Dr Jean-Michel Bruandet
Ancien médecin-chef du CRRF Marc Sautelet, Villeneuve-d'Ascq, administrateur de l'APF

Les agénésies et amputations *

QU'EST-CE QU'UNE AMPUTATION, UNE AGÉNÉSIE ?

Une amputation correspond à une absence de tout ou partie d'un membre. Au sens strict, amputation désigne l'intervention chirurgicale qui aboutit à une « amputation ».

Une agénésie de membre(s), couramment appelée amputation « congénitale », est un défaut de développement survenu lors du stade embryonnaire : un enfant agénésique présente des malformations avec absence congénitale (visible à la naissance) d'une partie squelettique tant, aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs.

QUELLES EN SONT LES CAUSES ?

Les agénésies

Les malformations surviennent soit sans cause retrouvée, soit dans le cadre d'une pathologie embryonnaire (embryopathie) : rubéole pendant la grossesse, intoxication médicamenteuse (thalidomide…), etc.

Les amputations acquises

On doit distinguer les amputations après accident et celles faisant suite à une maladie.

AMPUTATION PAR ACCIDENT

L'enfant ou l'adulte amputé après accident présente des niveaux d'amputation variables même si le chirurgien doit tout faire pour pratiquer une amputation dite à un bon niveau pour permettre un appareillage dans les meilleures conditions fonctionnelles. Dans le cadre d'un polytraumatisme, une amputation, quand elle est indispensable, doit être réalisée le plus vite possible et le plus bas possible.

AMPUTATION POUR MALADIE

Plusieurs affections peuvent entraîner une amputation.

L'artérite des membres inférieurs demeure une raison importante d'amputation (pratiquement la moitié des amputations des membres inférieurs). Elle touche en règle générale une femme pour dix hommes, sauf chez les artéritiques diabétiques où la proportion hommes/ femmes est pratiquement identique.

Les infections (lésions septiques) : l'amputation pour infection succède presque toujours à des fractures ouvertes (fracture avec plaie). L'indication

 *Source : "DEFICIENCES MOTRICES ET SITUATIONS DE HANDICAPS" - ed. APF - 2002

d'amputation n'est jamais posée en urgence. Elle doit permettre de définir au mieux la longueur du moignon la plus correcte pour permettre une bonne fonction secondaire avec prothèse, sans faire courir au malade le risque d'une récidive de suppuration.

Les tumeurs : les amputations pour cause tumorale, relativement rares en cas de tumeur bénigne, demeurent parfois indispensables dans le cas de tumeur maligne. L'amputation doit toujours passer dans le segment osseux sus-jacent au segment atteint. Les tumeurs responsables de ces amputations que ce soit ostéosarcome, chondrosarcome, sarcome d'Ewing, etc. surviennent aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte.

QUELS TRAITEMENTS ET PRISES EN CHARGE PEUT-ON PROPOSER ?

Il est certain que les indications thérapeutiques varient de façon majeure en fonction de l'origine des amputations ou des agénésies, du niveau d'agénésie ou d'amputation, des troubles trophiques et morphologiques associés et de l'état général de l'enfant ou de l'adulte.

Après amputation congénitale

AMPUTATION CONGÉNITALE OU AGÉNÉSIE D'UN MEMBRE

La survenue d'une malformation provoque auprès de la famille une angoisse et une inquiétude majeure dès la naissance de l'enfant. Les conséquences d'une telle malformation sont difficilement perçues dans le milieu familial et nécessitent de la part de l'équipe médicale et paramédicale une analyse précise du déficit fonctionnel, des capacités d'adaptation de l'enfant et du plan thérapeutique à suivre.

Aux membres supérieurs

Les amputations de main, d'avant-bras ou même de bras nécessitent la mise en place, le plus précocément possible, c'est-à-dire dès trois à quatre semaines après la naissance, d'une prothèse esthétique en chlorure de polyvinyl, qui permet de restaurer d'emblée l'image symétrique des deux membres supérieurs et favorise toutes les réactions de protection, d'équilibre, de préhension globale des deux membres supérieurs, en recréant un schéma corporel normal.

C'est seulement vers l'âge de 2 à 3 ans que les prothèses à visée fonctionnelle peuvent être indiquées. Ces prothèses sont constituées d'une emboiture qui s'adapte au moignon. Depuis environ dix ans, les prothèses myoélectriques, basées sur l'activité myogène des muscles agonistes et antagonistes de l'avant bras restant, offrent la possibilité de flexion et d'extension des doigts de la main avec préhension dès l'âge de 3 à 4 ans, après que soit vérifié le bon fonctionnement des capteurs myo-électriques et que soit établi un programme d'entrainement adapté à chaque enfant.

Aux membres inférieurs

Les amputations d'origine congénitale avec section totale à un niveau précis sont beaucoup moins fréquentes aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Le plus souvent il s'agit d'enfants présentant des agénésies partielles d'une partie du pied, du péroné, voire du tibia.

Une prothèse de membre inférieur doit se rapprocher au mieux d'un membre inférieur normal, avec réalisation d'emboiture de contact entourant et adhérant l'extrêmité du moignon et son pourtour. Elle doit redonner une configuration esthétique de la jambe et de la cuisse, constituées en matériaux synthétiques solides (polyesther ou matière tubulaire entourée de mousse) et comprenant des pieds articulés en mousse, des genoux possédant des articulations physiologiques.

Devenir de l'amputé congénital à l'âge adulte

Que ce soit au niveau des membres supérieurs ou des membres inférieurs, les amputations congénitales répondent, chez l'adulte, sur le plan des indications thérapeutiques, aux mêmes consignes que pour les enfants.

