

**UNIVERSITE DE NANTES  
FACULTE DE MEDECINE**

---

Année 2008

N°155

THESE

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MÉDECINE  
DES DE CHIRURGIE GENERALE**

Par

**Loïc Geffroy**

Né le 10 décembre 1977, à St Nazaire

---

Présentée et soutenue publiquement le 17 octobre 2008

---

**PROGRAMME D'EGALISATION DANS LE TRAITEMENT  
DES HYPOPLASIES DU MEMBRE INFERIEUR :  
ETUDE CRITIQUE A PROPOS DE 24 CAS.**

---

Président : Monsieur le Professeur Jean Michel Rogez

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Antoine Hamel

# PLAN

<b>1. Introduction.....</b>	<b>5</b>
<b>2. Inégalités de longueur des membres inférieurs .....</b>	<b>6</b>
2.1. Les causes acquises .....	6
2.1.1. Origine traumatique.....	6
2.1.2. Origine infectieuse.....	6
2.1.3. Les causes tumorales ou dystrophiques du squelette ou des tissus mous .....	7
2.1.4. Les causes neuromusculaires asymétriques paralytiques .....	7
2.2. Les causes congénitales : prévision d'inégalité et prise en charge.....	7
2.2.1. Prévision d'inégalité .....	8
2.2.1.1. Pourcentage d'inhibition .....	8
2.2.1.2. Evaluation de la taille finale.....	8
2.2.1.3. Détermination de l'âge osseux.....	9
2.2.1.4. Le pronostic d'inégalité finale.....	9
2.2.1.5. Evaluation de la croissance résiduelle .....	12
2.2.2. Hypoplasie du fémur .....	12
2.2.2.1. Généralités.....	12
2.2.2.2. Présentation clinique et radiographique.....	13
2.2.2.3. Classifications.....	14
2.2.2.4. Orientations thérapeutiques.....	17
2.2.3. Hypoplasie du tibia ou ectromélie longitudinale médiale .....	18
2.2.3.1. Généralités.....	18
2.2.3.2. Présentation clinique et radiographique .....	18
2.2.3.3. Classifications.....	20
2.2.3.4. Orientations thérapeutiques.....	21
2.2.4. Hypoplasie de la fibula et ectromélie longitudinale latérale .....	25
2.2.4.1. Description.....	25
2.2.4.2. Classifications.....	26
2.2.4.3. Orientations thérapeutiques.....	28
<b>3. Les techniques d'égalisation des membres inférieurs.....</b>	<b>31</b>
3.1. Amputation et appareillage .....	31
3.1.1. Amputations de Boyd .....	31
3.1.2. Amputation de Pirogoff.....	32
3.1.3. Amputation de Syme .....	32
3.1.4. Indications .....	33
3.1.5. Autres techniques chirurgicales.....	34
3.1.5.1. Opération de Van Ness .....	34
3.1.5.2. Plastie rotatoire et arthrodeèse coxo-fémorale .....	35
3.1.6. L'appareillage.....	35

3.2. Raccourcissement extemporané.....	37
3.3. Epiphysiodèse chirurgicale .....	38
<b>3.3.1. Epiphysiodèse symétrique.....</b>	<b>38</b>
3.3.1.1. <i>Epiphysiodèse temporaire.....</i>	38
3.3.1.2. <i>Epiphysiodèse définitive .....</i>	39
<b>3.3.2. Avantages et inconvénients des techniques.....</b>	<b>40</b>
<b>3.3.3. Epiphysiodèse asymétrique, temporaire ou définitive .....</b>	<b>40</b>
3.4. L'allongement de membre.....	41
<b>3.4.1. Historique .....</b>	<b>41</b>
<b>3.4.2. Les techniques et concepts d'allongement modernes .....</b>	<b>44</b>
3.4.2.1. <i>G.A. Ilizarov : le fixateur et le concept.....</i>	44
3.4.2.2. <i>Le callotasis ou méthode de Vérone.....</i>	46
3.4.2.3. <i>Callotasis et enclouage.....</i>	48
3.4.2.4. <i>Allongement sans ostéotomie : distraction épiphysaire et chondrodiastasis</i>	49
3.4.2.5. <i>Conclusion .....</i>	51
<b>3.4.3. Les facteurs influant sur l'ostéogénèse dans le callotasis .....</b>	<b>51</b>
3.4.3.1. <i>L'index de consolidation.....</i>	51
3.4.3.2. <i>Respect de la vascularisation osseuse et du périoste .....</i>	51
3.4.3.3. <i>Site d'ostéotomie .....</i>	52
3.4.3.4. <i>Nombre d'ostéotomies .....</i>	52
3.4.3.5. <i>Temps de latence .....</i>	53
3.4.3.6. <i>Vitesse et rythme de distraction .....</i>	53
<b>3.4.4. Effets de la distraction sur l'environnement du tissu osseux .....</b>	<b>54</b>
3.4.4.1. <i>Effet sur les parties molles.....</i>	54
3.4.4.2. <i>Effet sur l'articulation .....</i>	55
3.4.4.3. <i>Effet sur le cartilage de croissance .....</i>	56
<b>3.4.5. Les complications de l'allongement .....</b>	<b>57</b>
3.5. Spécificités de l'allongement dans le cadre des hypoplasies .....	60
<b>4. Objectifs de l'étude : .....</b>	<b>61</b>
<b>5. Matériels et méthodes : .....</b>	<b>62</b>
5.1. L'étude .....	62
5.2. La série.....	64
<b>5.2.1. Présentation générale .....</b>	<b>64</b>
<b>5.2.2. Inégalité de longueur des membres inférieurs .....</b>	<b>65</b>
<b>5.2.3. Lésions associées.....</b>	<b>66</b>
<b>5.2.4. Axe mécanique préopératoire .....</b>	<b>68</b>
<b>6. Résultats.....</b>	<b>70</b>
6.1. Le programme chirurgical .....	70
<b>6.1.1. Chirurgies réalisées avant le premier allongement .....</b>	<b>70</b>
<b>6.1.2. Chirurgie d'égalisation.....</b>	<b>71</b>
6.1.2.1. <i>Programme d'égalisation réalisé.....</i>	71

6.1.2.2. <i>Techniques d'allongements</i> .....	73
6.1.2.3. <i>Gestes complémentaires</i> .....	74
6.1.2.4. <i>Techniques d'épiphysiodèse</i> .....	74
6.2. Index de consolidation.....	75
6.3. Les complications.....	76
<b>6.3.1. En fonction du nombre d'allongements</b> .....	<b>76</b>
<b>6.3.2. En fonction du nombre de patients</b> .....	<b>82</b>
6.4. Résultats au dernier recul .....	83
<b>6.4.1. Inégalité résiduelle</b> .....	<b>83</b>
<b>6.4.2. Trouble axial résiduel</b> .....	<b>83</b>
<b>6.4.3. Fonction du membre</b> .....	<b>85</b>
<b>6.4.4. Satisfaction et intégration socioprofessionnelle</b> .....	<b>86</b>
<b>7. Discussion</b> .....	<b>88</b>
7.1. Un programme d'égalisation pour quelles malformations ?.....	88
7.2. Chirurgie de préparation.....	90
7.3. Programme d'égalisation réalisé.....	92
7.4. Techniques d'allongement et matériels utilisés.....	93
7.5. L'index de consolidation .....	94
7.6. Les complications.....	96
7.7. Résultats au dernier recul .....	99
<b>8. Conclusion</b> .....	<b>102</b>
<b>9. Bibliographie</b> .....	<b>104</b>

## **1. Introduction**

Les hypoplasies du membre inférieur sont des malformations rares, dont l'origine reste très souvent indéterminée et dont la prise en charge est particulièrement longue et délicate. Elles représentent l'une des nombreuses causes d'inégalité de longueur des membres inférieurs. Une fois le diagnostic posé, l'orthopédiste pédiatre doit pouvoir donner à des parents, pour qui l'acceptation de la malformation est parfois difficile, une orientation thérapeutique claire. Il est donc important de connaître non seulement les différentes formes d'hypoplasies mais également les nombreux critères cliniques qui permettent de choisir entre un traitement conservateur ou non. La décision est lourde de conséquence. Faire entrer un enfant dans un programme d'égalisation l'expose à de nombreuses complications et le succès n'est jamais garanti.

## **2. Inégalités de longueur des membres inférieurs**

Une inégalité de longueur des membres inférieurs est un motif de consultation fréquent en orthopédie pédiatrique. Les causes en sont nombreuses. Elles peuvent être congénitales ou acquises au cours de l'enfance. L'évolution de l'inégalité peut se faire selon plusieurs modalités. Elle peut progresser, régresser dans le temps, se stabiliser ou rester constante tout au long de la croissance [1].

### **2.1. Les causes acquises**

Ce sont les causes les plus fréquentes.

#### **2.1.1. Origine traumatique**

L'inégalité de longueur peut être consécutive à une atteinte du cartilage de croissance, de la diaphyse ou de l'épiphyse. Une fracture diaphysaire ou diaphyso-métaphysaire fémorale est à l'origine d'une poussée de croissance qui peut atteindre 1 centimètre dans l'année qui suit le traumatisme. L'inégalité est alors fixée et non évolutive. Une fracture épiphysaire expose au risque de nécrose du noyau épiphysaire et donc à la perte de sa hauteur. Une fracture qui touche le cartilage de conjugaison (décollement épiphysaire) expose au risque d'épiphysiodèse. Le risque est d'autant plus important que la fracture touche la couche cellulaire germinale de réserve de la plaque de croissance (Salter 3, 4 et 5 de la classification de Salter et Harris). L'inégalité est évolutive et sera d'autant plus importante que le traumatisme est précoce et qu'il touche une métaphyse très active (proche du genou et loin du coude). Il faut malgré tout un à deux ans de surveillance avant de pouvoir affirmer qu'une épiphysiodèse est définitive, car un pont de taille moyenne peut se rompre spontanément. Un trouble d'axe peut être associé si l'épiphysiodèse est excentrée sur la plaque de croissance. Connaissant la part de croissance respective de chaque cartilage de croissance des segments osseux, il est possible de déterminer l'inégalité en fin de croissance.

#### **2.1.2. Origine infectieuse**

Les infections ostéo articulaires peuvent détruire les zones de croissance. Une arthrite peut induire une inégalité de longueur parfois importante associée à une raideur articulaire par destruction de l'épiphyse. Une ostéomyélite ou une ostéoarthrite peut induire des inégalités par l'épiphysiodèse consécutive à la destruction de la plaque de croissance. Comme pour les

causes traumatiques, il est simple de prévoir l'inégalité en fin de croissance puisqu'elle correspond au pourcentage résiduel de croissance du cartilage conjugal touché.

### **2.1.3. Les causes tumorales ou dystrophiques du squelette ou des tissus mous**

Dans ce groupe, l'évolution de l'inégalité est difficile à prévoir. Il peut exister une inhibition ou une stimulation de la croissance. Il peut également s'y associer un trouble axial dans un ou plusieurs plans. Beaucoup de lésions sont concernées. Les ostéochondrodystrophies (maladie exostosante, enchondromatose d'Ollier), kystes osseux essentiels, ostéomes ostéoïdes et les dysplasies fibreuses surtout polyostotiques peuvent être à l'origine d'inégalités associées à des défauts d'axe. La neurofibromatose de Von Recklinghausen peut être responsable de l'hypertrophie diffuse d'un membre ou plus souvent être responsable d'un tibia vara raccourci. De même, les malformations vasculaires (hémangiomes, fistule artério veineuse dont la maladie de Klippel-Trenaunay) peuvent se traduire par une inégalité de longueur des membres inférieurs, généralement inférieure à 5 centimètres.

### **2.1.4. Les causes neuromusculaires asymétriques paralytiques**

L'évolution de l'inégalité est également peu prévisible dans ce groupe. Une poliomyélite, un myéloméningocèle et autres formes de dysraphisme spinal peuvent être associés à une inégalité. Il n'est pas rare d'observer une inégalité de longueur des membres inférieurs de 2 à 3 centimètres chez l'enfant présentant une infirmité motrice cérébrale.

## **2.2. Les causes congénitales : prévision d'inégalité et prise en charge**

Dans ce groupe on retrouve les rares cas de gigantismes localisés, les hémihypertrophies (syndrome de Wiedemann-Beckwith, syndrome de Protée), les dysgénésies, les aplasies, les hypoplasies transversales et surtout les hypoplasies longitudinales. Ces dernières sont caractérisées par un déterminisme génétique constant. En général, les atteintes bilatérales sont plutôt des formes à transmission autosomique dominante alors que les atteintes unilatérales sont souvent dues à des anomalies génétiques sporadiques.

Il existe trois formes majeures de malformations congénitales longitudinales des membres inférieurs : les hypoplasies du fémur, du tibia et de la fibula. Il faut noter qu'il est fréquent que le segment de membre situé au dessus ou au dessous de celui atteint soit

également hypoplasique. De la même façon, les articulations de la hanche et surtout du genou et du pied sont souvent atteints. L'atteinte des parties molles doit également être prise en compte, l'hypoplasie affectant tout un segment et pas seulement le squelette.

### **2.2.1. Prévision d'inégalité**

#### *2.2.1.1. Pourcentage d'inhibition*

Le fonctionnement de la physe débute dès sa différenciation au cours de l'embryogenèse, ce qui explique que les inégalités malformatives sont présentes et souvent importantes dès la naissance. En 1959, Ring observe que le pourcentage d'inégalité de longueur des membres dans les hypoplasies congénitales reste constant durant la croissance [2]. En 1977 Hootnick publie une étude démontrant que le pourcentage d'inégalité du tibia affecté par rapport au tibia sain reste constant au cours de la croissance dans les hypoplasies fibulaires [3]. La croissance du ou des segments malformés reste ainsi linéaire, avec une vitesse constante qui est simplement diminuée par rapport à celle du segment normal. On peut donc définir le pourcentage d'inhibition de croissance:

$$\% \text{ d'inhibition} = \frac{\Delta l \text{ côté long} - \Delta l \text{ côté court} \times 100}{\Delta l \text{ côté long}}$$

$\Delta l$ : gain de longueur en un temps donné.

Pour déterminer le schéma thérapeutique adapté pour le patient, à savoir allongement et ou raccourcissement, il faut pouvoir évaluer sa taille finale, son âge osseux, faire un pronostic d'inégalité finale et de croissance résiduelle.

#### *2.2.1.2. Evaluation de la taille finale*

Les travaux de M. Sempé et G. Pédrón ont permis d'établir la croissance des enfants normaux [4]. Il suffit donc de mesurer l'enfant régulièrement pour déterminer à environ 2 cm près la taille finale. Ce qui est important pour définir l'orientation thérapeutique : si l'enfant a une taille prévisionnelle au dessus de la moyenne, l'inégalité sera préférentiellement traitée par épiphysiodèse du côté long pour une inégalité n'excédant pas 5 centimètres. Inversement, s'il est prévu que l'enfant soit de petite taille, un allongement du côté court est souhaitable pour ne pas diminuer la taille finale.

### 2.2.1.3. Détermination de l'âge osseux

L'âge civil n'est pas un bon marqueur de la maturation squelettique. L'écart entre âge osseux et âge civil peut excéder un an. L'âge osseux est une donnée plus fiable pour déterminer la date idéale d'une épiphysiodèse. Plusieurs méthodes sont décrites, aucune n'est précise au mois près. Les deux méthodes les plus employées en France sont celle de Greulich et Pyle [5], qui ont réalisé un atlas d'âge osseux basé sur des radiographies du poignet et de la main gauche de face, et celle de Sauvegrain et Nahum [6] basée sur des radiographies du coude ( récemment modifiée par Sempé et Bérard, figure 1 ).

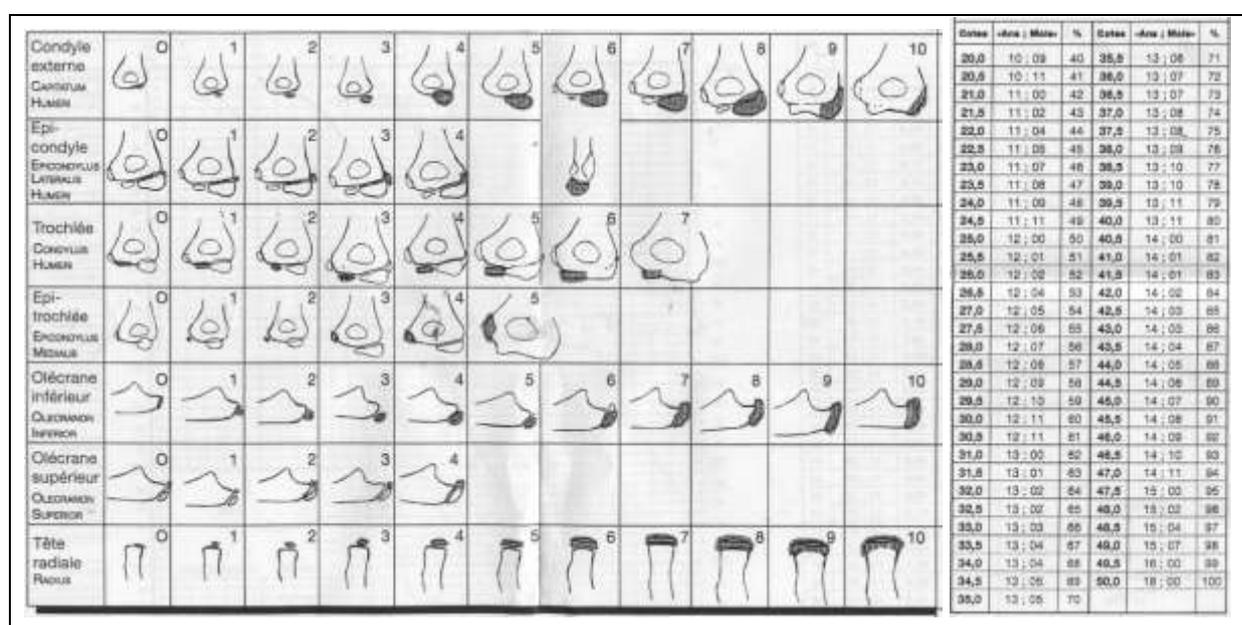


Figure 1 : Maturation squelettique du coude et âge osseux chez le garçon (Sempé et Bérard).

L'âge osseux est malgré tout un reflet imparfait de la maturation squelettique et rien n'indique que la mesure d'une quantité de maturation squelettique corresponde exactement à un gain de taille établi à venir. La détermination de l'âge osseux avant 10 ans est très imprécise, il est donc inutile de multiplier les examens. Par contre, après 10 ans, à l'approche de la puberté, il prend toute sa valeur. Il est alors plus précis pour déterminer une date d'épiphysiodèse. Cependant, l'âge osseux de la main et l'âge osseux du genou (siège de l'épiphysiodèse) ne sont pas toujours corrélés, la différence pouvant atteindre 14 mois. C'est donc un suivi rapproché du patient et une détermination régulière de l'âge osseux qui permet d'être le plus précis.

### 2.2.1.4. Le pronostic d'inégalité finale

méthode arithmétique :

Il faut d'abord prévoir la taille du membre considéré comme normal. Green et Anderson [7, 8] ont publié des tables de croissance moyenne du fémur et de la jambe en fonction de l'âge osseux (figure 2). Tibia et fémur voient leur taille multiplier par trois au cours de la croissance après la naissance. Un fémur normal mesure environ 47 cm chez le garçon et 43 cm chez la fille alors que le tibia mesure 37 et 34 cm respectivement chez le garçon et la fille [8]. Ainsi, après avoir calculé le pourcentage d'inégalité, il est simple de déterminer la longueur finale du segment malformé:

Longueur finale côté hypoplasique = longueur finale côté sain x % d'inégalité.

La répétition des mesures pendant 2 ou 3 ans permet une estimation plus précise de l'inégalité de longueur finale.

50 Girls								
Age	Stature (cm)		Femur (cm)		Tibia (cm)		Skeletal Age (Years)	
	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$
8	128.1	4.78	33.1	1.63	26.3	1.39	7.6	1.02
9	133.8	4.78	35.0	1.71	28.0	1.50	8.7	1.02
10	139.9	5.24	37.0	1.82	29.8	1.67	9.9	1.03
11	146.6	5.93	39.2	2.00	31.6	1.84	11.1	1.07
12	153.2	6.36	41.1	2.12	33.2	1.95	12.5	1.12
13	158.3	6.14	42.4	2.12	34.2	1.94	13.8	1.06
14	160.8	6.16	43.1	2.15	34.5	1.97	14.8	1.05
15	162.3	6.02	43.2	2.18	34.6	1.98	15.8	1.00
16	162.9	6.10	43.3	2.20	34.6	2.00	16.4	0.92
17	(163.8)	(6.37)	(43.3)	(2.21)	(34.7)	(2.00)	(17.1)	(0.85)
18	(164.9)	(6.10)	(43.3)	(2.21)	(34.7)	(2.00)	(17.8)	(0.46)

Figures in parentheses based on 21-42 girls only, since data were not available on all subjects at these ages.

50 Boys								
Age	Stature (cm)		Femur (cm)		Tibia (cm)		Skeletal Age (Years)	
	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$	Mean	$\sigma$
8	127.6	5.94	(32.8)	(1.53)	(25.9)	(1.55)	( 7.8)	(1.00)
9	133.3	6.15	(34.6)	(1.78)	(27.1)	(1.86)	( 8.8)	(1.04)
10	138.5	6.58	36.4	1.87	28.6	1.89	9.9	0.96
11	143.5	6.94	38.2	2.07	30.1	2.07	11.0	0.88
12	149.4	7.72	40.2	2.23	31.8	2.27	12.1	0.76
13	156.3	9.13	42.3	2.52	33.6	2.49	13.1	0.80
14	163.7	9.54	44.3	2.58	35.3	2.54	14.1	0.93
15	169.8	8.68	45.8	2.38	36.4	2.34	15.1	1.14
16	173.2	7.74	46.6	2.27	36.9	2.21	16.3	1.20
17	175.0	7.41	46.9	2.30	37.1	2.21	17.3	1.10
18	175.9	7.37	47.0	2.35	37.1	2.22	(18.0)	(0.89)

Figure 2: taille en cm des fémurs et tibias en fonction des âges osseux (Green et Anderson).

méthodes graphiques :

Elles reposent toutes sur les données de Green et Anderson dont elles assimilent les courbes à une ou plusieurs droites par extrapolation mathématique. Le graphique de Héchard et Carlioz [9] et celui de Moseley [10] permettent de déterminer la longueur du membre pathologique (figure 3). Ils s'adaptent parfaitement lorsque l'inhibition de croissance est constante. Une mesure à une consultation permet de donner un ordre d'idée assez précis de l'inégalité. Les mesures ultérieures permettront d'affiner l'estimation. Le graphique de Héchard et Carlioz, à la différence de celui de Moseley, utilise des mensurations séparées de chaque segment du membre inférieur. Ces graphiques permettent également de déterminer l'âge osseux idéal pour une épiphysiodèse, notamment grâce à des calques, pour la méthode de Héchard et Carlioz, qui reproduisent le changement de pente induit par une épiphysiodèse fémorale distale ou tibiale proximale.

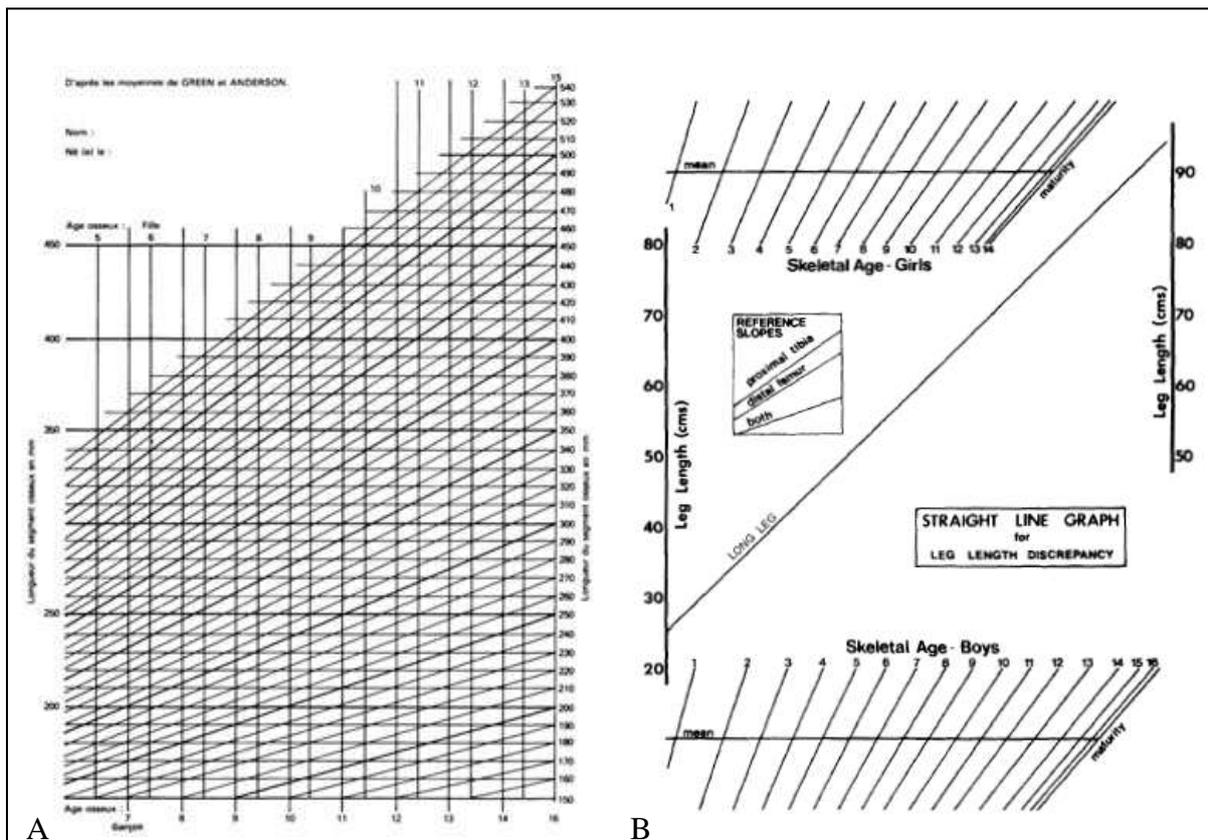


Figure 3 : Graphique de Héchard et Carlioz (A) et Graphique de Moseley (B).

### 2.2.1.5. Evaluation de la croissance résiduelle

Les travaux de Green et Anderson [7, 8] sont également à la base de cette estimation. Les graphiques sont issus des tables de croissance du fémur et du tibia et sont de lecture très simples (figure 4). Ces données sont particulièrement utiles pour anticiper les effets d'une épiphysiodèse au niveau des cartilages du genou.

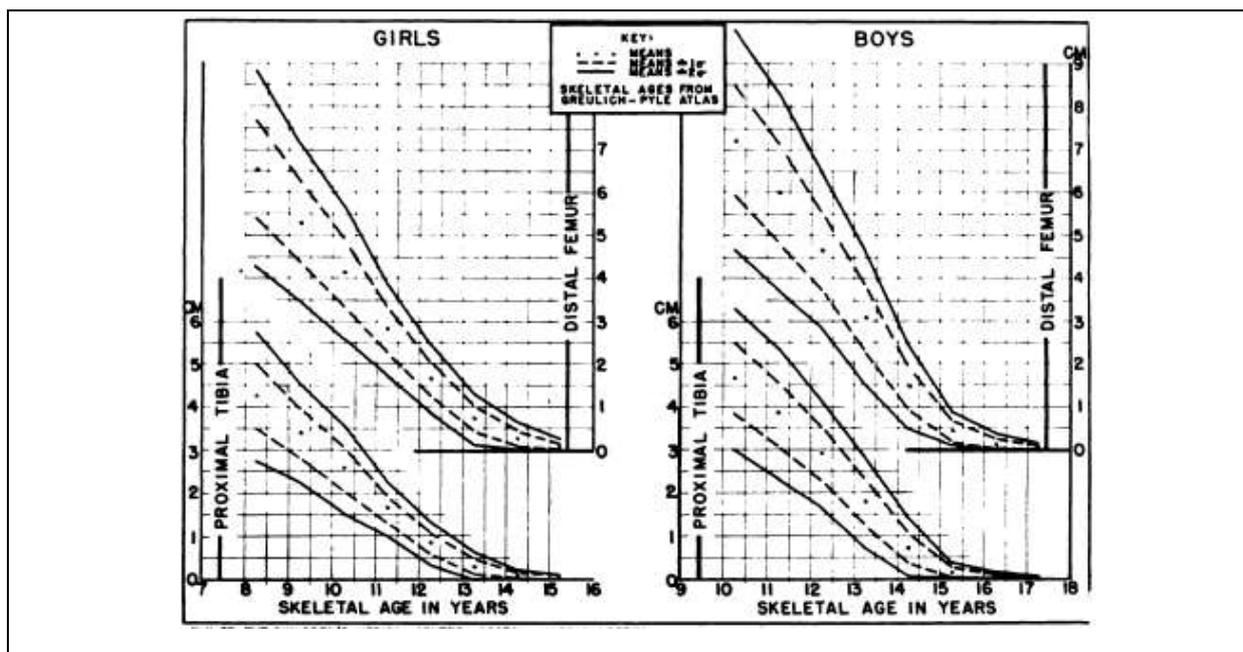


Figure 4 : Croissance résiduelle au niveau du genou en fonction de l'âge osseux.

Il existe donc plusieurs méthodes pour déterminer l'inégalité de longueur des membres. Elles sont bien adaptées aux hypoplasies longitudinales des membres inférieurs pour lesquelles le pourcentage d'inhibition de croissance reste constant.

## 2.2.2. Hypoplasie du fémur

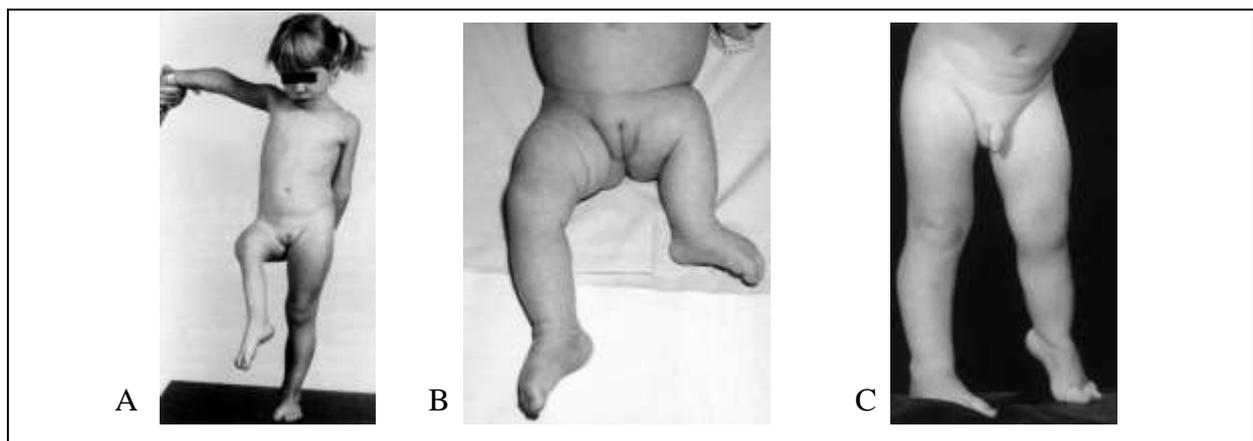
### 2.2.2.1. Généralités

L'hypoplasie fémorale, en dehors des formes syndromiques, alors souvent bilatérale, et des formes liées à la prise de Thalidomide, est sporadique. Sa fréquence est estimée à environ 1 cas pour 50 000 naissances [11]. Elle regroupe tout un éventail d'anomalies portant non seulement sur le fémur mais aussi parfois sur le reste du membre inférieur : genou, jambe, pied. Les atteintes possibles du fémur sont multiples et plus ou moins associées. Elles peuvent concerner l'épiphyse proximale, la métaphyse, la diaphyse et l'épiphyse distale. Le terme

d'hypoplasie du fémur regroupe ainsi tout un ensemble de lésions très différentes et de gravité variable, allant du discret raccourcissement du fémur jusqu'à l'aplasie totale.

#### 2.2.2.2. *Présentation clinique et radiographique*

Cliniquement, les nouveau-nés atteints par cette malformation ont le même mode de présentation : cuisse courte, flexion de hanche et de genou plus ou moins fixée [12]. Ceci est évident cliniquement pour les hypoplasies suffisamment sévères (figure 5). Pour les hypoplasies modérées, le diagnostic clinique est plus difficile pour différencier hypoplasie ou hypertrophie controlatérale. Un aspect globuleux du quadriceps qui descend plus bas que du côté sain, une diminution de la rotation interne de hanche et un genu valgum sont évocateurs d'une hypoplasie [13].



**Figure 5** : présentation clinique d'une hypoplasie fémorale sévère (A et B) et modérée (C).

Les malformations associées à l'hypoplasie fémorales sont fréquentes, jusqu'à près de 70% des cas pour certains [14]. Sur le même membre, il est classique de retrouver des anomalies au niveau du genou avec notamment une agénésie des ligaments croisés [15]. L'association à un segment jambier court avec hypoplasie de la fibula et défaut de rayons externe constitue l'ectromélie longitudinale externe. Les anomalies au niveau des parties molles sont également fréquentes. Elles siègent essentiellement au niveau de la cuisse. Il s'agit bien d'une malformation régionale ne touchant pas seulement le tissu osseux. Dans les formes sévères, les muscles sont rétractés, responsables d'attitudes fixées en abduction flessum et rotation externe. Par contre les anomalies vasculaires sont rares et aucune anomalie nerveuse n'a été retrouvée.

D'un point de vue purement radiographique, une multitude de présentations sont possibles. Le fémur est plus ou moins court, courbe. La diaphyse peut être transitoirement

dystrophique avec épaissement des corticales. Une hypoplasie plus ou moins sévère du condyle fémoral externe est classique. L'étude radiographique de l'extrémité proximale du fémur est plus difficile. En général elle se présente en coxa vara plus ou moins importante et souvent associée à une rétroversion du col fémoral. Il est souvent difficile de savoir si une tête est présente, si elle est mobile ou fusionnée au cotyle et si la continuité osseuse épiphyse métaphyse est assurée (pseudarthrose du col ou trochantérienne). L'arthrographie de hanche chez le nourrisson permet de savoir si une tête est présente et si elle est mobile ou non [13]. L'échographie ou l'IRM peuvent également être utilisées pour compléter le bilan morphologique.

### 2.2.2.3. Classifications

Les classifications sont nombreuses. Celles de Amstutz (1968) [16] et de Kalamchi [17] (1985) sont morphologiques, avec chacune cinq stades, de la forme discrète à l'hypoplasie extrême, basées sur l'analyse de radiographies standards. La classification de Aitken est adaptée aux hypoplasies graves proximales : les « proximal focal fémoral deficiency » (PFFD) des anglo saxons. La classification de Pappas [18] a le mérite d'être la plus exhaustive et donc de regrouper le plus d'entités cliniques (figure 6). Cette classification décrite en 1983 regroupe neuf entités de la plus grave, le type I, correspondant à une agénésie complète du fémur, au type IX avec une inégalité minimale de longueur des deux fémurs sans atteinte des épiphyses.

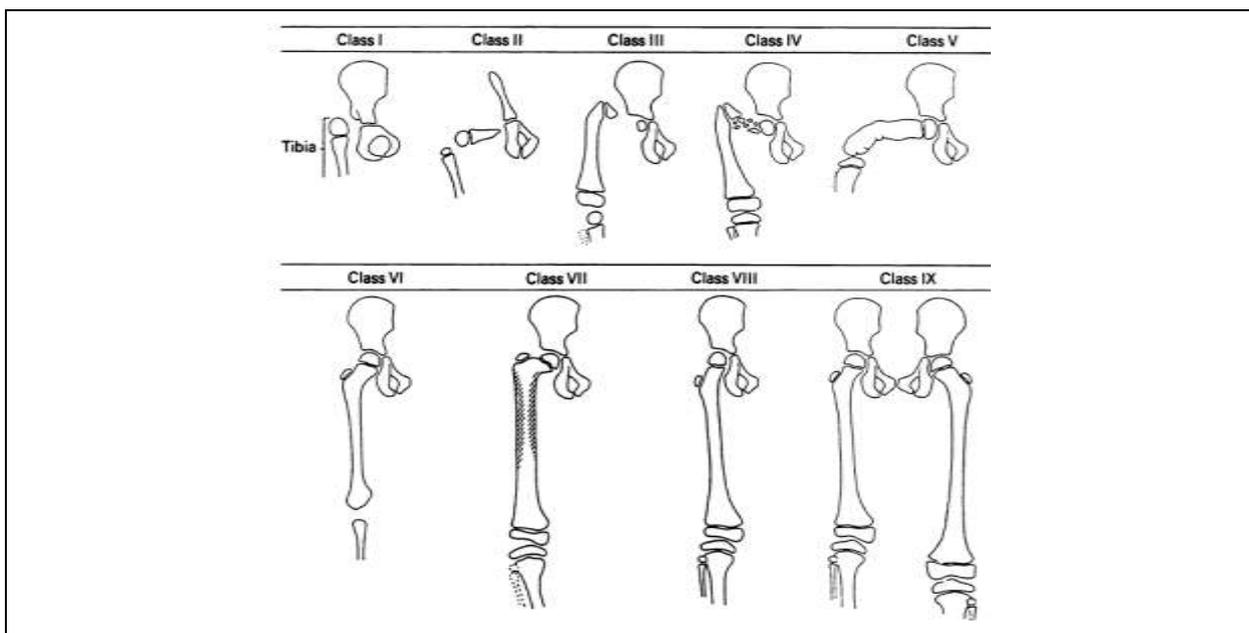


Figure 6 : Classification de Pappas.

Ces classifications sont intéressantes mais sont peu utilisables notamment dans les premiers mois de vie du fait de la présence encore de maquettes épiphysaires cartilagineuses, non visibles sur la radiographie standard. Pour cette raison, Grill [11] précise que la forme exacte de la malformation ne peut être déterminée que vers l'âge de deux ans. C'est le temps et la répétition d'examen radiographiques qui définit le type et la gravité de la malformation. Hors c'est l'épiphyse et la métaphyse notamment proximale qui font le pronostic de la malformation et qu'il faut donc évaluer au plus tôt. Existe-t-il une épiphyse proximale, si oui est-elle stable ou luxée, existe-t-il une pseudarthrose du col ? Les travaux de Fixsen et Lloyd Roberts publiés en 1974 apportent les critères de hanche présente, stable avec une continuité osseuse conservée : la présence d'une extrémité diaphysaire en bulbe est de bon pronostic, même s'il est noté par la suite une pseudarthrose sous trochantérienne. Une coiffe ossifiée au dessus de la diaphyse séparée par une zone claire, un pôle supérieur de la diaphyse lisse carré ou pointu mais sans coiffe ossifiée ni renflement sont des signes en faveur d'une hanche instable, non propices aux reconstructions. Un acétabulum d'aspect « normal » est en faveur d'une épiphyse fémorale présente et surtout mobile. De toutes ces notions découle la classification de Gillepsie et Torode (1983) [12]. Les auteurs se sont attachés à définir deux groupes selon des critères essentiellement cliniques. Le groupe A correspond aux formes moins graves avec notamment une hanche sans piston, une inégalité où le pied n'est pas plus haut que la moitié du segment jambier sain (soit une inégalité de longueur de 15 à 20 centimètres à maturité osseuse) et une diaphyse proximale du fémur en bulbe. Le groupe B regroupe les signes d'une hypoplasie grave avec un pied au mieux au niveau du genou controlatéral, une hanche instable, l'extrémité proximale est pointue ou irrégulière. Il s'agit notamment des PFFD de Aitken. Ces dernières classifications étaient très utilisées pour définir des traitements à base d'amputations et d'orthoprotèses, les techniques d'allongements n'étant encore pas réellement développées.

En 1997, Gillepsie, à l'occasion du symposium américain sur les malformations congénitales des membres inférieurs, modifie quelque peu sa précédente classification pour l'adapter aux nouvelles techniques chirurgicales, notamment les méthodes d'allongements, permettant ainsi de proposer des orientations chirurgicales. Il définit trois groupes :

- Groupe A : hanche stable, inégalité de longueur prévisible entre les 2 fémurs de moins de 50%, ossification du noyau fémoral proximal normale. L'épiphyse proximale pourra être plus ou moins rétroversée et en coxa vara. Le genou pourra être dysplasique (hypoplasie du condyle externe, laxité par agénésie des ligaments croisés).

- Groupe B : hanche instable, inégalité de longueur supérieure à 50%.
- Groupe C : fémur seulement présent sur son segment métaphyso-épiphysaire distal.

Paley a également proposé une classification plus fonctionnelle [19]. Elle rend finalement peu compte du degré d'inégalité mais met l'accent sur toutes les lésions associées à rechercher et à traiter avant ou après l'allongement. Cette classification comprend 4 types détaillés sur la figure 7.

