

INFORMATIONS CLEFS

- Jusque 5 mm, on considère qu'une inégalité de longueur des membres inférieurs (ILMI) est physiologique.
- Moins d'un quart de la population a une égalité exacte de longueur des membres inférieurs.
- Près d'un tiers de la population présente une ILMI idiopathique entre 5 et 15 mm.
- Une cause assez fréquente d'ILMI chez l'enfant est l'hémihypertrophie congénitale asyndromique.
- En cas d'hémihypertrophie congénitale des membres, il faut faire un dépistage de néphroblastome chez l'enfant jusque 8 ans (aussi en cas de syndrome de Beckwith-Wiedemann).
- C'est à partir de 2 cm d'ILMI qu'il est indiqué de réaliser un traitement chirurgical.

IMAGE CLEF



Figure 1

Garçon de 5 ans et 3 mois présentant une hypoplasie tibiale et fibulaire avec un pied à 4 rayons. Son membre inférieur droit est plus court que le gauche. La différence provient essentiellement du tibia et du pied et peu du fémur. Sur ce cliché, on peut mesurer la longueur de chaque fémur, la longueur de chaque tibia et la différence de longueur à hauteur des 2 têtes fémorales. À hauteur des têtes fémorales, l'ILMI est de 4,6 cm. Le squelette fémoro-tibial à droite mesure 48,3 cm à gauche et 52 cm à droite, soit une différence de 3,7 cm. Il y a donc une différence de hauteur de 9 mm entre les 2 pieds.

DÉFINITION

On parle d'inégalité de longueur des membres inférieurs (ILMI) lorsque les deux membres inférieurs n'ont pas exactement la même longueur.

Jusqu'à 5 mm d'ILMI, on considère que cette inégalité est physiologique.

Une ILMI est jugée suffisamment significative pour indiquer une intervention chirurgicale à partir de 2 cm (valeur arbitraire, sans évidence scientifique).

L'ILMI actuelle est celle qu'on mesure à un moment donné chez le patient. L'ILMI prédite à maturité squelettique est l'ILMI que le patient aura quand il aura fini de grandir (obtenue par calcul). Une épiphysiodèse est un blocage d'un cartilage de croissance (arrêt de croissance) obtenu par chirurgie, après un traumatisme ou après une infection osseuse.

PATHOGÉNIE – HISTOIRE NATURELLE

De multiples causes d'ILMI existent. Certaines causes sont responsables d'un raccourcissement et d'autres d'un excès de longueur du membre. On classe d'habitude les causes en congénitales, développementales et acquises. L'ILMI congénitale est présente à la naissance et reste souvent stable en pourcentage (mais elle s'accroît en valeur absolue). L'ILMI développementale peut ou pas être présente à la naissance mais va s'accroître au cours de la croissance (en pourcentage). L'ILMI acquise n'est pas présente à la naissance et survient suite à un événement déclenchant (tel qu'une fracture par exemple).

Une cause fréquente d'ILMI est l'hémihypertrophie congénitale asyndromique, dans laquelle l'enfant a une hypertrophie d'un hémicorps. Parfois c'est tout l'hémicorps qui est hypertrophié (moitié du visage, moitié du tronc, un membre supérieur et un membre inférieur) mais le plus souvent, c'est limité au membre inférieur. Avant de pouvoir parler d'hémihypertrophie congénitale asyndromique, il faut bien sûr exclure un syndrome... Si des taches café au lait sont présentes, il faut penser à une neurofibromatose ; si des malformations vasculaires sont visibles, il faut penser à un syndrome de Klippel-Trénaunay. Le syndrome de Beckwith-Wiedemann est caractérisé par une hypoglycémie néonatale, une

macroglossie, un omphalocèle et l'hémihypertrophie. Le syndrome de Protée se caractérise par un gigantisme des mains et/ou des pieds et une asymétrie des membres. Le syndrome de Silver-Russel est caractérisé par une petite taille et une hémiatrophie.

