

INFORMATIONS CLEFS

- Le pied bot varus équin (PBVE) est une dysplasie congénitale des tissus musculo-squelettiques situés sous le genou.
- Le PBVE touche deux fois plus de garçons que de filles.
- Le PBVE associe 3 composantes : varus de l'arrière-pied, adduction de l'avant-pied et équin de la cheville.
- Le PBVE est par définition une déformation rigide, irréductible à la naissance, sans quoi c'est un pied positionnel (attitude en varus équin).
- La plupart des PBVE sont idiopathiques. Mais il faut toujours chercher un PBVE secondaire (15 % des PBVE) dans le cadre d'un myéloméningocèle, une arthrogrypose, un syndrome polymalformatif, etc.
- Il faut comprendre le concept d'adduction du bloc calcanéo-pédieux par rapport à l'unité talo-tibio-fibulaire.
- La sévérité du PBVE est classifiée selon les critères de Dimeglio. Ce classement a un intérêt pronostique mais permet également un suivi thérapeutique.
- Le traitement est avant tout conservateur et basé sur la méthode de Ponseti. Elle consiste à réduire progressivement le pied par des plâtres successifs hebdomadaires : on corrige d'abord le creux, puis en même temps l'adduction et le varus puis en dernier lieu l'équin.
- Il faut réaliser une radiographie du pied en flexion dorsale maximale après le 5^e plâtre et programmer une ténotomie percutanée du tendon d'Achille si l'angle tibio-calcanéen est supérieur à 90°s.
- Après la phase de correction par plâtres vient la phase de stabilisation : il faut immobiliser par des attelles de Denis Browne durant 3 mois jour et nuit puis jusque 4 ans durant la sieste et la nuit.
- Même en cas de traitement bien conduit, un PBVE ne devient jamais normal : il persiste une différence de 2 pointures en moyenne, une amyotrophie du mollet, une certaine raideur résiduelle de la cheville et des anomalies radiologiques telles qu'une hypoplasie de l'arrière-pied et un aplatissement du talus.

IMAGE CLEF



Figure 1 - Image typique d'un PBVE bilatéral chez un nouveau-né.

DÉFINITION

Le pied bot varus équin (PBVE, *clubfoot* en anglais ou *congenital talipes equinovarus* en latin) est une dysplasie congénitale des tissus musculo-squelettiques situés sous le genou. Le mot « bot » veut juste dire déformé comme on peut aussi parler d'une main « botte ». Le PBVE associe obligatoirement 3 composantes (FIG. 1) : l'équin de la cheville, le varus de l'arrière pied et l'adduction de l'avant pied. Le PBVE est par définition irréductible à la naissance, c'est-à-dire qu'il est rigide et qu'on n'arrive pas à le corriger complètement. Si le pied est complètement réductible à la naissance, on parle de « pied positionnel varus équin ». Le diagnostic à la naissance est clinique (la radio n'est pas utile) car la déformation est tout à fait typique. Grâce à un traitement précoce et bien suivi, le PBVE évolue

bien et devient très fonctionnel, bien qu'il ne redevienne jamais comme un pied normal (contrairement à la dysplasie du développement de la hanche).

PATHOGÉNIE – HISTOIRE NATURELLE

THÉORIES ÉTIOPATHOGÉNIQUES

Aucune théorie ne peut expliquer à elle seule la pathogénie du PBVE. On peut actuellement conclure à une étiologie plurifactorielle survenant précocement dans le développement embryonnaire.

Voici les principales théories existant sur le PBVE sans qu'aucune ne soit unanimement admise :

