



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



ARTICLE EMC

Dépistage et traitement des anomalies orthopédiques à la naissance[☆]

R. Vialle*, C. Thevenin-Lemoine, A. Rogier, A. Badina

Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant, université Pierre-et-Marie-Curie–Paris-6, hôpital Armand-Trousseau, 26, avenue du Docteur-Arnold-Netter, 75012 Paris, France

Introduction

Le dépistage des anomalies orthopédiques est réalisé bien souvent avant la naissance grâce à l'amélioration constante des techniques ultrasonographiques et à l'accès de plus en plus courant à l'échographie foetale durant la grossesse. Si bon nombre d'anomalies sont ainsi détectées, permettant une prise en charge anténatale et une annonce diagnostique avant la naissance, l'examen clinique du nouveau-né, en salle de naissance puis dans les premiers jours qui suivent, reste le temps essentiel du diagnostic orthopédique.

Les anomalies des membres supérieurs, inférieurs, du tronc ou du positionnement de la tête doivent ainsi être diagnostiquées et convenablement traitées le cas échéant. Certains pathologies, parfois même de simples attitudes posturales, sont bénignes et nécessitent une simple surveillance. En revanche, les luxations congénitales de hanche, les malpositions en pied bot varus équin ou d'autres déformations en rapport avec une anomalie congénitale squelettique ou musculaire nécessitent un diagnostic précis, précoce, et une prise en charge spécialisée.

Anomalies du membre supérieur

Les principales anomalies retrouvées à la naissance aux membres supérieurs sont de diagnostic clinique.

[☆] Grâce au partenariat mis en place en 2010 entre le *Journal de pédiatrie et de puériculture* et l'EMC, les articles de cette rubrique sont issus des traités EMC. Celui-ci porte la mention suivante : R. Vialle, C. Thevenin-Lemoine, A. Rogier, A. Badina. Dépistage et traitement des anomalies orthopédiques à la naissance. EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses 2012;1–11 [Article 4-002-Q-60]. Nous remercions les auteurs qui ont accepté que leur texte, publié initialement dans les traités EMC, puisse être repris ici.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : raphael.vialle@trs.aphp.fr (R. Vialle).

Syndactylies

Toutes formes confondues, les syndactylies représentent l'anomalie **la plus fréquente** rencontrée **à la main** [1]. L'insuffisance ou l'absence de mécanisme de segmentation de chaque chaîne digitale entre la sixième et la huitième semaine de vie intra-utérine est responsable d'un accolement d'un ou plusieurs doigts. L'incidence est de l'ordre d'un cas de syndactylie isolée pour **2000 à 2500 naissances**.

L'examen doit rechercher **d'autres anomalies des membres** (épaule, main controlatérale, pieds) s'intégrant dans un syndrome général. La syndactylie peut être **« complète »** lorsque l'accolement concerne la totalité de la longueur digitale ou **« incomplète »** lorsque l'accolement ne concerne que la portion proximale de deux segments digitaux adjacents (Fig. 1).

Le traitement est chirurgical. Il comporte la libération des segments accolés associée le plus souvent à une plastie cutanée de la commissure interdigitale. L'intervention doit être proposée **avant l'établissement des automatismes de préhension** et de l'indépendance des mouvements digitaux (entre l'âge de 6 mois et 2 ans).

Polydactylies ou « doigts surnuméraires »

Elles peuvent intéresser le bord radial de la main (duplication du pouce ou polydactylie préaxiale) ou siéger sur le bord ulnaire de la main (hexadactylie ou polydactylie postaxiale).

Ces anomalies sont fréquentes et peuvent survenir dans **1,5 à 13 naissances pour 1000**. Il existe une variabilité ethnique avec une fréquence accrue des polydactylies préaxiales en **Asie** alors que les polydactylies postaxiales sont plus fréquentes dans les populations d'origine **noire** africaine.

Le diagnostic d'une polydactylie est clinique. Des radiographies viennent confirmer, notamment en cas de duplication du pouce, le caractère plus ou moins complexe de l'anomalie osseuse qui est décrit dans la classification de Wassel [2] (Fig. 2). Le traitement des duplications du pouce peut être complexe si l'anomalie concerne plusieurs pièces osseuses. Dans ce cas, il est préférable d'attendre l'âge de 12 à 18 mois pour réaliser un traitement chirurgical aussi complet et précis que possible.

Le traitement des polydactylies postaxiales (hexadactylies) est plus simple [3]. Il s'agit souvent d'un bourgeon digital appendu au bord ulnaire de la main par une mince lame cutanée qui entoure un fin pédicule vasculaire (Fig. 3A). Il est possible de réaliser une **ligature de ce pédicule dès la naissance au moyen d'un fil chirurgical**. La nécrose ainsi obtenue, le bourgeon digital va **chuter en quelques jours**. Il est également possible, notamment lorsque la base d'implantation est large, voire dans les cas de réelle duplication du cinquième rayon (Fig. 3B), de réaliser une **excision chirurgicale sous anesthésie à partir de l'âge de quatre à six mois**.

Hypoplasies et aplasies

Elles prennent différentes formes cliniques et la longueur du doigt est l'élément sémiologique déterminant.

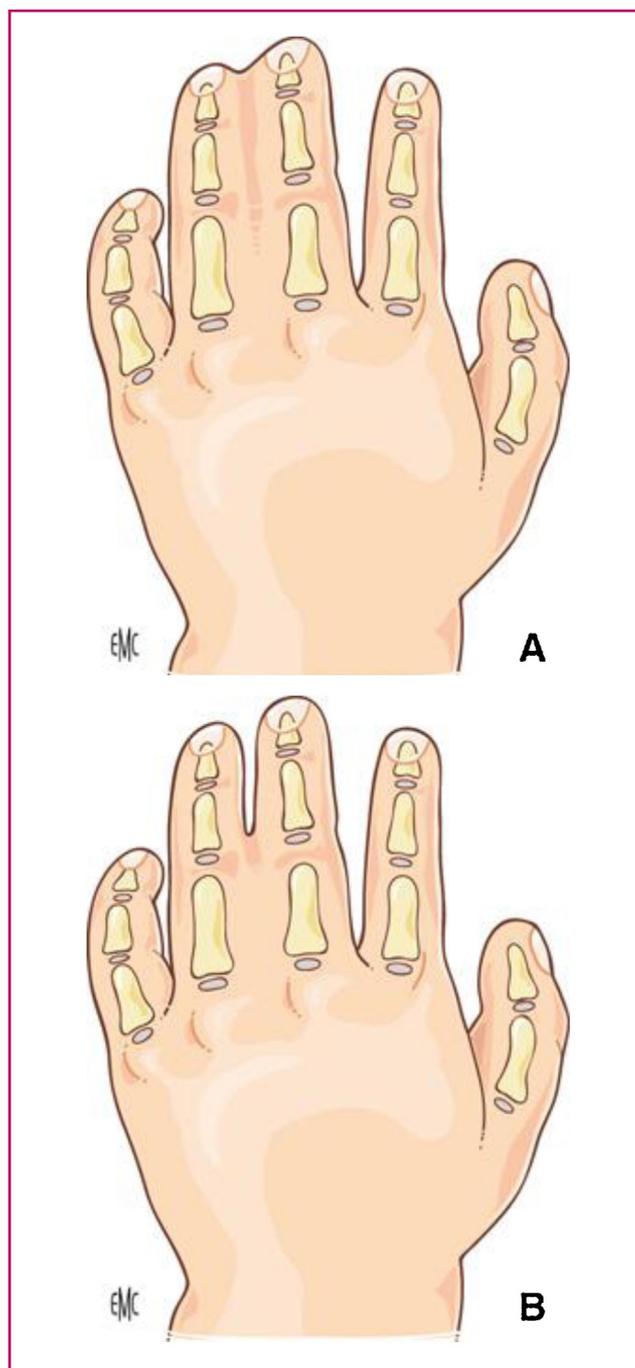


Figure 1. Syndactylie. A. « Complète » lorsque l'accolement concerne la totalité de la longueur digitale. B. « Incomplète » lorsque l'accolement ne concerne que la portion proximale de deux segments digitaux adjacents.

La localisation au pouce est invalidante pour la fonction de la pince et peut nécessiter une reconstruction chirurgicale complexe comme une pollicisation de l'index [4,5] (Fig. 4). Les hypoplasies ou aplasies de plusieurs rayons de la main peuvent également faire l'objet de procédures de reconstruction. Il est utile d'attendre l'âge de 18 à 24 mois pour envisager la procédure la plus appropriée.