En cas d'hémihypertrophie congénitale ou de syndrome de Beckwith-Wiedemann, il faut réaliser une échographie abdominale et un dosage de l'alpha-fœtoprotéine tous les 6 mois jusqu'à l'âge de 8 ans car les enfants risquent de développer un néphroblastome (tumeur de Wilms).

CAUSES DE RACCOURCISSEMENT	CAUSES D'EXCÈS DE LONGUEUR
Congénitales	
<ul style="list-style-type: none"> - Hémiatrophie congénitale asyndromique - Hémiatrophie congénitale syndromique (Syndrome de Silver-Russel) - Fémur court (déficiency fémorale focale proximale) - Tibia court (hémimélie fibulaire, hémimélie tibiale) - Causes neurologiques (spina bifida et dysraphisme spinal) 	<ul style="list-style-type: none"> - Hémi hypertrophie congénitale asyndromique - Hémi hypertrophie congénitale syndromique (Syndrome de Protée, de Klippel-Trénaunay, de Beckwith-Wiedemann et neurofibromatose)
Développementales	
<ul style="list-style-type: none"> - Pied bot varus équin - Tumeurs (enchondromatose, ostéochondromatose) - Pseudarthrose congénitale du tibia - Malformation vasculaires freinant la croissance de l'os 	<ul style="list-style-type: none"> - Mélorhéostose (forme rare d'hypertrophie des os longs) - Neurofibromatose avec gigantisme - Malformations vasculaires stimulant la croissance de l'os
Acquises	
<ul style="list-style-type: none"> - Arrêt de croissance (épiphysiodèse) suite à un traumatisme, suite à une infection, suite à une irradiation ou suite à une autre cause... - Cal vicieux post-fracturaire avec raccourcissement 	<ul style="list-style-type: none"> - Stimulation de croissance après fracture (surtout la diaphyse du fémur) - Stimulation de croissance suite à une inflammation chronique (ostéomyélite, arthrite inflammatoire, etc.)

ÉPIDÉMIOLOGIE

Une ILMI asymptomatique est fréquemment rencontrée chez les enfants et les adultes en bonne santé. Sur 1000 jeunes recrues de l'armée américaine, Rush et Steiner ont trouvé que les membres inférieurs avaient la même longueur chez seulement 23 % d'entre eux (Rush et Steiner, 1946). Hellsing a trouvé une différence entre 5 mm et 15 mm chez 32 % de 600 nouvelles recrues de l'armée suédoise et plus de 15 mm chez 4 % (Hellsing 1988).

PRÉSENTATION CLINIQUE

Cliniquement, la meilleure façon d'évaluer l'ILMI est d'utiliser des planchettes (5, 10, 15, 20mm) et un scoliomètre (FIG. 2). Le patient est debout et on lui demande de se pencher en avant et le scoliomètre est posé sur le bassin. On ajoute des planchettes successives jusqu'à trouver la bonne compensation qui équilibre le bassin. Ce test est meilleur (plus précis) que la mesure en position couchée avec un mètre ruban (Badii et al. 2014).

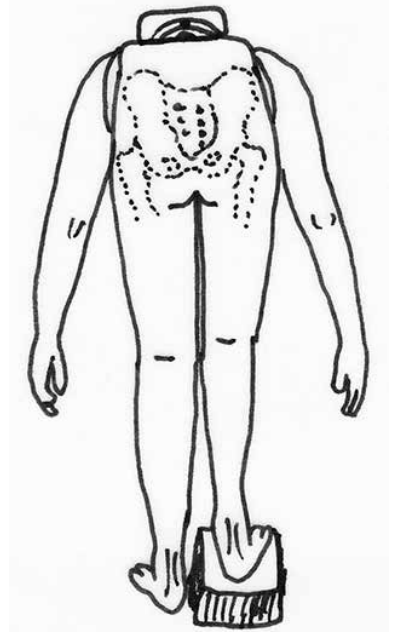


Figure 2

Le patient est penché en avant. Une compensation est placée sous le pied du côté le plus court. Le scoliomètre est posé sur le bassin. La compensation est augmentée jusqu'à avoir un équilibre du bassin au scoliomètre.



