

RÉHABILITATION DE L'AGÉNÉSIE TIBIALE CHEZ L'ENFANT À COTONOU

GBÉNOU A. S¹., MADOUGOU S²., KPADONOU G.T³., FIOGBÉ M. A⁴., DOSSOU F.⁵, SOSSOU R.⁶,
HOUNNOU G. M⁴., KOURA A⁴., AGOSSOU-VOYÈMÈ K.A⁴.

1- Service de Chirurgie pédiatrique Hôpital de la Mère et de l'Enfant Lagune (HOMEL) de Cotonou.

2-Clinique Universitaire de traumatologie orthopédie, et Chirurgie Réparatrice CNHU-HKM de Cotonou.

3- Service de Rééducation Fonctionnelle et de Réadaptation, CNHU- HKM de Cotonou

4- Clinique universitaire de Chirurgie Pédiatrique, CNHU- HKM de Cotonou

5- Clinique universitaire de Chirurgie viscérale, CNHU- HKM de Cotonou

6- Service d'Imagerie Médicale, Hôpital de la Mère et de l'Enfant Lagune (HOMEL) de Cotonou

Correspondance: Gbenou Antoine Séraphin, Maitre Assistant

BP 177 Abomey-Calavi, Tel: 00 (229) 90 93 91 19 gbeser_2010@yahoo.fr

RÉSUMÉ

L'agénésie du tibia (AT) est une très rare anomalie congénitale des membres pelviens caractérisée par une aplasie ou hypoplasie du tibia et la présence d'une fibula intacte. La réhabilitation des enfants porteurs d'AT pose de sérieux problèmes dans un contexte socio-économique défavorisé.

L'étude a pour objectif d'analyser les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des AT. Elle est rétrospective à visée descriptive portant sur 12 cas d'AT observés chez 10 enfants béninois sur une période de 10 ans. La classification de Kalamchi a été utilisée pour répartir les AT et pour leur adapter un traitement conséquent.

La fréquence de l'AT a été de 1 cas par an, la Sex-ratio de 1. L'âge moyen des patients a été de 2,8 ans, les extrêmes de 3 jours et de 14 ans. Neuf AT étaient de type 1, deux de type 2 et un de type 3. Les malformations associées étaient la bifurcation du fémur (3 cas), la pseudarthrose de la fibula (1 cas), l'agénésie d'orteils (2 cas) et une malformation de membre thoracique sous forme d'ectromélie (agénésie radiale) d'ectrophalangie et d'unidactylie. Six patients ont été opérés dont 5 appareillés (4 ayant repris la marche, 2 perdus de vue), deux toujours en attente de chirurgie, un transféré en Europe et un décédé.

La réhabilitation des AT axée sur l'amputation et l'appareillage, quoique techniquement possible au Bénin se heurte aux réticences culturelles et aux difficultés d'accessibilité logistique et financière. L'infanticide rituel des enfants malformés pratiqué au Bénin ne serait-il pas un facteur réducteur de la fréquence des AT ?

Mots-clés : agénésie tibiale, malformation congénitale, réhabilitation, enfant.

SUMMARY

Tibial agenesis (AT) is a very scarce congenital anomaly of the pelvic members characterized by an aplasia or hypoplasia of tibia and the presence of an intact fibula. Rehabilitation of the children carrying TA poses seriousness problems in an underprivileged socioeconomic context.

The aim of this study is to analyze epidemiological, clinical, therapeutic and evolutionary aspects of the TA. It is a retrospective survey aimed to be descriptive, based on 12 cases of TA observed in ten Beninese children on ten years. Kalamchi classification has been used to distribute TA and to adapt them a consequent treatment.

The frequency of TA was 1 case per year, and Sex-Ratio of 1. Middle age of patients was 2,8 years, and the extremes 3 days and 14 years. Nine TA were of type 1, two of type 2 and one of type 3. Associated malformations were bifurcation of the thighbone (3 cases), pseudarthrose of the fibula (1 case), agenesis of toes (2 cases) and a thoracic member malformation as ectromelia (radial agenesis) of ectrophalangia and unidactylia. Six patients have been operated of which five gotten under way (4 having taken the walk, 2 lost of view), two always in waiting of surgery, one transferred in Europe and one died.

Rehabilitation of TA centered on the amputation and the equipment, although technically possible to Benin collides to the cultural reticences and the difficulties of logistical and financial accessibility. Done the ritual infanticide of the children malformed practice in Benin would not it be a reducing factor of the frequency of TA?

