

CHIRURGIE/SURGERY

L'aplasie tibiale.

Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine

Tibial aplasia.

Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic

Michel ONIMUS*, Anselme YAFONDO

RÉSUMÉ **Objectif.** L'absence congénitale du tibia (aplasie tibiale congénitale) entraîne un handicap important pour la marche. Son traitement habituel (allongement du segment jambier ou amputation précoce puis appareillage) fait appel à des moyens techniques qui font souvent défaut dans les pays en développement. L'alternative proposée ici consiste en une tibialisation de la fibula avec égalisation des membres par conservation de l'équinisme du pied.

Patients et méthode. Les dossiers de 25 enfants présentant une aplasie tibiale congénitale ont été revus. Parmi ceux-ci, 10 enfants ont été opérés par tibialisation de la fibula dans 8 cas (opérés entre 1 et 3 ans) et par amputation dans 2 cas (à 6 et 8 ans).

Résultats. Avec un recul moyen de deux ans et sept mois, la tibialisation de la fibula a été obtenue dans tous les cas avec un alignement correct du segment jambier et du pied sous le genou. Deux enfants ont acquis une marche indépendante. Trois enfants ont été perdus de vue.

Discussion. La prise en charge de l'aplasie tibiale congénitale doit tenir compte du contexte socio-économique local. Bien que le recul de la série présentée soit peu important, le protocole utilisé a l'avantage de la simplicité et d'être bien accepté par les familles.

Conclusion. Le traitement conservateur de l'aplasie tibiale par tibialisation de la fibula avec conservation de l'équinisme pour compenser le raccourcissement est un traitement simple, qui tient compte des impératifs socio-économiques locaux et qui évite les contraintes et les coûts des protocoles modernes. Il est de plus toujours accepté par les familles.

Mots clés : Aplasie tibiale, Tibialisation, Équinisme du pied, Enfants, Bangui, République centrafricaine, Afrique subsaharienne

ABSTRACT **Objective.** Congenital absence of the tibia (congenital tibial aplasia) causes significant disability when walking. The usual treatment, which involves lengthening the lower leg or early amputation followed by prosthetic fitting, requires technical resources that are often lacking in developing countries. The proposed alternative consists of tibialization of the fibula with limb lengthening and by preservation of the foot equinismus.

Patients and method. The records of 25 children with congenital tibial aplasia were reviewed. Ten of these children underwent tibialization of the fibula (operated between one and three years of age) and amputation (at six and eight years of age) in two cases.

Results. With a mean follow-up period of two years and seven months, correct alignment of the lower leg and foot below the knee was achieved in all cases of tibialization of the fibula. Two children achieved independent walking. Three children were lost for follow-up.

Discussion. The management of congenital tibial aplasia must consider the local socioeconomic context. Although the follow-up period in this study is short, the protocol is simple and well-accepted by families.

Conclusion. Conservative treatment of tibial aplasia through tibialization of the fibula with equinus preservation to compensate the shortening is simple and takes local socioeconomic constraints into account, while avoiding the limitations and costs of modern protocols. Furthermore, it is always well accepted by families.

Key Words: Tibial aplasia, Tibialization, Equinus foot, Children, Bangui, Central African Republic, Sub-Saharan Africa

Introduction

L'hémimélie tibiale, ou aplasie congénitale du tibia, est de traitement difficile: on conseille habituellement une amputation précoce avec appareillage par prothèse, si possible autour de l'âge de la marche. Cependant dans certaines situations, et notamment en fonction de traditions culturelles, l'amputation est mal acceptée; de plus, l'appareillage induit des coûts qui peuvent être difficiles à supporter par les familles. L'alternative est un traitement conservateur, qui impose une égalisation des membres par allongement du segment jambier, mais il s'agit de techniques longues, nécessitant un matériel spécifique et demandant une très bonne coopération de la part de la famille, conditions qui ne sont pas toujours retrouvées. Les inconvénients de ces deux protocoles nous ont poussés à proposer un traitement conservateur plus simple, associant une tibialisation de la fibula et une compensation du raccourcissement du segment jambier par la conservation de l'équinisme du pied.

Patients et méthode

Ce travail a été réalisé dans le cadre des activités de l'association des Amis comtois des missions centrafricaines (ACMC) qui organise depuis 41 ans des missions chirurgicales de prise en charge d'enfants handicapés en République centrafricaine et qui fournit le consommable nécessaire aux interventions. L'activité chirurgicale se déroule dans les services de chirurgie infantile et de traumatologie du Centre national hospitalo-universitaire (CNHU) de Bangui. Les consultations ainsi que l'activité de rééducation et d'appareillage ont été réalisées dans le Centre de rééducation pour handicapés moteurs (CRHAM) de Bangui, structure diocésaine. Les enfants ont été soit évacués de province sur le CRHAM, soit amenés spontanément au CRHAM par les familles, soit référés au CRHAM par les chirurgiens ou médecins du Complexe pédiatrique du CNHU de Bangui. L'intervention a été proposée aux familles lorsque la tibialisation de la fibula paraissait réalisable, c'est-à-dire lorsqu'un moignon tibial était présent cliniquement. Elle a été acceptée dans tous les cas. Compte tenu de la précarité de la situation sociale de la plupart des familles, l'objectif était d'éviter un appareillage par prothèse toujours coûteux. Vingt-cinq enfants présentant une aplasie tibiale ont été vus à un âge moyen de 4 ans et ont fait l'objet de ce travail. Parmi ceux-ci, 17 ont été vus

Introduction

Tibial hemimelia, also known as congenital aplasia of the tibia, is a challenging condition to treat. Early amputation followed by prosthetic fitting is typically recommended, ideally around the age when a child begins to walk. However, amputation is not always accepted, particularly depending on cultural traditions, and prosthetic fitting can be costly for families. An alternative is conservative treatment, which involves lengthening the lower leg to equalize the limbs. However, these techniques are lengthy and require specific equipment and excellent cooperation from the family, conditions that are not always met. Due to the disadvantages of these two protocols, we propose a simpler conservative treatment combining tibialization of the fibula and compensation of the shortening of the leg by preserving the equinus foot deformity.