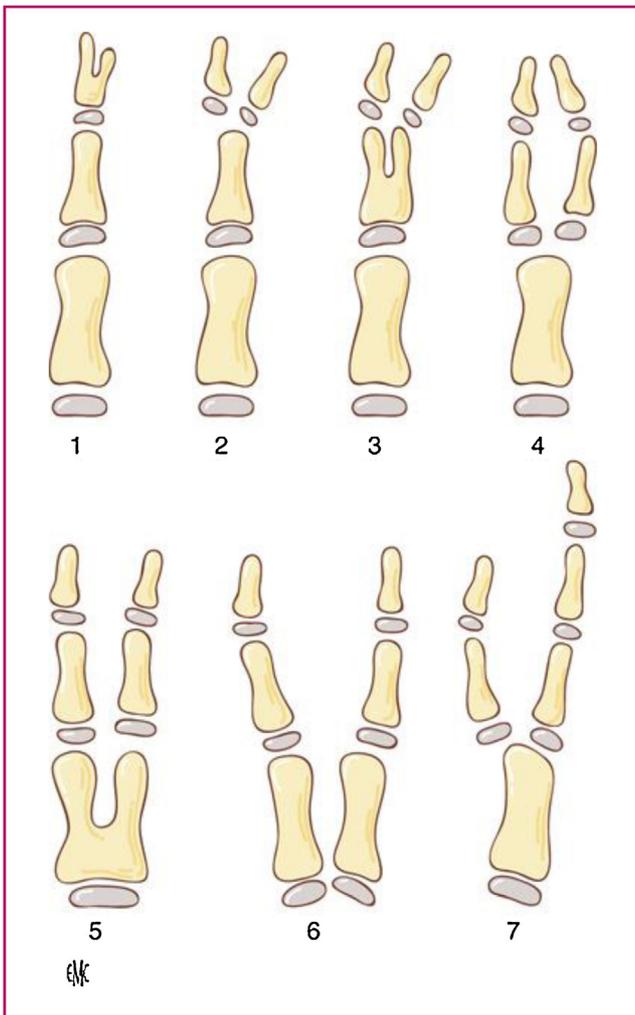


Figure 2. Classification de Wassel des duplications du pouce.

Synostoses radio-ulnaires

La synostose radio-ulnaire congénitale est une affection peu fréquente qui se traduit par un blocage, parfois incomplet, de la pronosupination. Souvent bilatérale, elle peut être reconnue dès la naissance par un examen clinique s'il est attentif (examen de la pronosupination des deux coudes). Elle est en fait découverte souvent plus tardivement, notamment dans les formes unilatérales, chez des enfants d'âge scolaire.

La synostose radio-ulnaire congénitale résulte d'un arrêt de développement embryonnaire lors de la différenciation du squelette de l'avant-bras, dont l'origine reste inconnue [1]. La malformation est en fait plus étendue que la simple articulation radio-ulnaire proximale. Il existe des anomalies associées des muscles supinateurs et pronateurs, ainsi que de la membrane interosseuse et de l'articulation radio-ulnaire distale qui n'est pas fonctionnelle. Il est donc illusoire d'envisager redonner une fonction normale de pronosupination au coude, y compris par les procédés les plus complexes de libération de la synostose qui se soldent inévitablement par un échec.

Dans les cas où la main est « bloquée » dans une position peu fonctionnelle de pronation ou de supination complète,

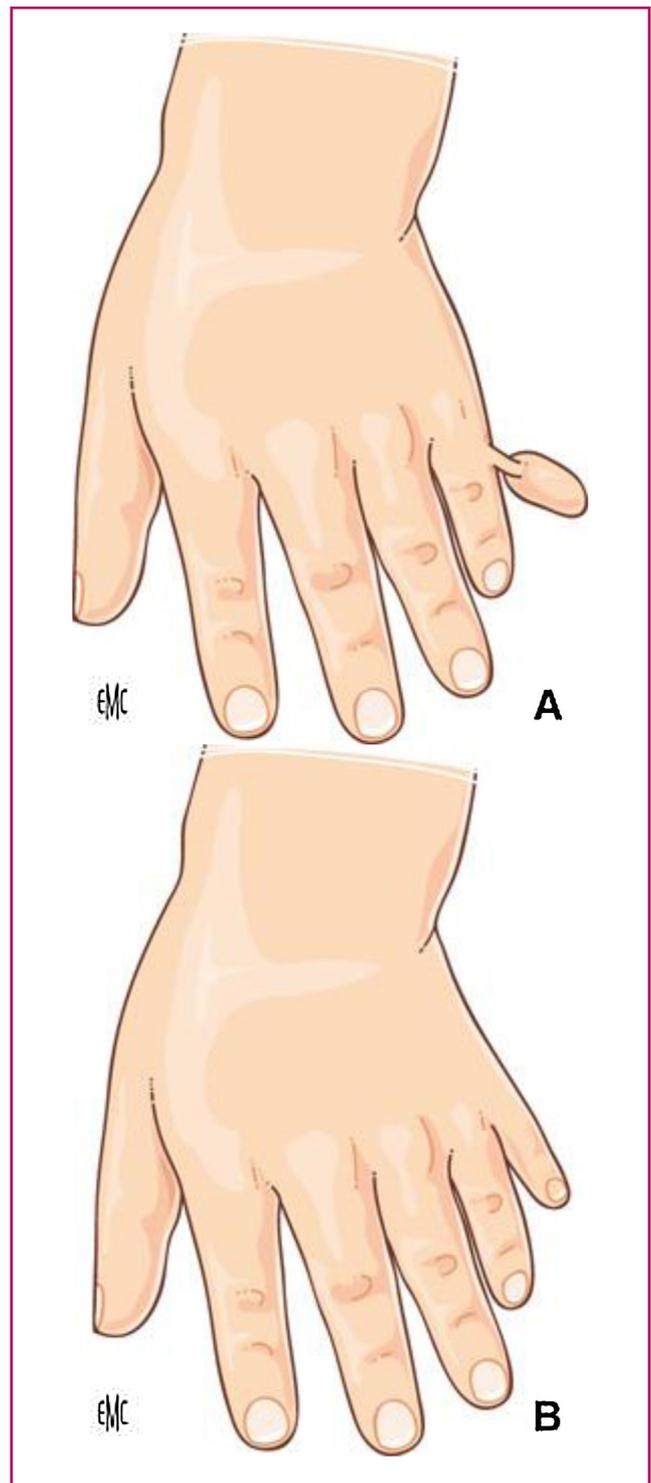


Figure 3. A. Hexadactylie postaxiale pédiculée. B. Vraie duplication du cinquième rayon.

une ostéotomie radiale de réorientation de la position de la main peut améliorer notablement la fonction du membre supérieur. Dans les cas d'atteinte unilatérale, il est conseillé de placer alors la main en position de légère supination. Dans les cas d'atteinte bilatérale, on peut placer la main du côté dominant en légère pronation et la main controlatérale en légère supination.

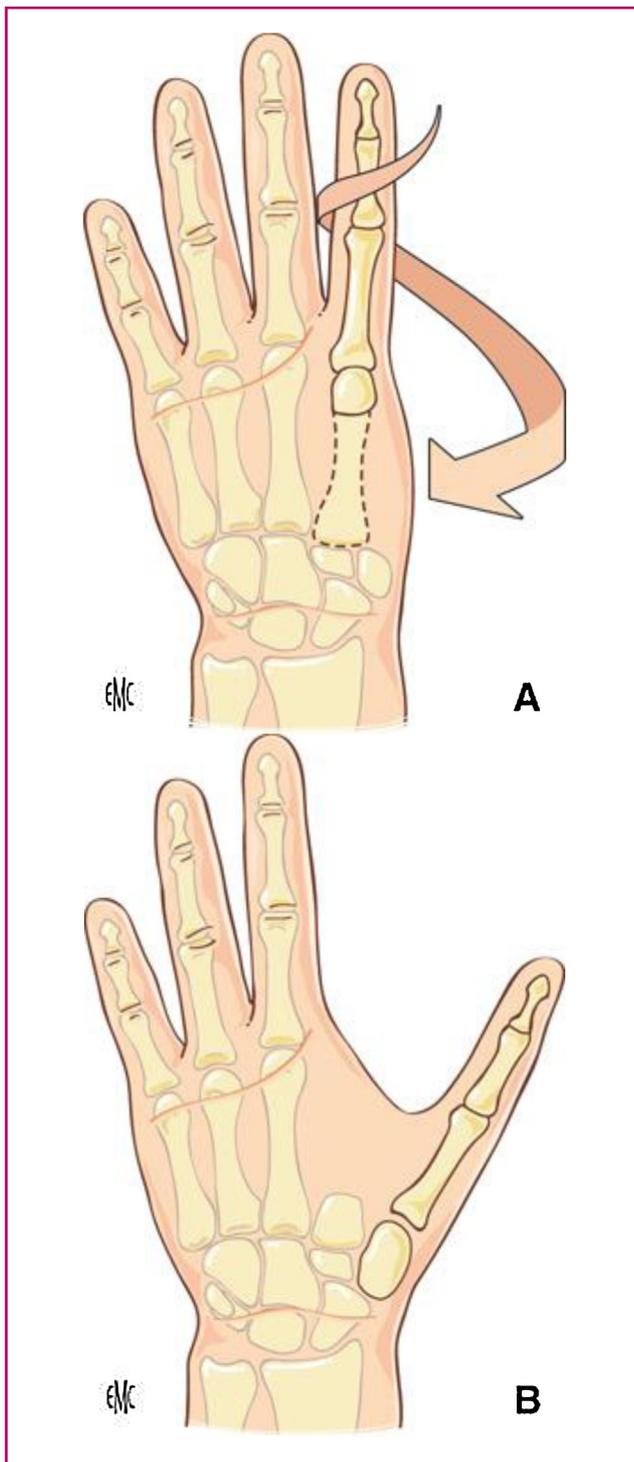


Figure 4. La pollicisation de l'index (A) permet de redonner une fonction d'opposition et une pince préhensive satisfaisante (B).

Maladie des brides amniotiques

La maladie des brides amniotiques est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région crâniofaciale et l'axe thoracoabdominal. L'atteinte orthopédique comporte l'existence de **sillons congénitaux**, **d'amputations distales** (Fig. 5) et d'**acroscyndactylies** (syndactylies fenestrées) [6].