- certains **facteurs génétiques** sont reconnus comme augmentant la probabilité de développement du PBVE. Il y a des familles à PBVE et des transmissions de parents aux enfants ;
- **arrêt du développement embryonnaire** : dans le développement embryonnaire normal, le pied est d'abord comme un PBVE, en équin, en varus et en adduction (aux alentours de la 8^e semaine de gestation). Puis il se redresse normalement progressivement et devient normal vers 14 semaines. Le PBVE est un « pied qui ne s'est pas redressé ». Le PBVE serait donc présent depuis la 8^e semaine *in utero* ;
- **rétraction fibreuse** : des études anatomiques montrent une proportion trop importante de collagène et de fibroblastes dans les tendons et ligaments des PBVE. Cela expliquerait la rigidité et la tendance à la récurrence des PBVE ;
- **théorie vasculaire** : le fait que l'ensemble des tissus musculosquelettiques situés sous le genou soit impliqué, que l'artère tibiale antérieure soit hypoplasique dans 80 % des cas ainsi que le risque de PBVE augmente en cas d'amniocentèse plaide pour une origine vasculaire ;
- **implication de l'environnement** : le tabagisme actif durant la grossesse ainsi qu'un indice de masse corporelle élevé augmente le risque de PBVE.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'école française (Meary-Seringe-Wicart) a introduit le concept de « bloc calcanéo-pédieux » et de « bloc talo-tibio-fibulaire » (FIG. 2).

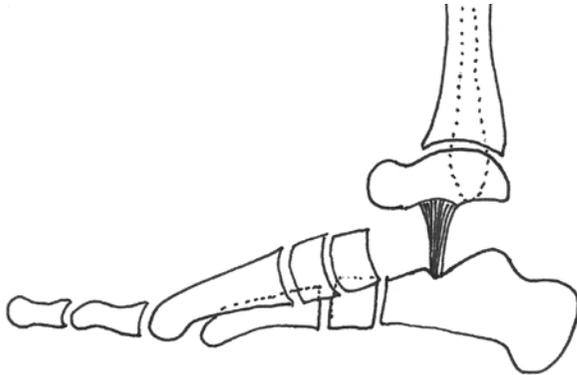


Figure 2
Le bloc calcanéo-pédieux tourne sous le bloc talo-tibio-fibulaire selon un axe vertical passant par le ligament interosseux talo-calcanéen

Le bloc calcanéo-pédieux (BPC) est formé par le calcaneus et le médio-avant-pied, solidement unis par le ligament calcanéo-naviculaire plantaire (ligament glénoïdien), par le ligament bifurqué (calcanéo-naviculaire et calcanéo-cuboïdien latéral) et les autres ligaments calcanéo-cuboïdiens.

Le bloc talo-tibio-fibulaire est formé du talus coincé dans la mortaise tibio-fibulaire.

Le BPC pivote sous le talus selon un axe vertical passant par le ligament interosseux talo-calcanéen et s'articule avec le talus par 3 articulations : sous-taliennne antérieure, sous-taliennne postérieure et talo-naviculaire.

Dans le PBVE, il y a une adduction du BPC par rapport au bloc talo-tibio-fibulaire, ce qui explique les 3 déformations observées dans le PBVE :

- **dans le plan sagittal**, l'adduction du BPC fait passer la tubérosité antérieure du calcaneus sous la tête du talus, ce qui entraîne un équin talo-calcanéen (FIG. 3). Il y a aussi un équin tibio-talien dû à une retraction du tendon d'Achille et des capsules postérieures.

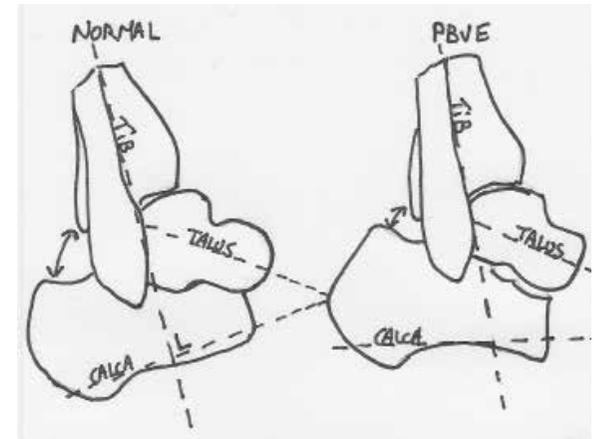


Figure 3
L'adduction du BPC sous le talus entraîne un équin talo-calcanéen.

- **Dans le plan frontal (coronal)**, l'adduction du BPC entraîne un varus du calcaneus (FIG. 4).

