

Fait clinique

**REVUE TROPICALE
DE CHIRURGIE**
Association Malagasy de Chirurgie



Maladie des brides amniotiques: à propos de deux cas.

Rasataharifetra H^{*1}, Herinirina SAE¹,
Andriamanarivo LRC², Hunald FA², Andriamanarivo ML²

¹Service de Chirurgie Générale, CHU Analankinina, Toamasina, Madagascar

²Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU-JRA, Antananarivo, Madagascar

Résumé

Les auteurs rapportent deux cas de maladie des brides amniotiques isolés des membres sous forme de sillons de constriction. Ces affections rares étaient découvertes au Centre Hospitalier Universitaire Analankinina de Toamasina chez deux nourrissons. Le diagnostic posé, le traitement chirurgical consistait en une résection du tissu fibreux avec aponévrotomie suivie d'une plastie selon le procédé d'Ombredanne. La procédure chirurgicale simple, sûre et efficace apportait des résultats fonctionnels et esthétiques satisfaisants. La prise en charge dans notre contexte est discutée à la lumière des données de la littérature.

Mots clés: Aponévrotomie; Chirurgie; Maladie des brides amniotiques; Malformations; Nourrisson

Titre en Anglais: Amniotic band syndrome: two cases report.

Abstract

Authors report two cases of isolated amniotic band syndrom located on limbs. They appeared as constriction rings. These rare affections were discovered in two infants at the Analankinina University Hospital in Toamasina. Once the diagnosis was made, the surgical treatment consisted of resection of the fibrous tissue with fasciotomy followed by a plasty using the Ombredanne method. The simple, safe and effective surgical procedure provided satisfactory functional and aesthetic results. Management in our context is discussed in the light of data from the literature.

Key words: Amniotic band syndrome; Congenital Abnormalities; Fasciotomy; Infant; Surgery

Introduction

La maladie des brides amniotiques (MBA) est un ensemble de malformations congénitales complexes, intéressant principalement les membres, mais aussi la région cranio-faciale et l'axe thoraco-abdominal [1]. C'est une pathologie rare et son incidence est comprise entre 1/1.200 à 1/15.000 naissances vivantes [2]. Cliniquement, elle associe des malformations polymorphes et asymétriques. La gravité de ces malformations est variable, allant du sillon de constriction cutanée isolé aux malformations viscérales souvent incompatibles avec la vie [2]. Les malformations au niveau des membres sont les plus caractéristiques et les plus fréquentes, associant, avec une localisation très variable, sillons de constriction, acrosyndactylies et amputations congénitales [3]. Nous rapportons deux observations, à notre connaissance les premiers cas de MBA rapportés à Madagascar, vues au sein du Centre Hospitalier Universitaire Analankinina Toamasina. L'objectif principal de ce travail est de démontrer la faisabilité de la chirurgie réparatrice pour corriger ce type de malformation dans notre contexte.

Observation

Cas n°1: Un nourrisson de 30 jours, de genre masculin, né de parents non consanguins, nous était référé de la commune rurale avoisinante. La grossesse de la mère était mono-fœtale, menée à terme avec accouchement eutocique par voie basse. A la naissance, des malformations des membres étaient constatées par la sage-femme. A la fin du premier mois, la famille avait décidé d'amener le bébé consulter auprès de notre centre hospitalier. A l'examen, les deux membres inférieurs du nourrisson présentaient chacun un sillon de constriction autour de la cheville (figure 1). Le segment distal droit était œdématisé, sans signe d'ischémie. Les membres inférieurs présen-



Fig.1: Cas n°1: sillons de constriction bilatéraux, lymphoedème de l'avant pied droit et acrosyndactylie, angulation de la jambe gauche avec pied bot et amputation distale des phalanges des 1^{er}, 3^{ème} et 5^{ème} orteils du pied gauche

taient également d'autres malformations: pieds bots bilatéraux, déformation angulaire de la jambe gauche et amputation in-utéro de phalanges au niveau du pied gauche. Le membre inférieur droit présentait un double anneau étagé, l'un à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur de la jambe, l'autre au niveau de la cheville avec acrosyndactylie et pied bot (classification II et III de Patterson). La radiographie des membres inférieurs montrait par ailleurs une fracture des deux os de la jambe gauche (figure 2). Le diagnostic clinique de MBA était posé ainsi que l'indication chirurgicale. Une chirurgie à visée correctrice était pratiquée en deux temps, espacée de trois mois, sous anesthésie générale. Au niveau de chaque membre, le premier temps consistait en une plastie semi circulaire selon le procédé d'Ombredanne avec libération jusqu'au fascia et fasciotomie de décharge (figure 3 et 4). Cela avait permis

