

Programme excentrique dans le traitement de l'hyperlaxité du coude

Eccentric rehabilitation for elbow hypermobility

JF Kaux¹, M Foidart-Dessalle¹, FG Debray², B Forthomme¹, JM Crielaard¹, JL Croisier¹

1. Service de Médecine Physique, CHU Sart-Tilman et Département des Sciences de la Motricité, Université de Liège, 4000 Liège, Belgique.
2. Département de Génétique Humaine, CHU Sart-Tilman, Université de Liège, 4000 Liège, Belgique.

Abstract

Introduction: Joint hypermobility involves an increased range of motion compared to normal amplitudes for the same age, sex and ethnic group. Benign Joint Hypermobility Syndrome (BJHS) affects between 5 and 10% of the Caucasian population but it also concern rare hereditary dystrophies with abnormal collagen structure or metabolism (i.e.: Ehlers-Danlos Syndrome (EDS)). Patients with hypermobility suffer from joints problems and chronic pain is the most frequently reported symptom.

Case Report: An EDS patient presented pain in the right elbow and the right wrist after a season of tennis. Her physiotherapy consisted of wrist prono-supination and flexion-extension muscle group reinforcement and proprioceptive training. To protect the wrist against excessive load, strengthening exercises of prono-supinator and flexor-extensor muscles of elbow and wrist were undertaken on an isokinetic device after an evaluation. She was also given an orthosis restricting the joint range of motion of the wrist. The patient rapidly noted a decrease in pain and an increase in the stability of her right arm even when playing tennis. Isokinetic evaluation objectified

symmetric values and an improvement in maximal torque of 20 to 25% in all trained muscles of the right elbow. She was also given individualized home exercises.

Conclusion: The goal of rehabilitation is to avoid hypermobility by using the muscles as a protective brake in the control of joint positioning. Thus, muscles were reinforced in eccentric mode with starting position at the maximum length of these muscles when unstretched. The exercises could be carried out safely on an isokinetic device. Indeed eccentric exercises at slow speed and limited range of joint motion avoided risk of luxation. Patients must be informed that it's a long-term treatment and that in addition to exercises with the physiotherapist personal home exercises are essential.

Introduction

L'hyperlaxité peut être définie comme une augmentation de l'amplitude articulaire comparée aux amplitudes dites normales en fonction du sexe, de l'âge et du groupe ethnique [12]. Elle résulte notamment de la laxité ligamentaire déterminée par les gènes codant pour des protéines fibreuses telles que collagène, élastine, fibrilline et ténascine et pouvant être atteints de mutations [10, 15].

Classiquement, ces personnes présentant une hyperlaxité exclusivement articulaire sont considérés comme hyperlaxes uniquement et celles qui y associent des symptômes musculo-squelettiques entrent dans le « syndrome d'hyperlaxité », à condition que leur symptomatologie découle de leur mobilité articulaire anormale [15].

Le Syndrome d'Hyperlaxité Bénigne (SHB) atteint entre 5 et 10% de la population caucasienne (avec une prédominance de femmes) mais l'hyperlaxité articulaire peut être associée également à de rares dystrophies héréditaires atteignant la structure ou le métabolisme du collagène comme par exemple les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) et de Marfan ou l'Osteogenesis imperfecta [17]. L'hyperlaxité peut également être acquise, non

sans difficultés et de manière réversible, après des étirements répétés tels que chez les danseurs de ballet ou les gymnastes. L'hyperlaxité généralisée acquise se retrouve aussi parfois dans certaines pathologies telles que l'acromégalie, l'hyperparathyroïdie, l'alcoolisme chronique ou encore le lupus érythémateux disséminé [2].

Les critères de Beighton [3], employés en clinique pour dépister une hyperlaxité articulaire chez un patient, concernent :

- la dorsiflexion passive des petits-doigts à 90°.
- l'opposition passive des pouces sur l'avant-bras.
- toucher le sol avec les mains à plat jambes tendues.
- l'hyperextension des coudes atteignant 10°.
- un recurvatum des genoux atteignant 10°.