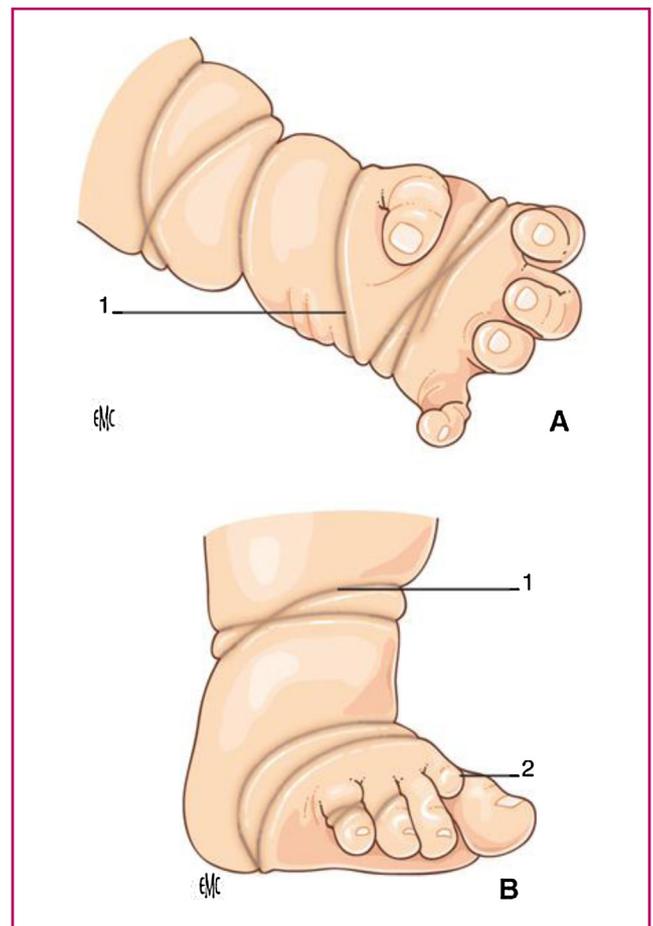


Figure 5. Dans la maladie des brides amniotiques, la présence de « sillons » peut être associée à des amputations distales (A, B). 1. Bride amniotique. 2. La bride peut entraîner comme ici une amputation du deuxième rayon.

Deux théories principales physiopathologiques s'opposent : la rupture précoce de l'amnios (théorie exogène) conduirait à la formation des brides fibreuses, qui seraient elles-mêmes responsables par strangulation des malformations observées ; la théorie endogène privilégie une origine vasculaire, les brides n'ayant alors aucun rôle causal [7]. Le pronostic de la maladie dépend de la gravité des malformations. Une interruption médicale de grossesse est généralement proposée en présence de sévères malformations crâniofaciales et viscérales, alors que les malformations isolées de membres sont accessibles à un traitement chirurgical à la naissance.

Dans le cas d'amputations relativement proximales d'un ou plusieurs membres, le diagnostic anténatal peut être fait à l'échographie. Dans les cas d'amputations plus distales, par exemple d'un ou plusieurs doigts, le diagnostic peut être fait à la naissance.

Grandes agénésies du membre supérieur

Ces anomalies sont généralement de diagnostic anténatal par l'échographie. La discussion autour des possibilités fonctionnelles futures et des différentes stratégies chirurgicales ou d'appareillage peuvent alors commencer bien avant la naissance de l'enfant.

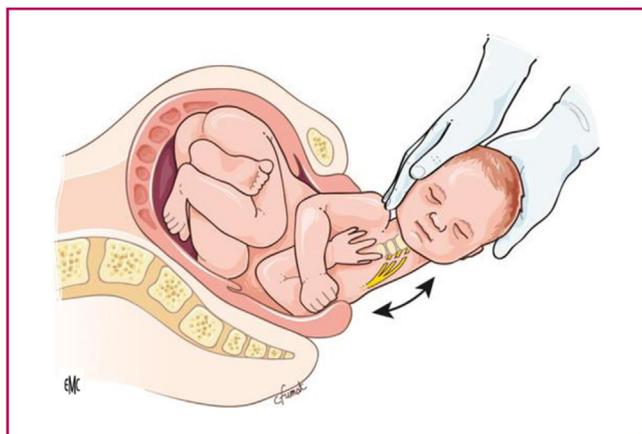


Figure 6. L'étirement du plexus brachial peut être provoqué par une traction excessive sur la tête du nouveau-né, notamment en cas de dystocie des épaules.

La prise en charge de ces enfants, toujours concertée et multidisciplinaire, est difficile et doit être étudiée au cas par cas par des équipes formées et habituées à ces problèmes.

Déficit neurologique du membre supérieur à la naissance

Déficit neurologique central

La découverte à la naissance d'une monoparésie ou d'une monoplégie du membre supérieur peut orienter le praticien vers une cause neurologique d'origine centrale.

L'interrogatoire recherche une pathologie périnatale (avant ou durant l'accouchement notamment) qui aurait pu être responsable d'une souffrance cérébrale, par exemple anoxo-ischémique.

L'examen clinique recherche l'existence d'une atteinte des autres membres (hémiparésie, hémiplégie, quadriparésie) évocatrice d'une lésion cérébrale. Une lésion d'étirement médullaire est également possible, notamment au cours d'une dystocie d'un enfant né par le siège (rétention sur tête dernière) [8]. Un examen neuropédiatrique approfondi et un suivi sont alors indispensables.

Déficit neurologique périphérique : étirement du plexus brachial d'origine obstétricale

L'asymétrie des mouvements aux membres supérieurs lors de la gesticulation spontanée ou provoquée est une situation qui fait craindre l'étirement du plexus brachial. Cette lésion peut être associée ou non à une fracture de clavicule. Il faut alors connaître la position intra-utérine, le poids de naissance de l'enfant et les éventuelles difficultés rencontrées par l'obstétricien lors de l'accouchement. En effet, la cause la plus fréquente est une paralysie traumatique par étirement du plexus brachial lors de l'accouchement dû à la dystocie des épaules, notamment en cas de macrosomie (Fig. 6) [9].

L'existence d'un signe de Claude Bernard-Horner (ptosis, myosis et énoptalmie) traduit l'existence d'une lésion étendue du plexus comportant notamment une atteinte des racines basses (T1).

Il est associé le plus souvent à une atteinte motrice sévère et constitue un élément de mauvais pronostic [10].

L'examen clinique initial (testing) est important mais doit par la suite être répété, à la recherche d'une récupération motrice rapide dans les premières semaines [11]. En raison du tonus, les doigts et le coude du nouveau-né sont en flexion spontanée. La mobilisation passive doit vérifier la souplesse des articulations en dépliant complètement les doigts et en étendant l'avant-bras avec douceur. En cas d'absence de récupération et de déficit étendu, une rééducation visant à limiter l'enraidissement du membre doit être prescrite et contrôlée.

Anomalies du membre inférieur

Dépistage de la luxation congénitale de la hanche

Généralités [12]

L'examen clinique des hanches du nouveau-né est la base du dépistage de la luxation congénitale de hanche (LCH). La LCH se définit comme la perte complète plus ou moins permanente des relations anatomiques normales entre la tête fémorale et l'acétabulum (cotyle). Elle est congénitale et se produit habituellement en période périnatale.

La LCH est un problème de santé publique en raison de sa fréquence élevée, du handicap fonctionnel sévère qu'elle entraîne à l'acquisition de la marche et de son évolution naturelle vers la coxarthrose. Les résultats des traitements orthopédiques sont bien meilleurs s'ils sont réalisés en période néonatale. Le diagnostic clinique de l'affection est possible à la naissance. Il y a donc un bénéfice certain à dépister cette affection. Le législateur a rendu le dépistage obligatoire par l'examen clinique des hanches de tous les nouveau-nés.

La fréquence de la luxation de hanche est estimée en France à environ 1 % des naissances. Elle varie en fonction de l'origine ethnique : les Européens sont très touchés par l'affection, les Asiatiques et les Africains nettement moins. L'origine géographique, si elle a pu avoir une importance par le passé (notamment en raison de coutumes locales de langage des enfants les jambes serrées comme en Bretagne) n'est plus considérée comme un facteur de risque.

Les facteurs de risque sont :

- le sexe féminin : 80 % des luxations surviennent chez des filles ;
- les contraintes mécaniques exercées sur le fœtus durant la fin de la grossesse :
 - la présentation du siège augmente de façon considérable le risque,
 - la présentation transverse,
 - la primiparité, le poids de naissance élevé, la nécessité d'une césarienne, un oligoamnios, une gemellité (à ce titre, d'autres déformations secondaires aux contraintes exercées sur le fœtus peuvent être associées à la LCH : une déformation des pieds, un torticolis, un genu recurvatum congénital) ;
- les antécédents familiaux : si des ascendants ont été traités pour une luxation de hanche ou une dysplasie

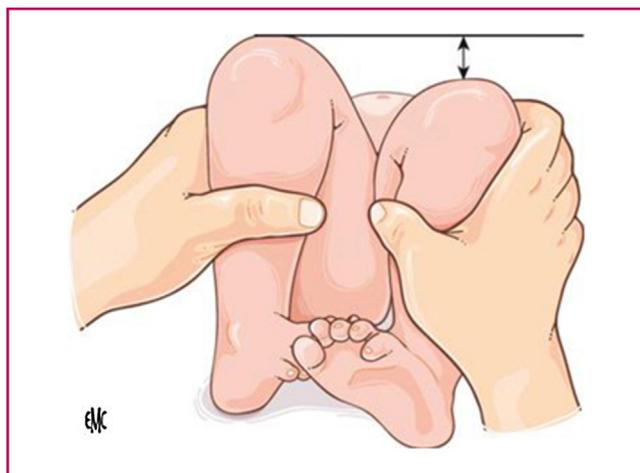


Figure 7. Le raccourcissement de la cuisse gauche est clairement visible en position «genoux fléchis». Il est évocateur soit d'une luxation congénitale de la hanche, soit d'une malformation congénitale responsable d'un raccourcissement fémoral, soit d'un bassin oblique congénital.

durant leur enfance ou s'ils présentent une coxarthrose sur dysplasie, le risque de luxation ou de dysplasie est alors nettement plus élevé.

