

**26ème Forum du Val
« Appareillage de l'Enfant »
Lundi 21 Janvier 2019**

Amputation et appareillage chez l'enfant agénésique

**Frank Fitoussi
Manon Bachy
Nathaly Quintero**

**Hopital Trousseau, Faculté de Médecine Sorbonne Université
Service de Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'enfant
Hôpital National de St Maurice, CEREFAM**

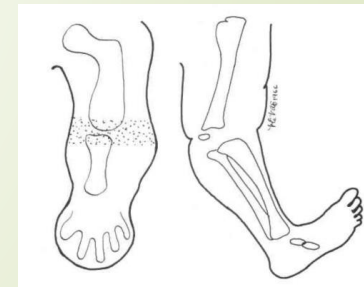
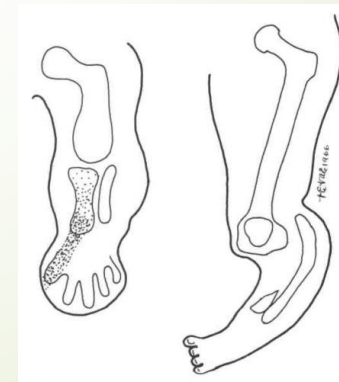
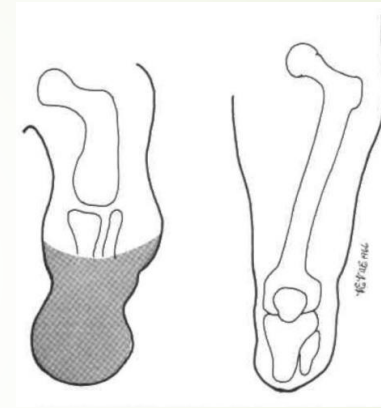
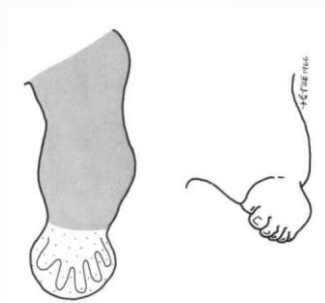


Quelles sont les indications d'amputation dans le cadre des malformations congénitales?



Classification anomalies congénitales

- Arrêts de développement
- **Phocomélies**
- **Hypoplasies fémorales**
- **Hypoplasies fibulaire**
- **Hypoplasies tibiale**
- **Gigantismes**
- Anomalies des genoux (recurvatum, luxation patella), pieds...



Phocomélie



Hypoplasies fémorales sévères

- **Egalisation impossible**
- **Chirurgie envisagée pour faciliter l'appareillage :**
 - **Segment de cuisse unique**
 - **Amputation partielle pied**
 - **Arthrodèse genou**
 - **Epiphysiodèse**

