG évoque une perte de muscle précoce et donc une lésion avant la naissance.[28]

Dans les cas où on retrouve cette association très évocatrice (accouchement sans difficulté et malformations), l'EMG néonatal précoce doit être fait pour aider à établir le mécanisme et la chronologie de cette lésion. [28]

2 FACTEURS DE RISQUE ET PREVENTION

- Gilbert met en évidence, dans son étude sur 1611 cas, le **diabète gestationnel** (OR :1.9), **l'extraction instrumentale** : ventouse (OR 2.7) ; forceps (OR 3.4) et la **dystocie des épaules** (76.1) comme facteurs de risque de paralysie du plexus brachial.[15]

- Dans l'étude de Mc farland et al. à Whashington : le **poids de naissance** est le plus prédictif : le risque est augmenté pour un poids de naissance entre 4001 et 4500g (OR 2.4) ; et est très augmenté pour les plus de 4500g (OR 21) ; **l'extraction instrumentale** est associée à augmentation du taux de POPB : forceps partie basse (OR 3.7), forceps partie moyenne (OR 18.3) ; ainsi que le siège (OR 5.6) . [23]

Le plus grand risque est représenté par **l'association : poids supérieur à 4500g, diabète maternel et extraction instrumentale** : 7.8% de ces enfants à haut risque présentent une POPB (multiplication par 52 du taux de la population de base). Mais 92% de ces enfants à haut risque vont naître par voie basse sans complication.

L'antécédent de POPB est un risque particulier ; il existe trop peu d'études pour faire une recommandation sur la conduite à tenir.

- L'étude prospective menée en Suède par Mollberg entre 1999 et 2001, comparant le groupe des cas de POPB à un groupe contrôle, trouve un plus grand taux de **multipares** (62.5% contre 52%, $p<0.0001$), de multipares avec **antécédent de naissance de macrosome** (27.7% contre 12.7%, $p<0.0001$) et un plus grand nombre de naissances de **gros enfants** (51.4% contre 4%, $p<0.0001$), le **diamètre bi-acromial** mesurant en moyenne 40.2 cm contre 36.7cm ($p<0.0001$) et les enfants pesant 4357g contre 3567g ($p<0.0001$).

- Cette étude montre également que 54.1% des naissances avec POPB ont présenté un délai supérieur à 60 secondes entre le dégagement de la tête et celui complet de l'enfant contre 2.7%, $p < 0.0001$ du groupe témoin, 97.2% de **difficultés aux épaules** contre 0.04%, $p < 0.0001$, mais 36.7% de ces naissances sont qualifiées de DDE. Le recours à des **manœuvres** à l'accouchement indiquant des difficultés est significativement associé à l'augmentation du risque de POPB. 5 manœuvres au moins sont utilisées dans 82% des cas contre 1.8% dans le groupe contrôle. En analyse multivariée, la **traction sur la tête fœtale** est fortement associée à la POPB et le risque augmente significativement avec l'augmentation de la **force de traction**. La rotation des épaules dans un plan oblique est associée à une augmentation de 5 fois le risque de POPB ; mais sa causalité est incertaine, car elle n'est effectuée qu'en cas de DDE sévère qui est aussi associée à un risque plus élevé de POPB ; en outre cette manœuvre pour libérer l'épaule antérieure est logique.

La traction de la tête vers le bas est retrouvée dans tous les cas de paralysie résiduelle à 18 mois et dans 83% une force très importante avait été appliquée sur le fœtus contre 4% du groupe contrôle.

En revanche, la différence de poids maternel entre les deux groupes n'est pas significative, tout comme la prise de poids maternelle, l'âge maternel et l'âge gestationnel. Mollberg n'a pas recensé de cas de POPB suite à une césarienne sur 6615 césariennes. [26]

Lors de l'accouchement, **il faut donc interdire la traction céphalique et la remplacer par une manœuvre pour libérer l'impaction des épaules. La pression fundique pour raccourcir l'expulsion est inefficace et peut accentuer la DDE** à moins que d'autres actions soient entreprises pour libérer l'impaction des épaules. Gross suggère aussi que la pression fundique combinée avec la traction est associée à des complications neurologiques.

Eviter la traction excessive latérale sur la tête fœtale est de la plus haute importance pour réduire le risque de POBP.

- **En ce qui concerne les facteurs de risque de DDE.**

Si la DDE n'explique pas toutes les lésions du plexus brachial, elle représente l'étiologie dominante, il est donc utile d'identifier dans la mesure du possible les facteurs de risques de DDE.

La littérature visant à définir une population à risque est très abondante. On retrouve fréquemment la **séquence DOPE** : Diabète, Obésité, Post-terme, Excès de poids fœtal et excès de

prise de poids maternel pendant la grossesse. La multiparité, l'âge maternel élevé, et un antécédent de DDE sont également retrouvés.

Les facteurs de risques de DDE pendant le travail ont été recherchés dans une étude comparant le déroulement du travail entre un groupe avec DDE et un autre sans. On a retrouvé un **âge maternel** (23 vs 20 ans ; $p < 0.001$) plus élevé, un **indice de masse corporelle** plus élevé (34.8 vs 31.4 ; $p < 0.001$), le **recours à l'Ocitocyne** plus fréquent (77 vs 62% ; $p < 0.04$), une **deuxième phase de travail** plus longue (76% contre 49%) entre la dilatation complète et la naissance, davantage de phases durant plus de 2 heures (21.5 vs 3.1% ; $p < 0.005$) et plus d'**extraction instrumentale** (26 vs 1.5% ; $p < 0.001$). Le déclenchement, la deuxième phase de l'accouchement prolongée par disproportion foeto-pelvienne et le forceps au tiers moyen, sont retrouvés dans d'autres études, mais ont une valeur prédictive médiocre. [25]

Pour Beall, dans les expulsions non instrumentales, la longueur de l'expulsion et l'augmentation du poids du fœtus est le plus grand facteur prédictif de DDE et POBP.[35]

Il était classique autrefois de considérer que ce blocage était en rapport quasi-exclusif avec une macrosomie ; or plus de la moitié des DDE surviennent chez des enfants dont le poids de naissance est inférieur à 4200g.