Patients et method

This work was carried out as part of the 'Association des Amis Comtois des Missions Centrafricaines' (ACMC) activities. For 41 years, ACMC has organized surgical missions to care for disabled children in the Central African Republic and provided the necessary supplies for the operations. The surgeries are performed in the pediatric surgery and trauma departments of the National University Hospital Center (CNHU) in Bangui. Consultations, rehabilitation, and fitting of orthopedic devices took place at the Diocesan Rehabilitation Center for the Physically Disabled (CRHAM) in Bangui. The children were either evacuated from the provinces to the CRHAM, brought to the CRHAM spontaneously by their families, or referred to the CRHAM by surgeons or doctors from the pediatric complex of the CNHU in Bangui. The procedure was offered to families when tibialization of the fibula appeared feasible, i.e., when a tibial stump was clinically present. It was accepted in all cases. Given the precarious social situation of most families, the aim was to avoid the use of prostheses, which are always expensive.

A total of 25 children with tibial aplasia were included in this study, with an average age of 4 years. Seventeen of the children were seen before the age of 4, 6 were seen between the ages of 4 and

avant l'âge de 4 ans, 6 entre 4 et 9 ans, et 2 patients ont été vus respectivement à 15 ans et 28 ans. L'aplasie était bilatérale dans 8 cas et unilatérale dans 17 cas, 9 fois du côté droit et 8 fois du côté gauche. Un bilan radiographique initial n'a pu être réalisé que dans huit cas, rendant difficile le classement de quelques cas. Des radiographies en cours de traitement ont pu être obtenues dans tous les cas opérés. L'aplasie a été classée selon Kalamchi [11] comme totale dans 11 cas (type I) chez 7 enfants, partielle dans 19 cas (type II) chez 16 enfants, avec présence d'une extrémité supérieure du tibia de longueur variable, et de type III avec diastasis tibio-fibulaire inférieur dans 3 cas. Dans 5 cas, l'existence d'une épiphyse tibiale supérieure a été difficile à affirmer; elle a été suspectée lorsque le genou a paru stable à l'examen et en l'absence de flexum irréductible du genou.

9, and 2 were seen at ages 15 and 28, respectively. Aplasia was bilateral in eight cases and unilateral in 17 cases. It occurred on the right side in nine cases and on the left side in eight cases. Only an initial radiographic assessment could be performed in eight cases, which made it difficult to classify some cases. Radiographs were obtained during treatment for all cases that underwent surgery. According to Kalamchi, [11], aplasia was classified as total (type I) in 11 cases (7 children), partial (type II) in 19 cases (16 children) with a tibial upper extremity of variable length, and type III with lower tibiofibular diastasis in three cases. The existence of an upper tibial epiphysis was difficult to confirm in five cases; it was suspected when the knee appeared stable upon examination and there was no irreducible flexion of the knee.

Protocole opératoire

La tibialisation de la fibula se fait en deux temps opératoires. Le premier temps consiste en une tibialisation basse de la fibula. Par une incision antérieure on aborde l'extrémité inférieure de la fibula et on ouvre la capsule solidarissant la fibula au talus. Il faut sectionner cette capsule en totalité et la dissection doit être faite au ras de l'os et du cartilage pour éviter de léser les éléments tendineux et vasculo-nerveux. Du fait des rétractions médiales, il est impossible à ce stade de repositionner le talus sous la fibula et il faut toujours raccourcir le squelette, en aplanissant le dôme du talus et en réséquant l'extrémité inférieure de la fibula. Le noyau épiphysaire inférieur de la fibula n'est pas encore ossifié et il faut réséquer dans la maquette cartilagineuse jusqu'à ce qu'on puisse amener le talus sous la fibula. Il est nécessaire d'allonger le tendon d'Achille; les parties molles postéro-médiales sont toujours très rétractées, et la conservation de l'équinisme facilite le positionnement du talus sous la fibula. La persistance d'un léger varus du pied peut être tolérée car il sera corrigé secondairement lors de la tibialisation haute de la fibula. Idéalement, la fixation se fait par une broche introduite en va-et-vient dans le talus et le calcaneum et remontant dans la fibula. Le jeune âge des enfants explique probablement que la fibula se tibialise dès les premiers mois postopératoires en s'élargissant et en s'épaississant, malgré l'absence de mise en charge. Après l'intervention un plâtre cruro-pédieux est appliqué pour trois mois.

Surgical Protocol

Tibialization of the fibula is performed in two stages. The first stage involves low tibialization of the fibula. An anterior incision is made to access the lower end of the fibula, and the capsule connecting the fibula to the talus is opened. The capsule must be completely severed, and dissection must be performed close to the bone and cartilage to avoid damaging tendons and neurovascular structures. Due to medial retractions, it is impossible to reposition the talus under the fibula at this stage, so the skeleton has to be shortened by flattening the dome of the talus and resecting the lower end of the fibula. Since the lower epiphyseal nucleus of the fibula has not ossified yet, the resection must be performed in the cartilaginous model until the talus can be positioned under the fibula. The Achilles tendon must be lengthened. Because the posteromedial soft tissues are retracted, preservation of equinus facilitates positioning the talus under the fibula. A slight varus of the foot can be tolerated as it will be corrected during high tibialization of the fibula. Ideally, fixation is achieved by inserting a pin back and forth through the talus and calcaneus and into the fibula. The young age of the patients likely explains why the fibula tibializes during the first few postoperative months, despite the absence of weight bearing, by widening and thickening. After the operation, a crutched cast is applied for three months.

