

Paralysies néonatales du plexus brachial à l'âge adulte

LOUIS-CHARLES CASTEL¹, JEAN-NOEL GOUBIER² ET FRANK FITOUSSI¹

1 : Hôpital Trousseau APHP, Université de Médecine Sorbonne, Paris

2 : Institut de Chirurgie Nerveuse et du Plexus Brachial, 92 Bd de Courcelles, Paris

Les séquelles des paralysies néonatales du plexus brachial (PNPB) sont aujourd'hui moins fréquentes grâce aux avancées notables en matière de prévention et de chirurgie. Toutefois, en l'absence d'un traitement initial approprié ou en cas de prise en charge incomplète durant l'enfance, notamment en cas de paralysie sévère, certains patients peuvent conserver des séquelles à l'âge adulte (Soucacos).

Les séquelles des PNPB persistent tout au long de la vie adulte, entraînant des motifs de consultation d'ordre fonctionnel ou esthétique. Des études ont révélé que les difficultés rencontrées dans l'accomplissement des activités quotidiennes altèrent significativement la qualité de vie (Yau). Par ailleurs, au-delà des limitations motrices, les patients présentent fréquemment une tendance à l'exacerbation des douleurs ainsi qu'à la diminution progressive de la mobilité de certaines articulations avec l'avancée en âge (Partridge). Une proportion importante de ces patients développe, de surcroît, une arthrose douloureuse touchant principalement l'épaule et le coude.

Les patients souffrant d'une paralysie complète, caractérisée par une main peu fonctionnelle et un membre sous-utilisé, sollicitent généralement moins d'interventions que ceux disposant d'une main fonctionnelle mais confrontés à des limitations plus marquées au niveau proximal.

Nous détaillerons, selon les localisations, les solutions thérapeutiques susceptibles d'être envisagées à l'âge adulte.

CONSÉQUENCES PHYSIQUES ET PSYCHOLOGIQUES

Butler et al. ont conduit une évaluation auprès d'un groupe de 56 adolescents et jeunes adultes âgés de moins de 28 ans. Bien que ces patients parviennent à s'adapter et à participer à la majorité des activités, ils présentent néanmoins des limitations fonctionnelles persistantes. Par ailleurs, un taux d'obésité plus élevé que celui observé dans la population générale a été relevé. Sur le plan psychologique et cognitif, ces individus se situent dans les limites de la normalité, et un grand nombre d'entre eux ont poursuivi des études supérieures.

EPAULE

La limitation des amplitudes de l'épaule, notamment en abduction et en rotation externe, constitue le motif

de consultation le plus fréquent à l'âge adulte. Cette restriction articulaire peut être directement imputable à l'absence de récupération fonctionnelle des muscles deltoïde et de la coiffe des rotateurs. Elle peut également résulter des altérations de l'articulation gléno-humérale, survenues au cours de la croissance d'un membre paralytique, ou encore de la rétraction progressive des muscles rotateurs internes de l'épaule.

Dysplasie gléno-humérale liée à la perte de la rotation externe

Une dysplasie glénohumérale peut devenir douloureuse lors d'activités professionnelles ou sportives sollicitant les épaules. Cette dysplasie survient principalement en cas de déséquilibre axial dans les paralysies proximales. Le déséquilibre entre des rotateurs internes puissants et des rotateurs externes faibles entraîne des troubles de croissance, se traduisant par une subluxation postérieure de la tête humérale et une rétroversion glénoïdienne. La prévention constitue le traitement le plus efficace, reposant sur un rééquilibrage musculaire précoce par le biais de rééducation, d'injections de toxine botulique, de libérations des muscles et structures capsulo-ligamentaires rétractées, ainsi que de transferts musculaires (Bachy).

Au-delà de l'âge de 5 ans, la dysplasie gléno-humérale devient irréversible (LeHanneur), et les interventions correctrices sur cette déformation articulaire n'ont pas démontré leur efficacité. Durant la croissance, les enfants présentent généralement peu de symptômes fonctionnels, même en cas de luxation postérieure de la tête humérale ; cependant, des douleurs peuvent apparaître à la fin de cette période.

Certaines procédures ciblant les parties molles, pratiquées à l'âge adulte, peuvent améliorer de manière modeste l'élévation et la rotation externe. Ces interventions incluent le transfert des muscles latissimus dorsi et teres major, la libération des rétractions des muscles subscapularis, pectoralis major, et pectoralis minor, ainsi qu'une neurolyse du nerf axillaire (procédure Quad modifiée, Nath).

