

Le dossier – Malformations médullaires

Quelles sont les anomalies orthopédiques qui doivent faire évoquer une pathologie médullaire ?

RÉSUMÉ : Il est primordial de tirer la sonnette d'alarme devant différentes anomalies orthopédiques qui font suspecter une anomalie médullaire, car l'éventuel traitement neurochirurgical de cette malformation stabilise au mieux les lésions périphériques, qu'elles soient orthopédiques ou vésicosphinctériennes, mais ne permettra quasiment jamais une récupération neurologique. Il est donc essentiel de faire le diagnostic le plus précocement possible.

Les trois points orthopédiques d'appel sont : une anomalie des pieds surtout si elle est asymétrique, une déformation rachidienne et tout signe de déficit sensitivomoteur distal (pieds creux, griffe des orteils, lésions cutanées chroniques). Cette démarche de dépistage se situe à différentes périodes de la croissance.



P. MARY, A. ALVES
Chirurgie orthopédique et
réparatrice de l'enfant,
Hôpital d'enfants Armand Trousseau,
PARIS.

À la naissance et pendant la première année de vie

L'examen orthopédique du nouveau-né est simple et uniquement clinique. Trois choses sont à étudier dans l'optique qui nous intéresse : le rachis, les pieds et la recherche d'un éventuel déficit musculaire. Ces anomalies seront d'autant plus évocatrices si elles sont associées.

1. Le rachis

Nous ne traiterons pas les fossettes sacro-coccygiennes qui seront étudiées ailleurs, mais il est évident que la première étape de l'examen du rachis du nouveau-né consiste à rechercher une anomalie cutanée de la ligne médiane, stigmatisme d'une malformation éventuellement plus profonde, pluritissulaire.

Le rachis du nouveau-né est hypotonique et en cyphose globale. C'est lors de l'acquisition de la marche qu'apparaîtront les courbures physiologiques dans le plan sagittal (cyphose thoracique et

lordose lombaire). La découverte d'une asymétrie des masses paravertébrales à la flexion du rachis (ou gibbosité qui signe la rotation vertébrale) est donc toujours pathologique. Elle se recherche au mieux en position assise. Elle impose de réaliser une radiographie du rachis en entier de face et de profil en décubitus pour confirmer la scoliose (déformation dans les trois plans de l'espace avec rotation des corps vertébraux les uns par rapport aux autres) et rechercher une malformation vertébrale (**fig. 1**). Très souvent, il s'agit d'une simple inclinaison rachidienne parfois consécutive à une malposition intra-utérine (syndrome des bébés moulés) et alors sans rotation des vertèbres les uns par rapport aux autres.

Lorsqu'une véritable scoliose ou une malformation vertébrale est découverte, il n'y aura pas de traitement à mettre en place dans l'immédiat, mais il faudra faire rapidement le bilan médullaire (échographie) et adresser l'enfant en consultation d'orthopédie, car certaines malformations sont parfois très évolutives pendant les

I Le dossier – Malformations médullaires



Fig. 1 : Hémivertèbre complète à haut potentiel évolutif.



Fig. 2A : Pied talus souple avec flexion plantaire ample (idiopathique). B : pied convexe. C : pieds bots varus équin bilatéraux sévères.

premières années du fait de la vitesse de croissance élevée à cette période. Notons qu'il n'est maintenant pas exceptionnel que la malformation vertébrale soit découverte lors d'une échographie anténatale.

2. Les pieds

>>> Le pied talus

Il est défini par une flexion dorsale excessive : la face dorsale du pied vient au contact du bord antérieur de la jambe. Cette déformation est très fréquente et, lorsqu'elle est posturale et idiopathique, il n'y a pas de limitation de la flexion plantaire (fig. 2A). Deux éléments sont très suspects : la raideur qui s'accompagne parfois déjà de rétraction du muscle tibial antérieur et des extenseurs, et surtout l'absence de contraction du triceps lors de la stimulation.