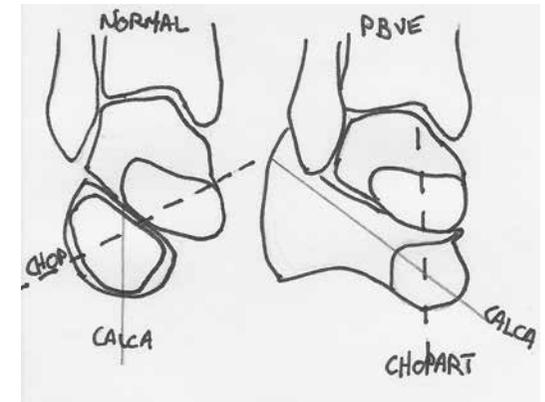


Figure 4
L'adduction du BPC entraîne un varus de l'arrière-pied

- **Dans le plan horizontal (axial)**, il y a l'adduction du BPC et aussi une adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied (FIG. 5). L'os naviculaire vient presque en contact entre la malléole interne et la grosse tubérosité du calcaneus, et le tendon d'Achille vient presque en contact avec la malléole externe.

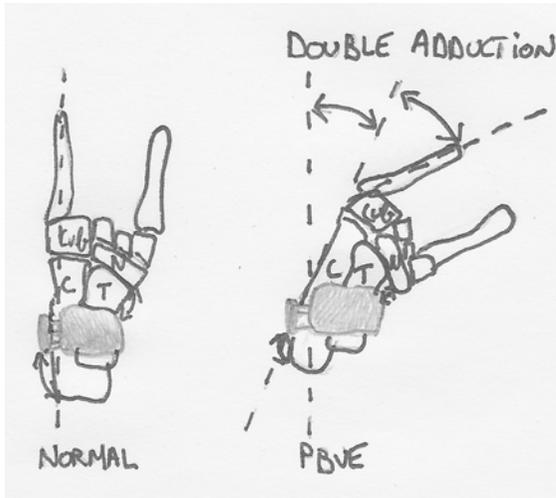


Figure 5
Il y a l'adduction du BCP par rapport au talus et aussi l'adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied

HISTOIRE NATURELLE

Sans traitement, le PBVE reste comme il est. L'enfant marche alors sur le bord externe du pied, sur une zone du pied qui n'est pas vraiment prévue pour cela. Souvent une bursite est présente avec risque d'ostéite (FIG. 6)

ÉPIDÉMIOLOGIE

Le PBVE, avec la dysplasie du développement de la hanche (DDH), est une des pathologies congénitales les plus fréquentes en orthopédie pédiatrique. Il concerne 1 à 2/1000 naissances.

Il y a deux fois plus de garçons que de filles (sex ratio G/F : 2/1). Une composante génétique existe sans que le gène causal ait encore pu être identifié : il y a des familles à pieds bots. Le PBVE est aussi plus fréquent dans la trisomie 18 ou le syndrome de délétion du chromosome 22q11. D'autres facteurs de risque sont l'oligohydramnios, les grossesses multiples, la présentation en siège, les malformations utérines, l'amniocentèse, la biopsie de trophoblaste, le tabagisme actif et le BMI important de la maman.

La majorité des PBVE sont idiopathiques (pas de cause reconnue) tandis que 15 %



Figure 6
Enfant de 3 ans arrivé d'Inde par adoption. Il marche sur ses PBVE avec blessure et ostéite sur le bord externe du pied gauche

des PBVE sont secondaires à des pathologies neuromusculaires comme l'arthrogrypose, le spina bifida, une dystrophie musculaire congénitale ou une maladie des brides amniotiques.

PRÉSENTATION CLINIQUE

À la naissance, le diagnostic est purement clinique, il n'est pas nécessaire de faire une radiographie. Le PBVE est typique car il associe les 3 déformations, équin, varus et adduction, et doit être irréductible (FIG. 1 & 7); sinon c'est un pied positionnel. L'examen permet de classifier le PBVE en fonction de sa sévérité (score de Diméglio).

Il faut rechercher d'éventuels signes de PBVE secondaire : pilosité ou dépression lombo sacrée suggérant un spina bifida ; raideur articulaire aux genoux ou aux coudes suggérant une arthrogrypose ; brides amniotiques ; faciès anormal, signes particuliers (Trisomie 21, syndromes de Larsen, de Möbius, de Freeman-Sheldom, syndrome alcoolo-foetal).