En cas de rétractions sévères en rotation interne associées à une dysplasie gléno-humérale avancée, l'ostéotomie de dérotation humérale reste une option thérapeutique à l'âge adulte. Cette intervention vise à réorienter le membre supérieur en rotation externe, améliorant ainsi la posture et certains gestes fonctionnels (Al-Qattan), bien qu'elle ne corrige pas la mobilité active de l'épaule.

Une arthrose gléno-humérale peut s'aggraver progressivement, souvent dans un contexte de défaillance de la coiffe des rotateurs, rendant la prise en charge plus complexe. Certains auteurs (Porcellini, Werthel) recommandent à partir de 50 ans l'implantation d'une prothèse d'épaule. Chez les patients récemment opérés, la faiblesse de la coiffe a conduit à privilégier l'utilisation d'une prothèse inversée. Cependant, l'arthroplastie de l'épaule demeure techniquement exigeante en raison des déformations sévères, fréquemment caractérisées par une médialisation et une rétroversion de la glène, ainsi que par un risque élevé de luxation de la prothèse lié au déséquilibre musculaire. Malgré ces défis, les résultats des arthroplasties montrent une amélioration notable des douleurs et de la qualité de vie (Rudge), bien que l'impact sur les amplitudes articulaires reste limité. Une instabilité postérieure persistante et une absence de compensation au niveau scapulothoracique sont également fréquemment rapportées.

Limitation de l'élévation

Les possibilités de transferts musculaires ou de libérations visant à améliorer les mobilités en élévation de l'épaule à l'âge adulte demeurent limitées. Les patients s'adaptent généralement à leur fonction, en particulier lorsque l'élévation dépasse 60°. Dans les cas où l'épaule est totalement dépourvue de mobilité en élévation, l'arthrodèse de l'épaule constitue une solution thérapeutique acceptable, à condition que les muscles péri-scapulaires conservent une fonction satisfaisante.

COUDE

Un flessum du coude supérieur à 45° peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie, tant sur le plan esthétique que dans l'exécution de certaines activités quotidiennes, telles que la conduite automobile. Ce flessum implique plusieurs structures, notamment des rétractions musculaires et capsulaires, un comblement de la fossette olécranienne, ainsi qu'une hypertrophie de l'olécrâne. La prévention constitue le traitement le plus efficace, reposant sur la rééducation et l'utilisation d'orthèses nocturnes tout au long de la croissance. En cas d'aggravation du flessum, une série de deux ou trois plâtres d'extension peut être envisagée dans l'enfance (Sheffler). Lorsque le flessum est installé à l'adolescence, une prise en charge chirurgicale devient nécessaire. Celle-ci consiste en un allongement des muscles fléchisseurs du coude souvent accompagné d'un geste articulaire complémentaire de type arthrolyse et résection de la pointe de l'olécrâne (Senes). L'allongement du biceps et du brachialis doivent être prudents afin de limiter la perte de flexion active.

L'absence ou l'insuffisance de flexion du coude, notamment dans les formes négligées ou vues

tardivement, doivent faire discuter un transfert musculaire. Le grand pectoral, le grand dorsal ou exceptionnellement le triceps restent les muscles les plus puissants pour réanimer cette fonction essentielle. Le transfert de Steindler (transfert proximal de l'épicondyle médial et de ses muscles sur la face antérieure de l'humérus) ou du petit pectoral (Costil) sont généralement indiqués en cas de flexion active présente mais insuffisante. En l'absence de muscle régional transférable, un transfert de gracile libre est généralement indiqué.

AVANT-BRAS

Une position de l'avant-bras en légère pronation est généralement fonctionnelle, même en l'absence de mobilité active en pronosupination, et ne nécessite pas de traitement. Une rétraction en supination doit faire discuter une ostéotomie de pronation après avoir évalué précisément les besoins du patient. Cette ostéotomie, contrairement à l'enfant, nécessite d'avoir recours à une ostéotomie des deux os de l'avant-bras et comporte un risque plus élevé de syndrome de loges ou de complication neurologique.

MAIN ET POIGNET SÉQUELLAIRE

L'atteinte de la main concerne 20-25% de tous les PNPB et la priorité est la reconstruction nerveuse précoce. En effet plus cette reconstruction est réalisée tardivement (après 3-4 mois) plus les séquelles et le besoin de chirurgies palliatives secondaires sera nécessaire. Les chirurgies palliatives à la main auront un but fonctionnel et esthétique (Terzis). La fonction de la main peut être évaluée grâce au score de Raimondi et un score supérieur ou égal à 3 est considéré comme un bon résultat fonctionnel. Nous n'avons pas retrouvé d'étude dans la littérature évaluant fonctionnellement l'habileté manuelle ou bimanuelle de ces patients à long terme et n'avons donc pas de données sur l'intégration et la fonction dans la vie de tous les jours de ces mains séquellaires.

