



# SOMMAIRE

<b>SOMMAIRE.....</b>	<b>1</b>
<b>INTRODUCTION ET GENERALITES .....</b>	<b>6</b>
I. Introduction .....	7
II. Rappel biomécanique.....	9
1. Définition .....	9
2. Rotation de l'avant-bras avec un ulna mobile .....	10
3. Rotation de l'avant-bras avec un ulna immobile .....	10
III. Rappel embryologique .....	14
1. Apparition des bourgeons des membres .....	14
2. Détermination des axes des membres et Organisation tridimensionnels ..	15
3. Morphogenèses du membre supérieur .....	17
4. Croissance des os de l'avant-bras.....	18
5. Chondrification et ossification .....	20
IV. Pathogénie .....	22
1. La théorie exogène .....	22
2. La théorie endogène .....	22
V. Classification .....	27
1. Classification de Cleary et Omer (1985.....	27
2. Autres classifications .....	27
a. Classification de Wilkie .....	27
b. Classification selon les critères de Tachdjian's .....	29
c. Classification de Jeanty .....	30
<b>PATIENTS ET METHODES.....</b>	<b>31</b>
I. Patients .....	32
II. Méthodes .....	32
III. Fiche d'exploitation .....	33

<b>RESULTATS .....</b>	<b>68</b>
I. Épidémiologie.....	69
1. Répartition selon l'âge .....	69
<b>Graphique 1 : montrant la répartition selon l'âge.....</b>	<b>69</b>
2. Répartition selon le sexe.....	70
3. Répartition selon le côté atteint .....	71
4. Répartition selon le siège de l'atteinte sur l'avant-bras .....	71
5. Hérité .....	71
II. Signes cliniques.....	72
III. Lésions associées .....	73
IV. Étude paraclinique.....	73
V. Traitement .....	74
1. Objectif .....	74
2. Indications chirurgicales .....	74
3. Méthodes thérapeutiques.....	75
4. Évolution post-opératoire .....	77
VI. Position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation .....	78
VII. Complications post opératoires .....	79
1. Complications à court terme .....	79
1.1. Syndrome de loges .....	79
1.2. Atteinte vasculo-nerveuse.....	79
2. Complications à moyen et à long terme .....	79
2.1. Infection du site chirurgical.....	79
2.2. Raideur articulaire.....	79
2.3. Diminution de l'amplitude de mouvement du coude .....	79
2.4. Angulation de l'avant-bras.....	80

2.5. Ischémie de Volkmann .....	80
2.6. Perte de dérotation .....	80
2.7. Pseudarthrose.....	80
VIII. Évolution .....	81
<b>DISCUSSION.....</b>	<b>82</b>
I. Introduction .....	83
II. L'âge .....	84
III. Le sexe.....	85
IV. Le coté lésionnel.....	86
V. Siège sur l'avant-bras .....	86
VI. Anomalies associées et antécédents familiaux .....	87
VII. Etiopathogénie .....	89
VIII. La clinique.....	89
IX. Étude paraclinique.....	92
1. Radiographie standard.....	92
2. TDM 3D.....	96
3. IRM.....	97
X. Traitement .....	98
1. Buts de la chirurgie.....	98
2. Indications chirurgicales .....	98
3. Age lors de la chirurgie.....	99
4. Méthode thérapeutique.....	99
5. Position idéale de l'avant-bras après la correction chirurgicale de la SRUC111	
XI. Complications .....	112
XII. Évolution .....	114
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>115</b>

<b>RÉSUMÉ.....</b>	<b>117</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>123</b>

# INTRODUCTION ET GENERALITES

## I. Introduction

La synostose radio ulnaire congénitale (SRUC) est une malformation rare du membre supérieur.

Elle correspond à une fusion des parties proximales et/ou distales du radius et de l'ulna, fixant l'avant-bras dans des degrés variables de pronation.

Elle a été décrite pour la première fois par SANDIFORT en 1793. [1]

L'atteinte proximale est la plus fréquente, avec une prédilection masculine.

L'étiopathogénie reste inconnue, une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales ou son association plus fréquente à des maladies génétiques comme le syndrome d'Apert, de William ou de Klinefelter [2]

La synostose radio ulnaire est souvent bien tolérée en raison de la compensation par la mobilité des articulations sus et sous-jacentes (épaule et poignet). Le retentissement dépend du caractère uni ou bilatéral de la malformation, de l'atteinte du côté dominant ou non, de l'efficacité des mouvements effectués par l'épaule et le poignet, et du degré de déformation.

Elle est secondaire à une anomalie dans la séparation embryologique du radius et de l'ulna vers la septième semaine de développement, entraînant la fixation de l'avant-bras en pronation par la persistance d'un pont fibreux ou osseux entre le radius et l'ulna. De plus les muscles pronateurs et supinateurs sont anormaux, voire absents. La membrane interosseuse est épaissie et l'artère interosseuse postérieure est anormale.

La synostose fixe définitivement le squelette de la partie supérieure de l'avant-bras en position neutre par rapport à la palette humérale. La différence de croissance entre l'arbre artériel et le radius dans le développement ultérieur du squelette est responsable de la pronation habituelle de l'avant-bras connue dans cette anomalie. [3]

Nous allons mener une étude rétrospective à propos de 10 cas sous le thème de

la synostose radio ulnaire congénitale au service de Traumato-orthopédie pédiatrique du C.H.U Hassan II Fès, sur une période de 8 ans et demi de Janvier 2009 à juin 2017.

A travers ce travail, nous allons retenir :

- L'étude du profil épidémiologique des patients présentant une synostose radio ulnaire congénitale.
- L'analyse des résultats de l'ostéotomie de dérotation transversale chez ces patients.
- La comparaison de ces résultats à ceux obtenus par d'autres moyens thérapeutiques et aux résultats d'autres séries de la littérature.

## II. Rappel biomécanique

### 1. Définition [4]

La condition essentielle pour le fonctionnement correct de la main est son positionnement dans l'espace, que ce soit par rapport à la localisation ou à l'orientation : rotation (pronation, supination) ou inclinaison.

Cette rotation est considérée comme une rotation de l'unité « main-radius » autour de l'ulna (Fig. 1). Cependant, l'avant-bras (radius + ulna) est capable de tourner aussi grâce aux mouvements du bras et du tronc. C'est pour cette raison qu'il est important de différencier entre la rotation de l'avant-bras autour d'un ulna immobile et d'un ulna mobile.

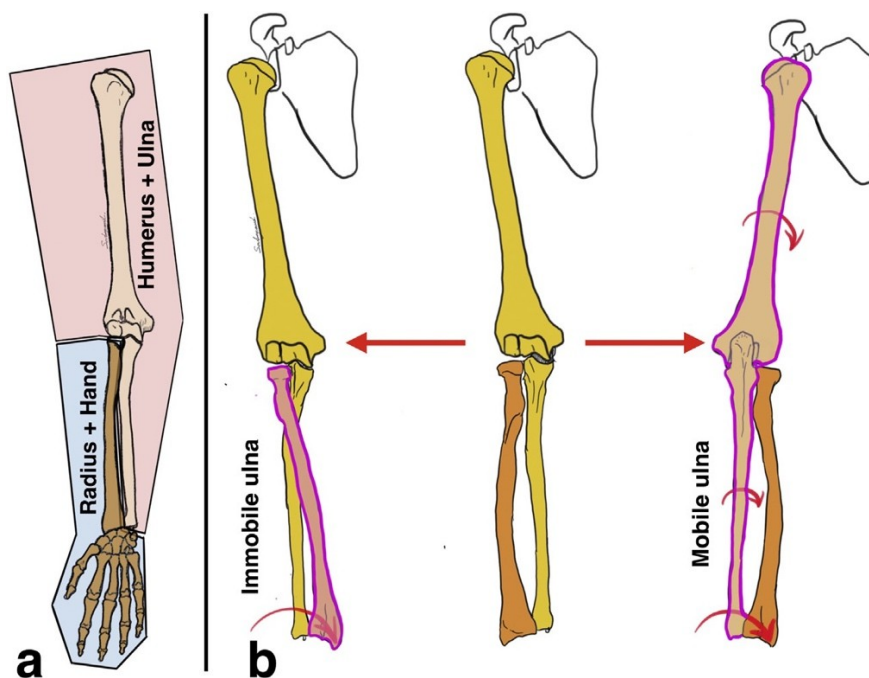


Fig. 1 : Les deux unités de la rotation de la main (a). Deux types de rotation de la main sont possibles, selon que l'ulna est mobile ou immobile (b) [4]

## **2. Rotation de l'avant-bras avec un ulna mobile : [4]**

L'ulna assure la connexion mécanique entre l'avant-bras et le bras grâce à l'articulation huméro-ulnaire.

Si on considère la configuration dans laquelle l'avant-bras et la main forment une seule unité, l'orientation et la position de la main sont réalisés grâce à l'ulna. Ce dernier est contrôlé par la position et l'orientation du coude, les articulations gléno-humérale et scapulo-thoracique ainsi que celle du tronc.

Ceci explique le fait que les patients avec une synostose radio-ulnaire ont quand même une rotation assez bonne de la main.

En revanche, l'implication des articulations à distance de la main limite la précision de l'orientation et du positionnement de celle-ci.

C'est donc évident que l'addition de la mobilité intrinsèque de l'avant-bras est une contribution biomécanique majeure.

## **3. Rotation de l'avant-bras avec un ulna immobile : [4]**

L'avant-bras, contrairement à la jambe, n'est pas uniquement un segment intercalé entre le coude et le poignet. Il assure également la rotation de la main. L'anatomie ostéoarticulaire est conçue précisément pour ces raisons.

### **1.1. Unité huméro-ulnaire et radius-main :**

L'articulation huméro-radiale participe à la flexion-extension mais elle permet également la rotation du radius.

L'articulation huméro-ulnaire permet la flexion-extension du coude, alors que l'articulation radio-carpienne permet la flexion-extension en plus de l'inclinaison ulnaire et radiale.

La rotation de l'avant-bras est cependant assurée par l'articulation radio-ulnaire.

## **1.2. Articulations impliquées dans la rotation de l'avant-bras :**

La rotation de l'avant-bras implique typiquement l'articulation radio-ulnaire proximale et distale et l'articulation huméro-radiale, mais aussi l'articulation radio-ulnaire centrale (des deux diaphyses radiale et ulnaire, reliées par la membrane interosseuse). [5, 6, 7]

La motion et stabilité des 3 articulations radio-ulnaires sont intimement reliées, ainsi que leurs pathologies. Il est donc notable de résumer 2 faits cliniques pour illustrer ceci :

- Premièrement, la rotation de l'avant-bras peut être préservée même si une des articulations est enlevée. Ceci explique la raison pour laquelle certaines procédures tel que la résection de la tête radiale ou ulnaire peut donner des résultats satisfaisants.
- Secondairement, la raideur d'une seule articulation radio-ulnaire est suffisante pour compromettre la rotation de l'avant-bras. C'est pour cette raison que la raideur de l'avant-bras peut résulter de différentes pathologies impliquant isolément l'articulation radio-ulnaire proximale, distale ou l'articulation huméro-radiale.

## **1.3. Anatomie des os sollicités dans la biomécanique de l'avant-bras :**

Les courbures des 2 os, l'asymétrie des épiphyses proximales et distales, et la forme arrondie de celles-ci sont des conditions essentielles à la rotation de l'avant-bras. L'amplitude de la pronation serait considérablement limitée sinon.

## **1.4. L'axe de rotation de l'avant-bras :**

La rotation du radius, qui est connecté à la main, se passe autour d'un seul axe.

### **1.5. Stabilisation de l'avant-bras :**

La rotation de l'avant-bras nécessite une parfaite stabilité, dans les deux directions longitudinale et transversale. Cette stabilité est possible grâce à une série de ligaments.

La stabilité transverse est due essentiellement au ligament annulaire, au ligament carré, mais aussi au rétinaculum des muscles extenseurs de la main.

La membrane interosseuse empêche les deux diaphyses de s'écarter.

Les ligaments radio-ulnaires distaux (palmaire et dorsal), ainsi que le disque fibro-cartilagineux triangulaire sont responsables de la stabilité transverse.

Un dernier mécanisme contribue à la stabilité longitudinale de l'avant-bras : l'appui de la tête radiale sur la capitulum huméral.

Afin d'empêcher une rotation excessive de l'avant-bras, 2 mécanismes existent.

La supination est limitée essentiellement par les tissus mous, surtout le faisceau antérieur de la membrane interosseuse et le ligament carré.

La pronation est limitée par l'appui radio-ulnaire qui se produit lors de la pronation extrême. Par conséquent, une rigidité de la rotation de l'avant-bras peut résulter de la rétraction de la membrane interosseuse ou une mauvaise position du radius/ulna quand les courbures physiologiques sont compromises.

### **1.6. Anatomie neuromusculaire pour la rotation de l'avant-bras :**

#### **1.6.1 Muscles impliqués dans la pronosupination**

Les muscles rotateurs de l'avant-bras peuvent être divisés en deux groupes. (Fig. 2) Trois muscles sont responsables de la supination : biceps brachial, brachio-radial et supinateur. Deux muscles assurent la pronation : carré pronateur et le rond pronateur.

[4]

M. Soubeyrand et al. / *Hand Surgery and Rehabilitation* xxx (2016) xxx-xxx

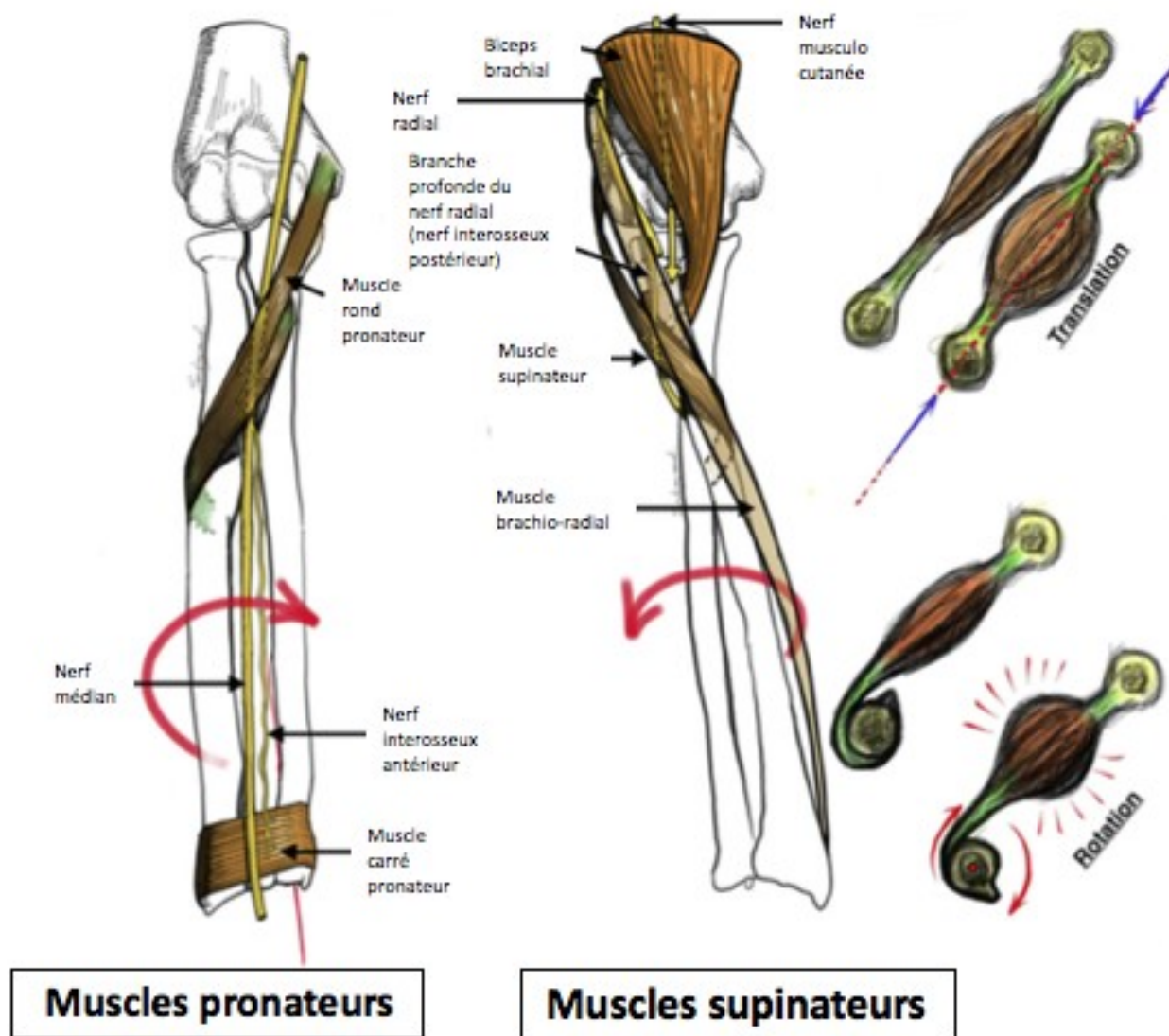


Fig. 2 : Description des muscles pronateurs et supinateurs, et du mécanisme qui convertis le mouvement de translation en une rotation. [4]

### III. Rappel embryologique :

#### 1. Apparition des bourgeons des membres :

Les bourgeons des membres apparaissent au cours de la 4ème semaine du développement embryonnaire [9] sous la forme de quatre excroissances, résultant de la prolifération du mésoblaste somato -pleural de la lame latéral de l'embryon sous l'induction des somites.

- Les bourgeons des membres supérieurs apparaissent au niveau de la région cervicale inférieure, à partir du 24ème jour.
- Et Les bourgeons des membres inférieurs apparaissent au niveau de la région lombaire inférieure, à partir du 28ème jour. [10]

Chaque bourgeon comprend un axe mésenchymateux (mésoblaste) muni d'une coiffe ectoblastique (ectoblaste)

L'axe mésenchymateux est à l'origine de diverses structures : derme, hypoderme, os, cartilage, tendon et ligament. Le revêtement ectoblastique quant à lui donne l'épiderme du membre et les annexes cutanées [9].

Trois centres de signalisation qui contrôlent les différents aspects du développement des membres ont été découverts [11] [12] [13].

1. la crête ectoblastique apicale (CEA).
2. Zone d'activité polarisante (ZAP).
3. L'ectoderme dorsal, centre de signalisation Wnt.

## 2. Détermination des axes des membres et Organisation tridimensionnels:

Tableau 1 : les centres de signalisation au cours de l'embryogenèse. [14]

Centres de signalisation	Substance responsable	Action
la crête ectoblastique apicale (CEA).	Fibroblast growth factor (FGF)	Croissance continue du bourgeon du membre le long de l'axe proximo-distal et nécrose interdigital
Zone d'activité polarisante (ZAP).	Sonic hedgehog protein (SHH)	Développement de l'axe céphalo-caudal
Ectoderme dorsale.	Wnt	Développement de l'axe dorso-ventral (Dorsalisation du membre)

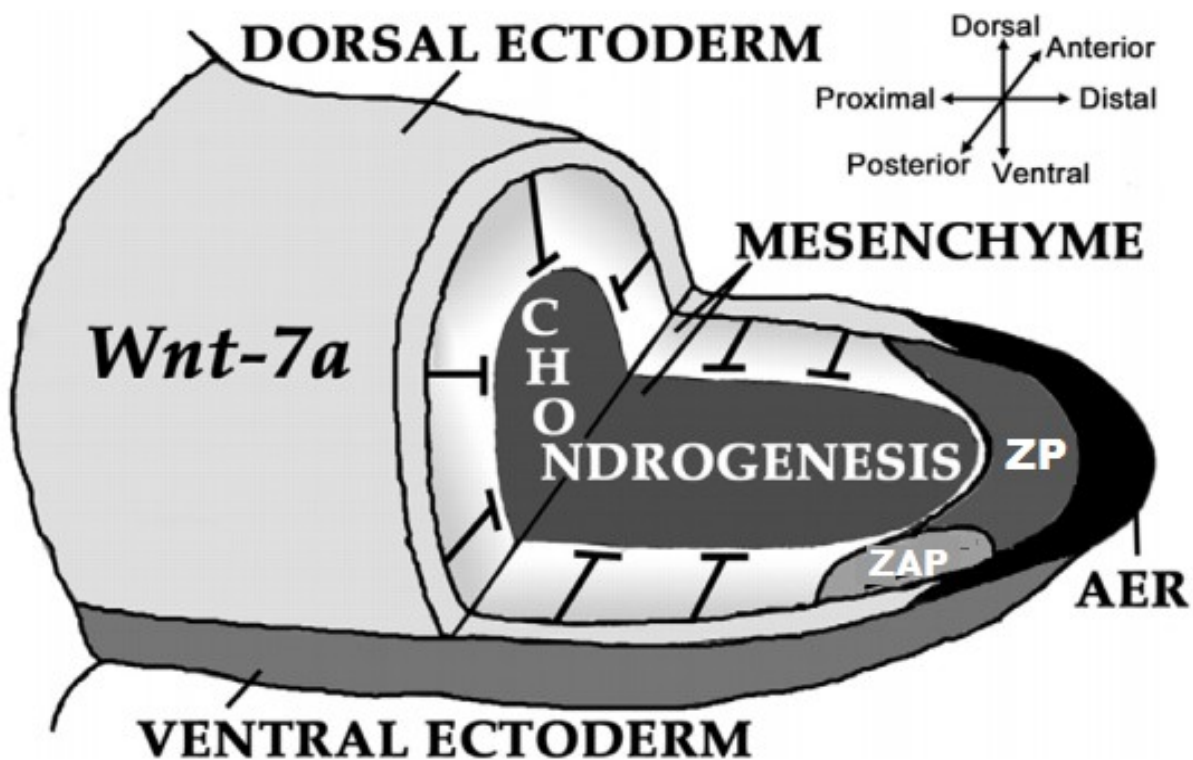
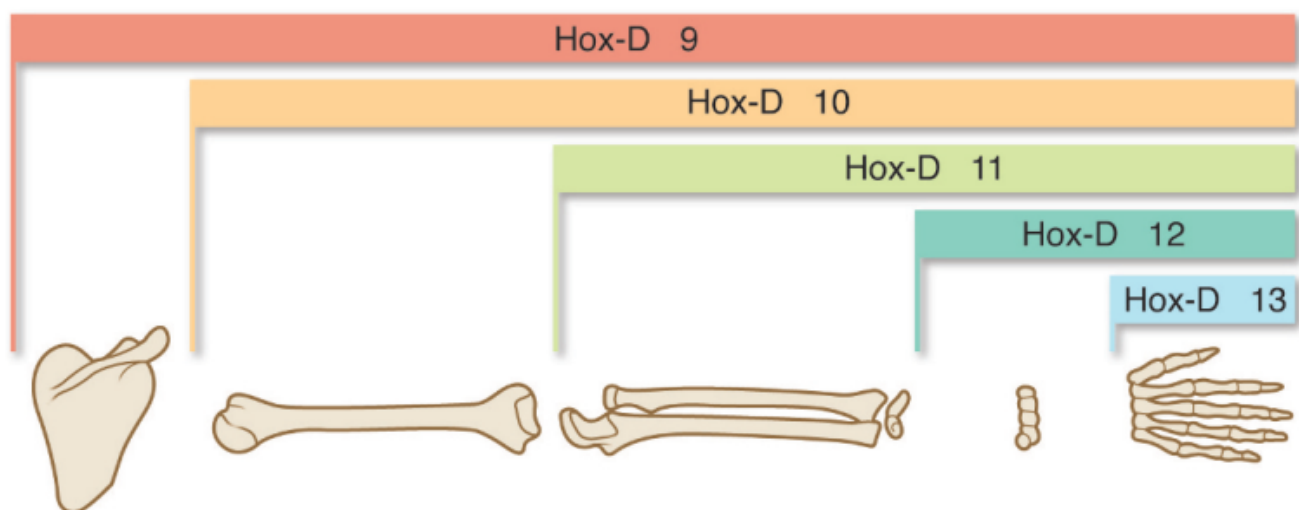


Fig. 3 : Les trois centres de signalisation au cours de l'embryogenèse. [14]

Les centres de signalisation CEA, ZAP et Wnt fonctionnent tous de manière coordonnée pour assurer une progression et une croissance appropriée des membres au cours de l'embryogenèse [11]. Des anomalies au sein d'un des centres de signalisation empêchent indirectement un fonctionnement adéquat des deux autres centres restants et affectent la formation des membres.

