

L'ankylose congénitale des os du bassin a été considérée par Nægelé comme cause d'une déformation très-grave du bassin, connue sous le nom d'*oblique ovalaire*.

Enfin, dans quelques cas rares, on a observé la soudure complète de toutes les articulations du corps, et dans un fait cité par Ph. Boyer et emprunté à Bush, cette ankylose générale avait porté obstacle à l'accouchement.

Les ankyloses congénitales sont des vices de conformation dans toute l'acception du mot, et la théorie de l'arrêt de développement peut seule leur convenir. La meilleure preuve qu'on en puisse donner, c'est qu'elles s'accompagnent habituellement de nombreuses anomalies, telles que l'absence d'os ou de portions d'os, de muscles, etc.

L'ankylose congénitale, lorsqu'elle affecte les os courts, ceux du tarse, par exemple, est fort difficile à reconnaître. Il en est de même pour les symphyses du bassin. Lorsqu'elle affecte les articulations diarthrodiales, elle présente les mêmes signes que nous indiquerons plus tard en parlant des ankyloses pathologiques.

Le même traitement conviendrait également aux unes et aux autres; cependant, l'existence fréquente d'anomalies osseuses et musculaires nous paraît devoir placer le plus souvent l'ankylose congénitale au-dessus des ressources de la thérapeutique chirurgicale.

#### 2° Diastasis congénital.

On n'a observé cette difformité qu'aux os du crâne ou aux symphyses du bassin, et plus particulièrement à celle du pubis. Quoique Meckel cite un cas de diastasis du pubis sans extrophie de la vessie, cependant on constate presque toujours la coexistence de cette complication. De même que l'ankylose, le diastasis congénital ne saurait s'expliquer autrement que par l'arrêt de développement; il est inutile d'ajouter que nul traitement ne lui est applicable.

#### 3° Vices de conformation par absence d'une des extrémités articulaires ou de la totalité d'un os.

Plus fréquents que l'ankylose et le diastasis congénitaux, les vices de conformation dont il s'agit ont été observés dans presque toutes les articulations. On a noté assez fréquemment l'absence de la tête et du col du fémur, d'un ou de plusieurs os du tarse et du carpe, des deux rotules, etc. On possède également quelques observations dans lesquelles le radius ou le péroné manquait complètement, et, à ce sujet, il est curieux de remarquer que l'on n'a jamais rencontré l'absence congénitale de la totalité du cubitus ou du tibia. Il est bien entendu que nous laissons de côté, pour le moment, les cas de monstruosité par absence de tout un segment de membre. Ces cas appartiennent, en effet, à l'histoire de la phocomélie, dont nous nous occuperons plus tard à l'occasion des anomalies des membres.

De même que pour l'ankylose et le diastasis, on doit admettre que les vices de conformation par absence d'une des extrémités articulaires ou de la totalité d'un os ont pour origine un arrêt de développement du squelette.

Ces vices de conformation entraînent des difformités souvent considérables qui présentent tous les caractères des subluxations et des luxations. Ainsi, l'absence du radius s'accompagne d'une déviation de la main qui forme un angle avec le cubitus, comme dans la main bot. L'absence de l'extrémité supérieure du fémur donne lieu à tous les symptômes de la luxation congénitale du fémur, etc.

Il est souvent difficile de reconnaître sur le vivant qu'une portion ou que la totalité d'un os manque. Au tarse, par exemple, et dans certaines formes de pied bot, on peut croire à la disparition d'un os qui est simplement luxé et caché par les parties molles. C'est seulement à l'aide d'un examen attentif que l'on parviendra à acquérir sur ce point des notions exactes.

Le traitement des difformités produites par l'absence d'une portion ou de la totalité d'un os est purement palliatif. Il consiste dans l'emploi d'appareils prothétiques destinés à remédier à la déviation.

#### 4° Déviations et subluxations congénitales.

Il existe un certain nombre de vices de conformation des articulations qui ne sont pas, à proprement parler, des déviations ni des subluxations, mais qui, cependant, doivent être signalés à l'occasion de ces dernières. Nous voulons parler de ces anomalies des surfaces articulaires ou des moyens d'union qui, sans donner lieu à des difformités permanentes, prédisposent à des déplacements se produisant sous l'influence traumatique la plus légère ou même sous l'influence de la volonté.

