

# Reconstruction de l'ulna sur maladie exostosante par hémi-fibula non vascularisée

M. YAKOUBI,  
Service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique.  
Faculté de médecine d'Alger.  
EHS Abdelkader Boukhroufa, Ben Aknoun. Alger.

## Résumé

Les auteurs rapportent un cas de fracture de l'ulna sur maladie exostosante survenue chez une patiente de 14 ans. Le traitement a consisté, une année après le traumatisme, en une mise en place en deuxième intention d'une greffe par hémi-fibula libre, non vascularisée, après échec d'une tentative de traitement orthopédique, et d'une mise en place d'un fixateur externe. L'évolution a été marquée par une consolidation au 4ème mois post-opératoire, du greffon avec une bonne intégration et une récupération fonctionnelle satisfaisante. La rareté de cette affection génétique ainsi que le choix de la méthode thérapeutique ont conduit les auteurs à publier ce cas clinique.

### >>> Mots-clés :

Fracture de l'ulna, maladie exostosante, hémi-fibula libre non vascularisée.

## Introduction

L'OMS a classé la maladie exostosante dans les tumeurs bénignes à double contingent osseux et cartilagineux. Plusieurs synonymes lui ont été attribués : exostose héréditaire ou maladie de Bessel-Hagen pour les formes multiples. C'est une maladie à transmission autosomique dominante caractérisée par la survenue de tumeurs osseuses métaphysaires recouvertes de cartilage. Ces tumeurs siègent le plus souvent au niveau des membres. La complication majeure est leur possible dégénérescence, notamment en ostéochondrosarcome. Nous rapportons un cas clinique de fracture de l'ulna déformée, et de constitution "fine" chez une patiente de 14 ans porteuse d'une maladie exostosante. Le traitement a consisté en première intention en une immobilisation plâtrée pendant 6 mois, devant ce premier échec, un fixateur externe a été mis pour une durée de 6 mois, n'ayant pas abouti à la consolidation, une reconstruction par greffe de fibula libre non vascularisée a été préconisée aboutissant à

## Abstract

The authors report a case of ulnar fracture due to exostating disease, which occurred in a 14-year-old patient. Treatment consisted a year after the trauma of a second-line setting up of a free not vascularized half of the fibula graft after an attempt at orthopaedic treatment and an external fixator failed. The evolution was marked by a consolidation in the 4th post-operative month of the graft with good integration and satisfactory functional recovery. The rarity of this genetic condition as well as the choice of therapeutic method led the authors to publish this clinical case.

### >>> Key-words :

Ulna fracture, exostosing disease, free not vascularized half of the fibula graft.

la consolidation au bout du 4ème mois post-opératoire et une récupération fonctionnelle satisfaisante.

## Observation

Patiente âgée de 14 ans, atteinte d'une maladie exostosante, a consulté pour prise en charge d'un ancien traumatisme de l'avant-bras gauche. Ses antécédents se résumaient sur le plan familial, le grand-père, le père et une sœur étaient également atteints.

Les anomalies morphologiques osseuses multiples de notre patiente étaient apparues vers l'âge de 6 ans et s'étaient stabilisées vers l'âge de 12 ans. A cet âge, d'après les parents, elle a bénéficié d'une intervention chirurgicale à type d'allongement progressif de l'ulna gauche par mise en place d'un fixateur externe.

Ce traitement a duré 6 mois. Ce qui explique, en plus de son incurvation, l'aspect effilé de l'ulna.

Suite à une chute de sa hauteur il y a une année, après avoir glissé dans la piscine, elle fait un traumatisme de l'avant-bras gauche ayant engendré une fracture isolée de l'ulna peu déplacée sur un os grêle et incurvé. Elle fut traitée par une simple attelle plâtrée ; 6 mois après, elle n'a toujours pas consolidé. Puis un fixateur externe a été mis pour 6 mois encore sans résultats.

A l'examen clinique, on note un léger gonflement au niveau de la partie moyenne de l'avant-bras avec une légère douleur à la palpation de cette région. La mobilité du coude était normale (0-0-140), le poignet était mobile avec 50° de flexion et 40° d'extension et une pro-supination à 60/0/40 mais qui reste douloureuse aux positions extrêmes. Par ailleurs, il n'y a aucun signe clinique ni biologique d'infection.

