

## Hémimélie fibulaire de type II. Cas clinique traité par Ilizarov et revue de la littérature.

Ibrahima F (\*)(\*\*\*) ; Motah M(\*\*); Ngo Nonga B(\*\*\*) ; Ngandeu Singwe M(\*\*\*) ; Bahebeck J(\*\*\*) ; Sosso MA(\*\*\*) ; Eimo Malonga El(\*\*\*\*).

\*Centre National de Réhabilitation des Handicapés de Yaoundé (Etoug-Ebé), B.P. 1586, Yaoundé, Cameroun.

\*\*Service de Chirurgie, Hôpital Général de Douala, B.P. 4856, Douala, Cameroun

\*\*\* Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales de l'Université de Yaoundé I, B. P. 1364 Yaoundé, Cameroun.

\*\*\*\*Membre Associé de l'Académie Française de Chirurgie.

Correspondance : Dr Ibrahima Farikou, Tél : (237)99870267 (Mobile), Tél/Fax :(237)22310579. E-mail : [ifarikou@hotmail.com](mailto:ifarikou@hotmail.com)

### RÉSUMÉ

La pratique de l'allongement des membres est peu répandue en Afrique alors que ses applications sont tout aussi nombreuses qu'en Occident où il suscite beaucoup d'engouement ces dernières années. Le but de cette étude est de rapporter une expérience du traitement d'une inégalité de longueur des membres inférieurs sur hémimélie fibulaire par allongement par le fixateur externe d'Ilizarov.

Il s'agit d'un jeune garçon de 6 ans qui présentait une inégalité de longueur gênante de 130 mm sur hémimélie fibulaire avec brièveté et incurvation du tibia gauche. Ce tibia a été allongé par la technique classique d'Ilizarov : ostéotomie et allongement progressif. Le rythme d'allongement était de 1 mm par jour (1/2 mm deux fois par jour).

L'objectif de 130 mm a été atteint après 139 jours. Le garçon a porté le fixateur externe d'Ilizarov pendant 268 jours. Quelques complications ont été rapportées mais en aucun cas elles n'ont entraîné l'arrêt du traitement : douleurs, infections des broches et aggravation du genu valgum initial.

**Mots clés : Inégalité de longueur des membres inférieurs, hémimélie fibulaire, Ilizarov**

**Abstract**

The practice of limb lengthening is not widespread in Africa while its application is just as frequent in West where it has generated much enthusiasm in recent years.

The aim of this study is to report an experience of the treatment of fibula hemimelia by lengthening of the tibia by Ilizarov external fixator

A young boy of 6 years old presented a leg discrepancy of 130 mm due to tibia shortness. This tibia was lengthened by Ilizarov classic technique: osteotomy and progressive lengthening. The rhythm of lengthening was 1 mm a day (1/2 mm two times a day).

The objective of 130 mm was reached after 139 days and the boy wore the Ilizarov external fixator during 268 days. Some minor complications resulted but they did not cause the interruption of the treatment: pain, infection of pins and worsening of the initial genu valgum.

**Key words: Leg discrepancy, fibula hemimelia, Ilizarov.**

## INTRODUCTION

La technique d'allongement des membres par le fixateur externe circulaire d'Illizarov a suscité ces dernières années beaucoup d'intérêt en Occident de part ses nombreuses applications en chirurgie reconstructrice de l'adulte et de l'enfant.

Paradoxalement, en Afrique, où ses indications sont tout aussi nombreuses, l'introduction de sa pratique est timide.