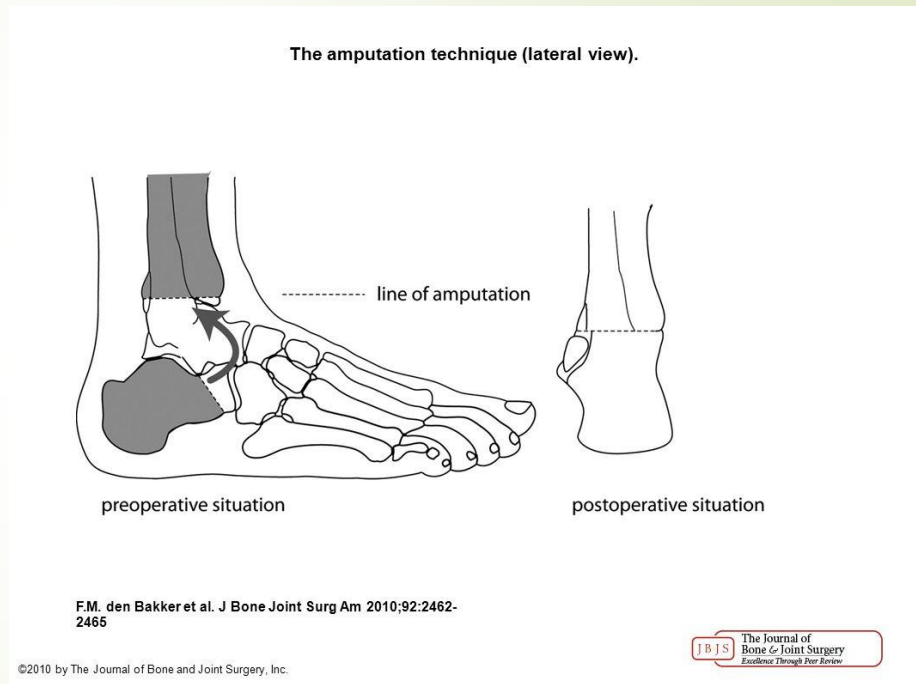


Hypoplasies fémorales sévères

Amputation pied = Avant 2/3 ans

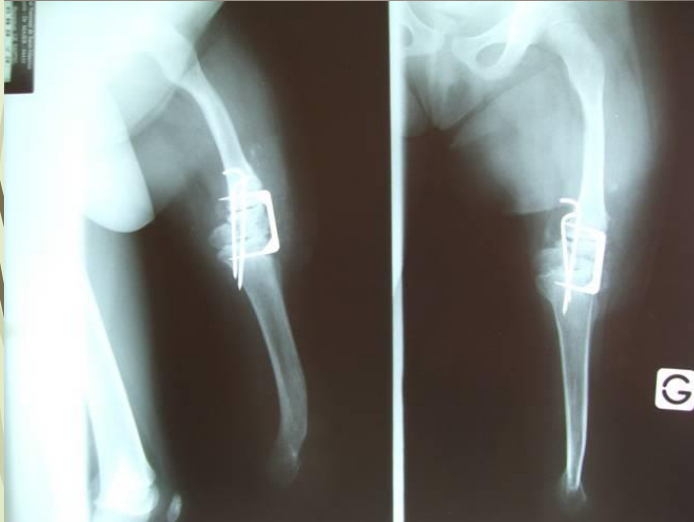
Opération de Pirogoff

- Conserve la peau du talon et le calcanéum
- Garde un moignon d'amputation conique
- Nécessite d'avancer et verticaliser la grosse tubérosité du calcanéum
- Arthrodèse calcanéo-tibiale



Hypoplasies fémorales sévères

Réflexions autour de l'arthrodèse genou et l'épiphyssiodes



- Discuter l'arthrodèse du genou. Prendre en compte:
 - Longueur fémorale
 - Qualité de la hanche
- Si décision d'épiphyssiodes:
 - A réaliser précocement (< 5 ans) pour éviter un segment fémoral trop long

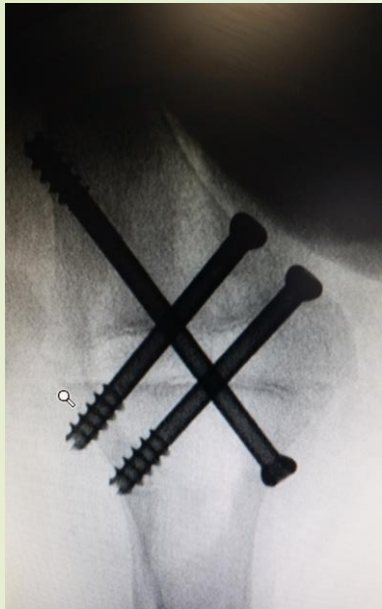
Hypoplasies fémorales sévères

Réflexions autour de l'arthrodèse genou et l'épiphyiodèse



- Si hypoplasie fémorale très sévère:
 - Fémur réduit à qq cm
 - Pas d'arthrodèse du genou: mobilités en F/E du genou utilisées lors de la marche