Le bourgeon est également le siège de l'expression des gènes HOX. Ces gènes à homéoboîte sont impliqués dans la régulation des processus morphogénétiques. L'activation de leur sous-famille HOX.A et HOX.D correspond à une séquence chronologique parfaitement réglée. Leur distribution spatiale au sein de la condensation mésenchymateuse pré-squelettique détermine des domaines distincts corrélés au développement de différents segments osseux. (fig. 4).



**Fig. 4 : La distribution spatiale de l'expression des sous-familles des gènes HOX.D, au sein de la condensation du mésenchyme pré-squelettique, contribue à l'organisation des domaines de formation des différents segments osseux.**

### **3. Morphogenèses du membre supérieur :**

La morphogenèse des membres supérieurs se déroule de la 4<sup>e</sup> à la 8<sup>e</sup> semaine de développement. C'est au cours de ces étapes que se met rapidement en place leur anatomie.

Au 33<sup>ème</sup> jour, le bourgeon du membre s'est allongé dans un plan frontal. À son extrémité, la palette de la main est formée. Elle apparaît sous la forme d'une condensation aplatie et envasée. L'avant-bras, le bras et l'épaule sont également reconnaissables. Au 38<sup>e</sup> jour, cette palette s'organise en une région carpienne et une plaque digitale où les rayons digitaux coalescents apparaissent sous forme d'épaississements radiaires.

Au cours de la 5<sup>ème</sup> semaine, un processus d'apoptose (mort cellulaire programmée) va progressivement sculpter les espaces interdigitaux au sein de zones nécrotiques radiaires. Ainsi s'individualisent les métacarpiens et les phalanges.

Au 47<sup>ème</sup> jour, la racine du bourgeon du membre subit une flexion horizontale qui le réoriente d'une position initiale frontale vers un plan para-sagittal. Les membres subissent alors un mécanisme de torsion externe accompagnant la migration caudale de la ceinture scapulaire, de sorte que la face ventrale initiale du bourgeon devienne sa face crâniale. Le coude qui se fléchit progressivement fait alors saillie en direction caudale. Cette rotation, moins marquée qu'au niveau des membres inférieurs, a pour conséquence de tordre, en spirale, le plan de segmentation de l'innervation sensitive (Fig. 5).

Au 56<sup>ème</sup> jour, tous les segments anatomiques du membre supérieur sont identifiables. [9]

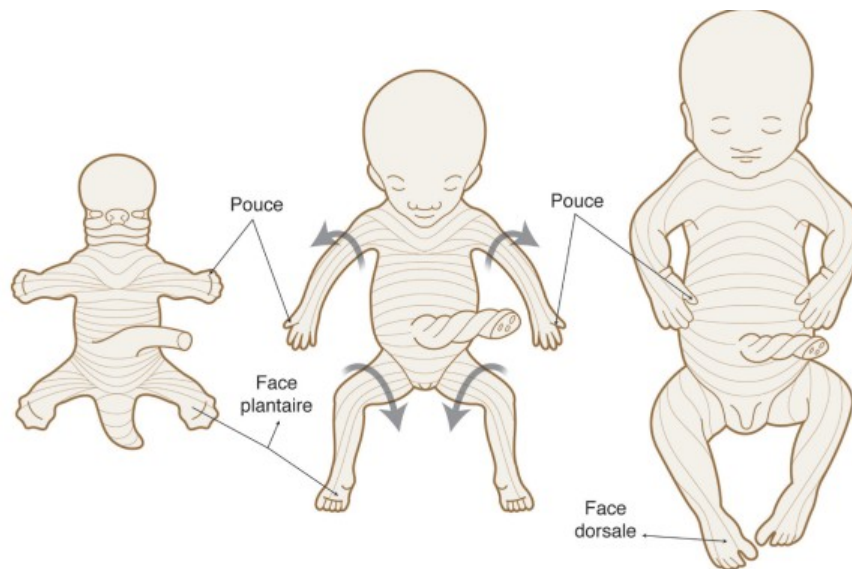


Fig. 5 : Rotation des membres. [9]

#### 4. Croissance des os de l'avant-bras : [15]

Le radius et l'ulna se forment en même temps que l'humérus (36ème jour), dès que le mésenchyme du bourgeon se condense en son centre pour former l'ébauche squelettique.

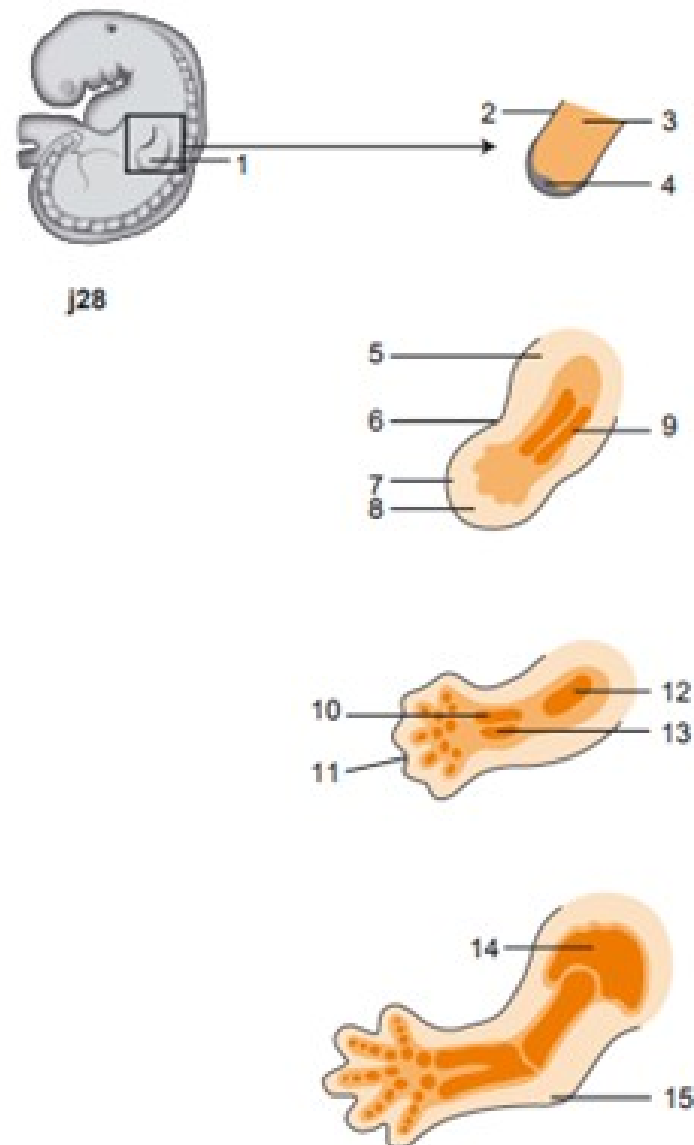
Chez l'embryon de 9mm, le squelette de l'avant-bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique.

L'axe vasculaire du membre, est formé par l'artère brachiale dans le segment proximal et par l'artère interosseuse dans le segment moyen. Cette dernière se divise en une branche antérieure et une branche postérieure : c'est l'artère interosseuse postérieure, qui perfore cette plaque mésenchymateuse, dans sa portion proximale, en passant de la face antérieure à la face postérieure du membre.

Tout ce qui est crâniale ou pré-axial par rapport à cette perforation donne le radius, tout ce qui est caudal ou post-axial donne l'ulna. En amont de cet orifice, le mésenchyme donnera l'extrémité supérieure de l'ulna essentiellement, tandis qu'à la partie distale, il s'associera pour donner la membrane interosseuse.

Au stade 13,5 mm, la membrane interosseuse a grandi séparant partiellement les 2 os tandis que les rayons digitaux apparaissent.

Au stade de 17 mm, le radius et l'ulna sont complètement séparés.(Fig. 6)



1. Bourgeon de membre ; 2. ectoderme ; 3. axe mésenchymateux ; 4. crête apicale ; 5. segment proximal ; 6. sillon ; 7. segment distal ; 8. palette ; 9. ébauche osseuse ; 10. radius ; 11. rayon des doigts ; 12. humérus ; 13. ulna (cubitus) ; 14. scapula (omoplate) ; 15. coude.

Fig. 6 : Évolution du bourgeon des membres supérieurs. [16]

## 5. Chondrification et ossification : [10]

À la 5ème semaine du développement, le mésenchyme axial du bourgeon se condense le long du grand axe du bourgeon du membre, c'est la condensation mésenchymateuse.

Dès la 6ème semaine du développement, le contingent cellulaire de l'enveloppe qui entoure la condensation mésenchymateuse se chondrifie

. Il se différencie en chondrocytes qui élaborent du cartilage, l'enveloppe prenant alors le nom de périchondre. La croissance ultérieure se fait par appositions successives à partir du périchondre mais aussi par division des chondrocytes contenus dans le cartilage déjà déposé. L'ébauche cartilagineuse ainsi formée prend la forme exacte de l'os qui le remplacera.

A la chondrification succède l'ossification qui débute chez l'embryon et se termine après la puberté. (Fig. 7)

- Cette ossification est d'abord primaire et se déroule selon deux mécanismes : l'ossification périchondrale et l'ossification endochondrale. Cette ossification primaire donne un tissu osseux primitif, non lamellaire disostéoïde.
- L'ossification secondaire est le mécanisme par lequel le tissu osseux primaire fibreux est progressivement remplacé par du tissu osseux lamellaire. L'ossification secondaire fait intervenir deux processus antagonistes : l'apposition ostéoblastique et la résorption ostéoclastique.



I, Ébauche cartilagineuse. – II, première couche osseuse (1) formée sous le périoste. –III, centre d'ossification (2) au milieu de la diaphyse formant l'os enchondral. – IV, l'os périostique (1) et l'os enchondral (2) occupent toute la diaphyse. – V, apparition des centres d'ossification épiphysaire (3 et 4) ; premier rudiment du canal médullaire (5). – VI, extension de la cavité médullaire; 3 et 9, zones d'accroissement. – VII, ossification achevée; 6 et 7, cartilages articulaires persistants.

**Fig. 7 : Développement d'un os long.[17]**

## IV. Pathogénie :

La pathogénie de la synostose radio-ulnaire a été beaucoup discutée. Plusieurs théories ont tenté de l'expliquer [18].

En 1969 CREYSSEL [19] opposait deux théories :

- L'une reconnaissant à cette malformation des causes exogènes, existant en dehors du fœtus.
- L'autre théorie admet des causes endogènes, inhérents du fœtus lui-même.

### 1. La théorie exogène :

Première théorie à être émise, correspond à des causes extérieures à l'embryon :

- **La théorie traumatique** [18] : Correspond aux croyances imaginaires anciennes en rapport avec l'émotion, la violence, l'anxiété, le stress ...
- **La théorie amniotique** : (DARESTE [20] et BLUMENTHAL [21]) : explique les anomalies congénitales par la compression amniotique.

Les faits incontestables d'hérédité, la bilatéralité et la symétrie fréquents de cette malformation viennent plaider en faveur de la théorie endogène. [18]

### 2. La théorie endogène :

Elle explique mieux le caractère héréditaire et bilatéral des lésions. La théorie mécanique a été abandonnée.

- **La théorie nerveuse** [18] : qui associe la SRUC à des anomalies du système nerveux. Cette théorie a été abandonnée après que DARESTE [20] et BISCHOFF [22] aient démontré que le développement du système nerveux se produit bien après celui des membres.
- **La théorie inflammatoire** : qui rattache la malformation à une maladie fœtale intra-utérine [23].
- **La théorie de JEANTY** [24] :

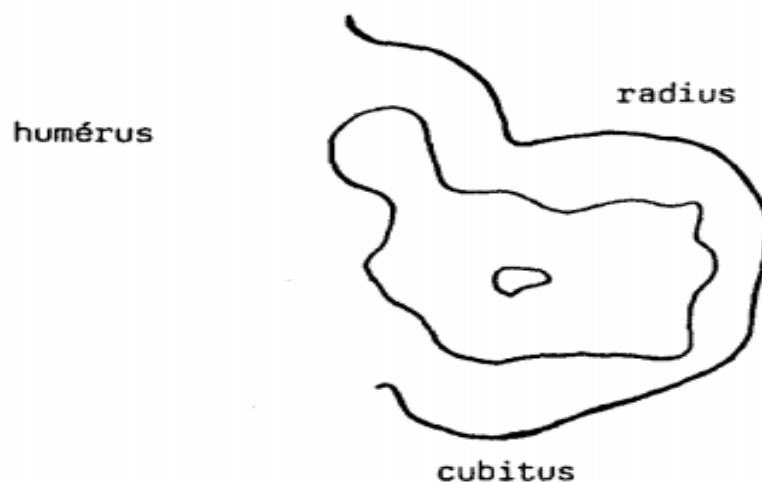
C'est l'explication qui, actuellement, parait la plus vraisemblable aux spécialistes de l'embryogenèse et qui a été rapportée par JEANTY [24] , à la suite des travaux d'OLIVIER [25] sur l'embryogenèse des membres, sur l'embryon de 9mm (environ 36ème jour) :

Le squelette de l'avant-bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique , la différenciation entre radius et ulna s'établit après la traversée d'avant en arrière de la plaque mésenchymateuse par l'artère interosseuse postérieure.

Le bourgeon mésenchymateux du membre supérieur provient au cours de la période embryonnaire d'une paroi corporelle non segmentée à 26 jours.

Le coude devient visible au 34ème jour et les trois os qui se rejoignent au coude, l'humérus, le radius et l'ulna apparaissent au 37ème jour. [26]

Dès le 36ème jour , le bourgeon mésenchymateux du membre se condense en son centre pour donner une ébauche squelettique qui deviendra l'humérus et les os de l'avant-bras (Fig. 8) [27].



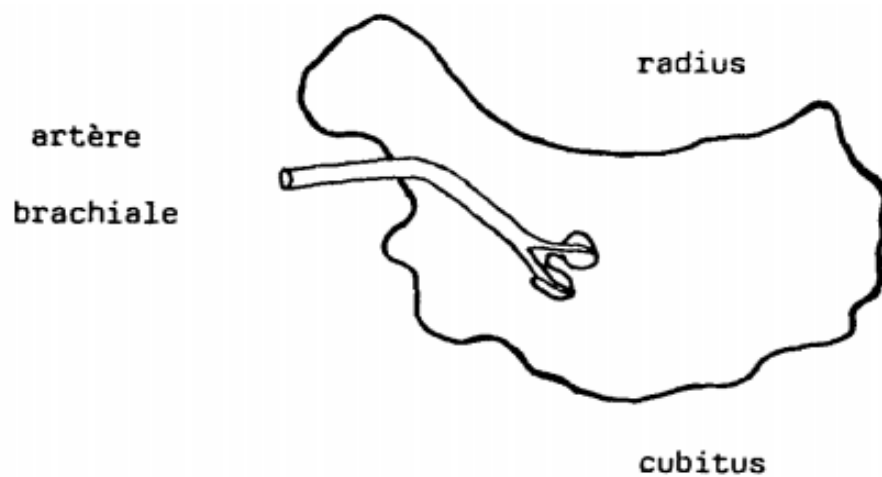
**Fig. 8 : Embryon de 9mm (5 semaines). [27]**

A ce stade le squelette de l'avant-bras correspond à une plaque mésenchymateuse unique, destinée à devenir le radius, l'ulna, et l'humérus. [27]

Rapidement après la segmentation longitudinale se produira leur séparation,

mais pour une phase transitoire avant la segmentation ils sont continus l'un avec l'autre et unis par un périchondre commun. [28]

La différenciation en radius et ulna s'établit après la traversée de cette plaque par l'artère interosseuse postérieure. [27] (Fig. 9)



**Fig. 9 : Embryon de 9mm : perforation de la plaque anté-brachiale par l'artère Interosseuse postérieure. [27]**

Chez l'embryon de 17mm, la séparation des deux os est complète (Fig. 10) : la tête radiale en avant de l'ulna, l'avant-bras en demi-pronation. [27]

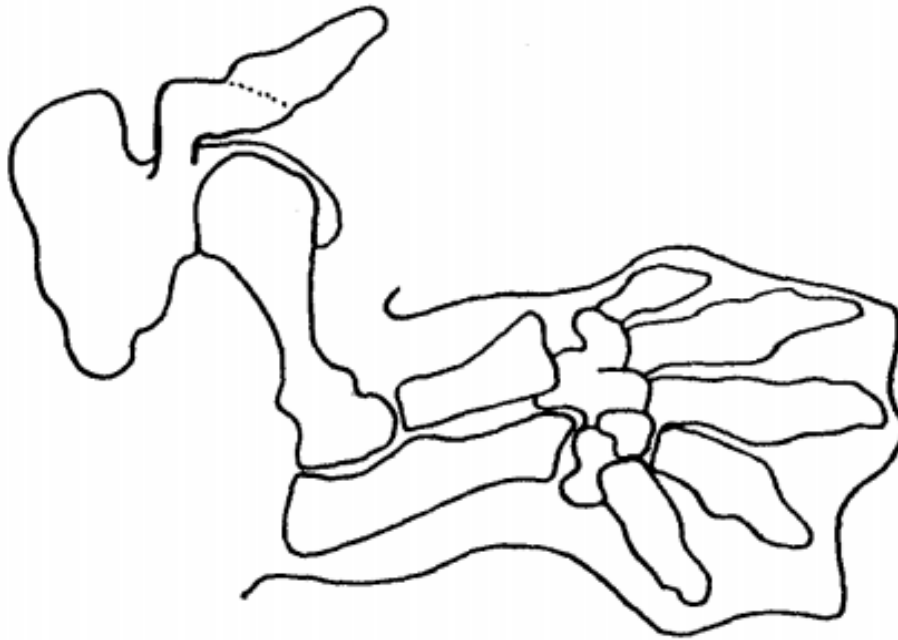


Fig. 10 : Embryon de 17mm (7semaines). [27]

Une anomalie du trajet de l'artère interosseuse provoque un échec de la segmentation longitudinale à cause des facteurs génétiques et tératogènes anormaux qui interviennent en ce moment interrompant ainsi la morphogenèse de l'articulation radio-ulnaire.

Une telle perturbation laisserait persister la fusion des deux épiphyses supérieures du radius et de l'ulna.

L'ossification endochondrale se poursuit alors et la synostose cartilagineuse s'ossifie, et produit une synostose complète. [29]

L'anomalie squelettique comprend des degrés variables de fusion radiale et ulnaire proximale: une malposition de l'artère interosseuse postérieure pourrait expliquer cette malformation. Si celle-ci contourne totalement la plaque, au lieu de la traverser, il s'ensuit une absence de différenciation et il persiste une fusion complète des deux os de l'avant-bras.

Si cette artère interosseuse postérieure perfore la plaque en distal, laissant persister la fusion proximale des deux os, au sein de laquelle aucune cavité articulaire

ne se développera et aboutira ultérieurement à une ossification complète de l'extrémité proximale [30]. Il en résulte une synostose incomplète et correspond alors à une synchondrose, qui pourra s'ossifier à mesure que le squelette mûrit, et le pont osseux entre le radius et l'ulna devient plus apparent radiologiquement.

L'anomalie de développement se situerait donc vers la sixième semaine, la synostose fixant définitivement le squelette de la partie supérieure de l'avant-bras en position neutre par rapport à la palette humérale. En dessous de la synostose, la rotation du squelette s'effectue vers la pronation attribuée embryologiquement à la différence de croissance entre l'arbre artériel et le radius dans le développement ultérieur du squelette, d'où la position habituelle de la main en pronation excessive dans cette anomalie. [30]

A ces anomalies s'ajoutent les malformations de l'articulation radio-ulnaire inférieure avec, souvent, un ulna court qui se luxé lors de la pronosupination [27] et des anomalies de la tête radiale qui peut être hypoplasique, luxée ou pour certains auteurs absente. [31]

Il s'agirait d'une affection génétique à transmission dominante, surtout dans les formes bilatérales [27]. La cause génétique a été rapportée par plusieurs auteurs, la preuve étiologique comprend l'histoire familiale commune et l'association fréquente avec d'autres syndromes congénitaux. Dans certains nombre de cas, elle est associée à des anomalies chromosomique particulièrement X, Y [32].

## V. Classification :

Plusieurs classifications ont été décrites dans la littérature.

### 1. Classification de Cleary et Omer (1985) : (Fig. 11)

La classification de Cleary et Omer est la plus utilisée actuellement.