Figure 3 - Scanogramme chez une jeune fille de 12 ans et 4 mois avec hémihypertrophie congénitale asyndromique. La règle graduée est placée le long du membre et trois petits clichés sont pris (à la hanche, au genou et à la cheville). Prenons l'exemple du côté droit. On note la valeur de la règle graduée à la tête du fémur (93,5), au condyle fémoral médial (51,4) au plateau tibial médial (50,8) et au pilon tibial (18,6). La longueur du fémur droit est de $93,5 - 51,4 = 42,1$ cm et la longueur du tibia droit est de $50,8 - 18,6 = 32,2$ cm. La longueur du fémur gauche est de $92 - 48,8 = 43,2$ cm et la longueur du tibia gauche est de $48,1 - 14,4 = 33,7$ cm. La différence de longueur au niveau du squelette fémoro-tibial est donc de 26 mm et se répartit entre le fémur (11 mm) et le tibia (15 mm).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

MESURE PRÉCISE DE L'ILMI

L'examen de choix est la scaniométrie. Chez l'enfant, la scaniométrie sera réalisée par téléradiographie (FIG. 1), cela signifie que les deux membres inférieurs en entier sont radiographiés en position debout. Il faut que la plaque soit proche du patient et le tube éloigné pour diminuer l'agrandissement radiologique au maximum. On peut mesurer l'ILMI globale à hauteur des têtes fémorales ou l'ILMI du squelette fémoro-tibial (fémur + tibia sans tenir compte du pied).

Chez l'adolescent, la scaniométrie sera réalisée par scanogramme (FIG. 3). Trois clichés sont obtenus (un au niveau de la hanche, un au genou et un à la cheville) avec une règle graduée. On prend la mesure sur la règle graduée à hauteur de la tête fémorale, du condyle fémoral médial, du plateau tibial médial et du pilon tibial, et en soustrayant les valeurs, on obtient les longueurs des fémurs et des tibias. Le scanogramme ne tient pas en compte la différence de hauteur des pieds.

ÂGE OSSEUX

L'âge osseux est l'âge du squelette. Il peut être différent de l'âge chronologique (un enfant peut par exemple avoir un retard d'âge osseux d'un an ou un âge osseux en avance d'un an). L'âge osseux sera déterminé par la méthode de Greulich et Pyle (un atlas dans lequel on peut comparer la radio de la main et du poignet de notre patient avec ceux de l'atlas) ou la méthode de Sauvegrain (radio du coude et graphe).

PRINCIPES DE TRAITEMENT

Il faut se baser sur l'ILMI prédite à maturité osseuse et non pas sur l'ILMI actuelle. En effet, il faut corriger l'ILMI estimée à maturité osseuse, sinon l'enfant va encore grandir et une ILMI réapparaîtra progressivement après la chirurgie.

CALCUL DE L'ILMI À MATURITÉ SQUELETTIQUE

- Il faut mesurer la taille debout de l'enfant pour savoir à quel percentile il est (exemple : percentile P75).
- Il faut savoir combien d'années l'enfant va encore grandir. Il est préférable de se baser sur l'âge osseux plutôt que sur l'âge chronologique.
- Une fois connus l'âge osseux de l'enfant et son percentile, il faut se porter sur des courbes donnant la croissance restante pour le fémur et le tibia des garçons et des filles en fonction du percentile (courbes de Anderson et Green). L'autre façon de procéder est d'utiliser les multiplicateurs de Paley soit dans une table, soit en utilisant un logiciel sur smart-phone (« Multiplier »). Ces multiplicateurs sont la valeur par laquelle il faut multiplier l'ILMI actuelle pour obtenir l'ILMI à maturité osseuse. Ces multiplicateurs dépendent de l'âge osseux et du percentile.