La DDE est souvent imprévisible : il n'est pas possible de l'éviter totalement. Sa prévention est importante ; mais savoir ce qu'il faut faire pour la réduire l'est davantage.

- **L'extraction instrumentale** comme facteur de risque : beaucoup d'études montrent que la ventouse comme les forceps sont associés à la POPB. La contusion directe du plexus, longtemps incriminée, ne semble pas être en cause.[52] Pour Towner et ciotti, les forceps sont plus associés à la POBP que la ventouse, tandis que la ventouse est plus associée à la DDE. Caughey explique que la ventouse amène le fœtus dans le pelvis avec le bras antérieur impacté, ce qui prédispose à une DDE ; alors qu'avec les forceps, le fœtus est dirigé suivant l'axe du bassin ; mais la force supplémentaire pour le dégager, qui n'est obtenue que par les forceps, peut léser le plexus.[35]

Mollberg et al. dans une étude rétrospective retrouvent comme facteurs de risque de POBP en cas d'extraction par ventouse : la DDE (OR 16), le poids de naissance > 3999 g (OR 7.1), la pression fundique (OR 1.6). Une extraction par ventouse plus difficile n'est pas associée à une augmentation des cas de POBP : nombre de traction > 5 (OR 1.1), temps d'application important (OR 1.0). En analyse univariée, le temps d'application augmente linéairement avec la POPB, mais pas en multivarié. C'est donc la disproportion céphalopelvique sous jacente qui conduit à la

lésion du plexus et non l'extraction elle-même. Mais tenter une césarienne après un échec d'extraction multiplie par 4.8 le taux de POBP par rapport au taux après césarienne en travail sans tentative d'extraction, ce qui implique que des forces d'étirement sont transmises au cou pendant la tentative.[35]

La présence de facteurs de risque de DDE alerte l'obstétricien sur le risque augmenté de POPB et indique le besoin d'adapter la conduite à tenir : en cas de suspicion de macrosomie (par la clinique ou par échographie, surtout si elle est dysharmonieuse), après une deuxième phase de travail prolongée ou quand la tête est bloquée au détroit moyen, il faut être prudent sur l'indication d'une extraction instrumentale qui expose à un plus grand risque de POBP. Il est plus prudent de Césariser.[28]

On ne peut pas prédire la POPB avec un haut degré de certitude. Mais on peut identifier certaines patientes à risque plus élevé pour cette complication, les nombreux facteurs de risque de DDE doivent être connus et reportés sur le dossier pour adapter la conduite à tenir.

La césarienne prophylactique évite le passage dans le bassin et protège contre les forces du travail qui peuvent causer des POBP. Elle en réduit le risque de 80-95%, mais sa faible prévalence, le risque de morbidité associé à la césarienne et le coût de cette intervention intra-abdominale majeure empêchent sa généralisation (étude rétrospective de Kolderup : chez les plus de 4000g à la naissance, il faudrait faire 148 à 258 césariennes pour une lésion séquellaire). De plus, Mac Farland et al. ont prouvé que, bien que la césarienne protège de la POBP, elle ne peut pas totalement l'éliminer : lésion anténatale et lésion par traction céphalique exagérée sont possibles. [22-23]

Il est de plus très difficile de sélectionner les patientes avec un risque de gros bébé à la naissance, car le poids de naissance est rétrospectif et d'évaluation approximative, sa sensibilité et sa spécificité sont médiocres. Il ne peut y avoir de décision thérapeutique sur ce seul critère ; d'autant plus que les patientes à risque élevé de Gilbert et al. (diabète maternel, poids de naissance élevé et extraction instrumentale) accouchent sans POBP dans 92% des cas. La chirurgie n'est donc pas nécessaire dans la majorité des cas. Seuls pour les plus de 5000g, le recours à la césarienne est recommandé. En cas de diabète maternel et de poids supérieur à 4250g ou 4500g, la césarienne est justifiée selon l'étude de Conway.[15-22]

La prévalence basse des POBP, la difficulté de prévoir quelles patientes sont à risque de POPB, et le coût médical (à court et long terme) de la césarienne limitent sa prévention.

Il faut aussi savoir que 40% des DDE surviennent chez des patientes sans aucun facteur de risque et environ 50% des POPB ne sont pas associés à une DDE. Perlow et al. ont conclu que seulement 19% des cas de POPB peuvent être identifiés avant la naissance : une faible proportion peut donc être potentiellement prévenue. La majorité des POBP surviennent chez des enfants de mère non diabétique et avec un poids de naissance inférieur à 4000g. Il n'y a pas de stratégies de prévention chez ces patients.[28]

Nous sommes bien sûr aussi limités dans la prévention des lésions anténatales. Même si on parvenait à éviter la totalité des DDE, on n'éliminerait pas totalement les atteintes plexiques.

3 RESPONSABILITE DES PRATICIENS

L'atteinte plexique avec ou sans DDE est le dossier le plus fréquemment rencontré en contentieux obstétrical. Les plaintes surviennent tardivement, car, en dehors d'une procédure pénale immédiate pour décès par anoxie per partum, elles sont motivées par une indemnisation dans le cadre de séquelles permanentes (handicap mis en exergue lors de la croissance, de l'insertion scolaire, voire des difficultés d'insertion professionnelle). De nombreuses associations se créent pour aider les plaignants à obtenir gain de cause, en invoquant une faute médicale et une perte de chance pour l'enfant. L'association A-BRAS en particulier, propose d'aider les familles dans leur démarche juridique. [50]

Dans les années 70-85, le caractère imprévisible démontré a posteriori, au vu du dossier, fait souvent l'objet d'une exonération de toute faute pour l'obstétricien qui avait suivi la grossesse et/ou l'accouchement. Mais l'absence d'évaluation correcte des possibilités d'accouchement, conduisant au traumatisme, en partie ou totalement, est fautive et entraîne une condamnation.

Depuis les années 90, l'équation « manœuvre-lésions » est remise en cause devant l'existence des mêmes lésions observées chez des enfants extraits par césarienne et l'apparition des nouvelles théories étiologiques ; mais les conclusions des experts reposent encore souvent sur l'interprétation traditionnelle proposée par Erb.