Ainsi, tantôt on observe une profondeur moindre des cavités de réception, une saillie moins prononcée des apophyses articulaires, une inclination vicieuse des surfaces diarthrodiales; tantôt, les ligaments présentent une laxité anormale qui permet le déplacement facile des os; tantôt, enfin, ces deux conditions existent en même temps. Boyer admettait même que la laxité des ligaments s'unit toujours à l'imperfection des surfaces articulaires.

Ces vices de conformation s'observent surtout à l'articulation fémoro-rotulienne, aux articulations des phalanges des doigts; plus rarement, on les a rencontrés aux articulations de l'épaule et de la hanche.

Les déviations proprement dites sont caractérisées par des difformités permanentes. Les surfaces articulaires, sans cesser d'être en contact, présentent une direction et une configuration anormales, d'où résulte un changement plus ou moins marqué dans la direction réciproque des divers segments du membre.

Les déviations peuvent affecter toutes les jointures, mais elles se ren-

contrent surtout dans les ginglymes et plus particulièrement dans l'articulation du genou. Elles ne sont pas rares aux articulations des doigts et des orteils. Enfin, on les observe quelquefois dans les arthrodies, et principalement au tarse, où elles constituent certaines formes légères de pieds bots.

Dans un degré de difformité plus prononcé, les surfaces articulaires ne sont plus seulement déviées de leur direction normale, elles ont en même temps subi un déplacement incomplet qui diminue l'étendue de leurs rapports normaux; il y a alors subluxation.

Ces déviations accompagnées de subluxations sont surtout fréquentes dans les arthrodies, qui se correspondent par des surfaces planes étendues. C'est au carpe, au tarse, à la colonne vertébrale, qu'on les observe le plus ordinairement, et c'est à elles que sont dues les difformités désignées sous le nom de mains bots, de pieds bots, de déviations de la taille.

Dans ces circonstances, les portions osseuses qui affectent de nouveaux rapports frottent l'une contre l'autre et produisent des déformations secondaires. Celles-ci peuvent être également déterminées par la traction ou la pression des agents musculaires. Par suite de la déviation, certains ligaments sont distendus, tandis que ceux qui occupent les points diamétralement opposés sont relâchés. Ils se raccourcissent alors, tantôt en conservant leur épaisseur, tantôt en subissant une hypertrophie interstitielle. Les aponévroses, comme les ligaments, sont allongées ou relâchées et éprouvent les mêmes modifications. Les membranes synoviales accompagnent les capsules fibreuses dans leurs déplacements. Quelquefois de nouvelles synoviales se développent dans des points où ont lieu des pressions et des frottements anormaux; c'est ce qui arrive très-fréquemment dans les pieds bots.

Les muscles éprouvent aussi d'importantes modifications. Ils sont allongés ou raccourcis, suivant que leurs points d'attache s'éloignent ou se rapprochent. Leur direction est également changée. S'il s'agit de muscles réfléchis, comme les péroniers, par exemple, l'angle qu'ils forment à leur point de réflexion diminue quand leurs points d'attache se rapprochent, ou bien ils s'enroulent davantage autour des os quand leurs insertions s'éloignent.

Les changements dans la direction des muscles apportent quelquefois dans l'exercice de leurs fonctions un trouble remarquable. Dans certaines déviations très-marquées, on a vu les muscles fléchisseurs devenir extenseurs et réciproquement. Robert a cité le fait d'un individu observé par Bouvier et atteint de flexion externe du genou, chez lequel le triceps distendu avait luxé la rotule en dehors, puis glissant sur le condyle externe du fémur, était devenu fléchisseur de la jambe sur la cuisse.

Des muscles distendus deviennent généralement plus grêles, tandis que les muscles relâchés augmentent de volume. Cependant il existe, sous ce rapport, de nombreuses exceptions, et un muscle distendu peut être hypertrophié, comme un muscle relâché est souvent atrophié.

Ces changements divers s'accompagnent souvent de modifications profondes dans la texture des muscles. On peut observer leur infiltration graisseuse ou leur transformation fibreuse. J. Guérin a considéré la première comme résultant de la paralysie, et la seconde comme l'aboutissant de la rétraction musculaire. Mais cette règle est loin d'être absolue, et dans un certain nombre de cas de déviations congénitales, on a constaté que les muscles rétractés, atrophiés, ne présentaient nullement la transformation fibreuse.

Les vaisseaux participent aux changements qui s'opèrent dans toutes les parties intérieures ou extérieures des jointures affectées de déviations. Les artères sont allongées ou flexueuses, suivant le sens de la déviation. Elles éprouvent souvent aussi une diminution considérable de leur calibre. J. Guérin a constaté, au contraire, une augmentation de calibre des veines, dont le réseau superficiel subit un plus grand développement.

