

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2014

N°

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

DES DE CHIRURGIE GENERALE

par

Antoine CHALOPIN
Né le 2 octobre 1984 à ANGERS

Présentée et soutenue publiquement le 7 Avril 2014

GESTION DES DEFORMATIONS AXIALES AU COURS DES ALLONGEMENTS DANS LES HYPOPLASIES CONGENITALES DES MEMBRES INFERIEURS PAR FIXATEUR EXTERNE HEXAPODAL ET MONOLATERAL

Président : Monsieur le Professeur Antoine Hamel

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Geffroy

1	Introduction	3
2	Présentation du fixateur externe hexapodal Taylor Spatial Frame	4
2-1	Généralités	4
2-2	Description du matériel et de l'ostéotomie	4
2-3	Planification du logiciel	6
2-4	Indications	9
2-5	Avantages théoriques du TSF	10
2-6	Inconvénients du TSF	10
3	Planification d'une correction de déformation des membres inférieurs	11
3-1	Principes	11
3-2	Morphologie normale et description des axes autour du genou	11
3-3	Définition du CORA (Center Of Rotation Angle)	14
3-4	Règles de l'ostéotomie pour une correction axiale frontale ou sagittale	15
4	- Hypoplasies congénitales des membres inférieurs chez l'enfant	20
4-1	Généralités et caractéristiques communes	20
4-2	Hypoplasie fémorale : description clinique et radiographique	21
4-3	Hypoplasie fibulaire : description clinique et radiographique	22
4-4	Hypoplasie tibiale : description clinique et radiographique	25
5	- Spécificités et contraintes des programmes d'égalisation dans les malformations congénitales	27
5-1	Généralités	27
5-2	Anomalies axiales	27
5-3	Anomalies articulaires	28
5-4	Anomalies des parties molles	29
5-5	Croissance résiduelle et allongements itératifs	30
5-6	Programmes d'égalisation et leurs indications	30
6	Objet de l'étude : Gestion des déformations axiales au cours des allongements dans les hypoplasies congénitales des membres inférieurs par fixateur externe hexapodal et monolatéral	31
6-1	Introduction	31
6-2	Patients et méthodes	32
6-3	Résultats	34
6-4	Discussion	40
7	Conclusion	44
8	Bibliographie	45

1 Introduction

Les malformations congénitales des membres inférieurs sont des pathologies rares dont la physiopathologie reste encore inconnue. Leur incidence est estimée à 1 cas pour 50000 naissances. Il s'agit de malformations complexes associant une inégalité de longueur des membres à des déformations axiales, des anomalies articulaires et des anomalies des parties molles. Leur traitement dépend de l'importance de la brièveté du segment osseux hypoplasique mais aussi des déformations associées. Les travaux de Wagner puis d'Illizarov ont été à l'origine de l'essor des programmes d'égalisation dans ces pathologies malformatives qui constituent une alternative à l'appareillage avec ou sans amputation.

Il n'existe pas de traitement de référence tant ces pathologies sont peu fréquentes et relèvent d'une étude au cas par cas. Avant d'envisager un programme d'égalisation, il est indispensable de maîtriser la pangonométrie et l'analyse radiographique des déformations axiales. De plus, les allongements réalisés dans le cadre d'hypoplasies congénitales sont plus difficiles et exposent à un risque plus élevé de complications. La bonne connaissance des spécificités et des contraintes des programmes d'égalisation dans ces pathologies s'avère également nécessaire à la réussite de ces programmes.

L'objectif de ce travail rétrospectif est d'évaluer la gestion des déformations axiales au cours des allongements dans ces pathologies, par fixateur externe hexapodal de type Taylor Spatial frame et monolatéral de type ORTHOFIX.

2 Présentation du fixateur externe hexapodal Taylor Spatial Frame

2-1 Généralités

Le fixateur externe circulaire a été développé par l'équipe d'Ilizarov dans les années 1950 et il est utilisé pour des allongements associés ou non à des corrections de déformations dans l'un des 3 plans de l'espace. Son utilisation repose sur le concept d'ostéogénèse en distraction. En effet, Ilizarov a démontré qu'une force de distraction appliquée au niveau du foyer d'ostéotomie favorisait l'ostéogénèse et la croissance de tous les tissus avoisinants le foyer (1, 2). La fixation circulaire permet d'assurer à la fois une stabilité et une élasticité optimales au montage permettant une dynamisation du cal d'allongement (3).

Le fixateur hexapodal Taylor Spatial Frame est une évolution du fixateur externe d'Ilizarov introduit dans les années 90 par Charles Taylor. L'originalité de ce fixateur réside dans l'association de 6 vérins télescopiques disposés de manière hexapodale permettant une correction des déformations osseuses dans plusieurs plans de l'espace. Cette jonction hexapodale permet également de s'affranchir des contraintes des charnières qui sont remplacées par des cardans. De plus, la planification de l'allongement et de la correction des déformations axiales se fait à partir d'un logiciel développé par Smith and Nephew permettant une optimisation de la correction au rythme souhaité et une modification de programme en cours d'allongement sans modification du fixateur si nécessaire.

2-2 Description du matériel et de l'ostéotomie

Chaque montage comporte au minimum deux anneaux. Chaque anneau peut être fermé ou ouvert sur un tiers de sa circonférence. La fixation de chaque anneau au segment osseux se fait par des broches transfixiantes mises en tension à l'aide d'une pince dynamométrique et/ou des fiches recouvertes d'hydroxyapatite mono latérales (figure 1). Le trajet des axes vasculonerveux doit être minutieusement étudié au préalable, en particulier sur un membre hypoplasique. Les principes de fixation obéissent donc aux mêmes règles que le fixateur circulaire selon Ilizarov mais un seul anneau situé de part et d'autre de l'ostéotomie suffit à conférer une stabilité

satisfaisante du montage. Les deux anneaux sont ensuite reliés entre eux par 6 vérins (struts) de longueur variable, toujours positionnés dans le même ordre et numérotés de 1 à 6. En manipulant simultanément l'ensemble des struts, il est donc possible de corriger des troubles d'axe de face, de profil et en rotation en plus d'une inégalité de longueur. Les 6 struts reliés aux anneaux par 12 cardans confèrent au montage la capacité de mobiliser le montage dans les 3 plans de l'espace, ce qui permet ainsi d'allonger, de raccourcir, de dérouter, de fléchir ou d'étendre, de valgisier ou de variser.

Le site de l'ostéotomie est choisi en fonction de la planification préopératoire. L'ostéotomie est réalisée en timbre-poste, en sous périoste, à la mèche et à l'ostéotome pour éviter les risques de nécrose osseuse par échauffement.

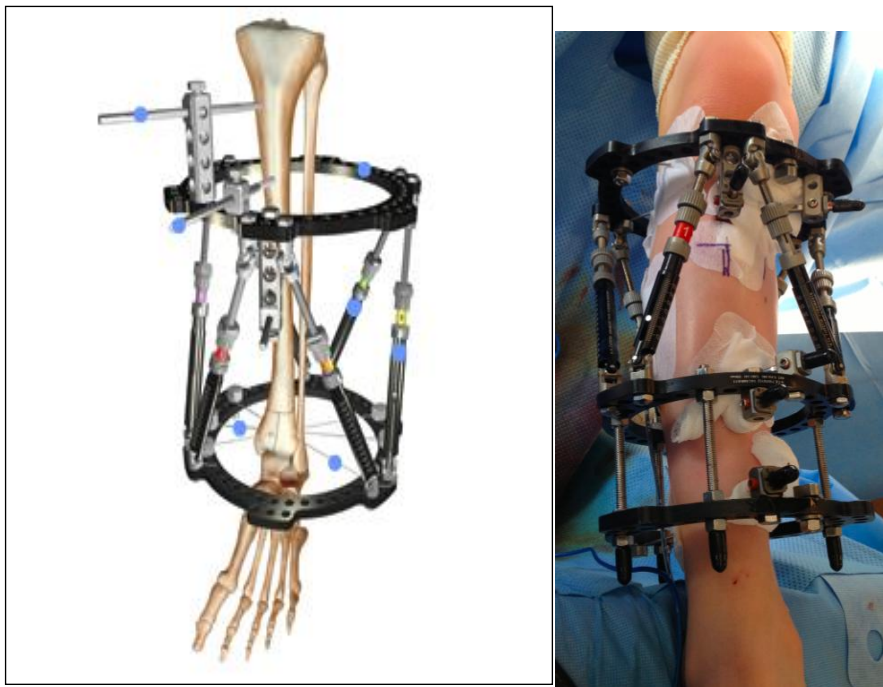


Figure 1 : Exemple de montage d'un fixateur TSF au niveau d'un tibia

2-3 Planification du logiciel

La planification du logiciel développé par Smith and Nephew est réalisée à partir du recueil des données concernant la déformation osseuse, le site de l'ostéotomie et de la position d'un anneau de référence. En fin d'intervention le type et la taille des anneaux utilisés, les types de struts et leurs longueurs respectives sont renseignés dans le logiciel de planification.

La première phase consiste à positionner la déformation en ayant choisi au préalable, un anneau de référence (distal ou proximal par rapport à la déformation). On renseigne les différentes déformations osseuses dans les 3 plans de l'espace, frontal (varus, valgus), sagittal (flessum, recurvatum) et horizontal (trouble rotatoire) (figure2).

Cette définition de la déformation permet de renseigner la position du point origine « o » qui correspond au centre de la déformation où sera appliquée la correction. Ce point se situe systématiquement sur le segment de référence et ne correspond pas forcément au site d'ostéotomie.

1. Case Info 2. Deformity 3. Frame 4. Mount 5. Strut Settings 6. Diagnostics

► First, Select Reference Fragment: Case: Thèse

☒ Proximal ☐ Distal

► Next, Enter Deformity Measurements:

AP View

Angulation: 0.0 (degrees) Translation: 0.0 (mm)

☐ Valgus ☐ Medial

☐ Varus ☐ Lateral

Lateral View

Angulation: 0.0 (degrees) Translation: 0.0 (mm)

☐ Apex Posterior ☐ Posterior

☐ Apex Anterior ☐ Anterior

Axial View

Angulation: 0.0 (degrees) Translation: 0.0 (mm)

☐ Internal ☐ Short

☐ External ☐ Long

☐ Apply Axial Translation First

Go Back to Step 1 Continue to Step 3

Figure 2 : Description de la déformation initiale

Il faut ensuite renseigner le logiciel de la position de l'anneau de référence par rapport au point origine où sera appliqué l'allongement et/ou la correction de la déformation (figure 3).

Figure 3 : Renseigner la position de l'anneau de référence

La position de l'anneau de référence ajoutée à la valeur et la taille des différents vérins et du type d'anneau utilisé va donc permettre au logiciel de localiser le second anneau. La planification de la déformation ajoutée à l'ensemble de ces données va permettre au logiciel de définir un point « c » pour « corresponding point ». L'objectif du logiciel sera alors de faire correspondre les points « o » et « c ». (figure 4)

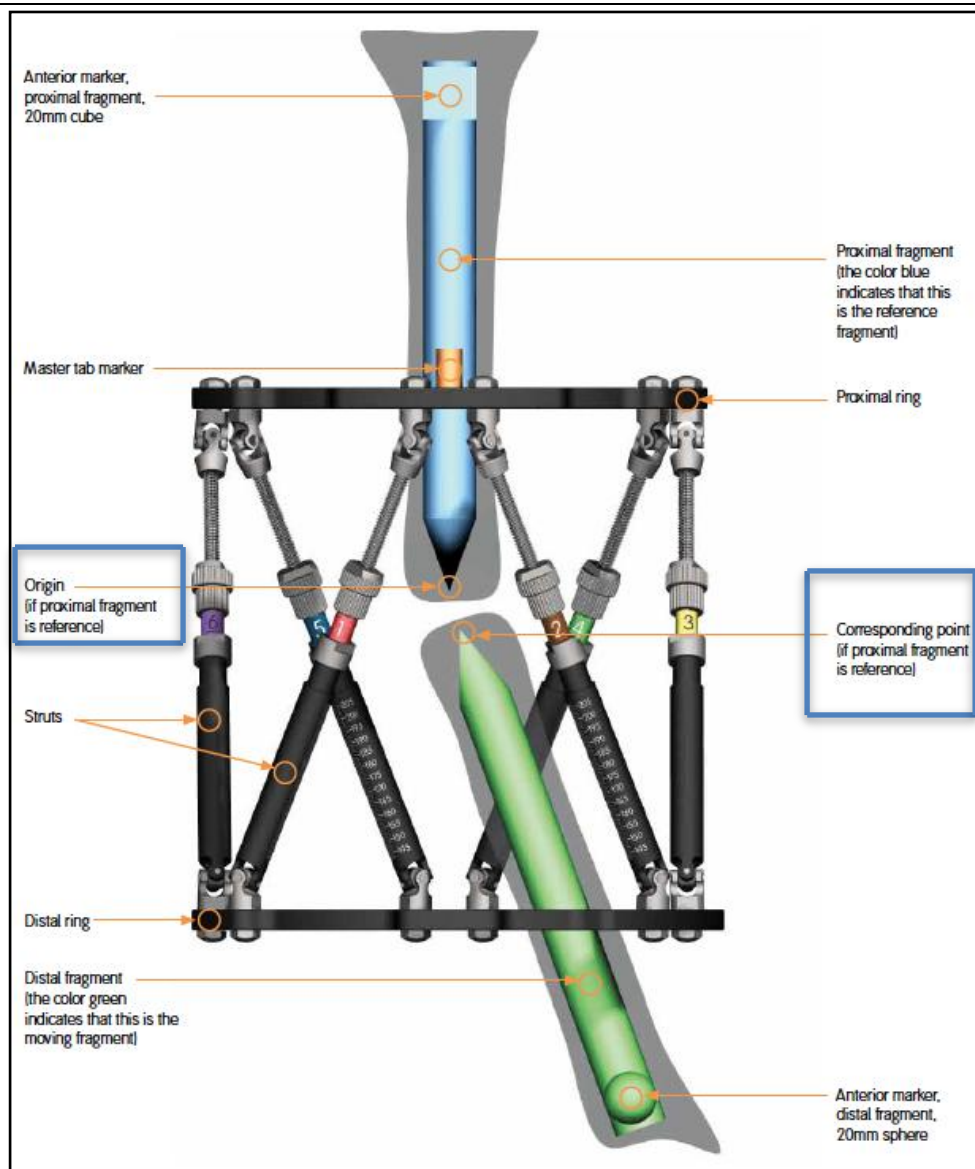


Figure 4 : Représentation schématique des points « o » et « c »

Le logiciel propose alors une représentation schématique des anneaux et des fragments osseux par rapport au site de l'ostéotomie fixé arbitrairement au point origine (figure 5). Il est donc possible d'imaginer le résultat obtenu en fin de programme. Le logiciel détermine ensuite le temps minimum de correction en jours et obtenir un calendrier avec les longueurs que doit atteindre chaque vérin jour après jour.

L'utilisation du logiciel au cours de l'allongement permet également d'adapter le programme en cas d'apparition d'une déformation non prévue ou lors d'un changement de stratégie.

