

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

وزارة التعليم العالي والبحث العلمي  
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR  
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

جامعة سعد دحلب البليدة  
UNIVERSITÉ DE BLIDA 1 "SAAD DAHLEB"



كلية الطب  
FACULTE DE MEDECINE

THESE  
POUR L'OBTENTION DU GRADE  
DE DOCTEUR EN SCIENCES  
MEDICALES

# L'EMBROCHAGE TELESCOPIQUE DANS LE TRAITEMENT CHIRURGICAL DES DEFORMATIONS ET FRACTURES DES MEMBRES DANS L'OSTEOGENESE IMPARFAITE



## THÈSE PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PAR

Monsieur le Docteur **KARIM HACHELAF**  
Maitre-assistant en chirurgie orthopédique  
et traumatologique  
Service de chirurgie orthopédique « B »  
CHU DOUERA

## DIRECTEUR DE THÈSE

Professeur **AHMED MEKHALDI**

## JURY

Président : Professeur **BENBAKOUCHE RACHID**

## MEMBRES

- Professeur **MELBOUCI YUCEF**
- Professeur **ZIANI FARID**
- Professeur **KARA ZOUBIR**

18 SEPTEMBRE 2019



# HOMMAGE À MON DÉFUNT PÈRE



**A** travers ce travail je tiens à rendre un grand hommage à mon défunt père. Ce grand monsieur nous a quitté jeune. Au court de sa vie, il a toujours veillé à ce que ses enfants réussissent dans leurs études. Il a sacrifié 62 ans de sa vie pour notre éducation mes frères et moi.

J'aurais souhaité qu'il soit présent pour assister à cet évènement et voir le fruit de son labeur mais hélas personne ne peut s'opposer à la volonté du bon Dieu.

Je ne le remercierais jamais assez pour tout ce qu'il a fait pour moi, il nous a quitté et a laissé un grand vide derrière lui, que dieu l'accepte dans son vaste paradis.

# REMERCIEMENTS



*A mon maître et directeur de thèse,  
monsieur le professeur AHMED MEKHALDI*

Grace à vous, en 2002, ma carrière en chirurgie orthopédique et traumatologique a connu son départ. Vous m'avez changé de spécialité, je me suis converti de la chirurgie infantile « CCI » à la chirurgie orthopédique et traumatologique. Vos conseils et vos orientations m'ont permis de rester dans le domaine de l'infantile en me permettant une formation dans ce créneau dans votre service et à l'étranger.

Je tiens à vous remercier pour la confiance que vous m'avez accordé, pour l'accompagnement et l'aide que vous m'avez apporté au cours de toutes ces années que j'ai passé au sein de ma deuxième famille l'équipe de la « COB ».

Je vous témoigne ma gratitude et veuillez monsieur et cher maître l'expression de mon profond respect.

*Au président de jury,  
monsieur le professeur RACHID BENBAKOUICHE*

Monsieur, vous avez été présent dans tous les jurys de mes examens au cours de mon cursus en chirurgie orthopédique et traumatologique et voilà que j'ai encore l'honneur de vous avoir comme président de mon jury de thèse.

Monsieur, je vous remercie de m'avoir fait l'honneur d'accepter la présidence de ce jury.

Monsieur, merci pour votre aide, vos conseils et pour tous les efforts que vous avez fournis pour la correction de ce travail.

Je tiens aussi à témoigner mon profond respect pour tout ce que vous accomplissez pour la formation en orthopédie et traumatologie.

***A monsieur le professeur YOUCEF MELBOUCI***

Vous me faite l'honneur de juger mon travail, je vous remercie pour votre disponibilité, pour toutes les corrections que vous avez apporté à ce travail. Votre bien vaillance pour la perfection de ce travail me touche énormément.

Veillez trouver ici mes remerciements et ma profonde gratitude

***A mon maître monsieur le professeur FARID ZIANI***

Monsieur je vous remercie pour l'aide que vous m'avez accordé pour la finalisation de ce travail, vous m'avez été d'un grand secours dans la recherche bibliographique. Grace a vos connaissances et vos orientations, vous m'avez minimisé les difficultés pour finaliser cette thèse.

Monsieur, nous avons profité de votre expérience en matière de chirurgie septique et réparatrice, de votre rigueur et vos connaissances ce qui nous force respect et gratitude.

Je vous témoigne mon profond respect.

***A monsieur le professeur ZOUBIR KARA***

Monsieur je ne peux oublier non premier contact avec vous en 2002, au cours de l'examen de 2eme année du résidanat ou vous m'avez rassuré en me demandant de terminer ma présentation dans la salle de staff de la COA.

Monsieur, je vous remercie pour tous vos encouragements et pour l'intérêt que vous avez porté pour finaliser ce travail.

Merci pour votre disponibilité et votre écoute.

Veillez trouver ici l'expression de mes sincères remerciements et de ma profonde gratitude

***A mon maître et chef de service  
monsieur le professeur TAHAR HAMDAOUI***

Monsieur merci pour tous ce que vous avez fait au cours de ma formation.

Merci pour la confiance que vous avez en moi, merci pour votre bienveillance qui me touche énormément.

Merci pour votre aide pour finaliser ce travail. je vous témoigne ma gratitude et mon profond respect.

### ***A madame le docteur OUAHIBA KERRI***

A la dame de fer du service, merci de m'avoir fait confiance et m'avoir permis de vous rejoindre dans l'unité de chirurgie infantile du service. Madame merci de m'avoir transmis votre savoir, je ne cesserais de profiter de votre expérience. Depuis que je vous ai connue, vous gardez toujours le même rythme pour que l'activité du service ne cesse de progresser.

Merci madame pour l'intérêt que vous portez à l'encadrement des étudiants, vous restez intransigeante dans la formation de nos futures remplaçants.

Merci madame de me supporter tous les jours que je passe à vos côtés.

### ***A mon maître et ami le docteur GEORGE FINIDORI***

Monsieur depuis que je vous ai connu à NECKER ENFANTS MALADES mon admiration ne cesse de croître. Avec vous j'ai connu la prise en charge moderne de l'ostéogénèse imparfaite. Vous m'avez fait aimer cette pathologie. Vous n'arrêtez pas de me simplifier cette chirurgie. Grâce à vos orientations et vos conseils nous avons réussi à faire progresser la prise en charge de cette pathologie dans notre service.

Mon ami, vous m'avez encadré en tant qu'interne à Necker enfants malades et enseigné vos connaissances dans la chirurgie infantile, vous avez mis à ma disposition vos dossiers et votre savoir. Soyez assuré de ma profonde gratitude.

### ***A monsieur le docteur ABDELMALEK DJEGHRI***

Merci cher maître pour votre disponibilité, et vos enseignements. Vous m'avez encadré dans le service depuis que je vous ai connu en 2002. Vous avez vécu avec moi le stress de tous mes examens de progression dans cette spécialité que vous m'avez fait aimer. Grâce à votre disponibilité et votre veillance, j'ai pu réussir toutes ces épreuves.

Cher ami, vous avez participé à franchir toutes les étapes qui m'ont permis de me faire une place dans la famille des orthopédistes algériens.

Vous faites un travail immense dans l'ombre, vous avez encadré des générations d'externes, d'internes, de résidents et vous continuez même à encadrer des hospitalo-universitaires parfois même au dépend du temps que vous amputez à votre famille. Seul l'ingrat ne témoignera pour ce dévouement.

Je reste admiratif de votre humilité. Je vous remercie pour votre aide et votre accompagnement.

***Aux professeurs et maîtres Pr CHISTOPHE GLORION  
et Pr RAFAEL SERINGE***

Merci à vous et à vos équipes de m'avoir pris en charge, formé et encadré au cours de mon passage dans vos services à Necker enfants malades et à saint vincent-de-Paul de 2008 à 2009. Messieurs recevez ma gratitude et mes sincères remerciements.

***Au docteur AHMED BOUCHALA,  
spécialiste en méthodologie à l'INSP***

Cher ami, je tiens à vous remercier pour votre accueil, votre disponibilité et votre aide. Vous m'avez été d'un grand apport pour le recueil des résultats et l'analyse des données de cette étude. Merci de m'avoir fait découvrir les différentes étapes de la méthodologie médicale à entreprendre pour faire une étude scientifique.

Je vous témoigne mon profond respect et mes sincères remerciements.

***A monsieur HAKIM KAB, infographiste au CNDPI  
« Centre de documentation, de presse, d'image et d'information »***

Je vous remercie pour le temps que vous avez consacré à la conception de cet ouvrage. Grace à votre travail l'ouvrage final de cette thèse a pris une âme.

Merci pour votre gentillesse et votre disponibilité et surtout merci de m'avoir supporter.

***A tous les chirurgiens de la COB***

Merci à tous mes aînés et collègues du service : Pr MOURAD AMGHAR, Pr MOHAMED AMINE BENZEMRANE, Pr BACHIR RAFA, Pr ZOHEIR SAIDI, Dr NAIMA DHIAF, Dr FARIZA CHOUCHAOU, Dr ABDELMALEK BOUMEDIENE, Dr NAZIM CHERGOU et HADIA HOUARI que je considère comme ma deuxième famille et avec qui je passe la plus grande partie de mon temps

***A tous les médecins anesthésistes réanimateurs***

Merci aux docteurs : AMEZIANE, LAZAZI, AIT MEZGHAD, ABED, KADOUCHE, KERKOUCHE, BOUDALI et SAIS pour leur disponibilité et leur grande contribution dans la prise en charge des patients. Chers amis, merci pour ce que vous faites pour la prise en charge de l'ostéogénèse imparfaite dans notre service.

## *Je remercie encore*

Notre nouveau coordinateur paramédical monsieur HAMICI FARID sans oublier madame HADJBENALI LILA notre ancienne coordinatrice en retraite. L'ensemble du personnel paramédical service femme et enfant à leur tête madame ASSIA BOUCHAMA.

L'ensemble du personnel paramédical du service homme et réanimation a leur tête madame BOUCLAGHEM NAOUEL. L'ensemble du personnel paramédical du bloc opératoire à leur tête monsieur BEROUKIA BOUMEDIENE.

L'ensemble du personnel paramédical du service curtillet à leur tête monsieur DJAMEL BECHOUHRA. L'ensemble du personnel de la consultation à leur tête monsieur DJAOUD REZKI. Le kinésithérapeute du service monsieur HADJBENALI MOHAMED. L'ensemble du personnel du secrétariat du service.

L'ensemble de mes collègues et amis du service de chirurgie A du CHU DOUERA: Pr SAIGUI-BOUAOUINA ABDELTIFF, Pr CHERIFI HAYET, Pr AISSIA AHMED, Pr LETREUCHE ABDERAOUF, Dr CHRIET ABDELHAMID, Dr HALFAOUINASSIM, Dr HENINE AMINE, Dr CHENDER RABEH, Dr MAHCHOUCHE SIHAM sans oublier messieurs et chers maitres Dr DAHMANE MOKHTARI, Dr KAMEL BENCHENOUF.

L'ensemble de mes collègues et amies du service d'orthopédie pédiatrique Necker Enfants Malades : Pr Philippe Wicart, Pr Thierry Odent, Pr Stéphani Pannier, Dr Padovani, Dr Nadjib Khouri, Dr Lotfi Miladi, Dr Zagorka Pejin, Dr Céline Cadilhac, Dr Vicken Topouchian, Dr Adina Badina, Dr Pierre Janclivich, Dr Didier Moukoko, Dr Eric Mascard

L'ensemble de mes amies et collègues, les docteurs : AIT OUARAB MALEK, EL ANDALOUSSI BADREDDINE, NADJIB LACHNANI, KOUBA TOUFIK, AMINE BENAIRE, KHALDI MOURADE, DJERBAL AMEL, BADKOUF SOFIANE, MOUFOUK REDOUANE, FAROUK MISRAOUI.

L'ensemble des résidents, internes et externes du service et surtout Dr LALAOUI qui a été disponible pour m'aider dans le traitement du texte de cette thèse.

L'ensemble de mes malades qui m'ont fait confiance. L'ensemble du personnel administratif du CHU DOUERA à leur tête monsieur HAMOUMOU.

L'ensemble de mes amis qui m'ont soutenu et aidé pour finaliser ce travail :

- Monsieur et ami, Pr LIES RAHAL, directeur général de l'INSP.
- Monsieur et ami HAMID HADID, président directeur général DU GROUPE PRESSE ET COMMUNICATION
- Monsieur MOHAMED SAID OUSEDIK président directeur général du CNDPI



*Chapitre I***REVUE DE LA LITTÉRATURES ET ÉTUDE THÉORIQUE**

<b>I.</b>	<b>GÉNÉRALITÉS</b> .....	<b>18</b>
I.1.	Historique .....	18
I.2.	Définition .....	20
I.3.	Epidémiologie .....	22
<b>II.</b>	<b>PROBLEMATIQUE</b> .....	<b>23</b>
<b>III.</b>	<b>RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE</b> .....	<b>25</b>
III.1.	La chondro-épiphyse et le périoste .....	25
III.1.1.	Chondro-épiphyse/Cartilage de croissance .....	25
III.1.2.	Vascularisation de la chondro-épiphyse .....	26
III.1.3.	Le périoste .....	28
III.2.	Consolidation Osseuse, Données Actuelles .....	28
<b>IV.</b>	<b>RAPPEL HISTOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE</b> .....	<b>30</b>
IV.1.	Histologie et cytologie de l'os normal .....	30
IV.1.1.	Composition du tissu osseux .....	30
IV.1.1.1.	La trame protéique .....	30
IV.1.1.1.1.	Collagène osseux .....	30
IV.1.1.1.2.	Protéines non collagéniques .....	30
IV.1.1.1.3.	Substance minérale .....	30
IV.1.2.	Structures Du Tissu Osseux .....	31
IV.1.2.1.	Texture de l'os .....	31
IV.1.2.2.	Architecture de l'os .....	31
IV.1.2.3.	Les cellules osseuses .....	31
IV.1.3.	Modelage et remodelage osseux .....	32
IV.1.3.1.	Modelage osseux .....	32
IV.1.3.2.	Remodelage osseux .....	32
<b>V.</b>	<b>ANATOMOPATHOLOGIE</b> .....	<b>33</b>
V.1.	Anatomopathologie de l'os dans l'ostéogenèse imparfaite .....	33
V.1.1.	Macroscopie .....	33
V.1.2.	Microscopie .....	34
V.2.	Anatomopathologie des autres tissus .....	36
V.2.1.	Œil .....	36
V.2.2.	Oreille .....	36
V.2.3.	Anomalies dentaires .....	37
<b>VI.</b>	<b>GÉNÉTIQUE</b> .....	<b>37</b>
<b>VII.</b>	<b>DIAGNOSTIC</b> .....	<b>41</b>
VII.1.	Les Manifestations Squelettiques .....	41
VII.1.1.	La douleur .....	42
VII.1.2.	Les fractures .....	42
VII.1.3.	Les déformations .....	43

## S O M M A I R E

VII.1.3.1.	Déformations des membres .....	43
VII.1.3.1.1.	Membres inférieurs .....	43
VII.1.3.1.2.	Membres supérieurs .....	44
VII.1.3.1.3.	Classifications morphologiques .....	45
VII.1.3.2.	Déformations du bassin .....	45
VII.1.3.3.	Déformations thoraciques .....	46
VII.1.3.4.	Déformations du rachis .....	47
VII.1.3.5.	Déformations du crâne .....	48
VII.1.3.6.	La petite taille .....	49
VII.2.	Les manifestations extra squelettiques .....	49
VII.2.1.	Les sclérotiques bleues .....	49
VII.2.2.	La dentinogénèse imparfaite .....	50
VII.2.3.	La laxité ligamentaire et l'hyperlaxité .....	50
VII.2.4.	Anomalies métaboliques .....	51
VII.2.5.	Anomalies cardiovasculaires .....	51
VII.2.6.	Anomalies respiratoires .....	51
VII.2.7.	Anomalies de l'ouïe .....	52
VII.2.8.	Anomalies de la peau .....	52
VII.2.9.	Anomalies neurologiques .....	52
VII.2.10.	Les microlithiases rénales .....	53
VII.2.11.	Les problèmes psycho-sociaux .....	53
VII.3.	Classifications cliniques .....	54
VII.3.1.	Classification de LOOSER .....	54
VII.3.2.	Classification de MAROTEAU .....	54
VII.3.3.	Classification de SILLENCE modifiée par GLORIEUX .....	54
VII.3.4.	Classification de SILLENCE modifiée par RAUCH et GLORIEUX .....	56
VII.4.	Diagnostic positif .....	56
VII.4.1.	Diagnostic anténatal .....	56
VII.4.2.	Diagnostic poste natal .....	58
VII.4.2.1.	Arguments cliniques .....	58
VII.4.2.2.	Arguments radiologiques et densitométriques .....	59
VII.4.2.3.	Arguments biologiques .....	62
VII.5.	Diagnosics différentiels .....	63
VII.5.1.	Pendant La Grossesse .....	63
VII.5.2.	A la naissance .....	63
VII.5.2.1.	Hyperphosphatasie .....	63
VII.5.2.2.	Hypophosphatasie .....	63
VII.5.3.	Dans l'enfance .....	63
VII.5.3.1.	Le syndrome de SILVERMAN .....	63
VII.5.3.2.	Les ostéoporoses primitives de l'enfant .....	64
VII.5.3.2.1.	Ostéoporose idiopathique juvénile .....	64
VII.5.3.2.2.	Syndrome d'ostéoporose – pseudo gliome .....	64
VII.5.3.2.3.	Syndrome de COLE-CARPENTER .....	64
VII.5.3.2.4.	Dysplasie fibreuse panostotique .....	64
VII.5.3.2.5.	Syndrome de BRUCK .....	65
VII.5.3.3.	Les déminéralisations secondaires .....	65
<b>VIII.</b>	<b>PRISE EN CHARGE MEDICALE .....</b>	<b>66</b>
VIII.1.	L'éducation familiale et parentale .....	66
VIII.2.	La rééducation et la réadaptation fonctionnelle .....	67
VIII.3.	Traitement Médical .....	68
VIII.4.	L'anesthésie réanimation .....	71