Figure 7, en haut - Plante regardant vers l'arrière de face (à gauche), vers l'intérieur de profil (au milieu) et un talon en varus (droite). **En bas** - Creux et adduction de l'avant-pied (en bas à gauche).

Le PBVE étant considéré comme facteur de risque de la dysplasie du développement de la hanche (DDH), il faut aussi bien examiner les hanches.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le dépistage peut-être prénatal : l'échographie morphologique du 2^e trimestre de grossesse fait le diagnostic du PBVE (sensibilité > 80 %). L'échographe recherche soigneusement une éventuelle malformation associée (PBVE secondaire). Une amniocentèse sera proposée. Une consultation chez l'orthopédiste pédiatrique sera organisée afin d'expliquer la pathologie et les grands principes de traitement.

À la naissance, l'examen clinique suffit pour le diagnostic. Une échographie de hanche sera réalisée pour exclure une DDH.

Une radiographie en flexion dorsale maximale du pied sera effectuée en fin de traitement de Ponseti afin de mesurer la descente du calcaneum par l'angle tibio-calcaneum (FIG. 8).

Figure 8
Radiographie en flexion dorsale maximale. Entre le grand axe du tibia et la tangente au bord inférieur du calcaneus, l'angle est de 70°. Cela signifie que le calcaneus est suffisamment descendu et donc qu'il ne faut pas ténotomiser le tendon d'Achille.



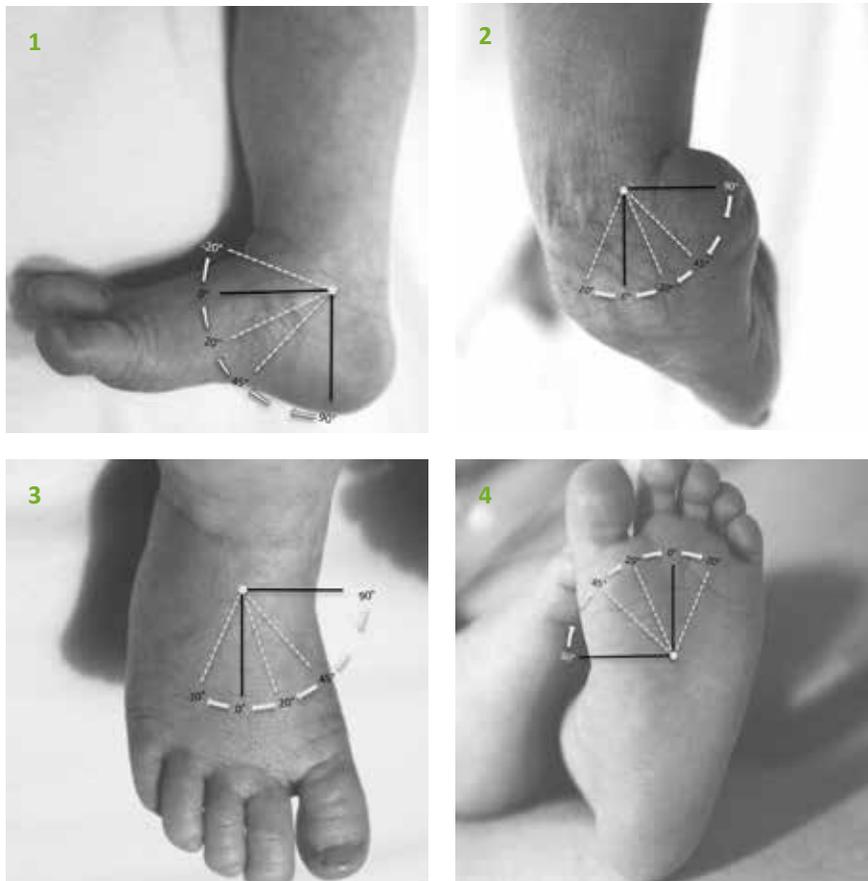


Figure 9, de gauche à droite et de haut en bas - Calcul de 4 angles selon la classification de Diméglio chez un nouveau-né.