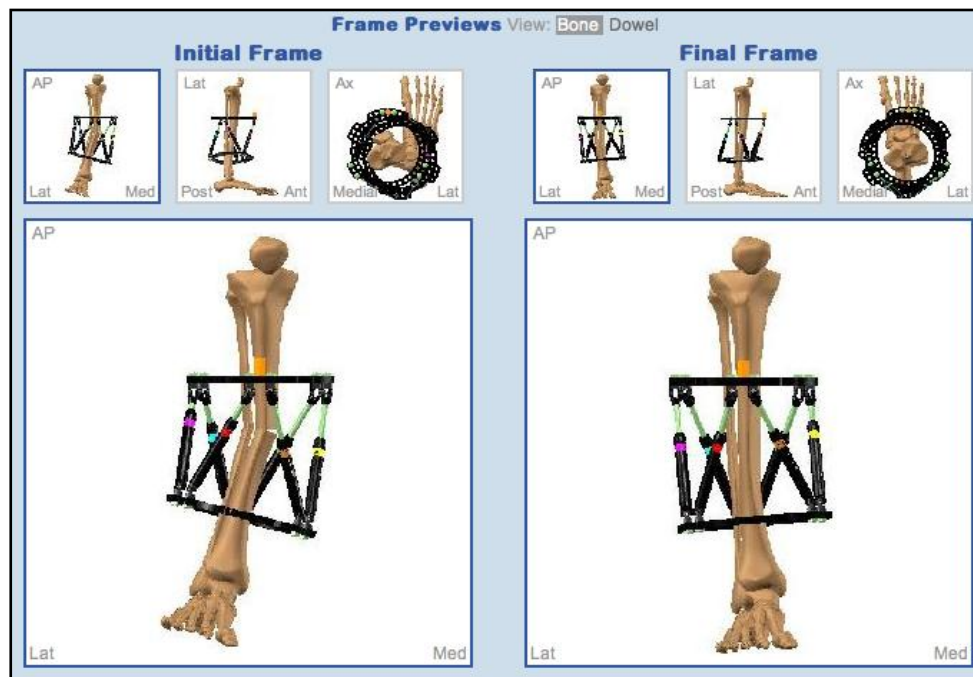


Figure 5 : Représentation schématique de la correction attendue

2-4 Indications

L'association d'une correction angulaire dans un ou plusieurs plans et d'un allongement constitue l'indication principale du TSF. Pour autant, certaines équipes l'utilisent pour des allongements simples ou des corrections d'axes isolées. Les indications sont donc variées sur les membres inférieurs comme sur les membres supérieurs :

- inégalités de longueur d'origine congénitale (hypoplasie fibulaire, hypoplasie fémorale, hypoplasie tibiale, main botte radiale, hémihypertrophie, achondroplasie)
- inégalités de longueur d'origine acquise (séquelles post-traumatiques, post-infectieuses, causes tumorales et neuromusculaires)
- malpositions par rétractions des parties molles (séquelles de brûlures, séquelles de syndrome de loge, ptérygiums)
- malformations du pied (prises en charge tardives ou récidives de pied bot varus équin)
- fractures complexes

2-5 Avantages théoriques du TSF

Le TSF apporte théoriquement une amélioration par rapport au fixateur d'Illizarov dont il est issu.

Il est particulièrement adapté à la prise en charge des inégalités de longueur des membres associées à des déformations dans un ou plusieurs plans de l'espace. Il peut permettre une correction simultanée dans plusieurs plans de l'espace d'une déformation.

Ce fixateur offre donc la possibilité d'une correction progressive et assistée des déformations dans plusieurs plans de l'espace à la fois. Il s'agit d'un avantage majeur de ce fixateur par rapport à la fixation externe monolatérale nécessitant une correction extemporanée première et parfois imparfaite de la déformation lors de la pose du matériel. De plus, grâce au logiciel informatique du TSF, une déformation survenant en cours d'allongement ne nécessitera qu'une simple modification de programme évitant alors une reprise chirurgicale difficile.

2-6 Inconvénients du TSF

La courbe d'apprentissage de ce fixateur est longue et son utilisation dans des conditions optimales nécessite une planification pré opératoire de la déformation, très rigoureuse. Le temps chirurgical nécessaire à la pose du fixateur, l'encombrement des anneaux en particulier en fémoral peuvent également constituer un frein à l'utilisation de ce fixateur très spécifique. Enfin, son prix élevé peut également s'avérer être un inconvénient quant à son utilisation régulière.

3 Planification d'une correction de déformation des membres inférieurs

3-1 Principes

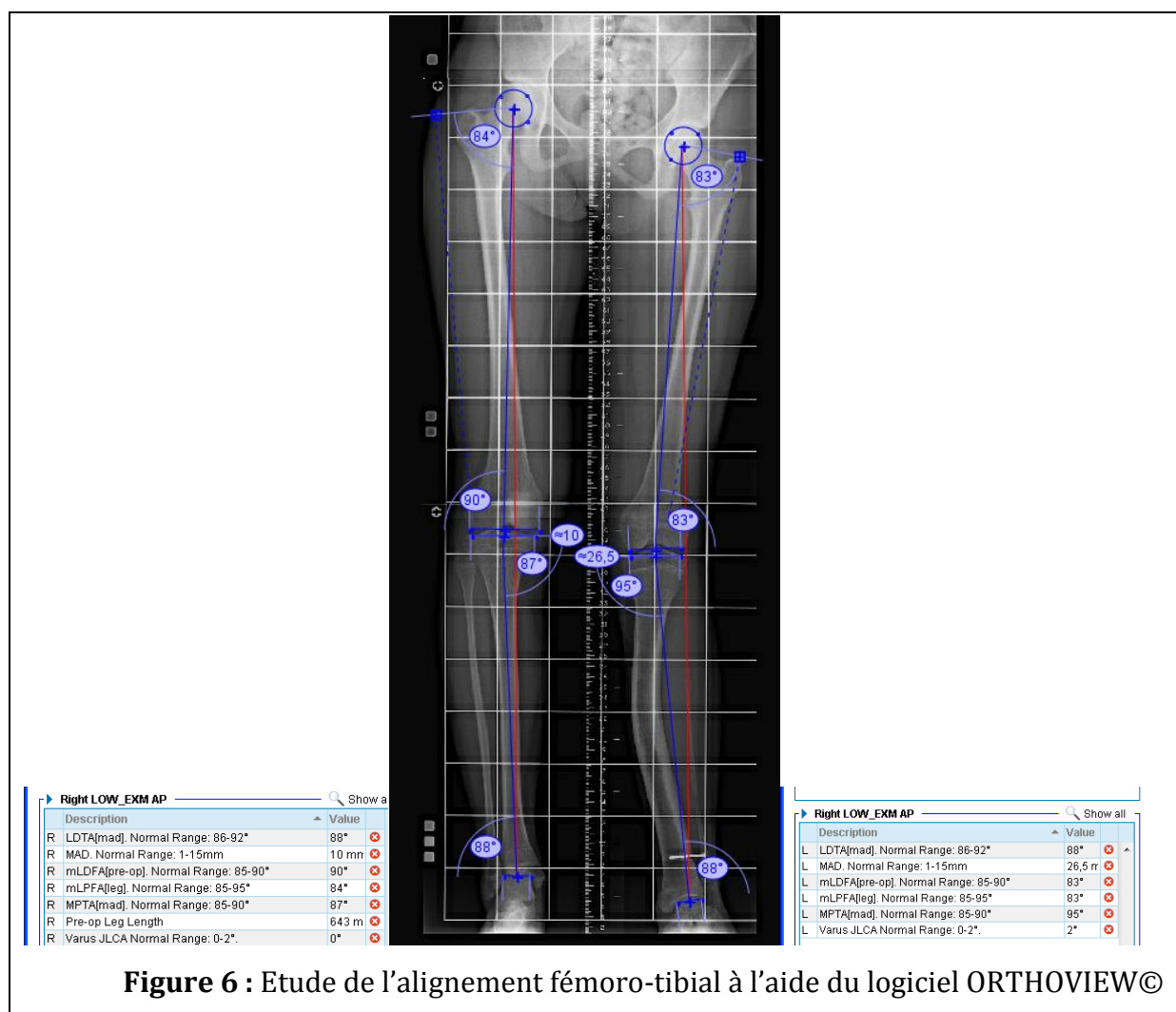
L'analyse précise d'une déformation des membres inférieurs est un préalable indispensable à sa correction dans de bonnes conditions. Cette analyse obéit à une démarche en plusieurs étapes qu'il est nécessaire de respecter afin d'obtenir une correction optimale.

La réalisation d'une télémétrie de face et de profil des deux membres inférieurs est le prérequis obligatoire à toute analyse de la déformation. En effet, l'étude du membre sain est tout aussi importante que celle du membre atteint.

Il faut ensuite caractériser la déformation axiale frontale, sagittale et dans le plan horizontal du membre inférieur puis définir le site précis de ces anomalies.

3-2 Morphologie normale et description des axes autour du genou

La première étape consiste à repérer les centres articulaires, le centre de la tête fémorale pour la hanche, les centres articulaires du genou comportent le centre du fémur distal situé au sommet de l'échancrure et le centre du tibia proximal situé entre les épines tibiales et le centre articulaire de la cheville est situé au milieu du talus chez l'enfant. Au terme de cette première étape, il est alors possible de dessiner l'axe mécanique du membre inférieur en reliant les centres articulaires de la hanche et de la cheville. Cet axe nommé MAD (mechanical axial deviation) passe normalement par le centre articulaire du genou à $9,7 \pm 6,8$ mm près, en dedans ou en dehors. Cette ligne MAD passe en dehors lorsque le membre inférieur est un valgus et en dedans lorsqu'il est en varus. Il est aussi possible de déterminer l'angle HKA (Hip-Knee-Ankle) en reliant les centres articulaires de la hanche, du genou et de la cheville. Sa valeur normale étant de 180° , une valeur supérieure définit un valgus et une valeur inférieure, un varus.



Après l'alignement fémoro-tibial (figure 6), la deuxième étape consiste à étudier les lignes et les orientations articulaires. L'axe mécanique du fémur relie le centre de la tête fémorale au centre du fémur distal alors que l'axe anatomique, passant par le centre de la diaphyse fémorale, est oblique en bas et en dedans de 6 à 7° par rapport à l'axe mécanique. En revanche, les axes mécanique et anatomique du tibia sont confondus et relient le centre des épines tibiales au centre de l'os talus. Les angles formés par les lignes articulaires et les axes diaphysaires ou mécaniques définissent les orientations articulaires dans le plan frontal et dans le plan sagittal.

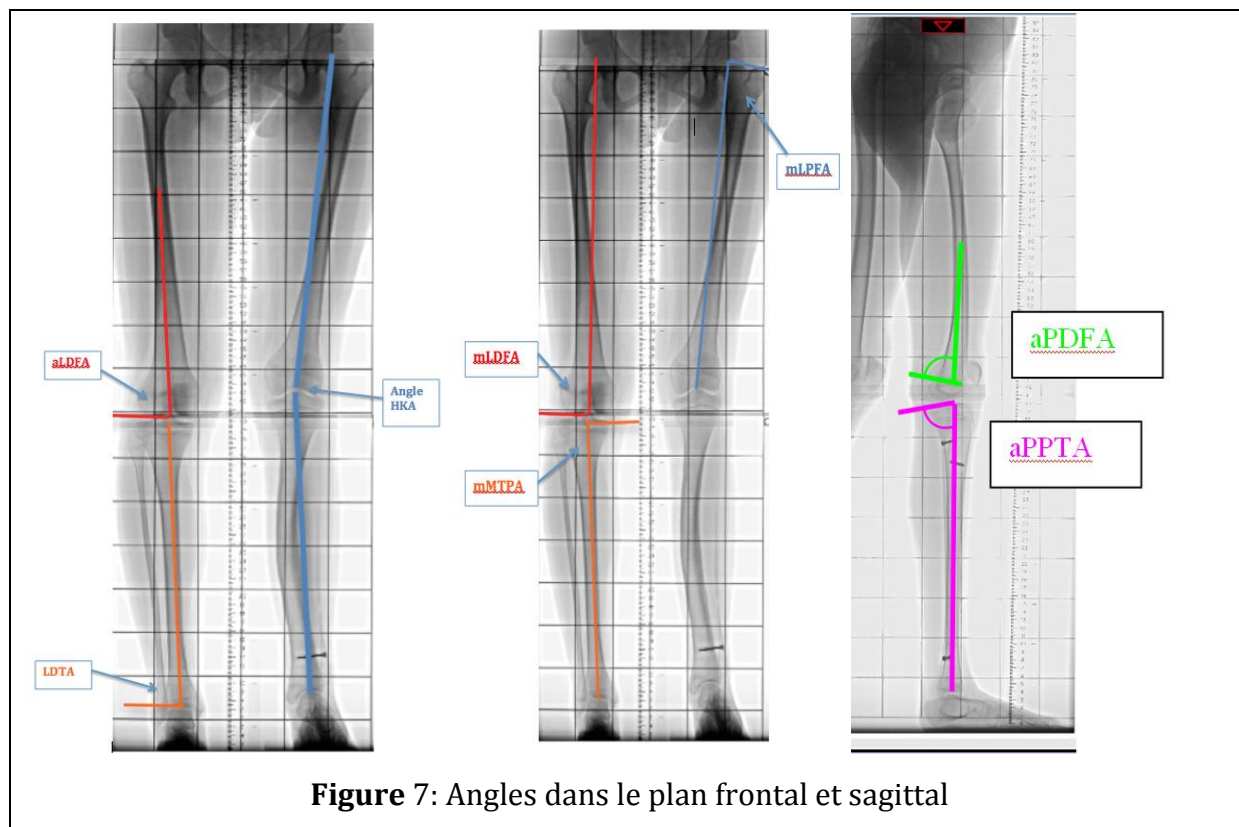
Les angles ont été décrits en anglais par des lettres signifiant mécanique (m) ou anatomique (a), médial (M) ou latéral (L), proximal (P) ou distal (D), fémoral (F) ou tibial (T), antérieur (A) ou postérieur (P) et angle (A).

L'orientation articulaire de la hanche est définie dans le plan frontal par l'angle mLPFA entre l'axe mécanique du fémur et la ligne reliant le sommet du grand trochanter et le centre de la tête fémorale. Sa valeur normale est de $90^{\circ} \pm 5^{\circ}$.

L'orientation articulaire du genou est définie dans le plan frontal par les angles mL DFA, aL DFA et MPTA. L'angle mL DFA est l'angle formé par l'axe mécanique du fémur et la ligne reliant les points les plus convexes des deux condyles fémoraux et sa valeur normale est de 88° avec des extrêmes allant de 85° à 90° . L'angle aL DFA est quant à lui, formé par l'axe anatomique du fémur et cette même ligne reliant les deux points les plus convexes des condyles fémoraux et sa valeur normale est de $81^{\circ} \pm 2^{\circ}$. L'angle MPTA est formé par l'axe mécanique du tibia et la ligne reliant les points les plus concaves des deux condyles tibiaux et sa valeur est de $87^{\circ} \pm 2^{\circ}$.

