
Traitement des pseudarthroses congénitales de jambe par enclouage centro-médullaire et fixateur externe.

DAMSIN Jean-Paul

Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant
Hôpital Armand Trousseau-Paris
01.44.73.74.75

Correspondance :
jeanpaul.damsin@trs.ap-hop-paris.fr

Résumé

La difficulté de consolidation des pseudarthroses congénitales de jambe reste un problème d'actualité malgré les nombreuses méthodes chirurgicales, nouvelles ou non, dont nous disposons.

Les traitements proposés varient selon le type de lésion, atrophique ou hypertrophique, l'âge auquel on intervient et l'existence de problèmes associés, inégalité ou déviation axiale.

Trois méthodes semblent donner des résultats équivalents : la greffe de péroné vascularisé, l'enclouage centro-médullaire associé à une greffe inter-tibio-péronière et la stabilisation compression par le fixateur d'Ilizarov. Leur association permet d'améliorer le pourcentage de consolidation.

Depuis 1996, nous associons pour certains patients, enclouage centro-médullaire et fixateur externe. La fixation stable permet une consolidation rapide en 2 à 4 mois. Le tuteur interne apporté par l'enclouage évite la refracture.

Le protocole opératoire comporte un abord du foyer de pseudarthrose pour régulariser les extrémités osseuses afin de permettre un affrontement correct. Suivant l'importance de la résection, le foyer osseux est mis en compression ou bénéficie d'un transfert diaphysaire.

L'enclouage est effectué avec un clou standard ou télescopique. Cet enclouage est transplantaire si la pseudarthrose a une situation basse. Le fixateur d'Ilizarov est ensuite placé avec ou sans prise du pied. En cas de transfert diaphysaire ou d'allongement, une corticotomie est effectuée en région métaphysaire haute, à distance des zones dystrophiques.

La courte série comporte 6 patients et 7 jambes opérées (un cas bilatéral). Cinq des six patients présentaient une neurofibromatose. Un clou télescopique a été utilisé 3 fois. La consolidation est survenue en 2 à 4 mois. Les patients ont bénéficié d'une greffe complémentaire (simple ou inter tibio péronière) pour épaissir la zone de consolidation. L'intervention a comporté un allongement 2 fois et un transfert diaphysaire 3 fois. Au plus grand recul, tous les patients sont consolidés. Un n'a pas été revu depuis l'ablation du fixateur et un a développé un volumineux kyste essentiel se compliquant d'une infection après une injection de corticoïde et nécessitant l'ablation du clou.

Mots-clés : Pseudarthrose congénitale / neurofibromatose / Ilizarov / fixation circulaire / enclouage centromédullaire

Abstract

Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment with intramedullary nail associated with external fixation

Despite the availability of many old and new treatments, healing of congenital pseudarthrosis of the tibia remains difficult. The method of treatment is chosen according to the type of lesion (atrophic or hypertrophic), the age and the presence of associated problems (length discrepancy or angular deformities).

Three methods can give good results.

- vascularised fibular graft
- intramedullary nailing (IN) associated with intertibiofibular graft (ITFG)
- Ilizarov external fixation (EF)

Association of these methods leads to better success rate

Since 1996 we have been using IN with EF : stable external fixation permitting compression leads to quick healing in 2 to 4 months, internal fixation avoids iterative fracture. Surgical procedure includes open excision of the pseudarthrosis tissues to healthy bone and reduction. When resection is important, bone transfer is indicated.

IN is done with standard or telescopic nail. When pseudarthrosis is very distal, transplantor nailing is used. Ilizarov fixation is then applied with or without extension to the foot.

In case of bone transfer or progressive lengthening, corticotomy is done in the proximal metaphysis, far from dystrophic bone. Six patients and seven legs were operated on. Neurofibromatosis was present in 5 patients. Telescopic nailing was used 3 times. Added bone graft (simple or ITFG) was used in some patients to thicken the consolidated zone. Lengthening was done in two cases and bone transfer in three cases. Consolidation was obtained in all patients in 2 to 4 months. One patient was lost of control after consolidation and removal of EF. One patient needed IN removal for deep infection due to steroid injection in adjacent kystic lesion.

Key words : Congenital pseudarthrosis / Neurofibromatosis / Ilizarov / external fixator / intramedullary nail.