Exemple d'hypoplasie fémorale sévère



Hypoplasies fémorales sévères

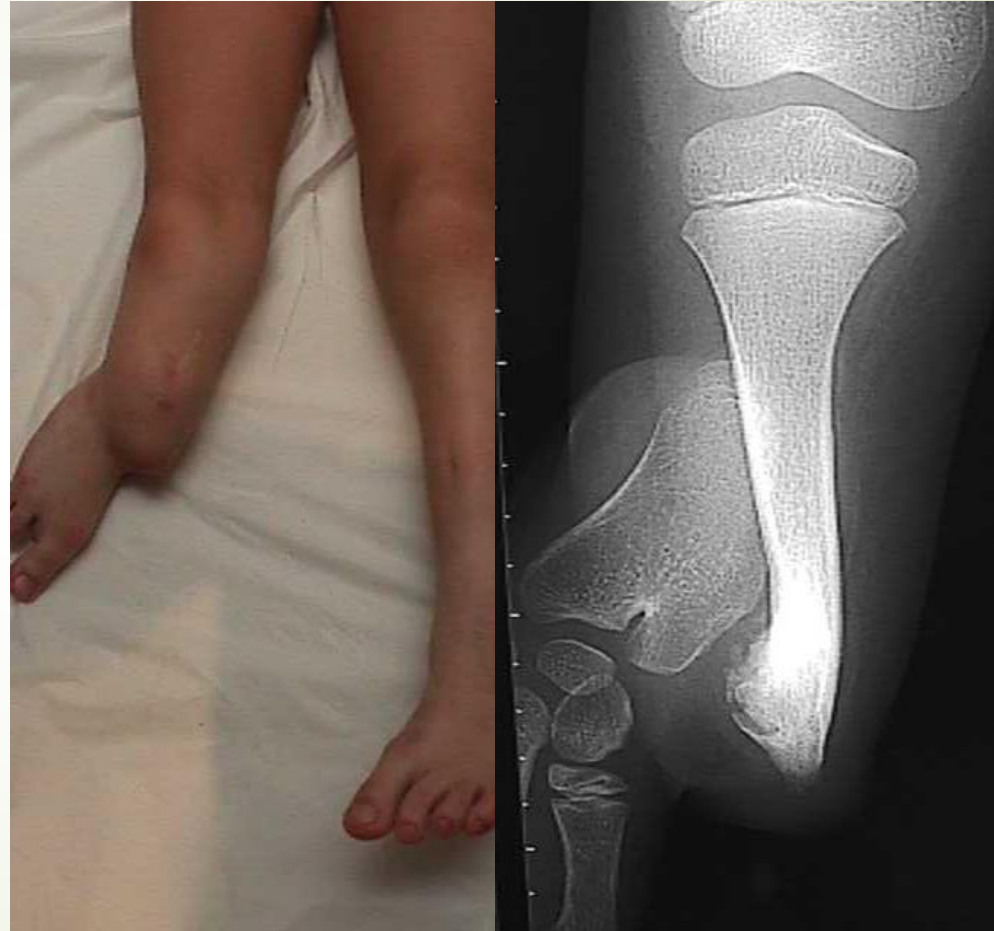
A 5ans

- **Décalage des deux genoux:**
 - s'améliore avec la croissance grâce à l'épiphysiodèse
- **Prothèse fémorale**
- **Activités sportives**



Agénésie rayon externe

- Fréquente
- Sévère, pronostic ILMI > 20 cm = appareillage
- Modérée, pronostic < 15 cm = égalisation possible = allongements
- Entre les 2 : on discute (Qualité du pied, parties molles...)