L'orientation articulaire de la cheville dans le plan frontal est définie par l'angle LD TA formé par l'axe mécanique du tibia et la ligne tangente au bord inférieur du tibia distal et sa valeur est de $89^{\circ} \pm 2^{\circ}$. (figure 7)

Dans le plan sagittal, les orientations articulaires sont définies par les trois angles PDFA, PPTA et PD TA. L'angle PDFA est formé par l'axe anatomique du fémur et la ligne reliant les points antérieur et postérieur de la physe et sa valeur est de $83^{\circ} \pm 3^{\circ}$. L'angle PPTA est formé par l'axe anatomique du tibia et la ligne reliant le bord antérieur et postérieur du plateau tibial et sa valeur est de $80^{\circ} \pm 3^{\circ}$. Enfin, l'angle PD TA est formé par l'axe anatomique du tibia et la ligne reliant le bord antérieur et postérieur du tibia distal et sa valeur est de $80^{\circ} \pm 2^{\circ}$.



Enfin, les deux lignes articulaires du genou forment l'angle de convergence articulaire (JLCA). Si cet angle est supérieur à 2° , l'articulation est considérée comme laxe.

Les valeurs de référence décrites ci-dessus sont issues des travaux réalisés à partir de différents échantillons de patients par Paley (34 patients), Keenan (40 patients) et Popkov (150 patients) (4, 5).

3-3 Définition du CORA (Center Of Rotation Angle)

Après avoir déterminé les axes biomécaniques des deux membres inférieurs, il convient ensuite de repérer le CORA (Center Of Rotation Angle) qui correspond à l'intersection de l'axe proximal anatomique avec l'axe anatomique distal du segment osseux déformé (figure 8). La bissectrice de l'angle formé par ces deux axes croise la corticale du côté concave au niveau du CORA de fermeture alors qu'elle croise la corticale convexe au niveau du CORA d'ouverture. Cette bissectrice transverse se définit comme la ligne des CORA. Le CORA est donc le point de rotation idéal permettant une restitution parfaite des axes mécaniques et anatomiques. Il est alors possible de déduire l'axe de correction chirurgicale ou ACA (Angulation Correction Axis) qui est perpendiculaire au plan frontal et passant par le CORA.

Si le centre de rotation se situe sur la ligne des CORA, la correction permettra d'obtenir des axes osseux colinéaires. En revanche, si l'axe de rotation est à distance de la ligne des CORA, une translation parasite sera induite.

3-4 Règles de l'ostéotomie pour une correction axiale frontale ou sagittale

Le choix du type et du site de l'ostéotomie dépend des caractéristiques angulaires de la déformation, du type de fixation envisagé, de la localisation du cartilage de croissance par rapport à la déformation et de nombreux paramètres cliniques (qualité cutanée, stabilité articulaire).

Il est possible d'identifier deux types de situations qui sont conditionnées par les rapports entre le site de l'ostéotomie, le CORA et l'axe de correction angulaire.

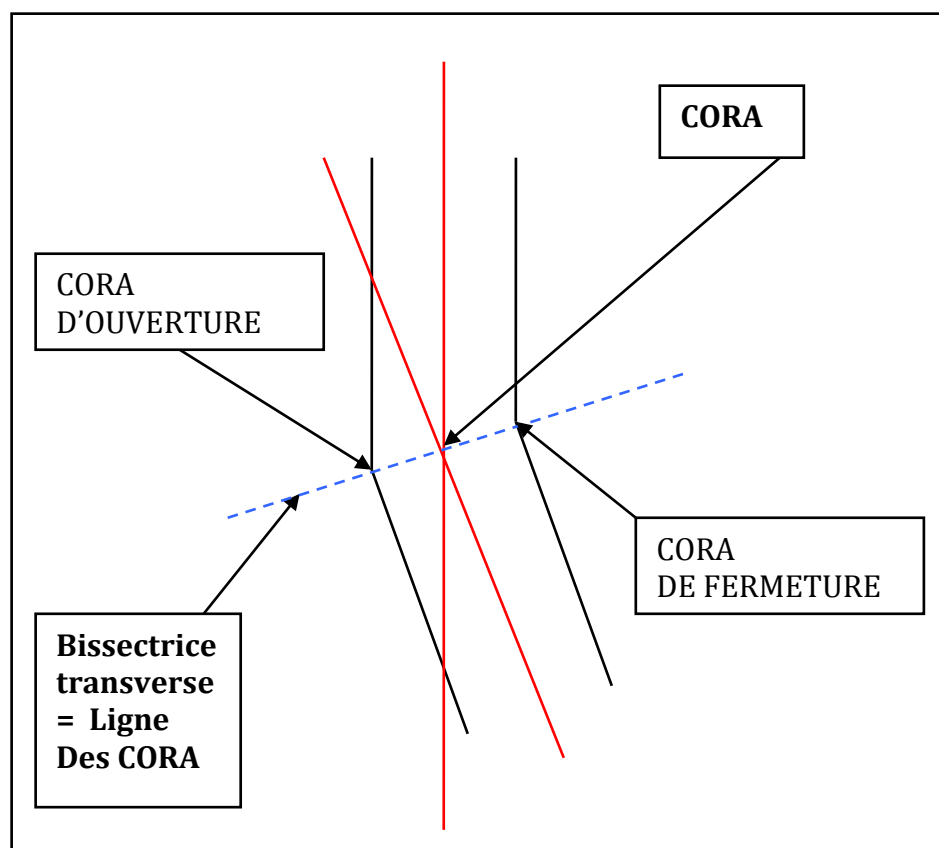
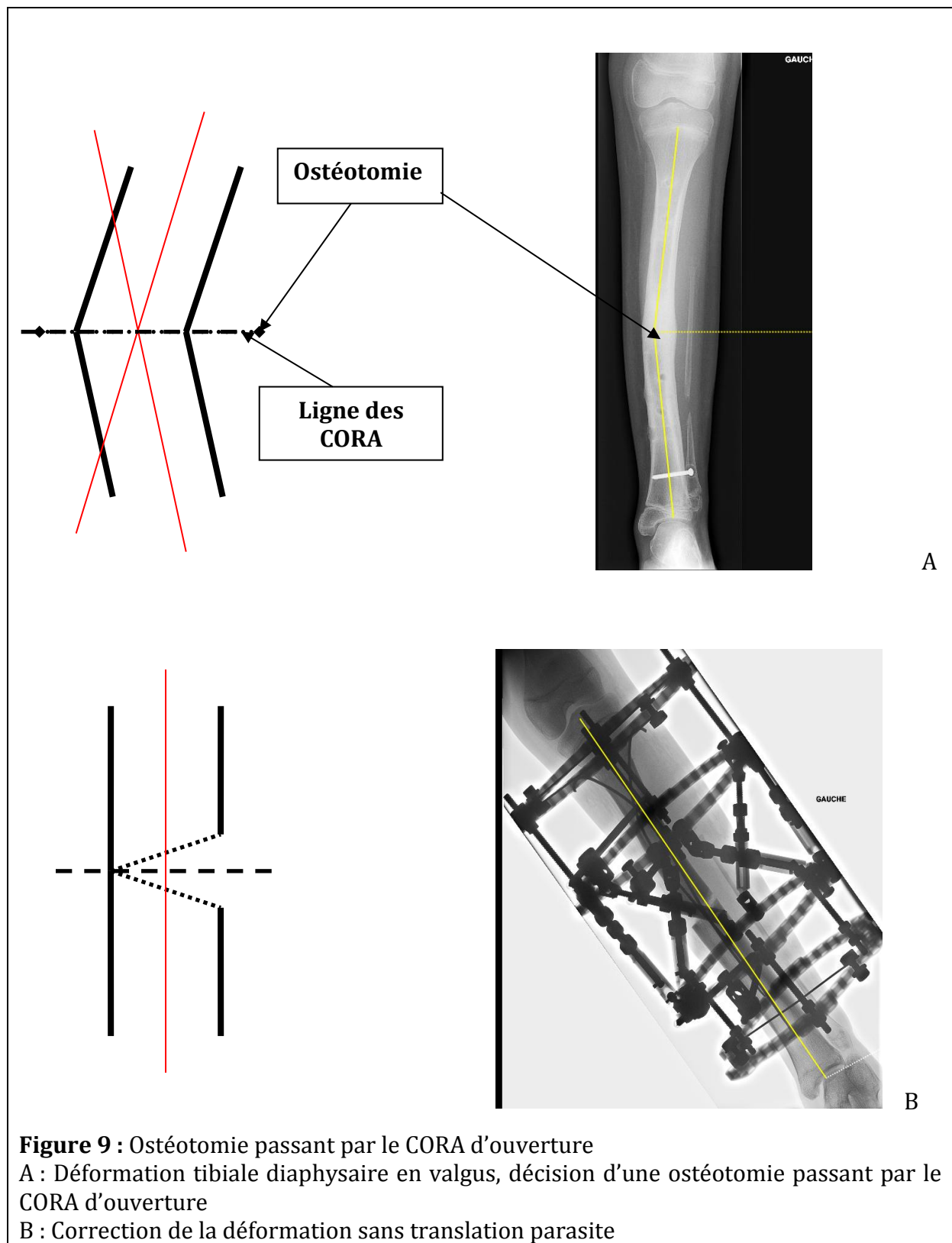
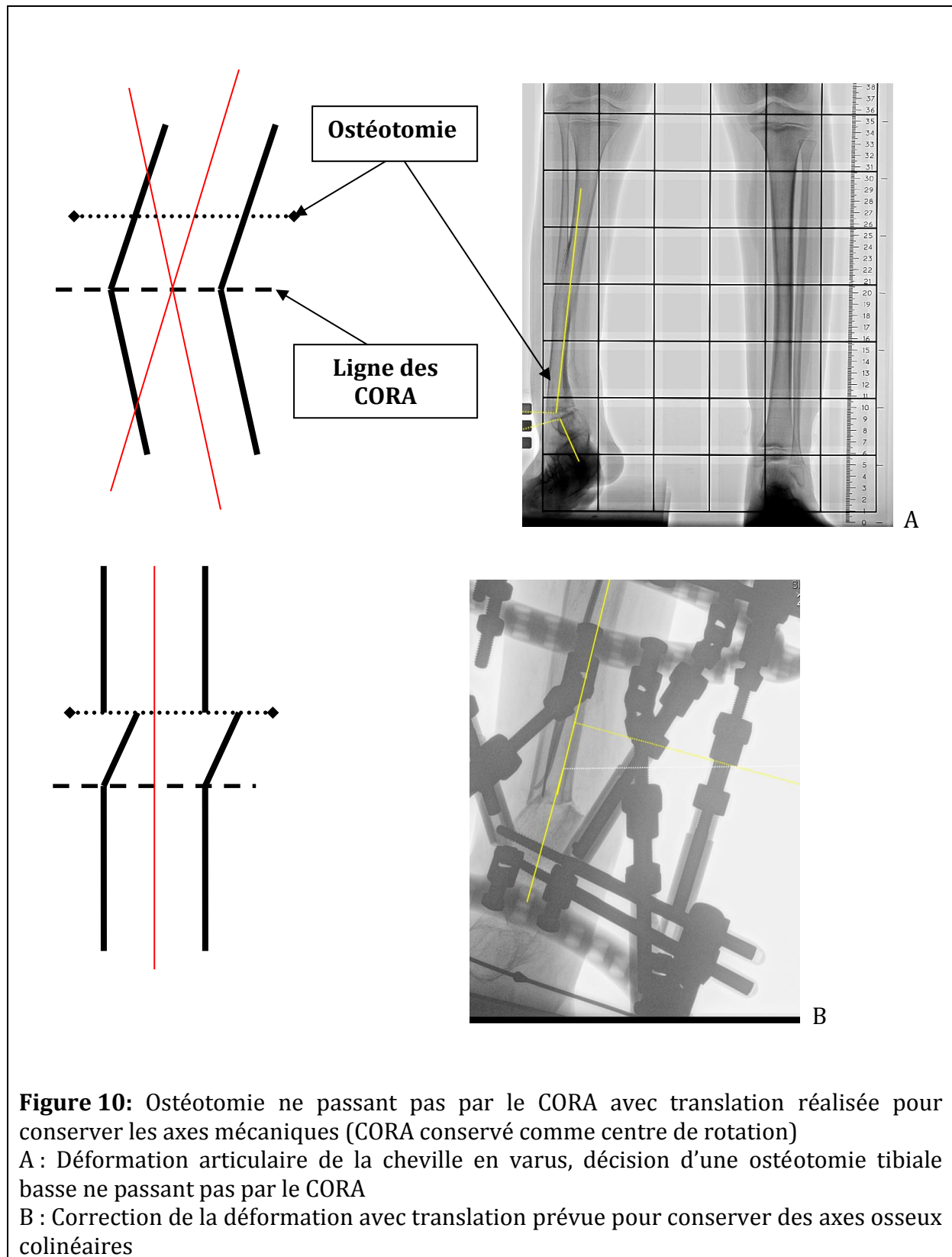


Figure 8 : Représentation schématique du CORA

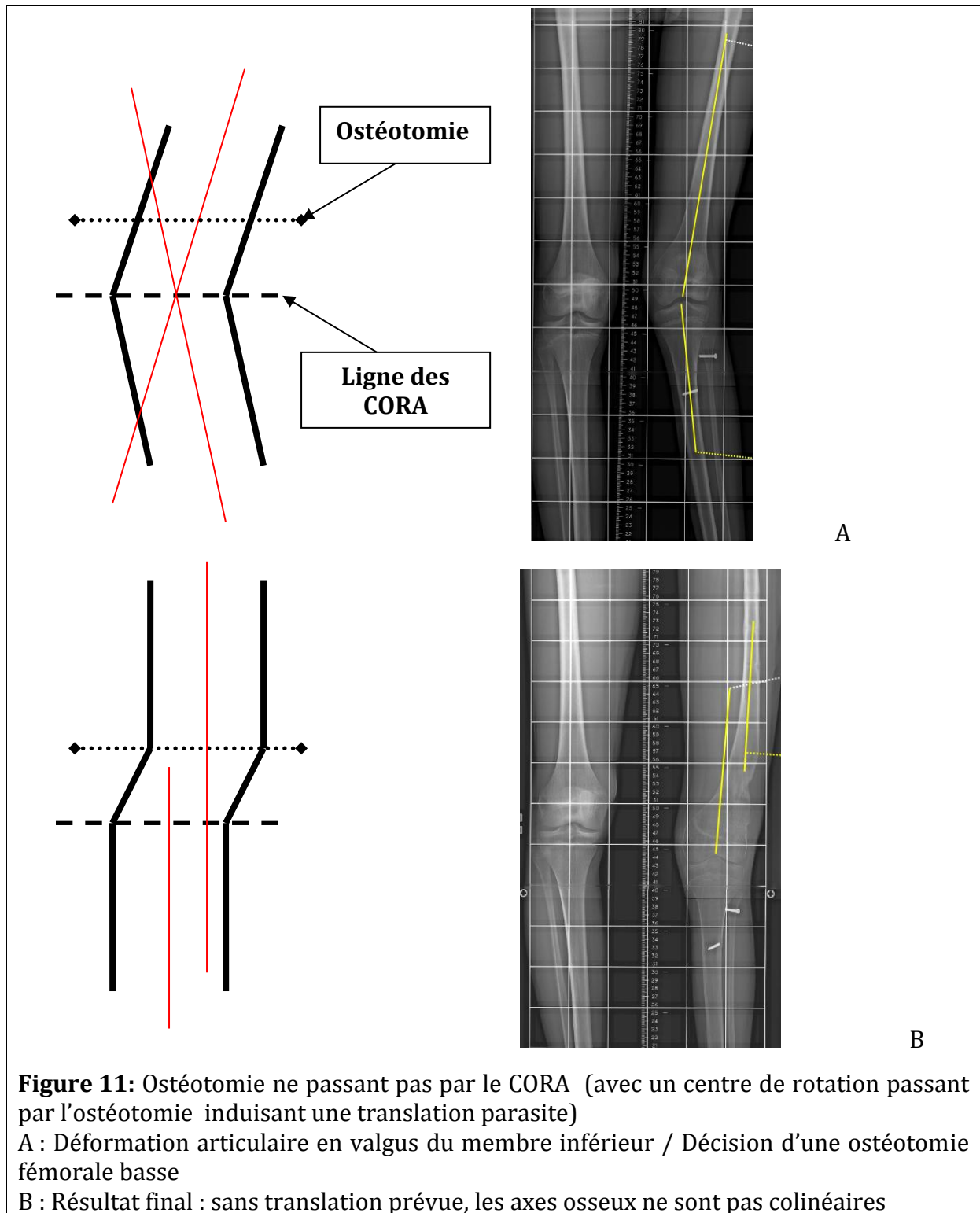
Le premier cas concerne une ostéotomie réalisée au niveau du CORA. La correction de la déformation se fera alors sans translation parasite. (figure 9)



Le second cas concerne une ostéotomie ne passant pas par le CORA. Il sera alors indispensable d'induire une translation pour obtenir une correction de la déformation si le centre de rotation est l'ostéotomie et non le CORA. (figure 10)



Le non-respect de ces règles de base expose à des déformations secondaires ou résiduelles non souhaitées. Si l'ostéotomie ne passe pas par le CORA et si le centre de rotation est l'ostéotomie, les axes osseux des segments proximal et distal ne seront pas colinéaires en fin de correction si aucune translation opposée à la direction de la correction n'est réalisée (figure 11).