Quant aux nerfs, ils présentent leur aspect et leur distribution ordinaires.

C'est surtout à l'étiologie des déviations et des subluxations que la théorie musculaire est applicable. La plupart de ces difformités semblent en effet reconnaître pour causes les affections convulsives du fœtus, amenant à leur suite la contracture ou la paralysie musculaire.

Le diagnostic des déviations et des subluxations est généralement facile, en raison des difformités considérables qu'elles déterminent. Mais, pour que ce diagnostic soit complet, il est utile de se rendre compte, à l'aide d'une exploration attentive, de la position exacte des os, et des déformations qu'ils peuvent avoir subies. On devra également examiner l'état des ligaments, en imprimant des mouvements en différents sens, qui permettront de reconnaître que certains ligaments sont raccourcis, rétractés, et qu'ils se tendent sous la peau, à la manière de cordes. Enfin, il est de la plus haute importance de s'assurer de l'état des muscles, et de rechercher s'ils sont simplement allongés ou raccourcis, sans avoir perdu leur contractilité, ou si, au contraire, ils sont atrophiés, paralysés et remplacés par du tissu graisseux. L'électrisation localisée sera d'un grand secours pour éclairer cette partie du diagnostic.

Les difformités produites par les déviations et les subluxations congénitales se corrigent quelquefois par les seuls efforts de la nature. On a vu la cyphose, plus fréquemment les déviations latérales du genou, les pieds bots, disparaître sans aucun traitement. Mais ces cas sont très-rares, et le plus ordinairement les difformités par déviations et subluxations persistent indéfiniment lorsqu'elles sont abandonnées à elles-mêmes.

Au contraire, un traitement sagement dirigé et appliqué de bonne heure permet souvent d'obtenir la guérison. C'est, en effet, une règle générale du traitement des déviations et subluxations, de commencer celui-ci le plus tôt possible, afin de prévenir l'aggravation de la difformité.

Cependant, on s'accorde généralement pour attendre jusqu'au moment où le travail de la dentition est complètement achevé.

Le traitement est *curatif* ou *palliatif*.

Le traitement curatif consiste, soit dans l'emploi de moyens mécaniques destinés à replacer les parties déviées dans leur direction normale, soit dans la pratique de certaines opérations connues sous le nom générique de ténotomie, et dont le but est de sectionner les parties fibreuses ou musculaires qui maintiennent la déviation.

Les moyens mécaniques sont employés d'une manière temporaire ou permanente. Les manipulations, les tractions exercées avec la main, dans une direction opposée à celle de la déviation, sont rarement suffisantes, et pourraient tout au plus réussir dans des cas de difformités très-légères. Il faut avoir recours à différents bandages ou appareils capables de lutter d'une façon graduée et permanente contre les résistances des ligaments ou des muscles. Les divers bandages amovibles ou inamovibles, quoique susceptibles de rendre quelques services, le cèdent cependant en utilité aux appareils orthopédiques, dont on peut graduer et surveiller l'action.

Il est impossible de donner ici aucune indication générale sur ces appareils qui varient suivant une foule de circonstances, et dont la description sera mieux placée à propos de chaque difformité en particulier. On devra seulement ne pas oublier que tous les appareils mécaniques doivent être maniés avec la plus grande prudence, surtout chez les jeunes enfants, qui supportent difficilement les compressions énergiques.

La ténotomie appliquée au traitement des déviations et subluxations congénitales ne doit être pratiquée que lorsque les appareils orthopédiques ont échoué ou ne peuvent être supportés.

Enfin, si malgré l'emploi des moyens mécaniques et chirurgicaux, on ne peut vaincre la difformité, ou que celle-ci soit dès le principe au-dessus des ressources de la thérapeutique, comme lorsqu'il existe une atrophie du membre ou une paralysie musculaire, il faut avoir recours à un traitement palliatif, consistant dans l'emploi d'appareils prothétiques destinés à faciliter les fonctions du membre tout en prévenant l'aggravation de la difformité.

##### 5° Luxations congénitales.

Les luxations congénitales, connues dès la plus haute antiquité et décrites par J. L. Petit, Heister, Morgagni, n'ont commencé à être étudiées avec soin que depuis les travaux de Schreger (1), de Paletta (2) et de Dupuytren (3), sur les luxations congénitales du fémur. R. W. Smith (4) étudia plus tard celles de l'humérus, et R. Adams (5) celles du radius.

