



# Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Année universitaire : 2009 – 2010

N°.....

## Thèse de Médecine

**LES MALFORMATIONS CONGENITALES DU  
SQUELETTE CHEZ LES ENFANTS DE 0 A 15  
ANS DANS LE SERVICE D'ORTHOPEDIE-  
TRAUMATOLOGIE DU C.H.U. GABRIEL TOURE**

**Présentée et soutenue publiquement le .../... /2010**

*Par Mlle MEGNE TAMO Estelle*

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine  
(DIPLOME D'ETAT)

**Président :** Pr Mamadou Marouf KEITA

**Membres :** Dr Abdoulaye Mady DIALLO

Dr Mamby KEITA

**Directeur de thèse :** Pr Tiéman COULIBALY

## DEDICACES

Je dédie ce travail à :

### ❖ **Dieu Le Tout Puissant :**

Le Miséricordieux, Le Maître des destins de m'avoir guidé et surtout assisté tout au long de mes études. Merci Seigneur pour tes bénédictions durant toutes ces années. Eternel tu es mon berger, ta grâce, ta bonté et ta miséricorde n'ont pas de limite. Que ton inspiration divine puisse m'accompagner tout au long de cette carrière. Que ton nom soit loué pour l'éternité

« **L'Eternel est mon Berger et je ne manquerai de rien** ».

### ❖ **Mon feu père TAMO Moïse**

J'aurais tant voulu que tu sois présent car ton rêve est devenu réalité, mais Le Bon Dieu en a décidé autrement. Au moins il t'a permis de m'inculper certaines notions telles la persévérance, l'amour du travail bien fait, l'humilité et l'amour pour son prochain. Que ce travail soit le témoignage de tout mon amour pour toi et de ma fierté d'être ta fille. Repose en paix papa.

### ❖ **Ma feu grande –mère chérie KANMOUGNE POLA Odile**

Rémé, j'avais tellement rêvé te voir être la plus heureuse ce jour mais le tout puissant t'a rappelée à lui bien avant. Je ne t'oublierai jamais et je sais que de là haut tes prières m'accompagnent. Mille merci pour ton soutien indéfectible depuis ma naissance jusque ton départ.

Que la terre des ancêtres te soit légère.

❖ **Ma mère chérie TAMO née MATUM KANMOUGNE Lucienne**, Pour ton amour, ta patience et tes sacrifices. Aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour.

L'honneur, la dignité, la générosité, le courage, surtout le respect de soi et l'amour pour le prochain habitent en toi. En m'inclinant devant toi, je te présente mes excuses pour tout le mal lié à mon âge et à mon orgueil et demande tes bénédictions qui ne m'ont d'ailleurs jamais manquée. J'espère avoir été à la hauteur de tes attentes et digne de ta confiance.

Tu représentes ma première fierté dans ce bas monde. Ce travail est le résultat de ton engagement. Que Dieu Tout Puissant te donne joie et longévité.

❖ **Frères et sœur : TAGHEU Jean-Pierre ; KENGNE Paul Arol ; WAYOU TAMO Christelle** : Pour vous exprimer toute mon immense affection fraternelle et fidèle attachement ; j'espère avoir été une grande sœur exemplaire pour vous. Courage, détermination et persévérance pour demeurer unis dans notre objectif. N'oubliez jamais que les voies du seigneur sont impénétrables et le bonheur est bout des peines et souffrances. **Je vous adore.**

❖ **Feu SIMO Jacques, Feu MEKOWA Thérèse**

J'aurais voulu que vous soyez parmi nous ce jour pour partager cette joie, mais comme nous le dit l'évangile le Seigneur donne et reprend que son nom soit glorifié. Reposez en paix

❖ **Mes tantes maternelles : LELE Jeanne-d'arc, NJAMPA Antoinette, TOGUEM Anne, MEGAPTCHE Mercides** pour vos conseils durant toutes ces années. Merci pour vos prières qui m'ont accompagné jusqu'ici. Vous êtes toutes mes mamans et ce travail est aussi le votre.

Un **Merci** particulier **toi marraine spirituelle Anne TOGUEM** tu n'as cessé de guider mes pas et de m'écouter ; les mots ne suffiront pas pour te dire merci.

❖ Mes beau- oncles et belle-tante : **LELE Rigobert ; NJAMPA Félix, , MEGAPTCHE Michel , et SIMO Martine** pour vos conseils et le sens de l'unité dans notre famille que vous avez toujours prônés durant toutes ces années. Recevez ce travail comme le fruit de vos multiples conseils.

❖ **TOGUEM Elie** (*in memorium*)

J'aurais voulu que tu sois parmi nous ce jour pour partager cette joie, DIEU en a décidé autrement. Que ton âme repose en paix

❖ **Pr. Tiéman COULIBALY :**

En si peu de temps tu as été comme un père pour moi, toujours à l'écoute, sympathique et plein de gentillesse, j'ai toujours trouvé auprès de toi, une disponibilité, une affection paternelle et les conseils. J'ai bénéficié de tes enseignements de haute qualité lors de ma formation. J'espère avoir été à la hauteur de la confiance et de l'estime qui m'ont été accordées.

Ce travail est bien sûr le tien. Ta grande bonté de cœur et tes vertus ont toujours été mon repère. Veilles accepter ici l'expression de mes sincères remerciements.

❖ **Papa François TAGNE et à maman Pauline MEFOWE** pour vos preuves de compréhension, reconnaissance, compassion et sincérité depuis la disparition de papa. Je suis sûre que votre frère vous sourit de la haut. Recevez ce travail comme l'expression de ma grande estime vos égards.

❖ **Mes cousins, cousines, nièces et neveux** que je ne saurais cités ici, merci pour votre amitié, complicité. j'espère que nous resterons toujours une famille unie. **In mémoriam FOTSO Hermine** repose en paix.

❖ **Aux familles FOTSO (papa FOTSO Maurice in mémorium), TCHEMY et ZOUNA et maman Joséphine de douala** : Merci de m'avoir toujours comme un enfant de la famille. Ce travail est le votre. Que Dieu vous bénisse.

❖ **Mme TCHEMY HATO Marie** pour avoir cru en moi. Tes conseils, tes encouragements m'ont toujours nourrit d'ambitions. Merci pour tout

❖ **Mr MPALOA Collinx** pour ton amitié et ton soutien mal gré la distance

❖ **MR YEMOU Jean** pour le soutien inconditionné aux enfants TAMO.

❖ **Jean-Odino ELONG EDIMO**

Entré dans ma vie un moment très inattendu, tu as su prendre mon estime et toute mon attention. Par ton ambition, ta détermination, ta crainte pour Dieu, ton sens de la responsabilité et ta fragilité, tu as su me conquérir et t'accaparer de mon amour.

Merci pour tout chéri. Je serai toujours là pour toi.

Que le tout puissant dispose le meilleur pour nous.

## Remerciements

Mes remerciements vont:

- Au **peuple malien** pour son accueil chaleureux, son hospitalité et son humilité.

- Au **Corps professoral** de la FMPOS

- A la famille **KONATE** à Sébénikoro qui m'a reçue et m'a apportée cette chaleur familiale. De vous, j'ai beaucoup appris beaucoup de la culture malienne.

- A la famille **TOGO** au point G pour mon intégration et mon adoption au sein de votre famille sans distinction. **Ina, Fatim, Awa, Oumar, Abdramane, Fatoumata** : merci pour tout.

- A mes amis des Nations Unis : Tata **DAIROU Alice, Souleymane SOW, HOUNTONDI Maurice**, pour vos soutiens et multiples conseils. Grâce à vous j'ai appris beaucoup de la vie

- A Mr **Bouba SALIHOU** ; Mr **Adama KONATE** et **Vicenté** : pour vos multiples conseils et soutiens qui m'ont aidés à traverser les moments difficiles Bamako.

- Au **Dr Abdoulaye Mady DIALLO** : permettez-moi de dire :  
Merci tonton pour ta gentillesse, tes conseils, ta complicité et ta jovialité. Que le très haut t'accorde ses bénédictions.

- **Dr Alassane Traoré, Dr Pierre TOGO, Dr DAO Seydou, Dr Sandrace KEUKO** pour vos conseils.

- A mes ainées de Bamako et très chers amis **Dr LECKPA Fernando, Dr Denise TAMGA , Dr MAFOMA Rosine, Dr ABOUAME Hawa Palma, Dr TEMGOUA Gilder , Dr KENGNE Elvire**: Je ne saurais vous dire merci pour les moments passés avec chacun de vous et les conseils . Je vous porterai toujours dans mon cœur. Recevez ce travail en gage de notre amitié.

- A ceux qui m'ont accueillis et initiés à Bamako : **Eric ZOUNA ; Justin WAMBO, Sorel FANSI. Dr Marie Béatrice MEKOMGNO** qui m'a accueilli et hébergé, merci. Que le seigneur vous accompagne durant vos carrières.

- Aux docteurs **Serge AKWO, André SIMO, Franck ZOUNA, Denise TAMGA, Xavier DOMCHE, Stéphane TCHOMTCHOUA, Victorine TILEUK, Minette TADIE, Armand KAMKUMO, GADJEU Francis** pour le soutien que vous me portez depuis mon arrivé a Bamako.

- A mes frères et sœurs de Bamako : **Dr Minette TADIE, Carole MAKOU GANG, Dr Ferid TATSIETSE** merci pour les moments agréables que

nous avons passé en terre malienne. Je vous renouvelle mes encouragements et vous invite à persévérer dans l'effort.

- **A mes potes et frangins : Yves Martial ZANGA, Franklin TCHANGA, NGAKO Hyacinthe** : pour la complicité et l'amitié qui grandit entre nous

- **A mes fils et petits fils chers : Hermann NGOUFO, Arnaud LECKPA, Patrick AGOGHE, Michèle ZOUNA, Christian TCHANDJI, Martine NJOUMPO, TIWO Francis, Martial FASSEU, JIPAP Achille, TSAYEM Aristo, Nadia ZOUNA.** Merci pour les moments passés ensemble et votre reconnaissance. Votre soutien depuis le début de ce travail me marque profondément. Gardez cet esprit d'entraide et surtout beaucoup de courage.

- **A tous mes autres enfants : Roby, NGO NGOUEN Anne, OWONA Stéphane, Sinclair, Miclanche, Natasha, Herchelle, Gaëlle GADJEU, Valérie, Hermann dit Ramos, Jovie, Sorelle Landry** : merci et courage à vous.

- **Au Dr DALIL BONABE** : Merci pour tout et je te souhaite une brillante carrière

- **A l'AEESCM** (Association des Elèves, Etudiants et Stagiaires Camerounais au Mali). Où j'ai fait mes premiers pas au Mali et qui m'a permis de donner le meilleur de moi et d'exprimer mon attachement pour l'association.

- Au bureau de l'année 2008 où j'ai été trésorerie : **Roby TENEFO, Lolitha KAMDEM, Rodrigue TIOKENG, gilles KOUAM, Cédric SIDI, Constantin BAYIMBA, Sinclair FOUELEFACK, Fabrice KEMBOU** : Merci pour cette expérience passer ensemble et bonne suite pour de carrière.

- Au bureau d'année 2009 où j'ai été *présidente* : **Hermann NGOUFO ; William TCHAWA, Thierry TAKAM Doris GANA, DJANKOU Wilson, Armel BEMTO, Lucas EDU, Duval NGANSOP** : Travaillé avec vous à la tête de cette association a été pour moi une expérience inoubliable et très enrichissante. Merci une fois de plus. Et courage dans vos études.

- A mon groupe d'étude : **Nina Tchogang, Alain Bertrand Essote, Cedric Mbassi** : la quête permanente de savoir qui était notre locomotive nous a permis ensemble d'aller de l'avant et de toujours se relever. Que le Seigneur nous accompagne dans nos différentes carrières.

- A mes partenaires: **Tatiana MBENA, Guillaume K, Marcel N, Carole MAKOUGANG, Rodrigue T, Steve TAGNE, Christelle TONSI, Judith BAZECHOUIN, Nina TCHOANG, Ngo Madye Ange** : trouvez ici renouvelées mes sincères amitiés et mes souhaits d'un meilleur avenir pour chacun de nous.

- A l'équipe de basket féminin de Segalen particulièrement **Christelle Tonsi, Carole Makougang, Tatiana Mbena** : pour la complicité et les moments de folies, de détente passés ensemble.

- A la famille **Solidarité Egalité Engagement (SEGALEN)**: **Georgette Maboune, Carole Makougang, Tatiana Mbena, Christelle Tonsi, Michelle Nintyonyo,**

Patricia Eyoup, Estelle Megne, Neully Taffo, Madye, Marie christine Mbagha, Paulette Djegoue, Christelle Monkam, Judith Bazechouin, Pelagie Mvukap, Aicha Ndichout, Assamoua, Don carleone Sanama, Josiane Signe, Millie Djoubi, Rosine Kwissu, Nina Tiogang, Dorvale K, Freddy Fankou, Marcel Ngandeu, Guillaume Kamdem, Levis Kouekam, Cedric Sidi, Cedric Mbassi, Rodrigue Djoufang, Rodrigue Tiokeng, Patrick Tayem, Steve Tagne, Arnold Simo, Herman Kenfack, Gilles Kouam, William Tchawa, Alain Bertrand Essote, Pierre Bedji, Ramel, **Frederic Mentz(in mémorium), Nancy Young (in memorium) et Billy Samou (in memorium)**, pour les bons moments partagés au cours de notre formation.

- **A mes amis Hermann NGOUFO, Chanceline GAGOUE, Michele ZOUNA, YVES ZANGA** : Merci pour ce soutien particulier, pour votre amitié et cette disponibilité inconditionnée. Ce travail est aussi le votre.

- A mes amis par alliance **Ousmane, Aboubacar Diarra, franklin TCHANGA**, Merci pour vous multiples services

- A l'équipe de DAMCO Mali : SYLLA, DIALLO, CISSE, Ismaël, SEYBA, merci pour votre soutien et les services.

- A mes amis togolais et gabonais : **Epiphane ELOM, DEGBE Stéphane, GUISSA, Aminatou Traoré, Ali KIONIPO, Stella, Sabrina.**

- A tout le personnel de la clinique SERMENT

- A mes frères et sœurs maliens : **Djeneba coulibaly, Guissé F., Lassy C, traoré , sophie , fatim , koné julie, niane , cissé , adama nos** . Vous m'avez toujours soutenu tout au long de ces longues années. Soyez assurés de ma profonde reconnaissance.

- Au **personnel du service de traumatologie : médecins, internes, thésards infirmiers et tout le reste.** Merci pour votre collaboration et sympathie.

- A mes **voisins de la cour** : Sorelle, Dochertine, Landry, Berly
- A toutes les promotions de L' AEESCM

**Pradier** : Roby Chanceline, Herman, Franchard...

**Cesar** : Franck, Thierry, Josimar, Christian.....

**Degaulle** : Sandrine, Gisèle, Inès, Bafong, Sonia etc..

**Sparte** : Ramos, Martial, Anita, Stéphane, Francis, Serge.

**Asturie** : Achille, Minette, Aristo, TERENCE, Landry

**States** : Nadia, Sorelle

Chers je vous courage pour la suite.

- A toutes les personnes qui de loin ou de près m'ont soutenu et / ou que j'ai omis de citer. je vous demande pardon.

*A notre maître et président du jury,*

**Professeur Mamadou Marouf KEITA**

- **Professeur titulaire de pédiatrie**
- **Professeur honoraire à LA FMPOS**
- **Ancien président de l'Association des pédiatres du Mali**
- **Président du comité d'éthique de la FMPOS**
- **Ancien chef de service de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré**
- **Médaillé du mérite National de la Santé.**

Cher Maître,

C'est pour nous un grand honneur de vous avoir à la présidence de ce jury malgré vos multiples responsabilités. Homme aux multiples qualités scientifiques et humaines, votre accueil chaleureux, votre disponibilité et votre simplicité font de vous un maître exemplaire et respectable.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre admiration et l'assurance de nos sentiments les plus distingués.

A notre maître et juge :

**Docteur Mamby KEITA**

- **Chirurgien pédiatre**
- **Maître assistant à la faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie,**
- **Chef de service de la chirurgie pédiatrique au CHU-Gabriel TOURE.**
- **Membre de l'association des chirurgiens pédiatre de l'afrique**

Cher maître,

Nous sommes très honorés que vous ayez accepté d'apporter votre contribution à la réalisation de ce travail. Votre dynamisme, votre habileté dans le travail et votre gentillesse nous ont grandement marqués.

Permettez-nous, cher maître, de vous exprimer nos sincères remerciements et toute notre gratitude.

A notre maître et juge :

**Docteur Abdoulaye Mady DIALLO**

- **Médecin chirurgien,**
- **Médecin Conseil d'Entreprises,**
- **Expert près de la Cour d'Appel.**

Cher Maître,

Grande est notre joie de vous compter parmi nos juges. Vous appelez tonton et Ami ne sont que le reflet de tout l'estime que nous avons à votre égard. Qualité intellectuelle, jovialité, exigence du travail bien fait, rigueur scientifique et disponibilité sont vos qualités qui nous ont séduits et permis de finaliser ce travail. Merci pour vos conseils précieux et votre encadrement. Ce travail est aussi le vôtre.

Veillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance et de nos sentiments respectueux.

**A notre maître et directeur de thèse :**

**Professeur Tieman COULIBALY**

- **Chirurgien Orthopédiste et Traumatologue au CHU - Gabriel Touré,**
- **Maître de Conférences en Orthopédie-Traumatologie à la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako,**
- **Chef du service de l'orthopédie traumatologie au CHU-Gabriel TOURE,**
- **Membre de la Société Malienne de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique,**
- **Membre de la Société Internationale de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie,**
- **Membre des Sociétés Marocaine et Tunisienne de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie,**
- **Membre de l'Association des Orthopédistes de Langue Française,**
- **Membre de la Société Africaine d'Orthopédie.**

Cher Maître,

Plus qu'un encadreur, vous l'êtes pour nous de part cette attention paternelle à travers vos multiples conseils, votre protection et gentillesse inestimables. Honorés par la confiance placée en nous, nous espérons avoir été à la hauteur. Durant notre séjour au mali, Nous avons bénéficié de vos qualités pédagogiques et humaines qui font de vous un homme connu, respectable et admiré de tous.

Cher Maître, les mots ne suffiront pas pour exprimer notre sincère et profonde reconnaissance. Merci et mille fois merci pour tout.

## **ABREVIATIONS**

**BA** : Bride amniotique

**CES** : Certificat d'Etude Spéciale

**CHU** : Centre Hospitalier Universitaire

**CDD** : Céphalo-cervico-diaphysaire

**ECG** : Electrocardiogramme

**Fc** : Facteur

**HTA** : Hypertension Artérielle

**IRM** : Imagerie par Résonance Magnétique

**ILMI** : Inégalité de longueur des membres inférieurs

**LCR** : Liquide céphalo-rachidien

**MC** : Méningocèle

**MMC** : Myelomeningocèle

**MI** : Membre inférieur

**MS** : Membre supérieur

**RE** : Rotation externe

**RI** : Rotation interne

**Rx** : Radiographie standard

**TTT** : Traitement

# **SOMMAIRE**

<b>INTRODUCTION</b>	<b>1</b>
<b>OBJECTIFS</b>	<b>2</b>
<b>GENERALITES</b>	
<b>I – QUELQUES DEFINITIONS</b>	<b>3</b>
<b>II – EPIDEMIOLOGIE</b>	<b>4</b>
<b>III – RAPPEL EMBRYOLOGIQUE</b>	
1°) Embryologie	5
2°) Embryopathies	8
<b>III -RAPPEL ANATOMIQUE</b>	
<b>A- le squelette axial</b>	<b>14</b>
1°) la tête	14
2°) la colonne vertébrale ou le rachis	16
3°) le thorax osseux	19
<b>B- Squelette appendiculaire</b>	<b>21</b>
1°) ceinture scapulaire	21
2°) Membre supérieur	23
3°) La ceinture pelvienne	26
4°) Membre inférieur	27
Squelette humain	32

## **II- LES MALFORMATIONS CONGENITALES**

<b>A) les malformations congénitales de la tête et du cou</b>	<b>33</b>
1) craniosynostose	33
2) Le ptérygium coli	34
<b>B) Les malformations congénitales des vertèbres</b>	<b>35</b>
1) Définition	35
2) Ethiopathogenie	35
3) classification des anomalies vertébrales	36
4) Evolution	37
5) Aspects particuliers suivant le niveau	38
6) Clinique	39
7) Traitement	39
8) description de quelques malformations vertébrales	32
<b>Tableau synoptique</b>	<b>49</b>
<b>C) Les malformations congénitales du thorax osseux</b>	
1°) Malformations costales	51
2°) Thorax en entonnoir ou pectus excavatum	51
3°) Thorax en bréchet ou pectus carinatum	53
<b>Tableau synoptique</b>	<b>54</b>
<b>D) les malformations congénitales des os de la ceinture scapulaire</b>	
1°) La surélévation congénitale de l'omoplate	55
2°) Le décollement des omoplates	56
3°) La brièveté et l'absence de la clavicule	56

---

4°) La pseudarthrose congénitale de la clavicule	57
<b>Tableau synoptique</b>	<b>58</b>
<b>E) Les malformations congénitales du membre supérieur</b>	
1°) anomalies du bras	58
2°) les anomalies de l'avant-bras	59
3°) Les anomalies de la main	60
4°) Les synostoses du membre supérieur	66
<b>F) Les malformations des membres inférieurs</b>	
1°) Pathologie congénitale de la hanche	69
2°) Pathologie congénitale du genou	74
3°) Pathologie congénitale des os de la jambe	76
4°) Les anomalies congénitales du pied	78
5°) Les anomalies de rotation de MI	88
6°) Les inégalités de longueurs des membres inférieurs (ILMI)	90
7°) Synostoses du membre inférieur	90
<b>G) Description de quelques variétés malformatives</b>	
1°) Synostose multiple	91
2°) Le flexum	91
3°) Arthrogrypose	92
4°) Maladie Amniotique	93
<b>Tableau synoptique</b>	<b>94</b>

---

## **METHODOLOGIE**

1. Cadre d'étude	98
2. Type d'étude	100
3. Durée d'étude	100
4. Critères d'inclusion	100
5. Critères de non inclusion	101
6. Méthode d'enquête et échantillonnage	101
7. Matériel d'étude	101
8. Analyse des données	102
9. Ethique et déontologie	102
<b>RESULTATS</b>	<b>103</b>
<b>COMENTAIRE ET DISCUSSION</b>	<b>120</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>128</b>
<b>RECOMMANDATIONS</b>	<b>129</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES</b>	<b>130</b>
<b>FICHE D'ENQUETE</b>	<b>136</b>
<b>FICHE SIGNALYLATIQUE</b>	<b>139</b>

## **INTRODUCTION**

Les anomalies du squelette sont décrites depuis longtemps puisqu'on a retrouvé des représentations sur les œuvres d'art au 6<sup>e</sup> siècle avant J.C [1]. Le squelette représente l'armature du corps humain ; constitué d'os qui en sont les pièces ; ils servent de leviers aux muscles. Les articulations unissent deux ou plusieurs os ; ils sont renforcés par les ligaments contribuant ainsi à augmenter la solidité de l'ensemble [2, 3].

Les malformations congénitales sont des anomalies morphologiques et fonctionnelles présentes à la naissance, elles trouvent leur origine dans la constitution génétique de l'embryon ou dans un défaut extrinsèque lors de son développement in-utero [4].

Les malformations touchant le squelette sont responsables d'une partie importante de la mortalité périnatale (1/110). Elles sont mal acceptées par les parents méconnaissant les possibilités de la chirurgie réparatrice.

Malgré les progrès technologiques réalisés en échographie avec notamment le développement de l'échographie endo-vaginale, les anomalies du squelette passent souvent inaperçues avant la naissance [1]. La prise en charge d'un enfant présentant des malformations congénitales du squelette est souvent difficile aussi bien pour les parents, la société que pour les services socio-sanitaires [5]

Dans le monde, plusieurs études portant sur les différentes parties du squelette ont été menées, mais nous ne disposons pas actuellement de données sur la prévalence globale des malformations congénitales du squelette. Une enquête globale n'est pas retrouvée dans la sphère africaine..

Au Mali où elles semblent fréquentes, aucune étude n'a été faite. Ce travail constituera un préliminaire à des études plus approfondies de ces pathologies

souvent occultées par les affections orthopédiques jugées plus préoccupantes à travers les objectifs suivants :

## **OBJECTIFS**

### **➤ OBJECTIF GENERAL :**

Etudier les malformations congénitales du squelette chez les enfants de 0 à 15 dans le service de traumatologie et d'orthopédie du CHU-Gabriel Touré

### **➤ OBJECTIFS SPECIFIQUES :**

- ❖ Déterminer la prévalence hospitalière de ces malformations
- ❖ Préciser les caractéristiques sociodémographiques des enfants atteints
- ❖ Identifier les différents types de malformations
- ❖ Décrire la conduite à tenir adoptée
- ❖ Déterminer le pronostic après prise en charge de ces malformations

## GENERALITES

### I – QUELQUES DEFINITIONS :

**Malformation congénitale** : anomalie d'une ou de plusieurs parties du corps existante à la naissance due à un trouble du développement de la vie intra-utérine [6].

Il convient de distinguer les *déformations* des *malformations*. Les déformations sont caractérisées par leur survenue tardive pendant la vie foetale, la fréquence d'une anomalie posturale et enfin leur possible guérison complète de façon spontanée ou avec traitement. En revanche, les malformations surviennent très précocement au cours de l'embryogenèse et leur guérison complète est impossible sans intervention chirurgicale [7].

**Malposition** : anomalie de situation [6].

**Aplasie** : arrêt de développement d'un tissu ou d'un organe survenant avant ou après une naissance [6]. Les aplasies osseuses sont fréquentes et Lindemann les classe en 4 catégories selon la forme de l'aplasie :

- Les *amélies* où manquent un ou plusieurs membres,
- Les *phocomélies* ou les mains et les pieds sont directement attachés à la racine du membre ; les intermédiaires n'étant le siège d'aucun développement,
- Les *péromélies* sont des amputations congénitales d'une extrémité à n'importe quel niveau, mais la partie proximale du membre est sans déformation et développe normalement,
- Les *ectromélies* se caractérisent par l'absence d'un os ou de certaines parties molles du membre, les parties étant susceptibles de se développer. Elles peuvent siéger à n'importe quel niveau et revêtir tous les types, mais les plus fréquents sont les agénésies fémorales, péronières, et radiales [8].

**Synostose congénitale** : c'est la fusion de deux os aboutissant à la suppression d'une fonction articulaire pouvant être isolée (unilatérale ou bilatérale), associée à d'autres synostoses ou encore pouvant appartenir à des syndromes malformatifs [6].

**Syndrome de Marfan** : c'est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante se manifestant par des malformations multiples : squelettiques (cyphoscolioses, thorax en entonnoir ou bréchet, hyperlaxité ligamentaire, etc...), oculaires cardiovasculaires et pulmonaires [6].

**Talus** : flexion dorsale du pied [9]

**Equin** : flexion plantaire.

**Supination du pied** : la plante du pied regarde en dedans.

**Pronation du pied**: mouvement inverse c'est-à-dire la plante du pied regarde en dehors.

**Adduction** : pointe du pied est tournée en dedans.

**Abduction** : pointe du pied est tournée en dehors.

## II – EPIDEMIOLOGIE ET ETHIOPATHOGENIE:

### 1°) Epidémiologie

L'origine des patients porteurs malformations congénitales du squelette est divers ; ils nous sont référés des différentes maternités du district de Bamako et du service de pédiatrie ou amenés par leurs parents dès constat. Ils nous sont adressés pour motifs divers.

Il est très souvent difficile d'estimer la fréquence globale des malformations congénitales du squelette tout entier. Les études faites portent sur les

différentes parties du squelette ou sur les malformations congénitales en général où est estimée la fréquence propre aux membres.

En Côte d'Ivoire, une étude prospective faite dans l'unité de néonatalogie du service de pédiatrie du CHU de Cocody révèle **4.9%** de malformations congénitales dont celles du squelette ont représenté **23,5%** des mono malformations et ont été présentes dans toutes les poly-malformations. [4]

Au Cameroun, Tchokoteu P.F obtient 6% de malformations congénitales avec au 1<sup>er</sup> rang l'atteinte des membres soit **27,12%** pour une série de 1568 naissances en 1977 [10].

Au Mali, BAH O. et DIARRA D. trouvent dans leurs études que les malformations des membres sont au 1<sup>er</sup> rang des malformations avec respectivement **36.66%** et **51.25%** [11, 12].

En concluant sur cette brève revue de la littérature, on peut affirmer que les malformations congénitales du squelette sont très dominantes des pathologies malformatives. Cependant il serait difficile d'estimer leur fréquence globale.

## **2°) Ethiopathogenie**

Trois principales étiologies sont reconnues aux malformations congénitales :

- Les facteurs tératogènes,
- Les facteurs génétiques ou chromosomiques,
- L'interaction des facteurs multiples et des facteurs exogènes.

Ces facteurs peuvent s'exprimer à 3 périodes différentes : avant la conception ; au moment de la conception ; ou après la conception.

Les facteurs tératogènes peuvent agir à l'une ou à l'autre des trois périodes provoquant une géno-mutation (avant la conception), une aberration chromosomique (au moment de la conception), ou une embryopathie (après la

conception), mais la cause des malformations reste toujours inconnue dans 40 à 60% [13].

### III – RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

#### 1 - Embryologie [13,14, 15,16]

L'ensemble du squelette, de l'appareil locomoteur et des parois va se constituer à partir des somites dérivés du mésoblaste para axial. Pendant la 3<sup>e</sup> semaine du développement, au niveau du disque embryonnaire on a une mise en place du 3<sup>e</sup> feuillet : **le mésoblaste** (15<sup>e</sup> -17<sup>e</sup> jour) sauf dans une zone d'accolement entre l'endoderme et l'ectoderme : c'est la **gastrulation**.

Au 19<sup>e</sup> jour apparait le **chordo-mésoblaste** :

- la chorde dans l'axe cranio-caudal,
- le mésoblaste latéralement qui au 21<sup>e</sup> jour formera les trois bandes longitudinales de chaque côté de la chorde dorsale - mésoblaste para-axial, intermédiaire, latéral ou lame latérale. La mise en place du mésoblaste conditionne trop le devenir de l'embryon.

Les cellules du mésoblaste para-axial se regroupent en amas déterminant une segmentation : ce sont les somites. C'est au cours de la 4<sup>e</sup> semaine du développement que s'achève l'embryogenèse et commence l'organogenèse. Cette fin est marquée par la délimitation (transversale et longitudinale) et la formation d'ébauches du diaphragme et des vertèbres primitives (pré cartilagineuses) avec formation du sclérotome du dermomyotome, des bourgeons de chaque membre.

Les migrations cellulaires et les processus morphogénétiques impliquent l'intervention de nombreux gènes et des mécanismes très complexes et précis ; la 4<sup>e</sup> semaine est donc une phase très critique du point de vue tératologique.

#### a) Formation du squelette axial

Les blocs sclérotomiaux métamériques prolifèrent activement et s'accolent. Il résulte de cette migration la formation de **corps vertébral pré cartilagineux** dont l'origine est inter segmentaire.

D'autres cellules moins denses de la même région sclérotomiale remplissent l'espace situé entre deux corps vertébraux et forment l'ébauche du disque intervertébral.

À partir de la fin du 2<sup>e</sup> mois, le corps vertébral se transforme en cartilage. La chorde régresse et constitue l'ébauche du **nucléus pulposus**. Cette différenciation cartilagineuse s'étend aux cellules sclérotomiales qui ont migrées autour du tube neural formant ainsi les autres parties des vertèbres et donneront latéralement les **processus costaux**.

L'ossification des vertèbres est de type enchondral et suit un processus très lent : ces premiers centres primitifs apparaissent au niveau des corps vertébraux cartilagineux au cours du 3<sup>e</sup> mois. Les points d'ossification des arcs vertébraux apparaissent au 4<sup>e</sup>/5<sup>e</sup> mois. Les centres secondaires n'apparaissent qu'après la naissance et l'ossification se terminera à l'âge adulte. Cette différenciation nécessite une interaction avec le tube neural et la notochorde.

## **b) Formation du thorax**

### ➤ **les côtes**

Elles se développent à partir des processus costaux situés en position inter segmentaire constituée initialement de bandes cartilagineuses. Les côtes se développent autour des viscères et leurs extrémités situées sur la face ventrale du fœtus. Ils rejoignent l'ébauche cartilagineuse du sternum. L'ossification primaire commence vers le 2<sup>e</sup> mois, et l'ossification secondaire n'intervient qu'après la naissance.

### ➤ **Le sternum**

Il est précédé d'une ébauche cartilagineuse faite de deux bandes longitudinales (hémi thorax droit et gauche) qui fusionnent sur la ligne médiane au 3<sup>e</sup> mois. Les premiers points d'ossification primaire apparaissent dès le 6<sup>e</sup> mois, et l'ossification secondaire est post natal.

## **c) Développement des membres**

Du fait des phénomènes d'induction réciproque entre les dérivés mésodermiques et ectodermiques, l'évolution des bourgeons se poursuit.

La partie proximale des bourgeons se développe en repoussant la palette vers l'extérieur. Vers la 7<sup>e</sup> semaine, les zones mésenchymateuses sans chondrogenèse se transforment en lacunes en raison d'un phénomène d'apoptose qui seront à l'origine des cavités articulaires.

Les sillons se creusent au niveau de chaque palette sous la dépendance d'un gène individualisant ainsi les doigts et les orteils. Vers la 8<sup>e</sup> semaine, les membres présentent trois segments (proximal, moyen et distal) séparés par des sillons (siège de différentes articulations du membre. L'évolution des membres supérieurs précède de peu celle des membres inférieurs. Vers la 12<sup>e</sup> semaine, les points d'ossification primaire apparaissent.

#### d) Développement du squelette de la tête

Le squelette de la tête est représenté par deux ensembles : l'étui protecteur du cerveau ou neurocrâne et le viscérocrâne (squelette facial). Ils dérivent du mésenchyme de l'extrémité céphalique de l'embryon.

##### ➤ **Le neurocrâne**

il se subdivise en deux parties :

- **La base du crane ou chondrocrâne.** Elle résulte d'une ossification de type enchondrale intervenant au dépend des massifs cellulaires mésenchymateuses et des massifs cellulaires dérivés des sclérotomes, des somites occipitants. Les différentes ébauches cartilagineuses s'ossifient en même temps qu'elles fusionnent entre elles en respectant des zones de mésenchymes traversées par des fibres nerveuses. Ces zones deviendront les **orifices de la base du crâne.**
- **La voute du crâne** résulte d'une ossification membraneuse. Ainsi, se constituent le frontal, le pariétal, l'écaille du temporal et une partie de l'occipital. Ces os plats restent séparés par des bandes de tissu conjonctif : **les sutures.**

Au niveau des zones congruence, à la jonction de plusieurs os, ces espaces constituent les fontanelles dont la plus large est **la fontanelle antérieure.** Toutes les zones de tissu conjonctif permettent l'augmentation du volume de crâne. L'ossification se fera dans les années qui suivent la naissance.

##### ➤ **Le viscérocrâne:**

Il est formé des axes cartilagineux des deux premiers arcs brachiaux qui vont se fragmenter pour donner les ébauches des pièces de squelette facial (arc mandibulaire et l'arc hyoïdien).

A partir de la 16<sup>e</sup> semaine la plupart des os, des cavités articulaires sont formés et le reste de la vie in utero sera consacré à la croissance et la maturité des différents éléments

## **2- Les embryopathies : [14, 15, 17, 18]**

Ce sont les anomalies du développement, qu'elles soient structurales, fonctionnelles ou biochimiques. L'anomalie peut se révéler à n'importe quel âge. Il faut retenir qu'une malformation congénitale :

- se crée in utero
- s'exteriorise par rapport à l'état normal et à ses variations physiologiques
- comprend aussi bien une anomalie organique qu'un trouble métabolique.