## S O M M A I R E

<b>IX.</b>	<b>LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE</b> .....	<b>74</b>
IX.1.	Généralités sur l'ostéosynthèse palliative des os longs .....	74
IX.2.	But de l'ostéosynthèse palliative des os longs .....	76
IX.3.	Principes biomécaniques .....	76
IX.4.	Les méthodes et les techniques chirurgicales .....	77
IX.4.1.	Les enclouages télescopiques .....	77
IX.4.1.1.	Le Clou De BAILEY et DUBOW .....	78
IX.4.1.2.	Variantes des clous télescopiques .....	80
IX.4.1.2.1.	Le clou de SHEFFIELD .....	80
IX.4.1.2.2.	Clou de BAILEY et DUBOW modifié par FINIDORI .....	81
IX.4.1.2.3.	Le clou de FASSIER DUVAL .....	81
IX.4.1.2.4.	Le clou DMM : Nail For epiphisary attachement without opening the Joints .....	83
IX.4.1.2.5.	Le clou télescopique modifié par Tae-Joon Cho .....	83
IX.4.1.2.6.	Le clou HIMEX, extensible nail .....	84
IX.4.1.2.7.	Corkscrew tipped telescopic nail .....	84
IX.4.2.	L'embrochage coulissant ou télescopique .....	84
IX.4.2.1.	L'embrochage télescopique coulissant centromédullaire .....	85
IX.4.2.2.	L'embrochage télescopique coulissant sous périosté .....	87
IX.4.2.3.	L'embrochage télescopique ou coulissant mixte .....	88
IX.5.	Correction des déformations .....	88
IX.5.1.	Correction des déformations et alignement diaphysaire .....	88
IX.5.2.	Corrections des déformations du bassin .....	89
IX.5.2.1.	Fracture du col .....	89
IX.5.2.2.	La coxa vara .....	90
IX.5.2.3.	La protrusion acétabulaire .....	91
IX.6.	Gestes associés .....	91
IX.6.1.	Reperméabilisation du fût diaphysaire .....	91
IX.6.2.	Allongements tendineux et aponévrotomies .....	92
IX.6.3.	Grefe osseuse .....	94
IX.7.	Les gestes complémentaires .....	95
IX.7.1.	Immobilisation post opératoire .....	95
IX.7.2.	Remise en charge .....	95
IX.7.3.	Traitement médical et chirurgie .....	95
IX.8.	Complications .....	96
IX.8.1.	Irradiation et radiologie .....	96
IX.8.2.	Résorption corticale .....	97
IX.8.3.	Fracture sur matériel .....	97
IX.8.4.	Le cal hypertrophique .....	98
IX.8.5.	Le Sepsis .....	98
IX.8.6.	Migration du matériel .....	98
IX.8.7.	Pseudarthrose .....	98
IX.8.8.	Epiphysiodèse .....	99
IX.8.9.	Inégalité de longueur des membres inférieurs.....	99
IX.8.10.	Complications propres aux clous télescopiques .....	99
IX.9.	Indications et stratégie opératoire .....	99
<b>X.</b>	<b>TRAITEMENT CHIRURGICAL DES DÉFORMATIONS RACHIDIENNES</b> .....	<b>101</b>
<b>XI.</b>	<b>CONCLUSION</b> .....	<b>106</b>

*Chapitre II***ÉTUDE PRATIQUE / PROTOCOLE DE L'ÉTUDE**

<b>I.</b>	<b>OBJECTIFS DE L'ÉTUDE</b> .....	<b>108</b>
I.1.	Objectif principal .....	108
I.2.	Objectifs secondaires .....	108
<b>II.</b>	<b>MATERIEL DE L'ÉTUDE</b> .....	<b>109</b>
II.1.	Type d'étude .....	109
II.2.	Critères d'inclusion .....	109
II.3.	Critères de non inclusion.....	109
II.4.	Recrutement des patients .....	109
<b>III.</b>	<b>MÉTHODES</b> .....	<b>110</b>
III.1.	Planification de la prise en charge .....	110
III.1.1.	Protocole diagnostique .....	110
III.1.2.	Protocole de préparation préopératoire .....	114
III.2.	Stratégie opératoire .....	115
III.3.	Technique opératoire .....	115
III.3.1.	Embrochage télescopique de l'humérus .....	119
III.3.2.	Embrochage télescopique des deux os de l'avant-bras.....	120
III.3.3.	Embrochage télescopique du fémur .....	120
III.3.4.	Embrochage télescopique des deux os de la jambe .....	122
III.4.	Variantes de la technique .....	123
III.4.1.	L'embrochage télescopique centromédullaire .....	123
III.4.2.	L'embrochage télescopique sous périosté .....	123
III.4.3.	L'embrochage télescopique mixte .....	124
III.5.	Embrochage télescopique et correction de la coxa vara fémorale .....	124
III.5.1.	Technique de translation du fragment proximal .....	124
III.5.2.	Ostéotomie de soustraction latérale et contention par un clou plaque pédiatrique « catherinette » associée à l'em brochage centromédullaire .....	125
III.5.3.	Ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire .....	125
III.6.	Gestes complémentaires .....	126
III.6.1.	L'ostéotomie dans la correction des déformations .....	126
III.6.2.	Les raccourcissements osseux .....	127
III.6.3.	Reperméabilisation du fût diaphysaire .....	128
III.6.4.	Allongement musculaire et aponévrotomie .....	129
III.7.	Gestes associés et soins postopératoires .....	129
III.7.1.	Le pansement .....	129
III.7.2.	Contrôle radiologique.....	130
III.7.3.	Immobilisation post opératoire .....	130
III.7.4.	Le drainage du site opératoire .....	131
III.7.5.	Traitements adjuvants .....	131
III.7.6.	La rééducation .....	131
III.7.7.	La reprise des cures médicales (BP) .....	131
III.7.8.	Suivi en consultation .....	131
<b>IV.</b>	<b>PARAMETRES DE SUIVI ET D'ÉVALUATION</b> .....	<b>132</b>
<b>V.</b>	<b>ANALYSE DES RESULTATS</b> .....	<b>133</b>
V.1.	Collecte des données .....	133
V.2.	Analyse statistique .....	133

*Chapitre III*  
**RÉSULTATS**

<b>I.</b>	<b>DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES .....</b>	<b>135</b>
I.1.	Nombre de malades .....	135
I.2.	La durée de l'étude .....	135
I.3.	La durée moyenne du suivie .....	135
I.4.	Motif de consultation .....	135
I.5.	Provenance géographique .....	136
I.6.	Répartition des patients selon l'âge .....	138
I.7.	Répartition des patients selon le sexe .....	139
I.8.	Répartition des patients selon le segment osseux opéré par rapport au siège .....	140
I.9.	Répartition des segments osseux opérés selon l'âge .....	141
I.10.	Répartition des patients selon la classification de SILLENCE et GLORIEUX .....	142
I.11.	Répartition selon l'analyse radiologique des manifestations osseuses « proposition de classification radiologique» .....	143
<b>II.</b>	<b>RÉSULTATS CONCERNANT LA TECHNIQUE OPÉRATOIRE.....</b>	<b>144</b>
II.1.	Répartition selon le type d'embrochage télescopique .....	144
II.2.	Gestes complémentaires .....	146
II.2.1.	Répartition selon le type et le nombre d'ostéotomies réalisés pour la correction des déformations osseuses .....	146
II.2.2.	Répartition des patients selon la correction de la coxa vara fémorale .....	147
II.2.3.	Répartition des patients selon l'existence d'un fragment intermédiaire .....	148
II.3.	Gestes associés .....	149
<b>III.</b>	<b>RÉSULTATS CLINIQUES .....</b>	<b>150</b>
III.1.	Répartition selon la douleur avant et après la chirurgie .....	150
III.2.	Répartition selon l'appréhension au risque de survenue d'une fracture .....	152
III.3.	Répartition selon la survenue des fractures .....	153
III.4.	Répartition selon la taille des patients .....	154
III.5.	Répartition selon l'évaluation fonctionnelle des membres supérieurs .....	155
III.6.	Répartition selon l'évaluation fonctionnelle de la marche « score de BLECK » avant et après chirurgie .....	156
<b>IV.</b>	<b>RÉSULTATS RADIOLOGIQUES .....</b>	<b>157</b>
IV.1.	La consolidation .....	157
IV.2.	Répartition selon le coulissement des broches .....	159
IV.2.1.	Répartition du coulissement selon l'âge des patients .....	160
IV.2.2.	Répartition du pourcentage du coulissement selon les formes cliniques .....	160
<b>V.</b>	<b>RÉPARTITION SELON LES COMPLICATIONS.....</b>	<b>161</b>
V.1.	Répartition selon les déformations résiduelles post opératoires (cal vicieux) .....	162
V.2.	Répartition selon les épiphysiodèses post opératoires .....	162
<b>VI.</b>	<b>RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LES REPRISES CHIRURGICALES POUR CHANGEMENT DE BROCHES .....</b>	<b>163</b>
VI.1.	Répartition des reprises pour changement des broches .....	163
VI.2.	Répartition selon les délais postopératoires des reprises chirurgicales.....	163
VI.3.	Répartition des reprises selon les causes.....	163
VI.4.	Répartition du nombre des reprises au cours du suivi .....	164
<b>VII.</b>	<b>RÉPARTITION SELON LES RÉSULTATS SOCIAUX.....</b>	<b>164</b>
VII.1.	La scolarisation .....	164
VII.2.	L'activité sportive.....	165
<b>VIII.</b>	<b>RÉSULTATS ÉCONOMIQUES.....</b>	<b>166</b>

*Chapitre IV*  
**DISCUSSION**

<b>I.</b>	<b>POPULATION DE L'ÉTUDE</b> .....	<b>168</b>
I.1.	Age et sexe .....	168
I.2.	Provenance des patients .....	169
I.3.	Diagnostic et classification .....	170
I.4.	Manifestations radiologiques et proposition de classification .....	171
<b>II.</b>	<b>TECHNIQUE OPÉRATOIRE</b> .....	<b>173</b>
II.1.	Chirurgie et traitement médical .....	173
II.2.	Technique chirurgicale et radiologie .....	173
II.3.	Matériel chirurgical .....	174
II.4.	Les voies d'abord .....	175
II.5.	Variantes de l'embrochage télescopique .....	176
II.6.	Corrections des déformations .....	176
II.7.	L'influence des ostéotomies sur la consolidation .....	178
II.8.	Les gestes associés .....	178
<b>III.</b>	<b>RÉSULTATS CLINIQUES</b> .....	<b>179</b>
III.1.	La douleur et l'appréhension .....	179
III.2.	Les fractures et les refractures .....	180
III.3.	La taille et la croissance .....	180
III.4.	Retentissement fonctionnel sur les membres supérieurs .....	181
III.5.	Retentissement fonctionnel sur la marche .....	181
<b>IV.</b>	<b>RÉSULTATS RADIOLOGIQUES</b> .....	<b>183</b>
IV.1.	La consolidation des fractures et des ostéotomies .....	183
IV.2.	Le coulisement des broches .....	183
<b>V.</b>	<b>COMPLICATIONS</b> .....	<b>185</b>
V.1.	Migration des broches .....	186
V.2.	Sepsis .....	187
V.3.	Retard de consolidation et pseudarthrose .....	188
V.4.	Les déformations résiduelles .....	188
V.5.	Les épiphysiodèses post opératoires .....	189
<b>VI.</b>	<b>LES REPRISES CHIRURGICALES</b> .....	<b>190</b>
<b>VII.</b>	<b>RETENTISSEMENT SCOLAIRE ET SOCIAL</b> .....	<b>192</b>
<b>VIII.</b>	<b>L'ASPECT ÉCONOMIQUE</b> .....	<b>192</b>
<b>IX.</b>	<b>LES LIMITES DE L'ÉTUDE</b> .....	<b>193</b>
	<b>Chapitre 5 : CAS CLINIQUES</b> .....	<b>194</b>
	<b>Chapitre 6 : RECOMMANDATIONS ET INDICATIONS</b> .....	<b>226</b>
	<b>Chapitre 7 : CONCLUSION</b> .....	<b>233</b>
	<b>Chapitre 8 : ANNEXES</b> .....	<b>236</b>

*Chapitre I*

REVUE DE LA LITTÉRATURE  
ET ÉTUDE THÉORIQUE



## I GENERALITES

L'ostéogénèse L'ostéogénèse imparfaite(OI) correspond sur le plan littéraire à une production d'os non fiable.

C'est la seule maladie orpheline à manifestation osseuse considérée comme maladie rare par le législateur algérien [1].

C'est une maladie qui regroupe un ensemble de manifestations osseuses et extra-osseuses de gravité variable.

Les conséquences cliniques de l'ostéogénèse imparfaite sont hétérogènes. Elles vont du décès pré et péri natale à la survenue de fractures, de déformations, de troubles cardiorespiratoires, de surdité et de troubles métaboliques.

C'est une affection génétique dont la prise en charge ne peut se concevoir que dans un cadre multidisciplinaire.

L'avènement du traitement médical en chef de file les bisphosphonates (BP) a modifié le pronostic péjoratif de cette maladie

Le principe de la correction des déformations, leurs contentions par un tuteur intramédullaire, a ouvert les portes au développement de techniques modernes d'ostéosynthèse intramédullaire.

Ces techniques, tel que le clou télescopique et le brochage coulissant permettent d'assurer la protection osseuse au cours de la croissance

Aujourd'hui l'efficacité des techniques chirurgicales palliatives est tributaire d'une prise en charge pluridisciplinaire : la rééducation, l'appareillage, le développement de la radiologie, la qualité de l'anesthésie et l'avènement des antidouleurs et des bisphosphonates ont transformé l'évolution naturelle et le pronostic de cette affection.

### I.1- HISTORIQUE

L'ostéogénèse imparfaite est une pathologie connue depuis le temps de l'antiquité [2], [3]. Elle a été observée il y a plus de dix siècles avant Jésus Christ, comme témoignent les caractères osseux de l'ostéogénèse imparfaite retrouvés sur des os d'une momie de la nécropole de Beni-Hassen près du Nil ; découverte en 1907. Cette momie a été étudiée par Gray en 1969.

Elle est conservée actuellement au musée de Londres [4],[5],[6].

Au VII<sup>ème</sup> siècle, la découverte d'un squelette présentant une morphologie compatible avec une variété de déformations dues à la maladie a été rapportée dans la littérature [3], [5].

Le cas d'ostéogénèse imparfaite le plus célèbre a été observé au XI<sup>ème</sup> siècle. Celui du chef viking commandant Danois IVRAR BENLOS surnommé IVRAR THE BONELESS ou IVRAR LE DESOSSE (*sans os*) qui envahit l'Angleterre porté sur un bouclier [3], [5].

En 1678, Malebranche décrit la première fois l'ostéogénèse imparfaite [3], [5].

En 1788, ECKMAN le suédois, publie le cas d'un sujet atteint de la maladie avec de nombreuses déformations, ayant eu lui-même des enfants atteints[7].





Figure N°1 : Photo de monsieur LOBSTEIN

En 1835, LOBSTEIN (*Figure N°1*) accoucheur Strasbourgeois fait la description détaillée de cette fragilité osseuse qu'il nomme ostéopsathyrose [3], [5].

En 1849, VROLICK distingue l'ostéogénèse imparfaite du rachitisme et lui donne son nom actuel «ostéogénèse imparfaite» [3], [5].

BAUER et KNAGGS ont été les premiers à émettre l'hypothèse que les changements osseux de l'ostéogénèse imparfaite étaient dûs à une dysfonction des ostéoblastes [3], [5].

En 1889, STILLING établit les premières données histologiques de la maladie [3], [5].

En 1894, PORACK et DURANTE mettent en évidence la prédominance des altérations du périoste dans les troubles d'ossification et MOREAU présente sa thèse sur l'ostéogénèse imparfaite [3], [5].

En 1906, LOOSER fait la relation entre ostéopsathyrose et l'ostéogénèse imparfaite. Il décrit deux formes d'ostéogénèse imparfaite en fonction de l'âge auquel surviennent

les premières fractures et de leurs sévérités [3], [4], [5] :

- L'ostéogénèse congénitale (forme sévère avec fractures dès la naissance)
- L'ostéogénèse tarda (*fracture survenant après la naissance moins grave*)

Au XX<sup>e</sup> siècle EDDOWERS identifie l'association ostéogénèse imparfaite et sclérotique bleue [3], [4], [5].

En 1918, VANDER HOEVE et DE KLEIN décrivent l'association de la nature héréditaire, de la fragilité osseuse, de la surdité et de la sclérotique bleue avec la maladie [3], [4], [5].

En 1928, E. APERT propose le nom de la maladie des os de verre à cette maladie [3], [4], [5].

En 1933, DANIELUS fût le premier à faire le diagnostic radiologique in utéro sur une femme enceinte chez laquelle une radiographie du 8<sup>ème</sup> mois montre un foetus invisible [3], [4], [5].

La rareté de l'ostéogénèse imparfaite, jointe à la diversité des formes expliquent la perplexité des médecins dont chacun n'acquiert qu'une expérience limitée.

Ce n'est que grâce à la réunion d'un nombre d'observations suffisantes et à leur classification que les connaissances sur cette pathologie ont évoluées.

Le vingtième siècle fut l'ère de la recherche clinique, génétique et pharmacologique. Ce progrès dans la recherche, a permis d'établir un diagnostic relativement précis et une orientation thérapeutique multidisciplinaire moderne.

L'introduction des bisphosphonates par NAGANT et DEVOGLAER [8] en 1984 a révolutionné la prise en charge de l'ostéogénèse imparfaite.

Les études génétiques et biochimiques développées les 20 dernières années ont permis de découvrir de nouvelles formes d'ostéogénèse imparfaite et d'adapter la thérapeutique moderne.



La chirurgie a connu plusieurs périodes de développement. Elle est passée de l'idée d'aligner les diaphyses et de les protéger par un clou d'alignement centromédullaire unique « initié par SOFIELD[9] en 1952 », au clou télescopique actuel de FASSIER-DUVAL [10] utilisé depuis les années 2000.

Au cours de cette période la chirurgie a vu se développer le clou télescopique initial de BAILEY DUBOW [11] utilisé depuis 1963. Le brochage télescopique selon METAIZEAU[12] est introduit en 1987 dans l'arsenal chirurgical dans la chirurgie de l'ostéogenèse imparfaite (figure N°02).

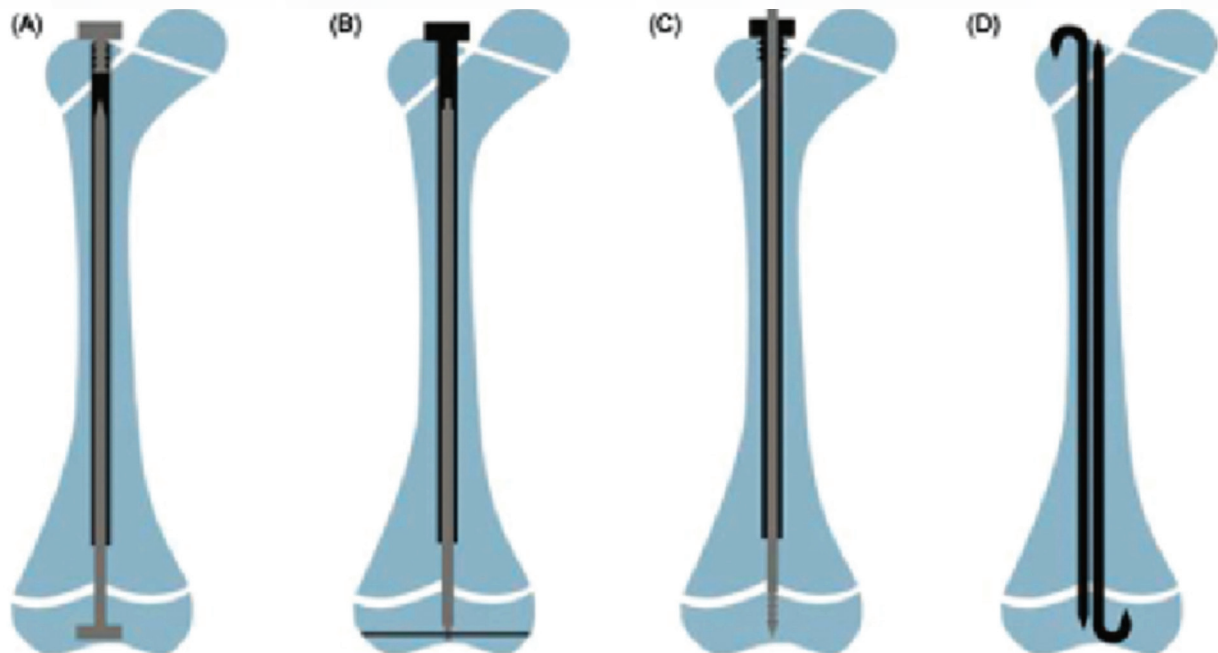


Figure N°02 : Représentation des différents dispositifs d'ostéosynthèses télescopiques centromédullaires :  
(A)- Clou de Bailey-Dubow, (B)- clou de Tae-Joon Cho et Al, (C)- clou de Fassier-Duval, (D)- embrochage télescopique centromédullaire selon Métaizeau.

