

## Le pied dans l'ataxie de Friedreich

Dr Michel Rüfenacht

### Le pied et sa croissance

- *Structure du pied*

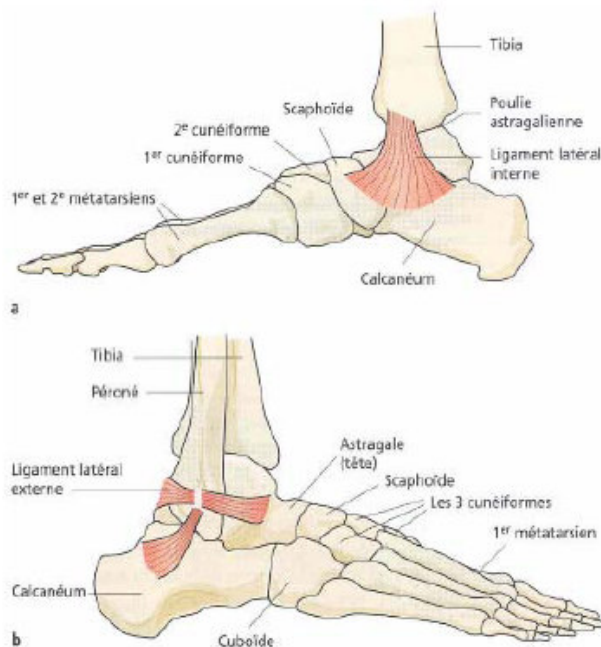
Le pied termine le membre inférieur articulé à la jambe par la cheville. Il s'agit d'un ensemble d'os (comme un chapelet) se succédant du talon en arrière, aux orteils en avant. On peut diviser le pied en trois parties : l'arrière pied, le tarse, et l'avant-pied.

- L'arrière pied est constitué de l'astragale et du calcanéum : l'astragale s'articule avec la jambe en haut dans un mouvement de tangage (flexion - extension) et avec le calcanéum en bas dans un mouvement de roulis (abduction – adduction, ou en plus clair, inclinaisons en dedans ou en dehors).

- Le tarse est constitué de 2 rangées d'os ; la première prolonge l'astragale et le calcanéum, ce sont les scaphoïde et cuboïde ; la seconde s'articule en avant de la première, ce sont les os cunéiformes.

- L'avant-pied prolonge cette 2eme rangée par la ligne des métatarses (5) ; puis viennent les orteils (5).

Le tarse et l'avant-pied ont une fonction de torsion en hélice ou rotation, et en courbure en dedans ou en dehors.



La notion de « plantigrade » est importante à comprendre, car elle définit une des fonctions de l'Homme, devenu un humain debout. Le pied s'appuie au sol par contact de l'arrière et avant-pied, corps humain vertical. De profil, le pied dessine une voûte, la voûte plantaire, comme une arche, un arc où le bois serait le chapelet d'os et la corde serait l'aponévrose plantaire. Debout en charge, le poids du corps se répartit vers le talon en arrière et vers les têtes métatarsiennes en avant : en gros, il s'agit d'un contact au plan du sol, plan défini par 3 points : le talon, et en avant les têtes des 5eme (M5) et 1er métatarsien (M1). Donc, debout, le pied plantigrade autorise ce contact talon, M5 et M1. **Un pied n'est plus plantigrade lorsqu'il perd cette faculté de contacter le sol par ces 3 points talon, M5 et M1.**

Nous avons vu que le pied constitue un chapelet d'os unis par des articulations, relié à la jambe par la cheville. Ces articulations sont souples et autorisent chacune une amplitude qui, intégrée à celle des autres, permet d'obtenir un pied normalement souple et mobile.

Des muscles venant de la jambe ou situés uniquement dans le pied, par l'intermédiaire de leur tendon respectif (qui s'unit à l'os), exercent seuls ou par groupe des actions sur ce pied : on parle de flexion, d'extension, d'abduction, d'adduction (cf plus haut), et globalement d'inversion (la plante regarde en dedans) et d'éversion (la plante regarde en dehors), et tous ces mouvements sont actifs. Rappelons que le mouvement est créé par le muscle électrisé par le nerf qui a été stimulé par le système nerveux central (cerveau et moelle épinière).

Au repos, lorsque le kiné manipule le pied, on parle de mouvement passif. Un pied en croissance normale et en condition neuromusculaire normale, est équilibré par les différents muscles qui « tirent » chacun dans son sens, en exerçant des forces qui non seulement permettent de rester debout plantigrade, marcher, sauter, courir, mais aussi permettent au pied en croissance de grandir dans une harmonie de tension l'amenant progressivement à l'âge adulte sous forme d'un pied souple, mobile, actif et plantigrade, et de forme physiologique.