### **2.1. Les périodes de sensibilité**

#### **a) La période dite d'insensibilité**

Elle s'étend de la fécondation jusqu'à la fin du stade blastula et dure environ 2 semaines. Elle inclut par conséquent **la période de la vie libre de l'embryon** (de la fécondation au 6<sup>e</sup> jour) et **la nidation** (6<sup>e</sup> au 11<sup>e</sup> jour).

#### **b) La période de grande sensibilité**

Elle correspond à **la période embryonnaire** du 15<sup>e</sup> jour à la fin de la 8<sup>e</sup> semaine de la gestation.

Durant cette période, les facteurs tératogènes déterminent des anomalies graves qui sont souvent létales, ou au moins très visibles et/ou invalidantes : Ce sont les **embryopathies**. En règle générale, les anomalies sont d'autant plus graves qu'elles sont déterminées précocement.

#### **c) La période de sensibilité modérée**

Elle couvre la **période foetale** (de la 8<sup>e</sup> à la 38<sup>e</sup> semaine). Durant cette période se déroulent quelques phénomènes de morphogenèse. Les anomalies déterminées durant cette période constituent des **foetopathies**.

Autrement dit, les atteintes au cours des 2 premières semaines se soldent surtout par des stérilités et/ou des fausses couches (souvent inaperçues). Il est facile de comprendre que les dysfonctionnements engendrés sont incompatibles avec la vie ou la création de la vie. Le risque tératogène majeur se produit réellement au stade embryonnaire, où apparaissent les grandes malformations organiques.

Ultérieurement ce sont des anomalies plus sectorielles et fonctionnelles qui peuvent survenir. Les risques tératogènes diminuent. Ceci est facile à comprendre puisqu'après l'entrée dans le stade fœtal, tous les tissus et organes sont déjà en place.

Les fœtopathies sont très souvent plus viables que les embryopathies et posent un problème de prise en charge par la société.

## 2.2. Agents responsables des malformations congénitales

Les malformations congénitales résultent de l'action délétère de **facteurs tératogènes** sur le développement de l'embryon ou du fœtus suivant certains **mécanismes**.

### a) Facteurs tératogènes

On oppose 2 catégories de facteurs tératogènes :

➤ Les facteurs externes ou **facteurs d'environnement**, sont responsables d'environ 12% des anomalies du développement. Un facteur tératogène externe (ou un ensemble plus ou moins bien caractérisé de facteurs externes) n'exerce son action délétère que sur un **terrain génétiquement prédisposé**. Il est établi expérimentalement que le pouvoir tératogène d'un facteur d'environnement peut être influencé par la constitution génétique de l'individu.

Ils sont très nombreux et peuvent être classés en plusieurs rubriques :

- Facteurs nutritionnels (carences vitaminiques, excès vitaminiques, malnutrition)
- Les causes hormonales (carences hormonales, excès d'hormones)
- Facteurs physiques (Radiations ionisantes, L'hyperthermie, Les ultrasons)
- Les facteurs infectieux (virus, bactéries, parasites)

- Les facteurs médicamenteux (Thalidomide, Les anticonvulsivants, etc..) et toxiques (métaux lourds, alcool, dioxines, tabagisme...)
- Les facteurs mécaniques (traumatismes, oligo-amnios, fibrome utérin) sont à l'origine des déformations

➤ Les facteurs internes, ou génomiques, correspondant à des **anomalies chromosomiques ou génétiques**, sont responsables d'environ 8% des anomalies du développement.

Les anomalies par facteurs endogènes peuvent être transmises à la descendance alors que celles déterminées par des facteurs externes ne sont pas transmissibles dans l'immense majorité des cas.

Dans 20 % des cas de malformations congénitales, on invoque une **étiologie multifactorielle**.

Le plus souvent (**60 %** des cas), la naissance d'un enfant malformé reste sans explication quels que soient les moyens d'investigation mis en œuvre.

#### **b) Mécanismes des malformations** sont :

- défaut de prolifération cellulaire
- défaut de migration cellulaire
- absence de mort cellulaire physiologique : **EX** : L'absence de mort cellulaire au niveau des sillons interdigitaux est responsable de **syndactylies cutanées**
- excès de mort cellulaire physiologique
- absence ou insuffisance d'un mouvement morphogénétique transitoire
- régulations "réparatrices"

### **2.3 Quelques anomalies fréquentes de l'embryon**

#### **a) Embryopathies précoces (2<sup>e</sup> à la 3<sup>e</sup> semaine de développement)**

Il y a peu ou pas de malformations au cours des premières semaines : En effet, les atteintes de l'embryon précoces sont pour la plupart incompatibles avec la viabilité.

##### **❖ La mole hydatiforme**

Elle se définit comme un trophoblaste (placenta) aberrant avec embryon absent et aboutit une élimination abortive spontanée passant très souvent inaperçue ; suivi parfois d'une évolution morbide (maladie trophoblastique ou

un choriocarcinome). elle représente les anomalies de la 2<sup>e</sup> semaine de développement elle peut revêtir 2 aspects différents.

- la mole hydatiforme complète : diploïde, elle ne contient que les chromosomes paternels et se produit lorsque l'ovocyte perd son pronucléus et reçoit deux pronucléus males
- la mole hydatiforme partielle : elle est triploïde avec une double dose de chromosomes paternels et présente un développement embryonnaire partiel.

#### ❖ La gastrulation anormale

Les défauts de mise en place du mésoblaste au cours de la 3<sup>e</sup> semaine sont exceptionnellement observés. Ils altèrent la migration et la différenciation du mésoblaste pouvant engendrer une série de défauts. Les anomalies majeures de gastrulation aboutissent très souvent à l'avortement de l'embryon précoce.

Cependant des dysplasies caudales sont parfois observées, presque toujours liées à un trouble du contrôle génique de la gastrulation. Les anomalies observées vont,

- de syndromes frustrés de régression caudale, avec atteintes des vertèbres lombaires et sacrées, souvent une imperforation anale, et des atteintes rénales variables (Syndrome V.A.R.),
- à l'anomalie majeure représentée par **la sirénomélie**, où on observe un déficit majeur du développement caudal ce qui aboutira à une fusion précoce des bourgeons des membres inférieurs donnant l'aspect d'une sirène d'où son nom. L'anomalie est non viable après la naissance, même si le fœtus atteint le terme
- en passant par des anomalies plus complexes qui associent à la régression caudale (VAR) des atteintes trachéales (fistules) et oesophagiennes (atrésies), aboutissant au **syndrome V.A.T.E.R.**, et parfois même à des anomalies multiples encore plus complexes.

#### ❖ Troubles de la fermeture du tube neural

Ces troubles apparaissent surtout pendant la 3<sup>e</sup> semaine et la 4<sup>e</sup> semaine de gestation. Un défaut de fermeture du tube neural perturbe généralement la différenciation du système nerveux central et l'induction des arcs vertébraux. Les arcs vertébraux sus jacents sont incapables de fusionner sur la ligne médiane dorsale pour circonscrire le canal vertébral d'où son ouverture connue sous le nom de **spina bifida**. Il se présente sous forme de spina bifida occulta, méningocèle, ou de myélomeningocèle selon le degré de défaut de fermeture.

Les formes hautes et cérébrales étant bien sur les plus graves :

- absence totale de fermeture de la gouttière neurale ou **crâniorachischisis**
- absence totale de fermeture dans la zone des vésicules cérébrales ou **Crânioschisis et anencéphalie**
- absence de fermeture dans la zone de la moelle épinière ou **rachischisis ou myéloschisis**.

Mais toutes les anomalies précoces du système nerveux ne sont pas liées à un spina-bifida, en particulier certaines anomalies comme l'hydrocéphalie, résultent d'un mauvais écoulement et une mauvaise résorption du liquide céphalo-rachidien contenu dans le tube neural et les cavités cérébrales.

Par ailleurs, un allongement des processus costaux des vertèbres cervicales inférieures ou des vertèbres lombaires supérieures est à l'origine de côtes accessoires : une **côte cervicale** est rattachée à la 7<sup>e</sup> vertèbre cervicale pouvant comprimer le plexus brachial.

#### ❖ Anomalies des membres

Il existe une grande variété de défauts de membres pouvant se répartir :

- défaut par réduction (amélies, méromélie phocomélie,)
- défaut de duplication avec des éléments surnuméraires (polydactylie, phalange surnuméraire),
- des dysplasies (gigantisme, syndactylie).

Ces défauts de membres ont pour la plupart une étiologie multifactorielle (facteurs génétiques et/ou environnementaux, effets tératogènes et des facteurs mécaniques). Les déformations atteignant les doigts et/ou les orteils (polydactylie, syndactylie, pince de homard) apparaissent sous la mutation génétique. Ex :

HOX D13 → syndactylie, synostose méromélie selon GODMAN et AR en 1997

HOX A 13 → hémimélie, hypoplasie, synostose et fusion carpienne selon KANG et AL en 1997

GL 13 → polydactylie, syndactylie selon VORT KAMP et AL en 1991

Les déformations du fœtus peuvent aussi être liées à des facteurs mécaniques tels qu'un fibrome utérin, une malformation utérine, ou des présentations vicieuses du fœtus.

- Les pieds bots, les dysplasies articulaires sont dues à des compressions mécaniques du fœtus contre la paroi utérine.
- L'*Arthrogyrose* est due à la limitation intra-utérine des mouvements fœtaux dans des cas de neuropathies, myopathies, masse intra-utérine, d'oligohydramnios, ou grossesses gémellaires. Elle fait partie des syndromes d'immobilité fœtale qui regroupent une multitude d'anomalies neurologiques et musculaires.
- Les déformations des membres dues aux brides amniotiques, oligoamnios ou par une interruption vasculaire locale : occasionnellement une bande de tissu peut se détacher de l'amnios et s'enrouler autour de l'embryon ce qui entrave le développement celui-ci formant ainsi des sillons de constrictions ou des amputations.

Il faut bien imaginer que pratiquement tous les organes, toutes les étapes du développement peuvent être touchées, souvent de façon plus ou moins associatives. Ce qui compte c'est de bien percevoir les mécanismes impliqués, saisir les risques potentiels encourus au cours d'une grossesse, donc d'être sensibilisé et être alors capable d'avoir une attitude préventive, primaire comme secondaire.

## **IV -RAPPEL ANATOMIQUE :**

Le squelette est composé d'os, de cartilage, d'articulations et de ligaments. Il représente 20% de la masse corporelle. Les os prédominent alors que le cartilage ne se trouve que dans certaines régions telles que le nez, les côtes. Les ligaments relient les os entre eux et renforcent les articulations ; ils rendent les mouvements possibles mais limitent les mouvements anormaux dans les autres directions. Les articulations qui forment les jonctions entre les os confèrent au squelette une remarquable mobilité.

Le squelette, constitué de 206 os, se divise en squelette axial et squelette appendiculaire [14].

### **A- le squelette axial :**

Il suit l'axe longitudinal du corps humain et se compose de 80 os repartis en trois régions principales.

### **1°) La tête : [14]**

C'est la structure osseuse la plus complexe du corps humain. La plupart des os de la tête sont des os plats et sont soudés les uns aux autres par les sutures dont les principales sont la coronale, la sagittale, la squameuse et la lambdoïde. Elle comporte 22 os répartis en deux groupes :

#### **a) les os du crâne :**

Le crâne est formé de 8 os dont quatre sont pairs et quatre sont impairs.

- **Les deux os pariétaux :**

Ils forment la majeure partie des faces latérales et supérieures du crâne ils sont unis entre eux et aux autres par les principales sutures.

- **Les os temporaux :**

Les deux os temporaux sont situés au dessous des pariétaux formant les cotés inférieurs et latéraux du crâne ainsi qu'une grande partie de la base.

- **L'os frontal :**

L'os frontal constitue la région antérieure du crâne, le plafond des orbites, et une grande partie de la fosse crânienne. Elle s'articule avec les os pariétaux par la suture coronale.

- **L'os sphénoïde :**

L'os sphénoïde occupe toute la largeur de la fosse crânienne moyenne. Il est considéré comme l'os clé du crâne, car s'articule avec tous les autres os du crâne.

- **L'os ethmoïde :**

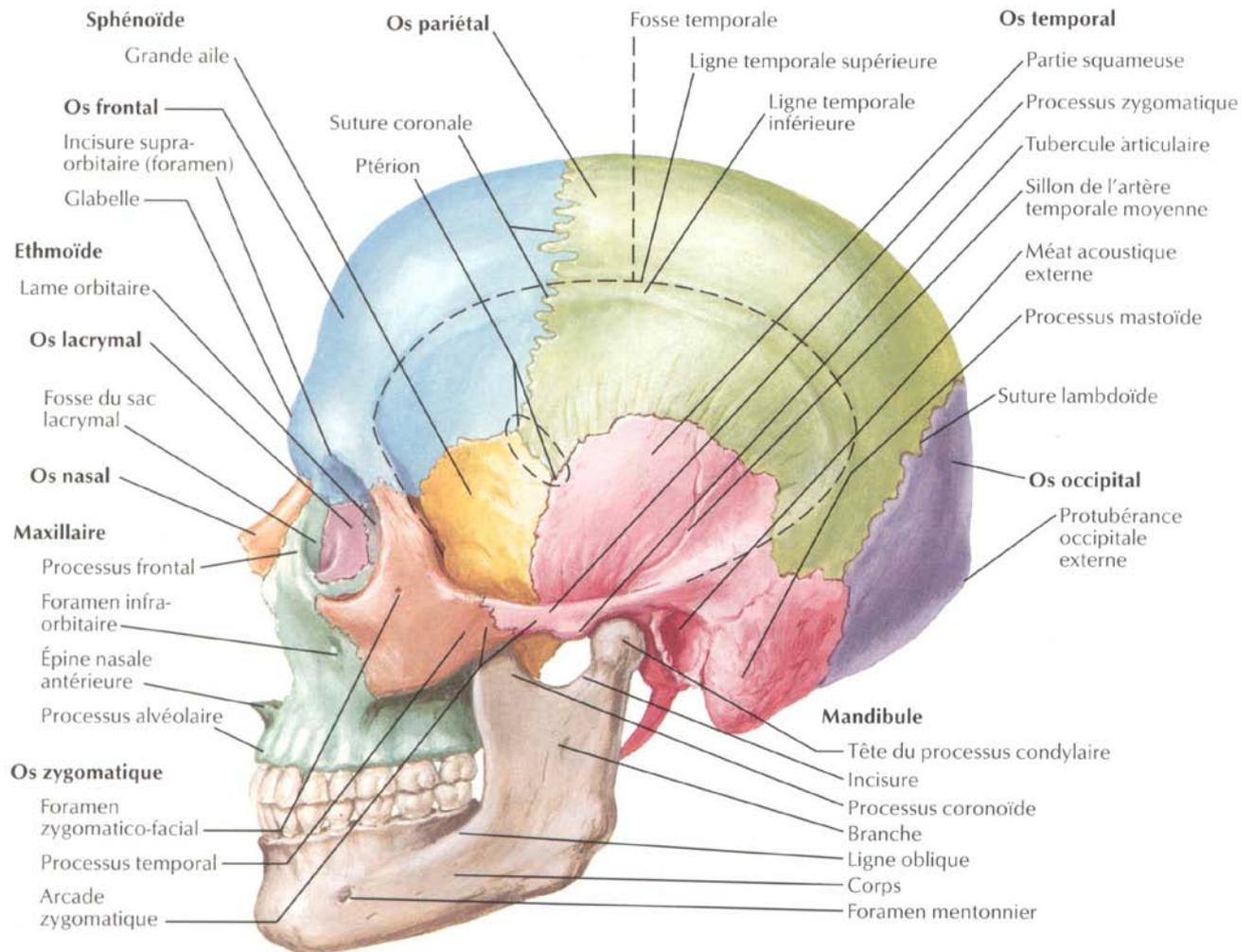
L'os ethmoïde se trouve entre l'os sphénoïde et les os nasaux de la face. C'est l'os de la tête le plus profond. Elle forme la majeure partie de la région osseuse comprise entre la cavité nasale et l'orbite.

- **L'os occipital :**

L'os occipital forme extérieurement les majeures parties de la paroi postérieure et de la base du crâne et s'articule en avant avec les deux os pariétaux et les deux os temporaux

**b) les os de la face :**

Le squelette facial est constitué de 14 os parmi lesquels seuls la mandibule et le vomer sont des os impairs. Les maxillaires, les os zygomatiques, nasaux, lacrymaux, et palatins ainsi que les cornets nasaux inférieurs sont des os pairs.



**Figure 1 : Les os de la tête [15]**



## 2°) la colonne vertébrale ou le rachis : [3, 14]

C'est l'ensemble de 26 os offrant un support axial au tronc qui s'étend de la tête au bassin. En fait, la colonne vertébrale du bébé a 33 os et 9 d'entre elles fusionnent pour donner 2 os : le sacrum et le coccyx, les 24 autres demeurent distinctes.

### a) Rachis cervical :

Il est constitué de 7 pièces osseuses dont :

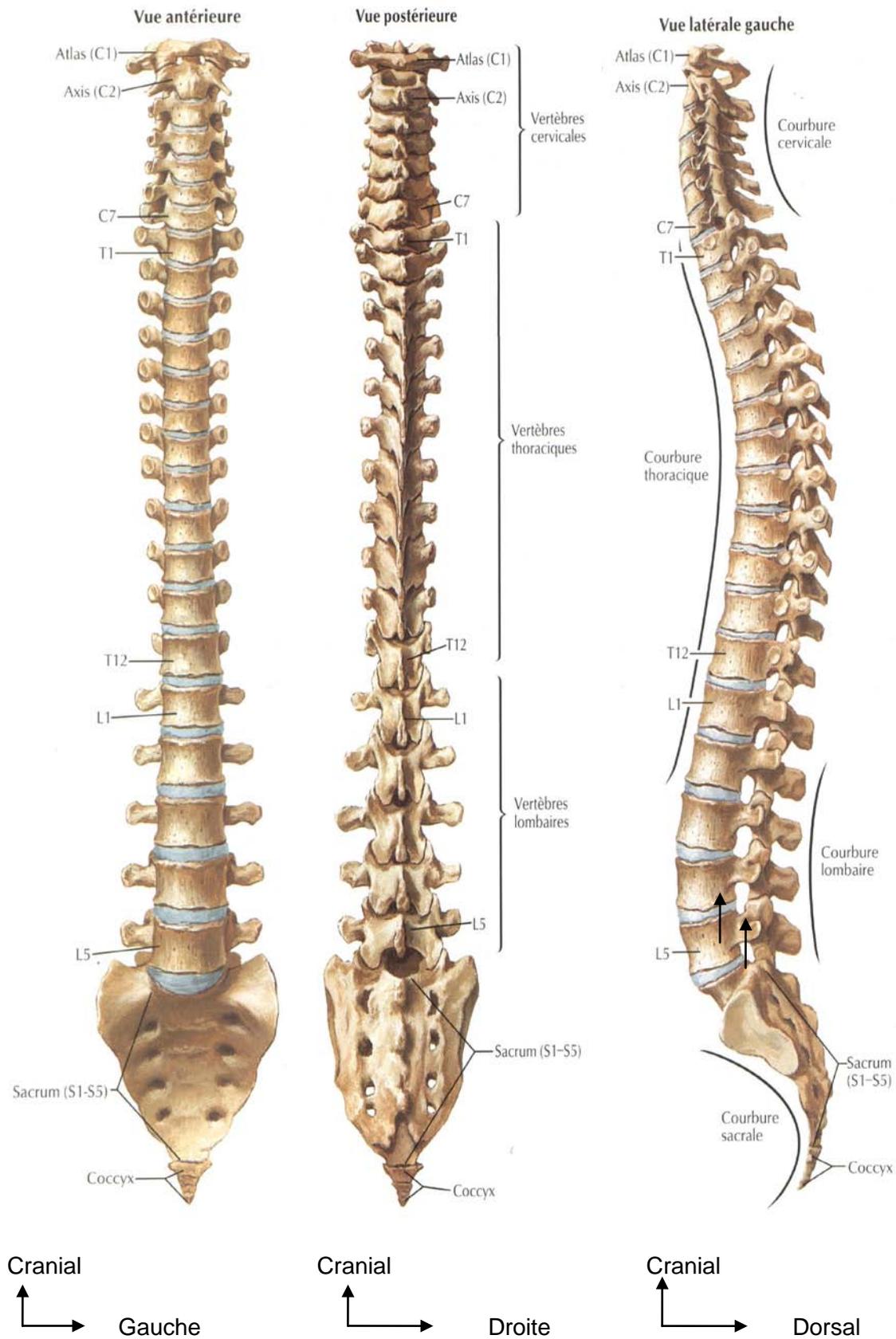
- **L'atlas(C1)** se distingue des autres vertèbres par l'absence de corps vertébral. Il s'articule avec l'occipital en haut par deux larges surfaces articulaires, les masses latérales.
- L'atlas s'articule en bas avec **l'axis(C2)** formant l'articulation atlanto-axoïdienne et en avant avec l'apophyse odontoïde (dent de l'axis). Il n'existe pas de disque intervertébral entre C1 et C2.
- Les **autres vertèbres cervicales (C3-C7)** se ressemblent toutes : elles présentent un corps vertébral, s'articulant avec le voisin par les apophyses unciformes et par le disque. **C7** possède le plus long processus épineux d'où son nom de **vertèbre proéminente**.

## **b) Rachis dorsal et lombaire**

19 vertèbres s'articulent ensemble pour former la colonne vertébrale. Elle est parfaitement rectiligne dans le plan frontal. Dans le plan sagittal existent 3 courbures physiologiques : une lordose cervicale, une cyphose dorsale et une lordose lombaire.

Chaque vertèbre est formée d'un corps et d'un arc postérieur, qui s'implante sur le corps par deux pédicules. L'arc postérieur comprend les lames. Elles délimitent le canal vertébral avec les pédicules et sont hérissées d'apophyses (les apophyses articulaires, les apophyses transverses et l'apophyse épineuse).

Les vertèbres thoraciques s'articulent avec toutes les côtes et leur taille augmente progressivement avec leur rang alors que Les vertèbres lombaires sont les plus robustes de par leur fonction (supporter les lourdes charges).



**Figure 2 : colonne vertébrale [15]**

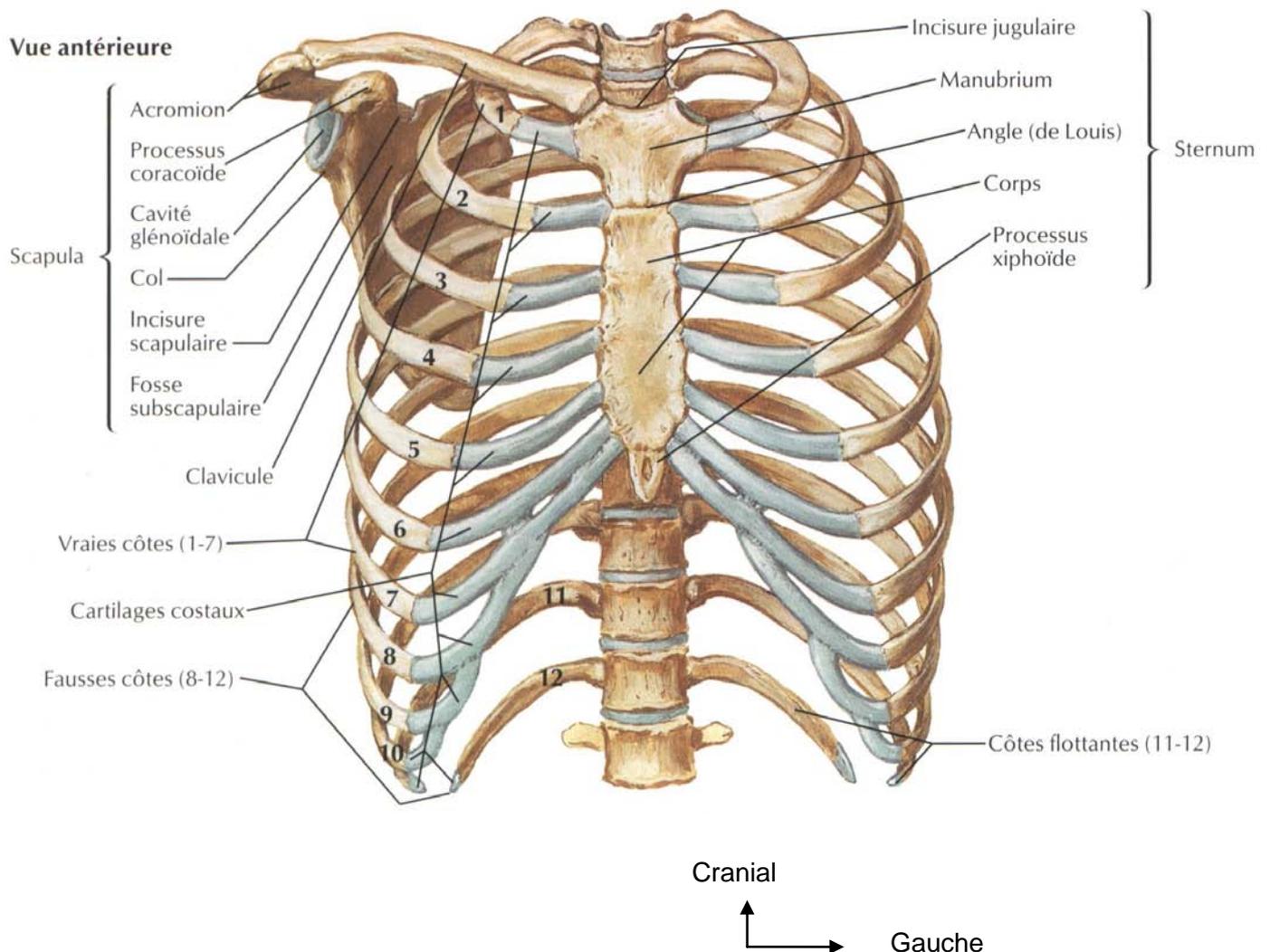
### 3°) le thorax osseux : [14]

Il est constitué de vertèbres thoraciques en arrière, de côtes latéralement, de sternum et de cartilages costaux en avant.

#### a) le sternum :

Le sternum est situé sur la ligne médiane antérieure du thorax dont la partie inférieure constitue le processus xiphoïde. Il est issu de la fusion

de 3 os : *le manubrium sternal, le corps du sternum et le processus xiphoïde*. Ses 3 repères anatomiques importants sont l'incisure jugulaire, l'angle sternal et l'articulation sternale inférieure.



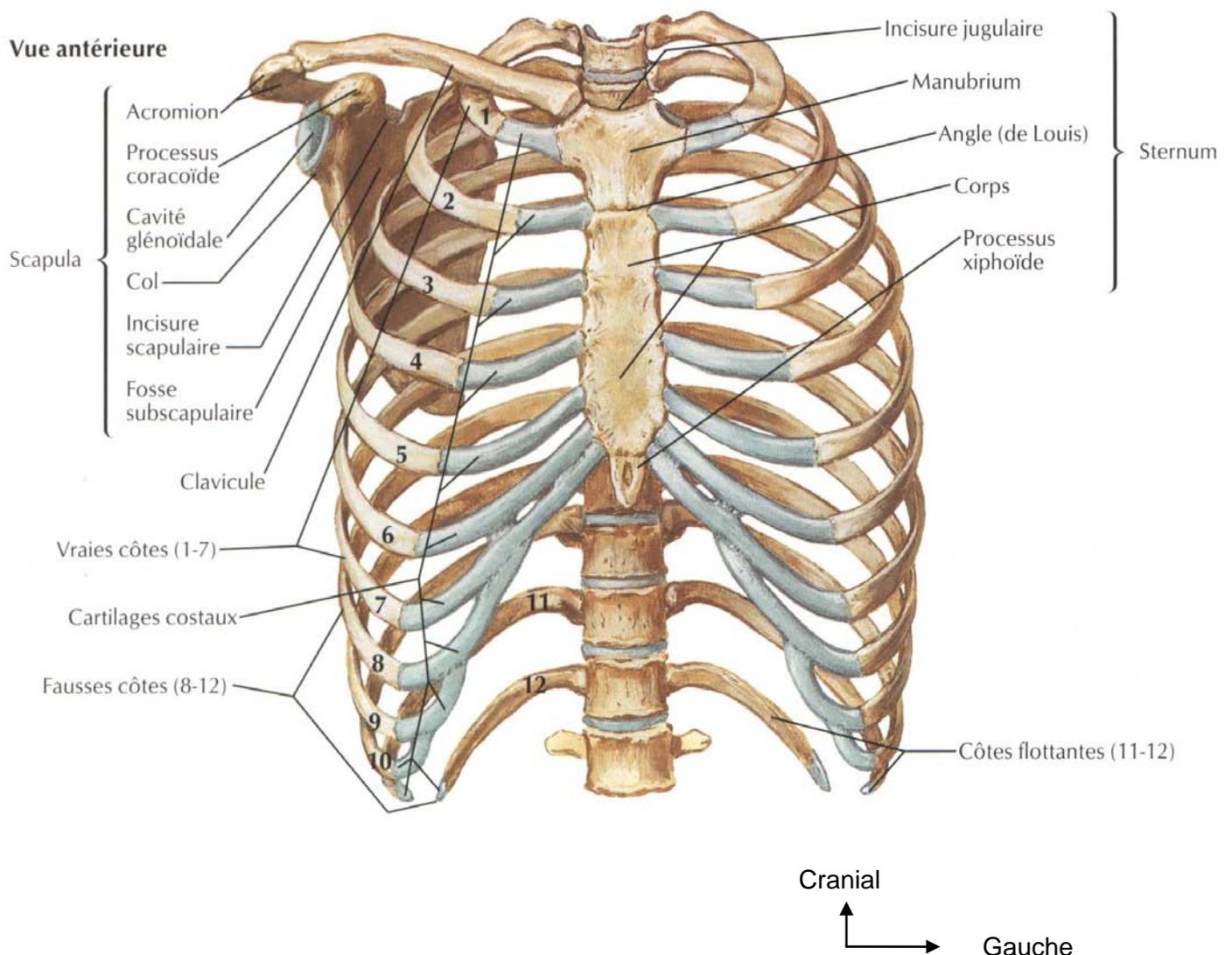
**Figure 3 : Le thorax ; la scapula et la clavicule [15]**

## b) les côtes

Elles sont l'ensemble de 12 paires fixées en arrière aux vertèbres thoraciques :

-les 7 paires supérieures ou côtes sternales sont jointes chacune au sternum par des cartilages costaux d'où le nom de **vraies côtes**

- les autres 5 paires sont dites **fausses côtes** : les 8<sup>e</sup>, 9<sup>e</sup>, 10<sup>e</sup> paires sont indirectement attachées au sternum par le cartilage costal commun aboutissant sur le cartilage de la 7<sup>e</sup> côte ; les 11<sup>e</sup> 12<sup>e</sup> paires sont des **côtes flottantes**.



**Figure 4 : Le thorax ; la scapula et la clavicule [15]**

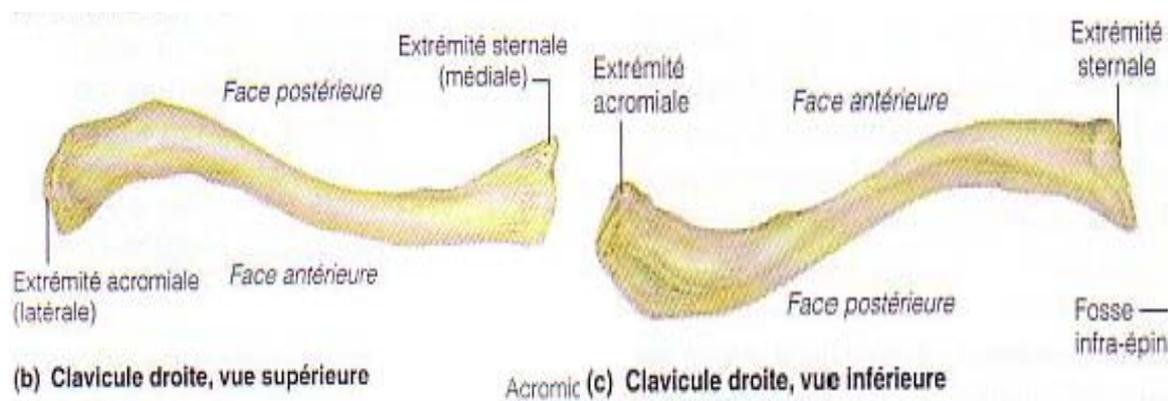
## B – Squelette appendiculaire

Il est constitué par les membres supérieurs et les membres inférieurs suspendus aux ceintures (scapulaire et pelvienne) ; elles-mêmes rattachées au squelette axial.

### 1) ceinture scapulaire : [14]

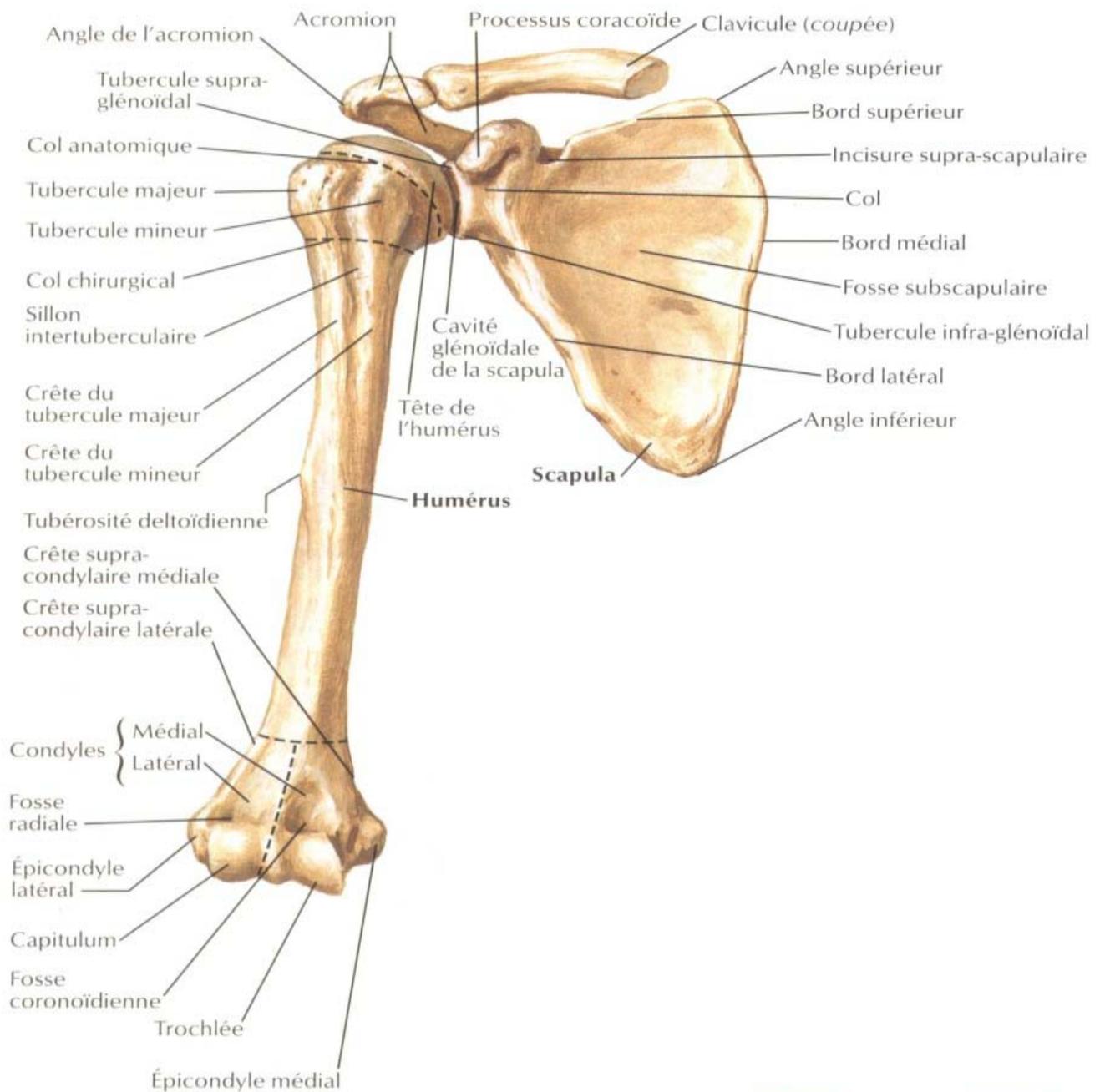
La ceinture scapulaire relie les os du membre supérieur au squelette axial ; chaque moitié de cette ceinture comprend deux os : la clavicule et l'omoplate.