Les antécédents familiaux caractérisés, la présentation du siège, un torticolis, une malposition des pieds ou un genu recurvatum, sont des facteurs de risque importants justifiant la pratique systématique d'une **échographie des hanches dans le premier mois de vie**.

Examen clinique des hanches du nouveau-né

Le nouveau-né doit être installé nu **sur un plan ferme**. Le **réflexe de succion doit être provoqué et utilisé pour le détendre**. Au besoin, on peut donner à manger à l'enfant afin que celui-ci soit calme et se laisse examiner plus facilement.

L'**inspection de la position spontanée** est un temps important. Dans les cas de luxation unilatérale, **la position peut être asymétrique** avec une hanche plus en abduction que l'autre. Il peut y avoir des **plis cutanés asymétriques** à la racine des cuisses. Dans ce cas, il faut suspecter une luxation du côté où la hanche est moins en abduction.

La limitation de l'abduction passive est le plus souvent la conséquence d'une rétraction des muscles adducteurs. **L'abduction atteint normalement chez le nouveau-né au moins 70°**. Si cette abduction est limitée, la hanche est suspecte et la recherche d'une instabilité doit être très attentive.

La recherche d'une **inégalité de longueur** des membres inférieurs est facile à réaliser, genoux fléchis. On recherche si l'un des deux genoux se positionne en retrait de l'autre. Dans ce cas, il faut suspecter une luxation de la hanche du côté le plus court (Fig. 7). Cette situation peut également être rencontrée en cas de bassin oblique congénital.

Le dépistage clinique de la luxation de hanche vise à la recherche clinique d'un **ressaut** qui signe l'instabilité de la hanche.

Le ressaut correspond à la sensation clinique accompagnant le moment où la tête sort de l'acétabulum (ressaut de sortie) ou y retourne (ressaut de réentrée). **Le ressaut est éphémère. Il existe à la naissance puis disparaît**

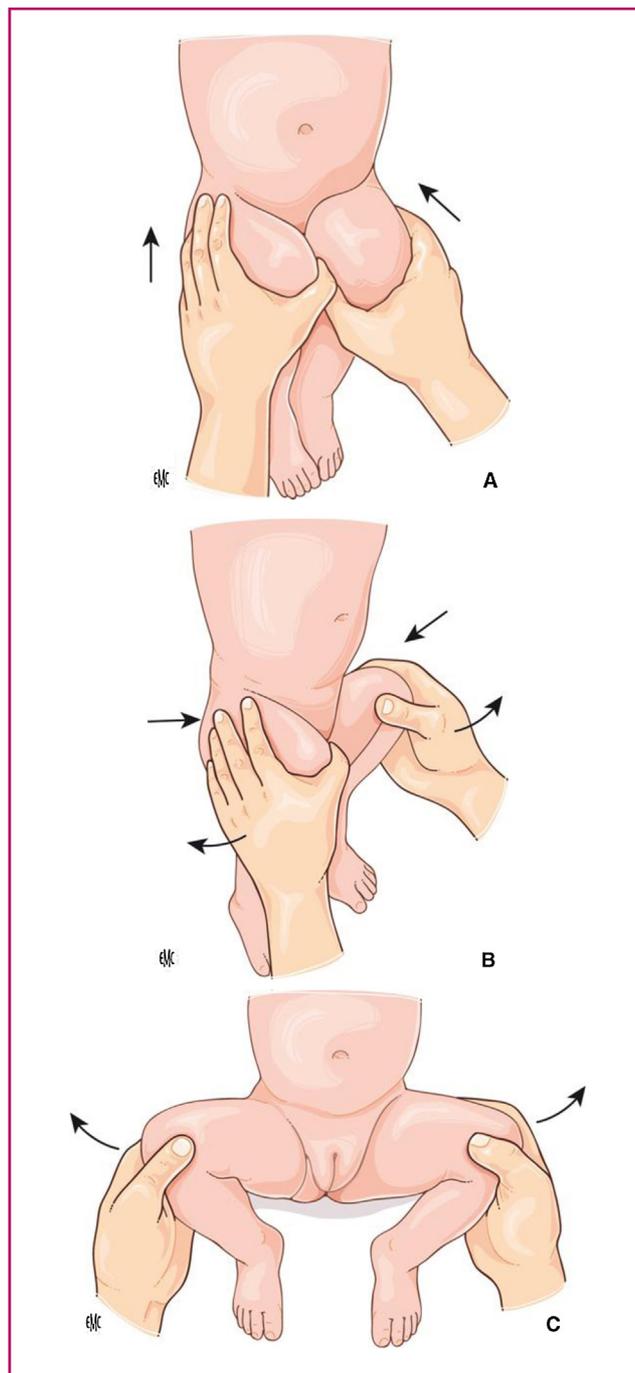


Figure 8. La manœuvre d'Ortolani permet de tester de manière bilatérale et comparative la stabilité des deux hanches (A à C).

progressivement durant la première semaine de vie. Il persiste exceptionnellement au-delà des huit premiers jours de vie mais suffisamment pour justifier de le rechercher à chaque examen d'un nourrisson.

Deux manœuvres sont à connaître pour rechercher l'instabilité.

Manœuvre d'Ortolani

Cette manœuvre permet de tester en même temps les deux hanches (Fig. 8). Elle comporte deux temps.

Dans le premier temps, l'examineur essaie de luxer la hanche en partant de l'hypothèse qu'elle est réduite au début de l'examen. Le nouveau-né est couché sur le dos, hanches fléchies à 90°. L'examineur prend les genoux du nouveau-né dans son premier espace interdigital. Une poussée vers le bas et le dehors provoque en cas d'instabilité de la hanche un ressaut de sortie.

Dans le second temps, si aucun ressaut de sortie n'a été perçu, l'examineur doit admettre que la hanche pouvait être déjà luxée au moment de l'examen. Il va donc essayer de réduire cette hanche. Par un mouvement d'abduction de hanche associé à une poussée de ses troisième et quatrième doigts sur le grand trochanter, il va pouvoir provoquer le retour de la tête fémorale dans l'acétabulum. Cette réduction de hanche s'accompagne d'une sensation de ressaut de réentrée qui correspond au passage de la tête fémorale sur le rebord de l'acétabulum.

Manœuvre de Barlow

Elle a été décrite par Barlow au début des années 1960 pour remédier aux insuffisances de la manœuvre d'Ortolani (Fig. 9). En effet, lorsque le rebord de l'acétabulum est très mal dessiné car très anormal, le ressaut n'est pratiquement pas perceptible. Seul le déplacement anormalement important de la tête fémorale sur l'aile iliaque est perceptible : c'est le signe du piston. Lors de la manœuvre d'Ortolani, les mains de l'examineur sont trop loin de la racine de la cuisse pour bien sentir ce déplacement. Barlow a donc proposé d'examiner une hanche après l'autre. D'une main, l'examineur tient le bassin : le pouce sur la symphyse pubienne, les quatre autres doigts sur le sacrum. De l'autre main, il examine la hanche en mettant le pouce sur la face interne de la cuisse au plus près de la hanche, les troisième et quatrième doigts étant sur le grand trochanter. Par une pression du pouce accompagnant un mouvement d'adduction de hanche, il arrive en cas d'instabilité à provoquer un ressaut de sortie. Par une pression des troisième et quatrième doigts accompagnant un mouvement d'abduction, il arrive à provoquer un ressaut de réentrée. Le signe du piston est plus sensible car la main est très proche de la tête fémorale, mais il nécessite un certain apprentissage.

À l'issue de l'examen clinique, quatre situations peuvent être rencontrées :

- les hanches sont normales, il n'y a pas de ressaut, la totalité de l'examen est sans anomalie, il n'y a pas de facteurs de risque. La normalité de l'examen clinique doit être notée dans le carnet de santé. Cela ne dispense pas de refaire cet examen à chaque consultation de nourrisson pour améliorer la qualité du dépistage ;
- la hanche est instable, il existe une LCH. Il faut traiter le nouveau-né immédiatement car l'instabilité est de courte durée. Une hanche stabilisée en position de luxation est de traitement difficile alors qu'elle est de traitement habituellement aisé si la réduction est facile ;
- il existe un doute sur la stabilité de la hanche. C'est une indication d'échographie de hanche (cf. infra) ;