Les déformations secondaires les plus fréquemment retrouvées au poignet sont la déviation ulnaire et une main tombante. Celles-ci peuvent être traitées par transfert tendineux (extensor carpi ulnaris ou flexor carpi ulnaris ou pronator teres sur l'extensor carpi radialis brevis) ou bien par arthrodèse du poignet (Vekris). Le choix du donneur pour un transfert de réanimation de l'extension du poignet doit prendre en compte la déviation (ulnaire ou radiale) du poignet.

Les séquelles de PNPB à la main sont variées : adductus du pouce, déficit d'extension des MCP, flessum IPP, déficit de flexion active des doigts ou déformation en griffe en cas de paralysie des intrinsèques (Soucacos). Ainsi les propositions de prise en charge se feront à la carte selon les déficits et déformations retrouvées.

La déformation du pouce en adductus peut être traitée par transfert de l'extensor carpi ulnaris sur

l'abductor pollicis longus. La prise en charge du déficit de flexion active des doigts dépend du statut des extenseurs de poignet. Lorsque ceux-ci ont une force suffisante on peut proposer un transfert d'extenseur du poignet sur les fléchisseurs des doigts (Terzis). En l'absence de donneur local potentiel un transfert libre neurotisé de gracilis peut être réalisé ou comme l'ont proposé Gousheh et al. un transfert en îlot du grand dorsal (Gousheh). La déformation en griffe peut être corrigée par l'intervention des lassos de Zancolli (Gupta).

Au total le manque de littérature avec un suivi à très long terme rend discutable l'efficacité de ces transferts tendineux si proposés à l'âge adulte.

FONCTION SENSITIVE ET DOULEUR

La fonction sensitive est moins étudiée dans la PNPB que dans la paralysie du plexus brachial adulte, car elle est difficile à évaluer initialement et les enfants tendent à présenter une meilleure récupération. Cependant, les douleurs neuropathiques chez l'adulte sont connues pour être une source majeure d'invalidité, notamment dans le cadre de douleurs de désafférentation liées à des avulsions radiculaires. Chez les adultes ayant des séquelles de PNPB, on suspecte une composante neuropathique chez certains, associée à l'émergence progressive de douleurs ostéo-articulaires et tendino-musculaires avec le temps.

Annika et al. ont rapporté dans une étude que la moitié des enfants présentaient des douleurs à l'âge de 12 ans, principalement localisées au niveau de l'épaule et du coude (Annika). Ces douleurs, généralement bien tolérées et épisodiques, étaient souvent accentuées lors d'exercices physiques prolongés ou lors de l'écriture.

Une étude réalisée par Anand et al. a porté sur la fonction sensitive de 24 patients âgés de 3 à 23 ans ayant présenté une paralysie sévère du plexus brachial à la naissance (Anand). Les résultats ont montré une excellente restauration de la fonction sensitive. Ainsi, dans 16 des 20 cas opérés, une récupération complète des fonctions sensibles à des limites normales a été observée dans tous les dermatomes. La récupération sensitive était bien meilleure que la récupération motrice et du système nerveux autonome. Fait intéressant, aucune évidence de douleur chronique n'a été rapportée dans cette étude.

En revanche, une étude plus récente de Tsolakidis et al. a mis en évidence des douleurs persistantes plus fréquentes chez les enfants n'ayant pas bénéficié d'une reconstruction microchirurgicale dans la première année de vie (Tsolakidis). Parmi 78 patients évalués, dont une grande partie était composée d'adolescents et de jeunes adultes, 16 % présentaient des douleurs résiduelles. Cependant, ces douleurs étaient significativement moins prévalentes (77 %) chez les enfants qui avaient bénéficié d'une reconstruction nerveuse.

De la même manière, Partridge et al. ont rapporté

que 91 % des patients atteints de PNPB présentaient des douleurs, avec une composante neuropathique fréquente (Partridge). De plus, 85 % de ces patients ont expliqué que leurs douleurs s'aggravaient avec le temps.

CONCLUSION

Si les jeunes adultes expriment rarement une demande spontanée pour une intervention chirurgicale, certaines limitations fonctionnelles peuvent néanmoins devenir problématiques en fonction de l'orientation professionnelle choisie ou des activités sportives et quotidiennes pratiquées. Dans ce contexte, l'indication chirurgicale doit être soigneusement envisagée afin de préserver la fonction des patients, qui sont, dans la majorité des cas, déjà pleinement adaptés à leur handicap.

