



47^E SÉMINAIRE D'ENSEIGNEMENT

DE LA **SOFOP**

12-14 MARS 2025

ÉCOLE NORMALE SUPÉRIEURE DE LYON

LE DEVENIR DES PATHOLOGIES PÉDIATRIQUES À L'ÂGE ADULTE



SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ORTHOPÉDIE PÉDIATRIQUE
COMITÉ LOCAL D'ORGANISATION :
Matthieu BAUDOUX / Vincent CUNIN /
Alice FASSIER / Pierre JOURNEAU

www.sofop-seminaires.com

LE DEVENIR DES PATHOLOGIES PÉDIATRIQUES A L'ÂGE ADULTE





COMITÉ D'ORGANISATION

Vincent CUNIN

Alice FASSIER

Pierre JOURNEAU

Matthieu BAUDOUX

COMITÉ SCIENTIFIQUE

sous la direction de :
Clémence PFIRRMANN

Kariman ABELIN

Clémentine BARRA

Matthieu BAUDOUX

Franck CHOTEL

Vincent CUNIN

Coline DUCROT

Alice FASSIER

Thierry HAUMONT

Brice HENRY

Antoine JOSSE

Pierre JOURNEAU

Caroline LE GALL



BUREAU DE LA SO.F.O.P.

PRÉSIDENT : Pr. Philippe GICQUEL

1ER VICE-PRÉSIDENT : Pr. Philippe WICART

2ÈME VICE-PRÉSIDENT : Pr. Franck FITOUSSI

ANCIEN PRÉSIDENT : Dr. Pierre MARY

SECRÉTAIRE GÉNÉRAL : Pr. Sébastien PESENTI

TRÉSORIER : Pr. Yan LEFEVRE

MEMBRES :

Audrey ANGELLIAUME

Manon BACHY-RAZZOUK

Bernard FRAISSE

Ismat GHANEM

Brice ILHARREBORDE

Tristan LANGLAIS

COMMISSION INTERNET :

Franck ACCADBLED

Damien FRON

Franck LAUNAY

Philippe GICQUEL

Sébastien PESENTI

CONSEIL SCIENTIFIQUE :

Présidente : Céline KLEIN

Kariman ABELIN-GENEVOIS

Audrey ANGELLIAUME

Antoine CHALOPIN

Franck FITOUSSI

Philippe GICQUEL

Anne Laure SIMON

COMMISSION D'ADMISSION :

Président : Richard GOURON

Raphaël COURSIER

Marion DELPONT

Alice FASSIER

Elodie GAUMETOU

Thierry HAUMONT

Clémence PFIRRMANN

Liste des auteurs

Alonso E.

Département CORE Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, APHP Hôpital Trousseau - Sorbonne Université, Paris, France
CRMR STREAM Site Trousseau Enfant Anomalies des Membres, Paris, France

André C.

Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille

Bachy M.

Département CORE Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, APHP Hôpital Trousseau - Sorbonne Université, Paris, France
CRMR STREAM Site Trousseau Enfant Anomalies des Membres, Paris, France

Barrière A.

L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, Bron, France

Capri Y.

Département de Génétique, APHP Hôpital Robert Debré - Université Paris Cité, Paris, France

Castel L-C.

Hôpital Trousseau APHP, Université de Médecine Sorbonne, Paris, France

Coursier R.

Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille, Faculté de Médecine, de Maïeutique et de Sciences de la Santé de l'Université Catholique de Lille

Courtot L.

Service de chirurgie orthopédique et traumatologique de l'adulte, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

De Tienda M.

Chirurgien orthopédiste et traumatologue. Saint-Jean-de-Védas, France

Décaudain J.

Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille

Dolet N.

Chirurgie pédiatrique, CHU de CAEN, Caen, France

Finidori G.

Service d'Orthopédie Pédiatrique Hôpital Necker Paris, France

Fitoussi F.

Département CORE Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, APHP Hôpital Trousseau - Sorbonne Université, Paris, France
CRMR STREAM Site Trousseau Enfant Anomalies des Membres, Paris, France

Fort D.

Service de radiologie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Vandœuvre lès Nancy, France

Geffroy L.

Service Orthopédie, Polyclinique Atlantique, Saint-Herblain, France

Gomez Mascard A.

Département d'anatomo-pathologie, IUCT-Oncopole, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

Goubier J-N.

Institut de Chirurgie Nerveuse et du Plexus Brachial, Paris, France

Horn J.

Section Children's Orthopaedics and Reconstructive Surgery, Oslo University Hospital, Oslo, Norvege

Jehanno P.

Département de Chirurgie Orthopédique Pédiatrique, APHP Hôpital Robert Debré - Université Paris Cité, Paris, France
Département de chirurgie de la main et du membre supérieur, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris, France

Joly Monrigal P.

Service d'Orthopédie pédiatrique - CHU Montpellier, France

Jos E.

Service de chirurgie orthopédique, Hôpital Saint-Antoine, AP-HP, Paris, France

Liste des auteurs

Karoutchi C.

L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, Bron, France.

Langlais T.

Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital des enfants, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

Limam K.

Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital des enfants, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France
Service de chirurgie orthopédique et traumatologique de l'adulte, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

Pesenti S.

Orthopédie infantile, Timone Enfants, Marseille, France

Pizones J.

Real Academia Nacional de Medicina, Madrid, Espagne
Hospital Univ. La Paz, Madrid, Espagne
Clínica DKF, Madrid, Espagne

Ribault S.

L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, Bron, France

Rochwerger A.

Service d'orthopédie et traumatologie, Hôpital Nord, AP-HM, Marseille, France

Sailhan F.

Clinique Arago, Paris, France

Solla F.

Unité d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Lenval, Nice, France
Université Link Campus, Rome, Italie

Thevenin-Lemoine C.

Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital des enfants, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse, France

Tiffet O.

Hopital Nord CHU Saint Etienne. Department of General and Thoracic Surgery, Saint-Etienne, France

Toanen C.

Chirurgien Orthopédique. CHU de Nantes, Nantes, France

Vandergugten S.

Service orthopédie Pédiatrique, GHdC - UCL, Charleroi, Belgique

Vuillerot C.

L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, Bron, France.
NeuroMyogen Institute, CNRS UMR 5310 - INSERM U1217, Université Lyon 1, Lyon, France

Table des matières

PLEXUS BRACHIAL NÉONATAL	9
LOUIS-CHARLES CASTEL, JEAN-NOEL GOUBIER ET FRANK FITOUSSI	
MADLUNG ET SHOX	13
MANON BACHY, YLINE CAPRI , ESTELLE ALONSO, FRANCK FITOUSSI, PASCAL JEHANNO	
ACHONDROPLASIE:	
Achondroplasia : medical, orthopaedic features and management	25
MARINE DE TIENDA	
Achondroplasia : medical, orthopaedic features and management	29
JOACHIM HORN	
OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE	32
PAULINE JOLY MONRIGAL, GEORGES FINIDORI	
SCOLIOSE IDIOPATHIQUE NON OPÉRÉ	40
SIMON VANDERGUGTEN, DIDIER FORT	
SCOLIOSE IDIOPATHIQUE OPÉRÉ	48
FEDERICO SOLLA, JAVIER PIZONES	
PECTUS EXCAVATUS	62
SÉBASTIEN PESENTI, OLIVIER TIFFET	
HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?	66
RAPHAËL COURSIER, CONSTANCE ANDRÉ, JULIEN DÉCAUDAIN	
HALLUX VALGUS	74
EMMANUEL JOS	
OSTÉOCHONDRITE DE HANCHE	76
FRÉDÉRIC SAILHAN, NATHAN DOLET	
EPIPHYSIOLYSE	89
XAVIER FLECHER, ANNE-LAURE SIMON	
LA HANCHE DU PC NON MARCHANT	97
A. ALVES, C. RECH, F.CALE, P. MARY	
MÉNISQUE DE L'ENFANT	104
LOÏC GEFFROY, CÉCILE TOANEN	
DÉGÉNÉRESCENCE DES TUMEURS BÉNIGNES À L'ÂGE ADULTE	112
TRISTAN LANGLAIS, KENZA LIMAM, LOUIS COURTOT, CAMILLE THEVENIN-LEMOINE, ANNE-GOMEZ MASCARD, ALEXANDRE ROCHWERGER	
CE QUE NE DEVIENDRONT PAS LES PATHOLOGIES NEUROMUSCULAIRES GRÂCE AUX THÉRAPIES INNOVANTES	121
S. RIBAUT, C. KAROUTCHI, A. BARRIÈRE, C VUILLEROT	

Préface séminaire SOFOP 2025

La ville de Lyon accueillera au mois de mars 2025 le quarante-septième séminaire d'enseignement de la société française d'orthopédie pédiatrique. Il sera consacré au devenir des pathologies pédiatriques à l'âge adulte.

Ainsi, si parmi les différents séminaires annuels des notions sur l'évolution à long terme des pathologies traitées dans l'enfance étaient précisées, il s'agit du premier séminaire entièrement consacré à ce thème. On peut s'en étonner car ce sujet est important à la fois pour s'assurer que les prises en charge pratiquées donnent les résultats escomptés et durables dans le temps mais aussi pour prendre conscience de certaines insuffisances ou pratiques inadaptées ou rendant plus complexes des traitements ultérieurs par nos collègues spécialistes d'adultes.

Les organisateurs, Matthieu Baudoux, Vincent Cunin, Alice Fassier, et Pierre Journeau ont préparé un programme varié dans des domaines qui concernent soit certaines pathologies spécifiques comme par exemple le plexus brachial néonatal, la scoliose ou l'hallux valgus, soit certaines maladies comme l'ostéogenèse imparfaite, la pathologie tumorale ou la paralysie cérébrale. Des experts de formation pédiatrique et adulte interviendront sur les différents sujets apportant plus de poids aux exposés, qui sont largement relayés dans cette monographie avec des chapitres traitant de l'ensemble des sujets sur le versant à la fois adulte et pédiatrique.

Ce séminaire sera précédé le mercredi d'un séminaire paramédical et d'un séminaire de recherche comme depuis plusieurs années maintenant. Il y aura une nouveauté cette année avec le mercredi matin des sessions pratiques destinées aux seniors sous forme de symposiums ou aux juniors sous forme d'ateliers.

Un séminaire présentiel est également l'occasion de rencontres et discussions plus informelles mais tout aussi importantes entre les plus jeunes et les plus anciens lors des pauses déjeuner ou du traditionnel dîner de gala.

Je remercie les organisateurs de nous accueillir dans cette belle ville de Lyon et souhaite à tous un excellent séminaire.

Philippe Gicquel
Président de la SOFOP

Paralysies néonatales du plexus brachial à l'âge adulte

LOUIS-CHARLES CASTEL¹, JEAN-NOEL GOUBIER² ET FRANK FITOUSSI¹

1 : Hôpital Trousseau APHP, Université de Médecine Sorbonne, Paris

2 : Institut de Chirurgie Nerveuse et du Plexus Brachial, 92 Bd de Courcelles, Paris

Les séquelles des paralysies néonatales du plexus brachial (PNPB) sont aujourd'hui moins fréquentes grâce aux avancées notables en matière de prévention et de chirurgie. Toutefois, en l'absence d'un traitement initial approprié ou en cas de prise en charge incomplète durant l'enfance, notamment en cas de paralysie sévère, certains patients peuvent conserver des séquelles à l'âge adulte (Soucacos).

Les séquelles des PNPB persistent tout au long de la vie adulte, entraînant des motifs de consultation d'ordre fonctionnel ou esthétique. Des études ont révélé que les difficultés rencontrées dans l'accomplissement des activités quotidiennes altèrent significativement la qualité de vie (Yau). Par ailleurs, au-delà des limitations motrices, les patients présentent fréquemment une tendance à l'exacerbation des douleurs ainsi qu'à la diminution progressive de la mobilité de certaines articulations avec l'avancée en âge (Partridge). Une proportion importante de ces patients développe, de surcroît, une arthrose douloureuse touchant principalement l'épaule et le coude.

Les patients souffrant d'une paralysie complète, caractérisée par une main peu fonctionnelle et un membre sous-utilisé, sollicitent généralement moins d'interventions que ceux disposant d'une main fonctionnelle mais confrontés à des limitations plus marquées au niveau proximal.

Nous détaillerons, selon les localisations, les solutions thérapeutiques susceptibles d'être envisagées à l'âge adulte.

CONSÉQUENCES PHYSIQUES ET PSYCHOLOGIQUES

Butler et al. ont conduit une évaluation auprès d'un groupe de 56 adolescents et jeunes adultes âgés de moins de 28 ans. Bien que ces patients parviennent à s'adapter et à participer à la majorité des activités, ils présentent néanmoins des limitations fonctionnelles persistantes. Par ailleurs, un taux d'obésité plus élevé que celui observé dans la population générale a été relevé. Sur le plan psychologique et cognitif, ces individus se situent dans les limites de la normalité, et un grand nombre d'entre eux ont poursuivi des études supérieures.

EPAULE

La limitation des amplitudes de l'épaule, notamment en abduction et en rotation externe, constitue le motif

de consultation le plus fréquent à l'âge adulte. Cette restriction articulaire peut être directement imputable à l'absence de récupération fonctionnelle des muscles deltoïde et de la coiffe des rotateurs. Elle peut également résulter des altérations de l'articulation gléno-humérale, survenues au cours de la croissance d'un membre paralytique, ou encore de la rétraction progressive des muscles rotateurs internes de l'épaule.

Dysplasie gléno-humérale liée à la perte de la rotation externe

Une dysplasie glénohumérale peut devenir douloureuse lors d'activités professionnelles ou sportives sollicitant les épaules. Cette dysplasie survient principalement en cas de déséquilibre axial dans les paralysies proximales. Le déséquilibre entre des rotateurs internes puissants et des rotateurs externes faibles entraîne des troubles de croissance, se traduisant par une subluxation postérieure de la tête humérale et une rétroversion glénoïdienne. La prévention constitue le traitement le plus efficace, reposant sur un rééquilibrage musculaire précoce par le biais de rééducation, d'injections de toxine botulique, de libérations des muscles et structures capsulo-ligamentaires rétractées, ainsi que de transferts musculaires (Bachy).

Au-delà de l'âge de 5 ans, la dysplasie gléno-humérale devient irréversible (LeHanneur), et les interventions correctrices sur cette déformation articulaire n'ont pas démontré leur efficacité. Durant la croissance, les enfants présentent généralement peu de symptômes fonctionnels, même en cas de luxation postérieure de la tête humérale ; cependant, des douleurs peuvent apparaître à la fin de cette période.

Certaines procédures ciblant les parties molles, pratiquées à l'âge adulte, peuvent améliorer de manière modeste l'élévation et la rotation externe. Ces interventions incluent le transfert des muscles latissimus dorsi et teres major, la libération des rétractions des muscles subscapularis, pectoralis major, et pectoralis minor, ainsi qu'une neurolyse du nerf axillaire (procédure Quad modifiée, Nath).

En cas de rétractions sévères en rotation interne associées à une dysplasie gléno-humérale avancée, l'ostéotomie de dérotation humérale reste une option thérapeutique à l'âge adulte. Cette intervention vise à réorienter le membre supérieur en rotation externe, améliorant ainsi la posture et certains gestes fonctionnels (Al-Qattan), bien qu'elle ne corrige pas la mobilité active de l'épaule.

Une arthrose gléno-humérale peut s'aggraver progressivement, souvent dans un contexte de défaillance de la coiffe des rotateurs, rendant la prise en charge plus complexe. Certains auteurs (Porcellini, Werthel) recommandent à partir de 50 ans l'implantation d'une prothèse d'épaule. Chez les patients récemment opérés, la faiblesse de la coiffe a conduit à privilégier l'utilisation d'une prothèse inversée. Cependant, l'arthroplastie de l'épaule demeure techniquement exigeante en raison des déformations sévères, fréquemment caractérisées par une médialisation et une rétroversion de la glène, ainsi que par un risque élevé de luxation de la prothèse lié au déséquilibre musculaire. Malgré ces défis, les résultats des arthroplasties montrent une amélioration notable des douleurs et de la qualité de vie (Rudge), bien que l'impact sur les amplitudes articulaires reste limité. Une instabilité postérieure persistante et une absence de compensation au niveau scapulothoracique sont également fréquemment rapportées.

Limitation de l'élévation

Les possibilités de transferts musculaires ou de libérations visant à améliorer les mobilités en élévation de l'épaule à l'âge adulte demeurent limitées. Les patients s'adaptent généralement à leur fonction, en particulier lorsque l'élévation dépasse 60°. Dans les cas où l'épaule est totalement dépourvue de mobilité en élévation, l'arthrodèse de l'épaule constitue une solution thérapeutique acceptable, à condition que les muscles péri-scapulaires conservent une fonction satisfaisante.

COUDE

Un flessum du coude supérieur à 45° peut avoir un impact significatif sur la qualité de vie, tant sur le plan esthétique que dans l'exécution de certaines activités quotidiennes, telles que la conduite automobile. Ce flessum implique plusieurs structures, notamment des rétractions musculaires et capsulaires, un comblement de la fossette olécranienne, ainsi qu'une hypertrophie de l'olécrâne. La prévention constitue le traitement le plus efficace, reposant sur la rééducation et l'utilisation d'orthèses nocturnes tout au long de la croissance. En cas d'aggravation du flessum, une série de deux ou trois plâtres d'extension peut être envisagée dans l'enfance (Sheffler). Lorsque le flessum est installé à l'adolescence, une prise en charge chirurgicale devient nécessaire. Celle-ci consiste en un allongement des muscles fléchisseurs du coude souvent accompagné d'un geste articulaire complémentaire de type arthrolyse et résection de la pointe de l'olécrâne (Senes). L'allongement du biceps et du brachialis doivent être prudents afin de limiter la perte de flexion active.

L'absence ou l'insuffisance de flexion du coude, notamment dans les formes négligées ou vues

tardivement, doivent faire discuter un transfert musculaire. Le grand pectoral, le grand dorsal ou exceptionnellement le triceps restent les muscles les plus puissants pour réanimer cette fonction essentielle. Le transfert de Steindler (transfert proximal de l'épicondyle médial et de ses muscles sur la face antérieure de l'humérus) ou du petit pectoral (Costil) sont généralement indiqués en cas de flexion active présente mais insuffisante. En l'absence de muscle régional transférable, un transfert de gracile libre est généralement indiqué.

AVANT-BRAS

Une position de l'avant-bras en légère pronation est généralement fonctionnelle, même en l'absence de mobilité active en pronosupination, et ne nécessite pas de traitement. Une rétraction en supination doit faire discuter une ostéotomie de pronation après avoir évalué précisément les besoins du patient. Cette ostéotomie, contrairement à l'enfant, nécessite d'avoir recours à une ostéotomie des deux os de l'avant-bras et comporte un risque plus élevé de syndrome de loges ou de complication neurologique.

MAIN ET POIGNET SÉQUELLAIRE

L'atteinte de la main concerne 20-25% de tous les PNPB et la priorité est la reconstruction nerveuse précoce. En effet plus cette reconstruction est réalisée tardivement (après 3-4 mois) plus les séquelles et le besoin de chirurgies palliatives secondaires sera nécessaire. Les chirurgies palliatives à la main auront un but fonctionnel et esthétique (Terzis). La fonction de la main peut être évaluée grâce au score de Raimondi et un score supérieur ou égal à 3 est considéré comme un bon résultat fonctionnel. Nous n'avons pas retrouvé d'étude dans la littérature évaluant fonctionnellement l'habileté manuelle ou bimanuelle de ces patients à long terme et n'avons donc pas de données sur l'intégration et la fonction dans la vie de tous les jours de ces mains séquellaires.

Les déformations secondaires les plus fréquemment retrouvées au poignet sont la déviation ulnaire et une main tombante. Celles-ci peuvent être traitées par transfert tendineux (extensor carpi ulnaris ou flexor carpi ulnaris ou pronator teres sur l'extensor carpi radialis brevis) ou bien par arthrodèse du poignet (Vekris). Le choix du donneur pour un transfert de réanimation de l'extension du poignet doit prendre en compte la déviation (ulnaire ou radiale) du poignet.

Les séquelles de PNPB à la main sont variées : adductus du pouce, déficit d'extension des MCP, flessum IPP, déficit de flexion active des doigts ou déformation en griffe en cas de paralysie des intrinsèques (Soucacos). Ainsi les propositions de prise en charge se feront à la carte selon les déficits et déformations retrouvées.

La déformation du pouce en adductus peut être traitée par transfert de l'extensor carpi ulnaris sur

l'abductor pollicis longus. La prise en charge du déficit de flexion active des doigts dépend du statut des extenseurs de poignet. Lorsque ceux-ci ont une force suffisante on peut proposer un transfert d'extenseur du poignet sur les fléchisseurs des doigts (Terzis). En l'absence de donneur local potentiel un transfert libre neurotisé de gracilis peut être réalisé ou comme l'ont proposé Gousheh et al. un transfert en îlot du grand dorsal (Gousheh). La déformation en griffe peut être corrigée par l'intervention des lassos de Zancolli (Gupta).

Au total le manque de littérature avec un suivi à très long terme rend discutable l'efficacité de ces transferts tendineux si proposés à l'âge adulte.

FONCTION SENSITIVE ET DOULEUR

La fonction sensitive est moins étudiée dans la PNPB que dans la paralysie du plexus brachial adulte, car elle est difficile à évaluer initialement et les enfants tendent à présenter une meilleure récupération. Cependant, les douleurs neuropathiques chez l'adulte sont connues pour être une source majeure d'invalidité, notamment dans le cadre de douleurs de désafférentation liées à des avulsions radiculaires. Chez les adultes ayant des séquelles de PNPB, on suspecte une composante neuropathique chez certains, associée à l'émergence progressive de douleurs ostéo-articulaires et tendino-musculaires avec le temps.

Annika et al. ont rapporté dans une étude que la moitié des enfants présentaient des douleurs à l'âge de 12 ans, principalement localisées au niveau de l'épaule et du coude (Annika). Ces douleurs, généralement bien tolérées et épisodiques, étaient souvent accentuées lors d'exercices physiques prolongés ou lors de l'écriture.

Une étude réalisée par Anand et al. a porté sur la fonction sensitive de 24 patients âgés de 3 à 23 ans ayant présenté une paralysie sévère du plexus brachial à la naissance (Anand). Les résultats ont montré une excellente restauration de la fonction sensitive. Ainsi, dans 16 des 20 cas opérés, une récupération complète des fonctions sensibles à des limites normales a été observée dans tous les dermatomes. La récupération sensitive était bien meilleure que la récupération motrice et du système nerveux autonome. Fait intéressant, aucune évidence de douleur chronique n'a été rapportée dans cette étude.

En revanche, une étude plus récente de Tsolakidis et al. a mis en évidence des douleurs persistantes plus fréquentes chez les enfants n'ayant pas bénéficié d'une reconstruction microchirurgicale dans la première année de vie (Tsolakidis). Parmi 78 patients évalués, dont une grande partie était composée d'adolescents et de jeunes adultes, 16 % présentaient des douleurs résiduelles. Cependant, ces douleurs étaient significativement moins prévalentes (77 %) chez les enfants qui avaient bénéficié d'une reconstruction nerveuse.

De la même manière, Partridge et al. ont rapporté

que 91 % des patients atteints de PNPB présentaient des douleurs, avec une composante neuropathique fréquente (Partridge). De plus, 85 % de ces patients ont expliqué que leurs douleurs s'aggravaient avec le temps.

CONCLUSION

Si les jeunes adultes expriment rarement une demande spontanée pour une intervention chirurgicale, certaines limitations fonctionnelles peuvent néanmoins devenir problématiques en fonction de l'orientation professionnelle choisie ou des activités sportives et quotidiennes pratiquées. Dans ce contexte, l'indication chirurgicale doit être soigneusement envisagée afin de préserver la fonction des patients, qui sont, dans la majorité des cas, déjà pleinement adaptés à leur handicap.

RÉFÉRENCES

Al-Qattan MM. Total obstetric brachial plexus palsy in children with internal rotation contracture of the shoulder, flexion contracture of the elbow, and poor hand function: improving the cosmetic appearance of the limb with rotation osteotomy of the humerus. *Ann Plast Surg*. 2010 Jul;65(1):38-42.

Anand P, Birch R. Restoration of sensory function and lack of long-term chronic pain syndromes after brachial plexus injury in human neonates. *Brain J Neurol* 2002;125:113-22.

Annika J, Paul U, Anna-Lena L. Obstetric brachial plexus palsy - A prospective, population-based study of incidence, recovery and long-term residual impairment at 10 to 12 years of age. *Eur J Paediatr Neurol EJPN Off J Eur Paediatr Neurol Soc* 2019;23:87-93.

Bachy M, Lallemand P, Grimberg J, Fitoussi F. Palliative shoulder and elbow surgery in obstetrical brachial plexus birth palsy. *Hand Surg Rehabil*. 2022 Feb;41S:S63-S70.

Butler L, Mills J, Richard HM, et al. Long-term follow-up of neonatal brachial plexopathy: psychological and physical function in adolescents and young adults. *J Pediatr Orthop* 2017;37:e364-8.

Costil V, Romana C, Fitoussi F. Pectoralis minor transfer for elbow flexion restoration in late obstetric brachial plexus palsy. *Int Orthop* 2018;42(5):1137-1141.

Gousheh J, Arab H, Gilbert A. The extended latissimus dorsi muscle island flap for flexion or extension of the fingers. *J Hand Surg Edinb Scotl* 2000;25:160-5.

Gupta V, Consul A, Swamy MKS. Zancolli lasso procedure for correction of paralytic claw hands. *J*

Orthop Surg Hong Kong 2015;23:15–8.

Le Hanneur M, Brahim L, Langlais T, Bouché PA, Fitoussi F. Age Influence Upon Glenohumeral Remodeling After Shoulder Axial Rebalancing Surgery in Brachial Plexus Birth Injury. *J Pediatr Orthop*. 2023 May-Jun 01;43(5):e389-e395.

Nath RK, Goel D, Somasundaram C. Clinical and functional outcome of modified Quad surgery in adult obstetric brachial plexus injury patients: Case reports. *Clin Pract*. 2019 Sep 23;9(3):1140.

Partridge C, Edwards S. Obstetric brachial plexus palsy: increasing disability and exacerbation of symptoms with age. *Physiother Res Int* 2004;9:157-63.

Porcellini G, Montemagno M, Manzini C, Fiumana G, Giorgini A, Micheloni G, Tarallo L. Reverse shoulder arthroplasty in obstetric brachial plexus injury: our experience with shoulder motion analysis. *J Orthop Traumatol*. 2023 Nov 10;24(1):59.

Rudge WBJ, Sewell MD, Al-Hadithy N et al (2015) Shoulder linked arthroplasty in patients with obstetric brachial plexus palsy can improve quality of life and function at short-term follow-up. *J Shoulder Elbow Surg* 24:1473–1480.

Senes FM, Catena N, Dapelo E, Senes J. Correction of elbow flexion contracture by means of olecranon resection and anterior arthrolysis in obstetrical brachial plexus palsy sequelae. *J Pediatr Orthop B*. 2017 Jan;26(1):14-20.

Sheffler LC, Lattanza L, Hagar Y, Bagley A, James MA. The prevalence, rate of progression, and treatment of elbow flexion contracture in children with brachial plexus birth palsy. *J Bone Joint Surg Am*. 2012 Mar 7;94(5):403-9.

Soucacos PN, Vekris MD, Zoubos AB, Johnson EO. Secondary reanimation procedures in late obstetrical brachial plexus palsy patients. *Microsurgery* 2006;26:343-51.

Terzis JK, Kokkalis ZT. Outcomes of hand reconstruction in obstetric brachial plexus palsy. *Plast Reconstr Surg* 2008;122:516–26.

Tsolakidis S, Kim B-S, Alharbi Z, Rosenauer R, Schmidhammer R, Supper P. “Voiceless Pain”—Assessment of Pain in Patients with Obstetric Brachial Plexus Injuries: A Retrospective, Single Center Analysis. *J Pers Med* 2024;14:1050.

Vekris MD, Papadopoulos DV, Gelalis ID, Kontogeorgakos V, Tsantes AG, Gkiatas I, et al. Secondary procedures for restoration of upper limb function in late cases of neonatal brachial plexus palsy. *Eur J Orthop Surg Traumatol Orthop Traumatol* 2019;29:329–36.

Yau CWH, Pizzo E, Prajapati C, et al. Obstetric brachial plexus injuries (OBPIs): health-related quality of life in affected adults and parents. *Health Qual Life Outcomes* 2018;16:212.

La dystrophie de Madelung à travers les âges

MANON BACHY^{1,2}, YLINE CAPRI³, ESTELLE ALONSO^{1,2}, FRANCK FITOUSSI^{1,2}, PASCAL JEHANNO^{4,5}

1 : Département CORE Chirurgie Orthopédique et Réparatrice de l'Enfant, APHP Hôpital Trousseau - Sorbonne Université ,
26 avenue du Dr Arnold Netter 75 012 Paris

2 : CRMR STREAM Site Trousseau Enfant Anomalies des Membres ; 26 avenue du Dr Arnold Netter 75 012 Paris

3 : Département de Génétique, APHP Hôpital Robert Debré - Université Paris Cité, 48 Bd Sérurier, 75019 Paris, FRANCE

4 : Département de Chirurgie Orthopédique Pédiatrique, APHP Hôpital Robert Debré - Université Paris Cité, 48 Bd Sérurier,
75019 Paris, FRANCE

5 : Département de chirurgie de la main et du membre supérieur, Hôpital européen Georges Pompidou, 20 rue Leblanc Paris XVe,
FRANCE

INTRODUCTION

Plus de 200 ans après ses premières descriptions, par Dupuytren en 1834 (1) puis Madelung en 1878 (2), la déformation de Madelung, ou dystrophie de Madelung (DM), reste une pathologie mystérieuse et un défi thérapeutique pour les chirurgiens orthopédistes pédiatres et adultes. Cette entité pathologique rare est une anomalie congénitale du poignet se définissant comme une fermeture partielle et prématurée du cartilage de croissance distal du radius, au cours de la croissance. Elle peut être isolée, ou au contraire s'intégrer dans des dysostoses généralisées comme la dyschondrosteose de Léri et Weil. La conséquence anatomique de cette épiphysiodèse est une déformation caractéristique avec une brièveté du radius, une bascule exagérée de la glène radiale en avant et en ulnaire avec une distorsion de l'articulation radio-ulnaire distale (RUD) et la création d'une dysharmonie complexe du poignet avec un carpe « adaptatif » de forme triangulaire ou pyramidal (3). La croissance de l'ulna est en revanche normale.

Il est courant de qualifier de « vraie » DM (True DM) (4), la forme commune distale, souvent associée à la présence d'un ligament palmaire anormalement épais tendu entre le radius et le lunatum, connu sous le nom de ligament de Vickers, et une variante moins fréquente atteignant l'ensemble du radius : « entire radius » (5) ; par opposition aux formes « Madelung like » où la déformation est secondaire à des étiologies diverses : séquelles traumatiques et infectieuses, maladie des exostoses multiples ou d'autres dysplasies osseuses, ... Une forme « reverse » Madelung a également été décrite (4). Les mécanismes exacts du développement de la déformation ne sont pas encore connus, mais ils débutent classiquement dans la fin de l'enfance et le début d'adolescence. Les conséquences cliniques de cette anomalie anatomique sont une tête ulnaire anormalement proéminente en région dorsale, cause fréquente d'une plainte cosmétique, et d'une impotence fonctionnelle avec des douleurs et une limitation des amplitudes articulaires ; très variables en fonction des sujets et de la sévérité de la déformation. L'histoire naturelle n'est toujours pas claire et l'évolution vers l'arthrose n'est pas certaine (6).

Différentes techniques chirurgicales ont été décrites, allant de stratégies dites préventives ou prophylactiques visant à empêcher l'aggravation de la déformation ; à des procédures plus lourdes visant

à corriger plus ou moins complètement les anomalies anatomiques. Il n'y a pas de traitement chirurgical spécifique et unique, et la littérature manque de lignes directrices claires et fondées sur des preuves quant à la manière de procéder dans la pratique quotidienne.

Cet article de synthèse vise à résumer les données actuelles sur cette pathologie, les modalités de dépistage, les différentes prises en charge chirurgicales possibles en fonction des âges et leurs résultats.

Les objectifs sont ainsi de sensibiliser à un intérêt d'un dépistage précoce, d'améliorer les modalités du diagnostic, de standardiser les évaluations pour progresser dans l'analyse des chirurgies afin d'apporter une information claire aux patients et à leur famille sur cette pathologie rare de l'adulte jeune mais invalidante sur le reste de la vie, et à terme d'uniformiser les pratiques.

1. Physiopathologie

La DM est classée dans la catégorie I.A.2.vii (malformations de l'axe radial) dans le système de classification Oberg-Manske-Tonkin (OMT) pour les différences congénitales de la main (7). Sa prévalence et son incidence ne sont pas connues, mais elle serait estimée à moins de 2% des anomalies congénitales de la main (8). Elle est plus fréquemment observée chez les femmes (9) et est très souvent bilatérale, jusqu'à 88% voire 92 % en fonction des séries (9,10).

Elle se caractérise par une fermeture prématurée de la partie palmaire et ulnaire de la physe distale du radius. Quatre éléments permettent de caractériser la déformation de Madelung :

1. l'épiphyse de l'extrémité distale du radius présente un défaut osseux à sommet antéro-médial. La surface articulaire distale du radius dans sa portion lunarienne est très oblique en proximal, palmaire, et ulnaire, responsable d'une double courbure dans la diaphyse du radius.

2. la tête ulnaire est initialement normale puis se luxé progressivement en dorsal et devient irréductible.

3. le TFCC (Triangular FibroCartilage Complex) s'oriente verticalement.

4. le carpe se déforme progressivement dans le plan frontal. Il prend un aspect triangulaire dont le sommet est le lunatum. Ce dernier se situe entre le radius et l'ulna et prend une forme triangulaire. De profil, le carpe se déplace en palmaire par rapport à la tête ulnaire, et

se déforme en « cyphose » : la « carpocypose ». Ces différentes déformations perturbent la biomécanique articulaire du carpe et sont responsables d'un conflit dans le compartiment ulnaire et ulno-carpien, se manifestant par des douleurs mécaniques, une diminution des mobilités et de la force. L'évolution de la déformation se stabilise en fin de croissance. Mais, à long terme, l'incongruence et l'instabilité du poignet favorisent la survenue d'une arthrose radio-carpienne. Bien que cette maladie se caractérise par des anomalies osseuses, des anomalies ligamentaires sont souvent associées à la progression de la maladie. Vickers a décrit une structure ligamentaire aberrante provenant de la métaphyse du radius vers le carpe et qui est communément associée à ce trouble de croissance (11). Si cette structure est présente, en fonction des séries, dans plus de 80 % des patients opérés (10), les mécanismes exacts qui conduisent à la déformation tridimensionnelle ne sont pas encore clairs, en particulier la relation entre cette structure ligamentaire et l'oblitération physéale elle-même. Certains auteurs pensent que le ligament de Vickers est une séquelle plutôt que la véritable cause de cette déformation en raison de la présentation tardive de la déformation chez l'enfant en croissance (12). D'autres anomalies anatomiques ont été décrites dans les cas de DM, comme le ligament radio-triquetral (LRT) (13), ou variantes des muscles pronator quadratus, flexor carpi radialis brevis et profundus.

2. Association syndromique.

La DM doit faire rechercher une anomalie génétique associée, en effet elle est fréquemment associée à la dyschondrostéose de Léri Weill (DLW), plus de la moitié des patientes dans la série de Farr sur 67 cas de DM rapportés (10). Dans 70 % des cas environ, la DLW est due à une haplo-insuffisance du gène SHOX (Short stature homeobox) qui est impliqué dans le contrôle de la taille (14) et qui est localisé dans la région pseudoautosomale 1 (PAR1) des chromosomes sexuels (Xp22.33 et Yp11.32). Dans les autres cas (30 %) l'anomalie moléculaire demeure inconnue. La dyschondrostéose de Léri-Weill associée à SHOX fait partie d'un spectre de maladies, par ordre de sévérité décroissante : dysplasie mésomélique de Langer, dyschondrostéose de Léri-Weill, déformation de Madelung isolée et petite taille idiopathique ; toutes associées à des anomalies SHOX/PAR1. La prévalence des mutations et/ou microremaniements SHOX/PAR1 est estimée à 1/1 000, et est de transmission pseudo autosomique dominante.

Ce syndrome entraîne une désorganisation et un dysfonctionnement de la physe (15). La DLW se traduit typiquement par une petite taille (inférieure au 25ème percentile) et une disproportion mésomélique caractéristique, avec les 2 os de l'avant-bras raccourcis et arqués et une luxation dorsale de l'ulna distal. Les patients syndromiques, ont plus souvent des formes bilatérales et plus sévères, avec dans les formes

bilatérales un Odd Ratio à 2.6 d'avoir un ligament de Vickers par rapport aux formes unilatérales (10). Le diagnostic de DLW peut être suspecté sur la base des résultats cliniques et radiologiques et confirmé par une analyse moléculaire (de préférence, une amplification multiplex de sondes dépendant de la ligature (MLPA) pour les délétions/duplications de PAR1 et un séquençage de l'ADN pour les mutations ponctuelles de SHOX ou les petites délétions et insertions intra-génique).

Le syndrome de Turner est une anomalie chromosomique, dû à l'absence de tout ou partie d'un des deux gonosomes ou chromosomes sexuel (X ou Y), entraînant le plus souvent une petite taille et un défaut de fonctionnement des ovaires chez la femme. Dans 55% des cas la perte du gonosome est totale : on parle alors de monosomie X (caryotype 45,X). Dans 25% des cas, il y a deux chromosomes X, l'un normal, l'autre présent mais incomplet : on parle alors de délétion. Dans 20% des cas, la perte du gonosome ne se produit pas dans la totalité des cellules de l'organisme, mais seulement dans quelques-unes; des cellules de formules chromosomiques différentes co-existent avec des cellules normales : on parle alors de mosaïque. Dans les rares cas où du matériel du chromosome Y est présent, il existe un risque théorique de gonadoblastome. Les études sur les DM rapportent moins de 10 % d'association avec un syndrome de Turner (5,10,16).

Pour les chirurgiens orthopédiques, il est donc important de retenir que la DM peut être associée à une anomalie plus ou moins complète d'un gonosome ou d'une mutation du gène SHOX. Ces anomalies génétiques sont potentiellement transmissibles et peuvent parfois être accompagnés d'autres symptômes, d'où la nécessité de proposer une consultation spécialisée en génétique pour que le patient puisse bénéficier d'explorations spécifiques, et d'informations sur les différentes pathologies et leur risque de transmission.

3. Présentation clinique

Les circonstances de découvertes sont variables en fonction de l'âge et de la sévérité.

Certains diagnostics sont portés de façon fortuite lors d'un bilan radiographique fait pour un traumatisme du poignet, ou lors d'un bilan fait par un généticien (Figure 1A) ou d'un endocrinologue à un âge précoce pour suivi de petite taille.





Figure 1. A : forme typique de DM infraclinique bilatérale découverte lors du dépistage familial chez une fille de 7 ans

Vers l'âge de 10-12 ans, les patients peuvent présenter des signes cliniques typiques avec une déformation des poignets en baïonnette ou dos de fourchette, et une styloïde ulnaire proéminente. Les formes syndromiques (DLW) présentent souvent des avant-bras courts et arqués (17). Les amplitudes articulaires peuvent être limitées, et les secteurs de mobilités atteints sont principalement la prono-supination, mais aussi la flexion-extension et l'abduction-adduction. Les patients peuvent présenter des douleurs chroniques ulno-carpiennes (18,19).

4. Radiologie

Le bilan radiographique des DM retrouve une augmentation de l'inclinaison ulnaire du radius distal et augmentation de l'inclinaison palmaire (Figure 1 B).



Figure 1. B : radiographie de la grande sœur de 12 ans symptomatique.

La surface articulaire radiale est plus petite que la normale et la fossette lunarienne est de forme irrégulière avec un concavité plus importante (20). Ces anomalies entraînent une migration proximale du carpe avec pyramidalisation de celui-ci et une subluxation antérieure. L'impression de surcroissance ulnaire distale due au raccourcissement radial peut conduire à une incongruence de l'articulation radio-ulnaire distale (RUD). 72% des patients présentent une indentation dans la métaphyse radiale correspondant à la zone d'insertion du ligament de Vickers (10,21).

Les formes modérées peuvent être difficiles à diagnostiquer, sans l'association de signes radiographiques typiques (22). Zebala et al. ont classé la pathologie en deux catégories : le type « distal » et le type « entire radius », avec une atteinte du rayon entier le long de son axe longitudinal (5). Plusieurs mesures radiographiques ont été décrites pour attester et définir la DM, avec des valeurs seuils : une inclinaison ulnaire du radius distal $> 33^\circ$, une incarceration du lunatum > 4 mm (définie sur un cliché de face comme la distance en millimètres entre le point le plus proximal du lunatum et la ligne perpendiculaire à l'axe longitudinal de l'ulna passant par sa surface articulaire distale, un angle de la fossette lunarienne $> 40^\circ$, et un déplacement palmaire du carpe > 20 mm (16).

L'IRM permet de rechercher la présence d'un ligament de Vickers, surtout le croisement des coupes coronales et axiales en séquence pondérée DP ou T2 Fatsat (Figure 1C) ou d'autres anomalies évocatrices, comme un LRT (13).



Figure 1. C : coupe coronale IRM séquence DP Fatsat mettant en évidence un ligament de Vickers.

Si le scanner peut être utilisé pour différencier les cas de Madelung secondaires post-traumatiques et idiopathiques (23), la tomodensitométrie en 3D est très utile pour mieux visualiser la déformation du poignet et de l'avant-bras, et surtout pour la réalisation de guides de coupe patient-spécifiques imprimés en 3D afin de faciliter la correction chirurgicale (24,25).

5. Traitement

L'histoire naturelle de la déformation de Madelung est rarement rapportée et les patients peuvent rester asymptomatiques jusqu'à l'âge adulte. Au fur et à mesure que la maladie progresse, une instabilité de la RUD, un conflit radio-carpien et une déformation de l'ulna peuvent apparaître. Le traitement de ces symptômes reste controversé. Les traitements non chirurgicaux comprennent les anti-inflammatoires non stéroïdiens en période douloureuse (AINS) et l'immobilisation par orthèse. Shahi a rapporté le cas d'un patient de 19 ans présentant des douleurs, une déformation et une limitation de ses mobilités pendant 5 ans, soulagé par le port d'une attelle d'immobilisation et des AINS pour l'analgésie après 6 mois de suivi (26). Dans un suivi à long terme d'un groupe de patients au squelette immature, Nielsen a constaté que la plupart des patients étaient soulagés de la douleur et des autres symptômes 10 ans plus tard, ce qui suggérerait que la chirurgie devrait être reportée jusqu'à la maturité osseuse (27). L'étude de Bebing (28) évoque l'intérêt d'une chirurgie chez l'enfant symptomatique tant sur le plan fonctionnel, esthétique que morphologique sur l'anatomie du poignet sans toutefois montrer l'intérêt d'une chirurgie précoce chez des patients asymptomatiques. Cependant, l'histoire naturelle de la DM non traitée est inconnue en raison de l'absence d'études cas-témoins prospectives à long terme (27). Ces éléments rendent très difficile la prise d'une décision chirurgicale chez un enfant aux cartilages de croissance encore ouverts. Faut-il opérer ? Quand opérer ? Que faire ou ne pas faire afin ne pas engager le pronostic à l'âge adulte ? Enfin quelles sont les possibilités chirurgicales devant les déformations stabilisées ? Il existe une grande variété de méthodes chirurgicales, parmi lesquelles certaines peuvent soulager la douleur, d'autres améliorer les mobilités ou l'aspect esthétique.

5.1 Chirurgies du patient pédiatrique immature.

Face à cette évolution méconnue, il est encore difficile d'établir un consensus sur le meilleur traitement préventif d'une maladie quand la cause première et l'histoire naturelle ne sont pas clairement identifiées. La DM sans ligament de Vickers peut être liée à des multiples causes induisant un dysfonctionnement physaire primaire, comme un traumatisme, une surutilisation (29), une tumeur (30) ou une infection (4) expliquant la progression de la maladie avec la croissance, dans ces cas dits « secondaires », le traitement doit être adapté à la cause.

Vickers et Nielsen pensent 1992 que « la majorité des cas de DM sont dus à une dyschondrostéose héréditaire au niveau du poignet » et que « la principale lésion dans la zone ulnaire de la physe radiale distale retarde de façon asymétrique la croissance, surtout à la fin de l'enfance » (11). Zlotolow a émis l'hypothèse que la zone d'insertion du (des) ligament(s) radiocarpien(s) palmaire(s) au niveau du radius distal par rapport à

l'épiphyse ou à la physe pouvait être corrélé avec l'âge d'apparition et la gravité de la déformation (31). Dans la série de Bebing (28), la résection du ligament de Vickers seule entre 6 et 11 ans donne de bons résultats fonctionnels et esthétiques à long terme même en absence d'amélioration radiographique. Chez les jeunes enfants au squelette immature et présentant un ligament de Vickers à l'IRM et dont le potentiel de croissance existe encore, la résection du ligament et la physiolyse selon la procédure de Langenskiöld avec résection de la zone physaire du radius atteinte et interposition de graisse, telles que décrites par Vickers et Nielsen, peuvent prévenir ou même inverser la progression de la déformation (figure 2A) (11,32,33). Si l'IRM ne met pas en évidence de ligament et que la déformation est unilatérale et mineure, un suivi de l'enfant avec des radiographies en série tous les 6 mois pendant 2 ans, puis tous les ans jusqu'à la maturité squelettique, permet de s'assurer de l'absence de progression de la déformation.



DM chez une enfant de 7 ans. Figure 2. A : résection du ligament de Vickers + physiolyse selon la procédure de Langenskiöld.

S'il y a progression, une nouvelle IRM pourra être réalisée, à la fois pour rechercher un ligament pontant la physe et pour évaluer l'état de la physe elle-même. Si, de nouveau, il n'y a pas de ligament anormal visualisé mais que la physe semble ouverte, une exploration chirurgicale du radius distal peut être proposée, l'IRM ne détectant que 85% des ligaments de Vickers (10). En cas de physe très fine ou de barre physaire, une physiolyse plus agressive peut être réalisée, en particulier si aucun ligament n'a été vu lors de l'intervention.

Le traitement prophylactique doit être réalisé le plus tôt possible devant l'apparition de symptômes et l'aggravation de la déformation et dès que le ligament de Vickers est visible.

Devant une déformation encore modérée mais évolutive, une ostéotomie de correction en plus d'une physiolyse et d'une résection ligamentaire peut être discutée chez des enfants plus âgés et immatures sur le plan squelettique, en particulier si la physe semble dysfonctionnelle.

L'ostéotomie en du dôme du radius distal (34,35)

améliore l'alignement des articulations radio-carpiennes et radio-ulnaires de façon immédiate (Figure 2B,C), avec des résultats cliniques et radiographiques à court terme bons à excellents (36,37).



DM chez une enfant de 7 ans.

Figure 2. B : ostéotomie en dôme avec correction biplanaire.



Figure 2. C

Des épiphysiodèses ont également été décrites, malgré le risque de réduire encore la longueur de l'avant-bras, soit pour prévenir une progression de la déformation comme l'hémi-épiphysiodèse du versant radial ou une épiphysiodèse complète du radius ; ou soit pour permettre d'éviter un conflit ulna carpien par ulna long, avec une épiphysiodèse ulnaire distale, pouvant être réalisée entre 10 et 14 ans (38,39).

Les enfants présentant des déformations très sévères ne sont pas candidats aux traitements prophylactiques car nécessitent une correction squelettique plus agressive et en plus d'une éventuelle épiphysiodèse afin de stabiliser la situation.

Dans les cas où l'ulna est beaucoup plus long, une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna a été préconisée pour « rééquilibrer » le poignet et rétablir un alignement radiographique plus normal (6). Une ostéotomie de raccourcissement ulnaire seule n'est indiquée en première intention que pour les patients de plus de 14 ans, avec une variance ulnaire >5mm, une ascension du semi-lunaire >4 mm et une translation antérieure du carpe >22 mm (38). Cette intervention peut être réalisée en même temps que l'ostéotomie de réaxation du radius (28), ou dans un deuxième temps en fin d'adolescence. Actuellement, il n'existe pas de consensus sur l'âge idéal où une ostéotomie de raccourcissement de l'ulna doit être réalisée. Il en est de même des épiphysiodèses ulnaires isolées chez

les enfants et les jeunes adolescents en l'absence de données précises retrouvées dans la littérature.

5.2 Chirurgies du patient « pédiatrique » mature.

Les indications de la chirurgie dans cette catégorie de patients, sont la douleur (chronique) invalidante et la réduction sévère des amplitudes articulaires (28). Il y a moins de consensus sur l'indication esthétique, qui peut cependant être un facteur de motivation pour certains patients. La DM est une déformation tridimensionnelle (3D) et le traitement chirurgical chez les patients matures, qui par définition ont des physes fermées et une capacité plus faible de remodelage, vise à rééquilibrer le poignet et à essayer de restaurer une anatomie la plus normale possible. Le bilan radiographique standard en deux dimensions (2D) ne permet pas d'évaluer la complexité des déformations dans les 3 dimensions pour les DM sévères avec en plus de l'inclinaison palmaire, des composantes rotatoires. L'imagerie en coupe, scanner 3D permet d'obtenir une vue d'ensemble détaillée de la déformation. La correction multiplanaire est une procédure chirurgicale difficile, même pour les procédures de correction en 2D telle qu'une ostéotomie de coin d'ouverture avec réduction de l'inclinaison ulnaire, il est délicat de maintenir les corrections angulaires lors des contrôles scopiques de face et de profil avant la fixation par plaque, et la correction du plan sagittal est alors souvent secondaire et peu fiable (Figure 3A).

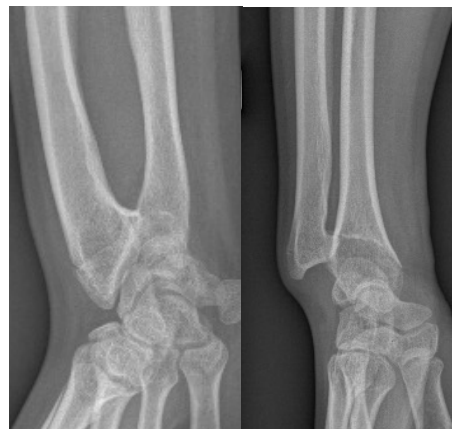


Figure 3. A : forme de DM sévère chez une patiente de 13 ans.

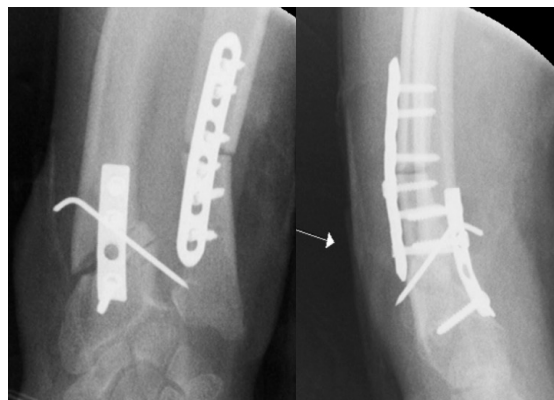


Figure 3. B : double ostéotomie sans guide de coupe.

L'ostéotomie en dôme du radius distal a été décrite comme une technique intéressante pour la correction des jeunes patients atteints de DM (34), avec comme avantages : la possibilité d'une correction multiplanaire, la préservation de la longueur, et même la possibilité, cependant limitée, de gagner quelques millimètres. Cette technique donne de bons voire d'excellents résultats cliniques et radiographiques à court terme (36,37).

Chez les patients plus âgés, l'ostéotomie cunéiforme d'ouverture est plus souvent utilisée pour limiter le raccourcissement d'un avant-bras déjà raccourci. En revanche, l'ostéotomie de fermeture est rarement utilisée. Dans les cas les plus sévères, une correction radiale seule peut être insuffisante quel que soit le type d'ostéotomie, et une seconde ostéotomie au niveau de la diaphyse ou un raccourcissement ulnaire peut être nécessaire pour « rééquilibrer » le poignet (36,38) (Figure 3. E).



Figure 3. E : ostéotomie raccourcissante ulnaire par ancillaire spécifique.

Une étude rétrospective multicentrique française a présenté des résultats esthétiques très satisfaisants et des résultats fonctionnels généralement bons à excellents chez des patients âgés de 12 à 17 ans traités par une ostéotomie distale du radius combinée à un raccourcissement ulnaire (28).

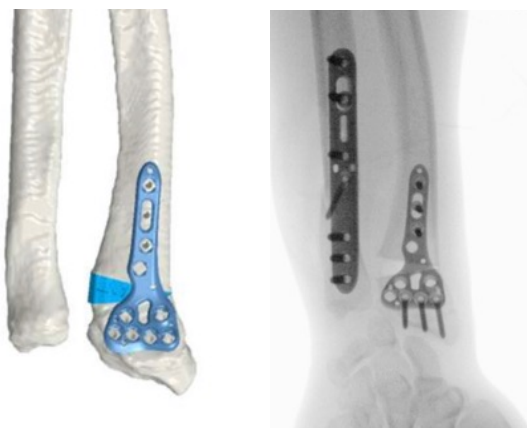
Actuellement, des modèles virtuels en 3D de l'anatomie d'un patient peuvent être générés à partir d'un scanner. L'imagerie complète permet une parfaite compréhension de la déformation. Dans les cas unilatéraux, le bras controlatéral est utilisé comme référence, et dans les cas bilatéraux, les données classiques d'anatomie sont utilisées.

En complément, la planification assistée par ordinateur (PAO) peut être utilisée pour la planification chirurgicale, en déterminant le niveau d'ostéotomie, le degré de correction et le type d'ostéosynthèse (Figure 3C,D).

Figure 3. C : forme sévère de DM chez une patiente de 14 ans.



Figure 3. D : double ostéotomie, avec guide de coupe patient spécifique pour le radius.



En simulant l'angle final d'une ostéotomie d'ouverture radiale, la planification assistée par ordinateur permet au chirurgien d'évaluer la nécessité d'une ostéotomie de raccourcissement ulnaire complémentaire (Figure 4).



Figure 4. A : forme sévère de DM chez une patiente de 13 ans.

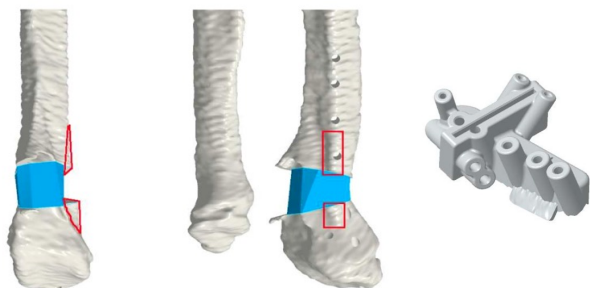


Figure 4. B : ostéotomie radiale seule avec guide de coupe permettant un allongement extemporané du radius.



Figure 4. C : radiographie per opératoire avec rétablissement de l'indice radio-ulnaire, ne nécessitant pas d'accourcissement de l'ulna.

La technique Patient Specific Instrumentation (PSI) génère des modèles et des guides de coupe imprimés en 3D ; elle est déjà largement utilisée chez les adultes (40,41) et aide le chirurgien à réaliser la correction souhaitée. Cette technique semble rendre la chirurgie plus facile, plus sûre et plus rapide que les techniques 2D (24). Dans une étude rétrospective comparative d'ostéotomies de l'avant-bras avec et sans PSI, l'erreur de correction moyenne avec la technique PSI était inférieure à 5° dans les deux plans et le temps chirurgical était significativement plus court (40 minutes en moyenne). Les taux de complications étaient similaires dans les deux groupes.

Les résultats chirurgicaux chez les patients atteints de DM dépendent de nombreux facteurs tels que l'âge, la sévérité de la déformation et le type de chirurgie. Une étude récente (24) a montré que l'amélioration fonctionnelle, évaluée par la Patient-Rated Wrist Evaluation (PRWE) (42), était significativement meilleure en utilisant les guides PSI pour les ostéotomies de l'avant-bras. La PAO et le PSI sont des outils de performance pour les DM symptomatiques et sévères, mais ces techniques nécessitent un scanner préopératoire des deux avant-bras, ce qui est inhabituel en pratique pédiatrique. Benayoun et al. (24) ont constaté une exposition totale aux radiations significativement plus élevée dans le groupe PSI, même si l'irradiation peropératoire moyenne était inférieure. Des améliorations dans l'acquisition des données anatomiques préopératoires, telles que les TDM low

dose ou la séquence « Black bone », permettraient de réaliser des guides de coupe sans irradiation excessive pour les enfants. En fonction des industriels, les techniques PAO et PSI entraînent un surcoût de 1000 à 2600 euros par cas, auxquels il faut rajouter les coûts supplémentaires pour les TDM préopératoires et l'ostéosynthèse, les frais transport, ainsi que le temps médical supplémentaire nécessaire au transfert de données et à la planification. La modélisation tridimensionnelle des ostéotomies complexes a permis d'améliorer les corrections et les résultats chez ces patients (25). Si ces techniques innovantes ont également permis de corriger l'ensemble des déformations dans les cas de « entree Madelung »(5) avec des résultats prometteurs dans une étude préliminaire récente associant des ostéotomies d'allongement par distraction combinées aux ostéotomies distales par guide de coupe (25) ; elles ne permettent pas de répondre à des questions difficiles telles que le traitement chirurgical du patient adulte asymptomatique afin de réduire le développement potentiel de l'arthrose ou la restauration de la congruence DRUJ (Figure 5).



Figure 5. A : forme sévère de DM chez une patiente de 17.



Figure 5. B : double ostéotomie sans guide de coupe.



Figure 5. C : amélioration radiographique avec une absence de douleurs pendant 4 ans.



Figure 5. D : Sauvé Kapandji à l'âge de 21 ans pour douleurs chroniques.

5.3 Chirurgies à l'âge adulte.

La littérature sur le traitement de la DM chez les adultes est peu abondante, et le plus souvent centrée sur la prise en charge des conséquences de la maladie, à savoir la dislocation de la RUD et ses symptômes. Les indications relèvent, comme chez l'enfant, de motifs esthétiques mais surtout fonctionnels devant des douleurs ou une perte de mobilité. Une revue systématique récente de la littérature (20), retrouve sur 713 articles identifiés et 25 retenus, 14 mentionnant comme indication principale à la chirurgie, les douleurs. Doby's a proposé une classification en 3 grandes catégories des traitements chirurgicaux possibles (43) : les techniques radiales, les techniques ulnaires et techniques combinées radiales et ulnaires. Pour chaque procédure des complications ont été rapportées (pseudarthrose, démontage précoce, corrections insuffisantes, syndrome de loge, compressions nerveuses) mais non spécifiques ne permettant pas de privilégier une technique plutôt qu'une autre (20).

Techniques radiales.

Les ostéotomies radiales isolées précédemment décrites sont proposées en l'absence de dégénérescence arthrosique de la RUD. Elles permettent essentiellement de réaxer le poignet (44). Kaempf de Oliveira et coll. proposent une approche intéressante d'ostéotomie radiale combinant une réorientation de la glène par ostéotomie d'ouverture

associée à une rotation de l'épiphyse permettant de couvrir le lunatum un peu à l'image des ostéotomies du bassin sur hanche dysplasique (45). Pour ces procédures exigeantes techniquement, la planification 3D prend toute sa place pour guider la correction (25,46–48).

Techniques ulnaires.

Aharoni et al ont proposé une ostéotomie isolée de flexion et soustraction isolée de l'ulna pour restaurer l'anatomie et la fonctionnalité de la RUD (49). Sur 4 cas opérés à un âge moyen de 29 ans, cette technique permettait une amélioration significative des douleurs à 24 mois et des mobilités en pronosupination. Les auteurs précisent que cette technique est à réserver aux cas peu sévères avec une articulation RUD non dégénérative. Bruno and all ont la même attitude pour les déformations avec conflit ulno-carpien et variance ulnaire positive (50)

Techniques combinées.

En présence de déformation sévère, l'association d'ostéotomies radiale et ulnaire peuvent être proposées.

A côté de ces techniques visant à restaurer ou améliorer l'anatomie, des techniques dites palliatives sont proposées lors de dégénérescence arthrosique. L'intervention de Sauvé Kapandji associée ou non à une ostéotomie de radius permet de corriger le conflit RUD et évite le glissement radiocarpien. Elle est systématiquement associée à une stabilisation du moignon ulnaire par une ligamentoplastie utilisant l'extenseur ulnaire du carpe (51,52). L'intervention de Darrach et les arthroplasties de la RUD sont d'indication exceptionnelle dans la DM. Seuls quelques cas cliniques sont rapportés dans la littérature (12,53).

Le point de vue des patients.

Si l'objectif des chirurgiens orthopédistes, face à cette pathologie rare et invalidante de l'adulte jeune est d'adapter les traitements aux besoins spécifiques des patients, la littérature manque de rapports homogènes sur les résultats fonctionnels des différentes techniques possibles (32,33), avec la plus grande série de patients opérés ne rapportant que 19 patients opérés (44). Il semble ainsi crucial de mieux comprendre l'expérience du patient et d'avoir des résultats objectifs et quantifiés pour pouvoir comparer l'efficacité des traitements. Jusqu'à récemment, les études portant sur les résultats post-chirurgicaux de la DM incluaient rarement des résultats fonctionnels, avec seulement 4 études sur 25 ajoutant des Patient-Reported Outcomes Measurement (PROM) dans le suivi des patients (20) (Peymani et al., 2019) en plus des résultats classiques radiographiques et fonctionnels. Le Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) (54) a été développé pour saisir de manière fiable de multiples domaines de la santé physique, mentale et sociale ; il s'est avéré fiable chez les patients souffrant d'une affection congénitale de la main (55–57). Peymani (9) a

ainsi réalisé une enquête transversale en ligne (Google Forms) via les réseaux sociaux (Facebook et Instagram) utilisant PROMIS (54), pour améliorer compréhension de la DM et avoir le point de vue des patients. Cette enquête a permis de recueillir, sur les 207 visiteurs, 133 répondants (116 pour le groupe adulte = GA, et 17 pour le groupe enfant = GE), avec un âge moyen de 34 ans (37.6 GA et 15.6 GE). L'âge moyen au diagnostic était de 19.4 ans (20.5 GA et 11.7 GE). Il y avait 99% de femmes, et la taille moyenne était de 156.9 cm, soit entre -1 et -2 DS, allant dans le sens d'une atteinte syndromique fréquente. 92% présentait une atteinte bilatérale. Si 47% rapportait une notion familiale, seule 28% avaient une mutation génétique confirmée. 49% rapportaient une utilisation d'antalgiques, proportion identique dans les 2 groupes GA et GE. 41% avait eu une chirurgie (39% GA et 59% GE). L'âge en moyenne de la première chirurgie était de 20.5 ans (21.8 GA et 14.6 GE). Le nombre moyen de chirurgies était 2.4 +/- 2.7, sans différence entre les 2 groupes.

Il n'y avait pas de différence significative dans le groupe adulte, sur les différents items (intensité des douleurs, interférences des douleurs, dépression, anxiété et retentissement dans les activités quotidiennes entre le groupe opéré et non opérés.

Cette étude a mis en évidence les effets significatifs de la DM sur le bien-être physique, mental et social, avec des douleurs persistantes et des conséquences sur la vie même après le traitement chirurgical (9), ce qui n'était pas identifié dans les précédentes études et peut redonner une place au traitement conservateur, avec des attelles et une modification des activités, même s'il ne permet pas de contrôler ou de corriger la déformation. Les résultats paraissent moins défavorables chez les enfants opérés versus non opérés, avec cependant des petits groupes de 10 et 7 patients, amenant à une prudence dans l'interprétation des résultats.

CONCLUSION

La DM une déformation rare, connue pour ses variations phénotypiques avec une petite taille fréquemment associée devant faire rechercher une anomalie génétique. Si une mutation SHOX est identifiée, un dépistage précoce des frères et sœurs plus jeunes, comprenant un conseil génétique et un suivi radiographique des deux poignets à partir de l'âge de 5 ans doit être réalisé. En raison du large spectre de présentation, le traitement chirurgical du patient atteint de DM doit être individualisé en fonction de l'âge et de la sévérité de la déformation. Pour les patients immatures à physes ouvertes atteints de DM, une intervention chirurgicale prophylactique précoce est recommandée, généralement une physiolyse du radius distal et une libération du ligament de Vickers si présent. En cas de déformation importante, une ostéotomie de réaxation du radius doit être envisagée, et un geste complémentaire sur l'ulna discuté (épiphysiodèse ou ostéotomie). Chez

l'adolescent plus âgé ou le patient au squelette mature, le traitement conservateur doit être tenté pour les cas les plus légers. Pour les formes les plus sévères, avec douleurs récalcitrantes et/ou une réduction importante des mobilités articulaires, plusieurs traitements chirurgicaux sont possibles : ostéotomie correctrice en dôme, 2D ou 3D en fonction de l'âge et de la sévérité de la DM, plus moins associés à une ostéotomie ulnaire. Les techniques dites palliatives peuvent être envisagées lors de dégénérescence arthrosique. Une évaluation standardisée, telle que proposée par Peymani et al., intégrant les PROM dans la pratique clinique ainsi qu'une collaboration entre les centres permettra de suivre les changements pré- et postopératoires, de comparer les résultats des traitements chirurgicaux afin d'améliorer la prise en charge des patients atteints de DM et d'apporter des réponses aux problèmes persistants.

TAKE HOME MESSAGES.

1. Importance du dépistage et du traitement prophylactique chez l'enfant immature.
2. Consultation génétique pour rechercher une forme syndromique.
3. Évaluation standardisée PROM.
4. Information éclairée des traitements possibles en fonction des âges et des résultats attendus.

BIBLIOGRAPHIE.

1. Dupuytren G. Leçons Orales de Clinique Chirurgicale, faites à l'Hôtel Dieu de Paris. Med Chir Rev. 1834 Oct 1;21(42):289–330.
2. Madelung, O. W. Die spontane Subluxation der Hand nach vorne. Verh Dtsch Ges Chir. 1878;259-276.
3. Jouve JL, Glard Y, Legre R, Launay F, Bollini G. Déformation de Madelung. In: Orthopédie pédiatrique [Internet]. Elsevier; 2009 [cited 2024 Dec 20]. p. 161–7. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9782294701764500207>
4. Ali S, Kaplan S, Kaufman T, Fenerty S, Kozin S, Zlotolow DA. Madelung deformity and Madelung-type deformities: a review of the clinical and radiological characteristics. Pediatr Radiol. 2015 Nov;45(12):1856–63.
5. Zebala LP, Manske PR, Goldfarb CA. Madelung's deformity: a spectrum of presentation. J Hand Surg Am. 2007 Nov;32(9):1393–401.
6. dos Reis FB, Katchburian MV, Faloppa F, Albertoni WM, Laredo Filho J. Osteotomy of the radius and ulna for the Madelung deformity. J Bone Joint Surg Br. 1998 Sep;80(5):817–24.
7. Goldfarb CA, Ezaki M, Wall LB, Lam WL, Oberg KC.

- The Oberg-Manske-Tonkin (OMT) Classification of Congenital Upper Extremities: Update for 2020. *J Hand Surg Am.* 2020 Jun;45(6):542–7.
8. Flatt, A. The care of congenital Hand anomalies. In: *Classification and Incidence.* Saint Louis: Quality Medical Publishing Inc; 1994. p. 47–62. (2nd ed.).
9. Peymani A, Lokhorst MM, Chen AD, van der Horst CMAM, Lee BT, Lin SJ, et al. #MadelungDeformity: Insights Into a Rare Congenital Difference Using Social Media. *Hand (N Y).* 2023 Mar;18(2_suppl):24S-31S.
10. Farr S, Martínez-Alvarez S, Little KJ, Henstenburg J, Ristl R, Stauffer A, et al. The prevalence of Vickers' ligament in Madelung's deformity: a retrospective multicentre study of 75 surgical cases. *J Hand Surg Eur Vol.* 2021 May;46(4):384–90.
11. Vickers D, Nielsen G. Madelung deformity: surgical prophylaxis (physiolysis) during the late growth period by resection of the dyschondrosteosis lesion. *J Hand Surg Br.* 1992 Aug;17(4):401–7.
12. Ghatan AC, Hanel DP. Madelung deformity. *J Am Acad Orthop Surg.* 2013 Jun;21(6):372–82.
13. Hanson TJ, Murthy NS, Shin AY, Kakar S, Collins MS. MRI appearance of the anomalous volar radiotriquetral ligament in true Madelung deformity. *Skeletal Radiol.* 2019 Jun;48(6):915–8.
14. Seki A, Jinno T, Suzuki E, Takayama S, Ogata T, Fukami M. Skeletal Deformity Associated with SHOX Deficiency. *Clin Pediatr Endocrinol.* 2014 Jul;23(3):65–72.
15. Munns CF, Glass IA, LaBrom R, Hayes M, Flanagan S, Berry M, et al. Histopathological analysis of Leri-Weill dyschondrosteosis: disordered growth plate. *Hand Surg.* 2001 Jul;6(1):13–23.
16. McCarroll HR, James MA, Newmeyer WL, Molitor F, Manske PR. Madelung's deformity: quantitative assessment of x-ray deformity. *J Hand Surg Am.* 2005 Nov;30(6):1211–20.
17. Kozin SH, Zlotolow DA. Madelung Deformity. *J Hand Surg Am.* 2015 Oct;40(10):2090–8.
18. Farr S, Grill F, Ganger R, Graf A, Girsch W. Pathomorphologic findings of wrist arthroscopy in children and adolescents with chronic wrist pain. *Arthroscopy.* 2012 Nov;28(11):1634–43.
19. Schmidt-Rohlfing B, Schwöbel B, Pauschert R, Niethard FU. Madelung deformity: clinical features, therapy and results. *J Pediatr Orthop B.* 2001 Oct;10(4):344–8.
20. Peymani A, Johnson AR, Dowlatshahi AS, Dobbe JGG, Lin SJ, Upton J, et al. Surgical Management of Madelung Deformity: A Systematic Review. *Hand (N Y).* 2019 Nov;14(6):725–34.
21. Kim HK. Madelung deformity with Vickers ligament. *Pediatr Radiol.* 2009 Nov;39(11):1251.
22. Farr S, Guitton TG, Ring D. Science of Variation Group. How Reliable is the Radiographic Diagnosis of Mild Madelung Deformity? *J Wrist Surg.* 2018 Jul;7(3):227–31.
23. Cook PA, Yu JS, Wiand W, Lubbers L, Coleman CR, Cook AJ, et al. Madelung deformity in skeletally immature patients: morphologic assessment using radiography, CT, and MRI. *J Comput Assist Tomogr.* 1996;20(4):505–11.
24. Benayoun M, Langlais T, Laurent R, Le Hanneur M, Vialle R, Bachy M, et al. 3D planning and patient-specific surgical guides in forearm osteotomy in children: Radiographic accuracy and clinical morbidity. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research.* 2022 Oct;108(6):102925.
25. Bachy M, Tadley M, Kozin SH, Trehan SK, Daluiski A, Zlotolow DA. Early Results of 3-Dimensional Planning and Customized Cutting Guides for the Treatment of Severe Madelung Deformity. *J Hand Surg Am.* 2024 Oct;49(10):1037.e1-1037.e9.
26. Shahi P, Sudan A, Sehgal A, Meher D, Meena U. Madelung Deformity of the Wrist Managed Conservatively. *Cureus.* 2020 May 21;12(5):e8225.
27. Nielsen JB. Madelung's deformity. A follow-up study of 26 cases and a review of the literature. *Acta Orthop Scand.* 1977;48(4):379–84.
28. Bebing M, de Courtivron B, Pannier S, Journeau P, Fitoussi F, Morin C, et al. Madelung's deformity in children: Clinical and radiological results from a French national multicentre retrospective study. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2020 Nov;106(7):1339–43.
29. De Smet L, Claessens A, Fabry G. Gymnast wrist. *Acta Orthop Belg.* 1993;59(4):377–80.
30. Zlotolow DA, Mills J, Ezaki M, Carter PR, Goitz RJ, Zornitzer M. Epiphyseal osteochondromas of the upper limb: a report of 7 cases. *J Pediatr Orthop.* 2012;32(5):541–6.
31. Zlotolow DA, Farr S. Aberrant Transphyseal Ligaments of the Wrist: Madelung's Deformity of the Radius and Focal Fibrocartilaginous Dysplasia of the Ulna. *ASSH Surgical Anatomy: Ulnar-Sided Wrist Disorders.* The American Society for Surgery of the Hand. 2022;426-447.
32. Otte JE, Popp JE, Samora JB. Treatment of Madelung Deformity With Vicker Ligament Release and Radial Physiolyse: A Case Series. *J Hand Surg Am.* 2019

Feb;44(2):158.e1-158.e9.

