

Les pathologies et troubles spécifiques de la marche

LA PARALYSIE CÉRÉBRALE

La paralysie cérébrale (93) est l'ensemble de troubles permanents du mouvement et/ou de la posture avec expression clinique changeante dans le temps, dûe à une lésion non progressive intervenue sur un cerveau immature, en cours de développement (< 2 ans). Il s'agit de la cause la plus fréquente de handicap moteur chez l'enfant. Les troubles moteurs peuvent être accompagnés de perturbations sensibles, sensorielles, cognitives, comportementales et de langage voire d'épilepsie et secondairement de troubles musculo-squelettiques (94).

Elle peut être classée en fonction du type de l'atteinte neurologique prédominante (spastique, dyskinétique, ataxiques ou mixtes) ou en fonction de l'atteinte topographique prédominante (diplégie, hémiplégié, triplégie, quadriplégie, ou plus rarement monoplégié) (48).

Atteinte unilatérale ou enfant dit « hémiplégié »

[Vidéo 1](#) [Vidéo 2](#)

L'atteinte est généralement plus importante en distal qu'en proximal car la lésion est plus souvent localisée au niveau des voies motrices distales (5). Winter et Gage ont décrit une classification permettant de décrire les différents types de formes cliniques (95).

– Type I : Excès de flexion plantaire en phase oscillante et à l'attaque du pas mais la flexion dorsale de cheville est normale en phase d'appui.

– Type II : Excès de flexion plantaire tout au long du cycle caractérisé par une rétraction du triceps sural (souvent l'évolution du stade I).

– 2A : le genou est normal

– 2B : le genou est récurvatum en phase d'appui [Vidéo genou récurvatum profil](#)

Type III : Au niveau de la cheville même atteinte que le type II associé à un excès de flexion de genou en phase d'appui et une limitation de flexion en phase oscillante (par atteinte préférentielle des muscles bi-articulaires : jumeaux, ischio-jambiers et rectus fémoris). [Vidéo](#)

Type IV : Atteinte jusqu'à la hanche (psoas et adducteurs) avec en plus du type III, une insuffisance de flexion de hanche en phase oscillante, extension insuffisante en fin d'appui, une adduction et un excès de rotation interne de hanche. [Vidéo 1](#) [Vidéo 2](#)

Atteinte bilatérale ou enfant dit « diplégique »

[Vidéo 1](#)

L'atteinte est le plus souvent symétrique mais peut parfois être asymétrique.

La classification de Sutherland, publiée en 1992, décrit 4 types de marche : Le Jump

knee gait ou marche genou levé, Crouch knee gait ou marche genoux fléchis, Stiff knee gait ou marche genou raide,

Récurvatum knee gait ou marche en genu recurvatum (5).

La classification de Rodda (), de 2004, repose sur la position dans le plan sagittal de chaque articulation en fin de période d'appui :

– Groupe I = Equin vrai : la cheville est en flexion plantaire avec genou en extension.

[Vidéo](#)

– Groupe II = Marche en genou levé : La cheville est en flexion plantaire surtout en fin d'appui, le genou et la hanche sont en flexion excessive et n'atteignent jamais l'extension complète. [Vidéo](#)

– Groupe III = Equin apparent : Mobilité normale de la cheville durant l'appui mais flexion excessive du genou et de la hanche en phase d'appui. [Vidéo](#)

– Groupe IV = marche accroupie : La cheville est en flexion dorsale excessive tout au long du cycle de marche et le genou et la hanche en flexion excessive aussi. [Vidéo](#)

– Groupe V = marche asymétrique : chaque membre inférieur est classé dans un groupe différent.

Un certain nombre d'échelles sont validées dans la paralysie cérébrale. Elles permettent de classer les patients selon la sévérité de la maladie. Elles ont un intérêt pour suivre l'évolution fonctionnelle de l'enfant de façon reproductible.

La Gross Motor Function – Classification System (GMF-CS) (Annexe V) () est l'outil de référence. Elle permet de classer l'enfant en 5 stades selon ses capacités de déplacements dans son milieu habituel (école, maison) en fonction de son âge (1-2 ans, 2-4 ans, 4-6 ans, 6-12 ans).

La Functional Mobility Scale (FMS) (98) (Annexe VI) permet de classer les enfants en fonction des conditions de déplacements dans 3 types d'environnement (à la maison ou 5 mètres, l'école ou 50 mètres, au centre commercial ou 500 mètres).

4.2. Myopathie de Duchenne

La myopathie de Duchenne est la dystrophie musculaire progressive la plus fréquente.

Elle est caractérisée par : une perte progressive de force débutant aux ceintures, une marche dandinante, une pseudo-hypertrophie des mollets et une hyper-lordose (99).

Les enfants ont souvent une antéversion du bassin avec augmentation de la flexion de la hanche et du genou, une perte de l'extension de hanche en phase oscillante, un récurvatum en phase d'appui et un équin tout au long du cycle de marche. Le signe de Gowers est toujours positif (100).