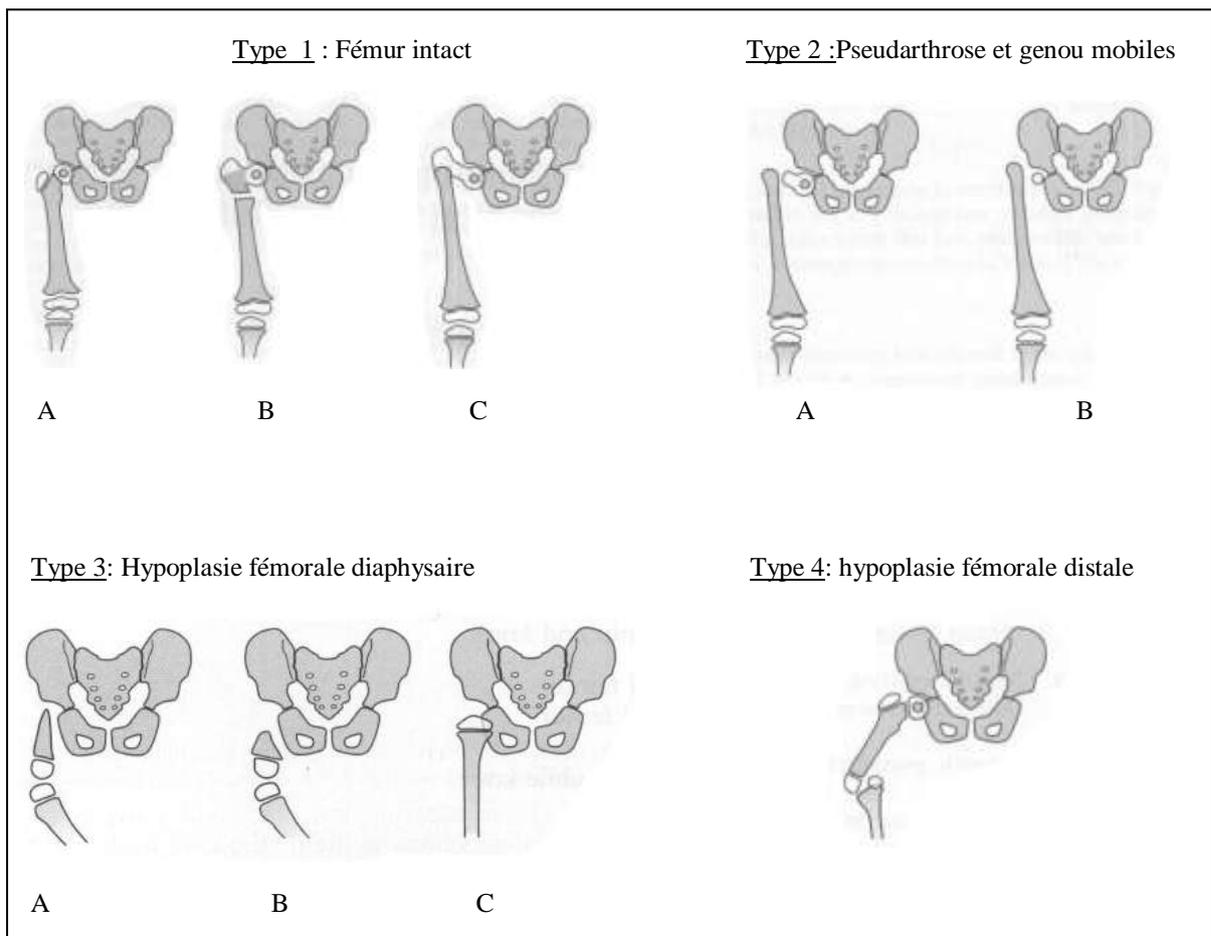


Figure 7 : Classification de Paley

Cette classification montre l'importance des lésions associées qui sont très détaillées. Les types 1 et 2 sont ceux pour lesquels une reconstruction sera plus facilement envisagée. Lorsqu'un programme d'allongement est décidé, l'évaluation précoce et précise de l'articulation de la hanche et du genou est indispensable. Il faut notamment rechercher une dysplasie cotyloïdienne, une laxité du genou, une instabilité de la rotule, une rétraction des parties molles péri-articulaires. Il faut également qualifier les déformations osseuses :

épiphyse fémorale proximale (coxa vara, rétroversion du col du fémur) et épiphyse distale (hypoplasie du condyle externe).

#### 2.2.2.4. *Orientations thérapeutiques*

Au total le choix du traitement doit être déterminé par plusieurs facteurs primordiaux : le pourcentage d'inégalité et l'état de l'articulation de la hanche, ainsi que l'association à des lésions du genou et du reste du membre inférieur. Fixsen [20] propose une conduite thérapeutique basée sur la classification de Gillepsie :

- Groupe A : si la longueur du fémur atteint au moins 60% de celle du fémur sain, un allongement est proposé, (la hanche et le genou peuvent être source de complications et doivent être surveillés). Si elle est située entre 50 et 60%, beaucoup d'auteurs préfèrent proposer soit une plastie de rotation de Van Ness ou une arthrodèse de genou associée à une désarticulation de la cheville, le choix dépendant notamment de l'état du pied. En effet pour que l'opération de Van Ness soit bénéfique, l'amplitude de mouvement de la cheville doit atteindre 60°.
- Groupe B : Pour les inégalités supérieures à 50%, le but est de faciliter au maximum le port d'une orthoprothèse : arthrodèse du genou et amputation de cheville ou plastie de Van Ness.
- Groupe C : le traitement est ortho prothétique, avec ou sans le pied. Certains proposent une arthrodèse ilio fémorale, amenant ainsi le genou en position et « fonction » de hanche, associée à une amputation du pied ou à une opération de Van Ness [21, 22].

Les lésions associées doivent aussi être prises en charge. Paley propose, à partir de sa classification les indications suivantes [19] :

- Hanche avec une couverture externe inférieure à 20° : ostéotomie pelvienne de Dega avant le premier allongement.
- Hanche avec coxa vara inférieure à 110° : elle est souvent associées à des lésions tridimensionnelles de l'extrémité proximale du fémur (rétroversion du col notamment) et à des rétractions multiples des parties molles. Paley propose une chirurgie libératrice large de la hanche avec correction des anomalies osseuses avant la premier allongement, la « S.U.P.E.R.hip procedure » (S.U.P.E.R. étant l'acronyme de : Systematic Utilitarian Procedure for External Reconstruction).

- Genou : l'instabilité fémoro-patellaire est traitée avant allongement par une technique de ligamentoplastie. Une libération large du genou est proposée en cas de flectum irréductible (la S.U.P.E.R. knee procedure).

Ces indications ne sont que des orientations, il est parfois difficile de faire rentrer telle ou telle malformation dans un « groupe », le traitement doit donc parfois être adapté à chacun. Certaines équipes, telles que celle de Grill, sont beaucoup plus agressives et proposent des chirurgies reconstructrices même de plus de 25 centimètres d'inégalité [11]. Enfin il faut prendre en compte les souhaits et convictions parentales, l'amputation restant pour les familles un traitement difficile à accepter, et ce dans les pays latins plus que dans le monde anglo-saxon.

### **2.2.3. Hypoplasie du tibia ou ectromélie longitudinale médiale**

#### *2.2.3.1. Généralités*

Malformation rare, deux fois moins fréquente que l'hypoplasie latérale, l'hypoplasie tibiale est caractérisée par la présence d'une fibula normale. Celle-ci se définit également par un segment jambier court et une malformation constante du pied associée. C'est Ollerenshaw en 1925 qui distingue ainsi les hypoplasies tibiales des ectromélies longitudinales latérales pour lesquelles la fibula est dysplasique [23]. Le pronostic de l'hypoplasie tibiale est conditionné par la qualité du genou et l'importance de l'inégalité de longueur pour les formes unilatérales. La cuisse est normale sauf lorsque l'épiphyse tibiale est absente ou très hypoplasique. Hormis pour les atteintes bilatérales pour lesquelles des formes familiales sont reconnues avec un risque de transmission allant jusqu'à 50% (mutation dominante) en cas d'association à des mains fendues ou à une polydactylie, l'hypoplasie tibiale est considérée encore aujourd'hui comme une malformation acquise de cause inconnue.

#### *2.2.3.2. Présentation clinique et radiographique*

A l'inverse des ectromélies latérales, les malformations associées des autres membres sont fréquentes dans les hypoplasies tibiales [24]. L'atteinte peut être uni ou bilatérale et associée à une atteinte d'un membre supérieur en général homolatéral (agénésie radiale et surtout ulnaire). Des atteintes viscérales, rachidiennes et cardiaques sont également possibles. Le nouveau-né présente un membre inférieur court avec une jambe incurvée en varus et un

genu flessum, plus ou moins stable et plus ou moins mobile suivant la gravité de l'atteinte de l'épiphyse proximale du tibia et de l'appareil extenseur (figure 8). La palpation renseigne sur la présence ou non du tibia. La fibula est palpée et l'articulation tibio-fibulaire supérieure est souvent luxée. Le pied est constamment atteint, en varus équin plus ou moins raide. D'autres anomalies du pied sont décelables à l'inspection telles que l'hypoplasie du premier rayon qui est fréquente, la diminution du nombre de rayons ou à l'inverse la polydactylie voir la duplication complète du pied.



Figure 8 : hypoplasie tibiale bilatérale.

D'un point de vue anatomique, la malformation touche non seulement les maquettes osseuses mais également les structures articulaires, les parties molles musculo-tendineuses et les structures vasculaires et nerveuses [24-26]. L'appareil extenseur du genou peut être anormal et ce d'autant plus que l'épiphyse tibiale sera dysplasique. En l'absence de tibia, le ligament patellaire peut être absent ou fibreux et s'insérer alors sur l'épiphyse fibulaire supérieure ou se perdre dans les parties molles. Les ligaments croisés sont en général présents, bien que le genou soit instable. Le muscle long extenseur de l'hallux et le muscle tibial antérieur sont souvent hypoplasiques voir absents (surtout s'il y existe une hypoplasie du premier rayon). La loge postérieure est également souvent anormale alors que la loge des fibulaires est complète. Sur le plan vasculaire, un à deux des axes du trépied artériel de la jambe peuvent être absents alors que les anomalies nerveuses sont très rares.

Sur le plan radiographique, il existe fréquemment un retard d'ossification des noyaux épiphysaires (noyau épiphysaire tibial proximal, noyau talien). En cas d'hypoplasie sévère, l'épiphyse fémorale distale est anormale (hypoplasie des condyles fémoraux, échancrure peu creusée et trochlée convexe).

### 2.2.3.3. Classifications

Plusieurs classifications ont été décrites pour tenter de regrouper tout l'éventail des anomalies possibles et pour faciliter les choix thérapeutiques. La classification de Jones a été décrite en 1978 et est celle qui est encore la plus utilisée actuellement [27]. L'auteur insiste sur l'importance de l'atteinte du genou dans le pronostic et les possibilités thérapeutiques (figure 9). Il différencie ainsi les aplasies vraies des hypoplasies avec retard d'ossification du noyau épiphysaire proximal tibial. C'est l'aspect radiographique de l'épiphyse fémorale inférieure qui permet de faire la différence très tôt : dans le type 1a elle est anormale, c'est une aplasie vraie, c'est une indication à une désarticulation du genou. Dans le type 1b, elle est normale, il s'agit d'un retard d'ossification et le genou pourra peut-être être conservé. Dans le type 1, une dislocation tibio-fibulaire proximale et distale est présente. Dans le type 2 il n'y a pas de tibia distal, la diaphyse est plus ou moins développée. Le type 3 est très rare avec une épiphyse distale présente, une épiphyse proximale absente et une dislocation tibio-fibulaire proximale synonyme d'instabilité du genou. Le type 4 correspond à un tibia court avec un diastasis tibio-fibulaire distal.

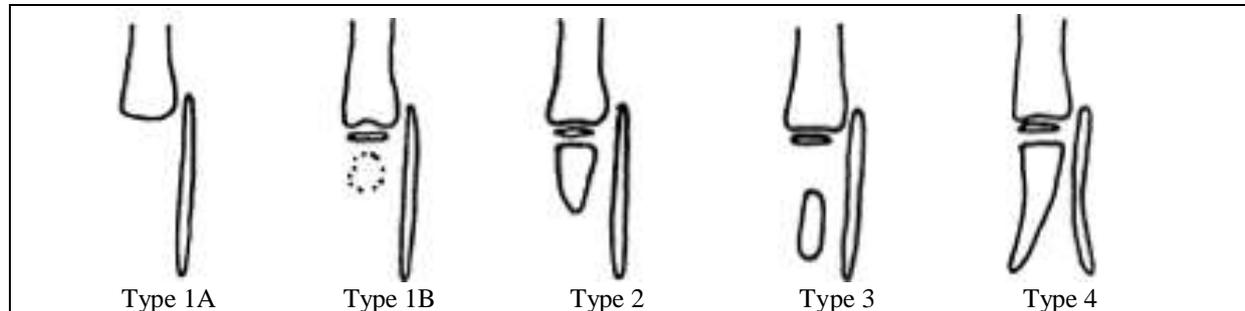


Figure 9 : Classification des hypoplasies tibiales selon Jones.

Cette classification est descriptive, et de l'aveu même de l'auteur, elle n'est pas la plus adaptée pour définir le traitement. Jones lui-même préfère une classification en trois groupes :

- Groupe I : il correspond au type 1a : aplasie vraie
- Groupe II : il regroupe les types 1b et 2 : il s'agit des hypoplasies distales avec présence à la naissance d'un tibia proximal, osseux ou cartilagineux.
- Groupe III : il correspond au type 4.

La classification décrite par Kalamchi en 1985 [28] reprend exactement ces trois groupes de Jones qu'il complète de données cliniques et fonctionnelles à partir de l'étude de 24 segments jambiers (figure 10) :

- Type I : absence totale de tibia : flectum fixé de genou, pied en varus équin raide, pas de contraction efficace du quadriceps, dislocation proximale de la fibula et hypoplasie de l'épiphyse fémorale distale.
- Type II : aplasie du tibia distal : articulation du genou présente avec un tibia proximal osseux ou cartilagineux à la naissance, contraction efficace du quadriceps souvent présente, dislocation moins sévère de la fibula.
- Type III : dysplasie tibiale distale et diastasis tibio-fibulaire distal : genou normal avec appareil extenseur efficace.

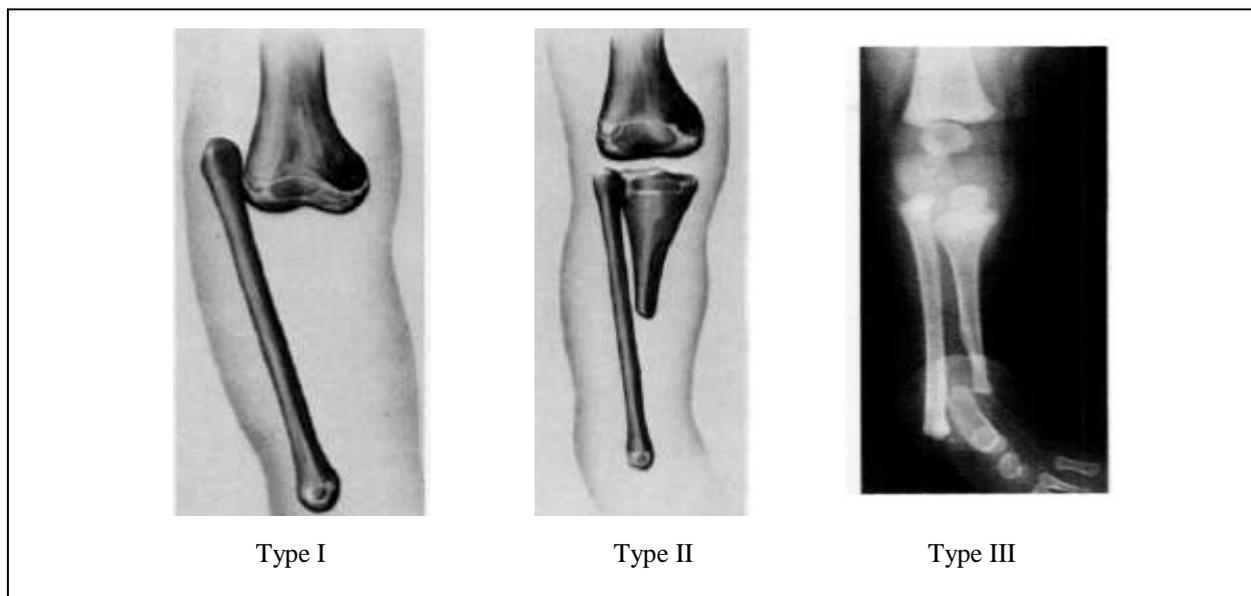


Figure 10 : Les hypoplasies tibiales selon Kalamchi

#### 2.2.3.4. Orientations thérapeutiques

Les hypoplasies tibiales restent aujourd'hui une malformation grave nécessitant un traitement lourd. Une amputation précoce est souvent recommandée en première intention pour ces hypoplasies car elle permet à l'enfant d'obtenir une autonomie rapide et tout à fait correcte avec une seule intervention [27-34]. Malgré tout, les pressions sociales et familiales actuelles rendent l'indication d'amputation toujours de plus en plus difficile à porter et

plusieurs équipes évaluent et proposent des techniques de reconstruction afin de conserver le membre pathologique [29, 35-38].

- Reconstruction du genou :

La centralisation de la fibula de Brown a initialement été décrite par Myers en 1905 [39] puis reprise et modifiée par Brown en 1965 [37]. L'intervention consiste en un transfert de la fibula sous les condyles fémoraux afin de créer une néo articulation du genou. Cette intervention, tout à fait séduisante, s'adresse donc aux cas d'absence complète de tibia soit les types 1a de Jones. Brown a initialement décrit de bons résultats sur trois malades. Quelques équipes qui ont ensuite repris cette technique ont également obtenu des résultats qualifiés de bon [34, 35, 38, 40]. En réalité, ces résultats semblent assez modestes avec des genoux peu mobiles et souvent instables imposant le port permanent d'orthèses. En effet cette technique est associée à des complications fréquentes et sévères : ankylose en flectum, mobilités actives réduites à quelques dizaines de degrés, instabilité du genou. La présence ou non d'un quadriceps actif semble important et de ce fait certains ne pratiquent cette intervention que si celui-ci est présent [34, 36, 40]. Loder en 1987 note que les résultats sont finalement très aléatoires même si le quadriceps est présent et actif [33]. La plupart des auteurs qui ensuite ont mis en pratique cette chirurgie la déconseille [28-33, 41]. La technique a évolué avec une réduction progressive par fixateur externe d'Ilizarov de la fibula sous les condyles fémoraux [29, 35, 42]. Weber propose même une réduction progressive du péroné sous le fémur par fixateur externe puis une stabilisation par ligamentoplastie [43]. Mais cette technique n'a encore pas suffisamment de recul (figure 11).

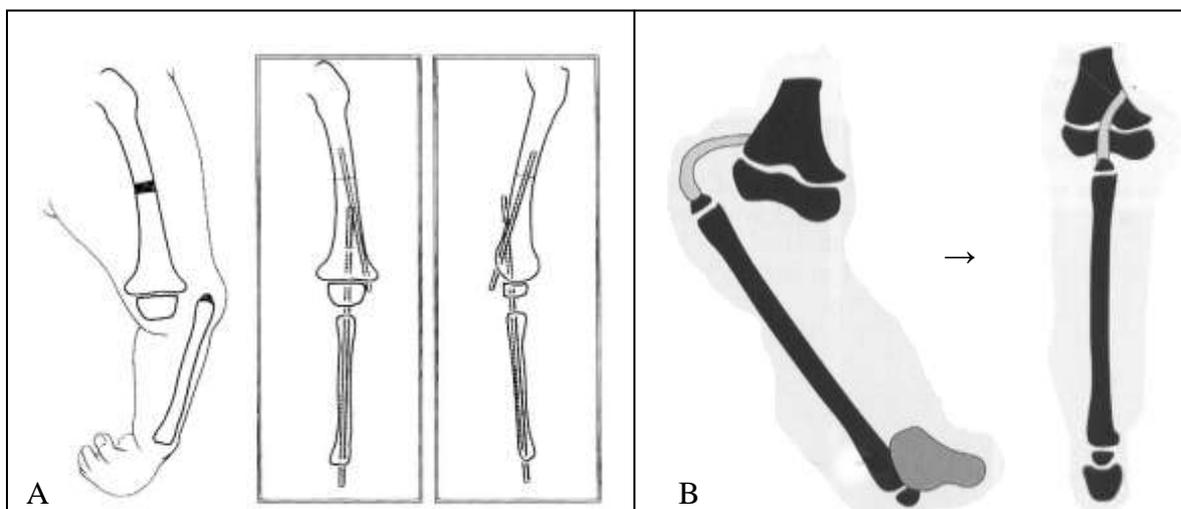


Figure 11 : Intervention de Brown: A : technique originale ;B : stabilisation par ligamentoplastie selon Weber.

En cas de présence d'une épiphyse proximale du tibia (ossifiée ou non, soit le groupe II) une arthrodèse tibio-fibulaire proximale peut être réalisée. Il s'agit pour beaucoup d'auteurs d'une intervention efficace [17, 27, 29, 35, 41, 42]. La présence d'une épiphyse tibiale osseuse permet de conserver un genou en général stable. L'instabilité est plus fréquente si le tibia proximal est cartilagineux.

- Reconstruction de la cheville :

Il semble logique lorsqu'il est proposé de conserver et de reconstruire le genou de conserver le pied. Il faut donc réduire le pied sous la fibula et stabiliser la cheville. La centralisation progressive du pied peut se faire par fixateur externe circulaire, sans aucune libération des parties molles [42]. Elle peut se faire également à foyer ouvert avec grande libération [29, 38]. La fibula est finalement placée au niveau de la surface thalamique du calcaneum en conservant un léger équin. Une ankylose progressive se développe permettant de stabiliser la cheville. Il faut noter que beaucoup d'auteurs, devant la déformation majeure du pied, proposent une amputation du pied même après reconstruction du genou [28, 30, 31, 33, 36].

Concernant le cas particulier des hypoplasies tibiales de type 4 de Jones, les arthrodèses sont à la base du traitement conservateur : elles peuvent être talo-fibulaire, tibio-fibulaire ou encore tibio-talaire [28, 44]. Pour Kalamchi la technique de référence est l'arthrodèse calcanéofibulaire [28]. Dernièrement, Tokmakova propose de réaliser une arthrodèse tibio-talaire associée à une ostéotomie du tibia pour corriger la crosse [44]. Il réalise une arthrodèse latéro-latérale car l'épiphyse du tibia regarde en dehors. Si le tibia est beaucoup trop court par rapport à la fibula, il propose une arthrodèse talo-fibulaire. Il ne propose cette intervention conservatrice que pour les inégalités inférieures à 30% par rapport au côté sain. Choi quand à lui propose une réduction progressive par fixateur d'Illizarov [45].

- Allongements :

Quelques points méritent d'être soulignés :

- Javid [35] et Hosny [42] ont montré que l'allongement de la fibula centralisée ne présentait pas plus de complications notamment concernant l'index de consolidation.
- les allongements de fibula centralisée favorisent le développement d'un flessum.

- Hosny [42] propose, en cas de début de flexum, de stopper l'allongement de la fibula et d'allonger le fémur.

- Indications

Les indications évoluent donc dans le sens de la reconstruction et conservation du membre. La revue de la littérature fait apparaître les tendances actuelles suivantes:

Groupe I : Il s'agit des types 1a de Jones. Le consensus actuel est plutôt en faveur d'une désarticulation du genou. Il s'agit d'une méthode sûre, fiable, stable dans le temps et permettant une autonomie rapide [27, 30, 31, 41]. Le développement actuel des orthoprothèses permet une activité tout à fait correcte et une marche normale. L'intervention de centralisation de la fibula de Brown peut être proposée associée à une amputation du pied (Boyd modifié ou Syme [28, 30, 31, 33, 36]) ou à une réduction arthrodèse de cheville avec allongements [29, 41, 42] en cas de demande appuyée de la famille et après avoir bien défini avec celle-ci la lourdeur et l'incertitude de cette option thérapeutique dans ce groupe sévère. Il convient notamment de préciser que le port d'une prothèse sera malgré tout probablement nécessaire du fait de l'instabilité résiduelle du genou.

Groupe II : Il s'agit des types 1b et 2 de Jones. Actuellement le genou est conservé avec réalisation d'une arthrodèse tibio-fibulaire proximale [17, 27, 29, 35, 41, 42]. C'est l'état du genou et l'importance de l'inégalité qui conditionne le traitement, conservateur ou non, au niveau du pied. En général dans le type 1b de Jones, le genou présente une instabilité latérale importante. Le port d'une orthèse sera indispensable. Dans ce cas il est proposé, après arthrodèse tibio-fibulaire proximale, une amputation du pied pour faciliter le port de la prothèse [31, 41]. Dans le type 2, le genou est en général mobile et stable. Le pied pourra donc être conservé si l'inégalité de longueur est modérée [29, 35, 42].

Groupe III : Il s'agit des types 4 de Jones. Les options thérapeutiques sont : l'arthrodèse ou amputation [28, 30, 31]. La tendance est à la conservation du pied, si l'inégalité de longueur est accessible à un programme d'égalisation.

Concernant la forme très rare des type 3 de Jones ou le tibia proximal est absent, il est admis de proposer une désarticulation du genou [46].

## 2.2.4. Hypoplasie de la fibula et ectromélie longitudinale latérale

### 2.2.4.1. Description

L'agénésie de la fibula a été décrite la première fois par Göller en 1698. Il s'agit de la plus fréquente des malformations congénitales des membres inférieurs [47], évaluée aux alentours d'un cas pour 10000 naissances. Elle se caractérise cliniquement par la présence d'une crosse antéro-médiale sur un segment crural constamment court, à la jonction tiers supérieur tiers moyen. A noter que cette courbure n'évoluera jamais vers la pseudarthrose et qu'elle a tendance toujours à se corriger spontanément. Le tissu cutané présente souvent une fossette au sommet de la courbure. La fibula, elle, est plus ou moins palpable en fonction de la sévérité de l'hypoplasie. Rarement, la fibula peut être normale et c'est l'absence d'un rayon latéral associée à une inégalité de longueur du segment jambier souvent modérée qui fait le diagnostic d'hémimélie terminale [48].

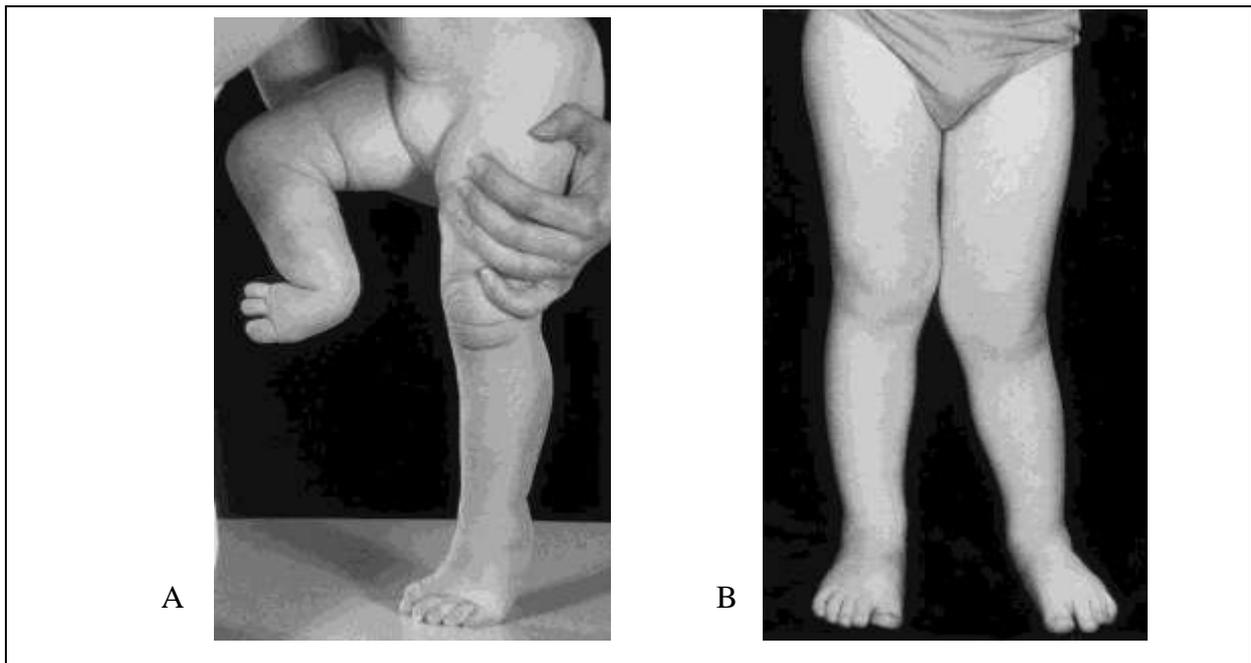


Figure 12 : Hypoplasie fibulaire sévère (A) et modérée (B).

Le pied est très souvent anormal : absence d'un ou plusieurs rayons latéraux, pied court, syndactylies, coalitions tarsiennes, aspect en dôme du talus, équin plus ou moins raide de l'arrière pied, adduction de l'avant-pied (figure 12). Le ligament latéral externe de la cheville, renforcé en l'absence de fibula par une véritable corde fibreuse, la fibula vestigiale ou bandelette de Thompson, dévie le pied en valgus et en luxation latérale. A l'inverse, l'arrière pied peut se trouver en varus équin [49, 50]. La cuisse est moins hypoplasique que le segment

crural mais souvent anormale, courte et associée à une hypoplasie du condyle fémoral latéral. Il s'agit alors d'une ectromélie longitudinale externe. Le genou peut être le siège d'une laxité antéro-postérieure par agénésie du ligament croisé antérieur. Toutefois, cette laxité est rarement symptomatique. Enfin les anomalies vasculaires sont classiques. L'artère tibiale antérieure est souvent absente.

#### 2.2.4.2. *Classifications*

Les classifications sont essentiellement descriptives, basées sur les constatations radiographiques, telles que celle de Coventry [47] avec trois types :

- Type I : le segment crural est court, avec une hypoplasie partielle de la fibula (d'une absence très limitée de l'extrémité proximale jusqu'à une absence quasiment totale). La crosse tibiale est absente ou minime. Le pied est peu ou pas malformé.
- Type II : La fibula est absente ou presque totalement absente et la crosse antéro-médiale du tibia avec invagination cutanée est constante. Le pied est positionné en équin et en valgus. L'inégalité de longueur est importante.
- Type III : Il s'agit des types I ou II associés à d'autres anomalies congénitales.

La classification descriptive la plus utilisée est celle de Kalamchi et Achterman [50]. Elle ne prend en compte que l'anomalie fibulaire. Il distingue également trois types (figure 13) :

- Type I : hypoplasie fibulaire partielle. Un segment de fibula est présent. il est subdivisé en deux groupes :
  - Type IA : l'épiphyse fibulaire est sous le cartilage de croissance du tibia, 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 partie proximale de la fibula, mais l'épiphyse distale ne participe pas à la cheville.
- Type II : absence complète de la fibula.

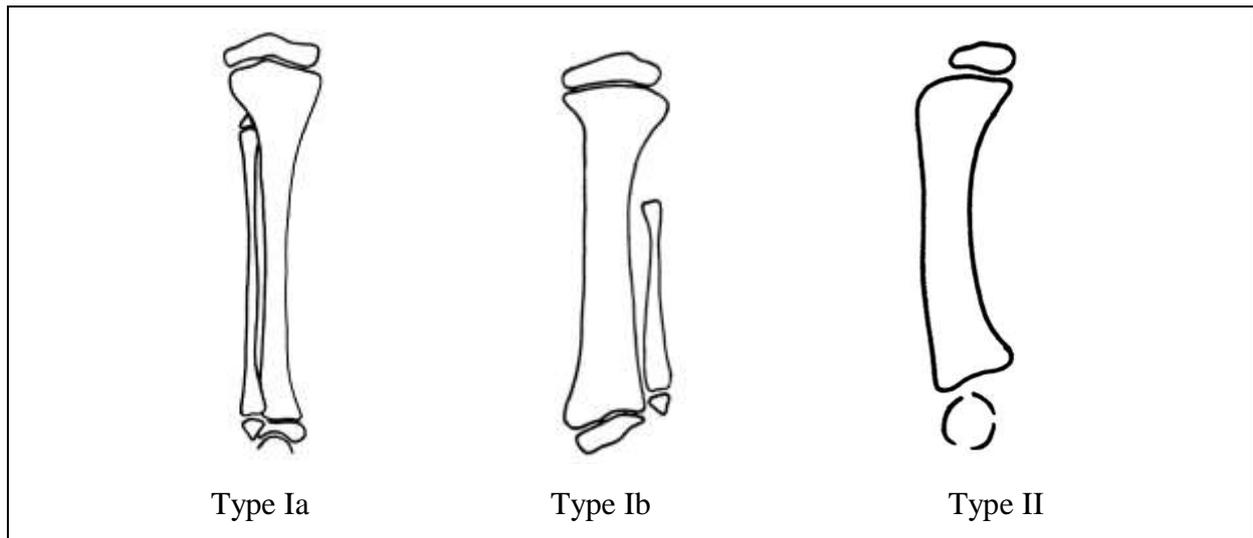


Figure 13 : Classification de Kalamchi et Achterman.

Même si cette classification reste très utilisée et fait référence dans la plupart des publications, il semble qu'elle soit peu adaptée pour guider les choix thérapeutiques surtout depuis le développement des techniques conservatrices d'allongement. Elle met surtout en avant le degré d'hypoplasie de la fibula, hors celle-ci n'est pas corrélée au degré d'inégalité de longueur des deux membres [51]. Le pourcentage d'inégalité et l'état du pied, éléments pourtant capitaux pour décider de la conduite à tenir (amputation ou programme d'égalisation), ne sont pas pris en compte.

De ce fait des classifications plus fonctionnelles ont été publiées. Celle de Birch en 1998 [20] répond aux deux questions fondamentales : le pied est-il fonctionnel et si oui quel est le degré d'inégalité ? L'auteur définit ainsi deux grands groupes, subdivisés en sous-groupes avec une option thérapeutique pour chacun :

- Groupe I : le pied est fonctionnel :
  - Type IA : inégalité de 5% maximum
  - Type IB : entre 6 et 10% d'inégalité
  - Type IC : entre 10 et 30% d'inégalité
  - Type ID : plus de 30% d'inégalité
- Groupe II : le pied est non fonctionnel :
  - type IIA : membres supérieurs normaux.
  - type IIB : membres supérieurs hypoplasiques.

Stanitski en 2003 [51] propose une classification basée sur 4 données qui lui permettent de donner un axe thérapeutique :

- état de la fibula
- morphologie de la cheville
- présence ou non d'une coalition tarsienne
- nombre de rayons du pied.

Cette classification semble peu utilisée.

Choi propose une classification simple, clinique, et qui permet d'évaluer dès le premier examen le degré d'inégalité en notant le niveau du pied par rapport au membre sain [52] :

- groupe I : pied au tiers distal de la jambe controlatérale : 0 à 15% d'inégalité.
- groupe II : pied au tiers moyen : 16 à 25% d'inégalité.
- groupe III : pied au tiers proximal : plus de 25% d'inégalité.

#### 2.2.4.3. *Orientations thérapeutiques*

Un traitement conservateur passe le plus souvent par plusieurs interventions chirurgicales associant au besoin réduction de la déformation du pied et stabilisation de celle-ci dans le temps, allongements, épiphysiodèses et autres interventions correctrices proposées au cas par cas. Les techniques d'allongements sont détaillées plus loin.

Si le pied n'est pas plantigrade et qu'il présente au moins trois rayons, il faut réduire la déformation et la pérenniser dans le temps et c'est alors la première étape du programme d'égalisation. La déformation se fait parfois en varus équin, avec un traitement qui ne diffère pas de celui du pied bot varus équin idiopathique, mais surtout en valgus équin avec parfois une véritable luxation latérale du pied. La réduction passe par une exérèse de la fibula vestigiale, une libération des parties molles et souvent un allongement du tendon calcanéen. Pour limiter le risque de récurrence, il faut stabiliser cette réduction. Il est possible de pratiquer une arthrodèse intra épiphysaire ou d'essayer de recréer une malléole externe avec son rôle de hauban latéral (figure 14). L'intervention de Bardenheuer-Gruca [53] consiste en une ostéotomie verticale transphysaire libérant un pavé médial qui permettait de stabiliser le talus. Cette technique a été proposée initialement comme traitement d'attente pour retarder l'amputation. Elle ne semble plus utilisée étant donnée les complications d'arrêt de croissance. Plus récemment en 2003, Exner propose une ostéotomie de varisation latérale métaphysaire avec un trait oblique en bas et en dedans, se terminant sur la partie centrale du

cartilage de croissance [54]. Il en résulte une épiphyse distale concave, plus adaptée pour stabiliser le pied qu'une épiphyse initialement convexe. Cette intervention doit être pratiquée quand le noyau épiphysaire vient d'apparaître, ceci permettant une meilleure précision dans la correction. Enfin, il a été proposé de réaliser une véritable butée ostéocartilagineuse par transfert de crête iliaque [55].

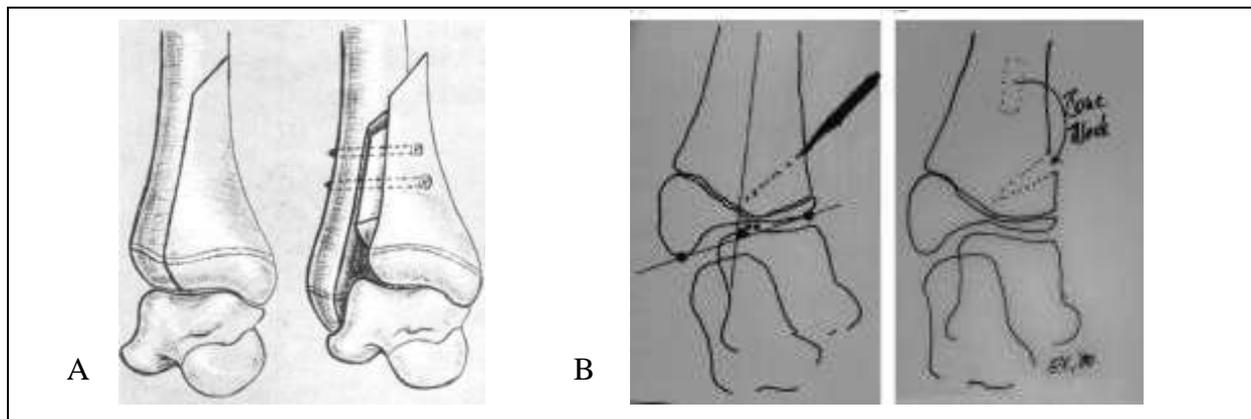


Figure 14 : Techniques chirurgicales de stabilisation du pied : A : Opération de Gruca, B : Ostéotomie métaphyso-épiphysaire de Exner.

Le traitement doit être guidé par deux éléments essentiels : l'état du pied et le pourcentage d'inégalité évalué en fin de croissance. Les avis convergent en ce qui concerne l'état du pied : un traitement conservateur ne pourra être envisagé que si le pied est ou peut être fonctionnel c'est-à-dire si un appui plantigrade est envisageable. La présence d'au moins trois rayons est indispensable [20]. Concernant la limite du pourcentage d'inégalité au-delà de laquelle il est préférable de proposer une amputation, les avis sont plus partagés. L'amputation a longtemps été le traitement de choix avant le développement des techniques d'allongements [56-58]. Pour beaucoup il reste indiqué très largement dès que l'inégalité prévisionnelle dépasse 7cm ou 15%. L'amputation donne rapidement, moyennant peu d'interventions chirurgicales, de très bons résultats que ce soit en terme d'activité, d'intégration sociale ou encore de douleurs [32, 52, 59, 60]. Peu d'études comparent amputation et traitement conservateur. Celles-ci annoncent un bénéfice supérieur de l'amputation mais elles comparent les amputations aux allongements selon la technique de Wagner [52, 60, 61]. Or, cette dernière n'est quasiment plus utilisée et a été remplacée par les techniques basées sur le principe de l'ostéogenèse en distraction avec notamment l'utilisation du fixateur d'Ilizarov qui présente beaucoup moins de complications et des meilleurs résultats [62, 63]. Ainsi plusieurs équipes ont montré l'efficacité de l'allongement par fixateur d'Ilizarov [64-66]. Cette technique a l'avantage de pouvoir allonger un segment osseux,

réaliser si nécessaire un pontage articulaire, corriger des troubles d'axes dans tous les plans ou corriger une malposition du pied [67]. Les résultats dans ces indications sont bons [66, 68]. Certains proposent donc des traitements conservateurs même dans les formes sévères en prévoyant une reposition de pied puis 1 ou 2 voir 3 allongements [69]. Malgré tout, les techniques conservatrices basées sur des allongements par fixateur circulaire d'Ilizarov ou monoplan type Orthofix restent associées à de nombreuses complications. Fixsen en 2003 [20] reprend les indications proposées par Birch déterminées en fonction de sa classification :

- Type IA : pas de traitement (semelle de compensation) ou épiphysiodèse controlatérale.
- Type IB : épiphysiodèse ou un allongement.
- Type IC : au moins deux allongements, avec ou sans épiphysiodèse controlatérale.
- Type ID : traitement conservateur ou amputation précoce.
- Type II : amputation le plus souvent.

Dans les ectromélies longitudinales latérales, il faut prendre en compte les nombreuses anomalies potentiellement associées au dessus de la jambe qui nécessiteront au besoin un traitement avant l'allongement [70] :

- Dysplasie acétabulaire : ostéotomie de réorientation du bassin type Salter ou Pemberton.
- Coxa vara : associée ou non à une pseudarthrose : ostéotomie de valgisation.
- Fémur court : allongement ou épiphysiodèse.
- Hypoplasie du condyle fémoral latéral : ostéotomie de varisation fémorale.
- Agénésie des ligaments croisés : Il existe souvent une laxité clinique (test de Lachmann positif) mais l'instabilité ressentie par le malade est très rare. Il y a donc peu d'indication de reconstruction du pivot central.