Introduction

La consolidation d'une pseudarthrose congénitale de jambe (PCJ) est un des problèmes thérapeutiques des plus difficiles à régler en Orthopédie Pédiatrique. Les chirurgiens ont été très créatifs pour tenter de consolider ces dystrophies osseuses. De nombreux traitements ont été essayés avec des succès variables (1).

La pseudarthrose congénitale de jambe se définit comme étant une affection touchant la région diaphyso-métaphysaire. Elle est suspectée dès la naissance en raison d'une courbure tibiale à convexité antéro-médiale ou se révèle par une mobilité anormale et indolore. La déformation peut être discrète et le diagnostic n'est fait que secondairement à la suite d'une fracture, survenant le plus souvent, au moment de l'acquisition de la marche. La radiographie révèle alors des signes orientant vers une dystrophie osseuse localisée.

Historique

La pseudarthrose congénitale de jambe en rapport avec une neurofibromatose est une entité récemment identifiée. Pendant des années ces deux pathologies ont été décrites sans jamais être rapportées l'une à l'autre.

La pseudarthrose congénitale de jambe est décrite pour la première fois en 1708 par Hatzoecher, puis pendant 150 ans aucune publication ne semble avoir été consacrée à ce sujet. Parallèlement, en 1882, Von Recklinghausen décrit la neurofibromatose comme une maladie héréditaire associant des taches cutanées dites « café au lait », des molluscum pendulosum et une atteinte des nerfs périphériques. Il ne mentionne pas l'existence de lésions osseuses. En 1891, Sir James Paget fait état de 3 pseudarthroses congénitales qu'il a traitées toujours sans évoquer la neurofibromatose. Ducroquet en 1937 puis Barber en 1939 parlent de relation possible entre les deux pathologies. Aegerter (2) lui aussi restera interrogatif en publiant en 1950 « the possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrose dysplasia ».

Au XIX^e siècle les publications sur le traitement des pseudarthroses sont rares. L'amputation ou l'appareillage étaient les seules possibilités face à cette infirmité. Ker, en 1822 publie le résultat obtenu par un certain Phisick en pratiquant des perforations. En 1903, un auteur allemand Reichel obtient une consolidation grâce à un lambeau pédiculé cutané-ostéo-périosté prélevé sur la jambe contro-latérale. Codevilla et Nové-Josserand adopte la même technique dont ils publient les résultats en 1908. Au cours des années 30, les publications sur le traitement chirurgical des pseudarthroses sont plus nombreuses. Les auteurs proposent des greffes osseuses autologues ou homologues. Boyd (3) publie en 1948 son expérience sur le double greffon tibial prélevé chez les parents et fixé par 4 vis. Moore (4) en 1949 décrit une technique en 2 temps. Un greffon est prélevé sur le tibia controlatéral et transféré secondairement au 18^{ème} jour sur la jambe pseudarthrosée. L'ostéosynthèse est confiée à un fixateur externe. Mac Farland (5), en 1951, publie les résultats d'une pratique originale qu'il menait depuis 1940. Le greffon cortical était placé dans

la concavité à distance de la pseudarthrose. Le but était d'assurer la consolidation et le redressement de la courbure tibiale en créant un « by pass ». Farmer (6) en 1952 utilisait un lambeau en "cross-leg" comprenant une languette tibiale controlatérale avec le périoste et la peau sus-jacente. Soffield et Millar (7) en 1959 ont décrit une technique de fragmentation du foyer, associée à un enclouage centro médullaire.

Les résultats obtenus avec ces différentes méthodes furent très décevants. Les espoirs fondés en 1980 sur l'utilisation des champs électromagnétiques pulsés ont été eux aussi rapidement déçus (8).

Depuis les années 80, plusieurs techniques ont été largement utilisées avec des succès variables. L'enclouage centro-médullaire (9) associé à une greffe inter tibio-péronière (GITP) est défendu par l'école des Enfants Malades et la greffe de péroné vascularisé utilisée par A. Gilbert (10). Le pourcentage de consolidation a été très amélioré par ces méthodes mais de nombreuses interventions étaient encore souvent nécessaires en raison de retard de consolidation ou de refractures

Ilizarov en 1971 fut le premier à utiliser son matériel dans le traitement de la PCJ (11). Les résultats annoncés semblaient très prometteurs. Introduite en France dans les années 85, la méthode a été vite utilisée avec des succès divers. La consolidation était souvent acquise mais la zone dystrophique restait très fragile expliquant les nombreuses refractures.