>>> Le pied convexe

Il s'agit d'une déformation rare et de diagnostic parfois difficile. Dans la moitié des cas, il fait partie d'un syndrome polymalformatif ou est d'origine neurologique. L'anomalie principale est une luxation dorsale de l'os naviculaire par rapport au talus. S'y associe un équin de l'arrière-pied et une flexion dorsale exagérée de l'avant-pied. L'aspect global est celui d'un pied dit en piolet ou en tampon buvard (fig. 2B). Il est parfois difficile de le différencier d'un pied plat très sévère (inhabituel à cet âge).

>>> Le pied bot varus équin

Il se caractérise par une malposition du bloc calcanéopédieux sous le talus en varus et équin de l'arrière-pied, adduction et supination de l'avant-pied (fig. 2C). L'os naviculaire est au contact de la malléole médiale. Cette position est plus ou moins fixée et s'accompagne de rétractions capsulaires et tendineuses (triceps et muscle tibial postérieur). Le volume du mollet est diminué. Lors du testing musculaire, il est fréquent, même dans le pied bot dit idiopathique, de ne

pas retrouver de contraction des muscles fibulaires car ceux-ci sont distendus par la déformation. Néanmoins, une absence de contraction des muscles fibulaires et une déformation raide incitent à remettre en cause le caractère idiopathique et à reprendre l'examen clinique pour bien vérifier le rachis, etc.

■ Après le début de la marche

Les anomalies orthopédiques qui incitent à se poser la question d'une malformation médullaire sont en fait, excepté le rachis, symptomatiques de l'apparition plus ou moins récente d'un déficit musculaire. Cela est particulièrement vrai au niveau des pieds. Des chutes fréquentes, des douleurs, une fatigabilité voire une diminution de l'autonomie en sont les points d'appel.

L'asymétrie des anomalies orthopédiques ou du déficit musculaire est un élément essentiel qui oriente d'emblée vers une pathologie médullaire. L'association à des troubles vésico-sphinctériens (fuites urinaires diurnes, infections à répétition, constipation, incontinence fécale...) est encore plus suspecte et, même en consultation d'orthopédie, il faut savoir poser clairement ces questions.

1. Le pied creux

Le pied creux est pratiquement toujours associé à un problème neurologique durant la croissance (70 à 90 % des cas). Il en existe plusieurs types, le point commun est la présence d'une augmentation de la concavité plantaire avec un rapprochement des zones d'appui entre l'avant-pied (têtes des métatarsiens) et l'arrière-pied (coque talonnière; **fig. 3**). La réduction de la surface d'appui au sol est à l'origine de métatarsalgies ou de talalgies.

Il existe souvent des difficultés de chaussage dues à la déformation du pied. Les contraintes imposées par la déformation entre l'arrière- et l'avant-pied

sont sources d'instabilité à la marche (entorses de cheville récidivantes).

S'il s'agit du motif de la consultation, il faut alors s'attacher à apprécier si possible la date d'apparition, l'évolutivité de la déformation, le retentissement fonctionnel et d'éventuelles douleurs. L'examen clinique étudie la réductibilité de la déformation en séparant

bien à chaque fois l'arrière-pied (talus-calcanéus) de l'avant-pied. La raideur signe en général un pied creux évolutif donc très suspect. La marche sur la pointe des pieds ne pose pas de problème mais elle est impossible sur les talons. On complète l'examen par un testing musculaire rapide en appréciant surtout l'asymétrie éventuelle au niveau des deux pieds (**fig. 4**).



Fig. 3 : Pieds creux bilatéraux et asymétriques avec varus de l'arrière-pied.



Fig. 4 : Testing musculaire du pied. **A :** flexion dorsale, muscle tibial antérieur et releveur des orteils. **B :** flexion plantaire, triceps. **C :** inversion, muscle tibial postérieur. **D :** éversion, muscles fibulaires.

I Le dossier – Malformations médullaires

2. Les orteils en griffe

Une griffe des orteils se définit par une attitude en flexion permanente d'une ou de plusieurs des articulations d'un ou de plusieurs orteils. Elle est toujours pathologique chez l'enfant, due à une faiblesse des muscles intrinsèques du pied, associée ou non à une hypertonie des fléchisseurs ou un déficit des extenseurs. L'association à un pied creux est fréquente et très suspecte d'une étiologie neurologique. La gêne fonctionnelle se localise soit en dorsal avec des zones de durillons, soit en pulpaire par hyperappui.

