

# DREPANOCYTOSE ET OSTEO-NECROSE DE LA TETE FEMORALE

## Considérations thérapeutiques - A propos de 38 cas

K. HOMAWOO, K. BISSANG, B. SONGNE, A. AYITE

### RESUME

Les auteurs ont revu 38 observations d'ostéo-nécrose aseptique non traumatique de la tête fémorale chez des Drépanocytaires avec un recul maximum qui va jusqu'à 14 ans. La nécrose survient chez des malades très jeunes surtout entre 15 et 30 ans. Les hétérozygotes SC sont deux fois plus atteints que les homozygotes SS tandis que l'affection affecte 5 fois moins de sujets sans hémoglobinopathie (38 Drépanocytaires pour 7 sujets à hémoglobine normale) que de Drépanocytaires.

L'analyse des résultats montre que le traitement non opératoire occupe une place importante chez ces malades fragiles et que sous antalgiques, anti-inflammatoires et vasodilatateurs de nombreux patients tolèrent longtemps leur nécrose. Le rôle de l'acide acétyl salicylique et des anti-inflammatoires est souligné.

En raison des suites septiques et des fistules chroniques post-opératoires des arthroplasties la résection de la tête et du col fémoral a été pratiquée 8 fois dans des cas très avancés avec invalidité majeure ou des cas surinfectés ou ne réagissant pas favorablement au traitement médical. Cette méthode a donné des résultats acceptables et inespérés dans les cas étudiés.

### SUMMARY

The authors have reviewed with a maximum 14 years follow-up, 38 cases of aseptic non traumatic of the femoral head in patients with sickle-cell anemia. The study showed that the patients are very young, between 15 and 30 years. The disease occurs 2 times more in heterozygotes SC than in homozygotes SS, and 5 times less in patients who are not suffering from sickle-cell anemia.

Non operative treatment based on anti-inflammatory

drugs, analgics and vasodilators proved to be very efficient. The good role of acetic salicylic acid has been emphasized.

Because of frequent septic complications that occur in patients with sickle-cell disease with aseptic necrosis of the femoral head, that are treated by hip arthroplasty, the authors performed 8 times a resection of the head and neck of the femur in very severe and advanced cases of necrosis when medical treatment had failed. This method gave satisfactory results.

### INTRODUCTION

Parmi les complications chirurgicales de la drépanocytose, hémoglobinose très répandue dans la race noire, l'ostéo-nécrose de la tête fémorale constitue une affection invalidante de traitement très difficile. Les nombreuses difficultés rencontrées au cours de son traitement nous ont amené à nous pencher sur les moyens thérapeutiques de cette affection. Les travaux peu nombreux sur ce sujet ne donnent pas des orientations assez précises ; le chapitre du traitement chirurgical et des indications reste assez flou et on se demande toujours ce qu'il faut faire devant ces cas difficiles. Dans un article relativement récent de Y. ANDRIANNE et Collaborateurs (1) paru en 1983 dans un numéro de la revue de Chirurgie Orthopédique sur la hanche drépanocytaire et son traitement chirurgical, à propos de 4 cas colligés dans 3 services de Bruxelles, le rôle de l'ostéotomie est discuté ainsi que la place de la prothèse totale. Les auteurs pensent que "l'évolution naturelle de l'atteinte drépanocytaire de la hanche est mal documentée dans la littérature et qu'une fois l'ostéo-nécrose épiphysaire installée, aucune thérapeutique spécifique n'existe, et que la brièveté des séries publiées ne permettent pas de dégager le traitement idéal". Dans une autre étude plus récente de Ph. HERNIGOU, F. GALACTEROS et D. GOUTALLIER (7) sur la hanche drépanocytaire, les discussions sont surtout orientées vers l'évolution naturelle et le pronostic de la maladie. Les problèmes thérapeutiques sont donc très peu discutés dans

Département de Chirurgie - Faculté de Médecine - BP 1515 - Lomé, Togo.  
Communication faite au 2ème Congrès de l'Association des Orthopédistes de Langue Française - Dakar - Sénégal 17, 20 Février 1989.

presque tous les travaux Africains, Européens et Nord-Américains concernant l'ostéo-nécrose de hanche chez le drépanocytaire et l'on ne trouve pas dans la littérature des publications sur des séries de cas traités avec un follow-up suffisant.