### 3. Les techniques d'égalisation des membres inférieurs

#### 3.1. Amputation et appareillage

L'amputation fait partie intégrante de l'arsenal thérapeutique des malformations congénitales des membres inférieurs. Elle ne doit pas être considérée comme un échec thérapeutique. En effet, il conviendra de toujours expliquer à la famille les avantages et risques d'un programme d'égalisation qui nécessite souvent plusieurs interventions chirurgicales, de nombreuses hospitalisations, surtout dans le cadre difficile des pathologies congénitales des membres inférieurs. S'agissant d'amputations, une seule intervention chirurgicale suffit le plus souvent et les orthoprotèses actuelles permettent une marche quasiment sans boiterie. Elles siègent surtout au niveau de l'arrière-pied. Les amputations au dessus de la cheville sont plus rares et n'ont aucune spécificité. Elles ne sont pas détaillées ici. D'autres techniques chirurgicales, qui ne sont pas à proprement parler des amputations, sont décrites ici car leur objectif est également de faciliter l'appareillage.

##### 3.1.1. Amputations de Boyd

En 1939 Boyd [71] décrit l'amputation au niveau de la cheville associant une énucléation du talus et une arthrodèse calcanéotibiale (figure 15).



Figure 15 : Amputation de Boyd.

Cette technique a amélioré les résultats des amputations classiquement décrites passant dans l'articulation de Chopart qui avaient comme inconvénient majeur le développement progressif d'un équin de cheville avec complications cutanées et infectieuses. Cette technique

a l'avantage de laisser en place le talon ce qui constitue un appui physiologique, avec un axe mécanique conservé.

### 3.1.2. Amputation de Pirogoff

Dans l'amputation de Pirogoff, le talus est également réséqué pour réaliser une arthrodèse tibio-calcanéenne (figure 16). Mais, à la différence de l'amputation de Boyd, une rotation antérieure de 90° du calcaneum permet de redonner de la longueur au membre amputé.

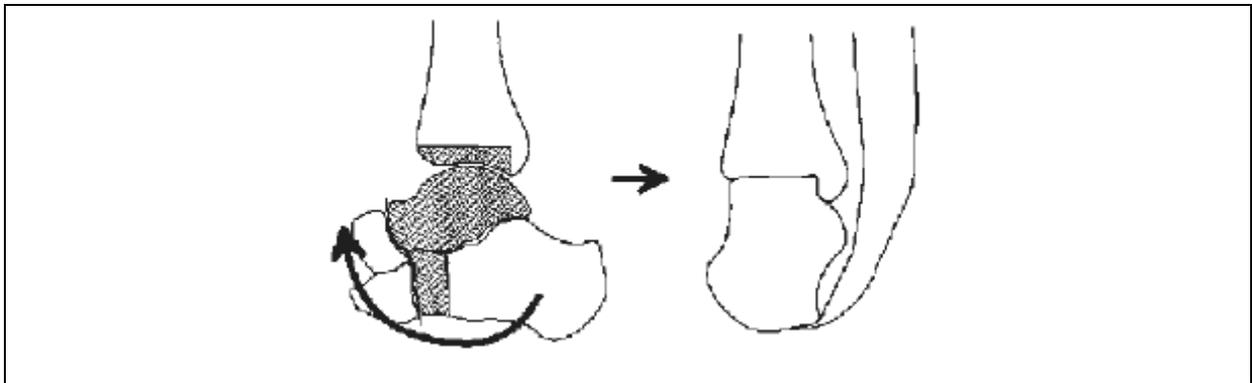
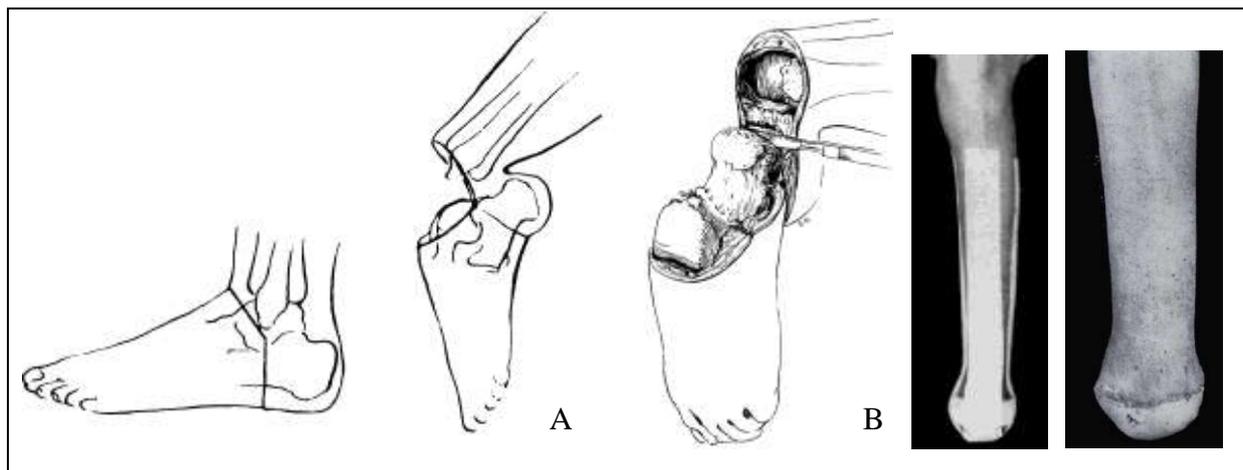


Figure 16 : Amputation de Pirogoff.

### 3.1.3. Amputation de Syme

L'amputation de Syme a été décrite en 1956 par Harris [72] et a été historiquement beaucoup utilisée en chirurgie de guerre. Elle consiste en une désarticulation talo-crurale par voie antérieure transversale (figure 17). Une coupe tibiale et de la malléole fibulaire très distales sont réalisées pour donner un support très large pour la fixation du talon et ainsi assurer une bonne stabilité au futur moignon. L'auteur insiste sur le bon positionnement de ce moignon et sur l'importance du strapping post opératoire. Il a été reproché à cette technique des complications de migrations du moignon [73] dus, d'après les défenseurs de la technique, à un manque de rigueur chirurgicale.



**Figure 17** : Amputation de Syme : A : principes de la technique chirurgicale ; B : strapping post opératoire et aspect du moignon d'amputation.

### 3.1.4. Indications

Les indications initiales des amputations étaient essentiellement traumatiques ou infectieuses. Depuis notamment les publications de Thompson et al. en 1957 [74], les amputations de Syme et de Boyd ont progressivement été adoptées et adaptées pour l'enfant dans le cadre des malformations congénitales graves des membres inférieurs [59] [75] et restent aujourd'hui d'actualité. L'amputation de Pirogoff est une technique très peu employée car la compensation gagnée par cette rotation est dérisoire comparativement à l'inégalité de longueur. L'amputation de Syme, pratiquée avec des règles strictes, donne de bons résultats sur la marche chez l'enfant, et les effets sont stables dans le temps [76]. Herring en 1986 [77] puis notamment Birch en 1999 [59] rapportent une évaluation des capacités physiques et du statut psychologique d'enfants ayant eu dans l'enfance une amputation de Syme pour des malformations congénitales incluant notamment des cas d'ectromélie longitudinales externes. Les résultats des auteurs sont bons. Ils concluent en effet en l'absence de différence du statut psychologique avec une population normale. Tous les enfants, avec leur prothèse, marchent et courent normalement, ne se sentent pas limités et atteignent leurs objectifs. Ainsi, Birch ne retient une chirurgie conservatrice de reconstruction et d'allongement qu'en présence d'un pied stable avec au moins trois rayons et un pourcentage d'inégalité inférieur à 20% par rapport au segment controlatéral.

L'amputation de Syme semble être privilégiée au dépend de la technique de Boyd, probablement du fait d'une plus grande difficulté technique chirurgicale [78]. Pour autant, Eilert ne retrouve aucune supériorité de la première sur la seconde [78], Fulp note même plus d'avantages à utiliser l'amputation de Boyd (technique modifiée avec une translation

postérieure du calcanéum pour faciliter l'appareillage) avec notamment moins de migration et d'instabilité du moignon et une meilleure adaptabilité pour l'orthoprothèse du fait d'un moignon moins effilé, moins conique ne nécessitant donc pas systématiquement d'appui supracondylien [79].

Dans tous les cas, l'amputation doit être réalisée tôt chez l'enfant, avant l'âge de la marche afin qu'il bénéficie de sa prothèse pour les premiers pas [78].

### 3.1.5. Autres techniques chirurgicales

#### 3.1.5.1. Opération de Van Ness

Elle consiste en un retournement du pied afin de lui donner une fonction de genou : la flexion dorsale de cheville devient ainsi flexion de genou. En fait cette technique avait initialement été décrite par Borggreve en 1930 pour traiter et appareiller les séquelles de tuberculose de genou. Van Ness en 1950 n'a fait que reprendre cette technique pour l'adapter au traitement des hypoplasies sévères du fémur avec une articulation coxo-fémorale fonctionnelle ou non. Dans la technique décrite par Van Ness, la rotation se fait autour d'une ostéotomie unique du tibia. Il lui est reproché une dérotation progressive du fait de la traction par les muscles de la jambe. Pour limiter cette complication, Torode et Gillespie proposent une rotation à 140° dans l'arthrodèse du genou et 40° dans l'ostéotomie tibiale (figure 18) [80].

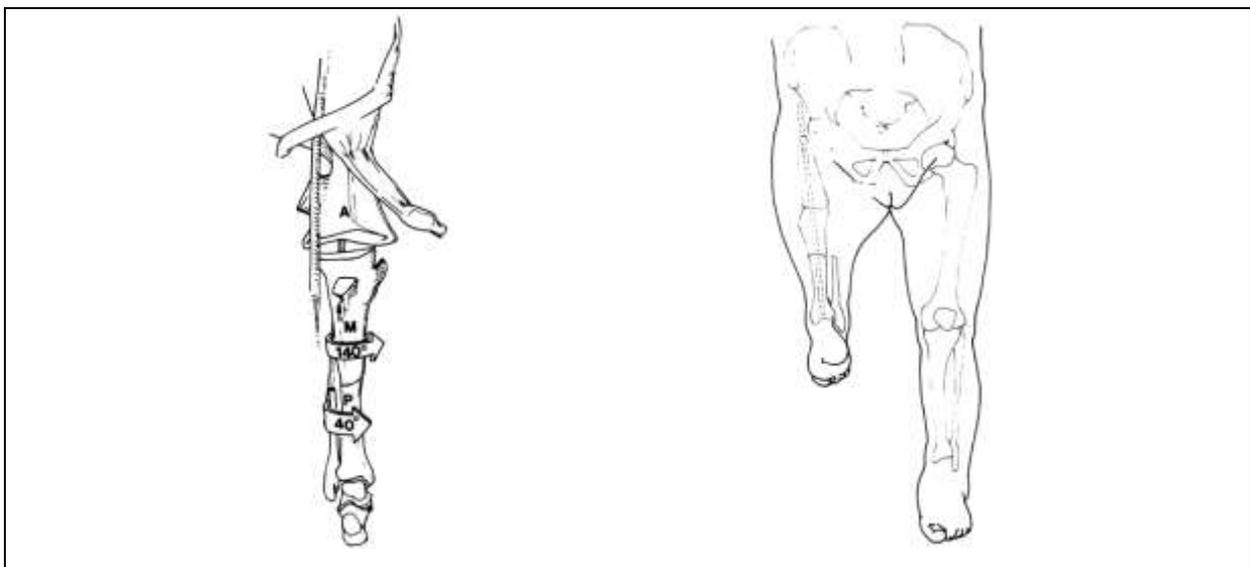


Figure 18 : Opération de Van Ness modifiée par Gillespie et Torode.

### 3.1.5.2. *Plastie rotatoire et arthrodèse coxo-fémorale*

Cette intervention est proposée dans les hypoplasies fémorales proximales sévères, avec une articulation coxo-fémorale absente ou non fonctionnelle (figure 19) [21]. Une résection de la portion fémorale proximale dysplasique est réalisée. Les vaisseaux fémoraux et le nerf sciatique sont libérés et respectés. Le segment crural distal est retourné de 180° vers l'extérieur et ascensionné vers l'os iliaque. Le genou est fusionné à l'os coxal afin d'obtenir de la stabilité. Le genou assure une fonction de hanche limitée au plan sagittal et la cheville, en position de genou, permet une flexion active de l'ordre de 90°.

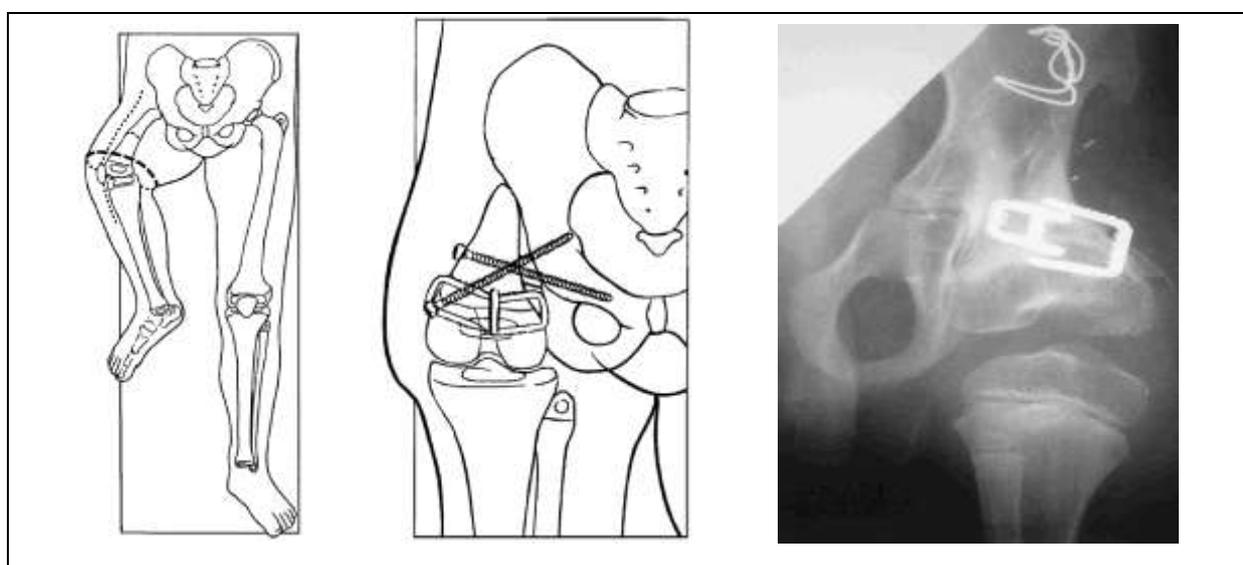


Figure 19 : Plastie rotatoire et arthrodèse coxo-fémorale selon Brown.

### 3.1.6. **L'appareillage**

La réponse aux attentes de récupération fonctionnelle et esthétique est de plus en plus adaptée car les améliorations technologiques permettent un allègement du matériel par l'utilisation de la fibre de carbone, une meilleure dynamique de la marche grâce au pied en matériau composite, une sécurité renforcée avec des genoux prothétiques de plus en plus perfectionnés, un meilleur contrôle du mouvement du fait de l'électronique et une diminution de l'effet de pseudarthrose et une meilleure tolérance cutanée grâce à une plus grande variété de manchons.

Il faut distinguer les amputations mineures qui concernent le pied et donc permettent l'appui sans orthoprothèse s'il n'y a pas d'inégalité de longueur des membres inférieurs, des

amputations majeures, qui sont situées au dessus du pied et nécessitent une orthoprothèse pour obtenir l'appui. Dans le premier cas, le but de l'appareillage est d'améliorer la marche et le déroulement du pas alors que dans le second cas il faut restaurer la marche. Pour les amputations majeures, on distingue celles au dessous et celles au dessus du genou qui pourront poser des problèmes de stabilité prothétique.

Les orthoprothèses au membre inférieur nécessitent de trouver un appui sur le squelette pour permettre la stabilité et éviter les mouvements de piston lors de la marche. Ces appuis sont traditionnellement trouvés en partie haute, près de l'articulation sus-jacente à l'amputation, comme l'appui ischiatique dans les prothèses fémorales. Aujourd'hui, du fait des améliorations technologiques, certains types de moignons permettent un appui distal dans la prothèse comme dans l'amputation de Syme ou la désarticulation du genou. Ici, l'appui se fait comme « le pied dans la chaussure », ce qui permet de limiter l'encombrement et la tolérance de la prothèse en évitant d'aller chercher des appuis haut situés [81].

Dans le cadre des hypoplasies du membre inférieur, appareillage et chirurgie sont très complémentaires. Une collaboration étroite entre appareilleur et chirurgien est donc nécessaire. L'appareillage peut être temporaire, en attente d'une chirurgie d'égalisation, ou définitif et dans ce cas une chirurgie pour améliorer l'appareillage pourra être réalisée. Il s'agit souvent d'une amputation dont le niveau sera fonction du type de malformation, en sachant que plus l'amputation est distale, plus simple est l'appareillage. Il faut si possible conserver l'arrière-pied pour améliorer l'appui distal dans la prothèse. La stabilité du genou est capitale. Ainsi, une amputation sous un genou instable imposera une orthoprothèse encombrante avec appui fémoraux pour assurer une stabilité lors de la marche. Il peut aussi s'agir d'interventions conservatrices. Une arthrodèse du genou dans une grande hypoplasie fémorale permet ainsi de constituer un os unique de cuisse et se trouver dans la situation d'une amputation fémorale. Si le segment osseux est trop long, un raccourcissement du tibia avec conservation de l'arrière pied permet d'adapter l'articulation prothétique du genou au moignon. Une opération de Van Ness a un intérêt fonctionnel majeur, facilitant la marche appareillée, notamment la possibilité de monter et descendre les escaliers. Il faut que le pied soit strictement normal pour faire de la cheville un genou fonctionnel, ce qui est rarement le cas dans les hypoplasies non accessibles à une chirurgie d'égalisation [82].

### 3.2. Raccourcissement extemporané

Leurs indications sont multiples, que ce soit pour une petite inégalité de longueur de 3 à 5 centimètres ou pour de plus grandes inégalités en complément d'un allongement. Le raccourcissement fémoral est préféré au raccourcissement tibial qui expose au risque de syndrome de loges, au retard de consolidation et à l'infection [83]. Deux techniques principales sont utilisées au niveau du fémur : le raccourcissement par résection métaphysaire supérieure selon la méthode de Blount avec ostéosynthèse par lame-plaque et la résection diaphysaire avec enclouage centro-médullaire (figure 20). Le gain varie de 2 à 7 centimètres. Ces techniques restent peu employées.

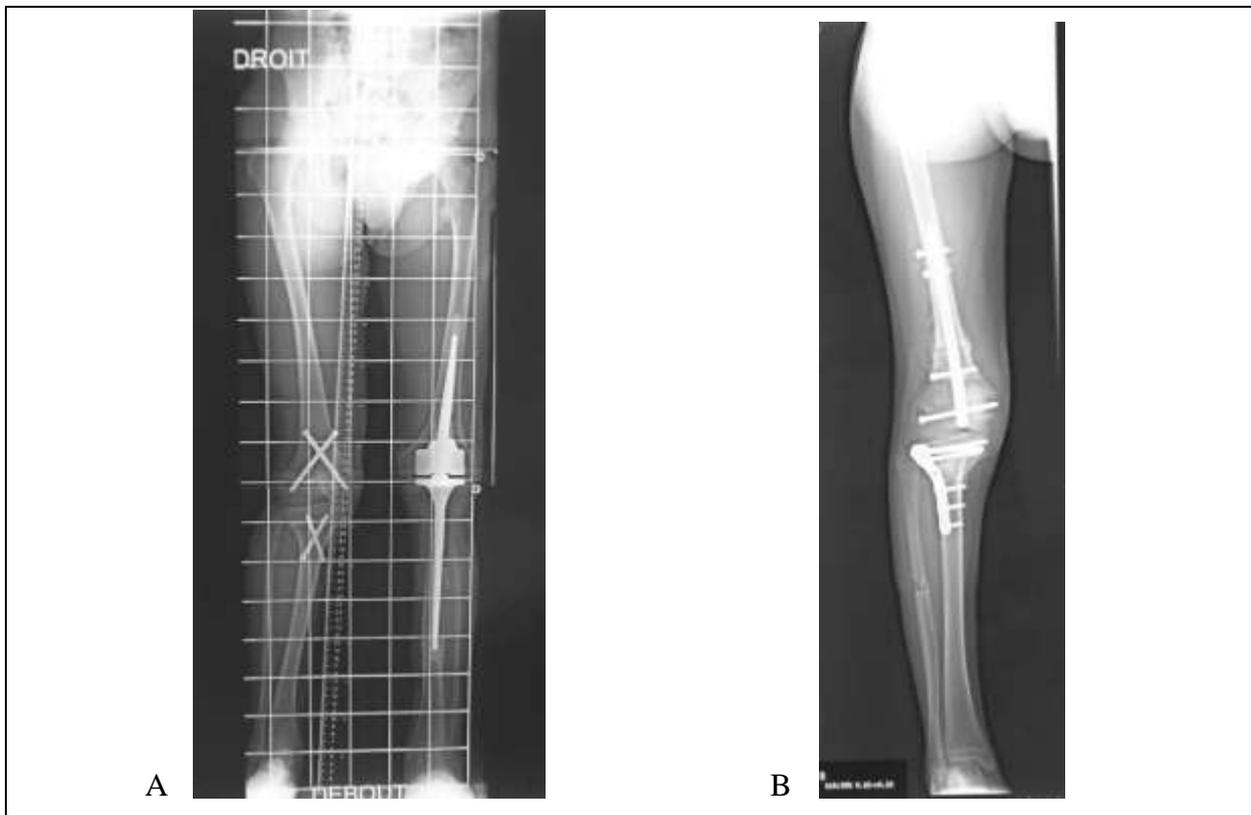


Figure 20 : Patient présentant une inégalité de 5 cm à distance d'une résection extra-articulaire d'une tumeur osseuse maligne. L'épiphysiodèse du genou controlatéral a été inopérante (A). Un raccourcissement du fémur de 3 cm sur clou centro-médullaire et du tibia de 2 cm sur plaque a été réalisé (B).

### 3.3. Epiphysiodèse chirurgicale

Nous ne parlerons que de l'épiphysiodèse autour du genou, c'est à dire celle qui concerne le cartilage de croissance proximal du tibia et distal du fémur.

Tous les auteurs s'accordent pour proposer une épiphysiodèse pour une inégalité prévisionnelle allant de 2 à 4-5 centimètres en moyenne, un allongement étant proposé au-delà [84, 85]. Cette valeur de 5 centimètres est tout à fait arbitraire et dépend essentiellement de la pathologie et de la taille prévisionnelle finale de l'enfant. Une épiphysiodèse pour une inégalité de longueur supérieure à 5 centimètres peut être proposée dans un schéma thérapeutique d'une grande hypoplasie ou si des complications d'allongements empêchent sa poursuite jusqu'au terme de celui-ci ou du programme prévu initialement.

Le choix de la date d'épiphysiodèse repose sur la détermination de l'inégalité finale et de la croissance résiduelle autour du genou du membre long. Ce choix reste difficile car l'évaluation de l'âge osseux, de l'inégalité prévisionnelle finale et de la croissance résiduelle d'un cartilage de croissance garde une certaine imprécision. Par ailleurs, les effets d'une épiphysiodèse sont retardés [86], de l'ordre de 4 à 6 mois, ce qui rajoute à l'imprécision globale. Il restera finalement de 0,5 à 1 centimètre d'imprécision qu'il faudra prendre en compte lors du choix final. L'épiphysiodèse sera faite plutôt un peu plus tard qu'un peu plus tôt par rapport à une date théorique idéale.

L'épiphysiodèse peut être définitive ou temporaire, complète ou asymétrique selon qu'il est nécessaire de corriger une inégalité pure ou un trouble d'axe, surtout frontal.

#### 3.3.1. Epiphysiodèse symétrique

##### 3.3.1.1. *Epiphysiodèse temporaire*

La croissance est inhibée tant que le matériel qui bloque le cartilage de croissance reste en place, elle réapparaît théoriquement après l'ablation du matériel. En pratique, la reprise d'activité du cartilage inhibé reste aléatoire et le risque d'excès de correction est possible. L'agrafage selon Blount et le vissage percutané selon Métaizeau sont les deux méthodes employées (figure 21).

L'épiphysiodèse par agrafage selon Blount et Clarke reste la technique de référence [87]. La pose chirurgicale des agrafes doit être rigoureuse, 6 agrafes par plaques (3 médiales et 3 latérales) positionnées exactement de part et d'autres du cartilage de croissance et

légèrement convergentes. Leur pose nécessite des incisions de 5 à 8 centimètres. Les complications de cette techniques sont nombreuses : infectieuses, hématomes, déviations axiales. De plus, l'effet temporaire sur la plaque est très inconstant.

L'épiphysiosèse percutanée selon Métaizeau et Goudot [88] est réalisée sous contrôle radioscopique et consiste en un vissage en croix percutané, à point d'entrée métaphysaire, du cartilage de croissance. La technique est rigoureuse, les implants devant être parfaitement positionnés notamment dans le plan sagittal, sous peine d'obtenir une épiphysiodèse asymétrique puis une déviation axiale.

Une autre technique plus récente est développée, avec une voie d'abord limitée, utilisant des mini plaques en huit (« eight-plate »), une sur chaque versant médial et latéral de la plaque de croissance et dont l'évaluation est en cours.

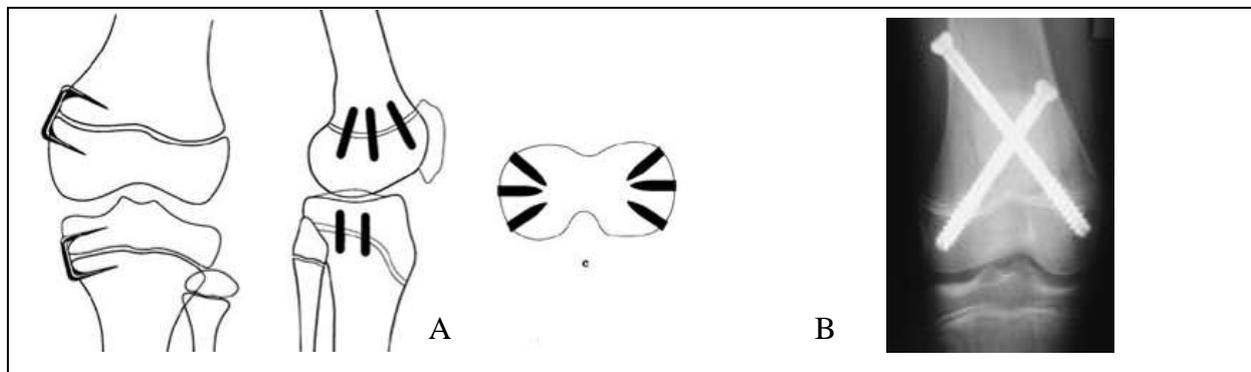


Figure 21 : Agrafage selon Blount (A), vissage selon Métaizeau (B)

### 3.3.1.2. Epiphysiodèse définitive

Il s'agit d'une destruction du cartilage de croissance. La technique de Phemister [89] n'est plus utilisée aujourd'hui car associée à trop de complications (figure 22A). Le principe consiste en un retournement à 180° d'un bloc épiphyso-métaphysaire de cartilage de croissance médial et latéral. Cette technique est la première à être développée.

La technique d'épiphysiodèse définitive la plus employée aujourd'hui est celle de Bowen (figure 22B). Elle consiste en un curetage à l'aide d'une curette du tiers périphérique du cartilage de croissance et de la virole périchondrale, sous contrôle scopique. Un abord d'un cm environ, sans décollement, est suffisant sur les versants médial et latéral du cartilage de croissance. Une injection de produit de contraste en fin d'intervention peut être utile pour s'assurer de la qualité du curetage. Canale propose le même type d'épiphysiodèse percutanée mais en utilisant une fraise ou une mèche.

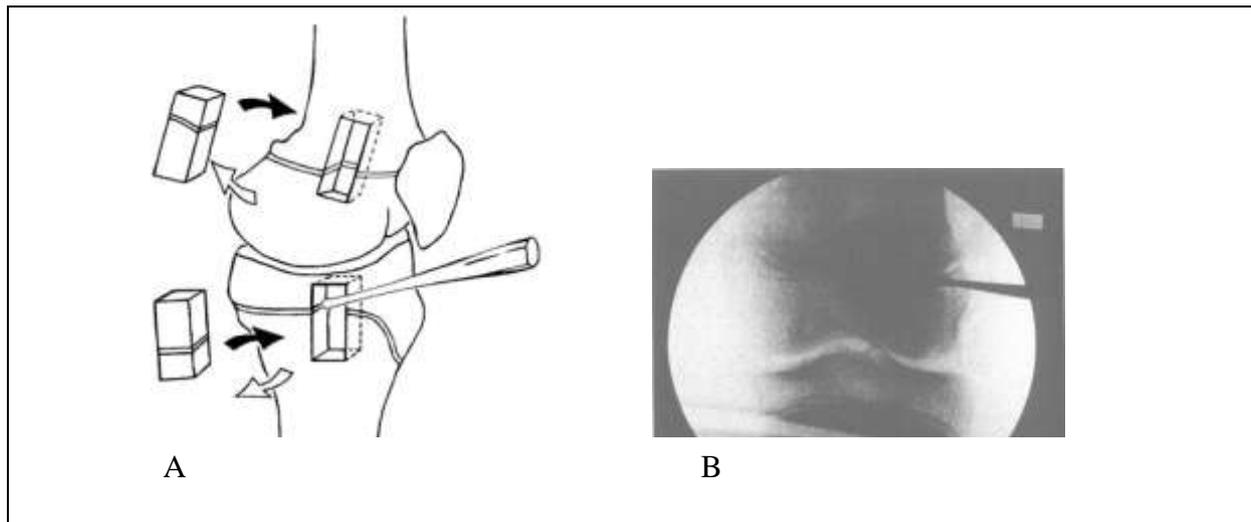


Figure 22 : A : Technique de Phemister, B : Technique de Bowen.

### 3.3.2. Avantages et inconvénients des techniques

Les techniques percutanées sont actuellement les plus utilisées au détriment des techniques nécessitant un abord large (Blount, Phemister). Les deux techniques les plus employées sont donc celle de Bowen et celle de Métaizeau. L'avantage théorique de la technique de Métaizeau sur la technique de Bowen réside en une réversibilité potentielle de l'épiphysiodèse à l'ablation du matériel. Malgré tout, le vissage en croix reste essentiellement utilisé en vue d'une épiphysiodèse définitive. De plus, cette technique ne fragilise pas l'os d'où l'absence d'orthèse postopératoire, et elle serait moins souvent compliquée d'hématomes postopératoires. Ces avantages restent théoriques et finalement il semble que l'utilisation de l'une ou l'autre des deux techniques soit surtout affaire d'école.

### 3.3.3. Épiphysiodèse asymétrique, temporaire ou définitive

Les bases de l'épiphysiodèse asymétrique ont été publiées par Bowen [90] qui utilise comme référence les travaux de Green et Anderson (figure 23). Elle est réalisée sur la partie médiale ou latérale d'un cartilage de croissance suivant l'angle à corriger et le site de la déformation. Il s'agit d'un curetage percutané avec un point d'entrée centré dans le plan sagittal. Le curetage est étendu d'avant en arrière sur une profondeur de 5 millimètres au maximum. Une fois l'épiphysiodèse asymétrique réalisée, la croissance n'est plus linéaire mais se fait selon un arc de cercle dont le rayon correspond à la largeur de la plaque de croissance et le centre au site d'épiphysiodèse. A partir de son graphique, connaissant la

largeur de la plaque conjugale et l'angle à corriger, on en déduit l'âge osseux auquel il faut pratiquer une épiphysiodèse asymétrique.

Actuellement l'épiphysiodèse asymétrique peut être réalisée par agrafage asymétrique (agrafes de Blount ou plaques en huit) ou par vissage asymétrique de Métaizeau. Ces deux techniques auraient l'avantage de leur réversibilité.

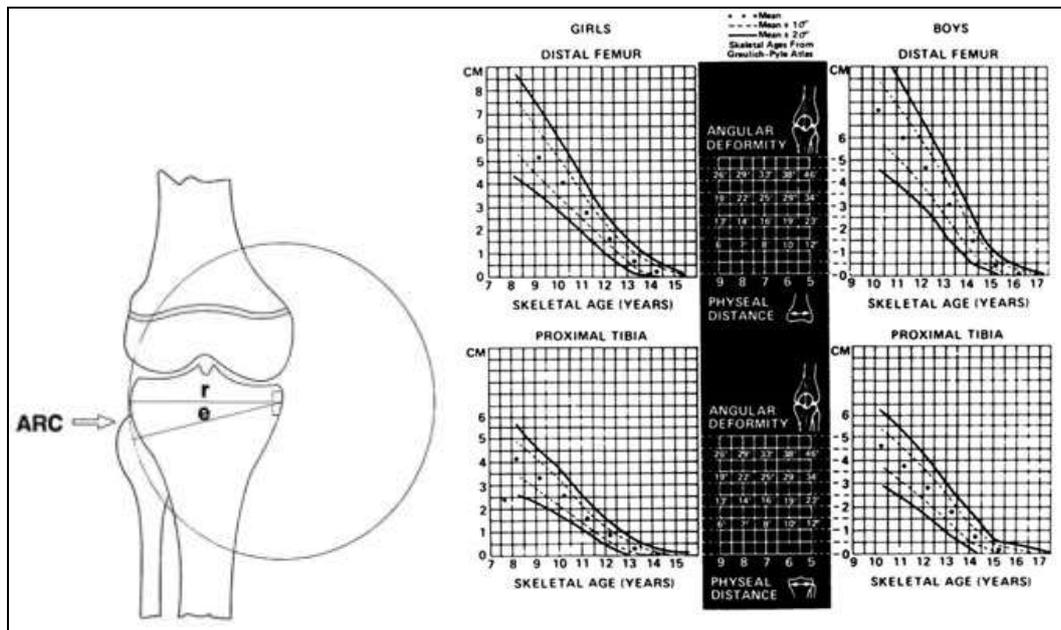


Figure 23: Principes de l'épiphysiodèse asymétrique selon Bowen.

### 3.4.L'allongement de membre

Les indications d'allongement squelettique des membres inférieurs sont nombreuses. L'évolution des techniques et les innovations du génie biologique ont permis d'élargir les indications au traitement des grandes ILMI, des sujets de petites taille, des déformations axiales associées. Malgré tout, le taux de complications reste élevé et doit être pris en compte avant de poser l'indication d'un allongement.

#### 3.4.1. Historique :

L'histoire de l'allongement osseux débute au début du vingtième siècle. Ollier en 1867 décrit l'allongement par poussée de croissance secondaire au déperiostage. En 1904, Codivilla [91] semble être le premier à réaliser un allongement extemporané du fémur par traction à l'aide d'une broche transcalcanéenne et après avoir réalisé une ostéotomie diaphysaire

oblique, l'immobilisation étant assurée par un plâtre thoraco-pédieux (figure 24). La manœuvre pouvait être répétée une seconde fois.

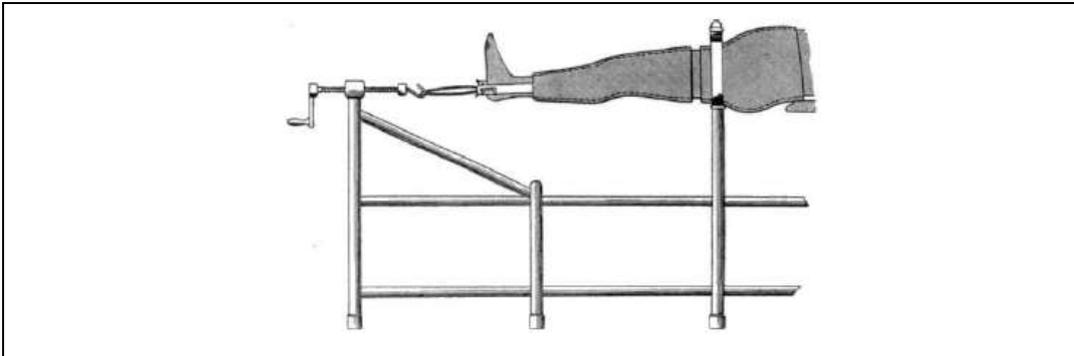


Figure 24 : allongement selon Codivilla

Ombredanne en 1913 est le premier à réaliser un allongement progressif de 5 mm par jour après ostéotomie oblique du fémur, en plaçant une broche au dessus et au dessous de l'ostéotomie [92]. L'allongement était réalisé par un appareil externe latéral qui réunissait les deux broches. Les principes d'allongement que nous utilisons étaient posés mais les complications infectieuses et mécaniques ont eu raison de cette technique. Putti en 1921 décide de ralentir la vitesse de distraction à 2-3 mm par jour, toujours avec un fixateur latéral ou tube télescopique latéral, l'ostéoton [93]. La distraction dure 30 jours. Malheureusement son appareil manque de rigidité et les broches sont rapidement mobiles. Abbott (1927) introduit la notion d'intervalle libre entre l'ostéotomie et le début de la distraction et réalise les premiers allongements de jambe [94]. Par l'intermédiaire d'un cadre, un allongement de 2 centimètres extemporané pendant l'intervention était réalisé, en préservant le périoste, puis il attendait 7 à 10 jours pour le poursuivre. Anderson en 1936 utilise les principes prônés par Abbott et réalise une ostéotomie percutanée atraumatique et une synostose tibio-péronière. Le fixateur est modifié en utilisant des broches fixées sous tension [95]. La technique d'Anderson est longtemps restée la référence. Parallèlement en France, Le Cœur et Carlioz développent une technique d'allongement extemporané sur cadre. Le développement de la technique de Wagner publiée en 1971 [96], et surtout l'émergence des idées d'Ilizarov (1971) [97] puis de De Bastiani et Aldegheri (1987) [98] vont transformer la chirurgie et les résultats de l'allongement, leur technique de fixation permettant notamment au patient de se lever.

La technique de Wagner fera référence du début des années 1970 jusqu'aux années 90 et beaucoup de publications en font encore état [96]. Il utilise un fixateur monolatéral et des broches filetéées de Schantz, réalise une ostéotomie médiadiaphysaire à la scie oscillante après

avoir « généreusement » coupé périoste, fascias et tout autre tissu qui pourrait perturber l'étirement. La distraction suit un rythme élevé (1 centimètre par semaine) et ne dépasse pas 7 centimètres par allongement. Une fois celui-ci terminé, la zone d'allongement est greffée par de l'os cortico-spongieux autologue iliaque et l'ostéosynthèse est assurée par une plaque interne spécialement conçue (figure 25).

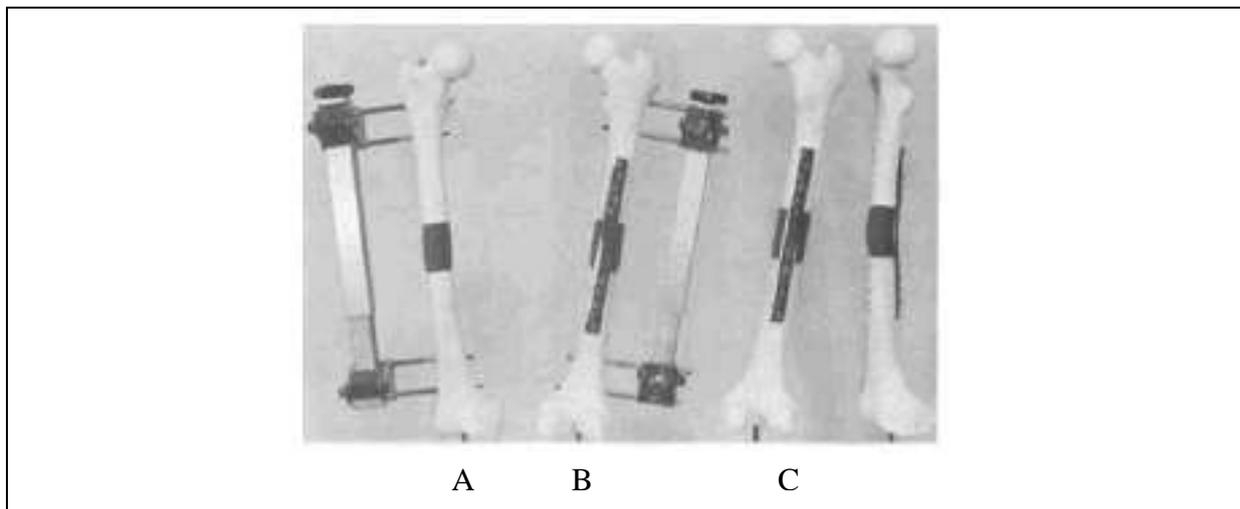


Figure 25: Allongement selon Wagner.