Matériel et Méthode

Notre expérience en matière de pseudarthrose congénitale comprend 2 périodes. De 1985 à 1996 nous avons utilisé la méthode d'Ilizarov en appliquant les règles dictées par le promoteur. Le fixateur a été utilisé en compression le plus souvent, les déviations angulaires et les inégalités étant corrigées au cours de la même séquence thérapeutique. Le foyer de pseudarthrose n'a jamais été abordé même pour améliorer le contact des deux extrémités osseuses lors de la mise en compression.

Cette série a été publiée dans la revue de chirurgie orthopédique (13). L'étude des résultats montre un taux de consolidation de 70%. Bien que consolidé, les patients gardaient une jambe fragile nécessitant le port permanent d'une orthèse. Une fracture est survenue chez 4 patients, cette complication étant principalement due à l'absence d'ostéosynthèse interne. Ces complications nous ont amenés à proposer d'associer un enclouage centro-médullaire au fixateur externe d'Ilizarov.

Le protocole opératoire comporte un abord du foyer de pseudarthrose pour régulariser les extrémités osseuses afin de permettre un affrontement correct. Suivant l'importance de la résection, le foyer osseux est mis en compression ou bénéficie d'un transfert diaphysaire.

L'enclouage est effectué soit par un clou standard, soit par un clou télescopique. Cet enclouage est transplantaire si la pseudarthrose est bas située, ne permettant pas d'obtenir une stabilité correcte avec le fixateur. En

cas d'allongement, l'enclouage télescopique est préférable permettant d'augmenter la durée de protection de la zone dystrophique. Le fixateur d'Illizarov est ensuite placé avec ou sans prise du pied. En cas de transfert diaphysaire ou d'allongement, une corticotomie est effectuée en région métaphysaire haute, à distance d'une zone dystrophique. Un apport osseux sous forme d'une greffe simple ou d'une greffe inter-tibiopéronière peut être proposé dans le même temps ou secondairement pour épaissir et renforcer la consolidation.

Résultats

La courte série comporte 6 patients, deux garçons et 4 filles. sept jambes ont été opérées. Cinq des six patients présentaient une neurofibromatose.

L'âge moyen est de 5 ans 10 mois avec des extrêmes de 13 ans à 3 ans 6 mois. La zone de pseudarthrose est classée atrophique (**Fig. 1a**) trois fois, hypertrophique ou normotrophique 4 fois. Elle siège dans tous les cas au tiers inférieur tiers moyen de la jambe. Deux fois le pied a été maintenu par le fixateur et par enclouage transplantaire. Un transfert diaphysaire (**Fig. 1b**) a été effectué trois fois pour combler une perte de substance osseuse respectivement de 25, 30 et 30 mm et associé à un allongement deux fois pour un gain de 30 et 80 mm. Un enfant a bénéficié d'un apport osseux immédiat et deux secondairement pour renforcer la zone consolidée. La durée d'immobilisation en fixateur a été de 5 mois 10 jours pour la compression et 9 mois 10 jours pour les traitements avec allongement.

Les 4 patients ayant bénéficié d'une simple mise en compression, sans allongement ont consolidé en 4 mois. Les transferts diaphysaires ont consolidé respectivement en 2 mois, 3 mois (**Fig. 1c**) et 4 mois et 8 jours après la fin de la migration du fragment osseux.

Discussion

Le premier point de discussion porte sur l'intérêt d'associer des méthodes de traitement au risque de multiplier les complications. La mise en compression d'un foyer de

pseudarthrose congénitale par un fixateur externe circulaire nous est apparue comme le moyen le plus rapide et le plus sûr pour faire consolider une pseudarthrose hypertrophique. L'absence d'ostéosynthèse interne permanente explique le nombre important de refracture. Il nous a semblé logique d'ajouter au fixateur une ostéosynthèse interne pour prendre le relais de ce dernier. Plusieurs auteurs ont proposé d'associer clou et fixateur externe bien que cette association semble risquée sur le plan septique. Grill (14) a proposé de mettre un clou centro-médullaire dans les suites des allongements fémoraux. Dror Paley (15) a fait la même expérience en mettant les ostéosynthèses en place simultanément pour diminuer les risques septiques. Nous proposons ce protocole opératoire en l'absence d'antécédents infectieux ou après une période de 18 mois sans réveil infectieux. Clou et fixateur doivent être mis en place au cours de la même séance opératoire.