➤ **La clavicule** est un os mince et long contourné en « S » et à double courbure, l'une convexe et l'autre concave. L'extrémité médiale ou extrémité sternale est arrondie et s'articule avec le sternum pour former l'**articulation sterno-claviculaire**. L'extrémité latérale large et plate ou extrémité acromiale s'articule avec l'**acromion** qui est la composante articulaire de l'omoplate pour donner l'**articulation acromio-claviculaire**.



**Figure 5 : La clavicule droite [14]**

➤ **La scapula** ou omoplate est un os triangulaire et plat qui se trouve dans la partie dorsale du thorax et entre les 2<sup>e</sup> et 7<sup>e</sup> cotes. L'épine, lame aiguë, traverse en diagonale la face dorsale de l'omoplate, son extrémité est une apophyse aplatie et large appelée **acromion**, s'articule avec la clavicule.

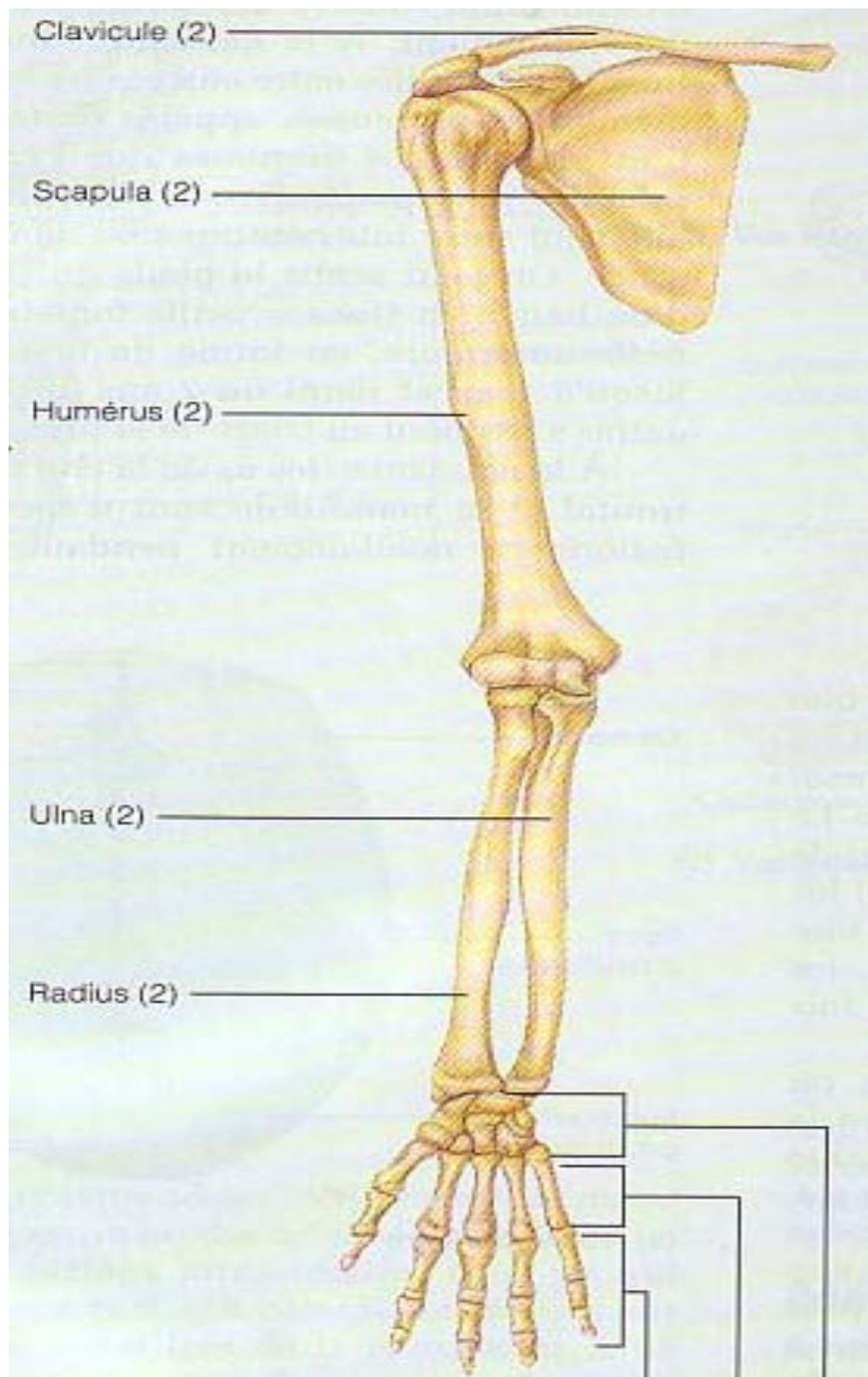


Cranial

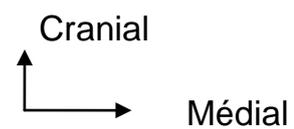
Médial

**Figure 6 : La scapula, la clavicule et l'humérus [15]**

## 2) Membre supérieur : [14]



**Figure 7** : Le membre supérieur [14]



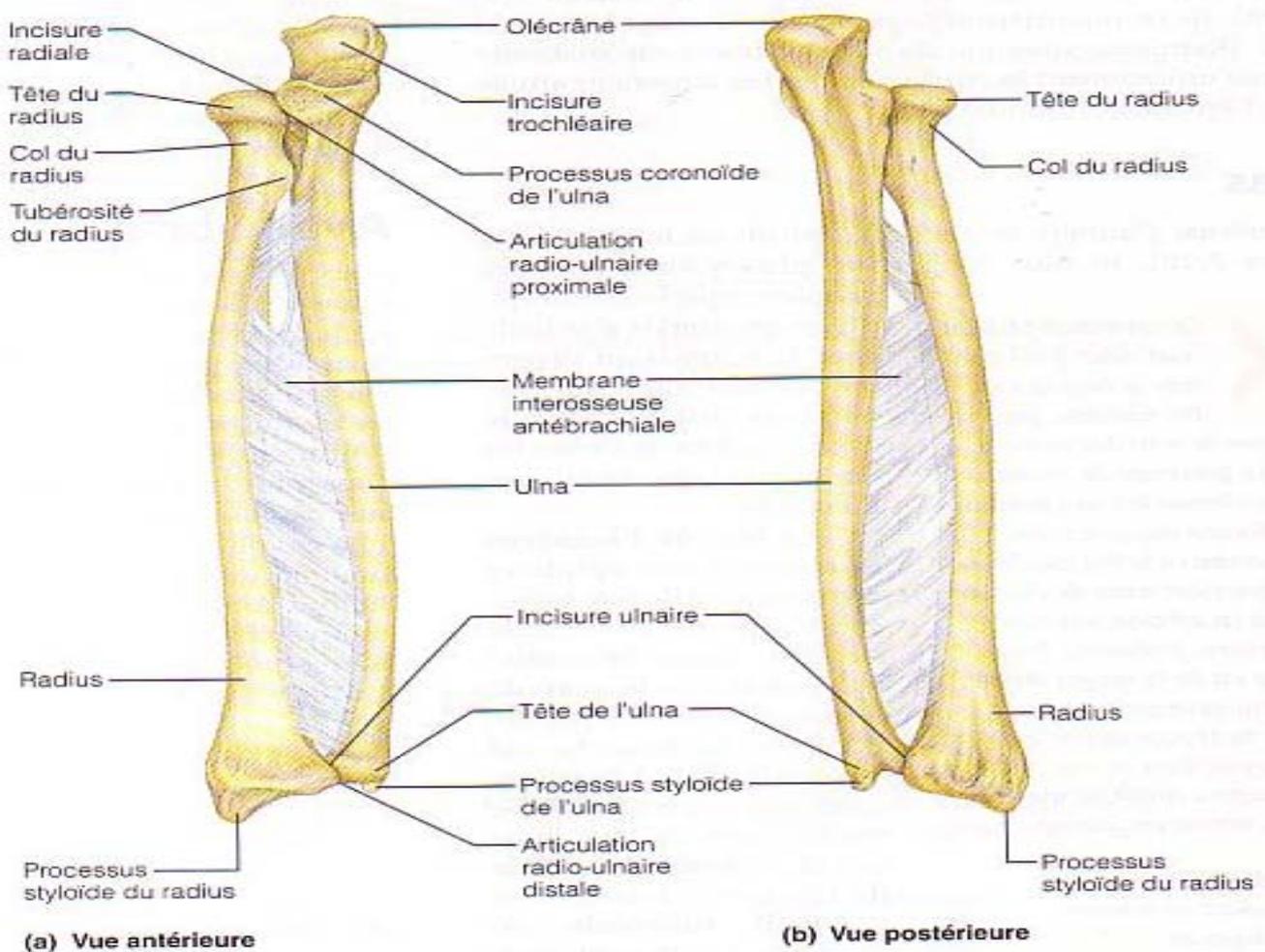
Le membre supérieur comporte : le bras, le coude, l'avant-bras, et la main.

➤ **Le bras :**

**L'humérus** ou os du bras s'articule à son extrémité supérieure avec la glène de l'omoplate pour former l'articulation gléno-humérale ou épaule. Il s'unit avec les 2 os de l'avant-bras à son extrémité distale pour former le coude.

➤ **L'avant-bras**

Il est formé de deux os placés l'un à côté de l'autre, le cubitus en dedans et le radius en dehors, séparés par une membrane interosseuse.



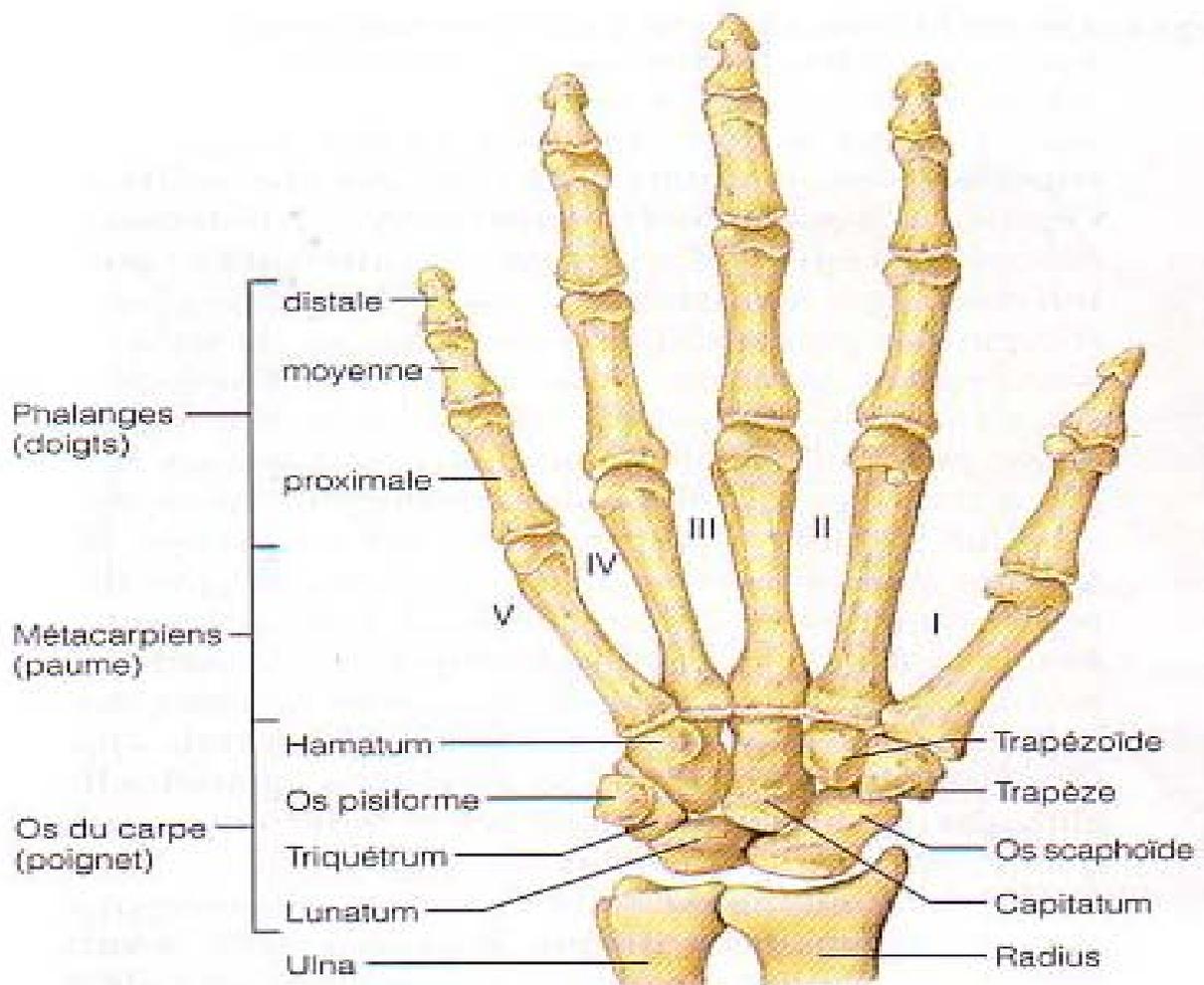
**Figure 8 : Les deux os de l'avant-bras [14]**

## ➤ La main

Elle est composée du poignet, des métacarpes et des doigts.

- **Le carpe** est constitué de 8 os unis les uns aux autres par les ligaments disposés en deux rangées transversales de quatre on chacune :
  - La rangée proximale ou 1<sup>ère</sup> rangée, de l'extérieur vers l'intérieur comprend le scaphoïde, le semi-lunaire, le pyramidal et pisiforme
  - La rangée distale ou 2<sup>ème</sup> rangée de l'extérieur vers l'intérieur on a

Le trapèze, le trapézoïde, le grand os, l'os crochu.

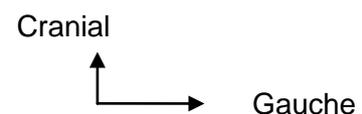
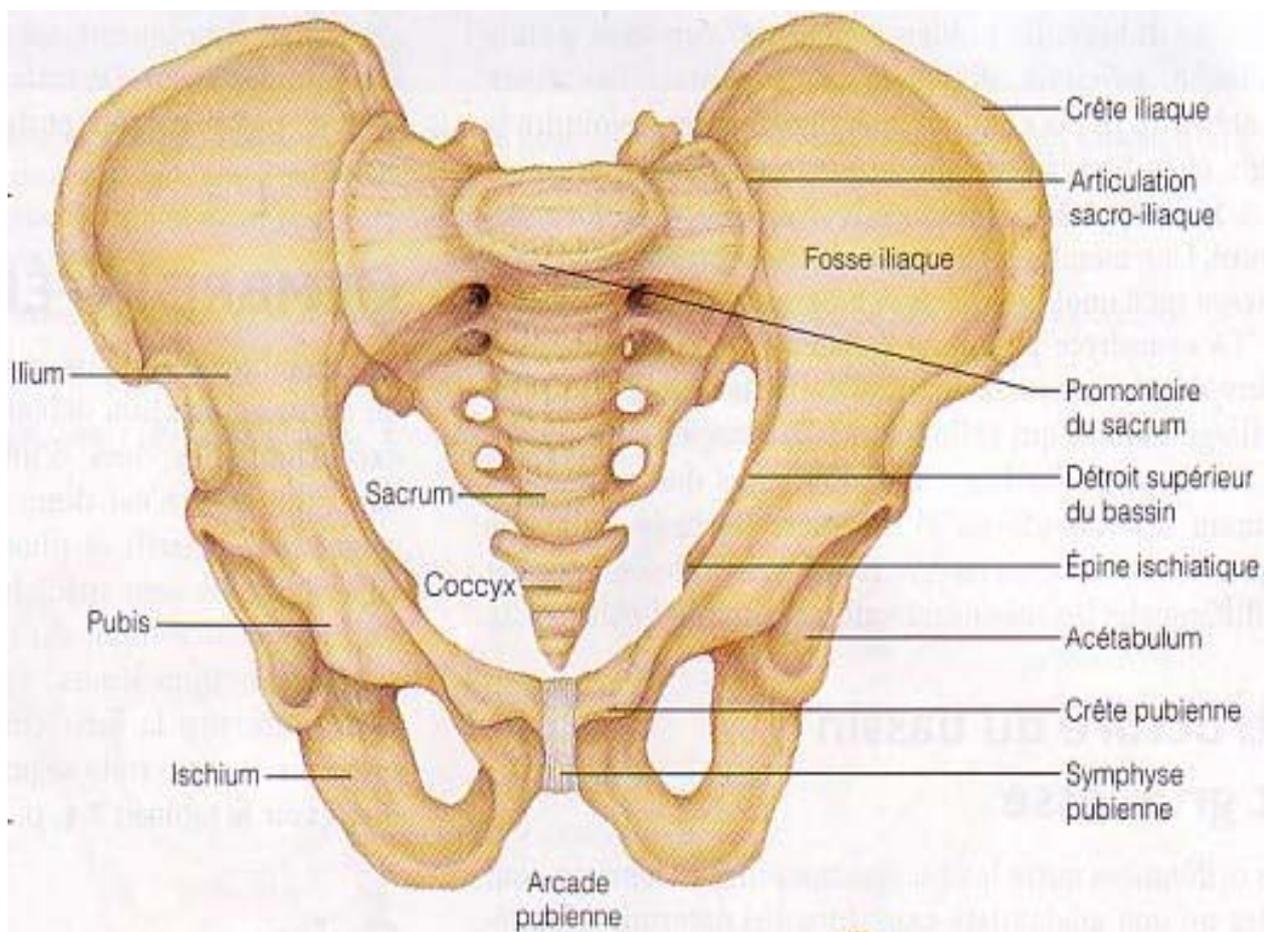


**Figure 9 : Les os de la main droite [14]**



- **Les cinq os du métacarpe** constituent la paume de la main ; ils comprennent chacun, une base, un corps et une tête ; et sont notés de I à V à partir du métacarpien proximal du pouce.
- **Les phalanges** ou os des doigts sont au nombre de 14. Chaque phalange comporte une base proximale, un corps intermédiaire et une tête. Chaque doigt a 3 phalanges excepté le pouce qui en a 2.

### 3) La ceinture pelvienne : [14]



**Figure 9** : La ceinture pelvienne [14]

La ceinture pelvienne constituée de deux os iliaques ou os coxaux, fournit un soutien puissant et stable aux membres inférieurs qui supportent la masse

corporelle. Ces deux os coxaux s'articulent en avant au niveau de la **symphyse pubienne** et en arrière aux **ails du sacrum**.

Chaque os coxal provient de la fusion de trois os : **l'ilion, l'ischion, le pubis**. Sur sa face externe, se trouve la **cavité cotyloïdienne** encore appelée acétabulum qui reçoit la tête du fémur formant ainsi **l'articulation coxo-fémorale**.

#### **4) Membre inférieur : [14]**

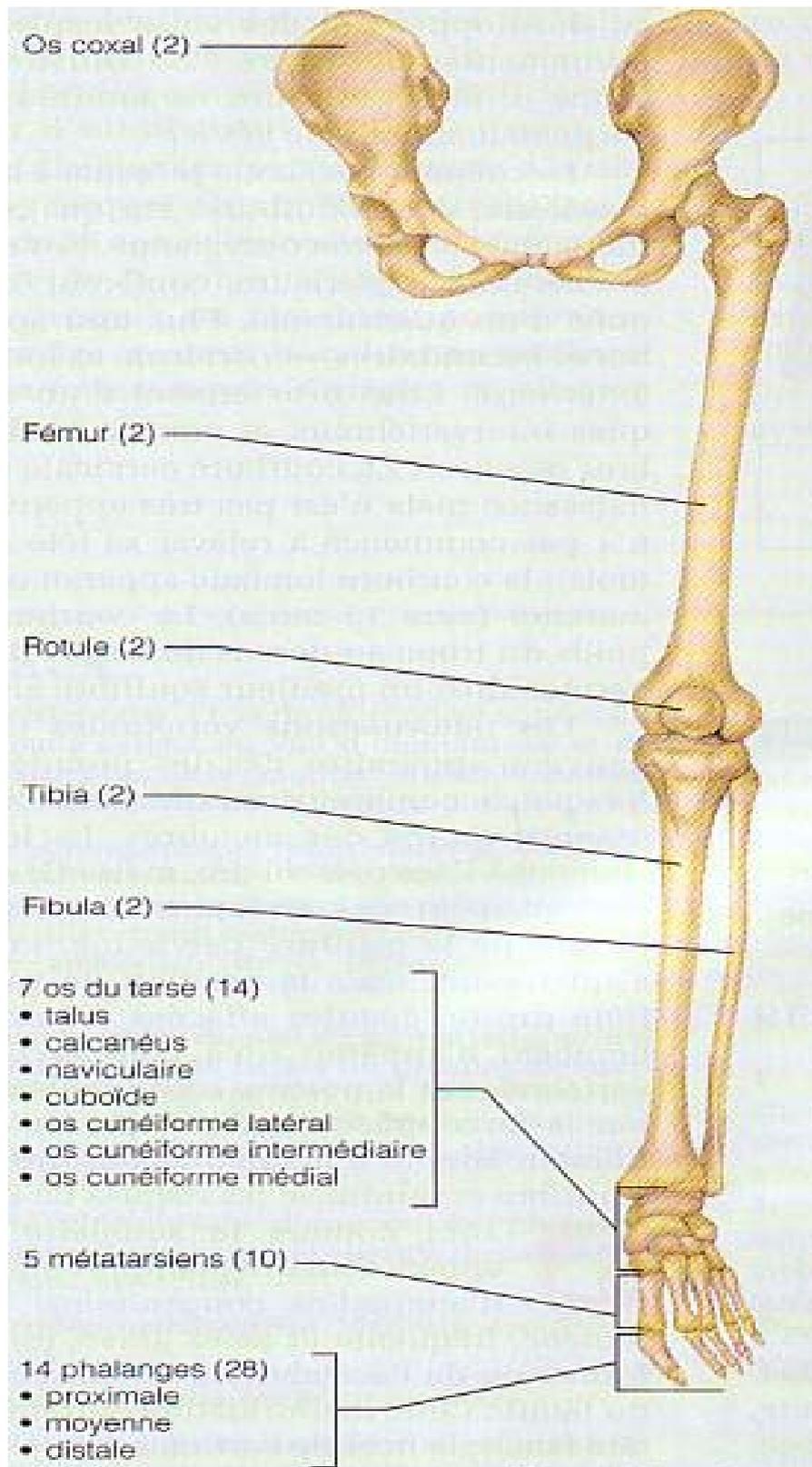
Les membres inférieurs comptent 60 os ; chaque membre comprend le fémur, le tibia, le péroné, la rotule, les os du tarse, les métatarses et les phalanges.

##### **➤ Le fémur**

Unique os de la cuisse, le fémur est l'os le plus gros, le plus long, et le plus fort de tous les os du corps. Il s'articule en haut avec l'os coxal : articulation coxo-fémoral, en bas avec le tibia formant ainsi avec la rotule l'articulation du genou.

##### **➤ La rotule ou patella :**

La rotule située à la partie extérieure du genou est un os sésamoïde développé dans le tendon quadriceps fémoral.

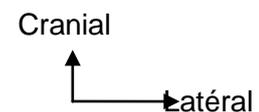
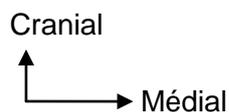
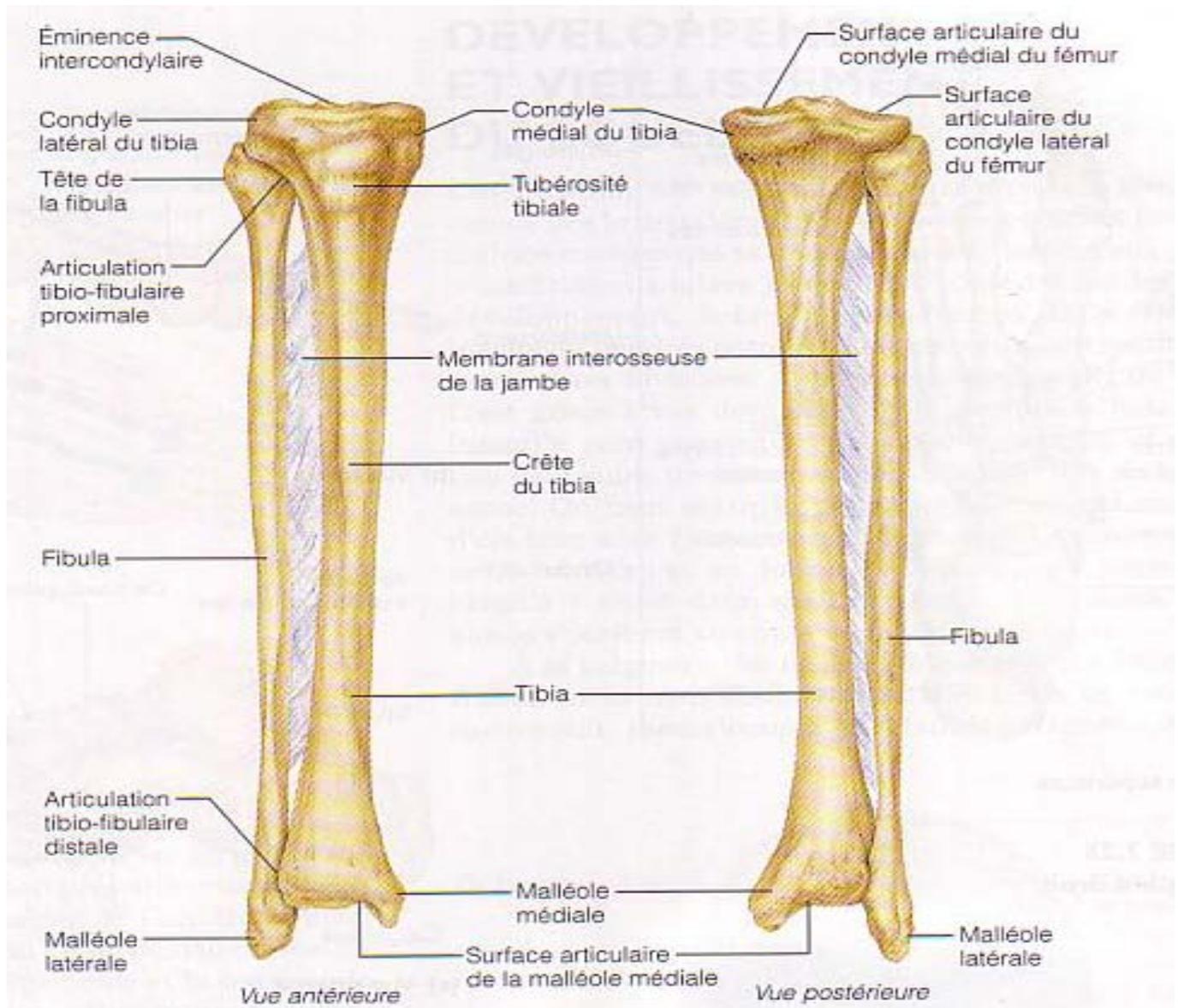


Cranial  
 ↑  
 → Gauche

**Figure 10 : le membre inférieur [14]**

### ➤ Les os de la jambe :

Le squelette de la jambe est constitué de deux os : le tibia interne et le péroné externe ; séparés par une membrane interosseuse.

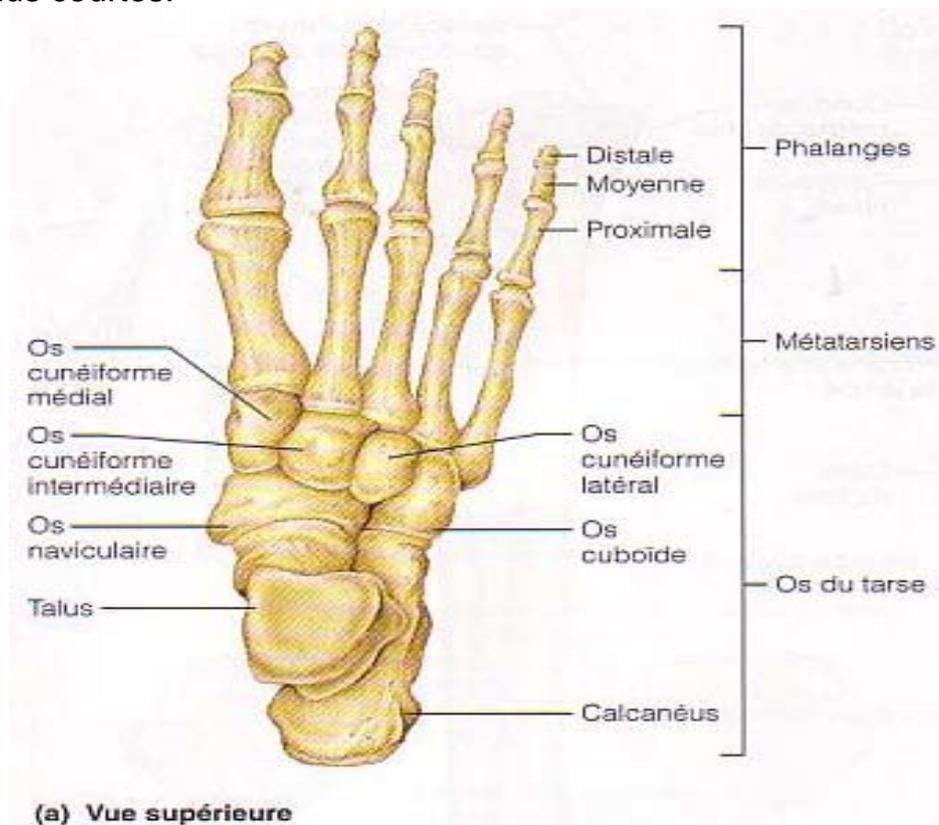


**Figure 11** : Les deux os de la jambe [14]

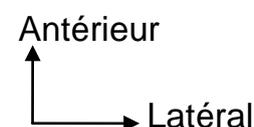
### ➤ Le pied :

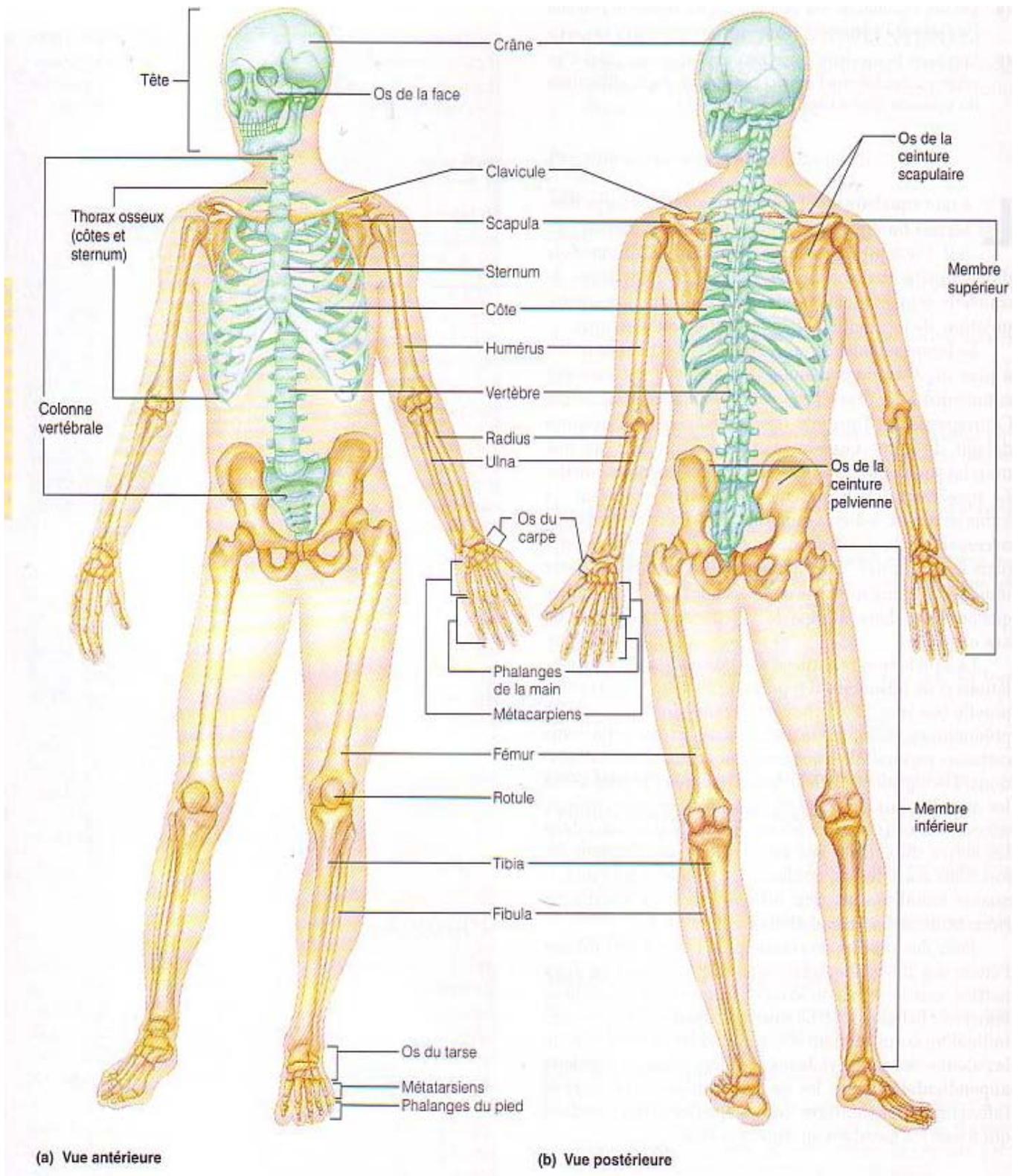
Organe de support et de mouvement, le pied est le segment anatomique le plus distal du membre inférieur qui met en relation ce dernier avec la surface d'appui [16]. L'architecture du pied possède 3 arcs parmi lesquels 2 longitudinaux médial et latéral, et 1 transversal. Le squelette du pied comprend :

- **les os du tarse** : au nombre de 7, elles représentent la moitié proximale du pied dont les deux os les plus gros sont le talus et le calcanéum. Les autres sont l'os cuboïde, l'os naviculaire, et les 3 os cunéiformes.
- **Les métatarsiens** : constituent la plante du pied et se compose de 5 petits os longs numérotés de I à V
- **Les phalanges** ou orteils : leur structure et leur disposition osseuse sont identiques à celles des doigts, mais avec les phalanges nettement plus courtes.