Le fixateur externe est retiré pour la phase de consolidation. Wagner notait que chez certains sujets, notamment les enfants, une ostéogénèse « spontanée » pouvait être visible à la fin de la distraction. Dans ce cas, Wagner laissait le fixateur en place et attendait que la consolidation osseuse spontanée soit acquise. Wagner a réalisé en 10 ans 312 allongements permettant jusqu'à 27 cm d'allongement en 4 fois. Les complications reconnues par l'auteur se résument à de rares cas d'infections superficielles et profondes, des démontages, des subluxations articulaires et des fractures de fatigue. Finalement, la technique a largement été utilisée par de nombreux chirurgiens. Peu sont satisfaits [99] et beaucoup ont vu s'accumuler les complications. En effet, l'index de consolidation est très long (50 jour par cm allongé), la distraction trop rapide est source de douleurs importantes, d'arrêts prématuré des allongements, d'inflammation, d'ankylose, de retards de consolidation et de pseudarthroses. Les infections sur fiches et les ostéites sont nombreuses. Ces complications sont surtout notées lors des allongements fémoraux [62, 100-102]. La technique de Wagner est abandonnée.

### 3.4.2. Les techniques et concepts d'allongement modernes

#### 3.4.2.1. G.A. Ilizarov : le fixateur et le concept

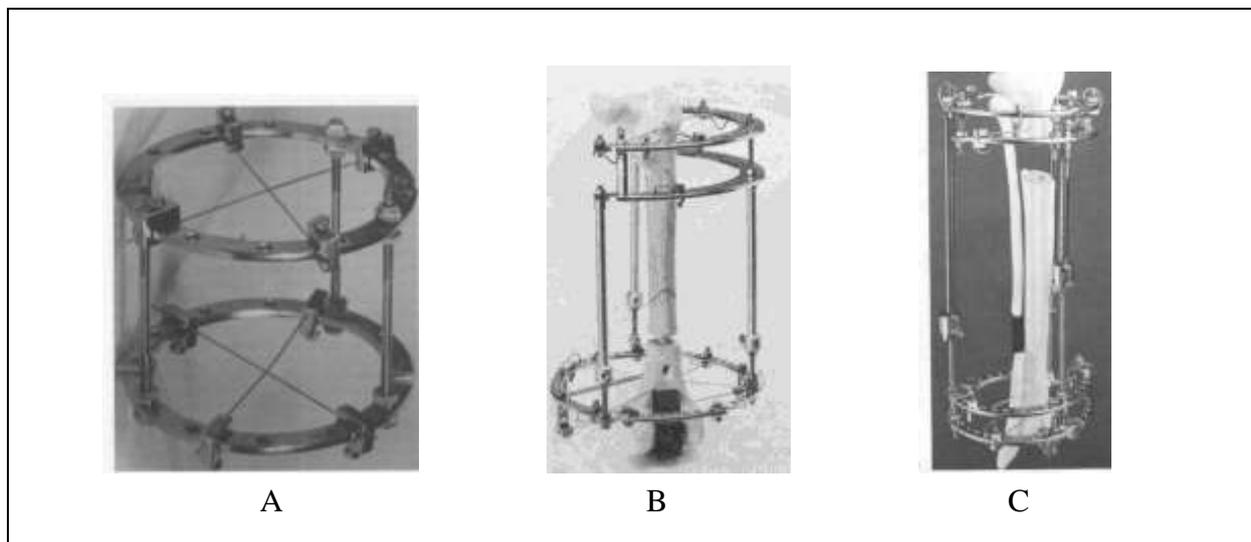
La méthode d'Ilizarov a été introduite en France en 1984 mais sa conception à Kurgan, en Sibérie, remonte à 1954. L'auteur développe ainsi le concept d'Ilizarov ou ostéogénèse en distraction, qui traduit l'ostéogénèse et surtout « l'histogénèse » provoquée et stimulée par la force de traction au niveau d'un foyer d'ostéotomie [103-105]. Ilizarov développe un fixateur externe circulaire basé sur l'implantation de broches transfixiantes et montées en tension à 100 daN à l'aide d'un tenseur dynamométrique sur des anneaux circulaires (figure 26). Ces anneaux (2 de chaque côté du site d'ostéotomie) sont reliés entre eux par des tiges filetées. Finalement, le montage est à la fois stable et élastique, permettant des micromouvements en compression distraction lors de l'appui (effet de dynamisation). La remise en charge fait donc partie de la technique car, pour Ilizarov, elle stimule l'histogénèse. Ce fixateur s'adapte à beaucoup de variétés cliniques et permet, de part sa diversité des accessoires, de multiples corrections dans les différents plans de l'espace pendant l'allongement (notamment par l'utilisation de charnières). La mise en place de ce fixateur nécessite une connaissance parfaite de l'anatomie sectionnelle des membres pour limiter le risque de lésions iatrogènes des éléments vasculo-nerveux.

La mise en place des broches suit des règles strictes pour ne pas risquer de brûler l'os, de blesser un pédicule ou de distendre la peau. Elles doivent être fixées à l'anneau sans les dévier de leur trajet naturel. La rigidité du montage est susceptible d'être modifiée en fonction de l'orientation des broches fixées sur un même anneau. Elles doivent être le plus divergentes possible et l'idéal serait de les disposer à 90° les unes par rapport aux autres sur leur anneau. En pratique cela s'avère impossible. Un compromis est réalisé par un croisement à 45°-135°. L'utilisation des broches à olives permet d'augmenter la rigidité globale du montage en flexion et en compression axiale. Il faut également préférer les broches de diamètre 1,8 mm, qui procurent une plus grande rigidité que les broches de 1,5 mm [106]. L'utilisation de fiches non transfixiantes est apparue progressivement. Aujourd'hui, les utilisateurs de ce matériel utilisent plutôt les broches en site métaphysaire et les fiches en site diaphysaire [107]. Les broches sont préférées en site métaphysaire car elles sont mieux tolérées (elles ne traversent pas de compartiment musculaire), elles facilitent le positionnement de l'anneau de référence et elles permettent au niveau de la jambe de fixer simultanément tibia et fibula. Les fiches, surtout depuis l'utilisation de l'hydroxyapatite [108], assurent une bonne stabilité en

zone « corticale », donc en zone diaphysaire, sans avoir à traverser systématiquement des loges musculaires.

Si Ilizarov a commencé au début de son expérience par réaliser des allongements par chondrodiastasis, il a rapidement préféré réaliser des corticotomies métaphysaires. Celle-ci est réalisée selon des règles précises. En effet pour l'auteur, il faut respecter le périoste et la vascularisation endomédullaire qui sont à l'origine du régénérat osseux. La corticotomie, selon sa technique, permet cette préservation de la vascularisation endomédullaire. L'allongement est débuté au 8-10<sup>ème</sup> jour et suivi au rythme d'un millimètre par jour en quatre fois. L'appui complet débute dès que possible.

Le fixateur d'Ilizarov est moins bien toléré que les fixateurs monolatéraux du fait de son encombrement et des broches transfixiantes. Il est donc surtout employé aujourd'hui pour des allongements difficiles ou qui nécessitent le traitement d'autres troubles orthopédiques (articulation instable devant être pontée, déviation axiale à corriger). Pour Ilizarov, les complications sont rares (5,6% dans une série de 237 allongements fémoraux). Si elles sont en effets bien moindres comparativement à la technique de Wagner, concernant notamment les problèmes infectieux et de consolidation, elles restent malgré tout présentes [109] et Staniski retrouve 11% de subluxations de genou sur 36 allongements fémoraux [110]. Il faut donc rester vigilant dans le suivi des malades.



**Figure 26:** Le fixateur circulaire d'Ilizarov. A : un des tous premiers fixateurs. Exemples de montages pour un allongement fémoral (B) ou tibial (C).

En 1997, Taylor « modernise » la fixation circulaire avec le fixateur TSF (Taylor Spatial Frame) [111]. Les principes de fixation sont les mêmes mais un seul anneau de part et d'autre du foyer d'ostéotomie suffit à assurer une bonne stabilité (figure 27). Son originalité repose

sur l'existence de six « struts » gradués, ou allongeurs, qui permettent une correction simultanée dans tous les plans de l'espace pendant l'allongement, sans avoir à modifier le fixateur. Un logiciel informatique définit, à partir de données pré et per opératoires précises (allongement à réaliser, angles des déformations à corriger, position de l'anneau de référence par rapport à l'ostéotomie) le plan à suivre pour obtenir la correction souhaitée.

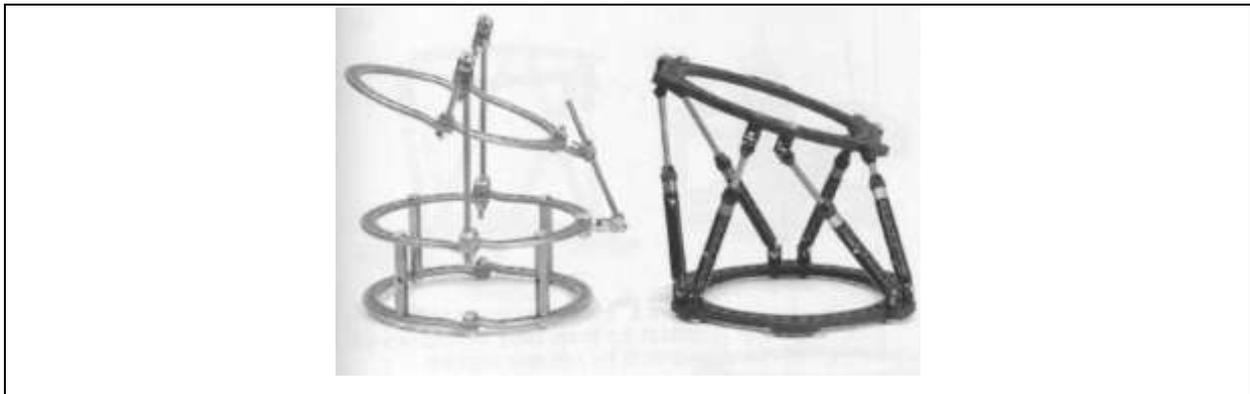


Figure 27 : Le fixateur externe Taylor Spatial Frame (à droite).

#### 3.4.2.2. *Le callotasis ou méthode de Vérone*

De Bastiani et Aldhegeri utilisent les idées précédentes concernant le respect du périoste [94] et l'adaptent à un fixateur monolatéral orthofix FAA [98, 112]. Il s'agit d'une distraction lente et contrôlée après ostéotomie métaphysaire sous périostée. Le terme « callotasis », tel que décrit par ses auteurs, signifie « étirer un cal ». Il définit ainsi la reconstruction osseuse du foyer d'allongement qui résulte d'une traction progressive après un temps de latence sur un cal fibreux et cartilagineux. Une attention toute particulière est donc donnée au périoste qui est ouvert longitudinalement et soigneusement décollé du cortex osseux avant la réalisation de l'ostéotomie à la mèche et à l'ostéotome. Le fixateur externe permet une ostéosynthèse rigide, d'où une remise en charge qui peut être débutée le lendemain de l'intervention. Le fixateur étant monoaxial, sans articulation, toute correction d'un trouble rotatoire ou axial doit être faite avant la pose du fixateur. Celui-ci doit être parallèle à l'axe mécanique du segment osseux pour ne pas induire de trouble d'axe frontal et permettre une dynamisation axiale du cal optimale. L'allongement débute 15 jours après l'ostéotomie, au rythme de 1 mm par jour en moyenne. A la fin de l'allongement débute la phase de consolidation qui est facilitée par la dynamisation du foyer d'allongement grâce à la mise en place d'un dyna-ring.

La technique originelle a subi des modifications sur quelques points. Le matériel a évolué avec notamment le rail orthofix de reconstruction LRS (Limb Reconstructive System). Il permet notamment des allongements à deux niveaux sur un même os ou des transferts osseux.

Une tête pivotante, le « swivelling clamp », peut y être adapté permettant de corriger une déformation dans 2 plans. Pour le tibia proximal le fixateur a été modifié par Pouliquen [113, 114] avec un fixateur en T, le fixateur OF de Garches (figure 28). Celui-ci est surtout adapté pour l'allongement et les corrections angulaires de l'extrémité crâniale du tibia. Il permet aussi de mieux contrôler les déviations en valgus des allongements tibiaux. La dynamisation du cal s'effectuait par déverrouillage de l'appareil, mise en charge sur quelques pas, puis reverrouillage, manœuvre recommencée chaque mois jusqu'à l'obtention d'un cal solide. L'utilisation aujourd'hui d'un anneau de sylastic, Dyna-Ring, facilite cette phase et semble accélérer la vitesse de consolidation.

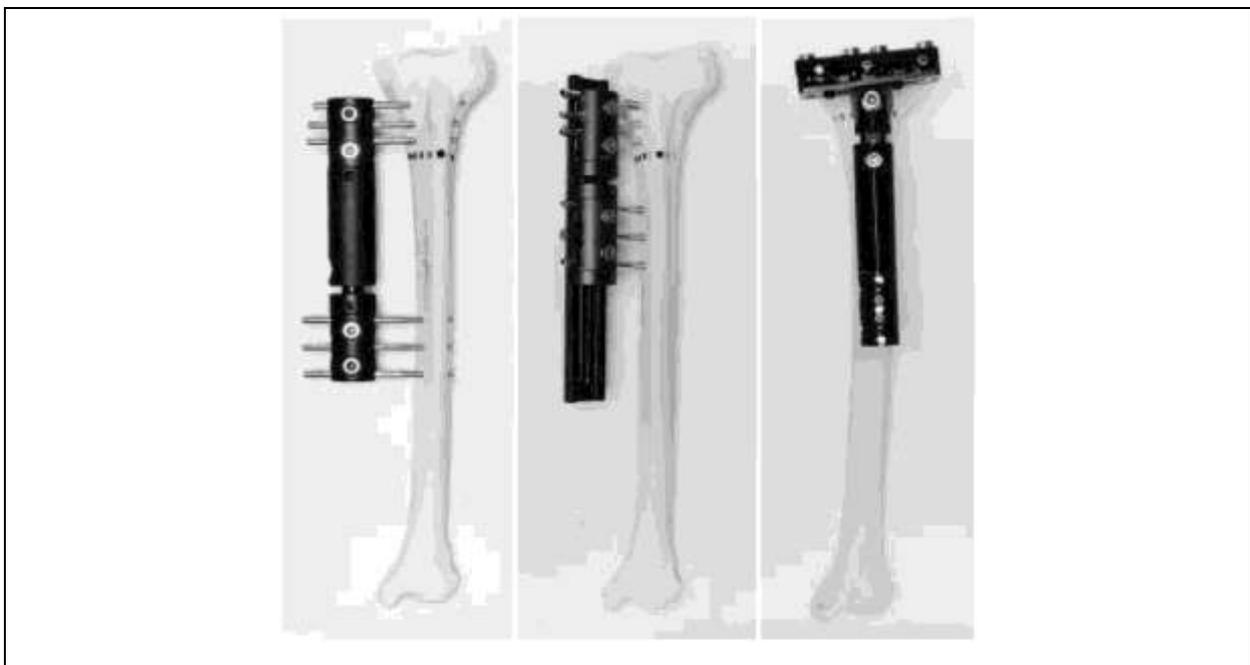


Figure 28: Fixateur monoaxial et fixateur en T de Garches

Sur le plan mécanique, Merloz [115] et Meyrueis [116] montrent que cinq paramètres sont susceptibles de modifier la mécanique du composite os-fixateur et donc de modifier la rigidité et la transmission des contraintes :

- La distance os-fixateur : la rigidité est multipliée par 4 lorsque la barre d'union se rapproche de 5 à 2 cm de la surface osseuse.
- Le nombre de fiches : la rigidité d'un montage à 4 fiches (2 de part et d'autre du foyer d'allongement) est égale à 70% de celle d'un montage à 6 fiches. Au-delà de 8 fiches, la rigidité n'augmente pratiquement plus.
- Le diamètre des fiches : plus celui-ci augmente et plus le montage est rigide (rapport puissance quatrième).

- Le positionnement des fiches : le montage le plus rigide est obtenu en mettant une fiche le plus proche du foyer d'ostéotomie, une le plus loin et une à mi-distance des deux précédentes
- La géométrie du montage : les fixateurs monoplane procurent une moindre rigidité que les dispositifs en deux ou trois plans.

#### 3.4.2.3. *Callotaxis et enclouage*

Le principe d'associer un enclouage et un fixateur externe est une idée ancienne (premier essais par Bost et Larsen en 1956 [117]) ayant pour but de limiter le temps de maintien du fixateur externe et le taux de fracture secondaire. C'est Paley qui est à l'origine du développement de cette technique. En 1997, il rapporte la comparaison entre allongement fémoral utilisant un fixateur externe circulaire d'Ilizarov avec et sans enclouage. Il obtient une consolidation osseuse et une récupération des mobilités articulaires du genou plus rapide dans le groupe clou + fixateur. Le taux de complications est moindre [118]. Le risque infectieux avec cette technique reste présent et le fait d'avoir un clou centro-médullaire fait craindre le développement théorique plus facile d'infections profondes. Simpson rapporte en effet 3 cas d'ostéites sur 20 allongements [119]. Ce risque semble surtout important en cas d'antécédents infectieux (allongements post traumatologiques). L'équipe Nancéenne préfère associer au fixateur externe d'Ilizarov un embrochage élastique stable. Lascombes reproche en effet à l'association clou-fixateur une trop grande rigidité qui ralentirait la consolidation périostée. Pour lui, lors des allongements osseux, l'embrochage centromédullaire élastique stable est la seule méthode de fixation interne qui permet de respecter toutes les conditions optimales de la régénération osseuse de la méthode d'Ilizarov, et il peut donc y être associé avec un effet bénéfique [120].

Dans les années 1990, Guichet, dans le service du Pr Grammont, développe un clou centromédullaire d'allongement du fémur puis du tibia, le clou Albizzia, permettant un allongement sans fixateur externe, dans le but de limiter certaines complications : infections, raideur articulaires, séquelles esthétiques [121, 122]. Cette idée de clou centromédullaire avait déjà été essayée par le passé mais les matériaux étaient peu fiables [123]. Le clou Albizzia est aujourd'hui le plus utilisé, surtout au niveau du fémur (figure 29). Il permet un allongement progressif grâce à un système de vis sans fin et un cliquet sans retour. 15 manœuvres de rotations aller-retour permettent un allongement de 1 mm. L'allongement se fait donc selon l'axe anatomique du segment osseux, notamment fémoral. L'amélioration du confort est

indéniable mais il ne peut être utilisé que dans des indications particulières avec des segments osseux à allonger qui doivent notamment être axés. L'index de consolidation semble être meilleur, probablement grâce à la préservation du périoste [124]. Une complication toute particulière à ce clou est souvent rapportée, à savoir la difficulté psychologique des patients à manœuvrer leur membre et à supporter le claquement audible du clou qui va permettre l'allongement.

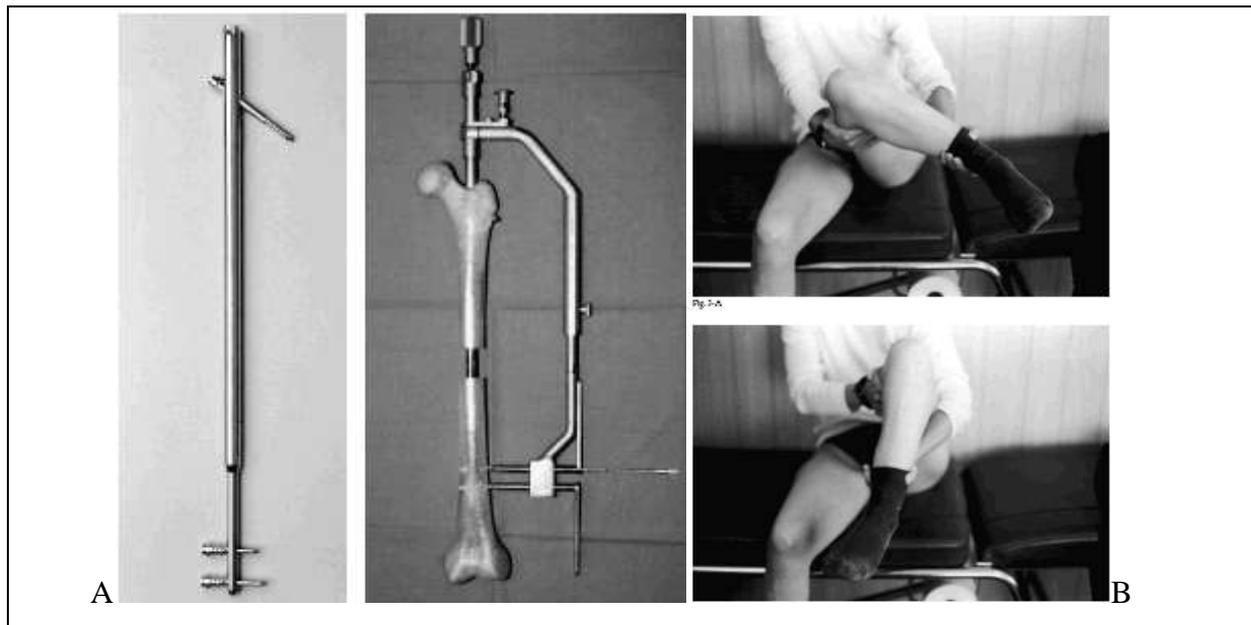


Figure 29 : A : Clou centro-médullaire d'allongement d'Albizzia ; B : rotation du segment jambier permettant l'allongement.

Dernièrement, un clou de nouvelle génération, ISKD, permet d'allonger moyennant un volant de rotation du membre moins important, de l'ordre de 3° [125]. Ainsi, l'allongement se fait automatiquement pendant la marche.

#### 3.4.2.4. Allongement sans ostéotomie : distraction épiphysaire et chondrodiastasis

Toutes les techniques précédemment décrites sont basées sur les principes du callotasis de De Bastiani (identiques à ceux de l'ostéogénèse en distraction d'Iizarov). Ici, le principe est différent car l'allongement se fait au niveau du cartilage de croissance, sans ostéotomie ni temps de latence. Deux techniques ont été développées avec chacune leur dénomination : le chondrodiastasis et la distraction épiphysaire. La distinction se fait sur le rythme de la distraction. La technique du chondrodiastasis a été développée par De Bastiani et Aldegheri [126]. Il s'agit d'un allongement par traction épiphysaire lente et contrôlée qui permet de faire un étirement au sein de la plaque de croissance, ce qui, selon l'auteur, ne produit pas de zone

de séparation dans les couches de chondrocytes de la plaque de croissance. La vitesse de traction lente, 0,5 millimètres par jour maximum, débute dès le lendemain de la pose du fixateur monolatéral [127]. Elle stimule le métabolisme des cellules du cartilage de croissance, selon certains auteurs, ou réalise des microfractures au sein de celui-ci avec une consolidation rapide selon d'autres. L'ossification est ici de type enchondrale. Dans sa série, sur 170 allongements, Aldegheri [127] ne note pas de fusion prématurée du cartilage de croissance. Zarzycki, sur 40 allongements réalisée en moyenne à 9,9 ans, ne note aucune fusion prématurée non plus [128].

A l'inverse, dans la distraction épiphysaire, développée par Monticelli [129], la vitesse est plus élevée, 1mm par jour, résultant en une fracture au sein du cartilage de conjugaison au niveau de la zone hypertrophique. Cette technique avait déjà été utilisée par Ilizarov mais celui-ci l'avait abandonné au profit de la corticotomie en site métaphysaire en raison du risque d'épiphysiodèse du cartilage de croissance. La technique utilise un fixateur circulaire. L'espace est comblé par l'hématome fracturaire puis une ostéogénèse de type membranaire débute. Il s'agit du même mécanisme que le callotasis. Monticelli précise que, le risque de fusion prématurée étant réel, il l'utilise en fin de croissance, au moins après treize ans. Par ailleurs, le début de fusion du cartilage de croissance est une contre-indication évidente de la technique.

Il semble donc que la viabilité de la physe dépende directement de la vitesse de distraction. Aldegheri retient comme méthode le chondrodiastasis pour des allongements de moins de 10% de la longueur du segment à allonger et pas avant risser 1 ou 2. Beaucoup d'auteurs sont réticents à réaliser un allongement au niveau de la plaque de croissance chez l'enfant jeune en raison du risque potentiel de fermeture prématurée de la plaque de croissance [130] et du risque articulaire encouru par la mise en place de broches épiphysaires. Le risque septique articulaire est anatomiquement bien réel mais semble très rare. Monticelli ne note même aucune arthrite septique [129]. L'enraidissement douloureux du genou est une complication fréquente en raison de la proximité des broches avec l'articulation. Une prévention par kinésithérapie intensive est indispensable [128]. Par contre, le healing index reste identique à celui des autres techniques, entre 35 et 40 jours par cm [128] avec un index un peu plus court pour le tibia que pour le fémur.

#### 3.4.2.5. *Conclusion*

Le choix de la fixation (externe ou interne) est en général déterminé en fonction de l'expérience et préférence du chirurgien, de la complexité du problème et du nombre de sites à traiter. En règle générale, les fixateurs monolatéraux sont mieux tolérés mais moins aptes à corriger une déformation angulaire ou rotatoire et moins aptes à traiter plusieurs sites à la fois que les fixateurs circulaires [131]. Le principe du callotasis est souvent préféré aux techniques d'allongements dans le cartilage de croissance.

### **3.4.3. Les facteurs influant sur l'ostéogénèse dans le callotasis**

#### 3.4.3.1. *L'index de consolidation*

Un des objectifs de l'allongement est d'obtenir la consolidation osseuse le plus rapidement possible. Ainsi, le « healing index », ou index de consolidation décrit par Aldegheri et De Bastiani, correspond au nombre de jours de traitement (c'est à dire le nombre de jour avec le fixateur en place) divisé par le nombre de centimètres allongés. On obtient donc un nombre de jour par cm allongé. Il permet de comparer les temps de consolidation [98, 112, 132] des différents techniques.

Plusieurs facteurs influent sur la qualité et la vitesse de consolidation. Certains ne sont pas contrôlables. Ce sont l'âge (un adulte consolide moins bien qu'un enfant), le site (le tibia consolidant plus vite que le fémur [132]) et le type de pathologie (une achondroplasie est plus favorable qu'une hypoplasie ou même une inégalité post-traumatique). D'autres facteurs existent et sont eux contrôlables : le périoste et plus généralement la vascularisation, le site et le nombre d'ostéotomies, le rythme et la vitesse de l'allongement.

#### 3.4.3.2. *Respect de la vascularisation osseuse et du périoste*

Ilizarov a introduit le terme de corticotomie à différencier de l'ostéotomie. Il s'agit d'une ostéotomie à basse énergie, uniquement corticale, dans le but de préserver les sources de vascularisation locale à savoir périoste et artère centromédullaire [103-105]. Depuis, d'autres auteurs ont montré non seulement que la corticotomie est un geste difficile à réaliser pour préserver la circulation endomédullaire mais qu'en plus elle n'est pas indispensable pour obtenir un cal osseux de bonne qualité [133, 134]. De plus il suffit d'une à deux semaines

pour que se produise une reperméabilisation vasculaire médullaire. Ainsi, à partir du moment où le manchon périoste est préservé, toutes les techniques d'ostéotomies peuvent être utilisées : fragilisation à la mèche puis ostéotomie à l'ostéotome ou manuelle (technique de De Bastiani), scie oscillante, scie de gigli [135] ou utilisation d'une scie centromédullaire. Par contre, le délai de consolidation peut être différent en fonction de la technique. Les ostéotomies à basse énergie (mèche et ostéotome ou scie de gigli) doivent être préférées car elles permettent d'éviter des augmentations importantes de la chaleur locale comparativement à la scie oscillante [136].

C'est donc finalement le périoste qui est la véritable structure noble à préserver [98, 134] car c'est lui qui permettra une organisation optimale du cal pour la distraction à suivre.

#### *3.4.3.3. Site d'ostéotomie*

Ilizarov et De Bastiani préconisent une ostéotomie métaphysaire qui permet une consolidation plus rapide. En effet, la métaphyse correspond à un site spongieux richement vascularisé propice à la reconstruction osseuse. Ce principe reste d'actualité [113, 132], mais, aujourd'hui les sites d'ostéotomies varient aussi selon les équipes et surtout selon la pathologie. Une ostéotomie au sommet d'une déformation peut être préférable. L'ostéotomie en site diaphysaire est donc possible, fréquemment utilisée chez l'enfant et l'adolescent, même si la consolidation est à priori plus lente (Bonnard ne retrouve pas de différence entre le site diaphysaire et le site métaphysaire [109]).

#### *3.4.3.4. Nombre d'ostéotomies*

Fischgrund et Paley ont montré qu'une double ostéotomie sur le même segment améliore l'index de consolidation à partir de 4 cm d'allongement (inférieur à 30 jours) [132]. Au niveau tibial, l'allongement au niveau du site proximal consolide plus vite que l'allongement du site distal. De ce fait, de façon à pouvoir ôter le fixateur en même temps sur tout le segment jambier, il faut réaliser quasiment les trois quarts de l'allongement total sur le site tibial proximal [137, 138]. Nogueira précise qu'il y a certes un gain sur la consolidation osseuse mais que par contre le risque de complications neurologiques augmente [139].

#### 3.4.3.5. *Temps de latence*

Le temps de latence est une des bases du callotasis. L'hématome post-fracturaire, après plusieurs jours de latence, s'est organisé en un cal fibreux qui commence à s'ossifier. C'est lors de cette phase de cal immature que commence la distraction dans la technique du callotasis. Ainsi, la distraction différée est supérieure à la distraction immédiate en matière d'ostéogénèse réparatrice dans le foyer d'allongement [140]. Pour De Bastiani, elle doit être de 10 jours [98]. En fait, elle est de l'ordre de 3 à 10 jours suivant les auteurs et surtout suivant le site de l'ostéotomie, l'âge du patient et l'étiologie. Elle sera plus courte chez un enfant en site métaphysaire et plus longue chez un adulte en site diaphysaire [131]. Il y a un risque de consolidation précoce après 14 jours de latence. Le temps de latence pourra être plus court pour des étiologies telles que l'achondroplasie ou l'enchondromatose d'Ollier (risque de consolidation prématuré) et plus long pour des causes congénitales notamment.

#### 3.4.3.6. *Vitesse et rythme de distraction*

La vitesse de la distraction influe sur la qualité et la vitesse de consolidation mais aussi sur la tolérance des parties molles à se laisser allonger (voir plus loin). Pour Ilizarov, elle doit être de 1 millimètre par jour en moyenne, indépendamment de l'âge, de la qualité osseuse et de l'étiologie [104]. Elle doit être diminuée si l'ostéotomie est réalisée en zone corticale dense ou chez les adultes. Si la vitesse est trop lente, il y a un risque de consolidation prématurée. Au-delà de 2 millimètres par jour en site diaphysaire, la capacité de régénération vasculaire est dépassée (sur une étude canine) [141]. Il peut alors se former une discontinuité dans l'ossification du tissu fibreux puis se constituer une pseudarthrose.

Le rythme de la distraction, nombre de séances d'allongement effectuées chaque jour, est également un paramètre capital de la qualité de l'ostéogénèse et de l'histogénèse. Plus le rythme est élevé, meilleure est l'adaptabilité des parties molles et la qualité de la consolidation osseuse. Ilizarov préconise 4 fois 0,25 mm par jour, rythme reconnu par la plupart des auteurs aujourd'hui. Celui-ci avait même développé un système motorisé pour réaliser un allongement continu « physiologique » mais ce système coûteux n'a pas fait la preuve de son intérêt en comparaison au schéma classique de 4 fois 0,25 millimètres par jour.

### **3.4.4. Effets de la distraction sur l'environnement du tissu osseux**

Les parties molles (muscles, tendons, vaisseaux, nerfs), les cartilages de croissance et les articulations sont soumis à la distraction. Les parties molles doivent s'adapter progressivement à un segment osseux plus long. C'est l'histogénèse en distraction, qui a certaines limites de régénération et de tolérance suivant les tissus. Par ailleurs l'allongement, par l'augmentation des pressions apportées, a des effets délétères sur les articulations et le cartilage de croissance qu'il faut pourtant préserver. Identifier une vitesse et un pourcentage d'allongement limite au-delà desquels il existerait des risques importants de lésions définitives sur les articulations muscles nerfs ou vaisseaux reste à définir. Les résultats dans les études sont imprécis.

#### *3.4.4.1. Effet sur les parties molles*

Les nerfs sont sensibles à la distraction. Les lésions varient de 0,7 à 30% selon les séries. Ils tolèrent généralement la distraction au rythme de 1 millimètre par jour mais le taux de complications neurologiques augmente avec le pourcentage d'allongement [142, 143]. Des lésions de la gaine de myéline apparaissent dès 8% d'allongement et du tissu axonal à partir de 20% sur une étude expérimentale animale [144]. Elles sont régressives à l'arrêt de l'allongement. Au dessus de 15% d'allongement, les lésions neurologiques commencent à être fréquentes et au dessus de 35% d'allongement elles dépassent 50% des cas et le risque de séquelle devient important. Il est capital de faire un diagnostic précoce d'atteinte neurologique. La récupération sera d'autant plus rapide et complète que le diagnostic et le traitement aura été précoce. Ralentir la vitesse d'allongement ou réaliser des décompressions chirurgicales permet une récupération neurologique et la poursuite du traitement [139]. Il est même proposé lorsqu'un allongement important est prévu d'exciser le tractus ilio tibial et le septum intermusculaire latéral autour du nerf fibulaire commun au moment de l'ostéotomie pour prévenir les lésions neurologiques. Selon Nogueira [139], les lésions neurologiques apparaissent en moyenne à partir de 4 cm d'allongement et le taux de complication neurologique est plus important dans les cas de double ostéotomie tibiale (77%) que dans les cas d'allongement tibial et fémoral simultanés (16%).

Les vaisseaux, veines et artères, suivent la même règle que les nerfs, avec des lésions histologiques transitoires apparaissant à partir de 20% d'allongement [144], mais ils semblent cependant moins vulnérables.

Les effets sur les muscles sont également proportionnels au pourcentage d'allongement. Le muscle squelettique a un bon potentiel d'adaptation, mais il a ses limites et les complications musculaires ou tendineuses sont nombreuses et surtout articulaires : raideur, contracture, luxation [145]. Ces complications peuvent être gravissimes pour les articulations et il est fréquent de devoir réaliser des ténotomies (adducteurs) ou allongements (tendon calcanéen) pour rendre possible la fin du programme d'allongement sans mettre en péril une articulation. Certains réalisent donc de manière préventive ces ténotomies ou libérations des parties molles pour les causes réputées difficiles d'inégalité de longueur telles que les hypoplasies congénitales [146]. Il peut même être réalisé un pontage préventif de l'articulation menacée surtout si elle est à risque (inégalité de longueur supérieure à 15%, genou instable, dysplasie acétabulaire). Le taux et la sévérité de ces complications augmentent avec le pourcentage d'allongement, surtout après 20%. Dans la situation idéale, allongement osseux et musculaire doivent être proportionnels pendant la phase de distraction. En réalité ce n'est pas le cas car les mécanismes d'élongation sont différents : l'allongement de l'os est permis par l'étirement du cal osseux alors que l'allongement des fibres musculaire se fait par une production de nouveaux sarcomères qui permettent un allongement des fibres musculaires. La préservation de la longueur des sarcomères assure une fonction normale. Cette production de sarcomère se fait même au-delà de 30% d'allongement. Cette adaptation musculaire est préservée lorsque la vitesse d'allongement est de un millimètre par jour. Par contre, au-delà il est retrouvé une prolifération de tissu fibreux et un allongement du sarcomère [145, 147]. D'autres mécanismes interviennent dans l'adaptation du muscle à l'allongement osseux car l'allongement des fibres musculaires n'est pas suffisant à lui seul pour compenser l'allongement osseux. Il existe notamment un allongement tendineux, celui-ci semble plus important chez l'enfant que chez l'adulte [148]. Il est probable que l'adaptation musculaire se poursuive à l'arrêt de la distraction osseuse, expliquant la réversibilité des raideurs articulaires.

#### 3.4.4.2. *Effet sur l'articulation*

L'allongement est responsable de douleurs articulaires à la mise en charge et surtout d'enraidissements, soit par effet d'hyperpression directe due aux forces de distraction, soit par l'effet contracturant sur les unités musculo-tendineuses. Les muscles bi-articulaires sont particulièrement exposés à la contracture et responsable de traction déstabilisante sur les

articulations : droit fémoral et tenseur du fascia lata induisent un flexum de hanche, les ischio jambiers et le gracilis un flectum de genou et triceps sural un équin de cheville. Stanitski et al[149], a partir d'une étude canine, montrent l'effet protecteur d'un montage englobant l'articulation du genou pour un allongement fémoral de 30%. La réalisation d'un montage pontant l'articulation est donc conseillée pour un allongement long surtout si une articulation est instable (genou dans les ectromélie longitudinales externes et hanche dans les hypoplasies fémorales sévères). Il est alors recommandé de placer l'articulation pontée en distraction légère. Un allongement tendineux peut également être associé [143]. Une autre cause d'enraidissement articulaire, surtout au niveau du genou peut être due au positionnement des fiches ou broches trop proche de l'articulation. La surveillance articulaire en cas d'enraidissement doit donc être rapprochée. En effet, les enraidissements en flexion adduction de hanche et en flexion de genou, à l'inverse de ceux en extension, sont fréquents par l'action néfaste des muscles bi-articulaires et favorisent la luxation articulaire. Elles sont prévenues par un entretien articulaire et des attelles de posture en extension si besoin. Une chirurgie de libération articulaire doit être envisagée en cas d'enraidissement persistant en flexion adduction pour la hanche et flexion pour le genou avant la survenue d'une luxation. Un enraidissement isolé en fin d'allongement récupère dans la plupart des cas après un délai de un an environ après l'ablation du fixateur. Finalement, si l'articulation du genou ou de la hanche doit s'enraidir, ce qui est fréquent, il faut favoriser la position d'extension.

#### 3.4.4.3. *Effet sur le cartilage de croissance*

Il existe un amincissement du cartilage de croissance et de sa cellularité pendant la distraction [150]. C'est une double compression exercée à la fois par le fixateur externe et par les parties molles qui est à l'origine de ces modifications histologique. Même si cet effet semble temporaire, il faut par conséquent privilégier des allongements courts (5 centimètres) quand les cartilages de conjugaison sont ouverts [151]. Du fait de l'action néfaste des parties molles, certains proposent de pratiquer de manière préventive des libérations ou ténotomies ce qui aurait un effet protecteur sur le cartilage de croissance [150].

Pour des allongements inférieurs à 15-20% de la longueur initiale de l'os, les conséquences ne sont pas sensibles notamment du fait d'un excès de croissance secondaire du segment non allongé. Par contre le retentissement est constant pour des allongements supérieurs à 30-35% et même dès 20% pour le tibia [152]. Il faut donc privilégier des allongements courts chez le jeune enfant, surtout si l'étiologie est congénitale [153].

### 3.4.5. Les complications de l'allongement

Elles correspondent à tout évènement lié au programme d'égalisation et amenant une difficulté qui n'avait pas été prévue. Le taux de ces complications dans les allongements est élevé. Il existe dans les séries des taux très variables allant de 5% pour Ilizarov à 225%, avec une moyenne à 75%. De Bastiani retrouve 14% de complication [98] alors que Wagner en rapporte 45% [96]. Cette disparité vient de la technique utilisée, de la gravité des lésions, de l'expérience du chirurgien mais également et surtout de la difficulté à analyser et à classer ces complications.

L'important est de pouvoir les classer selon leur gravité, et la classification chronologique de Tachdjian [154], qui certes permet de répertorier toutes les complications en les citant suivant leur délai d'apparition, ne répond pas à cette attente (tableau 1).

<i>Complications opératoires</i>	<i>Complications de la consolidation</i>
Vaisseaux	Retard
Nerfs	Pseudarthrose
Os	Fracture
<i>Complications post-opératoires</i>	Déformation
Syndrome de loges	
Cutanées : nécrose	
Infections	<i>Complications générales</i>
<i>Complications de l'élongation</i>	Hypertension
Broche- fiches : nécrose, infection	Troubles psychologiques
Nerfs : paralysie	Abandon
Vaisseaux : hypertension, phlébite	
Rétraction musculaire	
Subluxation et raideur articulaire	
Arthrite	
Déviations axiales	
Consolidation prématurée	

Tableau 1: Classification des complications selon Tachdjian.

Caton, en 1985, classe les complications en fonction de leur gravité: mineure, moyenne et majeure. Ces notions ont été reprises en 1990 à l'occasion du symposium de la SOFCOT sur le traitement des inégalités de longueurs et des sujets de petite taille par le même auteur [155] pour définir quatre types ou degrés de complications (tableau 2).

<i>Aucune</i>
<i>Bénigne</i> : ne nécessite pas d'intervention ni d'anesthésie non prévue au programme.
<i>Sérieuse</i> : nécessite une intervention ou une anesthésie non prévue au programme.
<i>Sévère</i> : laisse une séquelle ou oblige à l'abandon de l'allongement en cours.

Tableau 2 : Classification des complications selon Caton.

Ces complications sont régulièrement rapportées au nombre de malades et bien souvent le même patient a présenté plusieurs complications. De façon à différencier les patients qui n'avaient pas eu de complication ou des complications bénignes guéries en fin de programme de ceux qui ont eu des séquelles, les membres du Symposium de 1990 ont proposé une classification en catégories (tableau 3).

<i>Patient de catégorie I</i> : aucune complication ou complications mineures guéries à la fin de l'allongement.
<i>Patient de catégorie II</i> : complications avec addition d'un acte chirurgical qui n'était pas prévu dans la stratégie initiale, ces complications ne laissant pas ou peu de séquelles et le programme d'allongement étant respecté.
<i>Patient de catégorie III</i> : complications sévères, laissant des séquelles à la fin de l'allongement et/ou programme d'allongement non respecté.