The second stage of the operation is performed three to four months after the first stage. It consists of high tibialization of the fibula. A lateral incision

Le deuxième temps opératoire est réalisé trois à quatre mois après le premier temps. Il consiste en une tibialisation haute de la fibula. Par une incision externe il faut sectionner la fibula à environ 1 cm au-dessus de l'extrémité inférieure du tibia, puis transposer la fibula sous le moignon tibial par une seconde incision antérieure, en réséquant l'extrémité du tibia de façon à ouvrir le canal médullaire. La fixation se fait également par une broche centromédullaire introduite en va-et-vient. Un nouveau plâtre cruro-pédieux est appliqué pour 3 mois, suivi d'une botte plâtrée permettant la marche, pour encore deux à trois mois.

Résultats

Des malformations associées à une aplasie tibiale bilatérale ont été dépistées par l'examen clinique dans un cas évoquant un syndrome de Gollop-Wolfgang [21] avec duplication fémorale inférieure, oligodactylie au niveau des pieds et mains en pince de homard (Fig. 1).

Neuf enfants ont été opérés entre 2009 et 2023. Deux d'entre eux ont été opérés à 6 et 8 ans par amputation. Ils ont été revus avec un recul de deux ans et de cinq ans. Sept enfants ont été opérés entre six mois et deux ans, par tibialisation de la fibula (Fig. 2). Trois d'entre eux ont été perdus de vue. Dans un cas, le recul est insuffisant pour juger du résultat. Enfin, trois cas ont pu être revus avec un recul de six mois, deux ans et deux ans. Une marche indépendante était acquise dans les trois cas (Fig. 3). Il n'a pas été observé d'échec de la tibialisation de la fibula; dans deux cas un varus résiduel du pied a nécessité une reprise chirurgicale (Tableau I).

Discussion

Ce travail présente d'importantes limites liées au contexte dans lequel il a été entrepris: une radiographie n'a pu être réalisée que dans un petit nombre de cas. De plus, la radiographie peut être insuffisante en cas de type II lorsque le moignon tibial est présent mais non encore ossifié. Une échographie ou même une IRM permettraient de visualiser un moignon cartilagineux, mais ces examens n'étaient pas disponibles. Neuf patients (8 enfants et un adulte) n'ont été vus qu'une seule fois, ne permettant qu'un bilan lésionnel, mais sans prise en charge chirurgicale. Il s'agissait notamment des types I de Kalamchi, donc sans épiphyse tibiale certaine, pour lesquels il

is made, and the fibula is sectioned approximately 1 cm above the lower end of the tibia. Then, it is transposed under the tibial stump through a second anterior incision. The end of the tibia is resected to open the medullary canal. Fixation is achieved by inserting a centromedullary pin back and forth. A new crural cast is applied for three months, followed by a plaster boot that allows walking for an additional two- to three-month duration.

Results

Malformations associated with bilateral tibial aplasia were detected by clinical examination in one case suggestive of Gollop-Wolfgang syndrome [21], which is characterized by lower femoral duplication, oligodactyly of the feet, and lobster claw hands (Fig. 1).

Nine children underwent surgery between 2009 and 2023. Two of them underwent amputation at the ages of six and eight. They were reviewed after two and five years, respectively. Seven children underwent surgery between the ages of six months and two years with tibialization of the fibula (Fig. 2). Three of them were lost for follow-up. In one case, the follow-up period was insufficient to assess the outcome. Finally, three cases were reviewed after six months, two years, and two years respectively. All three of them achieved independent walking (Fig. 3). There was no failure of tibialization of the fibula. In two cases, residual varus of the foot required revision of the surgery (Table I).

Discussion

This study has significant limitations related to the context in which it was conducted. X-rays could only be performed in a limited number of cases. Additionally, X-rays may be insufficient for type II cases, when the tibial stump is present but not yet ossified. Ultrasound or MRI would allow visualization of a cartilaginous stump; however, these examinations were not available. Nine patients (eight children and one adult) were seen only once, which allowed for an assessment of the lesion but not for surgical management. These patients had Kalamchi type I lesions, meaning they did not have a definite tibial epiphysis. No surgical

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic



Figure 1 : Syndrome de Gollop-Wolfgang. (A) L'enfant présente une aplasie tibiale bilatérale avec oligodactylie au niveau des deux pieds. (B) Il existe une duplication fémorale inférieure à droite. (C) Au niveau des mains il existe une malformation en pince de homard bilatérale. La fonction est cependant très bonne avec une bonne préhension

Figure 1: Gollop-Wolfgang syndrome. (A) The child presents with bilateral tibial aplasia with oligodactyly in both feet. (B) There is a lower femoral duplication on the right side. (C) There is a bilateral lobster claw deformity in the hands. However, function is very good with good grip

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic



Figure 2 : Aplasie partielle du tibia droit. L'enfant est vue à 12 mois ; une tibialisation basse est réalisée à 15 mois, suivie d'une tibialisation haute à 24 mois. (A,B) Aspect clinique et radiographique pré-opératoire. (C,D) Aspect après tibialisation haute et basse

Figure 2: Partial aplasia of the right tibia. The child is seen at 12 months; low tibialization is performed at 15 months, followed by high tibialization at 24 months. (A,B) Preoperative clinical and radiographic appearance. (C,D) Appearance after high and low tibialization

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinus à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic



Figure 3 : Enfant vue à 5 mois. Tibialisation basse de la fibula à 12 mois, puis tibialisation haute à 15 mois. À 24 mois la marche est autonome avec un raccourcissement d'environ 5 cm compensé par l'équinisme du pied. (A,B) Aspect à l'âge de 5 mois. (C,D) Résultat à l'âge de 2 ans

Figure 3: Child seen at 5 months. Low tibialization of the fibula at 12 months, then high tibialization at 15 months. At 24 months, the child is walking independently with a shortening of approximately 5 cm compensated by equinus of the foot. (A,B) Appearance at 5 months. (C,D) Result at 2 years