En Europe et aux USA des études très poussées ont été faites sur l'ostéo-nécrose aseptique de la tête fémorale et l'on dispose d'un nombre pléthorique de méthodes chirurgicales qui ne semblent pas résoudre tout à fait le problème. Il faut souligner qu'il n'existe aucune comparaison entre les problèmes posés par l'Africain Drépanocytaire atteint d'une ostéo-nécrose de la tête fémorale et l'Européen ou le Nord-Américain présentant la même affection sans tare drépanocytaire ; les terrains sur lesquels évolue la maladie étant complètement différents.

Notre objectif vise à analyser les méthodes utilisées jusqu'à présent en vue de suggérer une attitude simple sans déboire.

#### MATERIEL D'ETUDE

Nous avons revu 38 observations utilisables d'ostéo-nécrose de la tête fémorale chez des malades avec une tare hémoglobinique S et 7 dossiers de patients présentant une ostéo-nécrose aseptique non traumatique de la tête fémorale sans anomalie hémoglobinique ; ce qui porte à 45 le nombre total des observations bien tenues de patients atteints d'une ostéo-nécrose de la hanche traités entre 1976 et 1987 et dont 29 sont toujours suivis. 29 dossiers inexploitable de hanches drépanocytaires et 5 d'ostéo-nécrose idiopathique ont été éliminés dès le départ pour cette étude en raison de l'insuffisance des renseignements. Les 7 nécroses aseptiques non traumatiques sans anomalies hémoglobiniques sont signalées uniquement pour une information épidémiologique. Il s'agit de 3 hommes âgés respectivement de 41 ans, 51 ans et 57 ans et de 4 enfants entre 7 et 16 dont 2 présentent une maladie de LEGG-PERTHES CALVE au stade de fragmentation céphalique et les 2 autres au stade de coxa magna.

L'âge et l'anamnèse des 5 autres nécroses idiopathiques qui ont été éliminées ne figurent pas dans les dossiers mais 2 sont des adultes et 3 des enfants. Les 38 malades étudiés sont classés de façon suivante :

Homozygote Hb SS ..... 10 malades  
Hétérozygote Hb AS..... 8 malades  
Double hétérozygote Hb SC..... 20 malades

Les malades sont très jeunes (tableau 1) ; la majorité ont

entre 15 et 30 ans dans notre série. Les âges extrêmes des malades de I. MIJIYAWA (9) sont 19 et 40 ans avec un maximum de fréquence entre 20 et 30 ans. La plupart des malades de C. TOBOSSI (12) sont âgés de 16 à 26 ans. Un seul de nos patients dépassant la quarantaine a 43 ans et présente une ostéo-nécrose de la hanche droite et de la tête humérale droite avec une hémoglobine AS. La bilatéralité des lésions a été retrouvée 7 fois.

**TABLEAU 1 - Répartition des patients porteurs d'une hémoglobinopathie en fonction de l'âge**

Age	Nombre
15 - 20	9
21 - 25	12
26 - 30	10
31 - 35	5
36 - 40	1
41 - 50	1

#### LE TRAITEMENT DES OSTEO-NECROSES DE LA TETE FEMORALE CHEZ LE DREPANOCYTAIRE

Deux méthodes thérapeutiques ont été utilisées : le traitement médical et le traitement chirurgical dont plusieurs méthodes sont proposées à savoir, les ostéotomies, les résections tête et col, les arthrodèses et les arthroplasties. Les deux dernières méthodes n'ont pas été utilisées dans la série.