Les éléments débattus lors des expertises sur l'imputabilité des actes sont : la prévisibilité des difficultés à l'accouchement, le contexte de l'accouchement (si la sage-femme est seule ou avec une aide, si l'obstétricien de garde est présent), le comportement du praticien qui effectue le dégagement de la tête à la minute où s'est révélée la DDE, le respect de la progression dans les manœuvres et leur description dans le dossier (faire mention que les cuisses ont effectivement été mises en hyperflexion, même si la patiente était déjà dans cette position), les conséquences fœtales, la distinction entre bras antérieur et bras postérieur atteints, la prise en charge à la naissance et les circonstances de diagnostic.

A partir du contenu de ces expertises, les recommandations pour écarter tout acte constituant une faute ou une imputabilité portent sur la formation de personnels sensibilisés à l'installation correcte des patientes pour les efforts expulsifs et aux manœuvres suivant un protocole spécifique plus ou moins défini ; sur l'examen du nouveau-né par un pédiatre pour qu'il soit rapidement pris en charge ; sur la reconstitution de tous les actes dans le dossier, et le dépôt de celui-ci au responsable administratif de l'établissement pour qu'il puisse le déclarer à l'assureur en cas de plainte. [22-29-39]

4 ROLE DE LA SAGE-FEMME

Si la DDE n'explique pas toutes les lésions du plexus brachial, elle représente l'étiologie dominante. Souvent imprévisible, elle place la sage-femme au premier rang de sa prévention.

- La sage-femme repère les facteurs de risques notés dans le dossier obstétrical. Dans 50% des cas de DDE, une suspicion de macrosomie est relevée (hauteur utérine > 34 cm et biométries fœtales $> 90^{\circ}$ percentile) surtout dans un contexte de terme dépassé, de diabète, d'obésité morbide et de prise de poids excessive ; la macrosomie dysharmonieuse augmentant le risque au maximum. Alors elle appelle systématiquement pour l'expulsion l'obstétricien, l'anesthésiste et le pédiatre. La sage-femme réalise un pronostic d'accouchement pour chaque patiente à la recherche de facteurs de risque : elle mesure la hauteur utérine, repère le côté du dos, examine cliniquement le bassin, détermine la variété de position de la présentation (elle a recours à l'échographie en cas de doute). Elle doit se méfier lors de l'accouchement si la hauteur utérine est > 34 cm, en cas d'arrêt de la dilatation entre 9 et 10 cm et en cas de nécessité d'extraction instrumentale au détroit moyen.

- Dans 50 % des cas la DDE survient inopinément, la sage-femme appelle ou fait appeler l'obstétricien, l'anesthésiste et le pédiatre tout en réalisant les manoeuvres.

La sage-femme doit évaluer rapidement la situation clinique et connaître parfaitement les trois étapes de la prise en charge de la DDE : manœuvre de Mac Roberts avec expression sus-pubienne, manœuvre de Wood, manœuvre de Jacquemier, et ce qu'il ne faut pas faire :

Il faut abaisser la tête fœtale pendant la contraction utérine et procéder à une restitution suffisante. Il faut éviter les expressions abdominales et surtout les tractions excessives, ainsi que les rotations sur la tête, qui étirent le plexus brachial. **C'est l'épaule qu'il faut faire tourner.**

Les manoeuvres enseignées sur mannequin pendant les études de sages-femmes et répétées régulièrement permettent de s'entraîner à l'éventualité de cette complication rare.

Quel que soit le degré de gravité quand survient une DDE, la sage-femme doit examiner le nouveau-né et faire part de ses remarques à l'équipe pédiatrique afin que le nouveau-né soit très vite réexaminé et pris en charge de façon adéquate.

La tenue d'un bon dossier est primordiale, car une atteinte du plexus brachial survenue sur l'épaule postérieure, alors que l'expulsion a été facile, disculpe la sage-femme.

Si la sage-femme constate une immobilité d'un membre supérieur, il faudra demander une radiographie et une électromyographie pour prouver une atteinte anténatale. [22-29-30-39-48-55]

CONCLUSION

La paralysie obstétricale du plexus brachial est une pathologie néonatale rare estimée à environ 1000 cas par an en France. Le diagnostic à la naissance est facilité par la constatation d'un bras inerte reposant le long du corps du nouveau-né.

Son évolution est très variable et dépend de la topographie et du type de lésions. L'examen clinique répété tous les mois, associé parfois à l'électromyographie, permet de déterminer un pronostic selon les lésions. La paralysie des racines hautes, respectant la mobilité de la main est la plus fréquente, si les racines ne sont qu'étirées, elles récupèrent spontanément ; mais si les racines sont rompues, la repousse axonale est souvent anarchique et conduit à un deuxième tableau neurologique avec séquelles fonctionnelles définitives. La paralysie complète, souvent consécutive à l'avulsion de racines hors de la moelle, ne récupère pas et conduit à une attitude vicieuse des articulations, puis à des déformations osseuses.

Le traitement est avant tout rééducatif. L'indication de la microchirurgie, souvent débattue dans les différentes études, est posée devant l'absence de récupération du biceps entre le troisième et le sixième mois. A plus long terme, les séquelles des attitudes fixées sont corrigées par traitement chirurgical. Dans tous les cas, il faut rassurer les parents sur la fréquence de récupération spontanée et les conforter dans les choix des traitements, surtout après une intervention chirurgicale, le temps que les résultats apparaissent.

Parmi les circonstances de lésions du plexus brachial, la dystocie des épaules a prévalu longtemps ; mais elle semble s'inscrire dans un mécanisme plus large de traction exagérée sur la tête fœtale que ce soit lors d'un accouchement voie basse ou lors d'une césarienne. De nouvelles circonstances d'apparition ont également été rencontrées : la propulsion fœtale entravée par mauvais positionnement des épaules au niveau du détroit supérieur lors de la descente rapide de la tête avant même qu'elle ne se dégage et la malposition in utero souvent associée à des malformations utérine et /ou foetale. Ainsi le champ des étiologies se trouve élargi, mais les facteurs de risques connus restent ceux de la dystocie des épaules.

Et, par effet inverse, les responsabilités des praticiens se trouvent plus circonscrites à une suite de précautions à la fois techniques, comme l'abandon des gestes traumatiques, et administratives, comme la constitution très détaillée d'un dossier. La place de la sage-femme est alors de réaliser des actes cliniques précis à partir des nouvelles connaissances, d'assurer une liaison de confiance avec les autres praticiens pour toute prise en charge et de réconfort auprès des parents.