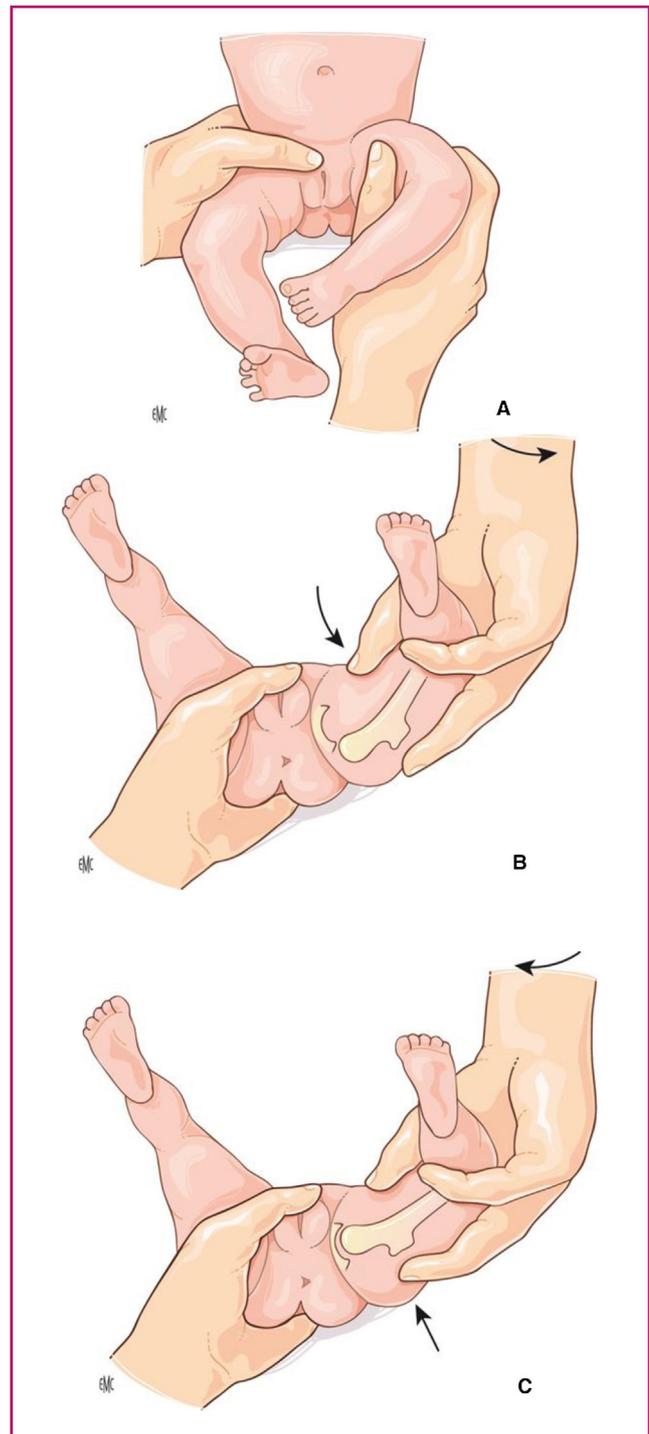


Figure 9. La manœuvre de Barlow permet de tester avec précision la stabilité de la hanche en stabilisant le bassin avec la main controlatérale (A à C). Elle permet de percevoir un ressaut de sortie et un ressaut de réentrée de la tête fémorale dans l'acétabulum.

- il existe des facteurs de risque ou une anomalie à l'examen clinique (en dehors de l'instabilité). L'examen clinique doit être répété attentivement et en fonction de l'évolution, et une échographie de hanche peut être demandée.

POINT FORT

Place de l'échographie et de la radiographie des hanches [13].

- L'échographie est un examen complémentaire **difficile à réaliser** et nécessite un **opérateur expérimenté**. Elle ne doit en aucune façon se substituer à l'examen clinique qui est la base du dépistage. Cependant, lorsque cet examen clinique est douteux, une échographie est très utile pour confirmer ou infirmer la normalité de la position des hanches.
- Les indications d'une échographie se résument donc à :
 - un examen clinique douteux,
 - une anomalie de l'abduction (limitée ou asymétrique),
 - **un facteur de risque** (siège, antécédents familiaux, torticolis, genu recurvatum).
- L'examen peut être fait **entre la quatrième et la sixième semaine de vie**.
- L'échographie permet de diagnostiquer les instabilités de hanche lors de **tests « dynamiques »**, et de mettre en évidence les troubles de l'architecture d'une hanche qui signent une dysplasie : aspect peu creusé du cotyle, mauvaise couverture de la tête fémorale, labrum (partie cartilagineuse et fibrocartilagineuse du cotyle) fuyant. À partir de l'âge de 4 mois, l'apparition des noyaux d'ossification des têtes fémorales rend la radiographie plus utile que l'échographie.
- **La radiographie du bassin réalisée durant le quatrième mois est également un examen complémentaire utile**. Elle n'est en aucune façon obligatoire et doit être réalisée selon les mêmes indications que l'échographie, si un doute persiste encore. La radiographie permet de diagnostiquer les hanches luxées ou subluxées ainsi que les hanches dysplasiques.

Traitement d'une instabilité de hanche à la naissance

Ce traitement ainsi que sa surveillance sont du ressort du chirurgien orthopédiste.

Les principes de ce traitement sont de :

- réduire la hanche, c'est-à-dire de mettre la tête en face de l'acétabulum ;
- centrer la hanche, c'est-à-dire de rendre concentriques la tête et l'acétabulum ;
- stabiliser, c'est-à-dire de maintenir concentriques la tête et l'acétabulum quelle que soit la position du membre inférieur dans l'espace.

Pour le nouveau-né, un langage en abduction par un molleton ou une culotte non baleinée est habituel. Le harnais de Pavlik a des indications plus rares, notamment en cas de raideur et d'asymétrie de la hanche luxée.

Grandes malformations des membres inférieurs

Il s'agit d'anomalies rares (une pour 10 000 naissances), habituellement liées à une perturbation de l'embryogenèse. La survenue d'une malformation congénitale du membre inférieur peut donc être très précoce, dès l'apparition du bourgeon charnu précurseur du membre, soit entre la deuxième semaine et la troisième semaine de la vie intra-utérine.

Les principales sont :

- les amputations d'un segment (ectromélie transversale) ;
- l'aplasie ou l'hypoplasie d'un os de la jambe (ectromélie longitudinale tibiale ou fibulaire) ;
- les pseudarthroses congénitales de jambe.

Quel que soit le segment de membre intéressé, il faut toujours considérer la malformation comme le résultat d'une anomalie globale de formation et de développement du membre inférieur [14].

Les classifications sont nombreuses, notamment en ce qui concerne les anomalies de développement fémoral associées ou non à des anomalies de la hanche. Beaucoup de grandes malformations, notamment proximales, sont inaccessibles aux traitements chirurgicaux visant une égalisation et la longueur des membres en maintenant une fonction articulaire correcte. Dans ces cas, un appareillage visant à corriger le défaut de longueur est la seule solution envisageable.

Pour les malformations entraînant un défaut de longueur entre 20% et 40% de la longueur totale du membre, une chirurgie d'égalisation, parfois complexe, peut être envisagée. Les complications de ces programmes thérapeutiques sont nombreuses [14].

La pseudarthrose congénitale de la jambe est le plus souvent primitive mais peut être secondaire à une localisation osseuse d'une neurofibromatose. La présentation clinique à la naissance est parfois très discrète, avec une simple crosse tibiale à convexité antérieure. L'évolution se fait habituellement vers une fragilisation puis une fracture de la zone osseuse dystrophique [15,16] (Fig. 10). Le traitement est alors souvent complexe, avec de fréquentes difficultés à réaxer et aboutir à une consolidation de la zone de pseudarthrose.

Anomalies des pieds

Pied normal à la naissance

À l'inspection, les deux pieds sont symétriques, spontanément en talus, c'est-à-dire en flexion dorsale, mais ils peuvent être aussi en très léger équin réductible ; ces attitudes se corrigent facilement en manœuvrant l'ensemble du pied (la paume d'une main maintient l'arrière-pied, l'autre main mobilise l'avant-pied), elles témoignent de la position intra-utérine.

Les mobilités actives sont difficiles à apprécier chez le nourrisson mais, par des stimulations cutanées adaptées (effleurement à l'aide par exemple d'une brosse à dent), l'activité des différents groupes musculaires (muscles éverseurs, muscles releveurs, muscles fléchisseurs, muscles inverseurs) peut être vérifiée.

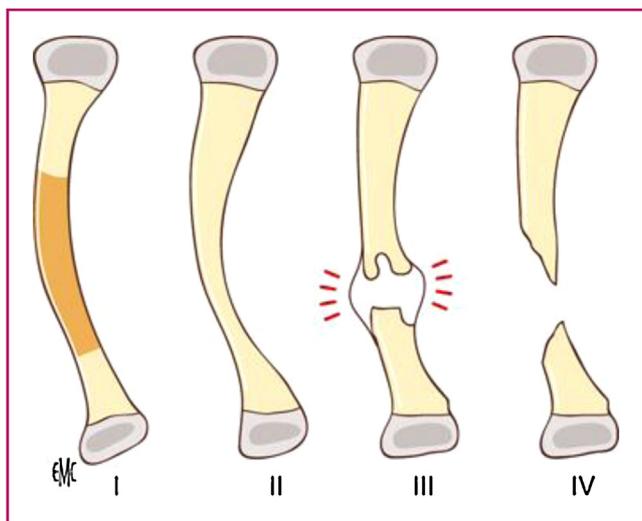


Figure 10. Classification des pseudarthroses congénitales du tibia proposée par Crawford.

Malformations congénitales du pied

Les malformations entrant dans le cadre des agénésies, des hypoplasies ou des rayons surnuméraires sont tout à fait comparables à celles retrouvées au membre supérieur (cf. supra). Les indications chirurgicales peuvent être purement esthétiques ou au contraire fonctionnelles. Dans les deux cas, il est habituel d'attendre l'âge de la marche et par conséquent du chaussage pour définir l'orientation thérapeutique ultérieure.