#### LE TRAITEMENT MEDICAL

Le traitement médical a reposé sur les vasodilatateurs, surtout la vincamine qui empêcherait la falciformation, donc les obstructions capillaires, et par conséquent la nécrose. Tous nos patients en ont bénéficié. Il a été prescrit systématiquement puisqu'il soulage la grande majorité des malades qui tolèrent pendant très longtemps leur nécrose.

Nous avons fait appel aux anti-inflammatoires est aux antalgiques de toutes sortes, mais nous insistons sur l'acide acétyl-salicylique qui est un antiagrégant, un anti-inflammatoire et un antalgique et peut donc empêcher les microthrombi, l'inflammation, et calmer la douleur. L'indométacine (Indocid), le Piroxicam (Feldène) également en association avec d'autres indications ont été utilisés avec des résultats satisfaisants.

## LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Nous avons pratiqué 8 résections de la tête et du col, un forage bilatéral et une ostéotomie de valgisation pour des cas difficiles, devenus rebelles au traitement médical, surinfectés, ou pour des dégradations importantes avec des états fonctionnels qui laissaient à désirer. L'ostéotomie de valgisation a été faite chez une jeune fille de 14 ans avec un raccourcissement de 5 cm et une adduction importante du membre inférieur du côté atteint rendant difficile la toilette intime et la marche.

## RESULTATS

7 malades ont été perdus de vue ; 2 sont décédés à notre connaissance des complications de leur maladie.

Sur 38 patients nous en avons donc suivi 29 dont certains sont revus occasionnellement, d'autres régulièrement. Dans l'analyse des résultats ont été appréciés essentiellement la régression de la douleur et la reprise de la marche. Le traitement médical semble avoir eu un effet antalgique certain et aidé les malades à tolérer leurs nécroses pendant

plusieurs années. L'utilisation de l'acide acétyl salicylique en association avec d'autres antalgiques semble agir favorablement et de façon prolongée sur la douleur et sur les crises drépanocytaires qui deviennent rares.

Les anti-inflammatoires utilisés semblent aussi favoriser une sédation prolongée des phénomènes inflammatoires et de la douleur. 20 cas suivis avec un recul maximum de 14 ans tolèrent leur affection grâce à la prise périodique des antalgiques et des anti-inflammatoires. Ceux d'entre eux qui suivaient bien le traitement semblent ne pas avoir des crises drépanocytaires fréquentes. Les raccourcissements des membres inférieurs sont compensés par des talonnettes qui corrigent également le déséquilibre du bassin.

Les 8 résections tête et col ont donné toutes des résultats satisfaisants souvent inespérés. Avant 1980 les malades bénéficiaient systématiquement en post-opératoire immédiat d'une extension trans-condylienne pendant 4 semaines, mais depuis 1981 nous avons abandonné cette façon de faire. Une malade, commerçante actuellement âgée de 37 ans drépanocytaire SC traitée par résection tête et col en 1977 est revue régulièrement. Elle ne présente aucun problème fonctionnel (fig. 1).

**Fig. 1 : a, b. MENS... AM... Patiente de 20 ans en 1973 Drépanocytaire SC**

*a) Ostéo-nécrose de la tête fémorale G. Douleur en permanence à la marche. Traitement par arthrodèse en 1975. Aggravation avec accentuation des douleurs et attitude vicieuse en adduction du MIG rendant difficile la toilette intime. Résection tête et col le 21.3.1977.*

*b) 5 ans plus tard. Raccourcissement de 5 cm compensé par une semelle. Marche avec discrète boiterie sans douleur. Très satisfaisante. Revue en 1988 - 11 ans plus tard.*

*c) Appui monopodal stable et indolore du côté de la résection.*

**a**

**b**

**c**

Un autre patient actuellement de 39 ans (Fig. 2) présentant une hémoglobine grave SS ayant aussi bénéficié d'une résection tête et col depuis 11 ans a repris ses activités professionnelles de Comptable et se porte bien, était hospita-

lisé plusieurs fois dans l'année avant l'intervention en 1979. Les crises drépanocytaires sont devenues rares. Les 6 autres patients traités par résection tête et col sont aussi revus périodiquement et sont satisfaits de leurs résultats.