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic

Tableau I: Description de la série

Table I: Series description

Nom / Name	Age / Age	Siège / Location	Type / Type	Radio / Radio	Lésions associées / Associated lesions	Traitement / Treatment	Recul / Follow-up	Résultat / Result
1. BF	15 ans / 15 years	Bilatéral / Bilateral	D type I - G type II / R type I - L type II	0	Bifidité fémur D / Femur bifurcation R	Néant / None	0	Marche sur les genoux / Kneeling
2. KB	5 ans / 5 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type III / Type III	+	Néant / None	5 ans : allongement Achille / 5 years: Achilles lengthening	1 an / 1 year	Marche acquise / Acquired walking
3. BD	5 ans / 5 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type II / Type II	0	Aplasia fibula D / Fibula aplasia R	Néant / None	0	Marche à quatre pattes / Crawling
4. BD	7 ans / 7 years	Bilatéral / Bilateral	D type III - G type II / R type III - L type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche à quatre pattes / Crawling
5. YM	6 ans / 6 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type I / Type I	0	Néant / None	8 ans : amputation / 8 years: amputation	2 ans / 2 years	Marche avec prothèse / Walking with prosthesis
6. YD	3 ans / 3 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type I / Type I	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche avec orthèse / Walking with orthosis
7. AI	9 ans / 9 years	Bilatéral / Bilateral	D type II - G type II / R type II - L type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche à quatre pattes / Crawling
8. YD	3 ans / 3 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type II / Type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche avec béquilles / Walking with crutches
9. YA	6 mois / 6 months	Bilatéral / Bilateral	D type I - G type I / R type I - L type I	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche à quatre pattes / Crawling
10. AA	5 mois / 5 months	Unilatéral G / Unilateral L	Type II / Type II	+	Pied bot varus équin (PBVE) D / Congenital talipes equinovarus (CTEV) right	6 mois : tibialisation basse / 12 mois : tibialisation haute / 15 mois : reprise basse / 6 months: low tibialis / 12 months: high tibialis / 15 months: low revision	2 ans / 2 years	Marche acquise / Acquired walking
11. KA	2 ans / 2 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche avec béquilles / Walking with crutches
12. A R	1 mois / 1 month	Bilatéral / Bilateral	D type I - G type I / R type I - L type I	0	Pince de homard - Hypoplasie des pieds / Lobster claw - Foot hypoplasia	Néant / None	0	Marche sur les genoux / Kneeling
13. Y A	2 ans / 2 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	0	Hallux valgus D / Hallux valgus R	2 ans : tibialisation basse / 2 years low tibialization	0	Perdu de vue / Lost for follow-up

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic

Tableau I: Description de la série (suite)

Table I: Series description (continued)

14. BG	4 ans / 4 years	Unilatéral G / Unilateral L	Type II	0	Néant / None	6 ans : amputation / 6 years: amputation	5 ans / 5 years	Marche avec prothèse / Walking with prosthesis
15. WB	1 an / 1 year	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	+	Néant / None	1 an: tibialisation basse 15 mois: tibialisation haute / 1 year: low tibialization 15 months: high tibialization	6 mois / 6 months	Marche acquise / Acquired walking
16. MB	4 ans / 4 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	0	Néant / None	Néant / None		Perdu de vue / Lost for follow-up
17. DF	28 ans / 28 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche avec béquilles / Walking with crutches
18. BF	2 ans / 2 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	0	Néant / None	Néant / None	0	Perdu de vue / Lost for follow-up
19. KJ	9 ans / 9 years	Unilatéral D / Unilateral R	Type III / Type III	0	Néant / None	Néant / None	0	Marche / Walking
20. MM	1 an / 1 year	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	+	Néant / None	14 mois: tibialisation basse / 14 months low tibialization	0	Perdu de vue / Lost for follow-up
21. ZM	2 mois / 2 months	Bilatéral / Bilateral	D type I G type I / R type I - L type I	0	Néant / None	Néant / None	0	Perdu de vue / Lost for follow-up
22. MM	6 mois / 6 months	Bilatéral / Bilateral	D type II - G type II / R type II - L type II	+	Néant / None	9 mois: tibialisation basse G 12 mois: tibialisation haute G, tibialisation basse D 15 mois: tibialisation haute D, reprise basse G / 9 months: low tibialization L 12 months: high tibialization L, low tibialization R 15 months: high tibialization R, low revision L	0	Marche non acquise / Walk not acquired
23. NT	1 mois / 1 month	Unilatéral G / Unilateral L	Type II / Type II	+	Néant / None	6 mois: tibialisation basse / 6 months: low tibialization	0	Perdu de vue / Lost for follow-up
24. TW	1 an / 1 year	Bilatéral / Bilateral	D type I - G type I / R type I - L type I	+	Syndactylie deux mains / Syndactyly both hands	Amputation proposée / Proposed amputation	0	Perdu de vue / Lost for follow-up
25. GY	1 an / 1 year	Unilatéral D / Unilateral R	Type II / Type II	+	Néant / None	12 mois: tibialisation basse 16 mois: tibialisation haute / 12 months: low tibialization 16 months: hightibialization	2 ans / 2 years	Marche / Walking

n'a pas été retenu d'indication chirurgicale. Par ailleurs, une prise en charge de longue durée est parfois mal acceptée en milieu africain, et quelques enfants ont été rapidement perdus de vue. L'absence de recul à long terme est également préjudiciable car une aggravation secondaire du raccourcissement peut se produire, notamment si le temps opératoire de tibialisation basse a comporté une résection de la zone de croissance de la fibula. Par ailleurs, les risques de récurrence du varus du pied sont importants jusqu'en fin de croissance. Ainsi, dans la série de Wada *et al.* [20], 15 pieds sur un total de 19 ont dû être réopérés pour récurrence. Le protocole présenté ici est donc une étude préliminaire, qui demande à être validée par une revue des résultats avec un recul suffisant.