Plus récemment, ces critères ont été intégrés dans une classification plus complexe, celle de Brighton [13], divisée en critère mineurs et majeurs (Tableau I).

Les patients atteints d'hyperlaxité articulaire présentent régulièrement des plaintes ostéo-articulaires aiguës telles que luxation d'épaule ou entorses de chevilles mais également des douleurs articulaires chroniques de causes multiples : haute fréquence des subluxations, pathologies tendineuses ou ligamentaires répétées, irritations neurologiques périphériques, opérations multiples, ... [5, 9, 12, 20, 22, 23]. Généralement, une rééducation classique n'entraîne que peu d'effets positifs, tant sur la douleur que sur la qualité de vie. Le contenu rééducatif devrait être adapté de manière individuelle et privilégier les techniques directement centrées sur l'hyperlaxité articulaire [15]. Le renforcement musculaire dans un but de stabilisation active de l'articulation concernée est donc privilégié, surtout en mode excentrique pour développer le rôle freinateur et protecteur du groupe musculaire entraîné, comme déjà utilisé dans la rééducation d'instabilités d'origine traumatiques [7].

Nous illustrons ce concept par la description d'un cas clinique.

Cas clinique

Une adolescente de 16 ans nous a consultés pour douleurs au niveau du coude et du poignet droit (côté dominant) lors de la pratique du tennis [14].

Elle présentait en particulier :

- une hyperlaxité importante connue (1 critère majeur et 2 critères mineurs selon Brighton) (Fig. 1 et 2).
- un SED de type hypermobile selon la clinique et les études immuno-histochimiques.
- une myopie.
- des épistaxis régulières.
- des entorses multiples aux chevilles et aux genoux lorsqu'elle pratiquait le football.

Sa densité osseuse se situait dans les normes pour son âge. Au niveau familial, plusieurs sujets présentaient une hyperlaxité, des problèmes cardiaques ou une scoliose importante. Son frère jumeau est décédé prématurément, après 4 mois de gestation (signe reconnu dans certains types de SED [19]).

Pour rappel, le SED est une dystrophie héréditaire rare atteignant la synthèse ou le métabolisme du collagène (I, III ou V) ou dû à un déficit enzymatique (lysyl hydroxylase ou procollagene peptidase) intervenant dans la synthèse du tissu conjonctif [10, 19, 22]. La dernière classification dite de Villefranche, basée sur des altérations génétiques et biochimiques partiellement identifiées et sur les présentations cliniques, reconnaît 6 types [2, 19, 22, 23] (Tableau II). Tous présentent 2 critères majeurs, exprimés à différents degrés : hyperlaxité articulaire et hyperélasticité cutanée (+ éventuellement cicatrices dystrophiques) [1, 2].

Les analyses immuno-histologiques permettent de détecter les pathologies du tissu conjonctif mais ne permettent pas dans tous les cas de poser un diagnostic précis. Il faut alors dans le cas de forte suspicion de SED (formes classique et vasculaire essentiellement), recourir à la recherche d'anomalies biochimiques du collagène produit par une lignée de fibroblastes cutanés en culture : anomalies quantitatives ou qualitatives (électrophorétiques) des collagènes de type I et V (SED type classique ou anciens I et II) ou du procollagène de type III (SED type vasculaire ou ancien IV) [19]. Sur base de cette analyse, on peut ensuite rechercher directement une mutation dans le gène correspondant (Tableau II). Cependant, dans la forme hypermobile (ancien type III), le gène incriminé est encore actuellement inconnu et l'analyse électrophorétique est généralement normale dans la plupart des cas [4, 9, 19]. Le diagnostic de SED type hypermobile est encore actuellement clinique et peut être confondu avec le SHB [23].

