

# NEUROFIBROMAToses

Association Neurofibromatoses et Recklinghausen



## LA PSEUDARTHROSE CONGENITALE

Document réalisé par : Sandrine Sicard  
pseudarthrose@anrfrance.fr  
avec l'appui du Dr Pierre MARY (Hôpital Trousseau PARIS)  
et du Pr Antoine HAMEL (CHU Nantes)

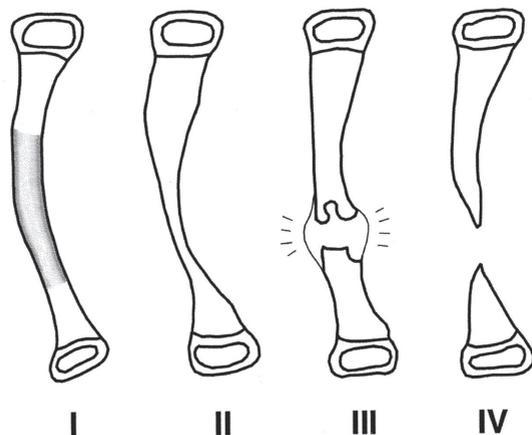
[www.anrfrance.fr](http://www.anrfrance.fr)

**La pseudarthrose congénitale (malformation osseuse) est l'une des atteintes possibles dans la neurofibromatose de type 1 (NF1). Elle fait partie des 7 critères de référence permettant de poser le diagnostic en NF1.**

La pseudarthrose de la jambe concerne environ 4 % des personnes atteintes d'une NF1. Elle peut également toucher l'avant bras, ce qui est beaucoup plus rare tout en restant un peu moins compliqué à traiter car il n'y a pas appui sur le membre.

La pseudarthrose est classiquement unilatérale et sans prédominance ni de sexe ni de côté.

Il existe une très grande hétérogénéité dans l'expression des pseudarthroses avec des extrêmes allant de la simple courbure du membre à « la vraie pseudarthrose » avec perte de substance osseuse (voir ci-dessous la classification de Crawford).



La pseudarthrose peut entraîner une déformation (courbure) ainsi qu'une inégalité de longueur du membre atteint, ce raccourcissement est de sévérité variable d'une personne à une autre.

Elle reste une pathologie sévère dont le pronostic est incertain. En cas de pseudarthrose grave, la question d'une amputation peut se poser.

C'est une décision toujours difficile à prendre mais qui doit être discutée entre le patient, sa famille et l'équipe médicale.

## »» ATTENTION

**Il est important de bien différencier la pseudarthrose car, contrairement à la « simple fracture », la consolidation osseuse n'est pas possible et elle ne peut pas se traiter comme une fracture. Il faut utiliser d'autres techniques.**



## ■ LE TRAITEMENT PAR CHIRURGIE

Le traitement chirurgical a pour but d'aboutir à la consolidation définitive du membre, sans inégalité en fin de croissance, de prévenir le risque de re-fracture et de préserver la fonction du membre.

Pour définir l'intervention qui sera proposée, le chirurgien tient compte de l'environnement familial de l'enfant, de son âge, du type et de la localisation de la pseudarthrose ainsi que des antécédents chirurgicaux.

Il n'existe pas actuellement une technique chirurgicale de référence permettant de traiter avec succès l'ensemble des pseudarthroses.

## ■ L'APPAREILLAGE

En cas de pseudarthrose congénitale de la jambe, il est généralement conseillé de poser un appareillage le plus tôt possible, si possible dès que l'enfant commence à vouloir se mettre debout. Le but de l'appareillage est d'éviter que l'os se casse.

L'appareillage proposé est l'attelle. Il en existe différents types selon la localisation de la pseudarthrose.

Avec la croissance de l'enfant, l'appareillage sera revu et réadapté selon l'évolution de la pseudarthrose.

L'appareillage devra être gardé le plus longtemps possible car plus l'attente est longue, plus les solutions de traitement seront simples et des progrès techniques peuvent intervenir pendant ce laps de temps.

Enfin il est nécessaire de faire exercer une surveillance prolongée jusqu'à la maturité squelettique.

**NEUROFIBROMATOSes**  
Association Neurofibromatoses et Recklinghausen