L'hémimélie tibiale est une malformation considérée comme rare dans la littérature: sa fréquence serait de l'ordre d'un cas sur 1 000 000 naissances. Elle est fréquemment associée à d'autres malformations qui ne seront pas envisagées dans ce travail. Différentes classifications ont été proposées. La classification de Jones [10] modifiée par Kalamchi [11] a l'avantage d'être simple et de pouvoir être utilisée pratiquement au vu du seul examen clinique.

Kalamchi distingue 3 types (Fig. 4):

- Le type I (type IA de Jones) est caractérisé par une absence complète du tibia, avec absence de tendon rotulien et flexum irréductible du genou. Nous l'avons retrouvé chez 7 enfants, soit 28%. Ce chiffre est probablement sous-estimé car dans la littérature sa fréquence est variable, de 30% jusqu'à 60% des cas dans la série de Clinton qui porte sur 125 cas d'aplasie tibiale [5].
- Le type II (types IB et II de Jones) est caractérisé par la présence d'une épiphyse tibiale proximale, de longueur variable, parfois simple maquette cartilagineuse, parfois noyau osseux présent à la naissance. Le diagnostic peut être difficile à la naissance car une épiphyse tibiale cartilagineuse est parfois de petit volume. Il faut s'attacher à rechercher la présence de la tubérosité tibiale et d'une extension active du genou en faveur de la présence d'un quadriceps. Le flexum de genou est modéré et réductible. Nous avons retrouvé un type II chez 19 enfants, soit 64% des cas, chiffre sans doute surestimé en raison de l'absence de moyens d'exploration fiables. La fréquence du type II est également variable dans la littérature, allant de 20% des cas dans

intervention was considered for these patients. Additionally, long-term management is sometimes poorly accepted in African settings, and some children were quickly lost for follow-up. A lack of long-term follow-up can also be detrimental because secondary worsening of the shortening may occur, particularly if the low tibialization involved resection of the fibular growth plate. Furthermore, there is a significant risk of foot varus recurrence until end of growth. In Wada *et al.*'s series [20], 15 out of 19 feet required reoperation due to recurrence. The protocol presented here is a preliminary study that needs to be validated by reviewing the results with sufficient hindsight. Tibial hemimelia is a rare malformation, that occurs at a frequency of approximately one case per million births. It is often associated with other malformations that are not the focus of this study. Various classifications have been proposed. The Jones classification [10], modified by Kalamchi [11], has the advantage of being simple and practical, based on clinical examination alone.

Kalamchi distinguishes three types (Fig. 4):

- Type I (Jones type IA): Complete absence of the tibia, absence of the patellar tendon, and irreducible flexion of the knee. We observed this condition in seven children, accounting for 28% of cases. However, this figure is likely an underestimation, as its frequency in the literature varies from 30% to 60% in Clinton's series of 125 cases of tibial aplasia [5].
- Type II (Jones types IB and II) is characterized by the presence of a proximal tibial epiphysis of variable length. Sometimes it is a simple cartilaginous model; other times, a bone nucleus is present at birth. Diagnosis can be difficult at birth because a cartilaginous tibial epiphysis is sometimes small in volume. It is important to check for the presence of the tibial tuberosity and active knee extension,

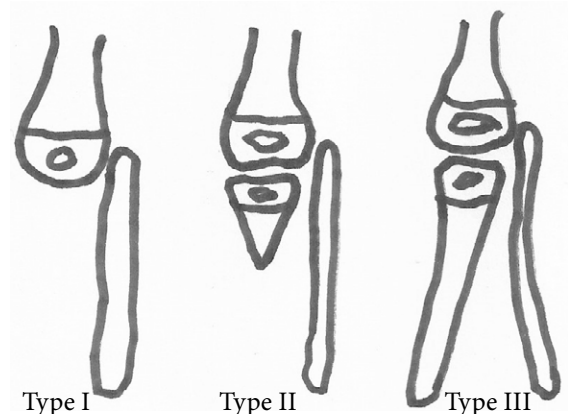


Figure 4: Classification de Kalamchi

Figure 4: Kalamchi classification

la série de Clinton [5] à environ 40 % des cas dans la méta-analyse de Sola [18] portant sur 131 cas.

- Le type III est plus rare (type IV de Jones). Il est caractérisé par une aplasie partielle basse du tibia avec diastasis tibio-fibulaire inférieur. Nous avons retrouvé 2 cas, soit 8 %.

La demande principale des parents d'un enfant porteur d'une aplasie tibiale concerne l'acquisition de la marche. Spontanément, celle-ci est généralement acquise avec appui monopodal avec l'aide d'une béquille ou d'un simple bâton, mais une marche bipodale libère les mains et donne une meilleure autonomie à l'enfant.

Dans la littérature, la désarticulation au niveau du genou avec appareillage par prothèse est considérée comme le meilleur traitement, apportant des résultats supérieurs au traitement conservateur, tant en termes de durée et de contraintes du traitement que de résultats fonctionnels, en particulier dans le type I de Kalamchi [7,18]. Cependant, l'amputation implique la fabrication d'une prothèse, qu'il faudra renouveler tout au long de la croissance de l'enfant. Or dans des milieux défavorisés ou éloignés, un atelier d'appareillage compétent n'est pas toujours disponible à proximité du lieu d'habitation de l'enfant. Deux enfants de notre série venaient de localités de province situées à distance et un appareillage par prothèse n'était pas envisageable pour eux. Par ailleurs, l'appareillage induit des coûts financiers que les familles ne peuvent pas ou ne veulent pas supporter. À Bangui, l'association Handicap international a créé le Centre national d'appareillage, mais le coût d'une prothèse est difficile à faire accepter et surtout son renouvellement durant la croissance est loin d'être assuré. Enfin, et ceci est un important élément à prendre en compte, l'amputation est en règle générale très mal acceptée dans des milieux traditionnels. Dans l'étude de Eamsobhana *et al.* [6] faite sur six cas en milieu thaï, le traitement conservateur était préféré à l'amputation dans tous les cas, même au prix de multiples interventions y compris en cas de résultats médiocres. Dans la série de 24 patients d'origine indienne rapportée par Kumar Sahoo [12], l'amputation n'a été acceptée que dans un cas. Dans un de nos cas (observation N° 24) l'amputation a été proposée aux parents car l'épiphyse tibiale supérieure paraissait absente, mais elle a été refusée et l'enfant a été perdu de vue.