Pied bot varus équin

Il s'agit de l'anomalie du pied la plus fréquente à la naissance (un enfant pour 500 naissances) [17]. La déformation se situe dans les trois plans de l'espace (Fig. 11) et associe :

- un équin du pied ;
- un varus de l'arrière-pied ;
- une adduction-supination de l'avant-pied.

L'examen clinique analyse la gravité de la déformation qui peut être quantifiée grâce à la classification de Dimeglio.

Cette déformation est le plus souvent isolée (on parle de pied bot varus équin idiopathique), mais doit attirer l'attention de l'examineur à la recherche d'autres anomalies squelettiques (instabilité de hanche, malformations rachidiennes, anomalies du système nerveux central ou périphérique).

Le traitement doit être débuté sans délai après la naissance. Il peut faire appel à des techniques basées sur une rééducation intensive précoce (technique « fonctionnelle ») ou par la réalisation de plâtres correcteurs successifs [17] (technique de Ponsetti) (Fig. 12).

Pied convexe « congénital »

Le pied convexe congénital est une malformation beaucoup plus rare que le pied bot varus équin. Il est de pronostic beaucoup plus réservé [18].

Il associe (Fig. 13) :

- un équin irréductible du talus ;

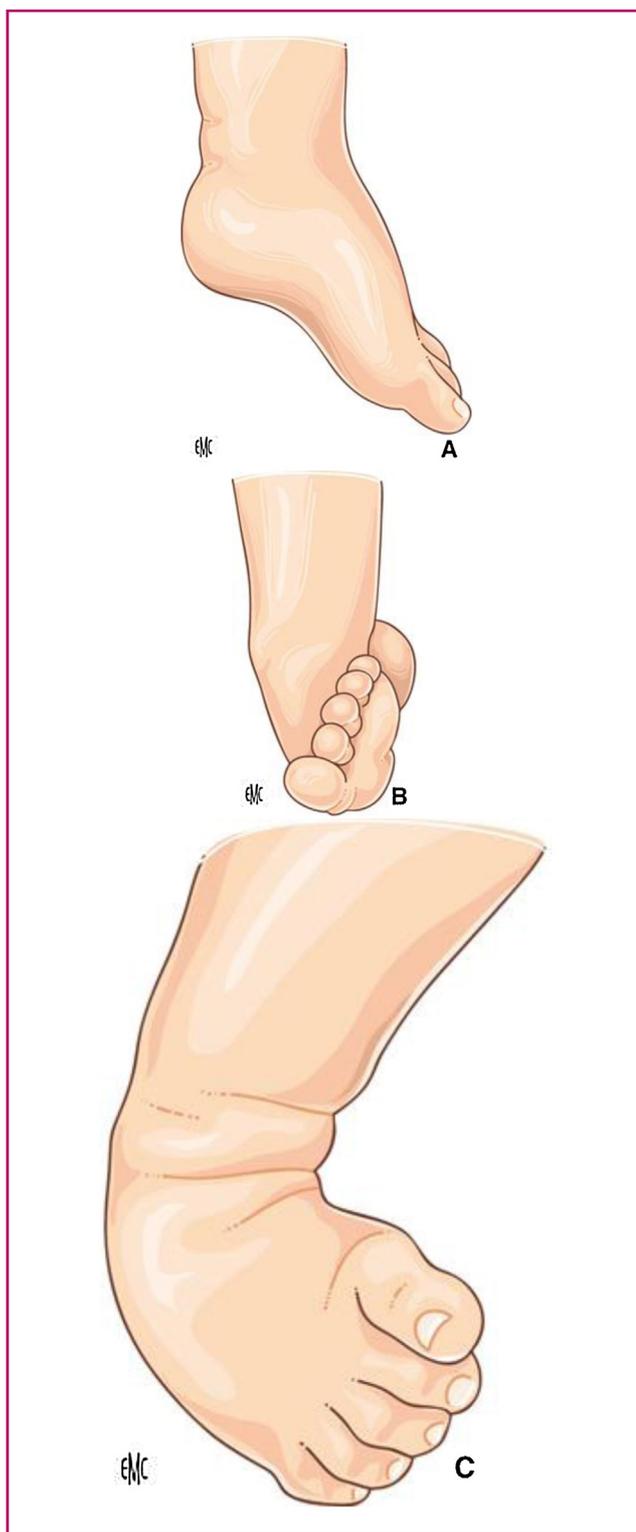


Figure 11. Rétraction du pied bot varus équin. Elle associe un équin de l'arrière-pied (A), un varus de l'arrière-pied et une supination de l'avant-pied (B) et une adduction de l'avant-pied (C).

- une dislocation talonaviculaire avec luxation dorsale de l'os naviculaire ;
- un avant-pied en dorsiflexion et éversion.

Le traitement est difficile, habituellement chirurgical.

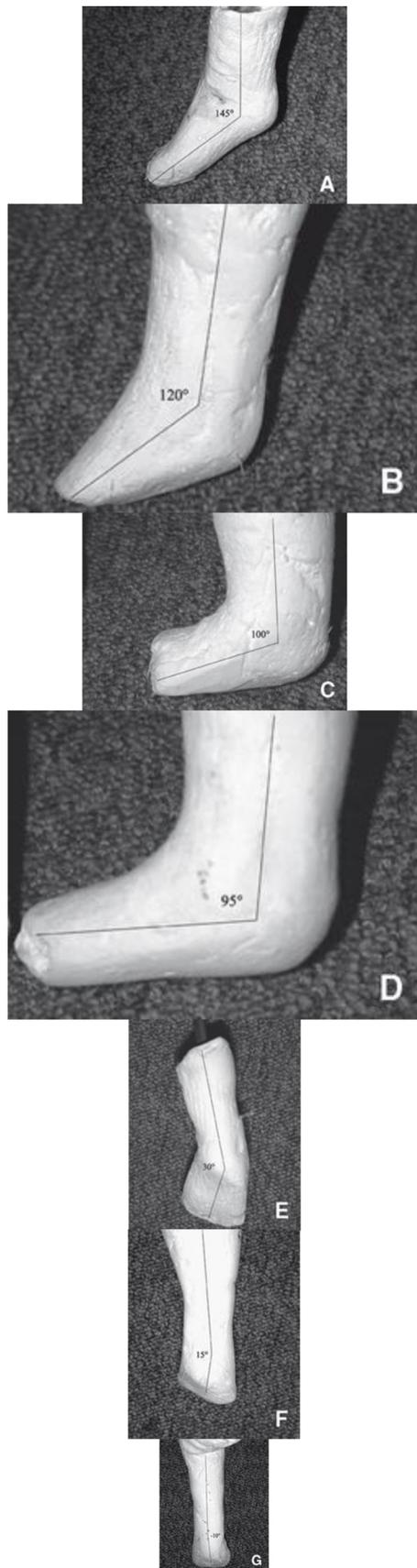


Figure 12. Exemple d'une correction progressive de l'équin (A à D) et du varus (E à G) par des plâtres successifs réalisés à intervalle de huit jours chez un nouveau-né porteur d'un pied bot varus équin.

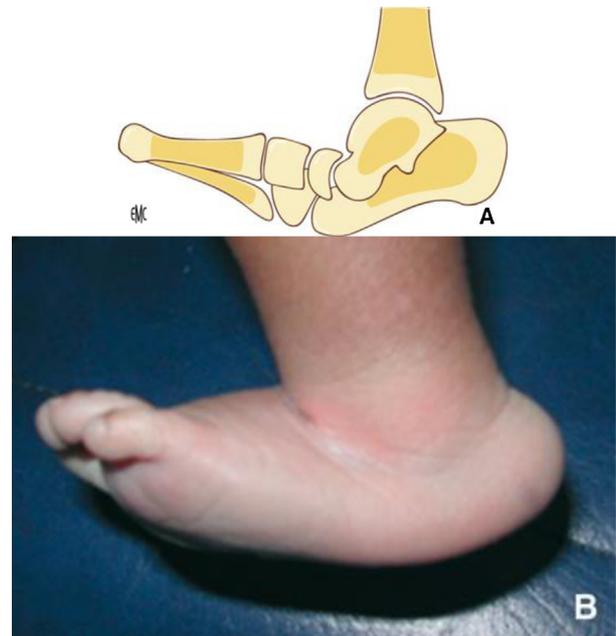


Figure 13. Pied convexe associant un équin du talus et du calcaneus, et une dislocation talonaviculaire. A. Vue schématique. B. Vue clinique.

« Malpositions » du pied

Ces déformations sont très fréquentes et sont la conséquence d'une posture intra-utérine. Elles sont donc considérées comme « quasi physiologiques » et s'opposent aux déformations raides que sont le pied bot varus équin et le pied convexe congénital (cf. supra).

Le pied « calcanéovalgus » ou pied « talus » est en position de flexion dorsale et en éversion jusqu'à toucher la face antérieure du tibia. Il n'y a aucune malformation osseuse. La normalisation se fait spontanément en trois à six mois. Des manipulations douces par les parents dans le sens de la flexion plantaire de la cheville peuvent être préconisées (Fig. 14). Le diagnostic différentiel du pied calcanéovalgus est le pied convexe congénital (cf. supra). En cas de doute clinique, la réalisation de radiographies confirme le positionnement normal de l'arrière-pied et l'absence de luxation dorsale du naviculus.

Le « metatarsus adductus » entraîne une déformation en adduction de l'avant du pied. L'arrière-pied est en position normale (Fig. 15). La déformation est habituellement réductible, sans aucune rigidité et se corrige spontanément en deux ou trois ans.

Bien que cette malposition soit habituellement d'évolution très rapidement favorable, quelques cas sont faiblement réductibles, et peuvent nécessiter un traitement associant de la rééducation et une immobilisation par attelles.