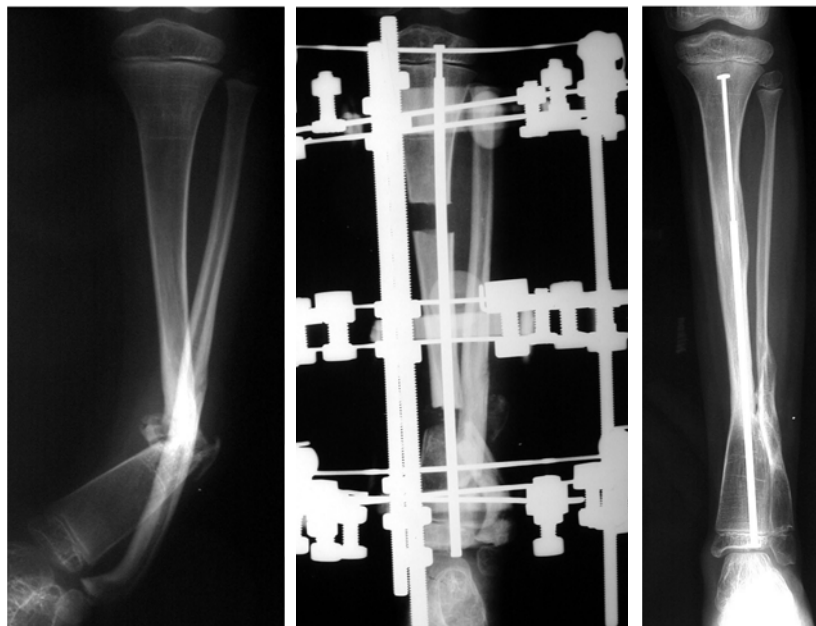
Le choix entre clou standard et clou télescopique est difficile. Le principe du clou télescopique est plus séduisant car il permet de protéger la zone de pseudarthrose pendant toute la période de croissance. Son inconvénient majeur est son introduction parfois difficile au niveau de la cheville. En cas de transfert diaphysaire ou d'allongement, son utilisation est préférable.

L'enclouage transplantaire est à proposer pour les formes atrophiques basses ne permettant pas un montage solide avec le fixateur externe circulaire.

Le prolongement de la fixation externe jusqu'au pied dépend aussi de la forme anatomique de la pseudarthrose. Cette extension sera proposée pour toutes les formes atrophiques situées à la partie basse de jambe ne permettant pas une stabilisation correcte dans les plans frontal et sagittal.

L'apport osseux n'est pas systématique. Les formes atrophiques doivent en bénéficier sous forme d'une greffe inter-tibiopéronière. Il est indispensable de traiter la pseudarthrose de la fibula soit par une greffe classique soit en créant une synostose tibio-fibulaire inférieure.

Nous sommes partisan d'une protection après consolida-



tion par une guêtre type Sarmiento articulée à la cheville. Cette guêtre est à maintenir au moins un an pour les types II et jusqu'à la fin de croissance pour les types I.

Conclusion

Deux méthodes de traitement semblent donner des résultats équivalents à ceux obtenus avec notre protocole : la greffe de péroné vascularisé et l'enclouage centro-médullaire associé à une greffe inter-tibio-péronière.

Chacune de ces méthodes a ses avantages, mais aussi ses inconvénients. La greffe de péroné vascularisé donne une jambe grêle et fragile pendant plusieurs mois et les risques de fracture aux extrémités du greffon sont importants. L'enclouage avec greffe inter tibia péronière est parfois long à consolider et parfois nécessite un apport osseux itératif.

Pour nous, à ce jour, les indications opératoires sont les suivantes :

Nous réservons la greffe de péroné vascularisé aux formes atrophiques avec perte de substance osseuse importante et inégalité. La greffe inter-tibio-péronière avec enclouage est indiquée dans les formes hypertrophiques sans raccourcissement.

L'enclouage associé à la fixation externe est utilisé pour traiter les pseudarthroses congénitales de type hypertrophiques ou scléreuses. Pour les formes atrophiques, elle est indiquée si le comblement de la perte de substance osseuse par un transfert diaphysaire est inférieur à 4 cm. Pour les transferts plus importants, une greffe vascularisée donne un comblement et une consolidation plus rapidement. Les antécédents de fixation externe avec des problèmes d'écoulement septique sont des contre-indications relatives à cette méthode. Pour ces patients, il est souhaitable de se donner une période de surveillance de 18 mois sans réveil infectieux avant de poser l'indication du traitement par clou plus fixateur externe.