BIBLIOGRAPHIE

ARTICLES DE PERIODIQUES

- [1]. ALFONSO I. Fetal deformations : a risk factor for brachial plexus palsy ? *Pediatr Neurol* 2006; 35(4): 246-9
- [2]. ALLEN R. On the mechanical aspects of shoulder dystocia and birth injury. *Clin Obstet Gynecol* 2007; 50: 607-623
- [3]. ALLEN R, BANKOSKI B, et al. Comparing clinician-applied loads for routine, difficult and shoulder dystocia deliveries. *Am J Obstet Gynecol* 1994;171: 1621-1627
- [4]. ALLEN R, EDELBURG S. Erb's palsy: concepts of causation, *Obstet Gynecol* 2000; 96, part 1: 801-802
- [5]. ALLEN R, GUREWITSCH E. Temporary Erb-Duchenne Palsy without shoulder dystocia or traction to the fetal head, *Obstet Gynecol* 2005; 105, part 2 : 1210-2
- [6]. CAMUS M, VAUTHIER D, LEFEBVRE G. Etude rétrospective de 33 paralysies obstétricales du plexus brachial. *J Gynécol Obstét Biol reprod* 1988 ;17, 220-228
- [7]. CARLIN A, ALFIREVIC Z. Intrapartum fetal emergencies, *Semin Fetal Neonatal Med* 2006, 11, 150-157
- [8]. ECKER N. et al. Birth weight as a predictor of brachial plexus palsy. *Obstet Gynecol* 1997;89, 643-647
- [9]. FORIN V, ROMANA C. Paralysie obstétricale du plexus brachial, *Encycl Méd Chir, Kinésithérapie-rééducation fonctionnelle*, 26-73-A-10,1996,9p
- [10]. GHERMAN R,GOODWIN T. Brachial plexus palsy associated with cesarean section: an in utero injury? *Am J Obstet Gynecol* 1997; 177:1162-1164
- [11]. GHERMAN R, OUZOUNIAN J, et al. Spontaneous vaginal delivery: a risk factor for erb's palsy. *Am J Obstet Gynecol* 1998;178:423-427
- [12]. GHERMAN R, OUZOUNIAN J, et al. Brachial plexus palsy: an in utero injury? *Am J Obstet Gynecol* 1999;180:1303-7
- [13]. GILBERT A. Paralysie obstétricale du membre supérieur. *Encycl Méd Chir, Pédiatrie*, 4-002-R-05, 2000, 7 p
- [14]. GILBERT A. Paralysie obstétricale du plexus brachial : conduite à tenir et résultats du traitement, *les dossiers de l'obstétrique* 2007, N°357, 30-32

- [15]. GILBERT WM, NESBITT TS, et al. Associated factors in 1611 cases of brachial plexus injury. *Obstet Gynecol* 1999; 93:536-540
- [16]. GONIK B, WALTER A, GRIMM M. Mathematic modeling of forces associated with shoulder dystocia : a comparaisn of endogenous and exogenous sources. *Am J Obstet Gynecol* 2000 ;182 :689-91.
- [17]. GREENWALD AG, SCHUTE PC, et al. Brachial plexus birth palsy : A 10-year report on the incidence and prognosis. *J Pediatr Orthop* 1984;4:689-692
- [18]. GUREWITSCH E, et al. Risk factors for brachial plexus with and without shoulder dystocia. *Am J Obstet Gynecol* 2006,194,486-92
- [19]. HANKINS GD, et al. Brachial plexus palsy involving the posterior shoulder at spontaneous vaginal delivery. *Am J Perinatol* 1995;12:44-45
- [20]. IFFY L, PANTAGES P. Erb's palsy after delivery by cesarian section. *Med Law Rev* 2005; 24 (4): 655-61
- [21]. KELLER J-D. Shoulder dystocia and birth traumatism. *Am J Obstet Gynecol* 1991;161: 928-930
- [22]. MAGNIN G, PIERRE F. Dystocie des épaules. *Encycl Méd Chir, Obstétrique*, 5-067-A-10,1999, 7 p
- [23]. MCFARLAND L, RASKIN M, et al. Erb/Duchenne's Palsy : a consequence of fetal macrosomia and methode of delivery. *Obstet Gynecol* 1986; 68, n°6: 784-788
- [24]. MCNEELY P, DRAKE J. A systematic review of brachial plexus surgery for birth-related brachial plexus injury. *Pediatr Neurosurg* 2003 ;38 :57-62
- [25]. MEHTA SH, BUJOLD E, et al. Is abnormal labor associated with shoulder dystocia in nulliparous women ? *Am J Obstet Gynecol* 2004;190:1604-1609.
- [26]. MOLLBERG M, WENNERGREN M, et al. Obstetric brachial plexus palsy: a prospective study on risk factors related to manual assistance during the second stage of labor. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2007; 86 :198-204
- [27]. NOETZEL MJ, PARK TS, et al. Prospective study of recovery following neonatal brachial plexus injury. *J Child Neurol* 2001;16:488-492
- [28]. POLACK RN, BUCHMAN AS, YAFFE H, et al. Obstetrical brachial palsy : pathogenesis, risk factors and prevention. *Clin Obstet Gynecol* 2000;43, n°2, 236-246
- [29]. RACINET C. Paralysie du plexus brachial : la responsabilité obstétricale n'est pas inéluctable. *Gynécol Obstét Fertil* 2006 ; 34 : 1007-1010
- [30]. RIETHMULLER D, MAILLET R. Dystocie des épaules : que faire ? les dossiers de l'obstétrique 2006 ; n°348 :10-16