Keywords: Rehabilitation, tibial agenesis, congenital malformation, child.

INTRODUCTION

L'agénésie du tibia (AT) est une très rare malformation congénitale des membres pelviens caractérisée par une aplasie ou hypoplasie du tibia et la présence d'une fibula intacte [1, 2]. Elle s'associe fréquemment à d'autres malformations des membres, du cœur, du tube digestif, des voies urinaires,

de la sphère ORL et de la colonne lombo-sacrée [3-4]. Les enfants atteints de cette malformation sont nés avec un raccourcissement remarquable du membre concerné ; ce qui pose de sérieux problèmes thérapeutiques et de réhabilitation dans un contexte socio-économique défavorisé comme le Bénin. Très peu de cas d'agénésie tibiale ont été

rapportés dans la littérature [1, 2, 5] et surtout dans les études ouest africaines. Cette étude analyse les aspects épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et évolutifs des AT observées chez des enfants béninois.

I- PATIENTS ET MÉTHODE :

Il s'agit d'une étude rétrospective à visée descriptive portant sur des cas d'agénésie du tibia observés chez dix enfants béninois reçus au cours des consultations dans le service de chirurgie pédiatrique de l'Hôpital de la Mère et de l'Enfant (HOMEL), dans les services de chirurgie pédiatrique et de rééducation fonctionnelle et de réadaptation du Centre National Hospitalo-Universitaire (CNHU-H.K.M.) de Cotonou, sur une période allant de 01 janvier 2000 au 31 décembre 2009.

Le diagnostic a été basé sur :

- l'interrogatoire réalisé auprès de la famille qui a porté sur les antécédents familiaux, la recherche de consanguinité, l'exposition à un agent tératogène au cours de la grossesse, et le déroulement de la grossesse.
- la clinique faite de la présence d'une inégalité des membres pelviens portant sur une jambe, associée à un pied bot varus équin.
- la radiographie standard du membre pelvien concerné qui a permis d'identifier l'agénésie tibiale.

La classification de Kalamchi [2] a été utilisée pour répartir les cas d'agénésie observés en 3 types qui sont:

- type 1 : absence totale du tibia (fig. n°1, fig. n°2)



Fig. n° 1 : Photo de la Patiente N°4 montrant une AT de type 1 bilatérale



Fig. n° 2 : Radiographie de face des membres pelviens de la Patiente N°4 montrant une AT de type 1 bilatérale

- type 2 : aplasie tibiale distale (fig. n°4 et n°5)



Fig. n° 4 : Radiographie des membres pelviens de la Patiente N° 9 montrant une AT associée à une bifurcation du fémur droit au 1/3 moyen et pseudarthrose de la fibula droite



Fig. n°5 : Radiographie de la jambe de la Patiente N°2 montrant AT de type 2

- type 3 : dysplasie du tibia distal avec diastasis de la syndesmo tibiofibulaire (fig. n°6)

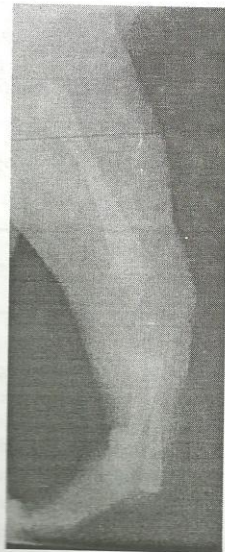


Fig. n°6 : Radiographie de face du membre pelvien du Patient N°3 montrant une AT de type 3

Le traitement a consisté en une amputation par désarticulation du genou suivie d'un appareillage par ortho prothèse (fig. n°3) dans l'agénésie tibiale

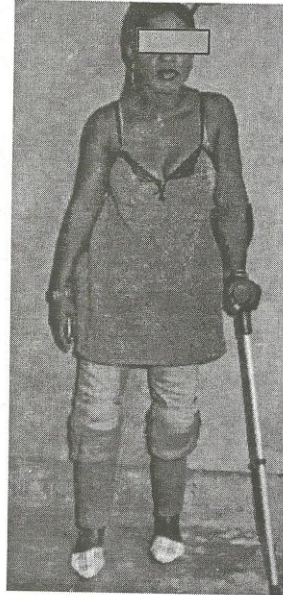


Fig. n° 3 : Photo de la Patiente N°4 montrant une AT de type 1 bilatérale après la chirurgie et l'appareillage.