**Fig. 2 : a, b. FEB... KOF... Patient de 28 ans en 1979, Drépanocytaire SS**

*a) Ostéo-nécrose de la tête fémorale G. Douleurs évoluant par crises fréquentes depuis plusieurs années. Vives douleurs à la marche et à la station debout, rebelles au traitement médical. Plusieurs hospitalisations. Traitement par résection tête et col en 1979.*

*b) Plus de 8 ans plus tard (8.3.1988). Raccourcissement de 4 cm du MIG. Hanche indolore. Très satisfait. Activités socio-professionnelles normales.*

*c) Appui monopodal stable et indolore du côté de la résection. Peut s'accroupir sans problème.*

**b**

**a**

**c**

L'ostéotomie de valgisation a été pratiquée une seule fois chez une jeune fille atteinte d'une hémoglobinose majeure SS. Cette patiente a eu des suites satisfaisantes malgré la

bilatéralité des lésions. La marche était impossible avant l'intervention, mais actuellement elle se déplace à l'aide de 2 cannes (Fig. 3).

**Fig. 3 : a, b. AGBA... ABL... Patiente de 14 ans. Drépanocytaire SS.**

*a) Ostéo-nécrose bilatérale. Marche difficilement. Raccourcissement de 5 cm du MID en adduction importante rendant la toilette intime difficile. Traitement par ostéotomie de valgisation.*

*b) 18 mois plus tard. Marche à l'aide de 2 cannes avec douleur modérée ; talonnette de 15 mm à droite.*

**a**

**b**

**Fig. 4 : a, b. KOUM... KOF... Patient de 15 ans en 1982. Drépanocytaire AS.**

a) Nécrose bilatérale stade avancé. Traitement par forage bilatéral.

b) 4 ans plus tard. Disparition des interlignes, soudure des 2 têtes fémorales et des côtyles. Marche très difficilement.

a b

Le forage qui, selon P. FICAT (4), surprend la malade à une phase réversible et permet de décapiter les cercles vicieux en entraînant ainsi la reconstitution du tissu médullaire et une normalisation de la circulation intra-osseuse a été utilisée une fois en 1982 chez un patient de 15 ans qui présentait une nécrose bilatérale avancée (fig 4). Il faut le souligner immédiatement que l'indication était mauvaise étant donné l'importance des destructions céphaliques. Quatre ans plus tard, la radiographie du bassin pratiquée en 1986 a mis en évidence une disparition des interlignes avec soudure presque homogène des 2 têtes fémorales et des côtyles. La marche se faisant assez péniblement avec des douleurs relativement importantes. Le résultat est manifestement mauvais. Le malade a refusé l'hospitalisation proposée et est perdu de vue jusqu'à ce jour. Ceci réduit à 9 le nombre de cas traités chirurgicalement et revus périodiquement.

### DISCUSSION

Les travaux de L. WENT (13) ont montré que 10,9 % de la population de la Jamaïque est atteinte d'une hémoglobino-pathie S. Selon A. GOASGUEN, A. LAURENS et J. DEPRAT (5) la drépanocytose très répandue en Afrique Noire a une répartition très variable atteignant jusqu'à 40 % des populations du Congo et 32 % des Béninois ; c'est pourquoi on peut parfois s'étonner de certaines contradictions des articles en ce qui concerne la fréquence des divers types de drépanocytoses et l'âge des malades. Nos observations montrent que l'ostéo-nécrose de la tête fémorale est plus fréquente chez les doubles hétérozygotes Hb SC, que chez les homozygotes Hb SS considérés comme les cas les

plus graves ; mais l'argument avancé contre cette affirmation est que beaucoup d'homozygotes SS meurent très tôt des complications de leurs maladies comme l'a montré A. CARAYON (2). E. GOUDOTE (4) cependant avait trouvé 18 drépanocytaires SS, 2 AS, et 2 SC sur 22 ayant présenté une ostéo-nécrose de la hanche. La majorité des malades de C. TOBOSSI (12) sont aussi des drépanocytaires SS.