Ils ont décrit quatre types de SRUC : [34], [35]

- Type 1 : Synostose fibreuse, absence de fusion osseuse, avec une tête radiale réduite d'aspect normal.
- Type 2 : Présence d'une synostose osseuse visible, avec une tête radiale normale.
- Type 3 : Présence d'une synostose osseuse avec une tête radiale hypoplasique et luxée postérieurement.
- Type 4 : Synostose osseuse courte avec une luxation antérieure d'une tête radiale ayant la forme de champignon.

### 2. Autres classifications :

D'autres classifications ont été utilisées par différents auteurs pour classifier la SRUC :

#### a. Classification de Wilkie [33]

Wilkie a classifié la synostose radio-ulnaire proximale, en fonction de l'aspect radiologique, en 2 types :

- Type 1 : La partie proximale du radius n'est pas complète, avec présence d'une fusion osseuse de 3 à 6 cm. Le canal médullaire du radius et de l'ulna sont connectés.
- Type 2 : Le radius est normal, et la synostose est située en distal par rapport à l'épiphyse radiale proximale, donc la tête radiale est luxée en antérieur ou postérieur.

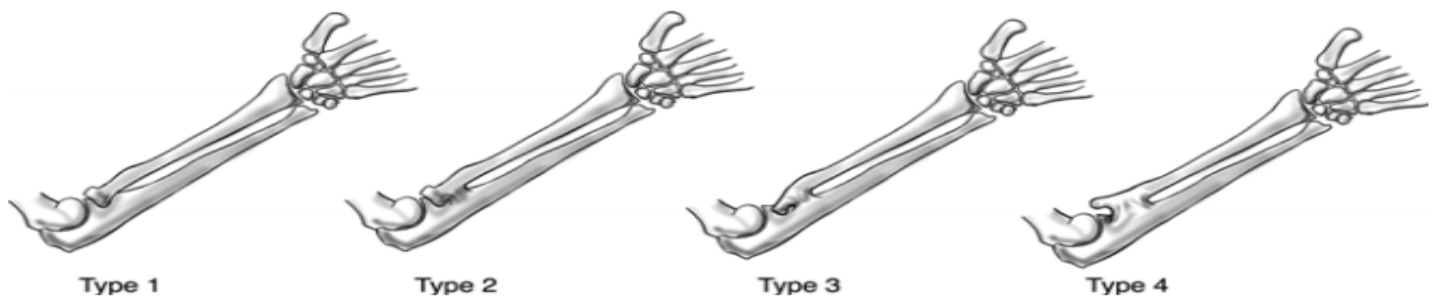


Fig. 11 : Classification de Cleary et Omer [36]

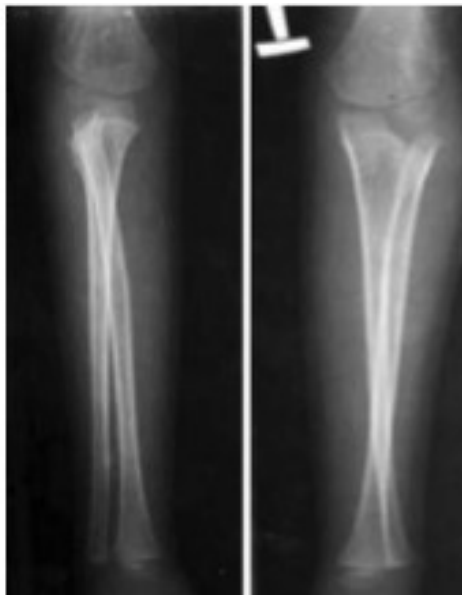
**b. Classification selon les critères de Tachdjian's : [37]**

- Type 1 : (Fig. 12) : La tête radiale peut être en fusion avec l'ulna ou complètement absente (Connue comme « the headless type »)



**Fig. 12 : Synostose radio-ulnaire avec immaturité de l'ulna et une luxation de la tête radiale. [38]**

- Type 2 (Fig. 13) : la tête radiale est malformée et possiblement luxée.



**Fig. 13 : Synostose radio-ulnaire avec luxation de la tête radiale. [38]**

**c. Classification de Jeanty :**

Jeanty [39] propose de distinguer trois formes de synostose congénitale radio-ulnaire proximale. Elle tient compte des différentes lésions pouvant s'associer à cette synostose :

- Type I : Forme pure : Malformation isolée de la tête radiale réalisant une soudure simple des épiphyses. Cliniquement il n'existe qu'un blocage de l'avant-bras en pronation, et la mobilité du coude est normale.
- Type II : Forme complexe : A la synostose s'ajoute, soit une malformation ou une agénésie de la tête radiale, soit une luxation du radius. Dans ces cas, outre le blocage en pronation, existent une limitation des mouvements du coude et une déviation axiale de l'avant-bras.
- Type III : Forme poly malformative : Synostose s'intégrant dans un ensemble malformatif du membre.

A ces anomalies s'ajoutent les malformations de l'articulation radio-ulnaire distale avec, souvent, un ulna court qui se luxé lors de la pronosupination.

Enfin, la synostose peut être incomplète et correspond alors à une synchondrose, qui pourra s'ossifier avec la croissance.

# PATIENTS ET METHODES

## **I. Patients :**

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant une série de 10 cas de synostose radio-ulnaire congénitale opérés au service de traumatologie orthopédique pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès, sur une période de 8 ans et demi depuis le mois de Janvier 2009 jusqu'à Juin 2017.

Les critères d'inclusion :

- Synostose radio-ulnaire congénitale, patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical.

Les critères d'exclusion :

- Synostose radio-ulnaire congénitale, patients non opérés.
- Synostose radio-ulnaire post-traumatique.
- Synostose huméro-radiale.

## **II. Méthodes :**

Pour le recueil des données, nous avons utilisé le dossier médical, pour remplir une fiche d'exploitation qui vise à préciser les aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques et thérapeutiques de chaque malade admis pour synostose radio-ulnaire congénitale.

Le but de notre travail est d'évaluer les procédés thérapeutiques, d'énumérer les complications et leurs causes qui pourraient nous aider à parfaire nos techniques thérapeutiques et nos résultats.

### III. Fiche d'exploitation :

#### I- Identité

1. Nom
2. Prénom
3. Numéro d'entrée
4. Date de naissance
5. Sexe

Masculin

Féminin

#### 6. Origine

Rural

Urbain

#### 7. Couverture sociale

oui

non

#### 8. Age lors de l'opération

#### 9. Date de consultation

#### 10. Date de sortie

#### 11. Niveau socio-économique

#### II- Antécédents particuliers et familiaux

Circonstance a la naissance

Antécédents familiaux

#### III- Motif de consultation

Gêne fonctionnelle

Déformation de l'avant-bras

IV- Coté atteint

- Droit
- Gauche
- Bilatéral

V- Examen clinique

## a) Coté de la synostose

- Droit
- Gauche
- Bilatéral

b) La position de pronation-supination du poignet et de la main, en utilisant 0° comme une référence pour la position neutre de la pronation-supination.

c) La longueur de l'avant-bras comparé au côté sain chez les patients avec une synostose unilatérale.

d) L'amplitude de la flexion/extension du coude (°)

e) Raccourcissement de l'extrémité ipsilatérale

- oui
- non

f) Hyper mobilité du poignet

- oui
- non

g) Présence de douleur

- oui
- non

h) Anomalies associées (Syndrome polymalformatif)

VI- Radiologie :

## 1. Radiologie standard face et profil incluant le poignet et le coude

## a) Siège de la synostose

 Proximale Distale

b) L'extension de la zone de synostose : très courte, entre 1 et 2 cm, court, entre 2 et 4 cm, et long, plus de 4 cm.

## c) Type de synostose :

 Fibreuse osseuse

## d) Degré de fusion :

 Présence de deux cortex (fusion incomplète) Présence d'un seul cortex (fusion complète)

## e) Apparence de la tête radiale :

 Normale Hypotrophique Hypertrophique

## f) Position de la tête radiale :

 Normale Luxée antérieurement Luxée postérieurement

## g) Exagération de la courbure radiale.

## h) Subluxation postérieure de l'extrémité distale de l'ulna.

## i) Classification selon Cleary et Omer :

 Type 1 Type 2

Type 3

Type 4

2. Autres examens

a) TDM 3D

b) IRM

VII- Traitement

1. Traitement orthopédique

2. Méthode chirurgicale

VIII- Évolution

1. Favorable

2. Complication :

a) A court terme

Syndrome de loge

Atteinte vasculonerveuse

b) A moyen et à long terme :

Infection du site chirurgical

Raideur articulaire

Diminution de l'amplitude des mouvements du coude

Angulation de l'avant-bras

Ischémie de Volkmann

Perte de dérotation

Pseudarthrose

3. Degré de pronation en post-opératoire

4. Amélioration esthétique

5. Amélioration fonctionnelle

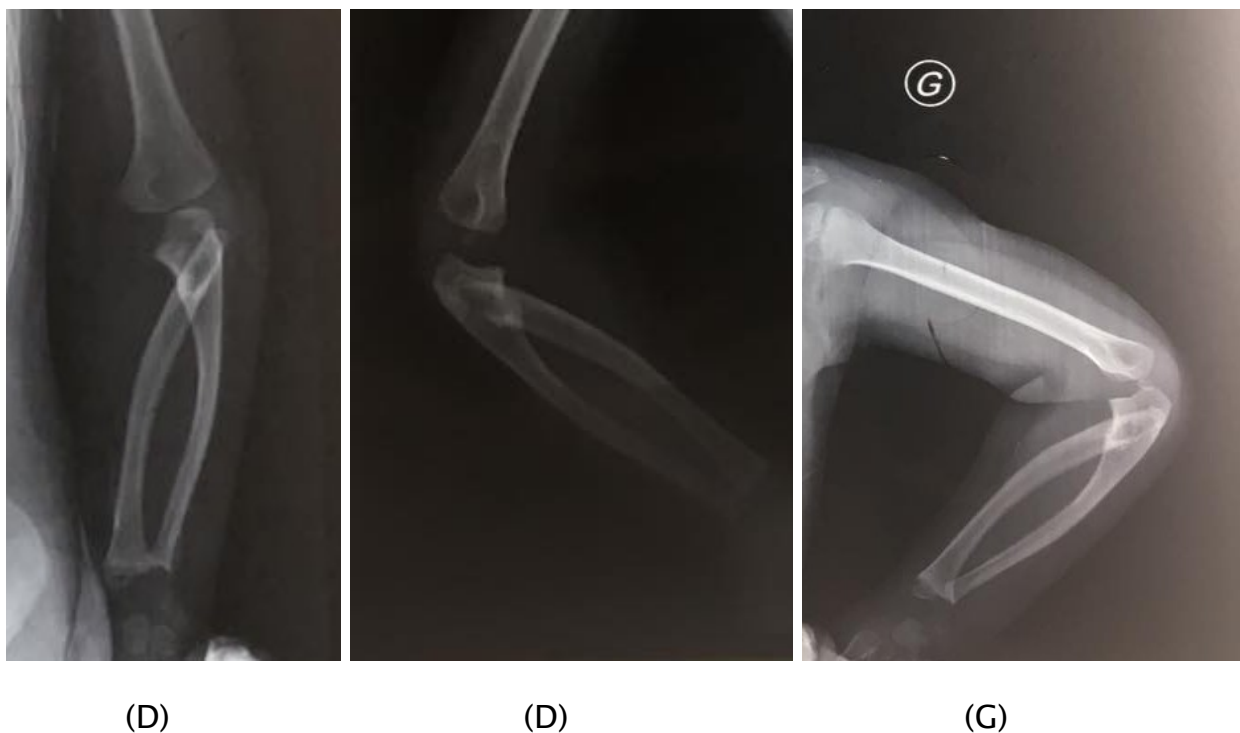
**Cas 1 :**

Il s'agit du patient **K.A.**, âgé de 4 ans et 6 mois, sans antécédents pathologiques notables, admis pour malformation des deux avant-bras avec difficulté à tenir les objets, ainsi qu'une gêne fonctionnelle.

L'examen locomoteur trouve :

- Avant-bras fixés en pronation en bilatéral : 70° à droite, 65 à gauche.
- Déficit de la supination des 2 côtés.
- Force musculaire et sensibilité conservées.
- Pas de limitation de la flexion ni de l'extension du coude

Les radiographies des 2 avant-bras montrent une synostose radio-ulnaire proximale des 2 côtés, classés type 3 selon la classification de Cleary et Omer :



**Fig. 14 : Radiographies des 2 avant-bras droit (D) et gauche (G) montrant une synostose radio-ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a bénéficié d'une ostéotomie de raccourcissement de 0,5cm de la synostose du côté droit puis une ostéotomie de dérotation en pronation (30°) avec stabilisation par 2 broches de Kirschner n18, suivi d'une confection d'un plâtre BABP en position de réduction.

Le patient n'a pas encore été opérée du côté gauche.

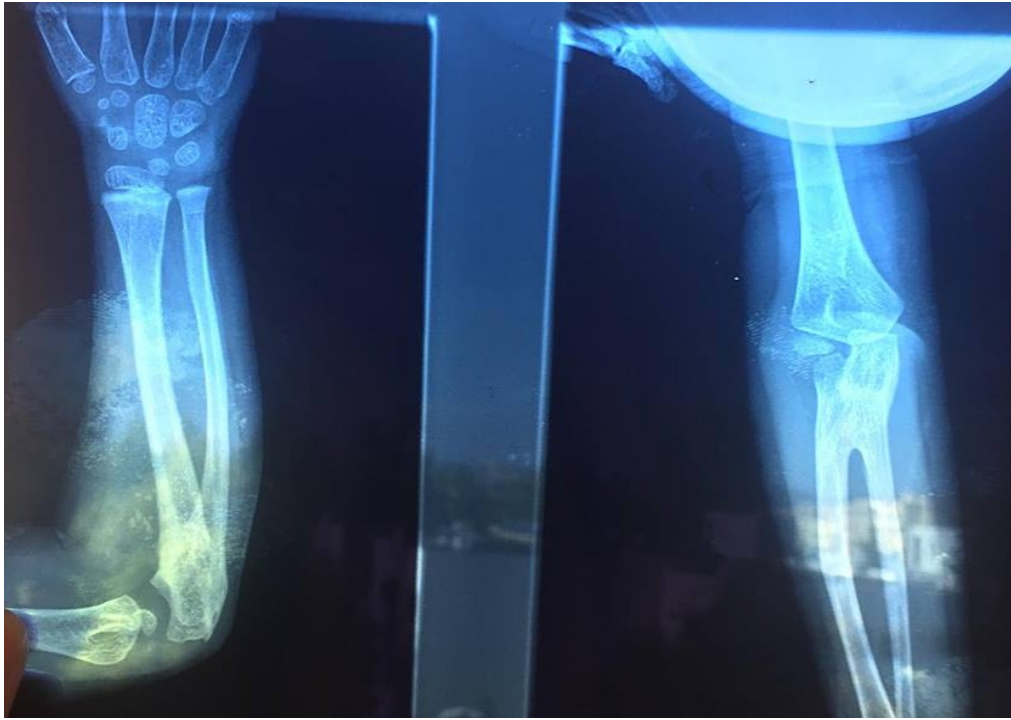


**Fig. 15 : Radiographie de l'avant-bras droit 3 mois en post-opératoire**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples. Pas d'apparition de complications immédiates ou à long terme.

**K.A.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.



**Fig. 16 : Radiographie de l'avant-bras droit après ablation des broches (à 6 mois)**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*



**Fig. 17 : Images montrant l'évolution de l'avant-bras droit 1 an après la chirurgie, avant-bras en supination**

**Cas 2 :**

Il s'agit du patient **M.I.**, âgé de 4 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour malformation des deux avant-bras, ce qui l'avait poussé à consulter chez un traumatologue en privé avant d'être adressé dans notre formation pour prise en charge.

L'examen locomoteur trouve des 2 avant-bras fixés en pronation, 60° à droite et 70° à gauche, associé à une limitation de la supination des 2 côtés. La flexion et extension du coude étaient conservées des 2 côtés.

Les radiographies des 2 avant-bras face et profil ont objectivé une synostose radio-ulnaire proximale des 2 côtés, classés type 2 à gauche et type 3 à droite selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 18 : Radiographie de l'avant-bras gauche (Face + Profil) objectivant une synostose radio-ulnaire proximale**



**Fig. 19 : Radiographie de l'avant-bras droit (Face + Profil) montrant une synostose radio-ulnaire proximale**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été admis au bloc le 21/08/2014, ayant bénéficié d'une ostéotomie de dérotation transversale proximale puis réaxation radio ulnaire en position neutre pour le côté droit, puis d'une ostéotomie de dérotation en 30° de pronation pour le côté gauche 3 ans plus tard le 12/06/2017.

Les 2 cotés ont été stabilisés par 2 broches de Kirschner 18/10, avec confection d'une attelle postérieure.



**Fig. 20 : Radiographie de l'avant-bras droit, 6 mois en post-opératoire.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples, sans apparition de complications immédiates ou à long terme.

**M.I.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.



(a)



(b)

Fig. 21 : Images (a) et (b) montrant l'état des avant-bras en supination le 11/2018

**Cas 3 :**

Il s'agit de l'enfant **K.M.**, âgée de 2 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise pour une raideur du coude droit dans un contexte non traumatique, sans douleur ni fièvre ni AEG, chez qui l'examen locomoteur montre un coude en léger flectum, avant-bras fixé à 65° de pronation, avec un déficit en supination, sans douleur ni atteinte vasculonerveuse.

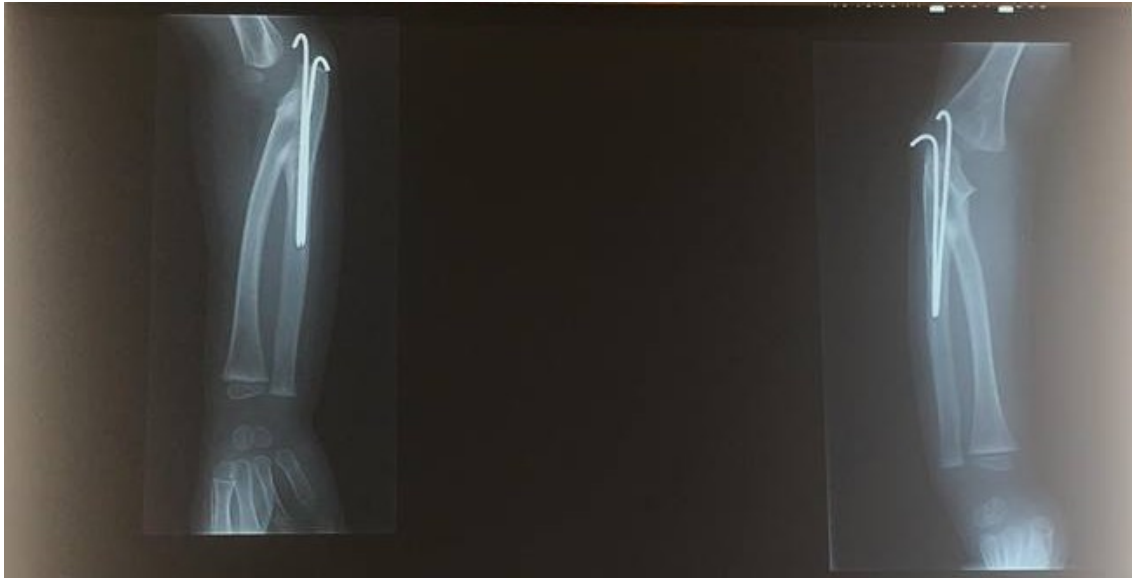
Les radiographies du coude droit face et profil ont montré une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 22 : Radiographie du coude droit face + profil montrant une synostose radio-ulnaire proximale**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

La patiente a été admise au bloc le 10/01/2013 où elle a bénéficié d'une ostéotomie transversale de l'ulna + dérotation en position de fonction de l'ulna (10° de pronation) et fixation par 2 broches de Kirschner n18 avec confection d'une attelle postérieure plâtrée.



**Fig. 23 : Radiographie du coude droit 5 mois en post-opératoire**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples sans apparition de complications immédiates ou à long terme.

**K.M** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 4 :**

Il s'agit de l'enfant **O.A.**, âgé de 7 ans, ayant comme antécédent une notion de traumatisme par chute de la table d'accouchement à la naissance, admis pour malformation du membre supérieur droit.

L'examen locomoteur trouve un avant-bras droit bloqué a 70° de pronation, ne dépassant pas la position neutre, sans limitation de la flexion ou de l'extension du coude.

Les mouvements articulaires controlatéraux sont normaux.

Les radiographies de l'avant-bras droit face et profil ont objectivé une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 24 : Radiographie de l'avant-bras face + profil montrant une synostose radio-ulnaire proximale**

*Service de traumatologie orthopédique pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été admis au bloc le 22/04/2013 pour bénéficier d'une ostéotomie de dérotation transversale jusqu'à position neutre avec fixation par des broches de Kirschner n18 puis confection d'une attelle plâtrée postérieure.



**Fig. 25 : Radiographie du coude droit en post-opératoire immédiat, avec mise en place d'une attelle postérieure.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*



**Fig. 26 : Radiographie de l'avant-bras droit a 2 mois en post-opérateur**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples sans apparition de complications immédiates ou à long terme.

**O.A.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 5 :**

Il s'agit de l'enfant **A.S.**, âgé de 10 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour malformation des deux avant-bras constatée par la famille depuis l'âge de 4 ans avec gêne fonctionnelle.

L'examen locomoteur trouve des avant-bras fixés en pronation, 75° à droite, 50° à gauche, avec un déficit en supination, force musculaire et sensibilité conservées, sans autre signe accompagnateur.

Les radiographies de l'avant-bras droit face et profil ont montré une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 27 : Radiographie de l'avant-bras droit, face et profil, montrant une synostose radio ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été opéré le 15/07/2014, ayant bénéficié d'une ostéotomie de dérotation transversale du côté droit jusqu'à obtention de la position neutre, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner n18 et confection d'une attelle plâtrée postérieure.

Le patient n'a pas encore été opérée du côté gauche.



**Fig. 28 : Radiographie de l'avant-bras droit en post-opératoire immédiat, avec mise en place d'une attelle postérieure.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*



**Fig. 29 : Radiographie de l'avant-bras droit a 3 mois en post-opératoire**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples. Pas d'apparition de complications immédiates ou à long terme.

