

RÉFÉRENTIELS EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE



ANOMALIES CONGENITALES DES PIEDS

ANOMALIES CONGÉNITALES DES PIEDS

Ce référentiel a été rédigé sous l'égide du réseau périnatal Naître en Languedoc Roussillon par les professionnels de santé du Languedoc Roussillon suivants :

- **BEGUE Laétita**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **BIGORRE Michèle**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BOULOT Pierre**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **CRIBALLET Gisèle**, Sage femme, Coordinatrice réseau périnatal, St Gély du Fesc
- **CAPTIER Guillaume**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **FORGUES Dominique**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **GUIBAL Marie Pierre**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **KALFA Nicolas**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **LOPEZ Christophe**, Chirurgien Urologique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **LOUAHEM M SABAH Djamel**, Chirurgien Orthopédique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **SABATIER-LAVAL Edith**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier et de Nimes.

AVERTISSEMENT

Ces référentiels sont diffusés à titre informatif par le réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon pour les professionnels de la périnatalité de la région.

Ils ont été rédigés en l'état actuel des connaissances à la date de validation du référentiel et n'engagent en aucun cas la responsabilité directe ou indirecte du réseau ou de ses membres quant aux conséquences qui pourraient découler de leur utilisation.

Réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon
ZAE Les Verriès - 165 rue de l'Aven
34980 ST GELY DU FESC
Téléphone : 04 67 04 01 53 - Fax : 04 67 04 01 88 34
Email : naitre.lr@hotmail.fr

ANOMALIES CONGÉNITALES DES PIEDS

QUELS SONT LES PRINCIPALES ANOMALIES CONGÉNITALES DES PIEDS ?

1- PIED BOT VARUS ÉQUIN CONGÉNITAL

C'est une déformation tridimensionnelle irréductible du pied uni ou bilatérale associant : un **équin** et un **varus** de l'arrière-pied, une **adduction** et **supination** de l'avant-pied.

Il peut être isolé, idiopathique mais nombreux PBVE s'inscrivent dans un contexte polymalformatif, dans une maladie neuromusculaire (maladie de Steinert, ...), dans un dysraphisme spinal, une arthrogrypose, une aberration chromosomique.

Figure 1: aspect clinique de pied bot varus équin bilatérale (images Dr Louhahem, Montpellier)



2- PIED CONVEXE CONGÉNITAL

Il est caractérisé par un **équinisme irréductible** de l'arrière-pied, une **dorsi-flexion** de l'avant-pied, un **aspect convexe de la plante** et une **saillie plantaire et interne de la tête du talus**.

Cette déformation congénitale est dominée par la **luxation dorsale talo-naviculaire**. Il est **idiopathique et isolé une fois sur deux**. Dans les autres cas, il fait partie d'une pathologie neurologique ou malformative squelettique et/ou viscérale.

Figure 2: aspect clinique de pied convexe congénital (images Dr Louhahem, Montpellier)



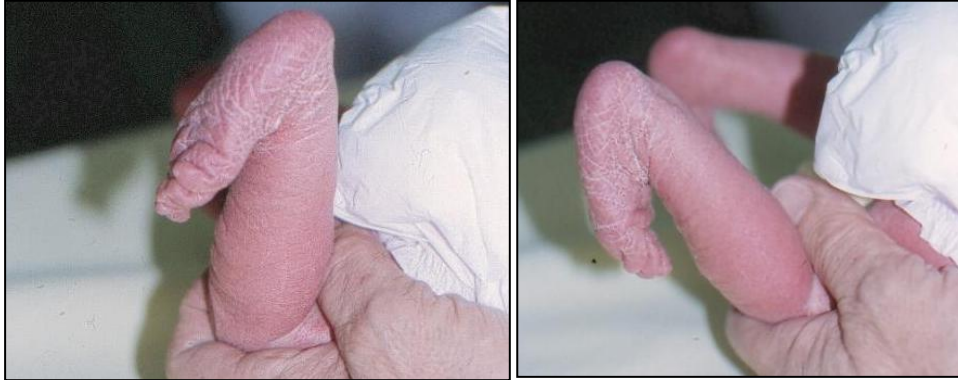
3- PIED TALUS VERTICAL CONGÉNITAL

Trois types se distinguent :

- **le pied talus postural**, banal est le plus fréquent (85%) et se corrige rapidement dans un délai de 4 à 8 semaines. La persistance d'un pied talus fait suspecter immédiatement un pied convexe (cf. pied convexe).

- **le pied talus paralytique** évoluant dans le cadre d'une paralysie sciatique congénitale ou d'un dysraphisme.
- **le pied talus par hypotonie** soit **avec faiblesse musculaire** telles que l'amyotrophie spinale infantile, la myopathie congénitale, la myopathie métabolique, la maladie de Pompe (hypotonie avec cardiomégalie) soit **sans faiblesse musculaire** telles que les encéphalopathies, l'hypothyroïdie, la trisomie 21, l'infirmité motrice cérébrale, l'hypotonique, la maladie de Lobstein, le syndrome de Marfan.