Tableau 3 : Classement des patients en fin de programme

Le nombre de complications augmente très sensiblement avec le pourcentage d'allongement [143, 156] . Antoci [143] montre ainsi, à partir de 116 interventions selon une technique contemporaine (Ilizarov ou Orthofix), qu'un allongement de 25% conduit à des complications nerveuses dans 1/3 des cas, des déviations axiales résiduelles et des enraidissements articulaires dans un quart des cas. Un allongement de 40% est responsable de complications neurologiques et articulaires dans 60% des cas, les autres complications se majorant également. Dahl [156] montre que le taux de complications majeures double après 15% d'allongement. Finalement, 25% de la longueur initiale du segment allongé semble être une limite à ne pas dépasser [157].

Le pourcentage d'allongement est donc le facteur majeur du taux de complications mais il en existe d'autres. Ainsi, Dahl classe les allongements en « type » de 1 à 5, du moins au plus sévère, suivant le pourcentage d'inégalité. Il a également déterminé des « facteurs de risques », majeurs ou mineurs, qui peuvent faire passer un allongement dans la catégorie des complications supérieure [156] (Tableau 4). Dahl montre ainsi que les type 1 et 2 sont associés à 20% de complications sévères, le type 3 à 40% et le type 4 à 80%. De même, un allongement sur fémur court congénital, un allongement bifocal sur une étiologie congénitale,

un allongement supérieur à 15% sont considérés à très haut risque. Ce même auteur montre également qu'il existe une courbe d'apprentissage [156]. Ainsi, le taux de complications baisse sensiblement après 20 allongements pour des types 1 et 2 et après 40 à 60 allongements pour des types 3 et 4. Le taux de complications sévères reste ensuite autour de 25%. Il s'agit surtout du taux de complications sévères qui baisse alors que le taux de complications bénignes change peu.

Déformation	type 1	type 2	type 3	type 4	type 5
% d'allongement	<15	16-25	26-35	36-50	>50
<i>Facteurs secondaires</i>			<i>Facteurs primaires</i>		
Angulation				étiologie congénitale	
Translation				déformation étagée	
Rotation				allongement itératif	
Attitude vicieuse				pseudarthrose	
Infection ancienne				perte de substance osseuse	
Localisation : fémur, avant-bras, pied				infection en cours	
Adulte				instabilité articulaire	
Obésité					
Malnutrition					
Déficit neurologique					

Tableau 4: Les facteurs de risque de complication selon Dahl. Le grade augmente si le patient présente deux facteurs primaires associés ou trois facteurs secondaires.

Les complications peuvent être interdépendantes et évoluer en cascade : par exemple, une complication neurologique ou une contracture peut amener à stopper temporairement l'allongement ce qui peut conduire à une consolidation précoce, laquelle peut mener à une fracture de fiche puis à une déformation axiale ou une fracture du régénérat.

Au total, les complications les plus fréquentes sont mineures et représentées par les infections sur broches ou fiches (près de 100% pour Antoci [143]). Le taux d'infections superficielles n'est pas corrélé au pourcentage d'allongement. Les complications les plus graves sont représentées par la subluxation et luxation articulaire. Leur taux peut être diminué avec l'expérience du chirurgien et par la fixation articulaire préventive. Il existe également un risque d'abandon voir de suicide. Il est impératif de réaliser une expertise psychologique par un médecin spécialisé avant de débiter un allongement.

### 3.4.6. Indications générales des allongements

Il est classique de proposer un allongement à partir d'une inégalité de 5 centimètres. Cette limite est indicative et il sera parfois préférable d'allonger un membre plutôt que réaliser une épiphysiodèse pour une inégalité de 4 centimètres si l'enfant a un pronostic de petite taille finale.

Concernant la limite supérieure, elle reste assez floue. Elle dépend de beaucoup de facteurs, qui sont surtout des facteurs de risques de complications (l'étiologie de l'inégalité et l'âge du sujet). Selon Caton, une inégalité prévisionnelle de plus de 20 centimètres peut être corrigée par des allongements itératifs mais après discussion éclairée avec la famille pour éviter une catastrophe fonctionnelle, psychique et sociale [100]. A partir de 12 centimètres, le nombre de complications augmente très sensiblement, surtout si les allongements dépassent 20% de la longueur du segment osseux allongé et également s'ils sont itératifs, supérieurs à deux et sur le même segment osseux. Entre 4 et 12 centimètres d'inégalité, la réalisation d'un ou deux allongements, ou l'association à une épiphysiodèse (ou un raccourcissement extemporané si le sujet est mature) doit permettre l'égalisation au prix de complications modérées.

### 3.5. Spécificités de l'allongement dans le cadre des hypoplasies

Les allongements de membres malformatifs sont réputés plus difficiles. Les complications graves sont plus nombreuses pour plusieurs raisons:

- L'inégalité de longueur est souvent très importante et nécessite de multiples allongements.
- Les anomalies de la hanche, du genou et du pied sont fréquentes ce qui constitue une prédisposition aux complications articulaires.
- Il existe également souvent des anomalies axiales qu'il faut prendre en compte et corriger pour obtenir un résultat fonctionnel de l'allongement correct. Ceci complique sur le plan technique la prise en charge de ces patients.
- la pathologie ne concerne pas que le tissu osseux. En effet, la réponse des parties molles à la distraction diffère. Si la tension observée au niveau des parties molles lors d'un allongement réalisé pour une cause acquise (épiphysiodèse traumatique ou infectieuse) augmente lentement et régulièrement, cette tension apparaît beaucoup plus élevée lors d'un allongement pour malformations congénitales [158].

#### 4. Objectifs de l'étude :

Les hypoplasies congénitales du membre inférieur sont rares. Il s'agit de malformations loco-régionales dont le problème ne peut se résumer à celui d'une inégalité de longueur isolée. Le traitement de ces malformations est long et difficile. Plusieurs études montrent qu'aujourd'hui il existe des alternatives conservatrices permettant d'éviter l'amputation, mais la plupart se contentent d'évaluer les différentes techniques d'allongement à disposition aujourd'hui. Même si on ne peut rendre normal un membre hypoplasique, notamment du fait des anomalies intrinsèques des parties molles, il est indispensable, pour obtenir un résultat fonctionnel optimal, de prendre en compte :

- Les anomalies axiales : un genu valgum ou une dysplasie acétabulaire font le lit de la maladie arthrosique.
- Les anomalies articulaires : un flessum du genou perturbe la qualité de la marche.
- Les anomalies du pied : un pied non plantigrade est peu fonctionnel.
- Le statut psychologique et l'intégration sociale du patient : une déscolarisation, une difficulté à accepter l'image d'un membre anormal, mutilé par de nombreuses interventions peuvent être à l'origine de troubles psychologiques du patient et en particulier d'un état dépressif chronique.

L'objectif de cette étude a donc été d'évaluer la qualité du traitement conservateur des hypoplasies du membre inférieur dans sa globalité : Pour quels patients a été proposé un programme d'égalisation, avec quel degré de sévérité de l'hypoplasie? Quelles ont été les interventions proposées ? Quels en ont été les complications et les séquelles? Quels sont les résultats sur le plan anatomique, la fonction articulaire, la correction axiale, l'égalisation, et plus généralement sur un plan fonctionnel, les douleurs, l'activité et l'insertion socio-professionnelle?

## **5. Matériels et méthodes :**

### **5.1. L'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée sur deux sites, les centres hospitaliers et universitaires de Nantes (Hôpital Mère Enfant) et de Lyon (Hôpital Debrousse). Trente dossiers ont initialement été revus. 24 cas étaient en fin de programme d'allongement et ont été retenus pour cette étude, avec 12 cas traités à Nantes et 12 cas à Lyon.

Une classification descriptive a été retenue par chaque type d'hypoplasie : celle de Kalamchi et Achterman pour les hypoplasies fibulaires, celle de Pappas pour les hypoplasies fémorales et celle de Jones pour les hypoplasies tibiales. Un patient qui présentait une ectromélie longitudinale latérale était classé dans le groupe des hypoplasies fibulaires si l'inégalité était surtout crurale ou dans le groupe des hypoplasies fémorales si l'inégalité était surtout fémorale.

Une fiche de révision des dossiers a été réalisée permettant de colliger des données sur le type de malformation, le programme chirurgical réalisé et les suites à long terme. Le programme chirurgical d'égalisation a été évalué selon plusieurs critères : nombres d'interventions, nombre d'allongements, matériel utilisé. Les complications ont été évaluées selon la classification descriptive de Tachdjian et selon celles de Caton et Pouliquen. L'évolution à long terme a été clinique (douleur, inégalité, amplitudes articulaires) et para-clinique (inégalité et anomalies axiales résiduelles). Dix patients suivis à Nantes ont pu être revus pour une évaluation fonctionnelle (satisfaction, niveau d'activité et insertion socio-professionnelle). Les deux derniers étant perdus de vue. Les patients pris en charge à Lyon n'ont pu être revus.

L'inégalité de longueur des membres était mesurée cliniquement et radiographiquement en centimètres et en pourcentage d'inégalité de longueur par rapport à la longueur du membre complet controlatéral. L'inégalité prévisionnelle en centimètres a pu être déduite par l'utilisation des tables de Green et Anderson sur les mesures des segments osseux. La mesure de la taille de l'enfant avant le début du programme chirurgical permettait de le situer sur les courbes de croissance. Si la taille n'était pas précisée, les longueurs de fémur et de jambe en fin de croissance avec une déviation standard à 0 étaient sélectionnées. Le graphique de

Hécharde et Carlioz, lorsque les âges osseux et les agrandissements radiographiques étaient connus, a également été utilisé. L'inégalité résiduelle était mesurée cliniquement et radiographiquement.

Les anomalies axiales mécaniques ont pu être déterminées dans le plan frontal et sagittal (figure 30). Dans le plan frontal, un genu varum ou valgum était identifié par la mesure de l'angle HKA (Hip, centre de la tête fémorale, Knee, centre du genou, Ankle, centre de la cheville). La mesure des angles mL DFA (mechanical Lateral Distal Femoral Angle), mMTPA (mechanical Medial Tibial Proximal Angle) sur le pangonogramme de face permettait d'objectiver un trouble axial mécanique articulaire. La normale pour ces 2 angles est située entre 85 et 90°. Le tracé des axes anatomiques du fémur et du tibia permettait de rechercher une déformation extra-articulaire (osseuse).

Dans le plan sagittal, la pente tibiale était mesurée ainsi que les axes mécaniques pour rechercher une déformation en flectum ou en recurvatum et en situer le site articulaire ou extra articulaire.

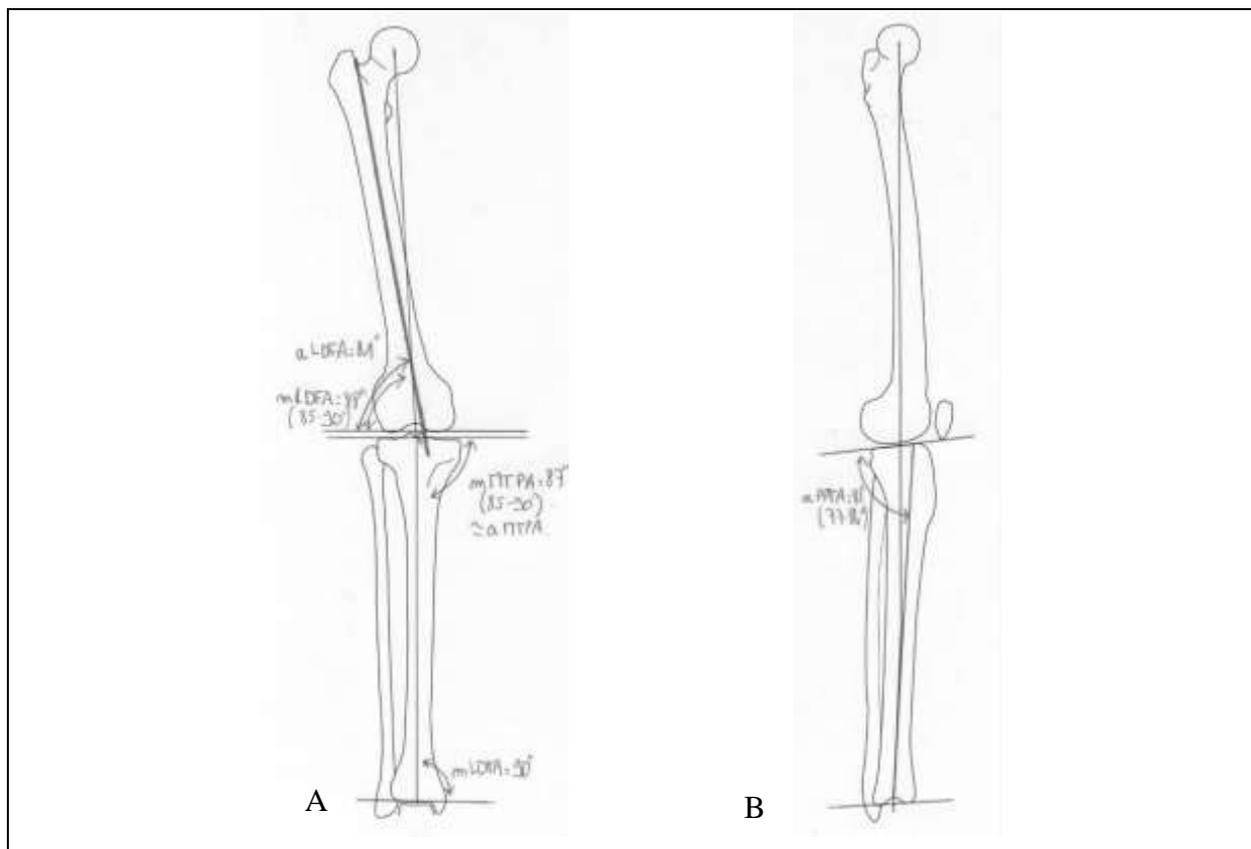


Figure 30: Tracé des axes anatomiques et mécaniques principaux, dans les plans frontal (A) et sagittal (B).

L'analyse statistique a été réalisée grâce au logiciel Staview (Abacus Concepts, Berkeley, Ca). Une analyse de variance a été utilisée pour comparer les différents groupes, suivie par un test PLSD de Fischer pour les comparaisons multiples. Les résultats ont été exprimés en moyenne  $\pm$  déviation standard. Une valeur de  $p \leq 0,05$  était considérée comme significative.

## 5.2. La série

### 5.2.1. Présentation générale

Vingt quatre patients constituent la série. Il y avait 15 garçons et 9 filles. Les patients étaient nés entre 1979 et 1992, ils étaient tous à maturité osseuse au dernier recul. Sur les 25 patients, le diagnostic était porté 7 fois après la naissance, jusqu'à l'âge de 3 ans. Dix fois, l'hypoplasie siégeait à gauche et 15 fois à droite. Aucune atteinte bilatérale n'était notée.

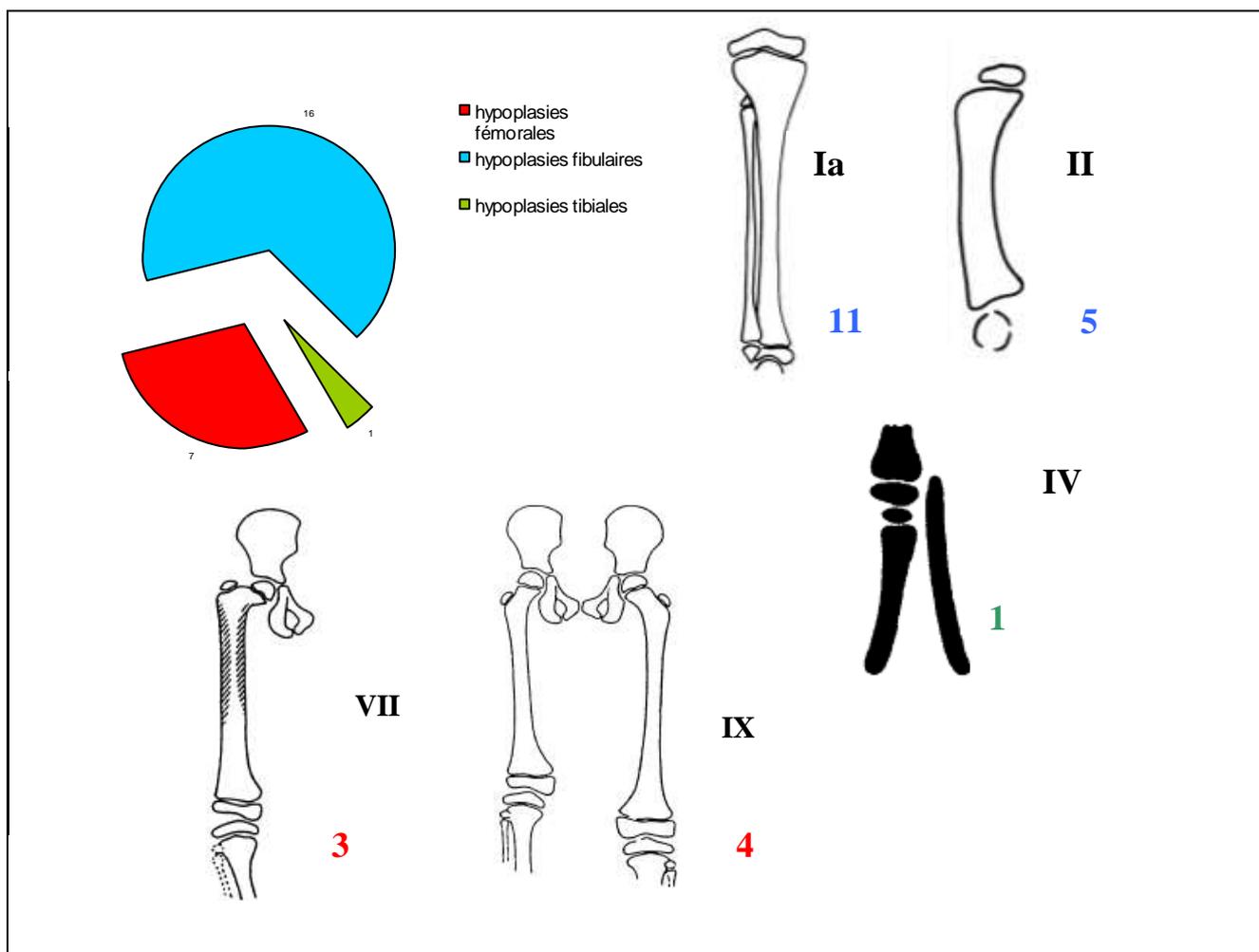


Figure 31: types d'hypoplasie de la série.

Seize enfants présentaient une hypoplasie fibulaire. Onze étaient de type Ia et cinq de type II selon la classification descriptive de Kalamchi et Achterman. Aucun type Ib n'était représenté dans cette série. Sept hypoplasies fémorales ont été colligées. Deux types sur les neuf de la classification descriptive de Pappas étaient notés : trois de type VII et quatre de type IX. Une seule hypoplasie tibiale de type IV selon la classification de Jones était notée (figure 31). Trois opérateurs principaux ont pris en charge ces enfants : Madame le docteur Guillard et Monsieur le professeur Rogez à Nantes et Monsieur le professeur Bérard à Lyon.

### 5.2.2. Inégalité de longueur des membres inférieurs

Elle a été évaluée en pourcentage par rapport à la longueur totale du côté sain (tableau 5). Les hypoplasies fibulaires de type Ia présentaient une inégalité toujours inférieure à 20% alors que trois des cinq hypoplasies de type II étaient supérieures à 20%. Au total, 5 des 24 patients avaient une inégalité de longueur des membres inférieurs avant le début du traitement de plus de 20%, soit une inégalité de plus de 16 cm en fin de croissance selon les tables de Green et Anderson.

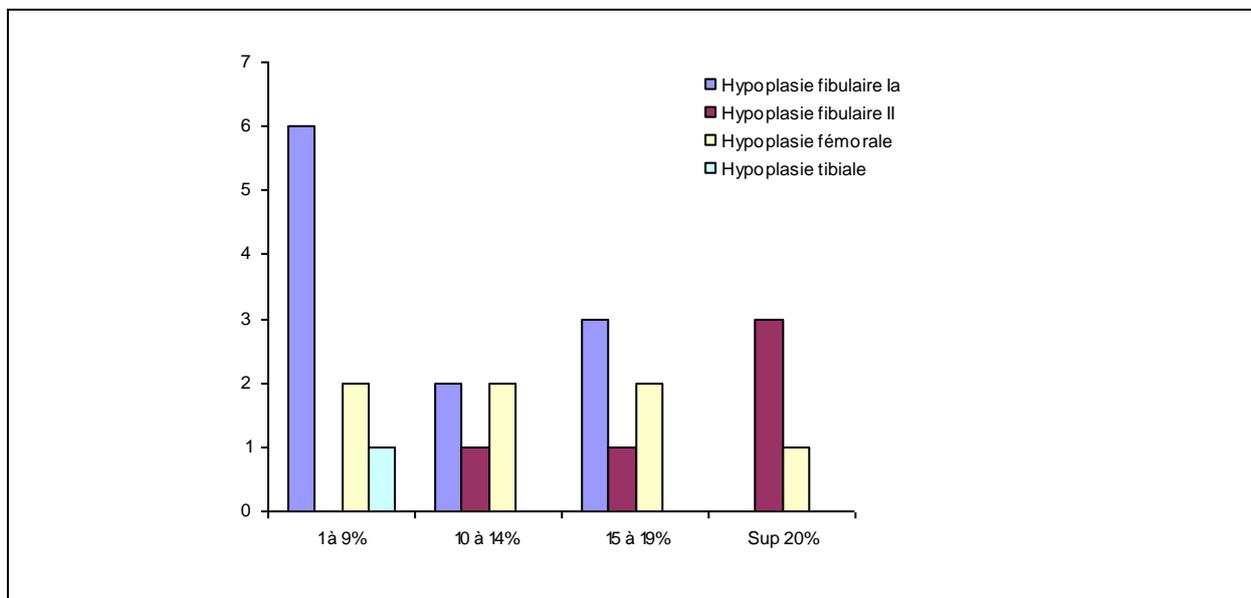


Tableau 5: Répartition des hypoplasies en fonction du pourcentage d'inégalité.

Le pronostic d'inégalité de longueur était en moyenne de 7 cm dans les hypoplasies fibulaires Ia, 16 cm dans les types II, 9,5 cm dans les hypoplasies fémorales (8,7 pour les

types IX, 16 cm pour les type VII) et 15 cm dans l'hypoplasie tibiale de type IV. Dans 3 cas l'inégalité prévisionnelle a été sous-estimée de plus de 3 cm.

### 5.2.3. Lésions associées (tableau 6)

Les anomalies du pied étaient surtout présentes dans les cas d'hypoplasie de jambe, tibiale ou fibulaire. Le genou était anormal dans les hypoplasies fibulaires et fémorales (laxité antéropostérieure par agénésie du ligament croisé antérieur, hypoplasie du condyle fémoral latéral, hypoplasie patellaire) alors que les anomalies de hanche touchaient essentiellement les hypoplasies fémorales (dysplasies acétabulaire). Une anomalie d'une main était notée. Il s'agissait d'une hypoplasie du troisième rayon associé à une hypoplasie tibiale. Il n'a jamais été noté d'atteinte du membre inférieur controlatéral.

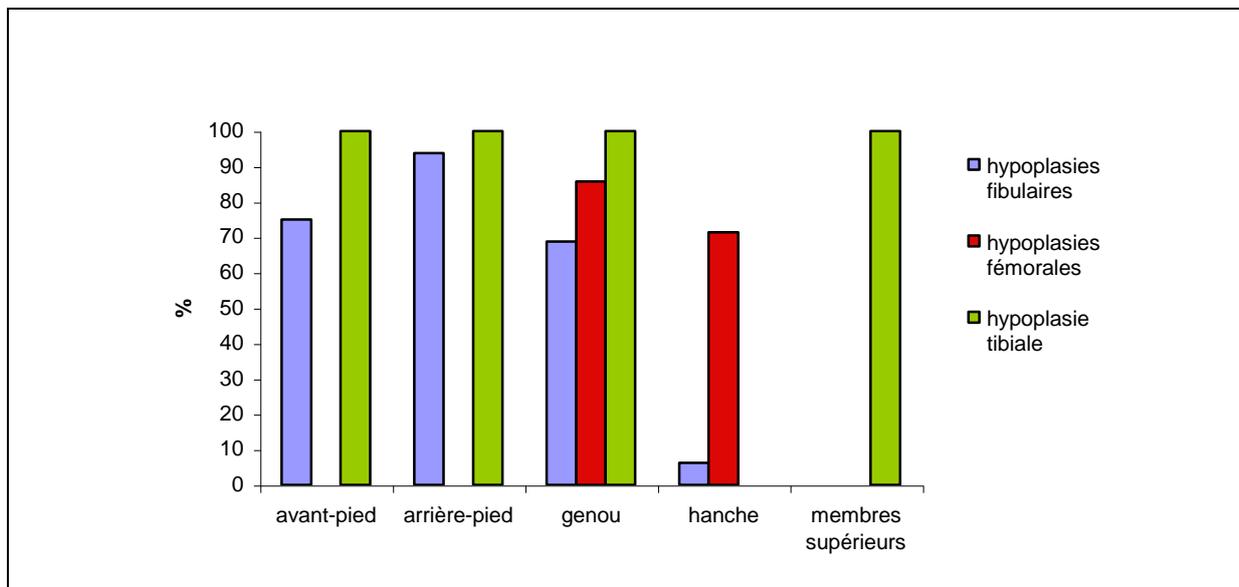


Tableau 6 : Site des anomalies associées aux hypoplasies.

Au niveau du pied, aucun des patients n'avait moins de trois rayons métatarsiens et les hypoplasies de type II avaient toutes moins de 5 rayons (tableau 7). Concernant l'arrière pied, il était normal dans un cas. Il s'agissait d'une hypoplasie de type Ia. Les malpositions du pied en varus équin ne se retrouvent que dans le type Ia (36%) alors que les malpositions en valgus ou les luxations latérales du pied étaient présentes uniquement dans les types II (figure 32). Synostoses de l'arrière-pied et hypoplasies ou aplasies du talus étaient présentes dans les deux types. Le talus en dôme (« ball and socket ankle » des anglo-saxons) était uniquement présent dans les types Ia (36 %).

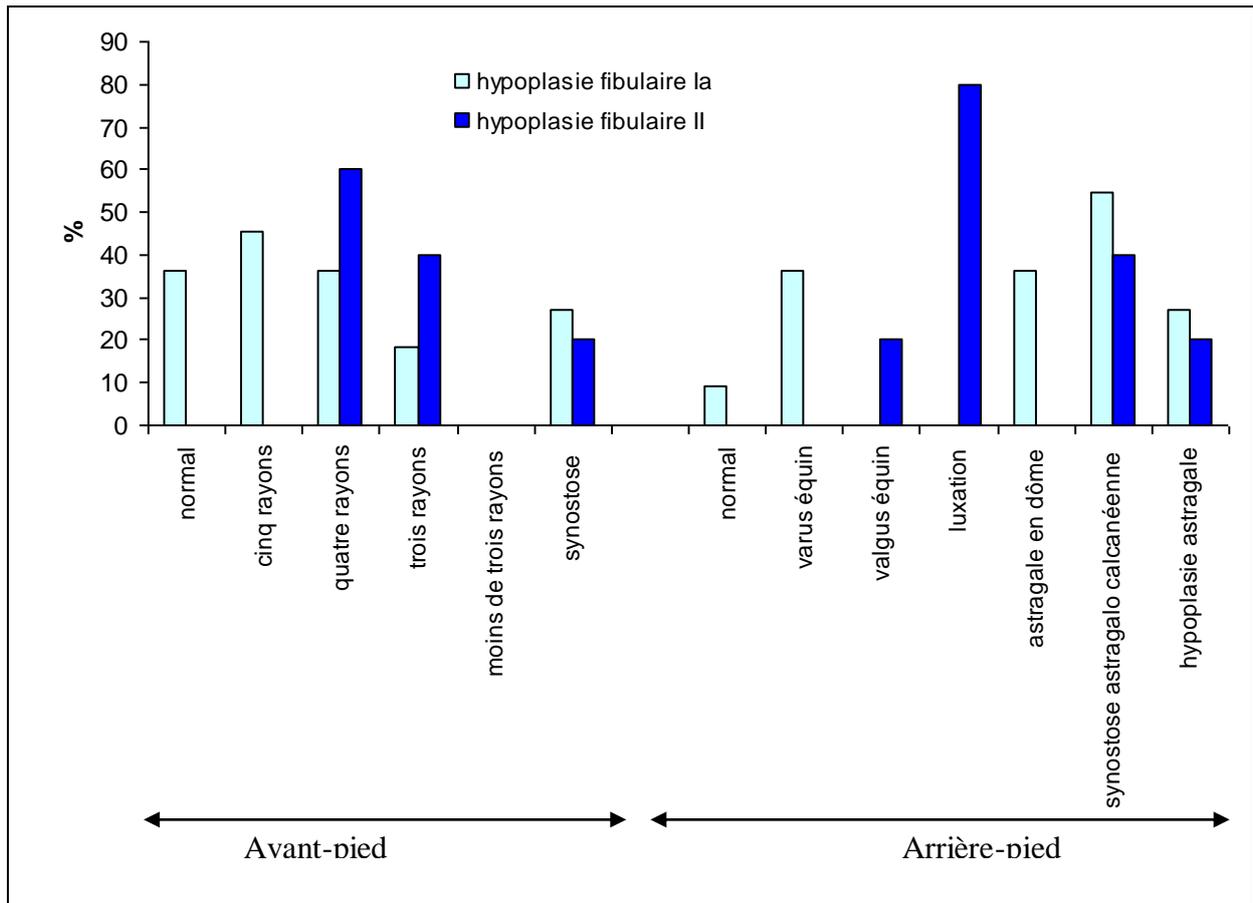


Tableau 7 : Répartition des anomalies du pied en fonction du type d'hypoplasie fibulaire selon la classification de Kalamchi et Achtermann.

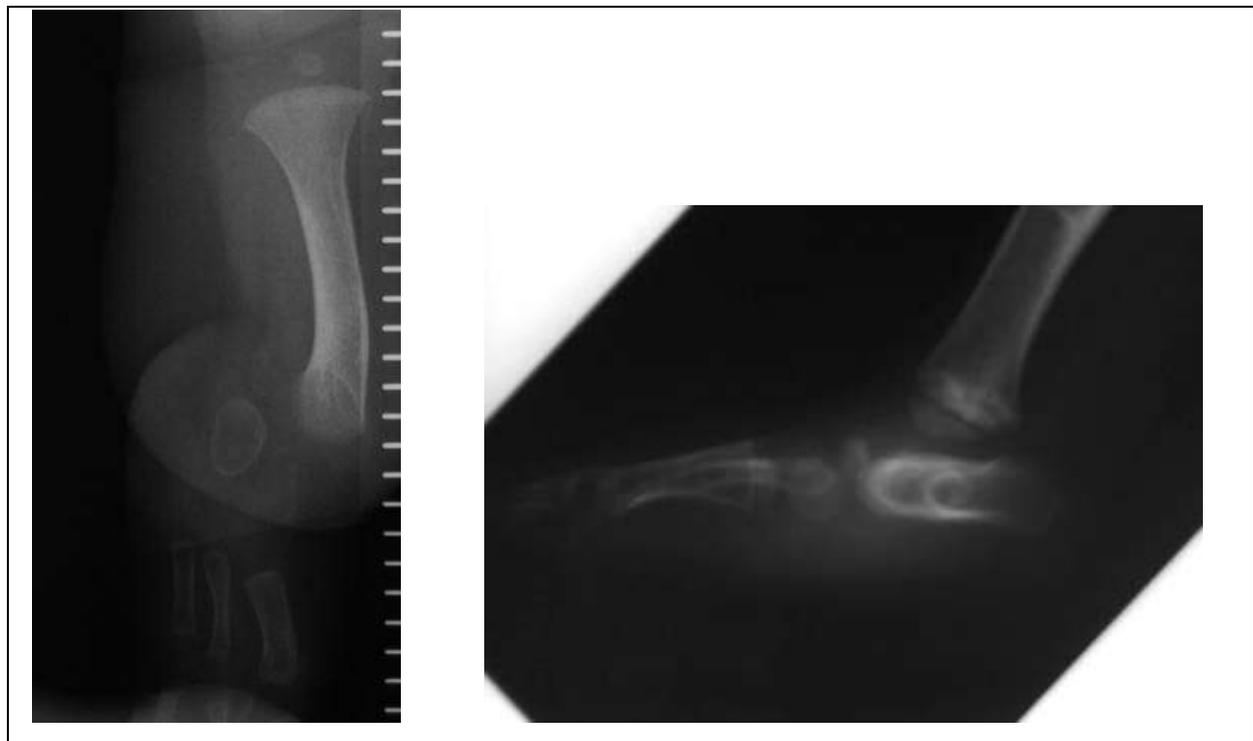


Figure 32: Patient présentant une hypoplasie fibulaire type II avec un pied luxé en dehors, une hypoplasie voire une agénésie probable du talus et trois rayons métatarsiens.

### 5.2.4. Axe mécanique préopératoire (tableau 8)

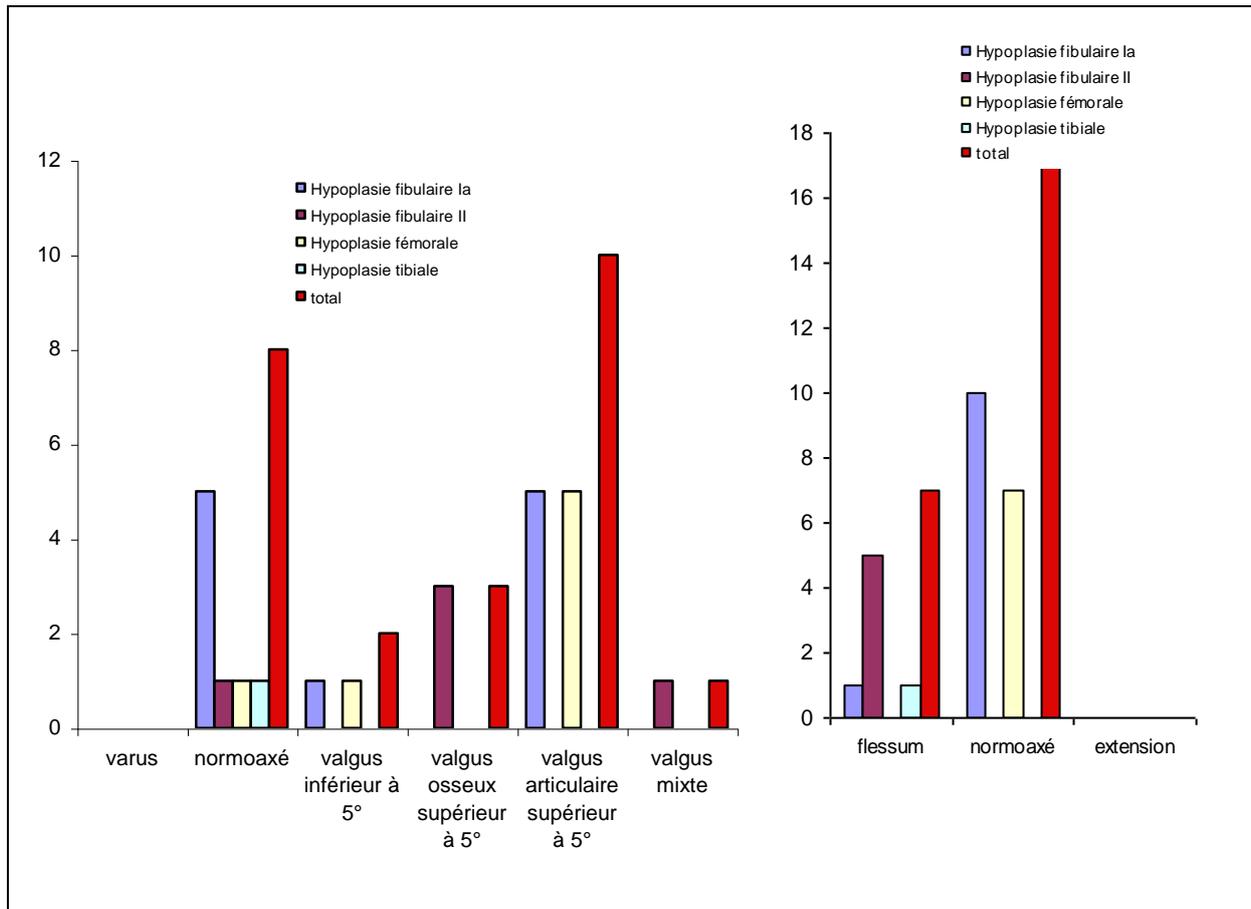


Tableau 8 : Axes mécaniques préopératoires dans les plans frontal et sagittal.

Le genu valgum était le trouble d'axe dans le plan frontal le plus souvent retrouvé. Il était soit articulaire, par hypoplasie du condyle fémoral latéral, soit extra-articulaire, en raison de la crosse tibiale (figure 33). Au total, 55% des patients présentaient un genu valgum supérieur à 5°, le plus souvent par hypoplasie du condyle fémoral latéral (77%). Sur les sept hypoplasies fémorales de l'étude, seule une présentait un axe mécanique normal. Les six autres présentaient un genu valgum par hypoplasie du condyle fémoral latéral, dont cinq de plus de 5°. Dans les hypoplasies fibulaires de type II, le genu valgum était surtout osseux ou mixte, du à la crosse à convexité antéro-médiale marquée. Dans le plan sagittal, l'axe était souvent conservé (70 %). Lorsqu'il y avait une anomalie, elle était en flexion, due à la crosse tibiale. Elle était toujours présente dans les hypoplasies fibulaires de type II.

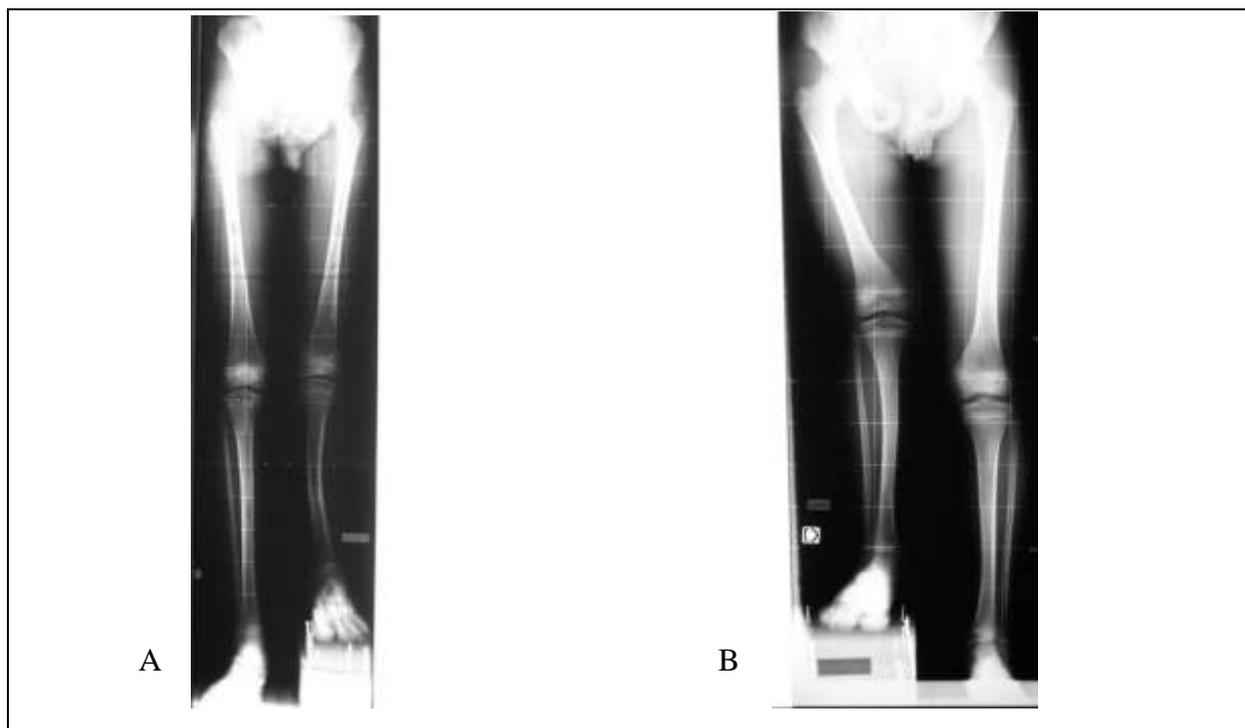


Figure 33 : A : Genu valgum osseux par crosse tibiale sur hypoplasie fibulaire type II (angles mL DFA et mMPTA normaux).

B : Genu valgum articulaire par hypoplasie du condyle fémoral latéral (mL DFA : 80°).

## 6. Résultats

### 6.1. Le programme chirurgical

#### 6.1.1. Chirurgies réalisées avant le premier allongement (tableau 9)

Type	Pied		Genou	Hanche	
	Reposition pied luxé	Libération PBVE	Correction GVG	Dysplasie cotyloïdienne	Coxa vara
Nombre d'anomalies opérées/total	6/6	4/4	0/15	0/4	1
Age moyen d'intervention	4	1	0	0	2

Tableau 9 : Anomalies associées et traitement éventuel avant le premier allongement.