1. Mesure de l'équin
2. Mesure du varus de l'arrière-pied
3. Mesure de la dérotation du bloc calcanéopédieux
4. Mesure de l'adduction de l'avant-pied

VARIANTES ET CLASSIFICATIONS

Les deux classifications les plus utilisées dans le monde sont celle du Canadien Pirani et celle du Français Diméglio. C'est cette dernière qui est utilisée dans le service car elle est la plus objective et la plus reproductible.

Dans la classification de Diméglio, on mesure la réductibilité des déformations (FIG. 9) :

- mesure de l'angle résiduel quand on corrige l'équin. 0° c'est quand le pied est à l'angle droit par rapport à la jambe ;
- mesure de l'angle résiduel quand on corrige le varus de l'arrière-pied. 0° c'est quand l'axe du talon est aligné par rapport à l'axe de la jambe ;
- mesure de l'angle résiduel quand on dérote le bloc calcanéopédieux. 0° c'est quand l'axe du pied est aligné par rapport à l'axe de la jambe ;
- mesure de l'angle résiduel quand on corrige l'adduction de l'avant-pied par rapport à l'arrière-pied. 0° c'est quand l'axe de l'avant-pied est aligné par rapport à l'axe de l'arrière-pied.

Pour chacun de ces 4 angles, on attribue des points :

- 4 points si l'angle est entre 90° et 45° ;
- 3 points si l'angle est entre 45° et 20° ;
- 2 points si l'angle est entre 20° et 0° ;
- 1 point si l'angle est entre 0 et -20° ;
- 0 point (normal) si l'angle est inférieur à -20°.

Cela fait un total sur 16 points auquel on rajoute 4 points potentiels :

- + 1 point, s'il existe un sillon cutané médial marqué ;
- + 1 point, s'il existe un sillon cutané postérieur marqué ;
- + 1 point, s'il existe un cavus (creux) important ;
- + 1 point, si on a la sensation d'une hypertonie ou d'une fibrose musculaire importante.

Cela fait donc un total sur 20. À partir de ce score, on classe les PBVE en 4 grades selon le tableau suivant :

Tableau 1 - Conversion du score de Diméglio en grade

SCORE	GRADE	TYPE DE PBVE
<5	I	Benin (soft-soft)
5<10	II	Modéré (soft>stiff)
10<15	III	Sévère (stiff>soft)
15<20	IV	Très sévère (stiff-stiff)

Dans le service, la fréquence des grades de Dimeglio PBVE est d'environ 10 % de grade I, 20 % de grade II, 55 % de grade III et 15 % de grade IV.

Il a été démontré que le pronostic fonctionnel à 2 ans était directement corrélé au score de Dimeglio avec une probabilité de bon résultat passant de 95 % à 40 % pour un score passant de 6 à 19 (Zhang et al. 2012).

PRINCIPES DE TRAITEMENT

En 2015, il n'y a plus aucune place pour un traitement chirurgical de libération postéro-médiale extensive avant l'âge d'un an, traitement qui était la règle pour la majorité des orthopédistes pédiatriques dans le monde il y a 20 ans. Il faut toujours mener un traitement orthopédique conservateur dont les résultats sont bien meilleurs que le traitement chirurgical.

Il y a deux types de traitements conservateurs qui ont fait leurs preuves : la méthode fonctionnelle (*French method*) et la méthode de Ponseti (celle pratiquée dans le service).

- **Dans la méthode fonctionnelle**, un kinésithérapeute manipule le pied tous les jours durant les 6 premières semaines de vie (phase initiale), puis 3 fois par semaine durant la phase de consolidation (de 6 semaines à 8 mois). Ces manipulations ont pour but de réduire les déformations expliquées plus haut : valgiser l'arrière-pied, décoapter la malléole interne du naviculaire, dérotter le bloc calcanéo-pédieux par rapport au talus et finalement réduire l'équin et stimuler les éverseurs du pied. Selon les écoles, les corrections obtenues sont maintenues entre les séances de kinésithérapie par des contentions plus ou

moins souples allant du taping à une attelle curo-pédieuse en résine.