**Figure 12 :** Les os du pied droit [14]





Cranial  
 ↑  
 ← Gauche

Cranial  
 ↑  
 → Droite

**Figure 13 : Le squelette humain [14]**

## II- LES MALFORMATIONS CONGENITALES

### A) *les malformations congénitales de la tête et du cou :*

#### 1) craniosynostose : [17]

##### 1.1 définition :

Encore appelée craniosténose, elle se définit comme une fermeture prématurée par soudure anticipée d'une ou de plusieurs sutures de la voute crânienne. Elle est à l'origine d'un arrêt de développement et des déformations variées du crâne telles que:

- **Scaphocéphalie** se définit par la forme élevée, très allongée d'avant en arrière et très aplatie latéralement du crâne due à la soudure prématurée de la suture sagittale.

- **plagiocéphalie**, caractérisée par la soudure prématurée de la moitié de la suture coronale, elle donne un aspect dissymétrique au crâne.

- **Oxycéphalie**. Cette variété de craniosténose due à la soudure précoce des sutures sagittale et coronale est caractérisée par un développement considérable en hauteur de la région occipitale avec un aplatissement latéral de la tête ; la base du crâne étant aussi déformée.

Elle est rare ; les garçons sont plus souvent atteints que les filles. Son étiologie reste inconnue, mais les facteurs génétiques y ont une place importante

##### 1.2 Tableau clinique :

Signes fonctionnels : retard du développement intellectuel, convulsions à partir de 6 mois de vie, céphalées.

##### Signes cliniques :

-forme du crâne fonction de la suture concernée,

- fontanelle non caractéristique,
- crête osseuse le long de la synostose,
- circonférence crânienne souvent normale, mais index céphalique pathologique.

### Signes para cliniques

La confirmation du diagnostic repose sur la radiographie qui montre :

- Une suture synostosée invisible ou présentant par endroits des ponts osseux ;
- Une hyper-calcification le long de la synostose et parfois
- Des impressions digitales.

### **1.3 Diagnostic différentiel :**

- Micro-encéphalie primaire
- Micro-encéphalie secondaire après traumatisme obstétrical du cerveau
- les asymétries du crâne dans le rachitisme, le torticolis, après dérivation du LCR peuvent être confondues avec la plagiocéphalie.

### **1.4 Traitement :**

Il repose essentiellement sur la chirurgie qui est toujours indiquée lors de la synostose de la suture sagittale, coronale, ou lambdoïde.

La technique opératoire est la craniectomie linéaire sélective ; excision de la suture synostosée ; recouvrement des bords de la craniectomie avec une feuille de polyéthylène laissée en place à vie. Les résultats sont d'autant meilleurs que l'opération est plus précoce (dès que possible après la naissance jusqu'à l'âge de 6 mois) donc ils sont fonction de la détermination du moment de l'opération.

## 2) Le ptérygium coli : [8]

Cette anomalie est caractérisée par une palmure joignant la base du crâne aux épaules. Cette malformation, qui n'entraîne en soi qu'un préjudice esthétique, s'intègre très fréquemment dans des ensembles malformatifs intéressants les vertèbres cervicales et la base du crâne.

Des anomalies chromosomiques et l'association d'autres malformations au ptérygium coli permettent d'identifier le ***syndrome de Klippel-Feil*** (malformation du rachis cervical se traduisant par l'absence apparente du cou et des mouvements très limités de la tête.) et le ***syndrome de Turner*** (ensemble malformatif observé dans le sexe féminin qui se caractérise par un nanisme avec aspect infantile et des malformations du thorax, de la face, du cou, et des membres).

## B) Les malformations congénitales des vertèbres : [8, 9, 17]

### 1) Définition :

Elles s'expliquent par les altérations du développement à un moment donné de l'évolution lors de la formation du même rachis.

### 2) Etiopathogenie:

Les malformations vertébrales sont fréquentes. Certaines sont de constatations courantes et ne présentent aucun caractère évolutif, d'autres sont au contraire préoccupantes, car asymétriques et causes de déformations parfois redoutables. Des altérations du développement du stade de la formation de la notochorde (squelette axial primitif de l'embryon) sont incriminées dans les anomalies vertébrales congénitales. Le rôle des facteurs génétiques reste discuté.

Sur le plan pathogénique, on peut distinguer deux types principaux d'anomalies :

-les anomalies de fermeture de la notochorde entraînant une déhiscence antérieure ou une déhiscence postérieure

- les troubles de la segmentation des vertèbres primitives.

### **3) classification des anomalies vertébrales :**

Les classifications actuelles (Winter, Cotrel) tiennent compte de la pathogénie. On distingue 3 grands groupes de malformations vertébrales :

#### **3.1 Défaut de formation :**

**a) défaut de formation partiel :** c'est l'hémi-vertèbre avec toujours une côte supplémentaire à son niveau. Suivant la localisation de l'hémi-vertèbre, on a des hémi-vertèbres latérales qui provoquent des scolioses et des hémi-vertébrés qui provoquent des cyphoses. Suivant la différenciation des formations intervertébrales,

- *l'hémi-vertèbre soudée* est accolée aux vertèbres adjacentes ou à une seule d'entre elles. Son risque évolutif est faible.

- *l'hémi-vertèbre incarcérée* avec une adaptation compensatrice des vertèbres adjacentes qui diminue le risque évolutif.

- *l'hémi-vertèbre libre* qui comporte des zones de croissance. Le risque évolutif est important.

**b) défaut de formation total :** c'est l'aplasie vertébrale complète. Elle se rencontre en particulier au niveau du rachis lombaire ou du sacrum et réalise l'agénésie lombaire ou lombo-sacrée. Il s'agit d'une malformation particulière très grave qui est de pronostic redoutable. Il existe une instabilité entre le rachis et le bassin.

### 3.2 Défaut de segmentation :

- **total**, il réalise un bloc vertébral complet, symétrique, antérieur et postérieur, gauche et droit. On a un arrêt de croissance du cartilage de conjugaison.
- **partiel**, il aboutit à un bloc vertébral partiel antérieur ou postérieur selon qu'il intéresse le corps vertébral ou l'arc postérieur.

### 3.3 Défaut de soudure :

Il possède 3 variétés en fonction de sa localisation

- antérieur : c'est le **rachischisis antérieur** encore appelé « vertèbre papillon »
- postérieur : c'est le **Spina bifida**. Il est banal au niveau lombosacrée et sans traduction clinique. Son association à une absence de fermeture du sac dural réalise le **Myelomeningocèle**.
- intermédiaire : c'est la **diastématomyelie** ou le dédoublement de la moelle. Elle est en règle associée à d'autres malformations vertébrales.

## 4) Evolution :

Les déformations rachidiennes liées aux anomalies de croissance vertébrales peuvent se faire en scoliose ou en cyphose. Elles sont souvent lentement progressives et entraînent un préjudice morphologique sévère.

Dans les défauts de formation, les héli-vertèbres postérieures provoquent une cyphose toujours très grave et celles situées antérieurement provoquent une scoliose. L'existence de plusieurs vertèbres du même côté est un facteur aggravant.

Le défaut de segmentation expose à une cyphose qui est peu neuroagressive s'il est antérieur et à une scoliose s'il est latéral. Le défaut de

segmentation postéro-latéral de plusieurs pédicules vertébraux est beaucoup plus grave, et l'association de synostoses costales assombrit encore plus le pronostic.

Les défauts de soudure antérieure avec héli-vertèbres latérales ne sont scoliogène que quand ils sont asymétriques et les défauts de soudure des arcs postérieurs empêchent parfois la position assise. Ils sont de traitement difficile.

### **5) Aspects particuliers suivant le niveau :**

❖ **La Charnière cervico-occipitale** : les malformations y sont fréquentes et peuvent revêtir des aspects multiples (malformation occipitale avec impression basilaire, malformation de l'atlas avec défaut de soudure antérieure ou postérieure, assimilation par défaut de segmentation occiput-C1) surtout la malformation de l'axis avec hypoplasie ou aplasie de l'odontoïde ou absence de fusion de l'odontoïde avec le corps de C2. Le risque ici est l'instabilité exposant à des accidents neurologiques brutaux.

❖ **Le rachis cervical** : le syndrome de Klippe-Feil est constitué par un bloc vertébral entraînant une brièveté et une raideur du cou avec souvent une impression basilaire et des anomalies de C1-C2

❖ **La charnière cervico-dorsale** : les déformations à ce niveau sont vite inesthétiques avec un déséquilibre scapulaire, comblement du creux sus-claviculaire une importante gibbosité.

❖ **Le rachis lombaire et la charnière lombo-sacrée** : les malformations y sont fréquentes.

- Lombalisation de S1 ou sacralisation de L5 sont banales, non évolutives et sans traduction clinique la plupart du temps.

- Fusion d'une apophyse transverse hypertrophique de L5 au sacrum responsable de troubles fonctionnels chez l'adulte. Elle est de découverte tardive.

- Les héli-vertèbres lombosacrées sont plus graves, car elles sont à potentiel de croissance asymétrique compensée par une scoliose lombaire sus-jacente rapidement douloureuse à l'âge adulte.

## **6) Clinique :**

Les signes fonctionnels sont dominés par la constatation d'une déformation du rachis ou une asymétrie du tronc de l'enfant et parfois l'existence de troubles de la marche avec déficit moteur.

L'examen du dos montrera une anomalie cutanée ou une hyperpilosité localisée (diastématomyelie), une déformation à apprécier, une gibbosité pouvant être médiane symétrique (cyphose) ou paramédiane (scoliose), un déséquilibre plus ou moins globale du rachis et des épaules. Un examen neurologique est systématique devant une déformation vertébrale à la recherche de signes neurologiques.

Le bilan para clinique et la confirmation du diagnostic reposent essentiellement sur la radiographie standard de face et de profil. La myélographie et le scanner peuvent révéler une duplication médullaire, une moelle attachée ou un lipome. La myélographie est indispensable en cas de cure chirurgicale envisagée. L'IRM prend une place de choix parmi les moyens diagnostiques.

## **7) Traitement :**

### **7.1) La surveillance :**

Elle est essentielle et indispensable surtout dans les déformations minimales et/ou à évolutivité incertaine. Elle doit être poursuivie jusqu'à la fin de la croissance.

## 7.2) Le traitement orthopédique :

Par plâtre ou par corset, le traitement orthopédique est parfois indiqué devant les déformations relativement modérées ; il permet dans certains cas de retarder l'intervention chirurgicale. Le type d'appareillage dépend de l'âge de l'enfant. Le **corset de Milwaukee** le plus utilisé est appliqué dès l'âge de la marche. Le rôle principal de ce traitement orthopédique est d'aider à conserver l'équilibre global du rachis et de limiter l'évolution des courbures compensatrices adjacentes à la malformation.

## 7.3) La chirurgie :

Elle est nécessaire dans les déformations du rachis de l'enfant en particulier quand elles sont en cyphose. Le geste essentiel consiste à **une greffe vertébrale** destinée à supprimer l'asymétrie de croissance et à stabiliser la malformation. Les techniques de correction de déformation importante sont nombreuses tel que la réduction instrumentale à l'aide de matériel d'ostéosynthèse ou la correction per opératoire par élongation.

Les instrumentations actuelles agissant par déflexion de la courbure paraissent plus adaptées et moins dangereuses. Un double abord chirurgical relisant une arthrodèse circonférentielle est souvent nécessaire pour obtenir une correction et une stabilisation optimale. Les résultats sont fonction de la précocité du diagnostic, du risque évolutif et de la mise en œuvre des mesures thérapeutiques adéquates.

L'indication thérapeutique et la technique chirurgicale sont fonction de nombreux éléments : âge du patient, type de malformation, importance de la déformation, existence éventuelle de troubles neurologiques.

## DESCRIPTION DE QUELQUES MALFORMATIONS VERTEBRALES :

### 1. cyphose malformative : [18, 19]

#### a) définition et classification :

Les cyphoses se définissent comme des courbures rachidiennes à concavité antérieure. Elles se repartissent en deux grands groupes :

- Les cyphoses régulières dont le caractère pathologique relève de l'importance angulaire, de la raideur, de l'évolutivité et de la localisation.
- Les cyphoses angulaires sont toujours pathologiques et le risque principal est neurologique. Ce risque est d'autant plus grand que la cyphose est importante ou qu'elle s'aggrave rapidement.

Les cyphoses congénitales sont généralement liées à une atteinte rachidienne donc la plus fréquente est le défaut de segmentation antérieur des corps vertébraux. On a un degré variable d'instabilité réalisant au maximum le rachis luxé malformatif lorsque les anomalies de l'arc postérieur s'y associent. L'évolution des cyphoses congénitales peut être progressive, se stabilisant en fin de croissance ou rapidement évolutive avec dislocation ou luxation.

#### b) clinique :

Interrogatoire : elle précise l'ancienneté et évolutivité des troubles statiques, la douleur qui présente des caractéristiques particulières chez l'enfant.

L'examen clinique :

La position de l'examen clinique est stricte afin d'être reproductible. On réalise alors l'examen clinique et on le renouvelle après correction posturale.

- De dos on apprécie l'équilibre frontal du tronc
- De profil, c'est l'harmonie globale du rachis qui sera apprécié
- En décubitus on évaluera la rigidité des ceintures :

- au niveau sous pelviens, les ischio-jambiers sont très souvent rétractés et on mesure l'angle poplité.

- au niveau scapulaire, on apprécie la rétraction des pectoraux par la distance coude-table en veillant à ce que le rachis reste bien plaqué sans hyperlordose.

➤ En procubitus, l'examen détaillé du rachis :

- la palpation cutanée à la recherche de fibromyalgie.

- la percussion des épineuses peut-être douloureuse

- les contractures musculaires sont recherchées en particulier dans les zones douloureuses lombaires et à l'apex de la cyphose

- la rigidité rachidienne et sa réductibilité sont appréciées dans cette position en mesurant la distance manubrium-table.

La mobilité de la colonne vertébrale est étudiée dans tous les plans de l'espace. L'examen neurologique va étudier la force musculaire, la sensibilité profonde et superficielle, les réflexes ostéotendineux et cutanés abdominaux, et rechercher les signes d'irritation médullaire surtout quand la cyphose est angulaire.

Le bilan radiologique (de face et de profil) initial est réalisé debout. Le centrage est fait sur T6 pour éviter une déformation excessive des corps vertébraux. La réductibilité est mesurée radiologiquement par le cliché de profil en décubitus dorsal. On appréciera aussi la statique globale du rachis. Les clichés seront observés attentivement à la recherche d'une étiologie à la cyphose.

### **c) Traitement :**

Il commence très souvent dès que le caractère pathologique est certain par un traitement orthopédique par plâtre ou corset anti-cyphotique. Une indication opératoire peut être posée en particulier en cas d'instabilité du rachis ou de signes neurologiques. Il est à retenir qu'au delà de 50° de cyphose dorsale, une surveillance s'impose et l'angulation devient franchement pathologique au-delà de 65°.

## **2) scoliose congénitale : [6, 19, 20]**

### **a - définition et épidémiologie**

La scoliose est une déviation latérale du rachis s'inscrivant dans les trois plans de l'espace et comportant une angulation latérale des corps vertébraux et une rotation.

Elle est rarement reconnue dans la période néonatale, mais plus volontiers vers l'âge de 3 mois. Parfois elle est découverte par hasard sur une radiographie. 15% des adolescents sont touchés et 5 pour mille souffrent d'une scoliose idiopathique. La scoliose est souvent évolutive et grave, et contrairement à une opinion répandue, elle n'est pas due à des attitudes ou des exercices défectueux. Chez l'adulte, la scoliose est souvent stabilisée et rarement responsable de complications.

Les scolioses congénitales peuvent être dues à un héli-vertèbre, un bloc vertébral, une fusion costale, et à une la diastématomyelie.

### **b-clinique :**

Les éléments cliniques qui caractérisent la scoliose sont le reflet de son aspect tridimensionnel. L'examen clinique doit systématiquement commencer par l'étude de l'équilibre du bassin, car il faut d'abord s'assurer qu'il s'agit bien d'un désordre de la statique rachidienne et non pas d'une anomalie sous-jacente.

- la ligne des épaules est normalement horizontale
- la rotation vertébrale s'exprime par la ou les gibbosités selon le nombre de courbures. La présence d'une gibbosité dans la majorité dans cas signe une scoliose
- l'aspect de la déformation dans le plan sagittal est essentiel. Le caractère dynamique du rachis est à appréhender. La souplesse de la colonne vertébrale se mesure par la distance main-sol. L'essentiel de la mobilité du

rachis en flexion extension de fait dans le secteur lombaire, en rotation dans le secteur thoracique.

L'examen radiographique complète l'examen clinique et doit être rigoureuse. Il met en évidence les étiologies des scolioses malformatives. C'est aussi l'essentiel pour assurer un suivi correct de la scoliose.

La mesure de l'angle de Cobb est utilisée par tous, elle est essentielle pour pouvoir apprécier l'éventuelle évolution de la scoliose ; même si cette mesure n'est qu'un des aspects de cette de déformation. Elle se fait sur un cliché de face sur laquelle on définit les vertèbres stratégiques L'angle de Cobb reste un mesure fiable à environ 5° près.

Une aggravation de la rotation vertébrale et une modification du profil sont aussi des points importants.

Le cliché de face quantifie la rotation vertébrale et différencie les courbures structurales des courbures de compensation.

Ces éléments cliniques et radiologiques permettent de classer les scolioses en différents types, car le retentissement est fonction de la localisation :

- Les scolioses à courbures uniques dont les scolioses thoraciques (T5 à T11), lombaires (T11 ou T12 à L3 ou L4), thoraco-lombaires (T5 ou T6 à L2 ou L3)
- Les scolioses à 2 courbures majeures, dont les scolioses combinées thoracique et lombaire et les scolioses double thoracique qui sont plus rares.

### **c) traitement :**

Toute scoliose évolutive en période de croissance justifie une prise en charge à 100%. On a 2 types de traitements ; orthopédique et chirurgical.

- **Le traitement orthopédique** : il a pour but de stopper l'évolution de la déformation rachidienne donc il n'est applicable que si la déformation garde un potentiel évolutif. Il est inutile une fois la croissance terminée donc il doit

débuter précocement. Il est de longue haleine et son arrêt est progressif. Différents types de corsets sont utilisables et le choix reste personnel.

- *Les corsets actifs* : il s'agit du **corset de Milwaukee**. Sans contrainte sur le thorax, permettant de ce fait un développement normal, il est le plus utilisé chez les jeunes enfants.

- *Les corsets passifs* : la correction obtenue est surtout dans le plan frontal. Ils sont très utilisés chez les adolescents, car ont l'avantage d'être peu visible.

- *Les corsets en hypercorrection* sont portés uniquement la nuit et ne sont applicables que sur des courbures uniques lombaire ou thoraco-lombaire.

Parfois, débiter le traitement orthopédique par un plâtre peut aider à faire prendre conscience de la gravité de la situation. La confection d'un ou de plusieurs plâtres permet de faire le moulage du corset sur une scoliose déjà partiellement corrigée lorsqu'elle est importante ou raide.

La rééducation est un élément indispensable du traitement orthopédique, surtout chez les enfants peu sportifs et il n'y a pas de traitement kinésithérapeutique efficace seule. L'indication du traitement orthopédique repose sur la preuve de l'évolutivité de la déformation et la présence d'un potentiel d'aggravation certain.

- **Le traitement chirurgical** : les indications ne dépendent pas que de la valeur de l'angle de Cobb mais aussi de l'aspect de la déformation dans tous les plans et la présence d'un déséquilibre du tronc. Le principe de ce traitement est de corriger par une instrumentation métallique choisie le mieux possible la déformation dans les trois plans de l'espace, et de faire une arthrodeèse sur toute l'étendue de la scoliose de manière à ce que les choses restent stables dans le temps. Les voies d'abord sont le plus souvent postérieures et rarement antérieures. Il est proposé à l'adolescence en cas de courbure rachidienne évolutive non stabilisée par le traitement orthopédique

ou en cas de risque important compromettant l'avenir du rachis une fois l'évolution de la courbure terminée.

La surveillance est le seul moyen d'être certain qu'il n'y a pas d'évolution. Le caractère évolutif est essentiel puisque seules les scoliozes évolutives en période de croissance nécessitent un traitement.

### **3) Spina bifida : [8, 9, 17, 21]**

C'est une embryofœtopathie définie par une fissure congénitale d'un ou de plusieurs arcs vertébraux postérieurs. C'est une malformation localisée intéressant la moelle épinière, ses enveloppes, les vertèbres qui l'entourent réalisant le plus souvent une hernie de la moelle et de ses méninges (Myelomeningocèle), des méninges seules (meningocèle), des graisses (Spina lipome). Il existe une forme cachée (Spina bifida occulta).

La classification et les subdivisions sont différentes selon les auteurs. Schématiquement on retient :

- **Le Spina bifida occulta** : invisible à l'extérieur, il se caractérise par la moelle, les méninges et la peau tout intacte et une fente osseuse. Découvert fortuitement dans la plupart des cas, il est presque toujours localisé dans la région lombosacrée. Il est probablement dû à un trouble de l'ossification des arcs vertébraux et non pas à une fissure congénitale réelle. Il n'a aucune traduction clinique

- **Le méningocèle** : Encore appelé Spina cystica réalise une hernie des méninges ; la moelle étant intacte et la peau le plus souvent intacte. Il est toujours fermé, généralement kystique. En bordure il y a une pilosité d'aspect capillaire. Il est le plus souvent de localisation lombosacrée, mais parfois siège au crâne. Les troubles neurologiques sont discrets.

- **Le Myelomeningocèle(MMC)** : fissure étendue des arcs vertébraux et de la dure mère avec prolapsus de l'arachnoïde et de la moelle. Il est largement ouvert ou recouvert d'une couche cutanée extrêmement mince. La peau et les méninges sont ouvertes exposant la moelle et laissant suinter le

LCR. La localisation entre D12 et la région sacrée est retrouvée dans 80 à 90 % des cas ; les autres sont dans la région cervicale ou dorsale supérieure. Il est possible d'avoir une rupture de MMC kystique au cours de l'accouchement. Le MMC est la forme la plus fréquente des formes pathologiques.

- **Le Myelomeningocèle avec lipome** : tumeur graisseuse volumineuse recouvrant une fissure médullaire. La peau est au-dessus du lipome d'aspect normal qui s'étend de l'intérieur du canal vertébral jusqu'à 3-4 cm au dessus du Spina bifida.

Excepté le Spina bifida occulta, les autres formes sont pathologiques avec une traduction clinique plus ou moins variée et des troubles neurologiques pouvant être discrets ou importants. Ces formes pathologiques sont généralement associées à d'autres malformations telles que l'hydrocéphalie dans 80% des MMC, les malformations urologiques et les déformations orthopédiques (scoliocyphose). Les troubles intestinaux et des paralysies en sont des complications.

Le traitement repose essentiellement sur la chirurgie et dépend de la forme clinique. L'excision du MC et fermeture de la dure mère est de pronostic favorable. Il n'y a aucune indication d'opération immédiate. En cas de MMC, une intervention chirurgicale est réalisée dans les 24 à 36 heures après la naissance pendant laquelle on explore le sac herniaire puis on referme les méninges, les muscles ainsi que la peau. En cas de MMC avec lipome, sans urgence, on réalise une excision du lipome des prolongements intra rachidien des ce dernier. Il existe un ordre de priorité des phases du traitement du spina bifida.

1. Opération d'urgence de la MMC
2. Traitement de l'hydrocéphalie par shunt
3. Correction des complications urologiques et neurologiques.
4. Operations orthopédiques
5. Intégration psychosociale

Le traitement permet la survie d'environ 80% de nouveaux nés. La mortalité est essentiellement due aux complications des dérivations du LCR, à la septicémie et à l'insuffisance rénale secondaire.

#### **4°) synostoses du rachis [9]**

Se définissent comme la fusion entre deux ou plusieurs corps vertébraux (*bloc vertébral*) ou encore d'arcs postérieurs (*barre inter-pédiculaire*) correspondants embryologiquement à un trouble de la segmentation.

✓ **La synostose de la charnière occipito-vertébrale** : elle réalise l'occipitalisation de l'atlas pouvant être isolée ou associée à d'autres malformations et se traduisant par une raideur ou un torticolis.

✓ **Le syndrome de Klippel-Feil** est une fusion étagée du rachis cervical se traduisant par une brièveté du cou, une implantation basse des cheveux et parfois une surélévation congénitale de l'omoplate. Le risque est une instabilité rachidienne à la jonction des deux zones fusionnées avec des conséquences neurologiques parfois gravissimes.

✓ **Les synostoses dorsales ou lombaires des corps vertébraux** entraînent souvent des cyphoses congénitales par défaut de croissance antérieure des corps par rapport aux arcs postérieurs. Elles sont prises en charge dès la première enfance par des arthrodèses postérieures courtes, à visée d'épiphysiodèse.

✓ **Les synostoses des arcs postérieurs** entraînent par les mêmes mécanismes, une lordose en cas de bilatéralité et répondent au traitement par arthrodèses courtes.

**Tableau synoptique : malformations de la tête et du rachis**

<b>Craniosténose ou craniosynostose</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fermeture prématurée des sutures de la voûte crânienne.</li> <li>- Rare, génétique+, Garçon, étiologie inconnue</li> <li>- Variétés fonction de la suture synostosée</li> <li>- Céphalées, convulsions, crâne déformé, index céphalique pathologique, Rx +++</li> <li>- Chirurgie précoce +++ (craniectomie linéaire sélective)</li> </ul>	
<b>Ptérygium coli</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Palmure joignant la base du crane aux épaules</li> <li>- Associations+++ , syndromique (Klippel-feil ; Turner)</li> <li>- Préjudice esthétique+++</li> </ul>	
<b>Anomalies vertébrales</b>	<b>Défaut formation</b>	<b>Partiel</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Hémi-vertèbres+cote supplémentaire</li> <li>- Selon la localisation→ scoliose ou cyphose, risque évolutif ± important</li> </ul>
		<b>Total</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aplasie complète lombo-sacrée ou lombaire</li> <li>-Très grave pronostic redoutable, instabilité entre le rachis et le bassin</li> </ul>
	<b>Défaut de segmentation</b>	<b>Partiel</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Corps vertébral↔ bloc vertébral partiel ant</li> <li>- Arc postérieur↔ bloc vertébral partiel post</li> </ul>
		<b>Total</b>	- Bloc vertébral complet : arrêt de croissance du cartilage
	<b>Défaut de soudure</b>	<b>Antérieur</b>	Rachischisis antérieur «vertèbre papillon»
		<b>Intermédiaire</b>	- Diastématomyelie ou dédoublement de la moelle. Associations+++
		<b>Postérieur</b>	- Spina bifida ; + absence de fermeture du sac dural → Myelomeningocèle.
	<b>Autres anomalies</b>	<b>Charnière cervico-occipitale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Malformations occipitales + impression basilaire ; assimilation occiput-C1.</li> <li>- Risque d'instabilité ++</li> </ul>
		<b>Rachis cervical</b>	-Syndrome de klippel-feil→ brièveté et raideur du cou ± impression basilaire, anomalies C1-C2
		<b>Charnière cervico-dorsale</b>	-Déformations inesthétiques +déséquilibre scapulaire, comblement du creux sus-claviculaire ; important gibbosité
		<b>Rachis lombaire et sacrée</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Lombalisation de S1 ou sacralisation de L5 : banales, non évolutives, pas de clinique.</li> <li>- Fusion d'une apophyse transverse de L5 au sacrum→ troubles fonctionnels chez l'adulte.</li> <li>- Hémi-vertèbres lombosacrées : asymétriques, →scoliose lombaire, graves.</li> </ul>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>-déformation du rachis, asymétrie du tronc, troubles de la marche+déficit moteur</li> <li>- anomalie cutanée, gibbosité médiane ou para médiane ; déséquilibre ± global</li> <li>- Rx+++ , scanner et myélographie + ; IRM ±. myélographie +++ si chirurgie.</li> <li>- Surveillance ↔ déformations minimales et/ou à évolutivité incertaine</li> <li>- orthopédie : corset ou plâtre ↔ déformations modérées, retarder la chirurgie</li> <li>- chirurgie ↔ déformations importantes : cyphoses +++ . techniques variées</li> <li>- Paramètres de décision : âge, type de déformation, importance, évolutivité.</li> </ul>		

<b>Cyphoses congénitales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Courbure rachidienne à concavité antérieure : régulières ou angulaires. étiologie : défaut de segmentation antérieure+++</li> <li>- instabilité et évolution variables</li> <li>- clinique : douleur ; troubles statiques ; évaluation : rigidité, équilibre, mobilité et harmonie globale.</li> <li>- Rx F/P+++ : diagnostic et étiologie</li> <li>- TTT : corset ou plâtre anti-cyphotique ; chirurgie si instabilité ou signes neurologiques</li> </ul>	
<b>Scolioses congénitales</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déviation latérale du rachis dans les 3 plans + angulation latérale des corps vertébraux et rotation</li> <li>- Souvent évolutives et graves, 5‰ des adolescents atteints</li> <li>- Etiologie : héli-vertèbres, bloc vertébral, diastématomyelie</li> <li>- Clinique : déséquilibre du bassin, reflet de son aspect tridimensionnel, gibbosité +++, souplesse rachidienne↓↓,</li> <li>- Rx : la mesure de l'angle de Cobb, rotation vertébrale.</li> <li>- Toute scoliose évolutive → prise en charge 100% : corset, rééducation.</li> <li>- Chirurgie : dépend de l'angle de Cobb, de l'aspect et la présence d'un déséquilibre</li> </ul>	
<b>Spina bifida</b>	<b>Spina bifida occulta</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fente osseuse, moelle, méninges et peau intactes</li> <li>- Découverte fortuite ; localisation lombosacrée ++; sans traduction clinique.</li> </ul>
	<b>Méningocèle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Hernie des méninges; moelle et peau intactes.</li> <li>- Fermée, + souvent kystique</li> <li>- Localisation lombosacrée+++ crâne +</li> <li>- Pilosité capillaire, troubles neurologiques discrets.</li> </ul>
	<b>Myelomeningocèle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Fissure étendue +prolapsus de l'arachnoïde et de la moelle. Forme pathologique la + fréquente</li> <li>-Moelle exposée, écoulement du LCR.</li> <li>-Localisation entreD12 et sacrum +++</li> </ul>
	<b>myelomeningocèle + lipome</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Tumeur graisseuse volumineuse recouvrant la fissure médullaire, tapissée par la peau d'aspect normal.</li> </ul>
<i>Clinique et traitement</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Clinique ± variée, troubles neurologiques discrets ou importants</li> <li>- Associations +++ : hydrocéphalie 80%.</li> <li>- Chirurgie+++ , dépend de la forme clinique. L'ordre de priorité de phases de traitement important.</li> </ul>	
<b>Synostoses du rachis</b>	<b>charnière occipito-vertébrale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Occipitalisation de C1 isolée ; associée</li> <li>- Raideur ou torticolis présents</li> </ul>
	<b>Syndrome de klippel-feil</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fusion étagée du rachis cervical</li> <li>- Brièveté du cou, implantation basse des cheveux</li> <li>- Risque d'instabilité rachidienne</li> </ul>
	<b>Synostoses dorsales ou lombaires des corps vertébraux</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Causes de cyphoses congénitales</li> <li>- Chirurgie+++ arthrodèses postérieures courtes à visée d'épiphysiodèse.</li> </ul>
	<b>Synostoses des arcs postérieurs</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Défaut de croissance des arcs postérieurs → une lordose en cas de bilatéralité</li> <li>Chirurgie+++ : arthrodèses courtes</li> </ul>

## C) Les malformations congénitales du thorax osseux : [17]

### 1°) Malformations costales :

Elles regroupent l'absence, la coalescence, le dédoublement partiel ou total et sont souvent combinées aux malformations des corps vertébraux (hémi-vertèbres ou coalescence des corps vertébraux).

- ***L'aplasie étendue du squelette de la paroi thoracique*** se caractérise par le flottement des paries molles à la respiration. Le traitement repose sur la transplantation des côtes voisines, greffe osseuse d'autres provenances (tibia).
- ***L'asymétrie constitutionnelle du thorax et de la colonne vertébrale*** qui est en général très stable. le corset est exceptionnellement nécessaire.
- ***La Côte cervicale*** : est une cote surnuméraire au niveau de C7. Physiopathologiquement nous avons une compression de l'artère sous-clavière entre le muscle scalène antérieur et la côte surnuméraire se traduisant par des troubles. Son traitement repose sur l'excision de la côte surnuméraire, et section du muscle scalène antérieur

### 2°) Thorax en entonnoir ou pectus excavatum :

Souvent familiale, c'est une malformation primaire du sternum et des cartilages costaux. Sa cause est indéterminée. Il se divise en entonnoir profond et circonscrit, entonnoir peu profond et très étendu, et entonnoir asymétrique d'un côté semblable au premier de l'autre à la deuxième forme.

- La clinique est fonction de l'âge :
  - *chez le jeune enfant* : pas de troubles ; mouvements paradoxaux du sternum à la respiration (rétraction du fond de l'entonnoir à l'inspiration)

- chez l'adolescent : essoufflement et palpitations cardiaques, souffles vasculaires au niveau des gros vaisseaux. Tendance aux bronchites et aux pneumonies à répétition. Facteur psychologique important.

L'association du syndrome de Marfan est possible.

- Le bilan para clinique comprend:

- La radiographie : diminution importante de la distance entre le bord antérieur de la colonne vertébrale et le point le plus profond de l'entonnoir, le hile pulmonaire droit découvert

- La fonction pulmonaire : diminution de la capacité vitale

- L'ECG : fréquemment une torsion de l'axe électrique du cœur ; extrasystolie.

Le diagnostic différentiel se fait avec les malformations costales ; musculaires et le sillon de Harrison après rachitisme grave.

- Le traitement repose sur la correction chirurgicale des cartilages costaux et du sternum ; stabilisation à l'aide de broches métalliques spéciales pendant 18 mois. Elle se fait à partir de l'âge de 4 ans révolus dans les formes graves, même sans troubles subjectifs, dans les formes légères en cas de troubles subjectifs, et dans les formes progressives. Les résultats sont bons dans la forme circonscrite, moins satisfaisants dans les autres formes et décevants dans le syndrome de Marfan.



*Pectus excavatum*, forme standard et asymétrique. En haut, aspect préopératoire, de face (A) et de profil (B). Le sternum est orienté à droite. En bas, aspect postopératoire (C, D).

**Figure 14 : Thorax en entonnoir [36]**

### 3°) Thorax en bréchet ou pectus carinatum :

Souvent familial, il est aussi une malformation du sternum et des cartilages costaux, mais à l'inverse du thorax en entonnoir.

Aspects cliniques : saillie médiane antérieure du sternum ; les cartilages costaux sont déprimés de part et d'autre du sternum. Gênant, pour des raisons d'esthétique, mais moins de troubles subjectifs et objectifs que dans le thorax en entonnoir.

Le diagnostic différentiel est celui d'une voussure précordiale dans certaines cardiopathies congénitales. Similaire à celui du thorax en entonnoir, le traitement n'est indiqué que dans les formes très accusées.