RÉFÉRENCES

Al-Qattan MM. Total obstetric brachial plexus palsy in children with internal rotation contracture of the shoulder, flexion contracture of the elbow, and poor hand function: improving the cosmetic appearance of the limb with rotation osteotomy of the humerus. *Ann Plast Surg*. 2010 Jul;65(1):38-42.

Anand P, Birch R. Restoration of sensory function and lack of long-term chronic pain syndromes after brachial plexus injury in human neonates. *Brain J Neurol* 2002;125:113-22.

Annika J, Paul U, Anna-Lena L. Obstetric brachial plexus palsy - A prospective, population-based study of incidence, recovery and long-term residual impairment at 10 to 12 years of age. *Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc* 2019;23:87-93.

Bachy M, Lallemand P, Grimberg J, Fitoussi F. Palliative shoulder and elbow surgery in obstetrical brachial plexus birth palsy. *Hand Surg Rehabil*. 2022 Feb;41S:S63-S70.

Butler L, Mills J, Richard HM, et al. Long-term follow-up of neonatal brachial plexopathy: psychological and physical function in adolescents and young adults. *J Pediatr Orthop* 2017;37:e364-8.

Costil V, Romana C, Fitoussi F. Pectoralis minor transfer for elbow flexion restoration in late obstetric brachial plexus palsy. *Int Orthop* 2018;42(5):1137-1141.

Gousheh J, Arab H, Gilbert A. The extended latissimus dorsi muscle island flap for flexion or extension of the fingers. *J Hand Surg Edinb Scotl* 2000;25:160-5.

Gupta V, Consul A, Swamy MKS. Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *J*

Orthop Surg Hong Kong 2015;23:15–8.

Le Hanneur M, Brahim L, Langlais T, Bouché PA, Fitoussi F. Age Influence Upon Glenohumeral Remodeling After Shoulder Axial Rebalancing Surgery in Brachial Plexus Birth Injury. *J Pediatr Orthop*. 2023 May-Jun 01;43(5):e389-e395.

Nath RK, Goel D, Somasundaram C. Clinical and functional outcome of modified Quad surgery in adult obstetric brachial plexus injury patients: Case reports. *Clin Pract*. 2019 Sep 23;9(3):1140.

Partridge C, Edwards S. Obstetric brachial plexus palsy: increasing disability and exacerbation of symptoms with age. *Physiother Res Int* 2004;9:157-63.

Porcellini G, Montemagno M, Manzini C, Fiumana G, Giorgini A, Micheloni G, Tarallo L. Reverse shoulder arthroplasty in obstetric brachial plexus injury: our experience with shoulder motion analysis. *J Orthop Traumatol*. 2023 Nov 10;24(1):59.

Rudge WBJ, Sewell MD, Al-Hadithy N et al (2015) Shoulder linked arthroplasty in patients with obstetric brachial plexus palsy can improve quality of life and function at short-term follow-up. *J Shoulder Elbow Surg* 24:1473–1480.

Senes FM, Catena N, Dapelo E, Senes J. Correction of elbow flexion contracture by means of olecranon resection and anterior arthrolysis in obstetrical brachial plexus palsy sequelae. *J Pediatr Orthop B*. 2017 Jan;26(1):14-20.

Sheffler LC, Lattanza L, Hagar Y, Bagley A, James MA. The prevalence, rate of progression, and treatment of elbow flexion contracture in children with brachial plexus birth palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 2012 Mar 7;94(5):403-9.

Soucacos PN, Vekris MD, Zoubos AB, Johnson EO. Secondary reanimation procedures in late obstetrical brachial plexus palsy patients. *Microsurgery* 2006;26:343-51.

Terzis JK, Kokkalis ZT. Outcomes of hand reconstruction in obstetric brachial plexus palsy. *Plast Reconstr Surg* 2008;122:516–26.

Tsolakidis S, Kim B-S, Alharbi Z, Rosenauer R, Schmidhammer R, Supper P. “Voiceless Pain”—Assessment of Pain in Patients with Obstetric Brachial Plexus Injuries: A Retrospective, Single Center Analysis. *J Pers Med* 2024;14:1050.

Vekris MD, Papadopoulos DV, Gelalis ID, Kontogeorgakos V, Tsantes AG, Gkiatas I, et al. Secondary procedures for restoration of upper limb function in late cases of neonatal brachial plexus palsy. *Eur J Orthop Surg Traumatol Orthop Traumatol* 2019;29:329–36.

Yau CWH, Pizzo E, Prajapati C, et al. Obstetric brachial plexus injuries (OBPIs): health-related quality of life in affected adults and parents. *Health Qual Life Outcomes* 2018;16:212.