Les efforts déployés ces dernières années autour de cette maladie rare, permettent aujourd'hui de proposer une prise en charge adéquate, adaptée et pluridisciplinaire aux patients.

## 1.2- DEFINITION

L'ostéogenèse imparfaite est une maladie mystérieuse. De nombreux auteurs lui ont donné plusieurs dénominations retrouvées dans la littérature [13].

- Dystrophie périostale
- Fragilis ou fragilitas ossium
- Osteopsathyrosis idiopathica
- Maladie des os de verre
- Maladie de Lobstein
- Maladie de Vrolik
- Maladie de Porak et Durante
- Rachitisme foetal
- Ostéodysplasie fibreuse héréditaire
- Osteomalacia congenita
- Osteoporosis foetalis
- Syndrome d'Eddowes
- Syndrome de Van der Hoefer ...



L'ostéogénèse imparfaite est une maladie constitutionnelle, génétique et héréditaire rare, caractérisée par une fragilité osseuse congénitale associée à une faible masse osseuse[14]. Cet état se traduit par une ostéoporose diffuse, généralisée à l'origine des fractures pathologiques à répétition pourvoyeuses de déformations osseuses de sévérité variable (*figure N°03 et N°04*).



Figure N°03 : Radiographie de l'humérus :

- Ostéoporose
- Fractures d'âge différentes
- Déformations



Figure N°04 : Images représentatifs de quelques manifestations osseuses  
a- Images radiologiques de déformations squelettiques dans l'OI  
b- Image TDM des déformations squelettiques



L'ostéogénèse imparfaite est un syndrome qui regroupe un ensemble d'affections héréditaires dont les manifestations cliniques et leurs degrés de présomption sont très variables. On peut lui associer : une ostéoporose généralisée, des troubles de la dentinogénèse, un visage triangulaire, des sclérotiques bleutées, souvent une petite taille, une laxité ligamentaire, une transpiration excessive, une tendance aux ecchymoses, des troubles cardiorespiratoires, une perte progressive de l'ouïe, des douleurs osseuses et des fractures survenant sans traumatisme ou à l'occasion d'un traumatisme mineur [15].

L'ostéogénèse imparfaite (ostéogénèse imparfaite), ou maladie des os de verre, reste une affection génétique rare, caractérisée par une fragilité osseuse et une ostéopénie [16],[17].

### I.3- EPIDEMIOLOGIE

C'est une pathologie rare, considérée comme la seule pathologie osseuse rare en Algérie. Actuellement, nous ne disposons pas de chiffre épidémiologique national. Un registre des maladies rares est en voie de création à l'Institut National de Santé Publique pour l'année 2019.

L'ostéogénèse imparfaite touche les deux sexes et sans prédominance ethnique.

C'est une pathologie congénitale qui peut se manifester en anté, péri ou post natal. Certaines formes modérées peuvent passer inaperçues et se manifester tardivement. La prévalence à la naissance de l'ostéogénèse imparfaite est d'environ 1 pour 10 000 à 20 000 naissances en France avec une incidence de l'ostéogénèse imparfaite qui s'élève à 1-2/10000 [18].

La prévalence au DANEMARK est de 10,6 per 100000 personne avec une incidence de 15/100000 naissance [19],[20]. La prévalence au BRESIL est de 4,0-6,7 per 100000 naissance et une incidence de 4,3 / 1000000 naissance [21], [22]. La grande majorité (90%) des patients atteints d'ostéogénèse imparfaite, ont une mutation autosomique dominante [23]. Ces dix dernières années, de rares formes autosomiques récessives (environ 6 à 8% de tous les cas d'ostéogénèse imparfaite) ont été mises en évidence [24]. Plus récemment Van DIJK et Al ont montré que 2 à 4% des formes d'ostéogénèse imparfaite sont liées au chromosome X [25].

Il faut savoir qu'il existe une grande variabilité d'expression de la maladie, pouvant aller : des formes modérées qui passent souvent inaperçues aux formes majeures létales périnatales. A l'heure actuelle, nous ne disposons pas encore de statistiques nationales. En se référant à la répartition des patients pris en charge au CHU de DOUERA (figure N°05), la prévalence de cette pathologie reste sous estimée en Algérie.

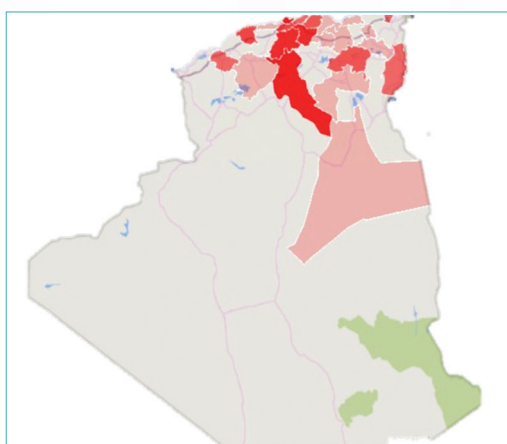


Figure N°05 : Répartition de l'origine des patients pris en charge dans le service sur le territoire national [collection personnelle]  
L'intensité de la couleur représente la variance du nombre de malade par région.  
Plus la couleur est intense plus le nombre des patients est important.



## II PROBLEMATIQUE

L'ostéogénèse imparfaite est une pathologie mystérieuse, rare, caractérisée par une fragilité osseuse congénitale. Elle est d'origine génétique.

Dans 90% des cas, elle est due à des mutations de transmission autosomique dominante et dans 10% des cas la mutation est de transmission autosomique récessive [26],[27].

Cette maladie regroupe un ensemble de manifestations osseuses et extra-osseuses de gravité variable. Ses conséquences cliniques sont hétérogènes et vont du décès à la survenue de fractures, de déformations, de sclérotiques bleues, d'hyperlaxité, de troubles respiratoires, de surdité et de troubles métaboliques.

Les fractures sont fréquentes et répétées, survenant suite à des traumatismes bénins.

Les déformations osseuses sont secondaires à la malléabilité des os qui n'arrivent pas en grandissant à étirer les muscles et les tissus adjacents.

Le traitement médical, en chef de file les bisphosphonates, a modifié le pronostic de cette pathologie. Certes, le traitement médical améliore la densitométrie osseuse mais n'empêche pas la survenue des fractures et des déformations.

L'ostéosynthèse segmentaire ne protège pas la longueur de l'os dans sa totalité. Au contraire, ce matériel exerce des charges mécaniques à ses extrémités source de fractures. Ce qui fait qu'elle est proscrite dans l'ostéosynthèse des fractures dans l'ostéogénèse imparfaite. Elle peut être associée à une protection centromédullaire dans la correction de certaines déformations.

SOFIELD [9] est le premier à avoir introduit la protection centromédullaire, par l'utilisation d'un clou unique. Ce clou est incapable d'assurer la protection des os longs au cours de la croissance.

Ce principe a ouvert les portes au développement de techniques modernes d'ostéosynthèse intramédullaire.

BAILLEY et DUBOW [11] ont introduit le clou télescopique. Ce clou est constitué de deux pièces, une pièce mâle pleine couissant dans une autre pièce femelle creuse.

Ce principe du coulisement permet d'assurer la protection des os longs au cours de la croissance.

Depuis, plusieurs améliorations ont été apportées à ce clou dans le but d'améliorer sa morbidité.

En 1987, grâce au développement des techniques de radiologie et de l'embrochage centromédullaire élastique dans le traitement des fractures des os longs, METAIZEAU [12] utilise l'embrochage centromédullaire télescopique ou couissant dans le traitement des déformations et fractures dans l'ostéogénèse imparfaite. La contention est assurée par deux broches. Une descendante, introduite de l'épiphyse proximale et l'autre ascendante, remontée de l'épiphyse distale. Ces deux broches assurent la protection d'une épiphyse à l'autre. Le coulisement de l'une sur l'autre assure la protection continue au cours de la croissance.

L'embrochage couissant a aussi connu des modifications ; Georges FINIDORI [28], [29] a élargi l'utilisation de ce principe en mettant les broches en extra médullaire, en sous périoste dans les formes sévères sans possibilité de reperméabilisation du fût diaphysaire.

L'enclouage télescopique et l'embrochage couissant ne sont que des moyens d'ostéosynthèse palliatifs utilisés pour améliorer le pronostic fonctionnel des enfants ostéogénèse imparfaite. Le chirurgien n'assume qu'une mission dans la prise en charge de cette pathologie.



Devant la multitude des techniques opératoires répertoriées dans la littérature, nous avons choisi cette technique d'embrochage télescopique que nous voulons faire évaluer et l'adapter à notre contexte sanitaire particulier.

Aujourd'hui, l'efficacité des techniques chirurgicales palliatives est tributaire d'une prise en charge pluridisciplinaire. Il faut assurer les suites postopératoires, préparer l'appareillage, la rééducation, le traitement médical, assurer la scolarité des enfants et l'adhésion des parents dans une prise en charge longue et lourde qui est un problème complexe.

Si on veut bien donner toute les chances aux patients de réintégrer la société il faut organiser une prise en charge multidisciplinaire.

Les pouvoirs publics doivent s'impliquer dans la prise en charge de cette pathologie qui pose un problème de santé publique et dont la prise en charge à l'étranger serait excessivement chère.



### III RAPPEL ANATOMOPHYSIOLOGIQUE

#### III.1- LA CHONDRO-EPIPHYSE ET LE PERIOSTE

##### III.1.1- Chondro-épiphyse / Cartilage de croissance

Le cartilage de croissance (CC) est pour beaucoup, une structure histologique interposée entre l'épiphyse et la diaphyse (*figure N°06*). Elle contribue essentiellement à la croissance en longueur de l'os. Cette notion est obsolète car le CC n'est pas un disque interposé entre épiphyse et métaphyse. Il fait partie intégrante de l'épiphyse avec laquelle il forme une entité mécanique et vasculaire qui est la chondro-épiphyse [30].

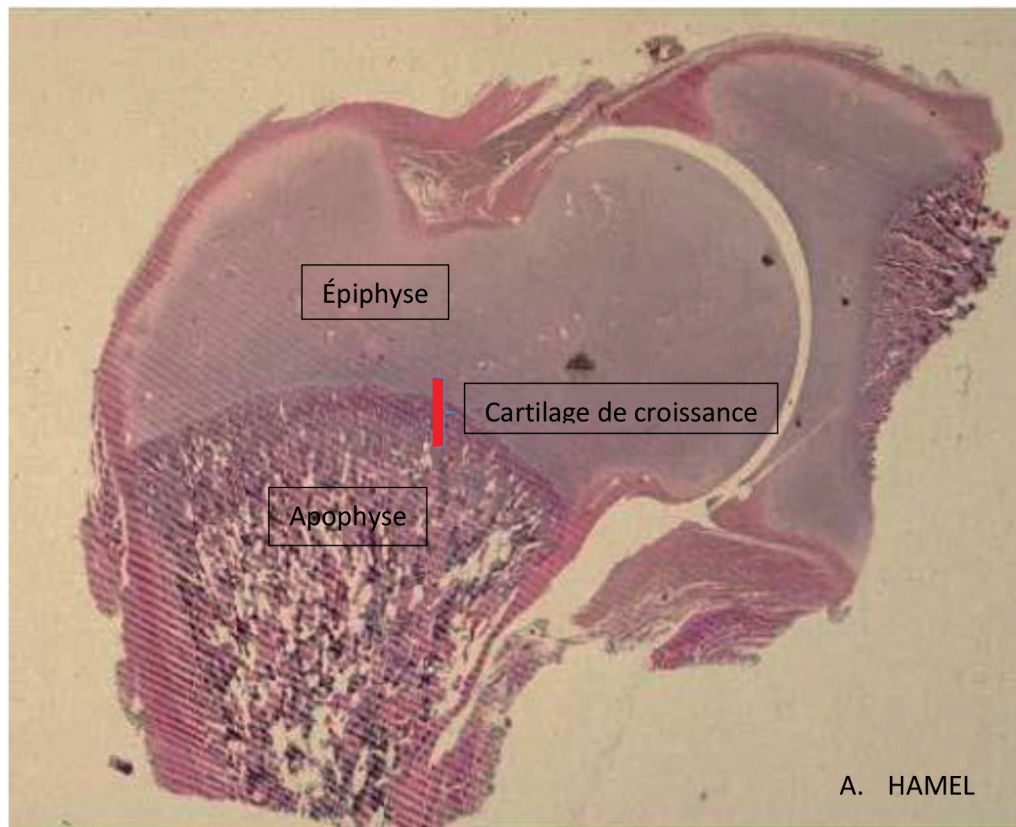


Figure N°06 : Chondro-épiphyse fémorale supérieure

Cette entité est faite d'un noyau d'ossification entièrement circonscrit par son cartilage de croissance. Celui-ci est particulièrement actif sur le versant métaphysaire. Il assure la croissance de l'os en longueur et il contribue à lui donner sa forme. Il est complètement indissociable du noyau épiphysaire [31].

Sur le versant métaphysaire, la jonction du CC avec l'os néoformé constitue une ligne de fragilité siège électif des décollements épiphysaires. Ce point faible de l'os en croissance est compensé par un trousseau fibreux collagénique situé à la périphérie du CC métaphysaire. Ce manchon fibreux est la virole périchondrale [32].

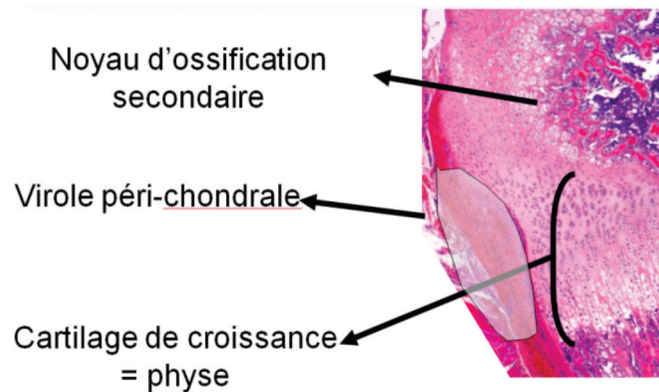


Figure N°07 : Image histologique de la virole périchondrale

La virole périchondrale (*le Ring perichondrial*) (figure N°07) assure la jonction entre la chondro-épiphyse et le périoste. D'après les travaux de Chun [33], elle joue un rôle de soutien. L'ensemble virole périchondrale et la chondro-épiphyse constituent une unité biomécanique adaptée aux contraintes physiologiques de l'os en croissance.

### III.1.2- Vascularisation de la chondro-épiphyse

La totalité du CC est vascularisée par des vaisseaux d'origine épiphysaire (figure N°07 et N°08) et il existe une véritable frontière vasculaire entre la chondro-épiphyse et la métaphyse [34].

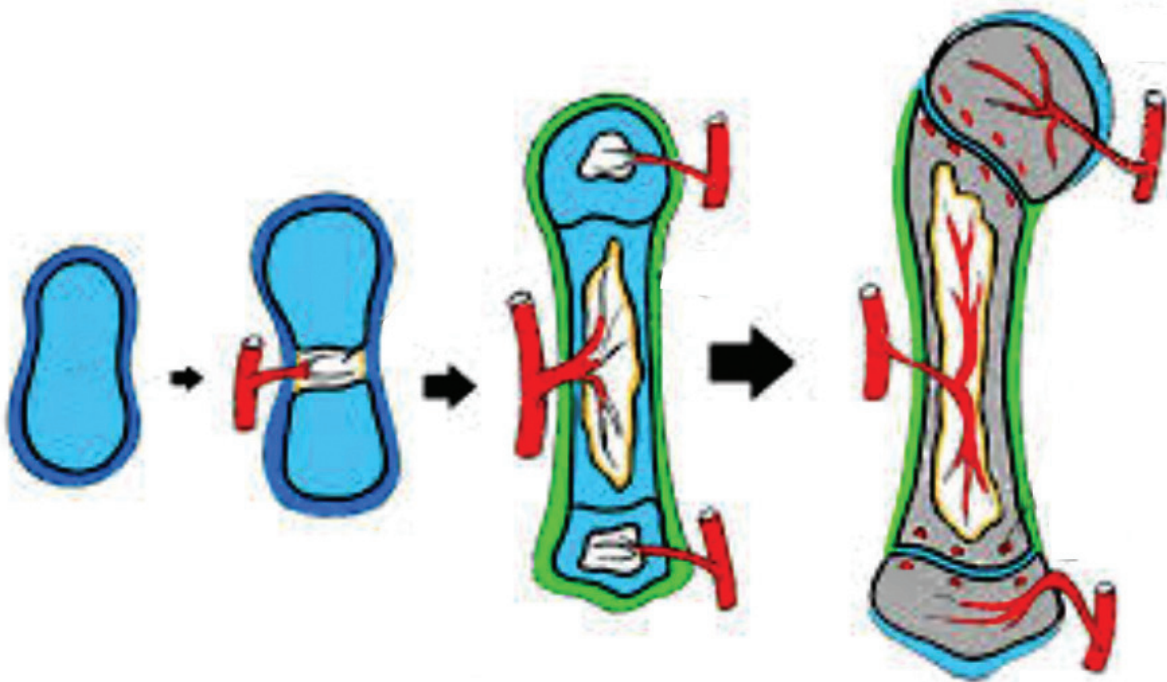


Figure N°08 : développement de la vascularisation métaphyso-épiphysaire (EMC)



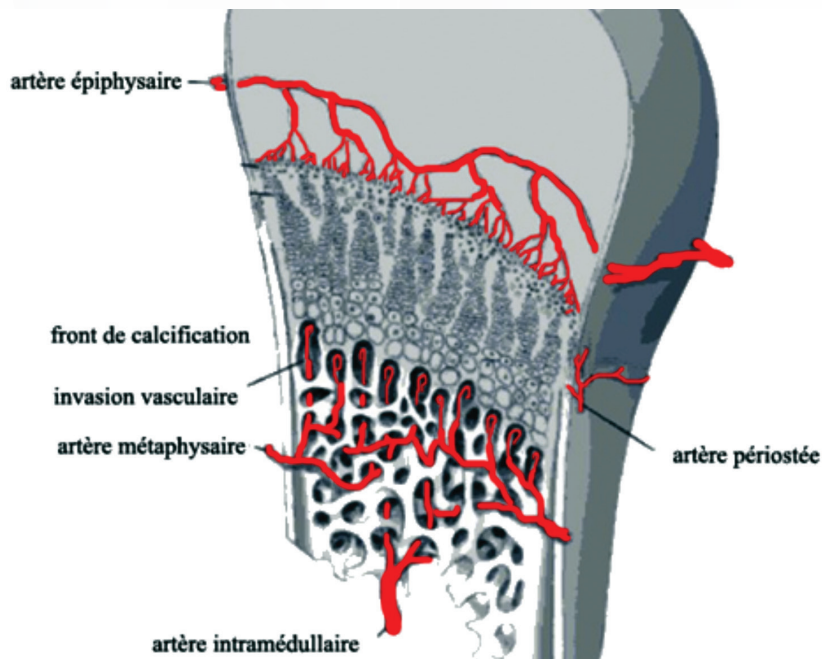


Figure N°09 : Vascularisation de la chondro-épiphyse (EMC)

Ce no man's land vasculaire est situé au niveau de la couche dégénérative à la jonction avec l'os néoformé (*figure N°09*) ; c'est à dire au niveau de la ligne de décollement épiphysaire. Ainsi un décollement épiphysaire même lorsque le déplacement est majeur, ne compromet pas la vascularisation de la chondro-épiphyse. En revanche, si une solution de continuité anormale existe dans le CC une communication définitive se forme entre l'os métaphysaire et l'os épiphysaire et constitue ainsi un pont d'épiphyso-dèse.