A l'inverse, il est tout à fait possible de réaliser une ostéotomie à distance du CORA et de garder comme centre de correction le CORA. Dans ce cas aucune translation parasite ne sera induite par la correction de la déformation.

Cette notion est particulièrement importante à comprendre pour l'utilisation du logiciel TSF.

4 – Hypoplasies congénitales des membres inférieurs chez l'enfant

4-1 Généralités et caractéristiques communes

Les hypoplasies congénitales longitudinales des membres inférieurs chez l'enfant regroupent trois formes majeures : les hypoplasies fémorale, fibulaire et tibiale. Il s'agit de pathologies rares puisque l'on estime leur fréquence à 1 cas pour 50000 naissances (6, 7). Il existe fréquemment des atteintes associées, ces hypoplasies sont des pathologies régionales sur un plan qualitatif et quantitatif associant des anomalies des parties molles, une inégalité de longueur variable, des anomalies axiales ou encore des anomalies articulaires.

Ces hypoplasies possèdent des caractéristiques communes en termes de croissance. En effet, les travaux de Ring ont mis en évidence que le pourcentage d'inégalité de longueur des membres hypoplasiques reste constant tout au long de la croissance (8). Il s'agit donc d'inégalités proportionnelles et la vitesse de croissance du segment hypoplasique reste linéaire à vitesse constante. Les travaux de Green et Anderson permettent d'évaluer la croissance normale des membres chez l'enfant (9, 10). Il est alors possible de déterminer le pronostic d'inégalité finale en calculant le pourcentage d'inégalité par la méthode arithmétique en ayant au préalable déterminé l'âge osseux à partir d'atlas établis par Greulich et Pyle (11) ou par Sauvegrain et Nahum(12).

$\text{Longueur finale membre hypoplasique} = \text{longueur finale côté sain} \times \% \text{ d'inégalité}$

Il est également possible d'utiliser la méthode graphique qui repose également sur les travaux de Green et Anderson. L'utilisation des graphiques de Héchard et Carliz (13) permet également de déterminer la longueur finale du membre hypoplasique. Ces graphiques représentent la longueur des segments en fonction de l'âge osseux. Une mesure à chaque consultation permet d'affiner les longueurs finales des membres sain et hypoplasique. Les résultats seront similaires à ceux obtenus par la méthode arithmétique. (figure 12)

Cette valeur d'inégalité finale va influencer le choix thérapeutique.

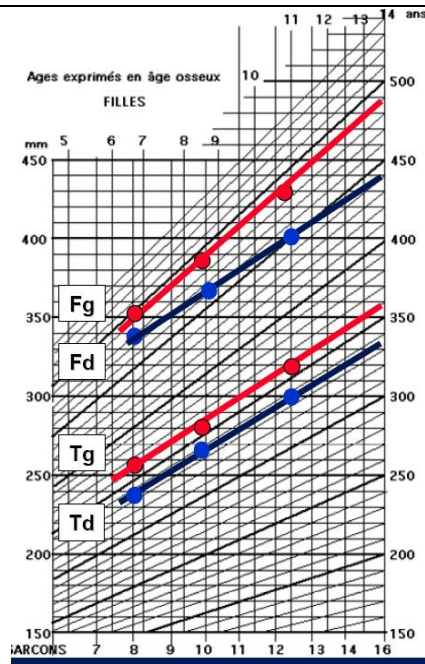


Figure 12: Graphique de Héchard et Carlioz (Fg : fémur gauche / Fd : fémur droit / Tg : tibia gauche / Td : tibia droit)

4-2 Hypoplasie fémorale : description clinique et radiographique

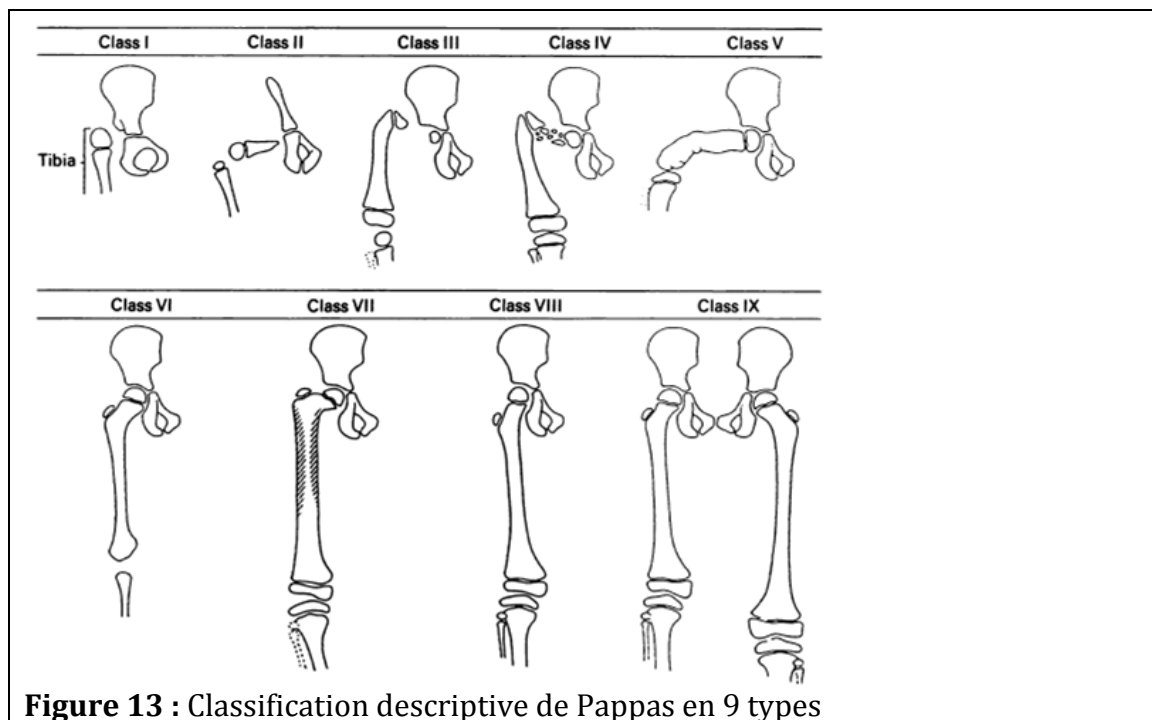
Ces malformations se présentent cliniquement par une cuisse courte associée à un flession de hanche et du genou plus ou moins fixés (14). Il existe une grande variabilité anatomique au niveau des anomalies osseuses. L'acétabulum est parfois normal mais le plus souvent dysplasique, hypoplasique en avant et en dehors. L'épiphyse fémorale est normale, hypoplasique voire absente. Le col fémoral est le plus souvent en varus et rétroversé. Il peut être le siège d'une pseudarthrose, de mauvais pronostic fonctionnel. La diaphyse fémorale peut être normale dans les formes frustes ou présenter une incurvation à convexité latérale dans les formes plus sévères. L'extrémité distale du fémur est parfois normale ou bien le condyle latéral est parfois hypoplasique alors responsable d'un genu valgum. L'échancrure inter condylienne peut être peu profonde et la patella est parfois hypoplasique.

Des anomalies des parties molles sont fréquemment retrouvées. L'ensemble des muscles de la racine de la cuisse malformée sont présents mais souvent hypoplasiques. Seul le muscle sartorius apparaît hypertrophique. Les ligaments croisés sont fréquemment hypoplasiques voire absents. Les anomalies vasculo-nerveuses sont rares.

Les examens radiographiques permettent de renseigner des mesures précises des fémurs mais l'étude de l'extrémité proximale est limitée et difficile sur les clichés standards. L'arthrographie peut être réalisée chez le nourrisson pour préciser l'anatomie de l'épiphyse proximale.

La classification la plus utilisée est celle décrite par Pappas (figure 13). Il s'agit d'une classification descriptive et exhaustive regroupant 9 types, du type I, correspondant à une agénésie complète du fémur au type IX correspondant à une inégalité de longueur minime entre les deux fémurs sans atteinte de l'extrémité proximale.

L'anatomie de l'extrémité proximale, la stabilité de la hanche et du genou conditionnent le pronostic fonctionnel et les possibilités thérapeutiques.



4-3 Hypoplasie fibulaire : description clinique et radiographique

Les hypoplasies fibulaires se caractérisent cliniquement par une jambe très courte et souvent courbe, avec la présence d'une crosse à sommet antérieur et médial. Le sommet de cette courbe se situe à la jonction tiers supérieur/ tiers moyen et il existe souvent à ce niveau une fossette cutanée. La fibula est palpable ou non suivant l'importance de l'hypoplasie.

Le genou est souvent en valgus et parfois en flectum avec une patella en place. L'examen clinique peut retrouver une laxité antéro-postérieure par agénésie du ligament croisé antérieur mais cette laxité est rarement symptomatique. En effet, l'absence ou l'hypoplasie du ligament croisé antérieur est retrouvée dans 95% des cas et celle du ligament croisé postérieur dans 65% des cas (15).

Le pied est presque toujours anormal et parfois plantigrade et souvent plusieurs rayons externes peuvent être absents. Le pied se positionne en valgus, parfois en équin, et en adduction de l'avant pied. Le tendon calcanéen est court et large. Le pied est court et il peut être le siège de syndactylies ou de coalitions tarsiennes. L'attitude vicieuse du pied en valgus s'explique par la présence d'un ligament latéral externe de cheville solide et renforcé par une bride fibreuse. En l'absence de fibula, il existe une fibula vestigiale ou bandelette de Thompson (6).

La cuisse peut être normale. En cas d'hypoplasie, elle peut être courte, trapue et associée à une hypoplasie du condyle fémoral latéral. Il s'agit alors d'une ectromélie longitudinale externe. Dans ce cas, les anomalies fémorales sont de tous types, allant d'une hypoplasie du condyle latéral externe avec genu valgum à une coxa vara ou encore une dysplasie acétabulaire.

Des anomalies musculaires du segment jambier et des anomalies vasculaires avec notamment une hypoplasie ou une absence de l'artère tibiale antérieure sont parfois associées.

La malformation est bilatérale une fois sur cinq. Les malformations associées sont moins fréquentes que dans les hypoplasies tibiales. Les anomalies du membre supérieur sont rares (main bote ulnaire, d'agénésie de doigts). Des malformations vertébrales sont également décrites.

Sur le plan radiographique, le tibia est courbe mais non dystrophique. Cette courbure se corrige souvent partiellement au cours de la croissance.

La fibula vestigiale n'est pas toujours visible sur la radiographie mais des calcifications peuvent être présentes tardivement à sa place.

L'arrière pied est souvent le siège d'une synostose avec une surface talienne en dôme. Cette synostose ne se révèle souvent que secondairement sur les radiographies car encore au stade de synchondrose chez les jeunes enfants.

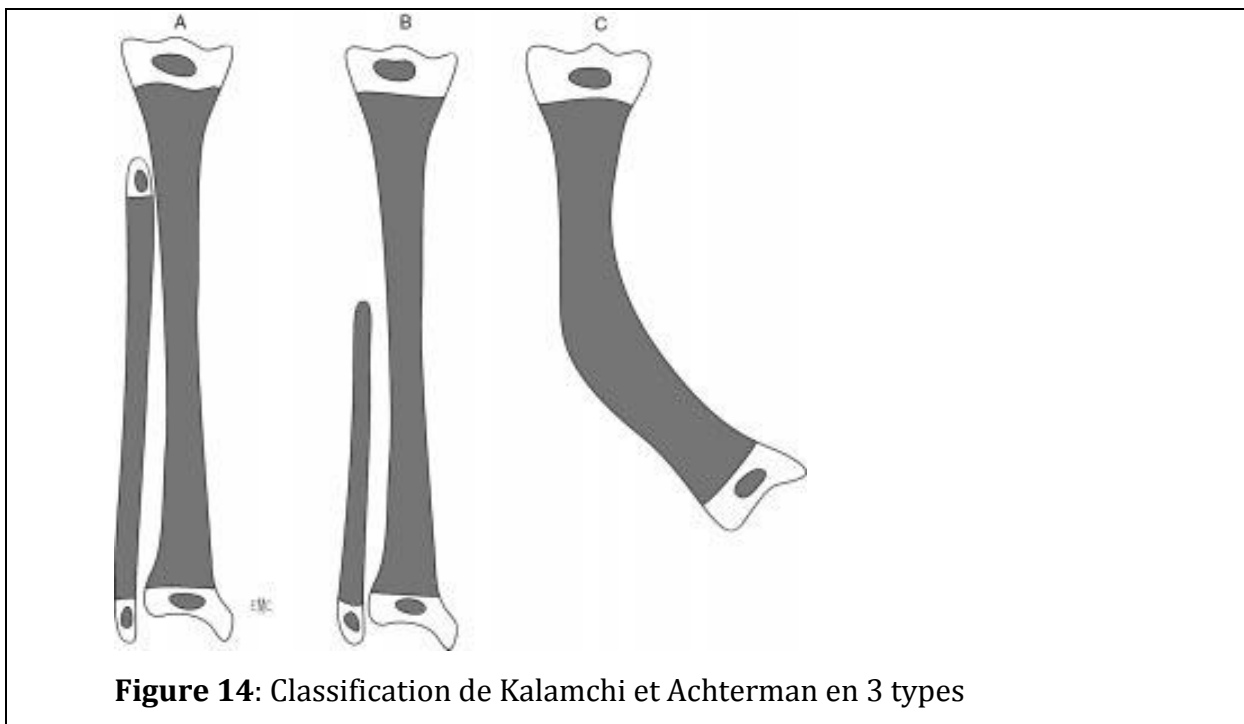
La classification la plus utilisée a été décrite par Achterman et Kalamchi à partir de l'analyse d'une série de 81 cas en 1979 (figure 14) Elle ne prend en compte que la malformation de la fibula sans décrire le raccourcissement tibial ou la malformation fémorale.