33. Del Core M, Beckwith T, Phillips L, Ezaki M, Stutz C, Oishi SN. Long-term Outcomes Following Vickers Ligament Release and Growth Modulation for the Treatment of Madelung Deformity. *J Pediatr Orthop*. 2020 Apr;40(4):e306–11.

34. Harley BJ, Brown C, Cummings K, Carter PR, Ezaki M. Volar ligament release and distal radius dome osteotomy for correction of Madelung's deformity. *J Hand Surg Am*. 2006 Nov;31(9):1499–506.

35. Carter PR, Ezaki M. Madelung's deformity. Surgical correction through the anterior approach. *Hand Clin*. 2000 Nov;16(4):713–21, x–xi.

36. Steinman S, Oishi S, Mills J, Bush P, Wheeler L, Ezaki M. Volar ligament release and distal radial dome osteotomy for the correction of Madelung deformity: long-term follow-up. *J Bone Joint Surg Am*. 2013 Jul 3;95(13):1198–204.

37. Leti Acciaro A, Garagnani L, Lando M, Lana D, Sartini S, Adani R. Modified dome osteotomy and anterior locking plate fixation for distal radius variant of Madelung deformity: a retrospective study. *J Plast Surg Hand Surg*. 2022 Apr;56(2):121–6.

38. Farr S, Kalish LA, Bae DS, Waters PM. Radiographic Criteria for Undergoing an Ulnar Shortening Osteotomy in Madelung Deformity: A Long-term Experience From a Single Institution. *J Pediatr Orthop*. 2016;36(3):310–5.

39. Farr S, Bae DS. Inter- and intrarater reliability of ulna variance versus lunate subsidence measurements in Madelung deformity. *J Hand Surg Am*. 2015 Jan;40(1):62-66.e1.

40. Jörgens M, Keppler AM, Ahrens P, Prall WC, Bergstraesser M, Bachmeier AT, et al. 3D osteotomies-improved accuracy with patient-specific instruments (PSI). *Eur J Trauma Emerg Surg*. 2024 Feb;50(1):3–10.

41. Larsen CG, Stapleton EJ, Sgaglione J, Sgaglione M, Goldstein T, Sgaglione NA, et al. Three-Dimensional Bioprinting in Orthopaedics. *JBJS Rev*. 2020 Apr;8(4):e0204.

42. MacDermid JC, Turgeon T, Richards RS, Beadle M, Roth JH. Patient rating of wrist pain and disability: a reliable and valid measurement tool. *J Orthop Trauma*. 1998;12(8):577–86.

43. Dobyns JH, Doyle JR, Von Gillern TL, Cowen NJ. Congenital anomalies of the upper extremity. *Hand Clin*. 1989 Aug;5(3):321–42; discussion 339-340.

44. Saffar P, Badina A. Treatment of Madelung's deformity. *Chir Main*. 2015 Dec;34(6):279–85.

45. de Oliveira RK, Brunelli JPF, Aita M, Delgado PJ, Soldado F. Shelf Osteotomy for Madelung's Deformity in Adults: A Novel Technique. *J Wrist Surg*. 2022 Dec;11(6):528–34.

46. Yanagisawa S, Takagi T, Murase T, Kobayashi Y, Watanabe M. Open Wedge Osteotomy with Ulnar Shortening for Madelung Deformity Using a Computer-Generated Template. *J Hand Surg Asian Pac Vol*. 2017 Dec;22(4):538–43.

47. Peymani A, Dobbe JGG, Streekstra GJ, McCarroll HR, Strackee SD. Quantitative three-dimensional assessment of Madelung deformity. *J Hand Surg Eur Vol*. 2019 Dec;44(10):1041–8.

48. Imai Y, Miyake J, Okada K, Murase T, Yoshikawa H, Moritomo H. Cylindrical corrective osteotomy for Madelung deformity using a computer simulation: case report. *J Hand Surg Am*. 2013 Oct;38(10):1925–32.

49. Aharoni C, Glard Y, Launay F, Gay A, Legré R. Maladie de Madelung: ostéotomie isolée de l'ulna. *Chirurgie de la Main*. 2006 Dec;25(6):309–14.

50. Bruno RJ, Blank JE, Ruby LK, Cassidy C, Cohen G, Bergfield TG. Treatment of Madelung's deformity in adults by ulna reduction osteotomy. *J Hand Surg Am*. 2003 May;28(3):421–6.

51. Schroven I, De Smet L, Zachee B, Steenwerckx A, Fabry G. Radial osteotomy and Sauvé-Kapandji procedure for deformities of the distal radius. *Acta Orthop Belg*. 1995;61(1):1–5.

52. Giberson-Chen CC, Leland HA, Benavent KA, Harper CM, Earp BE, Rozental TD. Functional Outcomes After Sauve-Kapandji Arthrodesis. *J Hand Surg Am*. 2020 May;45(5):408–16.

53. Coffey MJ, Scheker LR, Thirkannad SM. Total distal radioulnar joint arthroplasty in adults with symptomatic Madelung's deformity. *Hand (N Y)*. 2009 Dec;4(4):427–31.

54. Cella D, Riley W, Stone A, Rothrock N, Reeve B, Yount S, et al. The Patient-Reported Outcomes Measurement Information System (PROMIS) developed and tested its first wave of adult self-reported health outcome item banks: 2005-2008. *J Clin Epidemiol*. 2010 Nov;63(11):1179–94.

55. Bae DS, Canizares MF, Miller PE, Waters PM, Goldfarb CA. Functional Impact of Congenital Hand Differences: Early Results From the Congenital Upper Limb Differences (CoULD) Registry. *J Hand Surg Am*. 2018 Apr;43(4):321–30.

56. Shoghi A, Bagley A, Wagner LV, Abarca N, James

MA. Patient-reported Outcomes for Children With Unilateral Congenital Below Elbow Deficiency. *J Pediatr Orthop.* 2022 Oct 1;42(9):e949–53.

57. Waljee JF, Carlozzi N, Franzblau LE, Zhong L, Chung KC. Applying the Patient-Reported Outcomes Measurement Information System to Assess Upper Extremity Function among Children with Congenital Hand Differences. *Plast Reconstr Surg.* 2015 Aug;136(2):200e–7e.

Achondroplasia : medical, orthopaedic features and management

MARINE DE TIENDA¹

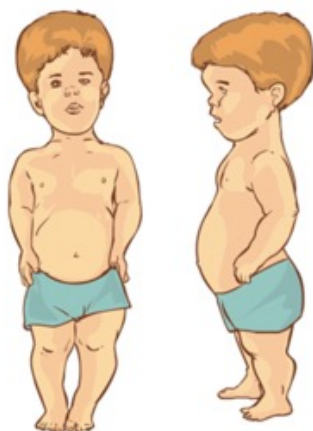
1 : Chirurgie orthopédie et traumatologie Saint-Jean-de-Védas, France

1/ DIAGNOSIS

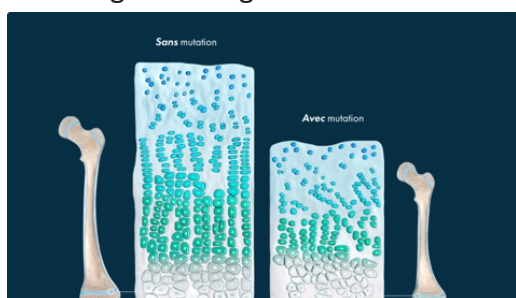
Achondroplasia is a condition known throughout the ages and described medically for a century ; (from greek achondro meaning without cartilage and plasia tissue formation) It is an autosomal dominant genetic disease, with equal involvement between men and women, with no ethnic predisposition. 8000 people are affected today in France (1, 2).

This term was first used in 1851 by Jules Parrot, a French pediatricist, to distinguish this growth disorder from rickets. This disease is therefore classified in physaire damage.

Achondroplasia is the most common form of chondrodysplasia. The clinical features were described in detail in 1900 by Pierre Mary and natural history including final height are today well known as follows : a rhizomelia, hyperlordosis, brachydactyly and macrocephaly with prominent forehead and hypoplasia of the middle part of the face (3). Fig 1.

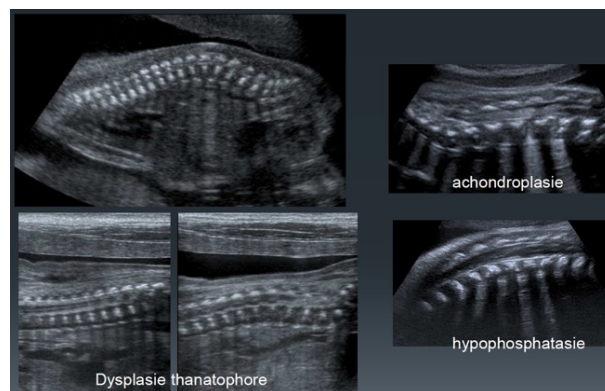


There is a clinical and genetic continuum between Thanatophore dysplasia-Achondroplasia-Hypochondroplasia (4). The main defect is a false sense mutation of the FGFR3 gene discovered in 1994 (5). This mutation may occur de novo (increased risk with the increase of the age of the father) or be family. It disorganizes the growth plate by premature differentiation of chondrocytes and thus reaches endochondral growth. Fig 2.



The FGFR3 gene codes for receptor 3 of fibroblast growth factor on chromosome 4. This receptor usually decreases cartilage production and development. In the mutation, glycine becomes arginine and leads to overexpression of this receptor

The prenatal diagnosis can be done on ultrasound from 28 weeks of amenorrhea: short long bones with growth curve break, macrocrania, hydramnios, characteristic effilate and clenched proximal femur ; small vertebral bodies, intervertebral gap ; horizontal cotyls, small and round iliac wings (6). Fig 3a. 3b.



After suspicion suspicion, the family is addressed in CPDPN. We can then propose the realization of a low dose scanner that will confirm the diagnosis. If this is unavailable, a molecular study after amniocentesis can be carried out (search for the pathogen variant, which is in 99% of cases FGFR3).

In some centers, prenatal diagnosis can also be done by fetal DNA testing on maternal blood (impossible if the mother herself is affected because there is a risk of confusion). This technique will probably become widespread in the coming years.

Some couples prefer to wait for birth to do the diagnostic (about 10 to 20% of cases).

Families will then have to be referred to the OSCAR network (about 20 centres in France).

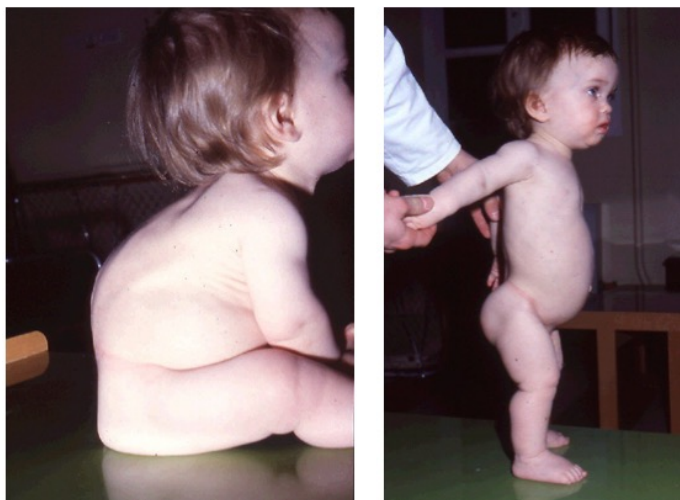
Medical interruption of pregnancy is not usually

discussed in this pathology.

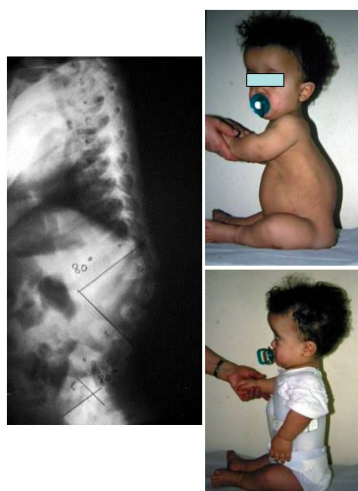
2/NEWBORN-FIRST YEAR

It is imperative to know the possible complications in newborns in order to be proactive in their management. Disease in soft progress can lead to severe complications. This will require specialized care and therefore a network of care. The multidisciplinary team usually includes at least one clinical geneticist, an orthopedic surgeon, a neurosurgeon and an ENT (7). The first examination will be an MRI of the cervical cervical between 4 and 6 months looking for a spinal compression type Chiari for example. Other neuro defects are sought : craniosynostosis, stenosis of foramen magnum, hydrocephalus, central sleep apnea. It's been demonstrated that sudden death risk was 7,5% the first year of life, and 2,5% between 1 and 4 years old (8). It will also be necessary to organize a polysomnography for sleep apnea.

For orthopaedists it will be important to see the child as soon as he starts sitting. It is essential to clinically and radiologically detect thoracic lumbar kyphosis following axial hypotonia that exists in different degrees in almost all these children (Fig 4).



When cyphosis is confirmed, it is necessary to set up for a few months a support brace at waking hours, to avoid aggravation. Most often around 3 years, the axial tone allows to wean the child (Fig 5).



3/CHILDHOOD

During childhood, orthopedic follow-up is regular, annual. The value of preventing overweight must be reexplained at each consultation. The child must be muscular and flexible. In particular, play, read on your stomach to combat hip flessum which is one of the factors of hyperlordosis. It will be necessary to detect laxity of the ankles which can be a brake on sports practice.

Congenital dislocations of radial head are found with little functional consequences and that should not be treated. Hands comprise short trident fingers (Fig 6).



Hypoplasia of the middle face with a nasal bridge collapsed are common to all patients.

In X-rays, flat and rounded iliac bones, horizontal acetabulum and sciatic sacral notches are described (Fig 7).



The school should seek out occupational therapists and implement simple measures such as a walk to rest your feet when sitting at a desk, for example.

In order to contribute in patients and families education, didactic tutorials exist in free access following Youtube channel : OSCAR Achondroplasia <https://www.youtube.com/watch?v=9VcyU2W24sg>

Growth modulations have been described (9) but remain controversial as they can affect final height. Thus, evaluation of skeletal age in these patients requires specific methods as a delay in maturation has been shown (10).

In order to manage the genu varum (60 to 80% of patients) which gets worse around 4 years, some teams propose proximal epiphysiodesis of the fibula with a small anterior approach, good results in 50% of

cases (11). Fibula was always found longer than the tibia (12) (Fig 8).



However, this practice is being challenged by the advent of new therapies.

In our experience, after starting medical treatment, a patient suffered from overcorrection. For now, this technique should be hung up.

4/MEDICAL TREATMENT

Vosoritide (VOXZOGO®) is a modified recombinant human C-type natriuretic peptide (CNP) analogue, being developed by BioMarin Pharmaceutical for the treatment of achondroplasia.

Vosoritide was approved in August 2021 in the EU for the treatment of achondroplasia in patients aged ≥ 2 years whose epiphyses are not closed (13).

On average, treated patients grew 1.57 cm more per year than untreated patients (14).

It still represents a major hope for patients today.

Vosoritide, growth hormone (GH) and limb lengthening all conferred benefits for height or growth velocity; however, the long-term effects of GH therapy were unclear, data for vosoritide were from a limited number of studies, and limb lengthening was associated with complications (15).

5/ ADOLESCENCE/PUBERTY

As the growth cartilage matures, skeletal deformities stabilize and the risk of recurrence after correction decreases. It is at this age that corrective osteotomies are proposed.

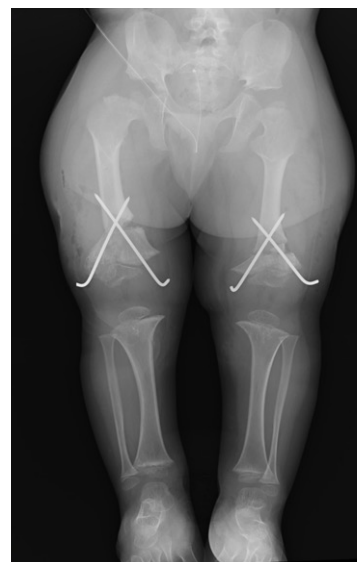
First, in order to properly assess the axes at the radiography, the position must take into account torsional disorders (Fig 9).



The osteotomies will be at best metaphyseal and close to CORA.

It may be useful to use arthrorise pins to stabilize the hyperflexed knee during surgery.

The synthesis should not seek maximum stability because bone quality is poor. Pins and cast immobilization may be considered (Fig 10).



The most common deformities are lower femoral and tibial.

Especially the distal tibial varus can be corrected by an addition osteotomy using a fibular graft (11).

The angle to be corrected is measured on a pre-operative face x-ray. Pins are placed as a guide and will allow the measurement of this correction. An external derotation will be most often associated (Fig 11).



Sincere thanks to Dr Finidori, Pejin and Baujat for the richness of the iconography (Orthopaedic and Genetic department, Necker)

At this time of life, the psychological aspect should not be neglected. Support and evaluation can be offered to each patient.

BIBLIOGRAPHY :

1. Coi A, Santoro M, Garne E, Pierini A, Addor MC, Alessandri JL, Bergman JEH, Bianchi F, Boban L, Braz P, Cavero-Carbonell C, Gatt M, Haeusler M, Klungsøyr K, Kurinczuk JJ, Lanzoni M, Lelong N, Luyt K, Mokoroa O, Mullaney C, Nelen V, Neville AJ, O'Mahony MT, Perthuis I, Rankin J, Rissmann A, Rouget F, Schaub B, Tucker D, Wellesley D, Wisniewska K, Zymak-Zakutnia N, Barišić I. Epidemiology of achondroplasia: A population-based study in Europe. *Am J Med Genet A*. 2019 Sep;179(9):1791-1798. doi: 10.1002/ajmg.a.61289. Epub 2019 Jul 11. PMID: 31294928.
2. Baujat G, Legeai-Mallet L, Finidori G, Cormier-Daire V, Le Merrer M. Achondroplasia. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008 Mar;22(1):3-18. doi: 10.1016/j.berh.2007.12.008. PMID: 18328977.
3. Maroteaux, Pierre, and Martine Le Merrer. *Les maladies osseuses de l'enfant*. Médecine-Sciences Flammarion, 2002.
4. Ornitz DM, Legeai-Mallet L. Achondroplasia: Development, pathogenesis, and therapy. *Dev Dyn*. 2017 Apr;246(4):291-309. doi: 10.1002/dvdy.24479. Epub 2017 Mar 2. PMID: 27987249; PMCID: PMC5354942.
5. Benoist-Lasselín C, Gibbs L, Heuertz S, Odent T, Munnich A, Legeai-Mallet L. Human immortalized chondrocytes carrying heterozygous FGFR3 mutations: an in vitro model to study chondrodysplasias. *FEBS Lett*. 2007 Jun 12;581(14):2593-8. doi: 10.1016/j.febslet.2007.04.079. Epub 2007 May 8. PMID: 17507011.
6. Khalil A, Morales-Roselló J, Morlando M, Bhide A, Papageorghiou A, Thilaganathan B. Widening of the femoral proximal diaphysis--metaphysis angle in fetuses with achondroplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2014 Jul;44(1):69-75. doi: 10.1002/uog.13339. PMID: 24623391.
7. Leiva-Gea A, Martos Lirio MF, Barreda Bonis AC, Marín Del Barrio S, Heath KE, Marín Reina P, Guillén-Navarro E, Santos Simarro F, Riaño Galán I, Yeste Fernández D, Leiva-Gea I. Achondroplasia: Update on diagnosis, follow-up and treatment. *An Pediatr (Engl Ed)*. 2022 Dec;97(6):423.e1-423.e11. doi: 10.1016/j.anpede.2022.10.004. Epub 2022 Nov 5. PMID: 36347803.
8. Hecht JT, Francomano CA, Horton WA, Annegers JF. Mortality in achondroplasia. *Am J Hum Genet*. 1987 Sep;41(3):454-64. PMID: 3631079; PMCID: PMC1684180.
9. McClure PK, Kilinc E, Birch JG. Growth Modulation in Achondroplasia. *J Pediatr Orthop*. 2017 Sep;37(6):e384-e387. doi: 10.1097/BPO.0000000000001045. PMID: 28719547.
10. Lee SH, Modi HN, Song HR, Hazra S, Suh SW, Modi C. Deceleration in maturation of bone during adolescent age in achondroplasia--a retrospective study using RUS scoring system. *Skeletal Radiol*. 2009 Feb;38(2):165-70. doi: 10.1007/s00256-008-0544-2. Epub 2008 Jul 16. PMID: 18629458.
11. Beals RK, Stanley G. Surgical correction of bowlegs in achondroplasia. *J Pediatr Orthop B*. 2005 Jul;14(4):245-9. doi: 10.1097/01202412-200507000-00002. PMID: 15931026.
12. Stanley G, McLoughlin S, Beals RK. Observations on the cause of bowlegs in achondroplasia. *J Pediatr Orthop*. 2002 Jan-Feb;22(1):112-6. PMID: 11744865.
13. Duggan S. Vosoritide: First Approval. *Drugs*. 2021 Nov;81(17):2057-2062. doi: 10.1007/s40265-021-01623-w. PMID: 34694597.
14. Savarirayan R, Tofts L, Irving M, Wilcox W, Bacino CA, Hoover-Fong J, Ullot Font R, Harmatz P, Rutsch F, Bober MB, Polgreen LE, Ginebreda I, Mohnike K, Charrow J, Hoernschemeyer D, Ozono K, Alanay Y, Arundel P, Kagami S, Yasui N, White KK, Saal HM, Leiva-Gea A, Luna-González F, Mochizuki H, Basel D, Porco DM, Jayaram K, Fischeleva E, Huntsman-Labed A, Day J. Once-daily, subcutaneous vosoritide therapy in children with achondroplasia: a randomised, double-blind, phase 3, placebo-controlled, multicentre trial. *Lancet*. 2020 Sep 5;396(10252):684-692. doi: 10.1016/S0140-6736(20)31541-5. Erratum in: *Lancet*. 2020 Oct 10;396(10257):1070. doi: 10.1016/S0140-6736(20)32074-2. PMID: 32891212.
15. Murton MC, Drane ELA, Goff-Leggett DM, Shediak R, O'Hara J, Irving M, Butt TJ. Burden and Treatment of Achondroplasia: A Systematic Literature Review. *Adv Ther*. 2023 Sep;40(9):3639-3680. doi: 10.1007/s12325-023-02549-3. Epub 2023 Jun 29. PMID: 37382866; PMCID: PMC10427595.

Orthopaedic and other medical problems in adults with achondroplasia

JOACHIM HORN¹

1 : Section Children's Orthopaedics and Reconstructive Surgery, Oslo University Hospital, Oslo, Norvege

Achondroplasia is the most common genetic condition causing disproportionate short stature with an incidence of 1:20 000 – 30 000 live births [1, 2]. The genetic defect in achondroplasia results in ligand-independent activation of FGFR3 with subsequent inhibition of chondrocyte proliferation and differentiation. Cartilage cells, especially in the long tubular bones in the arms and legs, the vertebrae and the skull are affected, with reduced standing height being the most striking clinical feature of the disease. The average height in adults is around 123–125 centimeters for women and 130–134 centimeters for men.

Other typical clinical features include: rhizomelic disproportion, deformities in the upper- and lower limbs, joint hyperlaxity, thoraco-lumbar kyphosis, midface hypoplasia and macrocephaly. Lower limb deformities and joint hyperlaxity lead to specific gait alterations including reduced walking speed and step length, flexion pattern in the sagittal plane at the pelvis and the knee and the increased varus malalignment during gait compared with the radiologically measured varus malalignment in the knee [3, 4].

Besides thoraco-lumbar kyphosis other spinal obstacles include foramen magnum stenosis and spinal stenosis. The midface anomalies and adenotonsillar hypertrophy

in these patients may lead to sleep apnea, recurrent upper airway and otitis media with possible subsequent hearing loss if chronic ear infection is present [5]. Impaired hearing reported in 33%-55% of adults with achondroplasia [6].

Due to multiple aspects of the disease including both orthopaedic and other medical problems, treatment approach should be multidisciplinary during childhood, and if possible, also in adulthood. Adults may face several orthopaedic and medical problems, which influence physical function, psycho-social function and quality of life.

The level of independence to carry out activities of daily living may be significantly reduced. In a study by Alade et al. (2013) 64% of adults with achondroplasia reported daily pain [7]. In this study self-reported pain on different sites of the body in patients with skeletal dysplasia showed that two-thirds had pain in three or more locations, with the most common being the lower back (>50%), followed by hips, posterior neck, knees and the ankles/feet [7]. Furthermore, this study showed a marked decrease of physical function for the categories of ambulation and ADLs from childhood to adulthood. More specifically 20% could not walk the length of one city block and 13% were categorized as having "poor" walking ability, 11% were not able to bath or dress and 11% could not toilet independently

16% could not cook or do basic housework tasks 16% could not shop for groceries [7].

The natural history of the disease shows that in adults with achondroplasia pain prevalence is increasing with age markedly impairing independent ambulation and daily function. Overall mortality rate is increased in adults with life expectancy being decreased by 10 years, whereas main causes of death are: heart disease, neurological complications, and accidents [6]. Chronic pain is known to be associated with poor mental health and a substantial percentage of adults with achondroplasia suffer from anxiety and depression [8]. A literature review by Constantinides et al. (2022) revealed that a reduction of the mental component or psychosocial domains compared to the general population was found in 4 studies and work participation and establishing family was reported as challenging. Education level was comparable or lower than in the general population [8].

The natural history of the disease with marked impairment of function and pain at several sites of the body, raises the question on what could be done in childhood and adolescence to ensure best possible function in adulthood. Valgus and varus malalignment of the knee are known to increase the risk of osteoarthritis in the general population [9, 10]. However, despite the presence of varus malalignment in the knee in 50-60% of individuals with achondroplasia [11], degenerative knee arthritis occurs rarely [2, 11, 12]. Despite this, knee pain is one of the main complaints in adults with achondroplasia [7], and gait analysis studies showed that varus malalignment further increases during gait [3, 4]. It should therefore be considered to address coronal plane deformities during childhood. Hemiepifysiodesis, a minor surgery, might be considered when there is sufficient remaining growth (at least two years). The method is effective in children with achondroplasia, although treatment time is longer and various results are reported for the rate of complications and effectivity of the procedure [13-15]. If guided growth procedures are not effective, corrective osteotomies in the femur and/or tibia can be considered.

Ankle varus malalignment with limited eversion ability is also frequently present in achondroplasia leading to increased loading of the lateral aspects of the plantar. Knee varus malalignment might further pronounce gait problems due to ankle varus.

In a recently published cohort study by Won Seok Choi and colleagues (2024) the prevalence of ankle osteoarthritis in adults with achondroplasia was 29% [16]. However, they could not find any differences in the prevalence of ankle osteoarthritis in patients who had undergone correction of knee malalignment

compared with untreated patients.

The prevalence of ankle osteoarthritis is relatively high in adult individuals with achondroplasia (29%), and 13,5% report pain in the ankle/feet [7, 16]. However, the decision whether to correct an existing deformity in childhood should be considered individually, based on the patient's pain and gait disturbances.

Coronal malalignment in the knee and ankle joint in achondroplasia might be correlated to fibular overgrowth [12]. Beals and Stanley (2005) compared three different surgical groups for correction of varus knees. In one group proximal closed wedge osteotomy was combined with epiphysiodesis in the proximal fibula, in the second group proximal open wedge tibia osteotomy was done without simultaneous epiphysiodesis in the proximal fibula, and in a third group an Ilizarov fixator was used to do axis correction and 3 cm lengthening and at the same time distalisation of the fibula [17]. They found the Ilizarov procedure to be most effective and they also recommend fibula shortening when correcting distal bowlegs. Apart from this article there is, to my knowledge, no published literature which addresses the possibility to perform a proximal and/or distal fibula epiphysiodesis to avoid fibula overgrowth and its possible contribution to varus deformity and knee instability.

Obesity is believed to aggravate skeletal symptoms, including lumbar spine symptoms, limb deformity and joint pain. Thus, early detection of obesity in children and adults with achondroplasia is important and nutrition counselling should be provided at an early stage [18].

Spine problems in these patients include foramen magnum stenosis, thoraco-lumbar kyphosis and spinal stenosis. Whereas, foramen magnum stenosis and kyphosis will be addressed at a very early stage, spinal stenosis becomes symptomatic later. Lower back pain and claudication seem to be one of the main problems in adults with achondroplasia. It is therefore of great importance to be aware of symptoms related to spinal stenosis in these patients.

Limb lengthening in both the upper and lower extremity are an option in these patients. However, there is an ongoing debate whether these procedures increase function, the level of independence, and quality of life. There is no evidence that indicates that limb lengthening procedures should be done in childhood to avoid/reduce musculo-skeletal problems later in life.

The focus when treating these patients with the aim to avoid late musculo-skeletal complications should be on lower limb deformity correction, nutrition counselling to avoid obesity and early detection and timely treatment of spinal complications. An interdisciplinary approach is crucial for both children and adults with achondroplasia.

RÉFÉRENCES

- [1] A. Coi, M. Santoro, E. Garne, A. Pierini, M.C. Addor, J.L. Alessandri, J.E.H. Bergman, F. Bianchi, L. Boban, P. Braz, C. Caverro-Carbonell, M. Gatt, M. Haeusler, K. Klungsøyr, J.J. Kurinczuk, M. Lanzoni, N. Lelong, K. Luyt, O. Mokoroa, C. Mullaney, V. Nelen, A.J. Neville, M.T. O'Mahony, I. Perthus, J. Rankin, A. Rissmann, F. Rouget, B. Schaub, D. Tucker, D. Wellesley, K. Wisniewska, N. Zymak-Zakutnia, I. Barišić, Epidemiology of achondroplasia: A population-based study in Europe, *Am J Med Genet A* 179(9) (2019) 1791-1798.
- [2] R.M. Pauli, Achondroplasia: a comprehensive clinical review, *Orphanet J Rare Dis* 14(1) (2019) 1.
- [3] E.W. Broström, L. Antonissen, J. von Heideken, A.C. Esbjörnsson, L. Hagenäs, J.E. Naili, Gait in children with achondroplasia - a cross-sectional study on joint kinematics and kinetics, *BMC Musculoskelet Disord* 23(1) (2022) 397.
- [4] M. Inan, M. Thacker, C. Church, F. Miller, W.G. Mackenzie, D. Conklin, Dynamic lower extremity alignment in children with achondroplasia, *J Pediatr Orthop* 26(4) (2006) 526-9.
- [5] W.O. Collins, S.S. Choi, Otolaryngologic manifestations of achondroplasia, *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 133(3) (2007) 237-44.
- [6] S.O. Fredwall, G. Maanum, H. Johansen, H. Snekkevik, R. Savarirayan, I.B. Lidal, Current knowledge of medical complications in adults with achondroplasia: A scoping review, *Clin Genet* 97(1) (2020) 179-197.
- [7] Y. Alade, D. Tunkel, K. Schulze, J. McGready, G. Jallo, M. Ain, T. Yost, J. Hoover-Fong, Cross-sectional assessment of pain and physical function in skeletal dysplasia patients, *Clin Genet* 84(3) (2013) 237-43.
- [8] C. Constantinides, S.H. Landis, J. Jarrett, J. Quinn, P.J. Ireland, Quality of life, physical functioning, and psychosocial function among patients with achondroplasia: a targeted literature review, *Disabil Rehabil* 44(21) (2022) 6166-6178.
- [9] G.M. Brouwer, A.W. van Tol, A.P. Bergink, J.N. Belo, R.M. Bernsen, M. Reijman, H.A. Pols, S.M. Bierma-Zeinstra, Association between valgus and varus alignment and the development and progression of radiographic osteoarthritis of the knee, *Arthritis Rheum* 56(4) (2007) 1204-11.
- [10] N. Janakiramanan, A.J. Teichtahl, A.E. Wluka, C. Ding, G. Jones, S.R. Davis, F.M. Cicuttini, Static knee alignment is associated with the risk of unicompartmental knee cartilage defects, *J Orthop Res* 26(2) (2008) 225-30.

[11] G. Stanley, S. McLoughlin, R.K. Beals, Observations on the cause of bowlegs in achondroplasia, *J Pediatr Orthop* 22(1) (2002) 112-6.

[12] S.T. Lee, H.R. Song, R. Mahajan, V. Makwana, S.W. Suh, S.H. Lee, Development of genu varum in achondroplasia: relation to fibular overgrowth, *J Bone Joint Surg Br* 89(1) (2007) 57-61.

[13] M. Hösl, F.K. Afifi, A. Thamm, L. Göttling, B.M. Holzappel, F. Wagner, K. Mohnike, S. Nader, The Effectiveness of Growth Modulation Using Tension Band Plates in Children With Achondroplasia in Comparison to Children With Idiopathic Frontal Axial Deformities of the Knee, *J Pediatr Orthop* 45(1) (2025) e84-e92.

[14] C.A. Makarewich, E. Zhang, P.M. Stevens, Hemiepiphysiodesis for Lower Extremity Coronal Plane Angular Correction in the Distal Femur and Proximal Tibia in Children With Achondroplasia, *J Pediatr Orthop* 43(8) (2023) e639-e642.

[15] G. Yilmaz, M. Oto, A.M. Thabet, K.J. Rogers, D. Anticevic, M.M. Thacker, W.G. Mackenzie, Correction of lower extremity angular deformities in skeletal dysplasia with hemiepiphysiodesis: a preliminary report, *J Pediatr Orthop* 34(3) (2014) 336-45.

[16] W.S. Choi, J.W. Shin, S.W. Son, H.J. Kim, S.H. Hwang, S.G. Park, Y.H. Park, Prevalence and Associated Factors of Ankle Osteoarthritis in Achondroplasia: A Retrospective Radiographic Assessment of 134 Patients, *Cartilage* (2024) 19476035241307862.

[17] R.K. Beals, G. Stanley, Surgical correction of bowlegs in achondroplasia, *J Pediatr Orthop B* 14(4) (2005) 245-9.

[18] C. Saint-Laurent, L. Garde-Etayo, E. Gouze, Obesity in achondroplasia patients: from evidence to medical monitoring, *Orphanet J Rare Dis* 14(1) (2019) 253.

Que deviennent à l'âge adulte les patients atteints d'osteogenese imparfaite ?

PAULINE JOLY MONRIGAL¹, GEORGES FINIDORI²

1. Service d'Orthopédie pédiatrique - CHU Montpellier
2. Service d'Orthopédie Pédiatrique Hôpital Necker Paris

« L'homme sait ce qu'il fait mais il ne sait pas ce que fait ce qu'il fait ». Discours aux chirurgiens, 1938, Paul Valéry

Il est difficile de connaître à lointain terme ce que deviennent les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite (O.I.) à l'âge adulte mais il est important d'essayer de l'appréhender, non seulement pour essayer d'évaluer la validité de ce que nous avons fait pour mieux nous guider dans nos actions thérapeutiques à venir mais encore pour améliorer les soins aux adultes.

La difficulté d'évaluation est liée à plusieurs facteurs : l'ostéogénèse imparfaite est une maladie très polymorphe de gravité très variable (1), les prises en charge sont très inégales dans leur qualité et, peut-être surtout, le comportement des patients face à la maladie est très différent entre ceux qui assument et qui gèrent leur affection et ceux qui la subissent passivement ce qui modifie beaucoup le devenir. Enfin, la gravité de l'affection peut être très variable avec le temps, de nombreux événements, en particulier les fractures et les immobilisations, peuvent à tout moment être source d'une auto aggravation de la maladie avec une régression de l'autonomie, sans compter que les patients O.I. vieillissent et qu'à leurs difficultés s'ajoutent celles liées au temps qui passe...

Pour essayer d'évaluer les conditions des adultes O.I. nous avons eu recours à deux approches :

La première, faute de ne pouvoir être analytique, a été synthétique et tente d'évaluer leur autonomie, leur capacité fonctionnelle, leur situation sociale, affective, familiale et professionnelle. Nous avons d'abord pour cela exploité nos propres dossiers.

A l'hôpital Necker Enfants-Malades à Paris, nous avons pris en charge les patients O.I. avec un important recrutement initié par l'activité de Pierre Maroteaux. Plus de cinq cents patients ont été traités, la plupart sont devenus adultes, nous avons des contacts permanents avec environ cent cinquante d'entre eux que ce soit nos anciens patients, les parents des enfants que nous soignons et tous ceux que nous suivons dans les Consultation de Transition que nous faisons régulièrement depuis deux décennies à l'hôpital Cochin. Certains sont âgés de soixante-dix ans et quelques-uns sont actuellement décédés.

Notre implication avec les Associations de Patients, en particulier l'Association de l'Ostéogénèse Imparfait

(A.O.I.) en France et l'Associazione Italiana Osteogenesi Imperfetta (AsITOI) en Italie, qui sont actives depuis plus de quarante ans, nous permet aussi de suivre de nombreux adultes O.I. et d'avoir une appréciation de leur situation.

Pour cette étude, nous avons en particulier contacté Madame Benedicte Alliot, Présidente de l'A.O.I. et nous avons pu collecter un certain nombre d'informations sur les membres de l'Association (416 personnes adultes à ce jour) qui sont concordantes avec les appréciations faites dans notre pratique.

La deuxième approche plus technique est liée à l'étude des dossiers (plus d'une centaine) de patients pris en charge par le Docteur Eugénie Koumakis à l'Hôpital Cochin, nous permettant d'évaluer la qualité et le devenir des traitements et des chirurgies pratiqués dans l'enfance et de mettre aussi en évidence toutes les malfaçons des interventions chez l'enfant et chez l'adulte O.I.

Évaluation de la situation des patients adultes O.I.

On peut sans craindre de se tromper estimer que globalement les adultes O.I. vont beaucoup mieux que ceux des générations antérieures :

L'intégration sociale est meilleure, les manifestations d'ostracisme et de rejet dont ils pouvaient être victimes sont moindres et socialement l'acceptation du handicap est bien meilleure. Les patients accèdent dans leur grand nombre à une vie sociale satisfaisante. Il a été évoqué que les sujets O.I. sont particulièrement performants sur le plan intellectuel, ce n'est bien sûr pas vrai mais le handicap moteur les incite souvent à surmonter leurs difficultés en investissant dans les études (2) et dans leurs formations disposant de temps que les valides consacrent à des activités physiques qui leur sont interdites.

Beaucoup de femmes et d'hommes atteints d'O.I. sont très bien insérés, ont de bonnes professions dans tous les domaines (avocat, professeur, ingénieurs, responsables commerciaux...). Ils sont aussi nombreux à être des créatifs, des artistes, des musiciens. Si certains ont des réussites moindres, cela est lié à leurs capacités intellectuelles et à leurs plus grandes difficultés dans la gestion de leur maladie.

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

Les femmes réussissent en général mieux que les hommes (nous n'avons pas de commentaire à faire sur ceci...). En particulier dans le domaine affectif, les hommes sont plus souvent seuls alors que les femmes sont plus fréquemment en couple.

Les grossesses sont possibles dans les formes de gravité mineure et intermédiaire, au prix d'un accouchement par césarienne plus fréquent (3). Dans les formes sévères, la restriction des fonctions respiratoires est le principal obstacle à une gestation. Tout projet de maternité et la surveillance de la grossesse potentiellement à risque doivent bénéficier d'une prise en charge dans un service d'obstétrique ayant une expertise en particulier pour les personnes de petite taille. L'allaitement est contre indiqué (4).

Globalement, il est difficile d'évaluer précisément les capacités de verticalisation et de marche. La majorité des patients concernés par des O.I. modérées est capable de marcher, certains avec l'aide d'une canne ou de deux. Dans des formes plus sévères multi-opérées y compris du rachis, une évaluation faite dans une étude du service de Necker a montré qu'un quart des patients était non marchants et non verticalisables, un quart non marchants mais verticalisables avec assistance, capable de transferts et d'assurer une autonomie quotidienne et un quart capable de se déplacer chez eux mais avec l'aide de cannes ou d'un déambulateur. Un quart seulement était dans la possibilité de marcher hors de leur domicile avec l'aide d'une ou deux cannes. Seul un tout petit nombre était autonome sans aide hors du domicile.

Le gain de taille obtenu par les traitements a été tout à fait remarquable (plus de dix à vingt centimètres) et peut être en particulier bien évalué dans les formes familiales (figure 1).



Figure 1
Les patients O.I. traités précocement, régulièrement, avec une prise en charge pluridisciplinaire, au moins pour les formes de gravité modérée et intermédiaire, ont majoritairement une évolution favorable. Ils sont autonomes, sans menace pour leurs fonctions vitales mais cette situation reste toujours menacée par un accident intercurrent et par les conséquences de leur vieillissement majorées par leur maladie systémique.

Nous avons été frappés par le fait que certains, malgré des formes compliquées sévères de la maladie, avaient des résultats fonctionnels et des réussites

personnelles difficilement explicables autrement que par leur pugnacité, leur résilience et leur capacité à gérer leur maladie.

-

Reste, que beaucoup de patients à l'âge adulte sont dans des conditions difficiles, les facteurs en sont multiples :

D'abord, bien sûr, la sévérité de certaines formes d'O.I. conditionne pour beaucoup le pronostic fonctionnel voire vital (5). Les types III, les formes récessives dont l'évolution est progressivement plus délétère, les formes complexes comme le syndrome de Bruck qui associe des déformations rachidiennes sévères avec un risque neurologique, des rétractions articulaires proches d'une arthrogyrose sont de traitement difficile et le pronostic à l'âge adulte est bien plus réservé. Les sujets atteints du type V avec calcs hypertrophiques sont souvent douloureux parfois avec des formes évolutives, les anti-inflammatoires non stéroïdiens habituellement utilisés ne sont pas toujours efficaces.

Le facteur le plus pénalisant menaçant pronostic fonctionnel voir vital est lié aux atteintes rachidiennes (figure 2).

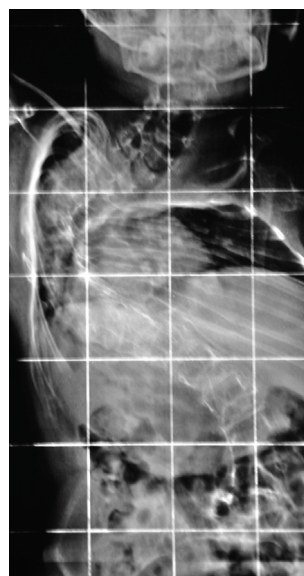


Figure 2
Les cypho-scolioses sont très fréquentes dans les formes sévères d'O.I., elles s'aggravent rapidement et restent évolutives à l'âge adulte, elles constituent alors la principale menace fonctionnelle et vitale.

Les cypho-scolioses sont très fréquentes, surtout dans les formes sévères (6). Elles ont pour caractéristique de continuer d'évoluer à l'âge adulte et elles menacent sévèrement le pronostic fonctionnel et vital. Jadis les patients décédaient vers la quarantaine dans les formes sévères par insuffisance respiratoire. Les déformations du rachis deviennent très rigides avec le temps, ne sont pas traitées ou ne sont pas vraiment

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

possibles à traiter chez l'adulte et menacent le pronostic vital. En tout cas, tous ceux qui sont décédés dans notre expérience l'ont été principalement à cause de leurs atteintes rachidiennes essentiellement par insuffisance respiratoire. Il est donc très important de traiter chirurgicalement dès l'enfance les cyphoscolioses.

Très majoritairement les patients O.I. opérés de leur rachis dans l'enfance ont une situation fonctionnelle satisfaisante sans évolution vers une insuffisance respiratoire et en tout cas aucun patient opéré du rachis dans des formes sévères n'est décédé suite à une défaillance respiratoire (figure 3).



Figure 3
Les déformations du rachis ne peuvent être efficacement traitées que précocement dans l'enfance par des arthrodeses vertébrales postérieures protégeant leurs fonctions respiratoires.

L'autre élément péjoratif est celui de la prise en charge médico-chirurgicale qui est très variable et dépend de multiples facteurs. D'abord un facteur « géographique », beaucoup de nos patients sont issus de l'immigration et sont arrivés en France tardivement avec des situations beaucoup plus précaires. Mais ce facteur n'est pas le seul, beaucoup d'autochtones n'ont pas été bien soignés dans l'enfance et le restent à l'âge adulte. L'O.I. est une maladie rare et ils n'ont pas trouvé d'équipe spécialisée et/ou ont renoncé à se déplacer et à être pris en charge.

Même actuellement, une des principales difficultés des patients adultes, concerne la possibilité d'être

soigné localement et en particulier les interventions en urgence sont souvent mal faites.

Depuis cinq décennies, la prise en charge des enfants s'est progressivement organisée et améliorée, celle des adultes a fait globalement moins de progrès. Les ortho-pédiatres ont pris conscience des spécificités de la fragilité osseuse. Ce n'est pas le cas - sauf à quelques exceptions - de nos collègues orthopédistes « adultes » qui continuent d'utiliser les techniques opératoires classiques qui ne sont pas adaptées aux sujets fragiles.

Les ostéosynthèses aberrantes infligées aux adultes sont malheureusement encore très fréquentes :

Il faut éviter les montages segmentaires qui aboutissent à des récurrences des fractures (figure 4), les synthèses mixtes associant clou et plaque qui finissent par casser à la partie distale de la plaque (figure 5) et les ostéotomies transversales sur les tibias (figure 6) qui se compliquent souvent de pseudarthrose. Il est plutôt recommandé de faire des ostéotomies planes obliques.



Figure 4
Toute synthèse segmentaire par plaque ou par clou sera invariablement défaillante. La protection osseuse doit pour être efficace être étendue d'une épiphyse à l'autre.

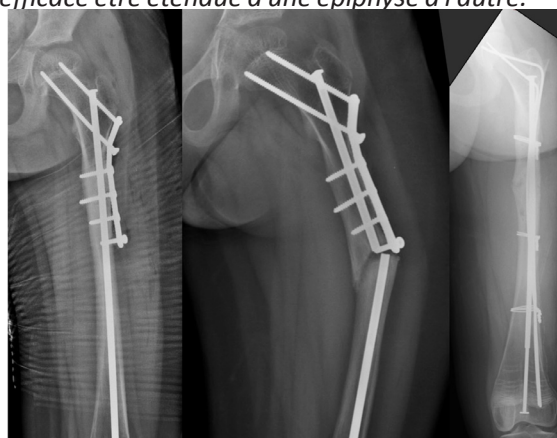


Figure 5
Les montages mixtes associant plaque et enclouage centro-médullaire sont défaillants au fil du temps (images à gauche). Ils restent souvent nécessaires pour la correction des coxa vara, on peut attendre leur rupture en avertissant les patients ou en fin de croissance procéder à l'ablation de la plaque laisser le clou et protéger le col avec une ou deux

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

broches en In /out/In associées ici à une allogreffe (image à droite).



Figure 6
Les ostéotomies transversales consolident mal en particulier au tibia après une ostéosynthèse centromédullaire qui ne bloque pas les rotations. Dans le cas de ce patient un traitement surdosé en bisphosphonates induisant un os hyperdense a aggravé le défaut de consolidation (figure à gauche). Traitement d'une pseudarthrose tibiale identique par décortication et allogreffe ; il vaut mieux fixer les allogreffes en compression par cerclage pour avoir une incorporation plus rapide (figures au centre). Au tibia en diaphysaire ; il vaut mieux faire des ostéotomies planes obliques, synthésées par cerclages qui sont stables et consolident très bien (figures à droite).

Il est contre indiqué de recourir à des clous centromédullaires volumineux (7) (figure 7), difficiles à mettre en place qui provoquent souvent des fracas osseux lors des tentatives d'alésage et favoriser les embrochages légers et élastiques en protégeant les segments osseux globalement d'une épiphyse à l'autre (figure 8) en respectant les axes mécaniques dans les plans frontal, sagittal et transversal.

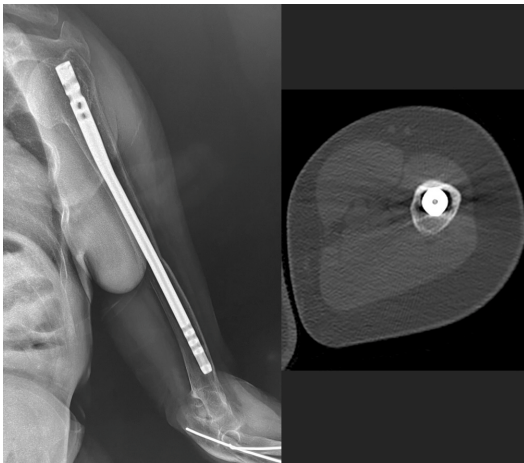


Figure 7
Clou huméral volumineux occupant tout le canal médullaire entrainant une importante résorption osseuse et une grande fragilité, cette patiente souffre de micro-fractures à répétition.



Figure 8
Synthèse par embrochage assurant une protection globale d'une épiphyse à l'autre. L'élasticité des broches conserve au fémur des contraintes mécaniques évitant la survenue d'une résorption osseuse secondaire. De plus dans cet exemple la synthèse a été renforcée par un apport d'allogreffes assurant une solidité initiale lors de l'intervention mais aussi une protection à long terme par l'augmentation du capital osseux.

Il est important de laisser le col du fémur en valgus et de bien respecter l'alignement articulaire du genou d'autant plus que les patients sont souvent hyperlaxes. Chez l'adulte, on peut utiliser les techniques In/Out/In. Les synthèses peuvent être renforcées par l'utilisation d'allogreffes qui de plus augmentent le capital osseux (8) (figures 6 et 9).

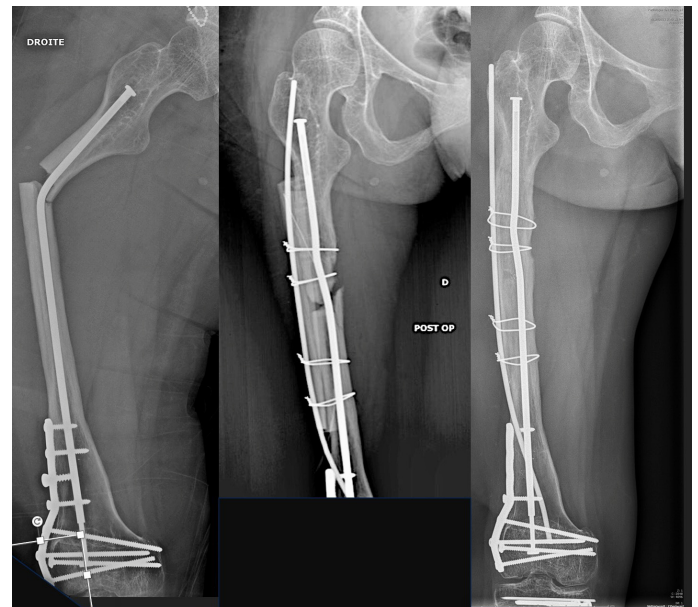


Figure 9
La technique In/Out/In et l'utilisation des allogreffes offrent de multiples possibilités pour résoudre en particulier les situations complexes post traumatiques chez l'adulte. Les situations similaires à cet exemple sont assez fréquentes

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

chez l'adulte, la solution classique consistant à refaire l'enclouage doit être évitée, il vaut mieux détordre le clou ou si ce n'est pas possible le remplacer par des petites broches et ne pas chercher à aléser le canal (5 mm) et assurer la synthèse en associant un embrochage In/Out/In et une allogreffe.

Les atteintes de la hanche restent un challenge thérapeutique.

L'incurvation fémorale proximale et la constitution de coxa vara est un problème majeur. Les fractures du col fémoral sont fréquentes (9) et les pseudarthroses après fracture sont habituelles. Les ostéosynthèses sont généralement mal faites avec trop de matériel et en laissant un col trop long souvent dystrophique. Il faut chez l'enfant prévenir ces coxa vara et réaliser des enclouages en maintenant le col en fort valgus(7). Il peut être aussi utile chez l'enfant de réaliser, dans des formes sévères, des épiphysiodèses par vissage pour éviter d'avoir un col trop long.

En cas de fracture, il peut être très utile de faire non seulement des ostéotomies de valgisation mais aussi de réduire le porte-à-faux cervical en médialisant la diaphyse sous le col (7) (figure10).

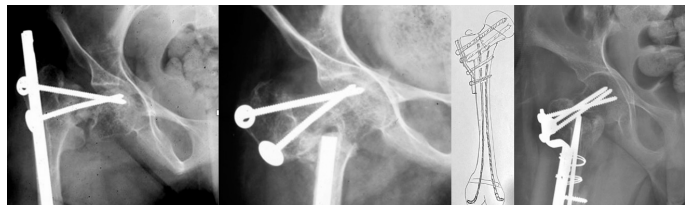


Figure 10

Fracture du col fémoral long et en varus sur hanche mobile, consolidation par simple valgisation et médialisation de la diaphyse sous le col (Figures à gauche). Schéma et exemple d'une synthèse associant valgisation et médialisation (Figures à droite).

Un des problèmes majeurs qui n'est pour l'instant pas résolu est celui des déformations pelviennes. Outre la dysmorphie et la perte de taille, ces déformations comportent des protrusions acétabulaires avec des limitations de mobilité. Les fractures du col fémoral sur des hanches protrusées et raides sont fréquentes (9). Il est illusoire de traiter ces fractures chirurgicalement sous des hanches enraidies (figure11).



Figure 11

Toute tentative de synthèse pour des fractures du col sur hanches protrusées et enraidies se soldent par des échecs. De plus le matériel utilisé dans ce cas est trop volumineux non adapté et source de résorption osseuse.

L'évolution vers une pseudarthrose est inéluctable et il vaut mieux faire un traitement fonctionnel, les pseudarthroses sous des hanches raides donnent des résultats acceptables (figure 12).



Figure 12

Pseudarthrose bilatérale des cols fémoraux. Cette patiente marche avec deux cannes anglaises. Majoritairement ces pseudarthroses donnent des résultats fonctionnels acceptables versus des hanches enraidies en attitude vicieuse et douloureuse. De plus la protrusion acétabulaire n'est plus évolutive et peut même régresser.

Les déformations pelviennes peuvent avoir aussi des conséquences sévères chez certains patients heureusement peu fréquentes avec des compressions vaginales et/ou rectales (10). Nous avons des patientes qui ne peuvent pas avoir de rapports sexuels par sténose vaginale et même un cas où la compression pelvienne majorée par la déformation sacro lombaire a entraîné une compression avec la constitution d'une fistule recto-vaginale.

Les rétractions des coxofémorales protrusées peuvent être importantes, le plus souvent en flexion et en adduction et très pénalisantes. Dans ces situations il peut être licite de réaliser chirurgicalement une pseudarthrose du col fémoral nécessitant une longue phase de rééducation post opératoire sous couvert d'une analgésie prolongée. On peut ainsi réduire les attitudes vicieuses, gagner en mobilité, limiter voire réduire la protrusion acétabulaire mais au prix d'une instabilité pouvant gêner l'appui lors des transferts.

L'hyperlaxité ligamentaire est habituelle (11), source d'instabilité articulaire en particulier aux genoux. Il faut tenir compte de ce facteur en particulier lors des interventions en corrigeant au mieux les déviations axiales des membres inférieurs. Les pieds plats valgus sont fréquents pouvant nécessiter un traitement chirurgical.

Enfin, la fragilité tendineuse en particulier aux mains peut être source d'une gêne fonctionnelle voire de rupture de tendon spontanée.

Les atteintes articulaires en particulier aux hanches aux genoux et aux chevilles sont fréquentes d'autant plus que les sujets sont âgés. Les épiphyses sont fragiles, déformées, ostéoporotiques ce qui est source d'arthrose. Outre le traitement rhumatologique des

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

remplacements prothétiques sont possibles dans les formes modérées.

L'O.I. est une affection douloureuse que ce soit des douleurs chroniques rachidiennes liées à l'ostéoporose, à l'amyotrophie et/ou aiguës suite aux traumatismes et aux fractures. Ces douleurs contribuent beaucoup à l'inconfort quotidien et à la perte d'autonomie. Un sentiment de fatigabilité importante est souvent rapporté par les patients (12). La prise en charge médicale et chirurgicale doit essayer d'en réduire l'importance et le retentissement.

Recommandations pour la prise en charge des patients O.I. adultes

Il est important d'assurer une prise en charge pluridisciplinaire pour les soins nécessaires dans le cadre d'un Centre de référence ou de Compétence. Il faut s'efforcer d'établir en plus des connexions avec des médecins et des chirurgiens localement afin de répondre aux besoins quotidiens et rester en contact en particulier dans les situations d'urgence.

Globalement, les patients qui bénéficient d'une prise en charge adaptée dans le cadre de consultations pluridisciplinaires vont beaucoup mieux. Une surveillance biologique de leur métabolisme osseux et de leur ostéopénie par tomodensitométrie est nécessaire (13).

L'atteinte rachidienne chez l'adulte est le principal facteur menaçant la pronostic fonctionnel et vital. L'efficacité de la prise en charge des cypho-scolioses sévères reste limitée. Les déformations continuent souvent de progresser devenant irréductibles et sont habituellement jugées comme inopérables mais cela doit être remis en cause.

L'important actuellement est d'opérer tôt les patients pédiatriques et de réaliser des arthrodèses précoces, dès que le rachis déformé ne grandit plus sans attendre la fin de la maturation osseuse et en bénéficiant des possibilités de réduction chez le sujet jeune, en particulier par la traction par halo crânien en préopératoire (figure 3) (14).



Figure 3
Les déformations du rachis ne peuvent être efficacement traitées que précocement dans l'enfance par des arthrodèses vertébrales postérieures protégeant leurs fonctions respiratoires.

Il ne faut pas oublier la surveillance neurologique et la recherche d'une impression basilaire doit être systématique chez l'adulte O.I. (13), en particulier avant toute intervention chirurgicale (figure 13).



Figure 13

Les protrusions basilaires doivent être dépistées systématiquement et en particulier avant toute anesthésie. Certaines sont évolutives et peuvent menacer le névraxe comme dans ce cas où la protrusion associée à une malformation de Chiari a induit une compression avec la constitution d'une syringomyélie. Une décompression avec craniectomie, une laminectomie de C1 et une arthrodèse Occipito C4 ont été réalisés.

Chez l'adulte, une priorité en particulier dans toutes les formes sévères concerne les fonctions respiratoires qui doivent être évaluées (épreuves fonctionnelles respiratoires, polysomnographie et IRM de la charnière crano rachidienne) et bénéficier des traitements nécessaires de kinésithérapie et d'assistance respiratoire (CPAP). Enfin, il ne faut pas oublier l'importance des vaccinations (grippe, covid et pneumocoque).

Une surveillance cardiologique doit être assurée régulièrement, les valvulopathies ne sont pas exceptionnelles chez ces patients porteurs d'anomalies du collagène de type I, elles sont d'un traitement difficile à cause de la fragilité tissulaire et elles peuvent menacer le pronostic vital.

Les soins dentaires (dentinogénèse imparfaite) ainsi que la prise en charge ORL pour les atteintes de l'audition sont nécessaires.

On peut rappeler l'importance d'un régime alimentaire équilibré. Les apports calciques doivent être suffisants, une supplémentation en vitamine D est indispensable. Certaines médications chez l'adulte peuvent être utiles mais elles nécessitent un avis spécialisé, les biphosphonates ne doivent pas être administrés hors protocole. Pendant toute une période, à l'apparition de ces médicaments, les patients ont reçu des doses excessives sans effet bénéfique et on a vu des ostéogénèses imparfaites se transformer en ostéopétrose avec des retards de consolidation et des pseudarthroses (figure 6).

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

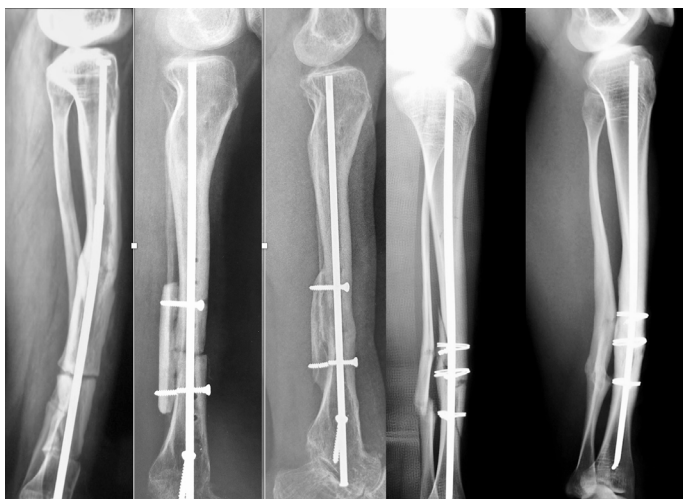


Figure 6

Les ostéotomies transversales consolident mal en particulier au tibia après une ostéosynthèse centromédullaire qui ne bloque pas les rotations. Dans le cas de ce patient un traitement surdosé en bisphosphonates induisant un os hyperdense a aggravé le défaut de consolidation (figure à gauche). Traitement d'une pseudarthrose tibiale identique par décortication et allogreffe ; il vaut mieux fixer les allogreffes en compression par cerclage pour avoir une incorporation plus rapide (figures au centre). Au tibia en diaphysaire ; il vaut mieux faire des ostéotomies planes obliques, synthésées par cerclages qui sont stables et consolident très bien (figures à droite).

Un facteur très péjoratif est celui de la surcharge pondérale. L'hypo-mobilité, en est bien sûr une des causes, on peut comprendre aussi que les frustrations ressenties puissent trouver parfois une compensation dans les plaisirs de l'oralité. Mais il n'en demeure pas moins que tous les patients en surcharge pondérale vont plutôt très mal avec une perte d'autonomie et une fragilité qui s'aggrave beaucoup (15), cette situation menace non seulement leur pronostic fonctionnel mais aussi à terme, vital.

Certes, l'acquisition d'une marche autonome est importante mais c'est un but qui ne peut pas être le plus souvent atteint en tout cas dans les formes sévères et qui n'est pas forcément souhaitable. L'important est l'autonomie au quotidien avec des transferts efficaces, l'absence de douleurs et la capacité de pouvoir vivre et s'insérer dans la société ce que l'on peut parfaitement faire même avec une motricité réduite en fauteuil roulant. On peut considérer que cet objectif a pu être atteint pour la plupart des patients même dans des formes sévères, en tout cas s'ils ont été correctement pris en charge.

Il est très important de faire comprendre aux patients que la motricité et la verticalisation sont très importantes, elles doivent être une préoccupation quotidienne. L'immobilité est un facteur d'aggravation de la fragilité mais aussi des douleurs, de l'amyotrophie et elle majore les difficultés liées à l'hyperlaxité ligamentaire souvent importante chez ces patients. Il

faut bouger ne pas rester assis la plupart du temps, favoriser la verticalisation même si elle nécessite une assistance.

On doit bien sûr recommander la rééducation, la balnéothérapie mais en pratique ce qu'il nous a apparu le plus efficace est l'auto rééducation quotidienne que peuvent faire les patients. Nous avons été étonnés des résultats fonctionnels tout à fait remarquables de certains adultes O.I. alors qu'ils ont des formes sévères et multi-opérées. Nous nous sommes aperçus en les interrogeant qu'ils s'astreignent à entretenir une mobilité avec une auto rééducation pluri hebdomadaire, parfois avec l'aide d'un coach sportif. Ces patients ont aussi des pratiques sportives adaptées. Nous avons réalisé avec quelques-uns des vidéos afin qu'elles puissent servir d'exemple et motiver les personnes concernées. (cf. liens YouTube en fin d'article)

Les aspects psychologiques personnels, familiaux et émotionnels sont extrêmement importants et peuvent totalement transformer dans un sens ou dans l'autre le pronostic global de l'affection. Certains patients sont combattifs, capables d'assumer leur maladie, d'avoir une hygiène de vie, de se maintenir en très bonne condition physique et intellectuelle et peuvent d'acquérir une bonne qualité de vie. D'autres vont au contraire être dans des situations de défaillance morale et fonctionnelle.

Les causes en sont multiples, une principale qui nous concerne est la succession de traitements inadaptés, d'échecs thérapeutiques, de la non prise en charge de la douleur. Les patients vont perdre confiance, s'éloigner des soignants et se replier sur eux-mêmes sans soins. Probablement qu'un nombre non négligeable de sujets O.I. sont dans cette situation, non répertoriés dans nos bases de données et/ou perdus de vue.

Conclusions

Les approches empathiques et psychologiques sont importantes. Le but des soignants n'est pas de rechercher une autonomie physique maximale mais de favoriser au maximum l'autonomie et les capacités intellectuelles de ces patients qui, quelques soient leurs capacités de motricité, doivent accéder une vie digne de ce nom.

Nous remercions pour leur aide dans la rédaction de cet article :

Madame Bénédicte ALLIOT, Présidente de l'Association Française de l'Ostéogenèse Imparfaite.

Madame le Docteur Eugénie KOUMAKIS, Centre de Référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles Hôpital Cochin Paris.

QUE DEVIENNENT A L'AGE ADULTE LES PATIENTS ATTEINTS D'OSTEOGENESE IMPARFAITE ?

BIBLIOGRAPHIE

1. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *The Lancet*. avr 2004;363(9418):1377-85.
2. Tsimicalis A, Denis-Larocque G, Michalovic A, Lepage C, Williams K, Yao TR, et al. The psychosocial experience of individuals living with osteogenesis imperfecta: a mixed-methods systematic review. *Qual Life Res*. août 2016;25(8):1877-96.
3. Rao R, Cuthbertson D, Nagamani SCS, Sutton VR, Lee BH, Krischer J, et al. Pregnancy in women with osteogenesis imperfecta: pregnancy characteristics, maternal, and neonatal outcomes. *Am J Obstet Gynecol MFM*. juill 2021;3(4):100362.
4. Koumakis E, Cormier-Daire V, Dellal A, Debernardi M, Cortet B, Debiais F, et al. Osteogenesis Imperfecta: characterization of fractures during pregnancy and post-partum. *Orphanet J Rare Dis*. déc 2022;17(1):22.
5. Van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfecta: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet A*. juin 2014;164(6):1470-81.
6. LoMauro A, Fraschini P, Pochintesta S, Romei M, D'Angelo MG, Aliverti A. Ribcage deformity and the altered breathing pattern in children with osteogenesis imperfecta. *Pediatr Pulmonol*. juill 2018;53(7):964-72.
7. Finidori G. Ostéogénèse imparfaite. Indications thérapeutiques chez l'enfant. In: Conférences d'enseignement, 1988.
8. Gaume M, El Yahiaoui S, De Tienda M, Baujat G, Cormier-Daire V, Dumaine V, et al. Bone allografting: an original method for biological osteosynthesis and bone reinforcement in children with osteogenesis imperfecta. *Int Orthop*. juill 2023;47(7):1863-9.
9. Trehan SK, Morakis E, Raggio CL, Twomey KD, Green DW. Acetabular Protrusion and Proximal Femur Fractures in Patients With Osteogenesis Imperfecta. *J Pediatr Orthop*. sept 2015;35(6):645-9.
10. Stockwell E, Wallace M. Obstructive Constipation in Two Patients With Severe Osteogenesis Imperfecta and Acetabular Protrusion. *JAAOS Glob Res Rev [Internet]*. janv 2022 [cité 11 janv 2025];6(1). Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.5435/JAAOSGlobal-D-21-00194>
11. Hald JD, Langdahl B, Folkestad L, Wekre LL, Johnson R, Nagamani SCS, et al. Osteogenesis Imperfecta: Skeletal and Non-skeletal Challenges in Adulthood. *Calcif Tissue Int*. 5 juin 2024;115(6):863-72.
12. Shepherd WS, Wiese AD, Cho HE, Rork WC, Baig MU, Kostick KM, et al. Psychosocial Outcomes of Pain and Pain Management in Adults with Osteogenesis Imperfecta: A Qualitative Study. *J Clin Psychol Med Settings*. sept 2024;31(3):614-27.
13. Lafage-Proust MH, Courtois I. The management of osteogenesis imperfecta in adults: state of the art. *Joint Bone Spine*. oct 2019;86(5):589-93.
14. Topouchian V, Finidori G, Glorion C, Padovani JP, Pouliquen JC. Résultats des arthrodèses vertébrales postérieures dans les scolioses secondaires à une ostéogénèse imparfaite. *Rev Chir Orthopédique Réparatrice Appar Mot*. oct 2004;90(6):525-32.
15. Chagas CEA, Roque JP, Santarosa Emo Peters B, Lazaretti-Castro M, Martini LA. Do patients with osteogenesis imperfecta need individualized nutritional support? *Nutrition*. févr 2012;28(2):138-42.

Vidéos Ostéogénèse Imparfaite Rééducation et Motricité

Liens youtube:

Version en Français

https://youtube.com/playlist?list=PLousUUyze_Zyho_B9tnfyupc67mAyeVeS

Version en Anglais https://drive.google.com/drive/folders/1WgtnGl8Jkwc1BfiU6soVmnQhK5R23C8V?usp=drive_link

Histoire naturelle des scolioses idiopathiques de l'adolescent au cours de la vie adulte

SIMON VANDERGUGTEN¹, DIDIER FORT²

1 : Service orthopédie Pédiatrique, GHdC - UCL, Charleroi, Belgique

2 : Service de radiologie pédiatrique à l'Hôpital d'Enfants de Vandœuvre lès Nancy, France

La volonté de l'orthopédiste et du médecin de médecine physique pédiatrique est d'amener le rachis de l'adolescent en « sécurité » pour sa vie adulte. Par rapport à un patient non scoliotique, on veut lui éviter de majorer le risque de :

- limitation fonctionnelle dans la vie quotidienne à cause de douleurs rachidiennes ou radiculaires, ou d'une déformation trop importante et évolutive
- détérioration de la fonction cardio-respiratoire et diminution de son espérance de vie,
- troubles psychologiques : manque d'estime de soi, dépression.