Agénésie rayon externe

- **Forme sévère**
- **Pied raide**
- **Egalisation impossible**
 - **Amputation avant pied**
 - **Résection talus**
 - **Arthrodèse calcanéotibiale**

➤ **ATTENTION VASC PEAU**



Agénésie tibiale distale



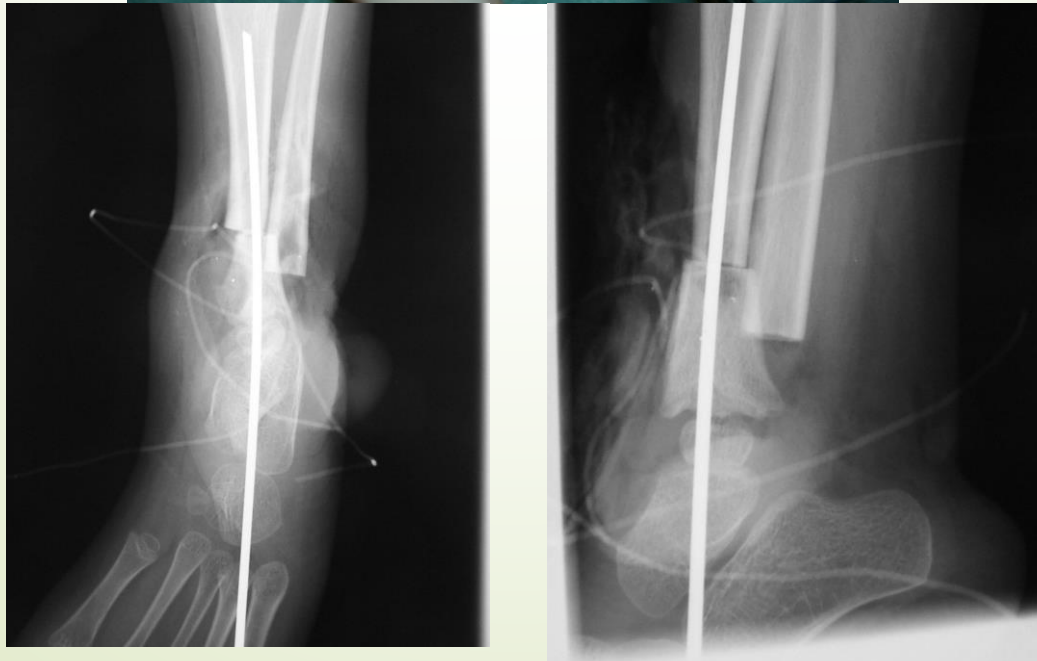
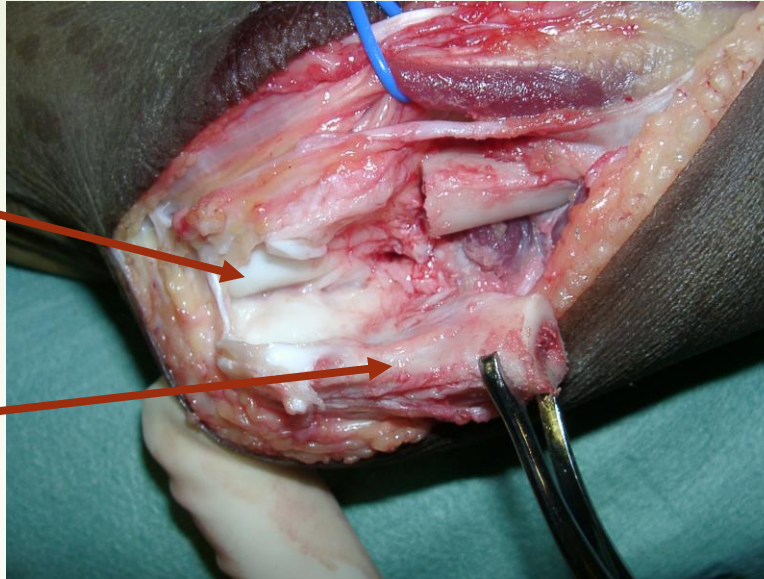
- Plus rare
- Forme incomplète avec persistance d'un tibia proximal et d'une articulation de genou = tibialisation fibula