Si l'on tient compte des chiffres dans notre série, d'ostéo-nécrose non traumatique de la tête fémorale chez les sujets sains sans hémoglobine S est 5 fois moins fréquente que chez les drépanocytaires. Cette constatation ne peut pas être affirmée puisque la fréquence des différentes formes varie selon les pays et les régions. Comme le disait P. FICAT (4), "sans doute l'ostéo-nécrose drépanocytaire est-elle beaucoup plus grave que l'ostéo-nécrose idiopathique en raison du trouble génétique de l'hémoglobine et des crises de falciformations sous l'effet de l'hypoxie". Il paraît aussi intéressant de remarquer que l'âge moyen dans la race blanche se situe à 35 ans (20 ans à 60 ans) pour H. JUDET, J. JUDET, A. GILBERT, R. GARCIA (8) et 45 ans pour C. DELAUNAY, T. LE BALC'H et F. MAZAS (3). Pour P. NOSNY (10, 11), l'âge d'apparition des premiers symptômes oscille entre 5 et 14 ans chez les drépanocytaires. Ses malades ont entre 5 et 33 ans. Selon A. CARAYON (2) les ostéo-nécroses se voient chez l'enfant entre 7 et 15 ans et entre 20 et 40 ans chez l'adulte. Comme l'ont démontré plusieurs auteurs, les patients sont beaucoup plus âgés pour les ostéo-nécroses "idiopathiques" de la tête fémorale en Europe. Les indications du traitement chirurgical n'ont pas été fréquentes dans notre pratique. Nous n'avons pas eu recours aux nombreuses méthodes chirurgicales proposées pour les ostéo-nécroses non traumatiques de la tête fémo-

rale chez nos patients. Quoique ne disposant personnellement pas d'éléments chiffrés de façon précise, nous avons été découragés par les résultats de la prothèse fémorale simple pratiquée par certains et surtout par les complications septiques avec fistules intarissables des prothèses totales mises en place pour certaines ostéo-nécroses chez des drépanocytaires évacués en Europe. Compte tenu du fait qu'il s'agit souvent de sujets très jeunes au dessous de 30 ans, nous avons toujours eu l'idée que les arthroplasties ne sont pas les meilleures indications pour ces patients. GUNDERSON cité par Y. ANDRIANNE et Collaborateurs (1) a noté comme complication à court terme 2 fractures fémorales sous le manche prothétique dans une série de 11 prothèses totales de hanche chez des sujets âgés de 13 à 26 ans. Ces auteurs (1) ont pratiqué eux-mêmes 3 ostéotomies fémorales chez des malades présentant une hanche drépanocytaire âgés de 3 à 24 ans avec de bons résultats à court terme. Ils précisent que "face à une affection très handicapante, la prothèse totale apporte un soulagement rapide, mais il ne faut cependant pas perdre de vue le risque de fracture sur prothèse et le risque infectieux majeur chez le sujet drépanocytaire (bactériémies fréquentes, ostéites à Salmonella)". Ph. HERNIGOU, F. GALAC-TEROS et D. GOUTALIER (7) soulignent dans leur article récent que la fréquence avec laquelle l'arthroplastie totale de hanche a dû être utilisée chez ces sujets jeunes reste une problème :

3 des patients ont déjà eu un changement de prothèse totale de hanche alors qu'ils ne sont âgés que de 35 ans en moyenne.

