

PSEUDARTHROSE DU COL FÉMORAL SUR COXA VARA DANS
LE CADRE D'UNE OSTÉODYSTROPHIE RÉNALE :
GUÉRISON APRÈS TRANSPLANTATION RÉNALE ET OSTÉOTOMIE
INTER-TROCHANTÉRIENNE DE VALGISATION

L. N. JEKELER, J. J. ROMBOUTS

SUMMARY : *Femoral neck pseudarthrosis in a case of renal osteodystrophic coxa vara : healing after kidney transplantation and subtrochanteric valgus osteotomy.*

The authors report the evolution of a femoral neck pseudarthrosis secondary to a coxa vara in a child with renal osteodystrophy due to polycystic dysplasia. After kidney transplantation, despite normalisation of the kidney function, the coxa vara progressed further on the left side where it was complicated by spontaneous fracture of the femoral neck which failed to heal. Proximal femoral valgus osteotomy, as described by Pauwels, healed the nonunion and achieved a general improvement of the axis of the left lower limb.

Keywords : coxa vara ; renal osteodystrophy ; femoral neck pseudarthrosis ; valgus osteotomy.

Mots-clés : coxa vara ; ostéodystrophie rénale ; pseudarthrose du col fémoral ; ostéotomie fémorale de valgisation.

INTRODUCTION

Les complications orthopédiques classiques de l'ostéodystrophie rénale chez l'enfant sont les incurvations des os longs entraînant des déviations axiales des membres inférieurs en varus ou en valgus, des fractures pathologiques, des coxa vara, des épiphysiolyse fémorales supérieures, des nécroses aseptiques épiphysaires et même des scolioses (1, 2, 9).

Dès 1986, Blockey *et al.* (3) ont démontré que certaines déformations liées à l'ostéodystrophie rénale pouvaient répondre favorablement à l'administration des métabolites actifs de la vitamine D et en particulier de l'analogue synthétique, la

1-alpha-hydroxy-vitamine D3 (1-Alpha Leo®). Cependant, malgré ces traitements substitutifs et malgré la correction des paramètres biologiques par transplantation rénale, toutes les déformations squelettiques ne se corrigent pas spontanément et des gestes correcteurs chirurgicaux sur le squelette peuvent être nécessaires (1, 2, 6).

Si la coxa vara «rachitique» est bien connue, il n'est pas classique qu'elle se complique d'une pseudarthrose avérée du col fémoral. Nous présentons l'observation d'une coxa vara due à une ostéodystrophie rénale dont l'évolution fut compliquée d'une pseudarthrose du col du fémur. Celle-ci a dû être traitée chirurgicalement malgré l'amélioration métabolique consécutive à l'administration de métabolites actifs de la vitamine D et à la transplantation rénale.

La pseudarthrose du col du fémur, qui s'observe classiquement dans le cadre de la coxa vara congénitale (4, 5, 7, 11), n'a pas, jusqu'à présent, été signalée explicitement comme une complication de l'ostéodystrophie rénale.

OBSERVATION

Loïc est né en juin 1987. Il a développé à 15 jours de vie une infection urinaire qui a révélé

Université Catholique de Louvain, Service de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie de l'Appareil Locomoteur des cliniques Universitaires Saint-Luc à Bruxelles.

Correspondance et tirés à part : J. J. Rombouts, Service de Chirurgie Orthopédique et de Traumatologie de l'Appareil Locomoteur des cliniques Universitaires Saint-Luc, avenue Hippocrate 10, 1200 Bruxelles.

une dysplasie rénale polykystique. L'évolution s'est faite vers une insuffisance rénale terminale.

La marche a été acquise à l'âge de 18 mois et perdue à l'âge de 2 ans (fig. 1).

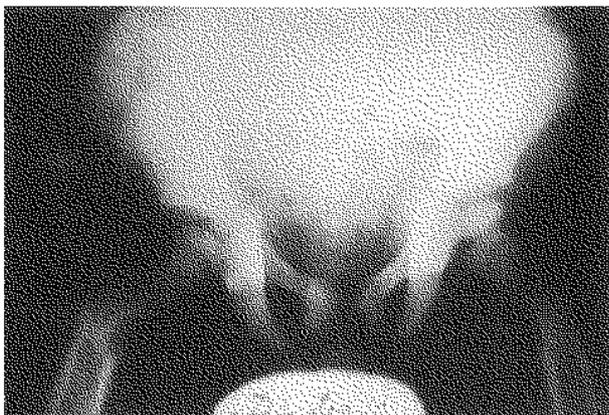


Fig. 1. — Radiographie du bassin à l'âge de 2 ans et 4 mois.