- [31]. ROMANA MC. La paralysie obstétricale du plexus brachial. J Gynécol Obstét Biol reprod 2000; 29 (suppl. n°1) : 33-35
- [32]. SANDMIRE H, DEMOTT R. Erb's palsy : concepts of causation. Obstet Gynecol 2000; 95(6) part1 : 941-942
- [33]. SANDMIRE H, DEMOTT R. Temporary Erb-Duchenne Palsy without shoulder dystocia or traction to the fetal head. Obstet Gynecol 2005; 106, part 11 :109-110
- [34]. SPONG CY, BEALL M, RODRIGUES D, ROSS MG. An objective definition of shoulder dystocia : prolonged head-to-body delivery intervals and/or the use of ancillary obstetric maneuvers. Obstet Gynecol 1995; 83(3):433-6
- [35]. TOWNER D, CIOTTI M. Operative vaginal delivery : a cause of Birth Injury or is it ? Clin Obstet Gynecol 2007 ; 50: 569-573

LIVRE

- [36]. AMIEL TISON C. Neurologie pédiatrique, électromyogramme. 2^{ème} Ed Masson, 2002; p 146-148
- [37]. OBERLIN C. Manuel de chirurgie du membre supérieur, les lésions des nerfs périphériques. Elsevier 2000 ; 187-210
- [38]. ROZENBERG P. Manœuvres obstétricales. La dystocie des épaules. Ed. Masson 1992; 27-37
- [39]. SEGUY B. Prévenir le risque juridique en obstétrique, cas réels-bonnes pratiques. Ed. Masson 2006 ; 285 p

OUVRAGES COLLECTIFS

- [40]. ALNOT J-Y, NARAKAS A. Les Paralysies du plexus brachial, société française de chirurgie de la main. 2^{ème} éd. Expansion scientifique française 1995; 256 p
- [41]. CHAMMAS M, POUS JG, ALLIEU Y. Paralysie obstétricale du plexus brachial : prise en charge initiale et indication du traitement. Echanges en rééducation et orthopédie infantile 1995; 165-172
- [42]. DE COURTIVRON B, ROGEZ J-M, GUILLARD S, et al. La main et le membre supérieur, 9^{ème} séminaire paramédical d'enseignement en orthopédie pédiatrique, Ed Sauramps médical 2002; 231 p
- [43]. LANSAC J. MARKET H, OURY J-F. Pratique de l'accouchement. La dystocie des épaules. 4^{ème} Ed Masson 2006; 183-191
- [44]. WATERS P. The upper limb, Pediatric Orthopaedics. 5^{ème} Ed Lippincott Williams et Wilkins 1996; 846-850

- [45]. MASCARD E. Déformations du membre supérieur de l'enfant, Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent. Ed Masson. 2002 ; p169
- [46]. MASCARD E. Paralysie obstétricale du plexus brachial, Orthopédie du nouveau-né à l'adolescent. Ed Masson. 2002 ;p180
- [47]. MENKES J, SARNAT H. Brachial plexus palsy, Child Neurology. 6^{ème} Ed Lippincott Williams et Wilkins 2000 ; 451-455
- [48]. MERGER R, LEVY J, MELCHIOR J. Pathologie propre au travail. Le gros fœtus. Précis d'Obstétrique. 3^{ème} Ed Paris : Masson, 1967 ; 420-424

THESE

- [49]. FRITSCH CARLO sous la direction de NARAKAS A. Etude clinique des paralysies brachiales obstétricales, Th: Méd : université de Lausanne : 1983, 246 p,

DOCUMENTS ELECTRONIQUES

- [50]. A-BRAS : Association pour la récupération des atteintes du plexus brachial et pour la prévention des risques associés lors des naissances, site internet. [consulté le 01/12/07]
<http://www.a-bras.org/>

CONGRES

- [51]. BOOG G. Existe-t-il des paralysies du plexus brachial sans dystocie des épaules ? Assises nationales des sages-femmes Nantes mai 2001 ; 321-323
- [52]. METAIZEAU J-P. Orthopédiatrie 3, une sélection des conférences d'enseignement de la SOFCOT. Ed. Expansion scientifique française Paris 1994 ; 97-112
- [53]. MALLET J, ARTHUIS M, DUBOUSSET J, et al. Paralysie du plexus brachial symposium. SOFCOT 46^{ème} réunion annuelle 1992 ; 204 p
- [54]. SCHAAL JP, RIETHMULLER D. Dystocie des épaules : les manœuvres. Assises nationales des sages-femmes Nantes mai 2001 ; 305-319
- [55]. TREISSIER A. Macrosomie fœtale « mise à jour en gynécologie et obstétrique » CNGOF. Edit VIGOT-PARIS 1995

ICONOGRAPHIE

Fig.1 : WATERS P. The upper limb, Pediatric Orthopedics. 5^{ème} Ed Lippincott Williams et Wilkins 1996; p 849

Fig.2 : METAIZEAU J-P. Orthopédiatrie 3, une sélection des conférences d'enseignement de la SOFCOT. Ed. Expansion scientifique française Paris 1994 ; p 98

Fig.3 : ALNOT J-Y, NARAT A. Les Paralysies du plexus brachial, société française de chirurgie de la main. 2^{ème} éd. Expansion scientifique française 1995; p 100

Fig.4 : DE COURTIVRON B, ROGEZ J-M, GUILLARD S, et al. La main et le membre supérieur, 9^{ème} séminaire paramédical d'enseignement en orthopédie pédiatrique, Ed Sauramps médical 2002; p 83

Fig.5 : GILBERT A. Paralysie obstétricale du membre supérieur. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4-002-R-05, 2000, p 3

Fig.6 et Fig.7 : ALNOT J-Y, NARAKAS A. Les Paralysies du plexus brachial, société française de chirurgie de la main. 2^{ème} éd. Expansion scientifique française 1995; p 229

Fig.8 et Fig.9 : DE COURTIVRON B, ROGEZ J-M, GUILLARD S, et al. La main et le membre supérieur, 9^{ème} séminaire paramédical d'enseignement en orthopédie pédiatrique, Ed Sauramps médical 2002; p 81

Fig.10 et Fig.11 : GILBERT A. Paralysie obstétricale du membre supérieur. Encycl Méd Chir, Pédiatrie, 4-002-R-05, 2000, p 4

