

LA MALADIE AMNIOTIQUE A PROPOS D'UN CAS

AMEZIANE L., EL BARDOUNI A., EL MANOUAR M.

RESUME

Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 25 ans, porteuse d'une maladie amniotique présentant des brides constrictives associées à un pied bot varus équin droit, dont la sanction chirurgicale a été une triple arthrodèse du pied droit, avec des suites opératoires simples.

A travers cette observation, nous allons passer en revue toutes les données pathogéniques, physiopathologiques, cliniques et thérapeutiques concernant cette affection rare, et dont le dépistage à la période néonatale doit être systématique.

Mots-clés : Brides, maladie amniotique, malformations congénitales.

INTRODUCTION

La maladie amniotique ou maladie des sillons cutanés congénitaux est une entité clinique qui regroupe un ensemble de malformations variées, pouvant être mineures (sillon cutané) ou majeures (viscérales, crânio-faciales). L'étiologie est inconnue et la pathogénie est controversée. Le dénominateur commun de ces malformations est leur répartition topographique anarchique.

Nous rapportons le cas d'une jeune malade porteuse d'une maladie amniotique, consultant à l'âge adulte - ce qui fait l'originalité de notre observation - à la lumière de laquelle nous nous proposons de revoir les données de la littérature concernant cette affection rare.

OBSERVATION

Il s'agit d'une jeune patiente âgée de 25 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisée pour pied varus équin droit, dont l'examen clinique a révélé des sillons cutanés bilatéraux situés au niveau des deux jambes sans retentissement distal et des malformations intéressant les

orteils de chaque pied.

Par ailleurs, nous n'avons pas noté d'autres anomalies, à savoir les amputations, les syndactylies et les malformations osseuses associées telles les défauts osseux et l'amincissement des corticales.

La patiente a été opérée et a bénéficié d'un geste chirurgical ayant consisté en une triple arthrodèse du pied associée à une astragalectomie, complété par une botte plâtrée qu'elle a portée pendant quatre semaines. Les suites opératoires ont été simples.

DISCUSSION

La maladie amniotique est une maladie congénitale dont la cause est inconnue, et la pathogénie discutée. Sa fréquence est de 1/15.000 naissances. Deux théories sont avancées pour expliquer sa pathogénie : selon STREETER, il s'agit d'une malformation du disque germinal qui entraîne un dérèglement du développement de l'amnios. La théorie de TORPIN s'oppose à la précédente, et est basée sur la rupture prématurée de l'amnios dont les débris viennent former des brides constrictives à la surface cutanée fœtale.

Les brides amniotiques ainsi formées, provoquent des étranglements dont le retentissement est variable selon l'importance de la striction. En effet, si celle-ci est marquée, des phénomènes de lymphœdème et stase veineuse apparaissent justifiant une intervention en période néonatale. A un stade avancé, on peut assister à une amputation distale au niveau des extrémités, et à des phénomènes de nécrose plus ou moins importants suivis de cicatrisation aboutissant à une coalescence des doigts.

Les manifestations principales de la maladie amniotique se résument à trois aspects : les brides constrictives, les amputations distales et les syndactylies. D'autres lésions peuvent s'y associer, les malformations des pieds et des mains à type de pieds bots varus équin (le cas de notre malade), pieds convexes et les défauts osseux.

Le traitement de ces malformations s'impose à la période néonatale, lorsque les brides sont responsables d'ischémie distale. Cette éventualité est rare, le sillon constrictif est excisé partiellement et la fermeture cutanée est réalisée à l'aide d'une plastie en Z. Le traitement des syndactylies amniotiques est difficile à systématiser en raison du grand nombre de cas rencontrés, les acrosyndactylies doivent être opérées précocement (6mois) pour que les fragments digitaux se développent dans la même direction. Il n'est pas nécessaire de faire un réalignement anatomique des doigts, mais de former des colonnes digitales en position plus ou moins rectiligne.

Le traitement des autres anomalies digitales intervient dans le même temps, lorsqu'il existe une amputation distale en particulier au niveau du pouce. Il faut procéder à un trans-

fert micro-chirurgical d'orteil. En effet, les éléments tendineux et vasculaires sont souvent retrouvés au niveau du moignon d'amputation. Les pieds bots sont traités vers le sixième mois, ceux qui s'associent à des brides sous le genou sont sévères et doivent bénéficier d'une intervention de libération chirurgicale dans les semaines qui suivent. Un traitement orthopédique sera poursuivi après l'intervention.

CONCLUSION

La maladie amniotique reste rare, cependant son dépistage doit être systématique en période néonatale. Par ailleurs, avec les progrès actuels des méthodes de diagnostic anténatal, l'échographie peut faire le diagnostic de l'affection en mettant en évidence les brides amniotiques et les malformations associées.

BIBLIOGRAPHIE

- | | |
|---|--|
| <p>1 - DAOUD S.
La maladie amniotique.
E.M.C. 1986 15200 B10.</p> <p>2 - HALL E., JOHSON R.
Management of the ring constriction syndrome.
Plastique reconstruction surgery 1982. 69. 532-535.</p> <p>3 GLICENSTEIN J.</p> | <p>Principe de traitement des malformations congénitales de la main et du membre supérieur.
GEM 1987.</p> <p>4 - TADA K., YOMENOBU K.
Congenital constriction hand syndrome.
J.Pediatr.Orthop. 1984, 4, 63-68.</p> |
|---|--|