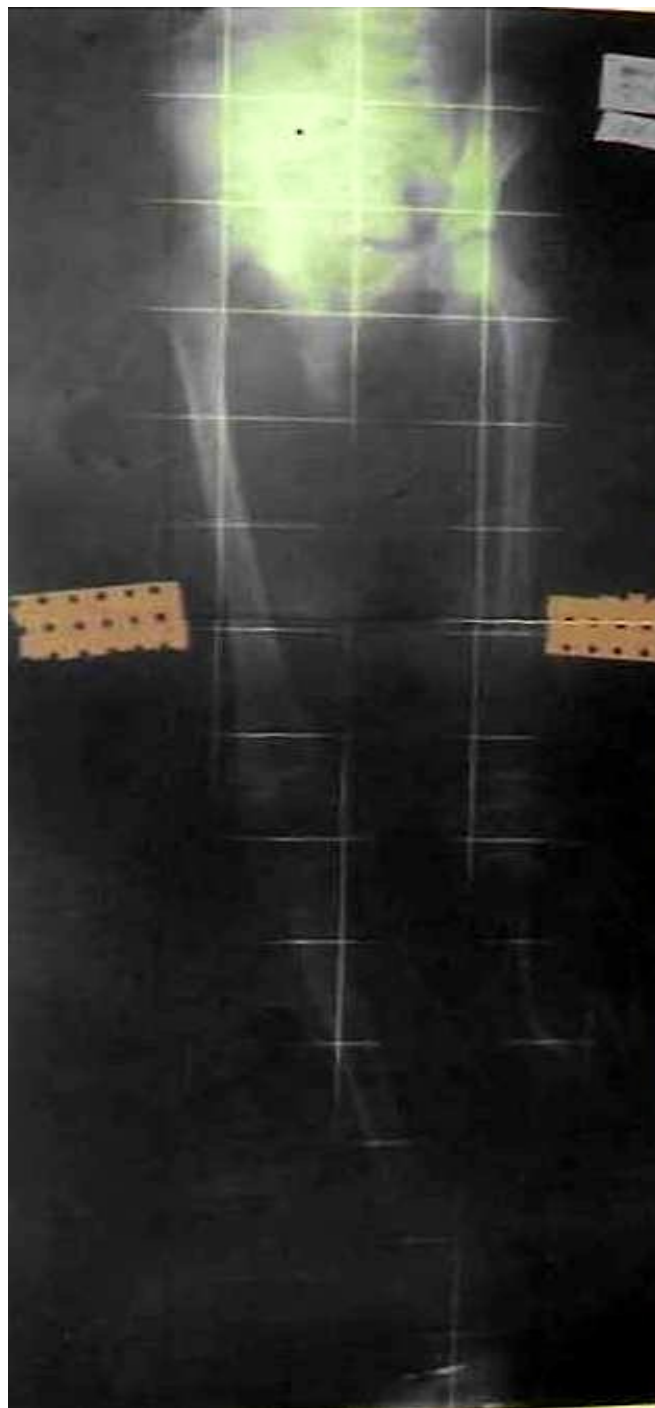
Le but de ce travail est de rapporter notre expérience initiale du traitement d'une inégalité de longueur de 13 cm due à une agénésie du rayon péronier avec brièveté et incurvation du tibia homolatéral chez un enfant de 6 ans.

### Observation clinique

Il s'agissait du jeune A. Patrice, 6 ans, qui nous a consultés en compagnie de sa mère pour une inégalité de longueur des membres inférieurs devenue gênante et éprouvante à la marche.

L'examen clinique a montré une inégalité de longueur des membres inférieurs avec comme anomalies associées : une brièveté et une incurvation antéro-interne du tibia du membre inférieur gauche raccourci, une agénésie des orteils des rayons péroniers, un pied valgus équin. On a noté de plus un léger valgus du genou gauche avec une instabilité minime.

Le bilan radiologique (radio standard et télémétrie des membres inférieurs) a montré avec précision une inégalité de longueur des membres inférieurs de 13cm au détriment du membre inférieur gauche malformé (Fig.1), une agénésie totale du péroné ou de la fibula (hémimélie fibulaire).



*Fig.1 : A. Patrice, 6 ans, inégalité de longueur initiale de 130mm (flèche blanche) sur hémimélie fibulaire.*

L'indication d'allongement du tibia par la technique d'Ilizarov a donc été retenue. Nous sommes intervenus 3 mois après la première consultation pour réaliser cette intervention. Le montage simple a consisté en 2 anneaux circulaires (dont 1 anneau proximal et un anneau distal) solidarisés par 3 tiges filetées. Après avoir abordé le 1/3 proximal du tibia le plus accessible par une courte incision, l'ostéotomie du tibia est