Une prise en charge rééducative, à raison de 3 fois par semaine, visait en particulier au renforcement concentrique des muscles fléchisseurs et extenseurs du coude ainsi que des pronateurs. En effet, un test isocinétique préalable avait objectivé un déficit de force des muscles du côté douloureux par rapport au côté opposé de -15 à -35%, avec une insuffisance prédominante sur les fléchisseurs (Tableau III). Dans le but de protéger les articulations et de maintenir les mouvements dans des amplitudes articulaires raisonnables (éviter l'hyperextension du coude), des exercices de renforcement excentrique à vitesses lentes, ont été réalisés sur un dynamomètre isocinétique (Cybex Norm®) (Fig. 3). Une rééducation proprioceptive a également été entreprise afin d'améliorer le contrôle volontaire des amplitudes articulaires extrêmes. Le port d'une orthèse semi-rigide afin de limiter les amplitudes articulaires du poignet lors de la pratique du tennis était également recommandé.

Rapidement, la patiente a constaté une diminution significative de la douleur et une augmentation de la stabilité du coude lors de la pratique du tennis (évaluées à l'aide d'une échelle visuelle analogue et d'une échelle de qualité de vie MOS SF-36). Un test isocinétique de contrôle au terme des 18 séances a objectivé une augmentation de 20 à 25% du moment de force maximum au niveau des muscles du coude droit et une récupération de la symétrie des valeurs étudiées par rapport au coude gauche, à l'exception des fléchisseurs en concentrique à vitesse rapide. Il aurait été judicieux de poursuivre le renforcement isocinétique afin d'espérer la normalisation complète du profil musculaire, cependant, la jeune patiente, satisfaite, n'a pu poursuivre le traitement en raison de l'éloignement du domicile. Au terme des séances rééducatives en centre spécialisé, la patiente a été encouragée à poursuivre les exercices de proprioception et de renforcement isométrique à domicile tels qu'enseignés en kinésithérapie (par exemple : auto-mobilisation du poignet et du coude dans des amplitudes articulaires prédéfinies, yeux ouverts puis yeux fermés ; contractions isométriques dans différentes positions du poignet et du coude, surtout proches des positions extrêmes).

Discussion

Les patients souffrants d'hyperlaxité présentent régulièrement des troubles de proprioception associés. Cependant, il n'est pas encore clairement défini si ce déficit est présent dès la naissance ou acquis durant l'enfance. En effet, certains patients hyperlaxes ne développeront des symptômes qu'après la puberté ou à l'âge adulte. Ces troubles proprioceptifs pourraient donc apparaître progressivement (en plusieurs années) suite aux (micro)traumatismes répétés liés à cette hyperlaxité articulaire et potentiellement amplifiés par une activité sportive spécifique [11].

De plus, ces patients hyperlaxes présentent fréquemment une faiblesse musculaire relative par rapport aux sujets sains. L'origine de cette faiblesse serait probablement plurifactorielle : élasticité musculaire et ligamentaire accrue, manque de proprioception, instabilité articulaire, douleurs associées, ... [21]. Il est donc important d'entreprendre une rééducation spécifique dans un but de renforcement musculaire (rôle moteur concentrique et fonction freinatrice protectrice excentrique) et de réentraînement proprioceptif.

Le modèle de Panjabi [18] montre que la stabilité articulaire dépend de 3 sous-systèmes qui sont fonctionnellement interdépendants :

- le système musculo-squelettique passif, incluant les os, les surfaces articulaires, les ligaments, les capsules articulaires et les propriétés mécaniques passives des muscles.
- le système musculo-squelettique actif, comprenant les muscles et les tendons entourant l'articulation.
- le système de contrôle (ou neural) et le feedback, qui incluent les transducteurs des variations de force et de mouvement localisés dans les ligaments, les tendons, les muscles et le système nerveux périphérique et central.

Ce concept permet d'expliquer certains symptômes chez les patients hyperlaxes et peut servir de base à leur rééducation pour augmenter la stabilité articulaire par le contrôle musculaire.