Une alternative à l'amputation est la conservation de la jambe avec tibialisation de la fibula, technique proposée par Huntington dès 1905 [9] pour la

which indicates the presence of a quadriceps. Knee flexion is moderate and reducible. We found type II in 19 children, or 64% of cases. This figure is undoubtedly overestimated due to the lack of reliable investigative methods. The prevalence of type II also varies in the literature, ranging from 20% in Clinton's [5] series to approximately 40% in Sola's meta-analysis [18] of 131 cases.

- Type III is less frequent (Jones type IV). It is characterized by partial aplasia of the lower tibia with lower tibiofibular diastasis. We found two cases, or 8%.

The main request of parents with a child who has tibial aplasia is for their child to get walking ability. This is usually achieved spontaneously with monopodal support, such as a crutch or a simple stick. However, bipedal walking frees the hands and gives the child greater independence. According to the literature, knee disarticulation with a prosthetic fitting is considered the best treatment. It achieves better results than conservative treatment in terms of treatment duration, constraints, and functional outcomes, particularly for Kalamchi type I [7,18]. However, amputation requires the fabrication of a prosthesis that will need to be replaced during growth. But, in disadvantaged or remote areas, a competent prosthetic workshop is not always available close to the child's home. Two children in our study came from remote rural areas, so prosthetic fitting was not an option for them. Furthermore, prosthetic fitting involves financial costs that families cannot or are unwilling to bear. In Bangui, Handicap International set up the National Fitting Center, but the cost of a prosthesis is prohibitive, and its replacement during growth is far from guaranteed. Finally, amputation is generally very poorly accepted in traditional communities, which is an important factor to consider. In a study of six cases in Thailand, Eamsobhana *et al.* [6] found that conservative treatment was preferred to amputation in all cases, even at the cost of multiple interventions, including cases with poor results. In a series of 24 patients of Indian origin reported by Kumar Sahoo, [12] amputation was accepted in one case only. In one of our cases (observation no. 24), amputation was proposed to the parents because the upper tibial epiphysis appeared absent. However, the parents refused, and the child was lost for follow-up.

An alternative to amputation is leg preservation with tibialization of the fibula, a technique proposed by Huntington in 1905 [9] for tibial

reconstruction du tibia après perte de substance d'origine traumatique ou infectieuse, ou encore après résection pour tumeur [14,19]. En cas d'aplasie tibiale congénitale de type II, de nombreux auteurs ont proposé une tibialisation haute de la fibula [11,16], geste qui permet de stabiliser la fibula et de réaligner le membre inférieur, en y associant une prothèse après amputation du pied selon la technique de Syme ou Boyd. Cependant, l'appareillage pose les mêmes problèmes matériels que l'amputation ou la désarticulation au genou. Pour éviter une prothèse, l'alternative est de réaliser un allongement de la fibula par le matériel d'Ilizarov ou ses dérivés, associé à une synostose tibio-fibulaire en haut et un recentrage du talus sous la fibula avec une synostose talo-fibulaire en bas, et de bons résultats de cette technique ont été publiés [14,15]. Cependant, les techniques d'allongement osseux sont des programmes lourds et longs, qui nécessitent des instrumentations pas toujours disponibles, qui demandent beaucoup de temps et surtout une très bonne coopération de la part des familles, conditions qui ne sont pas toujours présentes.

Lorsque ces conditions ne sont pas réunies et que le milieu ne s'y prête pas, il est donc préférable de ne pas se référer à des protocoles impossibles ou difficiles à mettre en œuvre. Dans ces cas, le raccourcissement du segment jambier peut être simplement compensé par la conservation de l'équinisme du pied, permettant l'appui au sol en digitigrade. Cet appui ne permet pas un déroulement normal du pas, mais une marche autonome peut être acquise. Les interventions ne demandent pas de matériel spécifique en dehors d'instruments fins. Elles sont réalisées sous hémostase par garrot, rendant le geste peu agressif. Cependant, la tibialisation de la fibula avec conservation de l'équinisme du pied n'est pas réalisable dans tous les cas : le pied ne doit pas être malformé, de façon à permettre un appui digitigrade correct. Une épiphyse tibiale supérieure doit être présente, ce qui élimine les cas d'aplasie de type I de Kalamchi car en l'absence d'épiphyse tibiale supérieure, la fibula ne peut être que transposée sous les condyles fémoraux; c'est l'opération de Brown [2,3] qui ne donne jamais un genou stable [1,13]. Par ailleurs, le flexum du genou présent dans le type I est de correction très difficile et récidivant. Les résultats satisfaisants observés après opération de Brown ont le plus souvent été obtenus après désarticulation du genou et appareillage [4,17]. Il faut donc réserver l'indication de tibialisation aux types II de Kalamchi avec présence d'une extrémité supérieure du tibia et d'un quadriceps fonctionnel.

reconstruction after traumatic or infectious bone loss, or after tumor resection [14,19]. For type II congenital tibial aplasia, several authors have recommended high tibialization of the fibula [11,16]. This procedure stabilizes the fibula and realigns the lower limb. It is combined with a prosthesis after amputation of the foot using the Syme or Boyd technique. However, a prosthesis poses the same problems as amputation or knee disarticulation.