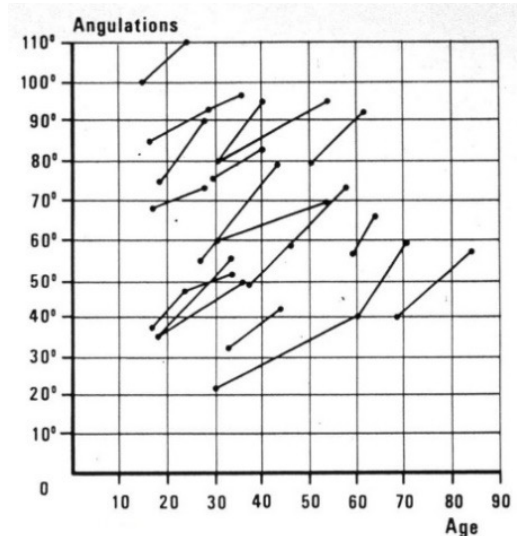
Les scolioses idiopathiques des enfants et adolescents (SIA) dont l'importance a été jugée « modérée » ont été longtemps considérées comme étant stables après la fin de croissance et au cours de la vie adulte. La poursuite de la progression de la scoliose après la croissance est pourtant loin d'être rare et les modalités d'évolution sont désormais établies ; Les conséquences anatomiques, physiopathologiques et mécaniques au cours de la vie adulte sont mieux connues et conditionnent le retentissement fonctionnel et les douleurs.

Dans ce chapitre, sur la base des données de la littérature, nous résumerons l'histoire naturelle de l'évolution à l'âge adulte des SIA non opérées qui permet de discuter les indications chirurgicales en fin de croissance ; Nous discuterons du rapport entre douleur, dégénérescence et scoliose à l'âge adulte ; Nous verrons quelles scolioses auront un impact sur la fonction respiratoire et l'espérance de vie ; et enfin nous discuterons de la répercussion des scolioses sur la qualité de vie. Nous tenterons ensuite de répondre à 2 questions : Quelles sont celles qui doivent être surveillées à l'âge adulte ? Quelles sont celles où la question d'une chirurgie mérite d'être posée à la lumière des connaissances concernant l'évolution à l'âge adulte ?

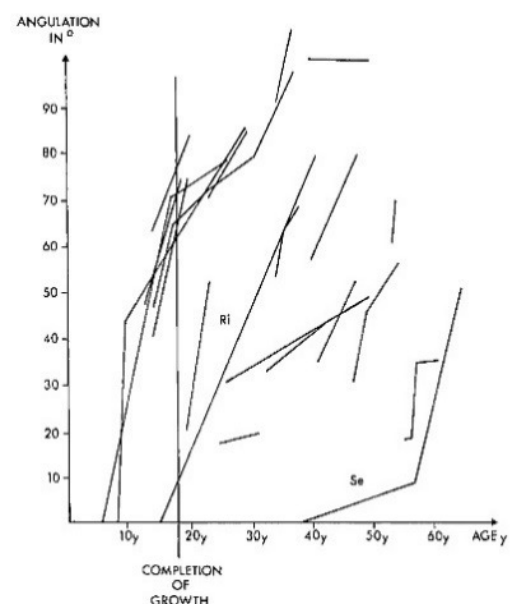
1. EVOLUTIVITÉ DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES DE L'ADOLESCENCE AU COURS DE LA VIE ADULTE

Les indications de correction chirurgicale des scolioses en fin de croissance sont largement basées sur l'histoire naturelle des scolioses non opérées avant l'avènement des techniques de correction de Cotrel-Dubousset dans les années 80. Les plus larges séries de patients non opérés mais avec des scolioses importantes ont donc été publiées à cette période car ensuite, la

chirurgie est devenue plus efficace et plus répandue. Duriez publie en 1967 les premières constatations d'évolution de scoliose idiopathique après la fin de la croissance à partir de 19 patients [1] ; ce travail montre que les scolioses à forte angulation en fin de croissance poursuivent leur évolution à l'âge adulte ; mais l'évolutivité concerne également des scolioses à forte angulation plus faible (25 – 30°).



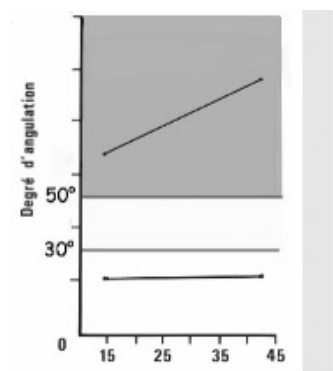
Dans les années 1970, Mahon décrit une évolution moyenne de l'ordre de 1° / an pour les scolioses idiopathiques lombaires supérieures à 40° à l'âge adulte [2].



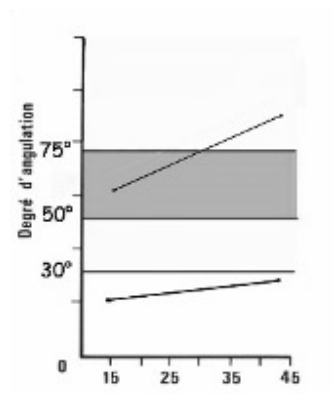
Les travaux de Weinstein et Ponseti en 1983 sont d'un intérêt considérable et portent sur 102 patients traités pendant la croissance entre 1932 et 1948, et avec un

HISTOIRE NATURELLE DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES DE L'ADOLESCENT AU COURS DE LA VIE ADULTE

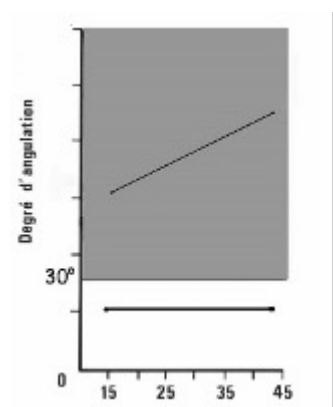
suivi angulaire ensuite au cours de la vie adulte sur une période de 40 ans [3]; 68 % des scolioses sont évolutives ; L'évolution de la scoliose varie selon la localisation de la scoliose et l'importance de l'angle de Cobb. Ainsi les courbures doubles majeures ou lombaires inférieures à 30° restent stables (sauf les courbures lombaires où L5 n'est pas horizontale ou avec une rotation de plus de 33%) ; alors que les autres formes de scolioses sont évolutives avec une progression plus importante au-delà du seuil de 50° .



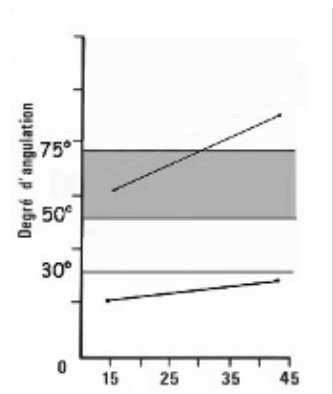
Scoliose double majeure



Scoliose thoraco-lombaire



Scoliose lombaire



Scoliose thoracique

périodes de suivi en 1950, 1969, 1983 et 2003 reste la référence sur laquelle se base la communauté scientifique qui a retenu le seuil chirurgical des 50° car elle reste la plus importante en termes de volume de patients et de durée de suivi (50 ans !) mais comporte de nombreux biais :

- perte de suivi : des 358 en 1950, il en reste 102 en 1983, et ils en ont retrouvé quelques-uns en 2003 (117) [4,5,3,6].

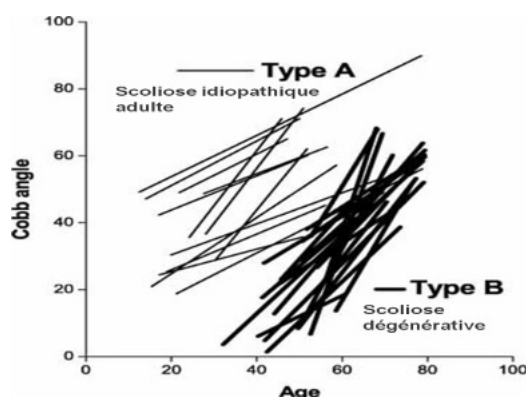
- il n'y a que 11 courbures thoraciques en fin de croissance entre 50-75°, c'est pourtant sur ce petit nombre de patients qu'a été établi le seuil de 50°. De la même manière, il n'y a que 17 courbures lombaires >30° [3].

En 1985, Ascani rapporte un taux d'évolution de 100% lors du suivi de 187 scolioses durant 33 ans [7] : les courbures thoraciques initialement entre 40-49° progressent de 0.4°/an, celles entre 50-59° de 0.56°/an, les courbures thoraco-lombaires inférieures à 40° progressent de 0.29°/an et celles au-delà de 40° de 0.55°/an.

En 1986, Bernard étudie l'évolution de 363 patients atteints de scoliose lombaire idiopathique au cours de la vie adulte [8] ; La perte de taille moyenne est de 8 centimètres entre 20 et 70 ans ; Et l'angulation de la scoliose passe en moyenne de 28° à 25 ans à 45° à 70 ans et plus. L'évolution semble la même qu'elle que soit l'angulation de départ (inférieure ou supérieure à 30°) ; L'évolution globalement cyphosante et l'inclinaison progressive du tronc du tronc en avant est relatée par une avancée de T1 par rapport au bassin (53 mm à 20 ans et 117 mm au-delà de 70 ans).

En 1987, Edgar ayant suivi 78 scolioses durant 17 ans rapporte un taux de progression de 0.5°/an pour les courbures au-delà de 55° [9].

Marty en 2007 définit 2 types de scoliose à l'âge adulte [10] : type A correspondant aux scolioses idiopathiques à l'âge adulte ; type B avec les scolioses dégénératives de l'adulte ; L'évolution de la scoliose idiopathique à l'âge adulte (type A) est linéaire et est évaluée en moyenne à 0,82°/an.



En 2015, Pesenti et la SOFCOT ont rapporté l'évolution de 158 scolioses à courbure unique (Lenke 1 ou 5) durant une période d'au moins 20 ans [11] : la progression des courbes entre 30-40° est jugée faible avec progression de 8.8° en 33 ans, mais la progression des courbures lombaires ou thoraco-lombaires au-delà de 35° en fin de croissance ont un risque significatif de progression

A l'heure actuelle, cette série publiée à plusieurs

HISTOIRE NATURELLE DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES DE L'ADOLESCENT AU COURS DE LA VIE ADULTE

de plus de 20°.

L'équipe Japonaise de Ohashi et Watanabe a publié en 2018, 2019 et 2020 des résultats de suivi sur 25 ans d'une cohorte de 107 patients non opérés :

- taux moyen de progression de 0.5°/an pour les 107 patients [12].

- 56 scolioses lombaires et thoraco-lombaires > 30° à maturité : évolutivité moyenne de 0,4° / an ; L'inclinaison des vertèbres L3 au-delà de 16° par rapport à l'horizontale semblent constituer un facteur de risque d'évolutivité de la scoliose à l'âge adulte au-delà de 0.5°/an (OR 1.17) [13];

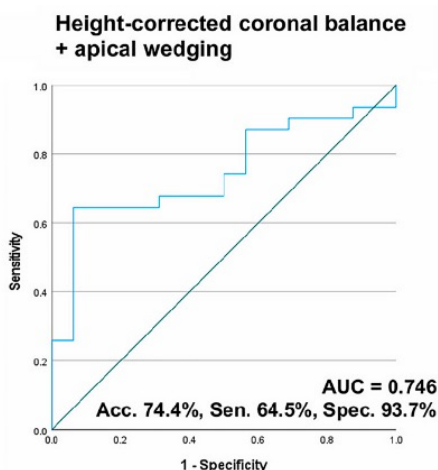
-51 scolioses thoraciques droites > 30° à maturité : toutes ont progressé de 0,38°/an en moyenne mais la contre-courbure lombaire ne progresse qu'en cas de modificateur B de Lenke : si la verticale au centre du plateau sacré (CSVL) ne passe pas entre les pédicules de la vertèbre apicale lombaire [14].

La même équipe a communiqué au congrès de la SRS de 2024 les résultats de progression sur 25 ans de 58 courbures modérées mesurées entre 30 et 40° à maturité [15] : 42% étaient au-delà de 50° au dernier suivi. Progression de 0,4°/an pour les courbures thoraciques, de 0,3°/an pour les courbures TL/L et de 0,5°/an pour les doubles majeures. Ils ont établi que la progression était la plus importante entre la maturité Risser 4 et 18 ans (1.3°/an) qu'après 18 ans (0.3°/an).

En 2023, Yu s'est focalisé sur l'évolution de courbures entre 40-50° à maturité avec un suivi moyen de seulement 11,8 ans portant sur 73 patients [16] : 61,6% de progression, en moyenne de 1,47°/an ; il a identifié 2 facteurs de risque de progression rapide, supérieure à 2°/an :

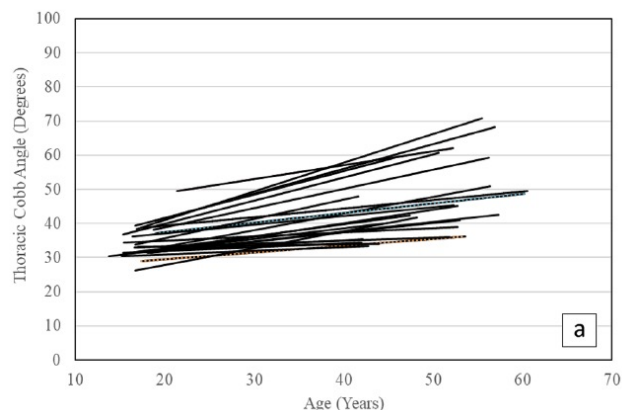
-déformation trapézoïdale de la vertèbre apicale thoracique avec rapport entre hauteur concave/convexe <85.

-déséquilibre coronal de > 16mm.

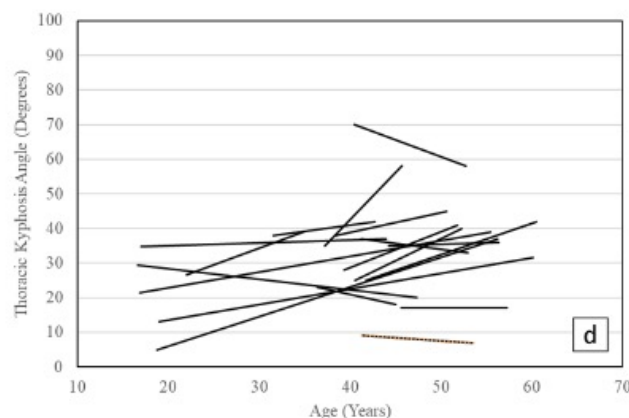
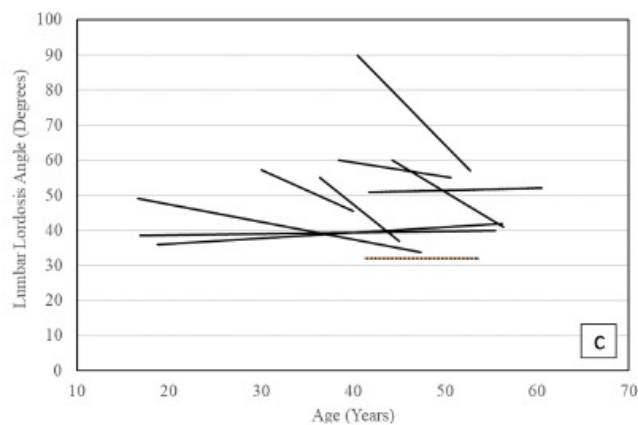


Enfin Alcalá en 2024 s'est aussi intéressé à l'évolution durant un suivi de minimum 20 ans (35 ans en moyenne) de 31 courbures modérées entre 30-50° en fin de croissance (âge moyen de 17 ans) [17] : le Cobb moyen thoracique était de 35° et de 33° en lombaire. A l'âge moyen de 35 ans, le Cobb thoracique était de 47° (0,4°/an) et de 40° (0,3°/an) en lombaire. Ils ont identifié que les courbures thoraco-lombaires évoluaient

lentement durant 20 ans puis plus rapidement entre 20-30 ans de suivi (0,6°/an).



Nous n'avons pas retrouvé de preuve d'influence du profil sur l'évolutivité des scolioses en fin de croissance, même s'il est établi qu'avec l'âge, la lordose diminue et la cyphose augmente.



2. CONSÉQUENCES ANATOMIQUES ET MÉCANIQUES

Au cours de la vie adulte, le rachis scoliotique va subir des modifications anatomiques et mécaniques :

Les phénomènes arthrosiques

Les phénomènes dégénératifs surviennent précocement au cours de l'évolution de la scoliose et sont essentiellement en lien avec l'asymétrie

HISTOIRE NATURELLE DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES DE L'ADOLESCENT AU COURS DE LA VIE ADULTE

des contraintes mécaniques ; la diminution de la hauteur discale dans la convexité ; les modifications de positionnement du nucleus pulposus dans la convexité (où les contraintes mécaniques sont moins marquées). La perte d'hydratation du disque et la fissuration précoce au niveau de l'apex, l'apparition de phénomènes arthrosiques au niveau des articulaires postérieures dans la concavité entraînent une dégénérescence précoce et une perte de mobilité locale avec enraidissement progressif.

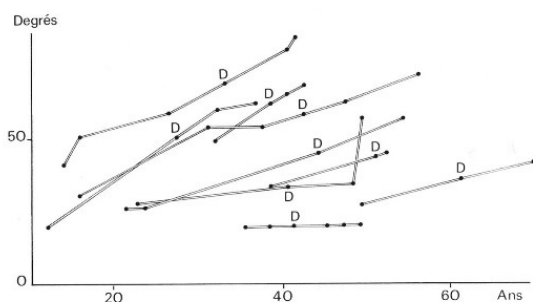
La dislocation

Collis et Ponseti en 1969 publient une étude rétrospective portant sur le suivi de 215 patients atteints d'une scoliose idiopathique de l'adolescence non traitée chirurgicalement, et relatent un taux de dislocation de 13% [5].

Trammel étudie rétrospectivement l'évolution de 636 patients avec scoliose idiopathique, et retrouve un listhésis rotatoire chez 19,2 % surtout au niveau lombaire et principalement en L2, L3 et L4 [18]. L'âge moyen de survenue est de 41 ans.

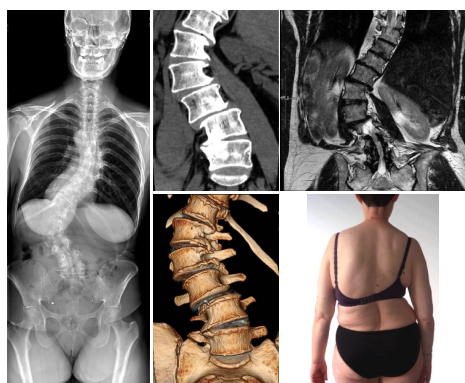
Selon Marty, l'âge de survenue de la dislocation dans l'évolution des scolioses idiopathiques lombaires à l'âge adulte est en moyenne de 42 ans [10].

En 1990, Tassin décrit l'évolution des scolioses lombaires et thoraco-lombaires de face à partir de 135 dossiers radiologiques et note le moment d'apparition de la dislocation (autour de 40 ans) et la valeur angulaire de la scoliose [19].



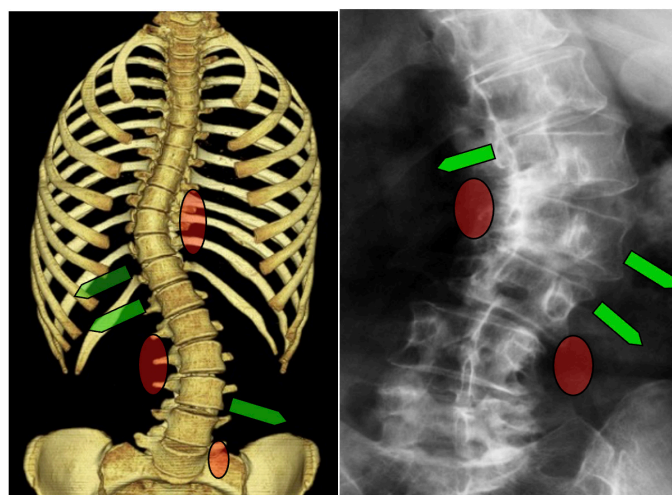
Il définit les dislocations ouvertes et fermées : la dislocation est ouverte lorsque le disque est ouvert du côté du glissement. Elles surviennent habituellement au-dessus de la vertèbre limite.

La dislocation est fermée lorsque le disque est pincée du côté du listhésis ; et siègent en dessous de la vertèbre limite.



Aebi en 2005 propose le cercle d'auto aggravation de la scoliose au cours du vieillissement, avec une déformation rachidienne qui génère une asymétrie anatomique, elle-même à l'origine de contraintes asymétriques qui vont entraîner des discopathies asymétriques et un fonctionnement musculaire asymétriques des articulaires postérieures [20]. L'atteinte dégénérative étant asymétrique et pouvant être à l'origine de l'accentuation de la scoliose.

Il existe simultanément une atteinte arthrosique majoritaire dans les concavités avec un enraidissement progressif et une perte de mobilité locale inter vertébrale, dans les zones où les disques sont les plus inclinés.

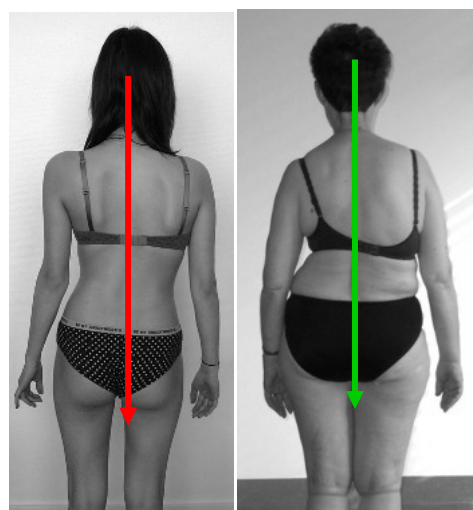


Zone d'enraidissement par arthrose

Zone de glissement et listhésis rotatoire ou dislocation

La perte de l'alignement entre la tête et le bassin

Les patients atteints de scoliose lombaire, thoraco-lombaire ou thoracique ont fréquemment un défaut d'alignement entre le haut du rachis et le bassin avec une gîte frontale majoritairement du côté de la convexité de la scoliose. Les patients avec scoliose double majeure ont plus de facilité à garder la verticalité et l'axe thorax / bassin.



Ce défaut d'axe n'est habituellement pas perçu par le patient et génère des modifications au niveau musculaire (étirement ilio-lombaire du côté opposé au déséquilibre, stratégie d'adaptation et de compensation au niveau des membres inférieurs avec flexion du genou du côté opposé au déséquilibre ou modification de l'axe frontal des membres inférieurs). Il existe fréquemment un défaut d'alignement du thorax avec le bassin :



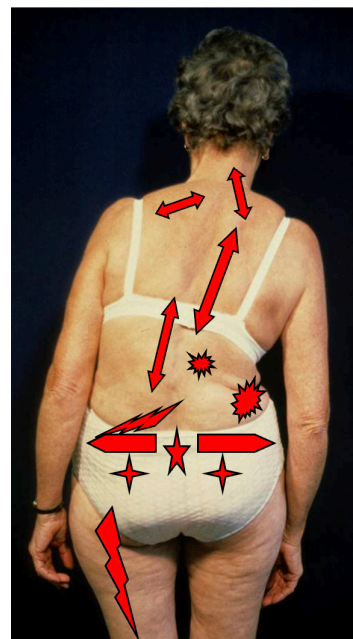
Les effets du poids du corps, de la gravité accentuent les contraintes au niveau lombaire et tend à accentuer les pressions mécaniques dans la zone de l'apex de la scoliose.

3. LES DOULEURS, LE RETENTISSEMENT RESPIRATOIRE ET LA QUALITÉ DE VIE

Douleurs et scoliose à l'âge adulte

Une des raisons qui peut être invoquée pour s'orienter vers un traitement chirurgical en fin de croissance est d'éviter la survenue de douleurs à l'âge adulte et une altération de la qualité de vie, alors que la majorité des adolescents en fin de croissance n'ont aucune plainte. Toutes courbures confondues, Ascani rapporte une incidence de la douleur à 61% (surtout pour les scolioses thoraco-lombaires 79%) [7], Edgar 79% [9], Cordover 65% [21], Danielson 76,1 % [22]; Weinstein 61% [6].

Néanmoins, toutes les courbures sont mélangées et les causes de douleurs sont nombreuses et pas forcément liées à la scoliose. Même s'il est difficile d'établir avec certitude la responsabilité de la scoliose dans l'explication des douleurs, elle peut tout de même en être à l'origine :



↕ Douleurs **musculo-ligamentaires** dans les zones **d'étirement** : convexités lombaires ; thoraco-lombaires ; thoraciques ; cervico-scapulaires en cas de cyphose cervicale avec positionnement du cou et de la tête ;



★ Douleurs **ostéo-articulaires** dans les zones de concavité de la scoliose et arthrosique ; au niveau de la charnière lombo-pelvienne ; au niveau d'un contact costo-iliaque dans les évolutions sévères avec perte de lordose lombaire et évolution en cyphose thoraco-lombaire ; en regard des articulations sacro-iliaques lors de rétroversion pelvienne ;



⚡ Douleurs par **compression neurologique** : par étirement des racines des nerfs du côté opposé au glissement dans les dislocations ouvertes, ou par compression dans les dislocation fermées ; dans les zones de concavité ; par sténose canalaire centrale ou foraminale au niveau lombaire ;

Pour les courbures TL/L, Ohashi a montré en 2018 (suivi sur 25 ans d'une cohorte de 107 patients non opérés) que l'inclinaison de L4 de $>16^\circ$ est un facteur de risque de douleur lombaire (EVA lombaire et score d'Oswestry) et dégénérescence discale sur l'IRM (OR 1.2); alors que l'inclinaison de L3 $>16^\circ$ était un facteur de progression [13]. Ensuite, en 2022, la même équipe a montré que l'importance de la courbure et du pincement discal sont corrélés aux douleurs lombaires ; que la flexibilité du disque L4-L5 et l'amplitude de mouvement latéral du rachis lombaire est négativement corrélé au risque de douleur lombaire et de dégénérescence discale sur l'IRM [23].

Détérioration de la fonction respiratoire et diminution de l'espérance de vie

La répercussion sur la fonction respiratoire a été très bien résumée dans la revue de Agabegi en 2015 [24]. Il en ressort que :

- 66-83% des scolioses > 60° ont une diminution de la capacité vitale mais sans forcément de répercussion clinique.
- Si la capacité vitale est < 50% aux valeurs prédites, une chirurgie est recommandée pour éviter la détérioration significative de la fonction respiratoire.
- Les patients qui présentent une courbure de > 80° sont plus à risque de dyspnée.
- La mortalité augmente par hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et insuffisance du ventricule droit pour les courbures > 100°.

Il est vraisemblable que les scolioses thoraciques avec effacement de la cyphose et aspect de dos plat voire lordose thoracique ont une altération plus marquée des performances respiratoire avec diminution du diamètre antéro-postérieure du thorax ; et diminution de l'ampliation thoracique.

La qualité de vie liée à la scoliose (Health-related quality of life HRQOL)

Comment vont les patients scoliotiques non opérés ? Globalement, ils vont bien. Mêmes si dans les anciennes études, il a été établi qu'une proportion importante des patientes scoliotiques n'étaient pas mariées ; dans la grande étude de Weinstein sur 50 ans, il n'y a pas de relation entre l'arthrose radiologique et l'importance de la douleur lombaire par rapport aux cas contrôles [6]. Les questionnaires de HRQOL n'ont pas montré de différence par rapport à la population contrôle sauf concernant les questions sur l'image de soi [24]. Pas de différence du taux de dépression par rapport à la population générale. Dans les études plus récentes mais moins longues : Schwab a publié en 2003 une étude de la qualité de vie des scolioses adultes basée SF36 ; avec scoliose 22 SIA et 27 scoliose de novo, Cobb > 20°, âge moyen 63 ans ; Il a montré un impact significatif de la scoliose sur les critères de qualité de vie corrélé avec la perte de lordose lombaire [25]. Ohashi a communiqué au congrès de la SRS en 2024 qu'il n'y avait pas de différence dans les scores SF12, SRS 22, ODI et VAS pour la douleur lombaire entre les 58 patients scoliotiques et les 116 cas contrôles sauf pour les questions relatives à l'image corporelle du SRS 22, en corrélation avec l'importance de la courbe [15]. L'aspect esthétique peut être une préoccupation importante, un motif de consultation à l'adolescence et parfois être à l'origine d'une demande chirurgicale, mais celle-ci diminue franchement à l'âge adulte, surtout après 40ans [24]. Il faut donc rester très prudent dans les réponses à apporter à ces demandes et informer le patient et sa famille sur la diminution de

cette préoccupation avec l'âge.

Il y a donc peu de perturbations de la qualité de vie et si les douleurs sont fréquemment mentionnées, elles n'ont pas de retentissement fonctionnel majeur ; Les douleurs deviennent plus invalidantes que dans les groupes témoins au-delà de 50 - 60 ans avec les phénomènes dégénératifs, la perte progressive de la lordose lombaire et les discopathies lombaires dégénératives.

4. INDICATIONS DE TRAITEMENT SUR LA BASE DES CRITÈRES PRÉDICTIONNELS DE L'ÉVOLUTIVITÉ À L'ÂGE ADULTE

Sur la base de ces données, on peut confirmer/ conclure que

- Les scolioses <30° à maturité ne progressent pas de manière significative.
- Les courbures >50° en fin de croissance doivent faire discuter une chirurgie pour éviter une déformation sévère à l'âge adulte.
- Contrairement aux idées reçues, **les scolioses entre 30-50° à maturité vont progresser** : l'évolutivité varie de 0,3 à 1,4° / an en fonction de la localisation.
- Pour les courbures thoraciques entre 40-50°, un déséquilibre **coronal >16mm**, une déformation trapézoïdale de la vertèbre apicale thoracique avec rapport entre hauteur **concave/convexe <85** et la CSVL en dehors des pédicules de la vertèbre apicale de la contre-courbure lombaire (**modificateur B de Lenke**) sont 3 facteurs de mauvais pronostic et plaident en faveur de la chirurgie.
- Les courbures TL/L >35-40° pourraient également faire discuter d'une correction chirurgicale étant donné le risque de progression importante, surtout si **l'inclinaison de L3 est au-delà de 16°** par rapport à l'horizontale.
- La perte de cyphose thoracique est un facteur de mauvais pronostic sur la fonction respiratoire, la perte de la lordose lombaire est également de mauvais pronostic sur le risque de douleurs invalidantes.

Pour les patients avec scoliose ne nécessitant pas de traitement chirurgical, les traitements conservateurs peuvent être indiqués ; les traitements de kinésithérapie, de rééducation et de thérapie manuelle sont indiqués en cas de déséquilibre frontal ; de douleurs mécaniques musculaires ou ostéo-articulaires ; Les traitements orthopédiques peuvent être indiqués en cas d'accentuation de déséquilibre frontal avec douleurs rachidiennes mécaniques dans un objectif de rééquilibration et antalgique ;

Une **surveillance régulière** au cours de la vie adulte est recommandée : en tenant compte d'une évolution moyenne de l'ordre de 0.5 à 1° / an, il peut être proposé de réaliser une surveillance clinique et avec imagerie EOS à l'âge de 18 ans puis à 20 ans et ensuite tous les 5 ans au cours de la vie adulte jusque 50 ans ou jusqu'à l'âge de la ménopause. Au-delà et en raison

de la survenue des phénomènes dégénératifs et d'un risque accru de majoration des scolioses lombaires et thoraco-lombaire (Lenke 5), le rythme de la surveillance est tous les 3 ans.

Pour les scolioses inférieures à 30° : nous estimons qu'elles doivent aussi être suivies car certaines vont aussi évoluer. Nous proposons un suivi de 5 à 10 ans pour les scolioses très modérées en fin de croissance.

5. CONCLUSION

L'évolution des scolioses idiopathiques de l'adolescent a été dans un premier temps ignorée, comme si l'arrêt de la croissance générerait une « certaine immunité » par rapport au risque d'évolutivité. Les travaux de Weinstein et Ponseti ont permis d'établir les seuils angulaires pour lesquels les traitements de stabilisation chirurgicale sont indiqués ; Mais l'évolutivité des scolioses inférieures à 50° existe et se poursuit habituellement au cours de la vie adulte ; A la lumière des connaissances concernant l'évolution à l'âge adulte, et en tenant compte des facteurs actuellement identifiés comme étant prédictifs d'évolutivité, la question d'une chirurgie en fin de croissance mérite d'être posée pour :

→ Les courbures thoraciques entre 40-50°, en cas de

- déséquilibre coronal >16mm, et
- une déformation trapézoïdale de la vertèbre apicale thoracique avec rapport entre hauteur concave/convexe <85, ou
- CSVL en dehors des pédicules de la vertèbre apicale de la contre-courbure lombaire (modificateur B de Lenke).

→ Les courbures TL/L >35-40° si l'inclinaison de L3 ou L4 est > 16° par rapport à l'horizontale.

Les perturbations de l'organisation rachidienne de profil méritent sans doute d'être davantage évaluées dans le risque d'évolutivité.

BIBLIOGRAPHIE

[1] Duriez J. Évolution de la scoliose idiopathique chez l'adulte. *Acta Orthop Belg* 1967;547-50.

[2] Mahon J. A propos de la scoliose idiopathique lombaire de l'adulte. Thèse, Lille 1976.

[3] Weinstein SL, Ponseti IV. Curve progression in idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1983;65:447-55.

[4] Ponseti IV, Friedman B. Prognosis in idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1950;32A:381-95.

[5] Collis DK, Ponseti IV. Long-term follow-up of patients with idiopathic scoliosis not treated surgically. *J Bone Joint Surg Am* 1969;51:425-45.

[6] Weinstein SL, Dolan LA, Spratt KF, Peterson KK,

Spoonamore MJ, Ponseti IV. Health and Function of Patients With Untreated Idiopathic Scoliosis: A 50-Year Natural History Study. *JAMA* 2003;289:559. <https://doi.org/10.1001/jama.289.5.559>.

[7] Ascani E, Bartolozzi P, Logroscino CA, Marchetti PG, Ponte A, Savini R, et al. Natural History of Untreated Idiopathic Scoliosis After Skeletal Maturity: *Spine* 1986;11:784-9. <https://doi.org/10.1097/00007632-198610000-00007>.

[8] Bernard J-C. Histoire naturelle de la scoliose lombaire idiopathique à l'âge adulte. Thèse, Lyon 1986.

[9] Edgar MA. The natural history of unfused scoliosis. *Orthopedics* 1987;10:931-9. <https://doi.org/10.3928/0147-7447-19870601-12>.

[10] Marty-Poumarat C, Scattin L, Marpeau M, Garreau De Loubresse C, Aegerter P. Natural History of Progressive Adult Scoliosis: *Spine* 2007;32:1227-34. <https://doi.org/10.1097/01.brs.0000263328.89135.a6>.

[11] Pesenti S, Jouve J-L, Morin C, Wolff S, Sales De Gauzy J, Chalopin A, et al. Evolution of adolescent idiopathic scoliosis: Results of a multicenter study at 20 years' follow-up. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research* 2015;101:619-22. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2015.05.004>.

[12] Watanabe K, Ohashi M, Hirano T, Katsumi K, Mizouchi T, Tashi H, et al. Health-Related Quality of Life in Nonoperated Patients With Adolescent Idiopathic Scoliosis in the Middle Years: A Mean 25-Year Follow-up Study. *Spine* 2020;45:E83-9. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000003216>.

[13] Ohashi M, Watanabe K, Hirano T, Hasegawa K, Katsumi K, Shoji H, et al. Predicting Factors at Skeletal Maturity for Curve Progression and Low Back Pain in Adult Patients Treated Nonoperatively for Adolescent Idiopathic Scoliosis With Thoracolumbar/Lumbar Curves: A Mean 25-year Follow-up. *Spine* 2018;43:E1403-11. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000002716>.

[14] Ohashi M, Watanabe K, Hirano T, Hasegawa K, Katsumi K, Shoji H, et al. The Natural Course of Compensatory Lumbar Curves in Nonoperated Patients With Thoracic Adolescent Idiopathic Scoliosis. *Spine* 2019;44:E89-98. <https://doi.org/10.1097/BRS.0000000000002779>.

[15] Ohashi M, Watanabe K, Hirano T, Hasegawa K, Tashi H, Minato K, et al. Natural Course of Moderate Adolescent Idiopathic Scoliosis: A Mean 25-Year Follow-Up Study. Free Paper at 59th SRS Annual Meeting 2024.

[16] Yu S-H, Ng C-M, Cheung JP-Y, Shea GK-H. Post-Maturity Progression in Adolescent Idiopathic Scoliosis Curves of 40° to 50°. *Journal of Bone and Joint Surgery* 2023;105:277–85. <https://doi.org/10.2106/JBJS.22.00939>.

[17] Alcalá C, Mehbod AA, Ramos O, Dawson JM, Denis F, Garvey TA, et al. Moderate scoliosis continues to progress at 30-year follow-up: a call for concern? *Spine Deform* 2024;12:89–98. <https://doi.org/10.1007/s43390-023-00765-z>.

[18] Trammell TR, Schroeder RD, Reed DB. Rotatory Olisthesis in Idiopathic Scoliosis: *Spine* 1988;13:1378–82. <https://doi.org/10.1097/00007632-198812000-00009>.

[19] Tassin JL. Dislocations arthrosiques des scolioses lombaires adultes. La scoliose lombaire idiopathique de l'adulte, Paris: Masson; 1990, p. 46–56.

[20] Aebi M. The adult scoliosis. *Eur Spine J* 2005;14:925–48. <https://doi.org/10.1007/s00586-005-1053-9>.

[21] Cordover AM, Betz RR, Clements DH, Bosacco SJ. Natural history of adolescent thoracolumbar and lumbar idiopathic scoliosis into adulthood. *J Spinal Disord* 1997;10:193–6.

[22] Danielsson AJ. What Impact Does Spinal Deformity Correction for Adolescent Idiopathic Scoliosis Make on Quality of Life?: *Spine* 2007;32:S101–8. <https://doi.org/10.1097/BRS.0b013e318134ed0e>.

[23] Ohashi M, Watanabe K, Hirano T, Hasegawa K, Katsumi K, Tashi H, et al. Impact of the flexibility of the spinal deformity on low back pain and disc degeneration in adult patients nonoperatively treated for adolescent idiopathic scoliosis with thoracolumbar or lumbar curves. *Spine Deform* 2022;10:133–40. <https://doi.org/10.1007/s43390-021-00402-7>.

[24] Agabegi SS, Kazemi N, Sturm PF, Mehlman CT. Natural History of Adolescent Idiopathic Scoliosis in Skeletally Mature Patients: A Critical Review. *Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons* 2015;23:714–23. <https://doi.org/10.5435/JAAOS-D-14-00037>.

[25] Schwab F, Dubey A, Pagala M, Gamez L, Farcy JP. Adult Scoliosis: A Health Assessment Analysis by SF-36: *Spine* 2003;28:602–6. <https://doi.org/10.1097/01.BRS.0000049924.94414.BB>.

Devenir à l'âge adulte des scolioses opérées à l'adolescence

FEDERICO SOLLA* MD PHD, JAVIER PIZONES ** MD PHD

*Unité d'orthopédie pédiatrique, Hôpital Lenval, 06200 Nice, et Université Link Campus, Rome, Italie

** Real Academia Nacional de Medicina, et Hospital Univ. La Paz / Clínica DKF, Madrid, Espagne

FOCUS 400 CARACTÈRES

La chirurgie des scolioses idiopathiques vise à corriger les déformations et obtenir un bon équilibre rachidien avec une mobilité maximale. Les résultats à long terme montrent une qualité globalement meilleure chez les patients opérés à l'adolescence que chez les patients opérés à l'âge adulte. La stratégie chirurgicale doit viser à éviter ou retarder la dégradation des niveaux non instrumentés.

RÉSUMÉ

La chirurgie des scolioses idiopathiques de l'adolescent (SIA) vise à prévenir la progression des courbures, corriger la déformation dans les trois plans de l'espace et préserver un équilibre rachidien optimal avec une mobilité maximale. La classification de Lenke, référence internationale, guide le choix des courbures à instrumenter en distinguant les courbures structurales nécessitant une instrumentation des non-structurales susceptibles de se réduire spontanément. Cette approche sélective minimise les niveaux fusionnés, réduisant ainsi les complications tout en optimisant les résultats fonctionnels.

Les résultats à long terme des arthrodèses montrent une qualité de vie satisfaisante chez les patients opérés à l'adolescence, avec une bonne adaptation sociale et professionnelle. Cependant, les résultats cliniques sont moins bons en cas de décompensation des niveaux adjacents à l'arthrodèse. Sur le plan sagittal, la cyphose jonctionnelle proximale est la complication la plus fréquente, fortement liée à la mauvaise restauration de cyphose thoracique et à la longueur du montage. Sur le plan coronal, la décompensation sous-jacente à l'arthrodèse (soit adding-on de la courbure principale, soit augmentation d'une courbure lombaire non-instrumentée) est surtout liée à un mauvais choix des limites d'instrumentation et favorise le déséquilibre et la dégénérescence des disques lombaires mobiles. La dégénérescence discale sous-jacente à l'arthrodèse est liée à l'obliquité discale et au faible nombre de niveaux mobiles. Ces observations confirment l'importance d'une stratégie économe en termes de niveaux instrumentés, d'un bon choix des vertèbres limites et d'un alignement sagittal adapté au patient. Cependant, les reprises pour dégradation coronale à long terme restent rares.

Les résultats postopératoires sont globalement meilleurs lorsque la chirurgie est réalisée à l'adolescence plutôt qu'à l'âge adulte, avec une meilleure correction

des déformations et une qualité de vie supérieure. Les indications chirurgicales incluent les courbures thoraciques $>50^\circ$ et thoraco-lombaire ou lombaires $>40^\circ$, surtout en présence d'un déséquilibre sagittal ou coronal significatif. Si la question ne se pose pas pour des courbures $>60^\circ$, dans les courbures moins importantes les décisions doivent intégrer les attentes fonctionnelles et esthétiques des patients et de leurs familles. Chez l'adulte jeune, la chirurgie suit à peu près les mêmes règles que chez l'adolescent. Chez l'adulte après 40-50 ans, les phénomènes dégénératifs entraînent des douleurs et des troubles fonctionnels, augmentent le risque de complications, et rendent plus difficile la chirurgie correctrice, qui reste toutefois utile et efficace.

ABRÉVIATIONS :

SRS22 : Questionnaire de qualité de vie de la Scoliosis Research Society

HRQOL : Questionnaire de qualité de vie

PJK : cyphose jonctionnelle proximale

LIV : dernière vertèbre instrumentée, soit la plus caudale

SIA : scoliose idiopathique de l'adolescent

SIAAd : scoliose idiopathique de l'adulte

YAdIS : scoliose idiopathique du jeune adulte (20-40 ans)

TL/L : thoracolombaire ou lombaire

MOTS CLÉS :

Scoliose idiopathique de l'adolescent, scoliose idiopathique de l'adulte, traitement chirurgical, qualité de vie, SRS22.

1) INTRODUCTION

Le but de la chirurgie dans la scoliose idiopathique de l'adolescent (SIA) est d'arrêter la progression de la courbure, de corriger la déformation dans les 3 plans de l'espace et de fournir une colonne vertébrale équilibrée tout en maintenant le plus grand nombre possible de segments mobiles. Des compromis doivent parfois être faits entre la préservation de la mobilité et la correction complète des courbures. La sélection des courbures à instrumenter et des vertèbres limites est donc capitale dans ce contexte.

Un angle de Cobb supérieur à 50° est classiquement retenu pour l'indication chirurgicale chez un adolescent ayant un stade de Risser supérieur à 1.

Cependant, comme toutes les règles, celle-ci peut être affinée au cas par cas car certaines courbures supérieures à 50° ne se dégradent pas excessivement à l'âge adulte et pourraient être simplement surveillées, alors que certaines courbures inférieures à 50° ont une évolution négative et mériteraient une correction pendant l'adolescence.

Les scolioses infantiles, la prise en charge non chirurgicale, les techniques de fusion antérieure et sans fusion sortent du cadre de ce chapitre.

Il convient également de noter que le niveau de preuve est faible dans ce domaine, basé en grande partie sur des études rétrospectives et des opinions d'experts (1).

En préambule, les scores de qualité de vie cités dans ce chapitre sont le SRS-22 et SRS-30, disponibles en version française.

L'objectif de ce chapitre est d'essayer de répondre aux questions suivantes :

- Comment choisir les courbures à instrumenter ?
- Quels sont les résultats au long terme des scolioses opérées à l'adolescence? Vit-on bien à l'âge adulte avec une scoliose opérée ?
- Quels patients opérer à l'adolescence ? Quelles sont les indications chirurgicales à l'âge adulte ? A quel âge opérer ?
- Les résultats de la chirurgie sont meilleurs chez les patients opérés à l'adolescence ou à l'âge adulte ? Sur le plan technique, y a-t-il des différences selon l'âge ?
- Quels sont les facteurs de mauvais résultats et quelles causes poussent à une reprise à l'âge adulte ?

2) LA CLASSIFICATION DE LENKE POUR LE CHOIX DES COURBURES À INSTRUMENTER CHEZ L'ADOLESCENT

La classification de Lenke, bien que peu utilisée en France, est le système le plus répandu pour définir les courbures à instrumenter en cas de correction chirurgicale d'une scoliose idiopathique de l'adolescent(2). Elle classe chaque scoliose par un chiffre de 1 à 6 selon ses courbures structurales (à instrumenter) ou non structurales (à ne pas instrumenter) à partir des clichés radiologiques de face et des clichés de réductibilité (bending ou suspension). Cette classification aide à réaliser des montages sélectifs, qui permettent la correction « automatique » des courbures non structurales non instrumentées(3) grâce à une correction importante de la (ou des) courbure(s) structurale(s).

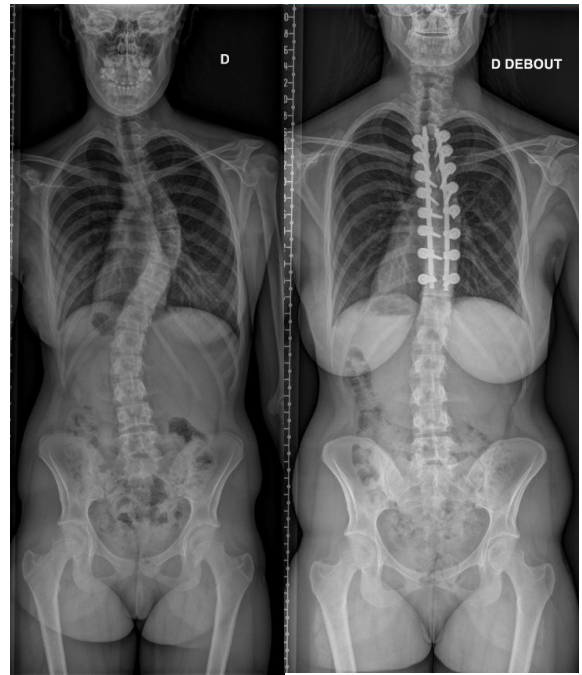


Fig. 1 a et 1b
Scoliose Lenke 1: radiographie préopératoire et au recul de 5 ans après montage sélectif

Elle définit aussi des modificateurs lombaires de A à C qui classent la courbure lombaire en fonction de la distance entre la ligne médiane passant par le milieu du sacrum et la position des pédicules à l'apex de la courbure lombaire, A étant peu déplacée (la ligne passe entre les pédicules) et C étant très déplacée (la ligne passe en dehors des pédicules). Elle définit aussi sommairement l'alignement sagittal en fonction de la cyphose thoracique mesurée entre T5 et T12 en hypercyphose (> 40°), normo-cyphose (10 à 40°) ou hypo-cyphose (<10°). Dans un souci de simplification pédagogique, nous utiliserons essentiellement le chiffre principal (de 1 à 6) dans ce chapitre.

Voici les règles de base pour comprendre et utiliser cette classification:

- La courbure principale (celle qui fait poser l'indication chirurgicale) est toujours considérée comme structurale ;
- Les courbures dont la vertèbre apicale (la plus tournée) se situe entre T2 et T11 sont définies thoraciques ;
- Les courbures dont l'apex se situe en T12 ou au rachis lombaire sont classifiées comme thoraco-lombaires ou lombaires et étiquetée dans la même « case » (TL/L) ;
- Lorsque la courbure thoracique et la courbure TL/L sont à peu près équivalentes, la courbure thoracique est considérée comme principale ;
- Une courbure secondaire est considérée structurale ou non structurales en fonction de son angle de Cobb en cliché de réductibilité : si l'angle dépasse 25°, la courbure est considérée comme structurale ; s'il est < 25°, la courbure est considérée comme non structurale ;
- Une courbure secondaire qui présente un trouble

sagittal (hyper- ou hypo-cyphose) doit être aussi considérée comme structurale.

À partir de ces éléments, voici une synthèse des différents types coronaux et des indications :

- Type I : une seule courbure thoracique structurale; les éventuelles courbures lombaire et thoracique proximale sont réductibles à moins de 25° ; seule la courbure principale doit être instrumentée.
- Type II : double courbure thoracique structurale ; la courbure thoracique proximale est > 25° en cliché de réduction ; la courbure lombaire est réductible à moins de 25°; les 2 courbures thoraciques doivent être instrumentées.
- type III : double majeure, soit thoracique principale avec courbure TL/L structurale (plus de 25° au cliché de réductibilité ou cyphose) ; l'éventuelle courbure thoracique proximale est réductible; le deux courbures structurales (thoracique et TL/L) doivent être instrumentées.
- Type IV : triple majeure, soit thoracique principale avec courbure TL/L et courbure thoracique proximale structurales >25° au cliché de réductibilité ; les 3 courbures doivent être instrumentées.
- Type V : courbure TL/L principale ; la courbure thoracique se réduit à moins de 25° aux clichés de réductibilité. Seule la courbure thoraco-lombaire ou lombaire doit être instrumentée.
- Type VI courbure TL/L; la courbure thoracique est >25° aux clichés de réductibilité, donc structurale; les 2 courbures doivent être instrumentées, comme pour le type III.

Il est évident qu'une fusion « trop longue » peut entraîner un risque plus élevé de complications neurologiques, d'infection et de saignement, un temps chirurgical et anesthésique plus long, une augmentation des coûts et des contraintes sur les disques sous-jacents. En revanche, une fusion « trop courte » augmente le risque de progression des courbures non instrumentées et de déséquilibre. Ceci fait écho à la phrase d'A. Einstein : « Tout doit être rendu aussi simple que possible, mais pas plus simple. ».

Bien sûr, des formes intermédiaires et des exceptions existent, par exemple les cas où une courbure secondaire se réduit à environ 25°, pour lesquelles la stratégie d'instrumentation est moins stéréotypée. De plus, cette classification seule ne permet pas de décider quelle sera la dernière vertèbre instrumentée. Voici une version très simplifiée et incomplète des tendances actuelles : pour les type 1 et 2, on choisit la première vertèbre « bien touchée » (pas effleurée) par la ligne médiane passant par le milieu du plateau sacré(4) ; pour les types 3 à 6 on choisit la première vertèbre effleurée par la ligne médiane passant par le milieu du plateau sacré(5).

3) INDICATIONS À L'ÂGE ADULTE

Il n'existe pas d'indications consensuelles pour recommander une correction chirurgicale à l'âge adulte. Les courbes ne progressent pas au même rythme lorsque la maturité est atteinte. En dehors de l'insatisfaction liée à l'image de soi, les douleurs et les troubles fonctionnels sont rares au cours des premières années qui suivent la fin de la croissance. C'est pourquoi la population adulte a été divisée en deux périodes : jeunes adultes et adultes plus âgés.

Les jeunes adultes (18-40 ans) présentant des courbures idiopathiques apparues pendant l'adolescence partagent les mêmes préoccupations et les mêmes plaintes que les adolescents. Cette phase se prolonge jusqu'à l'apparition de changements dégénératifs, généralement au cours de la quatrième ou cinquième décennie de la vie. À partir de ce moment (après 40-50 ans), la dégénérescence modifie les caractéristiques du problème, les patients deviennent plus symptomatiques en termes de douleur et de handicap, et la prise en charge de la scoliose change radicalement. La littérature nous aide à comprendre les motivations des adultes dans les deux périodes de la vie pour demander une correction chirurgicale.

Pour la première période, nous étendons les indications des adolescents aux jeunes adultes, car les symptômes sont très similaires et leur principale préoccupation est l'asymétrie du dos et l'image de soi. Il est assez rare que la douleur ou le handicap deviennent importants. La santé mentale reste assez stable. L'impact des grossesses sur l'évolution des courbures ne paraît pas important(6) ou constant. Chez les jeunes adultes, la chirurgie est donc motivée par l'augmentation de la déformation dans le plan coronal et les préoccupations liées à l'image de soi [Shay Bess](7). Nous avons étudié des patients atteints de scoliose idiopathique opérés à un âge compris entre 19 et 29 ans, avec un angle de Cobb majeur moyen de 60°, et nous avons constaté une correction coronale de 56 % avec une perte de 6 % à 5 ans. Notre population présentait au départ une faible déficience fonctionnelle et une douleur minime. Après l'opération, les patients ont principalement amélioré leur image de soi, et secondairement, ceux qui étaient affectés par la douleur, la fonction ou la santé mentale se sont également améliorés dans ces domaines [Gómez-Rice](8).

Ainsi, chez les adolescents où la chirurgie n'était pas indiquée parce que la courbure était stable, que l'image de soi était bien acceptée et que le patient était indolore et bien aligné sur le plan coronal et sagittal, la chirurgie pouvait être retardée jusqu'à l'âge adulte. Le suivi de ces patients nous permettra de détecter des changements dans l'amplitude de la courbe, une dégradation de l'image de soi ou une augmentation de la douleur. Comme nous le verrons, la chirurgie chez les jeunes adultes est similaire à celle des adolescents, avec des risques légèrement plus élevés et une correction moindre, mais avec des résultats similaires jusqu'à ce que les courbes deviennent plus rigides. La raideur diminue l'efficacité de la correction chirurgicale

et peut entraîner des procédures chirurgicales plus complexes que chez les adolescents, ce qui augmente les complications après 40 ans. Ainsi, les phénomènes dégénératifs modifient le paradigme après 40-50 ans. Les courbures peuvent recommencer à progresser suite à l'affaissement asymétrique des disques dans la concavité des courbures lombaires, ou, après la ménopause, à des tassements ostéoporotiques ; un conflit radiculaire apparaît avec des douleurs lomboradiculaires ; l'augmentation de la déformation entraîne une plus grande insatisfaction quant à l'image de soi ; le déséquilibre coronal et, plus tard, sagittal, recrute une compensation musculaire qui crée des douleurs et des troubles de l'équilibre. Ces symptômes conduisent souvent à une consultation chirurgicale. Le traitement chirurgical des patients plus âgés est donc motivé par la douleur et le handicap fonctionnel, indépendamment des mesures radiographiques [Bess] (9), car les scores des questionnaires HRQOL ne sont pas affectés par l'ampleur de la déformation coronale [Haefeli](10). Smith et al [Smith](11) ont rapporté que le traitement non chirurgical des scolioses de l'adulte permet, en moyenne, de maintenir les niveaux pré-opératoires de douleur et d'incapacité. En revanche, le traitement opératoire peut apporter une amélioration significative et assez durable (> 2 ans) de la qualité de vie.

Les motivations pour se faire opérer ne dépendent pas seulement de l'âge, mais aussi de la localisation de la déformation principale, thoracique ou thoracolumbaire/lombaire. Pizones et al. ont essayé de comprendre les raisons qui ont poussé les patients scoliotiques adultes à consulter et à demander une intervention chirurgicale. Ils ont découvert que très peu de patients adultes demandaient un traitement chirurgical en raison de courbes scoliotiques thoraciques non traitées. La probabilité de subir une intervention chirurgicale était faible et associée à un âge plus jeune, à l'amplitude de la courbure et à une mauvaise image de soi, mais sans incapacité et avec seulement quelques douleurs dorsales légères(12). Le taux de traitement chirurgical pour une courbure thoracique semble diminuer avec l'âge (aucun patient de plus de 50 ans n'a été opéré), bien qu'il soit associé à une moins bonne fonction et à une plus grande incapacité chez les patients plus âgés ayant un angle de Cobb moyen de 68° et des problèmes d'image de soi. Dans une deuxième étude, ils ont également étudié les paramètres radiographiques et cliniques qui motivent les patients adultes atteints de scoliose thoraco-lombaire à subir une intervention chirurgicale, en comparant les patients traités de façon conservatrice aux patients traités chirurgicalement dans la base de données ESSG [Pizones](13). Ils ont constaté que seuls les facteurs cliniques - en particulier les limitations fonctionnelles détectées par les questionnaires de qualité de vie - motivaient ces patients à demander une intervention chirurgicale. Les paramètres démographiques (âge, sexe, étiologie) et radiographiques ne semblaient pas influencer la prise de décision.

4) RÉSULTATS À LONG TERME DES SCOLIOSES IDIOPATHIQUES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

À partir des résultats à long terme, nous pouvons affiner les indications ainsi que l'information donnée aux familles. Il faut néanmoins noter que les résultats publiés concernent des interventions assez anciennes (Harrington, Luque, 1^e version du CD) et que les techniques d'aujourd'hui permettent d'obtenir des corrections 3D plus importantes et plus stables, ce qui peut faire espérer que les résultats à long terme seront meilleurs.

Il existe deux raisons principales de reprise chirurgicale à long terme (30 ans) : infection, nécessitant une ablation du matériel (environ 5%), ou décompensation lombaire avec dégénérescence discale, nécessitant une extension distale (environ 7%). Les IRM lombaires chez des patients opérés ont montré des proportions variables de dégénérescence discale et d'arthrose facettaire, mais n'ont pas été concluants. Bien que nous trouvions plus de dégénérescence dans les fusions plus longues (L4 et L5), cela n'est pas directement corrélé à des symptômes lombaires plus sévères ou à la nécessité de fusions plus longues. L'incidence de la dégénérescence discale augmente avec un suivi à long terme, atteignant jusqu'à 32% lorsque les patients avaient 28 ans, et 47% au plus long recul. Les plus grands facteurs de risque identifiés sont le nombre de vertèbres instrumentées > 10(14), une correction incomplète de la déformation et une fusion distale qui comprend L3. De plus, les patients atteints de dégénérescence discale présentent des résultats fonctionnels moins bons au dernier recul. Ceci conforte une attitude économe quant au nombre de vertèbres instrumentées. Cependant, la qualité de vie globale et la fonction de patients opérés il y a plus de 30 ans par tiges de Harrington est souvent comparable aux sujets « contrôles » mais avec une plus haute incidence de lombalgies. Les résultats fonctionnels sont globalement favorables en terme de satisfaction, activités sportives et professionnelles. Malgré une correction morphologique partielle et un dos plat, les patients ont des résultats cliniques assez satisfaisants et très peu de handicap(15) fonctionnel. A 30 ans de recul, l'image du corps était moins bonne que chez les contrôles ; des lombalgies étaient présentes, liées aux activités quotidiennes. Le manque de souplesse rachidienne était aussi signalé. Cependant, la moitié des patients avait une activité physique et très peu reportaient une limitation dans le travail de force. La plupart des patients avaient des souvenirs mauvais du traitement conservateur mais plutôt positifs du traitement chirurgical. Globalement il y avait une bonne adaptation à la vie sociale, professionnelle et familiale. Une préoccupation fréquente était l'excès de radiographies à travers les âges au cours du suivi. Cependant la grande majorité était satisfaite du traitement reçu(16).

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

Une autre étude comparant des patients scoliotiques opérés et non opérés à une population saine au recul d'environ 40 ans(17) montrait une qualité de vie plus basse que chez les contrôles en dehors de la santé mentale. La diminution de capacité de travailler était d'environ 20 % chez les scoliotiques alors qu'elle était de 10 % de la population normale.

Une étude française au recul moyen de 28 ans comparant des scolioses(18) modérées opérées à l'adolescence vs opérées à l'âge adulte vs non opérées, montrait que le risque de progression de l'angle de Cobb était minime chez la scoliose opérée à l'adolescence et entre 10 et 25° chez les scolioses non opérées à l'adolescence. En cas d'angle de Cobb initial lombaire thoraco-lombaire > 35°, le risque de progression > 20° était bien plus important avec un odd ratio de 4. Les courbures thoraciques > 40° non opérées à l'adolescence avaient plus de risques d'être opérées à l'âge adulte que celles <40°.

Concernant les résultats sur le plan sagittal, au recul moyen de 45 ans, les scores fonctionnels étaient moins bons si la différence entre incidence pelvienne et lordose lombaire était supérieure à 9°(19). La douleur du cou et des épaules au recul > 10 ans était associée à une lordose cervicale moins importante, directement liée au tilt de T1 plus faible et à une cyphose thoracique moins bien restaurée (dos plat global), comportant une dégradation de la qualité de vie(20).

Si on s'intéresse aux résultats à moyen terme (5-15 ans)(21), les fusions sélectives dans les courbures Lenke 1C présentent un risque important (37%) d'événements radiographiques indésirables tels qu'une décompensation coronale, une décompensation lombaire, un phénomène d'adding-on et un déséquilibre du tronc dans le suivi à long terme (14 ans), nécessitant très peu de reprises chirurgicales. Lorsque le taux de correction de la courbe thoracique est d'environ 75%, on peut espérer une correction de la courbure lombaire non instrumentée d'environ 60% au dernier recul, qui dépend de la flexibilité sur la radiographie en bending (>70%) et de la rotation de la vertèbre apicale lombaire. Si l'on compare les montages sélectifs et non sélectifs, les premiers ont (22)des scores de qualité de vie plus élevés, surtout dans les domaines concernant la santé mentale, la satisfaction pour la prise en charge, la douleur, la fonction, la douleur du dos et des membres inférieurs, alors que l'image du corps et l'activité semblent similaires.

En cas d'instrumentation thoracique (Lenke 1-4 et 6), la capacité pulmonaire peut s'améliorer d'environ 500 ml entre l'état préopératoire et le recul de (23)10 ans. Cependant 1/3 des patients ont une forme d'insuffisance respiratoire restrictive au dernier recul de 10 ans.

Dans les fusions sélectives pour les Lenke 5, la correction est satisfaisante et stable au recul de 10 ans. L'angulation des disques sous-jacents à l'instrumentation tend à augmenter de $0,3 \pm 4,9^\circ$ à $2,8 \pm 4,4^\circ$ ($p < 0,001$) sans changement à 10 ans. L'image de soi et la satisfaction du SRS-22 s'améliorent

au cours du suivi postopératoire au suivi final. Les reprises chirurgicales restent rares. Une perte de correction >10° peut être retrouvée dans 20 % des patients, sans corrélation avec la douleur ou la nécessité d'une reprise. La sélection du LIV n'était pas corrélée aux scores de douleur. Dans le plan sagittal, la cyphose thoracique(24) augmente au cours du suivi, ainsi que l'angle de jonction proximal. Cliniquement, la chirurgie correctrice a amélioré les scores SRS-22 dans chaque domaine, en particulier dans le domaine de l'image de soi. La fusion sélective postérieure TL/L corrige efficacement. Une méta-analyse a retrouvé que le choix de L3 plutôt que L4, selon la littérature actuelle, n'empêche pas la dégénérescence discale des segments distaux non fusionnés à long terme.

Avoir un faible score de qualité de vie 2 ans après une intervention chirurgicale pour une scoliose de l'adolescent n'implique pas un faible score 5 ans après l'intervention chirurgicale. De manière prometteuse, la plupart des patients démontrent une certaine amélioration dans tous les domaines des scores SRS-22 déclarés par les patients à 5 ans par rapport au suivi à 2 ans.

Si on compare les résultats cliniques des Lenke 1 et Lenke 5, le domaine de satisfaction postopératoire (25)est plus faible dans le groupe Lenke 5 que dans le groupe thoracique principal (Lenke 1) (moyenne [IC à 95 %] 3,8 [3,5-4,0] vs. 4,3 [4,2-4,5]) et dans le groupe Lenke 2 (moyenne 4,4, IC à 95 % 4,2-4,6). Le score total moyen du SRS-24 au suivi de 10 ans était le plus élevé dans le groupe Lenke 1 (moyenne 4,06, IC à 95 % 3,79-4,33) et le plus bas dans le groupe Lenke 6 (moyenne 2,92, IC à 95 % 2,22-3,61).

Pour finir cette synthèse, la plupart des complications se présentent au cours des deux premières années (60%), mais les(26) infections du site opératoire et les pathologies adjacentes peuvent être observés aussi plus tardivement. Le taux global de complications majeures est d'environ 10% avec un taux de réintervention de 6%. Les chirurgiens à grand volume présentent un risque réduit de complications, à savoir neurologiques et mécaniques à court et à long (27) terme par rapport aux chirurgiens à faible volume lors de la réalisation d'une fusion vertébrale primaire dans la scoliose idiopathique. Nous adressant aux orthopédistes pédiatres, 3 modèles semblent adaptés pour essayer de diminuer les complications, avec des seuils fixés selon notre propre expérience et notre courbe d'apprentissage :

- 1)Un(e) orthopédiste pédiatre avec une activité régulière de chirurgies de scoliose (>20 cas/ an), à priori autonome sur cette chirurgie, pourrait se faire accompagner d'un 2e chirurgien surtout pour les cas compliqués (28);
- 2)Un(e) orthopédiste pédiatre avec une activité de scoliose moins importante (5 - 20 cas / an) ou en formation pourrait opérer ses scolioses, surtout les plus difficiles, avec un confrère aguerri dans la chirurgie rachidienne, soit du même service soit d'un service d'adulte, selon les possibilités locales ;
- 3)Un(e) orthopédiste pédiatre avec une activité de

scoliose rare (<5 an) ou en formation, pourrait confier ses scolioses chirurgicales à un confrère, idéalement avec >20 cas/an, et aller l'aider au bloc si possible.

5) PATHOLOGIE ADJACENTE CHEZ LES PATIENTS OPÉRÉS À L'ADOLESCENCE

Avec les instrumentations modernes à haute densité d'implants, les pertes de correction deviennent rares. Cependant, les complications mécaniques des segments mobiles adjacents à l'arthrodèse peuvent influencer négativement l'avenir des scolioses opérées. Au niveau crânial, la cyphose jonctionnelle proximale (PJK dans la littérature anglophone) est la complication mécanique la plus fréquente. Au niveau caudal, la persistance ou la progression d'une courbure coronale peuvent augmenter le risque de dégénérescence discale lombaire et de déséquilibre.

5a) Proximal Junctional Kyphosis (PJK)

Le syndrome de jonction proximale (PJK) est à l'origine de douleurs, de déformations et de reprises chirurgicales. Il est défini par une augmentation angulaire entre le plateau supérieur de la dernière vertèbre instrumentée proximale et celui de 2 vertèbres au-dessus >10° entre la radiographie pré-opératoire et celle post-opératoire.



Figure 2 : PJK au-dessus d'un dos plat iatrogénique

Parmi les facteurs modifiables associés au PJK, on peut retenir la longueur de l'instrumentation et l'axe vertical sagittal postopératoire >5cm(29). Concernant les implants, l'utilisation de crochets transversaires ou supralamaires sur la vertèbre proximale semble

diminuer ce risque, par rapport aux vis. Le principal facteur de risque est la perte ou mauvaise restauration de cyphose. Yagi et al. ont constaté l'apparition d'une PJK chez 20 % des patients opérés, bien que le risque de PJK puisse être minimisée par la normalisation postopératoire de l'alignement sagittal global. Le PJK est donc un phénomène de rééquilibrage dû à une correction insuffisante de la cyphose thoracique par rapport à la cyphose thoracique "idéale" du patient(30). Son incidence est considérablement réduite par une correction importante de la cyphose thoracique et une instrumentation courte qui laisse libre la lordose lombaire proximale. La restauration de la cyphose thoracique spécifique au patient devrait donc représenter un objectif majeur lors de la correction de la scoliose (31)thoracique. Les paramètres lombopelviques, tels que l'incidence pelvienne et la pente sacrée, peuvent être utilisés pour prédire la cyphose thoracique optimale chez les sujets jeunes (Solla et al., (32)2024). Une correction personnalisée pour le patient consiste à adapter la correction chirurgicale à la morphologie spinale théorique et aux déséquilibres préexistants. Des tiges pré-cintrées spécifiques au patient peuvent être utiles dans ce sens, en améliorant l'adéquation entre la planification et l'alignement sagittal obtenu et en diminuant le risque de PJK. De plus, le choix de la technique de correction semble crucial pour augmenter la cyphose thoracique en cas d'hypocyphose. La translation postéro-médiale sur deux tiges s'est montrée efficace pour augmenter la cyphose thoracique et réduire les risques de PJK, comparée à d'autres approches moins efficaces sur le plan (33)sagittal. Une augmentation contrôlée de la cyphose thoracique permet d'augmenter la lordose cervicale ainsi que la lordose lombaire. Clement et al. (2021) ont montré que cette adaptation améliore l'équilibre global et favorise la persistance ou l'apparition de courbures plus physiologiques aux niveaux non (34)instrumentés.

5b) Décompensation coronale

Définition et mécanisme

L'adding-on est une extension de la courbure sous l'arthrodèse, observée particulièrement dans les scolioses Lenke 1 et 2. Cette complication est liée à un choix inadéquat de la dernière vertèbre instrumentée (LIV) ou à un alignement postopératoire incorrect. La progression de la courbure non instrumentée entraîne une asymétrie fonctionnelle et esthétique significative, augmentant la fréquence des reprises chirurgicales et la dégénérescence discale (El Rachkidi et al., 2022; Yang et al., 2016)(35).

Les travaux de Guo et al. (2024) ont validé un nomogramme pour prédire l'apparition du phénomène d'adding-on(36). Les variables clés incluent un mauvais alignement sagittal et une LIV non adaptée (Chan et al., 2023)[1][5].

Fujii et al. (2020) montrent que les courbures Lenke 1B et 1C, caractérisées par des inclinaisons lombaires

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

significatives, présentent un risque plus élevé comparé aux courbures 1A(37).

Les stratégies pour minimiser le risque incluent une sélection rigoureuse de la LIV basée sur la vertèbre neutre et stable. L'étude de Tan et al. (2021)(38) met en évidence l'importance de corriger l'ensemble des asymétries pour éviter la surcharge des segments inférieurs.

La sélection de la dernière vertèbre instrumentée (LIV) joue un rôle critique dans l'équilibre coronale postopératoire. L'approche du «touched vertebra concept», comme le décrit Chang et al. (2024), minimise les risques de déséquilibre en s'assurant que la LIV corrige adéquatement(39) la courbure thoracique et compense les asymétries lombaires. Une mauvaise sélection peut entraîner une progression des courbures non instrumentées, augmentant les taux de révision chirurgicale (LaValva et al., 2021

Les travaux de Park et al. (2023)(40) montrent que, bien que la fusion thoracique sélective corrige efficacement les courbures principales, une décompensation coronale persiste dans 10 à 15 % des cas, souvent liée à un mauvais alignement lombaire(41). D'autres études, comme celles de Hughes et al. (2021)(42), indiquent que ces déséquilibres peuvent s'améliorer entre 2 et 5 ans postopératoires, surtout si les asymétries des épaules sont prises en compte dès la planification préopératoire.

Des modèles prédictifs offrent des outils pour anticiper la progression des courbures non-instrumentées. Dans les Lenke 1 et 2, la correction de la courbure lombaire non instrumentée est surtout liée à la correction de la courbe thoracique au dernier recul, à l'angle de Cobb lombaire préopératoire et au modificateur lombaire C (43).

En cas de fusion sélective thoracique, le modificateur lombaire nécessite une certaine attention. Si les Lenke 1A ou 2A présentent plus de risque d'adding-on en cas de montage trop court ou de mauvaise correction de la courbure principale (fig. 3), les Lenke 1C et 2C sont plus à risque de décompensation coronale lombaire, en raison de la progression fréquente de la courbure lombaire non-instrumentée (fig 4). Une correction importante et stable de la courbure thoracique favorise la correction automatique de la courbure lombaire.