La rééducation de notre patiente a été adaptée en tenant compte de son hyperlaxité congénitale et les résultats obtenus sont satisfaisants tant sur la douleur que sur le contrôle volontaire des amplitudes articulaires du coude et du poignet droits. Elle a été informée du travail à long terme à effectuer et de l'importance de réaliser régulièrement des exercices à domicile, tels qu'appris lors de la rééducation. Bien qu'avec l'âge, les amplitudes articulaires ont tendance à diminuer et les articulations à se stabiliser, engendrant ainsi une réduction du risque de lésions associées [15]. Le but de la rééducation, basée sur le modèle de Panjabi [18], consistait à éviter l'hyperlaxité des articulations du coude et du poignet, douloureuses lors de

la pratique du tennis, en employant le rôle freinateur et stabilisateur des muscles de ce membre. Il nous semblait judicieux de souligner l'importance de mesurer les performances musculaires, afin de quantifier d'éventuels déficits et d'objectiver les bénéfices d'une rééducation [8, 21]. En ce qui concerne les modalités sélectionnées dans le suivi de notre patiente, seul le mode concentrique a été évalué. En effet, par définition, le but de l'évaluation est d'obtenir les intensités maximales pouvant être développées par le groupe musculaire étudié. Sachant que les tensions développées en excentrique sont supérieures au mode concentrique, nous avons préféré éviter la prise de risque, en particulier chez un sujet jeune. Par contre, la rééducation excentrique a débuté selon des modalités sous-maximales, très progressivement intensifiées [8]. L'objectif était ici clairement à visée « contrôle du mouvement » et proprioceptif par rapport à un éventuel objectif de renforcement musculaire pur. Bien que les exercices excentriques contre résistance manuelle soient envisageables, délivrer l'exercice excentrique au moyen d'un dynamomètre isocinétique présente certains avantages en termes de sécurité que ne peuvent pas satisfaire les techniques classiques de renforcement : le contrôle de la vitesse, une amplitude fixe gérée par des butées électroniques, le contrôle du niveau de force développée (graphiques et valeurs à l'écran). De plus, au cours de l'exercice, en cas de douleur et d'arrêt de la contraction musculaire, le dispositif isocinétique s'immobilise ; le mouvement est imposé sur la base d'une tension minimale à développer et non comme un moteur « aveugle » ; si le patient accède à un niveau de force supérieur à la limite fixée, le dispositif s'arrête (« limiteur de couple ») [8].

Les exercices d'étirement ont bien entendu été proscrits car d'une part, la patiente est déjà hyperlaxe et d'autre part, des risques de fracture ont été décrits [16]. De plus, une orthèse semi-flexible a dû être portée lors de la pratique du tennis [6].

Conclusion

La rééducation de patients hyperlaxes présentant des douleurs ostéo-articulaires doit être adaptée individuellement et, comme déjà démontré [11, 21], doit intervenir d'une part, sur le renforcement musculaire excentrique afin d'obtenir une limitation volontaire de l'amplitude de l'articulation concernée et d'autre part, sur un réentraînement proprioceptif palliant le déficit en proprioception chez ces patients. La contribution du dynamométrie isocinétique reconnaît 2 axes : sur le plan évaluatif et rééducatif [8]. En effet, cet appareil permet d'orienter la prise en charge en fonction des déficits objectivés par un pré-test, d'assurer le suivi et de mesurer l'efficacité du traitement par un post-test. De plus, la rééducation peut y être effectuée en toute sécurité en évitant les charges excessives et les amplitudes de mouvement trop importante.