Type I : hypoplasie de la fibula. Ce type regroupe toutes les formes où une portion de la fibula est présente.

Type IA : l'épiphyse fibulaire proximale est sous le cartilage de croissance tibial alors que le cartilage de croissance fibulaire distal est proximal par rapport au dôme talien.

Type IB : l'hypoplasie de la fibula atteint 30 à 50% de la longueur de la fibula controlatérale. L'hypoplasie concerne surtout la portion proximale de la fibula mais l'épiphyse distale ne participe pas à l'articulation à la cheville.

Type II : agénésie de la fibula.



Les critères conditionnant le pronostic fonctionnel et orientant la prise en charge thérapeutique ont été décrits par Staniski (16) et comprennent l'état de la fibula, la morphologie de la cheville, la présence ou non d'une coalition tarsienne ou encore le nombre de rayons du pied. En effet, l'anatomie du pied est déterminante pour la

conservation du membre. Un minimum de trois rayons est nécessaire et le pied doit pouvoir être plantigrade.

4-4 Hypoplasie tibiale : description clinique et radiographique

Le mode de présentation clinique est très évocateur avec une jambe très courte incurvée en varus et en flectum avec parfois une fossette. La palpation retrouve toujours une fibula incurvée en varus alors que le tibia n'est pas toujours palpable (17). Le genou est en flectum avec une patella qui peut être normale mais parfois hypoplasique ou luxée. Celle-ci se prolonge par un ligament patellaire difficile à palper qui peut s'insérer sur l'épiphyse proximale de la fibula ou être très fibreux voire absent en cas d'absence d'épiphyse proximale tibiale. Le genou a donc une stabilité très variable selon le développement de l'articulation et de l'appareil extenseur. Les ligaments croisés sont souvent présents malgré un genou instable. La fibula est constituée de deux épiphyses. L'épiphyse proximale est souvent luxée et l'épiphyse distale s'articule avec la surface latérale du talus (18). Le pied est constamment anormal, enroulé en varus et en équin, raide et irréductible. Le pied possède dans la majorité des cas, cinq rayons mais le premier rayon peut manquer et il peut exister une duplication complète du pied. On note également fréquemment des polydactylies. Les anomalies musculo-tendineuses sont très fréquentes. Les insertions tendineuses sont modifiées en raison de l'absence de tibia distal. Les muscles de la loge antérieure, en particulier le muscle tibial antérieur, sont hypoplasiques voire absents. Les muscles de la loge postérieure sont également anormaux surtout le long fléchisseur de l'hallux. Les anomalies vasculo-nerveuses sont quant à elles peu fréquentes.

La description radiographique est difficile en raison d'un retard d'ossification des noyaux épiphysaires. L'échographie permet une étude plus précise des noyaux épiphysaires. Une hypoplasie des condyles fémoraux peut être associée à une hypoplasie tibiale. Quand le tibia est présent, il est constitué d'une épiphyse et d'un cartilage de croissance associés à un fragment métaphysaire diaphysaire plus ou moins long selon le degré de l'atteinte. Au niveau du pied, il existe très souvent une synostose talocalcanéenne et des anomalies radiographiques très diverses de l'avant pied.

La classification la plus utilisée est celle décrite par Jones en 1978 (19) composée de 4 stades (figure 15):

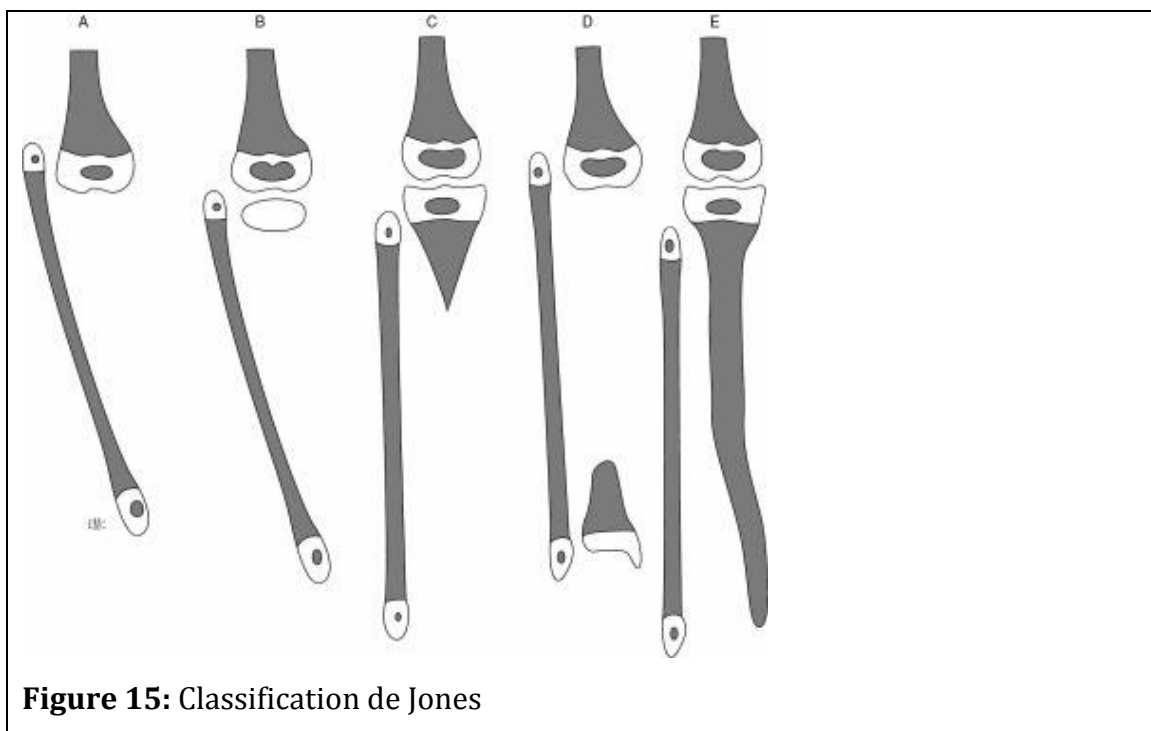
Type I : absence complète de tibia (A)

Type IIa : présence du tibia sous la forme d'une maquette cartilagineuse (B)

Type IIb : le tibia comporte une épiphyse proximale, un cartilage de croissance et un fragment métaphyso diaphysaire (C)

Type III : seul le tibia distal est présent (D)

Type IV : le tibia est hypoplasique dans sa partie distale avec un diastasis tibio fibulaire inférieur (E)



L'existence d'une articulation du genou, la stabilité de celle-ci et le caractère uni ou bilatéral de l'hypoplasie sont les facteurs pronostics orientant les différentes possibilités thérapeutiques.

5 – Spécificités et contraintes des programmes d'égalisation dans les malformations congénitales

5-1 Généralités

Les malformations congénitales des membres inférieurs posent de multiples problèmes thérapeutiques. Les allongements sur malformations sont plus difficiles et exposent à un risque plus important de complications. L'inégalité de longueur est rarement isolée. Elle s'accompagne fréquemment d'anomalies de la hanche, du genou et du pied responsables de complications articulaires. Il existe aussi des anomalies axiales dans les trois plans de l'espace imposant une restitution de l'axe mécanique du membre inférieur. Les parties molles dystrophiques tolèrent également moins bien la distraction imposée par l'allongement. Les contraintes sont nombreuses et doivent être anticipées d'autant que l'ensemble des complications augmente en fonction du nombre d'allongements successifs.

5-2 Anomalies axiales

La restitution des axes mécaniques doit être un objectif primordial du programme d'égalisation.

Le morphotype le plus fréquent est un genu valgum dans les ectromélies longitudinales externes probablement lié à l'hypoplasie du condyle fémoral latéral et aux modifications des insertions des structures postéro-latérales incluant la fibula vestigiale dans les hypoplasies fibulaires (20, 21). Certaines équipes recommandent donc une excision complète de la fibula vestigiale, une libération des parties molles postéro-latérales ainsi qu'un allongement du tendon d'Achille avant l'âge de 1 an dans les hypoplasies fibulaires (22) pour prévenir l'aggravation de ce genu valgum.

Malgré une correction des axes durant les allongements, plusieurs études ont montré la récurrence de déformations axiales post-allongement dans les hypoplasies des membres inférieurs (21-23). Ce type de déformation est dépendant de la sévérité de la malformation initiale et de l'instabilité articulaire pré-existante mais est indépendant de l'âge du patient (23). Pour pallier à ces déformations essentiellement en genu valgum, il est possible de réaliser une épiphysiodèse du condyle fémoral médial (23).

5-3 Anomalies articulaires

L'instabilité articulaire est fréquente augmentant significativement le risque de luxation (genou) à l'occasion des allongements. Il est donc parfois indispensable de ponter les articulations sus ou sous jacentes au segment osseux allongé au risque d'un enraidissement post-allongement.

Au niveau de la hanche, une dysplasie acétabulaire expose à la luxation de hanche. Une correction de cette dysplasie sera indispensable en cas de risque majeur de déstabilisation de la hanche pendant un allongement fémoral. La limite de 20° pour l'angle VCE peut être retenue pour décider d'une chirurgie préventive. Il faut également lutter contre les rétractions, certains auteurs préconisent la réalisation systématique de ténotomies des adducteurs avant l'allongement (24).

Au niveau du genou, le risque de luxation est encore plus fréquent en raison de l'aplasie ou de l'hypoplasie des ligaments croisés. Aucune plastie ligamentaire n'a montré son efficacité dans la stabilisation des genoux hypoplasiques. La moins bonne adaptation à l'allongement des muscles bi articulaires tels que les ischio jambiers ou du tenseur du fascia lata favorise une attitude vicieuse en flessum du genou. L'ensemble de ces paramètres expose au risque de luxation postérieure pendant les allongements fémoraux et au risque de luxation antérieure dans les allongements tibiaux. Le pontage du genou dans le montage du fixateur pourra se discuter en cas d'instabilité du genou avant la mise en place du fixateur.

Au niveau du pied, il faut lutter efficacement contre l'équin de cheville très fréquent favorisé par la rétraction du triceps sural pendant les allongements tibiaux. Il peut être nécessaire d'allonger le tendon achilléen pendant l'allongement en cas d'équin majeur. La cheville peut également être pontée initialement pour prévenir l'équin pendant l'allongement à l'aide d'anneaux dédiés (figure 16).

Ce pontage de l'articulation sera maintenu pendant toute la durée de la période d'allongement et prolongé pendant environ 1 mois pour permettre une adaptation musculaire et avant de pouvoir entreprendre une rééducation passive.

La kinésithérapie et des attelles de posture seront également indispensables pour prévenir des attitudes vicieuses, d'un enraidissement articulaire et pour la prévention des luxations.

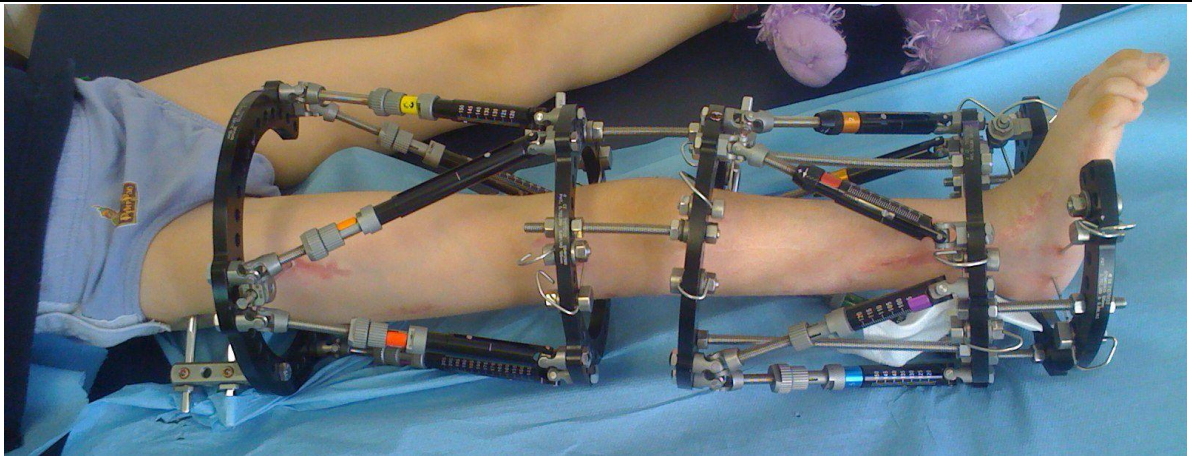


Figure 16 : Exemple de montage pontant les articulations de la cheville et du genou

5-4 Anomalies des parties molles

Dans les hypoplasies, l'ensemble des structures environnantes du tissu osseux est anormal. Des études anatomiques et des analyses IRM ont confirmé de multiples anomalies musculo-tendineuses ou vasculo-nerveuses (25, 26). En revanche, peu d'études ont analysé les caractéristiques histologiques et bio-moléculaires des parties molles soumises à un allongement dans les hypoplasies. Quelques études expérimentales ont confirmé l'influence de facteurs angiogéniques type VEGF ou de l'hormone de croissance sur les muscles soumis à la distraction(27, 28). Lors des allongements, les muscles sont soumis à la distraction et leur potentiel d'adaptation diminue avec le pourcentage d'allongement, surtout quand il dépasse les 20%. L'ostéogénèse en distraction a pour conséquence d'induire une fibrose musculaire réduisant les capacités d'élasticité des muscles au cours des allongements et exposant aux enraidissements et aux rétractions musculaires.

Concernant les nerfs, ils tolèrent la distraction au rythme de 1 millimètre par jour mais tout comme les muscles, le nombre de complications neurologiques augmente avec le pourcentage d'allongement (29). Les vaisseaux semblent moins vulnérables mais suivent la même règle que les nerfs.

5-5 Croissance résiduelle et allongements itératifs

La stratégie d'égalisation dans le cadre des hypoplasies congénitales impose selon le pourcentage d'inégalité, plusieurs allongements. La vitesse de croissance d'un membre hypoplasique est proportionnelle à la vitesse de croissance du membre normal en dehors de tout traitement mais il est clairement établi aujourd'hui que cette vitesse de croissance se modifie après un allongement progressif. Popkov a mis en évidence cinq types de comportement osseux après un allongement allant de l'accélération de la vitesse de croissance à l'arrêt définitif de la croissance (30).

Il est donc nécessaire de réunir les conditions nécessaires à la reprise de la croissance spontanée du membre hypoplasique après un allongement. Il est fondamental d'éviter toute hyper pression du cartilage de croissance en restituant l'axe mécanique du membre inférieur et en protégeant les articulations. Popkov a établi plusieurs facteurs favorisant la reprise de la croissance post-allongement (30). Il a fixé la limite d'âge osseux à 12 ans chez le garçon et à 9 ans chez la fille pour débiter un allongement. En cas de deuxième allongement du même segment, il préconise un intervalle de 3 ans minimum entre les deux allongements ou d'attendre la fin de croissance de l'enfant.