Dans les Lenke 5, la présence d'une gibbosité thoracique et un angle de la courbure thoracique au bending $>20^\circ$ favorisent la mauvaise correction de la courbure thoracique(44).

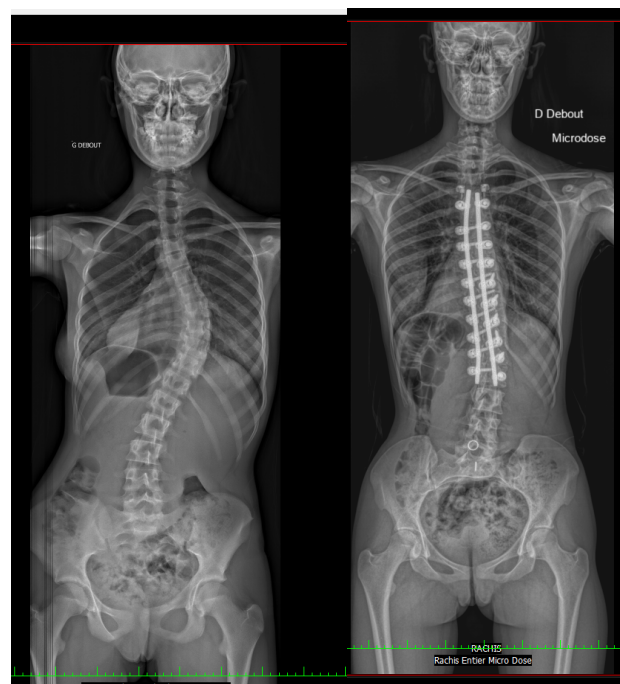


Fig 3a et 3b: scoliose idiopathique de l'adolescent Lenke 1 A
Radiographie pré-opératoire et adding-on distal à 5 ans de recul



Fig 4 a et 4b: scoliose idiopathique de l'adolescent Lenke 1 C
Radiographie pré-opératoire et persistance d'une courbure lombaire $>30^\circ$ à 5 ans de recul

6) COMPARAISON DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE (AIS) ET À L'ÂGE ADULTE (ADIS) : ASPECTS TECH- NIQUES ET RÉSULTATS

La majorité des études s'accorde sur le fait que les patients atteints de scoliose idiopathique obtiennent de meilleurs résultats s'ils sont opérés pendant l'adolescence (Rousseau et al., 2019). Certaines études suggèrent que la correction radiographique est meilleure chez les adolescents, avec un taux moyen

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

de correction de 68 %, contre 61 % pour les adultes (Lavelle)(45). Le score SRS-22r est significativement plus élevé chez les adolescents opérés dans certaines études, mais similaire dans d'autres (Zhu)(46).

Les YAdIS avaient une perte de sang plus importante (Lavelle, 2020) (872 ml contre 564 ml), un nombre plus élevé de niveaux fusionnés (10,6 contre 8,9), des LIV plus distaux (L4 ou en dessous), une durée de la chirurgie plus longue, et un taux plus élevé de ré-intervention (11 % contre 0 %) [Lavelle] et de complications postopératoires, telles que la pseudarthrose. Les adultes ont tendance à ressentir plus de douleur postopératoire (scores EVA plus élevés).

Cependant, d'autres travaux mentionnent que la différence dans le pourcentage de correction n'est pas toujours statistiquement significative, ainsi que l'incidence des complications. Une différence significative de la durée opératoire ou de la perte sanguine n'a pas toujours été observée dans toutes les études. Certaines recherches montrent que, bien que les patients adultes subissent des chirurgies plus complexes, il n'y a pas toujours une différence marquée dans la durée opératoire ou le saignement peropératoire entre AIS et AdIS (Wang et al., 2021). Ceci remet en question le fait que la chirurgie à l'adolescence soit toujours supérieure en termes de résultats fonctionnels à long terme. De plus les adultes, bien qu'ayant plus de complications, peuvent tout de même bénéficier d'une amélioration significative de la qualité de vie, comparable à celle des adolescents dans certains aspects (Mohanty et al.)(47).

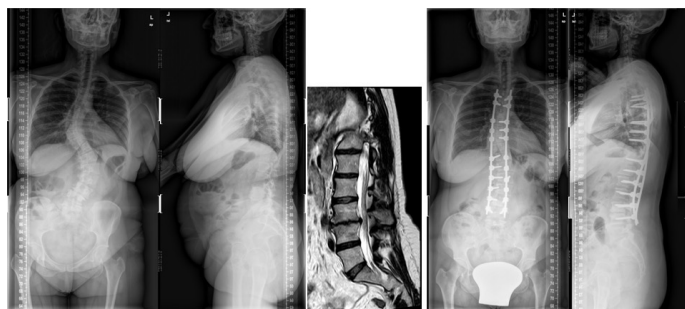


Fig 5. 42 ans, double courbe, discopathie L2-L3, arthrodèse postérieure T4-L4

Une série de jeunes adultes revus 5 ans [Gomez-Rice] (48) après l'intervention a montré un pourcentage élevé de patients nécessitant une thoracoplastie ou des ostéotomies pour obtenir des résultats cosmétiques satisfaisants en raison d'une plus grande rigidité, ce qui a entraîné des temps opératoires plus longs (282 min) et des hospitalisations plus longues (8 jours). La correction était légèrement inférieure à celle obtenue habituellement chez l'adolescent, mais l'équilibre coronal était satisfaisant, ainsi que la lordose lombaire et la cyphose thoracique. [Gomez-Rice]. Concernant la qualité de vie, l'amélioration la plus frappante dans cette série a été l'image de soi au score SRS, suggérant des bénéfices chirurgicaux proches de ceux attendus pour les adolescents.

Toutes ces similitudes commencent à différer avec l'apparition des changements dégénératifs. Les études IRM de la colonne lombaire montrent une augmentation importante des phénomènes dégénératifs coïncidant avec la cinquième et la sixième décennie de la vie (49). Lorsque ces patients arrivent à cet âge, nombre d'entre eux connaissent une progression radiologique de la courbure ou développent des douleurs lombaires, ce qui les incite à reconsidérer la possibilité d'une intervention chirurgicale (Fig 5). Les discopathies, les hernies discales, les sténoses canalaires, la dislocation rotatoire L3-L4 et la perte de lordose lombaire peuvent favoriser une claudication et des lombo-radicalgies, ce qui change la donne. La courbure lombo-sacrée subit des changements dégénératifs, perd de sa souplesse et commence à se déformer dans le plan sagittal (fig 6). Les chirurgies doivent alors inclure tout le rachis lombaire, ajouter une fixation pelvienne surtout en cas de déformation sagittale globale, exiger des décompressions neurologiques et des approches antérieures, voire des ostéotomies en raison de la rigidité de la colonne vertébrale, ce qui accroît l'agressivité chirurgicale. Le taux de complications augmente alors de 40 % et celui des reprises de 20 % (50). Ainsi, le risque de nécessiter une fixation pelvienne reste inférieur à 20 % jusqu'à la cinquième décennie de la vie, pour atteindre 60 % au cours de la sixième décennie, avec un âge seuil autour de 53 ans. En termes de déformation sagittale globale, chaque degré de désalignement augmente ce risque de 7 %, ce qui augmente aussi le risque de complications et affecte négativement les résultats fonctionnels des patients. La durée de l'intervention chirurgicale, les pertes sanguines et la durée d'hospitalisation augmentent de 50 % à 300 % avec la fixation pelvienne. En outre, les taux de complications triplent en moyenne, le risque de pseudarthrose étant multiplié par neuf.

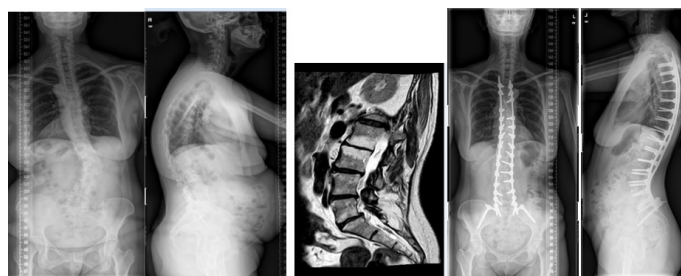


Fig 6. 62 ans, courbe lombaire + hyperkyphose, discopathie L2-S1, arthrodèse postérieure T4-pelvis

7) A QUEL MOMENT OPÉRER UNE SCOLIOSE IDIOPATHIQUE?

Nous déplorons l'absence d'essais contrôlés randomisés définissant le moment optimal pour l'intervention chirurgicale, ce qui ne permet pas de définir le moment exact où la chirurgie devient nécessaire.

L'éléments le plus classique pour choisir d'opérer à l'adolescence est l'angle de Cobb, traditionnellement au-dessus de 50° pour les courbures simples (thoraciques ou lombaires), parfois au-dessus de 60° pour les courbures doubles (thoraciques ET lombaires). Il s'est avéré que de nombreuses scolioses interprétées dans le passé comme « doubles majeure » (en théorie, Lenke 3 ou 6) étaient en effet des simples thoraciques (Lenke 1) ou doubles thoraciques (Lenke 2) avec des courbures lombaires non structurales, ce qui a permis de les opérer en instrumentant seulement la (ou les) courbure thoracique et de laisser la plus grosse partie du rachis lombaire libre. Bien que la littérature ne permette pas de trancher de façon définitive, de nombreuses publications concluent à une supériorité clinique des montages sélectifs en terme de mobilité à court terme et de dégradation du rachis lombaire à long terme(51).

Cependant, des zones d'incertitude persistent. En dehors de l'angle de Cobb, de nombreux facteurs sont à prendre en compte et peuvent faire pencher la balance pour la chirurgie:

- un mauvais équilibre sagittal (par exemple cyphose thoraco-lombaire ou hypocyphose thoracique), très pourvoyeur de dégradation à long terme ;
- un déséquilibre coronal avec un angle un axe occipital latéralisé par rapport au pli interfessier, qui a tendance à s'aggraver avec le temps ;
- la réductibilité de la contre-courbure, qui permet une instrumentation sélective de la courbure principale ;
- les douleurs éventuelles ;
- l'acceptation des complications potentielles ;
- la gêne esthétique liée à une gibbosité ou à un déséquilibre des épaules ou des plis de taille, qui ne doit pas être l'élément principal de décision mais peut avoir son importance.

En outre, le niveau distal du montage est à prendre en compte car une vertèbre d'appui plus distale entraînera plus de raideur et, potentiellement, une usure plus précoce des disques non instrumentés(52). De l'autre côté, une courbure TL/L importante non opérée entraînera une dégénérescence lombaire plus précoce et plus importante. La question n'est donc pas simple(53).

Dans les cas qu'on décide de ne pas opérer à l'adolescence une scoliose supérieure à 40°, une surveillance radio-clinique tous les 5 à 10 ans paraît opportune afin de dépister une aggravation radiologique importante avant son retentissement clinique.

Nous proposons donc une intervention chirurgicale aux adolescents qui ne présentent aucun symptôme,

hormis l'aspect esthétique, dans le but d'aligner la colonne vertébrale pour un meilleur avenir biomécanique, mais nous ne faisons pas la même chose avec les jeunes adultes ou les patients plus âgés qui attendent l'apparition de symptômes. Une fois de plus, aucun essai contrôlé randomisé n'a prouvé que les adolescents opérés s'en sortent mieux à long terme.

Nous essayons alors d'éviter les opérations entre 20 et 40 ans, une période de leur vie où, en général, les patients se préoccupent du travail et de leur famille. Ils reviennent ensuite lorsque la douleur et le handicap fonctionnel commencent à avoir un impact sur leur vie. Certains patients présentent une courbure importante, une dégénérescence discale et une dislocation rotatoire, un déséquilibre sagittal et coronal important et une fragilité accrue. La chirurgie devient alors plus dangereuse, augmentant les complications et les reprises.

Des études sont en cours sur les patients non opérés et ceux qui l'ont été après 30 ans de suivi, par (54) rapport à la population générale dans la cinquantaine. A présent, nous n'avons que les données des patients opérés à l'adolescence et sur la population générale. Les opérés se sont bien adaptés à la vie normale, en termes d'études (32% ont poursuivi des études supérieures contre 26% de la population normale), de profession, de vie de famille (65% étaient mariés et 62% avaient une progéniture, contre 64% de la population normale), à la vie sociale et le sport (50 % étaient actifs ou très actifs en matière d'activité physique contre 61 % de leurs pairs normaux). Cependant, il existe une proportion élevée de patients se plaignant de maux de dos par rapport à leurs pairs normaux du même âge (72 % vs 20 %). La plupart étaient insatisfaits de leur image d'eux-mêmes et s'inquiétaient de leur cicatrice. Du fait de leur arthrodèse vertébrale, 70 % percevaient une raideur lors des activités de la vie quotidienne (fonctions ménagères et souplesse du corps). Malgré toutes ces plaintes, la grande majorité des patients évalués étaient satisfaits du traitement reçu à l'adolescence, qui leur permettait de mener une vie intégrée dans la société [Perez-Gruoso]. De façon surprenante, ils avaient de pires souvenirs du traitement conservateur (port du corset pendant des années à temps plein) que de l'expérience chirurgicale, qui était généralement bien tolérée, sauf les premières nuits en soins intensifs ou en cas de complications précoces [Perez-Gruoso].

CONCLUSION

La chirurgie des scolioses idiopathiques est largement bénéfique, offrant une correction efficace des déformations, une préservation fonctionnelle et une meilleure qualité de vie. Les résultats confirment que la classification de Lenke permet une sélection judicieuse des courbures à instrumenter, réduisant les complications mécaniques et le nombre de vertèbres

arthrodésées, ce qui permet de garder un plus grand nombre de disques mobiles. Cependant, l'optimisation des indications chirurgicales reste un défi, notamment pour les courbures limites.

Les incertitudes incluent les seuils optimaux pour la fusion sélective, l'âge idéal pour opérer et l'impact à très long terme des stratégies actuelles.

RÉFÉRENCES

(1) Selection of Fusion Levels in Adolescent Idiopathic Scoliosis.

Baghdadi S, Baldwin K. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2024 Jan;17(1):23-36. doi: 10.1007/s12178-023-09876-6.

(2) Classification of operative adolescent idiopathic scoliosis: treatment guidelines.

Rose PS, Lenke LG. *Orthop Clin North Am*. 2007 Oct;38(4):521-9, vi. doi: 10.1016/j.ocl.2007.06.001.

Understanding the Lenke Classification for Adolescent Idiopathic Scoliosis (AIS).

van Royen BJB. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2023 Jul-Aug;52(4):233-236. doi: 10.1067/j.cpradiol.2023.01.003.

(3) Defining risk factors for adding-on in Lenke 1 and 2 AR curves.

Mitchell BC, Skaggs DL, Lenke LG, Bastrom TP, Bartley CE, Newton PO. *Spine Deform*. 2021 Nov;9(6):1569-1579. doi: 10.1007/s43390-021-00382-8. Epub 2021 Jul 3.

Clinical predictive model of lumbar curve Cobb angle below selective fusion for thoracic adolescent idiopathic scoliosis: a longitudinal multicenter descriptive study.

Solla F, Lakhal W, Morin C, de Gauzy JS, Kreichati G, Obeid I, Wolff S, Lechevallier J, Parent HF, Clément JL, Bertonecelli CM. *Eur J Orthop Surg Traumatol*. 2022 Jul;32(5):827-836. doi: 10.1007/s00590-021-03054-5. Epub 2021 Jun 18.

Prognostic Role of Rib Hump in Overlying Thoracic Curve Correction Above Selective Fusion for Lenke 5 Idiopathic Adolescent Scoliosis.

Solla F, Gallo M, Doria C, Caci H, Voury A, Rossello O, Clément JL, Rampal V. *Clin Spine Surg*. 2018 Mar;31(2):E140-E145. doi: 10.1097/BSD.0000000000000590.

(4) *J Bone Joint Surg Am*. 2020 Nov 18;102(22):1966-1973. doi: 10.2106/JBJS.19.01485.

Selecting the «Touched Vertebra» as the Lowest Instrumented Vertebra in Patients with Lenke Type-1 and 2 Curves: Radiographic Results After a Minimum 5-Year Follow-up

Eduardo C Beauchamp 1 2, Lawrence G Lenke 3, Meghan Cerpa 3, Peter O Newton 4, Michael P Kelly 5, Kathy M Blanke 3; Harms Study Group Investigators

The Optimal Lowest Instrumented Vertebra to Prevent the Distal Adding-On Phenomenon in Patients Undergoing Selective Thoracic Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis with Lenke Type 1A and 1B Curves: Comparison of Nine Selection Criteria.

Park SJ, Park JS, Kang DH, Lee CS. *J Clin Med*. 2024 Jun 30;13(13):3859. doi: 10.3390/jcm13133859.

Selection of Fusion Levels in Adolescent Idiopathic Scoliosis.

Baghdadi S, Baldwin K. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2024 Jan;17(1):23-36. doi: 10.1007/s12178-023-09876-6

(5) *J Bone Joint Surg Am*. 2020 Nov 18;102(22):1966-1973. doi: 10.2106/JBJS.19.01485.

Selecting the «Touched Vertebra» as the Lowest Instrumented Vertebra in Patients with Lenke Type-1 and 2 Curves: Radiographic Results After a Minimum 5-Year Follow-up

Eduardo C Beauchamp 1 2, Lawrence G Lenke 3, Meghan Cerpa 3, Peter O Newton 4, Michael P Kelly 5, Kathy M Blanke 3; Harms Study Group Investigators

The Optimal Lowest Instrumented Vertebra to Prevent the Distal Adding-On Phenomenon in Patients Undergoing Selective Thoracic Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis with Lenke Type 1A and 1B Curves: Comparison of Nine Selection Criteria.

Park SJ, Park JS, Kang DH, Lee CS. *J Clin Med*. 2024 Jun 30;13(13):3859. doi: 10.3390/jcm13133859.

Selection of Fusion Levels in Adolescent Idiopathic Scoliosis.

Baghdadi S, Baldwin K. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2024 Jan;17(1):23-36. doi: 10.1007/s12178-023-09876-6

(6) *J Bone Joint Surg Am* 1987 Jan;69(1):90-6.

Scoliosis and pregnancy

R R Betz, W P Bunnell, E Lambrecht-Mulier, G D MacEwen

(7)-Bess S, Boachie-Adjei O, Burton D, et al. Pain and disability determine treatment modality for older patients with adult scoliosis, while deformity guides treatment for younger patients. *Spine* 2009;34:2186-90

(8) Gomez-Rice A, Capdevila-Bayo M, Núñez-Pereira S, Haddad S, Vila-Casademunt A, Pérez-Gruoso F, Kleinstück F, Obeid I, Alanay A, Pellise F, Pizones J; ESSG European Spine Study Group ESSG. A 5-year follow-up of the effect of corrective surgery in young adults with idiopathic scoliosis. *Spine Deform*. 2023 May;11(3):605-615. doi: 10.1007/s43390-023-00642-9.

(9) Bess S, Boachie-Adjei O, Burton D, et al. Pain and disability determine treatment modality for older patients with adult scoliosis, while deformity guides treatment for younger patients. *Spine* 2009;34:2186-90

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

- (10) Haefeli M, Elfering A, Kilian R, et al. Nonoperative treatment for adolescent idiopathic scoliosis: a 10- to 60-year follow-up with special reference to health-related quality of life. *Spine* 2006;31:355–66.
- (11) Smith JS, Lafage V, Shaffrey CI, et al. Outcomes of operative and nonoperative treatment for adult spinal deformity: a prospective, multicenter, propensity-matched cohort assessment with minimum 2-year follow-up. *Neurosurgery*. 2016 Jun;78(6):851-61. doi: 10.1227/NEU.0000000000001116.
- (12) Comparison of Patients with and without Predicted Surgical Indication between Clusters of Adult Spine Deformity (ASD) Patients. Baroncini A, Boissiere L, Larrieu D, Haddad S, Pellisé F, Alanay A, Kleinstueck F, Pizones J, Bourghli A, Obeid I; European Spine Study Group (ESSG). *Spine (Phila Pa 1976)*. 2024 Oct 1. doi: 10.1097/BRS.0000000000005173. Online ahead of print.
- (13) The dynamics of satisfaction in surgical and non-surgical adult spinal deformity patients. Núñez-Pereira S, Serra-Burriel M, Vila-Casademunt A, Hayashi K, Haddad S, Pizones J, Kleinstück F, Obeid I, Alanay A, Pellisé F; European Spine Study Group. *Eur Spine J*. 2021 May;30(5):1235-1246. doi: 10.1007/s00586-021-06816-1. Epub 2021 Mar 22. PMID: 33754196
- (14) Half of the adolescent idiopathic scoliosis patients may have lumbar adjacent segment degeneration following spinal fusion: A systemic review and meta-analysis. Liu F, Liu F, Wang H.J *Orthop Surg (Hong Kong)*. 2024 Jan-Apr;32(1):10225536241248711. doi: 10.1177/10225536241248711.
- (15) Long-term follow-up of adolescent idiopathic scoliosis surgery with Harrington instrumentations: a systematic review and meta-analysis. Barile F, Ruffilli A, Morandi Guaitoli M, Virolì G, Ialuna M, Manzetti M, Cerasoli T, Artioli E, Traversari M, Mazzotti A, Faldini C. *Musculoskelet Surg*. 2024 May 28. doi: 10.1007/s12306-024-00836-y. Online ahead of print.
Adolescent Idiopathic Scoliosis Surgery: Postoperative Functional Outcomes at 32 Years Mean Follow-Up. Barone G, Giudici F, Manzini F, Pironti P, Viganò M, Minoia L, Archetti M, Zagra A, Scaramuzzo L. *Children (Basel)*. 2023 Dec 30;11(1):52. doi: 10.3390/children11010052.
- (16) Long-term follow-up of adolescent idiopathic scoliosis surgery with Harrington instrumentations: a systematic review and meta-analysis. Barile F, Ruffilli A, Morandi Guaitoli M, Virolì G, Ialuna M, Manzetti M, Cerasoli T, Artioli E, Traversari M, Mazzotti A, Faldini C. *Musculoskelet Surg*. 2024 May 28. doi: 10.1007/s12306-024-00836-y. Online ahead of print.
- (17) Health-related quality of life in patients 40 years after diagnosis of an idiopathic scoliosis. Ragborg LC, Dragsted C, Ohrt-Nissen S, Andersen T, Gehrchen M, Dahl B. *Bone Joint J*. 2023 Feb;105-B(2):166-171. doi: 10.1302/0301-620X.105B2.BJJ-2022-0897.R1.
Health-related quality of life in patients 40 years after diagnosis of an idiopathic scoliosis. Ragborg LC, Dragsted C, Ohrt-Nissen S, Andersen T, Gehrchen M, Dahl B. *Bone Joint J*. 2023 Feb;105-B(2):166-171. doi: 10.1302/0301-620X.105B2.BJJ-2022-0897.R1.
- (18) Evolution of adolescent idiopathic scoliosis: results of a multicenter study at 20 years' follow-up. Pesenti S, Jouve JL, Morin C, Wolff S, Sales de Gauzy J, Chalopin A, Ibnoukhatib A, Polirsztok E, Walter A, Schuller S, Abelin-Genevois K, Leroux J, Lechevallier J, Kabaj R, Mary P, Fuentes S, Parent H, Garin C, Bin K, Peltier E, Blondel B, Chopin D; SOFCOT. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2015 Sep;101(5):619-22. doi: 10.1016/j.otsr.2015.05.004. Epub 2015 Jul 17.
- (19) Mismatch Between Pelvic Incidence and Lumbar Lordosis is the Key Sagittal Plane Determinant of Patient Outcome at Minimum 40 Years After Instrumented Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis. Rubery PT, Lander ST, Mesfin A, Sanders JO, Thirukumaran CP. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2022 Mar 1;47(5):E169-E176. doi: 10.1097/BRS.0000000000004277.
- (20) Neck and shoulder pain in thoracic adolescent idiopathic scoliosis 10 years after posterior spinal fusion. Ohashi M, Watanabe K, Hirano T, Hasegawa K, Tashi H, Makino T, Minato K, Sato M, Kawashima H. *Eur Spine J*. 2024 Jun;33(6):2522-2529. doi: 10.1007/s00586-024-08233-6. Epub 2024 Apr
- (21) Long-term Radiographic and Clinical Outcomes After Selective Thoracic Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis With Lenke 1C Curve. Park SJ, Lee CS, Park JS, Ma CH, Shin TS, Jeon CY. *J Pediatr Orthop*. 2023 Sep 1;43(8):e649-e656. doi: 10.1097/BPO.0000000000002444. Epub 2023 Jun 9.
- (22) Health-related Quality of Life (HRQOL) Outcomes of Selective/Nonselective Thoracic Fusion for Lenke 1C Adolescent Idiopathic Scoliosis (AIS) Patients with a Minimum 4-year Follow-up. Luo C, Deng Z, Li J, Li Z, Wang L, Ran L, Song Y, Huang S, Wang L, Ma L. *Orthop Surg*. 2024 Feb;16(2):429-436. doi: 10.1111/os.13977.
- (23) Pulmonary Function at Minimum 10 Years After Segmental Pedicle Screw Instrumentation for Thoracic Adolescent Idiopathic Scoliosis. Helenius L, Ahonen M, Syvänen J, Perokorpi T, Helenius I. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2024 Apr 1. doi: 10.1097/

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

BRS.0000000000004996. Online ahead of print.PMID: 38556741

(24) Long-Term Follow-up of Posterior Selective Thoracolumbar/Lumbar Fusion in Patients With Lenke 5C Adolescent Idiopathic Scoliosis: An Analysis of 10-Year Outcomes.

Chen K, Chen Y, Shao J, Zhoutian J, Wang F, Chen Z, Li M. *Global Spine J.* 2022 Jun;12(5):840-850. doi: 10.1177/2192568220965566. Epub 2020 Oct 16.

(25) Association Between Lenke Classification, The Extent of Lumbar Spinal Fusion, and Health-Related Quality of Life After Instrumented Spinal Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis.

Frantzen A, Suominen EN, Saarinen AJ, Ponkilainen V, Syvänen J, Helenius L, Ahonen M, Helenius I. *Spine (Phila Pa 1976).* 2023 Sep 1;48(17):1216-1223. doi: 10.1097/BRS.0000000000004760.

(26) Complications following surgical treatment of adolescent idiopathic scoliosis: a 10-year prospective follow-up study.

Hariharan AR, Shah SA, Petfield J, Baldwin M, Yaszay B, Newton PO, Lenke LG, Lonner BS, Miyajima F, Sponseller PD, Samdani AF; Harms Study Group.

(27) Surgeon volume affects short- and long-term surgical outcomes in idiopathic scoliosis.

Perfetti D, Atlas AM, Galina J, Satin A, Hasan S, Amaral T, Sarwahi V. *Spine Deform.* 2020 Jun;8(3):455-461. doi: 10.1007/s43390-020-00058-9. Epub 2020 Feb 24.

(28) A Two-Surgeon Approach Improves Performance for Young Surgeons in Adolescent Idiopathic Scoliosis.

Bassett W, Caruso C, Adolfsen S, McPartland T, Bowe JA, Tuason D. *Orthopedics.* 2021 May-Jun;44(3):e347-e352. doi: 10.3928/01477447-20210414-05.

(29) Ferrero E, Bocahut N, Lefevre Y, Roussouly P, Pesenti S, Lakhal W and al (2018) Proximal junctional kyphosis in thoracic adolescent idiopathic scoliosis: risk factors and compensatory mechanisms in a multicenter national cohort. *Eur spine J* 27:2241-2250 <https://doi.org/10.1007/s00586-018-5640-y>

1. Liu FY, Wang T, Yang SD, Wang H, Yang DL, Ding WY (2016) Incidence and risk factors for proximal junctional kyphosis: a meta-analysis. *Eur Spine J* 25:2376-2383 <https://doi.org/10.1007/s00586-016-4534-0>

(30) Proximal junctional kyphosis is a rebalancing spinal phenomenon due to insufficient postoperative thoracic kyphosis after adolescent idiopathic scoliosis surgery.

Clément JL, Pesenti S, Ilharreborde B, Morin C, Charles YP, Parent HF, Violas P, Szadkowski M, Boissière L, Solla F. *Eur Spine J.* 2021 Jul;30(7):1988-1997. doi: 10.1007/s00586-021-06875-4. Epub 2021 May 22.

(31) Can Lumbopelvic Parameters Be Used to Predict

Thoracic Kyphosis at all Ages? A National Cross-Sectional Study.

Solla F, Ilharreborde B, Blondel B, Prost S, Bauduin E, Laouissat F, Riouallon G, Wolff S, Challier V, Obeid I, Boissière L, Ferrero E, Lamas V, Le Huec JC, Bourret S, Faddoul J, Abi Lahoud GN, Fièrè V, Kerckhove MV, Lebhar J, Giorgi H, Faure A, Sauleau EA, Pesenti S, Charles YP; French Spine Surgery Society (SFCR). *Global Spine J.* 2024 May;14(4):1116-1124. doi: 10.1177/21925682221134039. Epub 2022 Oct 25.

(32) Patient-Specific Surgical Correction of Adolescent Idiopathic Scoliosis: A Systematic Review.

Solla F, Ilharreborde B, Clément JL, Rose EO, Monticone M, Bertonecelli CM, Rampal V. *Children (Basel).* 2024 Jan 15;11(1):106. doi: 10.3390/children11010106.

(33) Comparison of four correction techniques for posterior spinal fusion in adolescent idiopathic scoliosis.

Pesenti S, Clément JL, Ilharreborde B, Morin C, Charles YP, Parent HF, Violas P, Szadkowski M, Boissière L, Jouve JL, Solla F. *Eur Spine J.* 2022 Apr;31(4):1028-1035. doi: 10.1007/s00586-022-07145-7. Epub 2022 Feb 28.

(34) Surgical increase in thoracic kyphosis increases unfused lumbar lordosis in selective fusion for thoracic adolescent idiopathic scoliosis.

Clément JL, Pelletier Y, Solla F, Rampal V. *Eur Spine J.* 2019 Mar;28(3):581-589. doi: 10.1007/s00586-018-5740-8. Epub 2018 Sep 11. PMID: 30206693

(35) Early Revision Surgery for Distal Adding-On Correction in Lenke 1 and 2 Adolescent Idiopathic Scoliosis.

El Rachkidi R, Silvestre C, Roussouly P. *Cureus.* 2022 Nov 1;14(11):e30960. doi: 10.7759/cureus.30960. eCollection 2022 Nov.

Global Spine J. 2023 Mar;13(2):443-450. doi: 10.1177/2192568221998642. Epub 2021 Mar 11.

Preoperative «Cervical Axis» Deviation Increases the Risk of Distal Adding-On Following Surgery in Lenke 1 and 2 Adolescent Idiopathic Scoliosis Patients

Chris Yin Wei Chan 1, Pei Ying Ch'ng 1, Sin Ying Lee 1, Weng Hong Chung 1, Chee Kidd Chiu 1, Mun Keong Kwan 1

Spine (Phila Pa 1976). 2016 Apr;41(8):698-704. doi: 10.1097/BRS.0000000000001303.

Adding-on Phenomenon After Surgery in Lenke Type 1, 2 Adolescent Idiopathic Scoliosis: Is it Predictable? Changwei Yang 1, Yanming Li, Mingyuan Yang, Yunfei Zhao, Xiaodong Zhu, Ming Li, Gabriel Liu

(36) Construction and Validation of a Nomogram for Predicting the Adding-On Phenomenon Postoperatively for Adolescent Idiopathic Scoliosis: A Retrospective Study.

Guo W, Yang W, Ma R, Yang W, Zhang H, Wang Z, Fan J, Ge Z. *World Neurosurg.* 2024 Nov 26;194:123417. doi: 10.1016/j.wneu.2024.10.146.

(37) Fujii T, Daimon K, Fujita N, Yagi M, Michikawa T,

DEVENIR À L'ÂGE ADULTE DES SCOLIOSES OPÉRÉES À L'ADOLESCENCE

- Hosogane N, Nagoshi N, Tsuji O, Kaneko S, Tsuji T, Nakamura M, Matsumoto M, Watanabe K. Risk Factors for Postoperative Distal Adding-on in Lenke Type 1B and 1C and its Influence on Residual Lumbar Curve. *J Pediatr Orthop*. 2020 Feb;40(2):e77-e83. doi: 10.1097/BPO.0000000000001399. PMID: 31095011.
- (38) Tan JH, Hey HWD, Wong G, Wong HK, Lau LL. Lumbar Adding-on of the Thoracic Spine After Selective Fusion in Adolescent Idiopathic Scoliosis Lenke Types 1 and 2 Patients: A Critical Appraisal. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2021 Feb 1;46(3):E167-E173. doi: 10.1097/BRS.0000000000003806. PMID: 33181768.
- (39) Chang DG, Lenke LG, Kim HJ, Pizones J, Castelein R, Trobisch PD, Watanabe K, Ha KY, Suk SI. The benefits of touched vertebra concept for the selection of the lowest instrumented vertebra in thoracic curves of adolescent idiopathic scoliosis. *Eur Spine J*. 2024 Dec 5. doi: 10.1007/s00586-024-08597-9. Epub ahead of print. PMID: 39633188.
- (40) Long-term Radiographic and Clinical Outcomes After Selective Thoracic Fusion for Adolescent Idiopathic Scoliosis With Lenke 1C Curve. Park SJ, Lee CS, Park JS, Ma CH, Shin TS, Jeon CY. *J Pediatr Orthop*. 2023 Sep 1;43(8):e649-e656. doi: 10.1097/BPO.0000000000002444.
- (41) Selection of Optimal Lower Instrumented Vertebra for Adolescent Idiopathic Scoliosis Surgery. Seo SH, Hyun SJ, Lee JK, Cho YJ, Jo DJ, Park JH, Kim KJ; Korean Spinal Deformity Society. *Neurospine*. 2023 Sep;20(3):799-807. doi: 10.14245/ns.2346452.226. Epub 2023 Sep 30.
- (42) Hughes J, Bastrom TP, Bartley CE, Newton PO, Parent S, Cahill PJ, Lonner B, Shah SA, Samdani A; Harms Study Group; Yaszay B. Radiographic Coronal Imbalance and Shoulder Asymmetry Continue to Improve Between 2 and 5 Years Following Surgery of Adolescent Idiopathic Scoliosis. *J Pediatr Orthop*. 2021 Aug 1;41(7):e512-e516. doi: 10.1097/BPO.0000000000001856. PMID: 37167430.
- (43) Solla F, Lakhali W, Morin C, de Gauzy JS, Kreichati G, Obeid I, Wolff S, Lechevallier J, Parent HF, Clément JL, Bertonecelli CM. Clinical predictive model of lumbar curve Cobb angle below selective fusion for thoracic adolescent idiopathic scoliosis: a longitudinal multicenter descriptive study. *Eur J Orthop Surg Traumatol*. 2022 Jul;32(5):827-836. doi: 10.1007/s00590-021-03054-5. Epub 2021 Jun 18. PMID: 34143310.
- (44) Prognostic Role of Rib Hump in Overlying Thoracic Curve Correction Above Selective Fusion for Lenke 5 Idiopathic Adolescent Scoliosis. Solla F, Gallo M, Doria C, Caci H, Voury A, Rossello O, Clément JL, Rampal V. *Clin Spine Surg*. 2018 Mar;31(2):E140-E145. doi: 10.1097/BSD.0000000000000590.
- (45) Clinical Outcomes of Idiopathic Scoliosis Surgery: Is There a Difference Between Young Adult Patients and Adolescent Patients? Lavelle W, Kurra S, Hu X, Lieberman I. *Cureus*. 2020 May 14;12(5):e8118. doi: 10.7759/cureus.8118.
- Clinical Outcomes of Idiopathic Scoliosis Surgery: Is There a Difference Between Young Adult Patients and Adolescent Patients? Lavelle W, Kurra S, Hu X, Lieberman I. *Cureus*. 2020 May 14;12(5):e8118. doi: 10.7759/cureus.8118.
- A Comparison Between the Perioperative Outcomes of Female Adolescent Idiopathic Scoliosis (AIS) Versus Adult Idiopathic Scoliosis (AdIS) Following Posterior Spinal Fusion: A Propensity Score Matching Analysis Involving 425 Patients. Chan CYW, Gani SMA, Chung WH, Chiu CK, Hasan MS, Kwan MK. *Global Spine J*. 2023 Jan;13(1):81-88. doi: 10.1177/2192568221991510. Epub 2021 Mar 2.
- (46) Comparison of Surgical Outcome of Adolescent Idiopathic Scoliosis and Young Adult Idiopathic Scoliosis: A Match-Pair Analysis of 160 Patients. Zhu F, Bao H, Yan P, Liu S, Zhu Z, Liu Z, Bao M, Qiu Y. *Spine (Phila Pa 1976)*. 2017 Oct 1;42(19):E1133-E1139. doi: 10.1097/BRS.0000000000002106.
- (47) The timing of spinal fusion in adolescent idiopathic scoliosis. Mohanty SP, Kumar MN, Kishore BG, Babu SS. *J Orthop Surg (Hong Kong)*. 2001 Dec;9(2):7-14. doi: 10.1177/230949900100900203.
- (48) A 5-year follow-up of the effect of corrective surgery in young adults with idiopathic scoliosis. Gomez-Rice A, Capdevila-Bayo M, Núñez-Pereira S, Haddad S, Vila-Casademunt A, Pérez-Gruoso F, Kleinstück F, Obeid I, Alanay A, Pellise F, Pizones J; ESSG European Spine Study Group ESSG. *Spine Deform*. 2023 May;11(3):605-615. doi: 10.1007/s43390-023-00642-9. Epub 2023 Jan 6.
- (49) Distribution Patterns of Degeneration of the Lumbar Spine in a Cohort of 200 Patients with an Indication for Lumbar MRI. Näther P, Kersten JF, Kaden I, Irga K, Nienhaus A. *Int J Environ Res Public Health*. 2022 Mar 21;19(6):3721. doi: 10.3390/ijerph19063721.
- (50) Long-term mechanical failure in well aligned adult spinal deformity patients. Haddad S, Yilgor C, Jacobs E, Vila L, Nuñez-Pereira S, Ramirez Valencia M, Pupak A, Barcheni M, Pizones J, Alanay A, Kleinstuck F, Obeid I, Pellisé F; European Spine Study Group. *Spine J*. 2025 Feb;25(2):337-346. doi: 10.1016/j.spinee.2024.09.019. Epub 2024 Sep 26.
- (51) Campbell RE, Rudic T, Hafey A, Driskill E, Newton PO; Harms Research Study Group; Bachmann KR. Curve progression following selective and nonselective spinal fusion for adolescent idiopathic scoliosis: are selec-

tive fusions stable? Spine Deform. 2025 Jan;13(1):177-187. doi: 10.1007/s43390-024-00943-7. Epub 2024 Aug 19. PMID: 39160427; PMCID: PMC11729213.

(52) Adolescent Perception of Stiffness After Spinal Fusion Surgery.

Lindsay SE, Thompson A, Hummel J, Halsey MF, Yang S.J Patient Exp. 2024 Sep 30;11:23743735241282937. doi: 10.1177/23743735241282937. eCollection 2024.

(53) Akazawa T, Kotani T, Sakuma T, et al. Spinal fusion on adolescent idiopathic scoliosis patients with the level of L4 or lower can increase lumbar disc degeneration with sagittal imbalance 35 years after surgery. Spine Surg Relat Res 2017;1:72-7.

(54) Pérez-Grueso FJS, Moreno-Manzanaro L, Pizones J. The reunion with my patients: their journey and experience 30 years after their intervention for adolescent idiopathic scoliosis via CD instrumentation. Spine Deform. 2024 May;12(3):671-679. doi: 10.1007/s43390-023-00814-7. Epub 2024 Feb 2. PMID: 38305991.

Devenir à l'âge adulte des patients porteurs d'un pectus excavatum

SÉBASTIEN PESENTI¹, OLIVIER TIFFET²

1. Service de chirurgie orthopédique pédiatrique, Timone Enfants, Marseille, France

2. Service de chirurgie thoracique, CHU de Saint Etienne, Saint Etienne, France

INTRODUCTION

Le pectus excavatum est une déformation de la paroi thoracique antérieure. Elle est aussi désignée sous le terme de « thorax en entonnoir ». Il s'agit de la déformation thoracique la plus fréquente, représentant 80 à 90 % des déformations thoraciques. Elle est estimée à environ 1/1000 naissances [1]. Plusieurs théories ont été avancées quant à son origine, mais il semblerait que ces déformations soient principalement d'origine génétique [2, 3].

En pratique, l'anomalie anatomique consiste en une déviation postérieure du corps sternal, provoquant un « creux » dans la paroi thoracique antérieure. Ce phénomène pourrait être secondaire à un excès de croissance des arcs costaux antérieurs et des cartilages chondro-sternaux. Ainsi, la déformation est en général modérée chez le jeune enfant et va s'aggraver progressivement, en particulier au moment du pic de croissance pubertaire, qui est la période de croissance préférentielle du tronc et du thorax [1]. L'amplitude de la déformation atteint donc son maximum à l'adolescence et reste en théorie stable à l'âge adulte.

L'impact de cette déformation thoracique reste débattu. Plusieurs aspects peuvent être évoqués :

- Aspect esthétique

Il s'agit de la conséquence la plus évidente du pectus excavatum. En effet, la modification de l'aspect du thorax peut avoir un effet visuel disgracieux avec des conséquences psychologiques certaines chez les adolescents. Cette donnée est particulièrement vraie chez les filles, où les déformations de grande amplitude entraînent un strabisme mammaire, souvent mal toléré par les patientes [4].

- Conséquences respiratoires

A l'adolescence, certains patients rapportent des symptômes subjectifs, tels qu'un essoufflement ou une dyspnée d'effort. En revanche, les données objectives de la littérature rapportent que les conséquences sur la mécanique ventilatoire sont moins claires. En effet, la plupart des études qui rapportent les données de la spirométrie ne s'intéressent qu'aux patients en préopératoire, avec par définition des déformations de grande amplitude. Chez ces patients, certains auteurs rapportent des valeurs de CVF et de FEV en dessous de la normale [5]. A l'opposé, Ganescu et al. ne retrouvaient que 17 % d'anomalies aux EFR chez des patients en préopératoire, majoritairement des

troubles ventilatoires obstructifs [6]. L'impact réel sur la fonction respiratoire, notamment à long terme, reste donc mal connu.

- Conséquences cardiaques

De la même façon que pour les troubles respiratoires, les conséquences cardiaques des pectus excavatum sont débattues. Il semblerait tout de même qu'à l'adolescence, les dysfonctions cardiaques secondaires à une déformation thoracique soient rares, rapportées dans seulement 13 % des cas toujours selon la même étude [6].

L'impact esthétique et psychologique des pectus excavatum étant maximum à l'adolescence, la question de la correction chirurgicale se pose majoritairement à cette période. Cependant, lors de la décision de traitement, il est primordial de connaître l'avenir de ces patients, qu'ils soient opérés ou non.

DEVENIR DES PATIENTS OPÉRÉS À

L'ADOLESCENCE

Comme dit en introduction, les indications de correction chirurgicale vont donc se baser sur le triple retentissement de la déformation : esthétique/psychologique, respiratoire et cardiaque. Ainsi, et même en l'absence de signe fonctionnel, il semble important de pratiquer un bilan systématique préopératoire, qui devra comporter des épreuves fonctionnelles respiratoires, une échographie cardiaque et un scanner thoracique. Cela pourra permettre de justifier une intervention chirurgicale à l'adolescence. A noter que bien que le scanner soit l'examen de référence, l'IRM thoracique permet d'obtenir les mêmes informations sans radiations ionisantes. Bien qu'aucune donnée dans la littérature n'existe à ce sujet, les séquences spécifique osseuses (« CT-like ») permettent une bonne analyse des pièces osseuses et devraient être comparables à un scanner. En termes de traitement, il n'existe pas chez l'adolescent de traitement non-chirurgical ayant fait la preuve de son efficacité. La seule possibilité de correction reste donc la chirurgie. Nous ne nous intéresserons ici qu'aux corrections osseuses de la déformation. En effet, les prothèses de comblement, qui sont l'alternative à la correction des déformations osseuses, sont en général faites sur-mesure et nécessitent que le patient ait terminé sa croissance. Elles ne trouvent donc que peu d'indication chez l'enfant et l'adolescent.

La technique la plus souvent employée à l'adolescence est la thoracoplastie selon la technique de Nuss,

assistée par thoracoscopie. Elle consiste à corriger les anomalies osseuses par la mise en place d'une barre métallique retrosternale intrathoracique. Cette technique est suffisante dans la très grande majorité des cas et donne des résultats satisfaisants, au prix d'un taux de complications faible (2-4 %) et d'une durée d'hospitalisation relativement courte (4 à 6 jours en moyenne) [7-9]. Cependant, la présence de la barre intrathoracique interdit la pratique de tout sport violent et ne permet pas de pratiquer de massage cardiaque en cas de nécessité. Ainsi, les barres sont systématiquement retirées dans un délai de 2 à 4 ans. A noter que malgré l'ablation de la barre qui entraîne souvent une petite perte de correction, le résultat reste satisfaisant sur le long terme dans notre expérience. L'autre technique chirurgicale décrite est l'intervention de Ravitch, qui implique la réalisation d'ostéotomies sterno-costales. Plus invasive que la technique de Nuss, elle trouve peu d'indications chez l'enfant, où la souplesse cartilagineuse permet une correction très satisfaisante sans nécessité d'action directe sur les cartilages chondro-sternaux. Elle peut être utilisée dans les formes très asymétriques de pectus excavatum.

Les données de la littérature sur le devenir à l'âge adulte des patients opérés à l'adolescence sont extrêmement pauvres, voire inexistantes. Les seules données existantes sont celles rapportées à moyen terme sur la fonction respiratoire après chirurgie, mais qui n'apportent pas d'éléments sur le devenir de ces patients à long terme.

DEVENIR DES PATIENTS NON-OPÉRÉS

À L'ADOLESCENCE

En fonction de la sévérité du pectus excavatum, la présentation clinique varie de la simple plainte cosmétique à la limitation cardio-respiratoire à l'exercice. Les patients peuvent développer ces symptômes en vieillissant et ceux-ci peuvent s'aggraver avec l'âge.

Ainsi, lors de nos consultations pluridisciplinaires (Chirurgie Thoracique Adulte et Chirurgie Pédiatrique) de prise en charge des Malformations de la Paroi Thoracique (MPT), il est fréquent de rencontrer des parents porteurs de MPT amenant leurs enfants afin que ceux-ci ne « revivent » pas ce qu'ils ont vécu.

A la différence des enfants, ces patients adultes ont bien défini leur plainte. L'interrogatoire suffit dans la grande majorité des cas à s'orienter sur la technique de correction de la déformation.

Définir un choix thérapeutique implique une évaluation précise du retentissement psychologique : il n'est pas rare que des patients à la quarantaine souhaitent « refaire » leur vie et pour cela ont une demande esthétique... Mais la plainte peut être fonctionnelle et une évaluation cardio-respiratoire fiable à l'effort est nécessaire car les MPT n'ont que peu de retentissement cardio-respiratoire au repos,

hormis certains cas de trouble rythmique cardiaque visible sur un simple ECG. Récemment, une étude de la Mayo Clinic (2024) évalue les symptômes de 432 patients adultes (âge médian 30 ans) par questionnaire (10). 70 % des patients rapportent une limitation à l'effort, 80 % une dyspnée d'effort et de manière significative chez les femmes et les plus de 30 ans. Ces chiffres sont supérieurs de 25 % à ceux rapportés chez les jeunes patients et la plupart des patients décrivent une aggravation de leurs symptômes en vieillissant (86 %). Ces résultats sont en accord avec le questionnaire original de Nuss paru en 2003 (11). Néanmoins, le risque de développement d'une pathologie cardiorespiratoire, indépendante du pectus excavatum, augmentant avec l'âge, et l'évaluation d'un éventuel retentissement cardio-respiratoire du pectus excavatum à l'âge adulte nécessitera d'être plus poussée, incluant un test d'effort. Afin d'orienter la prise en charge thérapeutique entre prothèse de comblement et techniques de correction, il convient d'appréhender correctement les conséquences du retentissement de la déformation. Le bilan minimum réalisé sur Saint Etienne comporte de manière systématique : le questionnaire de Nuss, une EFR, une ETT, une épreuve cardiorespiratoire d'effort (VO₂max), une TDM non injectée.

Du fait de la calcification des cartilages chondro-costaux et de la « rigidité » de la cage thoracique qui en résulte avec l'âge (à partir de 17 ans), cela conduit à plus de difficultés et de complications à la correction du pectus excavatum : plus de pression sur les barres de Nuss et plus de risques de mobilisations de barre entre autres. L'utilisation de la thoracoscopie est obligatoire pour éviter tout risque de blessure du massif cardiaque. Chez l'adulte, pas de passage de l'introducteur sans correction du pectus. Différentes techniques de surélévation du sternum ont été décrites : vaccum bell, écarteur de Langenbeck, rétracteur Rultrack, crane technique, incision sous-xyphoïdienne... (12-19). Pour le MIRPE (Minimally Invasive Repair of Pectus Excavatum), certaines séries retrouvent un taux de complications post-opératoires de 50 % chez l'adulte contre moins de 10 % chez l'enfant. Parmi celles-ci un taux de mobilisation de barre de plus de 20 % (20-22). Le raccourcissement de la longueur des barres, l'utilisation plus fréquente de doubles barres, double stabilisateurs, le recours par les incisions sous-mammaires à une chondroplastie permettent une correction satisfaisante même si la douleur postopératoire est la plainte la plus rencontrée et impliquant un arrêt de travail d'au moins un mois (23).

C'est donc au terme du bilan d'évaluation et après plusieurs consultations, que se discute avec le patient le choix de la technique. Dans notre expérience, environ 30 % auront recours à l'utilisation d'une prothèse de comblement. Pour les autres, en grande majorité sera proposé une MIRPE, Nuss modifié. Enfin les techniques de Ravitch modifiées sont sur Saint Etienne proposées aux formes hybrides ou pectus excavatum très asymétriques.

CONCLUSION

La prise en charge des déformations de la paroi thoracique antérieure doit être réalisée au mieux dans des centres ayant une expertise commune enfant-adulte. Une évaluation rigoureuse pré-thérapeutique est nécessaire par des équipes maîtrisant toutes les techniques de correction.

Il n'y a pas de données actuelles permettant de prédire le retentissement d'une déformation sur la fonction adulte. Seule la mesure de l'indice de Haller et sa sévérité (IH > 3.5) seraient en faveur d'une dégradation de la fonction CV ultérieure.

RÉFÉRENCES

1. Kloth K, Klohs S, Bhullar J, Boettcher M, Hempel M, Trah J, Reinshagen K. The Epidemiology behind Pectus Excavatum: Clinical Study and Review of the Literature. *Eur J Pediatr Surg.* 2022 Aug;32(4):316-320. doi: 10.1055/s-0041-1729898. Epub 2021 Jun 14. PMID: 34126636.
2. Fokin AA, Steuerwald NM, Ahrens WA, Allen KE. Anatomical, histologic, and genetic characteristics of congenital chest wall deformities. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Spring;21(1):44-57. doi: 10.1053/j.semtcvs.2009.03.001. PMID: 19632563.
3. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. *J Pediatr Surg.* 2009 Oct;44(10):2004-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.07.029. PMID: 19853763.
4. Yoo G, Jeon HH, Rha EY, Ko JG, Baek SO, Lee JY, Jeong JY. The changes of distance between nipples following correction of women pectus excavatum. *Sci Rep.* 2023 Jan 9;12(1):20265. doi: 10.1038/s41598-022-24768-4. PMID: 36624098; PMCID: PMC9829671.
5. Kelly RE Jr, Obermeyer RJ, Nuss D. Diminished pulmonary function in pectus excavatum: from denying the problem to finding the mechanism. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016 Sep;5(5):466-475. doi: 10.21037/acs.2016.09.09. PMID: 27747180; PMCID: PMC5056935.
6. Ganescu O, LaRusso K, St-Louis E, Saint-Martin C, Cavalle-Garrido T, Zielinski D, Laberge JM, Emil S. The utility of echocardiography and pulmonary function testing in the preoperative evaluation of pectus excavatum. *J Pediatr Surg.* 2022 Aug;57(8):1561-1566. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.010. Epub 2021 Dec 17. PMID: 34991870.
7. Hebra A, Kelly RE, Ferro MM, Yüksel M, Campos JRM, Nuss D. Life-threatening complications and mortality of minimally invasive pectus surgery. *J Pediatr Surg.* 2018 Apr;53(4):728-732. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.07.020. Epub 2017 Jul 31. PMID: 28822540.
8. Nasr A, Fecteau A, Wales PW. Comparison of the Nuss and the Ravitch procedure for pectus excavatum repair: a meta-analysis. *J Pediatr Surg.* 2010 May;45(5):880-6. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.012. PMID: 20438918.
9. De Loos ER, Pennings AJ, van Roozendaal LM, Daemen JHT, van Gool MH, Lenderink T, van Horck M, Hulsewé KWE, Vissers YLJ. Nuss Procedure for Pectus Excavatum: A Comparison of Complications Between Young and Adult Patients. *Ann Thorac Surg.* 2021 Sep;112(3):905-911. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.10.017. Epub 2020 Nov 9. PMID: 33181130.
10. Jaroszewski DE, Aly MR, Shawwaf KA, Jenkins JA, Moosavi R, Zeineddine RM, Khedr AE, Sandstrom B, Cortez C, Farina JM. Phoenix Comprehensive Assessment of Pectus Excavatum Symptoms. *J Thorac Dis* 2024;16(12):8565-8581 doi.org/10.21037/jtd-24-1325.
11. Krasopoulos G, Dusmet M, Ladas G, et al. Nuss procedure improves the quality of life in young male adults with pectus excavatum deformity. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006;29:1-5.
12. Park HJ, Chung WJ, Lee IS, et al. Mechanism of bar displacement and corresponding bar fixation techniques in minimally invasive repair of pectus excavatum. *J Pediatr Surg* 2008;43:74-8.
13. Tedde ML, de Campos JR, Wihlm JM, et al. The Nuss procedure made safer: an effective and simple sternal elevation manoeuvre. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;42:890-1.
14. Takagi S, Oyama T, Tomokazu N, et al. A new sternum elevator reduces severe complications during minimally invasive repair of the pectus excavatum. *Pediatr Surg Int* 2012;28:623-6.
15. Haecker FM, Sesia SB. Intraoperative use of the vacuum bell for elevating the sternum during the Nuss procedure. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22:934-6.
16. Johnson WR, Fedor D, Singhal S. A novel approach to eliminate cardiac perforation in the nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2013;95:1109-11.
17. Kim D, Idowu O, Palmer B, et al. Anterior chest wall elevation using a T-fastener suture technique during a Nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2014;98:734-6.
18. Park HJ, Jeong JY, Kim KT, et al. Hinge reinforcement plate for adult pectus excavatum repair: a novel tool for the prevention of intercostal muscle strip. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2011;12:687-91.

19. Park HJ, Kim KS, Lee S, et al. A next-generation pectus excavatum repair technique: new devices make a difference. *Ann Thorac Surg* 2015;99:455-61.

20. Kim DH, Hwang JJ, Lee MK, et al. Analysis of the Nuss procedure for pectus excavatum in different age groups. *Ann Thorac Surg* 2005;80:1073-7.

21. Pilegaard HK. Extending the use of Nuss procedure in patients older than 30 years. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:334-7.

22. Pawlak K, Gąsiorowski Ł, Gabryel P, et al. Early and Late Results of the Nuss Procedure in Surgical Treatment of Pectus Excavatum in Different Age Groups. *Ann Thorac Surg* 2016;102:1711-6.

23. Graves CE, Moyer J, Zobel MJ, et al. Intraoperative intercostal nerve cryoablation During the Nuss procedure reduces length of stay and opioid requirement: A randomized clinical trial. *J Pediatr Surg* 2019;54:2250-6.

Hallux valgus avant l'âge adulte : que doit savoir l'orthopédiste pédiatrique ?

RAPHAËL COURSIER¹, CONSTANCE ANDRÉ², JULIEN DÉCAUDAIN³

1. Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille, Faculté de Médecine, de Maïeutique et de Sciences de la Santé de l'Université Catholique de Lille
2. Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille
3. Service d'orthopédie pédiatrique de l'hôpital St Vincent de Paul à Lille

INTRODUCTION

L'hallux valgus avant l'âge adulte est un motif peu fréquent de consultation pour le chirurgien pédiatrique mais ses spécificités cliniques et radiologiques sont de mieux en mieux connues. Par contre, l'étiologie, le traitement optimal et les suites au long cours présentent encore des contours mal définis.

Chez l'enfant comme chez l'adulte, l'hallux valgus se caractérise par une anomalie de la première articulation métatarso-phalangienne avec une déviation latérale de la première phalange et une orientation médiale de la tête du premier métatarsien.

Avant l'âge adulte, l'hallux valgus est dit juvénile mais de nombreux articles parlent d'hallux valgus de l'adolescent. Certaines déformations touchent le nouveau-né ou l'enfant. Dans ces cas on parle d'hallux valgus congénital.

L'objectif de ce travail est de rappeler ce que tout orthopédiste pédiatrique doit connaître au moment de prendre en charge cette pathologie : les étiologies, l'évolution naturelle, les traitements non chirurgicaux ou chirurgicaux, ce que deviennent ces enfants après nos prises en charge et ce qu'il faut éviter de faire avant qu'un « orthopédiste adulte » ne s'occupe peut-être de cet hallux valgus.

ETIOLOGIES

Les causes de l'hallux valgus chez l'enfant sont multiples. Il faut différencier les causes congénitales de l'hallux valgus de la forme juvénile.

Parmi les causes congénitales, il faut distinguer les causes primitives entrant dans le cadre d'une anomalie de l'embryogénèse, vers le quatrième mois de vie intra-utérins, dans un syndrome polymalformatif des formes secondaires à une malformation congénitale qui déstabilisent l'articulation métatarso-phalangienne de l'hallux.

Parmi les formes primitives, on peut citer les syndromes polymalformatifs suivants :

- La fibrodysplasie ossifiante progressive constitue près de 98% des diagnostics d'hallux valgus bilatéral congénitaux sans fusion osseuse entre P1 et P2 (1). L'existence d'une déformation bilatérale dès la naissance nécessite d'orienter l'enfant vers un

conseil génétique.

- Le syndrome de Nievergelt-Pearlman (2) associe la présence d'hallux valgus avec des coalitions tarsiennes plus ou moins complexes.
- Un pied fendu dans le cadre d'une ectrodactylie peut occasionner dès la naissance une déformation en valgus du gros orteil.

Parfois, la déformation n'est pas présente dès la naissance mais apparaît plus tardivement comme dans les cas suivants :

- Un os intermétatarsien doit attentivement être recherché. Il se manifeste par une voussure dorsale du médio-pied et une mobilité quasi-nulle du premier métatarsien. Son exérèse traite l'hallux valgus selon certains auteurs (3).
- Les métatarsiens courts dans le cadre d'une brachymétatarsie peuvent entraîner une déviation progressive de l'hallux vers le dehors. L'hallux valgus peut apparaître tardivement (4).
- Une anomalie des sésamoïdes ou une absence d'un ou des deux os sont rapportées comme potentielles causes d'hallux valgus chez l'adolescent (5).
- Une ostéogénèse imparfaite serait aussi une cause d'hallux valgus secondaire selon Shah (6)
- Une maladie des tissus conjonctifs favorise la déformation (Marfan, Ehlers-Danlos)
- Les hallux valgus d'origine neuro-musculaire sont aussi d'apparition secondaire.

Un conseil génétique et une exploration par de l'imagerie adaptée (IRM ou TDM) sont nécessaires pour la suite de la prise en charge de ces hallux valgus congénitaux.

L'autre type d'hallux valgus de l'enfant est dit juvénile (photo 1). La suite de l'article concerne exclusivement ce type de déformation.



Photo 1 : Hallux valgus juvénile bilatéral

EPIDÉMIOLOGIE

L'hallux valgus juvénile n'est secondaire à aucune cause unique identifiée à ce jour. Une composante génétique est probable mais contestée. Ce débat est ancien et même antérieur à la génétique. Laforest, chirurgien du roi Louis XVI déclarait dans son traité sur « l'art de soigner les pieds » (7) que des patients lui faisaient part « d'authentiques doigts de famille » correspondant à des formes familiales d'hallux valgus. Laforest réfutait cette hypothèse génétique car « on n'a jamais vu un enfant au maillot atteint d'oignon ».

A ce jour, il n'existe aucune étude associant un gène ou une association pangénomique pour expliquer l'hallux valgus juvénile mais la présence de certains variants génétiques est plus souvent retrouvée en présence de la déformation (10).

Pourtant il s'agit d'une atteinte à forte connotation familiale. Piqué-Vidal (8) a montré que 90 % de patients porteurs d'un hallux valgus juvénile avaient des antécédents familiaux d'au moins un membre de la famille affecté et certains avaient même des membres affectés sur trois générations. Chez des jumeaux les facteurs génétiques jouent un rôle plus important que les facteurs environnementaux (11).

La prévalence de l'hallux valgus dans la population générale à tout âge est différente selon le genre. Elle est de 30% chez la femme et de 13% chez l'homme. L'hallux juvénile est estimé selon Nix (9) à 7,8%. Si on s'intéresse aux formes juvéniles, on constate que 40% avaient déjà une déformation présente avant l'âge de 10 ans. Selon Coughlin (11) ces chiffres plaident pour l'existence d'une pathologie juvénile distincte des formes précoces de l'hallux valgus de l'adulte.

Des facteurs ethniques ont été étudiés et il semble exister une différence entre les populations. Golightly (12) retrouve une prévalence supérieure dans la population Afro-américaine que dans la population Caucasienne mais il s'agissait d'hallux valgus acquis de l'adulte.

Gottschalk (13) a étudié les hallux valgus juvéniles dans trois populations différentes âgées de 2 à 20 ans dont un groupe d'enfants noirs ruraux et deux groupes d'enfants citadins blancs et noirs. Jusqu'à 5 ans les petites filles blanches avaient un angle M1P1 moins élevé que les petites filles noires mais à partir de 5 ans les résultats s'inversent. La différence devient significative entre les populations noires et blanches après 10 ans avec des angles M1P1 et M1M2 plus élevées chez les Caucasiens. L'auteur évoque le rôle du chaussage pour expliquer les différences de répartition.

Le chaussage a historiquement joué un rôle dans la progression des déformations opérées. Selon Kato et Watanabe (14), au Japon après la seconde guerre mondiale l'abandon des getas (chaussures

traditionnelles ouvertes) au profit de chaussures fermées a été la cause de l'augmentation des cas d'hallux valgus opérés.

La pratique sportive influence aussi l'apparition d'un hallux valgus. Chez les danseurs (15) la prévalence (54,9%) est supérieure à la population générale et plus significativement chez les adolescentes avec un volume d'entraînement plus élevé. Le football est responsable d'une dégradation progressive du ligament collatéral médial métatarso-phalangien de l'hallux par micro-traumatismes et représente un motif de consultation chez les adolescents atteints d'un hallux valgus même modéré.

Le risque relatif de développer un hallux valgus augmente avec l'âge, l'obésité et la longueur du pied (16). Le pied plat n'est pas responsable du développement d'un hallux valgus mais favorise son aggravation. Le traitement du pied plat tendrait à diminuer la sévérité de la déformation de l'avant-pied (17).

ASPECT CLINIQUE

Le principal symptôme présenté par les patients porteurs d'un hallux valgus juvénile est une douleur sur la proéminence médiale de l'articulation métatarso-phalangienne. La douleur causée par le port de chaussures est la plainte la plus courante mais parfois la douleur persiste même sans chaussure. Un gonflement, une rougeur et des signes de frottement sont fréquents en regard de « l'oignon ». Dans de rares cas, le deuxième orteil est soulevé par l'hallux et la consultation est alors motivée par un frottement à la face dorsale du deuxième orteil en conflit avec la chaussure. Des griffes associées ou une bunionnette sont recherchées car parfois présentes et peu symptomatiques.

L'examen des articulations métatarso-phalangienne et inter-phalangienne montre habituellement des mobilités conservées. La réduction passive du valgus phalangien est recherchée. L'articulation cunéo-métatarsienne du premier rayon est testée à la recherche d'un tiroir dorsal anormal. En cas de metatarsus adductus, une tentative de réduction de M1 vers M2 permet de renseigner sur l'origine de la déformation.

Le testing des tendons du pied et de la cheville permet d'éliminer une contracture et notamment une rétraction des chaînes postérieures et du triceps sural, dans le cadre d'un pied plat valgus par exemple. L'examen de la plante recherche des callosités sous les têtes métatarsiennes qui signent une métatarsalgie de transfert. Souvent, les callosités sont indolores chez l'enfant.

L'appui pulpaire des orteils latéraux, l'empreinte du pied et le canon de l'avant-pied sont recherchés à la podoscopie.

L'aspect esthétique est rarement évoqué par les

HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?

parents. Un interrogatoire scrupuleux permet parfois de mettre en évidence un antécédent familial mal vécu. Il arrive que cela accentue la notion de gêne ou douleurs supposées de l'enfant et il est important de bien faire préciser par l'enfant ses symptômes pour la suite de la prise en charge sans être « parasité » par les parents.

Dans notre expérience, environ 20% des demandes d'avis concernent des patients de moins de 10 ans.

Lors d'une première consultation il est nécessaire d'identifier les motifs exacts de la demande.

Une EVA, un score AOFAS avant-pied et une réévaluation clinique ultérieure permettent d'affiner l'indication thérapeutique.

IMAGERIE

Des clichés des deux pieds en charge de face et de profil sont indispensables. Une IRM permet d'éliminer une cause congénitale ou une coalition tarsienne de l'arrière-pied en cas de pied plat valgus non réductible associé.

Le diagnostic de l'hallux valgus juvénile est confirmé radiographiquement lorsque l'angle M1P1 est de 15° ou plus (photo 2). Un hallux valgus est léger quand M1P1 oscille entre 15 et 20°, modéré entre 20 et 40° tandis qu'un hallux valgus sévère est caractérisé par un angle M1P1 supérieur à 40° selon Coughlin (18).

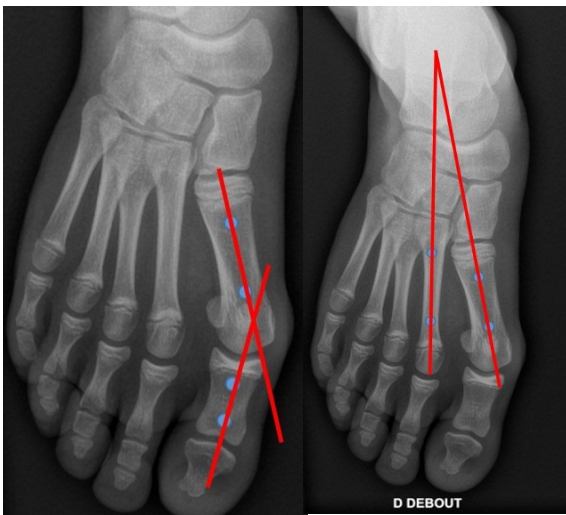


Photo 2 : Angles M1P1 et M1M2

L'angle inter-métatarsien (M1-M2 ou IMA) est l'angle entre l'axe du premier métatarsien et celui du deuxième métatarsien. Dans les pieds normaux, cet angle est inférieur à 10° mais il est souvent plus élevé dans le cas d'hallux valgus juvénile.

L'angle articulaire distal métatarsien (DMAA) se mesure entre l'axe du premier métatarsien et la perpendiculaire à la tangente de la surface articulaire distale de M1. Sa mesure est difficile quand les contours de l'articulation sont mal définis notamment chez l'enfant jeune. Selon Bolzinger (19) l'hallux

valgus juvénile est principalement dû à un DMAA anormalement élevé (>10°) et parfois associé à une élévation de l'angle M1-M2. Le développement récent du cone-beam qui permet de réaliser des scanners de pied en charge permettra peut-être de mieux mesurer ces anomalies articulaires (20).

La congruence de l'articulation métatarso-phalangienne est généralement retrouvée dans les formes juvéniles. Quand elle ne l'est plus, la déformation est devenue sévère avec une luxation des sésamoïdes plus fréquente (21).

La mesure de l'angle formé par l'axe de M1 et la surface articulaire distale du premier cunéiforme (MCA : Angle Métatarso Cunéiforme) explique en partie l'adduction du premier métatarsien aussi appelé metatarsus varus (22).

Selon Mahan (21) le « modèle typique » de déformation radiographique de l'hallux valgus congénital comprend un DMAA élevé, un M1M2 élevé et un MCA anormalement élevé. À mesure que la déformation augmente, l'articulation métatarso-phalangienne devient incongruente et les sésamoïdes se sublaxent latéralement, ce qui alimente le cercle vicieux par la traction des tissus mous qui accentue la déformation. La progression de l'angle M1P1 chez l'enfant à physse ouverte est de moins de 1° par an tandis que chez l'enfant de moins de 10 ans (23), le DMAA augmente de 1,5° par an mais se stabilise chez les enfants plus âgés. Cela tendrait à montrer que le développement d'un hallux valgus juvénile commence très tôt par l'augmentation du DMAA suivi de la progression de l'angle M1P1. Le DMAA pourrait être le principal moteur de la déformation, même si certains considèrent le métatarsus varus comme étant le point de départ de l'hallux valgus juvénile.

En réalité l'hallux valgus juvénile comporte probablement différentes étiologies biomécaniques et explications radiologiques.

TRAITEMENTS

Les semelles orthopédiques, les orthèses sur moulage ou écarteurs d'orteils et des séances de kinésithérapie sont parfois proposées en premier rempart mais leur efficacité est malheureusement rare. Elles retardent parfois simplement l'âge de la chirurgie (photo 3) ou soulagent temporairement des douleurs. Aucune semelle ou orthèse n'a apporté une quelconque preuve d'efficacité sur la correction de la déformation (24).

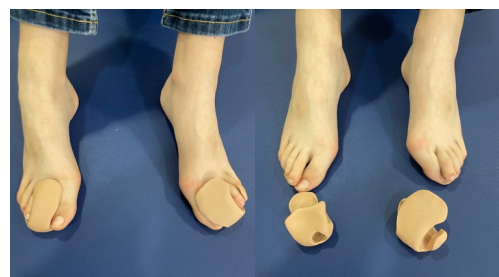


Photo 3 : Orthèses sur moulage pour hallux valgus juvénile

HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?

Quand un geste chirurgical est indiqué, plusieurs options sont disponibles parmi près de 150 techniques décrites. La plupart sont tirées des traitements de l'adulte. Le choix est influencé par la nature exacte des déformations et l'âge de l'enfant.

En cas de metatarsus varus important une hémiepiphysiodèse de la base de M1 est une alternative séduisante. L'hémiepiphysiodèse latérale de la base du premier métatarsien a été proposée comme une option thérapeutique mini-invasive pour corriger progressivement l'angle M1M2 (IMA) en exploitant la croissance osseuse restante. Elle peut être assurée par curetage, plaque ou vis temporaire. L'âge moyen de réalisation décrit dans la littérature est la tranche 10-12 ans. La déformation moyenne pour poser l'indication est un angle IMA supérieur à 12°. La fermeture du cartilage de croissance est en moyenne de 14,2 ans chez les filles et 15,6 ans chez les garçons (25). Selon Davids (26) il y a plutôt une sous-corrrection avec l'hémiepiphysiodèse mais jamais de surcorrection. Chiang (27) y associe une hémiepiphysiodèse de la base de la première phalange en complément. La plupart des auteurs rapportent un faible taux de complication.