A l'âge de 4 ans, en juin 1991, l'enfant a bénéficié de la transplantation d'un rein de son père.

Dans le même temps opératoire, une parathyroïdectomie subtotale a été réalisée. Un traitement immunodépresseur (cyclosporine A, azathioprine et daltaprednisolone) associé au métabolite actif de la vitamine D a été instauré.

En août 1991, deux mois après la transplantation rénale, l'enfant recommence à se mettre debout. Il est alors âgé de 4 ans et demi, mesure 82 cm pour 12 kg 500.

Le bilan radiologique démontre une coxa vara rachitique bilatérale avec fracture du col fémoral gauche (fig. 2), une séquelle de fracture du tiers inférieur des deux fémurs avec un cal vicieux en varus important (fig. 3), une déformation du poignet droit ressemblant à une anomalie de Madclung, une calcinose de l'artère cubitale et de la paroi thoracique gauche, ainsi qu'une tumeur brune de l'omoplate gauche.

Après normalisation de la fonction rénale, l'évolution s'est faite vers une correction progressive des déformations des membres inférieurs à l'exception de la coxa vara du côté gauche. La tumeur brune et les calcifications des tissus mous ont progressivement disparu.

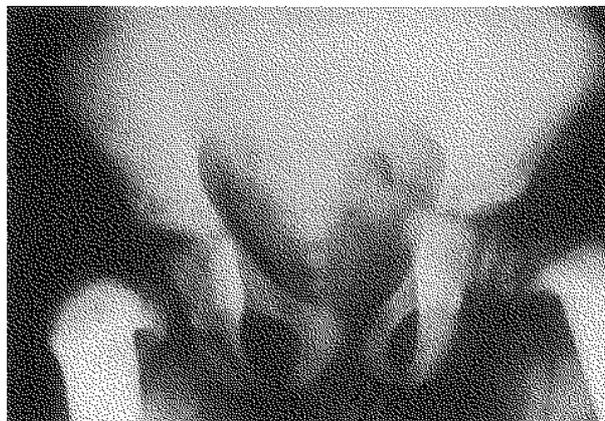


Fig. 2. — Radiographie du bassin à l'âge de 4 ans et 2 mois.



Fig. 3. — Radiographie de l'extrémité inférieure des fémurs à l'âge de 4 ans et 2 mois. Déformation sévère en varus consécutive à des fractures pathologiques.

En août 1995, à l'âge de 8 ans, la marche s'effectue avec une boiterie un peu plus importante à gauche qu'à droite. On note un léger raccourcissement du membre inférieur gauche et une instabilité de la hanche gauche.

Sur le plan radiologique, on constate la correction partielle de l'angulation distale des deux fémurs. La coxa vara a légèrement diminué du côté droit, mais la pseudarthrose du col fémoral gauche est confirmée (fig. 4). Bien qu'il existe une certaine mobilité démontrée aux épreuves dynamiques, le foyer n'est pas gravement instable et il est dès lors décidé de ne pas intervenir d'emblée.

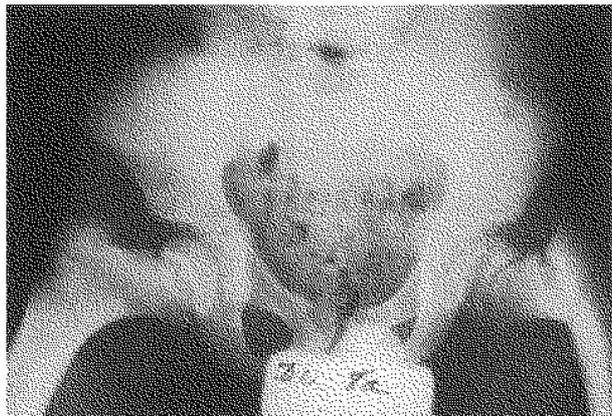


Fig. 4. — A l'âge de 8 ans, 4 ans après la transplantation rénale, les signes d'ostéodystrophie ont régressé. Il persiste une pseudarthrose instable du col fémoral gauche.

On observera une instabilité croissante de la hanche avec net raccourcissement lors de la mise en charge. Une ostéotomie fémorale proximale de valgisation de 40° est alors proposée. Elle est réalisée au niveau sous-trochantérien le 29.10.1996, par fermeture externe. Elle est montée par un clou plaque décalé à 135° . Ceci permet une horizontalisation du trait de pseudarthrose. Une immobilisation dans un plâtre pelvi-pédieux est réalisée et maintenue durant 3 semaines. La reprise progressive de la station debout avec mise en charge protégée par deux cannes béquilles est autorisée ensuite.