Après amputation acquise

AMPUTATION D'ORIGINE TRAUMATIQUE

Après un accident, l'amputation de membre supérieur ou inférieur doit être aussi « économique » que possible. L'appareillage doit s'adapter au moignon et être placé aussitôt que la cicatrisation le permet. Il s'agit en effet de limiter chez l'amputé le maximum des conséquences dues à l'amputation, tant sur le plan comportemental que sur l'ensemble des capacités d'adaptation fonctionnelle à la vie courante et aux activités gestuelles voire professionnelles.

– **Aux membres supérieurs**, l'appareillage par prothèse restauratrice ou de vie sociale en chlorure de polyvinyl, redonnant une image et une apparence symétrique, est réalisée le plus rapidement possible. La mise en application d'une prothèse mécanique et éventuellement d'une prothèse myoélectrique doit toujours être programmée. Elle est réalisée en fonction des acquisitions motrices progressivement récupérées et, pour une prothèse myoélectrique, des possibilités d'activités musculaires très précises, avec absence de troubles trophiques sur l'ensemble de l'avant-bras.

La prothèse fonctionnelle peut s'adapter aussi à différents porte-outils. Elle est conçue pour que l'amputé puisse réaliser des activités de tout ordre comme menuiserie, peinture, conduite automobile, soudure, etc…

La prothèse dite de vie sociale est plus un attribut figuratif qui permet à l'amputé traumatique de posséder un aspect morphologique normal.

– **Aux membres inférieurs**, les amputations traumatiques de jambe ou de cuisse provoquent la plupart du temps d'importantes cicatrices, voire des déformations osseuses secondaires ou des névromes douloureux situés sur la partie terminale du moignon.

L'appareillage aux membres inférieurs demeure basé sur l'obtention du maximum d'efficacité et de qualité fonctionnelle.

L'appareillage de contact de jambe ou de cuisse autour du moignon avec genou physiologique, avec prothèse en polyesther ou de type tubulaire recouvert de mousse avec pied articulé ou pied SACH, apparait toujours indiqué. Les appareillages ne permettant pas une bonne adhérence musculaire au niveau du moignon et nécessitant l'adjonction d'orthèse de cuisse ou de ceinture pelvienne pour permettre un bon maintien, doivent être limités aux indications ne permettant pas les prothèses de contact.

L'AMPUTATION DE CAUSE VASCULAIRE (ARTÉRITE)

Alors que chez des amputés d'origine traumatique ou infectieuse, on a toujours tendance à réaliser un appareillage le plus précocement possible voire un appareillage dit immédiat, l'artéritique doit reprendre une marche avec appareillage de façon plus prudente en raison de la vascularisation souvent déficiente et de la fragilité des téguments (peau du moignon).

L'appareillage est toujours, si possible, réalisé avec une emboîture de contact, les articulations de genoux ou de pieds, si elles existent, doivent être légères, suffisamment fonctionnelles. Les prothèses sont effectuées par matériel tubulaire avec mousse, afin de réduire au maximum le poids.

L'AMPUTATION D'ORIGINE TUMORALE

La période de cicatrisation du moignon apparaît plus difficile dans le cas d'amputation après tumeur, l'ostéomyoplastie (opération visant à redonner au moignon une forme la plus adéquate possible) est rarement réalisée. Les soins trophiques avec rééducation par massages et tonification musculaire restent indispensables.

L'appareillage après tumeur, tant aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs, consiste à placer des prothèses identiques à ce qui est prévu pour les amputations d'origine traumatique ou même d'origine congénitale, le but étant de permettre la meilleure esthétique pour les prothèses restauratrices, le meilleur fonctionnement possible pour les prothèses des membres supérieurs à fonctionnement mécanique, par câble voire à fonctionnement myoélectrique, et la meilleure déambulation aux membres inférieurs. La rééducation doit être longue, associant surveillance de l'ensemble de la trophicité, vérification de la bonne tonification, vérification de l'état général et des qualités globales musculaires et orthopédiques.

Les prothèses internes de type endoprothèse apportent un progrès incontestable quand l'indication peut être posée, réalisée le plus souvent aux membres inférieurs avec mise en place d'une prothèse de genou, d'une tubulure de la partie inférieure du fémur, de la partie supérieure du tibia, préservant le maximum de masse musculaire.

Conclusions

Que ce soit des amputations congénitales, traumatiques ou liées à des troubles vasculaires ou à une atteinte tumorale, le but recherché sur le plan thérapeutique est de recréer le plus tôt possible des capacités fonctionnelles ou des capacités gestuelles avec symétrie morphologique et réintégration du schéma corporel. Toute agénésie ou amputation nécessite une vérification des capacités musculaires et ostéo-articulaires sus-jacentes à l'agénésie ou au niveau d'amputation. Les réactions psychologiques sont toujours étroitement liées au phénomène accidentel, à l'affection médicale brutale, vasculaire ou oncologique (tumorale). Actuellement les appareillages deviennent plus précis et comportent des emboîtures de contact, des matériaux de plus en plus légers, des qualités techniques plus fiables avec orientation vers des mains myoélectriques et des prothèses de membres inférieurs fonctionnelles et légères. Les techniques chirurgicales de mise en place d'endoprothèse commencent à se réaliser dans le cas d'amputation d'origine oncologique. Il faut distinguer les amputations d'origine congénitale à qui l'enfant s'adapte beaucoup mieux, et les difficultés d'acceptation, voire d'adaptation dans le cas de survenue d'un traumatisme ou d'affection oncologique acquis.