de type 1. Dans les cas d'agénésie de type 2 le traitement a consisté en une compensation de l'inégalité de longueur de la jambe de façon provisoire en attendant une chirurgie définitive. La chirurgie en elle même a consisté en une tibialisation de la fibula et une fusion calcanéo-fibulaire suivie d'un appareillage par une orthèse cruro-pédieuse avec un mécanisme de compensation. Un allongement compensateur du fémur est envisagé pour la correction de l'inégalité. En cas d'agénésie de type 3, une fusion calcanéo-fibulaire suivie d'appareillage par une orthèse cruro-pédieuse avec un mécanisme de compensation est indiquée. Les patients appareillés bénéficient enfin d'une rééducation fonctionnelle en vue de la récupération de la marche.

II-RÉSULTATS

2-1-Aspects épidémiologiques

Douze cas d'AT ont été observés chez 10 enfants dont 5 garçons et 5 filles avec une sex-ratio égale à 1. L'âge moyen a été de 2,8 ans compris entre les âges extrêmes de 3 jours et de 14 ans.

La fréquence moyenne annuelle a été de 1 compris entre un maximum de 5 cas en 2008 et d'absence de cas (0 cas) pour les années 2001, 2003, 2005, 2006 et 2007.

Les facteurs de risques identifiés concernent la menace d'avortement au cours de la grossesse de 4 patients et une automédication traditionnelle dans 2 cas.

2-2- Aspects cliniques

- Répartition des patients selon les aspects cliniques

Tableau I : Répartition des patients selon les aspects cliniques

	Type d'agénésie	Coté atteint	Malformations associées
Patient n° 1	type 1	droit	aucune
Patient n°2	type 2	droit	aucune
Patient n°3	type 3	droit	membre thoracique droit
Patient n°4	type 1	bilatéral	aucune
Patient n°5	type 1	droit	aucune
Patient n°6	type 1	droit	bifurcation du fémur droit
Patient n°7	type 1	bilatéral	bifurcation du fémur droit
Patient n°8	type 2	droit	aucune
Patient n°9	type 1	droit	bifurcation du fémur droit
Patient n°10	type 1	droit	aucune

- Typologie des malformations associées.

Chez le patient n°3 l'agénésie tibiale du type 3 (fig. n°6) dans la série est une forme de syndesmose tibiofibulaire totale où le tiers inférieur de la jambe (avant la cheville) présente un aspect bifide. On note entre autre une agénésie du gros orteil du membre

atteint et une ectromélie à type d'agénésie radiale, d'ectrophalangie et d'unidactylie au niveau du membre thoracique du coté atteint (fig. n°7).

Dans deux cas de bifurcation du fémur, l'agénésie du tibia est associée chez le patient n° 6 à une agénésie de 3 orteils et chez le patient n°9 à une pseudo-arthrose de la fibula (fig. n°4).

- Inégalité de la longueur des membres pelviens

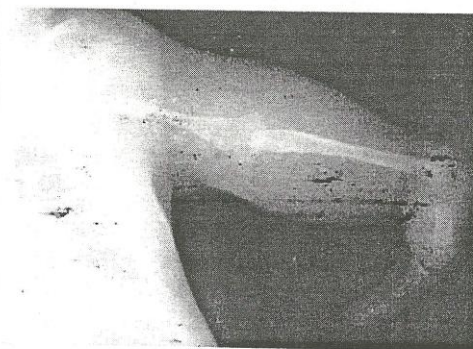


Fig. n°7 : Radiographie du membre thoracique du Patient N°3 montrant une malformation associée sous forme d'ectromélie à type d'agénésie radiale, d'ectrophalangie et d'unidactylie

Chez les 8 patients où la malformation était unilatérale, on notait une inégalité de la longueur des membres pelviens qui était de 5 cm (4 cas), 4 cm (3 cas) et 2 cm (un cas).

2-3- Aspects thérapeutiques et évolutifs

Tableau II : Répartition des patients selon le traitement et l'évolution

	Type d'agénésie	Traitement	Evolution
Patient n°1	type 1	amputation + ortho prothèse	perdu de vue
Patient n°2	type 2	tibialisation fibulaire + fusion calcanéo-fibulaire + appareillage	reprise de la marche
Patient n°3	type 3	attente de chirurgie	statuquo
Patient n°4	type 1	amputation + ortho prothèse	reprise de la marche
Patient n°5	type 1	amputation et ortho prothèse	reprise de la marche
Patient n°6	type 1	transféré à l'étranger	toujours à l'étranger
Patient n°7	type 1	amputation et ortho prothèse	reprise de la marche
Patient n°8	type 2	chirurgie et attente appareillage	perdu de vue
Patient n°9	type 1	décédé	décédé
Patient n°10	type 1	attente de chirurgie	statuquo.