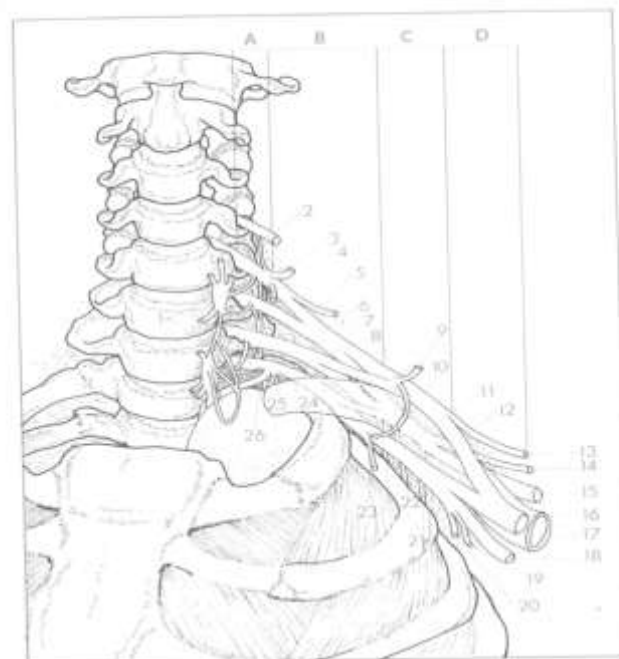
Fig.12 : OBERLIN C. Manuel de chirurgie du membre supérieur, les lésions des nerfs périphériques. Ed Elsevier 2000 ; p196

Fig.13 et Fig.14 : MAGNIN G, PIERRE F. Dystocie des épaules. Encycl Méd Chir, Obstétrique, 5-067-A-10,1999, p 2

ANNEXE 1.

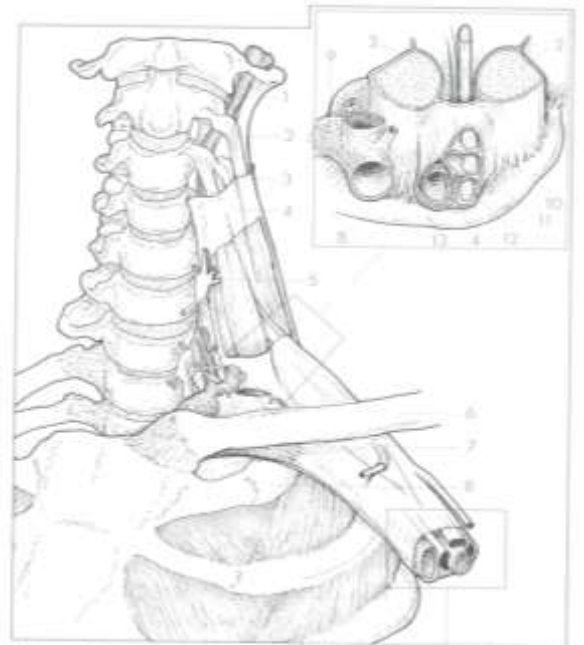
	Cas clinique n°1 Fanely	Cas clinique n°2 Ilhan	Cas clinique n°3 Mélanie
Type de lésions	POPB incomplète C5C6 droite	POPB complète droite	POPB complète droite
Facteurs de risques	Multiparité		
	Obésité morbide		
	Diabète		
	PA fœtal >97°P		
	PN : 4110g	PN : 5000g	PN : 4220g
	Dystocie modérée des épaules	Pas d'autres renseignements.	Difficulté au dégagement des épaules
Gestes traumatiques	Rotation paradoxale de la tête fœtale		« tirer sur les épaules »
Age à la 1 ^{ère} consultation	1 mois	14 mois	4 mois
Examens complémentaires		EMG en vue d'une éventuelle greffe : tracé plus riche que la clinique, paradoxal ?	EMG pour biceps absent à 4 mois mais triceps coté à 4 : repousse infraclinique
			EMG à 6 mois pour absence d'amélioration : dénervation importante des racines proximales
Traitement	Rééducation par kinésithérapie	Rééducation par kinésithérapie	Rééducation par kinésithérapie
		Opération de microchirurgie à 1 an et demi : constate rupture C5 et arrachement de C6 et C7--> greffe de C5 sur Th1 et Th2 et neurotisation du nerf spinal sur le sus-scapulaire	Récupération rapide C7C8Th1 avec persistance de déficit C5C6 dans les premiers mois de vie.
			Exploration chirurgicale à 8 mois devant absence de progrès cliniques --> neurolyse de C5C6 et du nerf supra-scapulaire
Evolution	Antépulsion de l'épaule présente à 1 mois	Aucun signe clinique de récupération 1 an après la chirurgie.	Amélioration 3 mois après chirurgie : biceps à 3
	Flexion du coude à 4 mois et demi	EMG : dénervation quasi-totale	EMG : amélioration des potentiels
	Récupération quasi complète à 10 mois	A 3 ans, le triceps fonctionne mais le reste est à l'état de trace	Bilan d'ergothérapie à 9 ans pour adapter le plan de travail
		Examen clinique identique à 4 ans avec une amyotrophie du moignon de l'épaule	A 10 ans, attitude en RI gêne pour le main bouche Osteotomie de dérotation humérale
			2 mois après la chirurgie : meilleur main-bouche mais déficit de l'abduction majeure et faiblesse du biceps en actif et limitation de l'abduction en passif
			A 14 ans : main-bouche toujours présent, examen idem
Devenir	Kinésithérapie continuée en raison d'un enraidissement récidivant	Il sera revu en consultation spécialisée mais chirurgie discutable car le fonctionnement de la main reste très limité	Elle sera revue dans deux ans. Kinésithérapie continuée

ANNEXE 2.