*Pectus carinatum*, forme standard et symétrique. En haut, aspect préopératoire, de face (A) et de profil (B). En bas, aspect postopératoire (C, D)

**Figure 15** : Thorax en bréchet [36]

**Tableau synoptique : Les malformations du thorax osseux**

<b>MALFORMATIONS COSTALES</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Absence de côtes</i></li> </ul>	Plus souvent combinées à des malformations des vertèbres
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Coalescence de côtes</i></li> </ul>	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Dédoublement partiel des côtes</i></li> </ul>	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Aplasie étendue du squelette de paroi thoracique</i></li> </ul>	<p>-Flottement des parties molles à la respiration</p> <p>-Traitement chirurgical : transplantation des côtes voisines</p>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Asymétrie constitutionnelle du thorax et la colonne vertébrale</i></li> </ul>	<p>-Morphotype familial très stable</p> <p>-Corset exceptionnellement nécessaire</p>
	<ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Côte cervicale</i></li> </ul>	<p>- Cote surnuméraire au niveau de C7</p> <p>-Troubles circulatoires</p> <p>-Traitement chirurgical : excision de la côte surnuméraire + section du scalène antérieur</p>
<b>THORAX EN ENTONNOIR</b> <b>« PECTUS EXCAVATUM »</b>	<p>-Dépression plus ou moins profonde située à la partie inférieure du sternum : cartilages costaux et sternum atteints</p> <p>-Souvent familiale, cause indéterminée, syndrome de MARFAN possible.</p> <p>-Clinique fonction de l'âge : troubles subjectifs et objectifs +++ ; facteur psychologique important.</p> <p>-Rx+++ ; ECG ; fonction pulmonaire.</p> <p>-Correction chirurgicale + 18 mois stabilisation (broches métalliques+++)</p>	
<b>Thorax en bréchet ou en carène</b> <b>« pectus carinatum »</b>	<p>-Projection antérieure du sternum+aplatissement latéral des côtes.</p> <p>-Très souvent familial,</p> <p>-Saillie médiane antérieure ; dépression des cartilages costaux</p> <p>-Gêne esthétique +++ ; gêne fonctionnelle++.</p> <p>-Moins de troubles que dans le thorax en entonnoir</p> <p>-Chirurgie : dans les formes très accusées. Identique au thorax en entonnoir.</p>	

## D) les malformations congénitales des os de la ceinture scapulaire:[9]

Elle intéresse l'omoplate et la clavicule. En pratique, la plus fréquente est la surélévation congénitale de la clavicule.

### 1°) La surélévation congénitale de l'omoplate :

Encore appelé **déformation de Sprengel**, c'est une anomalie caractérisée par la position haute de l'omoplate qui est normalement située entre la 2<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> côte. Elle serait due à un défaut de migration caudale pendant la vie embryonnaire. Les filles sont atteintes dans 75% des cas. Plus souvent associée, elle est généralement unilatérale. Les formes bilatérales orientent vers la génétique.

L'omoplate est souvent hypoplasique ; la glène regarde vers le bas et la pointe vers la ligne médiane. L'abduction globale du membre est limitée par la mobilité réduite de l'omoplate sur le gril costal. On note la présence d'un os vertébral et des adhérences profondes. De nombreuses malformations peuvent accompagner cette anomalie.



**a.** Lorsque les bras tombent le long du corps, l'omoplate surélevée est basculée en haut, saillante à la base du cou et en avant, de telle sorte que la pointe saille.

**b.** La bascule externe de l'omoplate se traduit par la limitation de l'abduction active de l'épaule.

**Figure 16: Surélévation congénitale de l'omoplate [22]**

L'abstention opératoire est de règle dans les déformations discrètes qui ne justifient pas une opération majeure et dans les surélévations importantes où le risque de complication n'est pas négligeable. Les formes de gravité moyenne peuvent être traitées entre 3 et 6 ans par l'opération de Woodward (résection de l'os omo-vertébral et désinsertion rachidienne des muscles s'insérant sur l'omoplate) qui donne un gain de mobilité et un meilleur aspect esthétique.

## **2°) Le décollement des omoplates :**

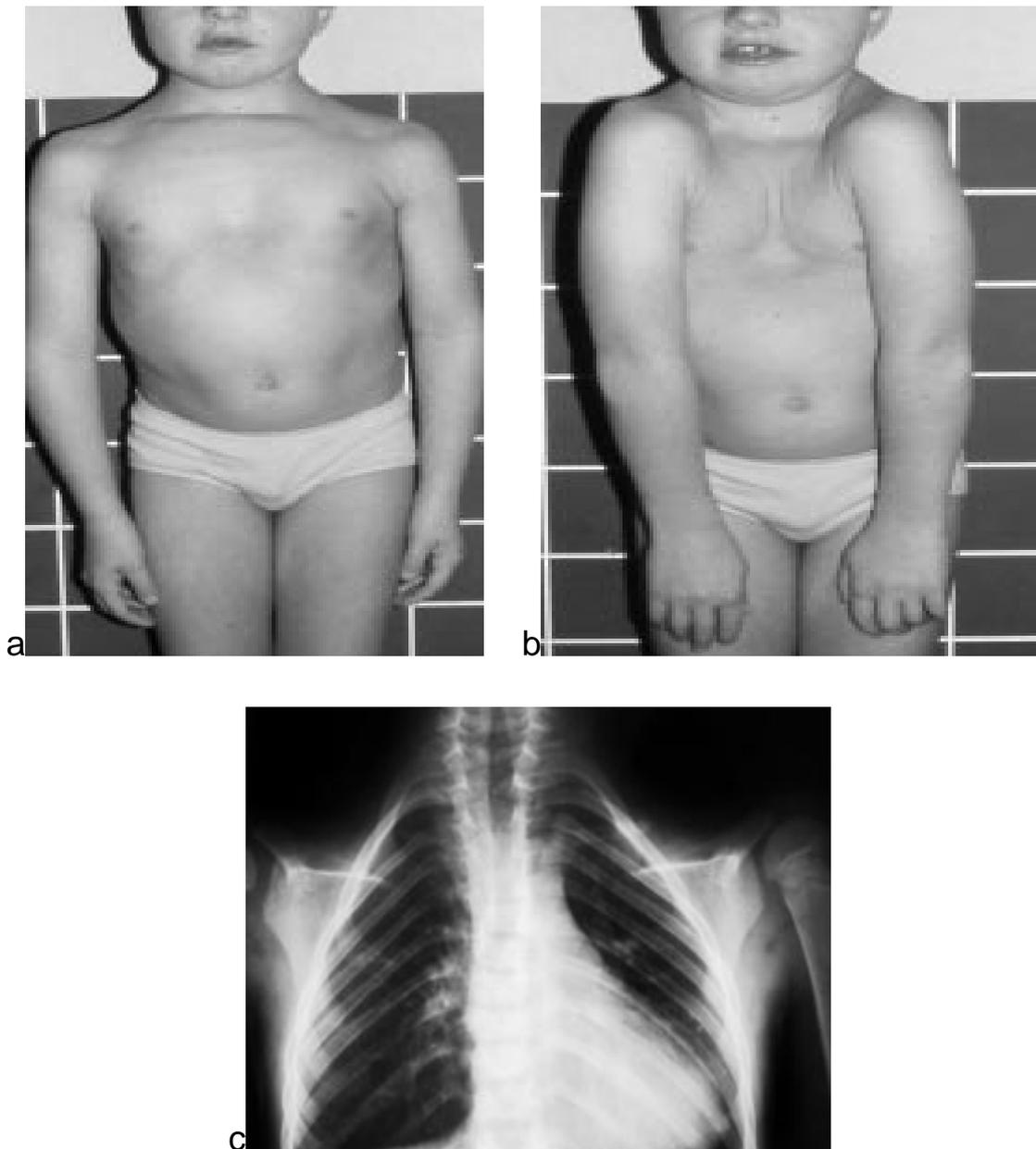
Le décollement de l'omoplate peut être unilatéral ou bilatéral. Il correspond à un détachement des scapula du thorax. Rarement isolée, il est dû à une atrophie musculaire (rhomboïdes). La gêne est plus esthétique que fonctionnel.

## **3°) La brièveté et l'absence de la clavicule :**

Ces importantes anomalies s'intègrent dans la dysplasie cleido-crânienne. Une déformation de l'extrémité supérieure du fémur en coxa vara est fréquemment associée et justifie parfois une correction chirurgicale. Parfois héréditaires, elles peuvent être familiales.

Elles sont repérables par la projection des deux épaules en avant. Elles se traduisent par un effacement de la ceinture scapulaire. La gêne est esthétique. Cette anomalie est associée à des malformations cardiaques ou à d'importantes malformations des mains.

La radiographie standard permet la confirmation du diagnostic en montrant soit une absence complète de clavicule ou une présence de petits moignons rudimentaires (brièveté de la clavicule).



*a, b. L'hypoplasie des clavicules est responsable de l'aspect inesthétique des épaules lorsque les membres supérieurs sont au contact, avec un effacement de la ceinture scapulaire.*

*c. Les clavicules sont réduites à deux petits moignons.*

**Figure 17 : absence de clavicule [22]**

### **5°) La pseudarthrose congénitale de la clavicule :**

Elle n'entraîne ni douleur ni gêne fonctionnelle. Plus souvent tardive, la découverte se fait par la constatation d'une tuméfaction siégeant au tiers moyen de la clavicule ou à l'occasion de la radiographie pulmonaire.

Les indications opératoires doivent être mesurées et les opérations tardives, au moment de l'adolescence sont soumises au risque de récives ; ce qui fait préférer des interventions de greffes osseuses et de fixation interne vers l'âge de 4 ou de 5 ans.



L'aspect radiologique est une solution de continuité du tiers moyen de la clavicule.

Le fragment interne pointe au-dessus et en avant du fragment externe. Les extrémités osseuses sont épaissies. Il n'y a aucun signe radiologique de consolidation.

**Figure18 : Pseudarthrose congénitale de la clavicule [22]**

**Tableau synoptique : malformations de la ceinture scapulaire**

<p><b>Surélévation congénitale de la clavicule ou</b></p> <p><b>« déformation de SPRENGEL »</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Déplacement en haut et en dedans de la scapula avec déformation et parfois fixation au rachis de l'os déplacé.</li> <li>- 3F /1G, unilatérale dans 90% ;</li> <li>- Isolée ou plus souvent associée à d'autres malformations</li> <li>- Génétique rare, évoquée dans les formes bilatérales et familiale.</li> <li>- Omoplate hypoplasique, présence d'un os omo-vertébral -et de profondes adhérences</li> <li>- Retentissement esthétique et fonctionnel ;</li> <li>- Rx +++</li> <li>- Abstention thérapeutique ans les déformations discrètes.</li> <li>- Chirurgie dans les formes graves : abaissement et réorientation de l'omoplate</li> </ul>	
<p><b>Décollement des omoplates</b></p>	<p>Détachement des scapula du thorax</p> <p>Unilatéral ou bilatéral, plus souvent associé avec une notion d'hérédité.</p> <p>Due à une atrophie ou à une atrophie des muscles (rhomboïdes++)</p> <p>Gêne esthétique</p>	
<p><b>Absence de la clavicule</b></p>	<p>Absence totale à la Rx</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intégration dans la dysplasie cleido-mastoïdienne.</li> <li>- Parfois héréditaire et familiale.</li> <li>- Plus souvent associé.</li> </ul>
<p><b>Brièveté de la clavicule</b></p>	<p>Présence de petits moignons rudimentaires</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>bilatéralité +++.</li> <li>- Effacement de la ceinture scapulaire.</li> <li>- Gêne esthétique +++</li> </ul>
<p><b>Pseudarthrose congénitale de la clavicule</b></p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Saillie mobile, indolore du tiers moyen de la clavicule</li> <li>-Rare, plus unilatérale droite</li> <li>-Bilatéralité (10%) associée à la dextrocardie</li> <li>-Parfois familiale, autosomique récessive</li> <li>-Asymptomatique au début ; tuméfaction plus tard</li> <li>-Pas de possibilité de consolidation spontanée.</li> <li>-Préjudice esthétique+++</li> <li>-Rx ++ : pas de cal, pas d'ossification périostée</li> <li>-Indications discutées et mesurées</li> <li>-Chirurgie : résection de la pseudarthrose +greffe spongieuse + ostéosynthèse par broches.</li> </ul>	

## **E) Les malformations congénitales du membre supérieur :**

Les anomalies du membre supérieur sont moins fréquentes que celle du membre inférieur. Certaines d'entre elles n'en sont pas moins serrées affectant lourdement la fonction de préhension. [9]

### **1°) anomalies du bras : [9]**

#### **a- la phocomélie :**

Elle est exceptionnelle et a été à une certaine époque la conséquence de la prise de la thalidomide par les femmes enceintes. On distingue 3 types :

- Type I : la main plus ou moins malformée est directement rattachée au thorax
- Type II : portion humérale absente ou hypoplasique. Cette forme est accessible au traitement chirurgical en armant la partie proximale du membre d'une greffe de péroné vascularisé qui peut être arthrodèse à l'omoplate.
- Type III : la main est rattachée à l'humérus.

#### **b- l'humérus court :**

L'humérus court congénital unilatéral est caractérisé par une déformation en varus de la portion proximale et une brièveté de la diaphyse. L'abduction du bras est limitée et le préjudice esthétique est important. La bilatéralité de cette anomalie doit faire rechercher une maladie constitutionnelle. On peut réaliser une ostéotomie de réaxation et un allongement.

### **2°) les anomalies de l'avant-bras :**

Elles sont dominées par les ectromélies longitudinales externes :

**a) la main de bote radiale** (Fig19 : a et b) où le radius peut être hypoplasique ou inexistant dans les formes extrêmes avec une absence de

pouce. cet appellation est due au fait que la déformation associe une hyperpronation et une déviation latérale de la main.

Le traitement fonctionnel doit être mis en œuvre dès la naissance pour lutter, grâce aux orthèses, contre la déformation de la main. Le programme chirurgical comprend habituellement plusieurs interventions de centralisation de la main sous le cubitus vers l'âge de 8 mois puis pollicisation de l'index et réquisition du néo-pouce. Le résultat esthétique satisfait en général, mais le résultat fonctionnel reste médiocre.



**Figure 19 : main bote radiale [23]**

**b) l'ectromélie longitudinale interne** est caractérisée par l'absence de cubitus. Le traitement chirurgical associe la libération des brides sur le versant cubital qui fixent la déformation et la relaxation du poignet par ostéotomie basse du radius (pont de pronosupination).

**c) la dysostose de l'avant-bras** est la dysostose la plus fréquente de la maladie de Madelung. Elle est caractérisée cliniquement par une projection antérieure de la main, la tête cubitale étant luxée en arrière, l'extrémité inférieure du radius est incurvée, la glène radiale regardant en dedans.

Radiologiquement, la carpe semble pénétrer dans l'espace entre le radius et le cubitus. Longtemps bien tolérée en dépit du défaut de pronosupination, cette anomalie peut devenir douloureuse vers l'adolescence et réclamer une

correction chirurgicale par un raccourcissement du cubitus et une ostéotomie de réorientation de la glène radiale.

### 3°) Les anomalies de la main: [9, 17, 24]

Il existe de nombreuses variétés de malformations de la main qui peuvent être isolées ou associées dans le cadre de syndrome plus complexe.

#### a) La macrodactylie :

Elle est caractérisée par une hypertrophie congénitale d'un ou de plusieurs doigts. Parfois isolée, elle est le plus souvent syndromique avec hyperplasie des tissus mous et du squelette. Les possibilités thérapeutiques dépendent du bilan étiologique



**Figure 20 : macrodactylie (a et b) [23]**

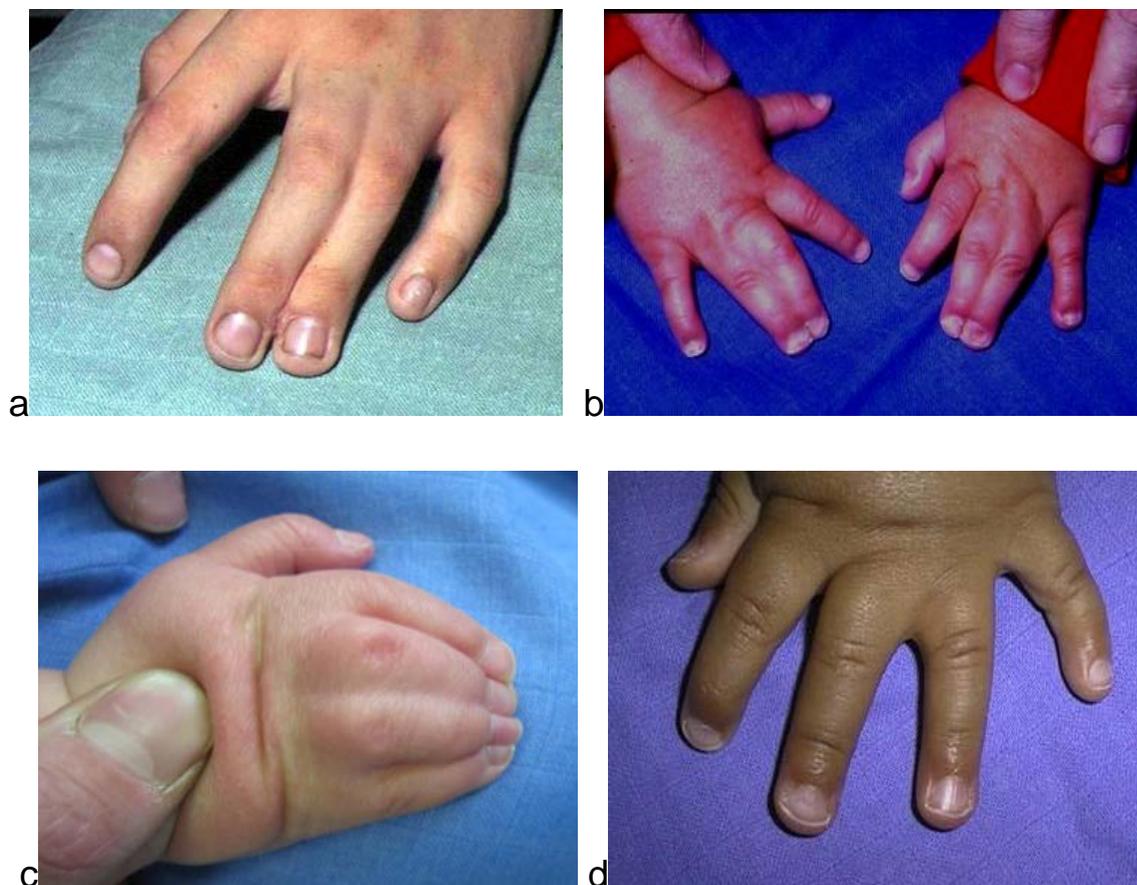
#### b) La syndactylie

Elle se définit comme l'accolement de deux ou de plusieurs doigts adjacents et résulte de l'absence de séparation partielle ou totale. Le facteur héréditaire est dominant. Les 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> doigts sont plus touchés (Fig19a, 21b) que les autres. L'atteinte est en générale bilatérale (Fig 21b) et symétrique, il existe une variabilité intra familiale.

Cliniquement on a deux (Fig.19a, 19b) ou plusieurs doigts (Fig 21c) partiellement (Fig 21d) ou totalement (Fig.21a, 21b, 21c) accolés souvent bien constitués ou parfois malformés. On doit distinguer

- les *syndactylies simples* ou membraneuses
- les *syndactylies complexes* fréquemment intégrées dans un syndrome car le pronostic fonctionnel est radicalement différent.

Le traitement est chirurgical : séparation des doigts, reconstitution de la commissure interdigitale, et couverture des lacunes cutanées par des greffes. Les récurrences sont fréquentes en cas d'opération précoce (avant l'âge de 5ans).



**Figure 21:** Syndactylie (a, b, c et d) [23].

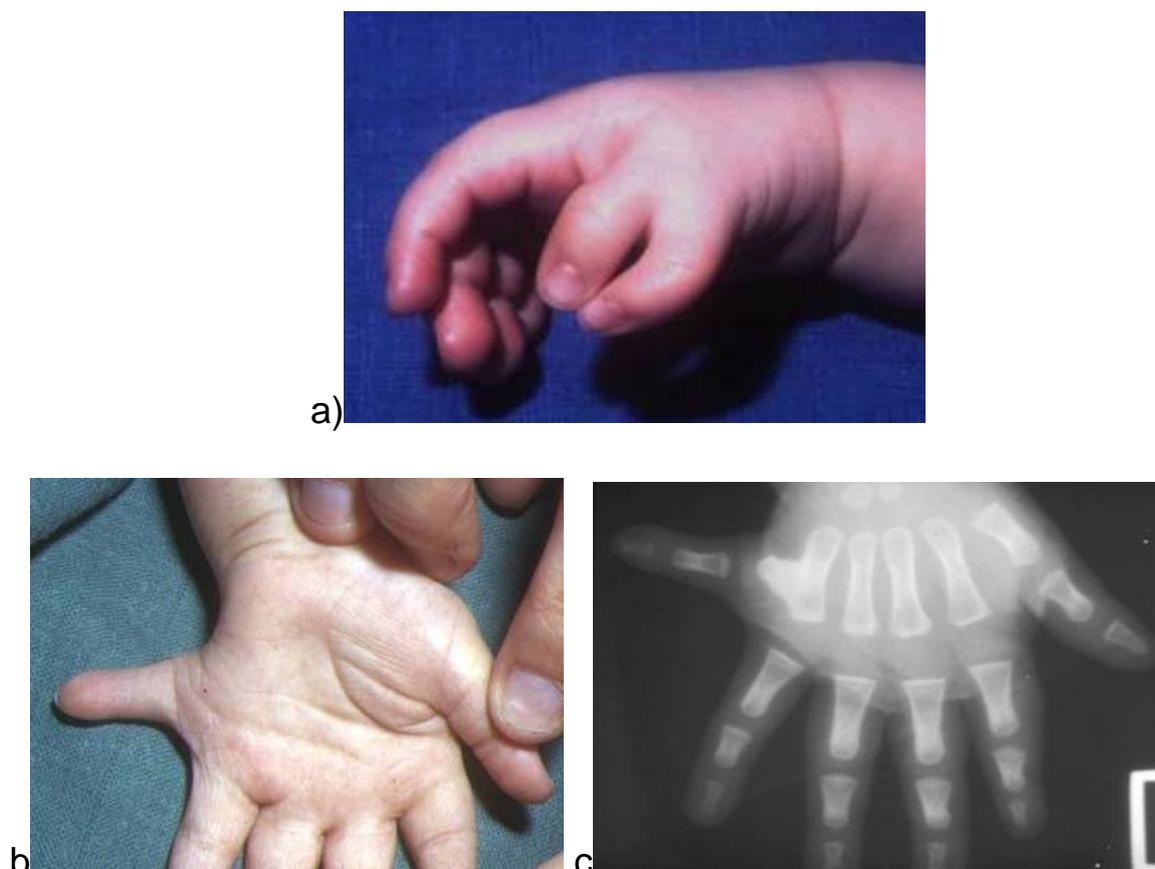
### c) la polydactylie:

C'est la présence de doigt surnuméraire. Elle est la plus fréquente des anomalies de la main. Il s'agit le plus souvent d'un 6<sup>e</sup> doigt placé en nourrice sur le 5<sup>e</sup> doigt parfois réduit à une simple excroissance de chair relié par un fin pédicule. Il existe de nombreuses classifications en fonction de la sévérité de

la duplication et de la localisation du doigt surnuméraire. La classification de Temtamy et Mc kusick distingue :

- la polydactylie **pré axiale** ou radiale (Fig 22a): le doigt surnuméraire est inséré à côté du pouce.
- la polydactylie **post axiale** ou cubitale (Fig 22b, 22c) ; le doigt surnuméraire est inséré à côté du 5<sup>e</sup> doigt. C'est la polydactylie la plus fréquente surtout dans la population noire et se transmet sous un mode dominant. Les hommes sont plus atteints que les femmes.
- la polydactylie **centrale** concerne les 3 doigts centraux
- la polydactylie plus **complexe**

Le traitement repose sur la chirurgie : excision du doigt surnuméraire jusqu'au métacarpien commun.



**Figure 22 : La polydactylie (a, b, c) [23]**

**c) la brachydactylie :**

Elle est caractérisée par le raccourcissement d'un ou de plusieurs doigts liés au développement anormal d'un ou de plusieurs phalanges et/ou métacarpiens. Elle peut être isolée ou associée à d'autres anomalies dans le cadre de syndrome. La plupart des brachydactylies se transmettent selon un mode autosomique dominant.

**d) Absence de doigt :**

Elle est caractérisée par une absence totale ou partielle (aplasie) des segments distaux de la main. La forme la plus fréquente est ***l'absence de pouce***. La main à 4 doigts s'intègre très souvent dans le cadre d'une ectromélie longitudinale externe. Le traitement consiste en une pollicisation de l'index dont les résultats sont fonction de la souplesse articulaire et de l'intégrité des appareils tendineux.



**Figure 23 : Absence de pouce [23]**

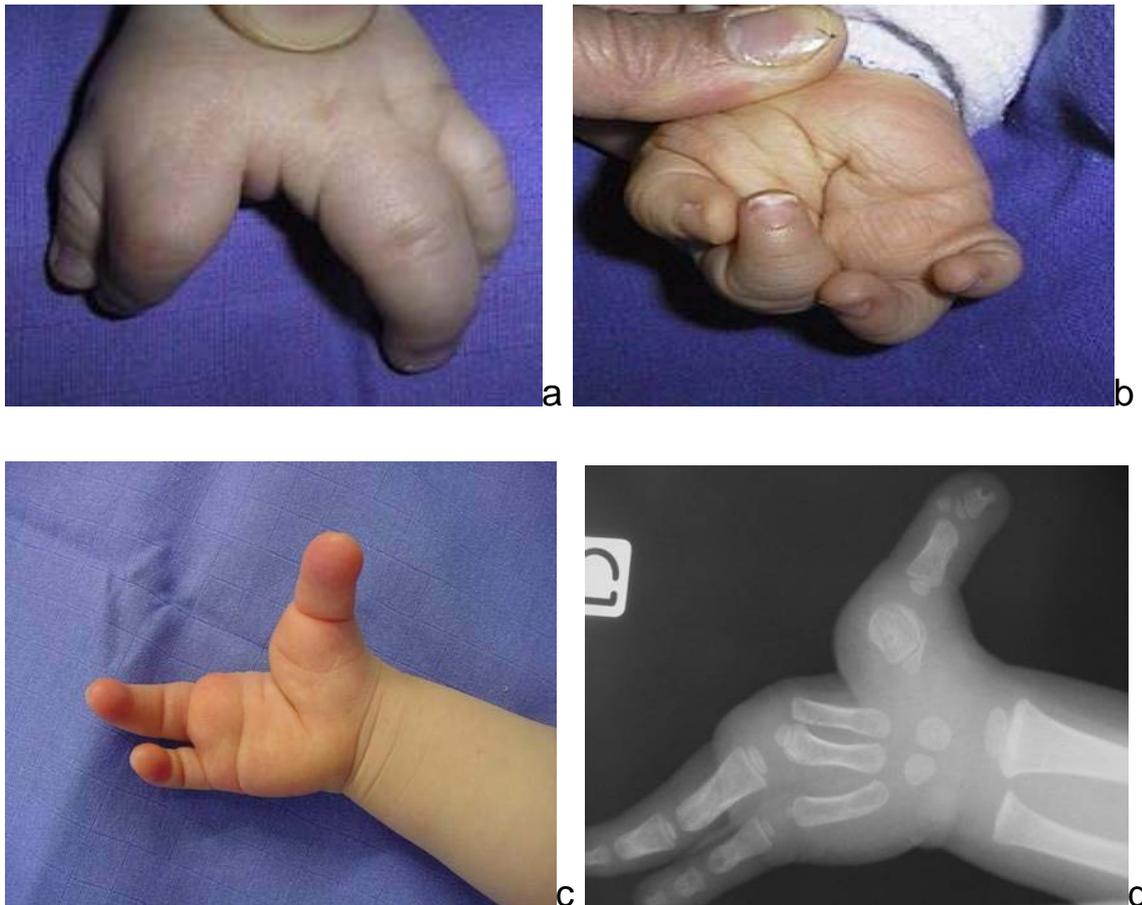


**Figure 24 : Après pollicisation de l'index [23]**

**L'aplasie du pouce** existe sous plusieurs variétés. Le simple moignon pédiculé flottant est traité par excision et reconstitué par pollicisation de l'index. Les aplasies centrales médianes réalisent l'aspect classique de « **main en fourche** » par absence du 3<sup>e</sup> rayon. Lorsque l'aplasie intéresse les 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> rayons, elle offre l'aspect de la main dite « **en pince de homard** ». La chirurgie a pour but alors d'offrir une pince pouce/5<sup>e</sup> doigt efficace.

**e) L'éctrodactylie ou main fendue :**

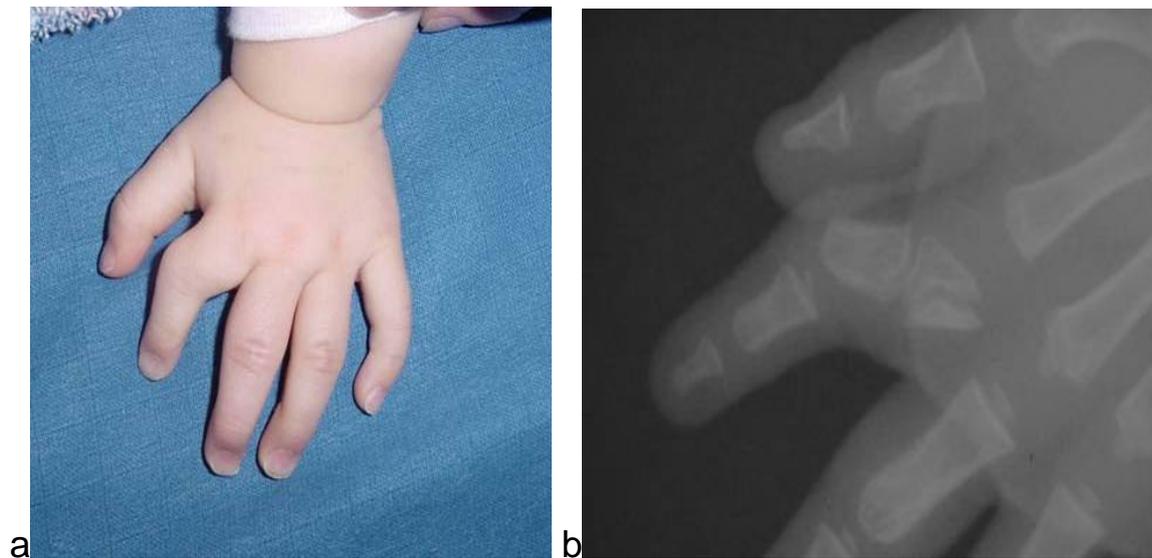
Elle est caractérisée par une fente de la main liée à une absence de rayon médian. L'atteinte des pieds est fréquemment associée à celle des mains. Elle peut être isolée ou syndromique. Les formes familiales obéissent le plus souvent à un mode de transmission autosomique dominant.



**Figure 25 :** la main fendue (a, b, c, d) [23]

### f) Les déviations digitales :

- **Les clinodactylies** sont caractérisés par une déviation latérale imputable à une anomalie osseuse. Tant que la déformation n'est pas trop importante, le retentissement fonctionnel est modéré. Il faut attendre une longueur suffisante pour procéder à des ostéotomies de correction.



**Figure 26: la clinodactylie (a,b) [23]**

- **La camptodactylie** est une déformation qui intéresse surtout les 4<sup>e</sup> et 5<sup>e</sup> doigts. Un facteur héréditaire semble être en cause. Le ou les doigts se présentent en flexion permanente de l'inter phalangien proximal non complètement réductible. Il existe une brièveté de la peau palmaire en regard de la phalange ; des anomalies d'insertion de muscles interosseux.



**Figure 27 : la Camptodactylie (a) [23]**

Le traitement conservateur fait appel à des orthèses longtemps maintenues quand le flexum ne dépasse pas 50°. En cas de déformation gênante fonctionnellement, on fait une arthrolyse de l'inter phalangienne proximale et un lambeau cutané. Les résultats sont en général médiocres.

- **Le pouce à ressaut** est une affection bénigne caractérisée par une flexion irréductible de l'inter phalangienne du pouce qui traduit simplement la difficulté d'engagement du tendon fléchisseur dans la poulie proximale. Le renflement tendineux est nettement perçu à la palpation du pouce sous forme de nodule. L'intervention permet le libre jeu du tendon et les résultats sont excellents.

- **Le pouce flexus-adductus** est à distinguer du pollex-adductus (fréquent chez les nouveau-nés et guéri spontanément). Il est la conséquence d'une aplasie du tendon extenseur.

#### 4°) Les synostoses du membre supérieur : [9, 17, 25]

a) **La synostose huméro-radiale** : elle est rare et appartient habituellement à une malformation globale du membre supérieur comportant une importante hypoplasie, une agénésie du cubitus et d'un ou des deux rayons internes de la main. Les ostéotomies isolées ou combinées de l'humérus et du radius réalisées permettent de mieux orienter la main en position de fonction.

b) **La synostose radio-cubitale** : elle est la plus fréquente et siège habituellement au tiers supérieur des deux os de l'avant-bras, juste au dessous de la tête radiale (plus ou moins déformée). Elle pourrait être due à une anomalie du trajet de l'artère interosseuse qui se produit vers la 5<sup>e</sup> semaine chez l'embryon. La flexion - extension du coude n'est pas modifiée, l'avant-bras est fixé dans une position variable de pronation ou

de supination et aucune rotation active ou passive n'est possible. La gêne fonctionnelle est variable et parfois peu importante ce qui explique la découverte tardive et fortuite de cette malformation. Le traitement chirurgical propose une ostéotomie de dérotation sans dépasser 90°. Il faut opérer tôt, vers 4-5 ans, les formes bilatérales avec les mains en hyperpronation et plus tardivement, vers 9-10 ans, les formes unilatérales avec un membre en hyperpronation afin d'avoir le temps d'évaluer la gêne fonctionnelle.



**Figure 28** : la synostose radio-cubitale (a) [23]

- **Le symphalangisme** : C'est la fusion congénitale des articulations interphalangiennes. la forme la plus fréquente est le symphalangisme proximal qui se traduit par une raideur de l'interphalangienne proximale. L'atteinte est souvent bilatérale. Le 5<sup>e</sup> doigt est toujours atteint. L'extension de la sévérité se fait vers l'atteinte des doigts du côté radial. Une fusion carpienne peut être associée. Il se rencontre dans le syndrome des synostoses multiples.