5-6 Programmes d'égalisation et leurs indications

L'objectif principal des programmes d'égalisation est d'améliorer la qualité de la marche et la vie sociale de l'enfant. Une égalisation de membre s'inscrit dans une séquence thérapeutique longue susceptible d'aggraver les attitudes vicieuses, les instabilités articulaires ou encore le caractère inesthétique du membre.

L'importance de l'inégalité de longueur finale prévisible est le critère de choix de la décision d'entreprendre un programme d'égalisation. La limite d'inégalité prévisionnelle se situe entre 15 et 20 cm. Au delà, une chirurgie non conservatrice du membre doit être envisagée.

6 Objet de l'étude : Gestion des déformations axiales au cours des allongements dans les hypoplasies congénitales des membres inférieurs par fixateur externe hexapodal et monolatéral

6-1 Introduction

Les hypoplasies congénitales des membres inférieurs de l'enfant sont des pathologies rares qui associent inégalité de longueur et déformations axiales dans les trois plans de l'espace.

Le traitement conservateur consiste en un programme d'égalisation qui peut parfois comporter plusieurs phases d'allongement. L'objectif du traitement est d'allonger un segment osseux tout en conservant les axes mécaniques lorsqu'ils sont normaux ou en corrigeant les déformations axiales présentes.

L'allongement dans le cadre de malformations congénitales est plus difficile (24, 31). En effet, toutes les structures (l'os mais également les muscles, les ligaments, les articulations) sont anormales responsables de complications plus fréquentes (luxation, enraidissement, déformations progressives).

L'allongement, basé sur le principe du callotasis (32), est réalisé par fixateur externe monoaxial, type Orthofix monorail, ou par un fixateur externe circulaire. En 1994, Charles Taylor a développé un fixateur externe hexapodal Taylor Spatial Frame (TSF) (Smith and Nephew) utilisant les principes d'Ilizarov d'ostéogénèse en distraction (1, 2) en y ajoutant les avantages de la jonction hexapodale entre les deux anneaux pour lequel la planification de l'allongement et des corrections axiales si elles sont nécessaires est réalisée à l'aide d'un logiciel. L'utilisation de ce logiciel développé par Smith and Nephew permet de modifier le programme de correction au cours de l'allongement si nécessaire. L'originalité de ce fixateur réside dans l'association de vérins télescopiques disposés entre les anneaux de manière hexapodale, à une planification informatique, elle permet ainsi une correction de la longueur et de tous les axes, y compris dans le plan horizontal.

Plusieurs séries ont montré l'intérêt du TSF (33-37), sans isoler les malformations congénitales des pathologies acquises. Il nous a semblé intéressant d'étudier une série homogène d'allongements dans le cadre d'hypoplasies congénitales, réalisés par fixateur mono latéral de type Orthofix Monorail et par TSF.

L'objectif de cette étude est d'évaluer la qualité de la correction axiale au cours d'allongements parfois itératifs chez des enfants atteints d'hypoplasie congénitale des membres inférieurs en comparant deux types de fixateur externe, l'un hexapodal et l'autre monolatéral.

6-2 Patients et méthodes

La série regroupe trente patients pris en charge pour des hypoplasies des membres inférieurs nécessitant un allongement de membre isolé ou un allongement associé à une correction d'axe entre juin 1986 et janvier 2013.

48 segments osseux ont été allongés, 13 fémurs et 35 tibias, 25 fois à l'aide d'un fixateur externe Orthofix Monolatéral (DAF, Orthofix S.R.L., Bussolengo, Verona, Italy) et 23 fois à l'aide d'un fixateur externe hexapodal de type Taylor spatial frame (Smith and Nephew, Memphis, TN, USA) (Tableau 1). 4 patients ont bénéficié d'un allongement simultané du fémur et du tibia, à chaque fois par un fixateur externe hexapodal.

Tableau 1 – Description de la série		
	N	%
Etiologie		
Hypoplasie fémorale	11	22,9
Hypoplasie fibulaire	31	64,6
Hypoplasie tibiale	6	12,5
Fixateur externe		
ORTHOFIX	25	52,1
TSF	23	47,9
Segment allongé		
Fémur	13	27,1
Tibia	35	72,9

7 enfants présentaient une hypoplasie fémorale, 3 une hypoplasie tibiale et 20 une hypoplasie fibulaire. Ces malformations étaient respectivement définies par les classifications de Pappas (38), de Jones (19) et de Kalamchi et Achterman (39).

Tous les patients inclus ont bénéficié d'une radiographie pré et post-opératoire. Chaque déformation a été analysée et mesurée dans les trois plans de l'espace, frontal, sagittal et horizontal. L'origine articulaire ou osseuse de la déformation a été définie.

L'angle HKA (Hip, Knee, Ankle) a été mesuré et permettait d'identifier un genu varum ou valgum. Les angles mL DFA (mechanical Lateral Distal Femoral Angle) et mMP TA (mechanical Medial Proximal Tibial Angle) ont été mesurés et précisait l'origine fémorale ou tibiale d'un trouble axial frontal articulaire. Dans le plan sagittal, les pentes tibiales et fémorales ont également été mesurées pour rechercher une déformation en flectum ou en recurvatum.

Toutes les déformations avant chaque procédure ont été classées en 4 types selon la classification décrite par Manner (35). Le type I correspondait à une inégalité de longueur sans déformation axiale associée, le type II à une déformation axiale uniplanaire associée à une inégalité, le type III à une déformation axiale dans 2 plans de l'espace associée à une inégalité et le type IV à une déformation axiale dans les 3 plans de l'espace associée à une inégalité.

La déformation résiduelle, à l'ablation du fixateur, a été évaluée dans les 3 plans de l'espace également en fonction des critères de Manner (35) et classée en 4 groupes. Le groupe 1 rassemblait les patients sans déformation après l'allongement, le groupe 2 les patients présentant une déformation persistante inférieure ou égale à 5°, le groupe 3 les patients présentant au moins une déformation persistante comprise entre 6 et 10° et le groupe 4 ceux présentant une déformation persistante supérieure à 10°.

La durée (D) en jours du port du fixateur externe a été relevée pour chaque patient. L'allongement total (A) en centimètre a également été noté pour chaque patient. L'index de consolidation $IC = D/A$ a ainsi pu être calculé pour chaque patient et chaque allongement.

Le nombre de reprises chirurgicales non programmées pour chaque fixateur a été comptabilisé. Le nombre de modifications de programmes informatiques a également été colligé pour le fixateur hexapodal TSF.

Les complications ont été évaluées pour chaque segment selon la classification de Caton et Pouliquen (40, 41) et regroupées en trois catégories.

La catégorie I regroupe les sujets ne présentant aucune complication ou des complications mineures guéries à la fin d'allongement.

La catégorie II regroupe les sujets présentant des complications avec addition d'un acte chirurgical non prévu. Le programme d'allongement est respecté et sans séquelle pour le patient.

La catégorie III regroupe les sujets présentant des complications majeures responsables de séquelles à la fin de l'allongement et pour lesquels le programme d'allongement n'a pas été respecté.

Les analyses statistiques ont été réalisées avec la version 3.0.2 du logiciel R. Le test non paramétrique de Mann-Whitney a été utilisé pour les variables quantitatives, le test de Fischer pour les variables binaires et le test de Wilcoxon pour les échantillons appariés.

6-3 Résultats

Caractéristiques de la série (tableau 2)

L'âge moyen lors des allongements était de 10,2 ans, avec des extrêmes allant de 4 à 23 ans. Le sex ratio était de 1,5 avec 18 garçons pour 12 filles.

Concernant les 20 hypoplasies fibulaires de notre série, il y avait 10 hypoplasies de type Ia et 5 de type de II. Pour les 7 hypoplasies fémorales, 1 était de type III, 2 de type VII et 4 de type IX. Pour les hypoplasies tibiales, 2 appartenaient au type IV et 1 au type IIb.

Tableau 2- Description des caractéristiques des allongements et des complications dans les 2 groupes ORTHOFIX et TSF

	ORTHOFIX		TSF		p-value
	N	%	N	%	
Etiologie					
Hypoplasie fémorale	6	24	5	21,7	0,832
Hypoplasie fibulaire	15	60	16	69,2	
Hypoplasie tibiale	4	16	2	8,7	
Segment allongé					
Fémur	5	20	8	34,8	0,043
Tibia	20	80	15	65,2	
Allongement					
Moyenne (écart type)	6.3	(2,9)	5,7	(1,9)	0,629
Index de consolidation					
Moyenne (écart type)	34,2	(12,9)	51,2	(22,5)	0,002
Cellulite broches / fiches					
Non	4	28	10	43,5	0,263
Oui	18	72	13	56,5	
Catégorie de complications					
I	10	40	12	52,2	0,131
II	14	56	7	30,4	
III	1	4	4	17,4	

Les tests statistiques utilisés sont le test non paramétrique de Mann-Whitney pour les variables

Le recul moyen était de 31,25 mois dans le groupe TSF et 166,17 mois dans le groupe ORTHOFIX.

L'inégalité moyenne avant le programme d'égalisation était de 63 mm dans le groupe ORTHOFIX contre 57 mm dans le groupe TSF ($p = 0,629$).

Le programme d'égalisation a été respecté chez l'ensemble des patients de la série. L'inégalité prévisionnelle était significativement plus élevée dans le groupe TSF que dans le groupe ORTHOFIX soit 27,6% contre 18,7% ($p = 0,043$).

Compte tenu des allongements itératifs dans les hypoplasies, 11 patients ont bénéficié d'un premier allongement par fixateur ORTHOFIX puis d'un allongement par fixateur TSF (figure 17). 7 patients ont bénéficié uniquement du fixateur TSF pour leur programme d'égalisation et 11 patients ont bénéficié uniquement du fixateur ORTHOFIX pour leurs différents allongements.

Programme de correction (tableau 3)

Les déformations de TYPE I (allongement simple) étaient au nombre de 16, 14 dans le groupe ORTHOFIX et 2 dans le groupe TSF.

Les déformations de TYPE II (allongement + déformation uniplanaire) étaient au nombre de 22, 9 dans le groupe ORTHOFIX et 13 dans le groupe TSF. Elles se répartissaient dans le groupe ORTHOFIX de la façon suivante : 3 déformations dans le plan frontal, 3 dans le plan sagittal et 3 dans le plan horizontal. Dans le groupe TSF, il y avait 7 déformations dans le plan frontal, une dans le plan sagittal et 5 dans le plan horizontal.

Les déformations de TYPE III (allongement + déformations dans 2 plans de l'espace) étaient au nombre de 8, toutes dans le groupe TSF. Elles se répartissaient de la façon suivante : 6 associant une déformation dans les plans frontaux et sagittaux, une associant une déformation dans le plan horizontal à une déformation frontale et une autre associant une déformation dans le plan sagittal à une déformation dans le plan horizontal.

Les déformations de TYPE IV (allongement + déformation dans les 3 plans de l'espace) étaient au nombre de 2, toutes dans le groupe ORTHOFIX.

La correction complète des déformations de TYPE I a été obtenue chez un patient sur 2 du groupe TSF (50%) et chez 2 sur 14 patients du groupe ORTHOFIX (17%), ce qui

correspondait à l'apparition d'une déformation au terme de l'allongement. Une déformation résiduelle persistait chez 12 patients sur 14 dans le groupe ORTHOFIX et chez un patient sur 2 dans le groupe TSF. Les déformations angulaires moyennes persistantes étaient de 11,3° dans le groupe ORTHOFIX et de 10° dans le groupe TSF.

La correction complète des déformations de TYPE II a été obtenue chez 10 patients sur 13 du groupe TSF (77%) alors qu'elle n'a jamais été obtenue dans le groupe ORTHOFIX. Les déformations angulaires moyennes persistantes étaient de 11,6° dans le groupe TSF et de 14,06° dans le groupe ORTHOFIX.

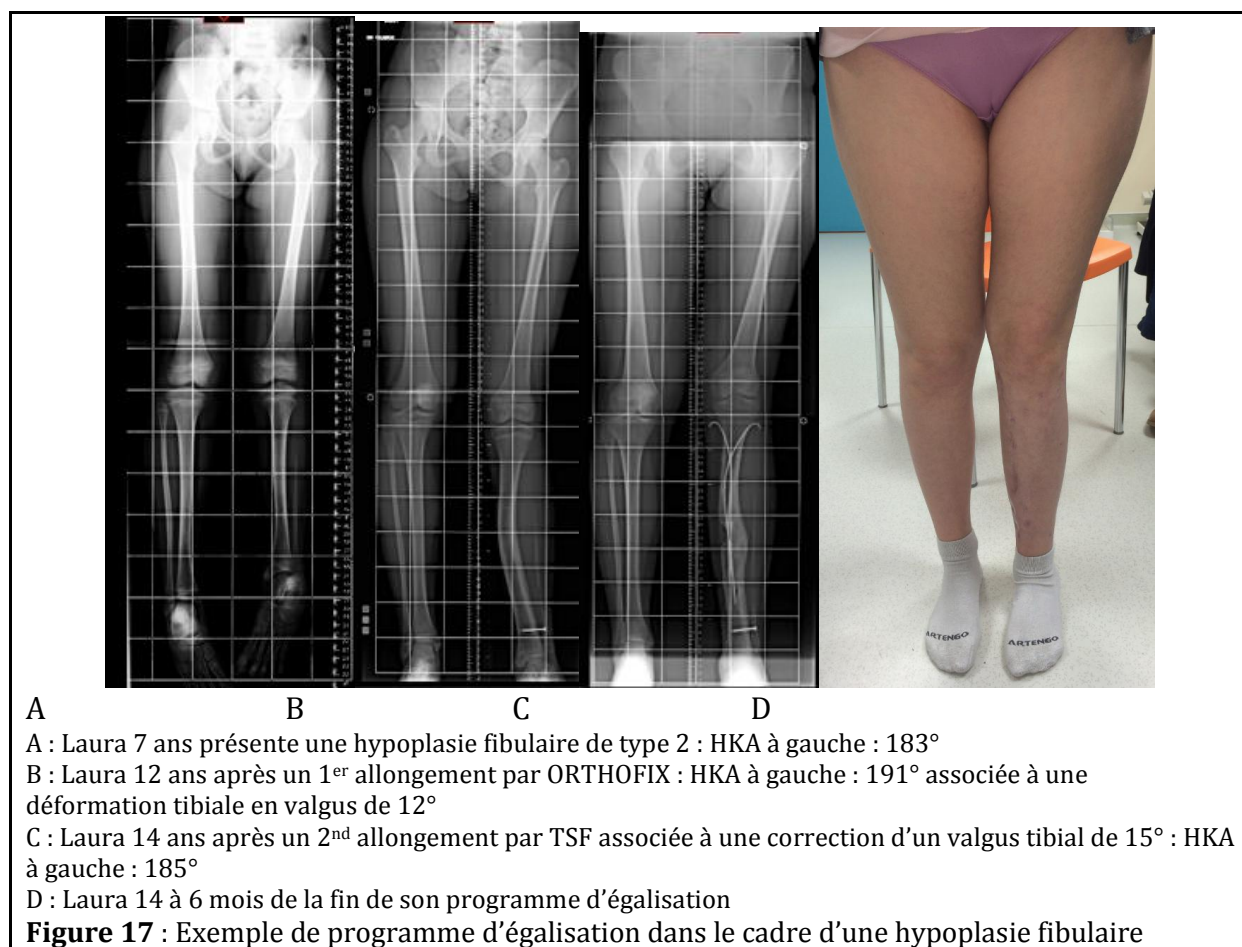
Tableau 3 – Caractéristiques des déformations pré-opératoires dans les 2 groupes					
	ORTHOFIX		TSF		p-value
Allongement					
Moyenne (écart-type)	6,3 cm	(2,9)	5,6 cm	(1,9)	0,637
Plan frontal					
Moyenne (écart-type)	2,5°	(6)	7,6°	(8)	0,005
Plan sagittal					
Moyenne (écart-type)	2,8°	(6,1)	3,7°	(5,3)	0,382
Plan horizontal					
Moyenne (écart-type)	6,8°	(13,1)	7°	(15,1)	0,989
Type de déformation pré-opératoire	N	%	N	%	
Type I	14	56	2	8,7	0
Type II	9	36	13	56,5	
Type III	0	0	8	34,8	
Type IV	2	8	0	0	

La correction complète des déformations de TYPE III a été obtenue chez 3 patients sur 8 (37,5%) du groupe TSF avec des déformations angulaires moyennes persistantes de 11,25°.