3. Le pied plat paralytique

Le pied plat est très fréquent à tous les âges et est le plus souvent bien supporté. Ce qui est inhabituel, c'est l'aggravation progressive, l'apparition de douleurs.

Il se définit par une absence d'arche médiale et un valgus de l'arrière-pied. Deux manœuvres sont essentielles à connaître pour juger de la réductibilité d'un pied plat en s'assurant que la voûte plantaire se creuse par la mise en tension du fascia plantaire :

- la marche sur la pointe des pieds ;
- le relèvement passif du premier orteil en extension.

Même s'il existe des causes purement osseuses à de tels symptômes (synostoses), c'est l'examen neurologique qui fera le diagnostic de pieds plats d'origine médullaire.

Le muscle clé pour tenir le creux normal du pied est le tibial postérieur (*fig. 4C*). En cas de déficit de celui-ci, le pied s'effondre, d'autant plus si les muscles fibulaires sont présents, entraînant le pied en éversion.

4. Les lésions cutanées chroniques

En dehors des ongles incarnés, fréquents surtout chez l'adolescent, il est exceptionnel d'observer des lésions cutanées chroniques au niveau des pieds et des membres inférieurs des enfants. La persistance d'une plaie et l'absence de douleur au niveau de cette lésion sont des arguments pour penser qu'il existe un déficit sensitif. L'enfant ne s'en plaint que très rarement spontanément. L'examen clinique complet retrouvera alors parfois un déficit musculaire associé passé inaperçu.

5. La marche sur la pointe des pieds

Elle est très fréquente chez les petits enfants et sa prévalence diminue avec l'âge. Les signes qui doivent faire suspecter une origine neurologique sont l'apparition de cette démarche en équivalent alors que la marche était normale précédemment et une rétraction du triceps. Celle-ci se recherche en extension et en flexion de genou (celle-ci détend les gastrocnémiens mais pas le soléaire ; *fig. 5*). Cette rétraction est d'autant plus inquiétante si elle s'aggrave avec le temps.

6. La scoliose

70 % des scolioses sont dites idiopathiques, c'est-à-dire sans cause connue. Elles sont découvertes le plus souvent lors d'un examen systématique ou bien ce sont les parents qui remarquent une asymétrie du dos de l'enfant. Plus la découverte de la scoliose est précoce, plus elle est suspecte de ne pas être idiopathique.

La gibbosité signe la rotation vertébrale et donc le caractère tridimensionnel de la déformation. Une fois le diagnostic posé, l'enquête étiologique est indispensable et comporte un examen orthopédique et neurologique complet. La raideur du rachis et la douleur sont tout à fait inhabituelles dans la scoliose idiopathique.

La découverte d'un pied creux même asymptomatique associé à la scoliose



Fig. 5 : Recherche d'une rétraction du triceps. Déficit de flexion dorsale en extension du genou s'améliorant en flexion du genou indiquant la prédominance de la rétraction sur les gastrocnémiens.

oriente vers un problème médullaire. L'examen neurologique comporte en consultation une appréciation rapide de la sensibilité et de la force musculaire, et la recherche d'une abolition des réflexes cutanés abdominaux, dont l'absence et l'asymétrie sont suspectes.

La radiographie, si elle retrouve une malformation vertébrale, impose la réa-

lisation d'une IRM à la recherche d'une anomalie médullaire associée puisque, sur le plan embryologique, la formation de la vertèbre est contemporaine de celle de la moelle (développement du canal rachidien : semaine 4). Le traitement neurochirurgical permet parfois de stopper l'évolution de la scoliose. Dans le cas contraire, le traitement orthopédique par corset garde toute sa place. En cas d'indi-

cation chirurgicale au niveau de la scoliose, il est indispensable de demander l'avis du neurochirurgien avant d'intervenir car le risque neurologique peut être beaucoup plus important.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.