**Tableau synoptique : malformations congénitales du membre supérieur**

<b>Anomalies du bras</b>	<b>Phocomélie</b> Main directement attachée à la racine	- Exceptionnelle, main ± malformée - Parfois accessible à la chirurgie
	<b>Humérus court</b> Déformation en varus de la partie proximale + brièveté de la diaphyse	- Unilatérale ou bilatérale, parfois syndromique. - Abduction du bras limitée - Préjudice esthétique important - Chirurgie : ostéotomie de réaxation et allongement
<b>Anomalies de l'avant-bras</b>	<b>Main bote radiale</b> (hémimélie longitudinale externe) hyperpronation+déviatiion latérale de la main	- Radius hypoplasique ou inexistant avec une absence de pouce parfois - Unilatérale 50%, isolée 90% des cas - Chirurgie+++ : plusieurs interventions de centralisation+ pollicisation de l'index
	<b>Main bote cubitale</b> (ectromélie longitudinale interne) Absence de cubitus	-Très rare, gêne esthétique++ - Bonne fonction car pouce présent - Chirurgie : libération des bides + ostéotomie basse du pont de pronosupination.
	<b>Dysostose de l'avant-bras « maladie de Madelung »</b> Déformation caractéristique du poignet	- Saillie dorsale de l'ulna dont la tête est luxée - Filles+++ , bilatérale le plus souvent, Asymétrique. - Diagnostic clinique et radiologique - Gêne esthétique, parfois fonctionnelle. - Traitement chirurgical
<b>Anomalies de la main</b>	<b>Syndactylie</b> Accolement de doigts adjacents (2 ou +)	- Fc héréditaire dominant, 3 <sup>e</sup> et 4 <sup>e</sup> +++ bilatérale, symétrique +++, variabilité intra familiale - Traitement chirurgical
	<b>Polydactylie</b> Présence de doigt surnuméraire	- Très fréquente, duplication du 5 <sup>e</sup> doigt++ - Chirurgie : excision du 6 <sup>e</sup> doigt jusqu'à l'origine
	<b>Brachydactylie</b>	- Raccourcissement des doigts - Isolée ou associée, syndromique - Hérité dominante
	<b>Main fendue</b> Fente de la main	- Formes familiales : hérité dominante - Isolée ou syndromique - Absence de rayon médian

	<b>Absence de doigt</b> Aplasia des segments distaux de la main		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aplasia du pouce +++</li> <li>- Parfois isolée</li> <li>- Chirurgie : pollicisation de l'index.</li> </ul>
	<b>Déviations digitales</b>	<b><i>Clinodactylie</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-déviation latérale imputable à une anomalie osseuse</li> <li>-Retentissement fonctionnel modéré</li> <li>-Ostéotomie de correction tardive</li> </ul>
		<b><i>Camptodactylie</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Flexion permanente de l'interphalangienne proximale ± réductible</li> <li>-Hérédité +++, 4<sup>e</sup> et 5e doigts +++</li> <li>-Brièveté de la peau</li> <li>-Traitement conservateur : orthèse</li> <li>-Chirurgie : arthrolyse + lambeau cutané</li> </ul>
		<b><i>Pouce à ressaut</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Flexion irréductible</li> <li>-Nodule palpatoire : renflement tendineux</li> <li>-Chirurgie ↔ libre jeu du tendon</li> </ul>
		<b><i>Pouce flexus-adductus</i></b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Déformation due à une aplasia du tendon extenseur</li> </ul>
<b>Synostoses du MS</b>	<b>synostose huméro-radiale</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>-Rare, très souvent associées</li> <li>-Ostéotomies isolée ou combinée ↔ orientation de la main en position de fonction</li> </ul>
	<b>Synostose radio-cubitale</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>-La plus fréquente des synostoses</li> <li>-Siege au dessous de la tête radiale</li> <li>-Rotation impossible</li> <li>-Gêne fonctionnelle variable</li> <li>-Découverte fortuite et tardive</li> <li>-Ostéotomie de dérotation sans dépasser 90°</li> </ul>
	<b>symphalangisme</b>		<ul style="list-style-type: none"> <li>-Fusion congénitale des articulations interphalangiennes</li> <li>-Plus souvent bilatérale, 5<sup>e</sup> doigt toujours atteint, parfois associée ou syndromique</li> <li>- Notion d'hérédité</li> </ul>

## F) Les malformations des membres inférieurs

### 1°) Pathologie congénitale de la hanche :

#### a) La luxation de la hanche : [8, 9, 17]

- **définition et éthio-pathogénie**

Il s'agit d'une malformation de l'articulation de la hanche, la tête du fémur à tendance à sortir progressivement de la cavité cotyloïde. Elle pose avant tout un problème de dépistage précoce. Des risques sont connus : la primiparité, le sexe féminin, la naissance par Siège, la césarienne, les antécédents familiaux de luxation disproportion foeto-maternelle, hyperlaxité ligamentaire. Les facteurs mécaniques sont représentés par les contraintes exercées par la paroi utérine sur le fœtus au cours des derniers mois de grossesse ; contraintes d'autant plus importantes qu'il s'agit de gros poids ou d'oligo-amnios. La luxation est favorisée aussi par les postures fœtales maintenant la hanche en adduction et rotation externe.

La luxation de la tête fémorale s'effectue d'ordinaire vers le haut et/ou en arrière du cotyle. Après l'âge de la marche, la luxation devient irréductible, la tête s'appuyant sur l'aile iliaque en formant un néocotyle. On distingue trois formes de luxations :

- **La luxation vraie** : la tête fémorale ayant perdu tout contact avec le cotyle et de se trouvant en position haute ;
- **La subluxation** lorsque la tête est ascensionnée tout en gardant un contact avec le cotyle ;
- **La dysplasie cotyloïdienne** avec insuffisance de développement de la cavité cotyloïde parfois associée à une dysplasie fémorale alors que la tête est à sa place normale.

- **la clinique**

✓ A la naissance, certains signes doivent immédiatement éveiller l'attention : l'attitude asymétrique des membres inférieurs inclinés d'un coté lorsque l'enfant est couché, l'asymétrie des plis cutanés à la partie haute des cuisses, la limitation de l'abduction passive de hanche recherchée à 90° de flexion, l'existence d'anomalies des pieds ou des genoux. Le diagnostic de luxation de la hanche repose avant tout sur la mise en évidence du **signe de ressaut** (la tête fémorale entre ou sort du cotyle) recherché par la manœuvre d'*Ortolani* ou la manœuvre de *Barlow*. En fonction du type de ressaut, on a la hanche luxable, la hanche luxée réductible et la hanche luxée irréductible.

✓ Après l'âge de la marche, le diagnostic est fait devant :

- Le signe de *Trendelenbourg* positif : l'enfant se tient sur la jambe du coté luxée ce qui entraîne un abaissement du bassin du coté opposé
- La démarche avec le pied en rotation externe et la jambe légèrement fléchie
- sensation de « lâchage » de la hanche à l'appui. souvent associée à une hyperlordose lombaire.

La radiographie permet d'affirmer le diagnostic :

- Avant l'apparition du noyau de la tête (ossification de la tête du fémur entre le 4<sup>e</sup> et le 8<sup>e</sup> mois), on a que des signes indirects : obliquité du toit du cotyle, modification des rapports d'Hilgenreiner.
- Après l'apparition du noyau de la tête, la lecture devient plus facile : obliquité exagérée du toit du cotyle, les rapports de la tête et du cotyle sont étudiés.

- **le traitement**

Il a pour but de réduire puis de stabiliser la tête fémorale dans la cotyle et de corriger la dysplasie cotyloïdienne. Il est commode d'envisager le traitement selon l'âge.

- Chez le nouveau-né, la luxation est traitée par un simple langage en abduction adapté la taille de l'enfant ou par une culotte molle non baleinée maintenant les hanches en flexion de 90°, en abduction de 70°
- La luxation de la hanche du nourrisson nécessite une traction progressive sur les membres inférieurs suivis d'une stabilisation par plâtre pelvi-pédieux. Plus tard les attelles à hanches libres sont portées jusqu'à correction complète.
- A l'âge de la marche, luxation et subluxation sont traitées par traction progressive puis plâtre. Ce traitement est le plus souvent complété par la correction chirurgicale de la dysplasie résiduelle par ostéotomie pelvienne ou quelques fois fémorale.
- La luxation de l'enfant après 3-4 ans est presque toujours traitée chirurgicalement d'emblée après une courte période de traction. Ces traitements tardifs sont devenus exceptionnels grâce à un meilleur dépistage et à un traitement correct dès la naissance

#### **b) Coxa vara congénitale: [6, 17]**

Elle est une déviation du membre inférieur en adduction et rotation interne, par suite de la flexion du col fémoral dont l'angle avec la diaphyse diminue, se rapproche de l'angle droit et parfois devient aigu. Sa pathogénie se résume à un col du fémur trop court, une varisation extrême (90° ou en dessous) et une retrotorsion du col fémoral. Les signes cliniques sont : raccourcissement de la jambe atteinte, surélévation du trochanter, limitation de l'abduction, mais flexion normal, claudication dès les premiers pas. Les douleurs sont rares.

Le traitement est une ostéotomie intertrochantérienne de valgisation et correction simultanée de l'anomalie de torsion.

**c°) Coxa valga congénitale : [6, 17]**

Elle se dit d'une hanche lorsque l'angle céphalo-cervico-diaphysaire est plus important que la normale (130-135). Sa pathogénie se résume à un angle collodiaphysaire augmenté, une hanche instable, tendance à la subluxation. Le tableau clinique comprend :

- une mise à contribution exagérée de la musculature fessière et une fatigue rapide,
- une tendance à la rotation interne des jambes.

Le traitement peut-être conservateur mais une correction chirurgicale (ostéotomie de varisation seulement dans les cas compliqués d'une subluxation, d'une luxation, ou d'une antétorsion exagérée) peut s'avérer nécessaire.

**d) Coxa antétorsa congénitale : [6, 17]**

Elle se définit comme une dysplasie de la hanche comportant une antétorsion excessive du col du fémur. L'anatomie pathologie se résume à une antétorsion exagérée du col du fémur très souvent combinée à une coxa valga, généralement état résiduel d'un traitement conservateur d'une subluxation.

Cliniquement les pieds regardent en dedans lors de la marche, ailleurs fatigue et douleurs dans les hanches et dans les jambes en fin de journée.

Le traitement est l'expectative dans les 5 premières années puis opératoire lorsque la hanche devient instable (subluxation) ; l'antétorsion dépasse 50° après l'âge de 5 ans ; la rotation externe de la cuisse mesurée sur l'enfant à plat ventre est inférieure à 10°.

### e) Aplasies fémorales : [9]

Ce sont les aplasies intermédiaires du fémur :

- **Hypoplasie discrète** : tout se résume à un raccourcissement du fémur d'importance modérée, rarement supérieur à 5 cm. Les articulations adjacentes sont normales. La fonction est normale. Les problèmes thérapeutiques sont limités à la correction de l'inégalité.

- **Hypoplasie sévère** : c'est la malformation fémorale la plus fréquente. L'existence du cotyle à la naissance implique que la tête fémorale est présente ; celle-ci reliée à la diaphyse par un tissu cartilagineux. La morphologie de l'extrémité supérieure de la diaphyse a une grande importance pronostique. L'importance de l'hypoplasie et du raccourcissement est un élément déterminant de l'attitude thérapeutique.

- **Hypoplasie distale** : elle est rare, elle prédomine sur le condyle externe ou s'associe à d'importantes anomalies osseuses.

Le diagnostic d'aplasie fémorale est évident à la naissance ; le membre inférieur est court ; le genou est ascensionné ; la cuisse est presque parfois absente. L'association d'aplasie du péroné et des rayons externes du pied à une hypoplasie fémorale est fréquente.

Le traitement chirurgical peut être l'allongement osseux par les techniques actuelles d'allongement progressif (inégalité de moins de 15 cm), la correction précoce de la pseudarthrose par greffe, ou l'appareillage prothétique (inégalité de plus de 20cm).

## 2°) Pathologie congénitale du genou :

### a- Genou recurvatum et luxation congénitale du genou : [7, 9]

Elles se définissent comme les déplacements en avant du tibia par rapport au fémur observés chez le nouveau-né. Toute hyperextension au-delà de 15 à 20° entre dans ce domaine et correspond anatomiquement à une subluxation voire une luxation complète fémoro-tibiale. L'association à une luxation de la hanche, à des déformations du pied ou à des malformations est très fréquente. L'origine posturale de ces anomalies est certaine et attestée par la fréquence des naissances en présentation de siège.

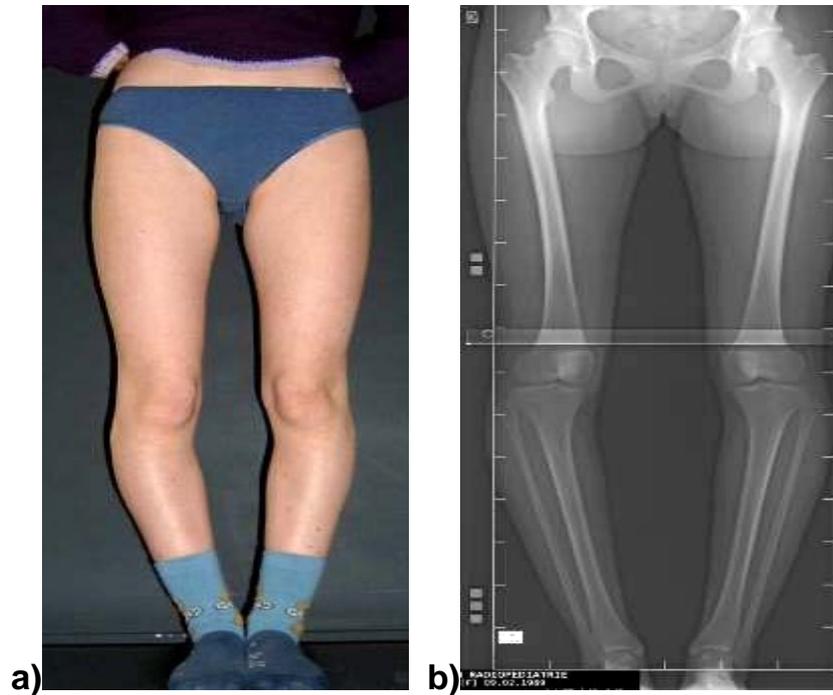
A l'examen, le genou est en hyperextension ; le tibia est déplacé vers l'avant alors que les condyles fémoraux sont saillants et palpables dans la région poplitée. Les parties molles forment un pli en avant ; la flexion du genou est nulle ou limitée. La rotule est hypoplasique difficile à palper.

Le traitement doit commencer dès la naissance par des manipulations en flexion du genou puis un maintien par des attelles modifiées. Dans les formes sévères il faut débiter par une traction avec mise en flexion progressive du genou. La libération chirurgicale du quadriceps ou un allongement du tendon quadricipital est réalisé dans les rares cas de résistance au traitement orthopédique.

### b) Genou varum : [6, 17, 26]

Encore appelé *jambes arqués* est une déformation du membre inférieure caractérisée par le fait que la cuisse et la jambe forment un arc à concavité interne des deux côtés (jambe en O). Il est évalué, pieds joints, par la mesure de la distance séparant les deux condyles internes. Le sujet présente rarement un trouble de la marche.

Le traitement : conservateur par physiothérapie, la correction spontanée est fréquente pendant les premières années de la vie. Dans les cas graves chez le grand enfant, on a recours à une ostéotomie de correction



**Figure 29** : Genou varum (a et b) [27]

### c) Genou valgum : [6, 17, 26]

Encore appelé **genoux cagneux** est une déformation du membre inférieur caractérisée par l'obliquité de la jambe, qui forme avec la cuisse un angle ouvert en dehors (fig 30a, 30b). Il est lié à une croissance accélérée du condyle interne du fémur. L'enfant présente les jambes en X, des pieds plats valgus, une base de sustentation élargie. Il est évalué, genoux joints, par la mesure de la distance séparant les malléoles internes.

Dans les cas légers pas de traitement ou tout au plus physiothérapie ; élévation du bord interne des chaussures. Dans les cas graves le traitement

chirurgical est préconisé par épiphysiodèse asymétrique ou des ostéotomies de réaxation.



**Figure 30 : Genou valgum (fig a, b) [27]**

#### **d) Association Genou varum unilatéral-Genou valgum unilatéral**

Communément appelée « déviation en coup de vent », elle est rare et s'inscrit très souvent dans les associations de malformations (hyperlaxité ligamentaire, arthrogrypose) ou les syndromes (syndrome de Marfan). Elle est parfois à l'origine de troubles de la marche. Le traitement est chirurgical et orthopédique

### **e) Absence de rotule**

Extrêmement rare, c'est une anomalie sporadique. La notion d'hérédité est parfois évoquée. Elle est généralement associée à d'autres malformations (anomalies des pieds, hypoplasie tibiale). Le diagnostic précoce est difficile car facilement méconnue. Elle pose des problèmes fonctionnel et thérapeutique dans la mesure où les solutions proposées ne sont que partielles

Cliniquement, elle se traduit par retard ou une difficulté à marcher, des chutes fréquentes et une instabilité du genou. La confirmation du diagnostic repose sur la radiographie standard (face, profil et incidence fémoro-patellaire). Le scanner remplace avantageusement l'incidence fémoro-patellaire.

### **3°) Pathologie congénitale des os de la jambe : [9]**

#### **a) Aplasie du péroné :**

Elle est la plus fréquente des malformations des membres. On en distingue plusieurs types de gravité croissante :

- Hypoplasie simple sans anomalies morphologiques ;
- Aplasie totale avec déformation du pied en valgus équin et aplasie du rayon externe, réalisant l'ectromélie longitudinale externe
- Aplasie totale avec aplasie fémorale : péroné totalement absent avec une instabilité en valgus de l'articulation tibio-tarsienne.

L'examen précise l'importance du raccourcissement et recherche les lésions associées ; peu préoccupante, l'incurvation tibiale se stabilise et parfois se corrige spontanément après résection de la bandelette fibreuse péronière postéro-externe. Du fait de l'hypoplasie du condyle externe, la rotule est basculée en dehors.

Le traitement doit tenir compte de l'importance du raccourcissement, de la gravité des anomalies du pied, des anomalies associées surtout fémorales. La résection de la bride fibreuse doit être précoce, car elle fixe la déformation du tibia et du pied. Le problème d'égalisation associera un allongement tibial et un allongement fémoral le plus souvent complété par une épiphysiodèse controlatérale. L'appareillage pourrait être la meilleure option en cas d'inégalité de plus de 15 cm.

### **b) les aplasies tibiales :**

Elles peuvent revêtir plusieurs degrés de gravité (Henkel et Villart) :

- *L'hypoplasie simple* : de morphologie normale, il existe une brièveté par rapport au péroné
- *L'aplasie partielle du tibia* : l'aplasie porte sur un segment plus ou moins étendu de la partie inférieure du tibia.
- *L'aplasie complète* : le tibia est totalement absent ; parfois remplacé par une bandelette fibreuse.

Le diagnostic est en règle facile : le segment jambier est court ; le pied est en supination et en équin parfois considérable. L'existence d'une extension active du genou témoigne un quadriceps actif (élément de bon pronostic fonctionnel). En cas d'aplasie partielle, la chirurgie propose une tibialisation du péroné qui fixe en haut au tibia et en bas à l'astragale ; suivi probablement d'une égalisation des membres inférieurs. Elle doit être précoce avant que la rétraction des parties molles ne soit importante. En cas d'aplasie totale, l'appareillage est de toute façon nécessaire, soit après désarticulation du genou, soit en conservant la jambe et en fixant le péroné au fémur.

### c) Diastasis congénital tibiopéronier :

Il est rare et caractérisé par un diastasis de l'articulation tibiopéronière inférieure avec aplasie du fond de la mortaise tibiopéronière, élargissement de la mortaise et torsion interne du squelette jambier. Le traitement en cas de nécessité associe une dérotation de la jambe et une égalisation des MI.

### d) Pseudarthrose congénitale de la jambe :

Elle est rarement anténatale et se dévoile le plus souvent à l'occasion d'une fracture sur une courbure à concavité postérieure. Le pronostic est sévère, car la consolidation est difficile et n'est pas pour autant une guérison. Le raccourcissement du tibia après consolidation nécessite un allongement.

## 4°) Les anomalies congénitales du pied :

C'est toute attitude vicieuse et permanente du pied. Il faut distinguer :

- **Les malformations** qui surviennent pendant la période embryonnaire par trouble de l'organogénèse. Elles sont exceptionnelles et réalisent des duplications ou aplasies d'un ou de plusieurs rayons du pied. Le traitement est habituellement déferé.

- **Les déformations** qui se constituent à la fin de la vie fœtale par altération de la forme et de la structure d'un organe indemne de toute malformation. Elles sont par contre extrêmement fréquentes et révèlent dans la majorité des cas de déformations posturales liées à une malposition intra-utérine d'où la fréquence de l'association d'autres anomalies positionnelles. Les facteurs favorisant une malposition avec impression extrinsèque du pied sont la primiparité, les disproportions foetopelviennes, et la malposition de siège complet. Plus la malposition est précoce dans la vie fœtale plus les déformations du pied sont importantes et peu réductible. Les facteurs laxité ligamentaire et hérédité sont importants à considérer.

Le traitement fait appel à des méthodes posturales dont l'efficacité apporte la preuve de l'origine posturale des déformations et doit presque toujours associer

- Des manipulations passives et actives dans le sens inverse de la déformation
- Des excitations musculaires
- Et surtout une immobilisation du pied en position de correction qui est permanente au début, puis intermittente en fonction des progrès obtenus : simples bandage élastiques, petite plaque ayant la forme d'une semelle.

La kinésithérapie seule est inefficace. Dans certains cas les plâtres correcteurs seront utilisés. [9]

#### 4.1) Le pied talus : [9, 28]

##### **Pied talus direct**

Il est caractérisé par un excès de dorsi-flexion de la cheville amenant facilement le dos du pied sur la face antérieure de la jambe. C'est l'une des malpositions les plus fréquentes. Ici la forme du pied est conservée, la plante de pied est normale.

La radiographie de profil objective une diminution de l'angle tibio-astragalien. Le pied est normal, mais la cheville est déformée en talus. La réductibilité est variable et l'évolution toujours favorable. Seules les formes avec rétraction des releveurs méritent un traitement postural avec d'une pelote anti talus.

##### **Pied talus varus**

Il est une variante assez rare du pied talus direct. La plante du pied est orientée un peu vers l'intérieur.

### **Pied talus valgus**

Il se présente comme un pied talus, mais le talon est dévié en valgus dont le pied l'avant-pied part en abduction (pronation). Cette déformation se présente sous deux variantes :

- L'une avec une orientation un peu en dehors de la plante de pied. Le pronostic est bon,
- L'autre variante où seul l'avant-pied est réellement en talus valgus. L'arrière pied n'est plus solidaire de l'avant-pied d'où la cassure medio-tarsienne avec une inversion de la voute plantaire et son comblement par une ou deux saillies osseuses. Cette attitude est parfois raide en raison de rétractions des muscles antéro-externes et notamment du fléchisseur commun des orteils qui fait saillie sous la peau. Le traitement et le pronostic sont fonction de la souplesse de la déformation. Le traitement varie ; allant d'attelles plâtrées ou plastiques en varus équin à des séances de rééducation passant par des attelles de *Denys Brown* en position de réduction ; associée au maintien par des chaussures thérapeutiques. Les formes négligées de cette déformation mènent au ***plat congénital sévère***.

### **Pied talus associé à une courbure congénitale de la jambe**

En flexion dorsale maximum, le pied imprime son empreinte sur le squelette jambier dont l'incurvation intéresse le tibia et le péroné au niveau du tiers inférieure de leur diaphyse. La concavité de la courbure est toujours antérieure et externe. Spontanée, la correction peut laisser un raccourcissement de la jambe.

#### 4.2) Le pied convexe congénital « pied en piolet » [9, 16, 28, 29]

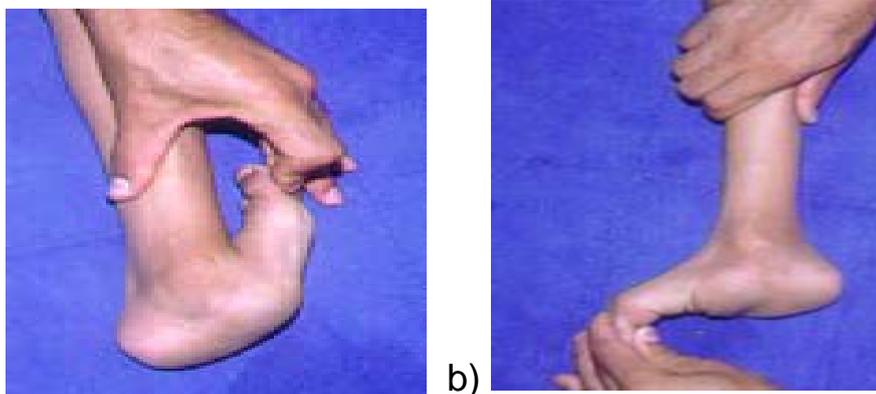
Encore appelé *pied en piolet* (Fig 31b, 31c), le pied convexe congénital est une déformation assez rare caractérisée par une luxation ou une subluxation médiotarsienne, touchant préférentiellement l'articulation astragalo-scaphoïdienne (luxation du scaphoïde sur le col de l'astragale).

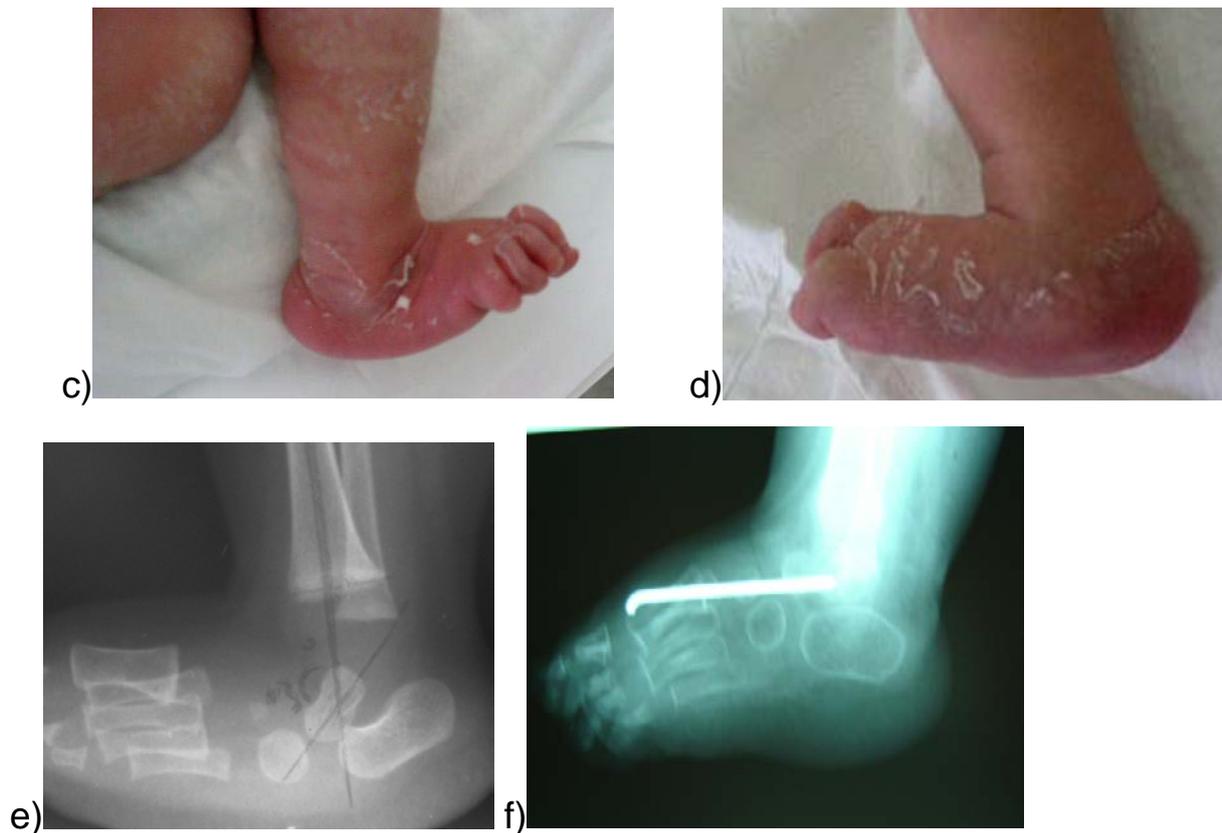
A l'examen clinique, le diagnostic est évident devant l'apparence d'un pied convexe : Equinisme de l'arrière-pied, dorsiflexion de l'avant-pied, aspect convexe de la plante du pied (inversion de la voute plantaire) avec perception d'une ou de deux saillies osseuses (Fig : 31a, 31b). L'arrière-pied n'est plus solidaire de l'avant-pied.

La radiographie est d'interprétation difficile du fait de l'immaturation osseuse du pied : (Fig. 31e)

- En flexion dorsale, l'équinisme de l'arrière-pied (angle tibio-astragalien) et la luxation ou subluxation medio-tarsienne sont objectivables
- En flexion plantaire, on observe la réductibilité partielle ou l'irréductibilité de la luxation médio-tarsienne.

Un traitement orthopédique doit toujours être tenté dès la naissance, il fait appel à des plâtres correcteurs successifs faits en varus équin et renouvelés toutes les semaines. En cas d'échec, une reposition chirurgicale (Fig 31f) sera proposée vers l'âge d'un an ainsi que dans les formes négligées.





**Figure 31 : Pied convexe congénital (a, b, c, d, e, f) [16]**

#### **4.3) Le métatarsus adductus ou métatarsus varus : [9, 28, 28]**

Il s'agit d'une adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière pied en rapport avec une désaxation de l'interligne tarso-métatarsien de Lisfranc. Souvent bilatérale, elle est de loin la plus fréquente et de très bon pronostic.

A l'examen clinique, l'avant-pied est convexe à son bord externe avec une saillie du cuboïde et son bord interne est concave s'accompagnant d'un petit creux palmaire. Le reste du pied est normal (l'arrière-pied et le tendon d'Achille). Elle s'aggrave souvent sous l'influence décubitus ventral. La radiographie n'est pas indispensable.

Jusqu'à 2 mois d'âge, la kinésithérapie est préconisée par des manipulations. Passé cet âge la déformation devient vite irréductible ; le seul moyen thérapeutique est la correction par plâtres successifs relayés après 8

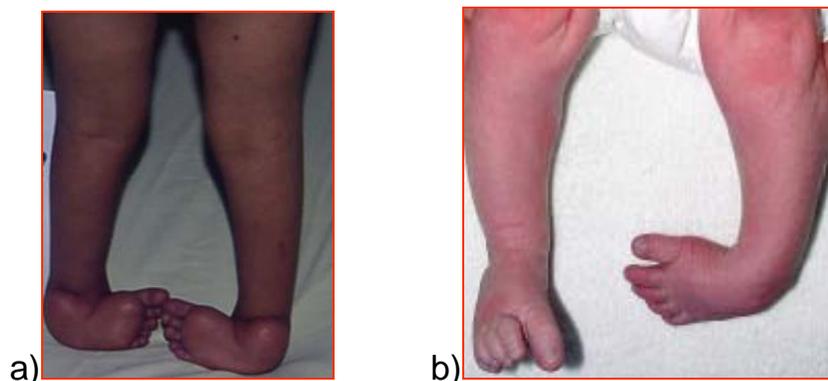
semaines une attelle plâtrée nocturne. Le traitement chirurgical par libération de l'interligne de *Lisfranc* et fixation par broche est indiquée pour les formes sévères négligées ou rebelles.

#### 4.4) Pied varus [9, 29]

Dans cette malformation, le pied est complètement basculé en dedans et la plante regarde en arrière. Le pied varus est réductible et il n'y a pas d'équin résiduel : le pied peut être porté en flexion dorsale et la grosse tubérosité du calcaneum s'abaisse normalement. Le traitement orthopédique est analogue à celui du pied varus équin et aboutit à la guérison complète en quelques semaines.

#### 4.5) Pied bot varus équin [8, 9, 16 17, 28, 29]

Il s'agit d'une malformation du pied entraînant une attitude vicieuse telle que ce dernier ne repose plus sur le sol par ses points d'appui anatomiques. Connu depuis l'antiquité, c'est une anomalie relativement fréquente, de pronostic sérieux et dont le traitement est urgent. Il est le plus souvent héréditaire et/ou familial (fig 32c). Le garçon est plus souvent touché que la fille avec un sex-ratio de 2G/1F, l'atteinte est bilatérale dans la moitié des cas (fig 32a), le côté gauche est le plus atteint dans les formes unilatérales (fig 32b). Il diffère du pied varus par sa raideur, sa fixité et ses points d'appui.





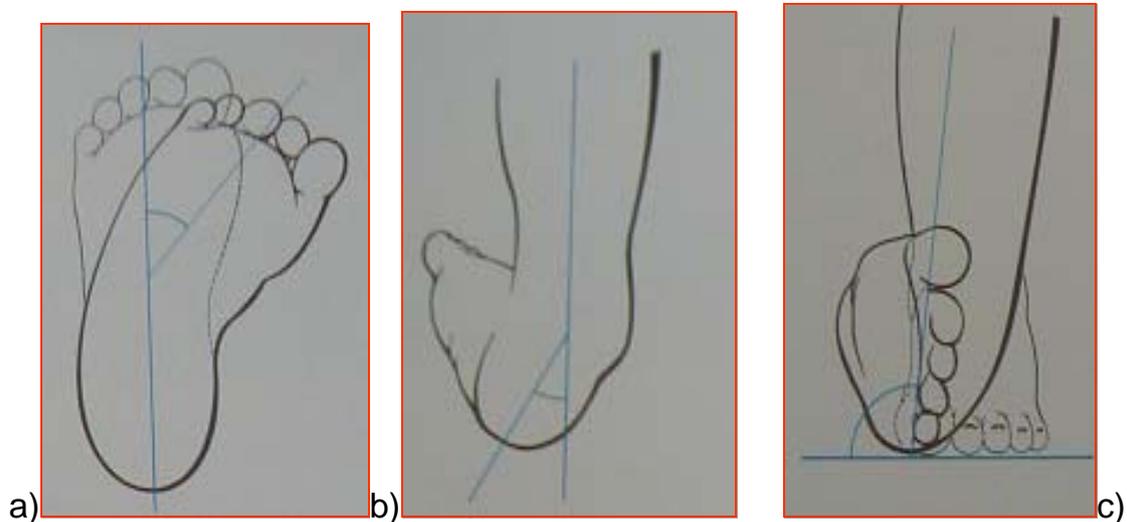
**Figure 32 : pied bot varus équin (a, b, c,) [16]**

Les lésions anatomiques associent des déformations osseuses, les attitudes vicieuses articulaires verrouillées par les rétractions des parties molles.

- L'équinisme siège de façon prépondérante dans l'interligne tibio, le tendon d'Achille court et des déformations possibles de l'astragale et du calcanéum
- L'adduction a un siège plus proximal qu'on ne croit (Fig 33a). L'adduction médio-tarsienne et l'adduction du bloc calcanéopédieux.
- La fausse supination : plante de pied tournée en dedans (fig 33c) et même vers le haut dans les cas graves, presque entièrement lié à l'équinisme tibioastragalien en très forte adduction.
- Le pied cavus : exagération de la concavité plantaire au niveau de l'articulation medio-tarsienne ; pied trop court dans son ensemble et une torsion interne du tibia.

Devant cette déformation caricaturale du pied, le diagnostic est évident dès la naissance : la plante du pied tournée en dedans, le talon dévié en varus (fig. 33a), le bord interne concave et le bord externe convexe, le mollet paraissant

atrophie, la malléole externe saillante. Sans traitement, l'aggravation de ces lésions est constante et l'enfant finit par marcher sur le dos du pied.



**Figure 33 : pied bot varus équin (a, b, c) [16]**

Le traitement pour a but d'obtenir une correction aussi complète que possible lors de l'acquisition de la marche. Il doit être entrepris dès la naissance ; ce n'est qu'à ce moment qu'on pourra obtenir une réduction.

Le choix du traitement orthopédique initial dépend de l'habitude de chacun, de l'importance de la raideur et de la déformation : manipulations, plâtre correcteurs refaits chaque semaine, attelles de *Denis BROWN* (fig.34), attelles de nuit.



**Figure 34 : attelles de Denis BROWN [16]**

Préférentiellement à l'âge de la marche, le traitement chirurgical est souvent nécessaire en complément au traitement orthopédique ou en cas d'échec de ce dernier et fait appel à des opérations de libération des parties molles rétractées ; parfois à un allongement du tendon d'Achille ou encore à une ostéotomie de dérotation.

Cette malformation a tendance à la récurrence quelque soit le traitement. Les résultats bien qu'exceptionnellement parfaits sont toujours suffisants pour rétablir une morphologie et des appuis presque normaux. Moyennant un traitement bien conduit dès la naissance, le pied bot n'est plus une infirmité.

#### **4.6) Pied plat essentiel [9, 16 28, 29]**

Il s'agit d'un pied qui repose au sol en éversion. La voûte plantaire est affaissée et étalée (fig 35a, 35b), la tête de l'astragale et la scaphoïde font saillie à la partie moyenne du bord interne du pied. Le talon est en valgus et l'empreinte plantaire retrouve un pied étalé sur son bord interne (fig 35e). C'est un pied réductible dont la plante se creuse bien en actif à la marche sur la pointe des pieds et en passif à l'érection du gros orteil (test de Jack : fig 35c, 35d). La forme statique est de bon pronostic et régresse vers l'âge de 5-6 ans. Si le pied apparaît très plat (fig 35b), on peut prescrire des semelles de cuir de liège avec un soutien de la voûte plantaire et un coin supinateur relevant le bord interne de 2-3 cm. Ceci évitera l'usure anormale des chaussures. Le traitement est fonction de l'importance des troubles.