Les interventions ont été réalisées essentiellement au niveau du pied. Le but était de corriger une malposition. Dans 4 cas d'hypoplasies fibulaires de type Ia, il s'agissait d'une libération chirurgicale d'un pied bot varus équin. Dans six cas, il a été réalisé une réduction d'une luxation latérale du pied, cinq fois sur une hypoplasie fibulaire de type II et une fois sur une hypoplasie tibiale de type IV. Celle-ci était effectuée en moyenne à l'âge de quatre ans. Quatre ont été réalisés avant deux ans et deux à 8 et 9 ans. L'intervention consistait en une résection du reliquat fibreux fibulaire, un allongement des parties molles, du tendon calcanéen et des tendons des muscles fibulaires, puis une arthrodèse tibio tarsienne intra-épiphysaire fixée par broches temporaires était réalisée.

Au niveau de la hanche, il existait quatre dysplasies cotyloïdiennes. Elle était limitée à un défaut de couverture externe modéré (angle VCE de plus de 18° 3 fois sur 4) et résolutive après traitement orthopédique trois fois sur quatre (coussin d'abduction ou harnais de Pavlick). Un cas présentait un angle HTE à 16° (contre 10° du côté sain) associé à une découverte externe (VCE à 16° contre 22° du côté sain). Une coxa vara sévère ne se corrigeant pas a été opérée avec réalisation d'une valgisation sur plaque (figure 34).



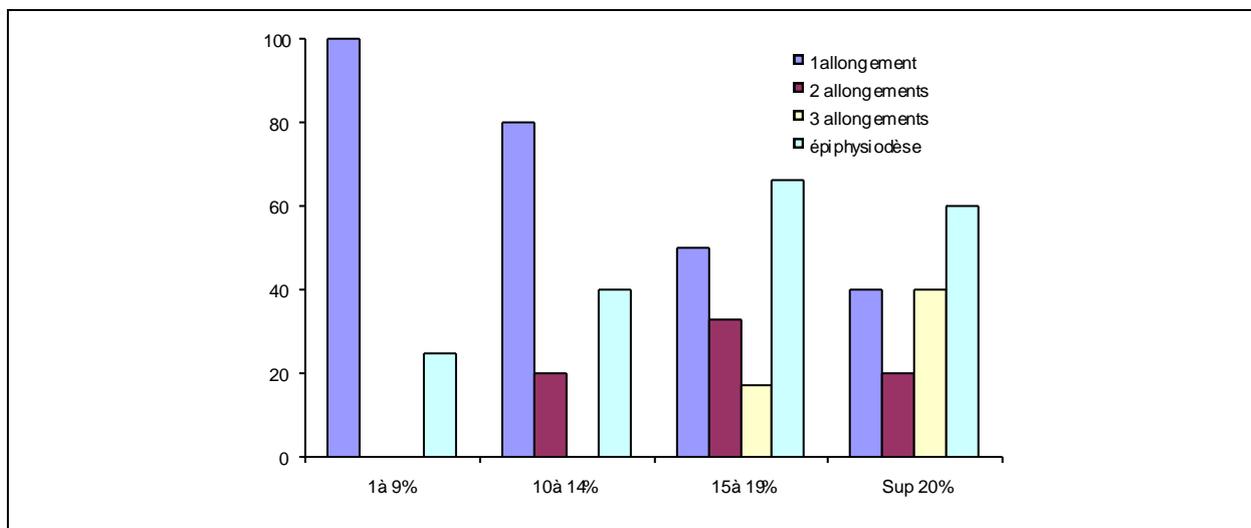
**Figure 34:** Patient présentant une hypoplasie fémorale type VII avec une coxa vara inférieure à 90° à deux ans. Valgisation avec ostéosynthèse par plaque. L'angle cervico diaphysaire est à 125° à six mois de l'intervention et stable dans le temps.

Concernant le genou, aucune ligamentoplastie de genou n'a été réalisée. 10 genoux étaient laxes mais aucun n'était symptomatique. De même, aucune correction chirurgicale de genu valgum avant un premier allongement n'a été effectuée.

## 6.1.2. Chirurgie d'égalisation

### 6.1.2.1. Programme d'égalisation réalisé

Les techniques employées sont l'allongement et l'épiphysiodèse controlatérale (tableau 10). Les deux ont parfois été combinés. Sur les 24 patients, l'allongement a été unique 17 fois, dont 7 fois simultanément sur le fémur et le tibia. Il a été multiple dans 7 cas, dont 3 fois triple. Aucune chirurgie de raccourcissement extemporané du côté long n'a été réalisée.



**Tableau 10 :** programme d'égalisation en fonction du pourcentage d'inégalité initial.

L'épiphysiodèse a été majoritairement réalisée dans un programme d'égalisation où le pourcentage d'inégalité était supérieur 15% (tableau 10). Elle était utilisée dans toutes les étiologies sauf l'hypoplasie tibiale (tableau 11). Les inégalités de moins de 10% ont toutes été traitées par un seul allongement. La réalisation d'allongements multiples augmente avec le pourcentage d'inégalité. Ainsi, on note 17% d'allongement triple entre 15 et 20% d'inégalités et 40% au delà de 20% d'inégalité. Les inégalités de plus de 20% ont été traitées dans 40% des cas par un seul allongement (figure 35).

	Nombre	Inégalité prévisionnelle moyenne (cm)	épiphysiodèse	Allongement moyen (cm)
Hypoplasie fibulaire Ia	11	7	3	6.1
Hypoplasie fibulaire II	5	16	3	11.8
Hypoplasie fémorale	7	9	5	8
Hypoplasie tibiale	1	15	0	20
Total	24		11	11.5

Tableau 11 : allongements et nombre d'épiphysiodèse réalisés en fonction de l'étiologie.

L'allongement final réalisé était en moyenne de 6,1 centimètres pour les hypoplasies fibulaires de type Ia et de 11,8 centimètres pour celles de type II. Le seul cas d'hypoplasie tibiale a nécessité un allongement de 20 cm.

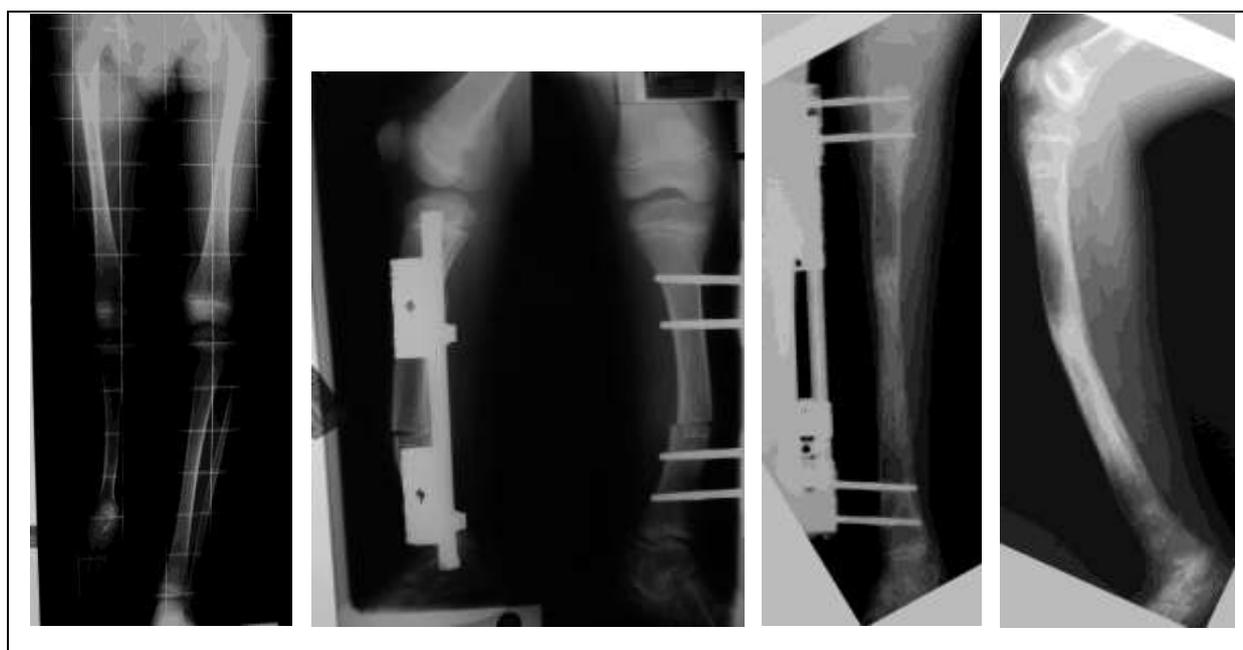


Figure 35 : Patient présentant une hypoplasie fibulaire de type II. Allongement de jambe unique de 19 cm.

### 6.1.2.2. Techniques d'allongements

Au total, 34 allongements ont été réalisés pour 24 patients. 18 ont eu lieu au niveau du tibia, 9 au niveau du fémur et 7 associaient les deux segments (tableau 12). Les 7 allongements multiples sur le même segment l'étaient sans prédominance pour le tibia ou le fémur. Deux allongement triples sur le même tibia ont été réalisés. L'âge moyen du premier allongement était de 12 ans pour les allongements simples, de 9 ans pour le premier de 2 allongements et 5 ans pour le premier de 3 allongements.. Le délai moyen entre deux allongements était de 6 ans.

Allongements	34	Unique	Double	Triple
Tibia	18	8	4	2
Fémur	9	4	2	0
Tibia + Fémur	7	7	0	0
Malades	24	17	4	3

Fixateur utilisé	Site Fémoral	Site tibial	Nombre d'allongements
Orthofix	16	15	31
Ilizarov	0	9	9
TSF	0	1	1

Tableau 12 : Nombre d'allongements en fonction du site.

Tableau 13 : Fixateur utilisé en fonction du site

Le délai d'attente moyen avant le début de l'allongement est de 10.2 jours et la distraction était menée au rythme de 1 millimètre par jour.

Les systèmes d'allongements utilisées ont été variés. Plusieurs types de fixateurs externes ont été employés : le fixateur externe Orthofix, le fixateur externe d'Ilizarov et le fixateur TSF. Le fixateur monolatéral Orthofix a été utilisé en proportion identique au fémur et au tibia alors que le fixateur circulaire d'Ilizarov a été utilisé exclusivement en site tibial (tableau 13).

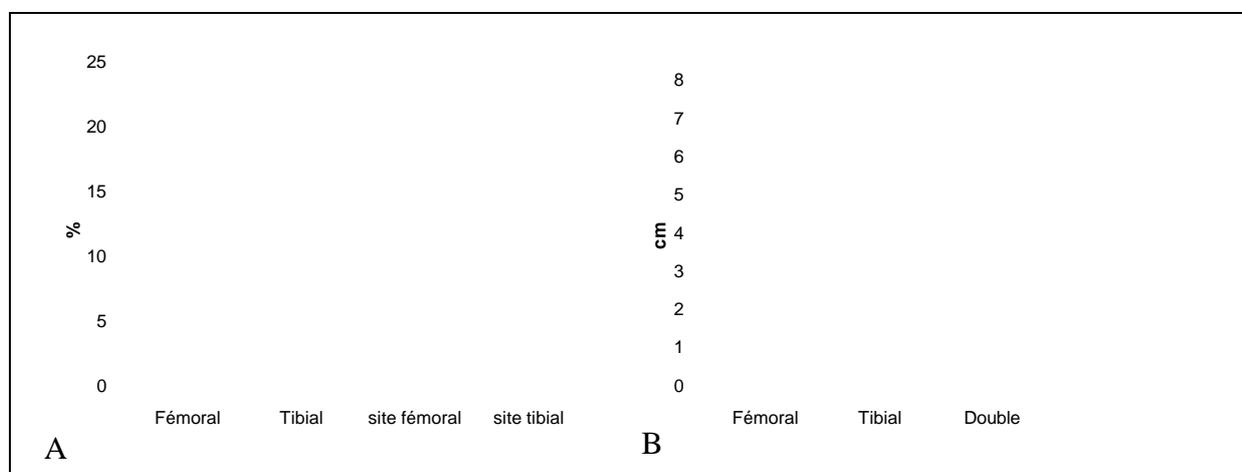


Tableau 14 : Allongement moyen en pourcentage (A) et en cm (B) selon le segment osseux.

L'allongement moyen était de 17% au fémur (de 8 à 23 %, soit de 4 à 7 cm) et 22,8% au tibia (de 9 à 70 %, soit de 2 à 19 cm) pour un gain équivalent en centimètres (5,5 et 5,8 respectivement pour le fémur et le tibia). Il reste inférieur à 15% par site pour les allongements bifocaux avec un gain de 7,6 centimètres en moyenne (tableau 14). Il n'y avait pas de différence statistiquement significative entre le pourcentage d'allongement réalisé avec un fixateur monolatéral ou circulaire.

#### 6.1.2.3. Gestes complémentaires (tableau 15)

	Pontage articulaire	Parties molles	Correction extemporanée d'un genu valgum	Synthèse péronéo- tibiale
Nombre	13	7	3	14

Tableau 15: Gestes chirurgicaux complémentaires.

Un pontage articulaire du genou était réalisé 8 fois, dont 6 fois sur 7 lors d'un allongement mixte et deux fois sur un allongement d'une hypoplasie fibulaire type II. Les genoux présentaient tous une laxité antéro-postérieure. Un pontage de la cheville a été réalisé 5 fois. Dans 80% des cas la cheville présentait des mobilités réduites avant l'allongement. Sept fois un geste sur les parties molles à été réalisé : deux sections transversales du tractus ilio-tibial lors d'un allongements de fémur (12,5%) et trois sections du tendon calcanéen lors d' allongements de jambe (20%). Une syndesmodèse tibio-fibulaire inférieure a été réalisée 14 fois (c'est-à-dire lors de tous les allongements de jambe). Elle était réalisée par une vis ou par l'une des broches utilisée également pour fixer un anneau d'Ilizarov. Trois fois, sur un allongement fémoral, une correction extemporanée d'un genu valgum par hypoplasie du condyle fémoral latéral a été réalisée par un positionnement adapté des fiches distales par rapport aux proximales.

#### 6.1.2.4. Techniques d'épiphysiodèse (tableau 16)

Treize épiphysiodèses ont été réalisées, dont 11 symétriques (ou complète) pour corriger l'inégalité de longueur. Les deux épiphysiodèses asymétriques avaient pour objectif de corriger un genu valgum. 8 des 11 épiphysiodèses complètes associaient fémur et tibia (dont 5 fois lors de la même intervention). L'objectif était de gagner entre deux et quatre centimètres. La technique de Bowen était la plus utilisée (72 % des cas). Aucune complication opératoire ou post-opératoire n'a été rapportée.

type	Nombre	Localisation			Technique		
		F	T	F+T	Métaizeau	Bowen	Blount
symétriques	11	4	1	6	2	8	1
Asymétriques	2	1	1	0	1	0	1

Tableau 16 : Techniques et site d'épiphysiodèse.

## 6.2. Index de consolidation

L'index de consolidation moyen global (41 sites d'allongements) est de 39.5 jours par centimètre allongé. L'index de consolidation moyen lors d'un premier allongement varie selon le site (tableaux 17). Il était plus élevé pour le fémur (42,8 jour/cm) que pour le tibia (34,9 jour/cm). L'allongement double fémoral et tibial avait l'index le plus court à 32,8 jour/cm ( $p < 0,01$ , test de Mann-Whitney). Le site d'ostéotomie était toujours diaphysaire que ce soit au fémur ou au tibia. Un second allongement sur un même site modifiait peu l'index de consolidation (il passait de 35,4 à 36,9 jour/cm), alors qu'un troisième allongement le faisait passer à 67,5 jours/cm ( $p < 0,002$ , test de Mann-Whitney)

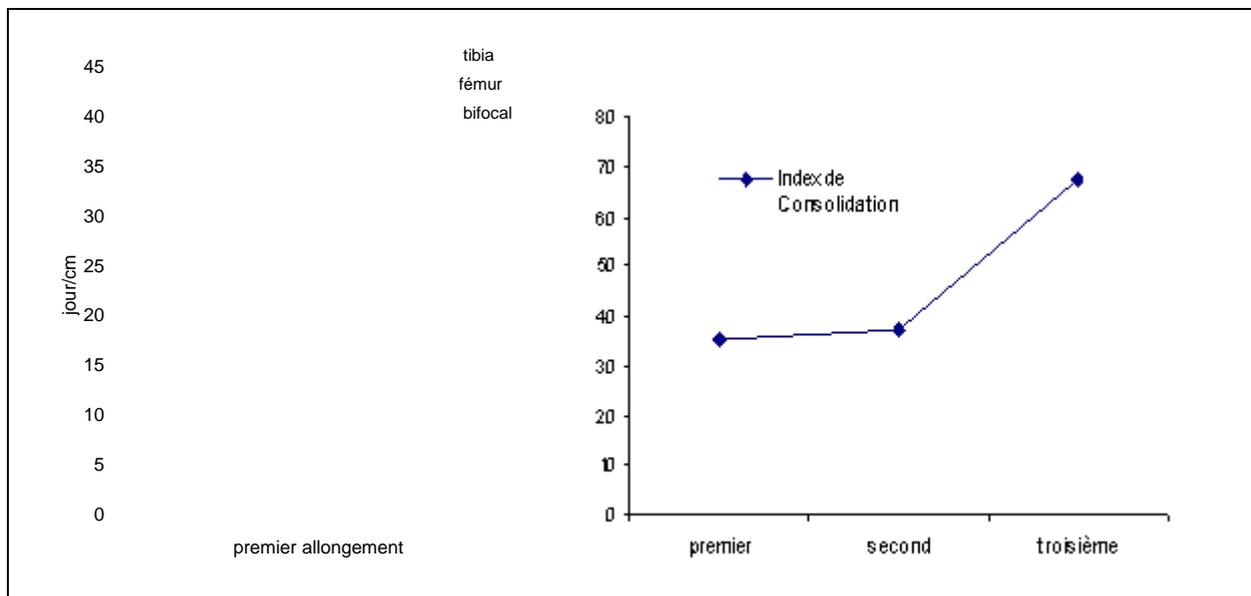


Tableau 17 : Index de consolidation lors du premier allongement.

Tableau 18 : Evolution de l'index de consolidation selon le nombre d'allongements sur un même site.

Au niveau de la jambe, l'index de consolidation variait en fonction du fixateur utilisé (tableau 19) : il était en moyenne de 38,5 j/cm avec un fixateur circulaire de type Ilizarov et

de 31,1 j/cm avec un fixateur monoplan orthofix. Cette différence était statistiquement significative ( $p < 0,007$ ).

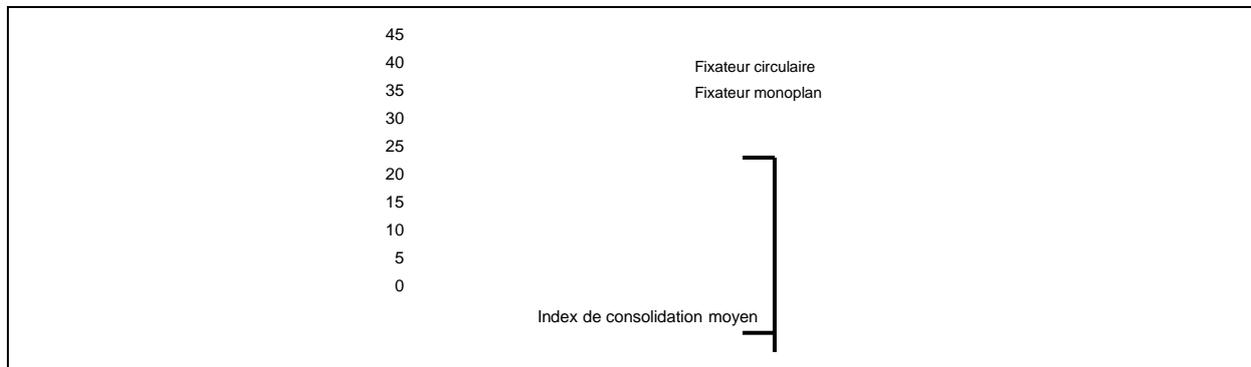


Tableau 19 : Index de consolidation en fonction du fixateur utilisé.

## 6.3. Les complications

### 6.3.1. En fonction du nombre d'allongements (tableau 20)

Aucune complication per-opératoire (vasculo nerveuse, fracture lors de l'ostéotomie) ou post-opératoires immédiate avant le début de l'allongement (syndrome de loges, infection, nécrose cutanée) n'a été rapportée. Une infection superficielle pendant l'allongement ou pendant la phase de consolidation était présente 17 fois (50 %). Le traitement par antibiothérapie était systématique, parfois répété et associé dans 47 % des cas à un geste sous anesthésie générale (changement de broche ou de fiche 5 fois ou débridement simple). Il n'a pas été noté d'arthrite ou d'ostéite étendue. Neuf ostéolyses autour d'une fiche au moins et responsables d'une mobilité ont nécessité un nettoyage et leur changement sous anesthésie générale.

La douleur a nécessité 4 fois un ralentissement de l'allongement et 1 fois l'arrêt de celui-ci. Aucun cas de nécrose cutané n'a été retrouvé.

La raideur articulaire est une complication fréquente, dénombrée lors de 25 des 34 allongements (73 %). Elle intéressait une ou plusieurs articulations pour chaque allongement. Elle a nécessité une intervention chirurgicale dans 15 cas (60%) :

- La hanche s'est enraidie 5 fois en flexion adduction. Une excentration de la tête fémorale a nécessité une triple ostéotomie pelvienne. Une libération de hanche a été réalisée 2 fois.

- Le genou s'est enraidie en flexion de 5 à 40° 21 fois. Une luxation postérieure de genou a été notée deux fois, toujours sur un allongement fémoral (figure 36). Il s'agissait

d'hypoplasie fémorale sans laxité clinique antéro-postérieure pré-opératoire. Le genou n'était pas ponté par le fixateur. Le traitement a consisté en des allongements tendineux des muscles ischio-jambiers et une section distale du tractus ilio-tibial. Concernant les 19 enraidissements restants, le port d'attelles nocturnes ont été prescrites afin d'éviter une majoration du flessum.

- La cheville s'est enraidie 13 fois en équin nécessitant 8 fois un allongement du tendon calcanéen et deux fois une libération de cheville avec arthrotomie en plus de l'allongement tendineux. Une fois, la cheville était luxée latéralement, il s'agissait du cas d'hypoplasie tibiale de type IV. Une nouvelle réduction et reprise de l'arthrodèse fibulo talienne ou calcanéenne a été réalisée.

<i>Complications de l'allongement</i>		<i>Complications de la consolidation</i>	
Nécrose, infection	17	Retard et pseudarthrose	3
Douleur modifiant allongement	5	Fracture	10
Nerveuses	1	Déformation	0
Vasculaires	0	<i>Complications générales</i>	
Raideur articulaires	25	Troubles psychologiques	1
Subluxation ou luxation	3	Abandon	1
Déviation osseuse	20		
Fracture matériel	3		
Consolidation prématurée	3		

Tableau 20 : Répartition chronologique des complications rencontrées.



significative). Le nombre de fiches utilisées avec le fixateur Orthofix était de 2 ou 3 de part et d'autre du site d'ostéotomie. Le pourcentage de déviations axiales nécessitant une reprise du montage était de 44% avec 2x2 fiches et de 17% avec 3x3 fiches (tableau 21). Cette différence n'était pas significative.

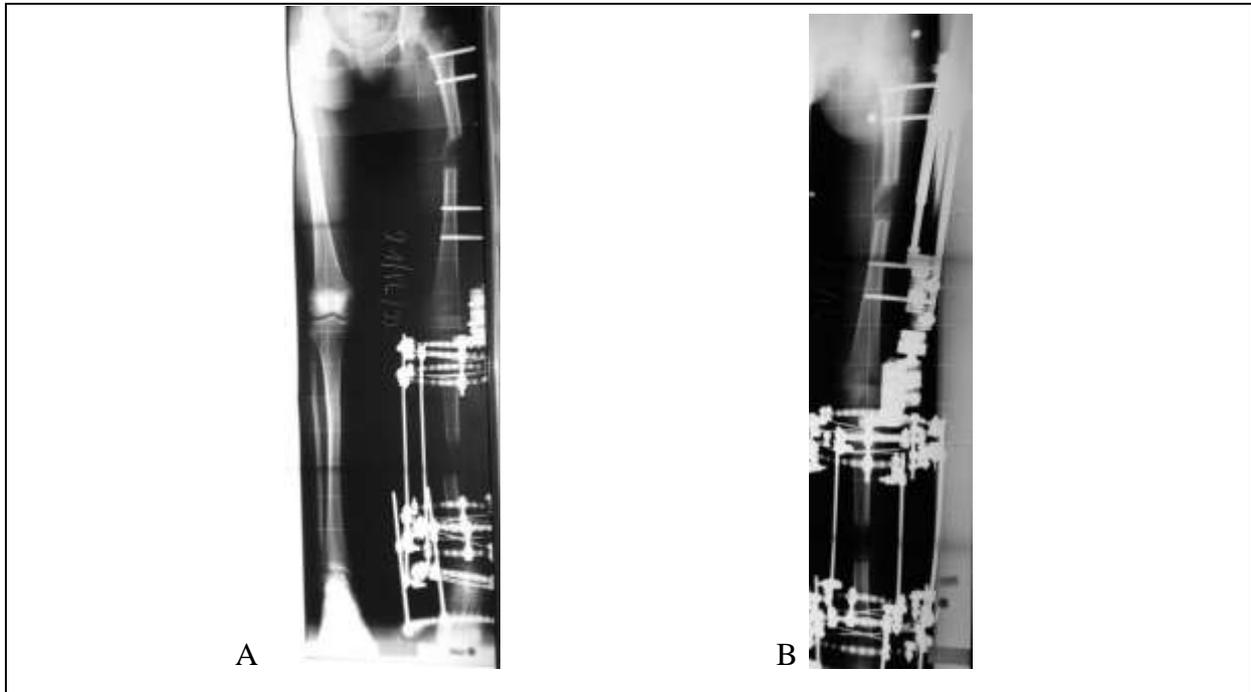


Figure 37 : Réduction d'une déformation en varus sur le fémur et valgus sur le tibia par modification de la fixation. A : radiographie pré-opératoire. B : résultat post opératoire.

Trois cas de consolidation prématurée ont été notés dans la série, deux fois au fémur et une fois au niveau de la fibula pour un allongement de jambe ont été notés dans la série. Une mobilisation sous anesthésie a été réalisée dans un cas et une nouvelle ostéotomie dans les deux autres.

Un retard de consolidation sur le tibia a nécessité une mise en compression du fixateur externe. Deux cas de pseudarthrose sur un allongement fémoral et sur un allongement tibial ont nécessité une reprise chirurgicale avec décortication, greffe cortico-spongieuse et ostéosynthèse par plaque pour le fémur et par clou pour le tibia.

Dix fractures étaient survenues chez 6 patients (7 allongements). 9 fractures étaient fémorales et une tibiale ( $p < 0,005$ ). 20% des fractures étaient localisées sur un orifice de fiche et 80% dans le foyer d'allongement. Trois enfants ayant bénéficié d'un allongement fémoral ont été victime de fractures itératives. Le seul allongement tibial compliqué d'une fracture avait un pourcentage d'allongement de 31%. Les allongements fémoraux compliqués

de fracture (tableau 22) avaient un pourcentage d'allongement moyen de 17% contre 13% pour les allongements non compliqués (non significatif). Les allongements doubles (un site fémoral et un site tibial) n'étaient pas plus compliqués de fracture que les allongements simples.

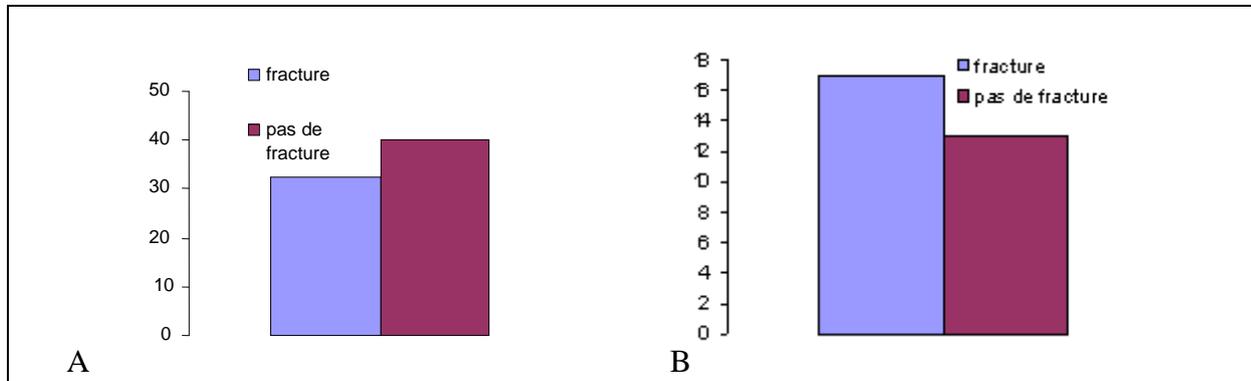


Tableau 22: Index de consolidation (A) et pourcentage d'allongements (B) avec ou sans fracture.

L'index de consolidation moyen des allongements compliqués d'une fracture dans le cal était de 32,5 j/cm contre 40,2 j/cm pour les allongements non compliqués (non significatif). 75% des fractures ont eu lieu sur un segment osseux qui présentait une déformation axiale en varus ou en flessum. Les fractures ont été traitées orthopédiquement par plâtre pelvi-pédieux deux fois et chirurgicalement (figure 38) 8 fois (plaque 4 fois, enclouage 2 fois et fixateur externe 2 fois), dont une fois après échec d'un traitement orthopédique.

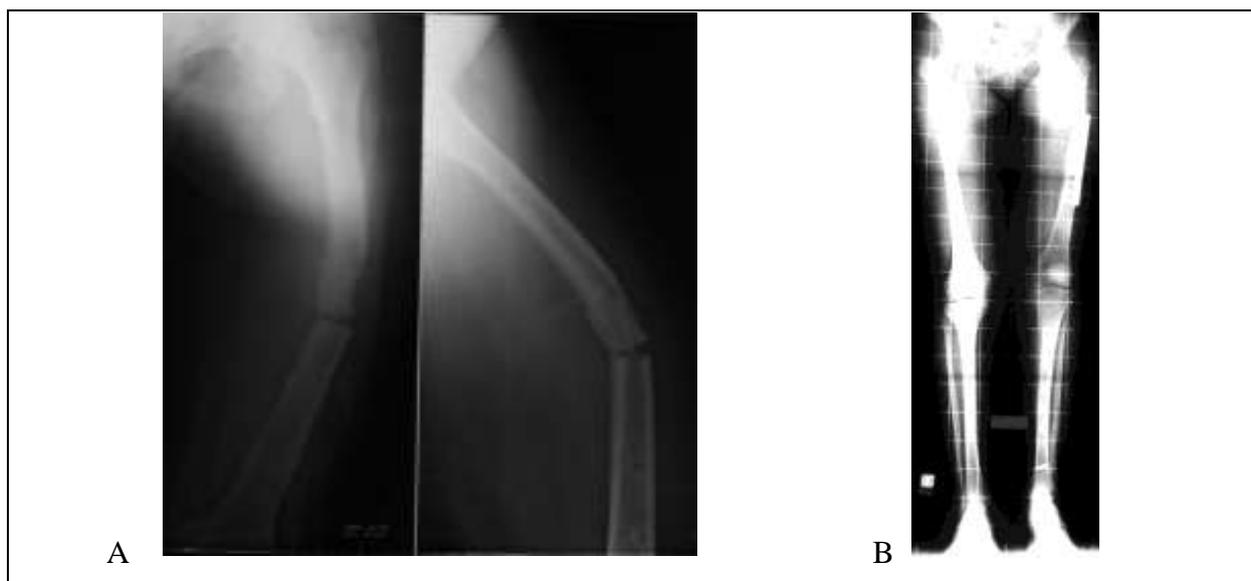


Figure 38 : A : Fracture transversale à la partie distale du foyer d'allongement  
B : Réduction à foyer ouvert et ostéosynthèse par plaque externe

Complications	Nombre	Pourcentage
Aucune	0	0
Bénigne	35	102
Sérieuse	62	179
Sévère	4	12

Tableau 23 : Nombre et pourcentage de complications moyen par allongement.

Les complications en fonction du nombre d'allongements ont été répertoriées selon la classification de Caton (tableau 23). Trois complications, en moyenne, par allongement sont survenues (de 1 à 7 par allongement). Les complications les plus fréquentes ont été des complications sérieuses. 12% des allongements en moyenne ont eu une complication sévère.

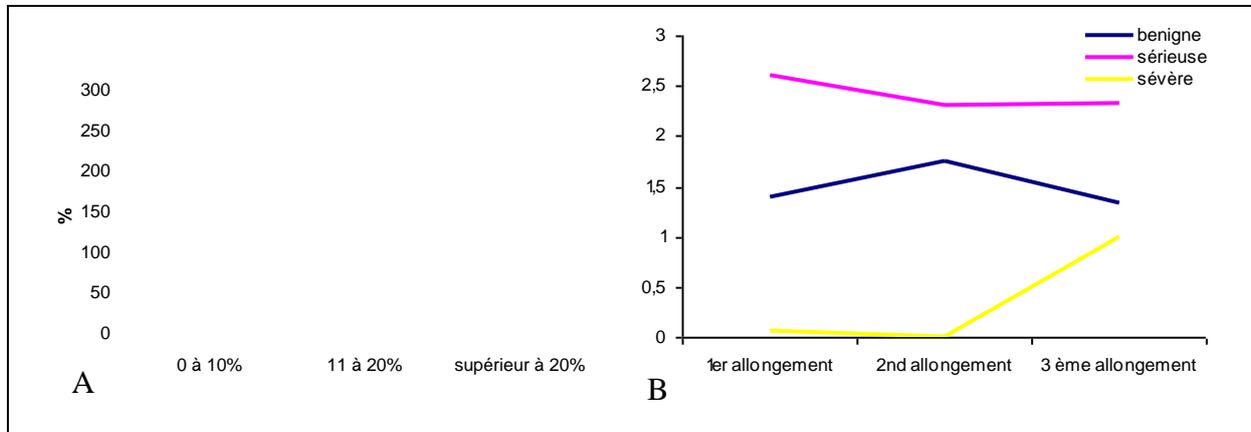


Tableau 24 : A : Pourcentage de complications sérieuses en fonction du pourcentage d'allongement.

B : Nombre de complications en fonction du nombre d'allongements sur un même segment osseux.

Le pourcentage de complications sérieuses (tableau 24A) augmentait avec le pourcentage d'allongement ( $p < 0,006$ , test de Kruskal-Wallis). Le pourcentage de complications bénignes ou sévères n'était pas dépendant du pourcentage d'allongement (non significatif). Les complications bénignes ou sérieuses était peu modifié par le nombre d'allongements (tableau 24B). Le nombre de complications sévères est quasiment nul pour le premier ou le second allongement et passe à une en moyenne pour le troisième allongement ( $p < 0,03$ , test de Kruskal-Wallis). Il n'y avait pas de différence statistiquement significative du taux de complications entre un allongement sur un site ou deux sites.

### 6.3.2. En fonction du nombre de patients

L'aboutissement du programme d'égalisation a nécessité entre 3 et 12 interventions sous anesthésie générale (moyenne de 6 interventions par malade).

Complications	Nombre	Pourcentage
Aucune	0	0
Au moins 1 complication bénigne	19	79
Au moins 1 complication sérieuse	21	87
Au moins 1 complication sévère	4	16,5

Tableau 25 : Nombre et pourcentage de complications par patient.

Près de 80% des patients ont eu au moins une complication bénigne (1 à 3 par patient) et seulement 3 patients (12,5%) n'ont eu que des complications bénignes (tableau 25). Les complications sérieuses ont été les plus fréquentes (87% des patients). Leur fréquence était de 3 par patient (de 1 à 7). 16% des patients présentaient au moins une complication sévère (abandon, trouble psychologique, dysplasie acétabulaire, flossum de genou de plus de 10°).

La répartition des patients selon la classification en catégories montrait :

- 12,5% de patient en catégorie I
- 70,8% en catégorie II
- 16,7 % en catégorie III.

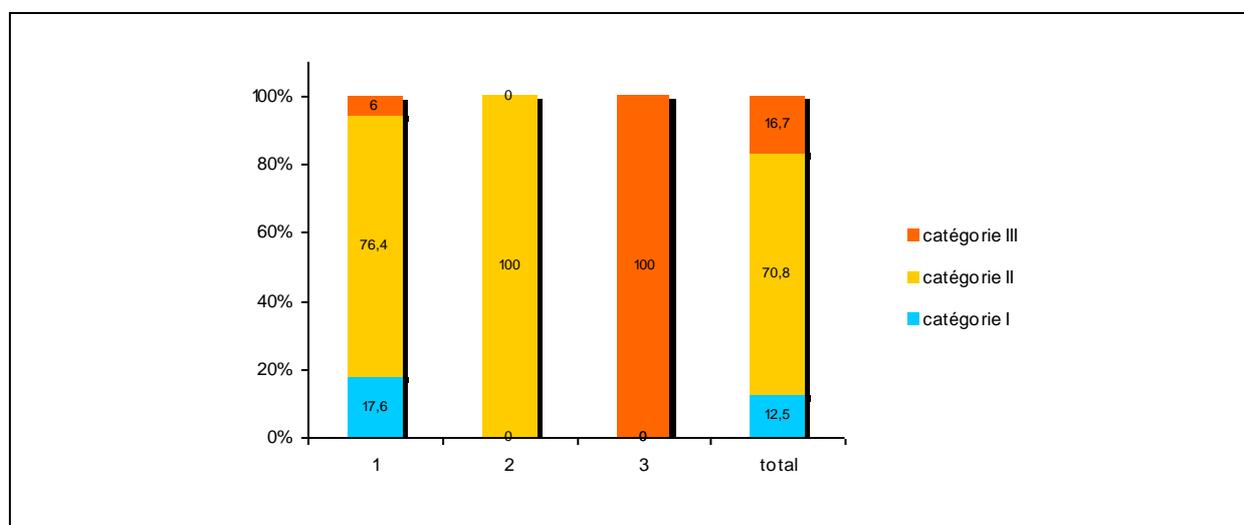


Tableau 26 : Répartition des patients en fonction du nombre d'allongements.

L'étiologie, le site d'allongement et le type de fixation n'avaient pas d'influence significative sur la répartition des malades. Le nombre d'allongements (tableau 26) faisait évoluer la proportion de patients en catégorie III ( $p < 0,001$ ) : le pourcentage de patients en catégorie III était de 6 % si un seul allongement avait été réalisé. Il passait à 100% avec 3 allongements. Tous les patients qui avaient eu plus d'un allongement étaient classés en catégorie II ou III.

#### 6.4. Résultats au dernier recul

##### 6.4.1. Inégalité résiduelle (tableau 27)

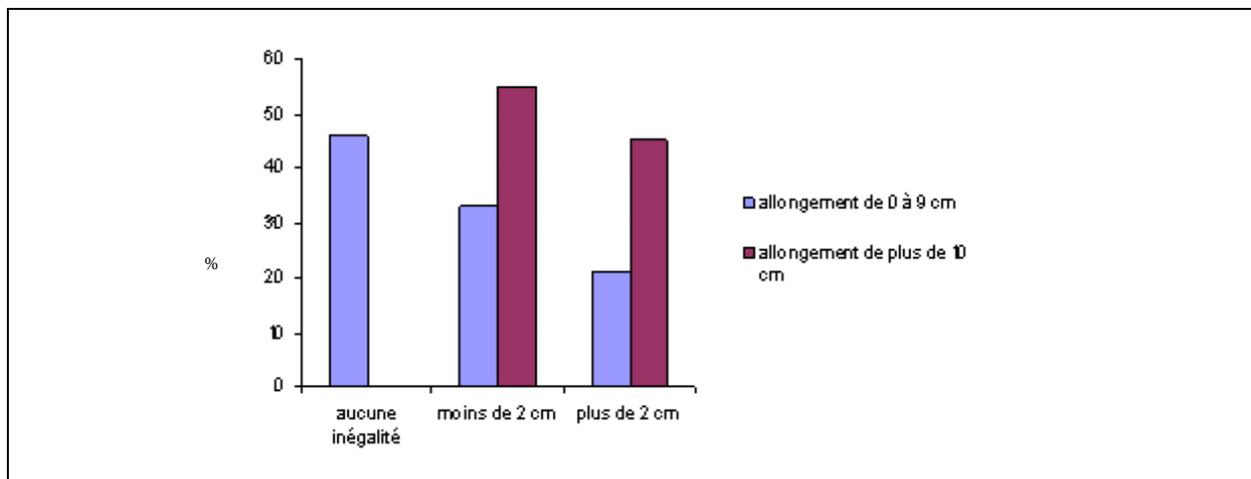


Tableau 27 : Inégalité résiduelle en fonction de l'allongement réalisé.

L'inégalité résiduelle variait de 0 à 8 cm dans la série de 24 programmes d'égalisation, avec une moyenne à 2,54 cm. Au total, il n'y avait pas d'inégalité dans 7 cas, une inégalité de moins de 2 cm dans 9 cas et une inégalité de plus de 2 cm à 8 reprises, soit dans 33 % des cas. Les allongements de plus de 10 cm (9 cas) étaient toujours associés à une inégalité résiduelle. Elle était en moyenne à 1,7 cm (de 0 à 8 cm). Dans 66 % des cas, elle était de plus de 2 cm. Un allongement de moins de 10 cm était associé à une égalité de longueur des membres inférieurs dans 46 % des cas. Une inégalité de plus de 2 cm était présente dans 21 % des cas.