4.3. Maladie de Steinert

[Vidéo 1](#)

[Vidéo 2](#)

La maladie de Steinert est une maladie autosomique dominante (101) caractérisée par son atteinte systémique (cardiaque, respiratoire, endocrinienne, oculaire, digestive,

musculaire, nerveuse...). Elle a une grande variabilité inter- et intra-familiale. Elle est caractérisée par un déficit musculaire, souvent inaugural, prédominant en distalité, de façon symétrique, bilatérale et non sélective. On retrouve fréquemment un steppage et parfois une « tête tombante » par faiblesse cervicale (102). La marche est ralentie et à risque de chutes (103).

Les formes juvénile et néo-natale sont plus rares et l'atteinte cognitive et comportementale souvent au premier plan (102).

4.4. Maladie d'Ullrich

[Vidéo 1](#)

[Vidéo 2](#)

Il s'agit d'une dystrophie musculaire héréditaire rare. Elle est caractérisée par une faiblesse musculaire généralisée de début précoce et lentement progressive, des multiples contractures des articulations proximales, une hypermobilité des articulations distales, avec une intelligence normale (104).

4.5. Maladie de Charcot-Marie-Tooth

La maladie de Charcot-Marie-Tooth est une neuropathie sensitivo-motrice héréditaire le plus souvent autosomique dominante avec une expression clinique variable (105). Des troubles sensitifs sont souvent associés (106) mais pas au premier plan. Elle concerne principalement la sensibilité proprioceptive et prédomine aux membres inférieurs (107). Il s'agit de la plus fréquente des maladies héréditaires du système nerveux. La clinique est caractérisée par une amyotrophie et un déficit musculaire distal d'installation lente et progressive. Ce déficit débute en règle générale dans la loge antéro-externe des membres inférieurs, entraînant des pieds tombants lors de la marche. La déformation des pieds est quasi constante, le plus souvent en pied creux varus interne associé à des griffes d'orteils (108).

4.6. Maladie de Strümpell-Lorrain

[Vidéo](#)

La maladie de Strümpell-Lorrain ou maladie spasmodique familiale est une maladie héréditaire (109), neurodégénérative caractérisée par une spasticité et une faiblesse des membres inférieurs. (110). Le tableau consiste en l'apparition progressive d'une paraplégie spastique et donc une marche spasmodique dont l'âge de début est variable (109). Elle peut être pure (ne touchant que les membres inférieurs) ou complexe (manifestations systémiques : ataxie cérébelleuse, déficience intellectuelle, épilepsie, rétinopathie...) (111). A l'examen, il est retrouvé un syndrome pyramidal (112).

4.7. Spina bifida (et atteinte médullaire)

[Vidéo](#)

Ce terme regroupe toutes les malformations de fermeture du tube neural survenant au cours de l'embryogenèse (113). Il s'agit en fait d'une paraplégie d'origine congénitale.

Les tableaux cliniques sont variables selon le type d'atteinte, le niveau d'atteinte et les anomalies associées (malformation de Chiari, hydrocéphalie...). La marche sera possible qu'en cas d'atteinte inférieure à L3. De plus, le tableau clinique peut varier au cours de la vie de l'enfant (en positif ou négatif) (114). La déformation des pieds est indépendante du niveau d'atteinte et peut être en équin, en varus équin, en talus, en creux, en valgus (115), en pronation du médio-pied ou en abduction de l'avant-pied. (116).

Une étude sur les patterns de marche d'enfants atteints de myéломéningocèle lombo-sacré a été réalisée en fonction des muscles déficitaires (117).

4.8. Poliomyélite

[Vidéo 1](#)

[Vidéo 2](#)

L'agent causal de la poliomyélite est un entéro-virus qui se transmet par voie orale inter-humaine. Ce virus a un tropisme pour les motoneurone de la corne antérieure de la moelle épinière et pourra être responsable par mort neuronale de paralysie (118).

Les schémas de marche observés chez les patients poliomyélitiques sont nombreux mais on retrouvera fréquemment une boiterie de trendelenburg, un déséquilibre du bassin (du fait de l'inégalité des membres inférieurs), un récurvatum du genou (par déficit du quadriceps qui est rarement isolé). En cas de déficit du quadriceps, le genou peut aussi être contrôlé par une marche en salutation, un équin de cheville ou l'appui manuel sur les cuisses à chaque pas. Le pied peut être creux, plat, ballant ou instable. L'arrière-pied est plus souvent en varus (119).

4.9. Maladie de Friedreich

[Vidéo 1](#)

[Vidéo 2](#)

Il s'agit de la plus fréquente des ataxies héréditaires. C'est une maladie multi-systémique puisqu'elle associe des signes neurologiques (ataxie proprioceptive et syndrome cérébelleux) et non neurologiques (en particulier diabète et cardiomyopathie) (120).

La marche est lente, ataxique, avec une augmentation du polygone de sustentation et des embardées latérales. Elle est aussi talonnante par l'atteinte proprioceptive. Les enfants ont dans plus de la moitié des cas des pieds creux et une cyphoscoliose (112). L'anomalie génétique en cause (nombreux gènes impliqués (121)) est responsable de lésions au niveau du système nerveux périphérique, des cordons postérieurs de la moelle épinière, du tronc cérébral, du cortex cérébelleux et du cortex cérébral (122).