Le pont d'épiphyso-dèse est constant pour toute interruption du CC. Ses conséquences sont variables en fonction de son volume relatif et de sa nature histologique.

Ainsi lorsqu'on traverse le CC de croissance par une broche (*figure N°10*), la solution de continuité est de l'ordre du millimètre, le pont d'épiphyso-dèse provoqué est essentiellement fibreux et fin, constituant une résistance mécanique faible ne pouvant s'opposer à la croissance [31].

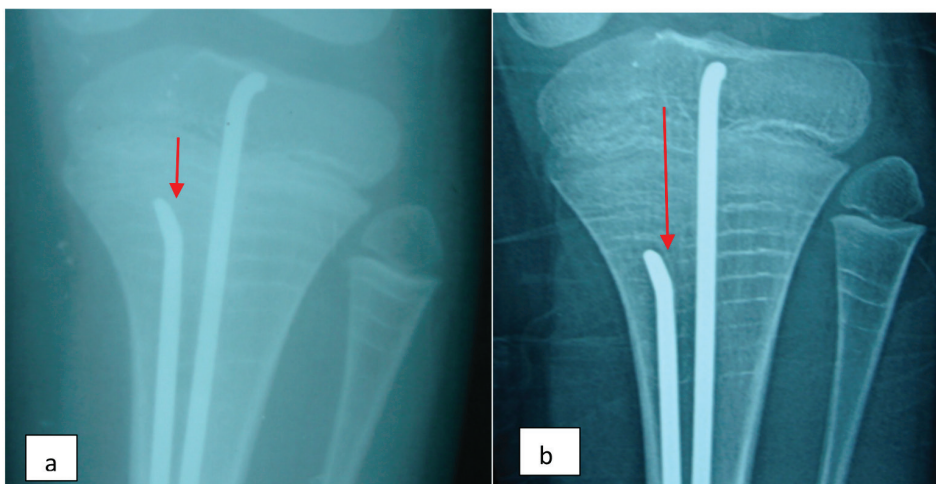


Figure N°10 : Activité continu du CC traversé par une broche  
a- Radio post opératoire  
b- Radio à 8 mois post opératoire



### III.1.3- Le périoste

Le périoste est un tissu fibro-cellulaire (*figure N°11*), il joue un rôle biologique et mécanique. Il est constitué de deux couches [30] :

Une couche superficielle, fibreuse en contact avec les parties molles. Elle joue un rôle mécanique

Une couche profonde ostéogène. Cette couche est responsable de la production massive du tissu osseux. Elle intervient dans la croissance en largeur du segment osseux et lors de la consolidation des fractures.

Le périoste est une membrane biologique ostéogénique, son décollement ré-initie les cascades embryologiques de la formation tissulaire squelettique des membres.

Le périoste de l'enfant est plus développé et plus épais que celui de l'adulte [30]. A ces conditions

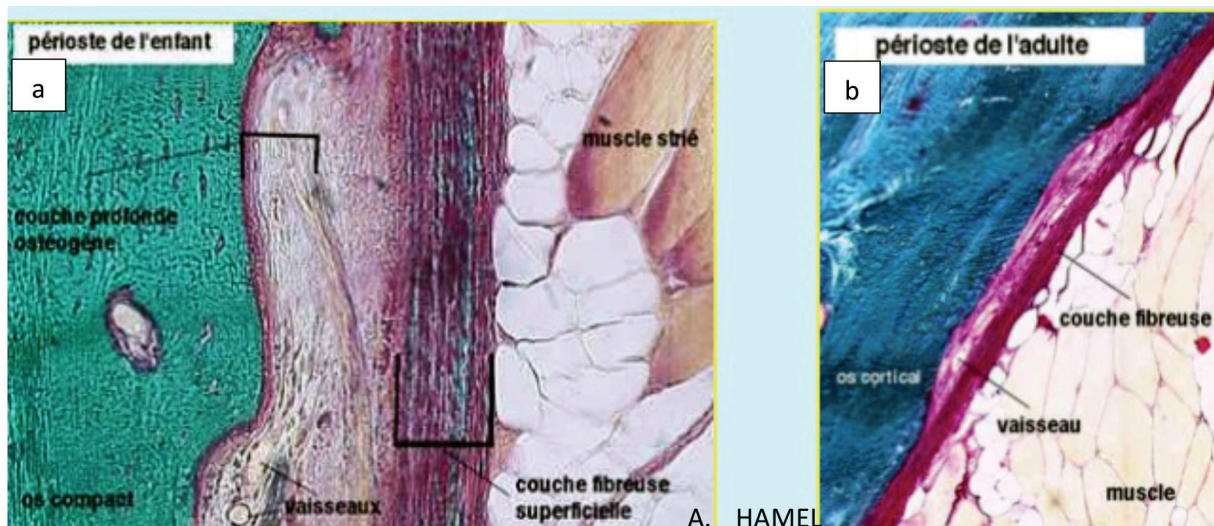


Figure N°11 : Aspect histologique du périoste

a- Périoste de l'enfant

b- Périoste de l'adulte

## III.1- CONSOLIDATION OSSEUSE, DONNEES ACTUELLES

TEOT expose en 1987 les bases de la consolidation osseuse des fractures de l'enfant. Il a montré qu'en plus du respect de l'hématome fracturaire, le respect et le rôle du périoste et l'importance de la vascularisation centromédullaire, il existe d'autres paramètres qui influencent cette consolidation. Il a été introduit le rôle important des BMP (*Bone Morphogenic Proteins*), de la balance ostéoclastique, de l'ischémie, de l'hypoxie et le rôle des phénomènes d'induction électrique [35].

La consolidation osseuse ne dépend pas seulement de ces facteurs biologiques. La régénération osseuse repose sur trois autres éléments fondamentaux [36] :

- Les cellules progénitrices
- Les facteurs de croissances (*l'ostéo-induction*)
- Un milieu approprié (*ostéo-conduction*)



se surajoute l'environnement mécanique de GIANNOUDIS [37]. Ces quatre conditions aboutissent au concept moderne du diamant (figure N°12) :

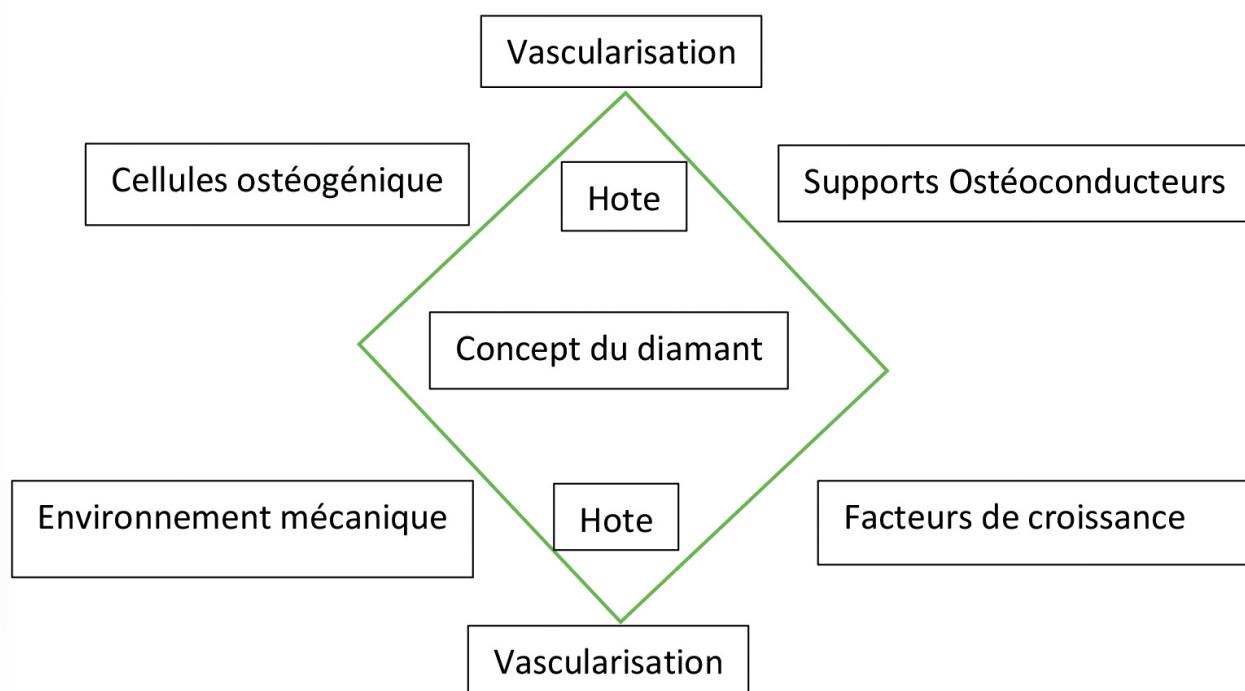


Figure N°12 : Modèle dit du diamant intégrant les composantes nécessaires à la consolidation des fractures.  
D'après Giannoudis [33].

La consolidation osseuse est aussi conditionnée par des variations individuelles, génétiques [38] et certains facteurs néfastes comme certains médicaments, le vieillissement, le tabagisme .....

L'analyse de ces composants a ouvert les portes à l'évolution de la bio-ingénierie comme l'évolution de la fixation interne dans l'ostéosynthèse des fractures des os longs et l'introduction de la greffe de cellules souches dans l'ostéogenèse imparfaite [39].

Cette analyse a permis aussi la compréhension biologique du concept d'ostéosynthèse [40] dans:

- Le respect du périoste
- Le Respect de l'hématome fracturaire
- Le développement de la chirurgie percutanée
- L'élasticité des moyens d'ostéosynthèse

Ces principes ne sont pas propres à l'ostéogenèse imparfaite mais communs à tous les concepts de consolidation.



## IV RAPPEL HISTOLOGIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE

### IV.1- HISTOLOGIE ET CYTOLOGIE DE L'OS NORMAL

Le tissu osseux est un tissu conjonctif dont la composition, l'organisation et la dynamique assurent sa fonction mécanique de soutien et son rôle dans l'homéostasie minérale.

#### IV.1.1- Composition du tissu osseux

##### IV.1.1.1- La trame protéique

###### IV.1.1.1.1- Collagène osseux

Les fibres de collagène représentent près de 90 % de la totalité de la matrice protéique de l'os. Ces fibres sont constituées par l'accolement de micro fibrilles, elles-mêmes résultant de l'alignement de molécules de procollagène. La molécule de pro collagène est un hétéro polymère agencé en triple hélice : Deux chaînes  $\alpha 1(I)$  et une chaîne  $\alpha 2(II)$  [41], [42].

Ce collagène de type I est la protéine de structure la plus abondante de l'organisme. Elle est présente dans presque tous les tissus conjonctifs de soutien de l'organisme (*os, peau, vaisseaux, dents, ligament, les yeux...*) ce qui explique la diversité des manifestations en cas de déficit comme dans l'ostéogenèse imparfaite [41], [42].

###### IV.1.1.1.2- Protéines non collagéniques

De nombreuses protéines non collagéniques, présentes dans la matrice osseuse ont été purifiées et séquencées, mais leur rôle physiologique est encore mal connu. Elles représentent 10 à 15 % des protéines totales de l'os.

###### IV.1.1.3- Substance minérale

La phase inorganique de la matrice osseuse confère à l'os sa rigidité et sa résistance mécanique et représente aussi une importante réserve minérale. En effet, environ 99% du calcium de l'organisme, 85% du phosphore, entre 40 et 60% du sodium et du magnésium sont incorporés dans les cristaux qui constituent la substance minérale osseuse [41].

Ainsi en résumé, le tissu osseux est caractérisé par l'imprégnation de sels de calcium sur une matrice organique. Cette matrice est constitué à 90% de fibre de collagènes de type I. C'est l'association étroite entre ces matrices organiques et minérales qui confère à l'os ces propriétés biomécaniques. Par conséquent :

- Si on retire la phase minérale l'os restant conserve sa forme mais perd sa rigidité.
- Si on retire la phase organique (*le collagène*), l'os restant est extrêmement friable.



## IV.1.2- Structure du tissu osseux

### IV.1.2.1- Texture de l'os

L'os tissé est un os immature, non lamellaire caractérisé par une disposition anarchique de fibres de collagène. Il est normalement présent chez l'embryon et l'enfant où il est progressivement remplacé par de l'os lamellaire. On le trouve également au niveau des cals fracturaires, de certaines tumeurs osseuses primitives ou secondaires, l'ostéogenèse imparfaite et la maladie osseuse de Paget. L'os adulte normal est constitué d'os lamellaire résultant de l'orientation différente des fibres de collagène dans deux lamelles contiguës. Cette texture lamellaire confère à l'os sa résistance mécanique [42].

### IV.1.2.2- Architecture de l'os

Elle s'organise en compartiments [42] :

- L'os compact et l'os trabéculaire diffèrent selon l'agencement des lamelles osseuses.
- L'endoste est la zone intermédiaire entre corticales et spongieux.
- Le périoste est l'enveloppe externe des os.

#### a. Os compact

C'est l'os des corticales, il est formé par la juxtaposition d'ostéons, unités structurales élémentaires de l'os cortical dans lesquels, les lamelles osseuses sont disposées de façon concentrique autour d'un canal central appelé canal de Havers où circulent les vaisseaux. Les canaux de Havers sont reliés entre eux par des canaux transversaux, les canaux de Volkmann.

#### b. Os trabéculaire

Appelé également os spongieux, il est constitué d'un réseau tridimensionnel de travées osseuses faites d'unités structurales élémentaires en plaques ou en arches, à texture lamellaire régulière. Entre les travées osseuses se trouve la moelle hématopoïétique.

### IV.1.2.3- Les cellules osseuses

Elles assurent les différentes phases au cours du remodelage osseux [42].

#### a. Ostéoclastes

L'ostéoclaste est la cellule osseuse chargée de la résorption. Contrairement à l'ostéoblaste, il dérive d'un précurseur hématopoïétique.

#### b. Ostéoblastes

Au niveau de la surface endostale, l'ostéoblaste est la cellule responsable de la synthèse et de l'apposition de la matrice osseuse, puis de sa minéralisation ; c'est-à-dire du processus de formation osseuse. Son origine est mésenchymateuse.

#### c. Ostéocytes

Ils proviennent de la transformation de certains ostéoblastes emmurés dans le tissu osseux. Ils interviennent essentiellement dans la transmission des signaux mécano sensoriels et dans les échanges entre les cellules et le microenvironnement.



#### d. Cellules bordantes

Elles recouvrent les surfaces osseuses en phase quiescente et interviennent dans la communication entre la surface osseuse, l'environnement cellulaire et les ostéocytes emmurés dans la matrice osseuse. Elles jouent également un rôle durant la phase initiale du remodelage osseux.

### IV.1.3- Modelage et remodelage osseux

Pendant l'enfance, le modelage et le remodelage osseux coexistent, alors que chez l'adulte seul le remodelage persiste.

#### IV.1.3.1- Modelage osseux

Il assure la formation des os in utero et pendant l'enfance jusqu'à la maturité du squelette à l'adolescence. Il résulte de deux mécanismes, l'ossification endochondrale et l'ossification de membrane.

##### a. Ossification endochondrale

Elle assure la formation des os longs chez l'embryon. Les cellules mésenchymateuses se différencient en chondroblastes puis en chondrocytes responsables de la synthèse d'une matrice extracellulaire riche en protéoglycanes et collagène de type II qui secondairement se calcifie. Ce cartilage calcifié est envahi par des bourgeons vasculaires qui véhiculent les cellules précurseurs des ostéoclastes et des ostéoblastes. Ce cartilage calcifié est ensuite colonisé par des ostéoblastes qui synthétisent un tissu osseux immature de texture tissée. Ce tissu osseux immature est finalement résorbé par les ostéoclastes et remplacé par un tissu osseux lamellaire [44].

##### b. Ossification de membrane

Elle siège au niveau des os plats et contrairement à l'ossification endochondrale, les cellules mésenchymateuses se différencient directement en ostéoblastes qui élaborent une matrice osseuse de texture tissée. Plus tard, à l'issue d'une séquence classique de remodelage, cet os tissé est progressivement remplacé par un os mature lamellaire [45].

#### IV.1.3.2- Remodelage osseux

Ce processus permet de préserver les propriétés biomécaniques du tissu osseux et d'assurer l'homéostasie minérale [26]. La séquence du remodelage osseux se déroule selon une chronologie bien précise en un même site résultant de l'activité d'une unité multicellulaire de base. Cette activité de remodelage donne naissance aux unités de base du tissu osseux appelées ostéons dans l'os cortical et unités structurales élémentaires dans l'os spongieux. Elle débute par une phase d'activation des ostéoclastes qui conduit à la résorption osseuse suivie d'une phase de transition qui aboutit au recrutement des cellules ostéoprogénitrices, puis à la formation et à la minéralisation d'une nouvelle matrice osseuse. À chaque instant, environ 5% des surfaces intracorticales et 20% des surfaces trabéculaires sont le siège d'un remodelage. Ce processus implique un couplage étroit entre la phase de résorption et la phase de formation. La durée moyenne d'une séquence de remodelage est de 4 à 6 mois.

Plus récemment [46], l'aspect vivant du tissu osseux a été étudié avec l'étude de la phase de résorption du remodelage osseux. Il a ainsi été montré que les cellules osseuses qui résorbaient la matrice osseuse n'agissaient pas de manière aléatoire, mais qu'elles ciblaient les zones aux propriétés mécaniques et minérales les plus faibles. Ce comportement étudié d'abord sur du tissu osseux adulte sain a été aussi observé sur les os des patients souffrant d'ostéogenèse imparfaite. La pathologie n'a pas modifié qualitativement ce comportement [46].



## V ANATOMOPATHOLOGIE

### V.1- ANATOMOPATHOLOGIE DE L'OS DANS L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

#### V.1.1- Macroscopie

Les études de BULLOGH [47], effectuées sur des autopsies de jeunes enfants montrent que les os sont fragiles et friables et que les épiphyses apparaissent nettement élargies par rapport au reste de l'os.

Les centres d'ossification secondaire sont déformés et contiennent des petits nodules cartilagineux de 1 à 4 mm de diamètre et les surfaces articulaires sont irrégulières.

Les cartilages de conjugaison peuvent être normaux ou présenter des anomalies effaçant tout ou une partie de leur contour.

Ces atteintes du CC pourraient expliquer les troubles sévères de la croissance chez certains patients ostéogénèse imparfaite (*Figure N°13*).