III-DISCUSSION

Aspects épidémiologiques

Sur une période de 10 ans, 12 cas d'agénésie tibiale ont été recensés chez 10 patients soit une fréquence d'un cas par an. Cette fréquence est semblable à celle retrouvée par Fernandez Pallaz et al [5] au Venezuela et est un peu plus élevée que celle retrouvée par Kalamchi et al [2] aux USA, qui est de 21 patients en 30 ans soit moins d'un cas. L'incidence de l'agénésie du tibia serait approximativement de 1 pour 1000 000 d'enfants vivants et seulement 250 cas ont été rapportés dans la littérature [5]. Bien que l'agénésie tibiale soit une pathologie peu fréquente, sa rareté sous nos cieux pourrait être rattachée en partie à l'infanticide rituel des enfants malformés non entièrement éliminés des pratiques socioculturelles de certains groupes ethniques du Bénin [6].

Il y a eu autant de filles que de garçons dans notre série alors que les filles sont les plus atteintes pour Kalamchi et al [2] qui retrouve une sex-ratio de 0,7. La moyenne d'âge dans notre série est 6 fois plus élevée que celle retrouvée par Kalamchi et al [2] ce qui signifie que nos patients ont dans l'ensemble eu un recours tardif aux soins.

De l'anamnèse, il ressort qu'au cours de 4 cas de grossesse de ces enfants, il y a eu menaces d'avortement traitées et une automédication par des infusions traditionnelles ; ce qui pourrait être considéré comme des facteurs de risques. Selon Balog et al [7], l'ingestion d'hydroxysine pendant les quatre premières semaines de gestation aurait conduit à la naissance d'un enfant atteint d'une malformation de membre inférieur.

Les malformations associées retrouvées dans notre série sont celles des membres pelviens et thoraciques comme dans la plupart des publications [1, 8, 9]. La bifurcation fémorale en est une rare anomalie, souvent décrite comme une entité pathologique isolée associée à d'autres anomalies congénitales déficitaires comme l'agénésie tibiale [10, 11, 12].

Les 3 cas de bifurcation fémorale retrouvés dans notre série, une fille et deux garçons avaient tous trois l'anomalie à droite. Bos et al [4] et Yetkin et al [12] ont relevé des cas de bifurcation fémorale à gauche. En dehors du patient n°7 qui présentait une agénésie bilatérale du tibia, les deux autres patients n°6 et n°8 avaient une agénésie homolatérale du tibia. Le patient n°6 avait des agénésies bilatérales de 3 orteils et du talus et la patiente n°8 avait une pseudo-arthrose de la fibula. Selon Kotakemori et al [13], la bifurcation serait un ancrage ectopique du tibia sur le fémur.

La diversité des anomalies associées identifiées chez ces trois patients évoque un syndrome

Gollop-Wolfgang, dans lequel on classe même les cas de bifurcation de fémur associée à l'agénésie tibiale sans une ectrodactylie [10].

La malformation du membre thoracique du patient n°3, une ectromélie à type d'agénésie radiale, d'ectrophalangie et d'unidactylie, est le seul cas de malformation associée de membre thoracique dans notre série d'agénésie tibiale contre des malformations variées comme pince de Homard, pouce bifide et syndactylie dans un cas sur quatre dans la série de Kalamchi et al [2].

Des malformations associées des systèmes cardiaques, digestifs et neurologiques ont été signalées dans la littérature [14, 15]. Nous n'en avons pas eues dans notre série, mais il n'est pas exclu que ces malformations associées intrathoraciques et abdominales soient la cause de décès de la patiente n°9.

Aspects cliniques

La classification des agénésies tibiales selon Kalamchi et al [2] en 3 types est une modification de la classification morphologique de Jones et al [1, 2] qui contient en dehors des types 1, 2 et 3, un type 4 dénommé groupe mixte ou hétéroclite [1].