##### 6.4.2. Trouble axial résiduel

Dans le plan frontal, le taux de trouble d'axe restait aussi élevé en fin de programme qu'au début (71% contre 67%). Ce taux augmentait dans les hypoplasies fibulaires de type Ia alors qu'il baissait dans les hypoplasies fibulaires de type II et les hypoplasies fémorales

(tableau 28). Dans le plan sagittal, le pourcentage global de défauts d'axes augmentait (de 29 à 63%). C'est pour le type Ia qu'il y avait le plus de différence (9% avant le début du programme d'égalisation et 73% en fin de programme).

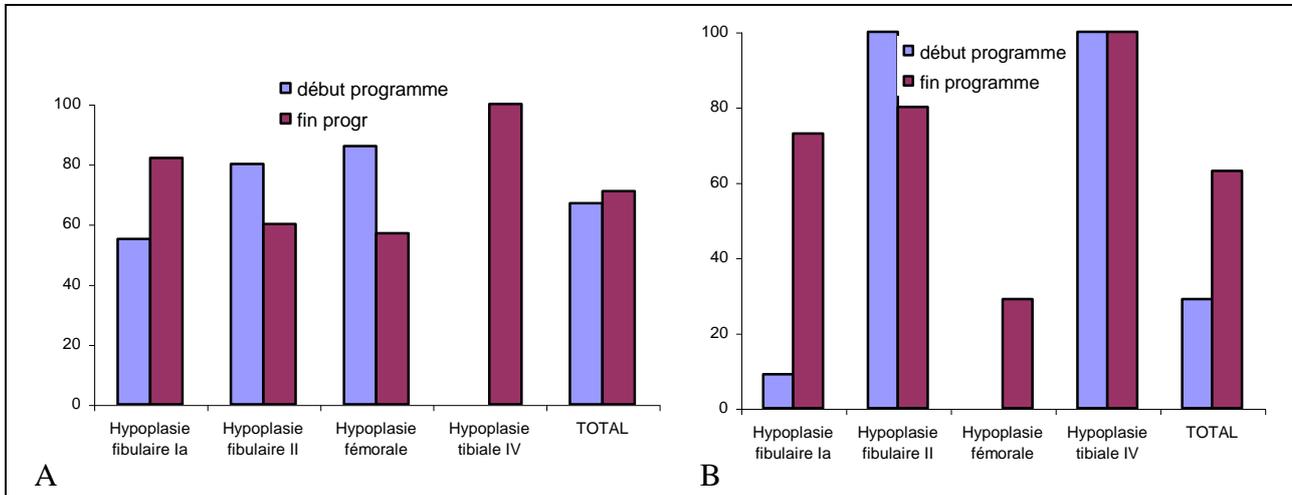


Tableau 28 : évolution (%) des anomalies axiales frontales (A) et sagittales (B) en fonction du type malformatif

Le taux de déformation en genu valgum évoluait peu entre le début et la fin du programme (tableau 29A). Le genu valgum articulaire était corrigé dans 70% des cas. Il y avait près de 4 fois plus de genu valgum osseux, extra-articulaire, après la fin du programme d'allongement. Le genu valgum articulaire par hypoplasie du condyle fémoral latéral de plus de 5° au début de la prise était noté 7 fois. 4/7 étaient corrigés ou inférieurs à 5° en fin de programme. Le traitement (tableau 29B) par correction extemporanée lors de la mise en place du fixateur externe a été préféré aux autres méthodes (épiphysiodèse asymétrique, ostéotomie fémorale) quatre fois sur 7 et a été efficace dans 75% des cas.

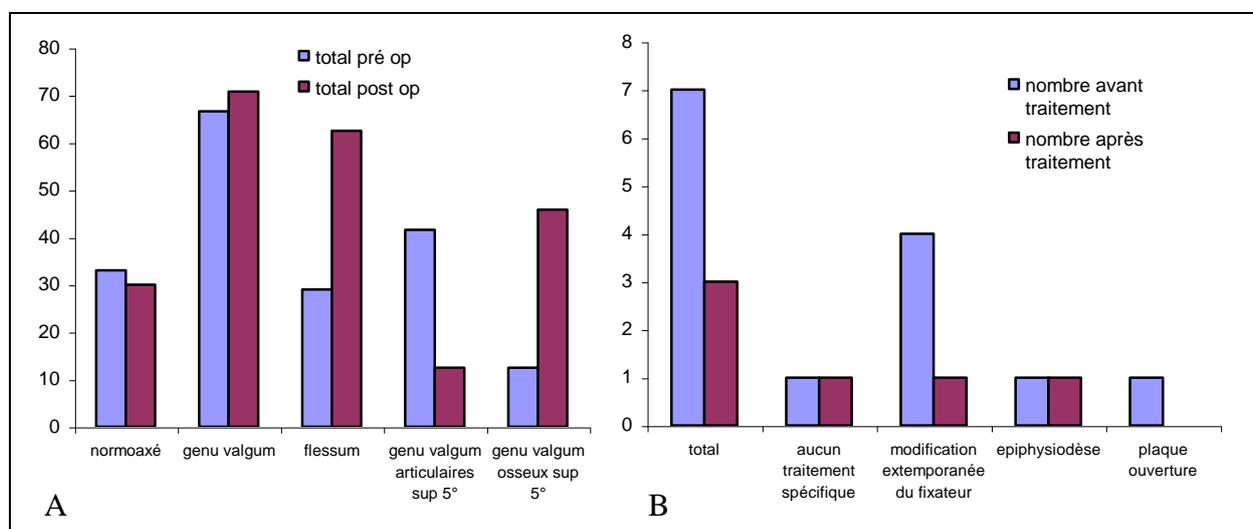


Tableau 29 : A : Evolution des déformations (%) dans les plans frontal et sagittal.

B : Nombre de genu valgum résiduels selon le type de traitement.

### 6.4.3. Fonction du membre

Les mobilités de hanche au dernier recul étaient considérées comme normales pour 22 patients. Deux fois, pour une hypoplasie de type IX, les mobilités en rotation interne étaient limitées du fait d'une rétroversion du col fémoral cliniquement mesurée à 10°.

Les mobilités de genou étaient toutes considérées comme normales avant le début de la mise en route du premier allongement, avec une flexion minimum de 130° et une extension complète. Les mobilités de genou étaient anormales pour un patient en fin de programme. Il s'agit du seul cas d'hypoplasie tibiale. Il présentait un flessum de 10°.

Les mobilités de chevilles en flexion dorsale étaient diminuées pour 11 patients avant le premier allongement et pour 14 patients à la fin (tableau 30). Sur les trois patients dont les mobilités étaient initialement normales, 2 avaient un PBVE avec un très bon résultat initial (flexion dorsale de 20° avant le premier allongement) et le dernier n'avait aucune anomalie. Les chevilles qui avaient déjà des mobilités diminuées avant le début des allongements ont perdu entre 5 et 20° de flexion dorsale en fin de traitement. La cheville de 3 patients était enraidie en équin de 10 à 20°.

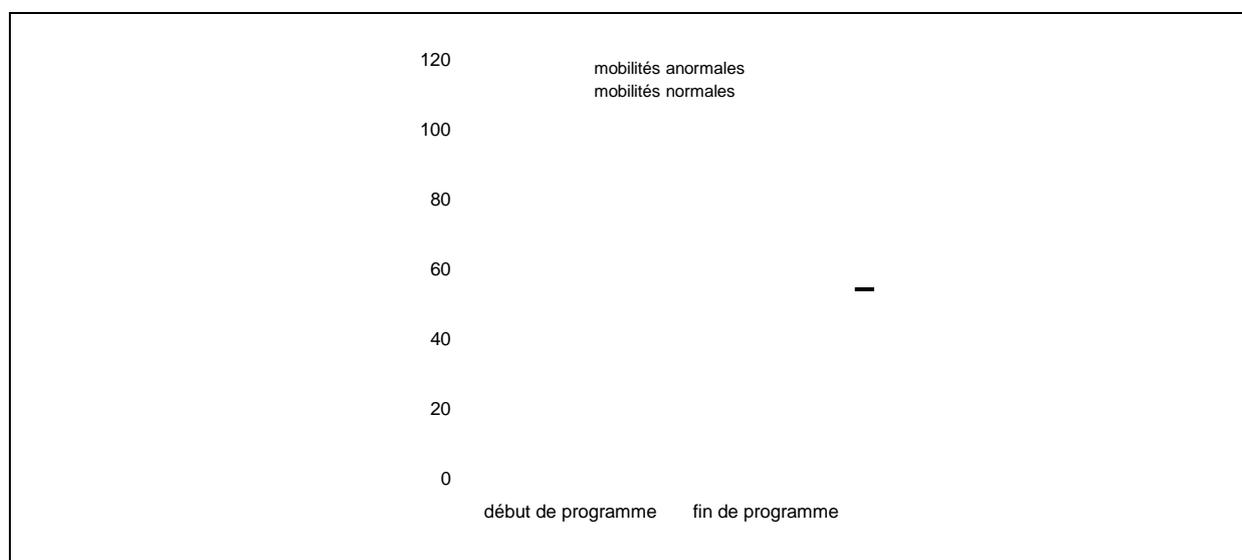
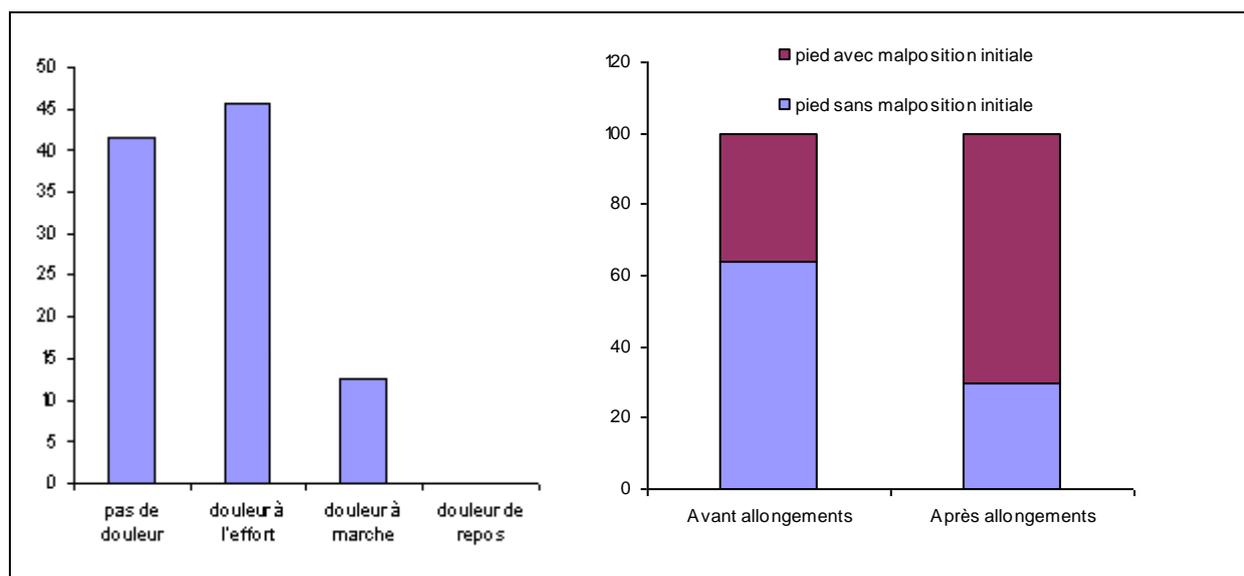


Tableau 30 : proportions des mobilités normales et anormales en début et en fin de programme (%).

Les douleurs résiduelles au dernier recul sont fréquentes et peu invalidantes (tableau 31). 41 % des patients indiquaient ne pas avoir de douleurs. La fréquence des douleurs n'était pas liée à l'importance de l'allongement réalisé (9.3 cm allongé en moyenne dans le groupe douleur contre 8.2 cm dans le groupe sans douleur). 10 fois sur 14 (71%) étaient localisées au pied. Dans 70% des cas, les pieds douloureux étaient anormaux avant le début de la prise en charge (tableau 32).



Pour 13 patients, le degré d'activité physique et sportive a pu être connu. Pour 10 patients elle était normale, sans restriction. Pour 2 patients, il existait une restriction pour les activités quotidiennes. L'un avait bénéficié d'un allongement de 10 cm (hypoplasie fibulaire de type II) et l'autre d'un allongement de 5 cm (hypoplasie fibulaire de type Ia). C'est le pied douloureux qui limitait les activités dans les deux cas. Il était initialement malformatif dans les deux cas (1 pied bot varus équin et un pied à 4 rayons luxé en dehors).

#### 6.4.4. Satisfaction et intégration socioprofessionnelle

Seuls 10 des 12 patients traités à Nantes ont pu être revus. Les deux autres n'ont pu être recontactés. Sur les 10 patients, 9 se disaient satisfaits du résultat. Le seul insatisfait mettait en avant la difficulté à assumer sa jambe anormale.

Quatre exprimaient une gêne esthétique. Il s'agissait 3 fois de filles. Elles étaient gênées par les cicatrices disgracieuses et également deux fois par l'aspect hypotrophique du mollet par rapport au côté sain. Elles ont toutes les deux consulté un chirurgien plasticien pour la mise en place d'une prothèse pour redonner le galbe du mollet. Le quatrième qui exprimait une gêne esthétique était celui qui était insatisfait du résultat. Ses revendications portaient sur l'aspect en crosse de sa jambe, son pied avec seulement 3 rayons et les cicatrices de sa jambe.

50% de ces patients (soit 5 cas) ne ressentaient aucune limitation dans leurs activités quotidiennes, 20% étaient gênés pour des activités physiques et 30% étaient gênés pour des

activités simples (marche). La douleur limitait l'activité pour 4 patients et l'inégalité résiduelle pour 1 patient (inégalité de 5 cm). Trois patients pratiquaient des activités sportives, dont un patient qui avait une inégalité résiduelle de 5 cm.

L'intégration familiale et sociale était sans particularité pour les 10 patients (tous étaient célibataires). Un patient présentait des troubles de l'humeur (dépression). L'intégration professionnelle a été évaluée : les 10 patients avaient un travail. Sept patients avaient fait ou étaient en cours d'études supérieures. Un patient faisait de l'intérim. Le seul patient sur les 10 qui avait eu 3 allongements est celui qui présentait des troubles dépressifs, qui travaillait en intérim, exprimait une gêne esthétique importante et une restriction importante des activités quotidiennes.

## 7. Discussion

### 7.1. Un programme d'égalisation pour quelles malformations ?

Les hypoplasies congénitales des membres inférieurs sont rares. Ainsi, la série qui réunit l'activité de deux services de chirurgie pédiatrique ne contient que 24 cas répartis sur 13 années (naissance des patients entre 1979 et 1992). La série comporte 16 cas d'hypoplasies fibulaires (66% de la série), 7 cas d'hypoplasies fémorales (30%) et un cas d'hypoplasie tibiale (4%). Brown évalue la prévalence globale des hypoplasies des membres inférieurs à 4,2 cas pour 10 000 naissances [20]. Les hypoplasies fibulaires (1 cas pour 10 000 naissances [47]) sont plus fréquentes que les hypoplasies fémorales (0,2 cas pour 10 000 naissances [11]), elles mêmes plus fréquentes que les hypoplasies tibiales (1 cas pour 1 000 000 naissances[30]). Concernant les hypoplasies fibulaires, sur les 16 cas de la série, il y avait 11 hypoplasies de type Ia, 5 type II et aucune type Ib. Cette forme semble donc plus rare que les 2 autres, ce que notaient Kalamchi et Achtermann [50] lorsqu'ils ont publié leur classification.

L'inégalité de longueur entre les deux membres inférieurs est le premier signe clinique de l'hypoplasie congénitale qui motive une consultation spécialisée. Elle doit être importante pour être visible chez un nouveau-né. Pour 7 cas dans la série, le diagnostic a été fait après la naissance, jusqu'à l'âge de 3 ans. Il s'agissait alors de formes moins sévères (hypoplasies fibulaires de type Ia ou fémorales de type IX). Deux fois seulement le diagnostic avait été fait avant la naissance. Les progrès du dépistage anténatal permettent un diagnostic plus précoce de ces malformations, mais la sensibilité de l'échographie n'est pas de 100%. Ainsi, en 2000, les radiologues pédiatres précisent que moins d'une anomalie sur 4 est dépistée avant la naissance [159]. Les inégalités majeures sont plus facilement dépistées mais le diagnostic exact est alors parfois difficile. En effet, lorsqu'il n'est constaté qu'un os sur le segment jambier il n'est pas toujours possible de déterminer s'il s'agit d'une hypoplasie fibulaire ou tibiale. Or l'orthopédiste pédiatre doit parfois éclairer de futurs parents sur l'anomalie échographique constatée. Cet avis est difficile et pourtant lourd de conséquence puisqu'il peut déboucher sur une demande d'interruption thérapeutique de grossesse.

Le pourcentage et la prévision d'inégalité au diagnostic puis lors des premières consultations sont deux indicateurs complémentaires décisifs dans le choix du traitement, amputation ou conservation du membre avec programme d'égalisation. Dans cette série, des programmes d'allongement ont été proposés pour des inégalités de plus de 20%. La limite au-delà de laquelle une amputation doit être proposée est très variable dans la littérature. Certains

la proposent pour une inégalité prévisionnelle de plus de 7,5 cm [60]. Pour beaucoup, un traitement conservateur est proposé en deçà de 15 cm et une amputation au-dessus de 20 cm [160-162]. En terme de pourcentage d'inégalité, 15 à 20% est une limite pour beaucoup [11, 19, 20, 52]. Le pourcentage d'inégalité le plus important de la série conservatrice était de 28%. 5 enfants avaient une inégalité de 20% ou plus, soit une indication théorique d'amputation.

Dans les hypoplasies des membres inférieurs, la présence de malformations associées oriente également fortement le traitement, autant que le pourcentage d'inégalité : le pied, le genou et la hanche doivent être fonctionnels pour assurer a terme un bon déroulé du pas. Le pied, souvent anormal dans les hypoplasies de jambe, doit être ou pouvoir devenir plantigrade. Cela implique 3 rayons minimum au niveau de l'avant-pied [51]. Tous les pieds dans la série avaient 3 rayons ou plus, les patients qui avaient moins de 3 rayons durant la période de cette étude ont probablement été amputés. Concernant l'hypoplasie fibulaire, plusieurs auteurs ont reproché à la classification de Kalamchi et Achtermann de ne pas prendre en compte la sévérité de l'inégalité et surtout l'état du pied pourtant capital pour la décision du traitement. La classification de Stanitski, basée sur les anomalies du pied (nombre de rayons, coalition tarsienne, morphologie de la cheville) [51] essaie de répondre à ce manque. Dans la série, les hypoplasies fibulaires de type II avaient une inégalité prévisionnelle bien supérieure à celles de type Ia (7 contre 16 cm) et avaient des lésions du pied plus sévères : aucun pied n'était normal, en particulier les cinq hypoplasies de type II avaient toujours moins de 5 rayons et quatre étaient luxés en dehors. 82% des hypoplasies de type Ia avaient plus de trois rayons. Quant à la présence d'une coalition tarsienne, elle était présente indifféremment dans les deux groupes. Il semble donc d'après la série que les hypoplasies de type II soit beaucoup plus sévères que celles de type Ia. D'ailleurs, pour certains auteurs [60], l'absence complète de fibula constitue une indication d'amputation. L'état du pied doit donc être analysé quel que soit le type d'hypoplasie, indépendamment du pourcentage d'inégalité, car il peut poser à lui seul l'indication d'une amputation.

Ensuite, le genou doit être analysé avant de décider du traitement. C'est le cas pour les hypoplasies tibiales sévères. Un genou raide ou sans épiphyse tibiale proximale (type Ia de Jones) est une indication d'amputation plutôt qu'une indication de chirurgie conservatrice (opération de Brown, dont les résultats sont incertains). Notre étude ne comportait qu'une hypoplasie tibiale et elle était de type IV, avec un genou mobile et stable. Ce type d'hypoplasie tibiale est habituellement associé à une inégalité de moins de 10 cm à maturité osseuse [20]. Le seul cas de la série a nécessité un allongement de 20 cm, ce qui correspond à

une indication d'amputation pour certains [44]. De même, pour certaines hypoplasies fémorales sévères, l'épiphyse distale du fémur est absente, ce qui contre-indique un programme d'égalisation.

Enfin l'état de la hanche est également capital à prendre en compte dans les hypoplasies fémorales et toutes les ectromélies longitudinales latérales en général. Outre le pourcentage d'inégalité, la qualité même de la hanche peut poser l'indication de l'amputation (épiphyse fémorale proximale absente ou non fonctionnelle). Dans la série, nous n'avons aucun cas d'hypoplasies fémorales proximales graves (les « Proximal Focal Focal Deficiencies »). S'il y en a eu ils ont probablement bénéficiés d'une chirurgie non conservatrice (opération de Van Ness, arthrodèse coxo-fémorale).

Au total dans la série, plusieurs cas auraient pu bénéficier d'une amputation [52, 60, 161, 162]. Celle-ci présente l'avantage majeur de ne nécessiter qu'une intervention en général. Les résultats concernant l'activité physique et l'intégration socio-professionnelle sont très bons, même meilleurs pour certains que pour les patients qui ont bénéficiés d'une chirurgie conservatrice [32, 60]. Même si elle ne doit pas être considérée comme un échec, elle reste malgré tout très difficile à accepter par la famille, ne serait-ce que pour l'image corporelle, notamment dans les pays de culture méditerranéenne. Si elle est envisagée, elle doit être faite le plus tôt possible, autour de l'âge de 1 an, c'est à dire avant l'acquisition de la marche et avant que le pied ne soit intégré dans le schéma corporel [60]. De plus, le traumatisme psychologique est moins important avant 1 an. C'est dire s'il faut pouvoir répondre très tôt à la question des capacités fonctionnelles du membre à long terme (inégalité et surtout état du pied et des articulations du membre inférieur). Or, avant 1 an beaucoup de pièces osseuses sont cartilagineuses, il est donc parfois difficile de répondre à ces questions. Les examens complémentaires peuvent alors être intéressants, IRM et échographie, notamment au niveau de la hanche afin de savoir dans certains cas difficile si l'épiphyse proximale du fémur est présente et fonctionnelle.

## 7.2. Chirurgie de préparation

Les nombreuses anomalies associées doivent parfois être corrigées avant de procéder à un allongement pour limiter le risque de complications. Dans la série, les 6 pieds luxés (5 en dehors sur des hypoplasies fibulaires de type II et 1 luxé dans la syndesmose tibio-fibulaire sur une hypoplasie tibiale de type IV) ont nécessité une reposition chirurgicale avant allongement. La stabilisation du pied a été assurée par une arthrodèse intra épiphysaire talo-

crurale (talo-fibulaire pour le cas d'hypoplasie tibiale). Nous n'avons noté qu'un cas de luxation récidivante (hypoplasie tibiale) nécessitant une arthrodèse itérative. Les techniques chirurgicales sans arthrodèse (butée-ostéocartilagineuse ou ostéotomie métaphyso-épiphysaire crurale distale) n'ont pas été utilisées. L'arthrodèse intra-épiphysaire est un moyen efficace de stabilisation de la cheville, surtout dans les hypoplasies fibulaires de type II, au prix d'un enraidissement nécessaire de la cheville. Même si les techniques sans arthrodèse semblent intéressantes, il faut rappeler que l'arrière pied dans les hypoplasies fibulaires de type II est souvent très anormal et que le bénéfice en terme de stabilité et de mobilité semble assez limité (Exner, dans sa technique ne précise pas les mobilités de cheville [54]). La technique d'arthrodèse intra épiphysaire assurait un pied plantigrade en fin de programme d'égalisation chez tous nos patients. C'est une intervention sûre et stable dans le temps.

Les 4 pieds bot varus équin ont également nécessité une libération chirurgicale. Un pied bot varus équin sévère, résistant à un traitement orthopédique bien conduit (méthode fonctionnelle de St Vincent De Paul ou technique de Ponseti), et nécessitant une libération chirurgicale doit faire rechercher une inégalité de longueur. Il peut s'agir d'une forme d'hypoplasie fibulaire comme l'a décrit Caskey [163].

Au niveau du genou, aucune des anomalies constatées dans la série n'a nécessité une intervention chirurgicale avant le premier allongement, que ce soit pour les genu valgum ou les laxités ligamentaires antéro-postérieures. Les genu valgum articulaires par hypoplasie du condyle fémoral latéral ont été corrigés soit pendant l'allongement au moment de la mise en place des fiches fémorales distales, soit après un allongement par épiphysiodèse asymétrique. A long terme, la correction des genu valgum articulaires dans la série n'a pas été parfaite: 68% (4 cas sur 7) des patients qui présentaient un genu valgum de plus de 5° avant le premier allongement ont été corrigés. L'épiphysiodèse a été très peu utilisée dans cette étude. Même s'il reste une certaine imprécision de la date idéale pour obtenir la correction souhaitée, cette technique sur le plan mécanique semble pourtant être la meilleure car elle permet une correction au plus proche du site de la déformation.

La laxité ligamentaire du genou doit toujours être évaluée. Elle représente un facteur de risque de luxation postérieure pendant l'allongement. Tous les genoux cliniquement laxés ont été pontés par le fixateur externe et aucun ne s'est luxé. C'est l'allongement fémoral qui est le site le plus à risque pour le genou. Ainsi, les deux sublaxations de genou de la série, qui n'étaient pas laxés cliniquement, sont survenus sur 2 allongements de fémur. Ils n'avaient pas été pontés lors de la mise en place du fixateur externe.

Nous ne retrouvons pas d'instabilité de patella primitive dans la série, mais les propositions chirurgicales de Paley pour traiter une instabilité du genou et de patella associées ( la « S.U.P.E.R. Knee » procedure, qui associe stabilisation fémoro-patellaire, ligamentoplastie extra et intra-articulaire et libération postérieure du genou) semblent trop agressives [19].

Au niveau de la hanche, une dysplasie acétabulaire a été notée 4 fois lors des premières consultations. Un traitement orthopédique a été efficace 3 fois. Pour un cas, il persistait une dysplasie modérée avant le premier allongement. La hanche s'est progressivement excentrée avec rupture du cintre cervico-obturateur. La triple ostéotomie pelvienne réalisée après le second allongement n'a pas suffi à recentrer la hanche. Il persiste en fin de programme une excentration importante de la tête fémorale. Cet exemple doit inciter à être très vigilant sur ces hanches à risque. Peut-être faut-il corriger chirurgicalement toute dysplasie résiduelle acétabulaire avant de débiter un allongement, même si elle est modérée.

Deux hypoplasies fémorales présentaient une coxa vara. Une a été corrigée par ostéotomie de valgisation. Au dernier recul, le cas opéré garde un angle cervico-diaphysaire à 120° alors qu'il est de 95° pour le cas non opéré. Pour ce dernier cas, le risque arthrosique semble majoré. L'association coxa vara retrorsa et dysplasie cotyloïdienne doit être recherchée et faire l'objet d'un traitement chirurgical (ostéotomie pelvienne associée à une valgisation dérotation fémorale), car elle fait courir un risque important de luxation de hanche selon Bowen [164].

### 7.3. Programme d'égalisation réalisé

Les hypoplasies se caractérisent notamment par des inégalités prévisionnelles très importantes. Dans la série, l'allongement moyen était de 11,5 cm. Le programme d'égalisation classiquement proposé est le suivant [165] :

- Entre 2 et 4 cm (soit moins de 5% d'ILMI): c'est l'épiphysiodèse qui constitue le traitement de choix. L'allongement progressif des membres inférieurs est proposé pour des inégalités de longueur de plus de 4 ou 5 cm.
- Entre 6 et 12 cm (entre 7 et 15%), on propose un allongement unique ou associé à une épiphysiodèse.
- Entre 12 et 15 cm (entre 15 et 20%) : allongements itératifs
- Au dessus de 15 cm: allongements itératifs ou amputation.

Ces chiffres sont généraux et doivent être pondérés notamment en fonction des étiologies. Dans la série, les modalités de correction d'inégalités étaient assez diverses : l'épiphysiodèse a été utilisée pour toutes les inégalités de longueur, et majoritairement lorsque cette inégalité était de plus de 15%. Le nombre d'allongements uniques baissait avec l'augmentation du pourcentage d'inégalité mais près de 40% des inégalités de plus de 20% n'ont bénéficié que d'un allongement. Un cas a eu un allongement unique de 19 cm. Les résultats témoignent ici surtout d'une différence de mode de prise en charge entre l'équipe de Nantes et l'équipe de Lyon. Ainsi, pour un pourcentage d'inégalité moyen similaire, le programme d'égalisation à Nantes était basé sur des allongements, uniques ou multiples (6 cas sur 12) avec une faible utilisation de l'épiphysiodèse (3 fois sur 12), alors qu'à Lyon, il était basé 7 fois sur 12 sur l'association d'un allongement et d'une épiphysiodèse contralatérale.

#### 7.4. Techniques d'allongement et matériels utilisés

Dans la série, deux types de fixation ont été utilisés: le fixateur monolatéral orthofix et le fixateur externe circulaire de type ilizarov (et une fois de type TSF). Il est reproché au fixateur circulaire d'être très mal toléré par le patient, avec un risque accru d'abandon [110], et d'être source d'enraidissement articulaire rapide du fait de la transfixion de loges musculaires. Dans la série, cet enraidissement était constant quel que soit le mode de fixation. Il semble donc que cette complication soit plus liée à l'allongement lui-même et surtout à l'étiologie et non au type de fixation. Concernant les problèmes de tolérance du fixateur circulaire par le patient, cela n'a pu être évalué dans l'étude. Il faut toutefois noter que ce fixateur n'a été utilisé qu'au niveau du segment crural. Est-ce parce qu'il est mal toléré au niveau fémoral ? Probablement car les masses musculaires au niveau de la cuisse sont beaucoup plus volumineuses qu'au niveau de la jambe, d'où une majoration des douleurs à la mobilisation du membre. De plus, un anneau en partie proximale de cuisse est souvent mal supporté par le patient.

La rigidité des fixateurs, Orthofix et Ilizarov, est évaluée lors d'un allongement par leur capacité à limiter le développement des déviations axiales (flessum varus pour le fémur et flessum valgus pour la jambe). L'allongement sur étiologie malformative, avec des parties molles particulièrement difficiles à étirer, est donc un très bon reflet de cette rigidité. Dans la série, 48% des allongements de tibia et 25% des allongements de fémur se sont compliqués de déviations axiales suffisamment importantes pour nécessiter une modification du montage sous anesthésie générale. 80% des allongements réalisés avec un fixateur circulaire se sont

déplacés et 39% avec l'utilisation d'un fixateur monoplan. Cette différence était statistiquement significative, le fixateur monolatéral est donc plus rigide que le fixateur circulaire. Dans la série, le pourcentage de déplacement pour une fixation monolatérale passe de 44% avec 2+2 fiches à 17% lors d'une fixation avec 3+3 fiches. Même si cette différence n'était pas significative, appliquer au mieux les principes biomécaniques de la fixation externe pour obtenir la meilleure rigidité possible semble indispensable [158].

### 7.5.L'index de consolidation

Les hypoplasies congénitales ont bénéficié des progrès de la fin du XX<sup>ème</sup> siècle dans le domaine de l'allongement. Ainsi, aujourd'hui, le callotasis avec De bastiani et Aldhegeri, et l'histogénèse en distraction, avec Ilizarov, ont considérablement amélioré la prise en charge des inégalités de longueur des membres. Ces nouveaux concepts semblent avoir définitivement relégué au second plan les principes d'allongement de Wagner ou d'Anderson. Le callotasis est donc la méthode de référence actuelle en matière d'allongement progressifs des membres quelle que soit l'étiologie, qui permet de réunir les conditions optimales pour obtenir une consolidation osseuse de bonne qualité dans des délais raisonnables. Tous les allongements dans la série ont été réalisés selon les principes du callotasis : ostéotomie en timbre poste après ouverture limitée du périoste, respect d'un temps de latence avant de débiter l'allongement (10 jours en moyenne), allongement progressif au rythme de 1 mm par jour. Seul le site d'ostéotomie variait par rapport à la technique originale car il était situé au tiers inférieur ou supérieur du segment allongé et non métaphysaire. Sur ce point certains ne retrouvent aucune différence de consolidation entre les différents sites d'ostéotomie [109].

L'index de consolidation (IC), ou healing index, est le moyen le plus objectif de comparer la vitesse de consolidation d'un allongement. Avec la technique du callotasis, il se situe en moyenne entre 35 et 40 j/cm allongé. Dans la série, l'index de consolidation moyen était de 39,5 j/cm allongé. Beaucoup de facteurs peuvent le modifier dont l'étiologie. Si les hypoplasies congénitales sont réputées pour entraîner un taux de complications plus élevé, les séries dans la littérature sont contradictoires concernant la vitesse de consolidation osseuse. Peu d'entre elles comparent l'IC entre les allongements sur étiologie acquise et congénitale. Certaines semblent indiquer qu'il n'y a pas de différence significative [166-168]. Ainsi, Glorion retrouve un index de consolidation de 42 j/cm allongé dans les formes congénitales contre 40 j/cm pour les formes acquises, sans différence significative. Le constat est identique dans la série récente d'Antoci avec toutefois un IC meilleur dans les 2 groupes (34 j/cm et 32

j/cm) [143]. A l'inverse, dans la série de callotasis effectuée à Garches [167], l'IC est de 42 j/cm sur un fémur hypoplasique et de 32,5 j/cm pour un fémur post traumatique.

Notre étude montre par ailleurs que l'IC, lors d'un premier allongement sur hypoplasie, est meilleur pour le tibia (34,9 j/cm) que pour le fémur (42,8 j/cm). Cette différence de vitesse de consolidation entre tibia et fémur de la série confirme les données de la littérature [167]. Il semble donc que cette capacité à consolider plus vite pour le tibia ne soit pas dépendant de l'étiologie.

Les allongements doubles, associant un site fémoral et un site tibial, ont un index de consolidation significativement moins important que les allongements simples (IC de 32,8 j/cm). Cela permet donc de gagner en durée de traitement. Il faut préciser que l'IC calculé est basé sur l'allongement global du membre. En effet, si on se focalise sur l'IC du tibia ou du fémur pris isolément, il est en fait augmenté jusqu'à 60 j/cm. Cela signifie que la consolidation sur chaque site se fait plus lentement mais que l'IC global du membre est amélioré. Avec la technique d'allongement sur deux sites, les forces d'étirement sont mieux réparties sur tout le membre et l'allongement par segment sera moins important. Certaines complications risquent d'être majorées telles que les infections superficielles car le nombre de portes d'entrée augmente. Par contre, les complications sérieuses qui dépendent du pourcentage d'allongement, pourront être mieux maîtrisées : complications articulaires, déviations axiales et fractures du cal. Il faut différencier cette technique de celle qui consiste en un allongement par double ostéotomie sur le même segment. Il est facile de comprendre que cette technique permette également de réduire l'index de consolidation [132] et donc le temps de traitement mais par contre le nombre de complications est au moins aussi important sinon plus qu'avec un allongement monofocal [132, 139, 143].

Griffith note que le pourcentage de complications varie peu entre un premier et un second allongement alors que l'IC augmente sensiblement [169]. Dans notre étude, l'index de consolidation variait peu entre un premier et un second allongement. Par contre, il augmentait de manière significative lors d'un troisième allongement sur le même segment osseux (plus de 67 j/cm dans la série). La multiplication des allongements sur un même site semble donc exposer le patient à des retards importants de consolidation.

Dans la série, l'index de consolidation au niveau de la jambe était variable en fonction du matériel utilisé, ce qui n'est pas retrouvé dans la littérature. Il était significativement plus

important avec le fixateur circulaire Ilizarov qu'avec le fixateur monoplan orthofix. Pour les deux types de fixation, il reste inférieur à 40 j/cm.

## 7.6. Les complications

Un allongement sur une hypoplasie du membre inférieur est particulièrement complexe. Les complications sont plus fréquentes que lors d'un allongement pour une autre étiologie [157, 170] : il faut à la fois pouvoir allonger un os dans un environnement peu propice et préserver au maximum les articulations souvent déjà très anormales et qui sont donc encore plus exposées aux complications de l'allongement. Le membre dans son ensemble est hypoplasique, non seulement le tissu osseux mais également les parties molles et notamment les différents compartiments musculaires. Ceux-ci se laissent difficilement distendre. Ainsi toutes les complications d'origine musculo-tendineuses seront majorées : enraidissement articulaire, luxations articulaires et déviations axiales notamment.

La liste des différentes complications dans notre série est longue. Tout d'abord les complications infectieuses sur les orifices de fiches ou de broches ont été très nombreuses (50% des allongements). Elles ont même probablement été sous-estimées car l'enfant a pu bénéficier d'antibiotiques sans que cela soit noté dans le dossier. Cette fréquence élevée semble être une constante dans la littérature. Antoci [166] retrouve plus de 96% d'infections superficielles. Ces complications ne sont pas graves si elles sont prises en charge suffisamment tôt. Elles font par contre le lit d'autres complications pouvant évoluer en cascade et aboutir à des complications plus graves. Ainsi, sans traitement, l'infection superficielle devient profonde, évolue en ostéite à l'origine d'une ostéolyse autour de la fiche qui finalement perd en qualité d'ancrage. Le fixateur est moins rigide, et une déviation axiale nécessitant une reprise chirurgicale peut survenir. Ces complications infectieuses sont plus fréquentes sur les sites où les fiches ou broches traversent des parties molles épaisses (loge antérieure de cuisse).

L'enraidissement a été systématique lors de la réalisation de ces allongements. Il doit être toléré mais surveillé. Il faut combattre les attitudes « luxantes » (flessum-adduction de hanche et flessum de genou), encore plus dans le cadre des hypoplasies congénitales ou les éléments de stabilité articulaires font parfois défaut. Il faut donc privilégier l'enraidissement en position d'extension de genou et de hanche, notamment grâce à des postures et/ou des attelles. Dans l'étude, deux fois une chirurgie libératrice (ténotomie des ischio-jambiers) a été nécessaire pour réduire une luxation postérieure de genou. Les chevilles s'enraidissent en

équin (13 fois sur 34 allongements dans notre série). Le traitement passe par un allongement du tendon calcanéen voir une libération postérieure de cheville (2 fois dans notre étude). L'équin doit en effet faire l'objet d'une attention particulière et d'une prise en charge adaptée car une cheville fixée en équin en fin de programme d'allongement fait perdre la marche plantigrade. Les malformations du pied étant fréquentes, il ne faut pas hésiter à ponter la cheville lors d'un allongement de jambe dans un contexte malformatif, surtout si le pied était pathologique (pied bot varus équin, pied luxé en dehors).

Les fractures ont été fréquentes dans la série (29%). Elles étaient surtout situées au niveau du cal (80%) et rarement au niveau d'un orifice de fiche. C'est l'allongement du fémur sur hypoplasie fémorale qui était en cause dans 90% des cas. Le risque fracturaire ne dépendait pas de l'importance de l'allongement réalisé. Par contre, l'IC du « groupe » fracture était plus faible (32.4 j/cm) que celui du « groupe » sans fracture (40.2 j/cm). Même si la différence n'était pas statistiquement significative, il semble donc qu'un index de consolidation trop court soit associé à un risque fracturaire élevé, surtout au niveau du fémur et surtout s'il existe une déformation osseuse sous-jacente (75% des cas dans notre série). Il faut probablement être plus patient sur le temps de maintien du fixateur externe sur le fémur, et ne pas se fier que sur l'aspect radiographique de la consolidation en cours pour décider d'ôter un fixateur externe. En effet, il est classique de dire qu'il faut attendre de voir 3 corticales sur 4 pour ôter le fixateur, ce qui avait été fait dans cette série et ce qui n'a pas empêché les fractures. L'échographie et surtout la densitométrie osseuse du cal d'allongement comparée à celle de segment sain peut être intéressante. Une densitométrie du cal à 75% de celle du segment sain permettrait de limiter sensiblement le risque fracturaire [171].

Les déviations axiales sont classiques au cours des allongements, nous avons vu précédemment qu'elles étaient liées à la qualité du montage et au type de fixation. Ces déviations dépendent d'autres paramètres et notamment dans notre étude du pourcentage d'allongement. Ainsi, à partir de 10% d'allongement, le taux de déviations axiales passe de 12 à 50%, quel que soit le fixateur utilisé (différence non significative). Les déviations axiales semblent donc particulièrement fréquentes et précoces lors des allongements sur étiologie malformative. Il faut probablement préférer 2 allongements courts qu'un allongement long ou bien un allongement sur deux sites, fémoral et tibial.