- **La méthode décrite par Ignacio Ponseti** en 1948 a pour principe de réduire progressivement les déformations par des plâtres cruro-pédieux (FIG. 10) changés de manière hebdomadaire.



Figure 10 - 6 plâtres successifs nécessaires pour corriger un PBVE

- **1^{er} phase de correction** : le premier plâtre est posé le plus vite possible, en tout cas avant le sortie de la maternité. C'est un plâtre cruro-pédieux changé toutes les semaines. Il est posé sur un jersey ou une couche d'ouate. On donne le biberon au bébé pour qu'il se relâche au maximum. Le premier plâtre ne corrige que le creux medial (cavus) en relevant le premier métatarsien. Les plâtres suivants (2 à 6) vont progressivement porter le pied en dérotation du bloc calcanéo-pédieux par rapport à l'unité talo-tibio-fibulaire (FIG. 10). Pour ce faire, on pousse avec le pouce sur la tête du talus pour le bloquer et, avec l'autre main, on dérote le bloc calcanéo-pédieux. La dérotation du pied va spontanément corriger l'équin. La correction de l'équin résiduel ne pourra s'effectuer que lorsqu'on aura obtenu 80 à 90° de dérotation (aux 5^e et 6^e plâtres). Si on veut corriger l'équin plus tôt, on provoque un pied convexe iatrogène par cassure du médio-pied. Entre le 5^e plâtre et le 6^e plâtre, on réalise une radiographie du pied de face et de profil en flexion dorsale maximale sur un bloc radio-transparent. On mesure

l'angle tibio-calcanéen qui objective la descente du calcaneum. S'il est supérieur à 90°, on réalise la ténotomie percutanée du tendon d'Achille. (FIG. 8).

- **2^e phase de consolidation** : l'orthèse de Denis-Browne est mise en place après le dernier plâtre (FIG. 11). Elle maintient les corrections obtenues. Le pied bot est tourné à 70°, tandis que le pied normal à 45°. Elle doit être portée 23h/24 durant 3-4 mois puis uniquement durant la nuit et les siestes jusque 4 ans.



Figure 11
Attelle de Denis-Browne pour PBVE bilatéral. Les 2 pieds sont tournés à 70° et reliés par une barre.

Ces deux méthodes de traitement orthopédiques permettent de corriger la majorité des déformations en quelques semaines (durant la première phase), mais le maintien de la correction est directement corrélé à la compliance des parents au port des orthèses durant les phases ultérieures.

TRAITEMENTS COMPLÉMENTAIRES

La méthode de Ponseti reste efficace pour des pieds bots plus anciens, même après l'âge de la marche ou en cas de récurrence (mais avec des résultats moins bons).

Parfois la chirurgie est quand même nécessaire mais plus pour corriger des défauts résiduels :

- **ténotomie percutanée du tendon d'Achille** : réalisée dans 40 à 50 % des cas, si la radiographie du pied effectuée en flexion dorsale maximale entre le 5^e et le 6^e plâtre montre que le calcaneus n'est pas suffisamment descendu (si l'angle tibio-calcanéen (valeur normale entre 65 et 75°) est supérieur à 90°. Technique : en décubitus dorsal, sous anesthésie générale, on place le PBVE en flexion dorsale. On sent le tendon d'Achille tendu comme une corde. On introduit à 1 cm de l'insertion calcanéenne du tendon d'Achille, un bistouri lame 11 en percutané du côté médial du tendon et on tourne la lame pour sectionner complètement le tendon par un mouvement de médial en latéral. Il faut ressentir un « pop » lorsque le tendon est complètement coupé. Ensuite, on plâtre le pied en flexion dorsale maximale pour 3 semaines (cruro-pédiex) (FIG. 12).