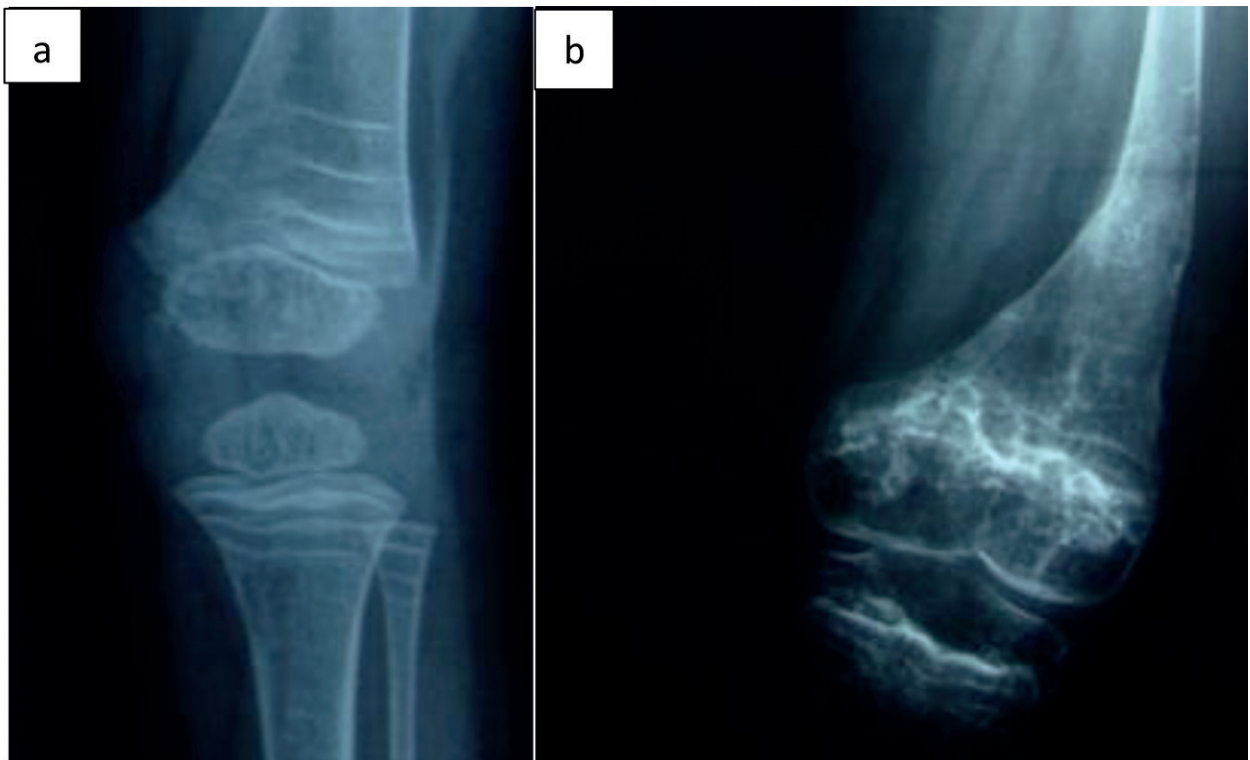


Figure N°13 : aspect radiologique du cartilage de croissance dans l'OI

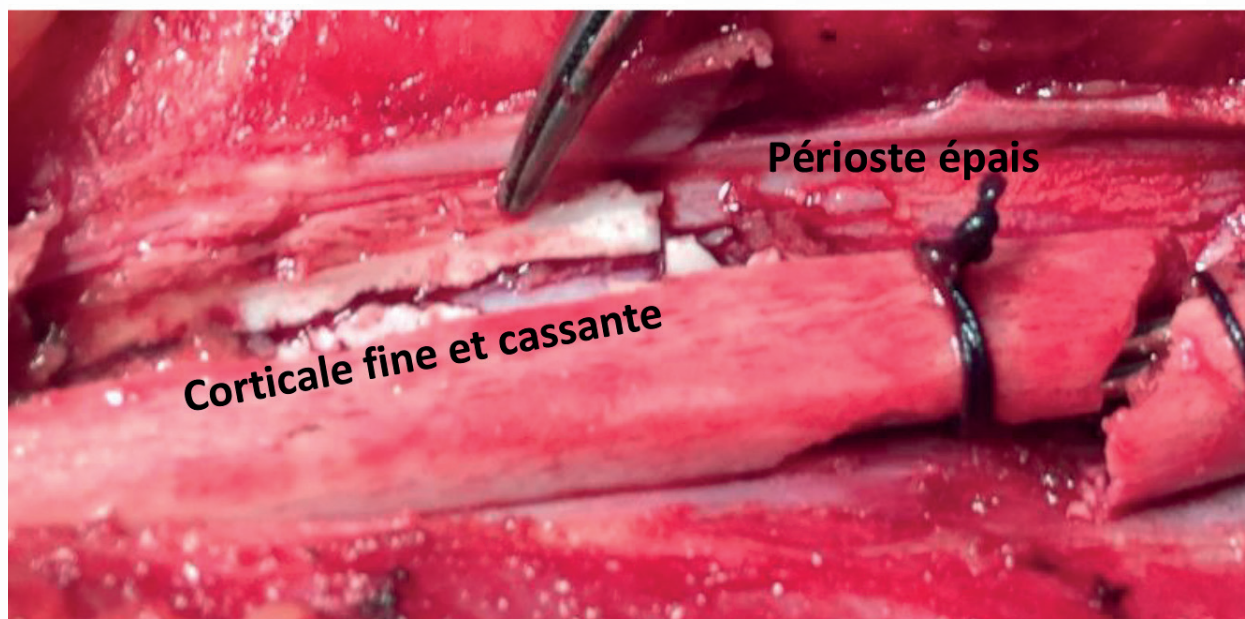
a- Cartilage de croissance normal

b- Cartilage de croissance pathologique (aspect popcorn)



Une coupe transversale de la diaphyse montre :

- Un périoste modifié, parfois épaissi mais il peut être normal (*Figure N°14*).
- Une corticale très mince, pouvant manquer à certains endroits (*figure N°14*).
- Un canal médullaire élargi ou parfois obstrué.
- Une spongieuse très vascularisée.



*Figure N°14 : Vue peropératoire d'une diaphyse dépériostée [collection personnelle]*

### V.1.2- Microscopie

Chez les enfants présentant une ostéogenèse imparfaite, l'épaisseur de l'os est réduite, du fait du ralentissement de la formation osseuse. Les travées osseuses sont moins nombreuses et sont anormalement fines [48].

Pour de nombreux auteurs l'ostéogenèse imparfaite est une maladie de l'ostéoblaste: la formation osseuse est quantitativement et ou qualitativement diminuée [49].

Les ostéoblastes produisent moins de structure osseuse, le taux global de la formation osseuse dans le compartiment trabéculaire est amplifié, du fait de l'augmentation du nombre d'ostéoblastes. Cependant, ceci n'aboutit pas à un net gain de masse osseuse trabéculaire, car l'activité de résorption osseuse est également accrue [50].

Quelques aspects histologiques (*figures N° 15, 16 et 17*) sont illustrés sur des prélèvements effectués sur nos patients. C'est une étude réalisée en collaboration avec l'équipe des anatomopathologistes du CHU DOUERA [51].





- un motif lamellaire prédominant fin, avec des zones d'os tissé associé à des fractures.
- les ostéoblastes semblent plus petits, plus sphériques (flèche noire).
- Les ostéocytes, ovales à arrondis, bien que plus matures en apparence que chez les patients sévèrement atteints, sont plus nombreux, plus grands et moins uniformément répartis dans les trabécules que les ostéocytes chez des témoins (flèches bleues).

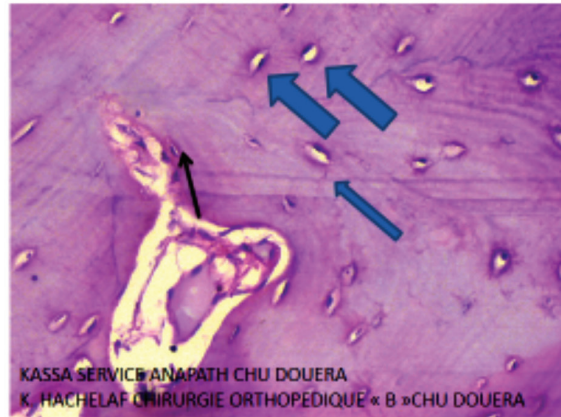


Figure N°15 : Aspect histologique d'un prélèvement osseux [collection personnelle]

- les ostéoblastes tapissant les travées osseuses ont tendance à être moins charnus et fusocellulaire (flèche).
- Les ostéoclastes sont assez rares.
- Cartilage hyperplasique
- Notez les ostéocytes bondés, ovales à arrondis (cercle)

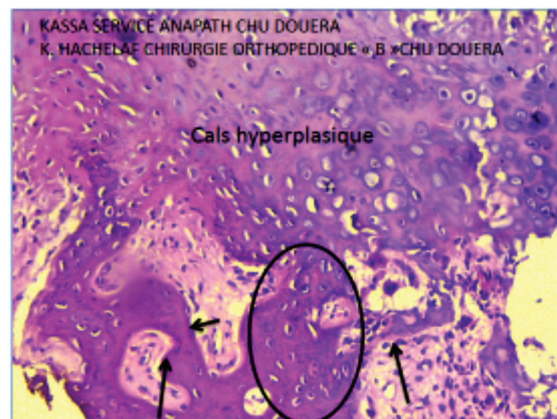


Figure N°16 : Aspect histologique d'un cal hypertrophique dans l'ostéogénèse imparfaite [collection personnelle]

- Le périoste est normalement présent et la couche interne peut être plus importante que la normale
- les ostéoblastes tapissant les travées osseuses ont tendance à être moins charnus et fusocellulaire (flèche).
- Les ostéoclastes sont assez rares.

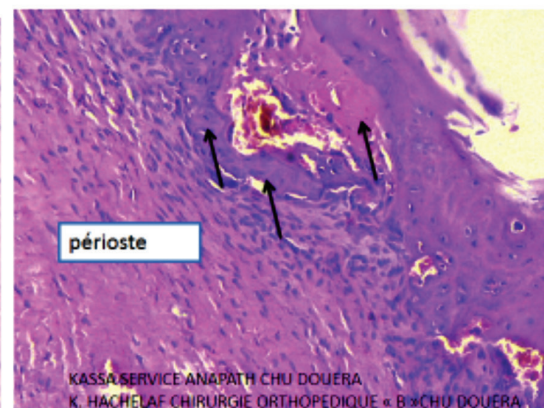


Figure N°17 : Aspect histologique du périoste [collection personnelle]



Il en découle de cette étude qu'il s'agit d'une anomalie de la formation osseuse.

*Sur le plan qualitatif :*

- Les ostéoblastes sont plus sphériques et plus petits. Ils sont moins charnus et fusocellulaires surtout dans le cl osseux et au niveau du périoste.
- Les ostéocytes sont ovalaires, arrondies et plus grands que chez le sujet normal.
- Le périoste présente une couche interne plus importante que chez le sujet normal.

*Sur le plan quantitatif :*

- Le nombre des ostéoblastes est augmenté mais peut producteur de structure osseuse.
- Les ostéocytes sont plus matures mais mal repartis dans les trabecules osseux.
- Les ostéoclastes sont rares surtout au niveau du cal osseux et du périoste.

De l'association de ces différentes altérations dépend l'expression clinique de la maladie

## V.2- ANATOMOPATHOLOGIE DES AUTRES TISSUS

### V.2.1- Œil

La coloration bleue de la sclérotique est secondaire à une diminution de son épaisseur. L'épaisseur de la cornée est diminuée de 25% et celle de la sclérotique de 50%, associé à un défaut des fibres de collagène de l'œil. Ces fibres ont perdu leurs striations régulières et présentent une organisation anarchique. Ainsi la sclérotique laisse apparaître les vaisseaux et les pigments choroïdiens sous-jacents lui donnant cet aspect bleuté [52], [53], [54].

### V.2.2- Oreille

Les lésions anatomiques mises en évidence dans les surdités de transmission dans l'ostéogénèse imparfaite ont été :

- Une palatine de l'étrier épaissie, élargie et fixée dans la fenêtre ovale.
- Un dysfonctionnement des osselets dû à des micro-fractures ou à leur remplacement par du tissu fibreux.
- Une hyper mobilité articulaire de la chaîne des osselets due à l'hyperlaxité ligamentaire.
- Une membrane tympanique fine, flaccide, translucide, parfois bleutée.

Les causes de l'hypoacousie de perception sont moins bien connues [55].



### V.2.3- Anomalies dentaires

La dentine est caractérisée par une structure irrégulière, hétérogène, traversée par de fins canalicules. Les tubules se présentent en touffes désordonnées (*figure N°18*). Les odontoblastes sont le plus souvent dépourvus de prolongements odontoblastiques, ou alors ces derniers sont très fins. Les canalicules ont une distribution anarchique [56], [57], [58].

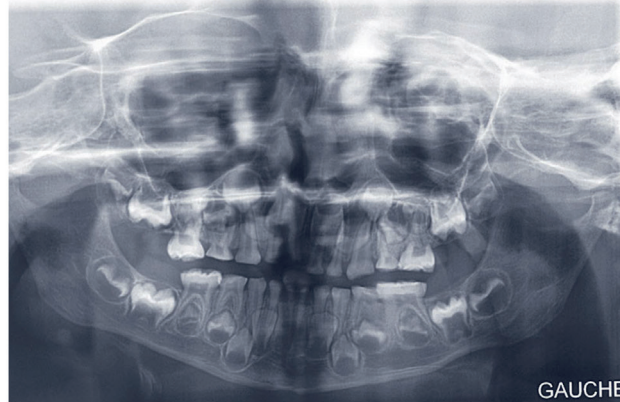


Figure N°18 : Aspect radiographique d'une dentinogénèse imparfaite [collection personnelle]

## VI GÉNÉTIQUE

Ces dernières années, les études génétiques et biochimiques ont connu de nombreuses avancées. Ces études ont permis de nouvelles visions sur la prise en charge de l'ostéogénèse imparfaite. Cela a donné naissance à de nouvelles approches diagnostiques et thérapeutiques [19], [27], [59].

Dans 90 % des cas environ, l'ostéogénèse imparfaite est due à des mutations de transmission autosomique dominante des gènes COL1A1, COL1A2 ou IFITM5 (*Figure N°19*) [19], [27], [59].

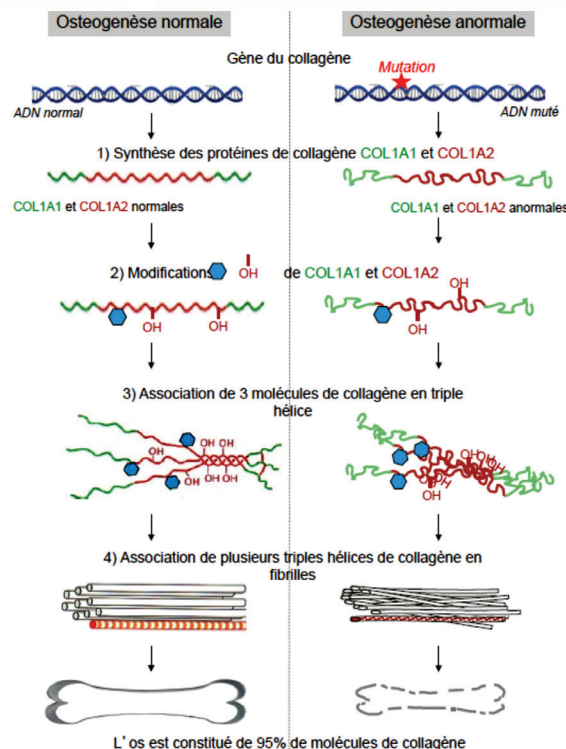


Figure N°19 : Schéma comparatif des mutations du gène codant pour le collagène [D. Duménil, F. Moreau-Gachelin et M.C. De Vernejoul]



Les 10 % restants des ostéogénèses imparfaites sont liés à des mutations de gènes de transmission autosomique récessive.

Dans la grande majorité des ostéogénèses imparfaites, la fragilité osseuse est évidente dès l'enfance, avec atteinte variable des tissus conjonctifs extra squelettiques. Le diagnostic est essentiellement clinique (*fragilité capillaire, hyperlaxité articulaire, sclérotiques bleutées ou grisâtres, perte progressive de l'audition, atteinte valvulaire cardiaque, etc.*) [27], [50].

La majorité de ces patients présentent une mutation autosomique dominante dans un des deux gènes codant pour le collagène de type I qui est le principal collagène de la matrice osseuse, indépendamment de la sévérité du phénotype (*types I à IV de la classification de SILLENCE*) [59], [60].

Le gène du collagène type I est constitué de deux chaînes alpha1 et alpha 2 associées en triple hélice grâce à la présence répétitive de résidu glycine [19].

Les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite sont porteurs d'une mutation pour un des gènes codant pour les chaînes Alpha1 (*chromosome 17*) et alpha 2 (*chromosome 7*) du collagène de type I et la transmission de cette mutation obéit à un mode autosomal dominant.

Des études [61],[62] ont montré une variabilité phénotypique pour une même mutation. En fait, ces conséquences phénotypiques sont fonction de la localisation de la mutation, de la nature de l'acide amine substitué et du type de la chaîne concernée.

Ces dix dernières années, de rares formes autosomiques récessives (*environ 6 à 8% de tous les cas d'ostéogénèse imparfaite*) ont été mises en évidence, responsables principalement de modifications post-transcriptionnelles du procollagène et de la maturation des fibres collagènes, ainsi que de l'homéostasie de la formation et de la minéralisation osseuse [23].

Depuis septembre 2016, 14 gènes différents sont connus [63]: P3H1, CRTAP, PPIB, FKBP10, SERPINH1, SP7, SERPINF1, BMP1, TMEM38B, WNT1, CREB3L1, TAPT1, PLOD2 et SPARC) ou de transmission récessive liée à l'X (*PLS3 et MBTPS2*). Il s'agit de formes modérées à sévères (*Tableau N°01*).



Tableau N°01 : CLASSIFICATIONS MOLÉCULAIRE ET PATHOGÉNIQUE DE L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE [23]

AD : autosomique dominante ; AR : autosomique récessive.