La radiographie de l'avant-bras gauche a montré un avant-bras déformé avec une ulna raccourcie, incurvée et grêle à sa partie centrale, et en son sein il existe une fracture non consolidée. Cette partie effilée de l'ulna correspond au cal osseux obtenu dans l'intervention d'allongement réalisée à l'âge de 12 ans (figure 1).

En raison des dimensions importantes de la perte de substance osseuse par cet aspect effilé de la quasi-totalité de la diaphyse ulnaire, nous avons réalisé une reconstruction par hémifibula libre, le prélèvement a été réalisé en intrapériosté et la synthèse a fait appel à une fixation du greffon par deux vis de part et d'autre (figure 2).

La consolidation des deux foyers a été obtenue au 4<sup>ème</sup> mois post-opératoire, avec une bonne incorporation du greffon, avec une récupération d'une bonne fonction, avec une nette amélioration de la pro-supination 70-0-90 (figure 3).



Figure 1 : Radiographie de l'avant-bras gauche montrant la fracture du radius sur une ulna effilée et déformée.



Figure 2 : 2a/ Radiographie de l'avant-bras après reconstruction par hémifibula non vascularisée. 2b/ Site du prélèvement de l'hémifibula.



Figure 3 : Aspects radio-cliniques au 4<sup>ème</sup> mois post-opératoire. Montrant une bonne intégration du greffon et une pro-supination satisfaisante.

### Discussion

Les premières descriptions cliniques de la maladie exostosante ont été proposées par John Hunter en 1786 <sup>[1]</sup>, puis par Boyer en 1814 <sup>[2]</sup>.

Cette affection héréditaire est rare, secondaire à trois mutations chromosomiques dont la transmission est autosomique dominante <sup>[3]</sup>. Un antécédent familial est retrouvé dans deux tiers des cas.

Elle se rencontre deux fois plus souvent chez l'homme que chez la femme. Elle peut concerner tout le squelette. Les sièges les plus habituellement atteints avec retentissement sur la croissance sont surtout les articulations du poignet, du genou et de la cheville [4]. L'abstention thérapeutique et la surveillance stricte sont de rigueur.

La résection chirurgicale de ces tumeurs s'impose lorsque celles-ci sont volumineuses, inesthétiques, augmentent de taille faisant redouter une dégénérescence ou lorsqu'elles sont à l'origine de complications comme la compression des axes vasculo-nerveux par effet de masse [5].

Il faut savoir que le risque de dégénérescence maligne chez l'adulte, exceptionnelle avant l'âge de 20 ans est nettement plus élevé, en particulier dans les formes sévères et aux ceintures. Cette transformation maligne est évaluée à 2 à 5 % des patients, mais la plus redoutable [6,7], et il s'agit le plus souvent d'ostéochondrosarcome de bas grade. Les progrès de la génétique vont permettre dans le futur l'identification précoce des formes graves au plan fonctionnel et à risque carcinologique.

La déformation de l'avant-bras, comme c'est le cas de notre patiente, est l'un des aspects cliniques les plus fréquents [8,9]. La brièveté de l'ulna s'explique par le fait que sa croissance est essentiellement sous la dépendance du cartilage distal qui est le plus souvent atteint.

Chez notre patiente, une intervention chirurgicale a été réalisée à l'âge de 12 ans pour allonger l'ulna. En effet, un cal a été formé, mais hélas très fin ce qui a été à l'origine de la fracture. Vu que la fracture n'a pas consolidée après une année d'évolution et vu également l'état de la diaphyse ulnaire dont l'os est grêle, une reconstruction par un segment osseux s'impose. Les méthodes conventionnelles de greffes osseuses (crête iliaque) n'ont aucune place dans la restitution de la longueur et la forme diaphysaire de l'os et peuvent même compromettre davantage sa solidité.

Dans le cas des deux os de l'avant-bras, le but de la reconstruction n'est pas seulement de combler la perte de substance, mais, il est également plus que nécessaire de reproduire la forme ainsi que la longueur de l'axe antébrachial afin de lui redonner sa fonction qui est la pro-supination indispensable dans la fonction de préhension de la main.