**En cas de déséquilibre musculaire (ici dans l'AF par atteinte dégénérative du système nerveux central), les tensions sont désorganisées et certains muscles tirent plus que d'autres : c'est le mât ou le piquet de tente mal sous-tendu par les câbles et qui se tord. Ici le pied se déforme progressivement et perd sa mobilité active, puis sa souplesse passive.**

- ***Croissance du pied***

De la naissance à l'adolescence, apparaissent chacun à son tour les noyaux d'ossification de chaque os du « chapelet-pied » (cf. plus haut) : chaque noyau d'ossification est une usine autonome qui grandit pour son propre compte et chaque os du chapelet croît pour son compte. D'abord mou et malléable, chaque os durcit pour s'ossifier et obtenir finalement sa taille adulte.

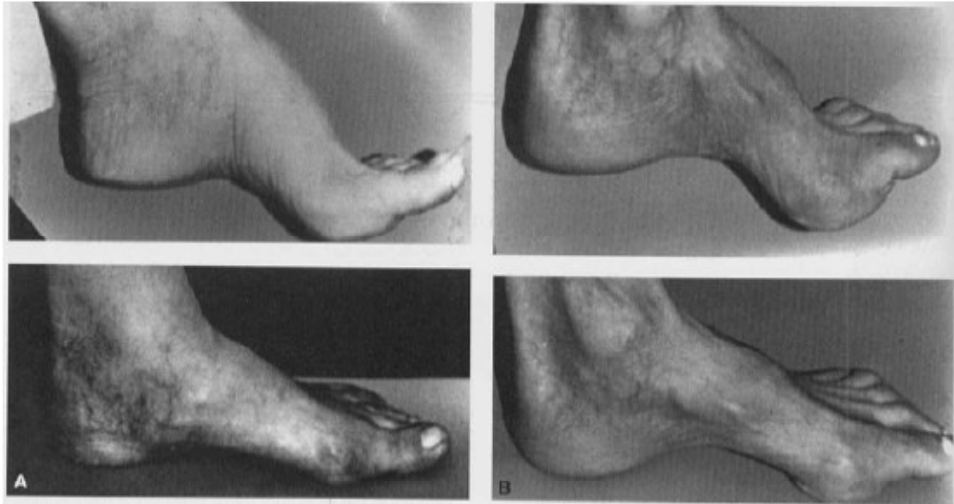
**Progressivement mal sous-tendu par des muscles progressivement affaiblis, le chapelet se déforme et perd sa souplesse, et en fin de croissance, les os seront eux aussi chacun déformés ; si bien qu'au total, le pied risque une déformation structurale (forme de chaque os), mais aussi fonctionnelle (perte musculaire et raideur articulaire). Ceci dépend de l'âge de l'apparition des troubles neurologique pendant la croissance**

## **Le pied déformé dans l'ataxie de Friedreich**

La grande majorité de déformation du pied dans l'AF est un pied creux bilatéral. Le pied creux est historiquement décrit depuis le mi-XVIIIe par un français Nicolas ANDRY, un père de l'orthopédie : le « pes cavus ». Il s'agit d'une déformation de l'avant pied en équin sur l'arrière pied (élévation de l'arche longitudinale de la voûte plantaire –cf plus haut); le talon peut être dans l'axe physiologique neutre, en varus c'est-à-dire incliné en dedans (cas le plus fréquent du varus-équin), en valgus c'est-à-dire incliné en dehors, ou en talus c'est-à-dire talon vertical.

**Dans l'ataxie de Friedreich, il s'agit le plus souvent de pied creux varus équin.** Cette déformation peut être initialement flexible, puis fixée, c'est-à-dire irréductible, ne pouvant retrouver une position normale, nous l'avons vu plus haut. L'avant-pied est surchargé et se déforme avec des orteils en griffe, la 1ere phalange remontant sur le dos du pied et les 2eme et 3eme phalanges plongeant en flexion. Progressivement le pied n'autorise plus un contact plantigrade et, lorsqu'il se déforme en varus-équin, la partie latérale du pied (calcaneum-cuboïde-métatarse M5) devient porteuse et souffre de ce contact non physiologique ; le chapelet dans son ensemble se déforme et chaque articulation souffre de nouvelle contrainte non physiologique.

**D'abord souple donc réductible, le pied creux neurologique de l'AF devient progressivement fixé donc irréductible.**



A (à gauche): déformation réductible, B (à droite) : déformation irréductible

D'autres maladies neuromusculaires provoquent ces déformations. Les conséquences sont une perte de la fonction plantigrade, une perte du chaussage normal, des distorsions de cheville et de pied récurrentes, une souffrance, des lésions cutanées. N'oublions pas l'association de l'AF au diabète dont une des complications est aussi le trouble orthopédique au pied, d'ordre cutané (infection, lésion) surtout mais aussi osseux.

➤ **Que peut proposer le médecin ?**

Le médecin doit savoir que chaque ataxie de Friedreich possède son « génie évolutif », sa personnalité qui peut différer d'un patient à l'autre, même si grossièrement la déformation se ressemble. L'âge de l'apparition des troubles et leur aggravation en fonction de l'âge auront, vous l'aurez compris, un impact différent sur la forme des os en fin de croissance. La rapidité de l'évolution vers la fixité, l'irréductibilité aura, elle aussi, un impact sur la forme du pied. La déformation du pied aura une conséquence sur la rétraction de l'aponévrose plantaire (corde de l'arc de la voûte plantaire). Des points de frottement, de contact avec la chaussure, avec l'appui au sol vont varier d'un patient à l'autre.