(1) *Chirurg. Versuche*. Nürenberg, 1811-1818, t. II.

(2) *Exercit. patholog.* Mediolani, 1820.

(3) *Leçons orales*, t. I.

(4) *Dublin Journ.*, May 1839, et *Fractures and Dislocations of Joints*. Dublin, 1842.

(5) *Todd's Cyclopædia of Anat. and Physiol.*, art. ELBOW-JOINT.

C'est en effet à la hanche, à l'épaule et au coude que les luxations congénitales se rencontrent le plus fréquemment; cependant, elles peuvent atteindre la plupart des articulations.

Tantôt unilatérale, tantôt bilatérale, c'est-à-dire affectant en même temps les deux articulations homologues, la lésion se montre quelquefois chez le même sujet sur différentes jointures à la fois. L'influence prédisposante du sexe féminin paraît considérable, sans que l'on puisse donner la raison de ce fait. Ainsi, sur vingt-six cas de luxations congénitales de la cuisse, Dupuytren n'en a trouvé que quatre affectant des individus du sexe masculin.

Nous ne reviendrons pas ici sur les causes des luxations congénitales, et nous renvoyons le lecteur aux considérations générales sur l'étiologie des vices de conformation des articulations. Nous dirons seulement que la plupart des théories peuvent être invoquées pour expliquer la genèse des luxations congénitales, et qu'il est impossible, dans l'état actuel de la science, d'adopter une théorie unique, applicable indistinctement à tous les cas.

De même que les luxations traumatiques et pathologiques, les luxations congénitales présentent, pour chaque articulation, un certain nombre de variétés. Cependant, le déplacement se fait presque toujours dans un sens déterminé; ainsi la luxation congénitale de la hanche est à peu près constamment iliaque. Quant à l'étendue de ce déplacement, elle est très-variable; aux membres inférieurs principalement, elle peut augmenter graduellement par les mouvements et par la marche. Suivant J. Guérin, la plupart des luxations congénitales du fémur seraient primitivement incomplètes.

Les lésions anatomiques qui accompagnent les luxations congénitales, diffèrent suivant qu'on les examine au moment de la naissance ou à une époque plus ou moins avancée de la vie.

Nous ne possédons malheureusement que des données fort imparfaites sur l'état des parties au moment de la naissance. Les auteurs signalent la déformation, l'atrophie des surfaces articulaires, l'absence complète de l'une des extrémités articulaires, de la tête, du col du fémur, par exemple.

Les ligaments sont allongés, relâchés; tantôt plus minces, tantôt plus épais qu'à l'état normal. Les capsules fibreuses, comme celle de l'articulation coxo-fémorale, sont allongées, étranglées à leur partie moyenne, et représentent souvent la forme d'un sablier. Enfin, dans quelques cas rares, on constate l'existence de lésions pathologiques affectant les divers éléments de la jointure, et c'est alors qu'il est permis de supposer que le déplacement est consécutif à une arthropathie fœtale.

On connaît beaucoup mieux les lésions secondaires des luxations congénitales. Les extrémités articulaires se déforment de plus en plus, s'atrophiant d'un côté, s'épaississant de l'autre. Les cavités de réception deviennent moins profondes et moins larges et tendent à s'oblitérer com-

plètement. Les cartilages diarthrodiaux diminuent d'épaisseur ou même disparaissent complètement. Les ligaments s'allongent d'un côté, se rétractent de l'autre; dans les énarthroses, à la hanche, par exemple, la capsule fibreuse se resserrant de plus en plus entre la tête déplacée et son ancienne cavité, se divise en deux parties communiquant ensemble par un étroit canal, qui, quelquefois, s'oblitére complètement. On conçoit l'obstacle que cette disposition doit apporter à la réduction. Enfin les muscles péri-articulaires ont subi diverses altérations; quelques-uns sont atrophiés, rétractés; d'autres, au contraire, sont anormalement développés.

Contrairement à ce que l'on observe pour les luxations traumatiques et pathologiques, il n'y a que peu de tendance à la formation d'une néarthrose, et lorsque celle-ci existe, elle est le plus souvent très-imparfaite et constituée par une cavité de réception superficielle. Cependant il peut se faire que la tête déplacée, perforant la capsule fibreuse, vienne se mettre en contact avec une surface osseuse voisine; dans ces cas, il se forme peu à peu une néarthrose comparable à celle qui succède aux luxations traumatiques.