Gènes	Hérédité	Phénotype Sillence (Ben Amor, Rauch et Glorieux)	Caractéristiques spécifiques
<b>DÉFAUTS STRUCTURELS OU HAPLOINSUFFISANCE DU COLLAGÈNE DE TYPE 1</b>			
COL1A1	AD	Types I, II, III, IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Sclérotiques bleues/grises/blanches</li> <li>• Hyperlaxité, surdité</li> <li>• Dentinogenèse imparfaite</li> </ul>
COL1A2	AD	Types I, II, III, IV	
<b>COMPLEXE PROLYL-3-HYDROXYLASE</b>			
CRTAP	AR	Types II, III, IV (VII)	–
LEPRE1	AR	Types II, III (VIII)	Mutation «founder» chez les Afro-Américains
PPIB	AR	Types II, III, IV (IX)	–
<b>TÉLOPEPTIDE LYSYL HYDROXYLASE</b>			
PLOD2	AR	Type III	Ptérygion, contractures articulaires congénitales (syndrome de Bruck type 2)
<b>Chaperones du collagène</b>			
FKBP10	AR	Types III, IV (XI)	Contractures articulaires congénitales (syndrome de Bruck type 1) possibles
SERPINH1	AR	Types II, III (X)	Sclérotiques bleues, dentinogenèse imparfaite
<b>Maturation du collagène type 1</b>			
BMP1	AR	(Type XIII)	Densité osseuse augmentée, sclérotiques bleues
<b>HOMÉOSTASIE OSSEUSES, RÉGULATION DE LA MASSE OSSEUSE</b>			
SERPINF1	AR	Types III, IV (VI)	Normale à la naissance, évolution progressive, faible réponse aux bisphosphonates, bonne réponse aux anticorps anti-RANKL
SP7	AR	Type III (XII)	Eruption dentaire retardée
LRP5	AR	Types III, IV	Malvoyance (syndrome ostéoporose-pseudogliome)
WNT1	AR	Types III, IV (XV)	Evolution progressive, faible réponse aux bisphosphonates
TMEM38B	AR	Type III (XIV)	–
CREB3L1	AR	Types II-III	–
<b>FONCTIONS INCONNUES</b>			
IFITM5	AD	Type V	Cals hypertrophiques, bandes métaphysaires sclérotiques, membranes interosseuses calcifiées
PLS3	X-linked	Type I	Ostéoporose précoce chez les femmes hétérozygotes; OI type I chez les mâles hémizygotés



L'étude moléculaire ne peut être effectuée qu'après une consultation de génétique spécialisée. Cette consultation comprend l'enquête génétique des apparentés porteurs de l'affection et le conseil génétique. La grande majorité des ostéogénèses imparfaites est de transmission de type autosomique dominant. Elles sont associées à un risque de transmission de 50 % pour la descendance d'un patient atteint ; en revanche, le risque de récurrence chez des parents indemnes ayant un premier enfant atteint est de l'ordre de 5 % (*mosaïque germinale*).

Plus rarement, la transmission est autosomique récessive ; ces formes sont associées à un risque de récurrence de 25 % pour des parents ayant déjà un enfant porteur de la pathologie [19], [27], [59] [63].

Les formes exceptionnelles liées à l'X sont en général symptomatiques chez les garçons, avec parfois des signes mineurs chez leurs mères porteuses de la mutation. Le conseil génétique est alors rassurant pour les enfants de sexe masculin d'un homme atteint. Ses filles seront porteuses saines ou pauci-symptomatiques [19], [27], [59] [63].

La consultation de génétique spécialisée permet aussi d'accompagner les familles dans leur choix et éventuellement de discuter des moyens diagnostics prénatals, et des techniques de diagnostic préimplantatoire.

L'étude moléculaire est actuellement réalisée par panel NGS (*Next Generation Sequencing*) : séquençage ciblé de 19 gènes et/ou par Polymerase Chain Reaction (PCR) Multiplex dans des laboratoires de génétique moléculaire spécialisés. L'étude moléculaire est relativement longue, et de sensibilité non encore parfaite (*problème de l'interprétation des variantes et des faux-négatifs*).

Cette étude est néanmoins de plus en plus proposée aux familles afin de connaître leur statut, le gène impliqué et de répondre à la question du conseil génétique. Elle sera particulièrement recommandée aux personnes porteuses d'une forme sévère envisageant un diagnostic prénatal, chez les personnes (*fœtus et enfants*) ayant une forme sévère et dont les parents souhaitent un diagnostic prénatal lors d'une future grossesse [23], [63].

La «dissection génétique» des gènes impliqués dans l'ostéogénèse imparfaite, qui est loin d'être terminée, a élargi énormément nos connaissances dans la biologie du squelette et de la minéralisation osseuse et a mis en évidence des molécules ou des voies de signalisation cibles pour de nouvelles thérapies médicamenteuses, comme en témoignent les premières études sur les traitements de l'ostéogénèse imparfaite guidées par le génotype [64].

Les résultats de la recherche génétique et biologique se dirigent vers le choix d'une molécule thérapeutique adaptée à la mutation génétique causale de la maladie et à l'adaptation d'un traitement à certaines formes non sensibles aux bisphosphonates (*SERPINF1 et FKBP10*) là où le Dénosumab réduit la fréquence des fractures, améliore la densitomètre osseuse et la mobilité chez les malades [65].

Dans le futur l'indication thérapeutique sera guidée par le génotype dans l'ostéogénèse imparfaite.



## VII DIAGNOSTIC

Le collagène de type I est l'élément le plus abondant de l'organisme, il est retrouvé dans la matrice osseuse, peau, tendons, ligaments, muscles et parois vasculaires. De ce fait, toute perturbation qualitative ou quantitative du collagène de type I va retentir non seulement sur l'os mais aussi sur les différents sites extra squelettique d'où la grande diversité des manifestations cliniques dans l'ostéogénèse imparfaite [18], [23].

On peut scinder ces manifestations cliniques essentielles de l'ostéogénèse imparfaite en deux volets :

Les manifestations squelettiques : qui sont de sévérité variable, on retrouve essentiellement : la douleur, les fractures, les déformations osseuses et les troubles de la croissance.

Les manifestations extra squelettiques inconstantes : sclérotique bleutée ou grisâtre, dentinogénèse imparfaite, hyper laxité ligamentaire, fragilité cutanée, fragilité vasculaire, troubles cardiovasculaires, troubles respiratoires, troubles neurologiques, troubles de l'ouïe et surdit , probl mes m taboliques.....

Ces manifestations cliniques pr sentent une grande variabilit  d'expression, allant des formes simples et mod r es pouvant passer inaper u, aux formes majeures l tales p rinatales. Leur expression peut d marrer de la vie intra-ut rine   la petite enfance,  voluant jusqu'  l' ge adulte [66].

### VII.1- LES MANIFESTATION SQUELETIQUES

Elles sont en rapport direct avec l'ost oporse et ses cons quences (*fractures – d formations*) ; elles se traduisent radiologiquement par une transparence excessive de l'os et des corticales tr s minces (*figure N 20*).

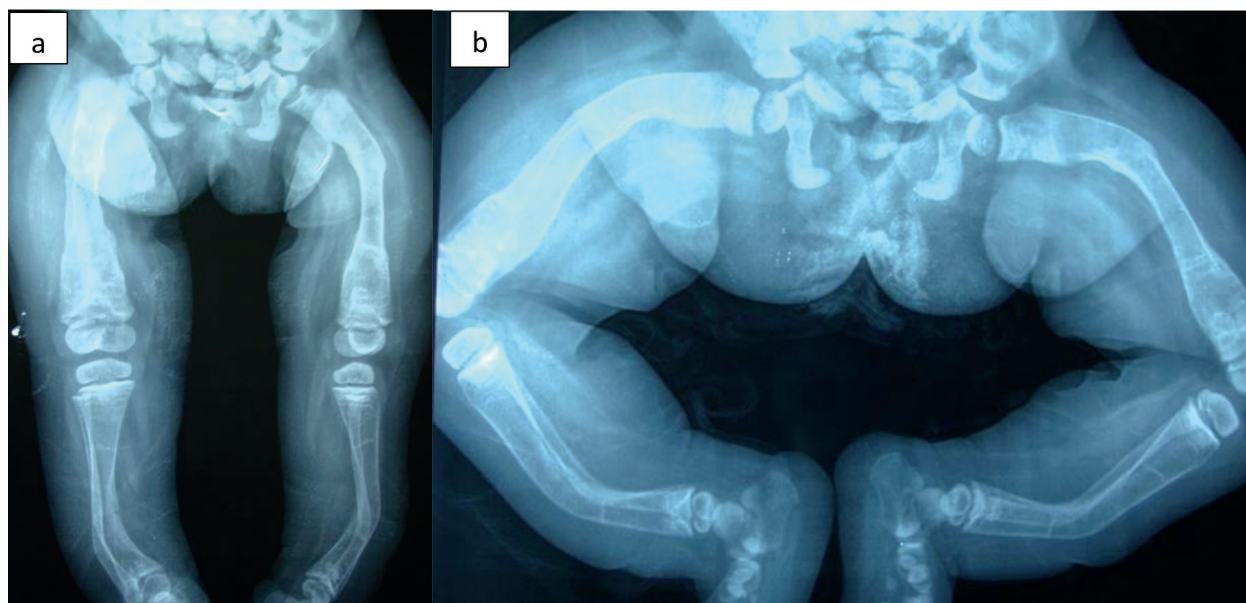


Figure N 20 : Image radiologique de diff rentes manifestations osseuses aux membres inf rieurs chez une enfant de 4ans [collection personnelle].

a- Radiographie de face  
b- Radiographie de profil



L'ostéoporose peut être quantifiée par des mesures de la densité osseuse (densitométrie osseuse). Ces mesures peuvent se faire essentiellement par la technique DEXA [67] et la densitométrie axiale. La quantification de l'ostéoporose pose des problèmes liés à la mesure. Elle nécessite l'utilisation d'un appareil sensible vu la faible quantité d'os à analyser. Il faut disposer de table de comparaison en fonction de l'âge et surtout de la surface corporelle de chaque sujet. Il faut savoir faire la différence entre une augmentation absolue de la densité osseuse et une augmentation relative pouvant se voir suite à un tassement osseux.

### VII.1.1- La douleur

La douleur est un symptôme fréquent dans l'ostéogénèse imparfaite. Elle est aiguë survenant suite à une fracture. Elle peut être chronique témoignant de la répétition de micro fractures ou d'une pseudarthrose sur une crosse de déformation. Les tassements vertébraux ou lyse isthmique peuvent s'exprimer par des lombalgies chroniques [68], [69].

### VII.1.2- Les fractures

Les fractures sont fréquentes, constantes et d'âge différent. Elles sont de gravité variable, allant de la simple fracture unie corticale, à la fracture complexe et comminative en passant par la fracture complète simple dont le trait de fracture est transversal avec peu ou pas de déplacement [15], [28].

Elles peuvent se voir sur n'importe quel os et survenir pendant la vie intra utérine, à la naissance (*figure N°21*), durant l'enfance et jusqu'à l'âge adulte [66]. Elles ont la particularité de survenir suite à des traumatismes bénins.

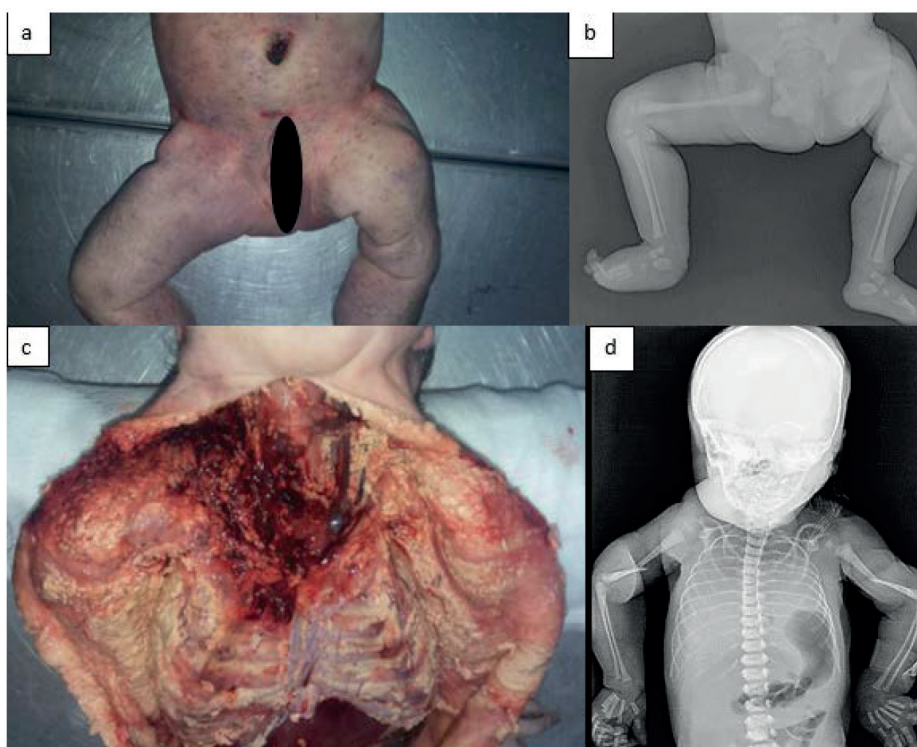


Figure N°21 : Autopsie post-mortem d'un enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite [collection personnelle]

- a- Déformation de la cuisse gauche
- b- Fracture du fémur gauche
- c- Fracture d'âge différent des côtes
- d- Fracture des deux humérus





Le nombre des fractures augmente vers l'âge de l'acquisition de la marche, se stabilise à l'âge de la puberté et réaugmente après la ménopause chez les femmes à l'âge adulte [15], [68], [69].

La consolidation des fractures dans l'ostéogénèse imparfaite ne pose pas de problème. Elle est obtenue dans les délais normaux. Le cal de consolidation est anormal. La consolidation en cal vicieux est fréquente, le cal osseux peut être hypertrophique et souvent confondu avec des lésions tumorales. Il peut être source de déformation. Par ailleurs la consolidation peut être à l'origine de calcification de la membrane inter osseuse [70].

Il est rapporté par certains auteurs un taux élevé de pseudarthrose [15], [71].

Il faut noter la particularité des fractures par avulsion. Elles se voient souvent au niveau de l'olécrane et des tubérosités tibiales antérieures [15], [72].

### VII.1.3- Les déformations

Les déformations osseuses peuvent se voir sur tout le squelette et plus électivement sur les os longs. Elles sont secondaires soit à des cals vicieux, soit d'apparition spontanée et surviennent de par l'impuissance de ces os fragiles à résister aux tractions musculaires. L'os en grandissant est incapable d'étirer les groupes musculaires avoisinants [15], [28], [63], [68].

#### VII.1.3.1- Déformations des membres

##### VII.1.3.1.1- Membres inférieurs



Figure N°22 : Déformation du membre inférieur [collection personnelle]  
a- Vue d'une déformation de la cuisse / b- Radiographie de face d'un fémur déformé dans plusieurs plans de l'espace

Le fémur est l'os le plus touché. Le plus souvent, il se développe une déformation en crosse antéro externe sous l'effet de traction des muscles adducteurs et ischio-jambiers de la cuisse (figure N°22). Cette courbure risque de s'aggraver avec la croissance, allant d'une courbure à petit rayon jusqu'à devenir très importante avec un rayon extrême.

Cette déformation en crosse s'accompagne souvent d'une réorientation de l'extrémité supérieure du fémur en coxa vara. Cette coxa vara est dite vraie lorsqu'elle est secondaire à des fractures de la base du col ou de la région trochantérienne. Elle est dite fausse coxa vara ou coxa vara induite lorsque la correction de la déformation diaphysaire du fémur corrige l'angle cervico-diaphysaire du fémur.



Au niveau de la jambe, se développe une crosse antérieure ou antéro interne sous l'effet des muscles postérieurs et postéro-latéraux de la jambe. Cette déformation est dite en lame de sabre. Le péroné est souvent filiforme et grêle [73].

### VII.1.3.1.2- Membres supérieurs

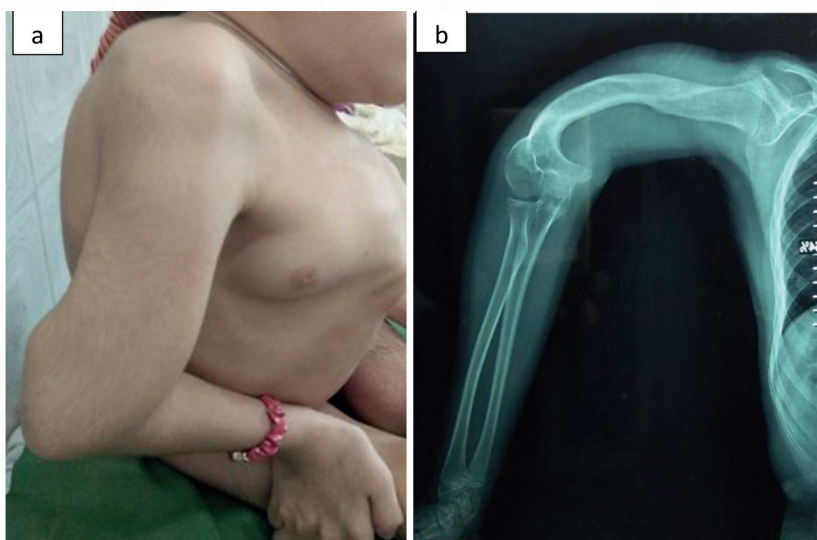


Figure N°23 : Déformation du membre supérieur [collection personnelle]  
a- Vue de profil d'un humérus déformé  
b- Radiologie de face des deux segments osseux du membre supérieur

Ces déformations se voient sur l'humérus et sur les deux os de l'avant-bras. Elles obéissent au principe du déséquilibre entre la croissance et l'incapacité de l'os mou et friable à étirer les muscles qui lui sont voisins.

Au niveau de l'humérus ces déformations peuvent être orientées dans les différents plans de l'espace (figure N°23). Il faut noter la particularité anatomique du passage d'élément noble en particulier du nerf radial qui passe d'arrière en avant au tiers inférieur de l'humérus.

Le nerf radial peut avoir une variation de position ou un passage inhabituel à l'intérieur de ces déformations.

Pour les deux os de l'avant-bras, dans les formes sévères, il est souvent retrouvé des os graciles, torsadés avec un canal médullaire obstrué.

Ces déformations mettent la diaphyse concernée en situation de faiblesse et de stress entraînant des fractures sur l'apex des déformations. Ainsi se crée un cercle vicieux : fracture-déformation-fracture.

Ce cercle vicieux sera source de déformation, d'angulation variable et de rayon croissant, leur orientation débutera dans un plan de l'espace pour devenir multidirectionnelle parfois incompatible avec la fonction du membre.

Il est rapporté dans la littérature [29] des cas de pseudarthrose de l'ulna avec luxation de la tête radiale. Des calcifications de la membrane interosseuse peuvent être observées [50].



### VII.1.3.1.3- Classifications morphologiques

L'intrication de fractures répétées, des cals vicieux et des déformations de gravité croissante vont être source d'obstruction minime ou importante du canal médullaire.

MOOREFIELD et Al [74] ont proposé une classification radiologique basée sur la sévérité des déformations.

Ils ont décrit trois stades de déformation à sévérité croissante :

- **Stade I** : discrète avec une inclinaison inférieure à 20° et un calibre diaphysaire quasiment normal.
- **Stade II** : modérée avec une inclinaison comprise entre 20 et 60° et un amincissement diaphysaire modéré.
- **Stade III** : sévère avec une inclinaison supérieure à 60° et un effilement important de la diaphyse.

Cette classification se limite à évaluer l'importance d'une déformation et le calibre de la diaphyse sans tenir compte des fractures associées, du nombre et de l'orientation des déformations, de l'état du fût diaphysaire et du retentissement de ces déformations sur l'extrémité supérieure du fémur et la coxa vara.

JUSTIN EASOWW et MALA DHARMALINGAM [75] classe les manifestations osseuses en trois catégories :

- **Catégorie I** : os mince et corticale gracile
- **Catégorie II** : os court et épais
- **Catégorie III** : modification morphologique du bassin

Cette classification ne tient compte ni des déformations et ni de la qualité du canal médullaire.

### VII.1.3.2- Déformations du bassin

Les contraintes mécaniques exercées au long de la vie sur une fragilité osseuse au niveau du bassin sera source de complications certaines [76] [77].

L'incurvation progressive en varus de l'extrémité supérieure du fémur (*figure N°24 - a*) fréquente, aboutirait à des déformations majeures en coxa vara souvent sources de fracture céphalique à répétition. Elle pourrait se compliquer de pseudarthrose du col fémoral [76] [77].