Figure 12 - Image du pied après ténotomie du tendon d'Achille. Plâtre cruropédiex en flexion dorsale et dérotation maximale

- **Transfert du tendon du muscle tibial antérieur sur le cuboïde** : indiquée après l'âge de 5 ans, lorsqu'il y a une supination dynamique de l'avant-

ped. Cela signifie que le muscle tibial antérieur est hyperactif et entraîne une adduction et une supination de l'avant-pied lors de la marche (signe de la touche de piano : en charge, la tête du 1^{er} métatarsien ne repose pas sur le sol). Pour cela, l'adduction doit être totalement souple et corrigible. Technique : en décubitus dorsal sous anesthésie générale, avec garrot à la cuisse. On désinsère totalement le tendon du tibial antérieur sur le naviculaire puis on le fait passer en sous-cutané pour le refixer avec une ancre sur le cuboïde. Dans ce même temps opératoire, une ténotomie de l'adducteur de l'hallux est également réalisée lorsqu'il y a une ouverture du premier espace interdigital lors de la mise en charge.

- **Ostéotomie d'ouverture du 1^{er} cunéiforme et de fermeture du cuboïde** : indiquée en cas d'adduction rigide de l'avant-pied. L'opération a pour effet d'allonger la colonne interne du pied et de raccourcir la colonne externe et donc corriger l'adduction résiduelle.

COMPLICATIONS

LIÉES AU TRAITEMENT

- **Pied convexe iatrogène** : si on veut corriger l'équin trop vite dans la technique de Ponseti : cassure du médio-pied (subluxation dorsale du Chopart). Il faut alors programmer une ténotomie percutanée d'Achille après avoir replâtré le pied 2 semaines en équin.
- **Hypocorrection** avec une persistance d'un varus de l'arrière pied, une divergence insuffisante talo-calcanéenne, une subluxation médiale/dorsale du naviculaire, un metatarsus adductus, un cavus persistant ou un dorsal bunion (tête du 1^{er} metatarsien) dus à la traction excessive du TA qui n'a pas été transféré sur le cunéiforme latéral. Un traitement chirurgical de ces hypocorrections peut s'avérer nécessaire mais ne sera pas abordé dans le cadre de ce cours.
- **Hypercorrection** qui mène à un pied plat valgus iatrogène ou à un pied serpentin souvent très raide et mal toléré.

LIÉES AU PBVE

Même bien traité, un PBVE ne devient jamais normal et il persiste toujours à l'âge adulte des différences avec l'autre pied s'il s'agit d'un PBVE unilatéral (Docquier et al. 2006) :

- différence de longueur du pied en moyenne de 15mm (1 à 2 pointures) ;
- différence de longueur des membres d'en moyenne 10mm due à l'hypoplasie de l'arrière-pied ;
- différence de diamètre des mollets (amyotrophie) d'en moyenne 35 mm ;
- 80 % de bons résultats du score fonctionnel de Laaveg et Ponseti (satisfaction-douleur-fonction) ;
- une raideur résiduelle de flexion dorsale et plantaire maximale ;
- des différences radiologiques : inclinaison postérieure et encoche antérieure de l'articulation tibio-talienne, hypoplasie de l'arrière-pied (talus et calcaneus), perte de hauteur de la trochlée talienne (flap top talus).

CAS NON ABORDÉS ET VARIANTES

Nous n'avons volontairement pas abordé le traitement chirurgical plus complexe des rares PBVE invétérés, récidivés, neurologiques ou résistants au traitement orthopédique, du domaine du spécialiste.

RÉFÉRENCES

1. Docquier PL, Leemrijse T, Rombouts JJ. **Clinical and radiographic features of operatively treated stiff clubfeet after skeletal maturity: etiology of the deformities and how to prevent them.** Foot Ankle Int 2006;27(1):29-37.
2. de Gheldere A, Docquier PL. **Analytical radiography of clubfoot after tenotomy.** J Pediatr Orthop 2008;28(6):691-4.
3. Zhang W, Richards BS, Faulks ST, Karol LA, Rathjen KA, Browne RH. **Initial severity rating of idiopathic clubfeet is an outcome predictor at age two years.** J

Pediatr Orthop B 2012 Jan;21(1):16-9.

4. Chotel F, Parot R, Seringe R, Berard J, Wicart P. **Comparative study: Ponsseti method versus French physiotherapy for initial treatment of idiopathic clubfoot deformity.** J Pediatr Orthop 2011;31(3):320-5.
5. Seringe R. **Congenital equinovarus clubfoot.** Acta Orthop Belg 1999;65(2):127-53.