Il nous reste enfin à indiquer certaines modifications importantes qui siègent en dehors de l'articulation luxée. Ainsi le membre correspondant subit généralement un arrêt dans son développement, d'où résulte un raccourcissement plus ou moins prononcé, et qui peut aller, pour le membre inférieur, à 10 centimètres. D'autre part, les luxations coxo-fémorales entraînent dans la forme et les dimensions du bassin des changements remarquables, qui paraissent dus principalement à l'action des muscles et au déplacement du centre de gravité du corps. On a observé, avec les luxations congénitales de l'humérus, des changements analogues dans le développement de la moitié correspondante du thorax.

Les luxations congénitales passent souvent inaperçues au moment de la naissance, surtout lorsqu'elles siègent à la hanche et à l'épaule, où la difformité échappe facilement. Les symptômes sont d'ailleurs plus ou moins analogues à ceux des luxations traumatiques ou pathologiques, en sorte qu'à une période avancée, on en est à peu près réduit, pour établir la nature congénitale de la lésion, aux renseignements fournis par le malade ou ses parents. Nous ne pourrions, sans éviter de nombreuses redites, insister plus longuement sur la symptomatologie des luxations congénitales. Le lecteur connaissant les signes généraux des luxations traumatiques trouvera plus tard, dans les articles consacrés aux vices de conformation des différentes articulations, les signes propres à chaque luxation congénitale en particulier.

La question de la curabilité des luxations congénitales a été surtout agitée et diversement résolue à propos de la luxation coxo-fémorale. Nous nous bornerons à dire d'une manière générale que la réduction de ces luxations, assez facile dans les premiers temps de la vie, devient de plus en plus difficile et souvent même complètement impossible à mesure que les sujets avancent en âge, en raison des modifications anatomiques qui

s'opèrent secondairement du côté de l'articulation déformée. Mais, alors même que la tête déplacée pourrait être réintégrée dans sa cavité, la guérison ne persiste pas et le déplacement se reproduit avec la plus grande facilité. Nous ajouterons enfin que l'étude des observations cliniques n'est pas favorable à l'opinion émise par certains auteurs sur la curabilité des luxations congénitales.

D'après ce qui précède, on voit donc que le traitement des luxations congénitales aura d'autant plus de chance de réussir qu'il sera commencé plus tôt. Il semble cependant que, même en l'absence de véritables guérisons, on ait pu obtenir des améliorations réelles à la suite d'un traitement long et souvent pénible. Nous indiquerons plus tard, à l'occasion des luxations congénitales du fémur, en quoi consiste ce traitement, surtout mis en usage pour ces dernières.

## § II. — Difformités non congénitales des articulations.

Le nombre et la diversité des causes susceptibles de déterminer, après la naissance, des difformités articulaires, explique l'extrême fréquence de ces dernières. En effet, sans parler des déformations passagères qui accompagnent les affections aiguës ou chroniques des jointures, et qui quelquefois disparaissent avec elles, on peut dire que chacun des tissus qui entrent dans la composition des articulations ou qui les entourent, depuis la peau jusqu'aux extrémités osseuses, peuvent être le siège de lésions capables de produire des difformités persistantes. La plupart nous sont déjà connues, et il suffira de les rappeler brièvement; quelques-unes, cependant, devront être étudiées à part.

On peut ranger les difformités articulaires acquises en deux catégories, suivant que les rapports des os sont changés ou conservés.

Dans la première sont comprises les luxations traumatiques invétérées et les luxations pathologiques, sur lesquelles nous n'avons pas à revenir.

Les difformités avec conservation des rapports articulaires sont :

1° Le *relâchement articulaire*, caractérisé par un excès de mobilité, et coïncidant généralement avec une diminution de solidité.

2° Les *attitudes fixes* ou les *déviation*s, consistant dans une direction vicieuse des axes osseux, mais avec conservation des mouvements dans le sens de la déviation.

3° Enfin, l'*ankylose*, qui résulte du défaut de mobilité et offre une foule de degrés, depuis la roideur la plus légère jusqu'à l'abolition la plus complète de tout mouvement.

### 1° Relâchement articulaire.

Le relâchement articulaire s'observe fréquemment à la suite des diverses affections traumatiques ou spontanées des jointures, et succède principalement aux entorses, aux luxations, aux plaies articulaires, aux arthrop-