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: drhanta.mada@gmail.com

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Générale, CHU Analankinina, Toamasina, Madagascar

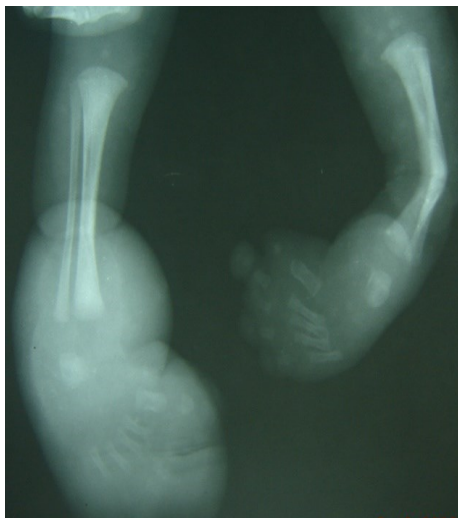


Fig.2: Cas n°1: radiographie des membres inférieurs. Pieds bots bilatéraux, fracture des deux os de la jambe gauche



Fig.3: Tracé de la résection semi circulaire et du lambeau au niveau de la jambe droite selon le procédé d'Ombredanne (cas n°1)



Fig.4: Vue postopératoire immédiate de la jambe droite (cas n°1)

une fonte progressive du lymphœdème du pied droit. La fracture congénitale de la jambe gauche était réduite orthopédiquement et maintenue par une attelle plâtrée cruro-pédieux. Le deuxième temps opératoire concernant les hémis circonférences postérieures était fait trois mois plus tard. L'évolution était favorable avec absence de séquelle fonctionnelle au recul de douze mois. A l'âge d'un an, les pieds bots congénitaux étaient traités en ambulatoire selon la technique de Ponsetti qui consistait en une ténotomie sous anesthésie locale avec immobilisation plâtrée et rééducation progressive.

Cas n°2: Un nourrisson de 8 mois, de genre masculin, ayant des parents sans lien de consanguinité, était référé par son pédiatre. Il n'y avait pas d'antécédent familial de malformation. Le suivi de grossesse s'était déroulé en brousse et aucun incident n'était rapporté. La grossesse était mono-fœtale menée à terme avec accouchement eutocique par voie basse auprès d'un centre de santé de base. Devant la constatation d'un œdème d'évolution progressive de l'avant pied droit, la famille avait décidé d'amener le nourrisson consulter auprès de notre établissement. A l'admission, chaque membre inférieur du nourrisson présentait un sillon de constriction au niveau de l'union des tiers moyen et inférieur de la cheville. Il existait également un lymphœdème important de l'avant pied droit, sans signe d'ischémie, une acrosyndactylie du pied droit (figure 5) et un sillon de constriction au niveau du tiers supérieur du bras gauche. Le diagnostic de MBA était posé et un traitement chirurgical était indiqué en semi urgence. Cette chirurgie correctrice était faite en deux temps, espacée de trois mois, sous anesthésie générale. Le premier temps concernait les deux membres inférieurs. Une résection semi circulaire de la bande cutanée fibreuse et une libération du fascia sous-jacent étaient effectuées, suivies par une plastie semi circulaire selon la technique d'Ombredanne (figure 6). Le deuxième temps chirurgical concernant l'hémis circonférence postérieure était faite trois mois plus tard. L'évolution était favorable avec fonte lente et progressive du lymphœdème du pied droit ainsi qu'une bonne cicatrisation de la plastie. Le traitement de l'acrosyndactylie était proposé ultérieurement avec le consentement des parents. Au troisième mois de suivi, l'enfant commençait à apprendre à marcher.