Photo 4 : Hémiepiphysiodèse latérale de la base de M1

Cette technique si elle est pratiquée tôt en cas d'IMA élevé semble adaptée à une prise en charge ultérieure par un chirurgien « adulte ». Une correction de 0,5 à 1,5° par an de l'angle IMA est attendue. Elle présente l'avantage de pouvoir être associée à un geste distal concomitant.

Les autres options chirurgicales habituelles de la prise en charge de l'hallux valgus peuvent être classées en fonction de la localisation du geste et de sa nature. Il peut y avoir un geste osseux, une action sur les parties molles ou une combinaison des deux. En cas de geste osseux, l'ostéotomie peut être proximale, diaphysaire ou distale.

Les ostéotomies proximales incluent les gestes sur la base du premier métatarsien (photo 5) et sur le cunéiforme médial. L'ostéotomie basale est réalisée par ouverture et

voie médiale (29) ou plus rarement par fermeture latérale. Elle augmente la longueur du métatarsien en cas d'ouverture. Cela peut entraîner des transferts de charges sur les métatarsiens adjacents. Une ostéotomie en dôme (30) permet d'éviter de modifier la longueur du premier métatarsien tout en corrigeant le metatarsus varus mais est plus complexe à réaliser.



Photo 5 : Exemple d'ostéotomie basale

Les ostéotomies du cunéiforme médial (31) peuvent aussi être réalisées et particulièrement chez les patients présentant une obliquité articulaire distale importante du cunéiforme médial. Cette chirurgie est rarement utilisée car elle comporte des risques liés à un effet biplanaire lors de sa réalisation (32) modifiant les appuis avec un risque d'hyper-appui sous la tête de M1.

Lors du symposium 2022 de la SOFOP sur l'hallux valgus à Lille, il a été montré que les résultats étaient meilleurs cliniquement et radiologiquement à la suite d'une ostéotomie basale plutôt qu'avec toutes les autres ostéotomies. Cela permettait la meilleure correction des angles M1M2 (gain de 6°) et M1P1 (gain de 20°). Attention toutefois car la correction du métatarsus varus peut majorer un DMAA souvent déjà très élevé chez l'enfant

Si les modifications de longueur du premier métatarsien sont anticipées et contrôlées, l'ostéotomie basale ne présente pas de risques majeurs pour la prise en charge chirurgicale de reprise éventuelle à long terme et apparaît comme une alternative fiable.

Parmi les ostéotomies diaphysaires, celle de Scarf est la plus utilisée et publiée chez l'enfant (33-37). Il n'a pas été rapporté de complications spécifiques chez l'enfant par rapport à une population adulte. Cette ostéotomie corrige correctement le DMAA (35,36). La déformation est améliorée à distance de la chirurgie (37) et la technique peut être considérée comme efficace (35,36). Certains auteurs décrivent des taux de récurrences élevés (33,34). Le symposium lillois avait montré qu'il s'agissait de la technique qui corrigeait le moins l'angle M1P1 et que la déformation résiduelle était en moyenne de 20 degrés à 2 ans de recul moyen. (photo 6)

HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?



Photo 6 : Ostéotomie de Scarf à 2 ans de recul de face

Avec une ostéotomie de Scarf la cicatrice est étendue et risque en cas de reprise de rendre l'abord moins aisé quelle que soit la technique choisie. Le matériel est rarement ôté ce qui peut entraîner des difficultés de nombreuses années plus tard.

L'ostéotomie diaphysaire, notamment de Scarf, peut représenter pour l'orthopédiste adulte une difficulté supplémentaire en cas de reprise chirurgicale.

Les ostéotomies distales sont pratiquées chez l'adulte en très grand nombre. Les publications les plus récentes pour la chirurgie de l'hallux de l'enfant traitent d'ostéotomies métatarsiennes distales.

Toutefois il est préférable d'isoler les ostéotomies distales à ciel ouvert des ostéotomies percutanées. A ciel ouvert les ostéotomies en chevron et les ostéotomies de Mitchell sont les plus fréquentes. Les chevrons donnent de meilleurs résultats que les ostéotomies de Mitchell (38) chez l'adulte. L'ostéotomie de Mitchell (photo 7) est progressivement abandonnée chez le jeune patient. Chez l'enfant, les résultats sont bons à long terme avec un chevron en V (37). Il semble que l'utilisation d'un chevron par voie open corrige aussi bien qu'un chevron par voie mini-invasive (39).

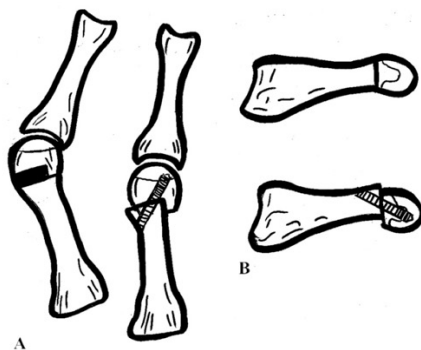


Photo 7 : Ostéotomie de Mitchell

L'utilisation du chevron par voie médiale (photo 8) avec

arthrotomie nécessite une ostéosynthèse et l'abord vulnérant est risqué pour la vascularisation de la tête du métatarsien (40,41). Des risques d'adhérences sous-cutanées sont à craindre en cas de reprise.



Photo 8 : Ostéotomie en chevron « open »

Cette technique a la faveur de la plupart des opérateurs mais malgré de bons résultats à moyen terme, elle expose le patient à une récurrence et un site opératoire fibrosé. Aucune étude n'apporte toutefois la preuve de la nocivité d'un chevron pour une prise en charge à l'âge adulte en cas de récurrence.

Depuis une vingtaine d'années, des ostéotomies distales sont pratiquées par voie percutanée. Cette méthode évite les décollements tissulaires, favorise la conservation de l'hématome secondaire à l'ostéotomie et a la réputation de générer moins de douleurs post-opératoires et moins de retards de consolidation.

Plusieurs gestes pratiqués de façon percutanée ont été publiés essentiellement chez l'adulte. Il faut bien distinguer les techniques mini-invasives (MIS : Mini-Invasive-Surgery) des techniques totalement percutanées. Parmi les interventions mini-invasives la technique SERI (Simple, Effective, Rapide, Inexpensive) apparaît comme une méthode simple et fiable chez l'enfant (42). Cependant l'abord osseux même minime expose la tête de M1 au risque de nécrose comme pour un chevron classique.

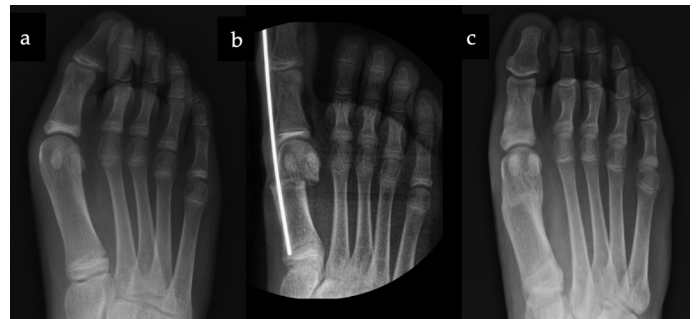


Photo 9 : Technique SERI (42)

Le MICA (Minimally Invasive Chevron Akin) est une technique d'ostéotomie distale (Photo 10) exclusivement percutanée avec ostéosynthèse (43). Elle ne fait à ce jour l'objet d'aucune publication spécifique chez l'enfant. De très grandes translations latérales de la tête de M1 sont permises grâce à cette technique mais nécessitent une ostéosynthèse fiable.

HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?

Dans notre expérience, l'ablation de matériel peut chez l'enfant jeune s'avérer compliquée.



Photo 10 : MICA pré et post-opératoire

La modification du DMAA est réalisée grâce à l'ostéotomie de Reverdin-Isham sans ostéosynthèse. L'équipe rennaise (44) avait publié de bons résultats cliniques en 2013 en notant toutefois une sous-corrrection. Pour corriger l'angle M1-M2 il a été conseillé de faire une ostéotomie de fermeture proximale percutanée de M1 associée à l'ostéotomie de Reverdin-Isham et de stabiliser la correction par une broche. Cette technique semble donner de bons résultats radio-cliniques selon Knörr (45).

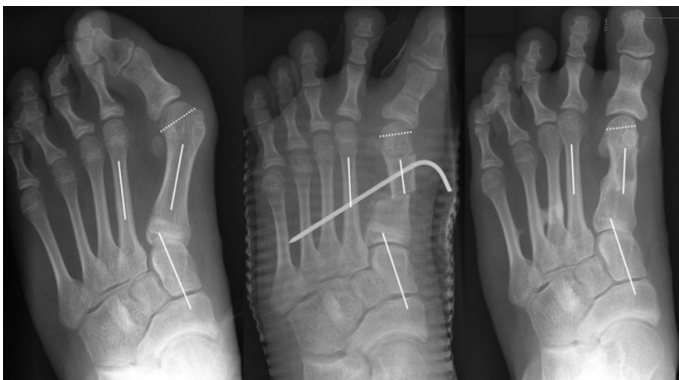


Photo 11 : Double ostéotomie, basale et de Reverdin-Isham (45)

L'utilisation de la chirurgie percutanée paraît plus adaptée à la prise en charge de l'hallux valgus chez l'enfant. En dehors des avantages inhérents à de petits abords, elle permet d'envisager une reprise chirurgicale à l'âge adulte sans fibrose cicatricielle, sans matériel et avec un abord chirurgical qu'on pourrait qualifier de vierge pour l'orthopédiste qui opérerait le pied en

cas de récurrence.

CONCLUSION

La chirurgie de l'hallux valgus chez l'enfant requiert comme chez l'adulte un bilan radiologique et clinique exhaustif. Pour bien comprendre les déformations et agir efficacement et durablement, une radiographie en charge de face et de profil est indispensable.

L'examen clinique, surtout dans le cas d'une déformation d'un enfant jeune doit éliminer une cause congénitale.

Le score AOFAS n'est pas très adapté à l'enfant mais il est une aide précieuse pour la décision chirurgicale en consultation car la récurrence est assez fréquente quelle que soit la technique employée.

Les techniques chirurgicales à privilégier sont les hémiepiphysiodèses latérales de la base de M1 et de la base médiale de P1.

Les épiphysiodèses peuvent être entreprises avant 10 ans chez les filles et 12 ans chez les garçons sans craindre d'hypercorrection.

Les autres techniques chirurgicales à favoriser sont les méthodes percutanées. L'absence d'ostéosynthèse doit être privilégiée afin d'éviter les dégâts au moment de son ablation. Si le matériel est laissé en place, la question de la disponibilité des ancillaires 20 ou 30 ans plus tard se pose.

Les modifications de longueur des métatarsiens selon les gestes pratiqués auront des répercussions plusieurs années après le geste et il est primordial d'y réfléchir au moment du geste chirurgical.

BIBLIOGRAPHIE

1 Shirodkar D, Smithson SF, Keen R, Lester T, Banos-Pinero B, Burren CP. Congenital hallux valgus occurs in Fibrodysplasia Ossificans Progressiva and BMPRI1B-associated dysplasia: an important distinction. BMC Med Genomics. 2024 Jun 15;17(1):160.

2. Pino L, Mascarell A, Minués MF, Sentamans S. Doble coalición astragalocalcánea y calcaneoescapóidea bilateral en un paciente de 15 años: tratamiento y resultados. Acta Ortop Mex. 2013 Nov-Dec;27(6):385-9.

3 Noguchi M, Ikoma K, Inoue A, Kusaka Bilateral hallux valgus associated with os intermetatarsium: a case report. Y. Foot Ankle Int. 2005 Oct;26(10):886-9.

4 B Piclet, W Graff. Hallux Valgus: mises au point de l'AFCP. 2017, ISBN: 978-2-294-75066-3

5 Alshryda S, Lou T, Faulconer ER, Adedapo AO. Adolescent hallux valgus deformity with bilateral absence of the hallux sesamoids: a case report. J Foot Ankle Surg. 2012 Jan-Feb;51(1):80-2.

6 Seidenstein AH, Torrez TW, Andrews NA, Patch DA, Conklin MJ, Shah A. Pediatric hallux valgus: An

HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE : QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?

- overview of history, examination, conservative, and surgical management. *Paediatr Child Health*. 2021 Nov 1;27(2):75-81. doi: 10.1093/pch/pxab074. eCollection 2022 May.
- 7 Laforest. *L'art de soigner les pieds*. 1782. Librairie Méquignon l'aîné et Blaizot Librairie du Roi
- 8 Piqué-Vidal C, Solé MT, Antich J. Hallux valgus inheritance: pedigree research in 350 patients with bunion deformity. *J Foot Ankle Surg*. 2007 May-Jun;46(3):149-54.
- 9 Nix S, Smith M, Vicenzino B. Prevalence of hallux valgus in the general population: a systematic review and meta-analysis. *J Foot Ankle Res*. 2010 Sep 27;3:21.
- 10 Arbeeve L, Yau M, Mitchell BD, Jackson RD, Ryan K, Golightly YM, Hannan MT, Nelson A, Jordan JM, Hochberg MC. Genome-wide meta-analysis identified novel variant associated with hallux valgus in Caucasians. *J Foot Ankle Res*. 2020 Mar 4;13(1):11.
- 11 Coughlin MJ, Roger A. Mann Award. Juvenile hallux valgus: etiology and treatment. *Foot Ankle Int*. 1995 Nov;16(11):682-97.
- 12 Golightly YM, Hannan MT, Dufour AB, Jordan JM. Racial differences in foot disorders and foot type. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2012 Nov;64(11):1756-9
- 13 Gottschalk FA, Beighton PH, Solomon L Comparative Study S Afr Med J 1981 Oct 24;60(17):655-6. The prevalence of hallux valgus in three South African populations
- 14 T Kato, S Watanabe Clin Orthop Relat Res. 1981 Jun;(157):78-81. The etiology of hallux valgus in Japan PMID: 7249466
- 15 Liu Z, Okunuki T, Yabiku H, Chen S, Hoshiba T, Maemichi T, Li Y, Kumai T. J Hallux valgus in preprofessional adolescent dancesport athletes: Prevalence and associated training factors. *Foot Ankle Res*. 2024 Sep;17(3):e12043.
- 16 Laura Martín-Casado, Alberto Aldana-Caballero, Christian Barquín, Juan José Criado-Álvarez, Begoña Polonio-López, Félix Marcos-Tejedor Foot morphology as a predictor of hallux valgus development in children *Sci Rep*. 2023 Jun 8;13(1):9351.
- 17 Mazzotti A, Langone L, Zielli SO, Artioli E, Arceri A, Brognara L, Traina F, Faldini C. Do First Ray-Related Angles Change following Subtalar Arthroereisis in Pediatric Patients? A Radiographic Study. *Children (Basel)*. 2024 Jun 22;11(7):760.
- 18 Coughlin MJ, Saltzman CL, Nunley JA 2nd. Angular measurements in the evaluation of hallux valgus deformities: a report of the ad hoc committee of the American Orthopaedic Foot & Ankle Society on angular measurements. *Foot Ankle Int*. 2002 Jan;23(1):68-74.
- 19 Bolzinger M, Thevenin-Lemoine C, Gallini A, Sales de Gauzy J. Abnormalities in distal first metatarsal joint surface orientation: Distal Metatarsal Articular Angle and Distal Metatarsal-2 Articular Angle. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2021 Oct;107(6):102938.
- 20 Mansur, N.S.B., Lalevee, M., Schmidt, E. et al. Correlation between indirect radiographic parameters of first metatarsal rotation in hallux valgus and values on weight-bearing computed tomography. *International Orthopaedics (SICOT)* 45, 3111–3118 (2021).
- 21 Mahan ST, Cidambi EO. Juvenile Hallux Valgus. *Foot Ankle Clin*. 2021 Dec;26(4):807-828. doi: 10.1016/j.fcl.2021.07.008. Epub 2021 Sep 2. Review.
- 22 Kaiser P, Livingston K, Miller PE, et al. Radiographic evaluation of first metatarsal and medial cuneiform morphology in juvenile hallux valgus. *Foot Ankle Int* 2018; 46(3). 1071100718789696.
- 23 Sung KH, Kwon S-S, Park MS, et al. Natural progression of radiographic indices in juvenile hallux valgus deformity. *Foot Ankle Surg* 2018;25(3):378–82
- 24 Fuhrmann RA, Rippel W, Traub A. Conservative treatment of hallux valgus : What can be achieved with splints and insoles? *Orthopade*. 2017 May;46(5):395-401 Review. German.
- 25 Greene JD, Nicholson AD, Sanders JO, Cooperman DR, Liu RW. Analysis of Serial Radiographs of the Foot to Determine Normative Values for the Growth of the First Metatarsal to Guide Hemiepiphyseodesis for Immature Hallux Valgus. *J Pediatr Orthop*. juill 2017;37(5):338-43.
- 26 Davids JR, McBrayer D, Blackhurst DW. Juvenile Hallux Valgus Deformity: Surgical Management by Lateral Hemiepiphyseodesis of the Great Toe Metatarsal. *J Pediatr Orthop*. oct 2007;27(7):826-30.
- 27 Chiang MH, Wang TM, Kuo KN, Huang SC, Wu KW. Management of Juvenile Hallux Valgus Deformity: the role of combined Hemiepiphyseodesis. *BMC Musculoskelet Disord*. 25 oct 2019;20:472.
- 28 Artioli E, Mazzotti A, Langone L, Zielli SO, Arceri A, Bonelli S, Faldini C. First Metatarsal Hemiepiphyseodesis for the Treatment of Juvenile Hallux Valgus: A Systematic Review. *J Pediatr Orthop*. 2023 Oct 1;43(9):584-589.
- 29 Glazebrook M, Copithorne P, Boyd G, et al. Proximal opening wedge osteotomy with wedge plate fixation compared with proximal chevron osteotomy for the treatment of hallux valgus: a prospective, randomized study. *J Bone Joint Surg Am* 2014;96(19):1585–92.

*HALLUX VALGUS AVANT L'ÂGE ADULTE :
QUE DOIT SAVOIR L'ORTHOPÉDISTE PÉDIATRIQUE ?*

- 30 Petratos DV, Anastasopoulos JN, Plakogiannis CV, et al. Correction of adolescent hallux valgus by proximal crescentic osteotomy of the first metatarsal. *Acta Orthop Belg* 2008;74(4):496–502.
- 31 Lynch FR. Applications of the opening wedge cuneiform osteotomy in the surgical repair of juvenile hallux abducto valgus. *J Foot Ankle Surg* 1995;34(2):103–23.
- 32 Mortimer JA, Bouchard M, Acosta A, et al. The biplanar effect of the medial cuneiform osteotomy. *Foot Ankle Spec* 2020;13(3):250–7
- 33 George HL, Casaletto J, Unnikrishnan PN, et al. Outcome of the scarf osteotomy in adolescent hallux valgus. *J Child Orthop* 2009;3(3):185–90.
- 34 Agrawal Y, Bajaj SK, Flowers MJ. Scarf-Akin osteotomy for hallux valgus in juvenile and adolescent patients. *J Pediatr Orthop B* 2015;24(6):535–40.
- 35 John S, Weil L, Weil LS, et al. Scarf osteotomy for the correction of adolescent hallux valgus. *Foot Ankle Spec* 2010;3(1):10–4.
- 36 Farrar NG, Duncan N, Ahmed N, et al. Scarf osteotomy in the management of symptomatic adolescent hallux valgus. *J Child Orthop* 2012;6(2):153–7.
- 37 Bard T, Pesenti S, Roy A, Afonso D, Couvreur A, Glard Y, Guillaume JM, Choufani É, Launay F, Jouve JL. Juvenile hallux valgus: Comparison of three types of osteotomy and medium-term postoperative results. *Arch Pediatr*. 2024 Aug;31(6):393-399.
- 38 Lalevee M, de Cesar Netto C, ReSurg, Boublil D, Coillard JY. Recurrence Rates With Longer-Term Follow-up After Hallux Valgus Surgical Treatment with Distal Metatarsal Osteotomies: A Systematic Review and Meta-analysis. *Foot Ankle Int*. 2023 Mar;44(3):210-222.
- 39 Kaufmann G, Dammerer D, Heyenbrock F, et al. Minimally invasive versus open chevron osteotomy for hallux valgus correction: a randomized controlled trial. *Int Orthop* 2019;43(2):343–50.
- 40 Jones KJ, Feiwell LA, Freedman EL, et al. The effect of chevron osteotomy with lateral capsular release on the blood supply to the first metatarsal head. *J Bone Joint Surg Am* 1995;77(2):197–204
- 41 D.A. Peterson, J.L. Zilbergarb, M.A. Greene, R.C. Colgrove Avascular necrosis of the first metatarsal head: incidence in distal osteotomy combined with lateral soft tissue release *Foot Ankle Int*, 15 (1994), pp. 59-63
- 42 Caravelli S, Vocale E, Di Ponte M, Fuiano M, Massimi S, Zannoni F, Zaffagnini S, Mosca SERI Technique for Isolated Juvenile Hallux Valgus Patients: A Retrospective Evaluation With Mid-term to Long-term Follow-up. *M. Foot Ankle Spec*. 2025 Feb;18(1):58-63.
- 43 Mikhail CM et al. Clinical and radiographic outcomes of percutaneous chevron-Akin osteotomies for the correction of hallux valgus deformity. *Foot Ankle Int*. 2022 Jan;43(1):32-41.
- 44 T. Gicquel, B. Fraise, S. Marleix, M. Chapuis, P. Violas Percutaneous hallux valgus surgery in children: short-term outcomes of 33 cases *Orthop Traumatol Surg Res*, 99 (2013), pp. 433-439
- 45 Knörr J, Soldado F, Violas P, Sánchez M, Doménech P, de Gauzy JS. Treatment of hallux valgus in children and adolescents. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2022 Feb;108(1S):103-168..

L'hallux valgus de l'adolescent et du jeune adulte

Le point de vue du chirurgien d'adultes sur ces formes initialement prises en charge par l'orthopédiste pédiatrique.

EMMANUEL JOS¹

1 : Service de chirurgie orthopédique, Hôpital Saint-Antoine, AP-HP, Paris

L'hallux valgus de la maturité est la cause la plus courante de recours à la consultation de chirurgie du pied chez l'adulte. A côté de cela, et de façon très sensiblement plus rare, existent des formes juvéniles touchant l'adolescent (majoritairement une jeune fille) et le jeune adulte (majoritairement une jeune femme), dont la déformation a pris racine dans l'enfance et a qui il a été conseillé d'attendre un âge où la fin de la croissance osseuse coïncidera avec les critères d'accès aux consultations de chirurgie orthopédique pour adultes.

Ces formes, qu'il faut différencier des réelles causes congénitales qui ne seront pas abordées ici, ont leurs particularités en termes d'étiologie, d'expression clinique, de morphologie osseuse, d'évolution et de traitement chirurgical.

En effet, si une lignée familiale volontiers féminine est classiquement retrouvée dans les atteintes de la maturité, où la patientèle rapporte avoir les pieds de sa mère, sa tante ou sa grand-mère, on retrouve de façon non anecdotique chez les porteurs d'hallux valgus juvéniles un ascendant masculin atteint d'une déformation similaire. Cependant ces constatations d'interrogatoire de consultations ne sont étayées par aucune atteinte génétique identifiée.

On note comme facteur personnel favorisant, l'exercice de la danse notamment à un jeune âge avec la pratique de pointes, la longueur de l'hallux (pied égyptien), un chaussage contraignant en valgus de la première articulation métatarso-phalangienne et l'obésité.

La clinique diffère des formes matures en ce sens que la plainte douloureuse est très majoritairement concentrée sur la saillie médiale de l'articulation métatarso-phalangienne de l'hallux et beaucoup plus pure avec une moindre représentation des douleurs sur une malposition induite du deuxième orteil, ou des métatarsalgies par transfert de charge. Là encore, l'interrogatoire devra minutieusement traquer les formes pour lesquelles la gêne n'est qu'esthétique, à un âge où le besoin de conformité à un schéma corporel omniprésent dans les média est un puissant inducteur de mal-être.

L'imagerie radiologique, réalisée en charge de face et de profil, va permettre d'analyser les longueurs et les angles des segments osseux. Le cliché dit de « Walter-Müller » des sésamoïdes en charge n'apporte pas d'éléments déterminants pour la mise en route du traitement. La position des sésamoïdes est visible sur le cliché de face et l'arthrose métatarso-sésamoïdienne pour laquelle il est pertinent, n'est jamais rencontrée dans ces formes juvéniles.

Outre les angles habituels entre M1 et P1 permettant de quantifier l'importance de la déformation et entre

M1 et M2 de parler de métatarsus varus associé, c'est dans ces formes jeunes, le DMAA (angle articulaire métatarsien distal) reflétant l'orientation de la surface articulaire de la tête de M1 qui va se retrouver augmenté et dirigé vers l'extérieur de façon quasi constante signant en quelque sorte l'atteinte juvénile. Les traitements non chirurgicaux reposent sur les orthèses sur moulage au niveau des orteils et les orthèses plantaires. L'encombrement des moulages interdigitaux en fait un compagnon rarement toléré de façon durable à ce jeune âge. Quant aux semelles, en l'absence fréquente de retentissement sur les appuis plantaires, là où elles seraient utiles, elles ne sont le plus souvent prescrites que pour s'accorder le temps de la réflexion avant la chirurgie chez une population indécise mais désireuse d'un traitement.

Dans l'immense majorité des cas, après s'être assuré que la motivation se base sur une réelle douleur de l'avant-pied, en dehors de toute pression sociale ou familiale, le traitement est chirurgical, visant à la correction des vices architecturaux.

Les principes de la chirurgie sont désormais bien codifiés. Les gestes principaux sont osseux, avec des gestes associés tendineux et capsulaires. L'abord peut être percutané, mini invasif ou à ciel ouvert. Le débat entre ces différentes procédures est loin d'être clos, cependant chacun s'accorde à dire que les objectifs osseux doivent être atteints et que la correction doit se pérenniser. En cela, on ne peut se soustraire à la modification de l'angle articulaire distal de M1, le DMAA, ce qui exclue de fait un geste qui ne serait que proximal sur M1. Il est fréquemment réalisé une ostéotomie de P1 dont le rôle sur la rotation de la pulpe de l'hallux et la diminution de longueur minorant le risque de récurrences est réel.

L'âge auquel nous recueillons ces jeunes patients à physes néanmoins fermées permet au chirurgien d'adultes de se soustraire de tout raisonnement quant à la croissance ultérieure, domaine qu'il craint d'autant plus qu'il n'en maîtrise pas les finesses.

Des interventions préalables sur l'avant-pied ont pu être réalisées. Elles pourront avoir des conséquences désagréables en termes de cicatrisation cutanée et des parties molles, de défaut de longueur ou d'orientation particulièrement de M1 occasionnant un report de charge sur les métatarsiens moyens, ou de matériel métallique inextirpable du fait de son enfouissement ou de l'indisponibilité de l'ancillaire spécifique.

Heureusement cela reste extrêmement anecdotique. Et comme l'absence de chirurgie et la temporisation n'induisent pas d'aggravation tangible à même de faire regretter d'avoir « raté le coche », il est rarissime, dans ce domaine spécifique de la chirurgie de l'avant-pied,

de porter un regard caustique sur les décisions prises par nos collègues orthopédistes pédiatriques.

La chirurgie de l'hallux valgus est avant tout une chirurgie de la douleur et ne doit pas répondre à des considérations prioritairement esthétiques. L'urgence n'est pas de mise. Il ne paraît donc pas déraisonnable, en l'absence de réel inconfort au chaussage ou à la marche, de prendre le temps de s'assurer des motivations du patient et de lui faire prendre conscience des implications et du retentissement social, scolaire, professionnel ou sportif des contraintes post-opératoires nécessitées par la protection de l'avant-pied vis-à-vis de la charge.

En cela, le raisonnement visant à poser une indication chirurgicale chez le grand enfant ou le jeune adulte s'éloigne peu de ce qui prévaut aux interventions proposées à un âge plus avancé.

Devenir à l'âge adulte :

La maladie de LEGG-CALVE-PERTHES

DR FRÉDÉRIC SAILHAN¹, DR NATHAN DOLET²

1- Clinique Arago, Paris, France

2 -Chirurgie pédiatrique, CHU de CAEN, Caen, France

Remerciements : Dr Eric MASCARD, Pr Moussa HAMADOUCHE, Pr Christophe GLORION, Pr Joel LE CHEVALLIER et Dr Corinne BRONFEN

Abréviations :

OPH : ostéochondrite primitive de hanche

ATH : arthroplastie totale de hanche.

PAO : Ostéotomie acétabulaire du bassin

I. INTRODUCTION

La maladie de LEGG-CALVE-PERTHES ou ostéochondrite primitive de hanche (OPH) est une pathologie courante de la consultation pédiatrique. Elle a fait l'objet de plusieurs publications, congrès(*), tables rondes et de nombreuses communications. Sa prise en charge autant orthopédique que chirurgicale est encore aujourd'hui source de discussions et de controverse. L'objet de ce travail est d'éclaircir, pour nous les chirurgiens pédiatres, le devenir des ostéochondrites primitives de hanche à l'âge adulte sans rentrer dans les discussions ou polémiques de leurs prises en charge durant les premières années.

Le séminaire de la SoFOP de Rouen (1) a permis de refaire un point exhaustif sur l'histoire, l'état actuel des connaissances, l'étiopathogénie, les outils diagnostiques ainsi que les différents traitements orthopédiques et chirurgicaux à disposition dans la prise en charge de cette pathologie.

Au cours du même séminaire le Pr Cottalorda (2) a analysé un grand nombre d'études rétrospectives, sur le devenir des patients atteints d'OPH, qui rapportent dans l'ensemble des bons résultats pour les différentes techniques chirurgicales. Il ne semblait pas y avoir de différence entre la varisation fémorale proximale et les ostéotomies pelviennes de réorientation. Les méta-analyses ne montraient pas de différence entre le traitement chirurgical et le traitement non chirurgical avant l'âge de 6 ans et retrouvaient des résultats meilleurs avec la chirurgie chez les enfants de plus de 6 ans si l'on choisit comme critère la bonne sphéricité de la tête et à la congruence de la hanche.

Il faut noter cependant que les rares études prospectives à long terme (3-5) ne mettaient pas en évidence de preuve scientifique de l'intérêt de la prise en charge chirurgicale avant l'âge de 8 ans. Seul Herring et al (4) démontrent une supériorité du traitement chirurgical pour les hanches Herring B et B/C après l'âge 8 ans au diagnostic.

La conclusion de Cottalorda (2) a été : « Il reste sans doute quelques indications (en particulier dans les chirurgies de sauvetage) mais elles ne sont peut-être

pas si nombreuses que cela. Il existe un doute réel sur la validité de nos gestes opératoires dans de nombreux cas et seules de nouvelles études prospectives sur un grand nombre de cas et avec un très long recul nous permettront de tirer des conclusions fiables ».

De son côté le Pr Glorion a déploré, à cette SoFOP (*), l'absence de prise en compte de la clinique et de la durée d'évolution des patients dans la littérature, qui est principalement centrée sur les résultats radiologiques. Selon lui, une hanche avec des critères radiologiques péjoratifs associés à une évolution lente doit faire discuter un geste opératoire. Résumer la chirurgie à un sauvetage, « c'est s'exposer à des résultats médiocres si on a laissé passer la période d'une tête fémorale encore sphérique et congruente ».

II. CE QUE NOUS DIT LA LITTÉRATURE :

a. Pédiatrie

Plus de 400 articles ont été publiés dans le domaine de l'OPH depuis la SoFOP de 2017. Nous vous en proposons la synthèse suivante.

Epidémiologie

Pour rappel, l'incidence de l'OPH (6) dépend des zones géographiques avec un pic en Europe du nord et une incidence faible en région équatoriale. Les taux varient entre 0,2 et 19,1 pour 100 000 jeunes de 0 à 14 ans. A notre connaissance, il n'existe pas de cohorte française permettant de fournir une incidence à l'échelle de l'ensemble du territoire.

Les dernières données épidémiologiques fournies par La Greca et al (7), Mullan et al (8) et Wadström et al (9), montrent une diminution de l'incidence de l'OPH et donc une diminution du recours à la chirurgie. Mullan et al (8) constatent une diminution de 61 % de l'incidence des OPH sur les 15 dernières années.

Suivi prospectif

Il existe peu d'études prospectives récentes. Une

étude prospective multicentrique de Singh et al (10) regroupant 25 patients avec un suivi de moins de 10 ans, observe une récupération satisfaisante de la sphéricité de la tête fémorale après varisation proximale. Dans cette étude, les groupes de patients sont hétérogènes et certains patients opérés étaient des Herring A de moins de 8ans.

La cohorte prospective anglaise (11) a présenté ses résultats avec un recul de 2 ans à propos de 371 patients. Ils ne constatent pas de différence significative en ce qui concerne la qualité de vie, la sphéricité et les complications entre les patients opérés et les non opérés. Il est intéressant de noter que la raideur est un des critères cliniques du suivi pour l'ensemble des patients, ce qui permettra à long terme d'avoir une idée de l'évolution en fonction de la clinique initiale. Ils concluent à la nécessité d'une étude randomisée afin de présenter des résultats probants.

Etudes rétrospectives à moyen / long terme

Le nombre restreint de cohortes prospectives oblige à s'intéresser aux études rétrospectives à long et moyen terme, dont le nombre est nettement plus conséquent. Bien qu'il ait été montré que la dégradation clinique des OPH est tardive (vers l'âge de 40 ans) (12), nous nous sommes intéressés à toutes les études avec un suivi à « moyen ou long terme ».

Kaneko et al (13) n'ont pas montré de différence fonctionnelle (mobilité, douleur) à 10 ans dans l'analyse de leur cohorte de 34 patients âgés de 6 à 8 ans, qu'ils aient été pris en charge orthopédiquement ou opérés d'une ostéotomie du bassin.

Regan et al (14), qui ont analysé leurs ostéotomies du bassin faites conjointement à une varisation proximale du fémur chez 14 patients, n'ont pas montré de résultats significativement meilleurs comparativement aux séries non chirurgicales de la littérature. A un recul moyen de 20 ans, quatre patients (28,6 %) ont été réopérés plusieurs fois dont deux ont bénéficié d'une arthroplastie totale de hanche (ATH).

Citlak and al (15) présentent une série rétrospective de 24 hanches Herring B et C opérées entre 6 et 8 ans. Ils ne trouvent pas de différence radiologique à terme (à 15,2 ans de suivi moyen) entre les ostéotomies de varisations proximales d'ouverture ou de fermeture.

Rosello et al (16) ont comparé les résultats radiologiques obtenus à 4,2 ans de recul moyen entre 19 patients ayant eu une triple ostéotomie du bassin et 10 patients ayant eu une ostéotomie de Chiari. Les 2 groupes étaient comparables pour les données cliniques (âge au diagnostic, âge à la chirurgie) et radiologiques. Ils retrouvent de meilleurs résultats radiologiques et cliniques (douleur et Harris Hip Score) à la fin du suivi. On ne retrouve pas dans cette étude de données cliniques pré opératoire sur la mobilité permettant de savoir si les deux groupes sont vraiment comparables.

Dammerer et al (17), dans leur série de 12 Chiari sur des hanches incongruentes à forte déformation (Catarrhal 3 ou 4), retrouvent à 14 ans de suivi des évaluations fonctionnelles (Harris Hip Score) bonnes à très bonnes chez 9 patients (75 %). Leurs résultats radiologiques

sont hétérogènes et difficilement interprétables puisque certains enfants avaient encore un potentiel de remodelage important (âges de la série entre 5,9 et 17 ans). Il faut aussi noter que 3 patients ont eu une varisation fémorale concomitante et que 5 patients avaient déjà eu une intervention avant l'ostéotomie de Chiari (3 valgisations proximales de fémur et 2 varisations). La série est donc particulièrement hétérogène.

Liu et al (18) ont montré, dans une série de 14 patients avec un recul de 4 ans, que les défauts d'axe engendrés par la varisation proximale de la hanche se corrigent avec la croissance jusqu'à ne plus présenter de différence significative avec le coté non opéré. On note que plusieurs des patients décrits présentaient des atteintes minimales, avec une anatomie avant chirurgie peu modifiée.



Figure 1 : Exemple de correction d'axe avec la croissance : Figure 4 de l'article (18)

Nos collègues Egyptiens (19) retrouvent, dans leur série de 36 patients âgés de 8 à 12 ans et présentant une OPH symptomatique à un stade de déformation séquellaire, une amélioration significative des douleurs (score IOWA) et de la boiterie après ostéotomie de valgisation proximale. Le recul moyen est de 9,1 ans. Enfin, deux méta-analyses en rapport avec l'évolution des OPH ont été publiées depuis 2017.

La méta-analyse d'Adulkasen et al (20), portant sur 34 études regroupant 3718 hanches, conclut que la méthode donnant les meilleurs résultats en termes de congruence à l'âge adulte est l'ostéotomie combinée (bassin et varisation fémorale proximale). Leurs analyses secondaires ne retrouvent pas de différence significative de résultat chez les enfants pris en charge avant l'âge de 8 ans, quelle que soit la technique utilisée (chirurgicale ou non chirurgicale). Il faut une fois de plus relativiser cette méta-analyse puisque les études prises en compte sont très hétérogènes, tant sur les populations que sur les indications. Le nombre de patients ayant eu une ostéotomie combinée est aussi très faible par rapport au traitement par varisation et aux traitements non chirurgicaux. De plus, les ostéotomies combinées n'ont été comparées qu'aux

autres traitements chirurgicaux et non aux traitements orthopédiques. Leur conclusion est en désaccord avec les résultats publiés plus récemment par Regan et al (14).

La dernière méta-analyse, publiée par de Santos et al (21), analyse 6 études et montre de meilleurs résultats avec les traitements non chirurgicaux avant l'âge de 6 ans, et de meilleurs résultats avec les traitements chirurgicaux après 6 ans. Cependant, cette étude ne s'intéresse qu'à l'aspect radiologique (classification de Stulberg) à maturité osseuse. De plus, elle n'étudie « que » 300 hanches avec une forte hétérogénéité (1 étude représente 50% de l'effectif et ne porte que sur les traitements non chirurgicaux).

b. De l'enfance à l'âge adulte...

Qualité de vie

Un étude récente s'est attachée à comparer la qualité de vie et les symptômes des patients non opérés d'une OPH (22) avec ceux d'une cohorte comparable de patients sains (évaluation par les scores UCLA, SF36 et HOOS). Sans surprise, les résultats montrent une baisse significative de la qualité de vie à l'âge adulte du groupe des patients ayant eu une OPH. Cette baisse est particulièrement marquée pour les femmes, les patients obèses ou les patients dont la pathologie s'est déclarée après l'âge de 11 ans.

Évolution vers l'arthrose :

Les études rapportant l'incidence des arthroplasties de hanche dans l'évolution des OPH, ainsi que les critères influençant cette évolution, sont peu nombreuses et souvent de faible niveau de preuve (analyse de littérature, étude rétrospective, faible nombre de patients inclus, rares groupes contrôles...).

L'étude canadienne publiée en 2023, (à partir de la base de données du système de santé canadien) (23) regroupe 202 patients présentant une OPH (180 n'ayant pas été opérés), rapportent des taux élevés de conversion en ATH. 39 % des 22 patients opérés ont finalement bénéficiés de la mise en place d'une ATH à l'issue du suivi contre 32 % des non opérés (non significatif). Notons que pour 59% des patients le diagnostic de l'OPH était fait après 9 ans (donc des formes péjoratives). L'âge moyen était de 34 ans au moment de la mise en place de l'ATH chez les opérés contre 46 ans dans le groupe non opéré. Comparativement, le taux de patients opérés d'une ATH dans la tranche d'âge 40-49 ans est de 0,034 % dans la population canadienne sans antécédent d'OPH. D'autres études montrent des taux de conversion en ATH inférieurs ce qui soulève pour la plupart des études la question de la qualité du suivi de ces patients à l'âge adulte. Ainsi, la méta-analyse publiée en 2023 (24) retrouve une incidence de la mise en place d'une ATH dans cette population de 6,79 % chez les patients non opérés et de 6,17 % chez les patients opérés. Il est intéressant de noter que l'incidence de l'ATH était

identique entre les patients non opérés et les opérés pour les patients pris en charge avant l'âge de sept ans (6,79 et 6,17%). En revanche, pour les patients pris en charge après l'âge de sept ans, l'incidence de l'ATH est de 16,97 % pour les non opérés et de 3,61 % pour les opérés (le design de l'étude ne permet pas de comparer ces 2 taux). Enfin, si l'on ne considère que le groupe de patients au plus long recul de 40 ans, l'incidence rapportée de l'ATH est de 23 % pour les non opérés et de 18 % chez les opérés. Cette étude est une méta-analyse qui regroupe des séries présentant des techniques chirurgicales différentes, des groupes de patients d'âges différents et des durées de suivis hétérogènes. L'incidence des arthroplasties de hanche dans cette population semble faible et, de façon assez contre intuitive, ne semble pas dépendre du stade de Stulberg (Tableau 1).

	Popu- lation totale	population opérée		population sans opération	
Taux d'incidence de l'arthroplastie	6,87	5,14		6.8	
		≤ 7 ans	7≥ ans	≤ 7 ans	7≥ ans
		6.17	3.61	6.79	16.97
Taux d'incidence de la douleur	40.13	27.85		66.99	

Tableau 1 : Résultats principaux de la méta-analyse de Zhi et al(24)

En 2012 le revue COOR avait consacré un numéro à l'OPH. La revue de littérature de Hsu et al.(25) y avait retenu 13 études pour analyser les bénéfices de l'acétabuloplastie (de type « shelf arthroplasty ») sur les symptômes (douleurs et amplitudes articulaires) et sur l'évolution potentielle vers une indication d'ATH. Les études regroupaient 348 patients avec un suivi variant de 1,8 à 15 ans et des moyennes d'âge de 8 à 12 ans. L'analyse montre que l'acétabuloplastie améliore les critères radiographiques. En revanche ces études ne permettent pas de conclure à une amélioration significative des symptômes sur le long terme. Elles ne permettent pas non plus de montrer que l'acétabuloplastie a une influence (positive ou négative) sur l'évolution vers l'arthrose.

Dans le même numéro, Albers et al. (26) publiaient une série de 53 patients âgés de 21 ans [7-47 ans]. Diverses interventions ont été réalisées chez ces patients (ostéotomie pelvienne, ostéotomie fémorale, ostéotomies combinées dont une très grande majorité par voie de luxation chirurgicale antérieure) avec un suivi minimum de 5 ans (moyenne de 8.2 ans). Au dernier recul, 10 % des patients ont bénéficié d'une ATH, 25 % présentaient une coxarthrose et 4 % avaient été réopérés (d'un autre geste conservateur). Au total, la probabilité de survie de ces hanches (période sans ré-intervention) n'est que de 61 % à 8 ans. Les auteurs soulignent que ces différentes interventions conservatrices ne permettent pas de

prévenir l'évolution vers l'arthrose. En revanche, elles permettent de réduire les symptômes douloureux et d'améliorer les amplitudes articulaires (chez les 45 patients n'ayant pas été converties en ATH) sur la période de suivi.

Enfin, Siebenrock et al. (27) présentent une série de 11 patients, âge moyen de 13 ans [7-23], et opérés d'une ostéotomie de « réduction » épiphysaire (« Head reduction osteotomy ») avec une suivi de 3 ans. Sept patients ont été réopérés. Il n'y a pas eu d'amélioration du score PMA et des amplitudes articulaires. L'élément positif de l'étude concerne l'aspect radiographique avec une amélioration nette de la sphéricité et de l'excentration de la tête fémorale, assurant des conditions plus favorables pour une éventuelle arthroplastie à l'âge adulte. A contrario, Paley et al. (28) avaient également publié les résultats cliniques de 20 patients opérés selon la même technique et montrant une amélioration de la douleur, des amplitudes articulaires et de la qualité de marche au recul moyen de 2,7 ans.

La luxation chirurgicale est un abord favorisé par certains auteurs pour traiter ces hanches mais les résultats ne semblent pas très encourageants. Une étude rétrospective (29) rapporte les résultats de 29 patients (moyenne d'âge de 17 ans [9-35 ans]) ayant bénéficié d'une ostéochondroplastie de la jonction tête-col par voie de luxation chirurgicale de la hanche. Le suivi ne rapporte aucun cas de nécrose mais trois ATH (à un 1an, 3 ans et 6 ans de suivi). 24% des patients présentaient des douleurs modérées ou sévères au dernier recul. Le taux d'échec est de 14% (3 ATH et 7 autres patients réopérés). Notons que parmi les 18 patients exclus au démarrage de l'étude (pour dossiers incomplets), un a bénéficié d'une ATH à 5 ans de suivi et 2 autres ont été opérés d'ostéotomies pelviennes à 3 ans de suivi. Toutes les études citées dans ce papier rapportent pour cette technique des taux d'échec de 10 à 25 % (ATH, nécrose...). Nepple et al. (30) rapportent également les résultats chez 31 patients (moyenne d'âge de 19 ans) opérés par voie de luxation chirurgicale pour une chirurgie combiné de remodelage épiphysaire et d'ostéotomie péri-acétabulaire. Ils rapportent une amélioration des scores fonctionnels post-opératoires. Au recul moyen de 8,5 ans, 85 % des hanches n'avaient pas été converties en ATH (15% de conversion en ATH). Ces études concernent un petit nombre de patients de tranches d'âge hétérogènes.

Enfin, en 2023, Novais et al (31) retrouvent également 39% d'échec du remodelage épiphysaire avec ostéotomie d'allongement cervical par voie de luxation chirurgicale. Au recul moyen de 10,2 ans, 39/51 (76,5%) patients avaient bénéficié d'un ATH ou avaient un score WOMAC douleur ≥ 10 .

On le constate donc, quelques soient les techniques chirurgicales retenues, les taux de conversion en ATH sont à prendre en compte et sont d'autant plus importants que les patients ont été diagnostiqués tardivement. Les patients doivent être informé de cette éventualité.

Intérêt de la chirurgie arthroscopique :

La plupart des études associent des patients adultes et pédiatriques rendant leur interprétation plus difficile. L'arthroscopie de la hanche et une technique thérapeutique à considérer dans certaines situations spécifiques. Kanatli et al (32) rapportent de bons résultats dans l'extraction d'un fragment ostéochondral mobile intra-articulaire responsable d'une réduction du périmètre de marche, d'une gêne en position assise ou dans les actes de la vie courante en lien avec une perte de mobilité articulaire. L'arthroscopie a été réalisé chez 10 patients. Le suivi était de trois ans, la moyenne d'âge des patients de 12,5 ans.

Une autre étude (33) analyse l'intérêt de l'arthroscopie de hanche à visée thérapeutique dans l'OPH pour traiter un conflit fémoro-acétabulaire inhérent à la déformation épiphysaire. Les auteurs soulignent l'amélioration significative de l'EVA, du score HHS et des amplitudes articulaires dans cette série de 23 patients adultes (moyenne d'âge de 26 ans).

Une série (34) de 22 patients (âge médian de 27 ans) plus hétérogènes rapporte les résultats des patients opérés par arthroscopie dans divers indications : 18 lésions labrales, 17 hypertrophies ou aspect pathologique du ligament rond, 9 lésions chondrales fémorales et 8 lésions chondrales acétabulaires, 5 corps étrangers, 3 défauts ostéochondraux et deux effets cam. A deux ans de suivi, l'évolution a été favorable pour les symptômes (score HHS) à l'exception de deux patients qui ont été réopérés. En revanche, la prise en charge arthroscopie n'a pas modifié l'évolution naturelle de la pathologie. Une méta-analyse (35) retenant 9 études a regroupé 109 patients opérés par arthroscopie. La moyenne d'âge était de 34,8 ans avec des âges très hétérogènes (de 7 à 58 ans). Toutes les études étaient rétrospectives et sans groupe contrôle, avec de petits effectifs (6 à 23 patients) et avec un suivi moyen de 13 à 62 mois. Les indications retenues étaient les douleurs articulaires mal contrôlées par le traitement médical et la raideur articulaire. Les gestes effectués étaient multiples : résection/débridement de lésions labrales, l'extraction de corps étranger ostéochondraux, résection de flaps cartilagineux et des gestes de plasties épiphysaires sur effet cam. Le niveau de preuve est faible quant à l'amélioration postopératoire des amplitudes articulaires et des symptômes douloureux. Le niveau de complications rapporté est faible (infection des points de ponction arthroscopique et atteinte du nerf pudendal).

Les auteurs de ces différents articles rappellent bien que l'objectif du geste arthroscopique est la prise en charge d'un symptôme mécanique, à un instant « t » de l'évolution individuelle de la pathologie, mais qu'elle n'a pas pour objectif de restaurer la congruence ou la sphéricité articulaire sur le long terme. Il n'est pas certain qu'elle modifie l'évolution naturelle de la pathologie.

Enfin, une étude observationnelle (36) compare les résultats de l'I.R.M et de l'arthroscopie exploratrice chez 25 patients âgées de moins de 12 ans. L'indication était une douleur articulaire résistant au traitement

oral de plus de 6 mois. Les résultats montrent une faible sensibilité de l'I.R.M pour détecter les lésions labrales et les corps étrangers libres. En revanche, la valeur prédictive positive et la spécificité de l'I.R.M. étaient bonnes pour identifier les lésions (labrales, corps étranger, épanchement...). La valeur prédictive négative n'était pas bonne pour l'identification d'un épanchement. Les auteurs concluent que l'arthroscopie exploratrice et thérapeutique est intéressante chez des patients douloureux pour identifier des lésions articulaires alors que l'I.R.M. ne paraît pas suffisamment fiable.

Gestes de chirurgie conservatrice à l'âge adulte sur

séquelle d'OPH :

A l'âge adulte, des gestes plus importants dont l'ostéotomie péri-acétabulaire du bassin (PAO) ont également leur place dans les atteintes d'origine acétabulaire plus sévères, notamment dans certaines formes de conflits fémoro-acétabulaires. Les études sont peu nombreuses et regroupent peu de patients (37,38). La seule étude (39) importante, publiée en 2023, a analysé la survie des hanches opérées d'une PAO dans la prise en charge de quatre types de pathologies (des « dysplasies acétabulaires », des rétroversions acétabulaires, des OPH, et enfin des luxations congénitales). 1501 hanches opérées ont été suivies parmi lesquelles 57 sur séquelle d'OPH. Au recul moyen de 7,6 ans, les facteurs de risque de conversion vers une ATH était : un âge de plus de 30 au moment de la PAO, un score arthrosique radiologique de Tonnis ≥ 1 , l'antécédent d'OPH. 26 % des hanches du groupe OPH a été converti en ATH avec un taux de survie sans prothèse de hanche de 66 % à 15 ans. Enfin, si l'on considère la totalité de la cohorte, 48 % des patients ont été réopérés dans les années suivant la PAO. Les patients doivent être informés du résultat attendu de ces interventions à visée conservatrice et de l'évolution potentielle vers une coxarthrose secondaire.

Résultats des arthroplasties sur séquelle d'OPH :

La série de Luo et al. (40) analysent, chez 71 patients présentant une séquelle d'OPH, d'un âge moyen de 50 ans (25–73 ans), 88 hanches opérées d'une ATH par voie postérieure, avec un couple céramique-céramique (dans 89 % des cas). A 10 ans de recul l'étude retrouve une amélioration significative des scores HHS, SF12 et des amplitudes articulaires. L'allongement moyen du côté opéré était de 22mm. Les auteurs rapportent deux fractures peropératoires, deux paralysies sciatiques résolutives (en lien avec des allongements peropératoires de 31mm et de 36mm), une luxation postopératoire précoce sans récurrence et un taux de survie des implants de 98,3 % à 10 ans.

Traina et al (41) trouvent également une survie des implants de 96 % à 15 ans de recul pour une série de patients opérés dans cette indication, en moyenne à 37,8 ans. Lee et al (42) publient également un taux de survie de 100 % à 8.5 ans de recul dans une série de 68 patients (moyenne d'âge 48 ans) opérés d'un ATH dans

ce contexte. Les auteurs rapportent un taux élevé (12 %) de fractures peropératoires, mais aucune luxation et aucune reprise.

Anthony et al (43) notent, dans une étude rétrospective de 61 ATH sur séquelle d'OPH (âge moyen de 42 ans), un taux de survie des implants de 98,4 % au recul moyen de seulement cinq ans.

Lee et al (44) analysent les résultats de 37 patients opérés d'un ATH (43,5 de moyenne d'âge) avec suivi moyen de 10,5 ans. L'étude retrouve également un taux inhabituellement élevé de fractures fémorales peropératoires dans cette indication.

Lim et al. (45) rapportent également un cas de paralysie sciatique lié à l'allongement peropératoire et deux fractures peropératoires sur une série de 23 ATH post-ostéochondrite.

Hasler et al. (46) ont également comparé les voies d'abord des ATH dans cette indication. Avec un suivi minimum de deux ans (moyen de 8.6 ans), 45 patients (moyenne d'âge 42 ans) ont été opérés. 29 d'entre eux ont eu un suivi complet au-delà de 2 ans. Ces patients ont été opérés par voie antérieure ou par une autre voie (postérieure, trans trochantérienne, etc...). Il y a eu trois paralysies sciatiques dans le groupe « antérieur » et trois dans le groupe « autres voies ». Les patients présentant une paralysie sciatique avaient tous eu un allongement peropératoire plus élevé que la moyenne. Toutes complications confondues, elles étaient un peu moins nombreuses dans le groupe « antérieur » (ceci est expliqué par les trois pseudarthroses du trochanter dans le groupe « autres voies ». Il semble également que les patients ayant été opérés par voie antérieure présentaient une coxarthrose moins sévères. Les résultats fonctionnels étaient identiques entre les deux groupes.

Hanna et al. (47) s'intéressaient, dans une revue de littérature, aux difficultés rencontrées pour la mise en place d'une ATH et à la survie des implants dans cette pathologie. La revue collige 245 patients opérés (45,7 ans de moyenne d'âge) et rapporte 11 % de fracture peropératoires, 3% de paralysies sciatiques et 5 % de descellement aseptique au dernier recul avec un taux de reprise toutes causes confondues de 7 % à 7,5 ans de recul moyen ce qui est plus élevé que pour une population d'arthroplasties sur coxarthrose primaire. Les auteurs soulignent par ailleurs les difficultés liées à la correction de l'inégalité de longueur et suggèrent l'utilisation d'un implant sur-mesure dans certains remaniements fémoraux post-chirurgicaux.

Une étude hollandaise plus récente (48) apporte des résultats plus encourageants. Sur une population de 586 patients présentant une coxarthrose sur séquelle d'OPH et ayant bénéficié de la mise en place d'une ATH (moyenne d'âge 40 ans) le risque cumulé de reprise chirurgicale à 10 ans est de 5,1 %. Ce même risque est de 6 % chez les patients ayant bénéficié d'une ATH pour une coxarthrose primitive avant l'âge de 55 ans (dans une population d'âge identique mais sans pathologie articulaire sous-jacente). Il n'y a donc pas de sur-risque d'échec des implants dans la population qui nous intéresse.

Dans le registre Finnois (49) le taux de survie rapporté d'une ATH à 10 ans chez les moins de 55 ans (sur des coxarthroses primitives) est de 72%. Une analyse de la littérature (50) retrouve également un taux compris entre 72 et 86% à 10 ans chez les patients de moins de 60 ans. Mais ces études anciennes concernent des patients n'ayant pas reçu des implants de dernière génération.

En effet, les séries récentes rapportant les taux de survie des ATH dans des populations jeunes, toutes indications confondues, sont bien plus encourageantes. Une étude (51) plus récente rapporte un taux de survie des implants de 93% à 16 ans de recul moyen (10 ans min.) dans une série de patients opérés avant 50 ans (237 patients de 42 ans de moyenne d'âge, souffrant d'une coxarthrose primitive ou d'une ostéonécrose). Ce taux est calculé chez les patients de la série ayant bénéficié d'une cupule avec un polyéthylène hautement réticulé (HXLPE) et d'une tête métal. Un autre série (52) de 82 patients de moins de 50 ans, opérés d'une ATH avec des implants du même type, confirme cet excellent résultat avec un taux de survie à l'usure de la prothèse de 97,8% à 16 ans de recul. Les résultats sont proches avec un couple de frottement en céramique-HXLPE (128 ATH, moyenne d'âge 38 ans) avec un taux de survie de 93,3% à 16 ans selon Youngman et al (53).

L'une des toutes dernières séries (54) rapporte un taux de survie à l'usure et au descellement de 100% (à l'exclusion d'une reprise pour instabilité sans ostéolyse associée) à 20 ans de recul chez 77 patients opérés d'une ATH avec un HXLPE avant 50 ans (moyenne d'âge 41 ans).

Concernant le couple de frottement céramique-céramique, on retrouve très peu d'études sur une population de moins de 50 ans. En 2019 Solarino et al. (55) publiaient les résultats d'une série de 172 patients ayant bénéficié d'une ATH avec un couple céramique-céramique. Ils ne rapportaient aucune reprise pour usure, pour fracture de la céramique ou pour descellement à 15 ans de recul moyen.

Enfin, on pourra citer la série plus ancienne de Hannouche et al. (56), rapportant les résultats de 83 patients (105 hanches) opérés d'une prothèse totale avec un couple céramique-céramique avant l'âge de 20 ans. À 10 ans, le taux de survie des implants était de 90,3% considérant le descellement aseptique.

Nous donc retiendrons de la littérature que :

- avec des implants de dernière génération (couples de frottement céramique-céramique, céramique-HXLPE ou métal-HXLPE), la survie des implants par usure chez les patients opérés d'une ATH post-OPH est très satisfaisante et comparable à celle observée dans une population d'âge identique et pour une coxarthrose sans antécédent d'OPH.
- que certains auteurs rapportent des taux de fractures peropératoires et de paralysies sciatiques supérieurs à ce qui est rapporté pour une population sans antécédent d'OPH. Il existe une sur-risque dans la population post-OPH.

III. LE POINT DE VUE DU PÉDIATRE

La littérature récente (depuis la monographie de nos collègues de Rouen (1)) n'apporte pas de données scientifiques suffisantes pour construire un arbre décisionnel simple et applicable à l'ensemble des cas et montre une fois de plus la complexité de la prise en charge. Comme l'ensemble de mes collègues qui ont eu à se pencher sur le sujet on ne peut que déplorer l'absence de cohorte nationale prospective. Il faut s'inspirer de nos collègues anglais et de leur cohorte national colligeant des données cliniques et radiologiques (11). La diminution actuelle de l'incidence de cette pathologie semble réelle (7) (8) (9).

Si l'on considère l'évolution des ostéochondrites à l'âge adulte il ne semble pas y avoir d'indication à une prise en charge chirurgicale avant l'âge de 8 ans. A partir de 8 ans il y a débat sur la prise en charge pour les hanches Herring B et B/C si l'on considère la qualité radiologique du résultat. Il est intéressant de souligner que la méta-analyse de Zhi et al (24) ne montre pas de différence du risque d'évolution vers l'arthroplastie en fonction du stade de Stulberg. Ceci nous rappelle que l'évolution clinique n'est pas forcément en rapport avec l'évolution radiologique.

Chez nos patients de moins de 8 ans avec une évolution rapide il semble clair que l'abstention chirurgicale soit recommandée. En revanche, dans les formes à évolution lente (supérieur à 1 an) une prise en charge chirurgicale permettrait d'accélérer le retour à une vie « normale » et ne semble pas délétère sur le risque d'arthroplastie future.

Si une intervention est discutée chez un patient de plus de 8 ans, dans les formes symptomatiques associées à des signes radiologiques d'excentration de hanche (sur une hanche congruente) la réorientation du cotyle est probablement à préférer aux gestes de varisation puisque la réalisation des ATH semble plus simple sur un fémur vierge de chirurgie.

Dans le cas des hanches non congruentes, avec une découverte et une déformation importantes, l'ostéotomie de Chiari semble donner des bons résultats fonctionnels. Nous n'avons pas trouvé de travaux comparant cette technique à la réalisation d'une butée de hanche.

Dans les conflits fémoro-acétabulaires secondaires à la déformation épiphysaire ou en cas de fragments ostéochondraux intra-articulaires libres, l'arthroscopie de hanche a sa place et a montré de bon résultats sur la symptomatologie, sans changer l'évolution arthrosique de la hanche.

Avant le passage à l'âge adulte, une sensibilisation des patients et de leur famille sur la surveillance du poids est recommandée (22) (facteur de mauvaise évolution de la qualité de vie).

IV. LE POINT DE VUE DE NOTRE

COLLÈGUE ADULTE :

Le parcours de soin de ces coxarthroses sur séquelle

d'OPH:

Les patients présentant une OPH arrivés à l'âge adulte sont souvent livrés à eux-mêmes pour le suivi de leur pathologie. Ceci est vrai pour cette pathologie comme pour beaucoup d'autres atteintes orthopédiques pédiatriques. Le parcours de soins et de suivi est rarement formalisé et organisé entre professionnels pédiatres et adultes.

Ceci est particulièrement vrai pour les patients bien pris en charge dans l'enfance et l'adolescence et arrivant à l'âge adulte avec une hanche indolore, parfois considérée comme « guérie » par le patient et sa famille, ne voyant pas la nécessité de poursuivre le suivi.

Ainsi, en retraçant le parcours des patients que nous voyons pour une coxarthrose post-OPH, nous retrouvons souvent un schéma de ce type : une interruption du suivi vers un âge compris entre 17 et 20 ans, une longue phase de « perte de vue », de 15 à 30 années, une première consultation auprès du médecin traitant (parfois auprès d'un rhumatologue) vers l'âge de 35 ans et enfin une consultation auprès d'un orthopédiste de proximité entre 35 et 40 ans. Ceci explique que, même dans les centres très spécialisés en chirurgie de la hanche, nous voyions chacun peu de patients à opérer. A cette constatation on pourra opposer quelques exceptions d'équipes pédiatrie-adulte très structurées avec des consultations « de transition ».

Ainsi, les patients vus en consultation adultes pour coxarthrose post-OPH présentent habituellement déjà une coxarthrose secondaire. Nous voyons plus rarement des patients symptomatiques mais sans aucun pincement articulaire.

L'existence d'une collaboration établie entre le chirurgien pédiatre et adulte permet en revanche de proposer le cas échéant un geste de chirurgie conservatrice plus précoce dans l'évolution de la pathologie (gestes conservateurs sous arthroscopie ou d'ostéotomie pelvienne).

Le traitement proposé à ces coxarthroses secondaires post-OPH est un traitement classique, non spécifique de la pathologie. Les étapes habituelles de la prise en charge sont : un traitement médical oral (géré par le généraliste puis par le rhumatologue), infiltratif (peuvent être discutées les infiltrations de corticoïdes, d'acide hyaluronique, plus récemment de Plasma Riche en Plaquettes), une prise en charge en kinésithérapie et enfin un traitement chirurgical en cas d'échec.

Les patients opérés d'une ATH dans ce contexte le sont généralement à un âge jeune, compris entre 35 et 45 ans comme l'a montré l'analyse de la littérature.

Les particularités de la prise en charge :

Ces patients étant jeunes, on s'attachera à s'assurer que le traitement médical a été correctement réalisé et poussé à son terme dans le but de retarder raisonnablement le moment d'une chirurgie prothétique. En effet, certains patients ont parfois bénéficié d'un traitement oral minimaliste (antalgiques de palier I) et d'une « infiltration dans la fesse » par le rhumatologue en cabinet de ville... Ce traitement doit être repris en y associant des antalgiques de palier II, des anti-inflammatoires en cures courtes et enfin une ou plusieurs infiltrations (plusieurs produits peuvent être testés) réalisées sous contrôle scopique ou échographique par un radiologue entraîné. Les infiltrations peuvent permettre de gagner plusieurs années. La kinésithérapie régulière permet de conserver des masses musculaires toniques et actives et d'entretenir les amplitudes articulaires. Le contrôle du poids est un élément essentiel de la préservation articulaire. Ce point doit avoir été discuté dès la fin du suivi pédiatrique. Ainsi, le maintien d'une activité physique régulière est à encourager.

Comme nous l'avons vu dans l'analyse de la littérature le traitement chirurgical conservateur a sa place dans la prise en charge de ces hanches douloureuses encore non arthrosiques. Les auteurs rapportent des résultats intéressants sur les symptômes (amélioration des scores fonctionnels et douleur). L'arthroscopie de hanche en particulier permet de traiter des conflits mécaniques : extraction de corps étranger articulaire, remodelage par ostéochondroplastie à la jonction tête-col dans des CFA par effet cam, traitement d'une lésion labrale, plastie acétabulaire... Nous avons vu que ces gestes sous arthroscopie peuvent être réalisés à l'âge adulte mais qu'ils ont également montré des résultats satisfaisants dans une population pédiatrique.

De même, les gestes d'ostéotomie pelvienne ont certainement une place dans la prise en charge de ces patients si l'indication est retenue au bon moment dans l'histoire évolutive du patient, sur une hanche symptomatique et non arthrosique. Ces gestes doivent être réalisés par des équipes rompues à cette chirurgie exigeante et aux indications rares.

Les spécificités de l'arthroplastie de hanche sur séquelle

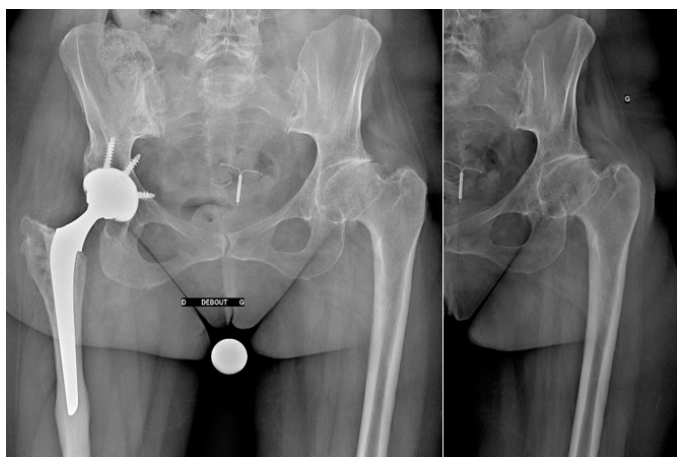
d'OPH :

Les grands principes de l'arthroplastie de hanche sont identiques à ceux d'une hanche standard (sur une coxarthrose primitive). On pourra choisir des implants cimentés ou sans ciment selon les habitudes et les préférences du chirurgien et les conditions anatomiques (stock osseux et qualité osseuse). La discussion sur le couple de frottement n'a plus de raison d'être aujourd'hui : les couples de frottement céramique-céramique, céramique-HXLPE et métal-HXLPE montrent aujourd'hui des taux de survie à l'usure et au descellement tout à fait satisfaisants et comparables (57–59). Pour certains, l'utilisation d'une tige sur-mesure peut, dans certains cas particuliers et rares, faciliter pour le chirurgien le positionnement de

l'implant fémoral sans que cela n'apporte de bénéfices en terme de survie ou de résultat fonctionnel pour le patient. La voie d'abord utilisée pour réaliser l'intervention est laissée à l'appréciation du chirurgien dans cette indication (60).

Les anomalies fémorales post-OPH doivent être prises en compte dans la planification pour la mise en place d'un ATH. Les remaniements en lien avec les ostéotomies fémorales (notamment intertrochantériennes) peuvent représenter une difficulté pour la mise en place de l'implant fémoral. C'est en particulier le cas dans les varus métaphyso-diaphysaire ou en cas de position anormale du grand trochanter pouvant gêner l'exposition fémorale et l'introduction de la tige.

Figure 2 : Patiente de 60 ans (précédemment opérée à droite) présentant une coxarthrose gauche secondaire sur OPH opérée dans l'enfance d'une ostéotomie fémorale.



Radiographies du bassin de face et centrée sur la hanche. On notera l'accourcissement et l'adduction du membre inférieur gauche, la position anormale du grand trochanter obstruant l'accès à la diaphyse. Le « bras de levier » trochantérien en est modifié et la préparation fémorale en sera rendue plus difficile lors de la réalisation de l'ATH.

De même, la présence du matériel d'ostéosynthèse peut poser des difficultés à l'ablation, en particulier si ce dernier est présent depuis plusieurs décennies. Il est parfois plus raisonnable de réaliser l'intervention en deux temps : l'ablation du matériel, puis secondairement la mise en place de la prothèse.

L'inégalité de longueur (accourcissement du côté pathologique) est fréquente, quasi constante dans ces coxarthroses post-OPH, du fait d'une déformation associant un col court et une tête plate et large. Les inégalités pré-opératoires rapportées dans ces coxarthroses vont de 14 à 36mm (42,61,62). On s'attachera à corriger cette inégalité de longueur dans la planification opératoire. Si le membre opposé (sain) n'a pas été opéré d'une épiphysiodèse dans le but de compenser l'inégalité alors l'égalisation est souvent obtenue à la mise en place de l'ATH. Une tige standard permet habituellement de compenser l'accourcissement lié à la coxa vara. Rappelons que

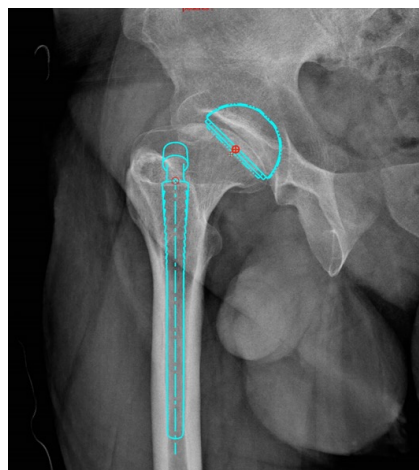
la littérature rapporte plusieurs cas de paralysies sciatiques consécutives à des allongement importants. Le testing peropératoire a donc son importance pour évaluer la réductibilité et la faisabilité de l'allongement planifié avec les implants d'essai. Il peut être plus raisonnable d'accepter un allongement ne corrigeant pas complètement l'inégalité plutôt que de risquer une séquelle neurologique. Les patients doivent être prévenus de ces risques et de la stratégie d'allongement qui a été choisie.

Les anomalies acétabulaires post-ostéochondrites se traduisent habituellement, en particulier chez les patients non opérés, par un cotyle dysplasique « ouvert », peu couvrant et peu creusé. L'analyse au scanner montre souvent des cornes osseuses insuffisamment développées. Néanmoins, la réserve osseuse de fraisage est habituellement suffisante pour assurer la tenue et la bonne couverture du cotyle prothétique (sans ciment ou cimenté). Le repère de la marge inférieure (trou obturateur) est rarement manquant.

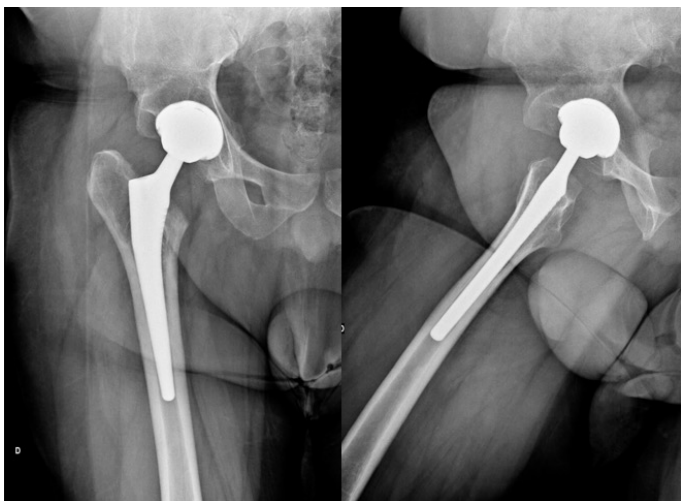
Figure 3 : Patient âgé de 37 ans présentant une coxarthrose droite secondaire sur OIH opéré (ostéotomie du bassin) à 6 ans.