La protrusion acétabulaire (*figure N°24 - b*) est plus spécifique de l'ostéogenèse imparfaite, c'est une complication qui s'observe souvent dans les formes sévères. Elle est progressive pour devenir majeur, pouvant entraîner un contact entre les lames quadrilatères. La protrusion acétabulaire est source de limitation de la mobilité des hanches [76] [77].

La limitation de la mobilité des hanches associée à une asymétrie pelvienne vont contribuer aux difficultés de verticalisation, un inconfort pour la position assise et couchée. Une rétraction en adduction des hanches va rendre difficile les soins de toilette et être à l'origine de difficultés sexuelles chez les femmes. Certains auteurs [78] [79] ont décrit des complications viscérales liées aux déformations du bassin. L'incurvation progressive en varus de l'extrémité supérieure du fémur fréquente, aboutirait à des déformations majeures en coxa vara souvent source de fracture céphalique à répétition. Elle pourrait se compliquer de pseudarthrose du col fémoral.

La protrusion acétabulaire est plus spécifique de l'OI, c'est une complication qui s'observe souvent dans les formes sévères. Elle est progressive pour devenir majeur, pouvant entraîner un contact entre les lames quadrilatère. La protrusion acétabulaire est source de limitation de la mobilité des hanches.



La limitation de la mobilité des hanches associées à une asymétrie pelvienne vont contribuer aux difficultés de verticalisation, un inconfort pour la position assise et couchée. Une rétraction en adduction des hanches va rendre difficile les soins de toilette et être à l'origine de difficultés sexuelles chez les femmes.

Certain auteurs [78] [79] ont décrit des complications viscérales lié aux déformations du bassin.

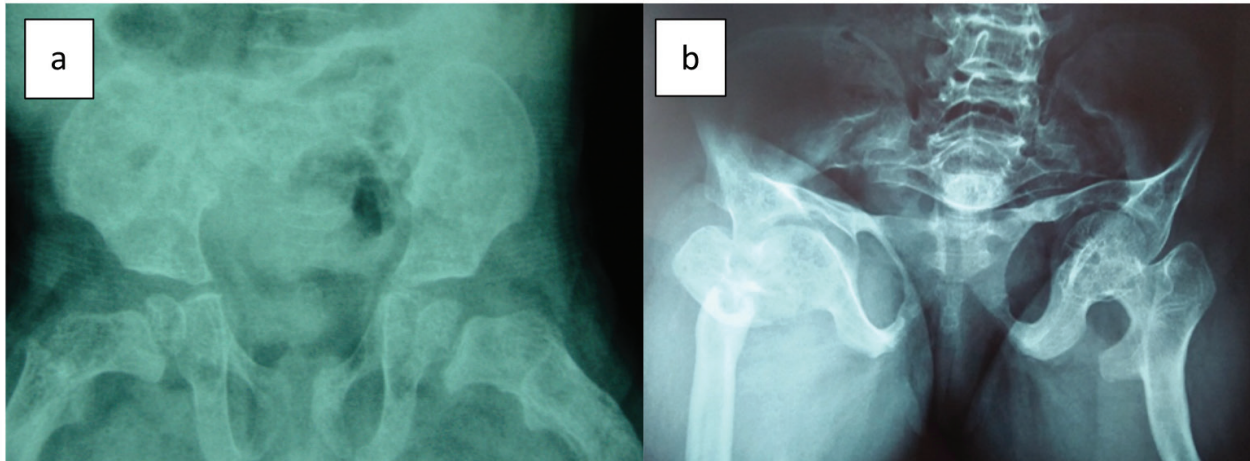


Figure N°24 : Radiographie illustrant des déformations du bassin[collection personnelle]  
a- Radio du bassin à l'âge de 4ans / b- Radio du bassin à l'âge de 16 ans

### VII.1.3.3- Déformations thoraciques

Le thorax est fréquemment déformé, surtout dans les formes sévères. Les côtes sont horizontales, incurvées et fragiles. Les champs pulmonaires réduits et les voies aériennes sont déviées (figure N°25).

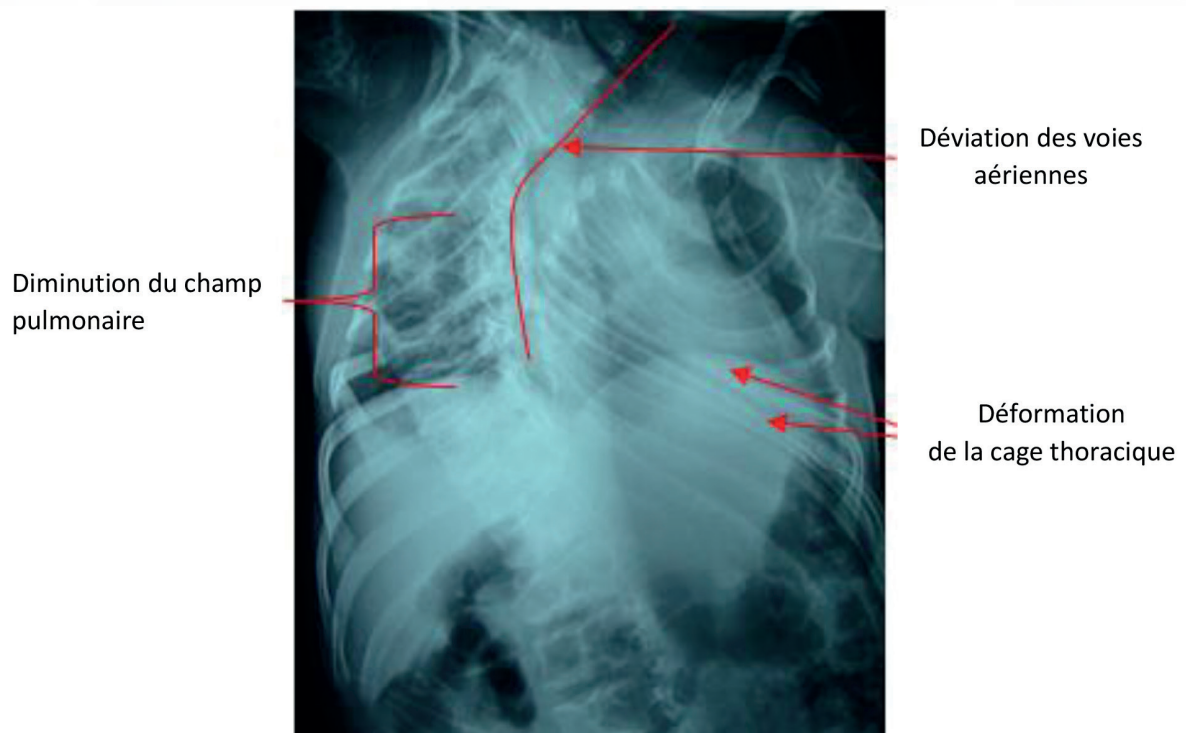


Figure N°25 : Radiographie du thorax illustrant les différentes atteintes thoraciques[collection personnelle]



On retrouve des cals osseux d'âge différents et des déformations rachidiennes et le sternum fait sailli. Il en résulte des thorax courts, avec des déformations en pectus excavatum ou de carinatum (Figure N°26).

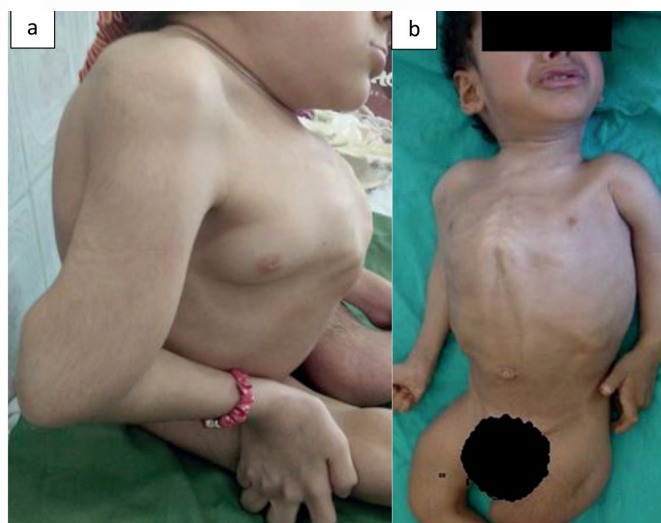


Figure N°26 : Déformation thoracique [collection personnelle]:  
a : déformation en bréchet chez une fille de 16 ans / b : déformation en bréchet chez un garçon de 06 ans

La combinaison des déformations de la colonne vertébrale et l'atteinte thoracique sont à l'origine de la diminution sévère de la capacité respiratoire, source d'insuffisance respiratoire. Ces troubles respiratoires sont à l'origine des difficultés inhérentes à l'anesthésie [80].

#### VII.1.3.4- Déformations du rachis

Les déformations de la colonne vertébrale dans l'ostéogénèse imparfaite sont liées à la fragilité osseuse, aux tassements vertébraux, à l'hyper laxité ligamentaire et au défaut de croissance. La hauteur des vertèbres est réduite réalisant la platyspondylie [81], [82]. La vertèbre peut être cunéiforme ou prend l'aspect d'une lentille biconcave. Il en résulte un trouble de la statique rachidienne en cyphose, en scoliose ou en cypho-scoliose (Figure N°27). Que ce soit une scoliose, une cyphose ou une cypho-scoliose combinée aux déformations thoraciques, la capacité respiratoire est perturbée avec diminution de la capacité vitale.

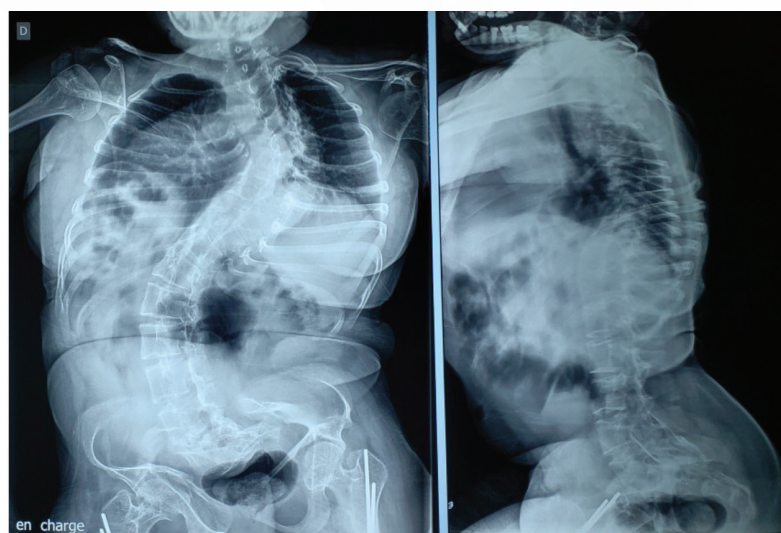


Figure N°27 : Déformations du rachis : Cyphoscoliose [collection personnelle]



La gravité des déformations rachidiennes dépend de plusieurs facteurs :

- La sévérité de l'ostéogénèse imparfaite.
- Les déformations du thorax.
- L'âge du patient.
- Le degré d'effondrement vertébral.
- De la densitométrie osseuse
- L'hyper laxité ligamentaire.

### VII.1.3.5- Déformations du crâne

La macrocéphalie est fréquente, avec un élargissement transversal du crâne (*un front large et bombé*). Il associe un front large et bombé et un petit menton donnant aux patients un visage triangulaire [15] [18].

Sur le plan radiologique (*figure N°28*), le crâne présente de nombreux os wolmiens correspondant à une mosaïque d'ilots d'ossification primaire au sein de l'os membraneux. L'occiput peut être aplati.

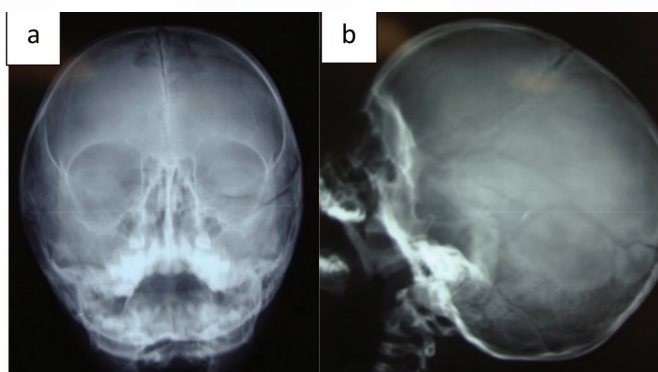


Figure N°28 : morphologie du crâne [collection personnelle] :  
a- Crane de face / b- Crane de profil

**L'impression basilaire (figure N°29)** est une déformation qui associe un déplacement vers le haut du trou occipital avec les premières vertèbres qui semblent enfoncées dans la cavité crânienne. C'est une déformation préoccupante qui se voit souvent vers l'adolescence à l'origine de maux de tête, de reflexes vifs et une faiblesse des membres inférieurs [15] [18].

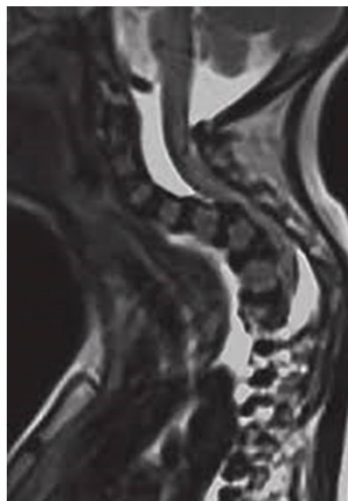


Figure N°29 : Image IRM d'une impression basilaire [collection G. FINIDORI]



### VII.1.3.6- La petite taille

Le déficit de la taille est fréquent dans l'ostéogenèse imparfaite (*Figure N°30*), sa sévérité dépend du type de l'ostéogenèse imparfaite, elle est normale ou légèrement diminuée dans le type I. Elle peut être très sévère dans le type III. L'Insuffisance staturale peut être absente comme elle peut être sévère [15], [18], [28].



Figure N°30 : Image représentative d'une fille de petite Taille [collection personnelle]

## VII.2. Les manifestations extra squelettiques

Elles sont rapportées par de nombreux auteurs [15], [28], [83].

### VII.2.1. Les sclérotiques bleues



Figure N°31 : Image de sclérotiques bleues [collection personnelle]

La coloration bleutée des sclérotiques (*Figure N°31*) est secondaire à la transparence excessive de la sclérotique. Cette coloration est d'intensité variable et évolutive au cours des années.

EDDOWERS est le premier à avoir rapporté la relation sclérotique bleue avec l'ostéogenèse imparfaite. L'aspect des sclérotiques peut être normal ou physiologique chez le nouveau-né. Cette manifestation clinique n'est ni spécifique de l'ostéogenèse imparfaite, ni des anomalies du collagène de type I [52], [53].

L'hypermétropie est fréquente [15].

La myopie n'est pas associée à l'ostéogenèse imparfaite [18].



### VII.2.1. La dentinogénèse imparfaite

La dentinogénèse est perturbée, (*dentinogénèse imparfaite*) mais la manifestation est fonction du type de l'ostéogénèse imparfaite.

Elle se voit plus sur les dents de lait. Ce sont des dents fragiles, ambrées, de couleur grise ou jaune brun (*figure N°32*) et bombées en forme de tulipe ou de cloche [84] et la radiologie montre un aspect oblitéré des canaux pulpaire [85]. L'émail et la dentine sont fragiles et les dents s'usent rapidement. L'hygiène buccale et l'utilisation du fluor reste les moyens préventifs de choix. Le traitement doit être assuré par un dentiste spécialiste de la dentinogénèse.



Figure N°32 : Dentinogénèse imparfaite [collection personnelle]

### VII.2.3. La laxité ligamentaire et l'hyperlaxité

L'hyperlaxité est quasi constante dans l'ostéogénèse imparfaite, elle ne pose pas de problèmes cliniques. Parfois, l'hyperlaxité peut compromettre la stabilité articulaire (*pied plat, recurvatum des genoux...*) et être à l'origine d'entorse facile.

Elle peut avoir un retentissement sur la station debout et la marche. L'hyperlaxité est un facteur aggravant des troubles de la statique rachidienne.

Cette hyperlaxité peut être cutanée ou musculo-ligamentaire (*Figure N°33*).

Lorsque la laxité ligamentaire est absente ou remplacée par une contracture articulaire associée à une ostéoporose, il faut penser au syndrome de BRUCK [86] [87].

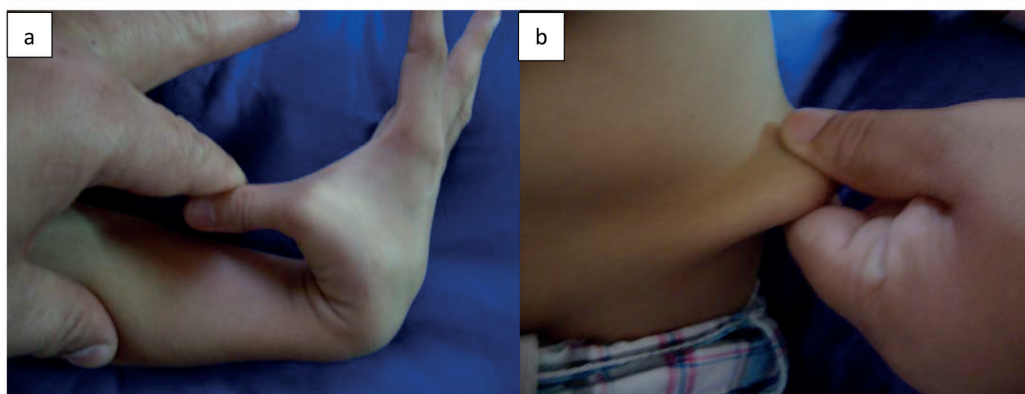
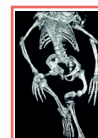


Figure N°33 : Signes clinique d'hyperlaxité [collection personnelle]

a- Hyper-flexion du pouce  
b- Hyperlaxité cutanée





#### VII.2.4. Anomalies métaboliques

Ces anomalies sont connues depuis longtemps [88]. Elles sont liées à l'augmentation du métabolisme de base ce qui entraîne une intolérance à la chaleur, une température de base élevée, une transpiration excessive (une hypersudation), une tachycardie et une tachypnée.

Ces symptômes peuvent faire craindre une hyperthermie maligne. La pathogénie de ces troubles reste inconnue.

Des réactions d'hypermétabolisme spontanément résolutive peuvent se voir au cours d'une anesthésie générale mais sans risque accru d'hyperthermie maligne pour certains auteurs [89].

#### VII.2.5. Anomalies cardiovasculaires

Les manifestations cardiovasculaires sont rares. Elles s'expriment plus tardivement et de façon moins nette que dans les affections héréditaires du tissu conjonctif, telles que le syndrome de Marfan et le syndrome d'Ehlers Danlos. Le déficit en collagène de type I peut entraîner des lésions valvulaires et aortiques [90]. Ce déficit peut être la cause de rupture de la cavité cardiaque, de l'aorte, des vaisseaux sanguins cérébraux [91].

Les ecchymoses, les hématomes et les épistaxis sont fréquents chez les enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite. Les hémorragies cérébrales sont rapportées dans la littérature. Ces troubles sont en rapport avec la fragilité des parois capillaires et les troubles de la fonction plaquettaire.