Une surinfection locale sur fiche résolutive sous simple antibiothérapie est sans commune mesure avec une luxation du genou ou de la hanche qui est probablement la pire des complications à redouter. Ainsi, dire qu'il y a plus de 100% de complications par allongement a très peu de signification. Leur répartition en groupes de complications

bénignes, sérieuses et sévères [155] donne un meilleur aperçu des effets indésirables. Ce sont surtout les complications sérieuses et sévères que l'on doit essayer de prévenir. Dans la série, les 34 allongements ont eu des complications avec en moyenne 102% de complications bénignes, 179% de complications sérieuses et 12% de complications sévères. Ces chiffres sont éloquentes et à titre comparatif, Karger sur 14 cas d'allongements sur malformations congénitales retrouve 29% de complications bénignes, 50% de sérieuses et 14% de sévères [157]. La différence peut être expliquée par la présence dans la série de 5 cas avec une inégalité de 20% ou plus. Or, le taux de complications (sérieuses et sévères) dépend notamment de l'importance de l'allongement réalisé, quelle que soit l'étiologie en cause, et du nombre d'allongements. Antoci [143] montre ainsi une corrélation directe entre le pourcentage d'allongement et le pourcentage de complications. Dans la série, l'évaluation des complications sérieuses ou sévères en fonction du pourcentage d'allongement va également dans ce sens avec un taux qui augmente significativement de 100% entre un allongement de moins de 10% et un allongement de plus de 20%. Selon le nombre d'allongements, notre étude montre, de manière significative, que les complications ne sont pas majorées lors d'un second allongement, mais qu'il y aura au moins une complication sévère lors d'un troisième allongement sur le même site. C'est déjà ce qu'avait noté Pouliquen sur les allongements itératifs de fémur [172]. Il vaut donc mieux privilégier deux allongements courts plutôt qu'un allongement long. Si un troisième allongement est nécessaire, il est préférable de le faire sur le segment encore non opéré, comme le préconise Carlioz, ce d'autant plus qu'une différence de hauteur des genoux de l'ordre de 5 cm n'a guère de conséquence, même esthétique [161].

Il a été intéressant finalement de déterminer non pas le nombre de complications par allongement mais par malade. Dans la série, tous les malades ont eu des complications et seulement 3 patients sur 24 n'ont eu que des complications bénignes. La classification de nos patients en catégories montre seulement 12.5% de patients en catégorie I, 70.8% en catégorie II et 16.7% en catégorie III. Les complications par patients sur hypoplasie des membres inférieurs sont donc plus sévère que ce que l'on trouve dans la littérature sur des séries mélangeant les différentes étiologies des ILMI, avec plus de 50% de patients en catégorie I, entre 30 et 40% en catégorie II et entre 1 et 10% en catégorie III [113, 167]. Cette différence témoigne de la difficulté des allongements sur étiologie malformative. Même les patients qui n'ont eu qu'un seul allongement sont classés dans 76% des cas en catégorie II. Par contre, le nombre d'allongements fait augmenter significativement la proportion des patients en catégorie II (100% des patients qui ont eu deux allongements) et en catégorie III (100% des patients qui ont eu trois allongements).

Un dernier point qui découle directement des complications est le nombre d'anesthésies que les patients ont subi pour aboutir au programme initialement déterminé. Dans notre série, il a fallu en moyenne 6 interventions par patient, ce qui est très élevé (de 3 à 12 interventions par patient). Des difficultés d'intégration sociale et de scolarisation de l'enfant sont alors faciles à comprendre.

### 7.7. Résultats au dernier recul

Plusieurs points permettent d'évaluer le résultat de la prise en charge : inégalité résiduelle, douleurs, mobilités articulaires, déformations résiduelles, niveau d'activité et insertion socio professionnelle.

Dans la série, il existait une inégalité résiduelle de plus de 2 cm dans 33% des cas. C'est surtout lors des allongements importants, de plus de 10 cm, qu'il était noté une inégalité résiduelle. Cela témoigne de la difficulté à terminer un programme d'allongement lourd. Même si une inégalité résiduelle de 2 ou 2,5 cm ne doit pas être considérée comme un échec pour le patient [161, 162], cela reste un échec au niveau de la réalisation du programme d'égalisation.

Concernant la douleur, les résultats de la série sont sensiblement identiques à ce que retrouvait Langlais [173]. Les douleurs sont fréquentes, rarement invalidantes et surtout localisées au niveau du pied (71%). Dans 70% des cas, les pieds douloureux étaient anormaux à la naissance. C'est donc peut être la malformation elle-même plus que l'allongement qui est source de douleurs à long terme au niveau du pied. Au total près de la moitié des patients dit n'avoir aucune douleur et aucun ne présente de douleurs de repos.

Les mobilités du genou et de la hanche sont peu modifiées après les allongements [173]. Dans la série, les mobilités de hanche étaient normales pour 22 des 24 patients. Deux patients avaient une rotation médiale limitée du fait d'une rétroversion persistante du col fémoral. Au niveau du genou, seul un patient présente une séquelle avec un fessum de 10° responsable d'une gêne et d'une fatigabilité à la marche. C'est finalement au niveau de la cheville que les mobilités ont diminuées au décours du programme d'égalisation. Cela rejoint une fois de plus les résultats de Langlais [173] qui retrouve 33% de pieds fixés en équin. Dans la série, 8 patients avaient des mobilités quasiment normales, c'est à dire une flexion dorsale de 20°

minimum et une flexion plantaire de 30°. C'est en effet la flexion dorsale qui pose problème, surtout si le pied présentait déjà avant l'allongement des mobilités anormales. Ces pieds malformatifs ont perdu de 5 à 20° en flexion dorsale. Sur les trois pieds avec des mobilités en flexion dorsale initialement correctes qui se sont dégradés, deux étaient des pieds bots varus équins. En fin de programme, 3 pieds étaient enraidis en équin de 10 à 20°. Même si cet équin peut aider à compenser une inégalité résiduelle, il n'en reste pas moins que l'appui n'est pas plantigrade, ce qui retentit sur la marche et le niveau d'activité. Le pied joue donc un rôle déterminant sur la qualité du résultat final.

Il a été très difficile de limiter le développement de déformations axiales en fin de programme d'égalisation. Finalement, les anomalies axiales articulaires préexistantes ont été correctement corrigées alors les déformations extra-articulaires se sont aggravées. Ainsi, le genu valgum articulaire par hypoplasie du condyle fémoral latéral a été corrigé dans 70% des cas alors qu'il y avait 4 fois plus de genu valgum osseux en fin de programme. Le matériel actuel ne semble donc pas suffisamment rigide pour empêcher les déformations osseuses issues des allongements sur cause congénitale. En fin de programme, plus de 70% des patients présentent un genu valgum dont plus de la moitié de plus de 5°. Dans le plan sagittal, la proportion de flessum par déformation en crosse du tibia a doublé entre le début et la fin du traitement pour atteindre près de 50% des patients. Les anomalies dans le plan horizontal n'ont pu être déterminées par manque de données dans les dossiers. Aucune publication ne décrit la tolérance à long terme de ces déformations résiduelles.

Concernant l'activité des patients, malgré le pourcentage impressionnant des complications, elle est relativement bonne même si 30% des patients revus se sentent limités pour des activités simples. C'est la douleur, surtout du pied, plus que l'inégalité résiduelle qui est le facteur limitant. D'où l'importance, encore une fois, de la prise en charge des malformations associées. Presque tous les patients sont satisfaits du résultat, y compris ceux qui présentent une inégalité résiduelle importante, des douleurs ou encore des anomalies axiales résiduelles. Il n'y a donc pas de rapport entre le résultat clinique, objectif, et le ressenti du malade.

Contrairement à ce qu'écrivent certains auteurs qui défendent l'amputation [32, 60, 61], l'insertion socio-professionnelle, dans notre étude, est tout à fait dans la norme. Les patients travaillent ou font des études supérieures et semblent bien entourés, y compris pour ceux qui ont eu un nombre d'interventions et des durées d'hospitalisations conséquents. Un programme

d'égalisation reste donc tout à fait envisageable même pour des inégalités de longueur qui dépassent 20%, à partir du moment où les malformations associées sont corrigibles et que l'enfant bénéficie d'un entourage familial favorable.

## 8. Conclusion

Même si les patients sont globalement satisfaits, la fréquence particulièrement élevée des complications, notamment sérieuses et sévères, dans les hypoplasies des membres inférieurs doit pouvoir être limitée. A la lumière de cette étude, la prise en considération de certains facteurs, indépendamment du matériel utilisé, devrait améliorer la prise en charge de ces malformations :

- 1) Analyse complète et précise des malformations associées avec un double objectif :
  - Eviter de faire entrer des enfants dans un programme d'allongement alors que les malformations associées sont au-delà de toute ressource thérapeutique reconstructrice.
  - Préparer le pied, le genou et la hanche au programme d'allongement : correction d'une malposition du pied (arthrodèse intra-épiphysaire), d'une dysplasie acétabulaire, d'une coxa vara de moins de  $100^\circ$ , pontage d'un genou laxo (surtout si un allongement fémoral est envisagé), de la cheville si le pied était anormal à la naissance.
- 2) Faire une évaluation psychologique avant tout allongement.
- 3) Préférer des allongements courts : le pourcentage de complication augmente selon le pourcentage d'allongement. Une limite de 15% d'allongement semble raisonnable. Il est par exemple préférable de réaliser deux allongements de 4 cm à 3-4 ans d'intervalle plutôt qu'un allongement de 8 cm.
- 4) Préférer l'allongement tibial, car il semble moins souvent se compliquer: la qualité et la vitesse de consolidation sont meilleures, le risque de fracture est moindre.
- 5) Si un allongement fémoral est envisagé, il faut conserver le fixateur longtemps (IC au minimum de 40 J/cm) afin de limiter le risque de fracture. L'utilisation combiné d'un embrochage centro-médullaire élastique stable est une solution qui semble intéressante pour le fémur.
- 6) Réaliser des allongements doubles : un allongement du membre inférieur à la fois fémoral et tibial permet, pour un gain de taille équivalent, d'abaisser le pourcentage

d'allongement sur chaque site et donc de diminuer le taux de complications sérieuses ou sévères. L'index de consolidation est également plus faible, ce qui signifie que le temps de maintien du fixateur externe sera plus court.

7) Ne pas réaliser de troisième allongement sur un même segment : il faut, si une inégalité persiste, favoriser l'utilisation de l'épiphysiodèse controlatérale car un troisième allongement sur le même site fera passer le patient en catégorie III (soit une séquelle). Si toutefois un troisième allongement est décidé, il faut le faire sur l'autre segment qui n'a encore pas été allongé.

8) Utiliser l'épiphysiodèse contro-latérale le plus souvent possible pour limiter le nombre ou l'importance des allongements.

9) Préférer l'allongement sur fixateur orthofix que sur fixateur circulaire Ilizarov pour les étiologies malformatives. Le fixateur monolatéral est mieux toléré et associé à un meilleur index de consolidation. Il est également plus rigide avec un risque de déviations axiales moins important. Le fixateur externe TSF, par sa capacité à corriger progressivement une déformation axiale tridimensionnelle, semble être une alternative intéressante.

## 9. Bibliographie

1. Shapiro, F., *Developmental patterns in lower-extremity length discrepancies*. J Bone Joint Surg Am, 1982. **64**(5): p. 639-51.
2. Ring, P.A., *Congenital short femur; simple femoral hypoplasia*. J Bone Joint Surg Br, 1959. **41-B**(1): p. 73-9.
3. Hootnick, D., et al., *The natural history and management of congenital short tibia with dysplasia or absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Br, 1977. **59**(3): p. 267-71.
4. M. Sempé, G.P., *auxologie, méthodes et séquences*. théraplix. 1979.
5. Greulich WW., P.S., *radiographic atlas of the skeletal development of the hand and wrist, ed.2*. Palo Alto, California, Stanford university press, 1959.
6. Sauvegrain, J., H. Nahum, and H. Bronstein, [*Study of bone maturation of the elbow*]. Ann Radiol (Paris), 1962. **5**: p. 542-50.
7. Anderson, M., W.T. Green, and M.B. Messner, *Growth and predictions of growth in the lower extremities*. J Bone Joint Surg Am, 1963. **45-A**: p. 1-14.
8. Anderson, M., M.B. Messner, and W.T. Green, *Distribution of Lengths of the Normal Femur and Tibia in Children from One to Eighteen Years of Age*. J Bone Joint Surg Am, 1964. **46**: p. 1197-202.
9. Hechard P., C.H., *Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs*. RCO, 1978. **64**: p. 81-87.
10. Moseley, C.F., *A straight line graph for leg length discrepancies*. Clin Orthop Relat Res, 1978(136): p. 33-40.
11. Grill, F. and P. Dungl, *Lengthening for congenital short femur. Results of different methods*. J Bone Joint Surg Br, 1991. **73**(3): p. 439-47.
12. Gillespie, R. and I.P. Torode, *Classification and management of congenital abnormalities of the femur*. J Bone Joint Surg Br, 1983. **65**(5): p. 557-68.
13. Bollini, J., Cottalorda, *aplasies du fémur*. EMC, 1994. **15-228-A-10**.
14. GT, A., *proximal femoral focal deficiency: definition, classification and management*. National academy of sciences, 1968: p. 1-22.
15. Torode, I.P. and R. Gillespie, *Anteroposterior instability of the knee: a sign of congenital limb deficiency*. J Pediatr Orthop, 1983. **3**(4): p. 467-70.
16. HC, A., *the morphology, natural history and treatment of proximal femoral deficiency*. National academy of sciences, 1968: p. 50-76.
17. Kalamchi, A., H.R. Cowell, and K.I. Kim, *Congenital deficiency of the femur*. J Pediatr Orthop, 1985. **5**(2): p. 129-34.
18. Pappas, A.M., *Congenital abnormalities of the femur and related lower extremity malformations: classification and treatment*. J Pediatr Orthop, 1983. **3**(1): p. 45-60.
19. Paley, D., *Lengthening reconstruction surgery for congenital femoral deficiency*. The child with a limb deficiency AAOS, ed. B.J. Herring JA. 1998. 113-132.
20. Fixsen, J.A., *Major lower limb congenital shortening: a mini review*. J Pediatr Orthop B, 2003. **12**(1): p. 1-12.
21. Brown, K.L., *Resection, rotationplasty, and femoropelvic arthrodesis in severe congenital femoral deficiency. A report of the surgical technique and three cases*. J Bone Joint Surg Am, 2001. **83-A**(1): p. 78-85.
22. Steel, H.H., et al., *Iliofemoral fusion for proximal femoral focal deficiency*. J Bone Joint Surg Am, 1987. **69**(6): p. 837-43.
23. Ollerenshaw, R., *Congenital defects of the long bones of the lower limb*. J . Bone and Joint Surg., 1925. **7**: p. 528-552.

24. padovani, c., herbaux, *Agénésie et hypoplasie tibiale grave*. Symposium du 49ème congrès de chirurgie pédiatrique, 1992.
25. Turker, R., et al., *Anatomic considerations of the foot and leg in tibial hemimelia*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(4): p. 445-9.
26. Williams, L., et al., *Tibial dysplasia. A study of the anatomy*. J Bone Joint Surg Br, 1983. **65**(2): p. 157-9.
27. Jones, D., J. Barnes, and G.C. Lloyd-Roberts, *Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management*. J Bone Joint Surg Br, 1978. **60**(1): p. 31-9.
28. Kalamchi, A. and R.V. Dawe, *Congenital deficiency of the tibia*. J Bone Joint Surg Br, 1985. **67**(4): p. 581-4.
29. Wada, A., et al., *Limb salvage treatment for congenital deficiency of the tibia*. J Pediatr Orthop, 2006. **26**(2): p. 226-32.
30. Fernandez-Palazzi, F., J. Bendahan, and S. Rivas, *Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases*. J Pediatr Orthop B, 1998. **7**(4): p. 298-302.
31. Schoenecker, P.L., et al., *Congenital longitudinal deficiency of the tibia*. J Bone Joint Surg Am, 1989. **71**(2): p. 278-87.
32. Epps, C.H., Jr. and P.L. Schneider, *Treatment of hemimelias of the lower extremity. Long-term results*. J Bone Joint Surg Am, 1989. **71**(2): p. 273-7.
33. Loder, R.T. and J.A. Herring, *Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment*. J Pediatr Orthop, 1987. **7**(1): p. 8-13.
34. Jayakumar, S.S. and R.E. Eilert, *Fibular transfer for congenital absence of the tibia*. Clin Orthop Relat Res, 1979(139): p. 97-101.
35. Javid, M., G.H. Shahcheraghi, and H. Nooraie, *Ilizarov lengthening in centralized fibula*. J Pediatr Orthop, 2000. **20**(2): p. 160-2.
36. Christini, D., et al., *Fibular transfer for congenital absence of the tibia*. J Pediatr Orthop, 1993. **13**(3): p. 378-81.
37. Brown, F.W., *Construction of a Knee Joint in Congenital Total Absence of the Tibia (Paraxial Hemimelia Tibia): a Preliminary Report*. J Bone Joint Surg Am, 1965. **47**: p. 695-704.
38. de Sanctis, N., et al., *Tibial agenesis: a new rationale in management of type II--report of three cases with long-term follow-up*. J Pediatr Orthop, 1990. **10**(2): p. 198-201.
39. myers, *congenital absence of tibia:transplantation of head of fibula: arthrodesis at the ankle joint*. JBJS, 1905. **s2-3**: p. 72-85.
40. Simmons, E.D., Jr., G.M. Ginsburg, and J.E. Hall, *Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(1): p. 85-9.
41. Spiegel, D.A., R.T. Loder, and R.C. Crandall, *Congenital longitudinal deficiency of the tibia*. Int Orthop, 2003. **27**(6): p. 338-42.
42. Hosny, G.A., *Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report*. J Pediatr Orthop B, 2005. **14**(4): p. 250-5.
43. Weber, *A new knee arthroplasty versus Brown's procedure in congenital total absence of the tibia: a priliminary report*. J Pediatr Orthop, 2002. **11B**: p. 53-59.
44. Tokmakova, K., E.C. Riddle, and S.J. Kumar, *Type IV congenital deficiency of the tibia*. J Pediatr Orthop, 2003. **23**(5): p. 649-53.
45. Choi, I.H., et al., *Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint: report of three additional cases treated by the Ilizarov method and literature review*. J Pediatr Orthop, 2004. **24**(3): p. 304-11.
46. herbaux, *hypoplasies du rayon tibial*. conférence d'enseignement de la sofocot, 2000: p. 49-59.
47. Coventry, M.B. and E.W. Johnson, Jr., *Congenital absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Am, 1952. **34 A**(4): p. 941-55.

48. Baek, G.H., et al., *Terminal hemimelia of the lower extremity: absent lateral ray and a normal fibula*. Int Orthop, 2008. **32**(2): p. 263-7.
49. Maffulli, N. and J.A. Fixsen, *Fibular hypoplasia with absent lateral rays of the foot*. J Bone Joint Surg Br, 1991. **73**(6): p. 1002-4.
50. Achterman, C. and A. Kalamchi, *Congenital deficiency of the fibula*. J Bone Joint Surg Br, 1979. **61-B**(2): p. 133-7.
51. Stanitski, D.F. and C.L. Stanitski, *Fibular hemimelia: a new classification system*. J Pediatr Orthop, 2003. **23**(1): p. 30-4.
52. Choi, I.H., S.J. Kumar, and J.R. Bowen, *Amputation or limb-lengthening for partial or total absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Am, 1990. **72**(9): p. 1391-9.
53. Thomas, I.H. and P.F. Williams, *The Gruca operation for congenital absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Br, 1987. **69**(4): p. 587-92.
54. Exner, G.U., *Bending osteotomy through the distal tibial physis in fibular hemimelia for stable reduction of the hindfoot*. J Pediatr Orthop B, 2003. **12**(1): p. 27-32.
55. Weber, M., et al., *Malleolus externus plasty for joint reconstruction in fibular aplasia: preliminary report of a new technique*. J Pediatr Orthop B, 2002. **11**(3): p. 265-73.
56. Westin, G.W., D.N. Sakai, and W.L. Wood, *Congenital longitudinal deficiency of the fibula: follow-up of treatment by Syme amputation*. J Bone Joint Surg Am, 1976. **58**(4): p. 492-6.
57. Wood, W.L., N. Zlotsky, and G.W. Westin, *Congenital Absence of the Fibula. Treatment by Syme Amputation; Indications and Technique*. J Bone Joint Surg Am, 1965. **47**: p. 1159-69.
58. Kruger, L.M. and R.D. Talbott, *Amputation and prosthesis as definitive treatment in congenital absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Am, 1961. **43-A**: p. 625-42.
59. JOHN G. BIRCH, M.D., F.R.C.S.(C)†, STEWART J. WALSH, M.B.CH., F.R.A.C.S.‡, JOHN M. SMALL, M.D.§, P.D. ANNE MORTON, KARL D. KOCH, PH.D.#, CINDI SMITH, M.S.†, DONALD CUMMINGS, C.P.O.†, and M.A. AND RENEE BUCHANAN, *Syme amputation for the treatment of fibular deficiency*. the journal of bone and joint surgery, 1999. **81-A**(11): p. 1511-1518.
60. Naudie, D., et al., *Management of fibular hemimelia: amputation or limb lengthening*. J Bone Joint Surg Br, 1997. **79**(1): p. 58-65.
61. McCarthy, J.J., et al., *Fibular hemimelia: comparison of outcome measurements after amputation and lengthening*. J Bone Joint Surg Am, 2000. **82-A**(12): p. 1732-5.
62. Aaron, A.D. and R.E. Eilert, *Results of the Wagner and Ilizarov methods of limb-lengthening*. J Bone Joint Surg Am, 1996. **78**(1): p. 20-9.
63. Dal Monte, A. and O. Donzelli, *Tibial lengthening according to Ilizarov in congenital hypoplasia of the leg*. J Pediatr Orthop, 1987. **7**(2): p. 135-8.
64. Zarzycki, D., et al., *Limb lengthening in fibular hemimelia type II: can it be an alternative to amputation?* J Pediatr Orthop B, 2006. **15**(2): p. 147-53.
65. Aldegheri, R., *Distraction osteogenesis for lengthening of the tibia in patients who have limb-length discrepancy or short stature*. J Bone Joint Surg Am, 1999. **81**(5): p. 624-34.
66. Miller, L.S. and D.F. Bell, *Management of congenital fibular deficiency by Ilizarov technique*. J Pediatr Orthop, 1992. **12**(5): p. 651-7.
67. Catagni, M.A., L. Bolano, and R. Cattaneo, *Management of fibular hemimelia using the Ilizarov method*. Orthop Clin North Am, 1991. **22**(4): p. 715-22.
68. Maffulli, N., *Longitudinal deficiency of the fibula. Operative treatment*. J Bone Joint Surg Am, 1997. **79**(5): p. 794-5.
69. Correll, J., *Management of fibular hemimelia*. J Bone Joint Surg Br, 1997. **79**(6): p. 1040-1.
70. Stevens, P.M. and D. Arms, *Postaxial hypoplasia of the lower extremity*. J Pediatr Orthop, 2000. **20**(2): p. 166-72.

71. Boyd, N.A., *amputation of the foot, with calcaneotibial arthrodesis*. JBJS, 1939. **21**: p. 997-1000.
72. Harris, R.I., *Syme's amputation; the technical details essential for success*. J Bone Joint Surg Br, 1956. **38-B**(3): p. 614-32.
73. Kruger, L., *Lower limb deficiencies*. Atlas of limbs prosthetics, ed. J.B.J. Michael. 1992. 795-834.
74. Thompson, T.C., L.R. Straub, and W.D. Arnold, *Congenital absence of the fibula*. J Bone Joint Surg Am, 1957. **39-A**(6): p. 1229-37.
75. Blum, C.E. and A. Kalamchi, *Boyd amputations in children*. Clin Orthop Relat Res, 1982(165): p. 138-43.
76. Davidson, W.H. and W.H. Bohne, *The Syme amputation in children*. J Bone Joint Surg Am, 1975. **57**(7): p. 905-9.
77. Herring, J.A.B., B; Gaffney, C, *Syme amputation. An evaluation of the physical and psychological function in young patients*. J . Bone and Joint Surg., 1986. **68-A**: p. 573-578.
78. Eilert, R.E. and S.S. Jayakumar, *Boyd and Syme ankle amputations in children*. J Bone Joint Surg Am, 1976. **58**(8): p. 1138-41.
79. Fulp, T., et al., *Longitudinal deficiency of the fibula. Operative treatment*. J Bone Joint Surg Am, 1996. **78**(5): p. 674-82.
80. Torode, I.P. and R. Gillespie, *Rotationplasty of the lower limb for congenital defects of the femur*. J Bone Joint Surg Br, 1983. **65**(5): p. 569-73.
81. A., C., *amputations of the lower limb and prosthetic limb fitting techniques*. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 2003: p. 263-286.
82. D., P., *Prostheses and periprosthetic surgery in lower limb malformations*. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 2000: p. 113-120.
83. J.P.Damsin, *limb equalizing treatment*. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 2000. **74**: p. 138-153.
84. Carlioz H., F.G. *Inégalités de longueur des membres inférieurs*. in Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. 1987.
85. H. Carlioz, J.-M.C., *Malformations congénitales des membres inférieurs*. Cahiers d'enseignement de la SOFCOT, 2000. **74**: p. 138-153.
86. Blair, V.P., 3rd, et al., *Epiphysiodesis: a problem of timing*. J Pediatr Orthop, 1982. **2**(3): p. 281-4.
87. Blount, W.P. and G.R. Clarke, *Control of bone growth by epiphyseal stapling; a preliminary report*. J Bone Joint Surg Am, 1949. **31A**(3): p. 464-78.
88. Metaizeau, J.P., et al., *Percutaneous epiphysiodesis using transphyseal screws (PETS)*. J Pediatr Orthop, 1998. **18**(3): p. 363-9.
89. Phemister, D.B., *[Epiphysiodesis for equalizing the length of the lower extremities and for correcting other deformities of the skeleton.]*. Mem Acad Chir (Paris), 1950. **76**(26-27): p. 758-63.
90. Bowen, J.R., R.R. Torres, and E. Forlin, *Partial epiphysiodesis to address genu varum or genu valgum*. J Pediatr Orthop, 1992. **12**(3): p. 359-64.
91. A., C., *On the means of lengthening, in the lower limbs, the muscles and tissues which are shortened through deformity*. Am. J. Orthop. Surg., 1905. **2**: p. 353.
92. L., O., *Allongement d'un fémur sur un membre trop court*. Bull. Med. Soc. Chirur., 1913. **39**.
93. Putti, *The operative lengthening of the femur*. JAMA, 1921. **77**: p. 934-935.
94. abbot, L.C., *the operative lengthening of the tibia and fibula*. JBJS, 1927. **9**: p. 128-153.
95. Anderson, W.V., *Lengthening of the lower limb: its place in the problem of limb length discrepancy*. Mod Trends Orthop, 1972. **5**: p. 1-22.

96. Wagner, H., *Operative lengthening of the femur*. Clin Orthop Relat Res, 1978(136): p. 125-42.
97. Ilizarov, G.A., [*Basic principles of transosseous compression and distraction osteosynthesis*]. Ortop Travmatol Protez, 1971. **32**(11): p. 7-15.
98. De Bastiani, G., et al., *Limb lengthening by callus distraction (callotasis)*. J Pediatr Orthop, 1987. **7**(2): p. 129-34.
99. Gallien, R., *Femoral and tibial lengthening by the Wagner method*. J Pediatr Orthop B, 2006. **15**(3): p. 202-9.
100. Caton, *Allongements progressifs de membre chez l'adolescent et l'adulte jeune*. Ann orthop ouest, 2005. **37**: p. 63-76.
101. Paley, D., *Current techniques of limb lengthening*. J Pediatr Orthop, 1988. **8**(1): p. 73-92.
102. Zarzycki, D., et al., *Long-term results of lower limb lengthening by the Wagner method*. J Pediatr Orthop, 2002. **22**(3): p. 371-4.
103. Ilizarov, G.A., *The principles of the Ilizarov method*. Bull Hosp Jt Dis Orthop Inst, 1988. **48**(1): p. 1-11.
104. Ilizarov, G.A., *The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues: Part II. The influence of the rate and frequency of distraction*. Clin Orthop Relat Res, 1989(239): p. 263-85.
105. Ilizarov, G.A., *The tension-stress effect on the genesis and growth of tissues. Part I. The influence of stability of fixation and soft-tissue preservation*. Clin Orthop Relat Res, 1989(238): p. 249-81.
106. Merloz, *bases mécaniques de la fixation externe circulaire*. Conf. enseignement SOFCOT, 1996. **58**(54-55).
107. A., F., *mechanical principles of the Ilizarov method*. limb lengthening and reconstruction surgery, ed. S.I. S. Robert Rozbruch. 2007: informa healthcare.
108. Moroni, A., et al., *Enhanced fixation with hydroxyapatite coated pins*. Clin Orthop Relat Res, 1998(346): p. 171-7.
109. Bonnard, C., et al., *Limb lengthening in children using the Ilizarov method*. Clin Orthop Relat Res, 1993(293): p. 83-8.
110. Stanitski, D.F., et al., *Results of femoral lengthening using the Ilizarov technique*. J Pediatr Orthop, 1995. **15**(2): p. 224-31.
111. JC, T. *complete characterization of a 6-axes deformity; complete correction with a new external fixator. The spatial frame*. in ASAMI North America. 1997.
112. Aldegheri, R., L. Renzi-Brivio, and S. Agostini, *The callotasis method of limb lengthening*. Clin Orthop Relat Res, 1989(241): p. 137-45.
113. Pouliquen, J.C., Glorion CH., Céolin J.L., Langlais J., Pauthier F., *allongement métaphysaire supérieur du tibia. 57 cas effectués par la méthode du callotasis chez l'enfant et l'adolescent*. RCO, 1994. **80**: p. 532-541.
114. Pouliquen, J.C., et al., [*Upper metaphyseal lengthening of the tibia. Report of 57 cases in children and adolescents*]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 1994. **80**(6): p. 532-41.
115. Ph. Merloz, F.F., *Biomécanique des appareils d'allongement*. Monographie du GEOP Les inégalités de longueur des membres inférieurs, ed. A.D. J.L. Clement, J. Griffet, A. Bracq. 1998: Sauramps medical.
116. Meyrueis J.P., C.A., *Bases mécaniques de la fixation externe (fixateur à fiches)*. Paris 1996 ed. Conf d'enseignement de la SOFCOT. Vol. 58. 1996: Expansion scientifique.
117. Guilleminet, M. and T. Dubost-Perret, [*A series of observations on the congenital absence of the fibula.*]. Lyon Chir, 1950. **45**(6): p. 757-63.
118. Paley, D., et al., *Femoral lengthening over an intramedullary nail. A matched-case comparison with Ilizarov femoral lengthening*. J Bone Joint Surg Am, 1997. **79**(10): p. 1464-80.

119. Simpson, A.H., A.S. Cole, and J. Kenwright, *Leg lengthening over an intramedullary nail*. J Bone Joint Surg Br, 1999. **81**(6): p. 1041-5.
120. Shevtsov, V.I., et al., [*Elastic stable intramedullary nailing in Ilizarov bone lengthening*]. Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot, 2004. **90**(5): p. 399-410.
121. Guichet, J.M. and R.S. Casar, *Mechanical characterization of a totally intramedullary gradual elongation nail*. Clin Orthop Relat Res, 1997(337): p. 281-90.
122. Guichet, J.M., et al., *Gradual femoral lengthening with the Albizzia intramedullary nail*. J Bone Joint Surg Am, 2003. **85-A**(5): p. 838-48.
123. A., B., *intramedullary distraction of the femur priliminary report*. Orthop. Traumatol Protez, 1983. **10**: p. 59-72.
124. caton, *progressive lengthening of the limbs in adolescent and young adult*. ann. orthop. ouest, 2005. **37**: p. 63 à 76.
125. Carroll, K., S. Coleman, and P.M. Stevens, *Coxa vara: surgical outcomes of valgus osteotomies*. J Pediatr Orthop, 1997. **17**(2): p. 220-4.
126. De Bastiani, G., et al., *Chondrodiatasis-controlled symmetrical distraction of the epiphyseal plate. Limb lengthening in children*. J Bone Joint Surg Br, 1986. **68**(4): p. 550-6.
127. Aldegheri, R., G. Trivella, and F. Lavini, *Epiphyseal distraction. Chondrodiatasis*. Clin Orthop Relat Res, 1989(241): p. 117-27.
128. Zarzycki, D., et al., *Long-term results of lower limb lengthening by physeal distraction*. J Pediatr Orthop, 2002. **22**(3): p. 367-70.
129. Monticelli, G. and R. Spinelli, *Limb lengthening by epiphyseal distraction*. Int Orthop, 1981. **5**(2): p. 85-90.
130. Bjerkreim, I., *Limb lengthening by physeal distraction*. Acta Orthop Scand, 1989. **60**(2): p. 140-2.
131. Aronson, J., *Limb-lengthening, skeletal reconstruction, and bone transport with the Ilizarov method*. J Bone Joint Surg Am, 1997. **79**(8): p. 1243-58.
132. Fischgrund, J., D. Paley, and C. Suter, *Variables affecting time to bone healing during limb lengthening*. Clin Orthop Relat Res, 1994(301): p. 31-7.
133. Delloye, C., et al., *Bone regenerate formation in cortical bone during distraction lengthening. An experimental study*. Clin Orthop Relat Res, 1990(250): p. 34-42.
134. Kojimoto, H., et al., *Bone lengthening in rabbits by callus distraction. The role of periosteum and endosteum*. J Bone Joint Surg Br, 1988. **70**(4): p. 543-9.
135. Eralp, L., et al., *A comparison of two osteotomy techniques for tibial lengthening*. Arch Orthop Trauma Surg, 2004. **124**(5): p. 298-300.
136. Frierson, M., et al., *Distraction osteogenesis. A comparison of corticotomy techniques*. Clin Orthop Relat Res, 1994(301): p. 19-24.
137. Choi, I.H., et al., *Optimum ratio of distraction in double level tibial lengthening*. Clin Orthop Relat Res, 1999(368): p. 240-6.
138. Stanitski, D.F., et al., *Results of tibial lengthening with the Ilizarov technique*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(2): p. 168-72.
139. Nogueira, M.P., et al., *Nerve lesions associated with limb-lengthening*. J Bone Joint Surg Am, 2003. **85-A**(8): p. 1502-10.
140. Gil-Albarova, J., et al., *Delayed distraction in bone lengthening. Improved healing in lambs*. Acta Orthop Scand, 1992. **63**(6): p. 604-6.
141. Aronson, J., *Temporal and spatial increases in blood flow during distraction osteogenesis*. Clin Orthop Relat Res, 1994(301): p. 124-31.
142. Makarov, M.R., et al., *Effects of external fixation and limb lengthening on peripheral nerve function*. Clin Orthop Relat Res, 1996(329): p. 310-6.
143. Antoci, V., et al., *Bone lengthening in children: how to predict the complications rate and complexity?* J Pediatr Orthop, 2006. **26**(5): p. 634-40.

144. Ippolito, E., et al., *Histology and ultrastructure of arteries, veins, and peripheral nerves during limb lengthening*. Clin Orthop Relat Res, 1994(308): p. 54-62.
145. Lindsey, C.A., et al., *The effect of the amount of limb lengthening on skeletal muscle*. Clin Orthop Relat Res, 2002(402): p. 278-87.
146. Sabharwal, S., et al., *Growth patterns after lengthening of congenitally short lower limbs in young children*. J Pediatr Orthop, 2000. **20**(2): p. 137-45.
147. Li, G., et al., *Assessment of cell proliferation in regenerating bone during distraction osteogenesis at different distraction rates*. J Orthop Res, 1997. **15**(5): p. 765-72.
148. Szoke, G., et al., *Response of the tendon during limb lengthening*. J Bone Joint Surg Br, 2005. **87**(4): p. 583-7.
149. Stanitski, D.F., K. Rossman, and M. Torosian, *The effect of femoral lengthening on knee articular cartilage: the role of apparatus extension across the joint*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(2): p. 151-4.
150. Sabharwal, S., *Selective soft tissue release preserves growth plate architecture during limb lengthening*. J Pediatr Orthop, 2005. **25**(5): p. 617-622.
151. Fink, B., et al., *The influence of callus distraction on the growth plate*. Arch Orthop Trauma Surg, 2007. **127**(6): p. 417-23.
152. J-C Pouliquen, C.G., J. Langlais, E. Viehweger, *Les complications des allongements des membres*. Sauralmps médic ed. Les inégalités de longueur des membres inférieurs, ed. A.D. J.L. Clement, J. Griffet, A. Bracq. 1998: GEOP.
153. Sharma, M., W.G. MacKenzie, and J.R. Bowen, *Severe tibial growth retardation in total fibular hemimelia after limb lengthening*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(4): p. 438-44.
154. Tachdjian, M., *Pediatrics Orthopedics*, ed. W.S. ed. Vol. T4. 1990, Philadelphia. 2893-3012.
155. Caton, J., *le traitement chirurgical des inégalités de longueurs et des sujets de petite taille*. RCO, 1991. **77 suppl I**: p. 31-80.
156. Dahl, M.T., B. Gulli, and T. Berg, *Complications of limb lengthening. A learning curve*. Clin Orthop Relat Res, 1994(301): p. 10-8.
157. Karger, C., J.T. Guille, and J.R. Bowen, *Lengthening of congenital lower limb deficiencies*. Clin Orthop Relat Res, 1993(291): p. 236-45.
158. Merloz, *fixation externe et ostéogénèse en distraction*. Paris 1996 ed. conf. enseignement SOFCOT. Vol. 58. 1996: expansion scientifique.
159. Bach-segura P., D.P., *Dépistage anténatal des malformations des membres inférieurs* Elsevier ed. Malformations congénitales des membres inférieurs ed. C.H.C. JM. Vol. 74. 2000, Paris: Cahiers d'enseignement de la sofcot. 16-22.
160. Karger, C., *Programmes d'égalisation*. Elsevier ed. Malformations congénitales des membres inférieurs, ed. J.-M.C. H. Carlioz. Vol. 74. 2000: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. 121.
161. H. Carlioz, C.C., *Malformations du fémur*. Malformations congénitales des membres inférieurs, ed. J.-M.C. H. Carlioz. 2000: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT 32.
162. H. Carlioz, P.M., *Aplasies et hypoplasies du péroné. Hémimélie fibulaire*. Malformations congénitales des membres inférieurs, ed. J.-M.C. H. Carlioz. Vol. 74. 2000: Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. 61.
163. Caskey, P.M. and E.L. Lester, *Association of fibular hemimelia and clubfoot*. J Pediatr Orthop, 2002. **22**(4): p. 522-5.
164. Bowen, J.R., et al., *Factors leading to hip subluxation and dislocation in femoral lengthening of unilateral congenital short femur*. J Pediatr Orthop, 2001. **21**(3): p. 354-9.

165. Brack H., C.M., *Stratégies et indications dans le traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs*. Les inégalités de longueur des membres inférieurs, ed. A.D. J.L. Clement, J. Griffet, A. Bracq. 1998: Sauramps medical. 251-256.
166. Antoci V., C.M., *Comparison of distraction osteogenesis for congenital and acquired limb-length discrepancy in children*. orthopedics, 2008. **31**(129).
167. Glorion, C., et al., *Femoral lengthening using the callotasis method: study of the complications in a series of 70 cases in children and adolescents*. J Pediatr Orthop, 1996. **16**(2): p. 161-7.
168. Maffulli, N., et al., *A review of 240 patients undergoing distraction osteogenesis for congenital post-traumatic or postinfective lower limb length discrepancy*. J Am Coll Surg, 1996. **182**(5): p. 394-402.
169. Griffith, S.I., J.J. McCarthy, and R.S. Davidson, *Comparison of the complication rates between first and second (repeated) lengthening in the same limb segment*. J Pediatr Orthop, 2006. **26**(4): p. 534-6.
170. Pouliquen, J.C., Glorion CH., Céolin J.L., Langlais J., Viehweger E., *Les complications des allongements des membres*. Les inégalités de longueur des membres inférieurs, ed. A.D. J.L. Clement, J. Griffet, A. Bracq. 1998: monographie du GEOP. 203.
171. Chotel, F., et al., *Bone stiffness in children: part II. Objective criteria for children to assess healing during leg lengthening*. J Pediatr Orthop, 2008. **28**(5): p. 538-43.
172. Pouliquen, J.C., Gorodisher S., Verneret Ch., Richard L., *Allongement du fémur chez l'enfant et l'adolescent. Etude comparative d'une série de 82 cas*. RCO, 1989. **75**: p. 239-251.
173. Langlais, J., *Résultats à long terme de la chirurgie d'égalisation*. Elsevier ed. Malformations congénitales des membres inférieurs, ed. J.-M.C. H. Carlioz. Vol. 74. 2000: Cahiers d'enseignement de la sofco. 183.

NOM : GEFFROY

PRENOM : Loïc

**Titre de thèse :**

Programme d'égalisation dans le traitement des hypoplasies du membre inférieur : étude critique à propos de 24 cas.

---

RESUME

Les hypoplasies des membres inférieurs sont rares et de prise en charge difficile. Cette étude rétrospective regroupe les patients de deux centres d'orthopédie pédiatrique. Différents critères concernant l'allongement et le traitement des malformations associées ont été analysés afin d'évaluer les résultats anatomiques, fonctionnels ainsi que l'intégration socio-professionnelle des patients ayant bénéficié d'un programme d'égalisation. L'index de consolidation moyen était de 39,5 j/cm. Il était significativement plus faible avec un fixateur monolatéral et lors d'un allongement simultané sur 2 sites. Le nombre de complications sérieuses augmentait significativement selon le pourcentage d'allongement. Un troisième allongement était associé à une séquelle pour le patient ( $p < 0.001$ ). Le pourcentage de déviations axiales restait identique en fin de programme. 90% des patients sont satisfaits de leur prise en charge.

---

MOTS-CLES :

Hypoplasie, callotasis, complications