Agénésie tibiale distale

Talus

Fibula
distale



Agénésie tibiale distale



Agénésie tibiale complète

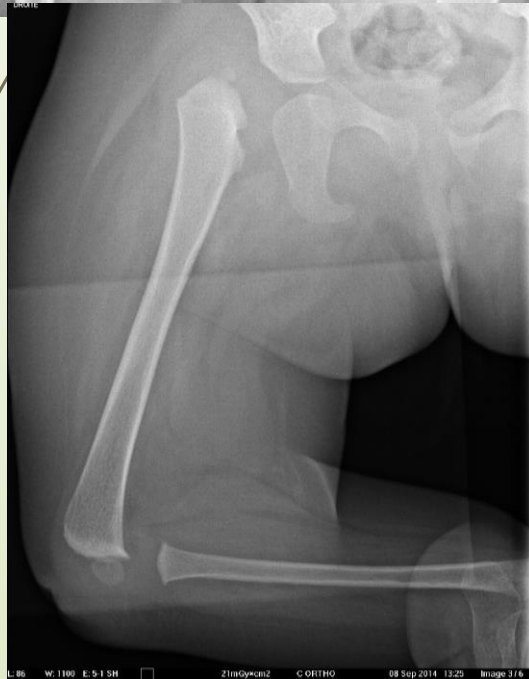
Amputation par désarticulation du genou



**Doit-on conserver le genou
si présence de plateaux
tibiaux sur l'IRM?**

Agénésie tibiale complète bilatérale

Cas associé à luxation hanche et main fendue



Agénésie tibiale complète bilatérale

Traitement hanche puis amputation bilatérale

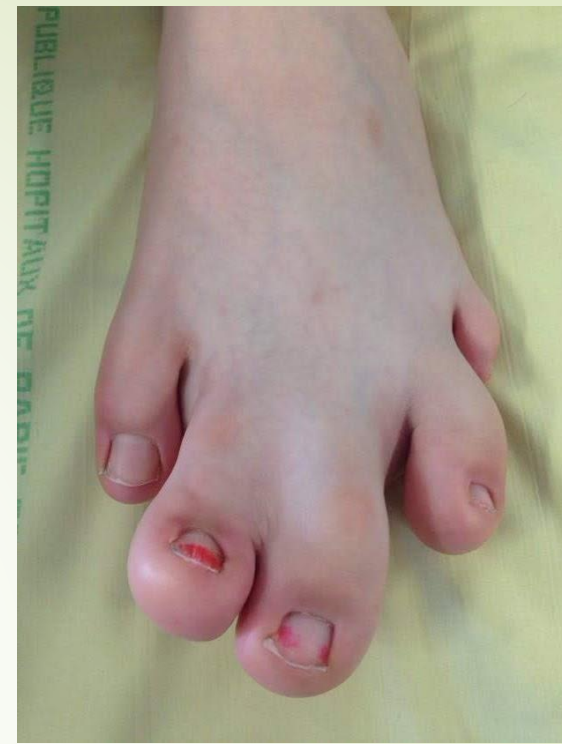


Agénésie tibiale complète bilatérale

Résultat post-op



Gigantismes



Gigantismes

Chirurgie de réduction pour faciliter le chaussage
Reconstruction des ligaments inter métacarpiens



Séquelles ischémie néonatale

Indication d'amputation



Pb = mauvaise qualité cutanée et musculaire de jambe et bon genou

Lambeau îlot neurovasculaire coque talonnière



- Permet de garder une longueur tibiale suffisante



Conclusion

- Chaque cas est particulier
- Le traitement doit être discuté en consultation pluridisciplinaire
- Chirurgie d'amputation proposée très tôt à la famille
- Proposer un 2^{ème} avis médical
- Contact avec familles d'enfants ayant subi une amputation dans ce cadre



FIN