Radiographies de face et de profil préopératoires centrées sur la hanche. Bien que le couverture cotyloïdienne soit insuffisante, la réserve de fraisage permettra de positionner un cotyle au centre de rotation de la hanche. Notez l'absence de remaniement fémoral significatif et un trochanter qui n'obstrue pas l'accès à la diaphyse.



Radiographie avec planification de profil : la planification de face et de profil est essentielle pour anticiper les éventuelles difficultés de préparation et de positionnement de la tige.



Radiographies de face et de profil à un an de recul postopératoire. La qualité osseuse a permis de choisir une tige et d'un cotyle sans ciment avec un couple de frottement céramique-céramique.

Contrairement au fémur, la présence d'un ancien matériel d'ostéosynthèse (vis, broche) est rarement un obstacle au positionnement du cotyle prothétique. Seule une grande dysplasie cotyloïdienne, avec un cotyle très court et plat, peut nécessiter une reconstruction osseuse pour assurer la couverture du cotyle prothétique. Dans ce cas, une butée osseuse visée est habituellement suffisante.

Ainsi, dans la perspective d'une éventuelle arthroplastie totale de hanche à distance, il apparaît logique de privilégier un geste pelvien dans le but d'améliorer la couverture osseuse, si celle-ci était défaillante. A ce titre, du point de vue du chirurgien adulte, un antécédent d'ostéotomie de Chiari n'est pas un obstacle et assure au contraire une couverture osseuse plus que suffisante pour l'implant cotyloïdien dans la planification d'une arthroplastie.

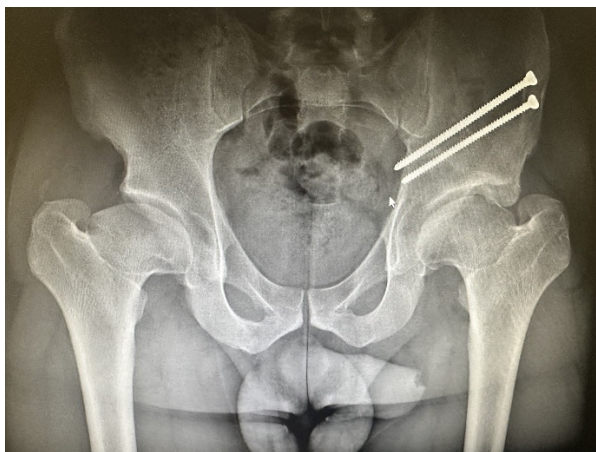


Figure 4 : Radiographie du bassin de face chez un patient âgé de 33 ans, ayant bénéficié d'une ostéotomie de Chiari à gauche à l'âge de 11 ans pour une hanche douloureuse. Non

opéré à droite, mit en traction. Actuellement le patient est quasiment asymptomatique à droite et à gauche. Quelques rares douleurs après la pratique sportive (patient très actif : water-polo, ski, surf, basket). La couverture cotyloïdienne est meilleure à gauche. Les amplitudes articulaires sont moins bonnes à gauche le limitant dans certaines positions. A terme, la mise en place d'une éventuelle arthroplastie totale de hanche ne poserait pas de difficultés particulières (cotyles suffisamment couvrants à droite comme à gauche, pas de déformation fémorale, trochanters bien positionnés).

Enfin, le statut musculaire du patient a son importance dans l'objectif d'obtenir une hanche prothétique fonctionnelle et performante. Une situation très défavorable, parfois rencontrée, est celle de la hanche plusieurs fois opérée, en particulier par différentes voies d'abord. Ces hanches multi-opérées et pluricicatricielles sont accompagnées d'une involution fibreuse des masses musculaires. Ce sont des hanches « fibreuses » difficiles à exposer et qui présentent un potentiel de récupération musculaire très diminué. Il faut donc s'attacher en particulier à préserver les muscles fessiers.

Considérant les difficultés potentielles qui viennent d'être décrites pour la réalisation d'une ATH sur une séquelle d'OPH on peut résumer la situation idéale comme suit, du point de vue du chirurgien adulte : arriver à la chirurgie prothétique avec une coxarthrose...

- sur une hanche centrée,
- avec la meilleure couverture cotyloïde possible,
- sans cal vicieux fémoral proximal (idéalement avec un fémur vierge),
- avec une inégalité de longueur raisonnable (ne dépassant pas les 15-20mm),
- en ayant préservé l'environnement musculaire, (donc idéalement une hanche opérée une seule fois et par un seul abord)
- en ayant retiré le matériel d'ostéosynthèse pendant l'enfance
- et chez un patient sans surpoids

V. CONCLUSION

La littérature rapporte de nombreuses techniques chirurgicales dans la prise en charges des OPH dans l'enfance. La plupart des séries sont inhomogènes dans les populations étudiées (mélangeant parfois des patients adultes et pédiatriques) et/ou dans les techniques chirurgicales rapportées avec un recul souvent insuffisant. Certaines d'entre elles ne rapportent que des résultats radiologiques.

Ainsi, peut-on encore en 2025, comme l'avait fait Jérôme Cottalorda dans sa monographie, citer à nouveau les mots de Herring datant de 1994 : « Most of the studies have simply lacked the controls necessary to allow valid scientific conclusions to be drawn » ? On ne peut en effet tirer de conclusion claire quant au type d'intervention a réalisée pendant l'enfance qui permettrait d'éviter l'évolution vers l'arthrose avec

certitude.

Il semble en revanche assez clair que la prise en charge avant l'âge de 7 à 8 ans soit un facteur protecteur et que le traitement non chirurgical soit à favoriser avant cet âge « charnière ».

La comparaison des résultats entre ostéotomies pelviennes et fémorales (ou combinées) reste difficile et peu conclusive. Ces techniques donnent toutes semble-t-il des résultats cliniques et radiologiques satisfaisants à moyen terme. À l'inverse, les gestes réalisés par voie de luxation chirurgicale semblent délétères.

À l'âge adulte, la chirurgie prothétique dans les coxarthroses sur séquelles d'OPH est une chirurgie efficace, donnant de bons résultats cliniques et d'excellents taux de survie avec les implants de dernière génération. Si les indications spécifiques (et contre-indications) sont respectées, les gestes de chirurgie conservatrice ont leur place dans la prise en charge de certains de ces patients pour soulager leurs symptômes.

On rappellera enfin l'importance de la collaboration entre les services de chirurgie pédiatrique et de chirurgie adulte pour la prise en charge de ces patients. La mise en place d'un suivi longitudinal et prospectif (avec registre) de ces patients paraît indispensable si l'on veut pourvoir tirer des conclusions plus convaincantes à l'avenir sur le devenir des hanches de ces patients.

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. S. Abu Amara, J. Leroux, I. Bernardini, J. Lechevalier. La Hanche de l'enfant et de l'adolescent. SAURAMPS MEDICAL, editor. 2017.
2. J. Cottarlorda, D. Louahem, P. Mazeau, F. Alkar, M. Delpont. La Hanche de l'enfant et de l'adolescent. SAURAMPS MEDICAL, editor. 2017. 133–139 p.
3. Wiig O, Terjesen T, Svenningsen S. Prognostic factors and outcome of treatment in Perthes' disease. *J Bone Joint Surg Br* [Internet]. 2008;90-B(10):1364–71. Available from: <https://doi.org/10.1302/0301-620X.90B10.20649>
4. J. A. Herring, H. T. Kim, R. Browne. Legg-Calve-Perthes disease. Part II: Prospective multicenter study of the effect of treatment on outcome. *J Bone Joint Surg*. 1994; American volume.
5. Fulford GE, Lunn PG, Macnicol MF. A Prospective Study of Nonoperative and Operative Management for Perthes' Disease. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 1993 May;13(3):281–5.
6. Joseph B, Shah H, Perry DC. Epidemiology, natural evolution, pathogenesis, clinical spectrum, and management of Legg–Calvé–Perthes. Vol. 17, *Journal of Children's Orthopaedics*. British Editorial Society of Bone and Joint Surgery; 2023. p. 385–403.
7. LaGreca J, Nickel A, Finch M, Martin BD, Laine JC. Declining Rates of Legg–Calvé–Perthes Surgery in the United States: National Trends Using the Kids' Inpatient Database and Pediatric Health Information System. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2023 Jul;43(6):343–9.
8. Mullan CJ, Thompson LJ, Cosgrove AP. The Declining Incidence of Legg-Calve-Perthes' Disease in Northern Ireland: An Epidemiological Study. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2017 Apr;37(3):e178–82.
9. Wadström MG, Hailer NP, Hailer YD. Demographics and risk for containment surgery in patients with unilateral Legg–Calvé–Perthes disease: a national population-based cohort study of 309 patients from the Swedish Pediatric Orthopedic Quality Register. *Acta Orthop*. 2024 Jun 18;95:333–9.
10. Singh KA, Shah H, Joseph B, Aarvold A, Kim HKW. Evolution of legg-calvé-perthes disease following proximal femoral varus osteotomy performed in the avascular necrosis stage: A prospective study. *J Child Orthop*. 2020 Feb 1;14(1):58–67.
11. Perry DC, Arch B, Appelbe D, Francis P, Craven J, Monsell FP, et al. The British Orthopaedic Surgery Surveillance study: Perthes' disease The epidemiology and two--year outcomes from a prospective cohort in Great Britain. *Bone Joint J*. 2022;104(4):510–8.
12. Heesakkers N, van Kempen R, Feith R, Hendriks J, Schreurs W. The long-term prognosis of Legg-Calvé-Perthes disease: a historical prospective study with a median follow-up of forty one years. *Int Orthop*. 2015 May 19;39(5):859–63.
13. Kaneko H, Kitoh H, Mishima K, Matsushita M, Hattori T, Noritake K, et al. Comparison of surgical and nonsurgical containment methods for patients with Legg-Calvé-Perthes disease of the onset ages between 6.0 and 8.0 years: Salter osteotomy versus a non-weight-bearing hip flexion-abduction brace. *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. 2020 Nov 14;29(6):542–9.
14. Regan CM, Su AW, Stans AA, Milbrandt TA, Larson AN, Shaughnessy WJ, et al. Long-Term Outcomes at Skeletal Maturity of Combined Pelvic and Femoral Osteotomy for the Treatment of Legg–Calvé–Perthes Disease. *J Clin Med*. 2023 Sep 1;12(17).
15. Citlak A. Long-term follow-up results of femoral varus osteotomy in the treatment of Perthes disease, and comparison of open-wedge and closed-wedge osteotomy techniques: A retrospective observational study. *Medicine (United States)*. 2020;99(7).
16. Rosello O, Solla F, Oborocianu I, Chau E, ElHayek T, Clement JL, et al. Advanced containment methods for

- Legg-Calvé-Perthes disease: triple pelvic osteotomy versus Chiari osteotomy. *HIP International*. 2018 May 10;28(3):297–301.
17. Dammerer D, Braito M, Ferlic P, Kaufmann G, Kosiol J, Biedermann R. Long-term clinical and radiological outcome in patients with severe Legg-Calvé-Perthes disease after Chiari pelvic osteotomy: a mean of 14 years follow-up. *HIP International*. 2022 Nov 1;32(6):807–12.
18. Liu KY, Wu KW, Lee CC, Lin SC, Kuo KN, Chang JF, et al. A Long-Term Study of Alignment Correction Following Proximal Femoral Varus Osteotomy and Pemberton Osteotomy in Children With Legg–Calvé–Perthes Disease and Developmental Dysplasia of the Hip. *Front Pediatr*. 2022 Apr 6;10.
19. Emara KM, Diab RA, Emara AK, Eissa M, Gemeah M, Mahmoud SA. Mid-term results of subtrochanteric valgus osteotomy for symptomatic late stages Legg-Calvé-Perthes disease. *World J Orthop*. 2023;14(5):328–39.
20. Adulkasem N, Phinyo P, Tangadulrat P, Wongcharoenwatana J, Ariyawatkul T, Chotigavanichaya C, et al. Comparative effectiveness of treatment modalities in severe Legg Calvé Perthes disease: Systematic review and network meta analysis of observational studies. Vol. 46, *International Orthopaedics*. Springer Science and Business Media Deutschland GmbH; 2022. p. 1085–94.
21. Santos Santana MA, Bahiense Guimarães L, Correia Mendes L, Leal Varjao L. Effectiveness of therapeutic methods for Legg-Calvé-Perthes disease according to staging, limits of conservative treatment: a systematic review with meta-analysis. *Orthop Rev (Pavia)*. 2024 Aug 15;16.
22. Kim HKW, Almakias R, Millis MB, Vakulenko-Lagun B. How are adults who had Perthes' disease functioning? *Bone Joint J*. 2022 Dec 1;104-B(12):1304–12.
23. Tan J, Sharma A, Bansal R, Tan Q, Prior HJ, McRae S, et al. Rate of Total Hip Replacement after Legg Calve Perthes Disease in a Canadian Province. *Pediatr Rep*. 2023 Dec 1;15(4):582–90.
24. Zhi X, Wu H, Xiang C, Wang J, Tan Y, Zeng C, et al. Incidence of total hip arthroplasty in patients with Legg-Calve-Perthes disease after conservative or surgical treatment: a meta-analysis. *Int Orthop*. 2023 Jun 1;47(6):1449–64.
25. Hsu JE, Baldwin KD, Tannast M, Hosalkar H. What is the evidence supporting the prevention of osteoarthritis and improved femoral coverage after shelf procedure for Legg-Calvé-Perthes disease? hip. In: *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Springer New York LLC; 2012. p. 2421–30.
26. Albers CE, Steppacher SD, Ganz R, Siebenrock KA, Tannast M. Joint-preserving surgery improves pain, range of motion, and abductor strength after Legg-Calvé-Perthes disease hip. In: *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Springer New York LLC; 2012. p. 2450–61.
27. Siebenrock KA. Editorial comment: symposium: 2014 Bernese Hip Symposium. *Clin Orthop Relat Res*. 2015 Apr;473(4):1201–3.
28. Paley D. The treatment of femoral head deformity and coxa magna by the Ganz femoral head reduction osteotomy. *Orthop Clin North Am*. 2011 Jul;42(3):389–99, viii.
29. Shore BJ, Novais EN, Millis MB, Kim YJ. Low early failure rates using a surgical dislocation approach in healed Legg-Calvé-Perthes disease pediatrics. In: *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Springer New York LLC; 2012. p. 2441–9.
30. Nepple JJ, Freiman S, Pashos G, Thornton T, Schoenecker PL, Clohisy JC. Combined Surgical Dislocation and Periacetabular Osteotomy for Complex Residual Legg-Calvé-Perthes Deformities: Intermediate-Term Outcomes. *J Bone Joint Surg Am*. 2022 May 4;104(9):780–9.
31. Novais EN, Ferraro SL, Miller P, Kim YJ, Millis MB, Clohisy JC. Periacetabular Osteotomy for Symptomatic Acetabular Dysplasia in Patients ≥40 Years Old: Intermediate and Long-Term Outcomes and Predictors of Failure. *J Bone Joint Surg Am*. 2023 Aug 2;105(15):1175–81.
32. Kanatli U, Ayanoglu T, Ozer M, Ataoglu MB, Cetinkaya M. Hip arthroscopy for Legg-Calvè-Perthes disease in paediatric population. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2019 May 1;53(3):203–8.
33. Lee WY, Hwang DS, Ha YC, Kim PS, Zheng L. Outcomes in patients with late sequelae (healed stage) of Legg-Calvé-Perthes disease undergoing arthroscopic treatment: retrospective case series. *Hip Int*. 2018 May;28(3):302–8.
34. Freeman CR, Jones K, Byrd JWT. Hip Arthroscopy for Legg-Calvè-Perthes Disease: Minimum 2-Year Follow-up. *Arthroscopy: The Journal of Arthroscopic & Related Surgery*. 2013 Apr;29(4):666–74.
35. Goyal T, Barik S, Gupta T. Hip arthroscopy for sequelae of legg-calve-perthes disease: A systematic review. Vol. 33, *Hip and Pelvis*. The Korean Hip Society; 2021. p. 3–10.
36. Tiwari V, Gamanagatti S, Mittal R, Nag H, Khan SA. Correlation between MRI and hip arthroscopy in children with Legg–Calve–Perthes disease. *Musculoskelet Surg*. 2018 Aug 12;102(2):153–7.

37. Shinoda T, Naito M, Nakamura Y, Kiyama T. Periacetabular osteotomy for the treatment of dysplastic hip with Perthes-like deformities. *Int Orthop*. 2009 Feb;33(1):71–5.
38. Clohisy JC, Nepple JJ, Ross JR, Pashos G, Schoenecker PL. Does surgical hip dislocation and periacetabular osteotomy improve pain in patients with Perthes-like deformities and acetabular dysplasia? *Clin Orthop Relat Res*. 2015 Apr;473(4):1370–7.
39. Rosendahl Kristiansen A, Holsgaard-Larsen A, Bøgehøj M, Overgaard S, Lindberg-Larsen M, Ovesen O. Hip survival after periacetabular osteotomy in patients with acetabular dysplasia, acetabular retroversion, con-genital dislocation of the hip, or Legg-Calvé-Perthes disease: a cohort study on 1,501 hips. *Acta Orthop*. 2023;94:250–6.
40. Luo ZY, Wang HY, Wang D, Pan H, Pei FX, Zhou ZK. Monobloc implants in cementless total hip arthroplasty in patients with Legg-Calve-Perthes disease: A long-term follow-up. *BMC Musculoskelet Disord*. 2017 Sep 5;18(1).
41. Traina F, Tassinari E, De Fine M, Bordini B, Toni A. Revision of ceramic hip replacements for fracture of a ceramic component: AAOS exhibit selection. *J Bone Joint Surg Am*. 2011 Dec 21;93(24):e147.
42. Lee KH, Jo WL, Ha YC, Lee YK, Goodman SB, Koo KH. Total hip arthroplasty using a monobloc cementless femoral stem for patients with childhood Perthes' disease. *Bone Joint J*. 2017 Apr;99-B(4):440–4.
43. Anthony CA, Wasko MK, Pashos GE, Barrack RL, Nunley RM, Clohisy JC. Total Hip Arthroplasty in Patients With Osteoarthritis Associated With Legg-Calve-Perthes Disease: Perioperative Complications and Patient-Reported Outcomes. *J Arthroplasty*. 2021 Jul;36(7):2518–22.
44. Lee SJ, Yoo JJ, Kim HJ. Alumina-alumina total hip arthroplasty for the sequelae of Legg-Calve-Perthes disease: A comparative study with adult-onset osteonecrosis. *J Orthop Sci*. 2016 Nov;21(6):836–40.
45. Lim YW, Kim MJ, Lee YS, Kim YS. Total Hip Arthroplasty in Patient with the Sequelae of Legg-Calvé-Perthes Disease. *Hip Pelvis*. 2014 Dec 31;26(4):214–9.
46. Hasler J, Flury A, Hoch A, Cornaz F, Zingg PO, Rahm S. Total hip arthroplasty through the direct anterior approach for sequelae of Legg-Calvé-Perthes disease. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2023 Sep 1;143(9):5935–44.
47. Hanna SA, Sarraf KM, Ramachandran M, Achan P. Systematic review of the outcome of total hip arthroplasty in patients with sequelae of Legg-Calvé-Perthes disease. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2017 Aug 3;137(8):1149–54.
48. Bus MPA, Gademan MGJ, Fiocco M, Nelissen RGHH, DE WITTE PB. Pediatric hip disorders are not associated with an increased 10-year revision risk after total hip arthroplasty under the age of 55: results from the Dutch Arthroplasty Register. *Acta Orthop*. 2024;95:472–6.
49. Puolakka TJ, Pajamäki KJ, Halonen PJ, Pulkkinen PO, Paavolainen P, Nevalainen JK. The Finnish Arthroplasty Register: report of the hip register. *Acta Orthop Scand*. 2001 Oct;72(5):433–41.
50. Corbett KL, Losina E, Nti AA, Prokopetz JJ, Katz JN. Population-based rates of revision of primary total hip arthroplasty: a systematic review. *PLoS One*. 2010 Oct 20;5(10):e13520.
51. Bryan AJ, Calkins TE, Karas V, Culvern C, Nam D, Della Valle CJ. Primary Total Hip Arthroplasty in Patients Less Than 50 Years of Age at a Mean of 16 Years: Highly Crosslinked Polyethylene Significantly Reduces the Risk of Revision. *J Arthroplasty*. 2019 Jul;34(7S):S238–41.
52. Rames RD, Stambough JB, Pashos GE, Maloney WJ, Martell JM, Clohisy JC. Fifteen-Year Results of Total Hip Arthroplasty With Cobalt-Chromium Femoral Heads on Highly Cross-Linked Polyethylene in Patients 50 Years and Less. *J Arthroplasty*. 2019 Jun;34(6):1143–9.
53. Youngman TR, Verhotz DR, Layon DR, Parilla FW, Pashos GE, Thornton T, et al. Mean 16-Year Results of Total Hip Arthroplasty With Alumina Ceramic Femoral Heads on Highly Cross-Linked Polyethylene in Patients 50 Years or Less. *J Arthroplasty*. 2023 Jul;38(7 Suppl 2):S346–50.
54. Zitsch BP, Cahoy KM, Urban ND, Buckner BC, Garvin KL. Highly Cross-Linked Polyethylene in Patients 50 Years of Age and Younger: A 20-year Follow-Up Analysis. *Journal of Arthroplasty*. 2024 Sep 1;39(9):S145–52.
55. Solarino G, Zagra L, Piazzolla A, Morizio A, Vicenti G, Moretti B. Results of 200 Consecutive Ceramic-on-Ceramic Cementless Hip Arthroplasties in Patients Up To 50 Years of Age: A 5-24 Years of Follow-Up Study. *J Arthroplasty*. 2019 Jul;34(7S):S232–7.
56. Hannouche D, Devriese F, Delambre J, Zadegan F, Tourabaly I, Sedel L, et al. Ceramic-on-ceramic THA Implants in Patients Younger Than 20 Years. *Clin Orthop Relat Res*. 2016 Feb 1;474(2):520–7.
57. Beaupré LA, al-Yamani M, Huckell JR, Johnston DWC. Hydroxyapatite-coated tibial implants compared with cemented tibial fixation in primary total knee arthroplasty. A randomized trial of outcomes at five years. *J Bone Joint Surg Am*. 2007 Oct;89(10):2204–11.

58. Kim YH, Park JW. Eighteen-Year Follow-Up Study of 2 Alternative Bearing Surfaces Used in Total Hip Arthroplasty in the Same Young Patients. *J Arthroplasty*. 2020 Mar;35(3):824–30.

59. Langlois J, Hamadouche M. What have we learned from 20 years of using highly crosslinked PE in total hip arthroplasty? *Orthop Traumatol Surg Res*. 2023 Feb;109(1S):103457.

60. Hasler J, Flury A, Hoch A, Cornaz F, Zingg PO, Rahm S. Total hip arthroplasty through the direct anterior approach for sequelae of Legg–Calvé–Perthes disease. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2023 Sep 1;143(9):5935–44.

61. Luo ZY, Wang HY, Wang D, Pan H, Pei FX, Zhou ZK. Monobloc implants in cementless total hip arthroplasty in patients with Legg-Calve-Perthes disease: A long-term follow-up. *BMC Musculoskelet Disord*. 2017 Sep 5;18(1).

62. Lee SJ, Yoo JJ, Kim HJ. Alumina-alumina total hip arthroplasty for the sequelae of Legg-Calve-Perthes disease: A comparative study with adult-onset osteonecrosis. *J Orthop Sci*. 2016 Nov;21(6):836–40.

L'épiphysiolyse fémorale supérieure – devenir à l'âge adulte

XAVIER FLECHER¹ (Marseille), ANNE-LAURE SIMON² (Paris)

1 : Service d'orthopédie APHM, Marseille, France

2 : Chirurgie orthopédique pédiatrique, CHU Robert Debré, Paris, France

INTRODUCTION

L'épiphysiolyse fémorale supérieure (EFS) est la pathologie de hanche la plus fréquente de l'enfant prépubère. Son incidence est de 0,2 à 17,5 pour 100 000 personnes avec une tendance à l'augmentation et elle est bilatérale dans 20 à 80% des cas (1,2). Habituellement décrite comme une bascule de l'épiphyse en postérieure et en dedans, il s'agit en réalité d'un déplacement plus complexe, tridimensionnel, associant une translation de la métaphyse proximale en antérieur avec une rotation externe de l'épiphyse (3). Les conséquences sont une déformation en coxa retorsa et en coxa vara responsable d'une altération de la biomécanique de la hanche. À terme, si elle n'est pas traitée, un risque de conflit entre l'acétabulum et la métaphyse proximale du fémur existe, conflit pouvant être la source de lésions cartilagineuses et de développement d'une coxarthrose (4).

Plusieurs facteurs de risques d'EFS sont rapportés dans la littérature (endocriniens et mécaniques), dont le principal est le surpoids/obésité mais d'autres causes doivent être recherchées chez les enfants <10 ans et >16 ans, ainsi que chez ceux ayant un indice de poids corporel <50ème percentile (4,5). Lors du diagnostic initial, la stabilité et la sévérité du déplacement sont les 2 éléments pronostiques déterminants pour la prise en charge aiguë ainsi que du devenir à l'âge adulte (4,6).

Trois complications sont à craindre : la nécrose, la chondrolyse (coxite laminaire) et les conséquences du cal vicieux (conflit fémoro-acétabulaire et lésions labrales) (7).

La question à nous poser en tant qu'orthopédiste pédiatre est : que faire pour limiter ces complications ?

1. Diagnostic initial

1.1. Tableaux cliniques

Loder et al en 1993, ont décrit des critères de stabilité de l'EFS, qui fait l'objet de la classification la plus utilisée dans la littérature (6).

1.1.1. Les formes instables

Il s'agira d'un patient arrivant aux urgences avec une impossibilité de prendre appui sur son membre inférieur, avec ou sans canne. C'est la forme la moins fréquente mais la plus pourvoyeuse d'ostéonécrose. Dans sa méta-analyse de 2013, Loder retrouve 21%

d'ostéonécrose dans les formes instables quel que soit le traitement (7). L'examen de la hanche est alors difficile, car le patient présente un décollement épiphysaire douloureux. L'attitude spontanée sera en rotation externe et adduction avec ou sans raccourcissement en fonction du déplacement.

1.1.2. Les formes stables

Il s'agira plutôt des patients adressés en consultation pour boiterie mécanique persistante avec douleurs inguinales, de cuisse ou de genou. Dans ces cas, l'appui est possible. Il aura, en général, une marche en rotation externe et un déficit de rotation interne à l'examen clinique sur table. Dans ces formes stables, le signe de Drehmann, correspond à une rotation externe automatique lors de la flexion de hanche. Il est la conséquence de l'altération de la biomécanique de la hanche (8).

1.2. Sévérité du déplacement

La mesure de la sévérité du déplacement s'effectue sur le cliché de Lauenstein (frog leg en anglais) ou le profil de Dunn. Cette incidence peut être difficile à réaliser dans les formes instables (douleurs) et à grand déplacement (Drehmann).

Deux angles peuvent être mesurés : l'angle de Southwick et l'angle de Carliz (9,10). L'angle de Southwick correspond à l'angle entre la perpendiculaire à la physe et l'axe de la diaphyse fémorale (Figure 1A).

Cette mesure est dépendante de l'antéversion fémorale et donc de l'orientation du côté controlatéral (9). L'angle de Carliz correspond à l'angle entre la perpendiculaire à l'axe du col et l'axe de la physe proximale (Figure 1B). Cette mesure peut être difficile à réaliser dans les formes avec un col très remodelé et dystrophique (10).

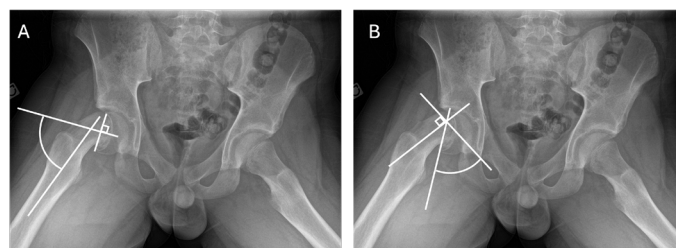


Figure 1 – Cliché de Lauenstein en abduction et rotation latérale maximale dans une épiphysiolyse stable à déplacement sévère (61°). (A) mesure de l'angle de Southwick et (B) mesure de l'angle de Carliz.

Dans tous les cas, selon la sévérité du déplacement, 3 stades sont décrits :

- Stade 1 : Bascule < 30° qui correspond à une EFS à faible déplacement
- Stade 2 : Bascule ≥ 30° et < 60° qui correspond à une EFS à déplacement modéré
- Stade 3 : Bascule ≥ 60° qui correspond à une EFS à déplacement sévère.

Plus le déplacement est important, plus il y aura une inégalité de longueur des membres inférieurs (11). Le signe de Drehmann sera également d'autant plus important que la bascule est importante et sera associé à une limitation d'autant plus importante de la rotation interne de hanche.

2. Prise en charge

Outre, la mise en décharge immédiate, quelle que soit la forme de l'EFS, la prise en charge chirurgicale s'impose pour arrêter la progression ou pour rétablir une anatomie correcte de la hanche. Elle dépend de la stabilité et de la sévérité du déplacement. La prise en charge est plus urgente dans les formes instables (4,12).

2.1. Vissage in situ (FIS)

Il s'agit d'une fixation cervico-céphalique à travers la physe visant à freiner le glissement. Cette procédure est réalisée sous guidage scopique par une technique percutanée. Compte tenu de la position postérieure de la tête par rapport au col du fémur dans les EFS, le point d'entrée de la vis est d'autant plus antérieur que le déplacement est important, ce qui peut rendre le vissage complexe et source de conflit à terme (13–15). Une seule vis canulée est nécessaire, avec une préférence pour les vis à filetage complet (15–17). Il est également recommandé d'avoir quatre filetages dans la physe pour éviter un risque de progression en postopératoire.

2.2. Ostéotomies sous capitales

Plusieurs techniques sont décrites, avec comme objectif commun de rétablir l'anatomie par une résection à base antérieure du col fémoral et une résection des ostéophytes postérieurs dans les formes chroniques, pour éviter toute contrainte sur le retinaculum postérieur de Weitbrecht, qui contient la vascularisation principale de l'épiphyse. L'intervention peut être effectuée par un abord antérieur (voie de Hueter) selon la technique de Compère, un abord postéro-latéral avec trochantérotomie (technique de Dunn), associée à une luxation chirurgicale de la hanche selon la méthode de Ganz (Dunn modifié) (4,18,19). Entre les mains de chirurgiens expérimentés, le risque de nécrose avasculaire secondaire à la chirurgie est estimé à un niveau similaire à celui associé au déplacement initial, soit environ 25% (20).

2.3. Décision thérapeutique

Un consensus d'expert écrit par Chervonski et al., a conclu en 2023 qu'il n'existait pas de consensus sur

la prise en charge des EFS (21). Cependant, certaines indications sont reconnues par ce panel d'expert et la littérature.

Dans les formes à faible déplacement (<30°), quel que soit la stabilité et la durée des symptômes, seul le vissage in situ est recommandé (22,23).

Dans les formes modérées (< 50°) :

- Stables (aiguës ou chroniques), la fixation in situ (FIS) est recommandée (22).
- Instables (aiguës ou aiguës sur chronique), la réduction douce est recommandée.

Dans les formes sévères (> 50°), le seul consensus retenu est pour les formes instables aiguës et aiguës sur chronique avec une indication d'une réduction douce.

Bien que les réductions à ciel ouvert et fermé soient mentionnées dans l'article de Chervonski et al, la technique à foyer fermé (sur table orthopédique ou traction), ne nous semble pas recommandée en raison du risque important d'ostéonécrose (jusqu'à 80%) (7,17,24).

Pour la réduction douce, la technique de Parsch (arthrotomie, évacuation hémarthrose, réduction douce au doigt et fixation) est la technique qui rapporte le plus faible taux de nécrose (4,7 %), sans que l'objectif de correction anatomique (10 à 28° de bascule résiduelle) soit nécessaire (25).

Dans les formes chroniques, la présence d'un cal postérieur impose sa résection en cas de réduction ou d'ostéotomie de réorientation pour éviter la mise en tension et/ou la compression de la lame porte-vaissaux (retinaculum de Weitbrecht), risquant de compromettre la vascularisation épiphysaire (4,20,23). Enfin, aux USA, il est recommandé de transférer les cas d'EFS instables avec grand déplacement dans des centres spécialisés afin de maximiser les résultats cliniques, ce qui pourrait se résumer à une prise en charge en CHU en France (4,26).

Les zones d'ombres qui persistent pour la prise en charge sont :

- Existe-t-il la supériorité d'une ostéotomie de réduction, Dunn modifié versus ostéotomie sous capitale par voie antérieure ?
- Faut-il réduire les formes sévères stables ?

Pour tenter de répondre à ces questions, l'analyse des complications est nécessaire.

3. Analyse des complications

3.1. Ostéonécrose aseptique (ONA)

La nécrose avasculaire de la tête fémorale est la complication la plus redoutée dans l'EFS, avec une incidence allant jusqu'à 60% (Figure 2) (24).

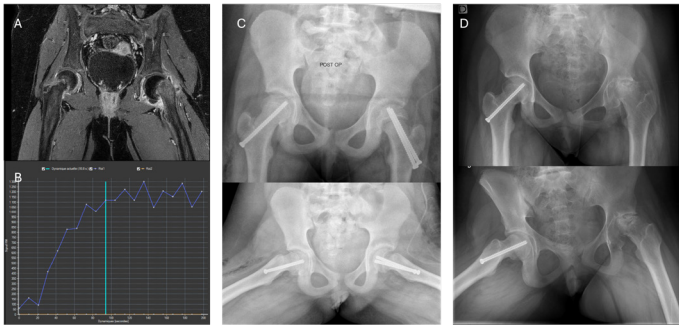


Figure 2 – Patiente de 11, 5 ans présentant une épiphysiolyse aiguë instable gauche avec absence complète de perfusion en préopératoire (A). Une réduction anatomique à ciel ouvert avec émondage du col a été réalisée (B) par voie antérieure. Évolution à 8 mois postopératoire vers une ostéonécrose nécessitant le retrait du matériel pour saillie des têtes de vis dans l'articulation (C).

Elle se développe dans les 6 à 12 mois suivant la prise en charge. Elle se manifeste cliniquement par des douleurs, associées ou non à une limitation des mobilités articulaires, et une déformation de l'épiphyse. Le diagnostic peut être réalisé précocement par les techniques d'imagerie (IRM et scintigraphie), mais la présence du matériel peut gêner l'interprétation de l'IRM (Figure 3) (27).

L'IRM de perfusion préopératoire (B) montre absence de perfusion de l'épiphyse. Une ostéotomie de réduction douce à ciel ouvert a été réalisée. L'IRM postopératoire à 6 semaines avec des séquences de perfusion avec et sans soustraction (C) est difficile d'interprétation, en raison de l'artefact lié au matériel. Le patient a rapidement évolué vers une ostéonécrose aseptique (D).

La scintigraphie osseuse semble être plus sensible et spécifique pour diagnostiquer cette complication. Les facteurs de risque identifiés inhérents à la pathologie sont l'instabilité et la sévérité du déplacement. Les facteurs de risque iatrogènes sont la réduction à foyer fermé et le positionnement postérieur des broches ou des vis (20,23,28). Les conséquences du délai de prise en charge ne sont pas claires. Une prise en charge dans les 24 heures des formes instables à grand déplacement, a démontré une diminution du risque d'ONA, sans que cela puisse être imputé à la réalisation d'une arthrotomie de décompression (12,24). Lorsque le délai est dépassé, certains auteurs recommandent d'attendre 7 jours avant d'intervenir chirurgicalement, afin de permettre une réduction de l'inflammation, d'après le concept de « fenêtre d'opportunité » (12,29).

3.2. Chondrolyse ou coxite laminaire

La chondrolyse correspond à une résorption progressive du cartilage articulaire de la hanche. Le tableau typique est celui de douleurs postopératoire persistantes et s'aggravant, ou la réapparition de douleurs après une période d'indolence (« lune de miel »). Ces douleurs cèdent entre 10 et 18 mois après l'apparition des symptômes. Son incidence varie entre 5 et 7 % (30). On retrouve associé à la douleur, une limitation importante des mobilités articulaires. La radiographie typique montre un pincement global de l'articulation sans déformation de l'épiphyse (Figure 4).

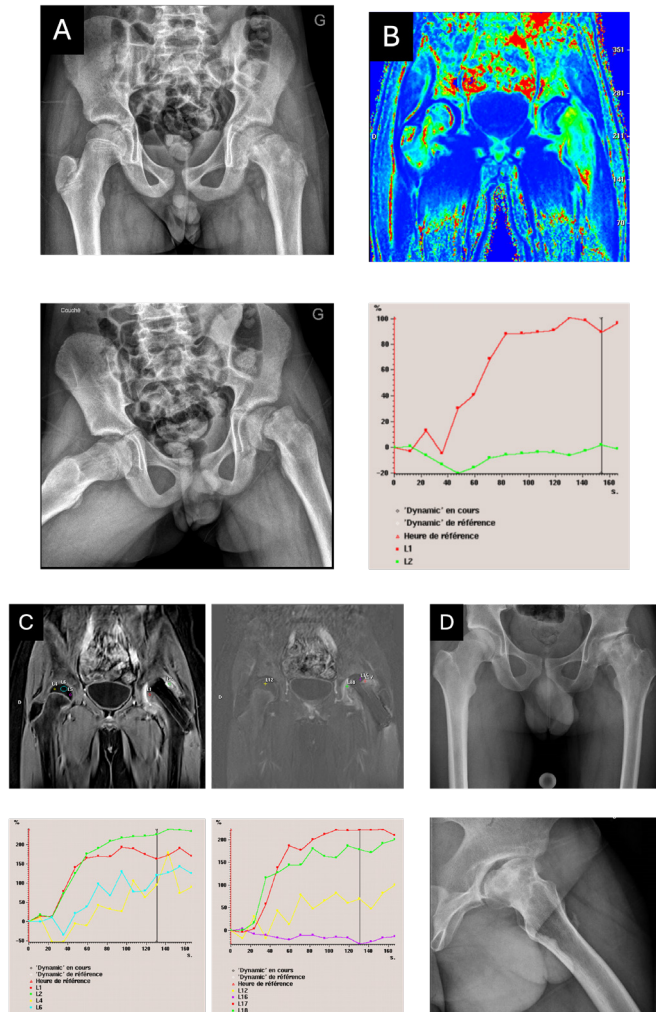


Figure 3 – Patient de 13 ans opéré présentant une épiphysiolyse instable gauche, aiguë sur chronique (A).

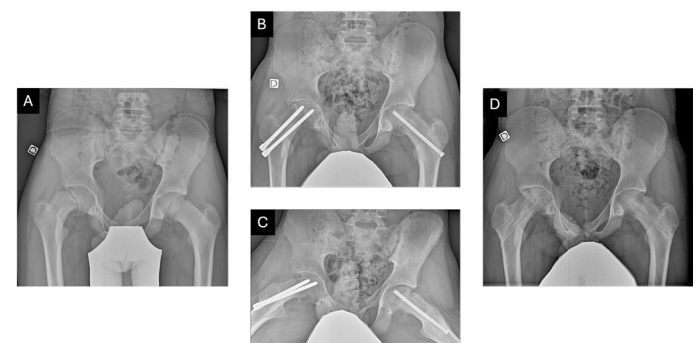


Figure 4 – Patient de 14 ans opéré d'une épiphysiolyse bilatérale instable, à déplacement modéré, aiguë sur chronique à droite associée à une protrusion acétabulaire, et stable à faible déplacement à gauche (A). Une ostéotomie de réduction à ciel par voie antérieure a été réalisée à droite et une fixation in situ à gauche. A 10 mois postopératoires, l'enfant présentait une recrudescence de douleurs à gauche. Les radiographies B et C montrent un pincement global de l'interligne en bilatéral, prédominant à droite et associé à des signes de CFA à gauche. À 24 mois de recul, il existe des signes de remodelage du bord supérieur du col fémoral.

Les facteurs de risques non iatrogéniques sont l'obésité, la durée d'évolution des symptômes (formes chroniques), les déplacements sévères, les facteurs mécaniques associés (protrusion acétabulaire) et les facteurs auto-immuns (mal compris) (31). Les facteurs iatrogéniques retrouvés sont les vis intra-articulaires, l'immobilisation postopératoire et les ostéotomies de réorientation réalisées avant la fin de croissance (30,32). La protrusion temporaire, peropératoire des broches, n'est pas un facteur de risque (32).

3.3. Les conséquences du cal vicieux

Les principales conséquences sont les lésions labrales et le conflit fémoro-acétabulaire (CFA) (femoroacetabular impingement (FAI) en anglais), qui correspond à un contact anormal entre le bassin et le col du fémur lors des mouvements de hanche (Figure 5).

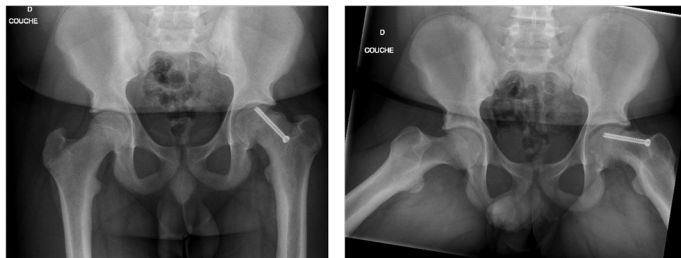


Figure 5 – Illustration d'un CFA chez un enfant de 15 ans avec limitation d'abduction et rotation latérale opéré d'une épiphysiolyse chronique à déplacement modéré (47°) à l'âge de 13 ans par fixation in situ à gauche.

Deux types de CFA, décrits par Rab et al. existent (33). Le CFA par effet came, qui correspond à l'entrée du col déformé dans l'articulation, abîmant le cartilage articulaire et le labrum (en inclusion ; lésion de dedans en dehors) pour les déplacements faibles et modérés. Le CFA par effet pince pour les déplacements sévères, le col déformé restant en dehors de l'articulation et vient en butée (en impaction, lésion de dehors en dedans) lors de la flexion-rotation de hanche (30,34,35).

Cliniquement, le CFA est suspecté devant une limitation de la rotation interne de hanche (<10°) lorsque la hanche est fléchie à 90° et l'incapacité à fléchir la hanche à plus de 90° (35). La flexion, l'adduction et la rotation interne de la hanche (signe FADRI) provoquent des douleurs à la hanche. La flexion de la hanche passive ou active entraîne une rotation externe progressive de la cuisse (signe de Drehmann), car le patient tente, involontairement, d'éviter l'impaction du col fémoral antérosupérieur sur l'acétabulum antéro-supérieur, ou bien par ce qu'il existe une réelle rétroversion fémorale (36).

D'après Samelis et al, on retrouve le CFA chez tous les patients non traités ou traités par FIS, quel que soit la sévérité du déplacement. Des signes radiologiques, sur le cliché de profil de Dunn (glissement résiduel, angle alpha >55°, offset tête-col < 0,15) existent dans 80 à 90% des patients, indépendamment de la sévérité du déplacement et sont asymptomatiques cliniquement

(Figure 5) (30,37). Cependant, 31% à 36% deviennent symptomatiques avec 40% de risque de chirurgie reconstructive de hanche précoce, c'est-à-dire avant 50 ans (38-40).

Les facteurs de risques du CFA sont la sévérité du déplacement (100%, 50% et 33% respectivement dans les déplacements sévères, modérés et faibles) et les formes chroniques (32,40). Les facteurs iatrogéniques seraient le défaut de réduction chirurgicale et le vissage antérieur avec vis trop longues (effet pince de la vis) (41).

À la vue de ces complications, comment les prendre en charge à l'âge adulte ?

4. Traitements chirurgicaux conservateurs des conséquences de l'épiphysiolyse de hanche chez l'adulte

4.1. Rôle de l'arthroscopie de la hanche

Afin d'éviter le CFA, de nombreux chirurgiens suggèrent que la stabilisation in situ soit associée à une ostéochondroplastie arthroscopique de la déformation antérosupérieure du col fémoral, soit simultanément à la procédure primaire, soit plus tard, après la fusion de la physe et la fin du remodelage du col fémoral (30).

L'ostéochondroplastie arthroscopique réduit efficacement l'angle alpha de 20° à 40° et augmente l'offset tête-col (42,43). Une intervention arthroscopique précoce donne de meilleurs résultats concernant la douleur et la mobilité de la hanche et protège la hanche des défauts permanents du labrum et du cartilage (43).

L'ostéochondroplastie arthroscopique ne traite que la déformation du col fémoral après le glissement. Elle ne restaure pas l'orientation de la tête fémorale, par rapport à la zone portante de l'acétabulum. Par conséquent, après l'EFS, la surface portante de l'acétabulum s'articule avec une autre partie de la tête fémorale au lieu de la surface portante d'origine, qui est recouverte d'un cartilage articulaire plus épais. Ainsi, même sans CFA, le cartilage de la tête fémorale est soumis à des charges anormales, ce qui pourrait endommager le cartilage à long terme (44,45). De ce fait, une ostéotomie de réduction serait indiquée dans les formes modérées et sévères d'après certains auteurs (46).

4.2. Ostéotomies de réduction de l'épiphyse fémorale supérieure

L'ostéotomie sous-capitale du col fémoral avec raccourcissement du col fémoral pour le traitement des épiphysiolyses stables a été décrite pour la première fois par Green (1945). Des modifications

ont été apportées secondairement par Compère (1950), Dunn (1964) et Ganz (2001) (4,47–49). Ces ostéotomies sont réalisées lorsque la physe proximale du fémur est encore ouverte, dans les formes stables à déplacement sévère (50). Ces ostéotomies, réalisées dans l'enfance, permettent, en l'absence d'ostéonécrose, d'éviter de manière efficace le CFA et l'arthrose précoce, à condition que la réduction soit anatomique (51). Cependant, ces ostéotomies doivent être réalisées par des chirurgiens expérimentés, en centres spécialisés (4,23,52).

4.3. Ostéotomies de réorientation avec ostéochondroplastie

Les ostéotomies de réorientation, ne permettent pas de corriger la déformation de manière anatomique. Elles ont été développées dans les formes stables, à déplacements modérés et sévères, pour éviter les ostéonécroses liées aux techniques de réduction anatomiques et diminuer le risque de CFA des FIS.

Ces ostéotomies, réalisées par voie latérale ou antéro-latérale, plus sûre en terme d'ONA que les ostéotomies de réduction, ont montré un recul du risque d'arthrose à long terme (53,54). Le principe repose sur une ostéotomie inter-trochantérienne tridimensionnelle permettant une déflexion, une dérotation et une valgisation du col fémoral (55–57). La technique originelle est celle de Imhäuser, mais elle a été modifiée avec le temps et inclue maintenant une ostéochondroplastie pour le CFA, ainsi qu'une planification avec guide de coupe pour une correction patient-spécifique de ces déformations complexes (55–58).

Cependant, en cas d'arthrose secondaire, la pose de la prothèse totale de hanche peut s'avérer plus difficile en raison de la forme en « S » du fémur proximal.

5. Traitement chirurgical non conservateur :

la prothèse totale de hanche

5.1. Arthrose et EFS

La fréquence de l'EFS dans le nombre total de prothèses totales de hanche (PTH) est relativement faible. Parmi les 370 630 PTH rapportées par l'Association nordique des registres d'arthroplastie pour la période s'écoulant de 1995 à 2009, les pathologies de la hanche pédiatrique (EFS et ostéochondrite primitive de hanche) étaient responsables de seulement 0,6 % des PTH pour arthrose primaires (59). Cependant, ces patients étaient significativement plus jeunes (âge moyen, 49,7 ans) par rapport aux autres patients atteints d'arthrose primaire de la hanche (69,3 ans). Dans l'ensemble, le conflit fémoro-acétabulaire post-glissement entraîne une arthrose précoce de la hanche et une prothèse totale de hanche à un âge plus jeune. Il semble que les patients atteints d'EFS, subiront

une PTH environ 10 à 12 ans plus tôt que les patients atteints d'arthrose primaire de la hanche. Des signes radiologiques indiquant un antécédent d'EFS sont observés chez 35,7 % des patients atteints d'arthrose de la hanche de moins de 60 ans (40). D'autres études soutiennent que l'EFS est la cause sous-jacente jusqu'à dans 6,5 % des cas d'arthrose de la hanche et dans 9,3 % des PTH chez les patients de moins de 50 ans (60,61).

5.2. PTH sur EFS

Peu d'informations sont disponibles concernant les résultats de la PTH pour coxarthrose secondaire à une EFS. Une méta analyse de Sarraf et al., publiée en 2021, a retrouvé six études répondant aux critères d'inclusion (62). Parmi celles-ci, 5 étaient des études rétrospectives non-comparative et une était une étude rétrospective comparative basée sur les données de registres. Toutes les études ont rapporté une amélioration significative de la fonction et de la qualité de vie. Au total, il y avait 268 patients âgés en moyenne de 43,8 ans et suivis pendant 7,6 ans en moyenne. Sur les 268 patients, il y a eu 226 PTH (84,3 %), 40 resurfaçages (14,9 %) et deux (0,8 %) hémiarthroplasties. Il y avait 148 PTH sans ciment (65,5 %), 50 PTH hybrides (22,1 %) et 28 PTH cimentées (12,4 %). Seules trois études (n=94) précisaient le couple de frottement utilisé. Il y avait 28 métal sur polyéthylène, 23 céramique sur céramique, neuf céramique sur polyéthylène et 35 métal sur métal.

L'ablation du matériel de fixation utilisé pour fixer l'EFS peut être réalisée dans le même temps que la PTH. En cas de difficulté d'ablation, la vis peut être extraite après section du col et fragmentation de la tête fémorale.

Un taux de révision global de 11,9 % a été rapporté, survenant en moyenne à 6,5 ans (0,75 à 18,7 ans). La PTH chez les patients après EFS entraîne une amélioration des résultats fonctionnels comparables à ceux des patients recevant une PTH pour arthrose primitive. Le taux de révision semble cependant plus élevé. Des études prospectives comparatives sont nécessaires pour évaluer plus en détail l'efficacité des PTH modernes dans cette situation.

CONCLUSION

En conclusion, l'épiphyse de hanche chez l'adulte peut entraîner des conséquences débilantes en termes d'arthrose, de douleurs et de limitation de la mobilité. Il est important de prendre en compte ces facteurs lors de la prise en charge initiale de ces patients et d'en informer les parents et les patients. Les traitements chirurgicaux conservateurs tels que les ostéotomies (réduction et réorientation) et l'arthroscopie peuvent être efficaces pour améliorer les symptômes et la qualité de vie des patients atteints d'épiphyse de hanche. Les résultats à long terme des traitements non conservateurs doivent encore être évalués, notamment avec les techniques modernes

(prothèses sur mesure, chirurgie avec navigation et assistée par robot). Il est donc essentiel de poursuivre la recherche dans ce domaine pour améliorer les options de traitement disponibles et améliorer les résultats à long terme pour les patients.

RÉFÉRENCES

1. Loder RT, Skopelja EN. The epidemiology and demographics of slipped capital femoral epiphysis. *ISRN Orthop*. 2011;2011:486512.
2. Witbreuk MM, van Royen BJ, Van Kemenade FJ, Witte BI, van der Sluijs JA. Incidence and gender differences of slipped capital femoral epiphysis in the Netherlands from 1998-2010 combined with a review of the literature on the epidemiology of SCFE. *J Child Orthop*. 2013;7(2):99–105.
3. Novais EN, Hosseinzadeh S, Emami SA, Maranhão DA, Kim YJ, Kiapour AM. What Is the Association Among Epiphyseal Rotation, Translation, and the Morphology of the Epiphysis and Metaphysis in Slipped Capital Femoral Epiphysis? *Clin Orthop*. 2021;479(5):935–44.
4. Wylie JD, Novais EN. Evolving Understanding of and Treatment Approaches to Slipped Capital Femoral Epiphysis. *Curr Rev Musculoskelet Med*. 2019; 12(2): 213-9
5. Manoff EM, Banffy MB, Winell JJ. Relationship between Body Mass Index and slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop*. 2005;25(6):744–6.
6. Loder RT, Richards BS, Shapiro PS, Reznick LR, Aronson DD. Acute slipped capital femoral epiphysis: the importance of physeal stability. *J Bone Jt Surg*. 1993;75(8):1134–40.
7. Loder RT. What is the cause of avascular necrosis in unstable slipped capital femoral epiphysis and what can be done to lower the rate? *J Pediatr Orthop*. 2013;33 Suppl 1:S88-91.
8. Kamegaya M, Saisu T, Nakamura J, Murakami R, Segawa Y, Wakou M. Drehmann sign and femoro-acetabular impingement in SCFE. *J Pediatr Orthop*. 2011;31(8):853–7.
9. Jones CE, Cooper AP, Doucette J, Buchan LL, Wilson DR, Mulpuri K, et al. Southwick angle measurements and SCFE slip severity classifications are affected by frog-lateral positioning. *Skeletal Radiol*. 2018;47(1):79–84.
10. Carlioz H, Pous JG, Rey JC. [Upper femoral epiphysiolysis]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot*. 1968;54(5):387–491.
11. Kim S, Park KB, Kim HW, Kim JE, Park H. Leg length discrepancy after in situ fixation with screw for slipped capital femoral epiphysis. *Sci Rep*. 2022;12(1):2256.
12. Kohno Y, Nakashima Y, Kitano T, Irie T, Kita A, Nakamura T, et al. Is the timing of surgery associated with avascular necrosis after unstable slipped capital femoral epiphysis? A multicenter study. *J Orthop Sci*. 2017;22(1):112–5.
13. Merz MK, Amirouche F, Solitro GF, Silverstein JA, Surma T, Gourineni PV. Biomechanical Comparison of Perpendicular Versus Oblique In Situ Screw Fixation of Slipped Capital Femoral Epiphysis. *J Pediatr Orthop*. 2015;35(8):816–20.
14. Häggglund G. Pinning the slipped and contralateral hips in the treatment of slipped capital femoral epiphysis. *J Child Orthop*. 2017;11(2):110–3.
15. Miyanji F, Mahar A, Oka R, Pring M, Wenger D. Biomechanical comparison of fully and partially threaded screws for fixation of slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop*. 2008;28(1):49–52.
16. Dragoni M, Heiner AD, Costa S, Gabrielli A, Weinstein SL. Biomechanical study of 16-mm threaded, 32-mm threaded, and fully threaded SCFE screw fixation. *J Pediatr Orthop*. 2012;32(1):70–4.
17. Chervonski E, Wingo T, Pargas-Colina C, Castañeda P. Temporal trends in surgical implants for in situ fixation of stable slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop Part B*. 2024;33(5):437–42.
18. Compere CL. Correction of deformity and prevention of aseptic necrosis in late cases of slipped femoral epiphysis. *J Bone Joint Surg Am*. 1950;32A(2):351–62.
19. Mallet C, Ilharreborde B. Traitement des épiphysiolyses fémorales supérieures. *EMC - Tech Chir - Orthopédie - Traumatol*. 2016;36(3):1–11.
20. Veramuthu V, Munajat I, Islam MA, Mohd EF, Sulaiman AR. Prevalence of Avascular Necrosis Following Surgical Treatments in Unstable Slipped Capital Femoral Epiphysis (SCFE): A Systematic Review and Meta-Analysis. *Child*. 2022;9(9):1374.
21. Karagüven D, Demir P, Yüksel S, Ömeroğlu H. A Delphi consensus study on the treatment of slipped capital femoral epiphysis: Considerable consensus in mild and moderate slips and limited consensus in severe slips. *J Child Orthop*. 2023;17(4):299–305.
22. Naseem H, Chatterji S, Tsang K, Hakimi M, Chytas A, Alshryda S. Treatment of stable slipped capital femoral epiphysis: systematic review and exploratory patient level analysis. *J Orthop Traumatol*. 2017;18(4):379–94.
23. Lang P, Panchal H, Delfosse EM, Silva M. The outcome of in-situ fixation of unstable slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop Part B*. 2019;28(5):452–7.

24. Kaushal N, Chen C, Agarwal KN, Schrader T, Kelly D, Dodwell ER. Capsulotomy in Unstable Slipped Capital Femoral Epiphysis and the Odds of AVN: A Meta-analysis of Retrospective Studies. *J Pediatr Orthop*. 2019;39(6):e406–11.
25. Parsch K, Weller S, Parsch D. Open Reduction and Smooth Kirschner Wire Fixation for Unstable Slipped Capital Femoral Epiphysis. *J Pediatr Orthop*. 2009;29(1):1–8.
26. Lang P, Panchal H, Delfosse EM, Silva M. The outcome of in-situ fixation of unstable slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop B*. 2019;28(5):452–7.
27. Hesper T, Zilkens C, Bittersohl B, Krauspe R. Imaging modalities in patients with slipped capital femoral epiphysis. *J Child Orthop*. 2017;11(2):99–106.
28. Lewis DC, Metz AK, Froerer DL, Klatt JB, Aoki SK. Hardware Impingement Is Associated With Shorter Screw Length in Patients Treated With In Situ Screw Fixation for Slipped Capital Femoral Epiphysis: An In Vivo Arthroscopic Evaluation. *Arthrosc Sports Med Rehabil*. 2022;4(5):e1623–8.
29. Kalogrianitis S, Tan CK, Kemp GJ, Bass A, Bruce C. Does unstable slipped capital femoral epiphysis require urgent stabilization? *J Pediatr Orthop Part B*. 2007;16(1):6–9.
30. Samelis PV, Papagrigorakis E, Konstantinou AL, Lalos H, Koulouvaris P. Factors Affecting Outcomes of Slipped Capital Femoral Epiphysis. *Cureus*. 2020;12(2):e6883.
31. Lubicky JP. Chondrolysis and avascular necrosis: complications of slipped capital femoral epiphysis. *J Pediatr Orthop Part B*. 1996;5(3):162–7.
32. Roaten J, Spence DD. Complications Related to the Treatment of Slipped Capital Femoral Epiphysis. *Orthop Clin North Am*. 2016;47(2):405–13.
33. Rab GT. The geometry of slipped capital femoral epiphysis: implications for movement, impingement, and corrective osteotomy. *J Pediatr Orthop*. 1999;19(4):419–24.
34. Lerch TD, Novais EN, Schmaranzer F, Ziebarth K, Steppacher SD, Tannast M, et al. What Is the Prevalence of Cam Deformity After Prophylactic Pinning of the Contralateral Asymptomatic Hip in Unilateral Slipped Capital Femoral Epiphysis? A 10-year Minimum Followup Study. *Clin Orthop*. 2019; 477(5):1111–22
35. Lerch TD, Kim YJ, Kiapour A, Boschung A, Steppacher SD, Tannast M, et al. Hip Impingement of severe SCFE patients after in situ pinning causes decreased flexion and forced external rotation in flexion on 3D-CT. *J Child Orthop*. 2023;17(5):411–9.
36. Lerch TD, Kaim T, Hanke MS, Schmaranzer F, Steppacher SD, Busch JD, et al. Assessment of femoral retroversion on preoperative hip magnetic resonance imaging in patients with slipped capital femoral epiphysis: Theoretical implications for hip impingement risk estimation. *J Child Orthop*. 2023;17(2):116–25.
37. O'Brien T, Weisman DS, Ronchetti P, Piller CP, Maloney M. Flexible titanium nailing for the treatment of the unstable pediatric tibial fracture. *J Pediatr Orthop*. 2004;24(6):601–9.
38. Allen MM, Ghanta RB, Lahey M, Rosenfeld SB. Risk factors for early symptomatic femoroacetabular impingement following in situ fixation of slipped capital femoral epiphysis. *J Clin Orthop Trauma*. 2022 ;28:101851.
39. Schlenzka T, Serlo J, Viljakka T, Tallroth K, Helenius I. In situ fixation of slipped capital femoral epiphysis carries a greater than 40% risk of later total hip arthroplasty during a long-term follow-up. *Bone Jt J*. 2023;105-B(12):1321–6.
40. Murgier J, Espié A, Bayle-Iniguez X, Cavaignac E, Chiron P. Frequency of radiographic signs of slipped capital femoral epiphysiolysis sequelae in hip arthroplasty candidates for coxarthrosis. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2013;99(7):791–7.
41. DeVries CA, Badrinath R, Baird SG, Bomar JD, Upasani VV. Prospective evaluation of in situ screw fixation for stable slipped capital femoral epiphysis. *J Child Orthop*. 2022 ;16(5):385–92.
42. Basheer SZ, Cooper AP, Maheshwari R, Balakumar B, Madan S. Arthroscopic treatment of femoroacetabular impingement following slipped capital femoral epiphysis. *Bone Jt J*. 2016; 98-B(1):21–7.
43. Leunig M, Manner HM, Turchetto L, Ganz R. Femoral and acetabular re-alignment in slipped capital femoral epiphysis. *J Child Orthop*. 2017 ;11(2):131–7.
44. Ghijssels S, Touquet J, Himpe N, Simon JP, Corten K, Moens P. Degenerative changes of the hip following in situ fixation for slipped capital femoral epiphysis: a minimum 18-year follow-up study. *Hip Int*. 2021;31(2):264–71.
45. Maranhão DA, Davila-Parrilla A, Miller PE, Kim YJ, Novais EN, Millis MB. Acetabular morphology in slipped capital femoral epiphysis: comparison at treatment onset and skeletal maturity. *J Child Orthop*. 2018;12(5):444–53.
46. Peck K, Herrera-Soto J. Slipped capital femoral epiphysis: what's new? *Orthop Clin North Am*. 2014;45(1):77–86.

47. Gorgolini G, Caterini A, Efremov K, Petrunaro L, De Maio F, Ippolito E, et al. Surgical treatment of slipped capital femoral epiphysis (SCFE) by Dunn procedure modified by Ganz: a systematic review. *BMC Musculoskelet Disord.* 2022;22(Suppl 2):1064.
48. Ilharreborde B, Cunin V, Abu-Amara S, French Society of Pediatric Orthopaedics (SOFOP). Subcapital Shortening Osteotomy for Severe Slipped Capital Femoral Epiphysis: Preliminary Results of the French Multicenter Study. *J Pediatr Orthop.* 2018;38(9):471–7.
49. Novais EN, Hill MK, Carry PM, Heare TC, Sink EL. Modified Dunn Procedure is Superior to In Situ Pinning for Short-term Clinical and Radiographic Improvement in Severe Stable SCFE. *Clin Orthop.* 2015;473(6):2108–17.
50. Wiemann JM, Herrera-Soto JA. Can we alter the natural history of osteoarthritis after SCFE with early realignment? *J Pediatr Orthop.* 2013;33 Suppl 1:S83–87.
51. Ziebarth K, Milosevic M, Lerch TD, Steppacher SD, Slongo T, Siebenrock KA. High Survivorship and Little Osteoarthritis at 10-year Followup in SCFE Patients Treated With a Modified Dunn Procedure. *Clin Orthop.* 2017;475(4):1212–28.
52. Mallet C, Campana M, Mas V, Simon AL, Ilharreborde B. Is anterior subcapital shortening osteotomy a reliable and reproducible technique in the treatment of severe slipped capital femoral epiphysis? *Orthop Traumatol Surg Res.* 2022;108(1):103132.
53. Trisolino G, Pagliuzzi G, Di Gennaro GL, Stilli S. Long-term Results of Combined Epiphysiodesis and Imhäuser Intertrochanteric Osteotomy in SCFE: A Retrospective Study on 53 Hips. *J Pediatr Orthop.* 2017;37(6):409–15.
54. Sikora-Klak J, Bomar JD, Paik CN, Wenger DR, Upasani V. Comparison of Surgical Outcomes Between a Triplane Proximal Femoral Osteotomy and the Modified Dunn Procedure for Stable, Moderate to Severe Slipped Capital Femoral Epiphysis. *J Pediatr Orthop.* 2019;39(7):339–46.
55. Abdelaziz TH, Elbeshry SS, Goda AH, Fayyad TA, Aly AS, Mahmoud SA. Intertrochanteric Imhäuser osteotomy combined with osteochondroplasty in treatment of moderate-severe stable slipped capital femoral epiphysis: a case series study. *J Pediatr Orthop Part B.* 2020;29(3):283–91.
56. Baraka MM, Hefny HM, Thakeb MF, Fayyad TA, Abdelazim H, Hefny MH, et al. Combined Imhäuser osteotomy and osteochondroplasty in slipped capital femoral epiphysis through surgical hip dislocation approach. *J Child Orthop.* 2020;14(3):190–200.
57. Gopinathan NR, Ghosh AK, Sudesh P, Rangasamy K. Modified trochanteric triplane osteotomy for chronic moderate to severe slipped capital femoral epiphysis - a preliminary report. *Int Orthop.* 2024;48(12):3185–95.
58. Bali NS, Harrison JO, Bache CE. A modified Imhäuser osteotomy: an assessment of the addition of an open femoral neck osteoplasty. *Bone Jt J.* 2014;96-B(8):1119–23.
59. Engesæter LB, Engesæter IØ, Fenstad AM, Havelin LI, Kärrholm J, Garellick G, et al. Low revision rate after total hip arthroplasty in patients with pediatric hip diseases. *Acta Orthop.* 2012;83(5):436–41.
60. Murray RO. The aetiology of primary osteoarthritis of the hip. *Br J Radiol.* 1965;38(455):810–24.
61. Clohisy JC, Dobson MA, Robison JF, Warth LC, Zheng J, Liu SS, et al. Radiographic structural abnormalities associated with premature, natural hip-joint failure. *J Bone Joint Surg Am.* 2011;93 Suppl 2:3–9.
62. Sarraf KM, Popat R, Kneale KL, Bhattacharya R, Ramachandran M, Achan P, et al. Functional outcomes, complications and revision rate of hip arthroplasty in patients with sequelae of slipped capital femoral epiphysis: a systematic review. *EFORT Open Rev.* 2021;6(7):539–44.

La hanche du paralysé cérébral non marchant : de l'enfance à l'âge adulte

A. ALVES¹, C. RECH², F. CALE², P. MARY³

- 1 - Chirurgie Orthopédiste Pédiatre, Paris, France
- 2 - Service d'Orthopédie, Paris, France
- 3 - Service d'orthopédie pédiatrique, Paris, France

PRÉSENTATION

Notre travail a pour but d'exposer les problèmes posés et les traitements possibles de la hanche du patient paralysé cérébral en fonction de l'âge. Le premier chapitre s'intéresse à la période de l'enfance et de l'adolescence. Le deuxième concerne les adultes. Enfin, nous présenterons les résultats d'un questionnaire adressé aux praticiens qui suivent de tels patients à l'âge adulte. Celui-ci a pour but d'essayer de mieux comprendre comment évoluent les patients traités ou non de leurs hanches durant la période pédiatrique.

LA HANCHE DU PARALYSÉ CÉRÉBRAL NON MARCHANT DURANT LA PÉRIODE DE CROISSANCE

A. Alves, P. Mary

Service de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'enfant.
Hôpital d'enfants A. Trousseau – PARIS
alexandra.alves@aphp.fr

1 - DE QUI PARLE-T-ON ?

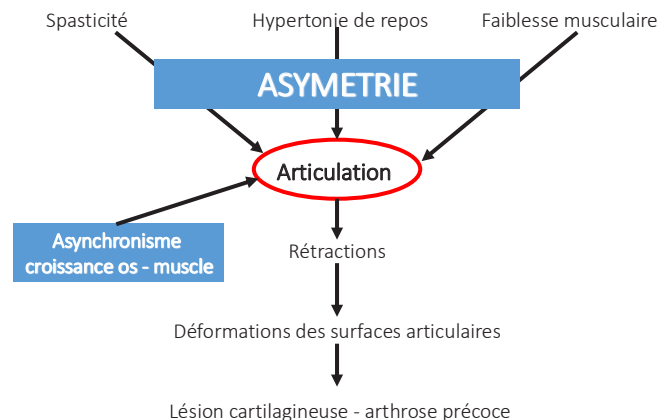
Nous nous intéressons ici aux patients atteints de paralysie cérébrale, c'est-à-dire avec une atteinte cérébrale fixée. A la naissance, les hanches sont normales et c'est la présence de l'atteinte cérébrale et la croissance qui font qu'elles se détériorent. Nous reviendrons sur la physiopathologie. L'atteinte cérébrale est aussi responsable de troubles respiratoires, digestifs, de la trophicité osseuse qu'il faudra aussi prendre en compte à tout âge.

Tous ces patients ont en commun de ne pas marcher et sont classés GMFCS IV ou V. Cette classification a l'avantage d'être simple et rend facile les comparaisons et la lecture de la littérature mais elle est un peu trop schématique. En pratique quotidienne et dans un but thérapeutique, il nous semble nécessaire de mieux préciser le statut fonctionnel du patient :

- Assis stable - aide aux transferts
- Assis stable – pas d'aide aux transferts
- Assis instable
- Grabataire

2 - POURQUOI LES HANCHES SE DÉGRADENT ?

Comme toutes les articulations chez les enfants paralysés cérébraux, la hanche subit l'action de plusieurs groupes musculaires qui présentent tous une faiblesse, une mauvaise commande, une hypertonie de repos et une spasticité. Tous ces facteurs touchent les muscles de manière asymétrique, ce qui est à l'origine de rétractions musculaires puis de déformations osseuses du fait de l'excès de contrainte (coxa valga – dysplasie cotyloïdienne), puis de luxation ou de dégradation cartilagineuse (arthrose). Se surajoute à tout ceci l'asynchronisme de croissance entre les muscles malades et le squelette, ce qui aggrave les rétractions et leurs conséquences (figure n°1).



3 – QUELLES EN SONT LES CONSÉQUENCES ?

Une bonne position assise est importante à plusieurs titres :

- Elle facilite le contact avec les autres
- Elle libère les membres supérieurs pour d'éventuelles autres tâches
- Elle aide à l'accès au tronc
- Elle diminue l'énergie nécessaire à la ventilation de repos
- Elle diminue le risque de fausses routes
- Elle facilite le transit.

Il est aussi essentiel de maintenir une bonne mobilité des hanches et une symétrie de manière à éviter de créer une obliquité du bassin de cause basse qui ne

manquera pas avec le temps, de retentir sur l'ensemble du rachis.

Enfin, dans la vie courante une rétraction en adduction rend les soins du périnée difficile et parfois douloureux. Poirot [1] a suivi sur une période de 10 ans des enfants âgés au début de l'étude de 3 à 10 ans et a montré que la hanche est le site le plus fréquemment douloureux (43,4% des patients). La hanche qui se subluxe est douloureuse car elle rentre en conflit avec le bord du cotyle. Elle le reste dans la majorité des cas lorsqu'elle est définitivement luxée. Elle peut aussi l'être de manière transitoire et nécessite une approche ciblée et individualisée. Sur le plus long terme, elle peut aussi être douloureuse lorsqu'elle est en place, du fait de lésion arthrosique. Il est très difficile de prévoir le moment de la dégradation. Ceci impose donc une surveillance médicale régulière par le médecin de rééducation physique ou l'orthopédiste pédiatre.

4 - QUELS MOYENS D'ACTION ?

4-1 Traitement préventif

Il est essentiel et efficace [2]. C'est un travail de longue haleine, quotidien et qui concerne toutes les personnes au contact de ces enfants.