Anomalies du rachis

Dépistage des malformations congénitales du rachis

Les malformations du rachis sont très souvent diagnostiquées avant la naissance par le biais de la surveillance

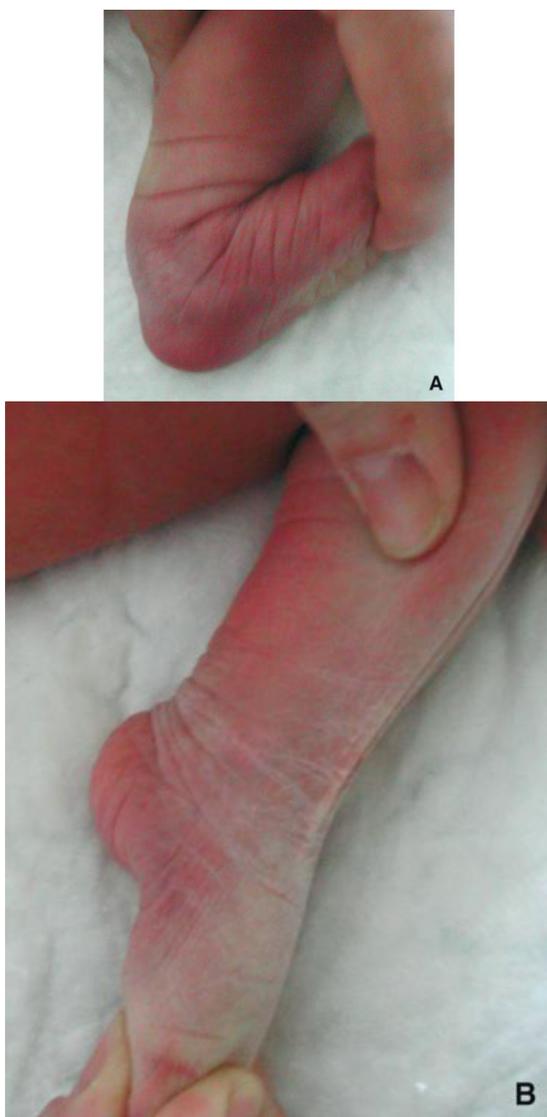


Figure 14. Pied «calcanéovalgus», caractérisé par une flexion dorsale très ample, la face dorsale du pied venant en contact avec la face antérieure du tibia (A). Des manipulations douces en flexion plantaire par les parents peuvent être préconisées (B).

échographique. Les grandes anomalies comportant un défaut de fermeture du canal rachidien, et des anomalies de la moelle épinière et des méninges (spina bifida, ménin-gocèles), ainsi que les tumeurs (tératomes), nécessitent une intervention neurochirurgicale.

Le dépistage des anomalies rachidiennes occultes (dys-raphisme spinal fermé), asymptomatiques à la naissance, est plus difficile et repose sur l'examen clinique. Il faut savoir être alerté par certains signes cutanés (hyper-trichose, angiomes, taches, lipomes) situés sur la ligne médiane [19] (Fig. 16), ainsi que devant l'existence d'un déficit neurologique mineur et isolé (paralysie partielle des muscles releveurs du pied) qui peut être le point d'appel d'une malformation et d'un déficit neurologique central. La découverte clinique de telles anomalies nécessite l'orientation vers une consultation spécialisée ainsi que la réalisation d'une imagerie par résonance magnétique médullaire.

Déformations rachidiennes chez le nouveau-né

La «scoliose» du nouveau-né est souvent une pathologie transitoire et «posturale». À la différence des scolioses qui surviennent et s'aggravent du fait de la croissance, il s'agit le plus souvent ici d'une posture liée à la position intra-utérine de l'enfant. La courbure est typiquement une grande courbure thoracolombaire gauche qui donne un aspect de dos asymétrique avec parfois une grande gibbosité. La plagiocéphalie est constante, avec parfois une asymétrie de position de la tête (torticolis) et une position asymétrique du bassin (bassin oblique congénital).

Le torticolis est une attitude vicieuse du cou et de la tête secondaire à une rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien [20]. Le nourrisson incline sa tête du côté du muscle rétracté et a le visage tourné du côté opposé. On recherche un épaississement et une induration du corps musculaire du muscle sterno-cléido-mastoïdien. Cette asymétrie musculaire est fréquemment associée à une asymétrie du crâne (plagiocéphalie) [21] (Fig. 17).

Lorsque la rétraction du muscle sterno-cléido-mastoïdien est importante, elle justifie une prescription de rééducation avec réalisation de postures et d'élongations passives par un masseur kinésithérapeute. Dans les formes plus mineures, l'évolution spontanée est très habituellement favorable, même en l'absence de rééducation. Concernant la plagio-céphalie, l'abstention doit être la règle. La déformation de la boîte crânienne est la conséquence de l'asymétrie de position de la tête, notamment tant que l'enfant est couché, avant l'acquisition de la position assise puis de la verticalité. La symétrisation des mouvements et de la tenue de la région cervicale associée à l'accroissement du volume du cerveau dans la boîte crânienne permet dans tous les cas de redonner une symétrie satisfaisante à la boîte crânienne. Les manipulations et le port d'orthèses n'ont jamais fait la preuve d'une quelconque utilité en la matière [22].

Fractures «obstétricales»

Certaines fractures peuvent être occasionnées lors de manœuvres d'extractions, instrumentales ou non, au cours d'un accouchement. La découverte de fractures est donc classique au décours d'un accouchement dystocique, d'autant plus que l'enfant est gros et que les manœuvres ont été effectuées dans l'urgence.

Les lésions les plus fréquentes sont les fractures de la clavicule, les fractures de la diaphyse humérale, les fractures/décollement épiphysaire de l'humérus distal, les fractures de la diaphyse fémorale.

En cas de lésion traumatique du membre supérieur (clavicule ou humérus), un examen clinique attentif à la recherche d'une atteinte traumatique du plexus brachial est indispensable (cf. supra).

Parfois, ces lésions osseuses peuvent passer inaperçues dans les premiers jours et n'être diagnostiquées que par la présence d'un cal osseux palpable sous la peau dès la

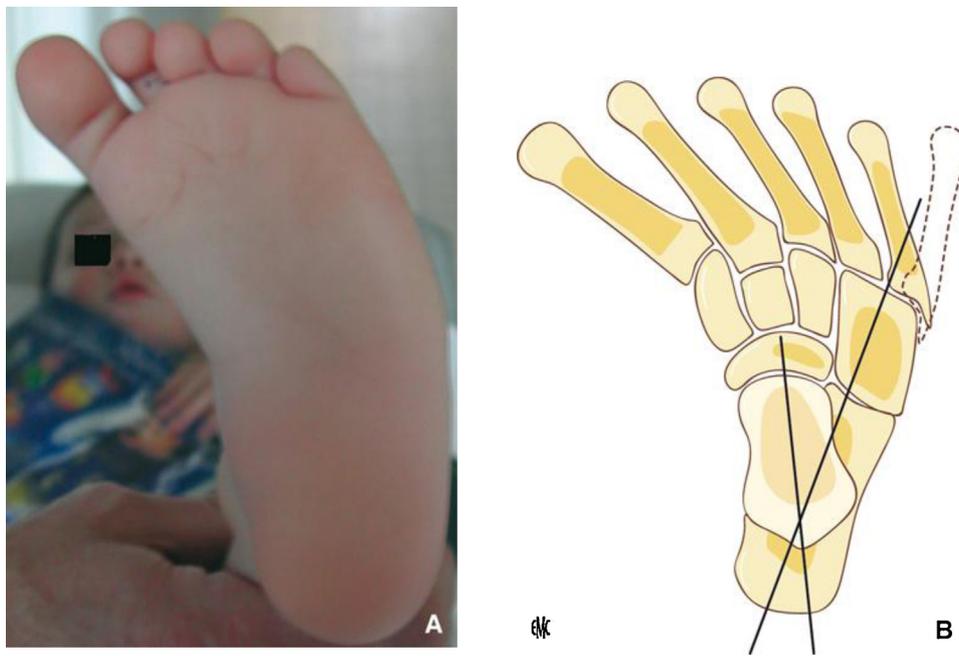


Figure 15. Metatarsus varus. Il ne concerne pas l'arrière-pied qui est en position normale. La déformation est habituellement souple et réductible, et comporte une adduction des métatarsiens et des phalanges. A. Vue clinique plantaire. B. Vue schématique.

fin de la première semaine. Dans ce cas, le diagnostic est fait alors que la fracture est déjà «solide» et n'impose plus qu'une surveillance clinique et radiologique assez espacée jusqu'à obtention d'un remodelage osseux satisfaisant.

Lorsque la fracture est découverte précocement, une immobilisation même sommaire peut être pratiquée afin de limiter les douleurs. Cette immobilisation doit être de courte durée, rarement supérieure à 15 jours. Il est exceptionnel de devoir réaliser une réduction de la fracture tant le potentiel de remodelage est important et permet de tolérer une consolidation avec une angulation résiduelle. Même dans ce cas, le remodelage osseux permet d'obtenir en quelques mois une guérison sans séquelle fonctionnelle.

Infections ostéoarticulaires néonatales

Véritables urgences diagnostiques et thérapeutiques, les infections ostéoarticulaires néonatales surviennent habituellement sur un terrain évocateur. L'infection maternelle (par exemple à streptocoque de type B) révélée par une fièvre au cours du travail ou en post-partum est un exemple fréquent. Les nouveau-nés hospitalisés en service de réanimation ou néonatalogie constituent également, du fait de la multiplicité des portes d'entrée et de leur terrain immunologique précaire, une population à risque.