CALCUL DE L'ÂGE D'OPÉRATION

Un allongement osseux peut se réaliser à n'importe quel âge. Si l'allongement est réalisé à maturité squelettique, seule l'ILMI actuelle doit être corrigée. Si l'allongement est réalisé avant la maturité squelettique, il faut corriger l'ILMI prédite à maturité, donc il faut souvent allonger de façon excessive (dans ce cas, le membre plus court devient temporairement plus long que l'autre).

Un raccourcissement osseux extemporané peut se réaliser à n'importe quel âge.

Une épiphysiodèse est généralement réalisée à l'âge osseux où il reste à grandir exactement l'ILMI prédite à maturité osseuse.

QUEL TRAITEMENT

- En dessous d'1 cm, on ne traite d'habitude pas une ILMI.
- Entre 1 et 2 cm, on compense avec une talonnette dans la chaussure. Souvent on compense 5 mm de moins que l'ILMI pour ne pas faire basculer le bassin dans l'autre sens. On peut facilement mettre une talonnette de 1 cm dans la chaussure. Au-delà, il vaut mieux modifier la semelle de la chaussure.

- Au-delà de 2 cm, il est traditionnellement indiqué d'opérer les enfants (lorsque l'ILMI estimée à maturité osseuse dépasse 2 centimètres). Cette valeur est arbitraire (non basée sur une évidence scientifique). Le but est de réduire cette inégalité à moins d'1 centimètre.
 - Jusque 4 à 5 cm, on réalisera de préférence une épiphysiodèse chirurgicale qui est une méthode simple et légère, permettant au patient de remarcher immédiatement.
 - Au-delà de 4 à 5 cm, on choisira de préférence un allongement osseux. Tout cela est à discuter évidemment avec le patient qui peut aussi opter pour une technique plutôt que l'autre.
 - Si la croissance du patient est déjà terminée, il est trop tard pour réaliser une épiphysiodèse. On peut alors réaliser un raccourcissement osseux du côté long ou un allongement osseux du côté court. L'opération de raccourcissement est moins lourde que l'opération d'allongement.

Bien évidemment, le patient est également impliqué dans le choix de la technique et il peut opter pour une technique plutôt qu'une autre en fonction de ses *desiderata*.

TECHNIQUES DE TRAITEMENT

TECHNIQUE D'ÉPIPHYSIODÈSE CHIRURGICALE

On attend en général l'âge osseux où il reste l'inégalité à corriger pour réaliser l'épiphysiodèse (FIG. 4). Par exemple, pour bloquer 35 mm au fémur distal chez un garçon, on réalise l'épiphysiodèse à 13 ans d'âge osseux. La technique de choix est l'épiphysiodèse par vissage percutané. Les 2 vis en croix empêchent la physe de continuer à grandir. L'intervention est réalisée en *hospi day* et le patient peut marcher immédiatement après l'opération.

TECHNIQUE D'ALLONGEMENT

L'allongement osseux est une chirurgie très lourde. Plus l'allongement est important, plus il y a de complications. Le taux de complication est proche de 100 %.

L'allongement peut être réalisé par fixateur externe ou par clou d'allongement centromédullaire.

- L'allongement par fixateur externe peut se faire par monofixateur latéral qui permet uniquement un allongement dans l'axe, ou par fixateur hexapode qui permet en plus de l'allongement de réaliser une correction axiale (FIG. 5) (rotation, varus, valgus, recurvatum, flectum) (exemple : Taylor Spatial Frame, TLHex).
- Il existe des clous d'allongement qui s'allongent par le mouvement du patient (exemple : ISKD) ou par magnétisme.