En décembre 1996, soit 2,5 mois après l'ostéotomie de valgisation, la radiographie montre la consolidation du foyer de pseudarthrose et de l'ostéotomie (fig. 5). L'axe mécanique du membre inférieur gauche est quasi neutre. Il persiste un varus fémoral droit distal de 20° .

DISCUSSION

Classiquement (10), on distingue *la coxa vara congénitale vraie* qui est généralement associée à un raccourcissement du fémur et rentre dans le cadre des dysplasies fémorales proximales, des coxa vara développementales ou infantiles. *La coxa vara développementale ou infantile* est une affection rare (1 sur 25 000 naissances) qui est

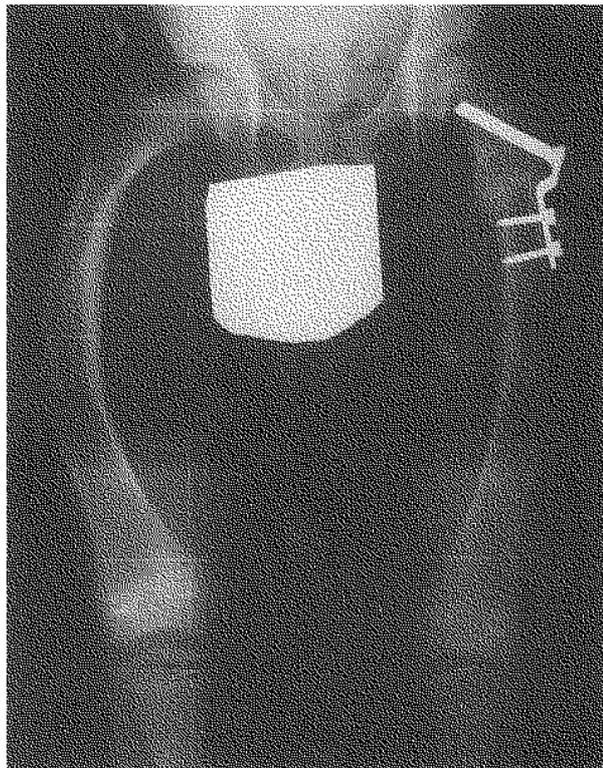


Fig. 5. — Une ostéotomie fémorale de valgisation a été réalisée à l'âge de 9 ans. Quelques mois après l'ostéotomie, la pseudarthrose du col fémoral est guérie.

évolutive. Au stade évolué, on observe régulièrement l'isolement d'un fragment osseux triangulaire du col fémoral qui est interprété comme typique d'une pseudarthrose. Ces coxa vara progressives doivent être traitées par ostéotomie fémorale haute de valgisation (4, 5, 7, 11). Il y a également des formes mineures *de coxa vara constitutionnelles* qui sont observées dans diverses dysplasies squelettiques dont certaines dysplasies spondylo-épiphysaires.

La coxa vara rachitique et la coxa vara de l'ostéodystrophie rénale relèvent d'un autre mécanisme et sont la conséquence de la déformation progressive d'un os fragilisé par le processus métabolique, suite aux contraintes en varus sur l'extrémité proximale du fémur lors de la station debout. La coxa vara rachitique comme la coxa vara de l'ostéodystrophie rénale peuvent s'avérer résolutive après correction du trouble du métabolisme (2, 3).

L'ostéodystrophie rénale peut également se compliquer d'épiphysiolyse fémorale supérieure (1, 2, 9) donnant une coxa vara par un autre mécanisme. L'épiphysiolyse fémorale supérieure de l'ostéodystrophie rénale doit, comme les autres épiphysiolyse fémorales supérieures, être fixée précocement (1, 2, 9).

Nous n'avons pas retrouvé dans la littérature de description explicite d'une pseudarthrose rebelle compliquant une coxa vara rachitique ou une coxa vara compliquant l'ostéoporomalacie d'origine rénale. Celle-ci résulte de la défaillance mécanique du col fémoral fragilisé qui peut être le siège d'une fracture pathologique comme on en observe au niveau des os longs (6).

Le traitement des pseudarthroses du col fémoral par ostéotomie de valgisation a été proposé par Pauwels (8). Cette technique reste le traitement de choix qu'il s'agisse d'une pseudarthrose post-traumatique (8) ou d'une complication de la coxa vara congénitale (4, 5, 7, 10, 11). L'évolution favorable de la hanche de l'enfant que nous avons présenté démontre qu'elle est un traitement adéquat en cas de pseudarthrose sur fracture de fatigue du col fémoral de l'enfant ostéodystrophique avec coxa vara fémorale, à tout le moins lorsque le désordre métabolique a été corrigé.