Enfin, les déformations de Type IV n'ont pas été complètement corrigées chez les 2 patients du groupe ORTHOFIX avec des déformations angulaires persistantes de 10°.
(tableau 4)

Tableau 4 - Type de déformation pré opératoire et groupe post opératoire pour chaque fixateur

	ORTHOFIX				TSF			
	Type I	Type II	Type III	Type IV	Type I	Type II	Type III	Type IV
Groupe 1	2	0	0	0	1	10	3	0
Groupe 2	1	0	0	0	0	1	2	0
Groupe 3	2	0	0	0	0	0	0	0
Groupe 4	9	9	0	0	1	2	3	0



L'absence de déformation résiduelle a été notée dans 1/3 des cas (33,3%) quelque soit le groupe de fixateur. Une déformation mineure ($< 5^\circ$) était retrouvée dans 4 cas (8,3%), une déformation modérée (6° - 10°) notée dans 2 cas (4,2%) alors qu'une déformation persistante sévère ($>10^\circ$) était retrouvée dans 26 cas (54,2%).

Sur les 23 cas du groupe TSF, l'absence de déformation résiduelle a été notée dans 14 cas (60,9%), une déformation mineure dans 3 cas (13%), l'absence de déformation modérée et une déformation persistante sévère dans 6 cas (39,1%).

Sur les 25 cas du groupe ORTHOFIX, l'absence de déformation résiduelle a été retrouvée dans 2 cas (8%), une déformation mineure dans 1 cas (4%), une déformation modérée dans 2 cas (8%) et déformation sévère dans 20 cas (80%).

L'angle HKA moyen après correction dans le groupe TSF était plus bas que dans le groupe ORTHOFIX, mesuré respectivement à 180,2° et 186,3 (p = 0,001). (test de Mann-Whitney) (tableau 5)

Tableau 5 – Comparaison des angles HKA, avant et après les allongements selon les groupes					
	HKA pré-opératoire		HKA post-opératoire		p-value
	Moyenne	(écart-type)	Moyenne	(écart-type)	
Groupe ORTHOFIX	184,6	(4,5)	186,3	(4,8)	0,04487
Groupe TSF	183,4	(9,9)	180,2	(6,2)	0,07712
Les tests statistiques utilisés sont les tests de Wilcoxon pour échantillons appariés					

L'angle mL DFA moyen après correction dans le groupe TSF était plus élevé que dans le groupe ORTHOFIX, mesuré respectivement à 88° contre 84,1° (p=0,002). (test de Mann-Whitney)

L'angle mMTPA moyen après correction était plus faible dans le groupe TSF que dans le groupe ORTHOFIX, mesuré respectivement à 86,7° contre 89,44° (p=0,015). (test de Mann-Whitney)

L'angle aL DFA moyen après la correction était plus élevé dans le groupe TSF que dans le groupe ORTHOFIX, mesuré respectivement à 83,09° contre 78,84° (p =0,0001)

Les résultats n'étaient pas significatifs entre les deux groupes pour les pentes tibiales et l'angle PDF A. (tableau 6)

Tableau 6 – Comparaison des angles mL DFA, aL DFA, mMTPA, PPTA et PDFA, avant et après les allongements selon les groupes

	Préopératoire		p-value	Postopératoire		p-value
	ORTHOFIX	TSF		ORTHOFIX	TSF	
mL DFA (°)	84,2 (3,5)	85,7 (4,3)	0,126	84,1 (4,2)	88 (3,6)	0,002
aL DFA (°)	78,8 (3,9)	80,8 (4,4)	0,132	79,8 (4,2)	83,1 (2,7)	0,0001
mMTPA (°)	89,4 (1,9)	86,5 (5,9)	0,015	88,5 (2,1)	86,9 (4,3)	0,031
PPTA (°)	82,7 (1,1)	82 (1,7)	0,039	82,5 (1,2)	82,2 (1,2)	0,164
PDFA (°)	83,3 (0,6)	82,3 (1,5)	0,013	83,5 (0,7)	82,6 (1,4)	0,092

Les tests statistiques utilisés sont les tests de Wilcoxon pour échantillons appariés

Les différences absolues des angles HKA entre le côté atteint et le côté sain en pré et post-opératoire étaient plus faibles dans le groupe TSF, avec une différence de 8,7° avant correction et de 4,3° après correction ($p = 0,00034$) alors qu'il n'y avait pas de différence des angles HKA dans le groupe ORTHOFIX avec une différence angulaire passant de 5,3° à 6,6° ($p=0,2$) entre le côté sain et le côté pathologique.

Index de consolidation

L'index de consolidation moyen de l'ensemble des allongements était de 42,33 jours/cm. Il était significativement plus faible dans le groupe ORTHOFIX, 34,2 j/cm que dans le groupe TSF, 51,2 jours/cm ($p = 0,002$).

Lorsqu'il s'agissait d'un premier allongement de segment, l'index de consolidation moyen dans le groupe TSF était de 43,44 j/cm et de 31,91 j/cm dans le groupe ORTHOFIX ($p=0,034$). Il était de 47,74 j/cm dans le groupe TSF et de 32,75 j/cm dans le groupe ORTHOFIX en cas de second allongement sur le même segment ($p=0,074$). Enfin, il était de 90 jours/cm dans le groupe TSF et de 81,8 jours/cm dans le groupe ORTHOFIX lorsqu'il s'agissait d'un troisième allongement ($p= 0,157$).

Morbidité

Des infections superficielles cutanées en regard des fiches ou des broches sont survenues chez 18 patients dans le groupe ORTHOFIX et chez 13 patients dans le groupe TSF ($p = 0,263$).

L'évaluation des autres complications, selon la classification de CATON et POULIQUEN, n'a pas mis en évidence de différence significative entre les 2 groupes ($p=0,115$). 14 (56%) complications de catégorie 2 sont survenues dans le groupe ORTHOFIX et 7 (30,4%) dans le groupe TSF. 1 (4%) patient du groupe ORTHOFIX a présenté une complication de catégorie 3 et 4 (17,4%) dans le groupe TSF. (tableau 2)

Une modification du programme informatique du TSF a été effectuée dans 6 cas pour les 23 allongements réalisés dans le groupe TSF. Ces 6 modifications de programme d'allongement ont été réalisées en raison d'une déformation en varus du tibia (1 fois), de la survenue d'un flessum du genou (4 fois) et d'une luxation antérieure du genou (1 fois).

Une reprise chirurgicale non prévue en cours d'allongement a été nécessaire chez 6 patients du groupe TSF. Ces reprises concernaient 2 retards de consolidation nécessitant l'injection de moelle concentrée, 3 défaillances mécaniques (fiches cassées) et 1 complication articulaire (luxation antérieure de genou). Dans le groupe ORTHOFIX, 8 reprises non prévues ont été réalisées chez 6 patients en cours de programme d'égalisation. Ces reprises concernaient 2 défaillances mécaniques (fiche cassée), 3 complications articulaires (1 flessum de hanche de 60° et 2 flessums de genou de 30°) et 3 modifications du fixateur pour des déformations en valgus et flessum de tibia.

6-4 Discussion

La prise en charge des hypoplasies congénitales des membres inférieurs de l'enfant est longue et complexe. Il s'agit d'une pathologie rare avec une prévalence globale de 1 cas pour 50000 naissances (42). Aucune publication n'a isolé ces pathologies congénitales dans les programmes d'égalisation et de correction axiale des malformations des membres inférieurs chez l'enfant. Parmi les études récentes qui comparent le TSF à d'autres fixateurs externes en regroupant les pathologies acquises et congénitales, Dammener totalise 35 déformations congénitales (37), Manner 85 (35) pour 48 dans notre série.

Malgré de faibles effectifs dans les deux groupes de notre étude, ils sont comparables en terme de déformation initiale et d'allongement prévu. Il n'y a pas eu d'allongement inférieur à celui qui avait été décidé. Des allongements de tailles modérées (entre 5 et 6 cm) ont été privilégiés dans notre étude comme cela est recommandé dans les étiologies congénitales (43) pour réduire l'incidence des

complications graves. Le potentiel d'adaptation à la distraction diffère entre les étiologies acquises et congénitales.

La correction axiale dans notre série est tout à fait satisfaisante dans le groupe TSF comparativement au groupe ORTHOFIX puisque la moyenne des angles HKA dans le groupe TSF est de 180,1° contre 186,28° dans le groupe ORTHOFIX. Peu d'études ont évalué la correction axiale des malformations par la mesure des angles dans les plans frontaux et sagittaux du membre inférieur (37). Nous avons, de plus, pu comparer les angles du côté pathologique avec ceux du côté sain, nous inscrivant alors dans une démarche de correction la plus précise possible. Les moyennes des angles HKA, mL DFA, mMTPA ou aL DFA obtenues après correction dans le groupe TSF sont comparables aux valeurs décrites par Keenan ou Paley (5). Seul Dammener avait comparé les angles mL DFA, mMPTA entre les différents fixateurs sans mettre en évidence de différence significative (37). La restitution des axes mécaniques est une condition de la réussite du programme d'égalisation dans les hypoplasies congénitales (44). En effet, de nombreux facteurs tels que les anomalies articulaires ou des parties molles associées à ces pathologies peuvent engendrer des défauts d'axe pendant ou après l'allongement. La meilleure restitution possible des axes mécaniques conditionne certainement le pronostic fonctionnel des membres de ces enfants (44, 45). De plus, la restitution de l'axe mécanique du membre inférieur a été décrite comme un facteur favorable pour la reprise de la croissance après allongement (30, 46).

Dans notre série, une correction complète a été constatée chez 61% des patients du groupe TSF. Ces résultats sont moins satisfaisants que dans l'étude de Manner (35) où la correction est complète dans 90,7% des cas. Plusieurs paramètres peuvent expliquer ces résultats. En effet, notre série comporte uniquement des malformations congénitales dont la correction axiale et l'allongement sont plus difficiles et plus à risque de complications. Le pronostic de certaines malformations était parfois très sévère en particulier pour l'hypoplasie fémorale de type III de la classification de Pappas (38) ou encore pour l'hypoplasie tibiale de type Ia selon Jones (19) pouvant rendre plus complexe une correction complète des déformations. Nos patients ont souvent bénéficié de plusieurs allongements itératifs exposant à un risque plus élevé de complications. 47% des fixateurs TSF ont été posé en première intention chez des enfants n'ayant jamais eu d'allongement auparavant contre 64% dans le groupe ORTHOFIX. La description très précise des déformations post-allongement peut aussi nuire à ces

résultats dans la mesure où aucune angulation persistante même mineure n'a été tolérée. La réalisation de 4 allongements bifocaux dans le groupe TSF a également perturbé ces résultats car ils sont pourvoyeurs de complications articulaires surtout dans les hypoplasies congénitales. Il a également été établi par Dahl (47) que la courbe d'apprentissage pour maîtriser la correction de déformations complexes est longue expliquant de meilleurs résultats chez les derniers patients opérés. Malgré ces facteurs influençant la prise en charge, la correction à l'aide du fixateur TSF a été meilleure et plus précise qu'en utilisant le fixateur ORTHOFIX. Plusieurs séries ont déjà confirmé cette efficacité du TSF en cas de corrections axiales associées à un allongement (33-37, 48, 49) et notre étude confirme cette indication surtout dans les hypoplasies congénitales par rapport à l'utilisation du fixateur ORTHOFIX monorail.

Les résultats peu satisfaisants en terme de correction des déformations à l'aide du fixateur ORTHOFIX s'expliquent probablement aussi par l'origine congénitale des malformations. En effet, nous avons mis en évidence une déformation très fréquente en flectum et valgus tibial en cas d'allongement tibial comme cela est décrit dans la littérature (23, 45). Il faut tout de même noter que malgré des déformations osseuses persistantes chez 92% des patients du groupe ORTHOFIX, la restitution des axes mécaniques est tout à fait convenable avec un morphotype fréquent en genu valgum. Cette déformation en genu valgum est récurrente dans les hypoplasies congénitales et est liée à au degré de sévérité de l'hypoplasie (23).

L'ORTHOFIX monorail conserve un intérêt dans les allongements de membres simples sans déformations axiales dans plusieurs plans (50).

Dans notre étude, l'index de consolidation est comparable à celui de la littérature lorsqu'il s'agit d'un premier allongement. En effet, il est de 42,33 jours/cm chez l'ensemble de nos patients quelque soit le fixateur contre 38,2 j/cm dans la série de Launay (49) ou 57 j/cm pour Dammener (37). Il est établi que l'index de consolidation augmente avec l'âge des patients, le site d'allongement, le nombre d'allongement, l'étiologie congénitale de l'inégalité ou encore avec l'association d'un allongement à une correction axiale (50, 51). Cela explique que l'index de consolidation du groupe TSF est de 51,20 j/cm dans notre série pour l'ensemble des allongements. De plus, les allongements ont été plus nombreux au niveau fémoral dans le groupe TSF que dans le groupe ORTHOFIX. Il faut également signaler qu'une seule fracture post-allongement est à déplorer dans le groupe TSF et 4 dans le groupe ORTHOFIX. Enfin, les anomalies de la

hanche, du genou et du pied présentes dans les hypoplasies prédisposent aux complications articulaires et cela peut expliquer la prudence quant à l'ablation un peu retardée du fixateur. Là encore, Dahl décrit une courbe d'apprentissage longue (47).

Les complications sont plus fréquentes lors d'un allongement sur une hypoplasie du membre inférieur que lors d'un allongement pour une pathologie acquise (52).