Fig.5: Cas n°2: sillons de constriction bilatéraux avec lymphœdème de l'avant pied droit et acrosyndactylie



Fig.6: Résection semi circulaire de la zone fibreuse au niveau du membre inférieur droit (cas n°2)

Discussion

La MBA est une maladie classée orpheline, rare, et il n'existe aucune prédisposition liée à l'ethnie ni au genre [1,2]. De même, aucun lien associé à la génétique ou à l'hérédité n'est démontré [4]. Dans la littérature anglo-saxonne, il existe plusieurs dénominations telles que: complexe ADAM (Amniotic Deformity Adhesion Mutilation), bande amniotique, bande annulaire congénitale, anneau de constriction congénital ou encore bande de tissu aberrant [1]. L'étiologie et la physiopathologie restent encore non élucidées. Néanmoins, plusieurs théories sont avancées. Torpin propose la théorie exogène par rupture précoce de l'amnios qui sera responsable d'un décollement amnio-chorial avec fuite de liquide amniotique [1]. Certains éléments anatomiques comme les doigts, les membres ou le crâne du fœtus pourraient s'extérioriser même partiellement et seraient en contact avec le chorion. La surface externe de l'amnios produirait des bandes fibreuses qui étrangleraient les éléments fœtaux anatomiques extériorisés. La rupture précoce de l'amnios peut être secondaire à un traumatisme abdominal, à une prise de cocaïne ou d'origine infectieuse. Les anomalies crânio-faciales et viscérales surviennent entre 28 et 45 jours de gestation. Les strictions ou amputations de membre surviennent, quant à elles, entre 45 jours et 18 semaines de gestation. La compression du fœtus par oligoamnios joue un rôle dans la genèse de certaines malformations comme le pied bot [1,5]. Streeter, de son côté, propose la théorie endogène et stipule qu'il n'y a aucun élément probant qui démontre qu'une amputation intra-utérine soit secondaire à une bande amniotique, à un processus adhésif ou à un processus constrictif. Les malformations et brides seraient dues à une anomalie du disque embryonnaire avant la troisième semaine de gestation [1,4]. La troisième théorie qui est la plus ancienne, celle d'Ombredanne, dit plutôt qu'il s'agirait d'une maladie ulcéreuse intra-utérine à évolution retardée. Il émet l'hypothèse que cette maladie peut agir très précocement, avant le 40^{ème} jour de la vie intra utérine, pouvant ainsi compromettre l'apparition du squelette, entraînant probablement les absences partielle ou totale d'un os, les pseudarthroses congénitales et même une amputation ou une disparition d'un membre [6]. Pour nos cas, les antécédents obstétricaux et familiaux n'étaient pas contributifs pour expliquer la genèse des lésions malformatives. Du point de vue clinique, les malformations inté-