Il comprend plusieurs volets :

- Travail de rééducation, de mobilisation des hanches pour lutter contre les rétractions.
- Verticalisation pour solliciter les groupes musculaires et garder un bon tonus quand il est présent.
- Installation assise correcte et confortable en abduction des hanches et maintien du tronc.
- Installation en décubitus, hanches légèrement fléchies et en abduction dans un matelas mousse ou un appareillage pelvi-pédieux. Ce point nous paraît beaucoup plus discutable, non pas dans l'indication qui est logique mais dans la réalisation pratique. Rester tout au long de la nuit dans la même position ne paraît pas réaliste (avec ou sans handicap !). Imposer aux famille de se lever plusieurs fois dans la nuit pour changer l'enfant de position semble lourd et fatigant. Cela a un retentissement non négligeable sur l'ambiance familiale [3].

4-2 Traitements curatifs

4-2-1 : Agir sur la spasticité

Les injections de toxines botuliques au niveau des muscles luxants (essentiellement ischio-jambiers et adducteurs courts) agissent sur la composante de spasticité. Elles peuvent être répétées selon la clinique. La neurotomie de la branche postérieure du nerf obturateur agit sur la spasticité des muscles adducteurs de hanche et permet ainsi de prévenir l'excentration de la hanche.

La délivrance de Baclofène intra thécale via une pompe permet de diminuer la spasticité. Elle nécessite cependant la recharge, remplacement et/ou révision de la pompe, et des ajustements de dose. La rhizotomie dorsale sélective permet de diminuer de façon définitive la spasticité via la section sélective de radicules de la partie distale de la moelle épinière. Ces interventions neurochirurgicales sont envisagées après rigoureuse sélection des patients.

4-2-2 Agir sur les rétractions musculaires

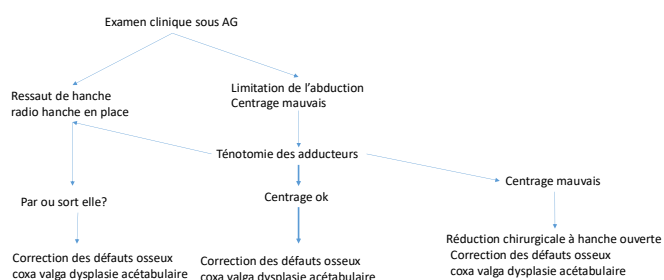
Les injections de toxines botuliques aident à l'étirement des muscles rétractés, ceci de manière temporaire (4 à 6 mois de durée d'action). Cependant sur le long terme, elles ont tendance à affaiblir le tissu musculaire.

La chirurgie des rétractions musculaires par ténotomies – allongements tendineux dans les cas de subluxation modérée à faible retentissement osseux est efficace pourvu qu'elle soit suivie par une prise en charge préventive complète. Bowen [4] a montré qu'une telle chirurgie chez des enfants de moins de 10 ans permettait dans ces cas de subluxation modérée d'entraîner une stabilité radiographique à long terme (recul moyen 7.4 ans).

4-2-3 Agir sur les déformations osseuses

La chirurgie osseuse est nécessaire lorsqu'aux facteurs musculaires favorisant la luxation s'ajoutent des déformations osseuses. Au niveau de l'extrémité supérieure du fémur, il s'agit dans la très grande majorité d'une coxa valga et de troubles torsionnels. Le cotyle quant à lui va se déformer en fonction des contraintes exercées soit au niveau de la paroi postérieure, soit en postéro supérieure, beaucoup plus rarement en antérieure. Le choix du geste chirurgical dépendra directement de la localisation de la dysplasie induite. Le caractère ancien de la luxation fait que parfois, il existe des obstacles intra articulaires à la réduction, ce qui impose dans ce cas un abord intra articulaire (figure n°2).

Luxation de hanche - la séquence au bloc



Ceci rend non seulement le temps chirurgical plus lourd mais fait aussi que la rééducation post-opératoire est plus douloureuse et laborieuse. Les résultats sont plutôt bons [5-6].

Lorsqu'à la luxation se surajoute des déformations

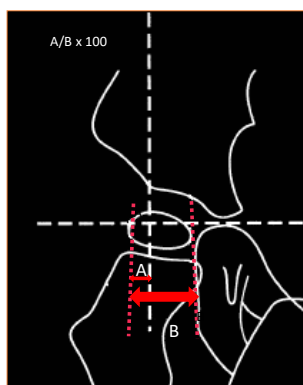
importantes, des lésions cartilagineuses de la tête fémorale, il n'y a alors plus de place pour une réduction chirurgicale. L'arthroplastie totale de hanche est une solution séduisante qui donne de bons résultats à 5 ans de recul [7]. L'autre alternative est la résection dite tête et col ou plus exactement résection de l'extrémité supérieure du fémur. Elle est plus simple mais donne des résultats moins bons avec souvent des douleurs persistantes à long terme lors des changements de position [8].

4-2-3 La prise en charge péri opératoire

Elle est indispensable en pré comme en post opératoire. Il n'y a jamais vraiment d'urgence à opérer ces enfants. Il faut donc les préparer au mieux en prenant le moins de risque de complications possibles. Ceci passe par un bon état nutritionnel, respiratoire, une limitation au maximum des fausses routes qui ne manqueront pas d'être plus fréquentes une fois l'enfant immobilisé en plâtre pelvi-pédieux, ce qui est souvent nécessaire [9]. La période post-opératoire est longue et nécessite souvent une prise en charge en centre de rééducation spécialisée. Dans un premier temps, il s'agit de surveiller l'état cutané et la tolérance de l'immobilisation plâtrée. Une fois la consolidation des ostéotomies acquises, l'enfant pourra progressivement être remobilisé et réinstallé dans de nouveaux appareillages diurnes (siège moulé) et nocturnes (matelas mousse ou pelvipédieux).

5 - QUAND AGIR ?

Nous avons montré les facteurs physiologiques qui jouaient sur l'évolution des hanches tout au long de la croissance et la nécessité d'organiser une surveillance rapprochée de celles-ci. La récurrence progressive de la migration avec le temps est logique puisque les causes ne sont pas modifiées. Même s'il reste dépendant de la qualité technique des clichés et de la position de l'enfant, l'indice de Reimers ou pourcentage de migration de la tête fémorale reste un bon repère pour le suivi (figure n°3). Pour Faccioli [10], un pourcentage de migration supérieur à 50% est un point de non-retour qui impose une chirurgie de réduction-reconstruction.



L'indice de Reimers

6 - QUEL OBJECTIF EN FIN DE CROISSANCE POUR L'ÉQUIPE PÉDIATRIQUE ?

Il est d'obtenir une position assise correcte, avec des hanches indolores et mobiles. Il est aussi de restituer l'anatomie la plus normale possible mais tout ceci concoure-t-il à faire que ces hanches vont bien vieillir ? Asma (réf biblio ?) note que les patients présentant une obliquité pelvienne et/ou un pourcentage de migration de la tête supérieure ou égal à 35% à la fermeture du cartilage triradié doivent faire l'objet d'une surveillance radiographique continue pour détecter un déplacement tardif de la hanche.

Un deuxième objectif est d'assurer une transition en fin de croissance vers des collègues orthopédistes ou de médecine physique et de rééducation prenant en charge les adultes, avec une bonne transmission des informations.

LA HANCHE NEUROLOGIQUE DU PATIENT NON MARCHANT À L'ÂGE ADULTE : STRATÉGIE DE PRISE EN CHARGE MPR ET CHIRURGICALE

Dr Fabien Calé (Chirurgien orthopédiste), Dr Célia Rech (Médecine Physique et réadaptation- MPR)

RÉSUMÉ :

Le patient paralysie cérébrale adulte ou polyhandicap quadriplégique spastique ou dystonique a souvent bénéficié dans l'enfance de chirurgie péri articulaire des parties molles de hanches et parfois de chirurgie articulaire de hanche ou du bassin. Il a souvent une scoliose arthrodésée ou non.

La douleur de hanche ou la difficulté d'assise du patient présentant un handicap cérébral périnatal non marchant GMFCS IV et V est une des premières causes de consultation. Si la plainte est la douleur, la stratégie de prise en charge médico - chirurgicale dépendra de la cause des douleurs intra ou extra articulaires, de l'état de l'articulation coxo-fémorale et de la situation neurologique et fonctionnelle du patient ainsi que de son état de santé général.

Si la plainte est la difficultés d'installation, il faudra évaluer la responsabilité articulaire et extra articulaire de la hanche afin d'adapter le programme neuro orthopédique.

Le projet pour l'adulte est de maintenir les acquis fonctionnels et d'éviter une altération de la qualité de vie.

Service de Chirurgie Orthopédique, Hôpital Raymond Poincaré, 104 boulevard Raymond Poincaré, 92380

Garches, 01 47 10 77 22, fabien.cale@aphp.fr
Service de médecine physique et de réadaptation,
Hôpital Raymond Poincaré, 104 boulevard Raymond
Poincaré, 92380 Garches, 01 47 10 70 86, celia.rech@
aphp.fr

MOTS CLÉS :

- Chirurgie
- Spasticité
- Hanche
- Neuro-orthopédie
- Douleur
- Paralyse cérébrale
- Handicap
- Adulte

1. COMPRENDRE L'ÉTIOLOGIE POUR DÉFINIR LE CONTRAT CHIRURGICAL :

1.1 Identification de l'origine coxo-fémorale

de la douleur

L'expression des douleurs de hanches peut être très variée ainsi que les plaintes du patient et/ou de ses aidants. Il est indispensable de bien les préciser et de clarifier les causes. La stratégie médico chirurgicale dépendra de la compréhension de la cause des douleurs et de ses conséquences sur la qualité de vie.

Il peut s'agir :

- De douleurs clairement exprimées en particulier de la région inguinale, externe trochantérienne, lombaire ou glutéale.
- De douleurs en rapport avec le matériel d'ostéosynthèse de hanche datant souvent de l'enfance (plaque ou vis fémorale ou acétabulaire)
- De douleurs musculaires liées à l'hypertonie (spasticité, spasmes, dystonie).
- De modification des déformations par aggravation de l'hypertonie aussi bien de la hanche que du genou.
- Le risque lorsque la plainte est une douleur aux transferts, à la toilette, au lit ou au fauteuil est d'incriminer la hanche surtout si elle est luxée de manière chronique alors qu'il peut s'agir de douleurs d'hyper appui au corset siège, de douleurs rachidiennes, radiculaires, de contraintes d'appareillage, d'inconfort digestif ou respiratoire.

1.2. Evaluer l'état de l'articulation

Un bilan radiologique standard doit être systématiquement réalisé : au moins un cliché de bassin de face, toujours réalisable, et si possible des

clichés de face et profil de la coxo-fémorale + une radiographie du rachis en entier Face et profil
Ces radiographies doivent être comparées aux radiographies précédentes pour dater les dégradations (ce qui implique une bonne transmission du dossier).

Il peut s'agir :

- D'une chondropathie ou d'une coxarthrose secondaire. Celles-ci sont fréquentes dans les atteintes neurologiques centrales soit par dysplasies articulaires, par modification de la croissance épiphysaire due aux déséquilibres musculaires, soit par l'apparition de contraintes asymétriques secondaires à l'hypertonie en particulier des muscles ischio-jambiers et ou des muscles adducteurs.
- D'une excentration ou luxation de hanche

En cas de doute sur l'implication de l'articulation coxo-fémorale dans la symptomatologie douloureuse, les spasmes ou la recrudescence de la spasticité ou de la dystonie, Il convient de réaliser une injection intra articulaire d'anesthésique local associée le plus souvent à un anti inflammatoire stéroïdien. Une amélioration transitoire confirme la souffrance articulaire.

Un arthro-scanner complétera le bilan en cas de dysplasie ainsi que des clichés en abduction de hanche pour évaluer les possibilités de recentrage articulaire.

1.3. Evaluer l'équilibre musculaire

Il est indispensable d'avoir une évaluation précise musculaire qui va dicter les choix thérapeutiques. Cette évaluation concerne à la fois les muscles qui coaptent et compriment la hanche, ceux qui favorisent l'aggravation de la subluxation ou de la luxation en cas de dysplasie et d'autre part les muscles déficitaires.

1.3.1. Les muscles potentiellement luxants

Il convient de déterminer l'hypertonie ou la rétraction essentiellement de deux groupes musculaires :

- Les ischios jambiers :
Ce sont les muscles qui interviennent le plus directement dans la coaptation de la hanche et qui favorisent potentiellement une subluxation postérieure de hanche, d'autant plus que celle-ci est dysplasique. La participation des ischio-jambiers dans les phénomènes douloureux peut être confirmée en les mettant en tension lors d'une mise en extension du genou, hanche fléchie. Cette manœuvre majeure alors l'hyperpression articulaire et donc la douleur de hanche.
- Les adducteurs :
Il s'agit essentiellement du long et du court adducteur. Ceux-ci par l'adductum de hanche favorisent la découverte supéro- externe.
Il est cependant nécessaire de bien évaluer

avant toute indication chirurgicale la rétraction par rapport à l'hypertonie. La réalisation de blocs sélectifs de la branche antérieure du nerf obturateur permet d'évaluer le bénéfice postural en diminuant l'hypertonie. Une prise en charge par injection de toxine botulique ou phénolisation obturatrice peut être indiquée.

- Les fléchisseurs de hanches:
Lorsque le flexum de hanche est sévère sur une hanche dysplasique subluxée ou luxée, il faudra considérer ces muscles dans la prise en charge chirurgical, en particulier le muscle ilio psoas.

1.3.2. Les muscles utiles

Il faut une évaluation des muscles utiles aux transferts, à la propulsion podale, aux déplacements au sol, aux changements de position au lit (retournement, pont), aux ajustements de la position assise (appui palette). Il est important d'évaluer le risque d'hypercorrection surtout chez les patients dystoniques.

1.4 Evaluation des difficultés d'installation au fauteuil ou au lit incriminant la hanche

1.4.1 Le coup de vent

Le coup de vent est une déformation complexe impliquant le rachis, le bassin et les genoux. Le coup de vent s'il est gênant fonctionnellement ou s'il s'accompagne d'une excentration évolutive de hanche pourra être corrigé en partie par libération musculaire. Il faut adapter l'appareillage (corset siège et hémi matelas) pour éviter l'aggravation et installer en position antalgique. Les chirurgies osseuses nous paraissent excessives. Vouloir corriger un coup de vent sur une hanche luxée est illusoire et peut aggraver les douleurs.

1.4.2 La triple flexion (hanche et genou)

Il faut chercher si la triple flexion prévaut sur la hanche ou le genou. En décubitus dorsal si le talon est décollé du plan du lit c'est que le flexum de hanche prédomine. Une analyse précise doit permettre de faire la part des choses dans la responsabilité des déformations. Pour les patients non transférant la triple flexion est souvent bien tolérée et peu gênante.

1.4.3 Le schéma en extension

C'est le schéma le plus péjoratif pour permettre l'assise des adultes. L'absence de compensation rachidienne en cyphose lombaire aggrave les difficultés. Les muscles ischio jambiers et grands fessiers sont souvent hypertoniques et parfois rétractés avec des possibilités de traitement par toxine et chirurgie difficiles.

2. LA MISE EN PLACE DE LA STRATÉGIE CHIRURGICALE DÉPEND DE PLUSIEURS PARAMÈTRES :

Les gestes thérapeutiques doivent s'intégrer dans un contrat d'objectifs, clairement établi avec le patient et/ou ses proches ou représentants légaux. Ce contrat doit tenir compte de la demande du patient et de ses aidants, mais aussi de plusieurs autres paramètres.

Trois paramètres influent directement sur les choix thérapeutiques :

- La situation fonctionnelle : simple aide au transfert ou verticalisation pour les soins ou le bien être, fonctionnalité de la hanche au fauteuil ou au lit
- La morphologie globale de l'articulation : hanche dysplasique ou non.
- L'importance de l'usure du cartilage : niveau du pincement et étendue.

Le principal challenge est l'opérabilité et l'acceptabilité de la chirurgie. Il faut prendre en compte les fragilités croissantes à l'âge adulte :

- La dénutrition
- Le risque de fausses routes
- L'état respiratoire (encombrement)
- L'état épileptique
- Le vécu personnel du patient et de sa famille des chirurgies orthopédiques passées

Pour ces raisons il faut privilégier les techniques médico chirurgicales les moins invasives possibles (ténotomies percutanées, prise en charge de la douleur par gestes locaux ciblés)

Avant tout le traitement médical et rééducatif est mis en route :

- Modification de la technique de transferts (pieds au sol -> lève malade), parfois modification de la sangle du lève malade si le transfert en lève malade est douloureux
- Modification du traitement antalgique général en privilégiant des traitements autour de l'habillage et toilette
- Les modifications de l'installation au lit et au fauteuil—éviter les contraintes articulaires excessives en particulier l'abduction de hanche, respecter les troubles rotationnels de hanches au niveau des axes jambiers des corsets sièges
- Favoriser les changements de position
- Répéter les infiltrations de dérivés cortisonés/ visco supplémentation
- Diminuer l'hypertonie par injection de toxines botuliques répétés 3 à 4 fois par an.
- Sur les spasticités diffuses peuvent se discuter la pompe à baclofène ou la rhizotomie
- La neuro modulation par radio fréquence à visée antalgique périphérique de hanche reste une perspective intéressante.

2.1. Les indications chirurgicales des parties molles musculo tendineuses péri articulaires de hanches

2.1.1. Coxarthrose douloureuse sur hanche centrée

ou excentrée

- Chirurgie de décompression par libération musculaire péri articulaire (adducteurs , ischio jambiers et ilio psoas). L'efficacité antalgique survient dans les premiers jours. Le patient doit être réinstallé au lit et au fauteuil en fonction de ses nouvelles amplitudes sans le contraindre. Cette décompression peut être en grande partie percutanée.

2.1.2. Diminuer les déformations de hanches

- Cette chirurgie peut concerner les schémas de coup de vent, triple flexion ou extension. Le plus souvent ces chirurgies ne compromettent pas les capacités de transfert.

2.2. Place des chirurgies osseuses péri acétabulaires et fémorales

Le plus souvent, la situation orthopédique et générale est dépassée chez le patient quadriplégique GMFCS IV ou V.

2.3. Place de la chirurgie prothétique

C'est la chirurgie la plus efficace en terme d'antalgie dans la coxarthrose. Elle peut avoir sa place chez les patients GMFCS IV ou V, d'autant plus s'ils sont ou ont été capables de faire des pas, même en marche guidée. Cette chirurgie est quasi systématiquement associée à des gestes tendineux.

Elle est privilégiée dans les coxarthroses centrées.

L'indication de prothèse est parfois limitée par

- L'hypoplasie osseuse fémorale ou cotyloïdienne
- La sévérité de la dysplasie en particulier la torsion fémorale.
- La sévérité des mouvements involontaires, surtout choréo athétosiques

Sur le plan technique, privilégier la voie d'abord antérieure de hanche, les cotyles doubles mobilités, les tiges dysplasiques si besoin.

Il existe un risque accru de fractures péri- opératoires. La rééducation en milieu spécialisé est indispensable.

2.4. Place de la résection tête col

C'est une chirurgie lourde pour cette population adulte fragile. Il existe des risques de saignement, des risques infectieux et des conséquences fonctionnelles.

Elle induit un bassin oblique asymétrique avec risque cutané. Le raccourcissement de la cuisse est important avec des conséquences sur l'installation assise. Il existe des risques de majoration du coup de vent en station allongée.

Sur le plan technique, la coaptation oblige une résection de la paroi antérieure du cotyle et une capsulo myo plastie exigeante. Elle ne suffit pas toujours à maintenir une coaptation durable.

On la réserve aux coxarthroses dysplasiques ou luxées sévères douloureuses résistantes au traitement médical et à la décompression musculo tendineuse ou aux échecs/ contre-indications prothétiques.

4. CONCLUSION :

La pathologie de hanche chez le patient cérébro lésé périnatal une fois à l'âge adulte reste une problématique fréquente en neuro orthopédie.

Chez le non marchant la hanche est parfois incriminée par excès du fait d'une imagerie pathologique. C'est un piège à éviter. Certaines hanches dysplasiques opérées ou non dans l'enfance sont très bien tolérées et très longtemps chez le patient quadriplégique.

Pour d'autres, la stratégie thérapeutique doit être prudente et adaptée à la fragilité de cette population en privilégiant le traitement médical, postural, tendineux.

BIBLIOGRAPHIE

Results of orthopaedic surgery in non ambulatory adolescents with cerebral palsy complicated by hip dislocation. Neuroorthopedic clinic of the Russian ilizarov center for restorative traumatology and orthopaedics , Kurgan, Russian Federation. Dmitry Popkov J orthop trauma surg rel res 12(2). 2017

Total Hip Arthroplasty in patients with Cerebral Palsy: A Matched Comparison of 90 day Adverse Events and 5 Year Implant Survival. Harold G Moore et al .J.weil Cornell Medical College New York –Yale New Haven Hospital department of orthopaedics and rehabilitation Arthroplasty. Oct 2021

Evidence- informed clinical perspectives on postural management for hip health in children and adults with non ambulant cerebral palsy. Rockville USA / Vancouver Canada. Ginny Paleg et al . J pediatr Rehabil Med . 2022

Relationship between scoliosis, windswept hips and asymmetries in sitting and supine in 2350 children with cerebral palsy. Jackie Casey et al – Sweden , Ireland. Iceland. .Disabil Rehabil. 2022 Nov

Recurrent hip instability after hip reconstruction in cerebral palsy children with spastic hip disease. Brian Po-Jung Chen et al . Wilmington USA J Orthop Sci. 2023

Prevention of hip dislocation in severe cerebral palsy (GMFCS III-IV_V): an interdisciplinary and multi-professional Care Pathway for clinical best practice implementation. Nicoletta Battisti et al .. Italy. Eur J Phys Rehabil Med 2023 dec .

Hip Surgery in cerebral Palsy: A bibliometric Analysis. Norine Ma et al .Melbourn Australia. Int J Environ Res Public Health. 2023

Les hanches des paralysés cérébraux non marchants; quel devenir ?

P. Mary

Avec l'aide de la SOFMER, nous avons diffusé un questionnaire centré sur ce sujet auprès des médecins de médecine physique et réadaptation (MPR) en charge de ces patients. 23 collègues ont répondu. Pour l'essentiel (73%), il s'agit de médecins hospitaliers. La répartition géographique couvre assez bien l'ensemble du territoire. Pour 68% d'entre eux, la part de leur activité consacrée aux PC est de moins de 25% et pour le reste, comprise entre 25 et 50%. Des consultations de transition incluant équipe pédiatrique et d'adulte sont rares (14%). Dans 75% des cas, les MPR d'adultes estiment ne pas avoir reçu assez d'information de la part des collègues pédiatres. Dans la très grande majorité des cas, les patients adultes sont vus une à deux fois par an en consultation. En cas de besoin, le recours à un orthopédiste ne semble pas posé de problème.

Lorsque les PC arrivent en fin de croissance avec des hanches en place il est très rare qu'elles se luxent à l'âge adulte.

Les impressions concernant les résultats des résections de l'extrémité supérieure du fémur sont plutôt défavorables. Les estimations des collègues sont les suivantes :

- les patients sont confortables : 23%
- les patients sont douloureux aux changements de position : 35%
- les patients sont douloureux en position assise : 18%
- les problèmes majeurs sont dus à l'ascension des extrémités supérieures des fémurs source d'escarre, de problèmes septiques, ou de déformations secondaires : 71%.

Les impressions concernant le devenir des hanches opérées à l'âge pédiatrique sont les suivantes :

- Une dégradation progressive nécessitant des mesures thérapeutiques de type installation spécifique ou prescription d'antalgiques pour 80% des collègues
- La situation est jugée stable : 20%
- Le recours à un nouveau geste chirurgical est rare : 15%
- Le recours à une chirurgie prothétique reste rare pour 80% des collègues. Des gestes non prothétiques sont un peu plus fréquent (30% des cas).

Lorsque les hanches deviennent douloureuses malgré l'utilisation d'antalgiques classiques, le recours à des techniques de radiofréquence ou de PENG bloc péri

articulaires sont peu utilisées.

Pour ce qui est des patients ayant des hanches luxées dans l'enfance et non opérées, celles-ci deviennent douloureuses à long terme (58% des collègues jugent cela fréquent), le recours à une chirurgie est nécessaire pour 34% des personnes interrogés.

Que retenir pour l'orthopédiste pédiatre ?

Ce petit travail n'a bien sûr pas de valeur scientifique, mais il est possible de tirer quelques enseignements qui peuvent nous aider à progresser dans la prise en charge de ces patients sur le long terme.

- Les consultations de transition impliquant les équipes pédiatriques et d'adultes restent trop peu fréquentes et semblent devoir être organisées avec des MPR d'adultes qui adressent les patients dans un second temps aux chirurgiens.
- L'information transmise reste insuffisante.
- Les luxations se produisent rarement à l'âge adulte.
- Les hanches opérées dans l'enfance ont tendance à se dégrader avec le temps, mais le recours à la chirurgie reste peu fréquent.
- La résection tête et col ne donne pas de résultat satisfaisant. Quand cela est possible il est préférable d'envisager la mise en place d'une prothèse totale de hanche.

Lésions méniscales : Bonnes pratiques chez l'enfant pour une transition optimale chez l'adulte

DR LOÏC GEFFROY¹, DR CÉCILE TOANEN²

1 - Service Orthopédie, Polyclinique Atlantique, Saint-Herblain, France

2 - Service Chirurgie Orthopédie. CHU de Nantes, Nantes, France

1. INTRODUCTION

Les lésions méniscales sont fréquentes chez l'enfant et l'adolescent. Elles sont en constante augmentation du fait de l'intensification des activités sportives chez des patients toujours plus jeunes et de l'amélioration du diagnostic paraclinique, notamment IRM [1,2]. Dans plus de 80% des cas, les lésions méniscales font suite à un traumatisme sportif à haute intensité [3]. Elles se manifestent le plus souvent sur genou instable, en lien avec une rupture récente du ligament croisé antérieur (LCA) ou des épisodes d'instabilités secondaires. Elles peuvent également se produire sur genou stable, et notamment plus spécifiquement sur ménisque malformatif.

La prise en charge des lésions méniscales doit être optimale avec comme objectif prioritaire la préservation du ménisque ce qui implique, autant que possible, sa réparation [4,5]. Cette approche vise à limiter au maximum le risque d'évolution vers des lésions secondaires cartilagineuses puis arthrosiques.

Réparer un ménisque n'est pas toujours simple ! Cela nécessite une formation spécifique et une répétition fréquente des gestes techniques. Il faut résister à la tentation de la méniscectomie : geste rapide et aisé aux suites immédiates souvent simples, mais aux conséquences à moyen et long terme potentiellement dévastatrices. Il faut savoir prendre le risque de l'échec dans les réparations méniscales, plus rare chez l'enfant que chez l'adulte, en l'expliquant de manière claire en consultation.

2. QUEL AVENIR APRÈS UNE MÉNISCECTOMIE RÉALISÉE CHEZ L'ENFANT À L'ÂGE ADULTE ?

Les ménisques ont un rôle fondamental dans la transmission et la répartition des contraintes entre le fémur et le tibia. Ils jouent un rôle d'amortisseur en réduisant les pics de force exercés sur le cartilage articulaire. Après méniscectomie, une augmentation des contraintes axiales jusqu'à 200-300% est rapportée [6]. Les dysfonctionnements biomécaniques qui en résultent accélèrent significativement le processus de dégradation cartilagineuse. A 10 ans de recul, sur genou stable, une méniscectomie même partielle est associée à une prévalence d'arthrose radiologique de 21,5% en

médial et de 37,5% en latéral [7]. Après reconstruction du LCA, une arthrose radiologique est retrouvée dans 31% des cas après méniscectomie associée contre seulement 12% en cas de préservation méniscale [8]. Ces données soulignent l'enjeu fonctionnel majeur chez les enfants et les adolescents. Il est primordial de privilégier la réparation méniscale et d'éviter autant que possible les gestes de méniscectomie, d'autant plus que le patient est jeune.

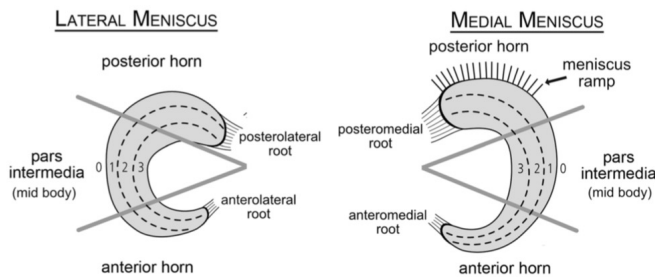
3. QUELLES LÉSIONS DOIT-ON RÉPARER CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT ?

La vascularisation méniscale s'appauvrit rapidement chez l'enfant pour devenir murale comme chez l'adulte à partir de 11-12 ans [9]. Pour autant, il faut partir du principe fondamental que toute lésion méniscale réparable doit être réparée. Même dans les lésions étendues en zone blanche, la réparation méniscale donne de bons résultats fonctionnels avec un risque faible de méniscectomie secondaire, que ce soit chez l'enfant ou l'adolescent. De même, un délai élevé entre la constitution de la lésion méniscale et la chirurgie n'est pas un critère de non réparabilité chez l'enfant.

La pathologie méniscale chez l'enfant est divisée en 2 groupes selon la structure normale ou anatomiquement anormale du ménisque. Sur ménisque normal, les lésions sont presque toujours d'origine traumatique. Elles surviennent sur genou instable le plus souvent ou sur genou stable. Elles peuvent parfois être d'origine microtraumatique sur genou stable, en lien avec une sur-utilisation du genou. Dans tous les cas, une réparation méniscale ne peut être envisagée que sur genou stable ou stabilisé. Sur ménisque anormal, les lésions surviennent sur des ménisques discoïdes dans la très grande majorité des cas.

La description des lésions méniscales se fait en terme de côté (médial, latéral), segments (antérieur, moyen, postérieur), zones (0 : mur méniscal, 1 : rouge-rouge, 2 : rouge-blanc, 3 : blanc-blanc) et de types lésionnels (Figure 1). La technique de réparation méniscale dépend de la localisation (segment et zone lésée) ainsi que du type lésionnel.

Figure 1 : Classification de Cooper modifiée par Beaufrils [10]



Les mêmes types de lésions sont retrouvés chez l'enfant et l'adolescent que chez l'adulte [11].

- Lésions verticales (= longitudinales)
Ce sont les plus fréquentes. Elles surviennent sur genou stable ou instable. En médial ou en latéral, elles concernent le plus souvent le segment postérieur. Les lésions verticales s'étendant vers les segments moyen et antérieur peuvent évoluer en anse de seau. Nous détaillerons plus loin les lésions de la rampe qui sont des lésions verticales spécifiques du ménisque médial situées à la jonction capsulo-méniscale du segment postérieur.
- Lésions horizontales
Rares chez l'enfant et l'adolescent, elles surviennent sur genou stable dans un contexte microtraumatique. En médial, elles concernent le segment postérieur. En latéral, elles concernent le segment moyen et sont souvent associées à un kyste para-méniscal préligamentaire.
- Lésions radiaires
Il s'agit de lésions en « rayon de roue de vélo ». Elles sont essentiellement situées sur le ménisque latéral. Sur genou instable, elles concernent sur le segment postérieur ou juste en avant du hiatus poplité. Sur genou stable, elles concernent les segments antérieur et moyen. Les lésions radiaires atteignant le mur méniscal entraînent une interruption complète du ménisque, responsable d'une perte fonctionnelle totale et d'une extrusion méniscale.
- Lésions des racines
Il s'agit de lésions radiaires localisées sur la racine méniscale, qui constitue l'ancrage osseux du ménisque, ou à moins d'un centimètre de la racine. Elles concernent presque exclusivement les racines postérieures. En médial, elles sont rares et surviennent sur genou stable. En latéral, elles sont plus fréquentes et toujours associées à une rupture du LCA.
- Lésions complexes
Elles associent plusieurs types lésionnels.

4. QUELLES TECHNIQUES DE RÉPARATIONS DOIVENT ÊTRE MAÎTRISÉES ?

L'IRM permet de diagnostiquer les lésions méniscales et de poser l'indication chirurgicale. Pour autant, la fiabilité de l'IRM n'est pas parfaite quel que soit le type de lésion. La sensibilité IRM de certaines lésions spécifiques, telles que les lésions des racines postérieures et les lésions de la rampe méniscale médiale, est de seulement 60 à 70% [12,13]. Par ailleurs, sur genou instable, des lésions méniscales peuvent apparaître dans l'intervalle IRM-chirurgie en lien avec des épisodes d'instabilité. Ainsi, pour faire face à toute éventualité, il faut maîtriser toutes les techniques de réparation méniscale et avoir à disposition au bloc opératoire les différents dispositifs de suture et réinsertion.

L'avivement de la lésion est un préalable indispensable [14]. L'utilisation de la râpe est classique, mais il ne faut pas hésiter à utiliser une pince basket ou le shaver et à s'aider de voies supplémentaires afin d'être tangentiel à la lésion et avoir un avivement efficace. Un défaut d'avivement explique probablement un certain nombre d'échecs, notamment dans la gestion des lésions en anse de seau vieilles.

Les lésions du ménisque latéral sont souvent anatomiquement plus accessibles que celles du ménisque médial. En cas de geste sur le ménisque médial, il ne faut pas hésiter à réaliser un pie crusting (= release du ligament collatéral médial) pour obtenir une meilleure visualisation du ménisque et de la lésion, avoir un geste efficace et éviter les lésions cartilagineuses iatrogènes.

Toutes les techniques de suture méniscale doivent être maîtrisées par l'opérateur afin de pouvoir faire face à toutes les situations : suture out-in, suture in-out, suture all-inside, suture au crochet (Figure 2). C'est la localisation de la lésion sur le ménisque, c'est-à-dire sur le segment, qui conditionne l'utilisation de l'une ou l'autre technique. Les sutures méniscales peuvent être réalisées avec du fil non résorbable ou préférentiellement lentement résorbable type PDS. Pour les lésions verticales ou horizontales, les points sont idéalement verticaux et répartis de manière homogène sur l'ensemble de la lésion tous les 5 à 7 mm [15]. Pour les lésions radiaires, les points sont horizontaux ou idéalement obliques en croix pour éviter l'effet « fil à couper le beurre ». La suture méniscale en hashtag est probablement la plus adéquate mais reste techniquement difficile.

- Sutures OUT-IN

Technique utilisée pour les lésions du segment antérieur et de la moitié antérieure du segment moyen. Les fils sont introduits de dehors en dedans à l'aide d'aiguilles.

LÉSIONS MÉNISCALES : BONNES PRATIQUES CHEZ L'ENFANT POUR UNE TRANSITION OPTIMALE CHEZ L'ADULTE

- Sutures IN-OUT

Technique utilisée pour les lésions du segment postérieur et de la moitié postérieure du segment moyen. Les fils sont introduits de dedans en dehors à l'aide d'un canon. Cette technique a l'inconvénient de nécessiter un contre-abord pour récupérer les fils et faire le nœud sans prendre de risques vasculo-nerveux, notamment en postérolatéral.

- Sutures ALL-INSIDE

Technique utilisée pour les lésions du segment postérieur et de la moitié postérieure du segment moyen. A la différence des sutures in-out, cette technique a l'avantage d'être réalisée tout en dedans sans incision supplémentaire. Les sutures all-inside se sont très nettement démocratisées avec l'introduction des dispositifs implantables type FastFix™ -Smith&Nephew®. Il est conseillé de réaliser un contre-appui sur le ménisque avec le crochet palpeur lorsque l'on tracte sur le fil pour descendre le nœud pour éviter de léser le tissu méniscal ou d'arracher les plaquettes. Ces dispositifs sont simples et rapides d'utilisation mais non dénués de risques : lésion méniscale surajoutée, migration intra-articulaire ou sous-cutanée des plaquettes responsables de lésions cartilagineuses ou de corps étrangers. Les complications vasculo-nerveuses sont exceptionnelles. Il faut malgré tout éviter une suture all-inside du segment postérieur du ménisque latéral par voie instrumentale antéro-latérale directe et préférer la voie antéro-médiale qui permet de fuir les structures nobles.

- Sutures AU CROCHET

Technique utilisée majoritairement sur le ménisque médial pour les lésions de la rampe. Cette technique utilise un crochet introduit par voie postéro-médiale, l'arthroscope étant introduit par voie antéro-latérale puis poussé au travers de l'échancrure sous le LCP pour visualiser le compartiment postéro-médial. Il est conseillé d'utiliser un fil lentement résorbable type PDS 2.0 ou 0.

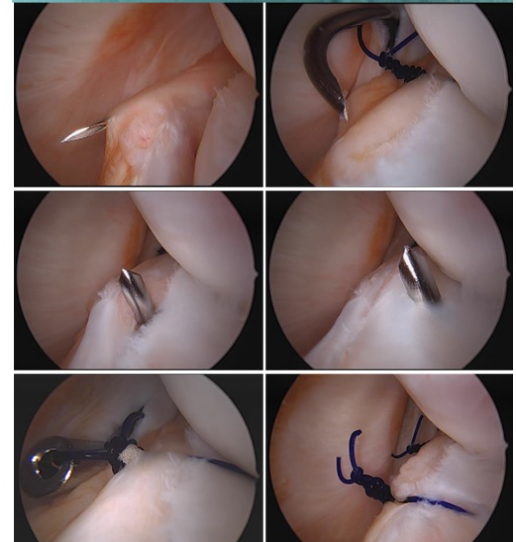
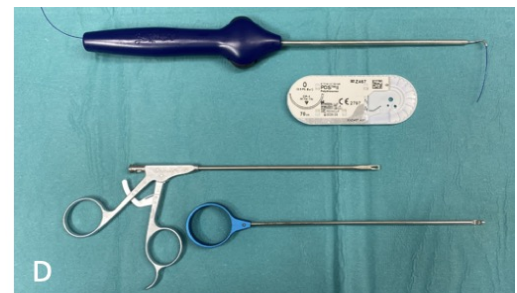
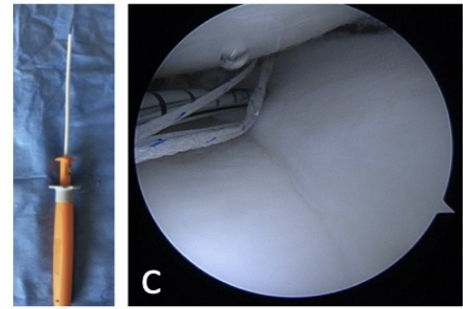
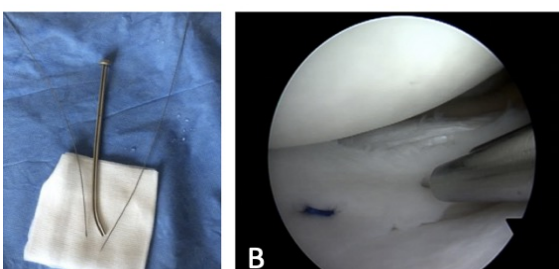
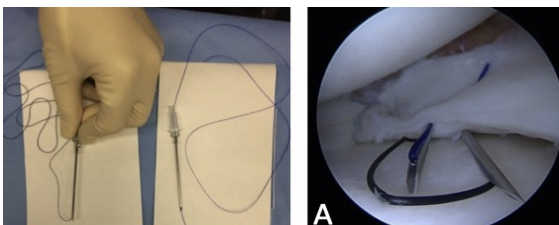


Figure 2 : Techniques de sutures méniscales

A) Suture out-in, B) Suture in-out, C) Suture all-inside D) Suture au crochet



Les techniques de réinsertion trans-osseuse, permettant de prendre en charge les lésions des racines postérieures, doivent également être maîtrisées. Cette technique permet de réinsérer la racine méniscale à son insertion osseuse native sur le tibia. Deux points non résorbables sont mis en place sur la racine à l'aide d'une pince automatique. Un tunnel osseux tibial est réalisé sur le footprint de la racine à l'aide d'un viseur. Les fils sont ensuite passés dans le tunnel osseux et fixés au tibia. Pour les lésions de la racine postérolatérale, toujours associées à une rupture du LCA, une alternative consiste à faire passer les fils dans le tunnel tibial du LCA, avec un résultat biomécanique comparable [16].

5. QUELLES RECOMMANDATIONS POST-OPÉRATOIRES APRÈS RÉPARATIONS MÉNISCALES ?

En 2024, l'ESSKA a établi en partenariat avec l'AOSM et l'ASSPT un consensus sur le protocole de rééducation post-opératoire des lésions méniscales en fonction du type de lésion et du geste réalisé [17]. On retiendra surtout l'absence d'appui 4 à 6 semaines après réparation d'une lésion radiaire ou d'une réinsertion de racine.

	Weight bearing (WB)	Crutches	Range of motion (ROM) restriction	Knee brace	
After Meniscus repair	Stable vertical meniscal tear	Full WB	No	No	*
	Complex vertical meniscal tear repairs	Full WB	Yes	Yes	*
	Complete oblique and radial tears	No WB for 4 to 6 weeks	Depending on WB	0-90° for 4 to 6 weeks	*
	Horizontal lesions in the young athlete	Partial or no WB for 4 weeks	Depending on WB	0-90° for 4 weeks	*
	Ramp lesions	*	*	*	*
	Root tears	No WB for 6 weeks	Depending on WB	0-90° for 4 weeks	*
After Meniscectomy	Full WB	Until gait is normalized	No	No	
After Meniscus Reconstruction	No WB for 6 weeks	Yes	0-90° for 6 weeks	*	

* No recommendation : The consensus group has no specific recommendation to advise

6. RUPTURE DU LCA CHEZ L'ENFANT ET MÉNISQUES : QUELLES PARTICULARITÉS ?

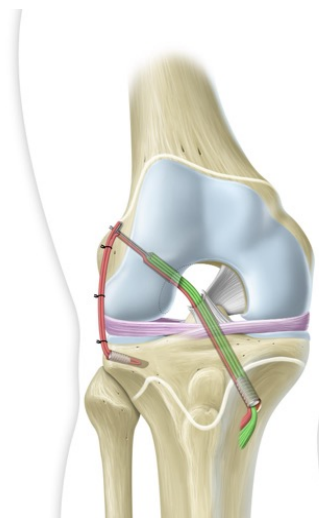
Les ruptures du LCA sont associées dans 2/3 des cas à une lésion méniscale [18]. Les lésions méniscales peuvent être concomitantes à la rupture ligamentaire ou encore trop souvent consécutives à une instabilité secondaire chronique. Chez l'adulte, un délai traumatisme-chirurgie supérieur à 12 mois augmente le nombre et la gravité des lésions méniscales, surtout pour le ménisque médial [19]. Chez l'enfant et l'adolescent, un délai supérieur à 3 mois augmente significativement le risque de lésion méniscale (4,3 fois plus élevé) et la présence d'une lésion méniscale irréparable (3,2 fois plus élevé) [20].

Comme nous l'avons vu, le risque de lésion méniscale augmente avec le délai de prise en charge et l'IRM pré-opératoire peut être faussement rassurante. Il faut donc s'attendre à devoir réparer une lésion méniscale lorsque l'on réalise une reconstruction du LCA et il est indispensable de réaliser une exploration méniscale systématique et complète lors de l'intervention. Il est impératif de rechercher une lésion de la rampe dont la prévalence est de 23% chez l'enfant et l'adolescent [21]. Ces lésions situées à la jonction capsulo-

méniscale du segment postérieur du ménisque médial sont rarement visibles par voies antérieures et de ce fait considérées comme des lésions cachées [22]. Une vue inter-condylienne est indispensable pour explorer le compartiment postéro-médial et ainsi la jonction capsulo-méniscale. L'arthroscope est introduit par voie antéro-latérale classique puis poussé au travers de l'échancrure inter-condylienne sous le LCP pour atteindre le compartiment postéro-médial et rechercher une lésion de la rampe. Le segment postérieur du ménisque médial est un stabilisateur secondaire du genou rendant sa réparation importante. Ne pas réparer une lésion de la rampe peut être source d'une part d'une laxité résiduelle pour le patient et d'autre part d'une augmentation des contraintes sur le transplant pouvant mener à une rupture itérative du LCA.

La réparation méniscale ne sera efficace que sur un genou stabilisé. Il est donc impératif de réaliser dans le même temps opératoire la réparation méniscale et la reconstruction ligamentaire. De plus, associer une reconstruction du LAL (ligament antéro-latéral) à la reconstruction du LCA diminue le risque de lésions méniscales secondaires (5 fois plus faible à 5 ans de recul) [23] (Figure 3).

Figure 3 : Exemple de reconstruction combinée LCA + LAL

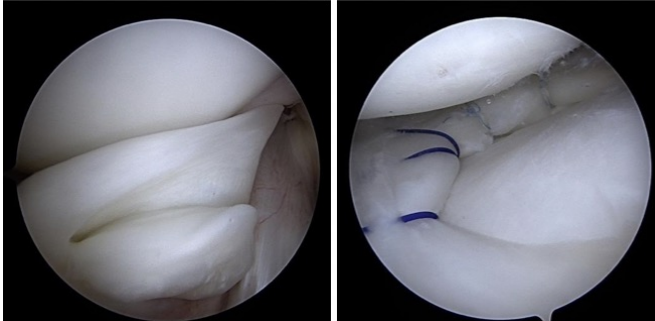


7. ANSE DE SEAU MÉDIALE ISOLÉE CHEZ L'ENFANT : FAUT-IL LES RÉPARER ?

Chez l'adulte, même jeune, le risque d'échec de réparation d'une anse de seau isolée du ménisque médial est important, de l'ordre de 30% [24]. Certains auteurs rapportent un risque allant jusqu'à 70% justifiant ainsi d'une méniscectomie en première intention chez l'adulte [25]. Il ne faut pas avoir le même réflexe chez l'enfant chez qui le risque d'échec est moins important. Oui, une réparation doit être réalisée en première intention après avivement de la lésion, en prévenant la famille du risque d'échec (Figure 4). Il est par ailleurs important de savoir qu'en cas de réintervention pour un défaut de cicatrisation,

la méniscectomie secondaire potentielle réalisée sera moins importante que celle qui aurait été faite en première intention.

Figure 4 : Suture d'une anse de seau isolée vieillie du ménisque médial chez l'enfant



8. COMMENT S'Y PRENDRE SUR UN MÉNISQUE DISCOÏDE ?

Seuls les ménisques discoïdes symptomatiques nécessitent une prise en charge chirurgicale. Plus le ménisque est large et épais, plus il sera symptomatique tôt chez le patient.

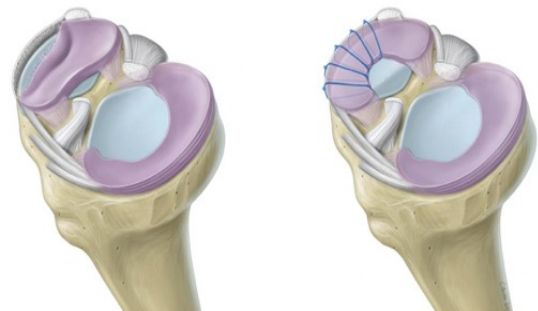
A l'inverse de l'adulte, la très grande majorité des ménisques discoïdes symptomatiques de l'enfant traduisent une instabilité méniscale consécutive à une lésion périphérique [26]. Ainsi, les symptômes spécifiques chez l'enfant sont : le classique claquement ou clunk méniscal (snapping knee), traduisant une instabilité méniscale ou une limitation des mobilités (blocked knee), flessum ou limitation de la flexion, traduisant la présence d'une luxation méniscale non réductible. Selon la classification Lyonnaise, il existe une certaine chronologie de ces symptômes : un unblocked knee (stade 4) faisant suite à un blocked knee (stade 3) faisant lui-même suite à un snapping knee (stade 2) [27]. Tout l'enjeu sera de dépister suffisamment tôt les enfants symptomatiques car il sera plus facile de réparer un ménisque de stade 1 ou 2 que de stade 3 ou 4 (Figure 5).

Figure 5 : Classification symptomatique évolutive des ménisques discoïdes [27]

New Clinical grading system of instability	Medical history data	Snapping knee	Limited and asymmetrical ROM
Grade 0 Stable knee	No history	No	No
Grade 1 Locked knee (episodic)	History of painful locking	No	No
Grade 2 Snapping knee (habitual)	No or ancient history of painful locking	Yes	No
Grade 3 Blocked knee (permanent)	No or ancient history of snap	No	Yes
Grade 4 Unblocked knee (permanent)	Ancient history of snap or block	No	No

Le traitement répond au principe de méniscoplastie-suture (Figure 6). La méniscoplastie est un geste difficile: trop généreuse, elle augmente le risque d'arthrose à moyen terme ; trop économe, elle augmente le risque de lésions méniscales secondaires. Il faut retenir que l'on a toujours tendance à retirer trop de tissu méniscal et qu'il faut garder au moins la longueur du crochet palpeur.

Figure 6 : Principe de méniscoplastie-suture

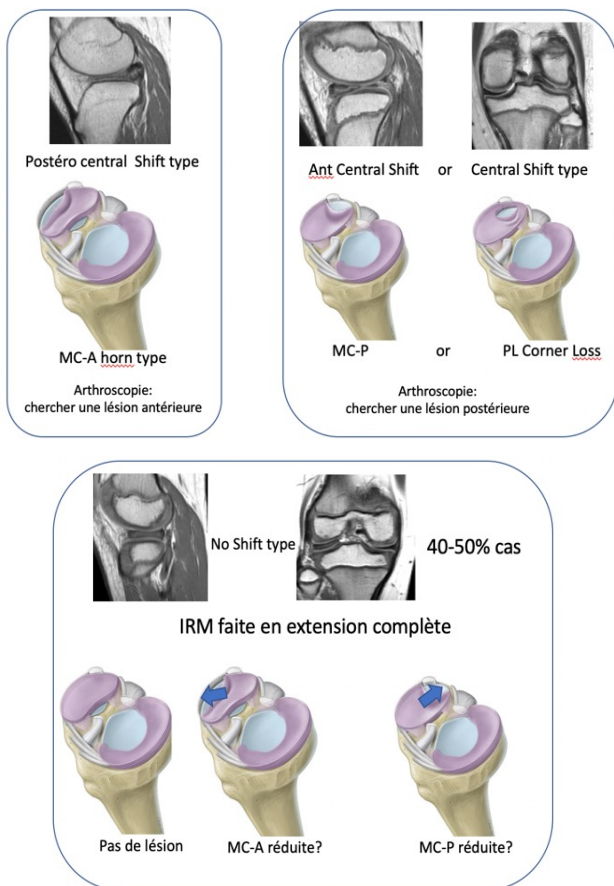


La difficulté tient au fait que l'encombrement du compartiment latéral par le ménisque discoïde rend difficile la recherche de la lésion méniscale et donc le traitement approprié. Il s'agit d'une technique chirurgicale complexe pour laquelle il ne faut pas hésiter à adresser le patient vers un chirurgien référent. Les travaux de Ahn avec ses classifications IRM [28] et arthroscopique [29] des différents types de lésions et leur correspondance, permettent de mieux appréhender et préparer le geste opératoire en ciblant la lésion méniscale (Figure 7) :

- Déplacement méniscal postérieur : l'IRM montre un déplacement méniscal postérieur (posterocentral

- shift type), il faut rechercher une lésion antérieure lors de l'arthroscopie : MC-A horn type (Menisco-Capsular jonction Anterior horn type).
- Déplacement méniscal antérieur à l'IRM : l'IRM montre un déplacement méniscal antérieur ou central (anterocentral or central shift type), il faut rechercher une lésion postérieure : MC-P horn type (Menisco-Capsular jonction Posterior horn type ou Postero-Lateral corner loss type).
 - Pas de déplacement méniscal à l'IRM : si l'IRM ne montre pas de déplacement méniscal (no shift type), cela peut correspondre à un ménisque discoïde sans lésion. Dans ce cas, le plus souvent, il n'y a aucun symptôme et aucun geste chirurgical n'est indiqué. Attention, s'il existe un claquement méniscal à l'examen clinique, il peut s'agir d'une MC-A ou MC-P réduite au moment de l'IRM !

Figure 7 : Correspondance des classifications IRM et arthroscopique de Ahn



Chez l'adulte, un ménisque discoïde peut être découvert sur le tard ou de manière fortuite. Il s'agit le plus souvent d'un ménisque discoïde fin, parfois responsable de symptômes moins spécifiques que chez l'enfant tels que des douleurs ou des pseudo-blocages. En cas de lésion méniscale symptomatique associée au ménisque discoïde, un geste de méniscoplastie-suture peut être réalisé. En l'absence de symptômes, aucun geste n'est indiqué même si une chirurgie ligamentaire est envisagée. Le ménisque discoïde doit alors être laissé in situ.

9. COMMENT ACQUÉRIR LES BONNES PRATIQUES ?

Pour faire face à toute situation et avoir le geste le plus adapté, il est primordial de bien connaître toutes les lésions méniscales auxquelles il est possible d'être confronté et les techniques de réparation à disposition. Cela nécessite une mise à niveau régulière théorique car le démembrement des lésions et les techniques de réparation méniscale évoluent constamment.

Certains types de réparation sont techniquement difficile (lésions de la rampe, lésions radiaire, lésions des racines) et le rôle de compagnonnage avec un chirurgien sénior pour les plus jeunes prend toute sa valeur pour faciliter la courbe d'apprentissage et maîtriser les techniques et stratégies chirurgicales. Par ailleurs, il existe de nombreuses formations disponibles dans différents laboratoires d'anatomie encadrées par des chirurgiens expérimentés, formations notamment proposées par la SFA (Société Francophone d'Arthroscopie).

10. CONCLUSION

La prise en charge d'une lésion méniscale chez l'enfant et l'adolescent représente un enjeu fonctionnel capital pour son avenir à l'âge adulte. Les répercussions d'une mauvaise prise en charge chez l'enfant ne seront pas immédiates mais inéluctables à l'âge adulte, entraînant des conséquences parfois dévastatrices avec des possibilités de traitement conservateur très limitées (Figure 8).

Une bonne formation théorique et pratique, une activité chirurgicale arthroscopique du genou régulière et la disponibilité de tout le matériel nécessaire au bloc opératoire permettent une prise en charge des lésions méniscales chez l'enfant optimale pour un avenir fonctionnel favorable dans sa vie d'adulte.

Figure 8 : Évolution arthrosique avancée chez un patient de 30 ans ayant eu une ménisectomie subtotale dans l'enfance pour ménisque discoïde



RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

*LÉSIONS MÉNISCALES : BONNES PRATIQUES CHEZ L'ENFANT
POUR UNE TRANSITION OPTIMALE CHEZ L'ADULTE*

- [1] Bonnard C, Chotel F. [Knee ligament and meniscal injury in children and adolescents]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2007;93:95–139. [https://doi.org/10.1016/s0035-1040\(07\)92714-2](https://doi.org/10.1016/s0035-1040(07)92714-2).
- [2] Gicquel P. Knee ligament and meniscus injuries in children and teenagers. *Orthop Traumatol Surg Res* 2024;104073. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2024.104073>.
- [3] Stanitski CL, Harvell JC, Fu F. Observations on acute knee hemarthrosis in children and adolescents. *J Pediatr Orthop* 1993;13:506–10. <https://doi.org/10.1097/01241398-199307000-00016>.
- [4] Beaufils P, Pujol N. Management of traumatic meniscal tear and degenerative meniscal lesions. Save the meniscus. *Orthop Traumatol Surg Res* 2017;103:S237–44. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2017.08.003>.
- [5] Pujol N, Beaufils P. Save the meniscus again! *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2019;27:341–2. <https://doi.org/10.1007/s00167-018-5325-4>.
- [6] Mameri ES, Dasari SP, Fortier LM, Verdejo FG, Gursoy S, Yanke AB, et al. Review of Meniscus Anatomy and Biomechanics. *Curr Rev Musculoskelet Med* 2022;15:323–35. <https://doi.org/10.1007/s12178-022-09768-1>.
- [7] Chatain F, Adeleine P, Chambat P, Neyret P, Société Française d'Arthroscopie. A comparative study of medial versus lateral arthroscopic partial meniscectomy on stable knees: 10-year minimum follow-up. *Arthroscopy* 2003;19:842–9. [https://doi.org/10.1016/s0749-8063\(03\)00735-7](https://doi.org/10.1016/s0749-8063(03)00735-7).
- [8] Cantin O, Lustig S, Rongieras F, Saragaglia D, Lefèvre N, Graveleau N, et al. Outcome of cartilage at 12 years of follow-up after anterior cruciate ligament reconstruction. *Orthop Traumatol Surg Res* 2016;102:857–61. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2016.06.011>.
- [9] Arnoczky SP, Warren RF. Microvasculature of the human meniscus. *Am J Sports Med* 1982;10:90–5. <https://doi.org/10.1177/036354658201000205>.
- [10] Kopf S, Beaufils P, Hirschmann MT, Rotigliano N, Ollivier M, Pereira H, et al. Management of traumatic meniscus tears: the 2019 ESSKA meniscus consensus. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2020;28:1177–94. <https://doi.org/10.1007/s00167-020-05847-3>.
- [11] Ahldén M, Samuelsson K, Sernert N, Forssblad M, Karlsson J, Kartus J. The Swedish National Anterior Cruciate Ligament Register: a report on baseline variables and outcomes of surgery for almost 18,000 patients. *Am J Sports Med* 2012;40:2230–5. <https://doi.org/10.1177/0363546512457348>.
- [12] LaPrade RF, Ho CP, James E, Crespo B, LaPrade CM, Matheny LM. Diagnostic accuracy of 3.0 T magnetic resonance imaging for the detection of meniscus posterior root pathology. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2015;23:152–7. <https://doi.org/10.1007/s00167-014-3395-5>.
- [13] Moteshakereh SM, Zarei H, Nosratpour M, Zaker Moshfegh M, Shirvani P, Mirahmadi A, et al. Evaluating the Diagnostic Performance of MRI for Identification of Meniscal Ramp Lesions in ACL-Deficient Knees: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Bone Joint Surg Am* 2024;106:1117–27. <https://doi.org/10.2106/JBJS.23.00501>.
- [14] Pujol N, Panarella L, Selmi TAS, Neyret P, Fithian D, Beaufils P. Meniscal healing after meniscal repair: a CT arthrography assessment. *Am J Sports Med* 2008;36:1489–95. <https://doi.org/10.1177/0363546508316771>.
- [15] Kocabey Y, Taser O, Nyland J, Doral MN, Demirhan M, Caborn DNM, et al. Pullout strength of meniscal repair after cyclic loading: comparison of vertical, horizontal, and oblique suture techniques. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2006;14:998–1003. <https://doi.org/10.1007/s00167-006-0079-9>.
- [16] Forkel P, Herbort M, Sprenger F, Metzloff S, Raschke M, Petersen W. The biomechanical effect of a lateral meniscus posterior root tear with and without damage to the meniscofemoral ligament: efficacy of different repair techniques. *Arthroscopy* 2014;30:833–40. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2014.02.040>.
- [17] Giordano A, Ma B, Prill R, Pujol N, Beaufils P. The formal EU-US Meniscus Rehabilitation Consensus. 2024.
- [18] Magosch A, Mouton C, Nührenbörger C, Seil R. Medial meniscus ramp and lateral meniscus posterior root lesions are present in more than a third of primary and revision ACL reconstructions. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2021;29:3059–67. <https://doi.org/10.1007/s00167-020-06352-3>.
- [19] Brambilla L, Pulici L, Carimati G, Quaglia A, Prospero E, Bait C, et al. Prevalence of Associated Lesions in Anterior Cruciate Ligament Reconstruction: Correlation With Surgical Timing and With Patient Age, Sex, and Body Mass Index. *Am J Sports Med* 2015;43:2966–73. <https://doi.org/10.1177/0363546515608483>.
- [20] James EW, Dawkins BJ, Schachne JM, Ganley TJ, Kocher MS, PLUTO Study Group, et al. Early Operative Versus Delayed Operative Versus Nonoperative Treatment of Pediatric and Adolescent Anterior Cruciate Ligament Injuries: A Systematic Review and Meta-analysis. *Am J Sports Med* 2021;49:4008–17. <https://doi.org/10.1177/0363546521990817>.

[21] Malatray M, Raux S, Peltier A, Pfirrmann C, Seil R, Chotel F. Ramp lesions in ACL deficient knees in children and adolescent population: a high prevalence confirmed in intercondylar and posteromedial exploration. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2018;26:1074–9. <https://doi.org/10.1007/s00167-017-4471-4>.

[22] Sonnery-Cottet B, Conteduca J, Thauinat M, Gunepin FX, Seil R. Hidden lesions of the posterior horn of the medial meniscus: a systematic arthroscopic exploration of the concealed portion of the knee. *Am J Sports Med* 2014;42:921–6. <https://doi.org/10.1177/0363546514522394>.

[23] Laboudie P, Douiri A, Bouguennec N, Biset A, Graveleau N. Combined ACL and ALL reconstruction reduces the rate of reoperation for graft failure or secondary meniscal lesions in young athletes. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2022;30:3488–98. <https://doi.org/10.1007/s00167-022-06956-x>.

[24] Farinelli L, Meena A, Montini D, Patralekh MK, Piritore G, Grassi M, et al. Failure rate of isolated medial meniscus repair in the stable knee: Systematic review and meta-analysis. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2024. <https://doi.org/10.1002/ksa.12441>.

[25] Alhamdi H, Foissey C, Vieira TD, Sonnery-Cottet B, Rajput V, Bahroun S, et al. High failure rate after medial meniscus bucket handle tears repair in the stable knee. *Orthop Traumatol Surg Res* 2024;110:103737. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2023.103737>.

[26] Bauwens PH, Vandergugten S, Fiquet C, Raux S, Cance N, Chotel F. Discoid lateral meniscus instability in children: part II.: Repair first to minimise the saucerisation. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2023;31:4816–23. <https://doi.org/10.1007/s00167-023-07538-1>.

[27] Simon V, Paul Henri B, Charles F, Hélène B, Nicolas C, Sebastien R, et al. Discoid lateral meniscus instability in children: part I. A new grading system of instability to clarify natural history. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc* 2023;31:4809–15. <https://doi.org/10.1007/s00167-023-07521-w>.

[28] Ahn JH, Lee YS, Ha HC, Shim JS, Lim KS. A novel magnetic resonance imaging classification of discoid lateral meniscus based on peripheral attachment. *Am J Sports Med* 2009;37:1564–9. <https://doi.org/10.1177/0363546509332502>.

[29] Ahn JH, Lee SH, Yoo JC, Lee YS, Ha HC. Arthroscopic partial meniscectomy with repair of the peripheral tear for symptomatic discoid lateral meniscus in children: results of minimum 2 years of follow-up. *Arthroscopy* 2008;24:888–98. <https://doi.org/10.1016/j.arthro.2008.03.002>.

Dégénérescence à l'âge adulte des tumeurs osseuses bénignes pédiatriques

TRISTAN LANGLAIS¹, KENZA LIMAM^{1,2}, LOUIS COURTOT², CAMILLE THEVENIN-LEMOINE¹, ANNE-GOMEZ MASCARD³, ALEXANDRE ROCHWERGER⁴

1 : Service de chirurgie orthopédique, traumatologique et plastique de l'enfant et de l'adolescent, Hôpital des enfants, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse

2 : Service de chirurgie orthopédique et traumatologique de l'adulte, Purpan, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse

3 : Département d'anatomo-pathologie, IUCT-Oncopole, CHU Toulouse, Université de Toulouse III Paul Sabatier, Toulouse

4 : Service d'orthopédie et traumatologie, Hôpital Nord, AP-HM, Marseille

INTRODUCTION

Dans ce chapitre, nous traiterons des tumeurs osseuses bénignes (TB) ou intermédiaires (TI) de l'enfant ayant un risque de transformation maligne à l'âge adulte. Nous apporterons des informations aux trois questions suivantes :

- Nos craintes sont-elles justifiées ?
- Quel mode d'apparition clinique ?
- Existe-il des recommandations de surveillance à mettre en place ?

La dernière classification de l'OMS 2020, classent ces tumeurs pédiatriques en :

- Tumeurs osseuses : Ostéome ostéoïde (TB), Ostéoblastome (TI)
- Tumeurs cartilagineuses : Ostéochondrome (TB), Enchondrome (TB), Chondroblastome (TB), Fibrome chondromyxoïde (TI)
- Tumeurs fibro-osseuses : Fibrome non ossifiant (TB), Dysplasie fibreuse (TB), Ostéo-fibrodysplasie de Campanacci (TB)
- Tumeurs kystiques : Kyste osseux essentiel (TB) et Kyste osseux anévrysmal (TI)
- Tumeur osseuse à cellules géantes (TI)
- Autres tumeurs : tumeurs vasculaires osseuses, fibrome desmoïde.

Parmi ces lésions, nous avons arbitrairement choisi de porter notre propos sur 6 types de lésions :

- L'ostéochondrome isolé (exostose solitaire) et la maladie des exostoses multiples
- L'enchondrome isolé (ou chondrome isolé) et l'enchondromatose multiple (maladie d'Ollier et le syndrome de Kast-Maffucci)
- Le chondroblastome
- La dysplasie fibreuse
- L'ostéo-fibrodysplasie de Campanacci
- La tumeur osseuse à cellules géantes

L'OSTÉOCHONDROME ISOLÉ (EXOSTOSE SOLITAIRE) ET LA MALADIE DES EXOSTOSES MULTIPLES

Incidence et revue de la littérature récente

Dans le cas d'un ostéochondrome isolé, la transformation maligne en chondrosarcome de bas grade est rare (inférieure à 2%) [1] et exceptionnelle en sarcome de plus haut grade (chondrosarcome dédifférencié) [2]. Dans les cas d'une maladie des exostoses multiples, l'évolution vers un chondrosarcome de bas grade à l'âge adulte augmente et varie entre 2 et 5% [3,4]. Cette différence de fréquence peut être expliquée par le risque de transformation maligne en fonction de la localisation de l'exostose. En effet, 80% des chondrosarcomes de bas grade sont localisés au niveau des os plats du squelette axial (soit la scapula, les côtes ou le bassin). Ces localisations ont comme point commun la difficulté d'une surveillance clinique isolée [5]. Les autres localisations à risque sont essentiellement les extrémités proximales des membres.

Dans une étude récente [6], 366 patients atteints d'une maladie des exostoses multiples, sans symptomatologie clinique préalable, ont bénéficié d'une IRM corps entier de dépistage d'une potentielle lésion maligne. Au total, 9 patients (2,5%) présentaient des caractéristiques de lésions suspectes. Toutes les lésions étaient localisées au niveau des os plats (1 scapula, 3 côtes et 5 bassins) et l'histologie des pièces de résection a permis de confirmer pour chacun un chondrosarcome de bas grade.

Mode d'apparition clinique

Une douleur et/ou une augmentation de volume de l'ostéochondrome, à l'âge adulte, sont les deux signes principaux évocateurs d'une transformation

maligne. Dans ces cas, une radiographie et une IRM de la lésion doivent être prescrites. La transformation maligne se produit initialement au niveau de la coiffe cartilagineuse puis se propage dans l'os spongieux et dans les tissus mous. Les signes évocateurs radiographiques d'une transformation maligne sont une augmentation de volume de la lésion avec une rupture de la corticale osseuse, la présence de lacunes (hyperclarté radiographique) au niveau de la base d'implantation spongieuse (évoquant des éléments cartilagineux) et la présence de calcifications péri-tumorales (opacité radiographique).

Sur l'IRM, une épaisseur de la coiffe cartilagineuse de 2 cm ou plus permet de distinguer un chondrosarcome d'un ostéochondrome bénin avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 98 % [7]. Pour les pathologistes, les arguments pour une transformation maligne sont l'existence d'une épaisseur de la coiffe à plus de 2 cm et de l'apparition d'une lobulation et/ou de la formation de nodules de la coiffe cartilagineuse. La notion de lésion évolutive avec critère de malignité à l'IRM est déterminant et guidera la prise en charge thérapeutique vers une résection carcinologique.

L'évolution clinique est lente et l'apparition de métastases (pulmonaire notamment) est tardive. Dans près de 90 % des patients atteints d'une maladie des exostoses multiples, on retrouve des mutations germinales dans les gènes suppresseurs de tumeurs, EXT1 (8q24.11) ou EXT2 (11p11.2) [8]. Les gènes EXT (exostosin glycosyltransferase) codent pour des glycosyltransférases, catalysant la polymérisation de l'héparane sulfate. La transformation maligne est plus fréquemment associée aux mutations EXT1 [5,9].

Recommandation de surveillance

Dans le cadre de la surveillance, il convient de distinguer l'ostéochondrome isolé et la maladie des exostoses multiples ainsi que les différents types de localisation (axiale, membre proximal, membre distal). Il n'existe pas à ce jour de recommandation nationale ni internationale sur la nature ou le rythme de la surveillance.

Dans le cas d'ostéochondromes isolés, l'exérèse chirurgicale des lésions axiales de l'enfant est la règle en raison du risque de transformation maligne. Dans les formes asymptomatiques localisées au niveau des membres, certains recommandent une exérèse chirurgicale à la fin de la croissance alors que d'autres préconisent une surveillance clinique régulière (tous les 2 à 3 ans) et un examen d'imagerie en cas de changement. Dans tous les cas, le patient doit être informé du risque de transformation maligne et de ses signes annonciateurs (douleur et/ou augmentation de taille).

La problématique de la maladie des exostoses multiples est la multiplicité des lésions et des

localisations différentes sur le squelette (os longs et plats). Par conséquent, l'exérèse chirurgicale de tous les ostéochondromes asymptomatiques n'est pas envisageable.

Il n'y a pas de recommandation internationale sur le rythme de la surveillance. D'après notre expérience, une surveillance clinique régulière associée à une information sur les signes annonciateurs de dégénérescence sont adaptées aux lésions distales des membres. En revanche pour les lésions proximales et axiales, nous recommandons un examen clinique annuel ou tous les deux ans et une imagerie (radiographique pour les lésions proximales et IRM pour les lésions axiales).

Certains auteurs recommandent une IRM corps entier en fin de croissance afin d'avoir une IRM de référence des caractéristiques des différentes lésions [4]. Hormis, l'étude de Van der Woude et al. [6], la surveillance par IRM corps entier pour dépister une transformation maligne d'un ostéochondrome n'a pas fait l'objet d'études approfondies. Bien qu'il n'existe pas d'étude de fort niveau de preuve sur le dépistage systématique par IRM, les patients atteints d'une maladie des exostoses multiples nécessitent une surveillance régulière des ostéochondromes axiaux en particulier chez des patients avec la mutation génétique EXT1. Dans le cas d'une maladie des exostoses multiples, il est important d'informer le patient sur la nécessité d'une surveillance régulière à vie, d'être vigilant sur les signes annonciateurs et en cas de doute de consulter rapidement.

L'ENCHONDROME ISOLÉ (OU CHONDROME ISOLÉ) ET ENCHONDROMATOSE MULTIPLE (MALADIE D'OLLIER)

Incidence et revue de la littérature récente

Le risque de transformation maligne d'un enchondrome isolé est extrêmement rare [10]. Les enchondromes présentent des mutations « hotspot », aux positions IDH1 p.Arg132 et IDH2 p.Arg172. Ces mutations sont spécifiques des enchondromes, des chondromes périostés et des chondrosarcomes conventionnels et périostés, et sont absentes des autres tumeurs mésoenchymateuses de l'os. L'analyse des mutations ne permet pas de distinguer les enchondromes des tumeurs cartilagineuses malignes et ne sont retrouvées que dans 50% des cas.