Nous avons discuté ailleurs l'évolution des cals vicieux diaphysaires des enfants dystrophiques à propos d'une observation d'ostéodystrophie hépatique sur syndrome d'Alagille (6). La déformation est susceptible de se corriger pour autant qu'elle ne dépasse pas une angulation critique et pour autant que la croissance résiduelle soit suffisante.

RÉFÉRENCES

1. Apel D. M., Millar E. A., Moel D. I. Skeletal disorders in a pediatric renal transplant population. J. Pediatr. Orthop., 1989, 9, 505-511.
2. Barrett I. R., Papadimitriou D. G. Skeletal disorders in children with renal failure. J. Pediatr. Orthop., 1996, 16, 264-272.
3. Blokey N. J., Murphy A. V., Mocan H. Management of rachitic deformities in children with chronic renal failure. J. Bone Joint Surg., 1986, 68-B, 791-794.
4. Carroll K., Coleman S., Stevens P. M. Coxa vara : surgical outcomes of valgus osteotomies. J. Pediatr. Orthop., 1997, 17-A, 220-224.
5. Cordes S., Dickens D. R. V., Cole W.G. Correction of coxa vara in childhood. J. Bone Joint Surg., 1991, 73-B, 3-6.
6. de Halleux J., Rombouts J. J., Otte J. B. Evolution des déviations post-traumatiques chez une enfant atteinte d'ostéodystrophie hépatique sur syndrome d'Alagille. Rev. Chir. Orthop., 1998, 84, 381-386.
7. Desai S. S., Jonhson L. O. Long term results of valgus osteotomy for congenital coxa vara. Clin. Orthop., 1993, 294, 204-210.
8. Pauwels F. Biomécanique de l'appareil locomoteur. Contribution à l'étude de l'anatomie fonctionnelle. Traduit de l'allemand par P. G. Maquet. Springer Verlag, Berlin Heidelberg New-York, 1979, pp. 52-76.
9. Shea D., Mankin H. J. Slipped capital femoral epiphysis in renal rickets ; report of three cases. J. Bone Joint Surg., 1966, 48-A, 349-355.
10. Tachdjian M. O. Pediatric Orthopedics. Second edition. W. B. Saunders Company, Philadelphia, London, Toronto, Montreal, Sydney, Tokyo, 1990, vol. 1 pp. 587-609.
11. Weighill F. J. The treatment of developmental coxa vara by abduction subtrochanteric and intertrochanteric femoral osteotomy with special reference to the role of adductor tenotomy. Clin. Orthop., 1976, 116, 116-124.

SAMENVATTING

L. N. JEKELER, J. J. ROMBOUTS. Pseudarthrose van de femorale neck met coxa vara in het kader van renale osteodystrophie.

De auteurs bestuderen de evolutie van een pseudarthrose van de femorale neck voorkomen in het kader van een coxa vara bij een osteodystrofisch kind met renale polykystose.

Een belangrijke vervorming van de onderste ledematen werd verwekt door de renale osteodystrophie.

Na een niertransplantatie en niettegenstaande de normalisatie van de nierfunctie, bleef de coxa vara verslechteren aan de linkerkant. Ze werd verward door een spontane breuk van de femorale hals en een pseudarthrose.

Een valgisante osteotomie van de femorale hals volgens Pauwels heeft de pseudarthrose tot staan gebracht en een globale verbetering van de as van het linker onderste lidmaat.

RÉSUMÉ

L. N. JEKELER, J. J. ROMBOUTS. Pseudarthrose du col fémoral sur coxa vara dans le cadre d'une ostéodystrophie rénale : guérison après transplantation rénale et ostéotomie inter-trochantérienne de valgisation.

Les auteurs rapportent l'évolution d'une pseudarthrose du col fémoral survenue dans le cadre d'une coxa vara chez un enfant atteint d'ostéodystrophie rénale sur

dysplasie polykystique. L'ostéodystrophie rénale a entraîné chez ce garçon une ostéoporomalacie importante avec déformation des membres inférieurs. Après une transplantation rénale et malgré la normalisation de la fonction rénale, la coxa vara a continué à s'aggraver du côté gauche où elle était compliquée d'une fracture spontanée du col fémoral ayant évolué vers une pseudarthrose. Une ostéotomie de valgisation du col fémoral selon Pauwels a permis la guérison de la pseudarthrose et une amélioration globale de l'axe du membre inférieur gauche.