One alternative to prosthesis is to lengthen the fibula with Ilizarov equipment or derivatives, combined with tibiofibular synostosis at the top and centering the talus under the fibula with talofibular synostosis. Good results with this technique have been published [14,15]. However, bone lengthening techniques are complex, lengthy programs that require instrumentations that are not always available. They are also very time-consuming and require excellent cooperation from families, conditions that are not always present. If these conditions are not met and the environment is not conducive, it is preferable to avoid referring to protocols that are difficult or impossible to implement. In these cases, the shortening of the lower leg segment can be compensated by maintaining the equinus of the foot to allow digitigrade support on the ground. While this does not allow a normal gait, independent walking can be achieved. These procedures do not require any specific equipment other than fine instruments. They are performed under hemostasis using a tourniquet, making the procedure relatively noninvasive. However, tibialization of the fibula with equinus foot preservation is not possible in all cases. The foot must not be malformed to allow correct digitigrade support. An upper tibial epiphysis must also be present. This eliminates cases of Kalamchi type I aplasia because, without an upper tibial epiphysis, the fibula can only be transposed under the femoral condyles. It is the Brown procedure [2,3] that never results in a stable knee [1,13]. Furthermore, the knee flexure present in type I is very difficult to correct and is often recurring. Satisfactory results after Brown surgery have been obtained in most of cases after knee disarticulation and prosthesis [4,17]. Tibialization should therefore be reserved for Kalamchi type II cases that have a functional upper end of the tibia and functional quadriceps. To enable the child to walk at a normal age, tibialization of the fibula should be performed early, ideally around one year of age. At this age, the cartilaginous model is still prominent, and during the first stage of surgery (low tibialization of the

L'objectif étant de permettre à l'enfant de commencer à marcher le plus possible à l'âge normal, la tibialisation de la fibula doit être réalisée précocement, idéalement autour de l'âge d'un an. À cet âge, la maquette cartilagineuse est encore très présente et lors du premier temps chirurgical (tibialisation basse de la fibula) on met en contact des surfaces qui sont plus cartilagineuses qu'osseuses. Cependant, la stabilité du pied sous la fibula est bonne après ablation de la broche et l'existence du cartilage semble permettre une poursuite de la croissance de la fibula.

Enfin, le raccourcissement en fin de croissance ne doit pas être supérieur à 10 ou au maximum 15 cm, car au-delà l'inégalité ne peut pas être compensée par l'équinisme. Héchard et Carliz [8] ont montré qu'en cas de malformation congénitale, le pourcentage d'inhibition de croissance reste stable tout au long de la croissance. En calculant à la naissance le pourcentage de raccourcissement, on peut donc prévoir l'importance de l'inégalité qui sera retrouvée à maturité osseuse. En revanche, en cas d'aplasie tibiale bilatérale, présente dans 25 % des cas, le problème de l'inégalité de longueur ne se pose pas et la tibialisation bilatérale de la fibula peut être proposée sans arrière-pensée.

Conclusion

L'hémimélie tibiale, ou aplasie congénitale du tibia, est une malformation handicapante et de traitement difficile. En l'absence de prise en charge, l'enfant se déplace à quatre pattes durant les premières années, puis debout à l'aide d'une béquille. Un traitement conservateur par tibialisation de la fibula avec compensation du raccourcissement du segment jambier par la conservation de l'équinisme du pied peut être proposé lorsqu'une ébauche tibiale est présente. Ce traitement est simple et il peut être réalisé même dans des conditions sommaires. Il permet une marche sur le pied en équinisme et même s'il ne permet pas un déroulement normal du pas, il permet à l'enfant d'acquérir une marche autonome, sans aide ni béquille. Il s'agit d'une technique de nécessité, très éloignée des techniques modernes, mais qui offre l'avantage de s'affranchir des contraintes culturelles souvent présentes et de diminuer les coûts élevés d'une chirurgie d'allongement ou d'un appareillage prothétique dans les pays en développement.

fibula), surfaces brought into contact are more cartilaginous than osseous. However, the foot is stable under the fibula after the pin is removed, and the presence of cartilage seems to allow the fibula to continue growing.

Finally, the shortening at the end of growth should not exceed 10 cm, or 15 cm at most, as beyond this point, equinus cannot compensate for the inequality. Héchard and Carliz [8] demonstrated that, in cases of congenital malformation, the percentage of growth inhibition remains consistent throughout growth. Therefore, by calculating the percentage of shortening at birth, one can predict the extent of the inequality at bone maturity. However, in cases of bilateral tibial aplasia, which occurs in 25% of cases, the problem of length inequality does not arise, and bilateral tibialization of the fibula can be recommended.

Conclusion

Tibial hemimelia, or congenital aplasia of the tibia, is a disabling malformation that is difficult to treat. Without treatment, children move around on all fours during the first few years and then stand with the aid of crutches. When a tibial bud is present, conservative treatment by tibialization of the fibula with compensation for the shortening of the lower leg segment by maintaining foot equinus can be proposed. This treatment is simple and can be performed in basic conditions. Although it does not allow normal foot roll, it enables the child to walk independently without assistance or crutches. Although this technique is very different from modern techniques, it offers the advantage of overcoming cultural constraints and reducing the high costs of lengthening surgery or prosthetic devices in developing countries.

L'aplasie tibiale. Traitement par tibialisation de la fibula et compensation du raccourcissement par maintien du pied en équinisme à Bangui, République centrafricaine
Tibial aplasia. Treatment by tibialization of the fibula and compensation for shortening by holding the foot in equinus position in Bangui, Central African Republic

Consentement des parents

La technique chirurgicale utilisée n'est pas innovante en ce sens qu'elle a déjà été décrite dans la littérature. De ce fait, l'avis d'un comité d'éthique n'a pas été sollicité. Les parents ont été informés du déroulement du protocole chirurgical et de la nécessité de plusieurs opérations.

Source de financement

Ce travail n'a bénéficié d'aucune source de financement.

Contributions des auteurs

AY : révision des dossiers et relecture du texte
MO : rédaction de l'article

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Parental consent

The surgical technique used is not innovative in that it has already been described in the literature. As a result, the opinion of an ethics committee was not sought. The parents were informed of the surgical protocol and the need for several operations.