**Figure 35 : pied plat essentiel (a, b, c, d, e, f) [16]**

#### **4.7) Pied creux ou pied cavus [9, 28]**

La découverte d'un pied creux chez l'enfant pose un problème de sa cause, de son devenir et de son traitement. Son diagnostic se fait vers l'âge de 6 ans devant une déformation évidente. Une usure trop rapide du bord externe des chaussures ou des entorses à répétition.

L'examen retrouve un pied avec une augmentation de la concavité plantaire, un talon dévié en varus, un appui très important sur la tête du premier métatarsien responsable d'un durillon, le varus de l'arrière pied dont sa réductibilité sera testée.

Le traitement dépend de l'importance de la déformation, de son retentissement fonctionnel, de l'évolutivité, de l'étiologie et de l'âge.

#### **4.8) Les anomalies des orteils [29]**

Les anomalies congénitales des orteils, secondairement à un défaut de l'embryogenèse pendant le 2<sup>e</sup> mois de la vie intra-utérine, sont fréquentes et habituellement bénignes. Qu'elles atteignent le nombre, la taille ou la forme des orteils, leurs conséquences sont plus esthétiques que fonctionnelles. Les indications de traitement chirurgical sont rares. Elles sont superposables à celles des doigts de la main.

##### **a) les anomalies numériques:**

✚ **Les polydactylies** sont des anomalies numériques les souvent rencontrées. Souvent familiales, bilatérales et associées à des polydactylies des mains, les polydactylies d'orteils touchent avec la même fréquence le 1<sup>er</sup> et le 5<sup>e</sup> rayon. L'orteil surnuméraire peut être de taille et de forme normale ou plus petite, déformé, implanté sur la tête élargie du même métatarsien. Le traitement chirurgical doit être terminé quand l'enfant commence à marcher ; néanmoins, on attendra que les orteils aient acquis une taille suffisante. Le problème essentiel est de déterminer quel orteil doit être amputé.

✚ **Les oligodactylies** sont beaucoup plus rares. L'absence d'un ou de plusieurs orteils s'accompagne d'une hypoplasie ou une aplasie des métatarsiens correspondants. Le tableau plus caricatural est celui du pied en fourche ou pince de homard, par aplasie complète des rayons médians. Les indications chirurgicales sont exceptionnelles.

## b) les syndactylies

Les syndactylies d'orteils sont très fréquentes, souvent familiales, bilatérales et symétriques. Elles n'intéressent habituellement qu'un espace, le 2<sup>e</sup> et n'entraînent alors aucune gêne fonctionnelle sauf si elles sont très distales ; dans ce cas la différence de longueur des orteils entraîne une déformation en griffe de l'orteil le plus long. La syndactylie peut aussi faire partir d'un syndrome polymalformatif. Les indications chirurgicales sont exceptionnelles, le préjudice esthétique d'une syndactylie isolée étant minime.

## c) les anomalies dimensionnelles

✚ Les macrodactylies ou hypertrophies congénitales des orteils sont rares. Parfois asymétriques, elles peuvent être d'évolution constante avec la croissance. La gêne fonctionnelle et esthétique ne peut donc que s'aggraver avec le temps. Le traitement chirurgical est le plus souvent difficile et se résume parfois à l'amputation de l'orteil monstrueux.

✚ Les microdactylies : elles touchent surtout le 4<sup>e</sup> rayon. Elles s'accompagnent toujours de métatarsiens courts. Cette brièveté des métatarsiens est responsable dans quelques cas d'une symptomatologie fonctionnelle et c'est elle qui justifie les rares indications chirurgicales.

## d) anomalies de forme et de position

Elles sont les motifs les plus fréquents de consultation du nourrisson en orthopédie pédiatrique. Elles méritent dans la majorité des cas qu'un traitement orthopédique simple.

✚ **Les clinodactylies** ou déviations latérales des orteils. Elles peuvent intéresser tous les rayons du pied. Le 1<sup>er</sup> rayon se présente surtout en hallux varus avec clinodactylie métatarso-phalangienne et rétraction de l'abducteur du 1<sup>er</sup> orteil. Elle est corrigée par contention légère (orthèse) de même que l'hallux valgus congénitale qui est plus rare. L'hallux varus à gros orteil large par résidu d'un 1<sup>er</sup> rayon surnuméraire vestigial est à rechercher ; il est une indication chirurgicale. Le 5<sup>e</sup> orteil est siège de quintus varus suppradductus,

déformation complexe, volontiers bilatérale et familiale, associant une adduction et une rotation du 5<sup>e</sup> orteil qui surcroise le 4<sup>e</sup> orteil. Le traitement initial est toujours orthopédique par contention souple élastique.

✚ **Les camptodactylies** ou déviations congénitales en flexum des phalanges. Elles doivent susciter une grande recherche étiologique chez le nouveau-né. Qu'elles prennent l'aspect d'un orteil en col de cygne ou en marteau, la déformation est initialement toujours réductible. Son traitement est donc orthopédique, par des manipulations et orthèses de contention. La chirurgie n'est réservée qu'à des formes devenues irréductibles.

## 5°) Les anomalies de rotation de MI [9, 30]

### 5.1 Démarche pointes de pieds en dedans

Il est important de bien analyser la position des différents segments du MI pour situer exactement le trouble rotationnel.

**a)** Si les rotules regardent en dedans alors que les pieds sont au contact l'un de l'autre, la rotation interne s'effectue dans le fémur. Il s'agit d'une **antétorsion excessive du fémur** plus fréquente chez la fille que chez le garçon. Son évolution est variable : soit elles se normalisent en quelques années soit elles persistent par une compensation au niveau du squelette jambier. Dans la majorité des cas, l'antétorsion fémorale isolée ne nécessite pas de traitement.

**b)** Si les rotules regardent de face alors les pointes de pieds regardent en dedans, le défaut siège au dessous des genoux. Il peut s'agir de :

- **Une torsion tibiale interne** qui est très fréquente chez le nouveau-né jusqu'à 2 ans et disparaît en même temps que le genou varum sans traitement
- **Une déformation du pied en métatarsus adductus** d'origine posturale qui est traitée par des plâtres correcteurs successifs si elles sont importantes et raides ou résistantes aux manipulations.

## 5.2 démarche pointes de pieds en dehors

Elles sont beaucoup plus rares et sont généralement dues à des causes sous-jacentes au genou. Il s'agit soit d'une torsion externe de la jambe isolée ou associée à une antéversion fémorale soit des anomalies de pied en talus valgus ou pied plat valgus où le traitement n'est pas nécessaire.

## 6°) Les inégalités de longueurs des membres inférieurs (ILMI) [9,31]

Fréquentes, elles impliquent toujours la même démarche.

**Description** : l'enfant ne boite pas, compense l'ILMI en fléchissant le membre long, en plaçant le pied en équin du côté court. Au-dessus, le tronc se rééquilibre par attitude scoliotique. Les ILMI sont des malformations responsables d'une brièveté du membre atteint. Importantes, elles peuvent entraîner à l'âge adulte des douleurs rachidiennes (arthrose inter-apophysaire), des arthroses de la hanche et du genou du membre le plus long. Les étiologies d'ILMI congénitales sont le fémur court congénitale, les agénésies tibiale et fibulaire, le pied bot varus équin etc. La mesure de l'ILMI est avant tout clinique. En dehors de l'adaptation par la chaussure qui est indiquée pour les ILMI de moins 3 cm, deux grandes options thérapeutiques chirurgicales s'opposent et peuvent se compléter : le raccourcissement du membre le plus long et l'allongement du membre le plus court.

## 7°) Synostoses du membre inférieur [9].

Il s'agit toujours de synostose du tarse. Il existe plusieurs types :

**a) La synostose isolée du tarse.** Elle est la plus fréquente des synostoses du MI. Les deux grandes localisations sont calcanéoscaphoïdienne et astragalo-calcanéenne. Clinique : Le pied est parfois plat ; on a l'existence d'une raideur sous astragalienne et parfois une rigidité de tout l'arrière-pied

avec perception des tendons des muscles extenseurs et péroniers contracturée. La radiographie montre plus souvent des signes indirects (pincement articulaire sous-astragalien, bec calcanéen, barre sus-astragalienn...). La gêne fonctionnelle justifie d'un traitement chirurgical (résection de la synostose ou double arthrodèse en bonne position).

**b) Les synostoses du tarse associées à une malformation de la jambe.**

Elles sont fréquentes dans les ectromélies longitudinales externes avec aplasie/ hypoplasie du péroné, brièveté et déformation du tibia malformation tibio-astragalienn. Cette malformation est peu évidente et comporte une discrète hypoplasie de la jambe ; des synostoses multiples du tarse et ou ne articulation tibio-tarsienne sphérique. Le signe révélateur est l'ILMI de l'ordre de 2 à 4 cm.

**c) Les synostoses du tarse associé aux synostoses du carpe** doivent faire rechercher une maladie de synostoses multiples.

## **G) Description de quelques variétés malformatives**

### **1°) Synostose multiple [9]**

Elle est une affection dominante. Outre une dysmorphie faciale, elle se caractérise par une symphalangie des doigts et des orteils, une fusion des os du carpe et du tarse, une ankylose des coudes et une surdit  de transmission.

### **2°) Le flexum [6]**

C'est une anomalie caract ris e par une flexion irr ductible de l'articulation. On peut avoir le **flexum du poignet** par un raccourcissement des ligaments fl chisseurs de cette articulation et le **flexum du genou**. Son traitement est fonction de l'importance de la g ne fonctionnelle.

### 3°) Arthrogrypose [9]

Elle se définit comme un syndrome clinique comportant des déformations et des raideurs articulaires congénitales multiples des membres. Elle se présente sous plusieurs formes dont la plus fréquente est :

- **arthrogrypose multiple congénitale** (arthrogryposis multiplex congenita). Cette affection est totalement sporadique et non génétique, semble être liée à une atteinte de la corne antérieure de la moelle. Elle touche habituellement les quatre membres.

L'aspect clinique est très caractéristique : le visage peu expressif ; un angiome plan inter-sourcilier et surtout un angiome de l'extrémité du nez. Les MS sont déformés et enraidis, rotation interne des épaules, extension des coudes, pronation des avant-bras, inclinaison palmaire et cubitale des poignets, flexion des doigts avec les pouces en flexus adductus. Les MI sont moisis stéréotypés : hyper flexion des hanches ou extensions abduction rotation externe ; genou enraidis et en flexion ou extensions ; les pieds en varus équin ou déformés en piolet. L'amyotrophie des membres est évidente, les réflexes ostéotendineux abolis. Au tronc, il existe parfois une hyperlordose lombaire avec apparition secondaire d'une scoliose.

- **L'arthrogrypose distale** est une forme où l'atteinte arthrogryposique ne touche que les pieds et les mains associée à des anomalies de la face. Elle est autosomique dominante. Elle répond assez bien au traitement orthopédique conservateur.

Une prise en charge orthopédique est indispensable dès la période néonatale par des mobilisations précoces ; tractions collées ; attelles intermittentes. Des interventions chirurgicales, des appareillages de jour ou de nuit sont constamment nécessaires tout au long de la croissance.

#### **4°) Maladie Amniotique [9,13, 32]**

Encore appelée dysplasie de *Streeter*, c'est une anomalie rare et qui se manifeste dès la naissance par des sillons constrictifs localisée aux extrémités distales des membres et parfois au tronc. Les brides amniotiques résultants de lésions de l'amnios sont considérées comme responsable d'anneaux de constriction voir amputation des extrémités distales des membres ou des ces derniers. L'origine de ces brides reste controversée. Pour certains elles trouvent leur origine dans les lésions infectieuses ou toxiques atteignant le fœtus, les membranes fœtales ou les deux alors que pour d'autres elles sont vraisemblablement due à un défaut germinatif résultant d'un défaut de développement des tissus mésodermiques.

Ces anomalies se manifestent par des amputations in utero des doigts( fig 36a, 36b) ou des orteils ou d'une autre partie ( fig 36c) ; des syndactylies des doigts intacts et des moignons ne sont pas rares. La cuisse, le bras et le tronc sont plus rarement atteints que les extrémités. Certains sillons se compliquent de lymphoedème (fig 36d) voire d'amputation menaçante. Le traitement est limité est au débridement des sillons par de multiples plasties cutanées. Les amputations des doigts sont traitées par des transferts d'orteils avec de bons résultats fonctionnels.



**Figure 36:** amputation par brides amniotiques (a, b, c, d) [23]

**Tableau synoptique : malformations du membre inférieur**

<b>Pathologie de la hanche</b>	<b>Luxation de la hanche</b>	-Tête fémoral ± hors de la cavité cotyloïde -Fc de risques++, hérédité ±, dépistage précoce difficile -Clinique selon l'âge : signe de ressaut++, Rx +++ -TTT orthopédique + chirurgie
	<b>Coxa vara</b>	-Déviation du MI en adduction et en Rotation interne -Raccourcissement du MI, abduction limitée claudication -TTT : correction chirurgical
	<b>Coxa valga</b>	-Angle CCD > à 135°, Hanche instable ; fatigue rapide -TTT conservateur et chirurgical
	<b>Coxa antétorsa</b>	-Dysplasie de la hanche + antétorsion+++ du col fémoral -Marche : Pieds en dedans, fatigue et douleur le soir -Surveillance + chirurgie
	<b>Aplasia fémoral</b>	-Hypoplasies ±sévères du fémur. Plus souvent associées -MI court, cuisse ± absente, -Allongement progressif ou appareillage prothétique
<b>Pathologie du genou</b>	<b>Genou recurvatum</b>	-Hyperextension au-delà de 15°, rotule hypoplasique -Association+++ , origine posturale+++ , hérédité+ -TTT orthopédique+++ chirurgie en cas d'échec
	<b>Genou varum</b>	-Jambes arquées formant un O -Distance séparant les condyles internes↑↑ -Physiothérapie, chirurgie ↔grand enfant+formes graves
	<b>Genou valgum</b>	-Jambes en X : obliquité de la jambe, -Association +++ ; Distances inter-malléolaire interne↑↑ -Physiothérapie, chirurgie ↔grand enfant+formes graves
	<b>Déviaton en coup de vent</b>	-Varum unilatéral+ valgum unilatéral -Rare, association +++ , notion d'hérédité -Troubles de la marche parfois ; Traitement chirurgical
	<b>Absence de rotule</b>	-Extrêmement rare, associations +++ , hérédité + -Retard ou difficulté à la marche, chutes +++ , instabilité du genou. Rx F/P, incidence fémoro-patellaire +++ -Diagnostic précoce difficile
<b>Pathologie des os de la jambe</b>	<b>Aplasia du péroné</b>	-Très fréquente, de gravité croissante, associations +++ -Raccourcissement du membre, incurvation tibiale -Chirurgie si ILMI ≤ 15cm. Appareillage si ILMI > 15 cm
	<b>Aplasia tibiales</b>	-Diagnostic facile : clinique et Rx -TTT : tibialisation du péroné + égalisation des MI -Appareillage parfois nécessaire
	<b>Diastasis tibiopéronier</b>	-Rare, situé à la partie inférieure -Elargissement de l mortaise + torsion interne -TTT : si nécessaire ↔ dérotation + égalisation
	<b>Pseudarthrose de la jambe</b>	-Rare anténatale, de découverte fortuite -pronostic sévère. -Raccourcissement post consolidation ↔ allongement

<b>Anomalies des pieds</b>	<b>Pied talus</b>	Direct	-Excès de dorsiflexion de la cheville -Tres fréquente ; forme du pied conservée -Rx : angle tibio-astragalien ↓↓, cheville en talus -TTT : orthopédique par pelote anti talus
		Varus	-Variante rare du pied talus -Plante du pied peu orienté vers l'intérieur -TTT : manipulations et plâtres correcteurs successifs
		valgus	-Pied talus dont le talon est ± dévié en dehors -Parfois une cassure médiotarsienne, rétractions des muscles. -attelles, rééducation, + chaussures thérapeutiques
		courbure de la jambe	-Pied en flexion dorsale maximale + incurvation tibiale. -Concavité toujours antérieure et externe -Parfois spontanée, la correction ↔ raccourcissement
	<b>Pied convexe</b>	-Pied en piolet, inversion de la voute plantaire. très rare. Luxation ou subluxation médiotarsienne -Plâtres successifs le plus tôt, chirurgie si échec.	
	<b>Métatarsus adductus</b>	-Adduction de l'avant-pied+ désaxation de l'interligne de Lisfranc. Fréquence+++, bon pronostic -Manipulations, plâtres successifs. chirurgie si échec	
	<b>Pied varus</b>	-Pied complètement basculé en dedans -Réductible++, pas de raideur, flexion dorsale possible -TTT : orthopédique ++	
	<b>Pied bot varus équin</b>	-Héréditaire et/ou familial, 2G/1F, bilatérale1/2, associations++, syndromique+, ±raide/fixe. -Equinisme de l'arrière pied, pied cavus, adduction médiotarsienne, fausse supination. -TTT : orthopédique dès la naissance plâtres, attelles de Denis Brown ; chirurgie : complément ou si échec.	
	<b>Pied plat essentiel</b>	-Pied reposant en éversion ; voute plantaire étalée et affaissée ; test de jack + -TTT : orthopédique et fonction de l'importance.	
	<b>Pied creux</b>	-Problèmes : cause, devenir et traitement -Usure rapide du bord externe des chaussures -Concavité plantaire↑↑, talon en varus -TTT fonction de l'importance l'âge et l'étiologie	
<b>Anomalies des orteils</b>	<b>polydactylies</b>	-Familiales ; bilatérales ; associées ; 1 <sup>er</sup> et 5 <sup>e</sup> rayons++ -Orteil normal ou déformé. Chirurgie à l'âge de la marche	
	<b>oligodactylies</b>	-Plus rare, absence d'orteil(s)↔ pied en fourche ou pince de homard. Chirurgie exceptionnelle	
	<b>Syndactylies</b>	-Très fréquentes, ± familial, bilatéralité et symétrie++ -Gene esthétique+++ chirurgie exceptionnelle	
	<b>Macroductylie</b>	Hypertrophie des orteils ; rares ; asymétriques Chirurgie difficile : amputation de l'orteil monstrueux	

	<b>microdactylie</b>	-Brièveté des orteils + métatarsiens courts, 4 <sup>e</sup> rayons+ -Gêne fonctionnelle ↔ les rares indications chirurgicales
	<b>Clinodactylies</b>	-Déviation latérale des orteils ; 1 <sup>er</sup> rayon ↔ hallux varus ; 5 <sup>e</sup> rayon ↔ quintus varus adductus, Correction par orthèse
	<b>camptodactylies</b>	-Déviation en flexum des phalanges, initialement réductible, ↔ manipulation et orthèses. Chirurgie pour les formes irréductibles.
<b>Anomalies de rotation</b>	<b>Pointes de pied en dedans</b>	-Liée aux troubles rotationnels : antétorsion fémoral, torsion tibiales interne, métatarsus varus -TTT : fonction de l'étiologie (orthopédie et chirurgie)
	<b>Pointes de pied en dehors</b>	-Plus rare, étiologie : torsion externe de la jambe isolée ou associée, pied talus ou plat valgus
<b>Synostose</b>	synostose isolée du tarse	La + fréquente des synostoses du MI -Pied plat, rigidité de l'arrière pied, Rx↔ signes indirects, gêne fonctionnelle → chirurgie : résection, arthrodèse
	Synostose une malformation de la jambe.	-Fréquentes dans les aplasies de péroné, déformation du tibia. Discrète hypoplasie de la jambe -ILMI de 2-4 cm. Chirurgie +++
	Synostose (tarse +carpe)	-Retrouvée dans la maladie de synostose multiple
<b>Arthrogrypose</b>	A. Multiple	-Sporadique, non génétique, 4 membres touchés -Aspects cliniques très caractéristiques -Orthopédie dès la naissance, chirurgie et appareillages nécessaires
	A. distale	-Pieds et mains touchés + anomalies de la face -Hérédité dominante, répond à l'orthopédie
<b>ILMI</b>		-Fréquentes, due à : fémur court, agénésies tibiale ou fibulaire -Pas de boiterie, attitudes scoliotiques, arthroses de hanche et de genou -Traitement orthopédique si ILMI ≤ 3cm et chirurgicale si ILMI > 3 cm
<b>Synostose multiple</b>		-Affection dominante. -Symphalangisme des doigts et orteils, fusion des os du carpe et du tarse
<b>Maladie amniotique</b>		Sillons constrictifs des extrémités distales rarement du tronc, origine controversée, Amputation in utero des doigts et orteils ; Bras , cuisse et tronc rarement touchés ; syndactylie des doigts intacts et moignons fréquents Traitement chirurgical +++

# **METHODOLOGIE**

## **1. Cadre d'étude**

Notre étude s'est déroulée dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU-Gabriel Touré (HGT) de Bamako-MALI.

Ancien dispensaire central de la ville de Bamako, le CHU-Gabriel Touré (HGT) a été érigé en hôpital le 17 (dix-sept) janvier 1959. Il porte le nom d'un étudiant soudanais, Gabriel Touré, mort de peste qu'il a contractée au chevet d'un de ses malades.

Le CHU-Gabriel Touré est situé en plein centre commercial en Commune III du District de Bamako. IL est limité :

- à l'Est par le quartier Médina coura,
- à l'Ouest par l'Ecole Nationale d'Ingénieurs (ENI),
- au Nord par la garnison de l'État-major de l'armée de terre,
- au Sud : le TRANIMEX qui est une société de dédouanement et de transit.

Il comporte 17 services dont le celui de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique qui est constitué de trois pavillons :

\* le pavillon BENITIENI FOFANA au Nord de l'hôpital, o n'y trouve :

- le bureau d'un Maître assistant,
- deux bureaux destinés aux neurochirurgiens,
- Le bureau du major,
- une salle de garde pour les infirmiers,
- une salle de soins,

- une salle de masso-kinésithérapie,
- une salle de plâtrage,
- neuf salles d'hospitalisation avec 46 lits au total.

\*\* le pavillon annexe : au-dessus du service d'Anesthésie et de Réanimation au Sud de l'hôpital, il y a :

- le bureau du chef de service,
- le bureau du Maître de conférences,
- le bureau du Maître assistant,
- le bureau du major,
- le bureau de la secrétaire du chef de service,
- la salle de garde des étudiants hospitaliers en préparation de thèse de fin de cycle,
- la salle de garde des CES de Chirurgie Générale
- une salle de soins,
- six salles d'hospitalisation avec 20 lits au total.

\*\*\* le pavillon de consultations externes est situé au rez-de-chaussée du nouveau bâtiment à l'Ouest de l'hôpital. Il est constitué de :

- deux salles de consultations traumatologiques,
- une salle de consultation neurochirurgicale,

- une salle de soins.

Les activités du service se répartissent au courant de la semaine entre consultations externes, visite des patients hospitalisés et interventions chirurgicales des malades programmés. Elles sont assurées en alternance suivant le programme du service, soit par un Maître assistant, le Maître de conférence, une équipe de CES de Chirurgie Générale, les internes et un groupe d'étudiants hospitaliers. Les activités sont réparties comme suit :

- du lundi au jeudi : Consultations,
- séances de masso-kinésithérapie tous les jours ouvrables,
- du lundi au vendredi : Visite et staff le vendredi après la visite,
- du lundi au jeudi : Interventions chirurgicales.

## **2. Type d'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective.

## **3. Durée d'étude**

Cette étude s'est étendue du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 décembre 2009 soit 5 ans.

## **4. Critères d'inclusion**

Ont été inclus dans cette étude :

- les **malformations congénitales du squelette** chez les patients de 0 à 15 ans et tout sexe vus en consultation dans le service d'orthopédie-traumatologie du CHU Gabriel TOURE.

## **5. Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus dans le présent travail :

- les patients dont les dossiers n'ont pas été retrouvés
- les patients dont les dossiers n'ont pu être exploités
- les malformations acquises du squelette.
- les malformations congénitales des viscères, des organes, de la peau, des muscles et les syndromes malformatifs

## **6. Méthode d'enquête et échantillonnage :**

L'enquête porte sur toutes les malformations congénitales du squelette des patients de 0 à 15 ans vus en consultation, sans distinction de sexe, ni d'ethnie, ni de profession, ni de religion et de convictions politiques. Les patients sont sélectionnés sur la base de ceux qui ont disposé d'un dossier exploitable. Le recueil des données est fait à partir d'une fiche d'enquête préétablie.

Notre fiche d'enquête a comporté :

- les données socio démographiques
- le type et le siège des malformations congénitales
- les examens complémentaires
- les traitements reçus et l'évolution des lésions

## **7. Matériel d'étude**

Nous avons utilisé comme supports les registres de consultations externes et les dossiers de consultation externe et les dossiers d'hospitalisation dans le service.

## **8. Analyse des données**

La saisie et l'analyse des données ont été faites sur les logiciels MICROSOFT WORD 2007, MICROSOFT EXCEL 2007 et SPSS 17.0.

## **9. Ethique et déontologie**

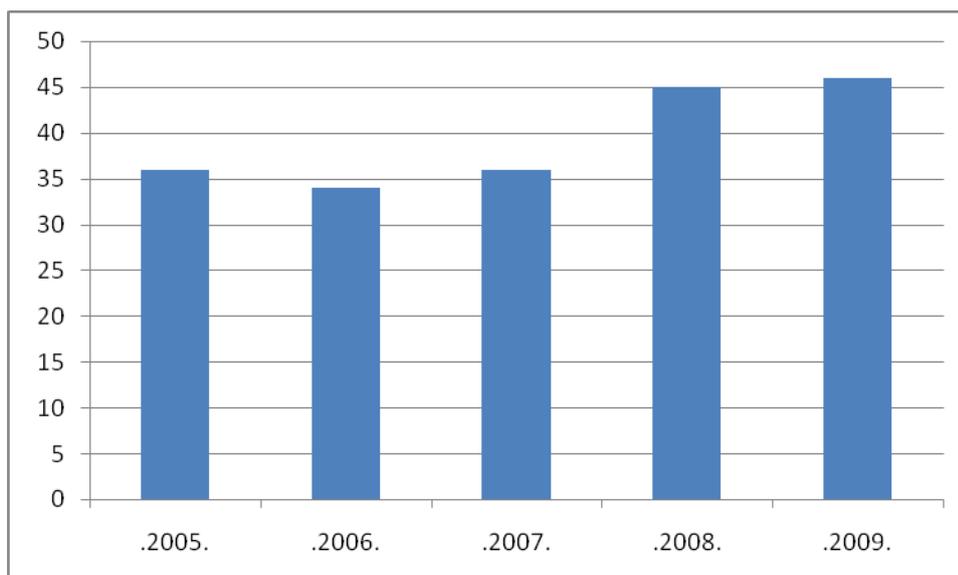
Le respect de la confidentialité et de la liberté du malade ont été garanti. L'anonymat des participants a été gardé.

## TABLEAUX

**Tableau I :** Fréquence de recrutement sur cinq années

Dossiers					
Année	exploités	non exploités	perdu	Total	pourcentage
2005	25	8	3	36	18,3%
2006	26	6	2	34	17,2%
2007	27	7	2	36	18,3%
2008	38	6	1	45	22,8%
<b>2009</b>	<b>40</b>	<b>6</b>	<b>0</b>	<b>46</b>	<b>23,4%</b>
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>33</b>	<b>8</b>	<b>197</b>	<b>100%</b>

L'année 2009 a été la plus représentée avec **24.3%** des cas avec une moyenne 37.8 malades par an.



**Figure 37:** fréquence de recrutement sur 5 années.

**Tableau II** : Fréquence hospitalière de malformations

Année	Effectifs		Pourcentage
	Malformations	consultations	
2005	36	5101	0,71%
2006	34	4669	0,73%
2007	36	4181	0,73%
2008	45	3067	1,47%
<b>2009</b>	<b>46</b>	<b>4620</b>	<b>1%</b>
	197	21646	0,91%

La fréquence hospitalière des malformations a été de presque de 1%

**Tableau III** : Répartition des malades selon le sexe

Sexe	Effectifs	Pourcentage
Masculin	75	48.1%
<b>Féminin</b>	<b>81</b>	<b>51.9%</b>
Total	156	100%

Le sexe féminin a été le plus fréquent avec **51.9%** des cas.

**Tableau IV** : Répartition des malades selon la tranche d'âge

Tranche d'âge	Effectifs	Pourcentage
<b>0 – 2 ans</b>	<b>103</b>	<b>66.1%</b>
3 – 10 ans	40	25.6%
11 – 15 ans	13	8.3%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La tranche d'âge la plus représentée a été celle de 0 – 2 ans s avec **66.1%** des cas.

**Tableau V** : Répartition des malades selon leur occupation

Occupation	Effectifs	Pourcentage
Sans	28	17.9%
<b>Nouveau-né/ Nourrisson</b>	<b>117</b>	<b>75%</b>
Elève	11	7.1%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La plupart des malades a été des nouveaux nés ou des nourrissons avec **75%** des cas.

**Tableau VI** : Répartition des malades selon l'ethnie.

Ethnie	Effectifs	Pourcentage
<b>Bambara</b>	<b>48</b>	<b>30.8%</b>
Peulh	17	10.9%
Sonrhäi	7	4.5%
<b>Sarakolé</b>	<b>35</b>	<b>21.8%</b>
Malinké	16	10.3%
Senoufo	8	5.1%
Dogon	3	1.9%
Soninké	3	1.9%
Miniaka	3	1.9%
Autres	16	10.9%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

Les ethnies les plus touchées ont été bambara suivi de Sarakolé avec respectivement **30.8%** et **21.8%** des cas.

**Autres**: kassongué(2) ; Bobo(2) ; Maure(2) ; Bozo(2) ; Mossi (1) kakolo(1) ; Somono(1) ; djokoromé(1) ; Diankanké(1) ; Bankolé(1) Togolaise (1) ; Dafi(1)

**Tableau VII:** Répartition des malades selon les antécédents médicaux.

Antécédents médicaux	Effectifs	Pourcentage
<b>Aucun</b>	<b>147</b>	<b>94.2%</b>
Drépanocytose	7	4.5%
Pathologie cardio-vasculaire	2	1.3%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La plupart des malades a été sans antécédents médicaux, soit **94.2%** des cas.

**Tableau VIII :** Répartition des Malades selon Les antécédents chirurgicaux.

antécédents chirurgicaux	Effectifs	Pourcentage
<b>Aucun</b>	<b>146</b>	<b>93.6%</b>
Hernie ombilicale	4	2.6%
Notion de gémellarité	2	1.3%
doigt surnuméraire opéré	2	1.3%
Autres	2	1.3%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La plupart des malades a été sans antécédents chirurgicaux, soit **93.6%** des cas.

**Autres :** Malformation cardiaque(1) ; Notion de présentation de siège(1)

**Tableau IX:** Répartition des malades selon la notion de malformation congénitale dans la famille

Famille	Effectifs	Pourcentage
Aucune	52	33.3%
<b>Père</b>	<b>58</b>	<b>37.2%</b>
Mère	32	20.5%
Fratrie	2	1.3%
Collatéraux	12	7.7%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La notion de malformation congénitale dans la famille a été plus fréquente chez le père avec **37.2%** des cas.

**Tableau X:** Répartition des malades selon le traitement reçu avant admission

Traitement avant admission	Effectifs	Pourcentage
<b>Aucun</b>	<b>117</b>	<b>75%</b>
Traditionnel	22	14.1%
Médicamenteux	16	10.3%
Orthopédique	1	0.6%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La plupart des malades n'a entrepris aucun traitement avant l'admission au service, soit **75%** des cas.

**Tableau XI:** Répartition des malades selon le coté atteint

Coté atteint	Effectifs	Pourcentage
Gauche	45	24%
Droit	29	19.8%
<b>Les deux</b>	<b>82</b>	<b>56.2%</b>
Total	146	100%

Dans la majorité des cas, les malformations ont été bilatérales avec **55.9%** des cas.

**NB** : nous avons 10 cas de malformations du rachis.

**Tableau XII :** Répartition des malformations congénitales

Partie atteinte	Effectifs	Pourcentage
Rachis	10	6,4%
Membres supérieurs	6	3,8%
<b>Membres inférieurs</b>	<b>135</b>	<b>86,5%</b>
Ligaments	5	3,3%
Total	156	100%

La partie la plus touchée a été le membre inférieur avec **86.5%** des cas.

**Tableau XIII** : Répartition des malformations congénitales du rachis

Malformations	Effectifs	Pourcentage
<b>Scoliose</b>	<b>5</b>	<b>50%</b>
Cyphose	2	20%
Spina bifida	1	10%
Myelomeningocèle	1	10%
hyper lordose	1	10%
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>100%</b>

La scoliose a été prédominante avec 5 cas soit **50%**.

**Tableau XIV** : Répartition des malformations congénitales des membres supérieurs

Malformations	Effectifs	Pourcentage
Décollement de l'omoplate	1	16.7%
Main de bot radiale	1	16.7%
Amputation congénitale par B.A	1	16.7%
<b>Synostose radio cubitale</b>	<b>2</b>	<b>33.2%</b>
Camptodactylie	1	16.7%
<b>Total</b>	<b>6</b>	<b>100%</b>

La malformation prédominante a été la synostose radio cubitale avec **33.2%** des cas.

**NB** : Amputation par BA au niveau des doigts

**Tableau XV** : Répartition des malformations congénitales des membres inférieurs

Malformations	Effectifs	Pourcentage
Luxation de la hanche	2	1.5%
<b>Anomalies du genou</b>	<b>74</b>	<b>54.8%</b>
Pseudarthrose de la jambe	1	0.7%
Aplasie du péroné	2	1.5%
Inégalité de longueur des MI	4	3.0%
Anomalies du pied	46	34.1%
Amputation congénitales par B.A	3	2.2%
Anomalies de rotation	3	2.2%
<b>Total</b>	<b>135</b>	<b>100%</b>

Les anomalies congénitales du genou ont été prédominantes avec **54,8%** des cas.

**NB** : amputation congénitale : au niveau des orteils(2) ;au niveau du pied (1)

**Tableau XVI** : Répartition des malformations congénitales des articulations et des ligaments.

Malformation	Effectifs	Pourcentage
Arthrogrypose	1	20%
<b>Flexum du genou</b>	<b>3</b>	<b>60%</b>
Flexum du poignet	1	20%
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100%</b>

La malformation prédominante a été le flexum du genou avec **60%** des cas.

**Tableau XVII** : Répartition des malformations congénitales du genou

Malformation	Effectifs	Pourcentage
Genu varum	27	36,4%
<b>Genu valgum</b>	<b>36</b>	<b>48,5%</b>
Genu recurvatum	7	9,5%
Absence de rotule	1	1,4%
Genu varum + Genu valgum (déviation en coup de vent)	3	4,2%
<b>Total</b>	<b>74</b>	<b>100%</b>

Le genu valgum a été le plus représenté avec **48,5%** des cas.

**Tableau XVIII:** Répartition des différentes anomalies congénitales du pied

Anomalies du pied	Effectifs	Pourcentage
Démarche en rotation interne	4	8.7%
Démarche en rotation externe	3	6.5%
<b>Pied bot varus équin</b>	<b>34</b>	<b>73.9%</b>
Pied plat valgus	3	6.5%
Pied talus	1	2.2%
Orteil surnuméraire	1	2.2%
<b>Total</b>	<b>46</b>	<b>100%</b>

Le pied bot varus équin a été l'anomalie congénitale du pied dominante avec **73.9%** des cas.

**Tableau XIX :** Répartition des malades selon le type de malformation congénitale

Type de malformation	Effectifs	Pourcentage
Scoliose	5	3.3%
Cyphose	2	1.3%
Synostose radio cubitale	2	1.3%
Anomalies de la main	2	1.3%
Luxation de la hanche	2	1.3%
<b>Anomalies du genou</b>	<b>74</b>	<b>47.3%</b>
Inégalité de membres	4	2.6%
Anomalies du pied	46	29.5%
Amputations par B.A	3	1.9%
Aplasia intermédiaire du MI	2	1.3%
Anomalies de rotation de MI	3	1.9%
Flexum du genou	3	1.9%
Autres	8	5.1%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La malformation la plus fréquente a été les anomalies du genou avec soit **47.3%** des cas.