**A.S.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 6 :**

Il s'agit de l'enfant **B.T.**, âgé de 4 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui a présenté depuis la naissance une malformation de l'avant-bras droit bloqué en pronation. Le patient a bénéficié de plusieurs séances de kinésithérapie à l'âge de 4 mois mais sans résultats. La famille a ensuite consulté chez nous pour prise en charge.

L'examen locomoteur trouve une inégalité des 2 membres supérieurs avec une limitation de la pronosupination du côté droit, l'avant-bras étant fixé à 80° de pronation. L'examen génito-urinaire met en évidence une ectopie testiculaire. Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

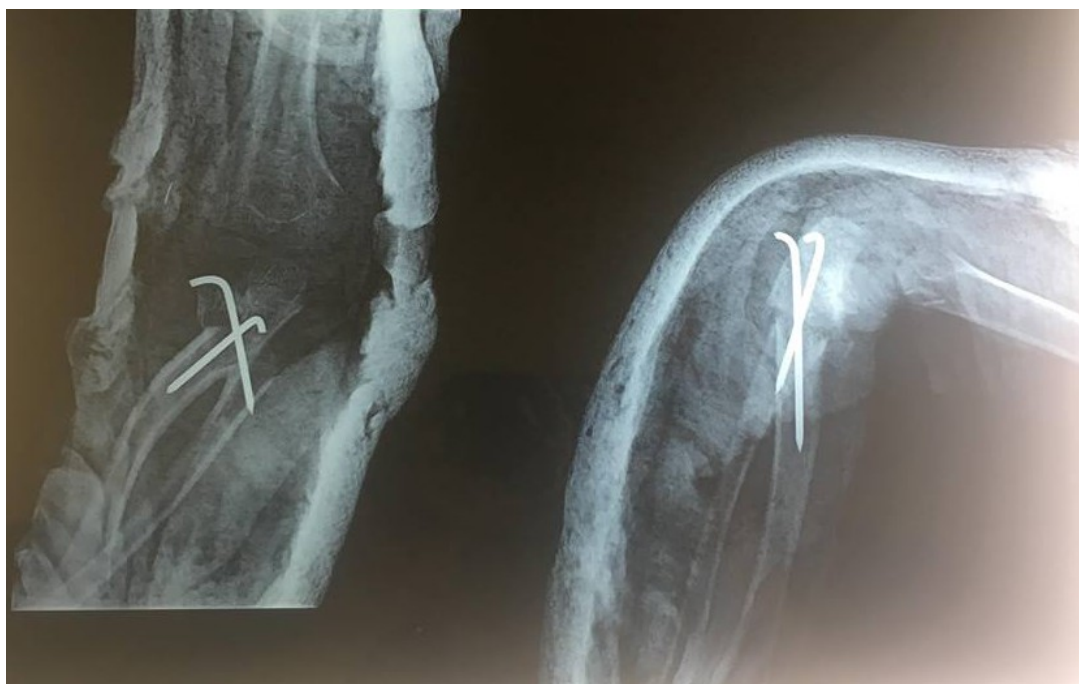
Les radiographies de l'avant-bras droit face et profil ont objectivé une synostose radio-ulnaire proximale, type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 30 : Radiographie de l'avant-bras droit face + profil montrant une synostose radio-ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été opéré le 22/09/2011, ayant bénéficié d'une intervention à type d'ostéotomie de dérotation transversale de l'avant-bras droit jusqu'à 30° de pronation, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner n18, suivie par une mise en place d'une attelle plâtrée postérieure.



**Fig. 31 : Radiographie du coude droit en post-opératoire immédiat, avec mise en place d'une attelle postérieure.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

A 1 mois en post-opératoire, l'évolution a été marquée par une infection du site chirurgical avec l'apparition d'une collection superficielle de 0,5cm (qui a été drainée) et d'une légère rétraction des doigts (pour laquelle le patient a bénéficié d'une rééducation).

Le patient, revu 4 mois plus tard, avait complètement récupéré. **B.T.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 7 :**

Il s'agit de l'enfant **Z.A.**, âgé de 4 ans ayant un retard de développement psychomoteur (marche à 2ans, dysarthrie), admis pour prise en charge d'une malformation bilatérale du coude, chez qui l'examen locomoteur trouve:

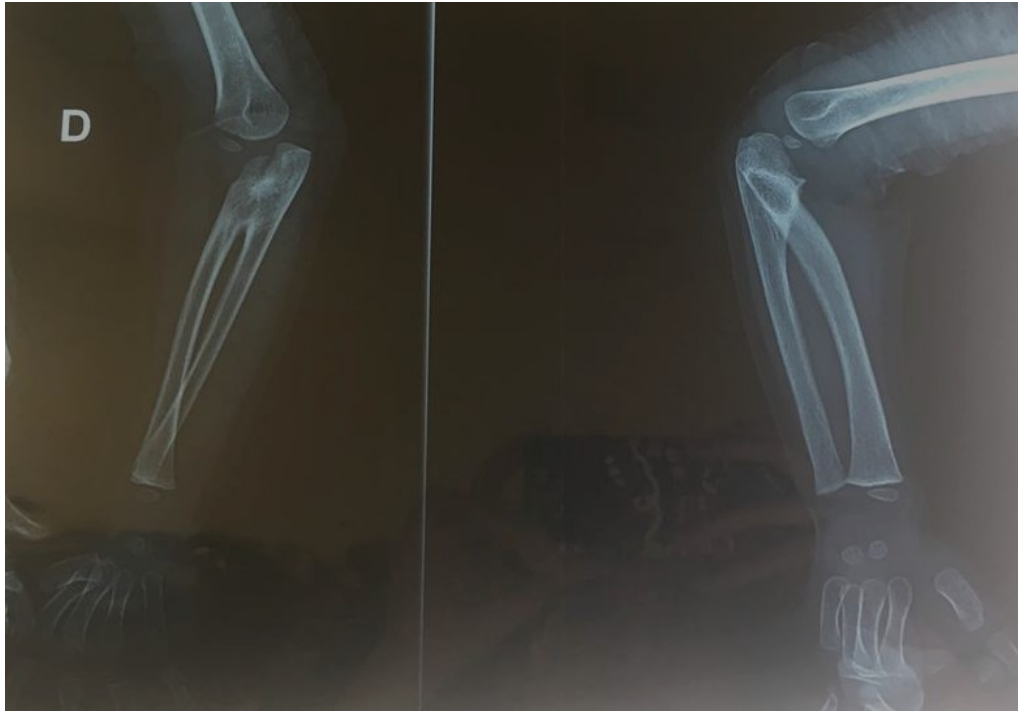
- Malformation du coude en bilatéral
- Supination impossible des 2 côtés, avant-bras bloqués en pronation : 85° à droite, 45° à gauche.
- Pas de limitation de la flexion ni de l'extension du coude

Les radiographies des 2 avant-bras face et profil ont objectivé une synostose radio-ulnaire proximale des 2 côtés, type 3 à gauche et type 4 à droite selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 32 : Radiographies de l'avant-bras gauche face et profil, objectivant une synostose radio ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

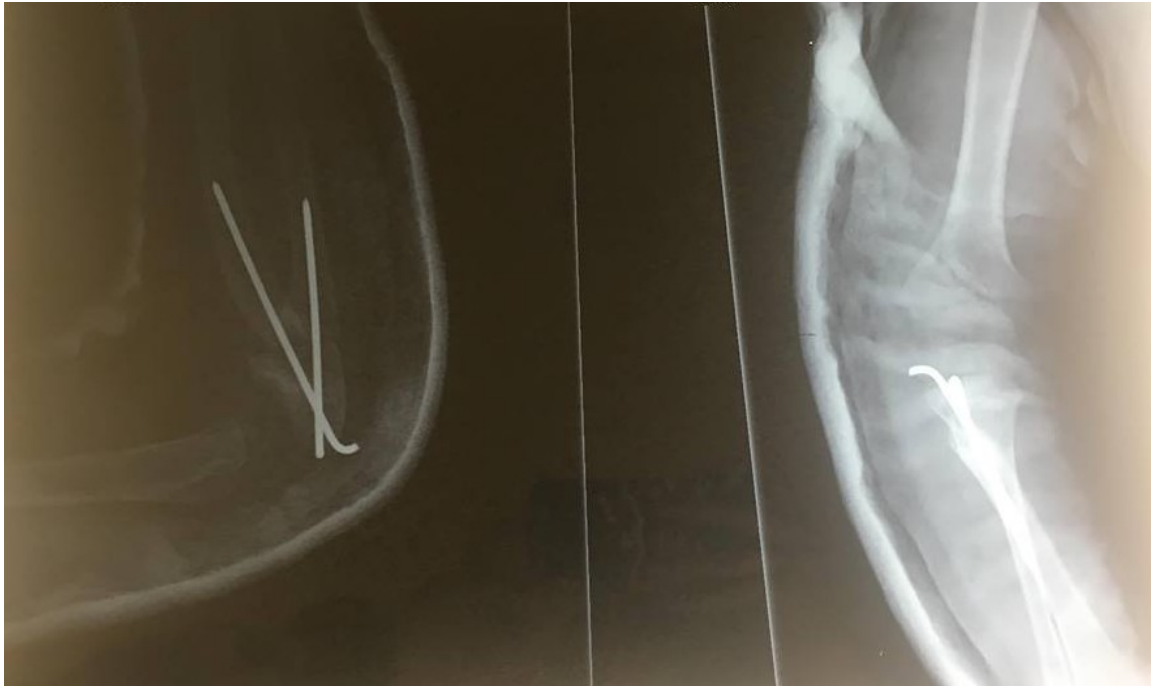


**Fig. 33 : Radiographies de l'avant-bras droit face et profil, objectivant une synostose radio ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été opéré le 01/06/2015, ayant bénéficié d'une ostéotomie de dérotation transversale jusqu'à 30° de pronation du côté droit, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner 18/10 avec confection d'une attelle postérieure en position de réduction avec coude en flexion de 90°.

Le patient n'a pas encore été opérée du côté gauche.



**Fig. 34 : Radiographie du coude droit en post-opératoire immédiat, avec immobilisation plâtrée avec attelle postérieure.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples. Pas d'apparition de complications immédiates ou à long terme.

**Z.A.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 8 :**

Il s'agit de l'enfant **K.M.**, âgé de 3 ans, sans antécédents pathologiques notables, admis pour prise en charge d'une attitude vicieuse du membre supérieur gauche. Le patient avait déjà bénéficié de 6 mois de rééducation avant d'être adressé dans notre formation pour prise en charge chirurgicale.

L'examen locomoteur trouve :

- Un avant-bras gauche fixé à 60° de pronation.
- Défaut de supination du côté gauche compensé par l'épaule et le coude.
- Léger varus de l'avant-bras gauche.
- Léger flectum du coude gauche.
- Présence d'une saillie osseuse médiane au niveau du poignet non douloureuse au dépend de l'extrémité inférieure de l'ulna.
- Pas d'atteinte de la flexion ou de l'extension du coude. Pas d'atteinte vasculonerveuse.
- Le coté controlatéral est normal.



**Fig. 35 : Image montrant une déformation de l'avant-bras gauche avec saillie médiane au niveau du poignet**

Les radiographies de l'avant-bras gauche face et profil ont objectivé une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 36 : Radiographie de l'avant-bras gauche objectivant une synostose radio-ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Le patient a été admis au bloc le 14/03/2017 pour bénéficier d'une ostéotomie de dérotation jusqu'à obtention d'une pronation d'environ 30°, avec fixation par 2 broches de Kirschner suivi de la confection d'une attelle plâtrée postérieure.



**Fig. 37 : Radiographie de l'avant-bras gauche 6 mois en post-opératoire**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires étaient simples. Pas d'apparition de complications immédiates ou à long terme.

**K.M.** a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Cas 9 :**

Il s'agit de la patiente **G.R.**, âgée de 8 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui consulte pour une malformation des deux coudes découverte depuis la naissance, ayant nécessité une consultation chez plusieurs médecins sans amélioration, d'où la consultation dans notre formation pour prise en charge.

L'examen clinique trouve une limitation de la pronosupination des deux avant-bras, les deux fixés à 60° de pronation.

Les radiographies de l'avant-bras droit face et profil objectivent une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer.



**Fig. 38 : La radiographie de l'avant-bras droit face et profil objectivant une synostose radio-ulnaire proximale**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

La patiente a été opérée le 24/05/2016, ayant bénéficié d'une intervention à type d'ostéotomie de dérotation transversale du côté droit jusqu'à obtention de la position neutre, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner n18, suivie par une mise en place d'une attelle postérieure.

La patiente n'a pas encore été opérée du côté gauche.



Fig. 39 : Radiographie de l'avant-bras droit en post-opératoire à distance de l'opération

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*



(a)



(b)



(c)



(d)



(e)

**Fig. 40 : Images (a), (b), (c), (d) et (e) montrant l'état de l'avant-bras droit 2 ans après la chirurgie.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

Les suites post-opératoires ont été marquées par l'apparition d'un syndrome de loge, pour lequel la patiente a été réopérée en urgence (aponévrotomie + lâchage de la rotation).

La patiente se plaint actuellement de douleur au niveau du côté opéré, ainsi qu'une inégalité de croissance des 2 membres supérieurs en rapport avec une pseudarthrose au niveau de l'ostéotomie.

**Cas 10 :**

Il s'agit de l'enfant **S.F.**, âgée de 4 ans et 2 mois sans antécédents pathologiques notables, admise pour prise en charge d'une malformation du coude gauche, chez qui l'examen locomoteur trouve :

- Avant-bras fixé à 80° de pronation à gauche.
- Déficit de la supination du côté gauche.
- Force musculaire et sensibilité conservées.
- Pas de limitation de la flexion ni de l'extension du coude
- Coté controlatéral sans anomalies

Les radiographies face et profil du membre supérieur gauche montrent une synostose radio-ulnaire proximale type 3 selon la classification Cleary et Omer



**Fig. 41 : Radiographie du membre supérieur gauche face et profil, montrant une synostose radio-ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*



**Fig. 42 : Radiographie du membre supérieur gauche face et profil, montrant une synostose radio-ulnaire proximale.**

*Service de traumatologie-orthopédie pédiatrique du C.H.U. Hassan II de Fès*

La patiente a bénéficié d'une ostéotomie de dérotation transversale en pronation (30°) du côté gauche, en utilisant 2 broches de Kirschner 18/10, suivie d'une mise en plat d'une attelle postérieure en position de réduction avec un coude en flexion à 90°.



(a)



(b)

**Fig. 43 : Radiographies de l'avant-bras gauche en post opératoire, avant (a) et après (b) retrait de l'attelle postérieure.**

Les suites post opératoires étaient simples, sans complications notables.

S.F. a démontré une amélioration fonctionnelle, sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour le patient et ses parents.

**Tableau 2 : résumant les cas présentés dans notre étude**

Patient	Age/Sexe	Coté atteint	Association syndromique	Classification selon Cleary et Omer	Degré de pronation en préopératoire	Position de l'avant-bras en post-opératoire	Complications
Cas 1	4 ans/M	Bilatéral	RAS	Type 3(D)	70°(D)	30° de pronation (D)	RAS
				Type 3 (G)	65°(G)	Côté gauche non opéré	-
Cas 2	4 ans/M	Bilatéral	RAS	Type 3 (D)	60°(D)	Position neutre (D)	RAS
				Type 2 (G)	70°(G)	30° de pronation (G)	-
Cas 3	2 ans/F	Droit	RAS	Type 3	65°	10° de pronation	RAS
Cas 4	7 ans/M	Droit	RAS	Type 3	70°	Position neutre	RAS
Cas 5	10 ans/M	Bilatéral	RAS	Type 3 (D)	75°(D)	Position neutre (D)	RAS
				Radio indisponible	50°(G)	Côté gauche non opéré	-
Cas 6	4 ans/M	Droit	Ectopie testiculaire	Type 3	80°	30° de pronation	Infection du site chirurgical, légère rétraction des doigts

Cas 7	4 ans/M	Bilatéral	RAS	Type 4 (D)	85°(D)	30° de pronation (D)	RAS
				Type 3 (G)	45°(G)	Côté gauche non opéré	-
Cas 8	3 ans/M	Gauche	RAS	Type 3	60°(G)	30° de pronation	RAS
Cas 9	8 ans/F	Bilatéral	RAS	Type 3 (D)	60° (D)	Position neutre (D)	Syndrome de loge immédiat. Douleur et pseudarthrose à distance
				Radio indisponible	60° (D)	Côté gauche non opéré	-
Cas10	4 ans/F	Gauche	RAS	Type 3	80°	30° de pronation	RAS

Nous avons donc au total 15 synostoses radio ulnaire congénitales, dont uniquement 11 ont été opérés.

1 avant-bras n'a pas été traité car la patiente refusait l'intervention en raison de la pseudarthrose au niveau du côté controlatéral (cas n9).

Les 3 avant-bras restants étaient dans une position fonctionnelle satisfaisante, et n'ont, par conséquent, pas eu besoin de traitement chirurgical.

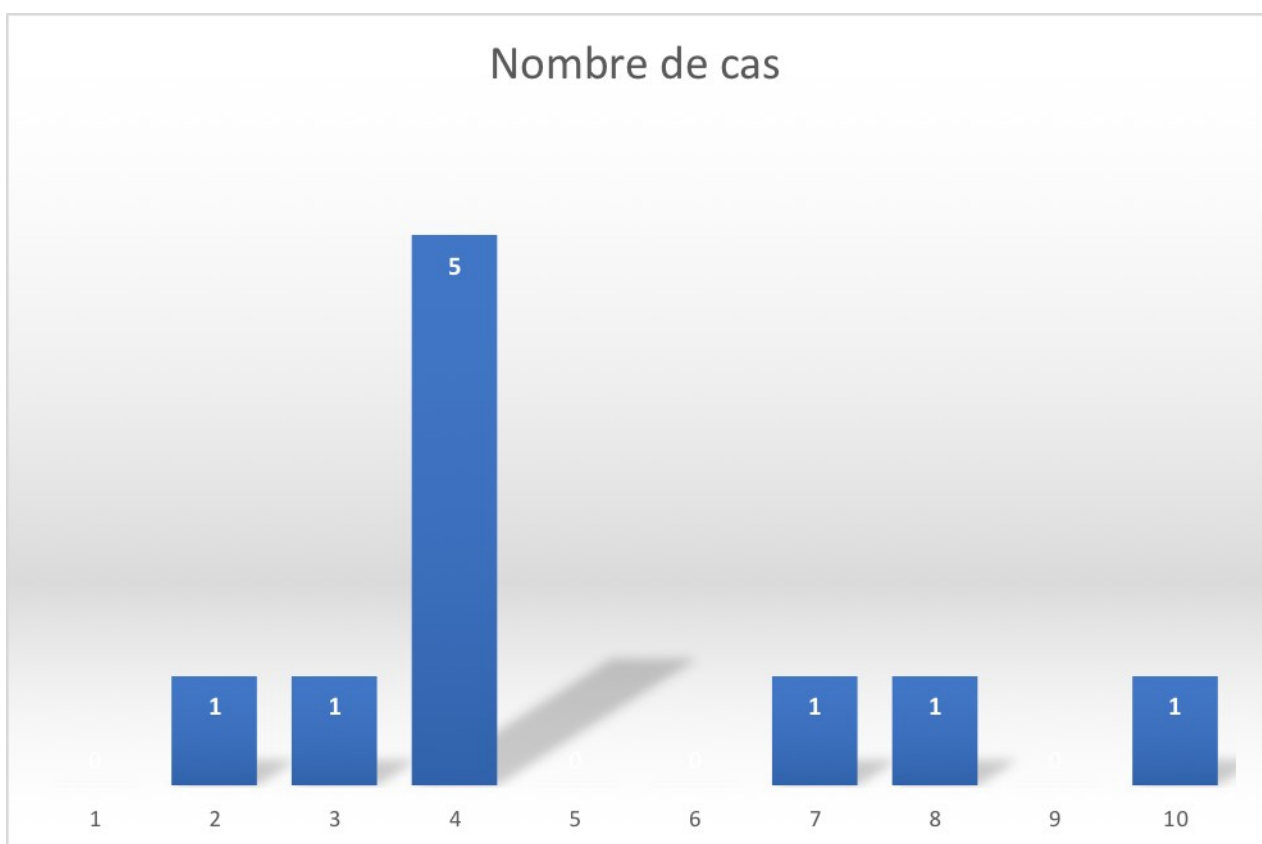
# RESULTATS

# I. Épidémiologie

## 1. Répartition selon l'âge

L'âge moyen des patients était de 5 ans (2ans -10ans), ceci s'explique par le fait que l'enfant commence à utiliser ses mains pour tenir les objets à partir de cet âge.