Funding

This work did not receive any funding.

Author contributions

AY: revision of files and proofreading of text
MO: article writing

Conflicts of interest

The authors declare no conflicts of interest.

Auteurs / Authors

Michel ONIMUS* (1,2), Anselme YAFONDO (3, yafitburce@live.fr)
1. Faculté de médecine de Besançon, 19 Rue Ambroise Paré, 25000 Besançon, France
2. Centre de rééducation pour handicapés moteurs (CRHAM) Bangui, République centrafricaine
3. CHU communautaire de Bangui, République centrafricaine
Auteur correspondant : mpf.onimus@gmail.com

Références / References

- Balcı Hİ, Sağlam Y, Bilgili F, Şen C, Kocaoglu M, Eralp L. Preliminary report on amputation versus reconstruction in treatment of tibial hemimelia. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2015;49(6):627-33. doi: 10.3944/AOTT.2015.15.0005.
- Brown FW. Construction of a knee joint in congenital total absence of the tibia (paraxial hemimelia tibia): a preliminary report. *J Bone Joint Surg Am.* 1965 Jun;47:695-704. PMID: 14301786.
- Brown FW, Aitken GT. The Brown operation for total hemimelia tibia. Selected lower-limb anomalies. In (1971); Selected Lower-Limb Anomalies: Surgical and Prosthetics Management: A Symposium Held in Washington, D.C. May 8-9, 1969. Washington, DC, The National Academies Press:20-28.
- Christini D, Levy EJ, Facanha FA, Kumar SJ. Fibular transfer for congenital absence of the tibia. *J Pediatr Orthop.* 1993 May-Jun;13(3):378-81. doi: 10.1097/01241398-199305000-00020.
- Clinton R, Birch JG. Congenital tibial deficiency: a 37-year experience at 1 institution. *J Pediatr Orthop.* 2015 Jun;35(4):385-90. doi: 10.1097/BPO.0000000000000280.
- Eamsobhana P, Kaewpornasawan K. Limb salvage in tibial hemimelia. *J Med Assoc Thai.* 2012 Sep;95 Suppl 9:S62-9. PMID: 23326984.
- Epps CH Jr, Tooms RE, Edholm CD, Kruger LM, Bryant DD 3rd. Failure of centralization of the fibula for congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am.* 1991 Jul;73(6):858-67. PMID: 2071619.
- Hechard P, Carlioz H. Méthode pratique de prévision des inégalités de longueur des membres inférieurs. *Rev Chir Orthop Reparatrice Appar Mot.* 1978 Jan-Feb;64(1):81-7. PMID: 148712.
- Huntington TW. VI. Case of Bone Transference: Use of a Segment of Fibula to Supply a Defect in the Tibia. *Ann Surg.* 1905 Feb;41(2):249-51. doi: 10.1097/00000658-190502000-00006.

- Jones D, Barnes J, Lloyd-Roberts GC. Congenital aplasia and dysplasia of the tibia with intact fibula. Classification and management. *J Bone Joint Surg Br.* 1978 Feb;60(1):31-9. doi: 10.1302/0301-620X.60B1.627576.
- Kalamchi A, Dawe RV. Congenital deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Br.* 1985 Aug;67(4):581-4. doi: 10.1302/0301-620X.67B4.4030854.
- Kumar Sahoo P, Sahu MM, Prasad Das S. Clinical spectrum of congenital tibial hemimelia in 35 limbs of 24 patients: A single center observational study from India. *Eur J Med Genet.* 2019 Jul;62(7):103666. doi: 10.1016/j.ejmg.2019.05.005.
- Loder RT, Herring JA. Fibular transfer for congenital absence of the tibia: a reassessment. *J Pediatr Orthop.* 1987 Jan-Feb;7(1):8-13. doi: 10.1097/01241398-198701000-00002.
- Rahimnia A, Fitoussi F, Penneçot G, Mazda K. Treatment of segmental loss of the tibia by tibialisation of the fibula: a review of the literature. *Trauma Mon.* 2012 Jan;16(4):154-9. doi: 10.5812/kowsar.22517464.3184.
- Shahcheraghi GH, Javid M. Functional Assessment in Tibial Hemimelia (Can We Also Save the Foot in Reconstruction?). *J Pediatr Orthop.* 2016 Sep;36(6):572-81. doi: 10.1097/BPO.0000000000000513.
- Schoenecker PL, Capelli AM, Millar EA, Sheen MR, Hafer T, Aiona MD, Meyer LC. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *J Bone Joint Surg Am.* 1989 Feb;71(2):278-87. PMID: 2918013.
- Simmons ED Jr, Ginsburg GM, Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop.* 1996 Jan-Feb;16(1):85-9. doi: 10.1097/00004694-199601000-00017.
- Sola YN, Manguera LJA, Portugal PM, Ferro RX, Sola NN, Leão GT. Bone reconstruction in the treatment of tibial hemimelia: an alternative to amputation? *Acta Ortop Bras.* 2024 May 6;32(spe1):e268462. doi: 10.1590/1413-785220243201e268462.
- Tuli SM. Tibialization of the fibula: a viable option to salvage limbs with extensive scarring and gap nonunions of the tibia. *Clin Orthop Relat Res.* 2005 Feb;(431):80-4. PMID: 15685059.
- Wada A, Nakamura T, Urano N, Kubota H, Oketani Y, Taketa M, Fujii T. Foot centralization for tibial hemimelia. *J Pediatr Orthop B.* 2015 Mar;24(2):147-53. doi: 10.1097/BPB.0000000000000149.
- Wolfgang G.L. Complex congenital anomalies of the lower extremities: femoral bifurcation, tibial hemimelia, and diastasis of the ankle. Case report and review of the literature. *J. Bone Joint Surg. Am.* 1984;66:453-458. PMID: 6699064.