4.10. Amyotrophie spinale infantile

[Vidéo 1](#)

[Vidéo 2](#)

Il s'agit d'une maladie neuromusculaire héréditaire, (mutation du gène SMN1) (123) d'ue à une dégénérescence des cellules motrices ou des motoneurons de la corne antérieure de la moelle épinière, entraînant un déficit musculaire et une amyotrophie. Les différents types cliniques se différencient selon l'âge d'apparition et la gravité de la maladie (124). Seuls les types III et IV sont compatibles avec la marche. La maladie est caractérisée par une faiblesse musculaire prédominante aux membres inférieurs, en proximal, et du tronc, de façon symétrique et progressive. L'atteinte de type III est plus sévère que le type IV. Les chutes sont fréquentes et les patients ont des difficultés à monter les escaliers (123). La paralysie est flasque. L'amyotrophie est fréquente. (124).

4.11. Syndrome d'Angelman

[Vidéo](#)

Cette maladie héréditaire est caractérisée par une déficience mentale sévère, une microcéphalie modérée, une ataxie avec une motricité saccadée, un langage absent ou très réduit et des troubles du comportement (rires fréquents, agitation, hyperexcitabilité, trouble du sommeil). Cette maladie est rare. (125).

Les patients présentent un retard de développement sévère (126). La marche est acquise dans 90% des cas avec un retard (entre 3 et 7 ans). La marche est instable et raide avec les bras levés et les avant-bras fléchis. L'enfant présente des mouvements anormaux et parfois des accès de tremblements (127).

4.12. Luxation de hanche

[Vidéo luxation de hanche congénitale](#)

[Vidéo luxation de hanche hémiplégique](#)

Le diagnostic de luxation congénitale après l'âge de la marche est rare, l'incidence se situe entre 0,1 et 0,4/1000 naissances par an (128), (129). Elle fait l'objet d'un dépistage systématique chez le petit enfant (recherche de ressaut aux manœuvres d'Ortolani et de Barlow). L'échographie est l'examen de choix. Elle sera réalisée en cas d'examen clinique anormal ou douteux à la naissance et en cas de facteur de risque à un mois de vie (130).

La luxation de hanche peut également être observée chez les enfants atteints de paralysie cérébrale.

Elle est responsable d'une boiterie de type Trendelenburg, non par inégalité de longueur mais du fait de l'instabilité de la hanche et du déficit musculaire péri-articulaire.

L'examen clinique note une limitation de l'abduction et un pseudo-raccourcissement du membre inférieur.

4.13. Fusion de hanche sur arthrite

[Vidéo](#)

L'arthrite est rencontrée à tout âge. Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique (35). En cas de retard de diagnostic, le pronostic fonctionnel de l'articulation est engagé

(73). L'imagerie standard précoce peut montrer un pseudo-élargissement de l'interligne lié à la présence d'un épanchement confirmé par l'échographie. (131). En cas de fusion de hanche, la marche dépend du type d'ankylose (132). En cas d'ankylose en rectitude, le pas s'effectue grâce au rachis. Si l'ankylose est en adduction ou en abduction, le bassin est oblique et le rachis s'inclinera respectivement du côté homolatéral ou controlatéral. Lorsque l'ankylose est en flexion, le pas postérieur est diminué et cela entraîne une bascule antérieure du tronc et une hyperlordose.

4.14. Ostéochondrite primitive de hanche

L'ostéochondrite primitive de hanche fait suite à une ischémie de l'épiphyse fémorale proximale au cours de la croissance, d'origine inconnue, entraînant un remodelage (133). Cette nécrose épiphysaire supérieure du fémur survient le plus souvent chez le garçon entre quatre et neuf ans. Son évolution se fait en quatre phases visibles à la radiographie : nécrose ischémique du noyau céphalique, fragmentation céphalique, revascularisation et reconstruction, puis guérison avec remodelage. Le diagnostic doit être suspecté devant des douleurs à la marche entraînant une boiterie d'esquive ou en fin de journée, peu intenses mais récidivantes, parfois entrecoupées de phases indolores. La discrétion relative des symptômes explique un diagnostic souvent retardé. L'examen clinique retrouve une hanche limitée en abduction, en rotation interne de façon isolée, sans autre atteinte articulaire ni anomalie de l'état général (131).

4.15. Déficit quadricipital isolé

Vidéo

Le déficit quadricipital a une influence sur la vitesse de marche qui sera alors diminuée. La marche des patients s'effectue genou raide avec tendance au récurvatum en fin de phase oscillante afin de verrouiller le genou (134). Le genou peut aussi être contrôlé par une marche en salutation, un équin de cheville ou l'appui manuel sur les cuisses à chaque pas. (119).

Il est rarement isolé et dans ce cas, il est secondaire à une chirurgie de tumeur osseuse (134).