Dans notre série la majorité des cas d'agénésies tibiales (9 cas sur 12) sont de type 1 ; Cette prédominance du type 1 est également constatée par Kalamchi et al [2] (11 cas sur 24) et chez Fernandez-Palazzi et al [5] (11 cas sur 22) mais avec une proportion moins élevée. Par contre les types 2 et 3 représentant un quart des cas dans notre série, font la moitié des cas dans la série de Kalamchi et al [2] et un peu moins de la moitié chez Fernandez-Palazzi [5]. L'agénésie tibiale de type 3 de notre série est une particularité ; elle est une syndesmoose totale de découverte clinique contrairement aux cas recensés dans la littérature qui sont de découverte paraclinique notamment radiologique [16, 17].

La majorité des atteintes recensées dans notre série sont localisées à droite (10 cas sur 12) contre (17 cas sur 24) pour Kalamchi et al [2], mais dans une même proportion autant à gauche qu'à droite pour Fernandez-Palazzi et al [5].

En dehors des 2 cas de bilatéralité, tous les patients ont présenté des inégalités importantes de longueur des membres pelviens.

Aspects thérapeutiques et évolutifs

Selon certains auteurs [2, 5, 18], le meilleur traitement dans les cas d'agénésie tibiale de Type 1 consiste en une désarticulation du genou et un appareillage par une prothèse de la jambe. Ce traitement, s'il est bien suivi permet une excellente fonction des membres et une bonne intégration sociale du patient. Mieux, selon Fernandez-Palazzi

et al [5], une amputation précoce est perçue comme une amputation congénitale, d'où une meilleure réadaptation.

Dans les types 2, le traitement idéal est la fusion tibiofibulaire pour avoir une stabilité du genou associée à une amputation partielle de la jambe à cause de l'instabilité de la cheville et de l'inégalité de longueur des membres pelviens selon Kalamchi et al [2]. Mais de plus en plus l'on procède à une arthrodèse de la cheville et à un allongement compensateur du membre [2,4].

Les agénésies tibiales de types 3 posent trois problèmes cliniques à savoir, le pied bot varus équin, le diastasis tibiofibulaire et l'inégalité de longueur des membres [17]. Le traitement consiste alors en une fusion calcanéofibulaire, dans le but de stabiliser la cheville et d'améliorer la fonction du pied et un allongement ou une semelle de compensation en vue de corriger l'inégalité [17,19].

En milieu subsaharien, les parents ont du mal à accepter une quelconque amputation ; de même une telle annonce constitue un véritable problème et les plonge dans le désarroi [19]. Les possibilités d'appareillage d'un enfant amputé sont déjà limitées au plan technique et peu accessibles financièrement aux enfants issus de couches sociales déshéritées [20, 21]. Plus spécifique, le renouvellement des prothèses qui devrait être régulier pour s'adapter à la croissance de l'enfant pour une charge efficiente, n'est pas envisageable dans ces conditions.

La chirurgie pour la réadaptation fonctionnelle des handicapés locomoteurs pour donner de bons résultats doit être accompagnée d'une logistique suffisante pour fournir les orthèses, les réparer, et les renouveler [20,22]. Les appareils orthopédiques n'étant pas des substituts anatomiques, une prescription adéquate, avec suivi rigoureux, peut optimiser les bénéfices et amoindrir les rejets [23]. Ainsi les quatre patients qui ont pu marcher bénéficient d'une surveillance particulière pour continuer à jouir des bénéfices de leur prise en charge.

Les facteurs socio-économiques et culturels expliquent que certains patients soient perdus de vue et que d'autres soient toujours en attente de chirurgie. Selon Souna [20] à cause des facteurs socio-économiques défavorables, seul un enfant handicapé moteur sur dix, bénéficie de la chirurgie de réadaptation fonctionnelle dans le contexte africain. Le refus de l'amputation a conduit les parents du patient n°6 à recourir à une ONG qui a fait transférer cet enfant en Europe à 18 mois d'âge.

CONCLUSION

L'agénésie du tibia, quoique rare, se rencontre en Afrique subsaharienne. La prise en charge chirurgicale axée sur l'amputation est techniquement

possible mais difficilement acceptable par les parents. De même les possibilités d'appareillage de l'enfant amputé demeurent limitées. Il est donc indispensable que la chirurgie pour la réadaptation fonctionnelle de l'enfant handicapé moteur pour être efficace, soit dotée de moyens techniques suffisants et accessibles au plan financier à la majorité des populations. La rareté de l'agénésie tibiale n'est elle pas en rapport avec l'infanticide rituel des enfants malformés non entièrement disparu sous nos cieux ?