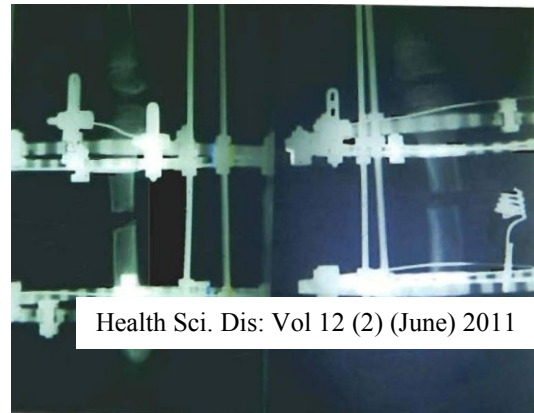


**Fig. 2 : A. Patrice, 6 ans, hémiplégie fibulaire, inégalité de 13 cm : appareil d'Ilizarov et dispositif anti équin.**

Une radiographie postopératoire immédiate a permis de vérifier la totalité et la netteté de l'ostéotomie.

A J8 on a commencé l'allongement après une période de latence de 7 jours. Le rythme d'allongement a été de 1mm par jour à raison de 1/2 mm le matin et 1/2 mm le soir. Le jeune Patrice est sorti du service à J22 après 2 semaines d'allongement. On a mis à profit cette première semaine d'allongement pour enseigner

réalisée par des ciseaux frappés de Pauwels, en prenant soin d'éviter des éclats ou des aspérités. Une fois cette ostéotomie faite, le périoste a été suturé et l'incision a été fermée plan par plan. On a réalisé l'allongement du tendon d'Achille en fin d'intervention pour corriger l'équinisme du pied homolatéral. Il a été mis en place un dispositif anti-équin fait d'élastique amarré aux anneaux et à la semelle d'une sandalette. (Fig.2). à la famille les modalités de l'allongement qui sera continué à domicile. Les radiographies faites successivement ont permis de constater et mesurer l'écart interfragmentaire de l'ostéotomie (Fig.3 et Fig. 4).



**Fig. 3 : A. Patrice, 6 ans, hémiplégie fibulaire avec inégalité de 13 cm : aspect de l'écart interfragmentaire après quelques jours d'allongement.**



**Fig. 4 :**

**Même patient : aspect de l'écart inter fragmentaire de l'ostéotomie à distance.**

Le petit malade a été revu toutes les 3 semaines pendant la période d'allongement et toutes les 6 semaines après l'allongement. Les étapes suivantes du traitement ont été :

- J139 : arrêt de l'allongement après obtention de l'égalité des membres ;
- J268 : ablation de l'appareil d'Ilizarov et relais par un plâtre cruropédieux ;
- J309 : ablation du plâtre cruropédieux.

L'objectif de 130mm d'allongement a été atteint en 139 jours. L'appareil d'Ilizarov a été porté pendant 268 jours. (Fig.5) L'indice de correction était de 20,6 jours /cm.



**Fig.5 : Même patient : aspect final après ablation de plâtre.**

Quelques complications, somme toutes mineures, ont émaillé cet allongement : des douleurs qui ont obligé à ralentir le rythme d'allongement, l'infection des broches, l'aggravation du genu valgum initial du coté opéré constatée après ablation du plâtre.

Actuellement l'enfant se déplace avec une boiterie moins éprouvante et il joue même régulièrement au football.

## DISCUSSION

L'hémimélie péronière ou fibulaire qui nous intéresse ici est une déficience terminale para axiale de type II selon la classification de Achterman-Kalamchi [1] avec une agénésie totale du péroné et des rayons digitaux terminaux. Une nouvelle classification tenant compte, en plus de l'agénésie du rayon péronier, d'autres anomalies de l'arrière-pied a été proposée par Stanitski [2].

La pathogenèse de l'hémimélie fibulaire est mal connue. Cette anomalie surviendrait au cours du développement embryologique vers la 6<sup>e</sup> ou 7<sup>e</sup> semaine selon Bardeen et Lewis cités par Coventry et Johnson [3]. Cette anomalie a été décrite récemment comme associée à des anomalies de l'appareil locomoteur [4], [5], [6] ou d'autres malformations cérébrales, vasculaires et viscérales [7]. La fréquence de cette malformation serait de 7 à 20 cas par million de naissances vivantes [8]. Le seul cas connu a été rapporté en Afrique Noire l'a été par un auteur Nigérian [9].