Figure 3: aspect clinique de pied talus vertical (images Dr Louhahem, Montpellier)



4- ANOMALIES DES ORTEILS

- Les malformations par :
 - **Excès de nombre** : les polydactylies post-axiales, les polydactylies pré-axiales
 - **Excès de volume** : les macrodactylies.
- Les malformations par:
 - **Défaut de longueur** : la **maladie amniotique** par amputation secondaire à des brides amniotiques et la **brachymétatarsie** responsable de métatarsien court.
 - **Défauts de rayon** : absence de rayon dans le cadre d'une **ectromélie** longitudinale du membre inférieur, le **pied fendu** ou « pied en pince de homard, pied en fourche, pied en crochet, cleft foot » due à une agénésie du rayon médian. L'atteinte est généralement bilatérale, la transmission autosomique dominante. L'atteinte identique des mains est présente très souvent. L'association d'autres malformations est aussi fréquente (fente labio-palatine, urogénitale)
 - **Défauts de segmentation** : les syndactylies simples ou complexes, les syndactylies compliquées.

5- METATARSUS VARUS CONGENITAL

Il faut distinguer :

- le **métatarsus adductus** comportant une adduction de l'avant-pied dans le plan horizontal sans déformation de l'arrière-pied.
- le **métatarsus varus** avec deux formes cliniques : soit l'avant-pied en adduction associé à une supination et un arrière-pied normal soit l'avant-pied en adduction associé à un valgus de l'arrière-pied.
- **Pied en "Z"** ou « **serpentine foot** » ou « **skew foot** » sont des formes plus sévères et complexes de **metatarsus varus**. Ils associent une adduction de l'avant-pied à un valgus sévère de l'arrière-pied. L'avant-pied est en inversion et l'arrière-pied en éversion.

Figure 4: aspect clinique de métatarsus adductus (gauche) et de métatarsus varus (droite) (images Dr Louhahem, Montpellier)



QUELLES SONT LES CAUSES DES ANOMALIES CONGENITALES DU PIED ?

La période vulnérable se situe entre la quatrième et la fin de la huitième semaine de la vie intra-utérine. La cause la plus précoce est représentée par les erreurs de programmation dont le déterminisme est génétique.

Les autres causes sont :

- les **insuffisances de développement** par inhibition de la multiplication intense des cellules mésenchymateuses au début du deuxième mois de la vie intra-utérine. Il en résulte une réduction de volume de l'ébauche : agénésies longitudinales, amélie, hémimélie, agénésies d'orteils, synostoses du pied, pied bot varus équin...
- la **maladie amniotique** : amputations orteils, acrosyndactylies, sillons congénitaux, pieds bots. Le mécanisme des anomalies, prouvé expérimentalement, est dû à la destruction des éléments cellulaires superficiels de l'embryon qui sont en contact avec le liquide amniotique. Cette destruction se produit vers le troisième mois de la vie intra-utérine. L'agent causal se trouve probablement dans le liquide amniotique.

EXISTE-T-IL DES MALFORMATIONS ASSOCIEES ?

Le pied malformé fait partie d'un **ensemble malformatif loco-régional**. Par conséquent, devant toute malformation congénitale du pied, il faut rechercher des malformations latentes tels que : une ectromélie longitudinale du membre inférieur, un syndrome polymalformatif main-pied, main-pied-bouche, main-pied-utérus, main-pied-cœur.

Il s'agit de syndromes le plus souvent complexes avec des malformations plus ou moins sévères du pied.

UN AVIS GENETIQUE OU DU CPDPN EST IL NECESSAIRE ?

Il faut s'adresser à un centre de CPDPN pour :

- Organiser un bilan génétique car les anomalies congénitales du pied sont souvent associées à d'autres malformations locales ou régionales osseuses et des syndromes polymalformatifs. L'amniocentèse pour caryotype est recommandée.
- Réaliser les explorations morphologiques du squelette
 - Intérêt de l'échographie dans l'analyse des structures cartilagineuses et le bilan des malformations ostéo-articulaires.

Après la naissance :

- IRM pour l'étude morphologique et l'appréciation plus précise de la structure ostéo-cartilagineuse et des tissus mous.
- Tomodensitométrie en particulier 3D pour une analyse plus précise des segments osseux et des mensurations.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE PRENATALE ?

Programmer une consultation avec le chirurgien orthopédique pédiatrique et organiser la prise en charge post-natale: traitement conservateur orthopédique ou chirurgical.

Le diagnostic anténatal doit être le plus précis possible et une concertation pluridisciplinaire s'impose après discussion avec les parents, pour les informer sur les malformations du pied isolées ou complexes, de la prise en charge thérapeutique dès la naissance et surtout du pronostic fonctionnel, morphologique et esthétique.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE POST-NATALE ?

La première étape est assurée par le chirurgien orthopédique pédiatre et le kinésithérapeute.

- **Traitement conservateur** : c'est une phase importante et doit être commencé dès les premiers jours. Il vise à corriger progressivement les déformations par des manipulations, la mise en place des attelles de posture et une mobilisation passive par Kinétec. Cette étape va concerner les déformations du pied plus ou moins réductibles comme les **pièds bots varus équin**, les **pièds talus valgus**, les **pièds convexes**, les **métatarsus varus** mais aussi les autres déformations sus-jacentes en particulier du genou (genu flessum, genu recurvatum) ou hanche (luxation de hanche). Une chirurgie d'appui pourra compléter la correction des déformations résiduelles.
- **Traitement chirurgical** : il est préconisé à un âge plus avancé, souvent à partir du sixième mois et est réservée aux formes sévères, irréductibles du pied ainsi que pour les autres malformations simples ou compliquées de l'avant pied ou des orteils. Dans les syndromes polymalformatifs le pronostic est moins favorable.