Références

- [1] Adib N, Davies K, Grahame R, Woo P, Murray KJ. Joint hypermobility syndrome in childhood. A not so benign multisystem disorder? *Rheumatology (Oxford)* 2005. 44:744-50
- [2] Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *Am J Med Genet* 1998. 77:31-7
- [3] Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis* 1973.32:413-8

- [4] Burrows NP, Nicholls AC, Yates JR, Gatward G, Sarathachandra P, et al. The gene encoding collagen alpha1(V)(COL5A1) is linked to mixed Ehlers-Danlos syndrome type I/II. *J Invest Dermatol* 1996.106:1273-6
- [5] Chattopadhyay AK, Kandler RH, Sharrack B. The association of hereditary neuropathies and heritable skeletal disorders. *Postgrad Med J* 1995. 71:245-6
- [6] Collier SE, Thomas JJ. Range of motion at the wrist: a comparison study of four wrist extension orthoses and the free hand. *Am J Occup Ther* 2002.56:180-4
- [7] Croisier JL, Crielaard JM. Isocinétisme et traumatologie sportive. *Rev Med Liege* 2001.56:360-8
- [8] Croisier JL, Maquet D, Codine P, Forthomme B. Renforcement musculaire et rééducation : apport de l'isocinétisme. In : Notzki N, Dupeyron A eds. Renforcement musculaire et reprogrammation motrice. Paris : Masson, 2008 : 42-50.
- [9] De Coster PJ, Van den Berghe LI, Martens LC. Generalized joint hypermobility and temporomandibular disorders: inherited connective tissue disease as a model with maximum expression. *J Orofac Pain* 2005. 19:47-57
- [10] De Paepe A, Nicholls A, Narcisi P, De Keyser F, Quatacker J, et al. Ehlers-Danlos syndrome type I: a clinical and ultrastructural study of a family with reduced amounts of collagen type III. *Br J Dermatol* 1987. 117:89-97
- [11] Ferrell WR, Tennant N, Sturrock RD, Ashton L, Creed G, et al. Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis Rheum* 2004. 50:3323-8
- [12] Grahame R. Joint hypermobility and genetic collagen disorders: are they related? *Arch Dis Child* 1999. 80:188-91
- [13] Grahame R, Bird HA, Child A. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). *J Rheumatol* 2000. 27:1777-9

- [14] Kaux JF, Foidart-Dessalle M, Toussaint G, Forthomme B, Croisier JL, Crielaard JM. Contribution to an adapted physiotherapy in the hyperlaxity syndromes. Présentation orale, First Annual Congress of the Royal Belgian Society of Physical and Rehabilitation Medicine. 2/12/2005. Bruxelles.
- [15] Keer R, Grahame R. *Hypermobility Syndrome: Recognition and management for physiotherapists*. London: Butterworth Heinemann. 2003. 176 pp.
- [16] Kharrazi FD, Rodgers WB, Coran DL, Kasser JR, Hall JE. Protrusio acetabuli and bilateral basicervical femoral neck fractures in a patient with Marfan syndrome. *Am J Orthop* 1997.26:689-91
- [17] Maroteaux P, Frezal J, Cohen-Solal L. The differential symptomatology of errors of collagen metabolism: a tentative classification. *Am J Med Genet* 1986. 24:219-30
- [18] Panjabi MM. The stabilizing system of the spine. Part I. Function, dysfunction, adaptation, and enhancement. *J Spinal Disord* 1992. 5:383-9; discussion 97
- [19] Quatresooz P, Hermanns-Lê T, Piérard GE. Le syndrome d'Ehlers-Danlos. Qu'y a-t-il sous la pointe émergée de l'iceberg ? *Rev. Med Liège* 2008 ; 63 (supplément 1) : 60-65.
- [20] Sacheti A, Szemere J, Bernstein B, Tafas T, Schechter N, Tsipouras P. Chronic pain is a manifestation of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Pain Symptom Manage* 1997. 14:88-93
- [21] Sahin N, Baskent A, Ugurlu H, Berker E. Isokinetic evaluation of knee extensor/flexor muscle strength in patients with hypermobility syndrome. *Rheumatol Int* 2008. 28:643-8
- [22] Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL, Bawle E, Tsipouras P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res*. 2000. 213-21

[23] Weinberg J, Doering C, McFarland EG. Joint surgery in Ehlers-Danlos patients: results of a survey. *Am J Orthop* 1999. 28:406-9

Tableau I : Critères de Brighton [13].