**AUTRES :** Myelomeningocèle(1) ; Hyper lordose (1) Spina bifida(1) ; Décollement de l'omoplate (1) ; Absence de la clavicule (1) ; Pseudarthrose congénitale de la jambe (1) ; Flexum du poignet (1) ; Arthrogrypose(1).

**Tableau XX** : Répartition des malades selon les malformations congénitales associées

		Effectifs	Pourcentage
Malformations isolées		<b>136</b>	<b>87.2%</b>
Association des malformations	Rachis	3	1.9%
	Membres supérieurs	5	3.2%
	<b>Membres inférieurs</b>	<b>9</b>	<b>5.8%</b>
	Articulations et ligaments	3	1.9%
Total		156	100%

Les mono-malformations ont été plus représentées avec 87.2% des cas.

**Tableau XXI:** Répartition des malades selon les examens para cliniques réalisés

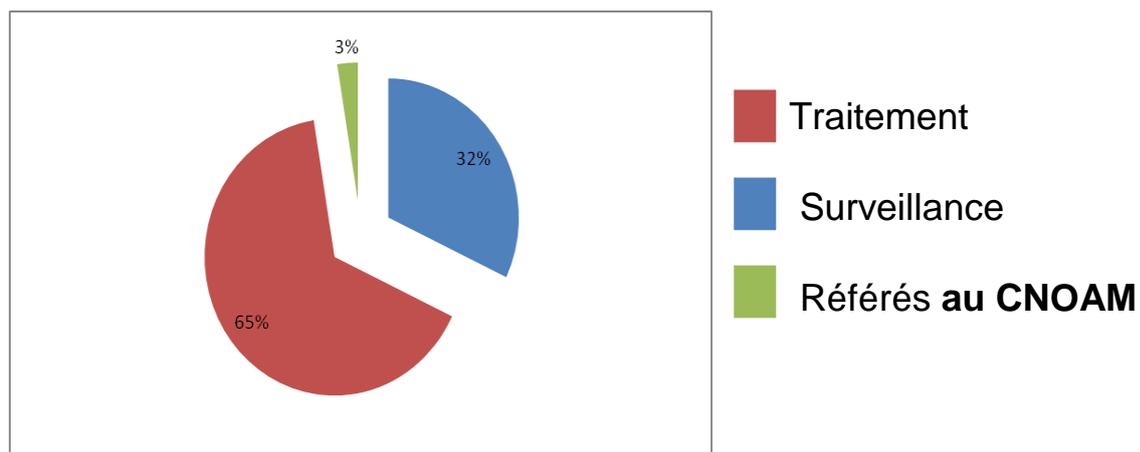
Examens Para Cliniques	Effectifs	Pourcentage
<b>Aucun</b>	<b>63</b>	<b>40.4%</b>
<b>Radiographie standard</b>	<b>59</b>	<b>37.8%</b>
Radiographie et biologie	33	21.2%
Radiographie et échographie	1	0.6%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La majorité des patients n'a pas réalisé d'examen para clinique avec un effectif de 63 cas, soit **40.2%**.

**Tableau XXII** : Répartition des malades selon la conduite à tenir adoptée

Conduite A Tenir	Effectifs	Pourcentage
Abstention thérapeutique	50	32.5%
<b>Traitement</b>	<b>102</b>	<b>65.4%</b>
Référé(e) au CNOAM	4	2.6%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

La majorité des patients a été traitée avec un effectif de 102 soit **65.4%**

**Figure 38** : conduite à tenir adoptée.

**Tableau XXIII** : Répartition des malades selon le traitement reçu

Traitement reçu	Effectifs	Pourcentage
Traitement orthopédique	72	70.6%
Traitement orthopédique+ Traitement chirurgicale	25	24.5%
Traitement chirurgicale	5	4.9%
Total	102	100%

72 des patients traités ont reçu un traitement orthopédique soit 70,6%.

**Tableau XXIV :** Répartition des malades selon le traitement orthopédique reçu

Traitement orthopédique	Effectifs	Pourcentage
<b>Contention plâtrée</b>	<b>63</b>	<b>65%</b>
Extension continue	4	4,1%
Corset	2	2.1%
Attelle	9	9,3%
Kinésithérapie	14	14,3%
Autres	5	5,2%
<b>Total</b>	<b>97</b>	<b>100%</b>

La contention plâtrée a été le traitement orthopédique le plus utilisé avec un effectif de 63 soit **65%**.

**Autres :** Appareillage(1) ; Attitude thérapeutique(1) ;  
Contention plâtrée +kinésithérapie(1) ; Orthèses (2)

**Tableau XXV** : Répartition des malades selon le traitement chirurgical

Traitement chirurgical	Effectifs	Pourcentage
<b>Ostéotomie</b>	<b>25</b>	<b>83,3%</b>
Amputation	1	3,3%
Ostéosynthèse	2	6,7%
Autres	2	6,7%
<b>Total</b>	<b>30</b>	<b>100%</b>

L'ostéotomie a été la méthode chirurgicale la plus représentée avec 25 soit **83,3%**.

**Autres** : Prothèse (1) ; Libération des parties molles (1)

**Tableau XXVI** : Répartition des malades selon leur pronostic

Pronostic	Effectifs	Pourcentage
<b>Favorable</b>	<b>144</b>	<b>92.3%</b>
Défavorable	10	6.4%
indéterminé	2	1.3%
<b>Total</b>	<b>156</b>	<b>100%</b>

Le pronostic a été favorable dans la majorité des cas avec un effectif de 144 soit **92.3%**

**Tableau XXVII** : Répartition des malades selon le type de lésion en fonction du sexe

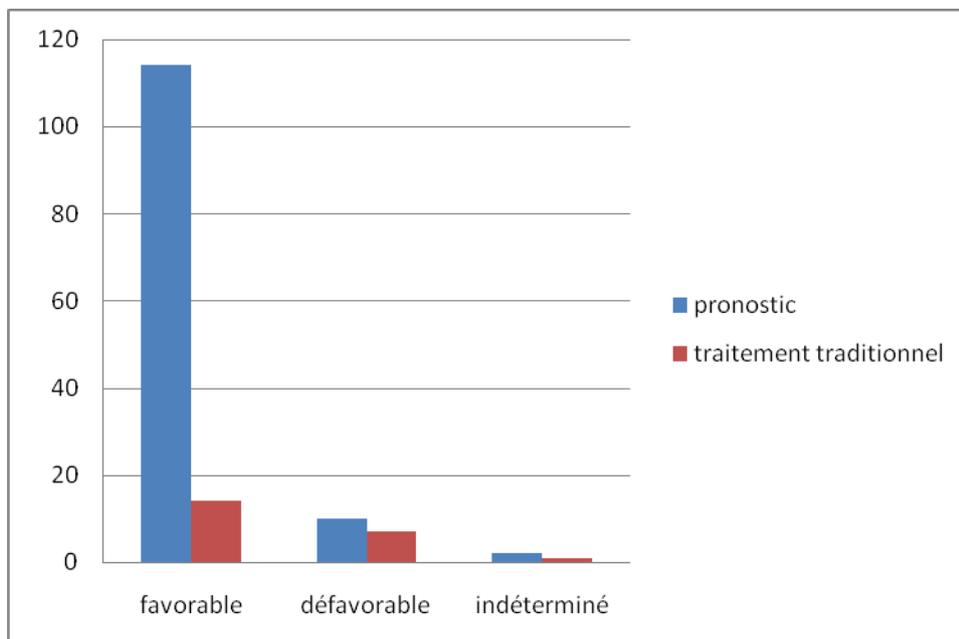
Type de lésion	sexe		
	Masculin	Féminin	Total
Scoliose	3	2	5
Cyphose	1	1	2
Synostose radio-cubitale	0	2	2
Luxation de la hanche	0	2	2
Anomalies du genou	39	35	74
Inégalité de MI	1	3	4
Anomalies du pied	22	24	46
Amputation par bride Amniotique	1	2	3
Aplasie intermédiaire du MI	1	1	2
Anomalies de rotation	3	0	3
Flexum du genou	0	3	3
Anomalies de la main	1	1	2
Autres	3	5	8
<b>Total</b>	<b>75</b>	<b>81</b>	<b>156</b>

Les anomalies du genou ont prédominé chez les sujets de sexe masculin avec un sex-ratio de 1,1. Par contre nous avons eu 24 anomalies pieds chez les filles contre 22 chez les garçons.

**Tableau XXVIII :** Répartition des malades selon le pronostic en fonction du traitement reçu avant admission.

Traitement avant Admission	PRONOSTIC			Total
	Favorable	Défavorable	indéterminé	
Aucun	114	2	1	117
<b>Traditionnel</b>	<b>14</b>	<b>7</b>	<b>1</b>	<b>22</b>
Médicamenteux	16	0	0	16
Orthopédique	0	1	0	1
<b>Total</b>	<b>144</b>	<b>10</b>	<b>2</b>	<b>156</b>

Le pronostic défavorable a prédominé chez les malades ayant reçu un traitement traditionnel avant leur admission soit 1 sur 3.



**Figure 39 :** Impact du traitement traditionnel sur le pronostic.

## **COMMENTAIRES ET DISCUSSION**

L'étude a porté sur les patients de 0 à 15 ans porteurs de malformations congénitales du squelette vus en consultation de janvier 2005 à décembre 2009 dans le service d'orthopédie-traumatologie du CHU Gabriel TOURE. 197 cas ont été enregistrés, 189 cas ont été recensés et 156 cas ont été exploités.

Au cours de cette étude, nous avons rencontré quelques difficultés, surtout dans la recherche bibliographique, les dossiers des malades parfois incomplets et/ou imprécis mai aussi lors du suivi des patients.

Bon nombre de patients ont été perdu de vue après les premières consultations, soit par qu'ils se sont découragés (à cause du désespoir, de la pauvreté, de la durée du traitement et du suivi), soit parce qu'ils ont préféré le traitement traditionnel. D'autres n'ont pas été revus après la phase de traitement.

### **I- caractéristiques sociodémographiques**

#### **1) La fréquence**

La fréquence moyenne a été de **39.4** cas par an avec des extrêmes entre 33 patients en 2005 et 46 en 2009. La fréquence hospitalière globale est presque de **1%** avec des extrêmes entre **0.71%** en 2005 et **1.44 %** en 2008.

#### **2) Le sexe**

Dans cette étude, **51.9%** des patients ont été de sexe féminin avec un sex-ratio de **1,1**. Ceci pourrait s'expliquer par le fait qu'au Mali, plus particulièrement à Bamako, la population est majoritairement féminine.

COULIBALY B.A. a trouvé dans son étude sur la « Contribution à l'étude des malformations congénitales dans la maternité du centre de santé de référence de la commune 1 du district de Bamako une grande majorité masculine avec **63,6% [33]**.

### **3) La tranche d'âge**

La tranche d'âge située entre 0 et 2 ans a été la plus représentée avec **66.1%** des cas. La plupart des malformations attire l'attention vers l'âge de la marche et fait l'objet d'une inquiétude de la part des parents. L'âge moyen a été de **7,6** ans.

### **4) L'occupation**

La plupart des patients ont été des nouveaux nés ou des nourrissons avec un chiffre de **117** soit **75%**. Ceci est superposable au fait que la majorité des patients a entre 0 et 2 ans.

Par ailleurs, nous avons une proportion assez considérable d'enfants qui sont sans occupation soit **17.9%** contre seulement **7.1%** qui sont des élèves. Cet état serait dû au fait qu'un enfant porteur de malformations est encore mal accepté dans la société surtout africaine.

### **5) L'ethnie**

Les Bambaras ont représenté **30.8%** des patients sûrement parce qu'ils sont majoritaires à Bamako. En outre, les Sarakolé ont suivi avec **21.8%** puis les peulhs avec **10.9%**. La transmission des tares est classique, la fréquence des mariages consanguins pourrait être un facteur favorisant. La consanguinité est de coutume dans nos pays et pourrait expliquer la fréquence élevée de certaines affections chez certains groupes ethniques que d'autres.

DIARRA D, dans sa thèse intitulée « Etude des malformations congénitales à la maternité CHU-GABRIEL Touré » a trouvé que 27.5% des malformés ont été issus de mariages consanguins [12].

### **6) Les antécédents médico-chirurgicaux**

La majorité des cas n'a pas eu d'antécédents médico-chirurgicaux soit respectivement **94.2%** et **93,6%**. Les pathologies les plus souvent rencontrées sont la drépanocytose pour les antécédents médicaux (**4.5%** des

cas) et la hernie ombilicale dans pour les antécédents chirurgicaux (2.6 % des cas)

### **7) Les antécédents familiaux de malformations**

Nous avons rencontré dans **66.7%** des cas des antécédents familiaux de malformations dont celle du père est prédominante avec **37.2%**. Cela peut être dû au fait que le brassage chromosomique se fait de façon hasardeuse, les caractères dominants sont plus expressifs. Selon *JAN. L.*, 15% des malformations congénitales résultent des facteurs génétiques. [13]

### **8) Le traitement reçu avant admission**

**75%** des patients n'ont reçu aucun traitement avant leur admission dans le service sûrement dû au fait que l'enfant soit né dans un centre hospitalier et soit suivi par l'accoucheur ou par le pédiatre qui aurait le réflexe de référer devant toute suspicion de malformation orthopédique.

Les patients ayant reçu un traitement traditionnel ont représenté une proportion considérable (**14.1%**). Nous attribuerons ce fait d'une part aux réalités de la société africaine avec le mythe des malformations et d'autre part à l'ignorance des parents qui sont les décideurs des patients.

## **II-Caractéristiques cliniques**

### **9) Le siège de la malformation**

**Le membre inférieur** a constitué le siège le plus fréquent des malformations congénitales soit **86.5%** ; suivi du rachis avec **5.8%**.

COILIBALY B. A. a relevé **41,6%** des malformations congénitales des membres avec une prédominance aux membres inférieures. [33]

A Dakar, FALL M. a relevé en 5 ans 31% des malformations des membres inférieures dans son étude portant sur les malformations congénitales [34].

## 10) Le coté atteint

**56.2%** des malformations des membres ont été **bilatérales**. Parmi les malformations unilatérales, **le coté gauche a prédominé avec 24%**, sûrement dû au fait du hasard. Aucune littérature n'a été trouvée sur les mécanismes favorisant un côté par rapport à un autre.

## 11) Le type de malformation

Dans toute la diversité de malformations rencontrées dans cette étude ; les anomalies congénitales du genou ont été prédominantes **74/156** soit **47,3%** avec une prédominance masculine (39 contre 35) suivi des anomalies du pied **29,5%** avec cette ici une prédominance féminine (24 contre 22).

## 12) Les différentes parties atteintes

- *Au niveau du rachis*, les scolioses congénitales ont été les plus fréquentes **soit 50%** parmi les anomalies du rachis. Par ailleurs nous avons constaté la rareté de certaines malformations telles que le myelomeningocèle, spina bifida occulta avec **1 cas** soit **10%** en 5 ans.

SYLLA S. en 2008 a trouvé 62 cas de spina Bifida en 7 ans au Mali dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU-GT donc une moyenne de 9 cas/an [21] et TRAORE A. a obtenu de son étude en 2002 dans le même service, 25 cas en 7ans aussi [35]. Cette énorme différence vient du fait que ces patients sont directement adressés aux services de chirurgie générale et de chirurgie pédiatrique.

- *Au niveau du membre supérieur*, les synostoses radio cubitales sont les plus fréquentes soit **33,2%** des cas.

- *Au niveau du membre inférieur*, les anomalies congénitales du genou sont les plus fréquentes avec **74 cas** soit **54,8%**. On note une large prédominance du genu valgum avec **36 cas** soit **23%**. Par ailleurs avons

remarqué la rareté des anomalies comme l'absence de la rotule (**1.4%**), les déviations en coup de vent (**4,2%**).

Les anomalies congénitales du pied ont aussi été remarquablement fréquentes soit **34.1%** des anomalies du membre inférieur ; dominées par le pied bot varus équin qui a représenté **73.9 %**. Le pied creux, le pied talus, le pied plat essentiel, le métatarsus varus et l'orteil surnuméraire ont été presque absents sûrement dus au fait que les parents considèrent ces déformations banales par ignorance.

- *Au niveau des ligaments*, le flexum du genou a été la malformation congénitale la plus fréquente avec **3** cas soit **60%**. L'arthrogrypose a été rare comme l'indique la littérature avec 1 seul cas retrouvé soit **20%**.

### **13) Les associations de malformations**

**87.2%** a été la proportion des mono-malformations. Les malformations associées à la principale ont été majoritairement situées sur le membre inférieur avec **5.8%**.

### **14) Les examens complémentaires**

**40.4%** des patients n'ont réalisé aucun examen complémentaire, par contre **37.8 %** ont bénéficié de la radiographie standard et **21.2%** d'une radiographie standard associée à un ou plusieurs examens biologiques.

La confirmation du diagnostic a reposé essentiellement sur la radiographie standard, bien qu'elle n'ait pas été toujours nécessaire surtout chez les nouveau nés et nourrissons de par l'absence d'ossification. Il est à noter que les parents de certains de patients n'ont pas eu assez de ressources financières. La biologie a été réalisée soit pour le bilan préopératoire soit pour une exploration autre.

### **15) La conduite à tenir :**

**102** des patients soit **65.4% (2/3)** ont reçu un traitement. Une malformation congénitale n'est très souvent pas une urgence ; sa prise en charge est fonction de :

- l'âge du patient,
- du type de malformation,
- de son importance,
- de sa réductibilité
- et du préjudice qu'elle cause.

La prise en compte des ces différents facteurs oriente très souvent vers une expectative d'où *l'abstention thérapeutique* qui a été préconisée dans **32.5%** des cas. La surveillance est essentielle surtout dans les malformations minimales ou à évolutivité incertaine.

Il est à noter que 4 patients soit 2.6% ont été référés au Centre National d'Orthopédie et d'Appareillage du Mali pour une meilleure prise en charge.

### **16) Le traitement**

Des patients traitées, 72 ont reçu un traitement uniquement orthopédique soit **70,6%** et 5 un traitement chirurgicale. 25 de ces patient ont reçu les 2 traitements soit **24,5%**. Nous pourrions attribuer ceci au fait que la prise en charge des malformations congénitales du squelette est essentiellement orthopédique et/ou chirurgicale.

Le traitement médicamenteux : association antalgique, antibiotique et parfois anti inflammatoire n'ont été prescrits que dans les suites opératoires.

- **Le traitement orthopédique**

La contention plâtrée a été réalisée dans **65%** des cas. C'est le traitement orthopédique le plus accessible (à tous les âges), de première intention et le moins onéreux.

La kinésithérapie, élément important du traitement orthopédique a été réalisé dans **14,3%** des cas.

- **Le traitement chirurgical**

L'ostéotomie a été le procédé chirurgical le plus pratiqué avec 25 cas soit **83,3%** sûrement due à la fréquence élevée des déformations du genou (genou varus genou valgus et genou recurvatum). Cette proportion faible de traitement chirurgicale (**30/102**) serait liée au fait que la chirurgie est le dernier recours dans la prise en charge des malformations congénitales du squelette sans oublier, le coût qui n'est très souvent pas à la portée de nos patients et toutes les complications qui peuvent en découler.

### **17) Le pronostic**

La majorité de nos patients (**144**) a eu un pronostic favorable soit **92,3%**. Ceci s'expliquerait d'une part par les mono malformations qui ont été majoritaires et d'autre part par la précocité et l'efficacité du diagnostic et de la prise en charge sans oublier l'âge de nos patients.

10 de nos patients ont eu pronostic défavorable soit 6.4% des cas. Parmi lesquels 7 ont reçu un traitement traditionnel avant leur admission dans le service ceci pourrait s'expliquer par les complications qu'ont entraînées le traitement traditionnel sur les malformations préexistantes et/ou la mauvaise compliance de certains patients.

## **CONCLUSION**

L'étude a porté sur 156 patients âgés de 0 à 15 ans présentant une malformation congénitale du squelette suivi dans le service de Traumatologie et d'Orthopédie du CHU-Gabriel TOURE. Il s'agissait d'une étude rétrospective qui s'est déroulée du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 décembre 2009 soit une durée de 5 années.

Ainsi, ces malformations ont été rencontrées majoritairement chez les patients de sexe féminin, elles ont surtout portés sur les membres inférieurs avec une prédominance des anomalies congénitales du genou. La bilatéralité des malformations a été majoritaire. La notion d'hérédité a été considérable.

Le traitement institué a été orthopédique dans la plupart des cas sans oublier l'abstention thérapeutique qui a été quelques fois préconisée. Les patients pris en charge et suivis d'emblée au CHU ont eu une évolution favorable, par contre des complications ont été observées chez certains, surtout parmi ceux qui ont été reçus après passage chez les tradithérapeutes.

## **RECOMMANDATIONS**

### **1- Au ministère de la santé**

- Définir une politique de prise en charge des enfants porteurs de malformations particulièrement celles du squelette sur toute l'étendue du territoire national.
- Ouvrir un registre des malformations congénitales du squelette dans chaque unité hospitalière du pays.
- Réaménager et équiper les centres d'appareillage pour une bonne insertion psycho-sociale des enfants atteints.
- Démystifier les malformations congénitales du squelette par des campagnes de sensibilisation auprès des populations.
- Former de plus en plus de spécialistes en chirurgie orthopédique et en kinésithérapie.
- Approvisionner les hôpitaux de ressources humaines et matériels facilitant la prise en charge et le suivi des enfants atteints.

### **2- Au ministère de la promotion de la famille**

- Organiser des campagnes de sensibilisation auprès des parents, des familles pour une bonne insertion familiale et sociale des enfants porteurs de ces malformations.

### **3- Aux médecins**

- Etablir une collaboration entre chirurgien, gynéco-obstétricien, pédiatre, orthopédiste, kinésithérapeute et psychologue pour une meilleure prise en charge pluridisciplinaire de ces malformations congénitales.
- Approfondir les recherches sur les malformations congénitales du squelette afin de mieux cerner l'ampleur, la gravité et les facteurs de risque du phénomène.

#### **4- Aux sages femmes**

- Sensibiliser et éduquer les femmes enceintes sur la prévention, le dépistage (ante/post natale et la prise en charge précoce des malformations.

#### **5- Aux populations**

- Eviter les unions consanguines facteur favorisant la survenue d'anomalies génétiques aux conséquences sociales néfastes.

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

### **1- Joseph HADDAD, Bruno ZUNGER**

Médecine foetale et néonatale 2<sup>e</sup> édition 2004 pringer-verlag Paris-France.

### **2 –Encyclopédie médicale pratique 2008**

### **3- W Kahle, H. leonardt, W. PLATZER**

L'atlas commenté d'anatomie humaine : tome I appareil locomoteur  
Médecine- Sciences Flammarion

### **4- F. COULIBALY, M. Amorissant- folquet et Coll.**

Etude épidémiologique des malformations congénitales dans l'unité de néonatalogie de du service de pédiatrie du CHU de Cocody

Médecine d'Afrique Noire 1997 ; vol 44 : p 409-414

### **5- ALASSANE SANOGO**

Etude des malformations congénitale dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel TOURE à propos de 98 cas. Thèse de médecine Bamako ; 2006 M-206

### **6- Garnier DELAMARE**

Dictionnaire illustré des termes de médecine

28<sup>e</sup> édition Maloine 2004

**7- Philippe WICART, Raphaël SERINGE,**

Dépistage des affections orthopédiques à la naissance

Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume 8, Numéro 5,  
374-382, Septembre-Décembre 2005,

<http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**8- A. Sicar, J. Miralet, M. Roux, C.I. Olivier, J. Turcot, J. Patel et L. Leger**

Pathologie chirurgicale ; 2<sup>e</sup> édition Masson et C<sup>ie</sup> ; 1975 : p 1474-1484

**9- J. Y. NORDIN, A. C. MASQUELET**

Pathologie chirurgicale : chirurgie de l'appareil locomoteur Tome 3.  
Masson paris 1992 : p 45 -96

**10- TCHOKOTEU P.F, CHELO D, AUDZEO G, DOHA S.**

Malformations congénitales cliniquement décelables chez le nouveau né de l'hôpital général de Yaoundé

Abst. J, Apan F. Bamako 4-6 décembre, P36

**11- Oumar BAH**

Contribution à l'étude des malformations congénitales à propos de 60 cas à l'unité de réanimation du service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE

Thèse de médecine. Bamako ; 1999 M-38

**12-Demba DIARRA dit N'DIAYE**

Etude des malformations congénitales à la maternité du CHU Gabriel TOURE à propos de 69 cas.

Thèse de médecine ; Bamako, 2000 M-42

**13- Jan LANGMAN, T.-W. SAlder**

Embryologie médicale 6<sup>e</sup> Edition Pradel paris

**14- Elaine N. MARIEB**

Anatomie et physiologie humaines

Traduction de la 4<sup>e</sup> édition américaine 1999 ; De Boek université Paris Bruxelles : P 189- 227

**15- Franck H. NETTER, M.D.**

Atlas d'anatomie humaine 2<sup>e</sup> édition 1997 Masson.

**16- Riadh HADIDANE**

Les anomalies morphologiques du pied chez l'enfant et l'adolescent

XXIV<sup>e</sup> congrès national de la société tunisienne de chirurgie orthopédique et traumatologique(SOTCOT), juin 2008, P 57-77

**17- Marcel BETTEX, François KUFFER, Alois SCHÄRLI**

Précis de chirurgie infantile :Masson, 1978

**18- Alexis FERRARI**

Cyphoses et attitudes cyphotiques de l'enfant et de l'adolescent

Médecine thérapeutique / pédiatrie. Volume 7, N°1, 73-80, janvier-février 2004, Revue : Les troubles de la statique

<http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**19- KAMOUN KHALED Anis**

Evolution à long terme des déformations rachidiennes malformatives.

Thèse de médecine ; université de Tunis EL MANAR Tunis 07 /2007.

**20 – Pierre MARY**

La scoliose idiopathique de l'enfant et de l'adolescent

Médecine thérapeutique / pédiatrie. Volume 7, N°1, 58-72, janvier-février 2004, Revue : Les troubles de la statique <http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**21- Sidi SYLLA**

Etude du spina bifida dans le service de chirurgie pédiatrique du chu Gabriel TOURE

Thèse de médecine, Bamako 2008 M-424

**22- J. F Mallet ; C. Bronfen**

Encyclopédie médico-chirurgicale 15-202-A-10 : malformations de la ceinture scapulaire chez l'enfant et l'adolescent.

2002 Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS.

**23- J. F Mallet ; C. Bronfen**

Encyclopédie médico-chirurgicale 15-202-A-10 : Dépistage des anomalies orthopédiques.

2002 Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS.

**24- N. Philip-Sarles**

Malformations congénitales de la main et génétique.

Chirurgie de main, vol 27, 2008, P 7-20.

**25- L.-E. GAYET, J.-F. DUMEZ, P. CONNAULT, J.-P. CLARAC, J.-C. FERRIE**

Les synostoses congénitales radio-cubitales supérieures deux observations et revue de la littérature.

**26-Vincent CUNIN,**

Genu varum et genu valgum

Médecine thérapeutique / pédiatrie. Volume 7, N°1, 30-39, janvier-février 2004, Revue : Les troubles de la statique <http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**27- Joël LECHEVALLIER ; Yves-Pierre Le MOULEC ;**

Clinique chirurgicale infantile : déformations des membres inférieurs dans le plan frontal. CHU de Rouen.

**28-Stéphanie PANNIER, Christophe GLORION, Jean-Claude****POULIQUEN,**

Anomalies du pied de l'enfant

Médecine thérapeutique / pédiatrie. Volume 7, N°1, 16-24, janvier-février 2004, Revue : Les troubles de la statique <http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**29-H. VOUTEY**

Manuel de chirurgie orthopédique et de rééducation du pied

Masson, paris 1978 : p 5-28

**30- D. BLANQUART, C. GAYET, P. LASCOMBES, J. PREVOT**

Les malformations congénitales des orteils.

Annales médicales de Nancy et de l'est : Chirurgie pédiatrique vol 28, 1989, P457-460.

**31-Antoine HAMEL, Franck LAUNAY, Elke VIEHWEGER, Jean-Luc JOUVE, Gérard BOLLINI, Jean-Michel ROGEZ,**

Inégalité de longueur des membres inférieurs chez l'enfant

Médecine thérapeutique / pédiatrie. Volume 7, N°1, 40-46, janvier-février 2004, Revue : Les troubles de la statique <http://www.john-libbey-eurotext.fr/fr/print/e-docs/0>

**32- C. MORIN, H. CARLIOZ C. COURT, B. HERBAUX**

Amputations congénitales ; Malformations du fémur

Malformations congénitales des membres inférieurs : Cahier d'enseignement de la SOFCOT (Société Française de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique)

**33-Badara Ali COULIBALY**

Contribution à l'étude des malformations congénitales dans la maternité du centre de santé de référence de la commune I du district de Bamako

Thèse de médecine. Bamako ; 2008 M-484

**34 - Fall M, Diadhlu F., KWAKUVIN Kessie, Martial S. L.**

Malformations congénitales observées au CHU de Dakar (unité de néonatalogie).

Bull Soe Afrique Noire, 1977.

### **35- Alhassane TRAORE**

Les malformations congénitales dans le service de chirurgie générale et pédiatrique de l'hôpital Gabriel TOURE.

Thèse de médecine ; Bamako 2002 M-66

### **36 – M.Conti, E. Cavestri, L. Benhamed**

Malformations de la paroi antérieure – EM/Consulte.

<http://www.em-consulte.com/article/146348/iconosup>.

**Fiche d'enquête****N° de dossier** \_\_\_\_\_**Q<sub>1</sub> : Sexe** \_\_\_\_\_

1 : Masculin

2 : Féminin

**Q<sub>2</sub> : Age** \_\_\_\_\_

1 : 0 – 5 ans

2 : 6 – 10 ans

3 : 11 – 15 ans

**Q<sub>3</sub> : occupation** \_\_\_\_\_

1 : sans

2 : Nourrisson

3 : Elève

4: Autre à préciser

**Q<sub>4</sub> : Adresse** \_\_\_\_\_

1 : Banconi

2 : Hippodrome

3 : Lafiabougou

4 :

Hamdallaye

5 : Kalaban Coura

6 : Baco Djicoroni

7 : Djicoroni

Para

8 : medina coura

9 : Daoudabougou

10 : Niamakoro

11 : Doumanzana

12 : Sabalibougou

13 :Torokorobougou

14 :Missira

15 :Faladiè

16 :Boukassoumbougou

17 : Autre à préciser

**Q<sub>5</sub> : Ethnie** \_\_\_\_\_

1:Bambara

2: Peulh

3: sonrhäi

4: Sarakolé

5: Malinké

6: Senoufo

7: Dogon

8 : soninké

9 : Miniaka

10 : Autre à préciser

**Q<sub>6</sub> : Antécédents médicaux** \_\_\_\_\_

1. aucun

2. Drépanocytose

3. autre à préciser

**Q<sub>7</sub> : Antécédents chirurgicaux** 

1 : Aucun      2: Malformation à la naissance

3: Autre à préciser

**Q<sub>8</sub> : Notion de malformation dans la famille** 

1 : Aucune      2 : Père      3: Mère

4: fratrie      5 : Autre à préciser

**Q<sub>9</sub>: traitement avant admission** 

1 : Aucun      2: Traditionnel      3: Médicamenteux

4: orthopédique

**Q<sub>10</sub>: Segment osseux malformé** 

1. cou      2. Rachis      3.Membres inférieurs

3. Membres inférieurs      4. Articulations et ligaments

**Q<sub>11</sub> : coté atteint** 

1. gauche      2. Droit      3. Les deux

**Q<sub>12</sub> : Type de lésion** 

1. Scoliose      2. Cyphose      3.synostose radio cubitale      4. Luxation de la hanche      5. Genou recurvatum      6.Genou varum      7. Genou valgum      8. Inégalité de membres      9. Anomalies des pieds à préciser      10. Amputation par brides amniotique à préciser

11. Aplasie intermédiaire du MI      12.Anomalies de rotation des MI

13. Flexum du genou      14.Déviaton des MI en coup de vent

15.Anomalies congénitales de la main à préciser      16. Autres à préciser

**Q<sub>13</sub>:Siege des Lésions congénitales associées** 

1. Aucune      2.Rachis      3. Membres supérieurs

4. Membres inférieurs      5. Articulations et ligaments

**Q<sub>14</sub> : Examens para cliniques** 

1. Aucun
2. Radiographie standard
3. Scanner
4. 2 + biologie
5. 2 + échographie
6. Autres à préciser.

**Q<sub>15</sub> : Conduite à tenir** 

1. abstention thérapeutique
2. Traitement
3. Référé(e)

**Q<sub>16</sub> : Traitement médicamenteux** 

1. Aucun
2. Antalgique
3. Anti inflammatoire
4. 2+3
5. 2 + antibiotique
6. 4 + antibiotique
7. Poly vitaminés

**Q<sub>17</sub> : Traitement orthopédique** 

1. Aucun
2. Contention plâtrée
3. Extension continue
4. Corset
5. Attelles
6. Kinésithérapie
7. Autre à préciser

**Q<sub>18</sub> : Traitement chirurgical** 

1. 8Aucun
2. Ostéotomie
3. Amputation
4. Ostéosynthèse
5. Autre à préciser

**Q<sub>19</sub> : Pronostic** 

1. Favorable
2. Non favorable
3. Indétermin

## **FICHE SIGNALÉTIQUE**

**Nom et prénom :** MEGNE TAMO ESTELLE

**Adresse électronique :** [megnees01@yahoo.fr](mailto:megnees01@yahoo.fr)

**Titre de la thèse :** Etude des malformations congénitales du squelette chez les enfants de 0 à 15 ans dans le Service de Chirurgie orthopédique et Traumatologique du CHU-Gabriel Touré.

**Année de soutenance :** 2009 – 2010

**Ville de soutenance :** Bamako

**Pays d'origine :** Cameroun

**Secteur d'intérêt :** Chirurgie – Orthopédie – Traumatologie

**Lieu de dépôt :** Bibliothèque de la FMPOS

### **RESUME:**

Notre étude a porté sur 156 patients âgés de 0 à 15ans, porteurs de malformations congénitales du squelette, reçus et traités dans le service de traumatologie et d'orthopédie du CHU Gabriel Toure. Il s'agissait d'une étude rétrospective qui s'est déroulée du 1<sup>er</sup> janvier 2005 au 31 décembre 2009. Les sujets âgés de 0 à 2 ans ont été les plus touchés et les principales malformations ont été celles des membres inférieurs avec une prédominance des anomalies du pied. Les malformations ont été majoritairement bilatérales. La méthode thérapeutique la plus

utilisée a été le traitement orthopédique. Les suites ont été favorables dans la majorité des cas.

De ce fait, nous préconisons la prévention par l'éviction des facteurs favorisant et la surveillance rigoureuse des grossesses, la sensibilisation sur les malformations congénitales du squelette. L'implication de toutes les couches socio-professionnelles s'avère nécessaire dans l'optique d'améliorer la prévention, la prise en charge, le suivi de ces malformations congénitales du squelette et l'insertion sociale des enfants porteurs de malformations.

**Mots clés : malformation congénitale – squelette – enfant - traitement – Orthopédie – Traumatologie.**

## SERMENT D'HIPPOCRATE

**En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.**

**Je donnerai les soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.**

**Admis à l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.**

**Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de partie politique ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.**

**Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.**

**Même sous la menace je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.**

**Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.**

**Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !**

**Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !**

**JE LE JURE !!!**