Sur le plan clinique la conséquence majeure est une inégalité de longueur des membres inférieurs par raccourcissement du tibia homolatéral. Cette inégalité des membres n'est pas seulement une gêne esthétique mais elle est aussi et surtout fonctionnelle faite de démarche pénible, fatigante voire douloureuse (douleurs dorsales) avec scoliose compensatrice rapportée par Papaioannou et coll.[10] . D'autres anomalies proximales et distales y sont associées : agénésie des orteils, instabilité de la cheville et du genou, pied valgus, fémur hypoplasique.

Le diagnostic radiologique a consisté à des clichés standard des segments des membres comparés et une télémétrie des membres inférieurs a permis de préciser l'inégalité à rattraper.

Un traitement orthopédique à base de semelles orthopédiques externes ou internes est proposé pour des inégalités ne dépassant pas 4 cm. Le traitement chirurgical est proposé pour des

inégalités plus importantes. L'une des méthodes chirurgicales consiste à retarder la croissance (épiphysiodèse précoce induite) ou raccourcissement du membre controlatéral. Cette méthode comporte beaucoup d'inconvénients :

- on opère un membre sain : c'est logique mais culturellement difficile à accepter en milieu africain ;

- le raccourcissement entraînerait une morphologie très disgracieuse des proportions du corps ;

- le degré de raccourcissement est limité car les muscles s'adapteraient peu à des raccourcissements excessifs excédant 8 cm.

La méthode de choix pour notre cas d'hémimélie fibulaire ayant entraîné une inégalité de longueur de 13 cm a été l'allongement du segment de membre raccourci.

Depuis 1950, Ilizarov a proposé l'allongement par le fixateur externe circulaire qui porte son nom. L'avantage de l'appareil d'Ilizarov, en plus de favoriser un montage solide, est de permettre en même temps une correction des autres déformations dans les différents plans de l'espace. La méthode d'Ilizarov d'allongement des membres utilise le fait que l'ostéogenèse est induite au siège de l'ostéotomie quand on y applique des forces mécaniques de distraction ou de compression. De nombreux travaux expérimentaux récents, notamment ceux de Rauch et coll. [11] pour ne citer que ceux-là démontrent aujourd'hui le rôle de la BMP (Bone morphogenic protein) par des méthodes immunochimiques chez le lapin. Cette méthode a donc l'avantage d'être relativement peu invasive, ne nécessitant pas de greffe osseuse supplémentaire. Cependant des inconvénients et des complications de cette méthode ont été rapportés par Paley [12]. C'est notamment l'infection des orifices des broches (que nous avons également observée), les rétractions tendineuses ou musculaires entraînant un flexum du genou ou un équinisme du pied, les complications vasculaires et nerveuses, la consolidation osseuse prématurée ou tardive. Les soins intensifs des broches, la mise en place d'un dispositif anti équin, le respect scrupuleux du rythme d'allongement permettent d'éviter la plupart des inconvénients. Dans notre cas l'inconvénient majeur observé a été la durée du traitement, jugé trop long : 130 jours d'allongement, 268 jours de port de fixateur externe d'Ilizarov. Mais en aucun cas ces inconvénients n'ont obligé à interrompre le traitement. Malgré la complexité de sa technique, cette méthode est considérée par la plupart des

auteurs ([13], [14], [15]) comme une alternative séduisante à l'amputation du membre malformé préconisé et défendu par d'autres ([16], [17] [18] [19]).

## CONCLUSION

L'hémimélie fibulaire ou péronière est l'anomalie des os longs la plus rencontrée après celles du rachis, du fémur, du tibia, du cubitus et de l'humérus. Elle est à rechercher devant toute inégalité de longueur congénitale des membres inférieurs. Une confirmation radiologique est nécessaire. Le traitement par allongement du tibia raccourci associé par l'appareil d'Ilizarov peut être proposé à condition d'en maîtriser la technique et les contraintes du traitement. Cette méthode représente sous nos cieux un espoir nouveau non seulement pour tous ces petits malades souffrant d'inégalité de longueur des membres inférieurs mais elle a également d'autres applications courantes (pertes de substances osseuses d'origine traumatique ou infectieuse, achondroplasies et autres gens de petite taille).