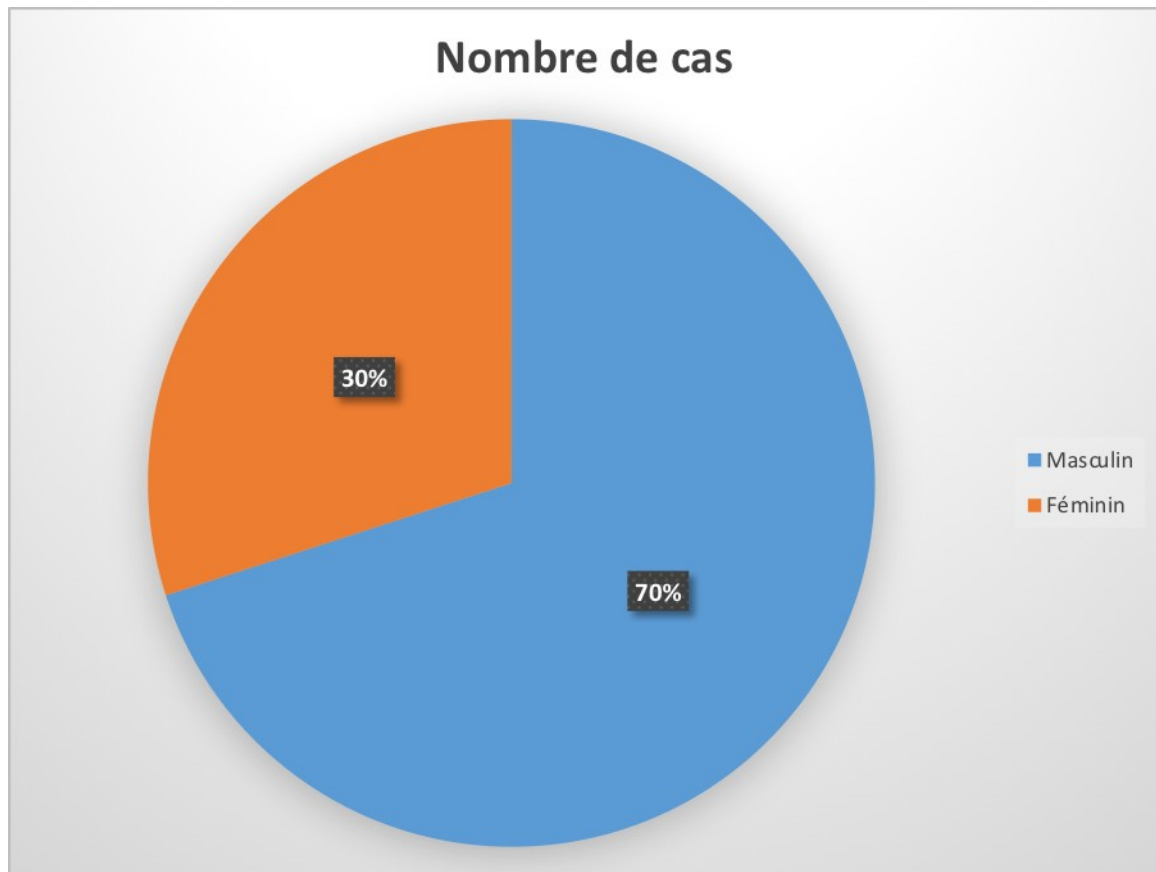
Toutefois on remarque un retard diagnostique franc dans notre série par rapport aux autres séries.



**Graphique 1 : montrant la répartition selon l'âge**

## 2. Répartition selon le sexe

De cette étude ressort une nette prédominance masculine. En effet, nous avons relevé 7 garçons (70%) pour 3 filles (30%).

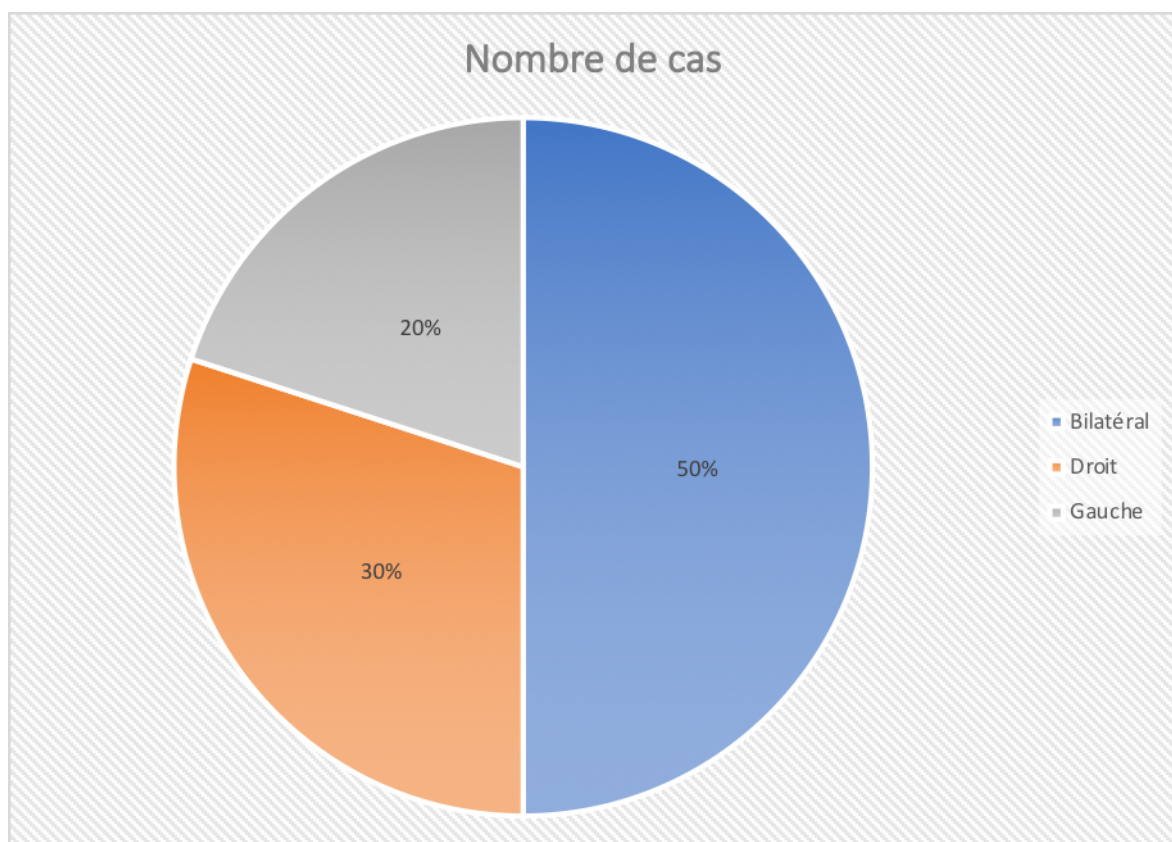


**Graphique 2 : Montrant la répartition selon le sexe**

### **3. Répartition selon le côté atteint :**

Dans notre série, 5 patients ont présenté une synostose radio ulnaire bilatérale, soit 50% des patients, une synostose du côté droit chez 3 patients (30%) et 2 patients avec une atteinte du côté gauche (20%).

Nous avons donc au total 15 SRUC, mais dont uniquement 11 ont été opérées et qui sont donc incluses dans notre étude.



**Graphique 3 : montrant la répartition selon le cote atteint**

### **4. Répartition selon le siège de l'atteinte sur l'avant-bras :**

Tous nos patients présentaient une synostose radio-ulnaire proximale.

### **5. Hérité :**

Dans notre série, aucun cas ne présentait d'antécédents familiaux de SRUC.

## II. Signes cliniques :

La gêne fonctionnelle était le motif de consultation retrouvé chez tous les patients vu le handicap important qu'elle présentait pour la réalisation des gestes journaliers lors de la manipulation des objets.

- Une limitation de la pronosupination a été remarqué chez tous les patients.
- Tous les avant-bras étaient fixés en pronation (chez 2 patients, dont l'atteinte est bilatérale, 2 avant-bras étaient fixés a 45° et 50°. Pour le reste des patients, les avant-bras étaient fixés a plus de 60°).
- Une Inégalité des 2 membres supérieurs a été remarqué chez 1 patient.
- Une raideur du coude a été rapportée pour 1 patient.
- Un patient présentait une déformation de l'avant-bras (saillie osseuse médiane et avant-bras en varus pour le cas n°8).
- Une hyper mobilité compensatrice de l'épaule a été observée chez 6 enfants de notre série, afin de pouvoir compenser le déficit de la pronosupination.
- La flexion et extension du coude étaient libres pour tous les patients.

### III. Lésions associées :

Dans notre série, un seul patient présentait une lésion associée : ectopie testiculaire pour le cas n°2.

### IV. Étude paraclinique :

Dans notre série, une radiographie standard de face et du profil a été demandé pour tous les patients, objectivant un aspect en fusion entre l'extrémité supérieure de l'ulna et de la tête radiale.

- Tous les patients présentaient une synostose radio-ulnaire proximale, la tête radiale était toujours présente, soit d'aspect normal, ou luxée antérieurement ou postérieurement. 4 patients avaient une diaphyse radiale curviligne.
- Selon la classification Cleary et Omer :
  - Aucun cas ne présentait d'anomalies de type 1 (synostose fibreuse, absence de fusion osseuse, avec une tête radiale réduite d'aspect normal).
  - Un seul patient, dont la SRUC est bilatérale, a présenté une anomalie de type 2 au niveau de l'avant-bras gauche (synostose osseuse visible, avec une tête radiale normale).
  - 11 avant-bras chez 10 patients présentaient une synostose classée type 3 selon la classification Cleary et Omer (Synostose osseuse avec une tête radiale hypoplasique et luxée postérieurement).
  - Un patient, dont la SRUC est bilatérale, a présenté une anomalie de type 4 au niveau de l'avant-bras droit (synostose osseuse courte avec une luxation antérieure d'une tête radiale ayant la forme de champignon).
- Aucun de nos patients n'a bénéficié de TDM ou d'IRM.

## V. Traitement :

### 1. Objectif :

L'objectif de l'ostéotomie de dérotation est de placer l'avant-bras dans une position fonctionnelle permettant les activités quotidiennes de l'enfant.

### 2. Indications chirurgicales :

Dans notre étude, l'indication chirurgicale retenue était essentiellement une gêne fonctionnelle importante, ou une atteinte bilatérale.

En partant d'une pronosupination neutre (cotée 0°), une pronation fixée à 60° ou plus est une indication chirurgicale, surtout s'il s'agit du coté dominant.

L'indication lors d'une pronation fixée entre 20° et 60° est à discuter au cas par cas, selon l'importance de la gêne fonctionnelle ressentie par le patient.

Pour une pronation fixée à moins de 20°, l'intervention chirurgicale est généralement inutile en raison de la compensation par hyper mobilité de l'épaule et du poignet.

Nous avons pratiqué une intervention chirurgicale sur 9 malades (9 avant-bras fixés à plus de 60° de pronation).

2 avant-bras chez 2 patients, dont l'atteinte est bilatérale, étaient fixés à 50° et 45° de pronation, mais vu l'importance de la gêne fonctionnelle et l'atteinte bilatérale, l'intervention chirurgicale était jugée nécessaire.

1 avant-bras n'a pas été opéré car la patiente refusait l'intervention en raison de la pseudarthrose apparue au niveau du côté controlatéral.

Les 3 avant-bras restants étaient dans une position fonctionnelle satisfaisante, et n'ont pas eu besoin de traitement chirurgical.

### **3. Méthodes thérapeutiques :**

La méthode thérapeutique utilisée pour tous nos patients était un traitement chirurgical par ostéotomie de dérotation transversale jusqu'à obtention de la position neutre, à 10° ou à 30° de pronation, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner n18.

La procédure se fait sous anesthésie générale.

Une incision longitudinale postérieure de 3 cm est faite au niveau du bord extérieur de l'olécrane permettant ainsi l'exposition de la synostose (Fig. 44).

Une broche de Kirschner est insérée latéralement et distalement par rapport au cartilage de croissance de l'olécrane, puis enfoncée au niveau du canal médullaire.

Le périoste est par la suite détaché afin d'exposer la synostose. La broche de Kirschner est ensuite légèrement retirée pour pouvoir réaliser une ostéotomie horizontale sous périostée à l'aide d'une scie oscillante au niveau de la moitié proximale ou distale selon la localisation de la synostose.

On réalise après une rotation de l'avant-bras jusqu'à position souhaitée, le coude fléchi à 90°.

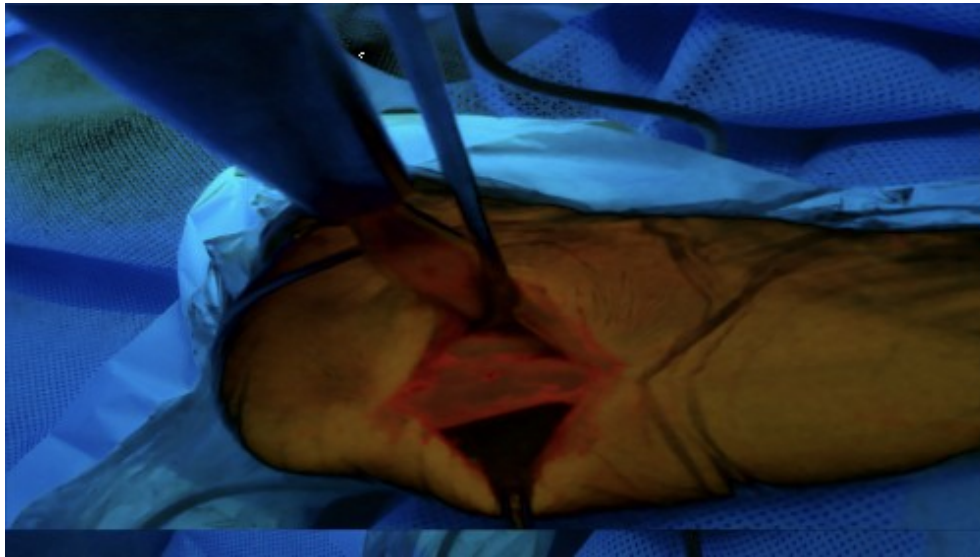
Une seconde broche de Kirschner est introduite obliquement (Fig. 45) permettant la stabilisation de la position de rotation du squelette de l'avant-bras.

Un plâtre est confectionné et mis en place pendant une période de 6 semaines.

On privilégie l'utilisation de broches pour stabiliser l'ostéotomie à celle des plaques vissées car les premières sont plus facilement insérables et retirables.

Le choix de la méthode chirurgicale de la majorité des séries récentes est aussi en faveur de celle-ci.

Cette méthode thérapeutique a prouvé son efficacité sans complications remarquées comparé aux résultats des autres séries de la littérature ayant utilisé d'autres méthodes parfois plus invasives avec une ostéotomie trans-synostosique verticale ou horizontale.



**Fig. 44 : Image intra opératoire objectivant une synostoses radio ulnaire proximale**



**Fig. 45 : Image radiographique post opératoire après ostéotomie de dérotation transversale**

#### 4. Évolution post-opératoire :

- Pour tous les patients, L'immobilisation a été faite pendant 45 jours.
- Pour 10 patients, on a utilisé une attelle plâtrée postérieure pour l'immobilisation.
- L'attelle postérieure est entièrement enlevée par contre au bout d'1 mois.
- L'ablation des broches est faite une fois consolidation, ce qui est, pour tous nos patients, au bout de 4 à 5 mois.

La rééducation a présenté une étape importante de la prise en charge des patients souffrants de SRUC.

## **VI. Position de l'avant-bras après ostéotomie de dérotation :**

- Une ostéotomie de dérotation jusqu'à obtention de la position neutre a été faite pour 4 avant-bras.
- Une ostéotomie de dérotation jusqu'à obtention de 30° de pronation a été faite pour 6 avant-bras.
- Une ostéotomie de dérotation jusqu'à obtention de 10° de pronation pour 1 avant-bras.

## **VII. Complications post opératoires :**

Bien que l'évolution post opératoire des synostoses radio-ulnaires soit bénigne dans la majorité des cas, les complications ne sont pas rares.

Dans notre étude, nous avons dénombré certaines complications.

### **1. Complications à court terme :**

#### **1.1. Syndrome de loges**

Dans notre série, un seul patient a présenté un syndrome de loge dans les suites post opératoires (cas n9).

Le traitement a consisté en une décompression par une aponévrotomie sous cutanée des loges concernées, avec un lâchage de la rotation. La patiente a récupéré complètement par la suite, sans récurrence.

#### **1.2. Atteinte vasculo-nerveuse :**

Nous n'avons identifié aucune complication vasculo-nerveuse dans notre série.

### **2. Complications à moyen et à long terme :**

#### **2.1. Infection du site chirurgical**

Dans notre série, l'infection du site chirurgicale avec l'apparition d'une collection superficielle de 0,5cm a été identifiée chez un patient dans les suites post opératoires. (cas n6)

#### **2.2. Raideur articulaire**

Un patient uniquement a présenté une limitation de l'extension du poignet (cas n6), ce dernier ayant récupéré sa fonction après avoir bénéficié de rééducation.

#### **2.3. Diminution de l'amplitude de mouvement du coude**

Aucun cas dans notre étude n'a présenté une diminution de l'amplitude de mouvement du coude.

**2.4. Angulation de l'avant-bras**

L'angulation de l'avant-bras n'a été retrouvée chez aucun patient de notre série.

**2.5. Ischémie de Volkmann**

Il a été objectivé pour un patient de notre série une légère rétraction des doigts avec présence d'une petite collection superficielle qui a été drainée par la suite sans complications ultérieures. (cas n6)

**2.6. Perte de dérotation :**

Cette complication n'a été mentionnée pour aucun de nos patients.

**2.7. Pseudarthrose :**

La patiente du cas n9 a présenté une inégalité de croissance des 2 membres supérieurs en rapport avec une pseudarthrose au niveau du site de l'ostéotomie.

## VIII. Évolution :

- Pour 9 de nos patients, l'évolution a été favorable.
- Pour un seul cas (cas n9), la patiente se plaint de douleur au niveau du coté opéré, ainsi qu'une inégalité de croissance des 2 membres supérieurs en rapport avec une pseudarthrose au niveau du site d'ostéotomie.

# DISCUSSION

## I. Introduction :

La synostose radio-ulnaire congénitale a été décrite pour la première fois par SANDIFORT en 1793, qui avait rapporté trois cas, puis par LENOIR en 1817 lors d'une autopsie. Selon l'article publié en 2018 dans le journal international des sciences orthopédiques par Dr. B PASUPATHY et al. [40], approximativement 350 cas ont été rapporté mondialement.

La SRUC est une pathologie rare, mais reste quand même plus fréquente que les autres synostoses radio-ulnaires. Elle représente 86 % des synostoses radio-ulnaires, tandis que les post traumatiques ne représentent que 9.3% et la synostose radio humérale 4.6%. [41]

Le tiers proximal de l'avant-bras est le site le plus communément retrouvé dans la synostose radio-ulnaire congénitale, avec une prédilection masculine. [42,43,44]

L'étiologie exacte de la SRUC est toujours inconnue. Un facteur génétique est fortement incriminé.

Plusieurs cas ont été rapportés en association avec des syndromes poly malformatifs [45], [46], [47], comme Carpenter, Apert et les syndromes de dysostose mandibulo-faciale.

Cette synostose est observée chez des sujets XXYY et chez des sujets avec un nombre accru des chromosomes X ; 33% des cas avec un syndrome XXXXY présentent cette synostose [48].

L'histoire familiale [49], [50], [51], soutient le facteur génétique incriminé, qui peut être démontré, comme illustré par le cas de la SRUC chez des jumeaux monozygotiques [52].

Le syndrome d'alcoolisme fœtal (uniquement un seul cas) peut être considéré

comme un facteur de risque, comme a été clairement décrit par Spiegel [53], de la même manière que pour la détresse néonatale et la prématurité.

D'autres associations, comme pour la fissure palatine, le pied varus équin isolé ou une bande amniotique dans la partie proximale de l'avant-bras ipsilatéral n'ont pas encore été décrits dans la littérature. [41]

Les synostoses radio ulnaires congénitales constituent une lésion rare dans le monde.

De nombreuses séries ont été publiées :

- **SIMMONS** et al. [45] étude réalisée en 1983 autour de 33 cas.
- **T. MIURA** et al. [54], série publiée en 1984 sur 33 cas.
- Une étude réalisée par **J. GRIFFET** et al. [55] en 1986 incluait 29 cas.
- **T. OGINO** and **K. HIKINO** [56], étude publiée en 1987 sur 40 cas.
- **K. YAMMINE** et al.[41], une étude effectuée en 1998 autour de 37 cas.
- **M. FARZAN** et al. [57], série réalisée en 2002 sur 11 cas.
- L'étude faite par **TSUYOSHI MURASE** et al. [58] en 2002 autour de 4 patients.
- La série publiée par **M. RAMACHANDRAN** et al.[2] en 2005 comportait 5 cas.
- Par contre la série de **Wael EL-ADL** [59] publiée en 2006 incluait 9 patients.
- L'étude effectuée par **NGUYEN NGOC HUNG** [38] en 2008 comprenait 34 cas.
- **SHERIF N. G. BISHAY** [60] a réalisé une étude en 2016 autour de 12 cas.
- La série publiée par **Dr. B. PASUPATHY** et al. [40] en 2018 incluait 34 cas.
- Notre série rapporte un nombre de 10 cas sur une période de 8 ans et demi. Les patients inclus dans notre étude étaient uniquement ceux ayant bénéficié d'un traitement chirurgical.

## II. L'âge :

La moyenne d'âge lors de la présentation varie entre 2,5 et 5 ans, la majorité des enfants auront déjà présenté une anomalie en âge scolaire. [40]

Les chiffres publiés dans les séries récentes :

- **J. GRIFFET** et al. [55], une étude sur 29 cas, dans laquelle l'âge de découverte va de la naissance à 9 ans avec une fréquence plus importante entre 2 et 3 ans.
- **M. RAMACHANDRAN** et al. [2], où l'âge moyen était de 4,9 ans.
- **Wael EL-ADL** [59], où l'âge moyen des patients était de 5 ans et 6 mois avec des âges extrêmes de 3 ans et 8 ans
- **Dr. B PASUPATHY** et al. [40], l'âge moyen était de 3,8 ans avec des âges extrêmes de 2 et 9 ans.

On peut expliquer ces chiffres par le fait que cet âge correspond à celui où la gêne commence à s'exprimer par l'acquisition de la finesse du geste.

Ces résultats correspondent à ceux obtenus dans notre étude, avec une moyenne d'âge de 5 ans et des extrêmes de 2 et 10ans.

### III. Le sexe :

Dans la plupart des études publiées, les patients de sexe masculin étaient en prédominance par rapport aux patientes de sexe féminin.

Quelques chiffres publiés dans les études récentes :

- **M. RAMACHANDRAN** et al. [2], où 60% des patients étaient de sexe masculin, alors qu'uniquement 40% étaient de sexe féminin.
- **Wael EL-ADL** [59] où les garçons étaient en nette prédominance (77,77%) par rapport aux filles (22,22%).
- **NGUYEN NGOC HUNG** [38], qui comportait 22 garçons, soit 64,7% et 12 filles, soit 35,3% des patients.

Ces chiffres rejoignent ceux obtenus dans notre série (70% de garçons contre

30% de filles).

#### **IV. Le coté lésionnel**

Selon la littérature, la SRUC est bilatérale dans 60 à 80% des cas.

Ceci rejoint les résultats des séries de :

- **J. GRIFFET** et al. [55], comportant 29 patients. Chez 15 patients, la synostose était unilatérale (51,72%) (8 à gauche et 7 à droite) ; tandis que chez les 14 autres patients, la synostose était bilatérale (48,27%).
- **NGUYEN NGOC HUNG** [38], une étude de 34 cas, dont 18 cas avaient une synostose bilatérale (52,9%), 9 présentaient une synostose à droite (26,4%) et 7 une synostose à gauche (20,6%).
- **M. RAMACHANDRAN** et al. [2], dans laquelle 35% des patients opérés avaient une atteinte bilatérale, tandis que 65 % avaient une atteinte unilatérale.