La diaphyse fibulaire trouve une place raisonnable dans la reconstruction des pertes de substance osseuses des deux os de l'avant-bras notamment de l'ulna [10,11].

Elle constitue un moyen biologique, fiable et accessible [12]. Cette greffe autologue doit être à la fois ostéogénique, ostéo-conductrice et ostéo-inductrice. Elle a aussi l'avantage de reproduire l'anatomie de l'ulna par sa nette ressemblance morphologique. La morbidité au niveau

du site donneur reste minime. Bien que cette hémidiaphyse n'était pas vascularisée (fibula tuteur), elle a permis quand même une consolidation des deux foyers en un temps record (4 mois), par le phénomène de « *creeping substitution* » et restituant ainsi une pro-supination satisfaisante dans un secteur utile.

Cela peut s'expliquer par l'abord sous périoste de l'ulna conservant ainsi le fourreau périoste utile à la consolidation et au remodelage, et l'âge jeune de la patiente avec un fort potentiel de formation de cal en plus du bon état vasculaire et trophique du site receveur.

## Conclusion

La maladie exostosante est une pathologie héréditaire rare et dont le diagnostic doit être précoce. Elle est à l'origine des déformations osseuses qui peuvent être le siège de traumatisme, donc de fractures. La survenue d'une fracture sur un os déformé et fragile comme dans le cas de cette jeune patiente complique le traitement et par voie de conséquence entrave la fonction du membre traumatisé. La reconstruction par hémifibula non vascularisée d'une diaphyse ulnaire fracturée sur un os déformé et fragile trouve sa place dans l'arsenal thérapeutique permettant de redonner une anatomie acceptable et une fonction satisfaisante.

## Iconographie

Collection personnelle de l'auteur

## Date de soumission

06 Juin 2020.

## Liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Références

- Hunter J. The works of John Hunter London: F.R.S (1835).
- Boyer A. Traité de maladies chirurgicales. Ve Migneret. Paris 1814.
- Vanhoenacker F.M., Van Hul W., Wuyts W., Willems P.J., De Schepper A.M. Hereditary multiple exostoses: from genetics to clinical syndrome and complications Eur J Radiol. 2001; 40: 208-217.
- Schmale G.A., Conrad E.U., Raskind W.H. The natural history of hereditary multiple exostoses J Bone Joint Surg Am 1994; 76: 986-992.
- Ostrowski M, McEnery K.—Cartilaginous lesions of the skeleton. Am J Clin Pathol., 2002, 117, S3-S25
- Kivioja A., Ervasti H., Kinnunen J., Kaitila I., Wolf M., Böhling T. Chondrosarcoma in a family with multiple hereditary exostoses J Bone Joint Surg Br 2000; 82-B: 261-266.
- Schaison F., Anract P., Coste F., De Pinieux G., Forest M., Toméno B. Chondrosarcomes secondaires à des maladies cartilagineuses multiples Rev Chir Orthop 1999 ; 85 : 834-845.
- Burgess RC & Cates H - Deformities of the forearm in patients who have multiple cartilaginous exostosis. J Bone Joint Surg Am, 1993, 75, 13-18.
- Peterson HA - Deformities and problems of the forearm in children with multiple hereditary osteochondroma. J Pediat Orthop, 1994, 14, 92-100.
- Mathoulin Ch, Gilbert A, Judet H, Judet Th, Siguier M, Brumpt P. Transfert libre de péroné vascularisé dans les pseudarthroses et pertes de substance fémorale. Rev-ChirOrthop1993 ;79 :492-9.
- Roussignol X, Polle G, Rigal F, Tripon Ph, Lecestre P, Dreano T et al. Pertes de substance osseuse traumatiques des diaphyses. Ann orthop ouest 2005 ; 37 :153-78.
- Allieu Y, Teissier J, Bonnel F. Étude expérimentale du comportement biologique d'une greffe osseuse corticale vascularisée et problèmes mécaniques. RevChirOrthop1983; Suppl 2, 69.