Figure 4
Épiphysiodèse du tibia proximal par vissage percutané chez une jeune fille de 11 ans et 3 mois avec hypoplasie tibiale gauche. Un an plus tard (image de droite), l'ILMI est passée de 24 mm à 9 mm.

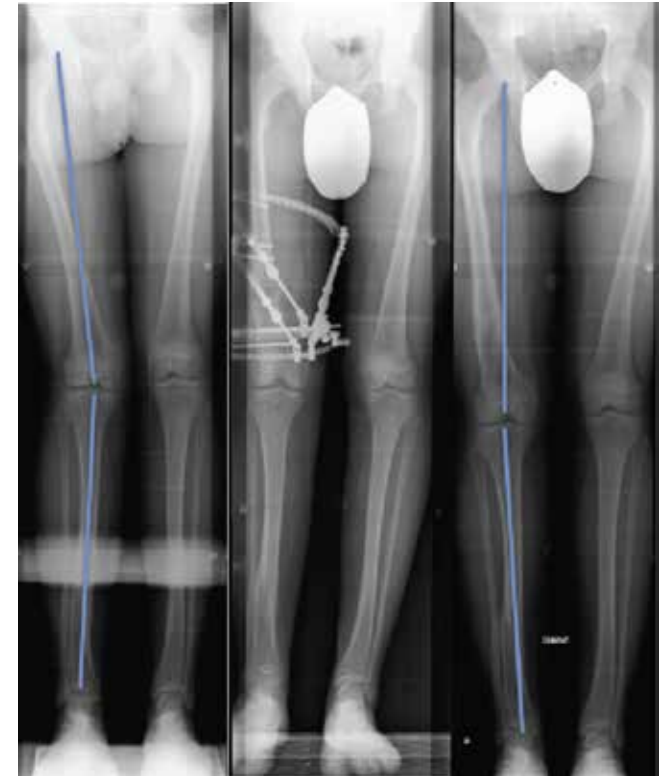


Figure 5 - Garçon de 16 ans et demi avec séquelle d'épiphysiodèse posttraumatique du fémur distal droit. Il a une ILMI de 30 mm et un genu valgum unilatéral droit de 12°. L'allongement par fixateur externe hexapode (TSF) permet aussi la correction axiale.

COMPLICATIONS

IMPACT DE L'ILMI

L'impact possible de l'ILMI est : le développement de scoliose, la douleur lombaire basse, la sciatique, un stress excessif sur la hanche ou le genou, une fracture de stress, une fasciite plantaire ou une douleur antérieure du genou.

COMPLICATIONS DES ALLONGEMENTS

Le taux de complication est proche de 100 %. Au moins une complication survient dans tous les cas. Une infection peut survenir sur les fiches et les broches du fixateur. Une paralysie nerveuse peut survenir en cas d'allongement trop rapide. Le régénérat (zone d'os néoformé par l'allongement) peut se fracturer ou se déformer après le retrait du fixateur s'il est encore un peu fragile. Une raideur articulaire peut survenir suite à l'allongement par rétractions musculo-tendineuses.

RÉFÉRENCES

1. Campens C, Mousny M, Docquier PL. **Comparison of three surgical epiphyseodesis techniques for the treatment of lower limb length discrepancy.** Acta Orthop Belg. 2010 ;76(2) :226-32.
2. Moseley CF. **Is it safe to use chronological age in leg length discrepancy ?** J Pediatr Orthop. 2005 ;25(3) :408-9.
3. Badii M, Wade AN, Collins DR, Nicolaou S, Kobza BJ, Kopec JA. **Comparison of lifts versus tape measure in determining leg length discrepancy.** J Rheumatol. 2014 ;41(8) :1689-94.
4. Hellsing AL. **Leg length inequality. A prospective study of young men during their military service.** Ups J Med Sci. 1988 ;93(3) :245-53.

5. Rush WA, Steiner HA. **A study of lower extremity length inequality.** Am J Roentgenol Radium Ther. 1946 ;56(5) :616-23.