Les chiffres obtenus dans notre étude étaient similaires à ces résultats, où 50% des patients avaient une atteinte bilatérale, 30% une atteinte du côté droit et 20% une synostose du côté gauche.

#### **V. Siège sur l'avant-bras :**

Dans la littérature, la grande majorité des cas rapportés de SRUC était proximale. [40] [60] [38]

Ceci rejoint les chiffres obtenus dans notre série, où tous nos patients avaient une SRUC proximale.

## VI. Anomalies associées et antécédents familiaux :

Selon la littérature, la SRUC est le plus souvent isolée et sporadique avec 25% des cas d'histoire familiales.

- L'étude réalisée sur 4 cas par **TSUYOSHI MURASE ET AL.** [58] ne comportait aucun patient présentant une anomalie associée ou un antécédent familial de SRUC.
- Dans l'étude de **M. RAMACHANDRAN** et al. [2] concernant 5 cas : 2 cas présentaient des anomalies associées, sans qu'aucun patient n'aie d'antécédents familiaux de SRUC.
- Dans la série de **NGUYEN NGOC HUNG** [38] incluant 34 patients, aucun cas ne présentait d'anomalies associées ou d'antécédents familiaux de SRUC.
- Dans la série publiée par **SHERIF N. G. BISHAY** [60], aucune anomalie associée ou antécédents familiaux n'a été retrouvé chez les 12 patients inclus dans l'étude.
- Dans notre série, un seul patient présentait une ectopie testiculaire. Le reste ne présentait aucune anomalie associée ou antécédent familial de SRUC.

Des anomalies cliniques associées ont été décrites dans la littérature affectant le système cardiovasculaire, le système rénal, le système gastro-intestinal, le système nerveux central, des anomalies thoraciques et des anomalies musculo-squelettiques :

- Les anomalies musculo-squelettiques trouvées incluent : les pieds-bots, les luxations de hanche, la syndactylie, la polydactylie et la déformation de Madelung.
- Les anomalies cardiaques comprennent : le défaut septal ventriculaire et tétralogie de Fallot.
- Les anomalies thoraciques associées : l'hypoplasie de la musculature pectorale et des première et deuxième côtes.

- Les anomalies du SNC: l'hydrocéphalie, microcéphalie et encéphalocèle. [61]

La présence de la synostose radio-ulnaire peut être isolée ou s'inscrire parfois dans un contexte pathologique, tel que : [55].

- Fœtopathie alcoolique.
- Aberrations chromosomiques ; syndrome de klinefelter et apparentés : sujets XYY et XXXY.
- Certaines formes de syndactylies complexes avec polydactylie

## VII. Etiopathogénie :

L'étiopathogénie de la synostose radio-ulnaire congénitale est toujours méconnue, mais plusieurs séries dans la littérature suggèrent qu'il s'agirait d'une affection génétique à transmission dominante, surtout dans les formes bilatérales [27]. La cause génétique a été rapportée par plusieurs auteurs. La preuve étiologique comprend l'histoire familiale commune et l'association fréquente avec d'autres syndromes congénitaux. Dans certains nombre de cas, elle est associée à des anomalies chromosomiques particulièrement X, Y [32].

Cependant, dans notre série, il n'y avait pas de cas avec des anomalies génétiques associées.

## VIII. La clinique : [62]

Les enfants consultent généralement lorsqu'un parent ou un professeur à l'école remarque leur déficit fonctionnel. Les enfants ayant une atteinte bilatérale ou une malformation plus sévère de la pronation se présentent à un âge plus jeune. L'âge de la 1<sup>ère</sup> consultation varie entre 2.5 et 10 ans. Découverte habituellement chez l'enfant en âge scolaire, sans antécédents traumatologiques.

L'expression clinique de la SRUC est représentée par le blocage de la pronosupination de l'avant-bras, une gêne fonctionnelle surtout au niveau du coude, notamment pour tenir de petits objets comme un stylo, ou manger, difficilement appréciable, d'autant plus que l'enfant est plus jeune, mais qui dépend de la position de la main. Plus cette position est éloignée de la position de fonction, plus la gêne est grande.

Une douleur modérée peut être présente dans certains cas, mais aucune défaillance, faiblesse ou perte de la sensibilité n'a été décrite au niveau de l'avant-bras et de la main.

L'examen clinique trouve classiquement un avant-bras amyotrophique, fixé en pronation plus ou moins marquée, souvent associé à un flessum modéré du coude et un raccourcissement de l'extrémité ipsilatérale plus marqué dans les synostoses unilatérales. On remarque aussi un défaut de supination compensé par une hyperlaxité de l'épaule et du poignet.

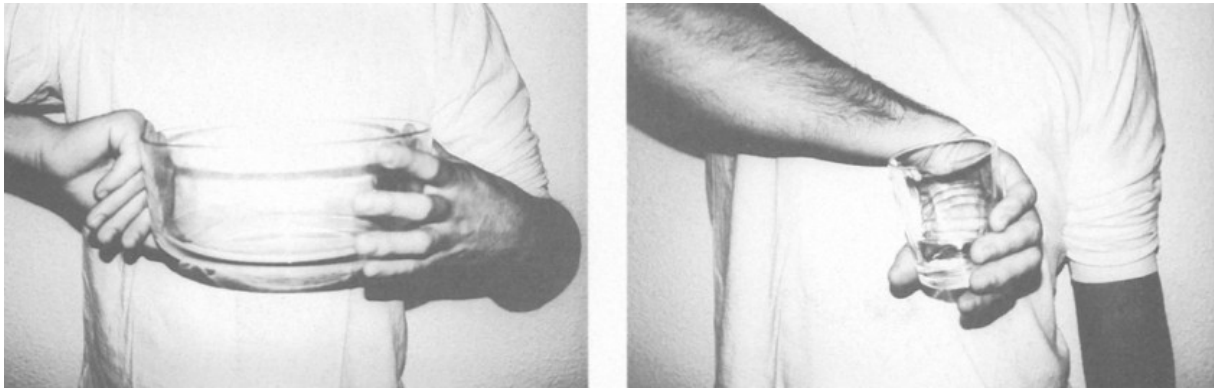
Aucune anomalie de vascularisation ou d'innervation n'est généralement présente.



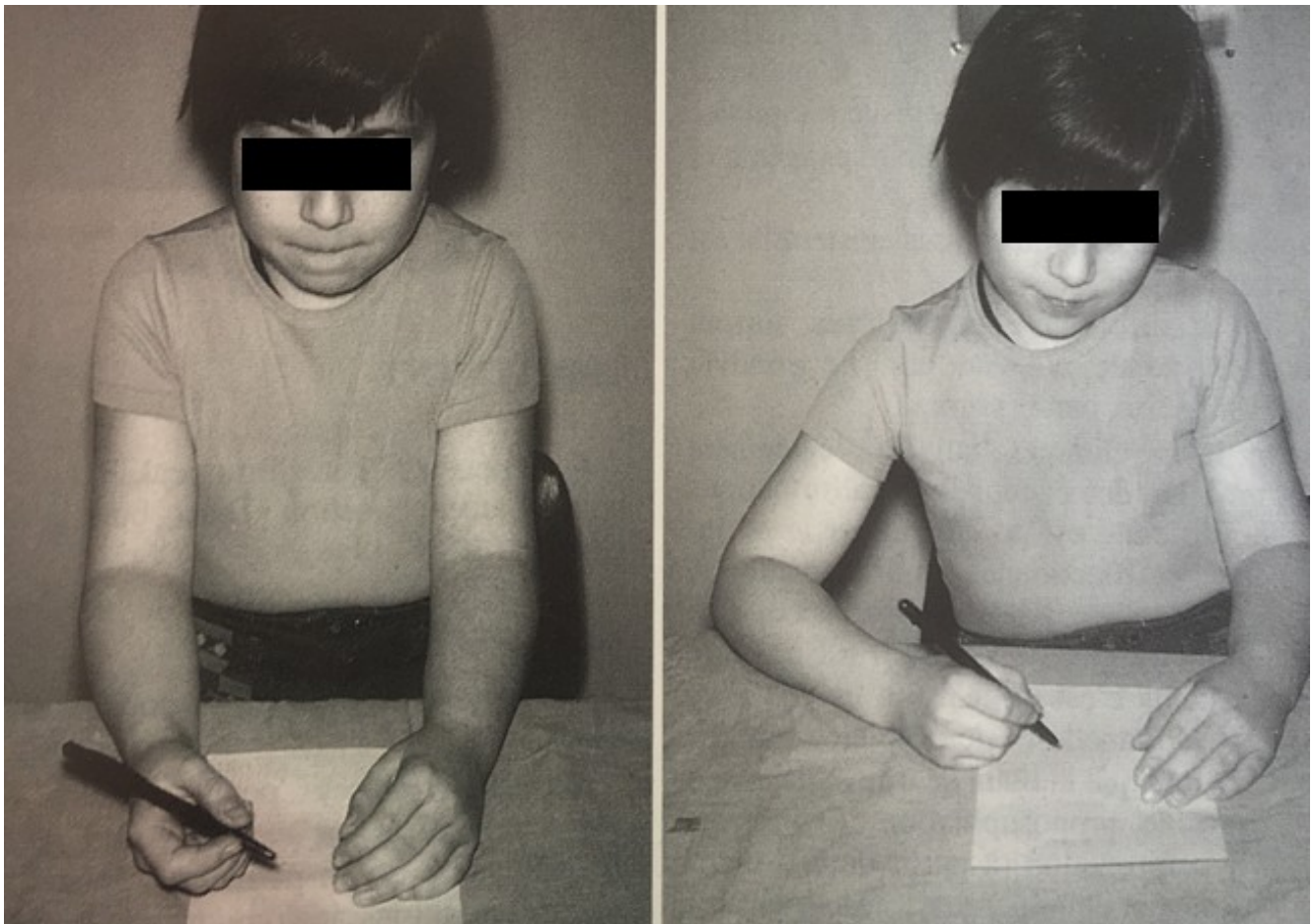
**Fig. 49 : Patient présentant une SRUC bilatérale [40]**



**Fig. 50 : Patient avec un avant-bras fixé à 50° de pronation présentant une gêne fonctionnelles pour les activités quotidiennes [40]**



**Fig. 51 : Compensation fonctionnelle typique avec position inverse de la main pour la manipulation des objets chez un patient avec SRUC [63].**



**Fig. 52 : Le déficit de pronation compensé par l'abduction de l'épaule [63]**

## **IX. Étude paraclinique :**

Le diagnostic de la SRUC se base essentiellement sur l'imagerie : la radiographie standard et la TDM 3D principalement.

### **1. Radiographie standard :**

Les images radiologiques de l'avant-bras et du coude doivent être faites sur plusieurs incidences : face, profil et parfois même une incidence oblique. [18]

Dans la plupart des cas, la SRUC est proximale, avec soudure de l'extrémité supérieure du radius et de l'ulna. Plus rarement, la synostose peut être distale ou bifocale. [55]

Il existe un très large spectre de malformations anatomiques pouvant aller d'une simple malformation de la tête radial, une synostose uniquement de la partie proximale de l'avant-bras jusqu'à une synostose complète des deux os de l'avant-bras. (Fig. 53) [64].

Il peut y avoir un raccourcissement de l'avant-bras, associé souvent à une inclinaison antérieure du radius. Une partie de la synostose peut être cartilagineuse mais cette dernière est mieux visualisée sur une image IRM. [65]



Fig. 53 : Image radiographique montrant une synostose radio-ulnaire complète [62]



Fig. 54 : radiographie de l'avant-bras gauche face et profil montrant SRCC proximal avec hypoplasie de la tête radiale. [66]

La radiologie aide à poser le diagnostic et à faire la classification.

La classification radiologique décrite par Cleary et Omer [34], [35] en 1985, est la plus utilisée actuellement.

Selon les cas rapportés en littérature, le type 3 selon la classification Cleary et Omer est le type le plus retrouvé. [2] [66]



Fig. 55 : radiographie de face (b) et de profil (a) de l'articulation du coude montrant une SRCC avec absence de la tête radiale. [67]

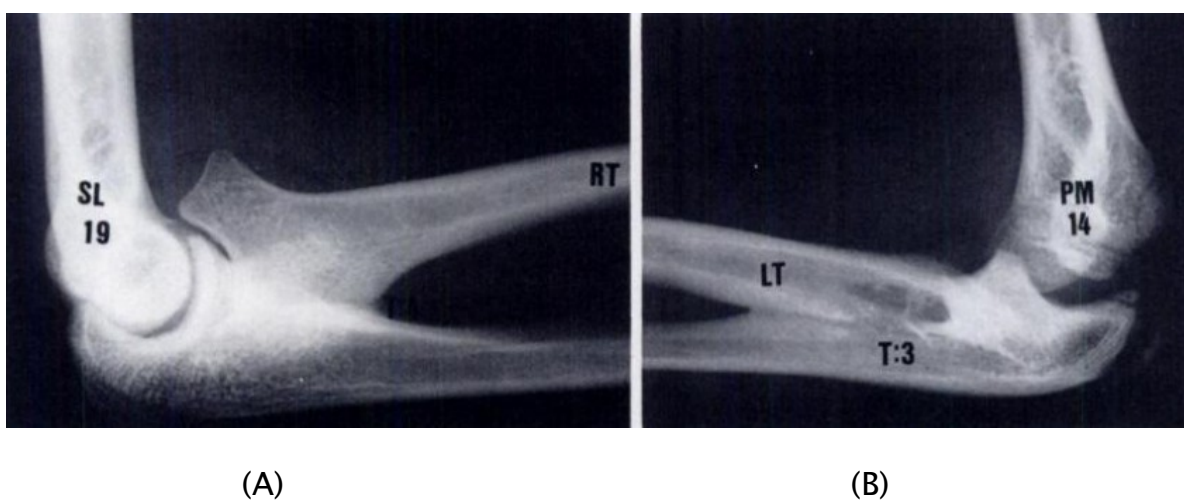


Fig. 56 : radiographie de profil latéral et profil médial de l'articulation du coude montrant une SRCC avec (A) luxation postérieure de la tête radiale (B) luxation antérieure de la tête radiale. [35]

**Tableau 3: Répartition en % des types de SRUC selon la classification de Cleary et Omer dans la littérature.**

Auteurs	Nombre d'avant-bras	Type I (%)	Type II (%)	Type III (%)	Type IV (%)
TSUYOSHI MURASE et al. [58]	4	0	0	100	0
M. RAMACHANDRAN et al. [2]	6	0	16	84	0
WAEL EL-ADL [59]	11	0	18	82	0
SHERIF N.G.BISHAY [60]	10	0	0	57.1	42.8
Notre série	13	0	1	11	1

## 2. TDM 3D :

L'exploration par le scanner permet de préciser le type et l'étendue de la synostose de façon plus exacte, ainsi que la position de la tête radiale par rapport à la synostose.

Il permet aussi de rechercher des anomalies musculaires associées.

L'artériographie associée est également utile pour l'étude de la localisation exacte de l'artère interosseuse postérieure dont la malposition serait responsable de l'anomalie. (Fig. 57)

Dans notre étude, aucun patient n'a bénéficié de TDM 3D.



Fig. 57 : TDM avec reconstruction 3D objectivant une SRUC proximale [68]

### 3. IRM :

Occasionnellement, une IRM de l'articulation radio-ulnaire proximale peut révéler une synostose cartilagineuse qui n'est pas encore ossifiée ou une attache fibreuse qui limite le mouvement, chez un patient avec un rotation limitée de l'avant-bras et des radiographies normales. [69]

Dans notre étude, l'IRM n'a été réalisée chez aucun patient.

## X. Traitement :

### 1. Buts de la chirurgie : [70]

Tous les auteurs ont été d'accord sur 2 buts essentiels de la chirurgie :

1. Établir une position fonctionnelle de l'avant-bras : quoique très difficilement réalisable en pratique en raison de plusieurs contraintes anatomiques, car pour rétablir la pronosupination de l'avant-bras, toutes les conditions anatomiques devraient être présentes (mobilité haute et basse de l'articulation radio-ulnaire, élasticité de la membrane interosseuse, une courbure radiale adéquate). Les muscles à action pronatrice et supnatrice n'ont jamais fonctionné dans ce sens. [69]
2. Prévenir la récurrence de la soudure osseuse entre le radius et l'ulna.

Dans notre série, l'objectif de l'intervention chirurgicale est de placer l'avant-bras dans une position fonctionnelle permettant les activités quotidiennes de l'enfant.

### 2. Indications chirurgicales :

Une déformation en pronation à 60° de l'avant-bras est considérée par la plupart des auteurs comme étant une indication chirurgicale assez significative. [69]

- Selon **SIMMONS et al.** [45], une pronation à 60° est une indication absolue pour l'ostéotomie, alors qu'une pronation entre 15 et 60° est considérée comme une indication relative discutée au cas par cas.
- **OGINO et HIKINO** [56] ont pensé qu'une déformation en pronation de 60° créait une gêne fonctionnelle assez importante nécessitant une prise en charge chirurgicale, tandis que les patients avec une déformation à 20° ne se plaignaient guère d'handicap significatif.
- D'après **Dr. B. PASUPATHY et al.** [40], les indications chirurgicales se résument à une hyper pronation et une synostose des deux avant-bras,

mais que le handicap soit sévère dans les deux cas, tout en prenant en considération l'importance de la gêne fonctionnelle au cas par cas.

- Dans notre étude, l'indication chirurgicale retenue était essentiellement une gêne fonctionnelle importante, ou une atteinte bilatérale. En partant d'une pronosupination neutre (cotée 0°), une pronation fixée à 60° ou plus est une indication chirurgicale, surtout s'il s'agit du côté dominant

Ces figures sont variables selon les études, et certains auteurs ont considéré en plus les facteurs culturels et ethniques qui pourraient influencer la prise de décision.

[58]

### **3. Age lors de la chirurgie :**

Il y a une certaine variation dans la littérature sur l'âge idéal de la chirurgie :

- Pour **TSUYOSHI MURASE** et al. [58], l'âge idéal pour la chirurgie est de 3.9 ans (2,5 – 5ans).
- D'après **RAMACHANDRAN** et al. [2], l'âge moyen à la chirurgie était de 11 ans (9–13 ans).
- Dans l'étude de **Dr. B PASUPATHY** et al. [40], l'âge moyen lors de l'intervention chirurgicale est de 3,8 ans (2–9 ans).
- Dans notre série, l'âge moyen a la chirurgie est de 5 ans.

### **4. Méthode thérapeutique :**

Tous les auteurs se sont mis d'accord sur l'inutilité des interventions chirurgicales visant à libérer la synostose dans l'espoir de rendre une pronosupination active. [71]

La membrane interosseuse, les rétractions musculaires, l'atrophie des muscles pronateurs et supinateurs, la tête radiale et l'articulation radio-ulnaire inférieure anormales s'y opposent. [71]

Plusieurs méthodes chirurgicales ont été proposées, elles peuvent être

rassemblées en deux groupes principaux :

- a. Interventions qui améliorent la position fixe de l'avant-bras dans une position plus fonctionnelle : Différents types d'ostéotomie de dérotation ont été décrits :

- i. Ostéotomie transversale dans la synostose :

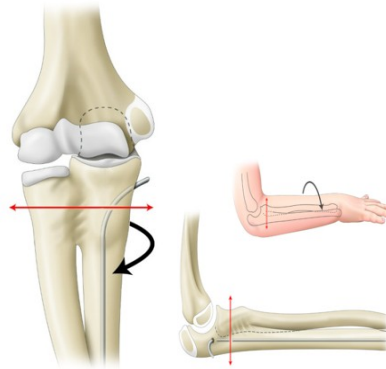
Cette technique vise à placer la main dans une meilleure position fonctionnelle. Elle était adoptée par plusieurs auteurs : **SIMMONS BP.** [45], **CASTELLO JR.** [63], **GRIFFET J.** [27], **HANKIN FM.** [72] et **OGINO T.** , **HIKINO K.** [56].

L'abord est longitudinal postérieur le long de la crête ulnaire centré sur la synostose. Une broche de Kirschner est introduite latéralement, distalement par rapport au cartilage de croissance, et poussée dans le canal centromédullaire selon la technique d'embrochage centromédullaire stable [73] .

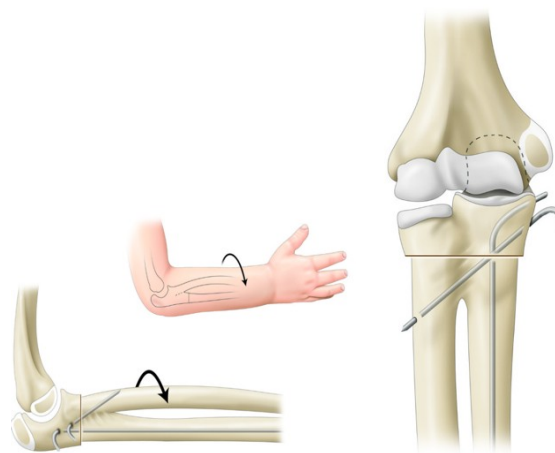
Le périoste est ouvert entre l'anconé et l'extenseur ulnaire du carpe et le long de la crête ulnaire. Le périoste est décollé à la rugine pour exposer la synostose . La broche de Kirschner est reculée de manière à réaliser une ostéotomie sous périostée à la scie oscillante dans la moitié proximale de la synostose et à distance de l'apophyse coronoïde (FIG 58).

Il est prudent de faire un raccourcissement de 0.5cm dans la synostose de façon à limiter le risque de complications vasculo-nerveuses. Une fois l'ostéotomie réalisée, la broche de Kirschner est poussée dans le canal médullaire, stabilisant le foyer d'ostéotomie, recourbée et enfuie sous la peau.

Après avoir effectué la rotation désirée, une broche oblique est mise en place pontant le foyer de manière à fixer définitivement la rotation (FIG.59).



**Fig. 58 : Ostéotomie transversale dans la zone de synostose. L'ostéosynthèse est assurée par une broche axiale, qui pont le foyer d'ostéotomie, et qui permet de déroter progressivement l'avant-bras. [74]**



**Fig. 59 : Fixation définitive de la correction par une broche oblique. [74] .**

Dans notre série, la technique chirurgicale utilisée était également une ostéotomie de dérotation transversale de la synostose.