ressent principalement les membres mais aussi la région crânio-faciale et l'axe thoraco-abdominale et ne respectent aucune systématisation embryonnaire [1]. Le diagnostic anténatal est possible par l'échographie effectuée au cours du premier semestre. Dans notre contexte, les suivis de grossesse et les accouchements se sont déroulés en brousse et aucun examen échographique n'avait pu être fait en cours de grossesse. De même, aucun examen anatomopathologique du placenta et de l'amnios n'était fait après les accouchements. Les diagnostics étaient posés lors la première consultation chirurgicale à l'âge d'un mois pour le cas n°1 et à 8 mois pour le cas n°2. La classification de Patterson [7] a permis de typer les différentes formes de malformations des extrémités: Type I: simple sillon de constriction avec extrémité distale normale; Type II: sillon de constriction avec déformation distale sous forme d'atrophie et lymphœdème, possibilité de troubles sensitifs; Type III: acrosyndactylie ou pseudo syndactylie; Type IV: amputation distale. Les sillons cutanés de striction sont les plus communs, sous forme de dépression linéaire d'aspect cicatriciel, circonférentiel avec un trajet perpendiculaire au grand axe des membres [1]. Pour nos observations, les sillons de constriction étaient unilatéralement profonds allant jusqu'au plan musculo-aponévrotique altérant le drainage lymphatique à l'origine d'un lymphœdème unilatéral. Si ces sillons sont habituellement bilatéraux et asymétriques pour les membres inférieurs [2,4], ils étaient plutôt grossièrement symétriques pour nos 2 cas. L'acrosyndactylie ou pseudo-syndactylie dans les MBA consiste en une fusion partielle des orteils, respectant toujours la partie proximale de l'espace interdigitale contrairement aux syndactylies d'origine génétique [1]. Pour le pied bot, cette malformation serait la conséquence de l'oligoamnios mais parfois aussi est associée à une diminution du flux artériel de l'artère tibiale. Le traitement chirurgical concerne surtout les anomalies isolées ou associées n'engageant que le pronostic fonctionnel des extrémités [1]. Afin de prévenir une récurrence de la constriction initiale, il est nécessaire de modifier le trajet de la cicatrice par des lambeaux cutanés en Z et de procéder à l'ablation du tissu fibreux [7]. Actuellement, plusieurs techniques chirurgicales sont proposées: multiples plasties en Z, plastie en W, procédé de Mutaf et la technique de Sine qui est la plus récente [1]. Elles ont chacune leurs spécificités mais découlent de bases similaires, à savoir: dissection prudente du tissu sous cutané jusqu'au fascia qui lui-même doit être libéré afin d'éviter la survenue soit d'une récurrence soit d'une déformation; technique en deux temps (voire en trois temps) selon le procédé semi-circulaire de Stevenson [1] afin de prévenir le risque de complication vasculaire à la parie distale [6]. Pour nos cas, la technique d'Ombredanne était choisie et pratiquée en deux temps, à 3 mois d'intervalle. C'est la plus ancienne décrite en 1967 consistant en une résection circulaire de la zone fibreuse suivie de plasties multiples en Z. Une aponevrotomie s'ajoutait à cette technique pour libérer la zone de de striction profonde. Pour prévenir une récurrence de la constriction initiale, Sentilhes affirme qu'il est nécessaire de modifier le trajet de la cicatrice par des lambeaux cutanés en Z ou en W [1]. En cas d'anomalie isolée, en particulier des membres, la chirurgie postnatale permettrait de conserver une capacité fonctionnelle proche de la normale dans 50% des cas [2]. Les suites post opératoires peuvent être évaluées selon les critères de Moses [1] basés sur la reprise de la fonction, l'apparence et la résolution des symptômes préopératoires. Nos patients avaient présenté des suites favorables avec bonnes récupérations

fonctionnelle, sensitive et esthétique. Aucune séquelle neuro-sensitive n'était constatée. L'information des parents est importante pour les grossesses futures, à la fois pour les inciter à une meilleure surveillance de la grossesse mais aussi pour les rassurer quant au risque de récurrence quasiment inexistant.

Conclusion

La MBA est une embryo-foetopathie acquise donnant des malformations asymétriques intéressant fréquemment les membres. Une amélioration du dépistage prénatal ou néonatal systématique doit être de mise dans les pays en développement. Si le traitement anténatal demeure impossible dans notre contexte, la chirurgie réparatrice postnatale pour les malformations des membres reste une bonne alternative car améliore la morphologie et la fonction des membres atteints. Elle doit cependant être pratiquée précocement en particulier en cas de trouble vasculaire.

Références

- 1- Sentilhes L, Verspyck E, Patrier S, Eurin D, Lechevallier J, Marpeau L. Maladie des brides amniotiques: étiopathogenie, diagnostic anténatal et prise en charge néonatale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003; 32: 693-704.
- 2- Amany L, Souheil J, Hayathem H, Yassine J, Mouna H, Karima Z, et al. Amniotic band syndrome. *Tunis Med* 2013; 91: 362-3.
- 3- Poeuf B, Samson P, Magalon G. Syndromes des brides amniotiques. *Chir Main* 2008; 27: 36-7.
- 4- Shetty P, Menezes LT, Tauro LF, Diddigi KA. Amniotic band syndrome. *Indian J Surgery* 2013; 75: 401-2.
- 5- Adadi H, Chaara H, Attar I, Jayi S, Alaoui FF, Melhouf MA. Maladie des brides amniotiques: diagnostic anténatal et difficultés de prise en charge (à propos de 2 cas de malformations létales). *Pan Afr Med J* 2019; 32: 116.
- 6- Fevre M. Chirurgie infantile et orthopédie. Paris: Flammarion; 1967.
- 7- Hung NN. Congenital constriction ring in children: sine plasty combined with removal of fibrous groove and fasciotomy. *J Child Orthop* 2012; 6: 189-7.
- 8- Ciloglu NS, Gumus N. A rare form of congenital amniotic band syndrome: total circular abdominal constriction band. *Arch Plast Surg* 2014; 41: 290-1.