Quelques règles sont cependant communes face à la diversité :

- Faire en sorte que le pied reste plantigrade le plus longtemps possible, par exercices passifs de manipulation en kinésithérapie et à domicile par l'entourage (éducation)
- Faire en sorte que le pied reste souple en manipulation passive également pour éviter l'enraidissement déformé
- Surveiller le chaussage, en prévenant les lésions de contact à la peau
- Prescrire bientôt des **chaussures** orthopédiques sur mesure amortissant le contact, redressant l'appui au début au moins sur un pied souple pour l'approcher au maximum de la situation plantigrade

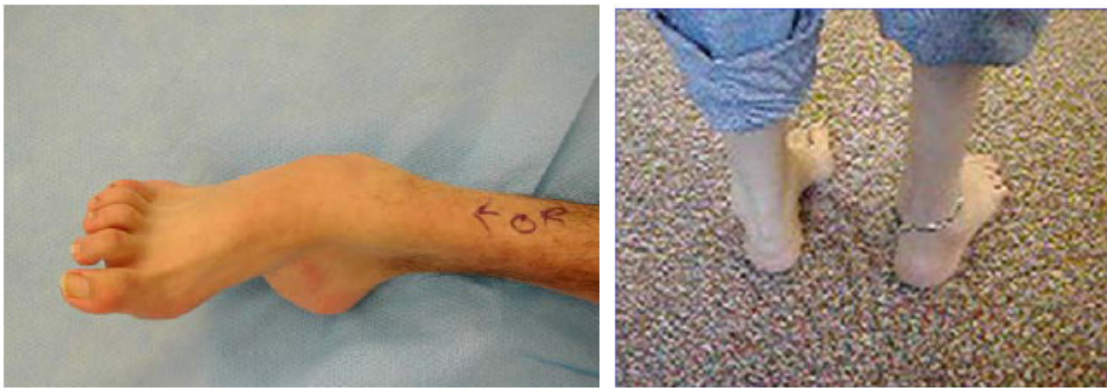
➤ **Que peut proposer le chirurgien ?**

Là encore la demande peut varier beaucoup. Face à cette demande, il y a plusieurs propositions que l'on appelle en chirurgie des indications ; mais surtout des règles de base :

- 1- le chirurgien doit être un spécialiste, voire même un « hyperspécialiste » du pied de l'adolescent et de l'adulte porteur d'une maladie neurologique dégénérative

- 2- L'indication est totalement individuelle et dépend de la déformation particulière, de la souplesse restante, des tendons et muscles actifs.
- 3- Toute décision ne se fait qu'au terme d'un bilan neurologique, de radiographies, une analyse de la station debout, un bilan orthopédique. Pas de précipitation.
- 4- Le chirurgien doit être clair, attentif, à l'écoute, patient, et doit se faire comprendre en présentant le traitement, ses avantages et ses inconvénients, risques et complications possibles. Le patient et son entourage doivent être informés, et donner le consentement « éclairé », c'est à dire compris.

La chirurgie s'adresse à la correction de la déformation par geste osseux (on parle d'ostéotomie = correction d'axe, d'arthrodèse = fixation d'articulation), par geste tendineux (section de tendon et allongement, transfert de tendon) et geste sur l'aponévrose plantaire. Plusieurs interventions sont décrites et connues. **Elles ont des avantages et des inconvénients. (tu avais mis complications?)** La chirurgie est suivie de plâtre d'immobilisation provisoire, puis de rééducation (kinésithérapie). L'objectif étant de retrouver un pied plantigrade, ce que vous aviez déjà deviné !



Jeune homme 17 ans AF, opéré de son pied droit, vues avant et après opération, Pied droit corrigé plantigrade, le pied gauche (non opéré) est déformé, creux non plantigrade. Ultérieurement le chaussage devrait pouvoir être commun.

### Conclusions

Difficile de comprendre puis d'admettre tout cela. Les croquis devraient aider le texte nécessairement médical.

Attention de ne pas comparer les pieds de l'ami AF avec les siens, son opération et ses résultats avec les siens...

Rappelons-nous que, s'il est associé au diabète, le pied AF doit faire l'objet de soins extrêmement attentifs et de prévention, de protection et de chaussage protégé.

N'oublions pas que, même si le patient AF ne « se relève pas » seul pour marcher, il se relève pour le transfert, il reste assis dans son fauteuil roulant et il veut, il doit obtenir des pieds plantigrades pour plusieurs raisons : vous avez certainement les vôtres, et j'en ai quelques unes : **l'esthétique de la chaussure, la chaussure** doit être comme celle de monsieur tout le monde, légère et suivre la mode. Le transfert se déroule un moment court mais important, debout entre deux sièges (roulant et voiture par ex.) et les 2 pieds doivent trouver le plan horizontal, plantigrade.

**Dr Michel Rüfenacht, Chirurgie orthopédique FMH, Genève (Suisse)**

Le 24 Août 2005 pour AFAF & ACHAF