Le diagnostic d'une arthrite ou d'une ostéomyélite du nouveau-né est parfois difficile et peut être de ce fait retardé. Un tableau septique associant hyperthermie et perturbations biologiques doit faire évoquer le diagnostic. La



Figure 16. Différents stigmates cutanés évocateurs d'un dysraphisme spinal fermé (collection du Dr Véronique Forin). A. Déviation du sillon interfessier. B. Sinus sacré. C. Hypertrichose. D. Angiome.

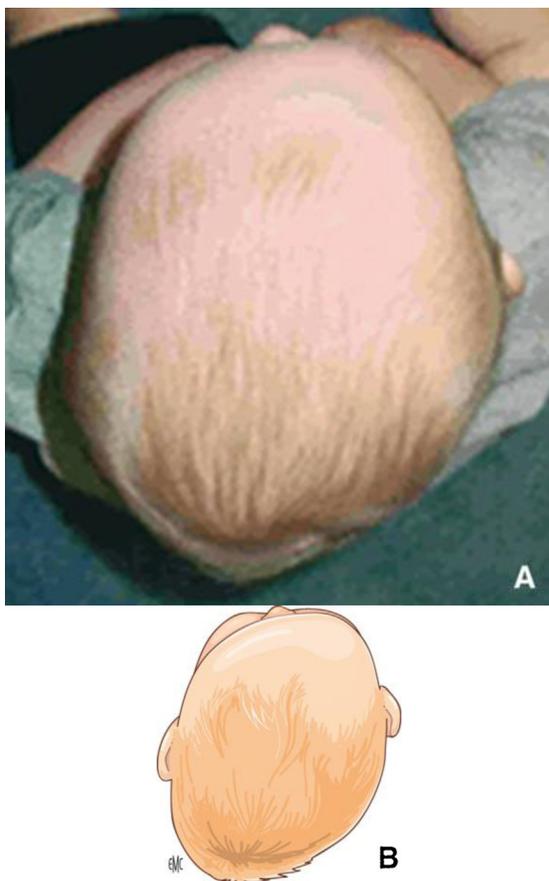


Figure 17. La plagiocéphalie est responsable d'une asymétrie de la boîte crânienne. A. Aspect clinique en vue supérieure. B. Représentation schématique de la déformation osseuse.

forme « pseudoparalytique » avec l'immobilité d'une ou plusieurs articulations ou segments de membres où siègent l'infection est classique chez le nouveau-né.

Les radiographies et l'échographie permettent fréquemment de faire le diagnostic en mettant en évidence les modifications de la trame osseuse ou un épanchement liquidien articulaire évocateurs. Dans les cas douteux ou devant l'absence d'anomalie radiologique, la scintigraphie osseuse au technétium voire l'imagerie par résonance magnétique sont d'excellents examens qui doivent être pratiqués au moindre doute.

La ponction osseuse ou articulaire doit théoriquement précéder toute antibiothérapie probabiliste. Cela peut être adapté au cas par cas en fonction de l'état général de



Figure 18. Signe de Claude Bernard-Horner. Association d'un myosis, d'un ptosis et d'une énoptalmie comme ici à gauche.

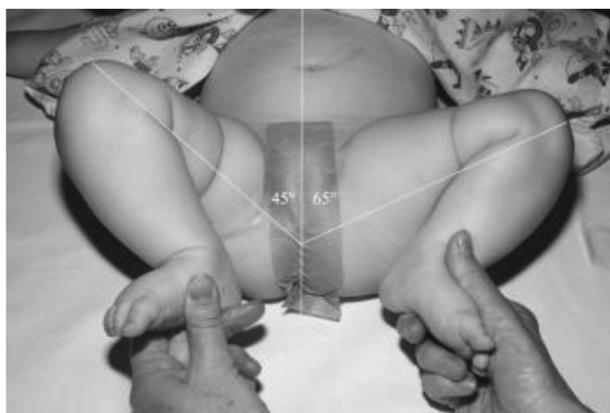


Figure 19. La rétraction en adduction de la hanche droite associée à une asymétrie des plis cutanés de la cuisse doit ici faire évoquer une luxation congénitale de la hanche droite.

l'enfant qui peut se dégrader rapidement. Dans les cas difficiles où le diagnostic et la prise en charge ont été retardés, le risque de séquelles est important, tant sur la fonction articulaire que sur l'éventuelle atteinte des zones de croissance adjacentes, avec par conséquent un pronostic sombre concernant la croissance en longueur du membre concerné.

Conclusion

Le dépistage des anomalies orthopédiques à la naissance n'est que le prolongement du dépistage échographique de mêmes anomalies réalisées durant la grossesse. Les anomalies les plus graves sont de diagnostic souvent évident et orientent vers une prise en charge complexe et spécialisée.

Le dépistage de nombreuses anomalies bénignes (malformations des doigts, des orteils, malpositions des pieds) repose sur l'examen clinique, et doit permettre de rassurer les parents et de proposer un traitement et une prise en charge la plus simple possible.

Le dépistage de l'instabilité de hanche reste un problème de santé publique. Il repose sur l'examen clinique qui doit être répété durant les premiers jours de vie. L'échographie permet de compléter efficacement l'examen clinique qui peut être parfois difficile et trompeur. Le diagnostic précoce d'une instabilité de hanche permet de proposer un traitement simple et efficace, et de limiter le risque de complications et de séquelles articulaires à long terme.

Vous pouvez également consulter les Fig. 18 et 19, en complément de l'iconographie citée dans le texte.

Références

- [1] Manske PR, Oberg KC. Classification and developmental biology of congenital anomalies of the hand and upper extremity. *J Bone Joint Surg Am* 2009;91(Suppl. 4):3–18.
- [2] Wassel HD. The results of surgery for polydactyly of the thumb. A review. *Clin Orthop Relat Res* 1969;64:175–93.
- [3] Watson BT, Hennrikus WL. Postaxial type-B polydactyly. Prevalence and treatment. *J Bone Joint Surg Am* 1997;79:65–8.
- [4] Buck-Gramcko D. Pollicization of the index finger. Method and results in aplasia and hypoplasia of the thumb. *J Bone Joint Surg Am* 1971;53:1605–17.

- [5] Goldfarb CA, Monroe E, Steffen J, Manske PR. Incidence and treatment of complications, suboptimal outcomes, and functional deficiencies after pollicization. *J Hand Surg [Am]* 2009;34:1291–7.
- [6] Field JH, Krag DO. Congenital constricting bands and congenital amputation of the fingers: placental studies. *J Bone Joint Surg Am* 1973;55:1035–41.
- [7] Kiehn M, Leshem D, Zuker R. Constriction rings: the missing link. *Eplasty* 2007;8:e4.
- [8] Vialle R, Pietin-Vialle C, Vinchon M, Dager S, Ilharreborde B, Glorion C. Birth-related spinal cord injuries: a multicentric review of nine cases. *Childs Nerv Syst* 2008;24:79–85.
- [9] Gilbert A, Whitaker I. Obstetrical brachial plexus lesions. *J Hand Surg [Br]* 1991;16:489–91.
- [10] Maillet M, Romana C. Complete obstetric brachial plexus palsy: surgical improvement to recover a functional hand. *J Child Orthop* 2009;3:101–8.
- [11] Dumont CE, Forin V, Asfazadourian H, Romana C. Function of the upper limb after surgery for obstetric brachial plexus palsy. *J Bone Joint Surg Br* 2001;83:894–900.
- [12] Kohler R, Seringe R. Congenital dislocation of the hip: current concepts as a preliminary for diagnosis and treatment. *Rev Chir Orthop* 2008;94:217–27.
- [13] Kohler R, Dohin B. Screening of congenital dislocation of the hip in the newborn. *Arch Pediatr* 2006;13:685–8.
- [14] Damsin JP, Pous JG, Ghanem I. Therapeutic approach to severe congenital lower limb length discrepancies: surgical treatment versus prosthetic management. *J Pediatr Orthop* 1995;4:164–70.
- [15] Crawford Jr AH, Bagamery N. Osseous manifestations of neurofibromatosis in childhood. *J Pediatr Orthop* 1986;6:72–88.
- [16] Crawford AH, Schorry EK. Neurofibromatosis update. *J Pediatr Orthop* 2006;26:413–23.
- [17] Chotel F, Parot R, Durand JM, Garnier E, Hodgkinson I, Berard J. Initial management of congenital varus equinus clubfoot by Ponseti's method. *Rev Chir Orthop* 2002;88:710–7.
- [18] Chotel F, Parot R, Berard J. Congenital foot malformations. *Arch Pediatr* 2005;12:797–801.
- [19] Guggisberg D, Hadj-Rabia S, Viney C, Bodemer C, Brunelle F, Zerah M, et al. Skin markers of occult spinal dysraphism in children: a review of 54 cases. *Arch Dermatol* 2004;140:1109–15.
- [20] Shim JS, Jang HP. Operative treatment of congenital torticollis. *J Bone Joint Surg Br* 2008;90:934–9.
- [21] Rogers GF, Oh AK, Mulliken JB. The role of congenital muscular torticollis in the development of deformational plagiocephaly. *Plast Reconstr Surg* 2009;123:643–52.
- [22] Xia JJ, Kennedy KA, Teichgraber JF, Wu KQ, Baumgartner JB, Gateno J. Nonsurgical treatment of deformational plagiocephaly: a systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2008;162:719–27.