Dans la maladie d'Ollier, dont la prévalence est rare (1 pour 100 000), les enchondromes sont principalement localisés de manière asymétrique [11]. L'incidence de transformation maligne des enchondromes en chondrosarcomes secondaires varie de 5 à 50 % selon les auteurs [12,13]. Des gliomes, des leucémies myéloïdes aiguës et des tumeurs juvéniles des cellules

de la granulosa de l'ovaire ont également été rapportés [14,15].

Le syndrome de Kast-Maffucci associe enchondromes multiples et hémangiomes cutanés [16]. Cette pathologie s'exprime dans l'enfance par des déformations osseuses. Le principal risque à l'âge adulte est la transformation maligne des enchondromes en chondrosarcomes secondaires.

L'incidence varie de 20 à 40 % [17,18]. De plus, d'autres tumeurs telle que l'adénocarcinome pancréatique et hépatique, des tumeurs ovariennes mésenchymateuses et des tumeurs cérébrales ont été observées [16,19].

Verdegaal et al. [20] ont mené une étude européenne multicentrique rétrospective à partir des données cliniques de 144 patients atteints d'une maladie d'Ollier et 17 patients atteints d'un syndrome de Kast-Maffucci. L'incidence globale d'une transformation maligne en chondrosarcome était de 40%. Les patients atteints d'enchondromes limités aux os de la main et/ou du pied ont un risque relativement faible (14%) de développer des tumeurs malignes. En revanche, lorsque les enchondromes se localisaient au niveau des os longs ou sur le squelette axial, le risque de développer un chondrosarcome était plus élevé (44%-50%). La seule localisation significativement associée à un risque plus élevé de développer un chondrosarcome était le bassin (Odds ratio = 3,8; p 0,001). Enfin, la mortalité liée à la maladie n'était apparue que chez les patients atteints de chondrosarcome des os longs ou plats.

Selon la série rétrospective de Vázquez-García et al. [21], incluant 16 patients porteurs de la maladie d'Ollier et un patient avec un syndrome de Kast-Maffucci, l'âge médian au diagnostic pour les patients ayant une transformation maligne était de 45 ans.

Mode d'apparition clinique

L'apparition d'une douleur et/ou l'augmentation de volume d'un enchondrome, à l'âge adulte, sont les deux signes principaux évocateurs d'une transformation maligne. Dans ce cas, un bilan d'imagerie (radiographie et IRM) est indiqué. La notion de lésion évolutive avec critère de malignité à l'IRM est déterminant et guidera la prise en charge thérapeutique vers une résection carcinologique.

Selon Geirnaerd et al. [22], les caractéristiques morphologiques observées sur les radiographies et les symptômes cliniques ne permettent pas de distinguer les enchondromes des chondrosarcomes de bas grade. Cette étude rétrospective radiographique (35 enchondromes et 43 chondrosarcomes de bas grade) a montré que dans les cas de la maladie d'Ollier et du syndrome de Kast-Maffucci, le comportement de l'enchondrome est localement agressif, et que la destruction corticale et/ou l'extension aux tissus mous

sont observées dans 44% des cas. Seule la localisation au niveau du squelette axial et la taille de lésion supérieure à 5 cm sont des facteurs prédictifs d'un chondrosarcome de bas grade.

Recommandation de surveillance

En cas de chondrome isolé, une simple surveillance clinique peut être réalisée au long cours et au moindre signe annonciateur une imagerie sera préconisée (radiographie et IRM).

Lorsque plus de deux enchondromes sont détectés chez un patient, il est recommandé de préciser les différentes localisations de la maladie par des radiographies de chaque enchondrome et une IRM corps entier ou une scintigraphie au technétium. Cette imagerie au diagnostic servira de référence dans le dépistage d'une possible transformation maligne [20]. Il n'y a pas de recommandation sur la périodicité du suivi. Cependant, en cas de maladie d'Ollier et de syndrome de Kast-Maffucci, un suivi à vie et renforcé à partir de l'âge de 40 ans paraît raisonnable au vu de la littérature [20,21]. Le suivi peut être adapté en fonction de la localisation. En cas d'enchondromes multiples des os de la main et/ou du pied, des intervalles de suivi plus long peuvent être instaurés. En cas d'enchondromes multiples des os longs et/ou plats, particulièrement du bassin, le suivi clinique et radiographique devra être régulier et au moindre signe annonciateur (soit une douleur, une augmentation de volume, un changement des critères radiographiques), une IRM avec injection sera préconisée pour caractériser la lésion [23]. Au vu du risque d'atteintes tumorales des autres organes, un suivi périodique de l'encéphale et/ou de l'abdomen est recommandé [15].

LE CHONDROBLASTOME

Incidence et revue de la littérature récente

Le chondroblastome est une tumeur composée de chondroblastes immatures avec une matrice chondroïde peu abondante [24] et est localisée de préférence au niveau des apophyses et des épiphyses. Des altérations dans le gène H3-3B (H3F3B) sur le chromosome 17, en p.Lys36Met sont observées dans 92 % des cas.

Une confusion au diagnostic initial est possible avec un chondrosarcome de bas grade ou un chondrosarcome à cellules claires. La recherche d'anomalie nucléaire et de mitoses atypiques permettra de confirmer le caractère malin de la lésion. Dans ce cas, l'expertise d'un centre anatomopathologique spécialisé est primordiale.

Après traitement chirurgical, le risque de récurrence

locale est estimée entre 5% et 50% selon les séries [25,26]. Elle a lieu dans les 15 premières années suivant le diagnostic initial. Cette récurrence peut prendre une forme « agressive » avec une extension locale rapide, extensif et des métastases pulmonaires [27,28]. Le caractère malin de cette récurrence et de ses métastases est controversé [29,30]. L'incidence varie de 1 à 2 %. D'après la série de Lin et al. [31], 3 patients (dont deux formes du bassin et une de l'extrémité supérieure du tibia) ont développés une récurrence locale ainsi que des métastases pulmonaires malignes parmi 82 patients atteints d'un chondroblastome (dont l'âge moyen était de 16 ans). Bien qu'un traitement médical par chimiothérapie et chirurgical aient été mis en place, les trois patients sont décédés des suites de la maladie. Il s'agit de la série la plus importante dans la littérature et dont le caractère malin a été mis en évidence par l'analyse clinique et histologique. Dans l'analyse de ces trois cas, les métastases pulmonaires sont apparues secondairement à la transformation maligne du site primaire en chondrosarcome. Enfin, les auteurs ont bien insisté sur le fait que toutes les récurrences n'entraînent pas de forme agressive maligne et que certaines récurrences restent localisées au niveau du site primaire.

Le principal facteur de risque de récurrence est un traitement chirurgical par curetage - comblement incomplet. Aucune étude scientifique ne l'a mis en évidence mais la réalisation d'un curetage méticuleux à la fraise permet d'accéder à des zones difficiles en particulier les poches osseuses. D'autre part, la greffe devra être bien tassée et le champ opératoire protégé et lavé afin de limiter la dissémination.

Le second facteur de risque est la localisation au bassin [31]. L'incidence de la localisation au bassin n'est pas supérieure mais les cas décrits dans la littérature conduisent à des récurrences plus fréquemment [32,33]. Lin et al. [31] émettent comme hypothèse la difficulté chirurgicale d'un curetage complet et les propriétés de la moelle osseuse du bassin qui pourraient expliquer l'apparition de cellules malignes.

Mode d'apparition clinique

La réapparition de douleurs locales, souvent plus intenses que lors du diagnostic initial et le gonflement progressif font suspecter une récurrence locale. Au vu de la localisation apophysaire et épiphysaire de la lésion, des limitations articulaires peuvent apparaître.

Recommandation de surveillance

Il n'existe pas de recommandation sur le rythme et la surveillance dans le cadre du chondroblastome. Selon notre expérience, nous proposons un suivi clinique et radiographique tous les 6 mois dans les deux premières années après le traitement chirurgical puis annuellement pendant 10 ans. Le risque de

récurrence locale est majeur dans les dix premières années. Au moindre signe annonciateur clinique et radiographique de récurrence, nous complétons le bilan par une IRM avec injection de la lésion.

LA DYSPLASIE FIBREUSE

Incidence et revue de la littérature récente

La dysplasie fibreuse est une lésion fibro-osseuse qui se caractérise par la présence d'une mutation de la petite sous unité alpha du gène GNAS dans 45-88%. Il existe des formes mono-osseuses (75% des cas), poly-osseuses qui sont associées à des lésions cutanées dans 20% des cas [34]. Le syndrome de McCune Albright associe une forme poly-osseuse avec des taches café au lait et une puberté précoce. Le syndrome de Mazabraud associe un myxome intramusculaire à une forme poly-osseuse.

Dans la littérature, la transformation maligne dans la dysplasie fibreuse varie de 0,5% à 7% [34,35] avec une incidence plus élevée dans les formes poly-osseuses en particulier dans les syndromes de McCune Albright et Mazabraud [36,37].

En cas de transformation maligne, différents types de sarcomes ont été identifiés (du plus fréquent au moins fréquent): l'ostéosarcome, le fibrosarcome, le sarcome pléomorphe et le chondrosarcome [35,38]. Toutes les localisations osseuses peuvent être atteintes, notamment l'os maxillaire [39]. Le principal facteur de risque d'une transformation maligne identifié dans la littérature est la radiothérapie [40].

Mode d'apparition clinique

Les signes annonciateurs d'une transformation maligne sont des douleurs et une tuméfaction rapidement évolutive. L'augmentation biologique des phosphatases alcalines est également décrite comme un signe de transformation maligne. Elle traduit une hyperactivité du métabolisme osseux [39,41].

Recommandation de surveillance

Il n'existe pas de recommandation sur le rythme et la surveillance dans le cadre de la dysplasie fibreuse. Selon notre expérience, nous proposons un suivi clinique et radiographique tous les 6 mois dans les deux premières années puis annuellement pendant 10 ans en fonction des déformations osseuses. Les formes poly-osseuses ayant nécessité un traitement chirurgical ou syndromique ont un suivi périodique à vie. En revanche, il est important d'insister sur les signes annonciateurs aux patients ayant des formes mono-osseuses et de les informer de la nécessité

de mettre en place un suivi régulier. Au moindre signe annonciateur clinique et radiographique d'une transformation maligne, nous complétons le bilan par une IRM avec injection de la lésion.

L'OSTÉO-FIBRODYSPLASIE DE CAMPANACCI

Incidence et revue de la littérature récente

L'ostéo-fibrodysplasie de Campanacci est une lésion congénitale indolore bénigne apparaissant dans les premières années de vie, localisée préférentiellement au niveau du tibia et plus rarement au niveau de la fibula. Elle peut entraîner une déformation de la jambe soit une « crosse » antérieure ou un varus/valgus de cheville [42]. Cette lésion bénigne de l'enfance peut involuer spontanément [43].

Cependant, il existe un risque de transformation maligne en fin de croissance en adamantinome. Il existe une forme frontière entre ces 2 lésions appelée « ostéo-fibrodysplasie adamantinome (AD) like ». Les différences entre l'ostéo-fibrodysplasie bénigne, « l'ostéo-fibrodysplasie AD like » et l'adamantinome sont controversées [44]. L'incidence de l'ostéo-fibrodysplasie et de l'adamantinome est rare et représente moins de 0,5% et 1%, respectivement, des tumeurs bénigne et maligne osseuses [44]. Alors que l'incidence de la transformation maligne n'est pas rapportée dans la littérature et reste controversée [44,45].

La classification de l'OMS distingue ces trois types de lésions osseuses. L'adamantinome est une tumeur maligne de bas grade avec un risque de métastase. Alors que « l'ostéo-fibrodysplasie AD like » est une tumeur localement agressive sans métastase. Dans la série récente multicentrique européenne de Schutgens et al. [46], 128 cas d'« ostéo-fibrodysplasie AD like » et 190 cas d'adamantinome pour un âge moyen au diagnostic, respectivement, de 17 ans et 32 ans ont été inclus. Aucun cas de métastase n'a été rapporté dans le groupe « ostéo-fibrodysplasie AD like » alors que le taux de métastase était de 19% avec 9% de décès dans le groupe adamantinome. Seul un cas d'« ostéo-fibrodysplasie AD like » non traité a évolué vers un adamantinome. Un cas similaire avait été rapporté préalablement dans la littérature [47]. Néanmoins, cette transformation n'est pas décrite dans une série récente de 42 patients d'ostéo-fibrodysplasie et 10 patients de la forme « AD like » avec un suivi de 10 ans [44].

Mode d'apparition clinique

Les signes annonciateurs d'une transformation localement agressive (« ostéo-fibrodysplasie AD like »)

ou maligne (adamantinome) sont l'apparition d'une douleur, d'une fracture pathologique et/ou d'une aggravation de la déformation tibiale.

Lorsque des signes cliniques et d'imagerie (effraction corticale et envahissement des parties molles) existent, une biopsie chirurgicale est réalisée. Afin de prévenir les erreurs diagnostiques entre les trois entités, Wicart et al. [48] recommande d'effectuer des prélèvements multiples en zone lytiques et denses puis de faire réaliser la lecture histologique dans un centre de référence. L'analyse immunohistochimique recherchera des cellules épithéliales organisées en îlots peu nombreux et dispersés dans la forme « AD like » et prépondérant dans l'adamantinome [49]. Ces cellules sont présentes de façon isolée (absence d'amas) dans la forme bénigne de l'ostéo-fibrodysplasie.

Recommandation de la surveillance

Selon l'évolution des lésions en fonction de l'âge et les analyses histo-pathologiques, la forme « AD like » serait précurseur de l'adamantinome [46,48,49] mais cela reste controversé par certains auteurs [44,45]. Wicart et al. [48] émettent comme recommandation une surveillance annuelle clinique et radiographique d'une ostéo-fibrodysplasie. Devant toute modification clinique et/ou d'imagerie, des biopsies multiples chirurgicales seront réalisées et analysés dans un centre de référence en tumeur osseuse. En cas de diagnostic d'une forme « AD like », celle-ci impose une résection chirurgicale carcinologique.

L'ostéo-fibrodysplasie nécessite un suivi régulier à long terme car des lésions peuvent apparaître de nombreuses années plus tard [46].

LA TUMEUR OSSEUSE À CELLULES GÉANTES

La tumeur osseuse à cellules géantes est une néoplasie de l'os primaire rare, intermédiaire, localement agressive avec un risque de transformation maligne. On parle alors de tumeur à cellules géantes différenciée. Les types histologiques malins sont en relation avec un sarcome de haut grade tel qu'un sarcome pléomorphe ou un ostéosarcome [50]. Le développement de métastases pulmonaires peut être observé [51]. Ces tumeurs sont caractérisées dans au moins 95 % des cas, par la présence de mutations pathogènes du gène H3-3A (H3F3A), dont environ 90 % sont des H3.3 p.Gly34Trp, Le pic d'incidence se situe entre 20 et 40 ans [52] et les formes pédiatriques sont extrêmement rare. Dans une étude du centre de Rizolli [53], seul 1,8% des tumeurs osseuses à cellules géantes recensées (326 cas analysés) était des formes chez des patients aux physes ouvertes.

Selon une étude récente pédiatrique monocentrique américaine [54], 14 patients de moins de 18 ans ont été identifiés sur une période de 40 ans avec un

diagnostic confirmé. Les auteurs ont constaté que les lésions se produisaient principalement en zone épiphysaire et que le taux de récurrence locale était plus élevé comparativement à une population adulte.

Selon une revue récente de la littérature [55], aucun cas de lésion pédiatrique initiale avec une transformation maligne secondaire n'a été rapportée.

Un suivi périodique, avec information du patient des signes annonciateurs (douleur, gonflement) est la règle.

SYNTHÈSE

Certaines tumeurs bénignes de l'enfance présentent un risque de dégénérescence à l'âge adulte. Celles pour lesquelles il n'y a pas d'indication formelle de traitement chirurgical dans l'enfance nécessitent une surveillance qui doit être adaptée au type de tumeur et à sa localisation. Les localisations axiales notamment au bassin sont plus difficiles à surveiller.

Au vu de l'exposé, les tumeurs qu'il convient de surveiller régulièrement et à vie sont : les ostéochondromes dans le cadre d'une maladie des exostoses multiples (particulièrement dans les formes avec mutation génétique EXT1), les enchondromes dans la maladie Ollier ou le syndrome de Kats-Maffucci, les formes poly-osseuses de dysplasie fibreuse et l'ostéo-fibrodysplasie de Campanacci.

Le rythme dépend de l'âge et du type de lésion. Les consultations seront rapprochées dans les dix premières années après le traitement chirurgical d'un chondroblastome ou d'une tumeur à cellules géantes dans le but de rechercher une récurrence locale. Il sera également rapproché à l'adolescence et durant la vie de jeune adulte dans la surveillance d'une l'ostéo-fibrodysplasie de Campanacci. En revanche, le suivi sera constant dans les tumeurs osseuses bénignes multiples et associées à un syndrome.

Les modalités d'imagerie de la surveillance sont guidées par la localisation. Pour des lésions axiales (rachis et bassin) ou des os plats (scapula, côtes), l'IRM sera privilégiée.

Au moindre doute de transformation maligne, des biopsies multiples seront réalisées et analysées dans un centre expert.

Pour les tumeurs cartilagineuses, le risque que la biopsie ne soit pas contributive est importante du fait de l'hétérogénéité de la lésion. Une résection carcinologique première sera réalisée. Cette règle sera appliquée également en cas de doute entre une « ostéo-fibrodysplasie AD like » et un adamantinome. Dans tous les cas, une information des signes annonciateurs de progression tumorale et le cas échéant sur la nécessité de consulter rapidement un spécialiste doit être transmise aux patients.

REMERCIEMENTS

Nous remercions le professeur Sales de Gauzy (Hôpital des enfants Purpan, CHU Toulouse) pour sa relecture.

Ouvrages de références

- Les tumeurs osseuses bénignes de l'enfant, monographie du GEOP 1996, P. Lascombes, G. Lefort, Sauramps médical

- Tachdjian's pediatric orthopaedics: Benign Musculoskeletal Tumors, John A. Herring; 5th Edition; Elsevier Saunders

RÉFÉRENCES

[1] Florez B, Mönckeberg J, Castillo G, Beguiristain J. Solitary osteochondroma long-term follow-up. *J Pediatr Orthop B* 2008;17:91–4. <https://doi.org/10.1097/bpb.0b013e3282f450c3>.

[2] Matsuno T, Ichioka Y, Yagi T, Ishii S. Spindle-cell sarcoma in patients who have osteochondromatosis. A report of two cases. *J Bone Joint Surg Am* 1988;70:137–41.

[3] Czajka CM, DiCaprio MR. What is the Proportion of Patients With Multiple Hereditary Exostoses Who Undergo Malignant Degeneration? *Clin Orthop Relat Res* 2015;473:2355–61. <https://doi.org/10.1007/s11999-015-4134-z>.

[4] Herget GW, Kontny U, Saueressig U, Baumhoer D, Hauschild O, Elger T, et al. [Osteochondroma and multiple osteochondromas: recommendations on the diagnostics and follow-up with special consideration to the occurrence of secondary chondrosarcoma]. *Radiologe* 2013;53:1125–36. <https://doi.org/10.1007/s00117-013-2571-9>.

[5] Porter DE, Lonie L, Fraser M, Dobson-Stone C, Porter JR, Monaco AP, et al. Severity of disease and risk of malignant change in hereditary multiple exostoses. A genotype-phenotype study. *J Bone Joint Surg Br* 2004;86:1041–6. <https://doi.org/10.1302/0301-620x.86b7.14815>.

[6] Van der Woude H-J, Flipsen M, Welsink C, Van der Zwan AL, Ham SJ. Is total-body MRI useful as a screening tool to rule out malignant progression in patients with multiple osteochondromas? Results in a single-center cohort of 319 adult patients. *Skeletal Radiol* 2024;53:141–50. <https://doi.org/10.1007/s00256-023-04389-2>.

[7] Bernard SA, Murphey MD, Flemming DJ, Kransdorf MJ. Improved differentiation of benign osteochondromas from secondary chondrosarcomas

with standardized measurement of cartilage cap at CT and MR imaging. *Radiology* 2010;255:857–65. <https://doi.org/10.1148/radiol.10082120>.

[8] Raskind WH, Conrad EU, Chansky H, Matsushita M. Loss of heterozygosity in chondrosarcomas for markers linked to hereditary multiple exostoses loci on chromosomes 8 and 11. *Am J Hum Genet* 1995;56:1132–9.

[9] Francannet C, Cohen-Tanugi A, Le Merrer M, Munnich A, Bonaventure J, Legeai-Mallet L. Genotype-phenotype correlation in hereditary multiple exostoses. *J Med Genet* 2001;38:430–4. <https://doi.org/10.1136/jmg.38.7.430>.

[10] Müller PE, Dürr HR, Wegener B, Pellengahr C, Maier M, Jansson V. Solitary enchondromas: is radiographic follow-up sufficient in patients with asymptomatic lesions? *Acta Orthop Belg* 2003;69:112–8.

[11] Silve C, Jüppner H. Ollier disease. *Orphanet J Rare Dis* 2006;1:37. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-1-37>.

[12] Rozeman LB, Hogendoorn PCW, Bovée JVMG. Diagnosis and prognosis of chondrosarcoma of bone. *Expert Rev Mol Diagn* 2002;2:461–72. <https://doi.org/10.1586/14737159.2.5.461>.

[13] Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble RR, Millar EA, Bonfiglio M. The malignant potential of enchondromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 1987;69:269–74.

[14] Pansuriya TC, Kroon HM, Bovée JVMG. Enchondromatosis: insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol* 2010;3:557–69.

[15] Amary MF, Bacsi K, Maggiani F, Damato S, Halai D, Berisha F, et al. IDH1 and IDH2 mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas but not in other mesenchymal tumours. *J Pathol* 2011;224:334–43. <https://doi.org/10.1002/path.2913>.

[16] Lewis RJ, Ketcham AS. Maffucci's syndrome: functional and neoplastic significance. Case report and review of the literature. *J Bone Joint Surg Am* 1973;55:1465–79.

[17] Albrechts AE, Rapini RP. Malignancy in Maffucci's syndrome. *Dermatol Clin* 1995;13:73–8.

[18] Ben-Itzhak I, Denolf FA, Versfeld GA, Noll BJ. The Maffucci syndrome. *J Pediatr Orthop* 1988;8:345–8. <https://doi.org/10.1097/01241398-198805000-00018>.

[19] Sun TC, Swee RG, Shives TC, Unni KK.

Chondrosarcoma in Maffucci's syndrome. *J Bone Joint Surg Am* 1985;67:1214–9.

[20] Verdegaal SHM, Bovée JVMG, Pansuriya TC, Grimer RJ, Ozger H, Jutte PC, et al. Incidence, predictive factors, and prognosis of chondrosarcoma in patients with Ollier disease and Maffucci syndrome: an international multicenter study of 161 patients. *Oncologist* 2011;16:1771–9. <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2011-0200>.

[21] Vázquez-García B, Valverde M, San-Julián M. [Ollier disease: benign tumours with risk of malignant transformation. A review of 17 cases]. *An Pediatr (Barc)* 2011;74:168–73. <https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2010.10.012>.

[22] Geirnaerd MJ, Hermans J, Bloem JL, Kroon HM, Pope TL, Taminiau AH, et al. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:1097–104. <https://doi.org/10.2214/ajr.169.4.9308471>.

[23] Geirnaerd MJ, Bloem JL, Eulderink F, Hogendoorn PC, Taminiau AH. Cartilaginous tumors: correlation of gadolinium-enhanced MR imaging and histopathologic findings. *Radiology* 1993;186:813–7. <https://doi.org/10.1148/radiology.186.3.8430192>.

[24] Jaffe HL, Lichtenstein L. Benign Chondroblastoma of Bone: A Reinterpretation of the So-Called Calcifying or Chondromatous Giant Cell Tumor. *Am J Pathol* 1942;18:969–91.

[25] Huvos AG, Marcove RC. Chondroblastoma of bone. A critical review. *Clin Orthop Relat Res* 1973;300–12. <https://doi.org/10.1097/00003086-197309000-00039>.

[26] Accadbled F, Brouchet A, Salmeron F, Darodes P, Cahuzac JP, Sales De Gauzy J. [Recurrent aggressive chondroblastoma: two cases and a review of the literature]. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot* 2001;87:718–23.

[27] Rekhi B, Dave V. Malignant Transformation in a Chondroblastoma-Does it Exist? *Int J Surg Pathol* 2024;10668969241256108. <https://doi.org/10.1177/10668969241256108>.

[28] Narhari P, Haseeb A, Lee S, Singh VA. Spontaneous Conventional Osteosarcoma Transformation of a Chondroblastoma: A Case Report and Literature Review. *Indian J Orthop* 2018;52:87–90. https://doi.org/10.4103/ortho.IJOrtho_495_17.

[29] Jambhekar NA, Desai PB, Chitale DA, Patil P, Arya S. Benign metastasizing chondroblastoma: a case report. *Cancer* 1998;82:675–8.

- [30] Kahn LB, Wood FM, Ackerman LV. Malignant chondroblastoma. Report of two cases and review of the literature. *Arch Pathol* 1969;88:371–6.
- [31] Lin PP, Thenappan A, Deavers MT, Lewis VO, Yasko AW. Treatment and prognosis of chondroblastoma. *Clin Orthop Relat Res* 2005;438:103–9. <https://doi.org/10.1097/01.blo.0000179591.72844.c3>.
- [32] Ramappa AJ, Lee FY, Tang P, Carlson JR, Gebhardt MC, Mankin HJ. Chondroblastoma of bone. *J Bone Joint Surg Am* 2000;82:1140–5.
- [33] Ds S, R C, F G, P P, M C. Chondroblastoma. A review of seventy cases. *The Journal of Bone and Joint Surgery American Volume* 1985;67.
- [34] Riddle ND, Bui MM. Fibrous dysplasia. *Arch Pathol Lab Med* 2013;137:134–8. <https://doi.org/10.5858/arpa.2012.0013-RS>.
- [35] Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994;73:1411–24. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19940301\)73:5<1411::aid-cncr2820730516>3.0.co;2-t](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19940301)73:5<1411::aid-cncr2820730516>3.0.co;2-t).
- [36] Jhala DN, Eltoun I, Carroll AJ, Lopez-Ben R, Lopez-Terrada D, Rao PH, et al. Osteosarcoma in a patient with McCune-Albright syndrome and Mazabraud's syndrome: a case report emphasizing the cytological and cytogenetic findings. *Hum Pathol* 2003;34:1354–7. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2003.08.004>.
- [37] Schwartz DT, Alpert M. THE MALIGNANT TRANSFORMATION OF FIBROUS DYSPLASIA. *Am J Med Sci* 1964;247:1–20. <https://doi.org/10.1097/00000441-196401000-00001>.
- [38] Qu N, Yao W, Cui X, Zhang H. Malignant transformation in monostotic fibrous dysplasia: clinical features, imaging features, outcomes in 10 patients, and review. *Medicine (Baltimore)* 2015;94:e369. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000000369>.
- [39] Cheng J, Yu H, Wang D, Ye J, Jiang H, Wu Y, et al. Spontaneous malignant transformation in craniomaxillofacial fibrous dysplasia. *J Craniofac Surg* 2013;24:141–5. <https://doi.org/10.1097/SCS.0b013e3182646126>.
- [40] Yabut SM, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1988:281–9.
- [41] Kaushik S, Smoker WRK, Frable WJ. Malignant transformation of fibrous dysplasia into chondroblastic osteosarcoma. *Skeletal Radiol* 2002;31:103–6. <https://doi.org/10.1007/s002560100436>.
- [42] Campanacci M. Osteofibrous dysplasia of long bones a new clinical entity. *Ital J Orthop Traumatol* 1976;2:221–37.
- [43] Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg Am* 1981;63:367–75.
- [44] Scholfield DW, Sadozai Z, Ghali C, Sumathi V, Douis H, Gaston L, et al. Does osteofibrous dysplasia progress to adamantinoma and how should they be treated? *Bone Joint J* 2017;99-B:409–16. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.99B3.38050>.
- [45] Dala-Ali B, Donnan L, Masterton G, Briggs L, Kauiers C, O'Sullivan M, et al. Osteofibrous dysplasia of the tibia : the importance of deformity in surveillance. *Bone Joint J* 2022;104-B:302–8. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.104B2.BJJ-2021-0815.R1>.
- [46] Schutgens EM, Picci P, Baumhoer D, Pollock R, Bovée JVMG, Hogendoorn PCW, et al. Surgical Outcome and Oncological Survival of Osteofibrous Dysplasia-Like and Classic Adamantinomas: An International Multicenter Study of 318 Cases. *J Bone Joint Surg Am* 2020;102:1703–13. <https://doi.org/10.2106/JBJS.19.01056>.
- [47] Hatori M, Watanabe M, Hosaka M, Sasano H, Narita M, Kokubun S. A classic adamantinoma arising from osteofibrous dysplasia-like adamantinoma in the lower leg: a case report and review of the literature. *Tohoku J Exp Med* 2006;209:53–9. <https://doi.org/10.1620/tjem.209.53>.
- [48] Ramanoudjame M, Guinebretière J-M, Mascard E, Seringe R, Dimeglio A, Wicart P. Is there a link between osteofibrous dysplasia and adamantinoma? *Orthop Traumatol Surg Res* 2011;97:877–80. <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2011.09.008>.
- [49] Hazelbag HM, Hogendoorn PC. [Adamantinoma of the long bones: an anatomico-clinical review and its relationship with osteofibrous dysplasia]. *Ann Pathol* 2001;21:499–511.
- [50] Palmerini E, Picci P, Reichardt P, Downey G. Malignancy in Giant Cell Tumor of Bone: A Review of the Literature. *Technol Cancer Res Treat* 2019;18:1533033819840000. <https://doi.org/10.1177/1533033819840000>.
- [51] Ashraf MS, Gururangan S, Breatnach F. Benign giant cell tumour of bone in a child with pulmonary metastases at presentation. *Eur J Surg Oncol* 1994;20:700–2.
- [52] Soares do Brito J, Spranger A, Almeida P, Portela J, Barrientos-Ruiz I. Giant cell tumour of bone around the knee: a systematic review of the functional and

oncological outcomes. *EFORT Open Rev* 2021;6:641–50. <https://doi.org/10.1302/2058-5241.6.200154>.

[53] Picci P, Manfrini M, Zucchi V, Gherlinzoni F, Rock M, Bertoni F, et al. Giant-cell tumor of bone in skeletally immature patients. *J Bone Joint Surg Am* 1983;65:486–90.

[54] Tabarestani TQ, Levine N, Sachs E, Scholl A, Colglazier R, French R, et al. Giant cell tumor of bone in the pediatric population: a retrospective study highlighting cases of metaphyseal only location and increased local recurrence rates in skeletally immature patients. *Skeletal Radiol* 2023;52:2399–408. <https://doi.org/10.1007/s00256-023-04359-8>.

[55] Vari S, Riva F, Onesti CE, Cosimati A, Renna D, Biagini R, et al. Malignant Transformation of Giant Cell Tumour of Bone: A Review of Literature and the Experience of a Referral Centre. *Int J Mol Sci* 2022;23:10721. <https://doi.org/10.3390/ijms231810721>.

Anciens et nouveaux phénotypes orthopédiques chez l'enfant et l'adulte atteints d'amyotrophie spinale infantile : Quelles leçons pour la prise en soins actuelle et future des patients

S. RIBAUT^{1,2}, C. KAROUTCHI¹, A. BARRIÈRE¹, C VUILLEROT^{1,2}

1 : L'Escale, Service de Médecine Physique et de Réadaptation Pédiatrique, Hôpital Femme-Mère-Enfant, Hospices Civils de Lyon, Bron, France.

2 : NeuroMyogen Institute, CNRS UMR 5310 - INSERM U1217, Université Lyon 1, Lyon, France.

INTRODUCTION

L'amyotrophie spinale (Spinal Muscular Atrophy ; SMA) est une pathologie héréditaire causée par un déficit en protéine de survie du motoneurone (SMN), à l'origine d'un déficit moteur progressif des membres et du tronc. Les premières thérapies permettant de restaurer la protéine SMN (SMN restoring thérapies : Risdiplam, Nusinersen, thérapie génique) ont été introduites en France à partir de 2017 constituant un défi pour l'organisation de la prise en charge des patients. En effet, l'efficacité des traitements dépend de la précocité de leur mise en place, car s'ils permettent la survie des motoneurons, ils ne permettent pas la récupération du capital motoneuronal déjà atteint par la maladie justifiant pleinement la mise en œuvre du dépistage néonatal généralisée de l'ASI (1,2). Il existe plusieurs formes de la maladie classées selon l'âge de début des symptômes et le meilleur niveau fonctionnel atteint (Tableau 1)

Tableau 1 : Classification du type de SMA selon le niveau fonctionnel atteint

Type SMA	Age début des symptômes	Niveau fonctionnel maximal
Type 0	Période néonatale	Pas de tenue de tête
Type 1	Avant 6 mois	Tenue de tête possible
Type 2	6-18 mois	Tenue assise acquise
Type 3	18 mois-18 ans	Marche acquise
Type 4	> 18 ans	Marche acquise, symptômes apparaissant à l'âge adulte

Alors que jusqu'à très récemment la forme la plus sévère (maladie de Wernick Hoffman SMA de type 1) constituait la première cause génétique de décès dans l'enfance, les enfants atteints de formes plus modérées (type 2 et type 3) peuvent avoir une survie à long terme vers l'âge adulte. La SMA est associée à des complications neuro-orthopédiques très fréquentes en particulier au niveau du rachis et des hanches,

complications d'autant plus sévères que la maladie a débuté tôt avant l'acquisition de la marche (3). Du fait de la sévérité de la scoliose dans les formes précoces, une chirurgie du rachis est très souvent nécessaire dans l'enfance. Concernant la luxation de hanche, quasi systématique chez les enfants non-marchants, une attitude conservatrice est classiquement proposée dans la littérature du fait du risque important de récurrence dans un contexte d'absence d'acquisition de la marche (4) mais peu de données sont disponibles dans la littérature sur le devenir neuro-orthopédique à long terme de ces patients.

En France, aujourd'hui environ 1300 personnes vivent avec cette maladie (124 nouveaux cas par an) dont une très grande majorité d'adultes (5,6). Du fait de l'arrivée du traitement en 2017, les adultes n'ont pas pu accéder à un traitement de façon précoce après le diagnostic, leur phénotype est donc peu modifié par le traitement même si des effets sont clairement notables en termes de fonction motrice ou d'autonomie dans le quotidien. Au contraire, les enfants nés après 2017 ont pu être traités dès le diagnostic avec un allongement significatif de leur durée de vie pour les SMA de type 1 et l'émergence de nouveaux phénotypes orthopédiques. Ces patients nécessitent une prise en charge experte tout au long de leur vie, alors que peu de données sont disponibles à ce jour dans la littérature (7,8). Ainsi, grâce au traitement, les enfants atteints de SMA de type 1 passent plus de temps en position assise avec comme conséquence, l'asymétrie de la colonne vertébrale et la cyphose (9). Certains enfants pourront accéder à la position debout, la déambulation et même la marche nous obligeant maintenant à considérer plus attentivement l'évolution de la dysplasie secondaire de hanche et le risque de luxation du fait des conséquences fonctionnelles (10).

Pour adapter les stratégies de prise en charge orthopédique de la pathologie (de la prévention des complications aux approches chirurgicales) à l'ère des molécules innovantes, cette étude vise à décrire les phénotypes neuro-orthopédiques des adultes et enfants atteints de SMA suivis dans un centre de référence Maladies NeuroMusculaire (MNM). Les données concernant le devenir à l'âge adulte ne

concernent que les patients n'ayant pas eu la chance de bénéficier d'un traitement pouvant modifier l'histoire naturelle de leur maladie. Les données concernant les enfants traités permettront une meilleure connaissance des nouveaux phénotypes orthopédiques sous traitement.

MATÉRIELS ET MÉTHODE

Il s'agit d'une étude de cohorte rétrospective conduite dans le centre de référence maladie rare MNM de Lyon.

Les critères d'inclusion étaient :

- Adultes et enfants disposant d'un diagnostic génétique d'amyotrophie spinale
- Ayant bénéficié d'au moins une consultation de suivi par le Centre de référence des maladies neuromusculaires de Lyon entre le 01/01/2017 et le 01/01/2025.

Les critères d'exclusion étaient :

- Les nouveau-nés et nourrissons atteints de forme sévère sans survie prolongée du fait d'une limitation thérapeutique décidée en RCP avec un décès précoce avant l'âge de 2 ans.

Une demande d'évaluation par le Comité d'Éthique des Hospices Civils de Lyon est en cours de traitement (dossier Agora n°24-5172)

Une analyse rétrospective des dossiers médicaux a été réalisée incluant les données démographiques (mois et année de naissance, sexe), génétiques (date de confirmation du diagnostic d'amyotrophie spinale liée à une mutation du gène SMN1, nombre de copies du gène SMN2), antécédents médicaux et chirurgicaux (présence d'une scoliose, d'une excentration ou luxation de hanche; chirurgie de hanche ou du rachis et nature de la chirurgie, utilisation d'un corset et type de corset, présence de douleurs, syndromes radiculaires, présence d'une ostéoporose, fractures ostéoporotiques), les mesures radiographiques (angle de Cobb, indice de Reimers), le niveau fonctionnel à l'inclusion et en fin d'étude. Dans cet article, seront principalement décrites les données orthopédiques longitudinales.

Une analyse descriptive de chaque variable continue avec moyenne (SD) ou médiane (IQR) a été réalisée (choix de la méthode en fonction de la normalité de la distribution de chaque variable). Un test de comparaison de médiane a été réalisé (Kruskal-Wallis). Les variables catégorielles ont été analysées à l'aide de pourcentage, et d'un test exact de Fisher pour les comparaisons entre les groupes. Les statistiques ont été réalisées à l'aide du logiciel Prism(r).

RÉSULTATS

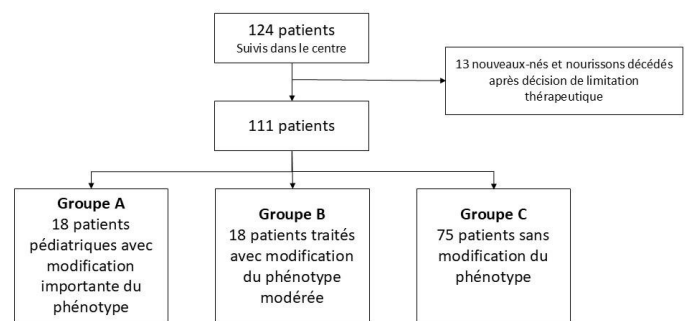
124 patients ont été identifiés. 13 nouveaux nés ont été exclus compte tenu d'une limitation thérapeutique décidée en réunion de concertation multidisciplinaire (RCP SFNP Filnemus) dans les premiers mois de vie au vu de la sévérité de l'état clinique, avec un âge moyen

de décès de 6.5 mois (SD 4,4, range 0.6-14 mois) .

111 patients correspondant aux critères d'inclusion ont donc été inclus dans cette étude et répartis entre 3 groupes selon le type de phénotype et la durée entre le diagnostic et l'accès au traitement (figure 1)

- Groupe A : patients traités tôt après le diagnostic (entre 0 et 5 mois) avec modification importante du phénotype
- Groupe B : patients traités tardivement après le diagnostic (entre 10 et 180 mois) avec une modification modérée du phénotype
- Groupe C : patients traités tardivement par rapport au diagnostic (>61 mois) ou non traités sans modification du phénotype.

Figure 1 : flow chart de l'étude



Description des données démographiques et profils fonctionnels des patients

Le tableau 2 montre les données démographiques et fonctionnelles des patients en fonction de leur groupe au moment de l'extraction des données (01/01/2025). Le sexe ratio est de 50/50 sauf pour le groupe 3 où il existe une surreprésentation masculine (23/52). Dans le groupe A, les types 1 sont les patients les plus nombreux représentant un peu plus de la moitié de la population (56%) alors qu'ils sont les moins nombreux dans le groupe B (11%) et C (5%). Les 4 patients SMA de type 1 (1 enfant et 3 adultes) du groupe C sont tous trachéotomisés avec une ventilation permanente. Aucun autre patient SMA de type 1 n'est trachéotomisé dans les groupe A et B. Les patients SMA de types 2 et 3 sont au contraire largement majoritaires dans les groupes B et C avec une majorité de type 2 dans le groupe B et de type 3 dans le groupe C. Un seul enfant de type 3 a été traité dès le diagnostic (groupe A). L'âge médian des patients du groupe A (6+/-4 ans) est significativement plus bas que celui des groupes B (19 +/-10,2 ans) et C (38+/- 21 ans) compte tenu de l'arrivée récente en 2017 des traitements la durée de suivi est moins importante chez les enfants traités dès le diagnostic que chez les autres patients. Les patientes les plus âgées de la cohorte sont des jumelles de plus de 70 ans atteintes de SMA de type 2, l'une d'elle étant décédée en 2022, vivant jusqu'alors de façon autonome à domicile.

Pour les patients ayant eu un traitement, le délai

ANCIENS ET NOUVEAUX PHÉNOTYPES ORTHOPÉDIQUES CHEZ L'ENFANT ET L'ADULTE ATTEINTS D'AMYOTROPHIE SPINALE INFANTILE

médian entre diagnostic et mise en place du traitement est significativement différent entre le groupe A et les groupes B et C (A VS B p=0.0043, A vs C p<0.0001). Les patients du groupe A ont reçu en priorité du Nusinersen puis la thérapie génique (Onasemnogene abeparvovec), seul 1 patient est sous Risdiplam alors que dans les groupes B et C les patients traités ont principalement reçu du Risdiplam. Plus de patients du groupe A ont progressé en terme fonctionnel entre la mise sous traitement et le moment de l'extraction des données (9(50%) ayant gagné 1 niveau, 7(39%) ayant gagné 2 niveaux ou plus) avec aujourd'hui dans le groupe A des patients qui tiennent tous assis, 50% des patients qui se mettent assis seul et/ou tiennent debout et 11% qui marchent.

Entre 2017 et 2025, 8 patients de cette étude sont décédés : 1 enfant du groupe B à l'âge de 8 ans sur un épisode de décompensation respiratoire et 7 adultes à un âge médian de 32 ans (IQR 35, range 4-70). Parmi les 5 patients adultes dont la cause du décès est connue, 4 sont décédés dans le cadre d'une décompensation respiratoire (accompagnant pour l'une d'entre eux un choc septique à point de départ hépatique, et pour l'un d'entre eux un sepsis pulmonaire et urinaire avec insuffisance rénale aiguë). Une patiente adulte est décédée d'un choc hémorragique survenu dans les suites d'une ostéotomie mandibulaire bilatérale réalisée devant une béance antérieure et une limitation d'ouverture buccale.

Tableau 2 : données démographiques et fonctionnelles à l'inclusion

Variable		Groupe A (n=18)	Groupe B (n=18)	Groupe C (n=75)
Sexe F/M		8 /10	9/9	23/52
Type SMA	Type 1	10 (56.5)	2 (11)	4 (5)
	Type 2	7 (39)	9 (50)	28 (37)
	Type 3	1 (5.5)	7 (39)	43 (57)
Nombre de copies (n%)	2	2 (11)	1 (5.5)	3 (4)
	3	14 (78)	9 (50)	35 (47)
	≥4	2 (11)	3 (17)	13(17)
Age Médian (année) [IQR] range	Type 1	4 [4] 1-8	9 [9] 8-10	32 [39.75] 12-45
	Type 2	6 [2]3-5	21 [8] 10-43	35 [47.5] 18-71
	Type 3	9	19 [7.5] 13-25	42 [20.5] 16-65
Age au début du traitement (y): médiane [IQR] range		1.2 [1.2] 0.2-5	13.9 [9.7] 1.7-39	34 [23.5] 33-63
Délai entre diagnostic et mise en place du premier traitement (mois) médiane [IQR] range		1.1 [1.1] 0-5.4	67.1 [83] 1.3-181.7	165 [198] 15.23-541.8
Nombre de patients ayant eu >1 traitement n(%)		4 (22)	4(22)	9 (12)
Type de Traitement n(%)	Thérapie génique	8 (44)	0	0
	Nusinersen	13 (72)	8 (44)	24 (32)
	Risdiplam	1 (5.5)	14 (78)	39 (52)
Niveau fonctionnel 2025 n(%)	Non sitter	0	6 (33)	34 (45)
	Sitter	5 (28)	5 (28)	17 (23)
	High functioning sitter/stander	9 (50)	3 (17)	11 (15)
	Walker	2 (11)	4 (22)	10 (13)
Change-ment de niveau fonctionnel depuis inclusion n(%)	Perte d'un niveau au moins	1 (5.5)	2 (11)	2 (3)
	Gain d'un niveau	9 (50)	3 (17)	1 (1)
	Gain de 2 niveaux	7 (39)	0	0
	stable	1 (5.5)	13 (72)	72 (96)
Décès entre 2017 et 2025 n(%)		0	1 (5.5)	7 (9)

ANCIENS ET NOUVEAUX PHÉNOTYPES ORTHOPÉDIQUES CHEZ L'ENFANT ET L'ADULTE ATTEINTS D'AMYOTROPHIE SPINALE INFANTILE

Tableau 3 : Données orthopédiques

Variable		Groupe A (n=18)	Groupe B (n=18)	Groupe C (n=75)
Rachis				
Scoliose (Cobb $\geq 10^\circ$) n(%)	Oui	10 (56.5)	16 (89)	54 (72)
	Non	8 (44)	2 (11)	17 (23)
Age à la 1e radio Médiane [IQR] range		2.1[1,6] 1-6.5	3,9[5,27] 1.0- 10.28	5.0 [8.2] 2.0-14
1er angle de Cobb Median [IQR] range		16 [12.75] 5-30	13 [12.25] 0-45	19 [21.5] 0-58
Progression de la scoliose ($^\circ$ /an) median [IQR] range		5 [7] 0-28	6 [6.75] 0- 19	4 [8.6] 0-27
chirurgie de scoliose n(%)	Arthrodèse incluant le bassin	0	7 (39)	23 (31)
	Arthrodèse n'incluant pas le bassin	0	1 (5.5)	13 (17)
	Instrumen- tation sans greffe	0	5 (28)	1 (1)
	Aucune	18 (100)	5 (28)	36 (48)
Corset garchois n(%)		4 (22)	3 (17)	5 (7)
Hanches				
Pas d'excentration ni de luxation n(%)		1 (7)	4 (24)	23 (44)
Excentration de hanche (30-50%) (nombre de patientse (%))	au moins 1 hanche excentrée	11 (73)	4(24)	5 (10)
	Luxation de hanche ($>50\%$) n(%) (nombre de patients (%))	Au moins 1 hanche luxée	5 (33)	12 (70)
	2 hanches luxées	2 (11)	8 (47)	9 (17)
chirurgie de hanche	Non	18 (100)	16 (89)	62 (83)
	Ténotomie	0	0	4 (5)
	Résection tête fémorale	0	1 (5.5)	1 (1)
	Ostéotomie de bassin et de fémur	0	1 (5.5)	3 (4)
Douleur et difficultés d'installation				
Douleur n(%)	Oui	1 (5.5)	11 (61)	45 (60)
	Non	17 (94.5)	6 (33)	23 (31)
	Douleur radi- culaire	0	1 (5.5)	8 (11)
	Douleur du rachis	0	4 (22)	20 (27)
	Douleur des hanches	0	6 (33)	22 (29)
	Difficultés d'installation	0	4 (22)	8 (11)
Ostéoporose				
Ostéoporose		0	5 (28)	13 (17)
Traitement de l'ostéoporose		0	3 (17)	9 (12)
Fracture de faible cinétique		2 (11)	7 (39)	13 (17)
Autres fractures		1 (5.5)	1 (5.5)	6 (8)

population, respectivement dans groupe A,B,C : 56,5%; 89% et 72% avec une scoliose plus précoce dans le groupe A (2.1 ans contre 3.9 et 5.0 respectivement pour le groupe B et le groupe C). La vitesse d'évolution médiane de la scoliose a été calculée à 5 $^\circ$ /an pour les patients du groupe A, 6 $^\circ$ /an pour les patients du groupe B, et 4 $^\circ$ /an pour le groupe C, sans différence significative entre les groupes. L'évolution de l'angle de Cobb chez les patients dans chaque groupe en fonction de l'âge et du type de SMA est représentée sur la Figure 2. L'évolutivité des scoliozes est particulièrement marquée pendant les premières années de vie chez les types 1 et 2 avec une poursuite de la progression même après la puberté. Concernant les patients SMA de type 3, seulement 2 patients respectivement dans le groupe B et C présentent une scoliose évolutive après la puberté, les autres ayant tendance à se stabiliser. La Figures 3 présente des clichés de rachis de patients appartenant aux 3 groupes pour illustrer la différence d'évolutivité de la scoliose en fonction du type de SMA, de l'accès au traitement et du traitement orthopédique et chirurgical.

Figure 2 : Évolution de l'angle de Cobb chez les patients dans chaque groupe en fonction de l'âge et du type de SMA. Figure 2A patients du groupe A, Figure 2B patients du groupe B et Figure 2C patients du groupe C. Les courbes des patients SMA type 1 sont représentées en orange, patients SMA type 2 en vert et patients SMA type 3 en bleu.

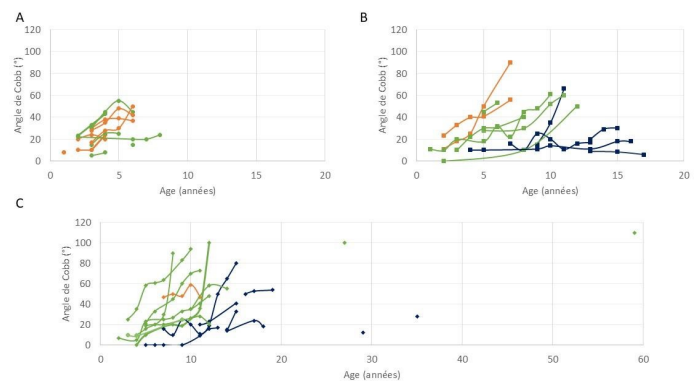
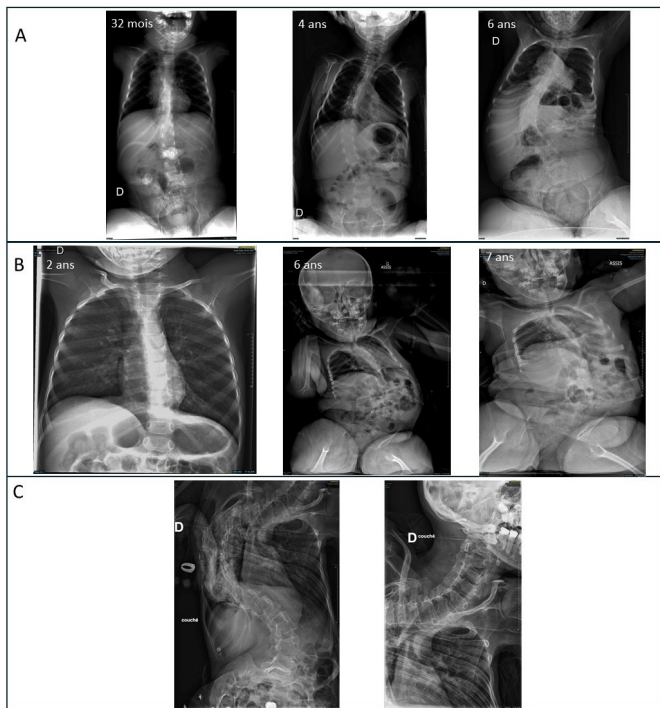


Figure 3 : Évolutivité des clichés radiographiques de rachis : Fig 3A d'une patiente SMA de type 1 (2 copies SMN2 traitée par Nusinersen à partir de l'âge de 5 mois) appareillée par corset Garchois dès l'âge de 12 mois (Groupe A), Fig 3B d'un patient SMA de type 2 (3 copies SMN2 traité par Nusinersen à l'âge de 3 ans..) non appareillé de façon précoce par Corset Garchois (groupe B). La Figure 3C présente la radiographie de rachis d'un patient de 30 ans ASI de type 2 non traité (groupe C) et n'ayant pas bénéficié d'une arthrodèse.

La prévalence de la scoliose est élevée dans cette



et bassin dans l'enfance. La Figure 4 illustre le cas d'une jeune femme SMA de type 2 avec une luxation bilatérale de hanche très symptomatique (douleurs) ayant conduit à une résection tête col bilatérale. Chez les patients de type 3, les luxations de hanches sont plus rares (16% contre respectivement 38% et 57% des patients de type 1 et 2, avec une différence significative entre les patients type 3 et le reste de la population ($p < 0.0001$). Aucun des patients ayant une ou 2 hanches(s) luxée(s) n'est marchant au moment de la luxation.

Figure 4 : Évolution des radiographies de bassin chez une patiente SMA de type 2, 3 copies SMN2 traitée à l'âge de 14 ans par Nusinersen (groupe 3) ayant conduit à une résection tête col bilatérale



Des douleurs sont présentes chez 5.5% du groupe A, 61% du groupe B et 60% des patients du groupe C. Chez les adultes on observe notamment des douleurs radiculaires (11% du groupe C), rachidiennes (27% du groupe C), ou de hanches/bassin (29% du groupe C). Des douleurs à la station assise prolongée sont également fréquemment rapportées chez les patients adultes, et sont probablement sous-estimées car il s'agit de douleurs chroniques que les patients rapportent peu spontanément. 38% des patients douloureux présentent au moins 1 hanche luxée. Parmi tous les patients douloureux au niveau des hanches, seuls 2 adultes type 3 âgés de 49 et 53 ans, de niveau fonctionnel sitters, ne présentent pas de luxation de hanche. Tous les enfants présentant des douleurs de hanche ont au moins une hanche luxée. Aucun patient présentant une excentration sans luxation n'est douloureux au niveau des hanches. Des difficultés d'installations en position assise sont rapportées chez 11% des patients du groupe C et 22% du groupe B (0 patient du groupe A). Ces difficultés d'installation assise sont principalement dues à une obliquité de bassin avec hyperappui asymétrique, et une abduction asymétrique avec douleurs de hanche. On note un équilibre de tête précaire, non compatible avec une bonne installation du tronc et du bassin. On rencontre également une difficulté à maintenir le tronc afin de limiter les points d'appuis et les douleurs, sans impacter la fonction motrice du membre supérieur et

A noter, 4 cas de patients du groupe C n'ayant pas subi d'arthrodèse, présentant des scolioses au-delà de 100°. Tous présentent des difficultés de tolérance de la position assise avec des installations complexes à mettre en œuvre pour l'installation assise prolongée et les déplacements extérieurs. Aucun patient du groupe A n'a encore eu de chirurgie de scoliose principalement compte tenu de leur âge, 39% du groupe B et 31% du groupe C ont été opérés d'une arthrodèse vertébrale incluant le bassin, 5.5% du groupe B et 17% du groupe C d'une arthrodèse ne prenant pas le bassin, 28% du groupe B et 1% du groupe C d'une instrumentation sans greffe. 22% des patients du groupe A n'ayant pas été opérés utilisent un corset gardois, contre 17% du groupe B ayant tous été opérés de leur scoliose par instrumentation sans greffe, et 7% patients du groupe C (5 patients dont 1 n'ayant pas été opérés, 1 ayant subi une instrumentation sans greffe, et 3 ayant subi une arthrodèse avec prise du bassin).

Concernant l'excentration et la luxation de hanche, elles sont peu documentées chez l'adulte, notamment chez les patients type 3 marchants chez qui il n'y a pas de suivi spécifique en l'absence de douleur (données manquantes pour l'évolution des hanches pour 22 patients du groupe C). Des données sont également manquantes dans le groupe A (3 patients) principalement pour les enfants de moins de 2 ans (2 patients). Seul 1 patient du groupe A n'a ni excentration sévère ni luxation de hanche alors qu'ils sont 24% dans le groupe B et 44% dans le groupe C. Peu de patients ont été opérés au niveau des hanches, ils ne sont que 11% dans le groupe B et 17% dans le groupe C, les chirurgies sont principalement de type ténotomie et ostéotomie bassin/fémur. Au moins 2 patients du groupe C ont perdu la capacité de faire quelques pas dans les suites d'une chirurgie de hanche de type ostéotomie fémur

notamment la conduite du fauteuil.

L'ostéoporose est une problématique courante avec 28% du groupe B et 17% des patients du groupe C ayant une ostéoporose documentée, dont respectivement 17 et 12% traités, 39% et 17% ayant présenté des fractures de faible cinétique.

DISCUSSION

Cette étude présente des données rétrospectives du suivi orthopédique longitudinal prolongé de patients adultes et enfants atteints de SMA à l'ère des molécules innovantes. Les résultats du devenir à l'âge adulte des patients traités tardivement ou non traités nous permettent de mettre en évidence les problématiques fonctionnelles à long terme dans les suites ou non d'une chirurgie orthopédique dans l'enfance utiles pour améliorer les indications et le suivi des orthopédistes pédiatres. Les premières données d'évolution orthopédique à moyen terme présentées pour la cohorte d'enfants traités tôt après le diagnostic (nouveaux phénotypes) montre que la prévalence des complications orthopédiques en particulier de scoliose et de dysplasie de hanches secondaires demeurent très élevée avec une précocité d'apparition et une évolutivité encore mal définie justifiant bien l'intérêt de disposer des données d'histoire naturelle pour faire évoluer nos pratiques (2)

Concernant les anciens phénotypes, principalement chez l'adulte on observe une prévalence de la scoliose autour de 70% (principalement SMA 1 et 2), avec une prise en charge chirurgicale chez 30 à 50% des patients principalement de type arthrodèse vertébrale compte tenu de l'arrivée récente des dispositifs d'instrumentation sans greffe (11). La prise du bassin lors de l'arthrodèse vertébrale améliore grandement le pronostic fonctionnel à long terme de ses patients pour l'installation en position assise (12) car même après la fin de la croissance il existe une évolutivité importante des bassins obliques (de cause haute) en dessous du montage qui entraînent des points d'appuis asymétriques sources d'inconfort, de douleur ou d'escarre. La problématique de l'évolutivité des déformations du rachis cervical au-dessus du montage est à souligner principalement chez les patients avec une tenue de tête asymétrique ou instable. Les enjeux fonctionnels sont majeurs avec la question du positionnement, de la tête qui reste très difficile en l'absence d'appui thoracique justifiant que plusieurs patients dans cette étude continuent à porter leur corset garchois à distance de la chirurgie devant des difficultés de tenue de tête au long court (fatigabilité) ou une poursuite de la déformation du rachis cervical. Une attitude préventive de maintien du corset Garchois en post opératoire est justifiée dans notre équipe chez les jeunes enfants à tenue de tête non parfaite pour guider le rachis cervical pendant toute la croissance permettant d'entrer dans l'âge adulte avec la meilleure symétrie au niveau cervical. Aucun patient dans cette cohorte n'a bénéficié d'une arthrodèse cervicale.

Peu d'expériences sont rapportées dans la littérature mais certaines équipes la pratiquent et cela pourrait être discuté dans certaines situations de faiblesse musculaire et d'hypotonie majeure. Il est également intéressant d'observer l'évolution de scolioses très sévères (>100°) chez des patients non opérés. Ces scolioses ne sont pas forcément douloureuses mais ont toujours des conséquences générales (respiratoires et digestives) mais également fonctionnelles avec une impossibilité d'installation assise avec des patients plutôt installés couchés au quotidien avec peu de déplacement autonome possible à l'extérieur du domicile.

Chez les nouveaux phénotypes (groupe A) la prévalence de la scoliose est très élevée en accord avec les données de la littérature avec une prévalence de la scoliose rapportées autour de 78% chez les enfants traités. (8) De plus, nous n'avons pas mis en évidence de lien entre le degré de scoliose et le groupe, ou le type de SMA. Particulièrement chez les enfants les plus sévères traités (2 copies SMN2), la scoliose débute très précocement et se présente classiquement sous la forme d'une cyphoscoliose haute difficilement appareillable sans corset Garchois. Ces enfants étant très souvent mobiles avec une grosse appétence pour le mouvement malgré l'hypotonie axiale, le corset Garchois est difficilement toléré. Cela nous pousse à innover dans les propositions d'appareillage (corset lombaire bas, corset en hypercorrection) auparavant rarement utilisés dans cette population. La contrainte principale dans l'appareillage du tronc de ces patients doit rester l'absence d'appui sur les côtes pour ne pas entraver la respiration.

L'évolution du rachis doit impérativement être interprétée en lien avec l'évolution de la couverture de hanche. Si la prévalence des excentrations/luxations de hanches demeure très élevée dans chacun des groupes même chez les nouveaux phénotypes (17/18 patients ont au moins 1 hanche excentrée dans le groupe A), les luxations de hanches sont finalement rarement symptomatiques en termes de douleur en tous cas chez le sujet jeune (aucun patient excentré/luxé douloureux dans le groupe A). Les luxations de hanches surviennent principalement chez le sujet non marchant dans les groupes B et C mais nous avons encore peu de recul pour les nouveaux phénotypes. Ces résultats sont en accord avec la littérature qui rapportent peu d'effet des thérapies innovantes sur l'évolution des hanches dans la SMA (13) Difficile d'extrapoler sur les premiers résultats mais avec l'acquisition de la station debout et a fortiori de la marche l'excentration a tendance à se stabiliser (Figure 5) mais nous n'avons aucune donnée à long terme sur l'évolution de ces hanches excentrées à l'âge adulte. La modulation de croissance par épiphysiodèse fémorale médiale est proposée par certains auteurs pour tenter de recentrer ces hanches en évitant des chirurgies osseuses associées à une immobilisation prolongée (3,10,14). Il pourrait également se discuter de chirurgies de recentrage de type ostéotomie fémur/bassin chez des enfants à pronostic fonctionnel de

marche associé à une remise en charge précoce et un protocole de rééducation précoce et spécifique.

Figure 5 : Évolution de l'excentration de hanche chez une petite fille âgée de 8 ans, type 2 avec 2 copies SMN2 traitée par Nusinersen à partir de l'âge de 2 ans ayant acquis la marche à l'âge de 5 ans



Les douleurs sont une problématique importante concernant environ 60% des patients à l'âge adulte, avec comme sites les plus fréquemment cités le rachis (notamment le rachis cervical), le bassin et les hanches, ainsi que des douleurs radiculaires avec des sciatiques, cruralgies, et névralgies cervico-brachiales. Ces douleurs sont souvent à l'origine de difficultés d'installation, avec des choix de matériels complexes, nécessitant un accompagnement spécialisé régulier, adapté à chaque situation (domicile, activité professionnelle, transports, loisirs). La présence de ces douleurs orthopédiques chroniques est également à l'origine d'une consommation de traitements antidouleurs, notamment de paliers 2, et de traitements des douleurs neuropathiques dans le cadre de douleurs radiculaires. Ces traitements peuvent être à l'origine d'effets indésirables notables, tels une contribution non négligeable à la fatigue et à la fatigabilité chez certains patients.

La prise en charge orthopédique et chirurgicale de ces patients est compliquée par une ostéoporose fréquente qui s'installe avec l'âge d'autant plus fréquente que le phénotype est sévère. Celle-ci peut être à l'origine de fractures de faible cinétique, mais aussi de douleurs diffuses. Cependant la documentation de l'ostéoporose reste partielle chez les patients n'ayant pas présenté de fracture notamment. Malgré une fracture de faible cinétique, on observe que peu de patients sont traités (17% du groupe B, 12% du groupe C).

Les nouveaux phénotypes cliniques qui apparaissent avec leurs complications spécifiques présentées dans cet article soulignent, nécessitent une nécessaire adaptation des connaissances et compétences des professionnels de santé (2,15). En effet un enfant de type 1 traité ne devient pas un type 2 s'il acquiert la station assise ou un type 3 si il acquiert la marche. Les nouvelles habiletés motrices acquises par les enfants traités peuvent être qualitativement anormales car la faiblesse musculaire persiste particulièrement au niveau du rachis et de la ceinture pelvienne. Ainsi un enfant d'ASI de type 1 traité qui tient assis, mais dont l'hypotonie axiale persiste développera une cyphoscoliose avec tenue de tête asymétrique et bassin oblique. Un enfant d'ASI type 2 traité qui tient debout ou marche, mais avec une insuffisance des muscle coaptateurs de hanche, développera une

démarche dandinante avec un surrisque de luxation de hanche aux conséquences fonctionnelles certaines sur la marche et la station debout. Leurs phénotypes s'améliorent mais tant qu'ils seront traités après le début des symptômes ils garderont des complications orthopédiques sévères au niveau des hanches et du rachis comme en témoignent dans nos résultats la forte prévalence des scolioses précoces et luxations de hanches dans cette population.

L'espoir réside dans l'arrivée très attendue en France du dépistage néonatale de la SMA qui devrait drastiquement diminuer la sévérité des phénotypes orthopédiques des patients même si la littérature rapporte que 50% des enfants avec 2 copies du gène SMN2 traités en pré symptomatique pourraient présenter des symptômes à type de faiblesse musculaire (16)

CONCLUSION

Depuis 2017, il existe une révolution thérapeutique dans la SMA. Cette révolution aboutit à une survie prolongée chez les types 1 traités qui sont maintenant de loin les patients les plus fréquents et les plus sévères. Leur évolution orthopédique singulière nécessite un suivi longitudinal et des travaux spécifiques afin d'envisager d'autres axes de prises en charges orthopédiques avec une importance donnée au pronostic fonctionnel à long terme. Les données de suivi à long terme de la population adulte présentées dans cet article nous permettent d'identifier les problématiques principales et orienter les spécialistes pédiatres qui devront faire face dans les années à venir au défi des complications orthopédiques spécifiques des nouveaux phénotypes.

RÉFÉRENCES :

1. Parente V, Corti S. Advances in spinal muscular atrophy therapeutics. *Ther Adv Neurol Disord.* 2018;11:1756285618754501.
2. Moultrie F. Pushing the boundaries: future directions in the management of spinal muscular atrophy. *OPEN ACCESS.*
3. Ulusaloglu AC, Asma A, Shrader MW, Scavina MT, Mackenzie WG, Erb A, et al. Hip Displacement in Spinal Muscular Atrophy: The Influences of Genetic Severity, Functional Level, and Disease-modifying Treatments. *J Pediatr Orthop.* mars 2024;44(3):e226.
4. Canavese F, Sussman MD. Strategies of hip management in neuromuscular disorders: Duchenne Muscular Dystrophy, Spinal Muscular Atrophy, Charcot-Marie-Tooth Disease and Arthrogryposis Multiplex Congenita. *Hip Int J Clin Exp Res Hip Pathol Ther.* 2009;19 Suppl 6:S46-52.

5. Urtizberea JA, Daidj F, le réseau Filnemus. [SMA in France, how many patients ?]. *Med Sci MS*. nov 2018;34 Hors série n°2:32-4. Utah: Lessons Learned. *Int J Neonatal Screen*. 22 juill 2024;10(3):54.
6. FILNEMUS. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : Amyotrophie spinale infantile [Internet]. 2021 Disponible sur : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-03/amyotrophie_spinale_infantile_-_pnds.pdf [Internet]. 2021. Disponible sur: Disponible sur : https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-03/amyotrophie_spinale_infantile_-_pnds.pdf
7. Schorling DC, Pechmann A, Kirschner J. Advances in Treatment of Spinal Muscular Atrophy – New Phenotypes, New Challenges, New Implications for Care. *J Neuromuscul Dis*. 22 janv 2020;7(1):1-13.
8. Ciftci S, Uluşaloglu AC, Shrader MW, Scavina MT, Mackenzie WG, Heinle R, et al. Scoliosis Development in Spinal Muscular Atrophy: The Influences of Genetic Severity, Functional Level, and Disease-Modifying Treatments. *J Pediatr Orthop*. 1 oct 2024;44(9):e789-94.
9. Wolfe A, Sheehan J, Schofield A, Cranney H, O'Reilly E, Stimpson G, et al. Spinal presentations in children with spinal muscular atrophy type 1 following gene therapy treatment with onasemnogene abeparvovec - The SMA REACH UK network experience. *Neuromuscul Disord NMD*. 15 sept 2024;44:104451.
10. Shin HI. Rehabilitation Strategies for Patients With Spinal Muscular Atrophy in the Era of Disease-Modifying Therapy. *Ann Rehabil Med*. août 2024;48(4):229-38.
11. Metkar U. Magnetically controlled growing rods for scoliosis surgery.
12. Douleh DG, Greig D, Thompson R, Garg S. When Should Instrumentation to the Pelvis be Considered in Minimally Ambulatory Adolescents With Neuromuscular Scoliosis? 2023;
13. Sporer SM, Smith BG. Hip dislocation in patients with spinal muscular atrophy. *J Pediatr Orthop*. 2003;23(1):10-4.
14. Zakrzewski AM, Carl JR, McCarthy JJ. Proximal Femoral Screw Hemiepiphysiodesis in Children With Cerebral Palsy Improves the Radiographic Measures of Hip Subluxation. *J Pediatr Orthop*. 1 juill 2022;42(6):e583-9.
15. Montes J, Young SD, Mazzone E, Main M. First international workshop on rehabilitation management and clinical outcome measures for spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord*. 2017;
16. Wong KN, McIntyre M, Cook S, Hart K, Wilson A, Moldt S, et al. A Five-Year Review of Newborn Screening for Spinal Muscular Atrophy in the State of



Editorial

Chers amis, chers collègues

C'est avec un immense plaisir et une grande fierté, que nous vous accueillons à Lyon pour le 47ème séminaire d'enseignement de notre société savante la SoFOP, qui traite du devenir à l'âge adulte des pathologies orthopédiques de l'enfance et de l'adolescence.

Le thème très transversal de ce séminaire, souhaite revêtir un rôle particulièrement fédérateur autour de la prise en charge de nos jeunes patients, afin d'optimiser et d'harmoniser nos pratiques pour proposer les traitements les plus adaptés.

L'orthopédie pédiatrique est une spécialité très polyvalente qui traite l'ensemble de l'appareil locomoteur de l'enfant et une grande diversité de pathologies que nous retrouverons durant ce séminaire et au sein de cette monographie.

Cette polyvalence qui nous caractérise et nous conduit d'abord vers l'enfant, avant de traiter l'appareil ou la pathologie, pourrait nous éloigner d'une expertise technique que possèdent bien les chirurgiens d'adulte. Maintenir des liens étroits avec les chirurgiens d'adulte à qui nous avons confié le nom de notre spécialité, l'orthopédie, « l'art de prévenir et corriger les difformités du corps chez les enfants », est indispensable pour mieux anticiper les résultats à long terme de nos patients devenus adultes.

Nombreuses sont les interventions réalisées chez un enfant asymptomatique pour prévenir une possible dégénérescence arthrosique à l'âge adulte, les indications posées avec de bons résultats initiaux remises en question par l'observation à long terme d'évolutions délétères, les progrès techniques chez l'adulte permettant d'éviter une prise en charge chirurgicale dans l'enfance.

Cela impose une articulation continue entre chirurgiens d'enfant et chirurgiens d'adultes, mise à l'honneur par ce séminaire, qui doit nous inviter à une perpétuelle remise en question afin de toujours choisir la meilleure solution chirurgicale pour nos jeunes patients.

Pour décliner cet objectif, chaque sujet est traité par un duo composé d'un chirurgien pédiatre et d'un chirurgien d'adulte tous deux experts dans le domaine traité. Enfin, c'est avec une attention et un soin particuliers, que nous nous adressons, à travers cette monographie, à nos jeunes collègues, internes et assistants qui feront les chirurgiens de demain.

Le comité d'organisation
Vincent Cunin, Alice Fassier, Matthieu Baudoux et Pierre Journeau