RÉFÉRENCES

1. Jones D, Barnes JL, Ioyd-Roberts G.C. Congénital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula: classification and management. J Bone Joint Surg. 1978; 60 (1): 31-39
2. Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. J Bone Joint Surg Br. 1985; 67(4):581-4.
3. Raas-Rothschild A, Nir A, Ergaz Z, Bar Ziv J, Rein AJ. Agenesis of tibia with ectrodactyly/Gollop-Wolfgang complex associated with congenital heart malformations and additional skeletal abnormalities. Am J Med Genet A. 2005; 134 (3):315-7.
4. Bos CF, Taminiau AH. A 5-year follow-up study after knee disarticulation in two cases of Gollop-Wolfgang complex. J Pediatr Orthop B. 2007;16(6): 409-13.
5. Fernandez-Palazzi F, Bendahan J, Rivas S. Congenital deficiency of the tibia: a report on 22 cases. J Pediatr Orthop B. 2001;10(2):161-3
6. G.T. Kpadonou, E. Fioffi-Kpadonou, J. Paysant, J-M. André. Exposition, noyage sacrée, réparation. L'infanticide rituel : un facteur réducteur de la prévalence des personnes handicapées au Bénin. Journal de Réadaptation Médicale 2008; 26 : 60-66
7. Balog B, Skinner SR. Unilateral duplication of the femur associated with myelomeningocele. JPediatr.Orthop. 1984; 4(4): 488-90
8. Shenoy R, Kamath N. Bilateral congenital split hand with tibial aplasia.. Indian J Pediatr. 2004;71(10):948
9. Cerrahoğlu K, Izci Y, Apaydin O, Torun T. Bilateral congenital longitudinal deficiency of the tibia associated with split hand and atrial septal defect. Clin Dysmorphol. 2004;13(1):51-2
10. Bombaci H, Görgeç M, Yanik S. Preservation of the foot in a five-year-old child with bilateral congenital deficiency of the tibia. Acta Orthop Traumatol Turc. 2006;40(4):329-33.

11. van den Bout AH, Dommissie GF. Congenital bifurcation of the femur with aplasia of the tibia. A case report. S Afr Med J. 1983 ; 63(20) : 783-4.
12. Yetkin H, Cila E, Güzel VB, Kanatli U. Femoral bifurcation associated with tibial hémimelia. Orthopadics 2001; 24(4): 389-390
13. Kotakemori K, Ito J. Femoral bifurcation with tibial aplasia. A case report and review of the literatures. Clin Orthop Relat Res. 1978; 135: 26-8
14. Erickson RP. Agenesis of tibia with bifid femur, congenital heart disease, and cleft lip with cleft palate or tracheoesophageal fistula: possible variants of Gollop-Wolfgang complex. Am J Med Genet. 1999; 84(4): 361-4.
15. Dhammi IK, Talwar J, Maheshwari AV. Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint with clubfoot and imperforate anus. J Foot Ankle Surg. 2007 Mar-Apr;46(2):109-15
16. Keskin D. Bilateral congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint. Tohoku J Exp Med. 2002;197(4):239-42
17. Salem Bajuifer, MD; Mervyn Letts, MD. Congenital diastasis of the inferior tibiofibular joint: case report and treatment analysis. J can chir, 2004; 47 (2) 138-141
18. Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, Sheen MR, Hafer T, Aiona MD, Meyer LC. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. Bone Joint Surg Am. 1989; 71(2):278-87
19. Hosny GA. Treatment of tibial hemimelia without amputation: preliminary report. J Pediatr Orthop B. 2005 Jul;14 (4):250-5
20. Souna B.S., Soumana A. Chirurgie de réadaptation fonctionnelle des handicapés locomoteurs à l'hôpital National Lamorde: à propos de 54 patients. Médecine d'Afrique Noire 2005 ; 52 (1):15-18
21. Stierle F, Kaddar M., Tchicaya A., Schmidt-Enry B. Indigence and access to health care in Sub-Saharan Africa. Int. J. of Health Mgmt. 1999; 14: 81-105
22. Pilliard D., Taussig G. Appareillage du genou de l'enfant. In J.Mallet, J. Lechevallier. Chirurgie et orthopédie du genou de l'enfant. Sauramps Medical, Montpellier 1993, 53-54
23. Krebs DE, Edelstein JE, Thornby MA. Prosthetic management of children with limb deficiencies. Phys Ther. 1991;71(12):920-34.