A : Racines ; B : Troncs ; C : Cordons ; D : Branches

- | | |
|--|---|
| 1. Nerfs des scapulaires (C5 à T1) | 14. Nerf axillaire (C5, C6) |
| 2. Rameau provenant de C4 | 15. Nerf radial |
| 3. Nerf scapulaire dorsal (C5) | 16. Nerf médian |
| 4. Branche pour le nerf phrénique (C5) | 17. Artère sous-clavière |
| 5. Nerf sus-scapulaire (C5, C6) | 18. Nerf sous-clavière |
| 6. Tronc supérieur | 19. Nerf cutané médial de l'avant-bras (C6, T1) |
| 7. Tronc moyen | 20. Nerf cutané médial du bras (T1) |
| 8. Tronc inférieur | 21. Nerf sous-scapulaire (C5, C6) |
| 9. Nerf pectoral latéral (C5 à C7) | 22. Nerf thoraco-dorsal (C5, C7, C8) |
| 10. Cordon latéral | 23. Nerf médial pectoral (C6, T1) |
| 11. Cordon postérieur | 24. Premier nerf intercostal |
| 12. Cordon médial | 25. Rameau provenant de T2 |
| 13. Nerf musculocutané (C4 à C7) | 26. Nerf thoracique long (C5 à C8) |



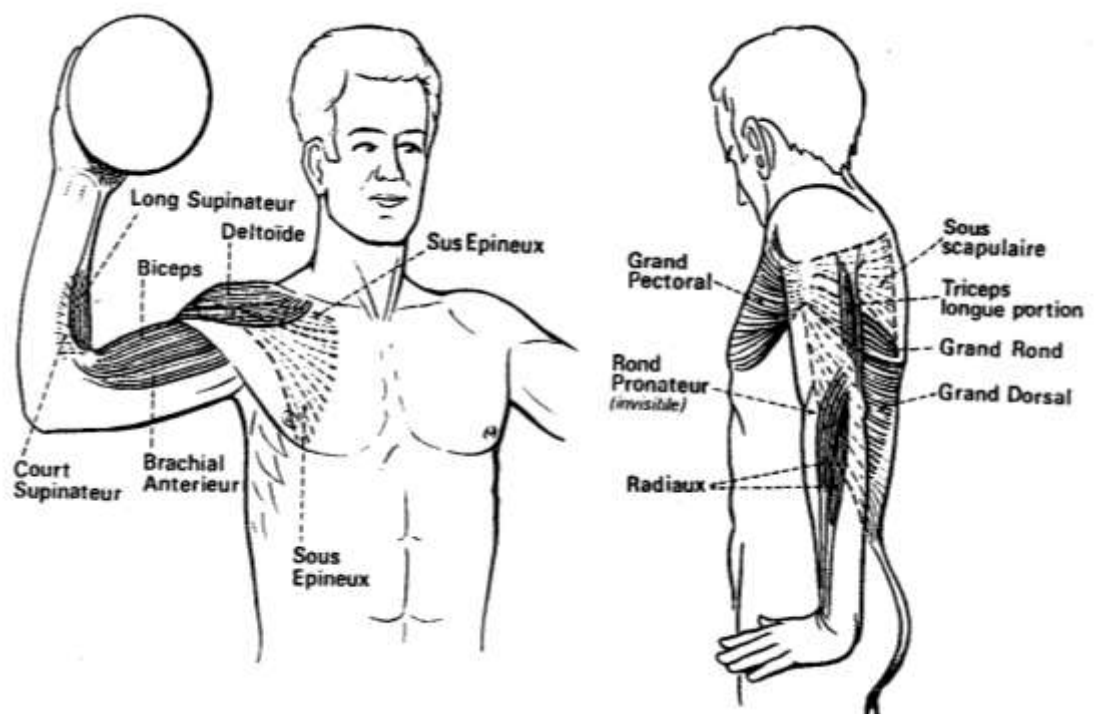
- | |
|-----------------------------|
| 1. Artère vertébrale |
| 2. Muscle scalène moyen |
| 3. Muscle scalène antérieur |
| 4. Gaine antérieure |
| 5. Sympathique cervical |
| 6. Clavicule |
| 7. Gaine postérieure |
| 8. Première côte |
| 9. Veine sous-clavière |
| 10. Tronc supérieur |
| 11. Tronc moyen |
| 12. Tronc inférieur |
| 13. Artère sous-clavière |
| 14. Nerf musculocutané |
| 15. Nerf radial |
| 16. Artère axillaire |

- | |
|---------------------|
| 17. Nerf ulnaire |
| 18. Nerf axillaire |
| 19. Gaine axillaire |
| 20. Nerf médian |

Le plexus brachial [42]

Les gaines plexiques [42]

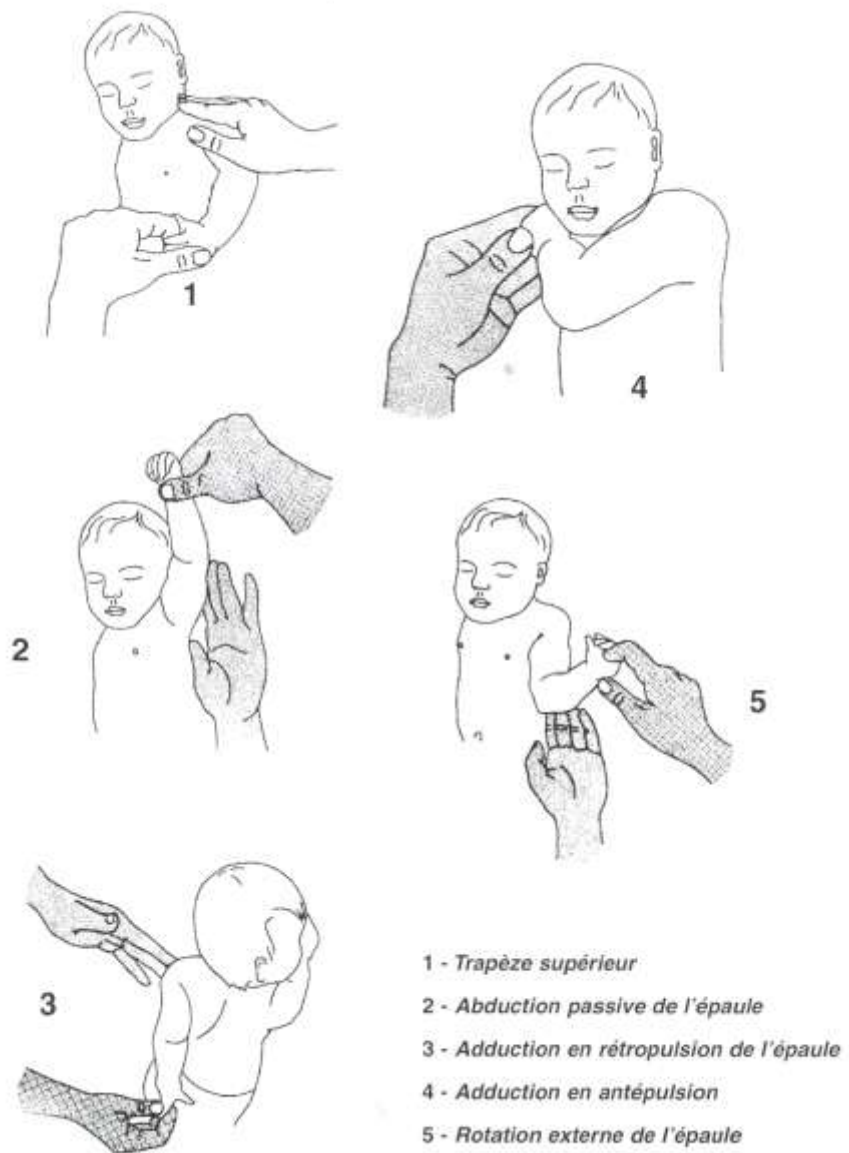
ANNEXE 3.