**Fig.60 : Radiographie postopératoire d'une ostéotomie de dérotation transversale. [64]**

## ii. Ostéotomie en roseau des deux diaphyses du radius et de l'ulna : [41]

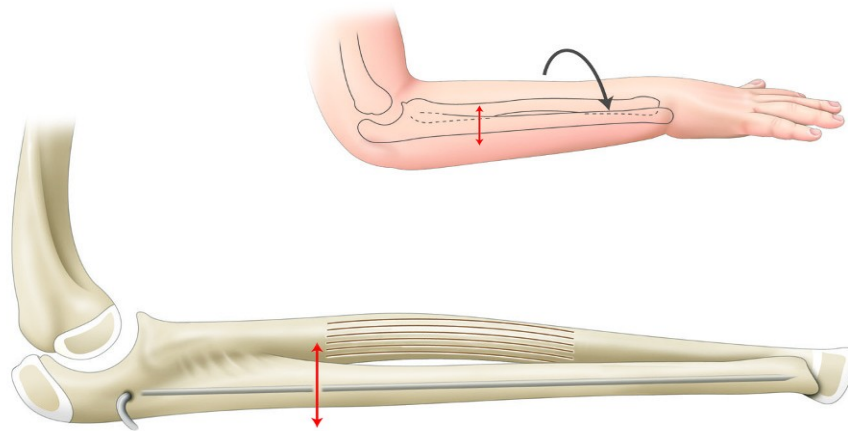
YAMMINE et al. [41] ont utilisé cette technique, décrite pour la première fois par Dr S. L. Haas dans un article publié dans JAMA en Mai 1929, utilisée initialement au niveau du tibia.

Elle consiste en la réalisation d'une incision au niveau du bord latéral afin d'accéder à la diaphyse radiale tout en passant entre le muscle brachio-radial et long extenseur radial du carpe. Le périoste est ouvert sur toute la longueur de l'ostéotomie en H. Trois ou quatre traits d'ostéotomie longitudinale sont réalisés sur environ 6 à 8 cm à la scie oscillante, transfixiant le radius et permettant d'obtenir ainsi 6 ou 8 ostéotomies longitudinales. (Fig. 61 (A)).

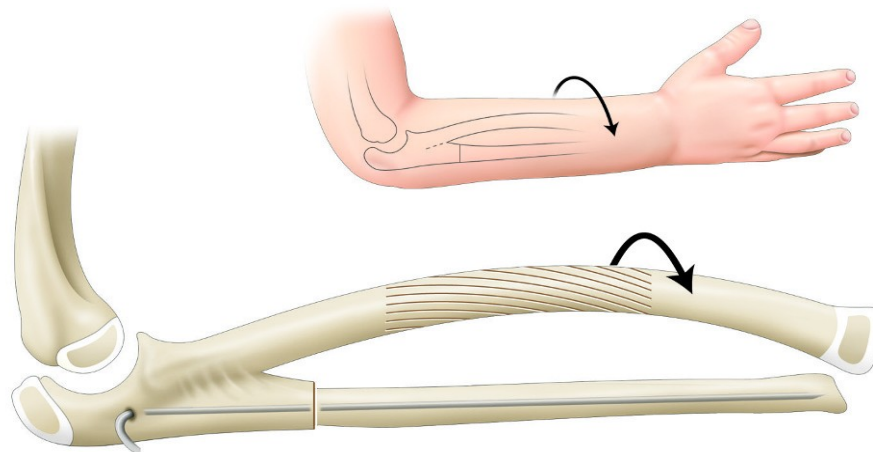
L'accès à l'ulna est ensuite obtenu grâce à une courte incision postéro-médiale et une ostéotomie transverse est réalisée au niveau du centre de la diaphyse, permettant une dérotation autour de l'axe du radius induisant une séparation des segments de l'os. (Fig. 61 (B)).

L'ostéotomie ulnaire est fixée par une plaque ou un fixateur externe.

Cette méthode a prouvé son efficacité comparé aux autres ostéotomies de dérotation trans-synostosique.



(A)

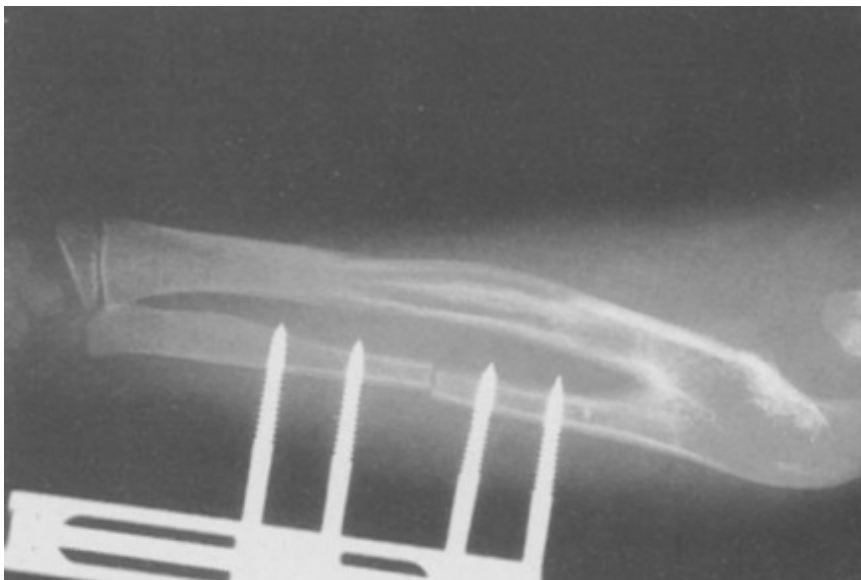


(B)

Fig. 61 : Ostéotomie en roseau, le long de la diaphyse radiale, et en aval de la synostose sur l'ulna. La dérotation s'effectue ensuite de façon progressive.[74]



**Fig. 62 : Vue peropératoire d'une ostéotomie en roseau : on voit le bâillement des roseaux quand le poignet est en supination. L'écarteur inférieur est entre deux lamelles osseuses. [41]**



**Fig. 63 : radiographie post opératoire d'écartement des Roseaux qui signe la correction. [41]**

### iii. Ostéotomie diaphysaire distale du radius : [69]

La technique consiste en une ostéotomie à travers la synostose distalement par rapport au processus coronoïde. Avant la procédure, une broche de Kirschner intramédullaire ulnaire est placée afin de garder le control sur l'ostéotomie.

Après réalisation de l'ostéotomie, une rotation de l'avant-bras peut être réalisée jusqu'à la position désirée de la correction. [69]

FUJIMOTO M. et KATO HM. [75] ont utilisé cette technique pour leurs trois patients. Cette technique isolément n'a pas donné de résultats satisfaisants en général car la radio-ulnaire inférieure et la membrane interosseuse permettent le mouvement. L'ostéosynthèse du radius est difficile en raison de l'angulation entre les deux parties de l'os. (Fig. 64)

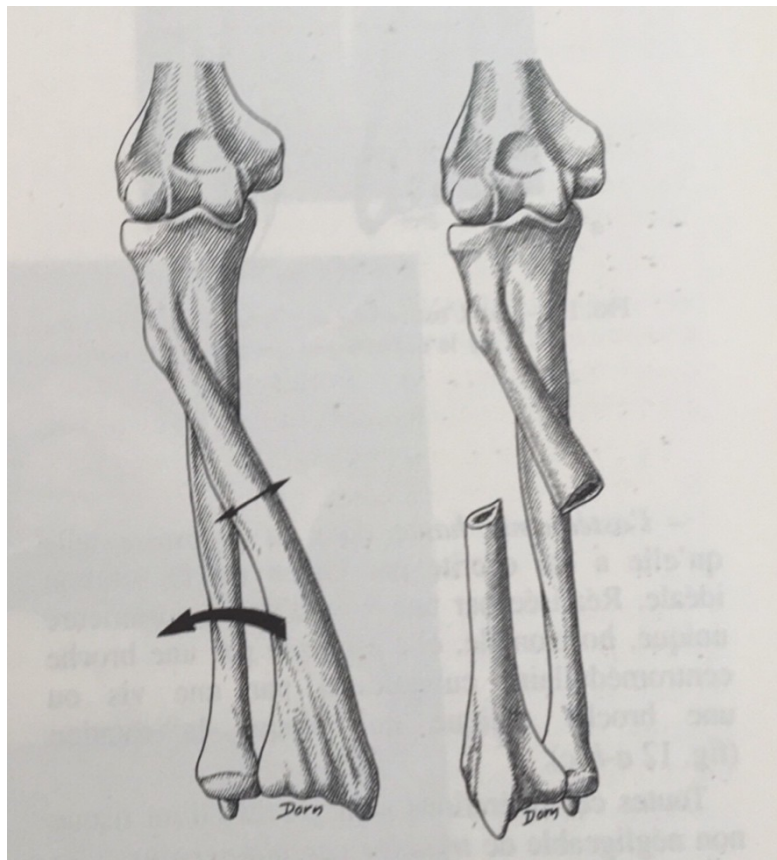


Fig. 64 : Ostéotomie diaphysaire distale du radius. [69]

#### iv. Ostéotomie des deux diaphyses du radius et de l'ulna :

Dans cette méthode, une ostéotomie est réalisée sur deux sites, une au niveau du radius proximal et l'autre au niveau de l'ulna distal et un segment de l'os est réséqué. Il est nécessaire de faire un raccourcissement de 5 à 6 mm dans le foyer d'ostéotomie, de manière à limiter de survenue de syndrome de loge. Deux broches de Kirschner sont introduites dans la styloïde radiale et ulnaire à travers les sites de résection osseuse. L'avant-bras est ensuite placé manuellement dans la position souhaitée. (Fig. 65) [38]

Des complications de : pseudarthrose, angulation de l'avant-bras, syndrome de loge, la paralysie nerveuse et la compromission vasculaire ont été rencontrés.

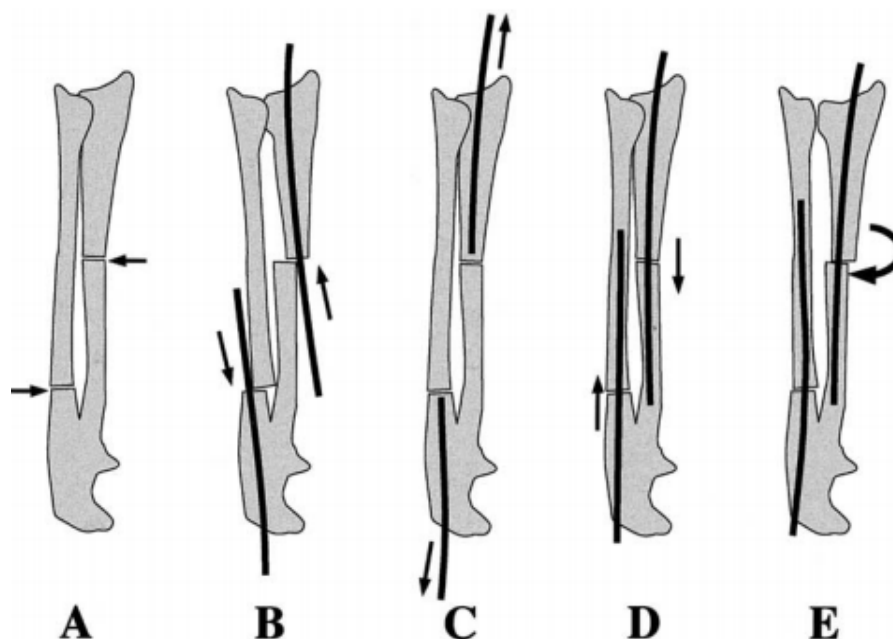


Fig. 65 : Méthode chirurgicale. (A) ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna. (B) des broches de Kirschner ont été introduit à partir des sites d'ostéotomie distalement hors du radius et proximale hors de l'ulna. (C, D) Les sites d'ostéotomie ont été réduits et les broches de Kirschner ont été avancées à travers les sites d'ostéotomie. (E) Puis l'avant-bras a été détourné manuellement suivi d'une immobilisation plâtré. [58]



Fig. 66 : (A) radiographie préopératoire (B) Ostéotomie au tiers distal du radius et au tiers proximal de l'ulna (C) radiographie postopératoire 8s après la chirurgie. [58]

**MURASE** et al. [58] ont obtenu de bons résultats grâce à cette méthode avec seulement un seul cas qui a perdu 20° de la correction. (Fig. 66)

Cette méthode a été pratiquée également par **RAMACHANDRAN** et al. [2], **SHERIF N.G.** [60], **NGUYEN NGOC HUNG** [38] et **WAEEL EL-ADL** [59], qui ont tous conclu que cette méthode soit une technique simple et sûre pour traiter les patients atteints de SRUC.

v. Ostéotomie de dérotation distale par rapport à la zone de synostose :

M. FARZAN et al. [57] ont utilisé cette technique. Dans cette méthode, la zone de la synostose est atteinte par la voie postérieure, et une ostéotomie de l'ulna est réalisée distalement par rapport à la zone de synostose. Le site d'ostéotomie est fixé par broche de Kirschner, le coude ensuite fixé dans la position désirée.

Les complications comprennent : la compression vasculaire, le syndrome de loge et la perte de l'angle de correction.

vi. Ostéotomie de dérotation avec la méthode d'Ilizarov : [76]

Cette technique est basée sur la correction progressive de la malformation après une ostéotomie de dérotation, à l'aide d'un fixateur d'Ilizarov (Fig. 67) à titre de 1mm/jour avec possibilité d'allongement du membre à partir de J1 en postopératoire sous contrôle radioscopique.

BOLANO [77] a utilisé cette méthode dans son étude, tout en réalisant une correction aigüe immédiate de 60°, suivie par une dérotation progressive de 4°/j sur 1 mois. Position neutre de l'avant-bras a été atteinte, et l'infection des fiches était la seule complication notable.

Par contre RUBIN et al. [66] ont pratiqué une ostéotomie suivie d'une correction progressive de la synostose à l'aide d'un fixateur de type Ilizarov rapportant d'excellents résultats. Leur étude a démontré la possibilité de corriger progressivement des déformations supérieures à 90° en utilisant un fixateur externe d'Ilizarov. Ils ont souligné que la correction devrait être obtenue progressivement. Selon leur expérience, toute tentative de correction aigüe immédiate, même partielle, selon la technique décrite par BOLANO [77], n'est pas recommandée et peut entraîner une neurapraxie du nerf radial, développé par deux de leurs patients chez qui ils ont tenté une correction instantanée.

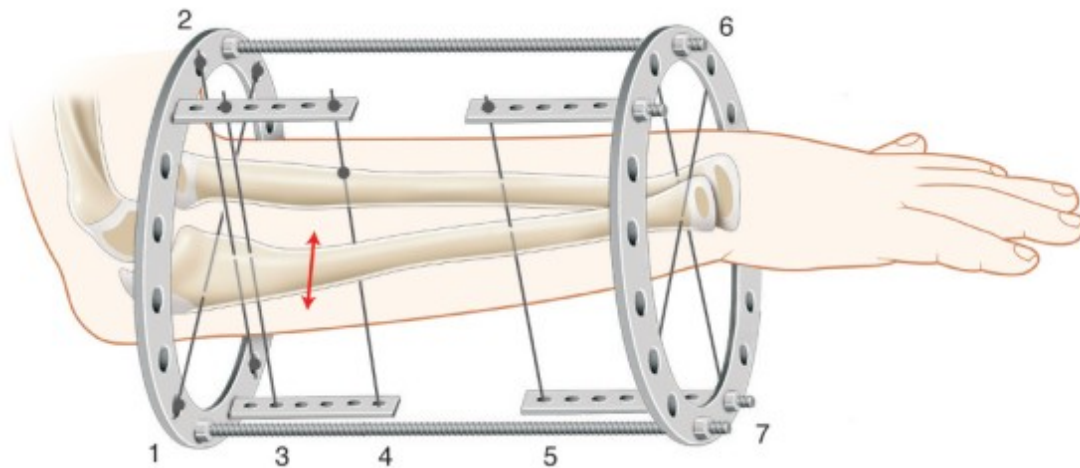


Fig. 67 : Montage d'un fixateur externe type Ilizarov sur avant-bras [76]

- b. Interventions qui visent le rétablissement du mouvement de pronosupination de l'avant-bras par la libération de la synostose :**
- i. Interposition de prothèse pivotante (Kelikian et Doumanian [78])**
  - ii. Ostéotomie et interposition des tissus mous – membrane silastique, l'anconé et greffe fascio-graisseuse vascularisée libre.**

Cette technique est basée sur la restauration du mouvement par séparation et résection de la synostose, suivie d'un raccourcissement du radius en proximal à la synostose et fixation par plaque, puis d'une interposition d'une graisse ou d'un muscle (anconé dans l'étude de **MIURA** et al. [54], aponévrose ou lambeau musculaire dans celle de **DAL MONTE** et al. [54], lambeau fascio-graisseux vascularisé dans la série de **KANAYA** et **IBARAKI** [79]) . Cependant, cette procédure a conduit à des résultats insatisfaisants.

**DAL MONTE** et al. [54], ainsi que **MIURA** et al. [54] ont rapporté la récurrence de la synostose chez tous les patients.

## **5. Position idéale de l'avant-bras après la correction chirurgicale de la SRUC :**

La position idéale pour placer l'avant-bras après correction chirurgicale reste controversée. Cette position dépend de la bilatéralité, de si le coté atteint est dominant ou non dominant, de l'environnement social et culturel du patient et des activités futures projetées.

- Selon l'étude faite par **CASTELLO JR. ET GARRO L.** [63], tous les avant-bras opérés ont été fixés à un degré de pronation variant entre 0 et 15°.
- Dans la série **RAMACHANDRAN et al.** [2], la position des avant-bras après correction chirurgicale était de 10° pour tous les patients.
- **NGUYEN NGOC HUNG** [38] a opté pour une position entre 0°-30° de pronation pour le coté dominant, et position neutre (0°) pour le coté non dominant.
- Dans l'étude de **DR. B. PASUPATHY** [40], le but était d'obtenir une supination de 20° à 25° après correction chirurgicale.
- Dans notre série, 4 avant-bras ont été fixé en position neutre après correction chirurgicale, tandis que 6 avant-bras ont été fixé à 30° de pronation. Un seul avant-bras était fixé à 10° de pronation.

## **XI. Complications :**

Historiquement, une incidence élevée de complications postopératoires ont été rapportées [45][35], atteignant 36% des cas dans certaines séries.

**SIMMONS et al.** [29] ont rapportés huit complications postopératoires sur 22 ostéotomies réalisées : un cas d'infection de la plaie, trois cas de perte de correction chirurgicale, trois cas ont présenté une compression vasculaire dont un seul cas a nécessité une fasciotomie et un cas a développé le syndrome de Volkmann. **SIMMONS et al.** ont conclu que toute ostéotomie de dérotation supérieure à 85° doit être réalisée en deux étapes

**GREEN et MITAL** [80] ont rapportés un cas qui a développé le syndrome de Volkmann en postopératoire sur un total de 13 cas.

**OGINO.T et HIKINO.K** [56] ont signalé deux cas de paralysie du nerf radial, les deux cas ont récupéré spontanément entre 4 à 8 semaines.

Afin de limiter la durée d'utilisation du fixateur d'Ilizarov, **RUBIN et al.** [66] ont tenté une correction immédiate partielle de la synostose de 30° chez deux patients, une neurapraxie du nerf radial était remarquée chez les deux patients dans la salle de réveil. Ils ont donc placé l'avant-bras dans la position d'origine. Cela a permis une guérison neurologique complète.

**RAMACHANDRAN et al.** [2] ont rapporté une consolidation retardée chez un seul cas. Une collection d'hématome qui a entraîné un syndrome de loge était notée chez un cas et a nécessité une fasciotomie. Une infection sur broche était noté chez un seul patient. Aucune perte de correction n'a été notée dans leur série. Aucune complication vasculo-nerveuse n'a été signalée lors du suivi.

**WAEL EL-ADL** [59] n'ont rapporté aucune complication chez les 9 patients inclus dans l'étude.

**HUNG** [38] a rapporté une légère perte de correction (15–20°) lors de l'immobilisation du plâtre dans 5 avant-bras.

En ce qui concerne la séparation de la synostose par l'interposition d'un lambeau fascio-graisseux ou de muscle, plusieurs auteurs ont rapporté la récurrence de la synostose. **MIURA et al.** [54] ont rapporté une récurrence chez tous les patients de leur série après avoir utilisé le muscle anconé comme une greffe d'interposition. **KANAYA et IBARAKI** [79] n'ont signalé aucune récurrence avec leur technique qui consiste sur l'utilisation d'un lambeau fascio-graisseux vascularisée libre.

Dans notre série, une patiente a présenté un syndrome de loge, ayant bénéficié ensuite d'une aponévrotomie avec lâchage de la rotation. Une infection du site chirurgicale et une ischémie de Volkmann ont aussi été retrouvés chez un patient dans les suites post-opératoires.

## **XII. Évolution :**

Les séries de CASTELLO JR. [63], FARZAN M [57], RAMACHANDRAN M [2], WAEL EL-ADL [59], SHERIF N.G. [60], et RUBIN.G [66] ont tous rapporté un taux de réussite a 100%. Tous les patients ont démontré une amélioration fonctionnelle sans perte de correction. Le résultat était satisfaisant pour tous les patients et leurs parents.

KANAYA F, IBARAKI K [79] rapportent dans leur série 75% d'excellents résultats alors qu'un seul cas n'était pas satisfait du résultat postopératoire.

Dans notre série 90% des patients rapportent d'excellents résultats.

Pour un seul cas (cas n9), la patiente se plaint de douleur au niveau du coté opéré, ainsi qu'une inégalité de croissance des 2 membres supérieurs en rapport avec une pseudarthrose au niveau du site d'ostéotomie.

# CONCLUSION

La synostose radio-ulnaire congénitale est une malformation rare, souvent bilatérale avec une prédominance chez le sexe masculin. Elle est due à une défaillance de segmentation entre le radius et l'ulna due à une anomalie du trajet de l'artère interosseuse postérieure.

L'étiopathogénie de la SRUC reste inconnue. Une cause génétique est suggérée devant l'existence d'histoires familiales et la présence de cette anomalie dans le cadre de certains syndromes génétiques. Les cas sporadiques restent toutefois les plus fréquents.