Critères majeurs :

- ✓ Score de Brighton supérieur à 4/9
- ✓ Arthralgies depuis plus de 3 mois au niveau de 4 articulations ou plus

Critères mineurs :

- ✓ Score de Brighton de 1, 2 or 3/9
- ✓ Arthralgies au niveau de 1 à 3 articulations ou lombalgies ou spondylolyse ou spondylolisthésis
- ✓ Luxation de plus d'une articulation ou au niveau d'une articulation à plusieurs reprises
- ✓ 3 lésions ou plus des tissus mous (ex. : épicondylite, ténosynovite, bursite)
- ✓ Habitus marfanoïde
- ✓ Peau : striée ou hyperextensible ou peau fine ou cicatrisation anormale
- ✓ Signes oculaires : ptose palpébrale ou myopie
- ✓ Varices ou hernie ou prolapsus utérin/rectal
- ✓ Prolapsus de la valve mitrale

→ Syndrome d'hyperlaxité si :

2 critères majeurs

OU 1 critère majeur + 2 critères mineurs

OU 4 critères mineurs

Tableau II : Classification de Villefranche (6 types de SED) [2, 19, 22, 23].

Type	Symptômes	Collagène/gène atteints
Classique (anciens I et II) Prévalence entre 1/20 000 et 1/40 000	<ul style="list-style-type: none"> ✓ (sub)luxations articulaires ✓ hypotonie musculaire ✓ asthénie ✓ tumeurs molluscoïdes ✓ calcifications sphéroïdes sous-cutanées 	Collagène de type V (<i>COL5A1</i> ou <i>COL5A2</i>) ou rarement de type I (<i>COL1A1</i>)
Hypermobile (ancien III) Prévalence entre 1/5 000 et 1/20 000	<ul style="list-style-type: none"> ✓ douleurs ✓ entorses/luxations multiples ✓ asthénie 	Diagnostic clinique ; gène inconnu (rarement ténascine X)
Vasculaire (ancien IV) Prévalence entre 1/50 000 et 1/250 000	<ul style="list-style-type: none"> ✓ peau fine et translucide ✓ complications artérielles, intestinales ou utérines ✓ hématomes ✓ aspect caractéristique du visage 	Collagène de type III (<i>COL3A1</i>)
Cypho-oculo- scoliotique (ancien VI) Prévalence 1/100 000	<ul style="list-style-type: none"> ✓ scoliose congénitale d'évolution progressive ✓ hypotonie musculaire sévère ✓ fragilité des globes oculaires 	Déficit en lysyl hydroxylase (<i>PLOD1</i>)
Arthrochalasique (anciens VIIA et VIIB) Prévalence très rare (une trentaine de cas rapportés)	<ul style="list-style-type: none"> ✓ luxation congénitale des hanches ✓ subluxations récurrentes ✓ hypotonie musculaire ✓ fragilité tissulaire 	Anomalie de maturation de la pro-chaîne $\alpha 1$ et $\alpha 2$ du collagène de type I (<i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i>)

<p>Dermato-sparaxis (ancien VIIC)</p> <p>Prévalence extrêmement rare (une dizaine de cas rapportés)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ✓ fragilité cutanée extrême ✓ ecchymoses multiples 	<p>Déficit en procollagène peptidase (récessif)</p> <p>(<i>ADAMTS2</i>)</p>
---	---	---

Tableau III: pré- et post-tests isocinétiques.

Modalités du test (concentrique)	Moment de Force Maximum (N.m)		
	Coude gauche (contrôle)	Coude droit (pathologique) Pré-test	Coude droit (pathologique) Post-test
	<i>Flexion 60°/s</i>	30	22
<i>Flexion 180°/s</i>	25	16	19
<i>Extension 60°/s</i>	31	26	32
<i>Extension 180°/s</i>	25	22	26

Fig. 1 : Hyperextension du coude de plus de 10°.



Fig. 2 : Hyperlaxité du poignet droit avec application du pouce sur l'avant-bras.



Fig. 3 : Rééducation de l'hyperlaxité du coude droit sur le dynamomètre isocinétique.