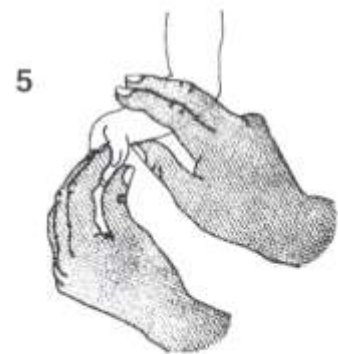
Principaux muscles du membre supérieur [53]

ANNEXE 4.

Bilan musculaire et mobilisations rééducatives (1) [37]



Bilan musculaire et mobilisations rééducatives (2) [37]



1 - Flexion passive du coude

2 - Extension passive du coude

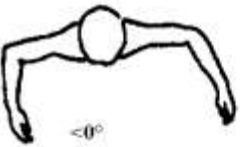
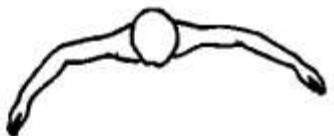
3 - Pronation de l'avant-bras

4 - Supination de l'avant-bras

5 - Fléchisseurs poignet et doigts

6 - Adduction du pouce

ANNEXE 5.

	GRADE 2	GRADE 3	GRADE 4
Abduction globale	 <30°	 30° à 90°	 >90°
Rotation externe globale	 <0°	 0° à 20°	 >20°
Main-nuque	 impossible	 difficile	 facile
Main-dos	 impossible	 au niveau de T2	 au niveau de T1
Main-bouche	 signe du clairon marqué	 signe du clairon partiel	 <40° d'abduction

Classification de Mallet pour la paralysie du plexus brachial au niveau de l'épaule. [44]

Grade 0 : aucune fonction ; Grade 5 : fonction normale ; les grades 2 à 4 sont différenciés par les possibilités de main-bouche, main-nuque, rotation externe et main-dos.

Evaluation de l'épaule [14]

échelle dérivée de celle de Mallet

Stade 0	Paralysie flasque
Stade 1	Abduction-antépulsion < 45° Pas de rotation externe
Stade 2	Abduction < 90° Pas de rotation externe
Stade 3	Abduction à 90° Rotation externe faible
Stade 4	Abduction < 120° Rotation externe incomplète
Stade 5	Abduction > 120° Rotation externe active

Evaluation du coude [14]

4-5 : bon ; 3-4 : moyen ; 0-2 : mauvais

Flexion	Scores
- nulle ou contraction faible	1
- flexion incomplète	2
- flexion complète	3
Extension	
- pas d'extension	0
- extension faible	1
- bonne extension	2
Défaut d'extension	
- 0 à 30°	0
- 30° à 50°	-1
- > 50°	-2

Evaluation de la **main**, dérivée de l'échelle de Dubousset [14]

Stade 0	Paralysie complète ou quelques mouvements des doigts ; pouce inutile ; pas de pince ; sensibilité absente ou faible
Stade 1	Flexion active limitée des doigts ; pas d'extension ; pince latérale possible avec le pouce
Stade 2	Extension active du poignet avec flexion faible des doigts ; pince latérale du pouce
Stade 3	Flexion active complète du poignet et des doigts ; pouce mobile avec abduction-opposition incomplète ; pas de prosupination
Stade 4	Flexion active complète du poignet et des doigts ; extension des doigts faible ou absente ; activité des muscles intrinsèques ;
Stade 5	Main stade 4 avec extension des doigts ; prosupination pratiquement complète

Echelle de Dubousset [53]

TType 4 : sévère : main breloque, insensible, inerte, trouble trophique ;

TType 3 : main motrice, trophique et sensitive, anesthésie ou perturbation du tact, chaleur, douleur u
qq quand C7 est touchée, le pouce est dans la paume ;

TType 2 : main fonctionnelle mais visqueuse, résistant aux mouvements passifs ;

TType 1 : main normale

RESUME

La paralysie obstétricale du plexus brachial est une pathologie néonatale rare. Elle est due à la lésion de racines nerveuses destinées à innerver le membre supérieur. A la naissance le bras atteint repose inerte le long du corps du nouveau-né. Son évolution est très variable et dépend de la topographie et du type de lésions. La paralysie des racines hautes, respectant la mobilité de la main est la plus fréquente, les racines ne sont souvent qu'étirées et récupèrent spontanément. Les paralysies complètes, souvent consécutives à l'arrachement de racines hors de la moelle, évoluent vers une attitude vicieuse des articulations qui conduit à des déformations osseuses. Le traitement est avant tout rééducatif ; L'indication de la microchirurgie précoce est posée devant l'absence de récupération du biceps entre le troisième et le sixième mois. A plus long terme, les séquelles des attitudes fixées sont corrigées par traitement chirurgical. Cette paralysie peut être causée par une traction sur la tête fœtale exagérée, le plus souvent au moment d'une dystocie des épaules, mais aussi par propulsion fœtale entravée lors de l'accouchement ou par malposition fœtale in utero. Ces dernières théories souvent débattues réduisent la notion de responsabilité des praticiens. La traction sur la tête fœtale ou sa rotation excessives lors de l'accouchement restent les plus grands facteurs de risques de paralysie du plexus brachial.

Mots clés : paralysie obstétricale du plexus brachial, paralysie néonatale du plexus brachial, paralysie de Erb-Duchenne, traumatisme obstétrical, dystocie des épaules.