L'expression clinique de la SRUC est le blocage de la pronosupination, l'avant-bras est souvent fixé en position de pronation. Une adaptation fonctionnelle est possible grâce aux mouvements compensatoires au niveau de l'épaule et du poignet.

La prise en charge est soit conservatrice soit chirurgicale selon le degré de la tolérance fonctionnelle des patients. Les indications chirurgicales sont basées sur le degré de la déformation ( $>60^\circ$ ) et la bilatéralité de l'atteinte mais surtout sur l'importance de la gêne fonctionnelle.

D'après notre étude, nous concluons que l'ostéotomie transversale de dérotation de squelette anti-brachial est une technique sûre, facile et efficace pour le traitement des SRUC avec moins de risque de complications, de rechutes et de perte de dérotation.

# RÉSUMÉS

## Résumé

**Titre** : Synostose radio-ulnaire congénitale à propos de 10 cas.

**Auteur** : RAIS ASMAE

**Rapporteur** : PROFESSEUR AFIFI ABDERRAHMANE

**Introduction** : La synostose radio ulnaire congénitale est une malformation rare du membre supérieur, caractérisée par une fusion radio-ulnaire proximale dans la majorité des cas, rarement en distale, ou exceptionnellement en proximal et distal, responsable de la limitation des mouvements de pronosupination, avec un avant-bras bloqué en pronation.

Cette malformation a été décrite pour la première fois en 1793 par SANDIFORT. Selon l'article publié en 2018 dans le journal international des sciences orthopédiques par Dr. B PASUPATHY et al. [40], approximativement 350 cas ont été rapportés mondialement.

C'est une pathologie plus fréquente chez les garçons (64,7%) et est souvent bilatérale (52,9%),

Nous avons fait une étude rétrospective à propos de la synostose radio ulnaire congénitale.

**Patients et méthode** : Cette étude a concerné 10 patients âgés de 2 à 10 ans pris en charge pour une synostose radio ulnaire congénitale au service de Traumatologie orthopédie pédiatrique du C.H.U Hassan II Fès, sur une période de 8 ans et demi de Janvier 2009 à juin 2017.

**Résultats** : L'âge moyen de nos patients était de 5 ans. 50% des patients ont présenté une synostose radio ulnaire bilatérale, 30% une synostose du côté droit et 20% du côté gauche. Il y avait une faible prédominance masculine, avec un sexe ratio de 2/3.

Tous nos patients présentaient une synostose proximale.

Selon la classification de Cleary et Omer, 84,6% des synostoses dans notre série étaient classés type III, 7,7% classés type II, et 7,7% type IV.

La technique chirurgicale réalisée pour tous les patients était une ostéotomie de dérotation transversale jusqu'à obtention de la position souhaitée, puis stabilisation par 2 broches de Kirschner n18.

Le suivi clinique et radiologique était sans particularités pour la plupart de nos malades à l'exception d'un patient qui a présenté un syndrome de Loge et une pseudarthrose en post opératoire.

A travers ce travail, nous allons retenir :

- L'étude du profil épidémiologique des patients présentant une synostose radio ulnaire congénitale
- L'analyse des résultats de l'ostéotomie de dérotation chez ces patients
- La comparaison de ces résultats à ceux obtenus par d'autres moyens thérapeutiques
- La comparaison de ces résultats à ceux obtenus dans d'autres séries de la littérature concernant la synostose radio ulnaire congénitale.

## **ABSTRACT**

**Title:** Congenital Radio-Ulnar Synostosis about 10 cases.

**Author:** RAIS ASMAE

**Keywords:** Radio-ulnar synostosis – prono-supination – osteotomy.

**Thesis tutor:** PROFESSOR AFIFI ABDERRAHMANE

**Introduction:** Congenital radio-ulnar synostosis is a rare malformation of the upper limb, characterized by a proximal radio-ulnar fusion in most cases, rarely distal, and hardly ever proximal and distal fusion, causing limitation of prono-supination. The forearm is mostly fixed in position of pronation.

This malformation was described for the first time by SANDIFORT in 1793.

In an article published by Dr. B PASUPATHY et al. [40] in the international journal of orthopedics sciences in 2018, approximately 350 cases were reported worldwide heretofore.

This pathology touches more frequently boys (64,7%) and is more often bilateral (52,9%).

**Patients and methods:** This is a retrospective analysis of 10 cases of congenital radio-ulnar synostosis followed and treated at the pediatric orthopedic department of the hospital of C.H.U. Hassan II of Fes over 8 years and half between January 2009 and June 2017.

**Results:** Average age is about 5 years with predominance of male (70%); the involvement is bilateral in 50% of cases, concerning the right hand in 30%, and the left in 20%.

All of our patients had a proximal radio-ulnar synostosis.

According to the Cleary and Omer classification, 84,6% of cases were classified as type III, 7,7% of cases were classified as type II and 7,7% as type IV. In all cases, the

forearms were fixed in position of pronation.

Regarding the treatment, the transverse rotational osteotomy through the fusion mass is the intervention that we proposed for all our patients.

90% of our patients didn't present any postoperative complications. One patient though was presented with a compartment syndrome, who was successfully treated.

Through this work, we are going to talk about:

- Clinical data of the patients presenting a congenital radio-ulnar synostosis.
- Analyzing the results of the transverse rotational osteotomy.
- Comparing our results with those of the literature.

## ملخص

**العنوان:** انصهار الكعبرة والزند الخلقى في 10 حالات.

**المؤلف:** أسماء الرايس

**المقرر:** عبد الرحمن عفيفي

**مقدمة:** انصهار عظام الكعبرة والزند الخلقى تشوه نادر للعضو العلوي يتميز في أغلب الأحوال بانصهار كعبري - زندي قريب، وناذرا ما يكون بشكل بعيد، أو استثنائيا بشكل قريب وبعيد. وهو يتسبب في الحد من الحركات استلقاء استثنائي، مع ساعد معاق في الكرون.

تم وصف هذا التشوه لأول مرة في عام 1793 بواسطة Sandifort. وفقا للمقالة المنشورة في عام 2018 في المجلة الدولية لعلوم العظام من قبل الدكتور B PASUPATHY وآخرون [40] ، فقد تم الإبلاغ عن حوالي 350 حالة في جميع أنحاء العالم.

وهذا المرض أكثر شيوعاً بين الذكور (64.7%) و غالباً ما يكون ثنائياً (من الجهتين) بنسبة 52.9% سنجري دراسة استعراضية تحت عنوان انصهار الكعبرة والزند الخلقى

**المرضى والمنهاج:** شملت هذه الدراسة 10 مرضى تتراوح أعمارهم بين 2 و 10 سنوات المعتمدين لمرض انصهار عظام الكعبرة والزند الخلقى في قسم الإصابات العظمية للأطفال من CHU المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، على مدى 8 سنوات ونصف من يناير 2009 إلى يونيو 2017

**النتائج:** كان متوسط عمر مرضانا 5 سنوات، 50٪ منهم لديهم انصهار ثنائي، 30٪ انصهار على اليمين و 20٪ على اليسار. كانت هيمنة الذكور منخفضة، بنسبة 2/3 جميع مرضانا كان لديهم التزامن الداني.

التقنية الجراحية التي أجريت لجميع المرضى العظم كانت عرضية derotation حتى الموضع المطلوب، ثم تم تحقيق الاستقرار باثنين من أسلاك كيرشنر N18 كانت المتابعة السريري والإشعاعي عادي بالنسبة لمعظم مرضانا باستثناء مريض واحد تعرض لمتلازمة ودج بعد العمل الجراحي.

من خلال هذا العمل نحتفظ بما يلي:

• دراسة الملف الوبائي للمرضى الذين يعانون من: انصهار الكعبرة والزند الخلقى

• تحليل نتائج الانصهار البعيد في هؤلاء المرضى

• مقارنة هذه النتائج مع تلك التي حصلت عليها الوسائل العلاجية الأخرى

• مقارنة هذه النتائج مع تلك التي تم الحصول عليها في سلسلة أخرى من المنشورات حول انصهار الكعبرة

والزند الخلقى.

# BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Wilkie DPD. Congenital radioulnar synostosis. Br J Surg. 1914;1:366-75.
- [2]. M. Ramachandran, K. Lau, D. H. A. Jones, Rotational osteotomies for congenital radioulnar synostosis, THE JOURNAL OF BONE AND JOINT SURGERY, 2 June 2005.
- [3]. Cleary JE, Omer GE. Congenital proximal radio-ulnar synostosis. J Bone Joint Surg 1985 ; 67-A : 539-45.
- [4]. M. Soubeyrand a,b,\*, B. Assabah a, M. Bégin b, E. Laemmel c, A. Dos Santos b, M. Crézé, Pronation and supination of the hand: Anatomy and biomechanics, Hand Surg Rehab (2016), 2468-1229/# 2016 SFCM. Published by Elsevier Masson SAS
- [5]. LaStayo PC, Lee MJ. The forearm complex: anatomy, biomechanics and clinical considerations. J Hand Ther 2006;19:137-44.
- [6]. SoubeyrandM, WassermannV, Hirsch C, Oberlin C, Gagey O, Dumontier C. The middle radioulnar joint and triarticular forearm complex. J Hand Surg Eur Vol 2011;36:447-54.
- [7]. PfaeffleHJ, FischerKJ, MansonTT, TomainoMM, WooSL, Herndon JH. Role of the forearm interosseous ligament: is it more than just longitudinal load transfer. J Hand Surg Am 2000;25:683-8.
- [8]. P. Kamina , anatomie clinique , 4eme Edition Maloine , Tome1 anatomie générales . Membres, 2009.
- [9]. Journeau.P , Cottalorda.J, orthopédie pédiatrique , membre supérieur, © Elsevier Masson SAS, 2009.
- [10].Griffet.J , Clement.JL , Daoud.A , les anomalies congénitales du membres supérieur , © SAURAMPS médical , 1998 .
- [11].Bamshad M, Watkins WS, Dixon ME, Le T, Roeder AD, Kramer BE, CareyJC, Jorde LB. Reconstructing the history of human limb development: lessons from birth defects. Pediatric Res. 1999; 45:291-9.

- [12]. Daluiski A, Yi SE, Lyons KM. The molecular control of upper extremity development: implications for congenital hand anomalies. *J Hand Surg [Am]*. 2001; 26:8–22.
- [13]. Riddle RD, Tabin C. How limbs develop. *Sci Am*. 1999; 280:74–9.
- [14]. SWAMINATHAN.S , an analysis of results of derotation osteotomy through the synostosis mass in cases of congenital radioulnar synostosis, the tamilnadu DR.M.G.R.medical university , Chennai , 2012.
- [15]. Olivier.G : formation du squelette des membres.1962, Vigot frères ; paris.
- [16]. Encha-Razavi F, Escudier E. Embryologie humaine : de la molécule à la clinique . Paris: Masson; 2008.
- [17]. Testut, L. (Léo), traité d'anatomie humaine, Tome 2, Paris 1849–1925.
- [18]. André P .L.L, la synostose congénitale radio –cubitale supérieure, faculté de médecine de Paris 1925, thèse N°205.
- [19]. CREYSSEL, J.; FISCHER, L.; RAY, A.; MACHENAUD, A., 1970: Congenital upper radiocubital synostosis. 3 cases. *Lyon Chirurgical* 66(3): 175–179.
- [20]. Dareste C. Recherches sur la production artificielle des monstruosités ou essais de tératogénie expérimentale, 2<sup>nd</sup> ed. Paris : Reinwald ; 1891.
- [21]. BLUMENTHAL, *Zeitschr. f. Orthopad. Char.* 1904, Bd. xii, S. 181
- [22]. Bischoff KB, Dedrick RL, Zaharko DS, Longstreth JA. Methotrexate pharmacokinetics. *J Pharm sci* 1971;60:1128–1133
- [23]. Camille.M, les synostoses radio –cubitales congénitales , faculté de médecine de paris, thèse N°318 ,1980.
- [24]. JEANTY.M, la synostose radio –cubitale congénitale .*Acta Orthop.Belg*, 1964, 30, p294–302.
- [25]. Olivier.G : formation du squelette des membres.1962, Vigot frères ; paris.

- [26].Sledge CB: Some morphologic and experimental aspects of limb development. Clin Orthop 44:241–64, 1966.
- [27].J. Griffet, J. Berard, C. R. MicheP et J. Caton. Les synostoses congénitales radio – cubitales suprieures`à propos de 43 cas, International Orthopaedics (SICOT) (1986) 10:265–269.
- [28].Lewis WH: The development of the arm in man. Am J Anat 1: 169–83, 1901.
- [29].Simmons BP, Southmayd WW, Riseborough EJ. Congenital radioulnar synostosis. J Hand Surg Am. 1983; 8:829–38.
- [30].Aziz.Z, Les synostoses congénitales radio –cubitales supérieures`à propos de 17 cas, faculté de médecine de Rabat, thèse N°190 ,2006.
- [31].A.EL BAKKALY, I. EL GHORDAF, J.BOULJROUF, A.AMRANI, A.DENDANE, Z.F.ALAMI, T.EL MADHI , traitement chirurgical de la synostose radio –cubitale congénitale chez l'enfant : à propos d'un cas, 2017.
- [32].C R Bhatt, C D Mehta, Congenital radioulnar synostosis and its embryological coorelation and functional assessment, J. Anat. Soc. India 60(2) 236–238 (2011).
- [33].Wilkie DPD. Congenital radioulnar synostosis. Br J Surg 1914 ; 1 : 366–75.
- [34].Kanaya F, Futenma C, Arakai A, et al. Mobilization of congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio–fat graft. J Bone Joint Surg 1998 ; 80A (8): 1186–92.
- [35].Cleary JE, Omer GE. Congenital proximal radioulnar synostosis: natural history and functional assessment. J Bone Joint Surg Am. 1985;67(4):539–45
- [36].Nick G. Lasanianos,Nikolaos K. Kanakaris,Peter V. Giannoudis; Trauma and Orthopaedic Classi cations, DOI 10.1007/978-1-4471-6572- 9 ,© Springer–Verlag London 2015,
- [37].Tachdjian MO (eds) (1972) Tachdjian's pediatric orthopaedics. WB Saunders, Philadelphia

- [38]. Nguyen Ngoc Hung, Derotational osteotomy of the proximal radius and the distal ulna for congenital radioulnar synostosis, *J Child Orthop* (2008) 2:481–489.
- [39]. Jeanty M (1964) La synostose radio-cubitale congénitale. *Acta Orthop Belg* 30 : 294\_302.
- [40]. Dr. B Pasupathy, Dr. T Tholgappiyan and Dr. M Sureshababu, Congenital radio ulnar synostosis, analysis of functional outcome using double rotation osteotomy and osteotomy at synostosis site, *International Journal of Orthopaedics Sciences* 2018; 4(2): 755–759.
- [41]. K. YAMMINE, A. SALON, J.C. POULIQUEN, Congenitale radioulnar synostosis : study of a series of 37 children and adolescents, Société d'Édition de l'Association d'Enseignement Médical des Hôpitaux de Paris, 1998.
- [42]. Dawson HGW. A congenital deformity of the forearm and its operative treatment. *Br Med J*. 1912;2:833–5.
- [43]. Jaffer Z, Nelson M, Beighton P. Bone fusion in the foetal alcohol syndrome. *J Bone Joint Surg Br*. 1981;63B(4):569–71.
- [44]. Giuffre L, Corsello G, Giuffre M, Piccione M, Albanese A. New syndrome: autosomal dominant microcephaly and radioulnar synostosis. *Am J Med Genet*. 1994;51(3):266–9.
- [45]. SIMMONS B.P., SOUTHMAYD W.W., RISEBOUROUGH E.J. Congenital radio ulnar synostosis. *J. Hand Surg.*, 1983, 8, 829–838.
- [46]. WYNN.DAVIES R. Heritable disorders in Orthopaedic practice. Oxford, 1973, Blackwell/Scientific Publications. P. 175.
- [47]. RUDOLPH A.M., BARNETT H.L., EINHORN A.H. – Pediatrics. Ed. 16. New York, Appelton Century Crofts, 1977.
- [48]. MAROTEAUX P. – Les maladies osseuses de l'enfant. 3~6dition. Paris, Flammarion M6d Sciences. p. 406.

- [49].FAHLSTROM S. – Radio-ulnar synostosis, a~ Bone Joint Surg., 1932, 14, 395–403
- [50].DAVENPORT C., TAYLOR H.L., NELSON L.A. – Radioulnar synostosis. Arch. Surg., 1924, 8, 705–762.
- [51].HANSEN H.O., ANDERSON O.N. \_Congenital radio ulnar synostosis. Acta Orthop. Scand., 1970, 41, 225–230.
- [52].DE LA CAFFINI~RE J.Y., JACOBZONE D., MICHEL G. Synostose radiocubitales congénitales : g propos d'un cas chez des jumelles univitellines. Chir. P~diatr., 1982, 23, 129–132.
- [53].SPIEGEL P.G., PECKMAN W.M., RICH B.H., VERSTEEG C.N. – The orthopaedic aspects of the fetal alcoholic syndrome. Clin. Orthop., 1979, 139, 58–60.
- [54].MAEDA, K.; MIURA, T.; KOMADA, T.; CHIBA, A.; and KINO, Y. (1978). Congenital radio-ulnar synostosis in our clinic. Rinsho Seikei- geka (Clinical Orthopaedics), 13: 53–59.
- [55].Griffet.J , Clement.JL , Daoud.A , les anomalies congénitales du membres supérieur , © SAURAMPS médical , 1998 .
- [56].Ogino T, Hikino K. Congenital radioulnar synostosis compensatory rotation around the wrist and rotation osteotomy. J Hand Surg Br. 1987;12:173–8.
- [57].M. Farzan, Kh. Daneshjou, S.M.J. Mortazavi and R. Espandar, CONGENITAL RADIOULNAR SYNOSTOSIS, A REPORT OF 11 CASES AND REVIEW OF LITERATURE Acta Medica Iranica: 40(2): 126–131; 2002
- [58].Tsuyoshi Murase, Osaka, Japan, Koichi Tada, Takeshi Yoshida, Hyogo, Japan, Hisao Moritomo, Osaka, Japan, Derotational Osteotomy at the Shafts of the Radius and Ulna for Congenital Radioulnar Synostosis, The Journal of Hand Surgery / Vol. 28A No. 1 January 2003
- [59].Wael EL-ADL , Two-stage double-level rotational osteotomy in the treatment of congenital radioulnar synostosis, Acta Orthop. Belg., 2007, 73, 704–709.

- [60]. Sherif N.G. Bishay; Minimally invasive single-session double-level rotational osteotomy of the forearm bones to correct fixed pronation deformity in congenital proximal radioulnar synostosis; J Child Orthop DOI 10.1007/s11832-016-0750-8, 2016.
- [61]. Tarun Taneja and Manoj Ramachandran, Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management, DOI 10.1007/978-1-4899-7504-1\_9, © Springer Science+Business Media New York 2015.
- [62]. D.R. Laub Jr. (ed.), Congenital Anomalies of the Upper Extremity: Etiology and Management, 117 DOI 10.1007/978-1-4899-7504-1\_9, © Springer Science+Business Media New York 2015.
- [63]. Castello JR, Garro L, Campo M. Congenital radioulnar synostosis. Surgical correction by derotational osteotomy. Ann Chir Main Memb Super. 1996;15(1):11-17.
- [64]. MITAL M.A : Congenital Radioulnar Synostosis and Congenital Dislocation of the Radial Head. Orthop .Clin. North. America. 7: 375- 383,1976,
- [65]. Waters PM, Simmons BP. Congenital abnormalities: elbow region. In: Peimer CA, editor. Surgery of the hand and upper extremity. New York: McGraw-Hill; 1996. p. 2049.
- [66]. Rubin G, Rozen N, Bor N. Gradual correction of congenital radioulnar synostosis by an osteotomy and Illizarov external fixation. J Hand Surg Am. 2013; 38(3):447-52.
- [67]. Seitz WH, Gordon TL, Konsens RM. Congenital radioulnar synostosis: a new technique for derotation osteotomy. Ortho Rev 1990; 19:192-6.
- [68]. Jeffrey Tsai MD, Congenital radioulnar synostosis Case Report , Available online at [www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com), ScienceDirect, 1930-0433/© 2017.

- [69]. Raymond T. Morrissy & Stuart L. Weinstein; Lovell & Winter's Pediatric Orthopedics, 5th Edition, Originally published by Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
- [70]. SWAMINATHAN.S , an analysis of results of derotation osteotomy through the synostosis mass in cases of congenital radioulnar synostosis, the thamilnadu DR.M.G.R. medical university , Chennai , 2012.
- [71]. FINIDORI G., RIGAULT P., BARTHEL F., MOUTERDE P., PADOVANI J.P. – Les synostoses radio –cubitales congénitales chez l 'enfant. Chit. P~diatr., 1978, 9, 211–217.
- [72]. Hankin FM, Smith PA, Kling TF, Louis DS. Ulnar nerve palsy following rotational osteotomy of congenital radioulnar synostosis. J Pediatr Orthop. 1987; 7:103–6.
- [73]. Métaizeau JP. L'ostéosynthèse chez l'enfant par embrochage centro –médullaire élastique stable. Montpellier, Sauramps médical, 1988.
- [74]. Journeau.P , Cottalorda.J, orthopédie pédiatrique , membre supérieur, © Elsevier Masson SAS , 2009.
- [75]. Fujimoto M, Kato H, Minami A. Rotational osteotomy at the diaphysis of the radius in the treatment of congenital radioulnar synostosis. J Pediatr Orthop. 2005; 25(5):676–9.
- [76]. Ilizarov GA. The Apparatus Components and Biomechanical Principles of Application. Rotation of Fragments: Transosseous Osteosynthesis. Berlin, Germany: Springer–Verlag; 1992:90–93.
- [77]. Bolano LE. Congenital proximal radioulnar synostosis: treatment with the Ilizarov method. J Hand Surg Am. 1994;19(6):977–978.
- [78]. Kelikian H, Doumanian A. Swivel for proximal radio–ulnar synostosis. J Bone Joint Surg Am. 1957; 39:945–952.

- [79]. Kanaya F, Ibaraki K. Mobilization of a congenital proximal radioulnar synostosis with use of a free vascularized fascio-fat graft. *J Bone Joint Surg Am.* 1998; 80(8):1186-92.
- [80]. Green WT, Mital MA. Congenital radio-ulnar synostosis: surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 1979;61(5):738-43