### CONCLUSION

L'ostéo-nécrose de la tête fémorale chez le Drépanocytaire reste une lésion grave d'approche thérapeutique difficile. Le traitement médical donne des résultats satisfaisants en faisant disparaître les douleurs et facilite aussi la marche, mais n'agit pas sur l'évolution des nécroses. Quelle est donc la place de la Chirurgie ? Elle s'adresse à des cas bien précis et choisis ; c'est-à-dire à des cas rebelles au traitement médical ou à des destructions importantes responsables d'une invalidité majeure, ou encore à des cas surinfectés. Les arthroplasties ne paraissent pas être indiquées pour la hanche drépanocytaire en raison du très jeune âge des patients et surtout à cause des complications septiques post-opératoires très fréquentes. Les résections de la tête et col semblent être bien supportées, et apparemment sans déboire, donnent des résultats plus stables et souvent inespérés. L'intervention n'est certainement pas élégante et oblige le malade à utiliser une semelle ou une chaussure orthopédique, ce qui peut être inesthétique, mais il est certain que les suites sont sans problème et la qualité des résultats de la clinique est relativement satisfaisante chez ces patients très fragiles.

### BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ANDRIANNE Y., LAMOUREUX J., QUININ J., CLEMENS M. (1983) - La hanche drépanocytaire et son traitement chirurgical. Rev. Chir. Orthop. 69, 61-68.
- 2 - CARAYON A., DOURY P., PATTIN S., ZIMMER C. (1971) Les manifestations ostéo-articulaires des drépanocytaires. Ann. Méd. Interne, 122, 419-426.
- 3 - DELAUNAY C., LE BALC'H T., MAZAS F. (1986) Ostéo-nécrose aseptique non traumatique de la tête fémorale. Considérations étiopathogéniques évolutives et thérapeutiques. Revue de la Littérature. Rev. Chir. Orthop. 72, 127-138.
- 4 - FICAT P. (1974) - Diagnostic précoce de l'ostéo-nécrose drépanocytaire. Méd. Afr. Noire, 21, 959-961.
- 5 - GOASGUEN J., LAURENS A., DELPRAT J., BONNET M., GILLET J.P., MOREAU J.P., DIDIER A. (1974) - Etude de la répartition des hémoglobines au Sud Dahomey. Méd. Armées, 23, 215-220.
- 6 - GOUDOTE E., ODOULAMI H., TOBOSSI C., BIZIEN J. (1981) L'ostéo-nécrose drépanocytaire de la hanche en République Populaire du Bénin. A propos de 22 observations. Chir. d'Afr. Noire, 1, 53-62.
- 7 - HERNIGOU Ph., GALACTEROS F., GOUTALIER D. (1989) Nécrose de la hanche drépanocytaire. Fréquence, aspects morphologiques, évolution et thérapeutique. A partir d'une série de 104 cas. Rev. Chir. Orthop., 75, Suppl. I, 120-121.
- 8 - JUDET H., JUDET J., GILBERT A., GARCIA R. (1987) Traitement des nécroses idiopathiques de la tête fémorale par greffon péronier vascularisé. Bilan après 7 ans d'expérience. Rev. Chir. Orthop. 73, Suppl. II, 209-210.
- 9 - MIJYAWA I.M. (25.6.85) La nécrose aseptique de la tête fémorale de l'adulte au C.H.U. de Lomé. Etude prospective à propos de 20 observations. Thèse de Médecine Lomé.
- 10 - NOSNY P., PERQUIS P., BOURREL P., FILAUDEAU G. et DUCLOUX (1970) Rapport de C. CHIPPAUX. Ostéo-nécrose aseptique de la tête fémorale et drépanocytose chez le Noir Africain. Mém. Acad. Chir. 96, 372-377.
- 11 - NOSNY P. et PERQUIS P. (1970) Ostéo-nécrose de la tête fémorale et drépanocytose. Méd. Afr. Noire, 17, N°2, 83-86.
- 12 - TOBOSSI C. (1979) A propos de 16 cas d'ostéo-nécrose de la tête fémorale chez les drépanocytaires observés au Centre National Hospitalier et Universitaire de Cotonou (BENIN). Thèse Médecine Montpellier.
- 13 - WENT L.N. (1957) Incidence of Abnormal Haemoglobins in JAMAICA. Nature, 180, 1, 131.