Il existe une grande disparité de survenue de complications lors d'un allongement. Cela est surtout lié à la difficulté d'analyse et de classement de ces complications mais aussi à l'étiologie des maladies traitées. Nous n'avons pas mis en évidence de différence significative entre les deux fixateurs quant à la survenue de complications. La complication la plus fréquemment rencontrée dans notre série est l'infection superficielle au contact des broches ou des fiches retrouvée dans 65 % des cas dans notre série contre 45% pour Eidelman (34) ou encore 43% pour Naqui (36). Nous avons répertorié 13 complications articulaires de type fessum de hanche ou du genou, luxation de genou et majoritairement dans les hypoplasies fémorales comme Bowen l'a déjà décrit (53). Pour prévenir ces complications articulaires, le TSF offre la possibilité de corriger les déformations de manière progressive à l'aide du programme informatique et diminue alors les effets néfastes de la distraction sur l'environnement du tissu osseux. En effet plusieurs auteurs ont mis en évidence une moins bonne adaptation des parties molles à la distraction dans les hypoplasies congénitales (24, 54). Un autre avantage du TSF réside aussi dans la possibilité de corriger des déformations pouvant apparaître en cours d'allongement en modifiant le programme informatique. Il s'agit là d'un bénéfice non négligeable pour des enfants ayant déjà souvent bénéficié de nombreuses interventions.

Le fixateur externe hexapodal Taylor Spatial Frame semble donc plus adapté et plus efficace qu'un fixateur mono latéral dans la gestion des corrections axiales dans les hypoplasies congénitales des membres inférieurs chez l'enfant. Malgré notre faible effectif et le caractère rétrospectif de notre série, la qualité de la correction axiale et la restitution des axes mécaniques est meilleure dans le groupe TSF pour une morbidité équivalente. Le TSF répond donc aux exigences du programme de correction progressive des hypoplasies congénitales des membres inférieurs de l'enfant et il serait intéressant d'étudier le devenir fonctionnel à l'âge adulte de ces enfants ayant bénéficié de plusieurs allongements.

7 Conclusion

Les hypoplasies congénitales des membres inférieurs chez l'enfant sont des pathologies complexes. Les programmes d'égalisation sont une option thérapeutique reposant sur le pronostic d'inégalité finale et la prise en compte des malformations associées. La chirurgie d'égalisation progressive dans les hypoplasies congénitales a un taux élevé de complications et son objectif principal doit être d'améliorer la fonction de déambulation de l'enfant et sa vie sociale.

La restitution ou la conservation des axes mécaniques du membre inférieur et la prévention des complications articulaires dans le cadre des programmes d'égalisation dans les hypoplasies congénitales sont deux facteurs pronostiques majeurs dans l'évaluation des résultats fonctionnels à long terme.

Il nous a donc semblé important d'axer notre étude sur la qualité de la correction axiale au cours des allongements. Peu d'études ont évalué la gestion de la correction axiale en comparant deux types de fixateur dans ces pathologies.

Le TSF est un fixateur innovant et apparaît particulièrement adapté à ces pathologies régionales.

- Il permet une meilleure restitution des axes mécaniques par rapport au fixateur monolatéral
- Il permet de prévenir efficacement les déformations survenant en cours d'allongement
- La morbidité du TSF est équivalente à un fixateur mono-latéral
- Son utilisation optimale repose sur une planification pré-opératoire rigoureuse ainsi qu'une parfaite maîtrise du logiciel de correction.

8 Bibliographie

1. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation. *Clinical orthopaedics and related research*. 1989 Jan(238):249-81.
2. Ilizarov GA. The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part II. The influence of the rate and frequency of distraction. *Clinical orthopaedics and related research*. 1989 Feb(239):263-85.
3. Franke J, Simon M, Hein G. [Ilizarov techniques of leg lengthening. Problems and results]. *Der Orthopade*. 1992 Jun;21(3):197-209. Ilizarov-Techniken zur Beinverlängerung. Probleme und Ergebnisse.
4. Keenan N HJ, Paley D. The normal radiological alignment of the lower limb in children. *JBJS (B)*. 1997;79(Suppl II):p.263-4.
5. Paley D, Herzenberg JE, Tetsworth K, McKie J, Bhav A. Deformity planning for frontal and sagittal plane corrective osteotomies. *The Orthopedic clinics of North America*. 1994 Jul;25(3):425-65.
6. Coventry MB, Johnson EW, Jr. Congenital absence of the fibula. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 1952 Oct;34 A(4):941-55.
7. Hamanishi C. Congenital short femur. Clinical, genetic and epidemiological comparison of the naturally occurring condition with that caused by thalidomide. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1980 Aug;62(3):307-20.
8. Ring PA. Congenital short femur; simple femoral hypoplasia. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1959 Feb;41-B(1):73-9.
9. Anderson M, Green WT, Messner MB. Growth and predictions of growth in the lower extremities. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 1963 Jan;45-A:1-14.
10. Anderson M, Messner MB, Green WT. Distribution of Lengths of the Normal Femur and Tibia in Children from One to Eighteen Years of Age. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 1964 Sep;46:1197-202.
11. Anderson M. Use of the Greulich-Pyle "Atlas of Skeletal Development of the Hand and Wrist" in a clinical context. *American journal of physical anthropology*. 1971 Nov;35(3):347-52.
12. Sauvegrain J, Nahum H, Bronstein H. [Study of bone maturation of the elbow]. *Annales de radiologie*. 1962;5:542-50.
13. Héchard P CH. Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop*. 1978;64:81-7.
14. Gillespie R, Torode IP. Classification and management of congenital abnormalities of the femur. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1983 Nov;65(5):557-68.
15. Roux MO, Carlloz H. Clinical examination and investigation of the cruciate ligaments in children with fibular hemimelia. *J Pediatr Orthop*. 1999 Mar-Apr;19(2):247-51.
16. Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system. *J Pediatr Orthop*. 2003 Jan-Feb;23(1):30-4.
17. Williams L, Wientroub S, Getty CJ, Pincott JR, Gordon I, Fixsen JA. Tibial dysplasia. A study of the anatomy. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1983 Mar;65(2):157-9.
18. Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1985 Aug;67(4):581-4.

19. Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. The Journal of bone and joint surgery British volume. 1978 Feb;60(1):31-9.
20. Fulp T, Davids JR, Meyer LC, Blackhurst DW. Longitudinal deficiency of the fibula. Operative treatment. The Journal of bone and joint surgery American volume. 1996 May;78(5):674-82.
21. Letts M, Vincent N. Congenital longitudinal deficiency of the fibula (fibular hemimelia). Parental refusal of amputation. Clinical orthopaedics and related research. 1993 Feb(287):160-6.
22. Cheng JC, Cheung KW, Ng BK. Severe progressive deformities after limb lengthening in type-II fibular hemimelia. The Journal of bone and joint surgery British volume. 1998 Sep;80(5):772-6.
23. Radler C, Antonietti G, Ganger R, Grill F. Recurrence of axial malalignment after surgical correction in congenital femoral deficiency and fibular hemimelia. International orthopaedics. 2011 Nov;35(11):1683-8.
24. Sabharwal S, Paley D, Bhav A, Herzenberg JE. Growth patterns after lengthening of congenitally short lower limbs in young children. J Pediatr Orthop. 2000 Mar-Apr;20(2):137-45.
25. Laor T, Jaramillo D, Hoffer FA, Kasser JR. MR imaging in congenital lower limb deformities. Pediatric radiology. 1996;26(6):381-7.
26. Turker R, Mendelson S, Ackman J, Lubicky JP. Anatomic considerations of the foot and leg in tibial hemimelia. J Pediatr Orthop. 1996 Jul-Aug;16(4):445-9.
27. Park SE, Park PK. Growth hormone can decrease muscle damage complication in tibia lengthening by external fixation. J Pediatr Orthop. 2011 Jun;31(4):402-12.
28. Frey SP, Jansen H, Raschke MJ, Meffert RH, Ochman S. VEGF improves skeletal muscle regeneration after acute trauma and reconstruction of the limb in a rabbit model. Clinical orthopaedics and related research. 2012 Dec;470(12):3607-14.
29. Makarov MR, Birch JG, Delgado MR, Welch RD, Samchukov ML. Effects of external fixation and limb lengthening on peripheral nerve function. Clinical orthopaedics and related research. 1996 Aug(329):310-6.
30. Popkov D, Journeau P, Popkov A, Pedeutour B, Haumont T, Lascombes P. Analysis of segmental residual growth after progressive bone lengthening in congenital lower limb deformity. Orthopaedics & traumatology, surgery & research : OTSR. 2012 Oct;98(6):621-8.
31. Grill F. Correction of complicated extremity deformities by external fixation. Clinical orthopaedics and related research. 1989 Apr(241):166-76.
32. De Bastiani G, Aldegheri R, Renzi-Brivio L, Trivella G. Limb lengthening by callus distraction (callotaxis). J Pediatr Orthop. 1987 Mar-Apr;7(2):129-34.
33. Sluga M, Pfeiffer M, Kotz R, Nehrer S. Lower limb deformities in children: two-stage correction using the Taylor spatial frame. Journal of pediatric orthopedics Part B. 2003 Mar;12(2):123-8.
34. Eidelman M, Bialik V, Katzman A. Correction of deformities in children using the Taylor spatial frame. Journal of pediatric orthopedics Part B. 2006 Nov;15(6):387-95.
35. Manner HM, Huebl M, Radler C, Ganger R, Petje G, Grill F. Accuracy of complex lower-limb deformity correction with external fixation: a comparison of the Taylor Spatial Frame with the Ilizarov ring fixator. Journal of children's orthopaedics. 2007 Mar;1(1):55-61.

36. Naqui SZ, Thiryayi W, Foster A, Tselentakis G, Evans M, Day JB. Correction of simple and complex pediatric deformities using the Taylor-Spatial Frame. *J Pediatr Orthop*. 2008 Sep;28(6):640-7.
37. Dammerer D, Kirschbichler K, Donnan L, Kaufmann G, Krismer M, Biedermann R. Clinical value of the Taylor Spatial Frame: a comparison with the Ilizarov and Orthofix fixators. *Journal of children's orthopaedics*. 2011 Oct;5(5):343-9.
38. Pappas AM. Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment. *J Pediatr Orthop*. 1983 Feb;3(1):45-60.
39. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *The Journal of bone and joint surgery British volume*. 1979 May;61-B(2):133-7.
40. caton. progressive lengthening of the limbs in adolescent and young adult. *ann orthop ouest*. 2005;37:63 à 76.
41. Pouliquen JC. [Current treatment of lower limb length inequality in children and adolescents]. *Ann Pediatr (Paris)*. 1993 Apr;40(4):253-8.. Traitement actuel des inegalites de longueur des membres inferieurs chez l'enfant et l'adolescent.
42. Fixsen JA. Major lower limb congenital shortening: a mini review. *Journal of pediatric orthopedics Part B*. 2003 Jan;12(1):1-12.
43. Sharma M, MacKenzie WG, Bowen JR. Severe tibial growth retardation in total fibular hemimelia after limb lengthening. *J Pediatr Orthop*. 1996 Jul-Aug;16(4):438-44.
44. McCarthy JJ, Glancy GL, Chnag FM, Eilert RE. Fibular hemimelia: comparison of outcome measurments after amputation and lengthening. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 2000 Dec;82-A(12):1732-5.
45. Alaseirlis DA, Korompilias AV, Beris AE, Soucacos PN. Residual malformations and leg length discrepancy after treatment of fibular hemimelia. *Journal of orthopaedic surgery and research*. 2011;6:51.
46. Antonov SG. [Effect of physical loading on the state of the metaepiphyseal cartilage of the femoral bones and on the growth of these bones in length]. *Arkhiv anatomii, gistologii i embriologii*. 1979 May;76(5):75-81.
47. Dahl MT, Gulli B, Berg T. Complications of limb lengthening. A learning curve. *Clinical orthopaedics and related research*. 1994 Apr(301):10-8.
48. Paloski M, Taylor BC, Iobst C, Pugh KJ. Pediatric and adolescent applications of the Taylor Spatial Frame. *Orthopedics*. 2012 Jun;35(6):518-27.
49. Blondel B, Launay F, Glard Y, Jacopin S, Jouve J, Bollini G. Limb lengthening and deformity correction in children using hexapodal external fixation: preliminary results for 36 cases. *Orthopaedics & traumatology, surgery & research : OTSR*. 2009 Oct;95(6):425-30.
50. Noonan KJ, Leyes M, Forriol F, Canadell J. Distraction osteogenesis of the lower extremity with use of monolateral external fixation. A study of two hundred and sixty-one femora and tibiae. *The Journal of bone and joint surgery American volume*. 1998 Jun;80(6):793-806.
51. Dahl MT. Preoperative planning in deformity correction and limb lengthening surgery. *Instr Course Lect*. 2000;49:503-9.
52. Karger C, Guille JT, Bowen JR. Lengthening of congenital lower limb deficiencies. *Clinical orthopaedics and related research*. 1993 Jun(291):236-45.
53. Bowen JR, Kumar SJ, Orellana CA, Andreacchio A, Cardona JI. Factors leading to hip subluxation and dislocation in femoral lengthening of unilateral congenital short femur. *J Pediatr Orthop*. 2001 May-Jun;21(3):354-9.

54. Antoci V, Ono CM, Antoci V, Jr., Raney EM. Bone lengthening in children: how to predict the complications rate and complexity? J Pediatr Orthop. 2006 Sep-Oct;26(5):634-40.

Titre de Thèse : Gestion des déformations axiales au cours des allongements dans les hypoplasies congénitales des membres inférieurs par fixateur externe hexapodal et monolatéral

RESUME

Introduction : Les hypoplasies congénitales des membres inférieurs de l'enfant sont des pathologies rares associant inégalité de longueur et déformations axiales dans les trois plans de l'espace. Ce sont des pathologies régionales associant des anomalies axiales, articulaires et des parties molles. L'objectif de cette étude est d'évaluer la qualité de la correction axiale au cours des allongements par fixateur externe hexapodal et monolatéral.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique. 30 enfants atteints d'hypoplasie fémorale, tibiale ou fibulaire ont été inclus et 48 segments osseux ont été analysés dans deux groupes, 23 dans le groupe du fixateur hexapodal Taylor Spatial Frame (TSF) et 25 dans le groupe du fixateur monolatéral ORTHOFIX Monorail. L'âge moyen était de 10,2 ans et l'allongement moyen de 5,9 cm.

Chaque déformation a été analysée et mesurée dans les trois plans de l'espace, frontal, sagittal et horizontal. Les déformations ont été classées en 4 types pré-opératoires et 4 groupes post-allongement en fonction de la présence ou non de déformation résiduelle.

Résultats : Une correction complète a été obtenue chez 60,9% des patients du groupe TSF et chez 8% des patients du groupe Orthofix. L'angle HKA post-allongement était de 180,1° dans le groupe TSF et de 186,28° dans le groupe ORTHOFIX ($p = 0,001$). L'angle mLDFA moyen après correction dans le groupe TSF était mesuré à 88° et à 84,1° dans le groupe ORTHOFIX ($p=0,002$). L'angle mMTPA moyen après correction était mesuré à 86,7° dans le groupe TSF et à 89,44° dans le groupe ORTHOFIX, ($p=0,015$). L'angle aLDFA moyen après la correction était mesuré à 83,09° dans le groupe TSF et à 78,84° dans le groupe ORTHOFIX ($p = 0,0001$). L'index de consolidation moyen de la série était de 42,33 jours/cm.

Conclusion : Le fixateur hexapodal TSF répond aux exigences du programme d'égalisation des hypoplasies congénitales des membres inférieurs de l'enfant en apportant une meilleure correction axiale que la fixation monolatérale et il serait intéressant d'étudier le devenir fonctionnel de ces enfants ayant bénéficié de plusieurs allongements.

MOTS-CLES

Fixateur hexapodal, hypoplasie congénitale, allongement de membre, correction de déformation