CLASSIFICATION

Plusieurs classifications sont utilisées pour évaluer le pronostic de ces lésions. La **classification de Crawford** est intéressante sur le plan descriptif.

Type I : courbure antérieure avec une augmentation de la densité corticale et un canal médullaire étroit.

Type II : courbure antérieure et un canal médullaire étroit et scléreux

Type III : courbure antérieure en association à un kyste ou un état préfracturaire.

Type IV : courbure antérieure et fracture avec pseudarthrose lâche souvent des 2 os.

La **classification de Boyd** en 6 groupes a un intérêt pronostic. Les 3 premiers sont identiques à la classification de Crawford. Le type I se complique de déformations congénitales. Le type II est de mauvais pronostic avec des récurrences fréquentes pendant la période de croissance. Le type III à un taux de consolidation élevé, les récurrences sont rares. Dans le type IV, l'os est scléreux sans déformation. Le canal médullaire est partiellement ou complètement obturé. Une fracture de fatigue peut survenir évoluant vers la pseudarthrose. Dans le type V la fibula présente un aspect dysplasique. La pseudarthrose peut se déclarer sur l'un ou l'autre des 2 os. Le type VI associe un fibrome intra-osseux ou un schwanome. Le pronostic dépend de l'agressivité de la lésion intra-osseuse.

Classification d'Apoil (12). Type I : forme atrophique aux extrémités effilées.

La radiographie révèle des extrémités osseuses dites en « sucre d'orge », un canal médullaire absent, une perte de substance osseuse plus ou moins importante.

Type II : pseudarthrose hypertrophique. Les extrémités sont denses, élargies avec une disparition du canal médullaire. Dans la concavité l'os est épais et dense. Le pronostic de ces formes est meilleur.

Références

1. Carlioz H.: Pseudarthroses et courbures congénitales de jambe. In "Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. Paris. Expansion Scientifique Française 1973; 167.
2. Aegerter EE. The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthrosis and fibrous dysplasia. J. Bone Joint Surg (Am) 1950,32A : 618-626
3. Boyd H.B.: Congenital pseudarthrosis. Treatment by dual bone grafts. J. Bone Joint Surg. (Am) 1941; 23: 497.
4. Moore JR. Delayed autogenous bone grafting in the treatment of congenital pseudarthrosis. J. Bone Joint Surg 1949 ; 31 A : 23-39.
5. Mac Farland B.: Pseudarthrosis of the tibia in childhood. J. Bone Joint Surg. (Br) 1951; 33: 36.
6. Farmer A.W.: The use of a composite pedicle graft for pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg. (Am) 1952; 34: 591.
7. Soffield H.A., Millar E.A.: Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children: a ten-year appraisal. J. Bone Joint Surg. (Am) 1959; 41: 1371.
8. Paterson D.C., Simonis R.B.: Electrical stimulation in the treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia. J. Bone Joint Surg. (Br) 1985; 67: 454.
9. Bitan F., Rigault P., Padovani J.P., Finidori G., Touzet Ph.: Pseudarthroses congénitales du tibia et du péroné chez l'enfant. Résultats du traitement de 18 cas par enclouage et greffe. Rev. Chir. Orthop.; 1987; 73: 55
10. Gilbert A.: Les transferts osseux libres vascularisés (TOLV) dans le traitement de la pseudarthrose congénitale. Rev. Chir. Orthop. 1982; 68; Suppl. 1; 11: 30.
11. Ilizarov G.A., Gracheva V.I.: Congenital pseudarthrosis of the tibia. Ortop. Traumatol. Protez. 1971; 2: 42.
12. Apoil A.: Les pseudarthroses congénitales de jambe. Rev. Chir. Orthop. 1969; 56: 120.
13. Damsin J.P., Carlioz H.: Traitement des déformations des membres par la méthode d'Ilizarov. Rev. Chir. Orthop. 1994; 80: 324-333.
14. Grill F., Franke J.: The Ilizarov distractor for the correction of relapsed or neglected clubfoot. J. Bone Joint Surg. (Br) 1987; 69: 593.
15. Paley D., Catagni M., Argnani F., Prevot J., Bell D., Armstrong P.: Treatment of congenital pseudarthrosis of the tibia using the Ilizarov technique. Clin. Orthop. 1992; 280: 81.