## RÉFÉRENCES

1. Achterman C, Kalamchi A. Congenital deficiency of the fibula. *J Bone Joint Surg Br* 61:133, 1979.
2. Stanitski DF, Stanitski CL. Fibular hemimelia: a new classification system. *J Pediatr Orthop*. 23(1):30-4, 2003.
3. Coventry MB and Johnson EW. Congenital absence of the fibula. *J Bone Joint Surg*. 34-A:941, 1952.
4. Stevens PM, Arms D. Postaxial hypoplasia of the lower extremity. *J Pediatr Orthop*. 20(2):166-72, 2000.
5. Kaya A, Guclu B, Omeroglu H, Tumer Y. Ipsilateral teratologic high hip dislocation, femoral hypoplasia and below-knee hemimelia associated with contralateral fibular hemimelia: report of a case with functional result. *J Pediatr Orthop B*. 17(2):77-80, 2008.
6. Health Sci. Dis: Vol 12 (2) (June) 2011 lower extremity hemimelia. *J Foot Ankle Surg*. 46(4):278-82, 2007.
7. Subhani M, Akangire G, Kulkarni A, Wilson GN. Al-Awadi/Raas-Rothschild/Schinzal (AARRS)

- phocomelia syndrome: case report and developmental field analysis. *J Foot Ankle Surg.* 46(4):278-82, 2007.
8. Jack CY, Cheng KW, Cheung KW. Severe progressive deformities after limb lengthening in type II fibular hémimélie. *J Bone Joint Surg Br* 80:772-776, 1998.
  9. Eze KC, Akhigbe AO, Awosanya GO. Fibular hemimelia: a case report. *Niger J Clin Pract.* 10(3):259-61, 200.
  10. Papaioannou T, Stokes I, and Kenwright J. Scoliosis associated with limb-length inequality. *J. Bone and Joint Surg.*, 64-A: 59-62, Jan. 1982.
  11. Rauch F, Lozier D, Croteau S, Travers F, Glorieux FH, Hamdy R. Temporal and spatial expression of bone morphogenetic protein-2, -4, and -7 during distraction osteogenesis in rabbits. *Bone* 26(6) : 611-617, 2000.
  12. Paley D. Current techniques of limb lengthening; *J Pediatr Orthop*; 8:73, 1988.
  13. El-Sayed MM, Correll J, Pohlig K. Limb sparing reconstructive surgery and Ilizarov lengthening in fibular hemimelia of Achterman-Kalamchi type II patients. *J Pediatr Orthop B.* 19(1):55-60, 2010.
  14. Hosny GA. Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report. *J Pediatr Orthop B.* 14(4):250-5, 2005.
  15. Zarzycki D, Jasiewicz B, Kacki W, Koniarski A, Kasprzyk M, Zarzycka M, Tesiorowski M. Limb lengthening in fibular hemimelia type II: can it be an alternative to amputation? *J Pediatr Orthop B.* 19(1):55-60, 2010.
  16. Tomás-Gil J, Valverde Belda D, Chismol-Abad J, Valverde-Mordt C. Complete fibular hemimelia: a long-term review of four cases. *Acta Orthop Belg.* 68(3):265-71, 2002.
  17. Cheng JC, Cheung KW, Ng BK Severe progressive deformities after limb lengthening in type-II fibular hemimelia. *J Bone Joint Surg Br.* 80(5):772-6, 1998.
  18. McCarthy JJ, Glancy GL, Chnag FM, Eilert RE. Fibular hemimelia: Comparison of Outcome Measurements after Amputation and Lengthening. *J Bone Surg.* 82A(12): 1732-1735, 2000.
  19. Naudie D, Hamdy RC, Fassier F, Morin B, Duhaime M. Management of fibular hemimelia: amputation or limb lengthening. *J Bone Joint Surg Br.* 79(1):58-65, 1997.