Ces anomalies cardio-circulatoires sont plus fréquentes à l'âge adulte d'où l'intérêt de faire des échographies systématiques chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite rentrant à l'âge adulte environ à 10 ans et d'y explorer la fonction plaquettaire en préopératoire [92].

#### VII.2.6. Anomalies respiratoires

L'infection broncho-pulmonaire, la pneumopathie d'inhalation, l'insuffisance respiratoire aiguë et l'insuffisance respiratoire chronique sont autant de complications qui peuvent se voir chez l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite. L'insuffisance respiratoire est une cause fréquente de décès dans l'ostéogenèse imparfaite [93]. Ces complications respiratoires sont secondaires :

- Aux déformations osseuses de la cage thoracique (*figure N°34-1*) qui vont engendrer un déséquilibre entre la mécanique respiratoire et les mouvements musculaires.
- A la compression des voies aériennes par les différentes déformations rachidiennes et costo-sternales (*figure N° 34-2*).
- Aux troubles neurologiques causés par la compression bulbaire, fréquente dans l'ostéogenèse imparfaite sévère à l'âge de l'adolescence [94].

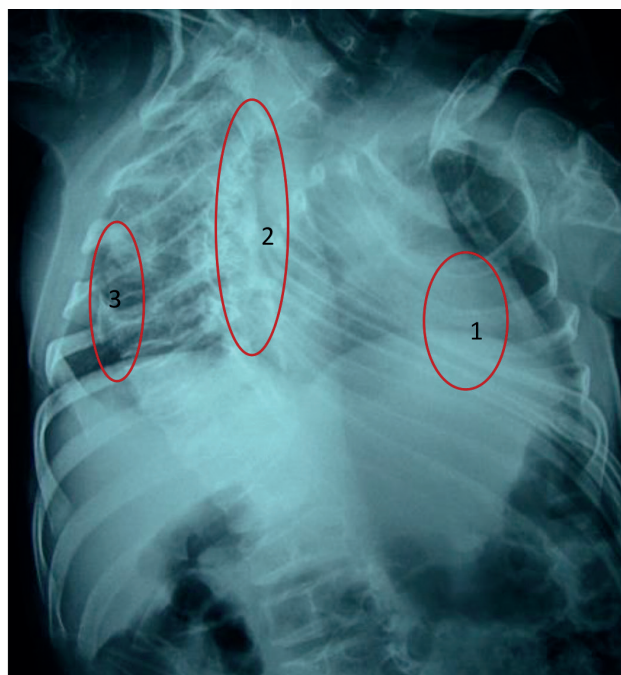


Figure N°34 : Déformations costo-sternales [collection personnelle]

1. Déformations des côtes
2. Déformation sternale
3. Champ pulmonaire collabé

Dans les cas graves, on peut voir un syndrome restrictif par réduction des champs pulmonaires secondaires à des déformations thoraco-rachidiennes sévères. Les capacités respiratoires sont réduites, les champs pulmonaires collabés parfois incompatibles avec la vie (figure N°34-3) [95].

### VII.2.7. Anomalies de l'ouïe

La surdité se voit chez 22 à 58% des patients atteints d'ostéogénèse imparfaite dont 20% ignorent leur atteinte. Elle apparaît progressivement. Elle est le plus souvent bilatérale et tardive. Elle se révèle de façon variable entre 15 et 40 ans. Cette surdité peut être de transmission par atteinte de l'étrier, de perception ou mixte [63], [94].

Certains auteurs [96] préconisent un dépistage systématique à l'âge de 10 ans puis tous les trois ans, d'autres lors de la suspicion du déficit.

Le traitement peut nécessiter un appareillage ou de la chirurgie avec implant cochléaire [97].

Un déficit auditif lié à une otite séreuse chez le petit enfant présentant une ostéogénèse imparfaite semble plus fréquent que dans la population générale [63].

### VII.2.8. Anomalies de la peau

La peau est fine, transparente et translucide. Elle est le siège fréquent d'hématome à extension rapide secondaire à des traumatismes minimes. La cicatrisation est atrophique. La cicatrice a tendance à s'élargir prenant un aspect atypique en « papier à cigarette » [98].

### VII.2.9. Anomalies neurologiques

Certains nerfs peuvent être comprimés par des déformations osseuses, à titre d'exemple l'impression basilaire. Cette impression basilaire peut entraîner des céphalées à répétitions et des hyper-réflexies chez l'adolescent.



Cette situation impose une surveillance régulière par une IRM, conduisant parfois même une libération médullaire et une fixation occipito-cervicale [99].

Une hydrocéphalie avec dilatation ventriculaire existe dans 20 à 30% des cas. Elle est souvent asymptomatique.

Pour de rares formes symptomatiques, la dérivation du liquide céphalorachidien est exceptionnellement nécessaire [99].

Certain auteurs [100] rapportent des atrophies corticales, des syringomyélies et des cas rares d'épilepsies.

Chez le nouveau-né, il peut exister un risque d'hématome sous dural ou extra dural à la naissance.

### VII.2.10. Les microlithiases rénales

Il est habituel de retrouver une hyper calciurie liée à l'hyper remodelage osseux. Des microlithiases rénales sont engendrées par cette l'hyper calciurie.

Il est préconisé de faire une échographie rénale dans le bilan initial d'un enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite [101].

### VII.2.11. Les problèmes psycho-sociaux :

Les enfants atteints d'ostéogénèse imparfaite et leurs familles sont soumis à des contraintes dans l'éducation, les soins et la vie sociale.

Ces enfants grandissent dans un contexte particulier, emmaillé d'épisodes douloureux (*fracture, hospitalisation, chirurgie et retard scolaire*).

Ils souffrent du regard de la société par rapport à leurs handicaps [102].

Le développement des déformations à l'adolescence perturbe l'image corporelle, qui devient difficile à être accepter pour de nombreux enfants et leur entourage.

Les enfants devraient le plus rapidement possible reprendre confiance en eux même et regagner rapidement leur environnement scolaire, leurs espaces de jeux et leur vie habituelle [102].

D'autre part, les parents doivent faire face au diagnostic de la maladie et apprendre à vivre avec.

Ils doivent s'accommoder avec toutes les contraintes qui en découlent :

- L'absentéisme professionnel pour l'accompagnement de leur enfant.
- La lourdeur de la prise en charge (le pédiatre, le rééducateur et le chirurgien) d'où la nécessité de concentrer les rendez-vous dans une même consultation multidisciplinaire.

Le soutien aux familles ostéogénèse imparfaite commence par une bonne diffusion de l'information et une bonne communication entre les différents intervenants [102].



## VII.3. CLASSIFICATIONS CLINIQUES

L'ostéogénèse imparfaite est une pathologie à manifestations variables et non spécifiques. Plusieurs auteurs s'y sont intéressés :

### VII.3.1. Classification de LOOSER

LOOSER [103] en 1906 décrit deux formes d'ostéogénèse imparfaite en fonction de l'âge de survenue des premières fractures :

- ostéogénèse imparfaite congenita ou maladie de PORAK et DURANTE, les fractures se voient à la naissance.
- ostéogénèse imparfaite tarda ou maladie de LOBSTEIN, les fractures se voient après la période périnatale.

### VII.3.2. Classification de MAROTEAU

Pierre MAROTEAU [104] distingue lui aussi deux formes : Celle à début anténatale et celle décelée après la naissance.

Les formes à début anténatal : Concernent les enfants qui dès la naissance sont porteurs de fractures ou de déformations des os longs, voire du rachis et du crâne. Ces déformations laissent supposer qu'il existe une fragilité osseuse dans la vie in utéro.

MAROTEAU et son équipe [104] distinguent trois formes :

- La forme létale.
- La forme sévère.
- La forme régressive.

Les formes découvertes après la naissance : Elles sont divisées en trois groupes :

- Les formes généralisées les plus complètes.
- Les formes à localisation élective.
- Les formes modérées.

### VII.3.3. Classification de SILLENCE modifiée par GLORIEUX

L'évolution des études clinique, génétique, biochimique et histologique a montré une diversité des manifestations de cette pathologie hétérogène.

La classification de SILLENCE est la première à définir 4 types d'ostéogénèse imparfaite. Elle est basée sur les manifestations cliniques et le mode de transmission de la maladie [52]. GLORIEUX a introduit trois autres groupes de patients présentant des particularités cliniques génétiques et histologiques distinctes.

Actuellement il est défini 7 types d'ostéogénèse imparfaite (Tableau N°02) [50], [70].



Tableau N°02 : CLASSIFICATION DE SILLENCE ET GLORIEUX [52], [70].

Classification de l'ostéogenèse imparfaite (OI) de Silience et de Glorieux.	
<b>OI de type I (bénigne)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures par suite de traumatismes minimes</li> <li>• Sclérotique bleutée</li> <li>• Malformation minime des os longs</li> <li>• Taille normale ou quasi-normale</li> <li>• Possibilité de dentinogenèse imparfaite</li> </ul>
<b>OI de type II (mortelle)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures intra-utérines</li> <li>• Chapelet costal</li> <li>• Sclérotique bleutée</li> <li>• Fémur large et court</li> <li>• Détresse respiratoire</li> <li>• Décès pendant la période périnatale</li> </ul>
<b>OI de type III (grave)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures fréquentes par suite de traumatismes minimes</li> <li>• Sclérotique de couleur variable</li> <li>• Taille extrêmement petite</li> <li>• Grave malformation des membres</li> <li>• Scoliose</li> <li>• Faciès triangulaire</li> <li>• Dentinogenèse imparfaite fréquente</li> </ul>
<b>OI de type IV (modérée)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures par suite de traumatismes minimes</li> <li>• Sclérotique de couleur variable</li> <li>• Taille modérément petite</li> <li>• Malformation modérée des membres</li> <li>• Scoliose</li> <li>• Possibilité de dentinogenèse imparfaite</li> </ul>
<b>OI de type V</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures par suite de traumatismes minimes</li> <li>• Sclérotique normale</li> <li>• Calcification de la membrane interosseuse de l'avant-bras ou de la jambe</li> <li>• Bande métaphysaire dense sous la plaque de croissance</li> <li>• Callogenèse hypertrophique par suite de fractures ou de bâtonnets intramédullaires</li> <li>• Absence de dentinogenèse imparfaite</li> </ul>
<b>OI de type VI</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures par suite de traumatismes bénins</li> <li>• Sclérotique normale</li> <li>• Élévation modérée du taux de phosphatase alcaline</li> <li>• Stries de Looser (pseudofractures) visibles à la radiographie</li> <li>• Absence de dentinogenèse imparfaite</li> <li>• Absence d'os wormiens Plus</li> <li>• Absence de rachitisme</li> </ul>
<b>OI de type VII</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fractures par suite de traumatismes bénins</li> <li>• Sclérotique normale</li> <li>• Absence de dentinogenèse imparfaite</li> <li>• Coxa vara</li> <li>• Rhizomélie (brèveté des racines des membres supérieurs et inférieurs)</li> </ul>



### VII.3.4. Classification de SILLENCE modifiée par RAUCH et GLORIEUX

Les études modernes ont permis de mettre en relation les nombreuses mutations génétiques, qu'elles soient quantitatives ou qualitatives et de prendre en compte les mutations dominantes ainsi que les nombreux défauts génétiques et leurs phénotypes [50], [105], (Tableau N°03).

Tableau N°03 : CLASSIFICATION DE SILLENCE MODIFIÉE PAR RAUCH ET GLORIEUX [50]

Type	Clinical severity	Typical features	Typically associated mutations	Relative incidence*
I	Mild non-deforming OI	Normal height or mild short stature; blue sclera; no DI	Premature stop codon in COL1A1	47%
II	Perinatal lethal	Multiple rib and long-bone fractures at birth; marked deformities; broad long bones; low density of skull bones on x-rays; dark sclera	Glycine substitutions in COL1A1 or COL1A2	–
III	Severely deforming	Very short; triangular face; severe scoliosis; grayish sclera; DI	Glycine substitutions in COL1A1 or COL1A2	18%
IV	Moderately deforming	Moderately short; mild to moderate scoliosis; grayish or white sclera; DI	Glycine substitutions in COL1A1 or COL1A2	27%
V	Moderately deforming	Mild to moderate short stature; dislocation of radial head; mineralized interosseous membrane; hyperplastic callus; white sclera; no DI	unknown	4%
VI	Moderately to severely deforming	Moderately short; scoliosis; accumulation of osteoid in bone tissue, fish scale pattern of bone lamellation; white sclera; no DI	unknown	3%
VII	Moderately deforming to perinatal lethal	Severity ranging from death in first days of life to mild short stature. Short humeri and femora; white sclera; no DI	CRTAP	1%

## VII.4. DIAGNOSTIC POSITIF

Le diagnostic de l'ostéogénèse imparfaite repose sur un ensemble d'arguments, cliniques, radiologiques et biologiques [28], [63], [94] :

### VII.4.1. Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal de l'ostéogénèse imparfaite [66], [106] est souvent réalisé à l'aide de l'échographie (Figure N°35) parfois aidée par la radiographie du contenu utérin et les nouvelles techniques de biologie moléculaire [107], [108], [109].

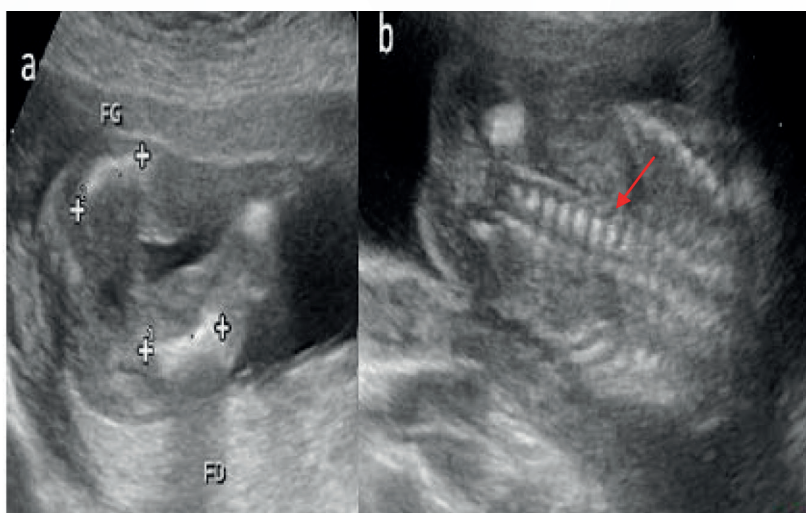


Figure N°35 : Echographie anténatale à 17 semaines d'aménorrhée[109]  
a- Fémur court incurver / b- Aspect aplatis des corps vertébraux



Les différents signes échographiques de l'ostéogenèse imparfaite sont résumés dans le *tableau N°04*.

Tableau N°04 : SIGNES ÉCHOGRAPHIQUES DE L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE [109].
Retard de croissance intra-utérine
Hydramnios
Anomalies du pôle céphalique : <ul style="list-style-type: none"> <li>● Hydrocéphalie.</li> <li>● Macrocéphalie.</li> <li>● Déformation céphalique spontanée ou provoquée par la pression de la sonde ultrasonore.</li> <li>● Amincissement et faible échogénicité de la voûte osseuse.</li> <li>● Déflexion céphalique maximale.</li> </ul>
Anomalies thoraciques : <ul style="list-style-type: none"> <li>● Thorax petit et étroit.</li> <li>● Diminution de l'ombre acoustique des côtes.</li> <li>● Fracture et cals osseux.</li> </ul>
Anomalies des membres : <ul style="list-style-type: none"> <li>● Nanisme : évident et précoce dans le type L, peu marqué dans les types R et S.</li> <li>● Fractures et cals osseux.</li> <li>● Déformation marquée des membres.</li> <li>● Diminution de l'ombre acoustique des os long.</li> </ul>

La radiographie du contenu utérin (*figure N°36*), confirme la faible minéralisation des os longs et du crâne avec au maximum l'absence de visualisation du squelette fœtal, les fractures, les cals osseux, les déformations et l'aspect en bambou des côtes. L'interprétation des clichés reste difficile et doit être faite par un expert.



Figure N°36 : Radiographie du contenu utérin à 38 semaines de gestation (fœtus atteint d'ostéogenèse imparfaite) [108]

La biopsie trophoblastique est un examen réalisé entre « 11 et 14 » semaines d'aménorrhée. Elle permet d'établir un diagnostic de l'ostéogenèse imparfaite : Soit par l'analyse biochimique du collagène de type I, synthétisé par les fibroblastes des villosités chorioniques, soit par l'analyse de l'ADN fœtal par biologie moléculaire [110].



## VII.4.2. Diagnostic poste natal

### VII.4.2.1. Arguments cliniques

L'examen clinique doit être complet, il associe une anamnèse policière enquêtant sur les caractères évolutifs des fractures et leurs mécanismes et un examen morphologique complet (figure N°37°).



Figure N°37 : Aspect morphologique d'une ostéogénèse imparfaite. [Collection personnelle]

Le diagnostic est clinique [28], [63], [94], il est fortement évoqué devant l'association :

- Fractures faciles, fréquentes, répétées, multiples et d'âges différents survenant suite à des traumatismes bénins (Figure N°38).

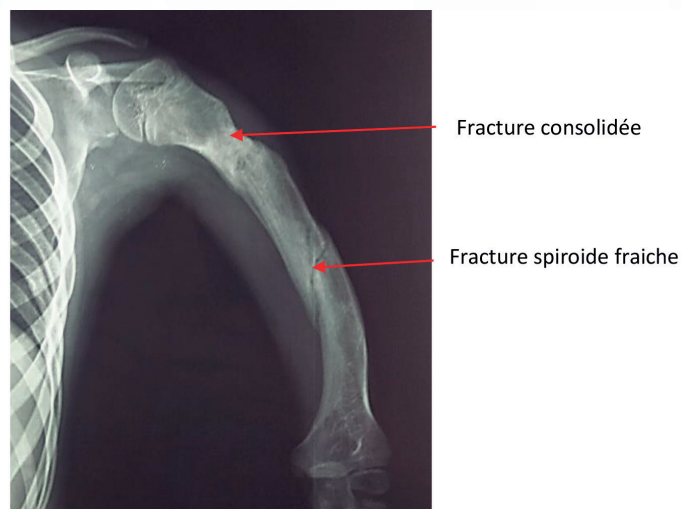


Figure N°38 : Radiographie d'un humérus siège de fractures d'âges différents. [Collection personnelle]





- Des signes mineurs et inconstants qui sont variables d'un patient à un autre :
  - Sclérotiques bleutées. c'est un signe non spécifique. Son absence n'élimine pas une ostéogenèse imparfaite.
  - Dentinogénèse imparfaite est fréquente. La radiographie des canaux pulpaire peut aider au diagnostic.
  - Déformations (*incurvation des os long, protrusion thoracique, cyphoscoliose*).
  - Décalage statural progressif.
  - Peau transparente et fragile siège d'hématome facile.
  - Fragilité vasculaire.
  - Hyperlaxité et entorses multiples.
  - Déficit auditif (*exceptionnelle chez l'enfant présent dans environ 50% à l'âge adulte*).

Ces arguments seront renforcés par la présence des mêmes symptômes chez un apparenté du premier degré (*Parents, frères et sœurs*).

#### VII.4.2.2. Arguments radiologiques et densitométriques

Le bilan radiologique doit comporter au minimum des radiographies de face et de profil du crâne, des os longs, et du rachis dorsolombaire et un gril costal. La radiographie doit être centrée sur la déformation la plus importante (*figure N°39*).

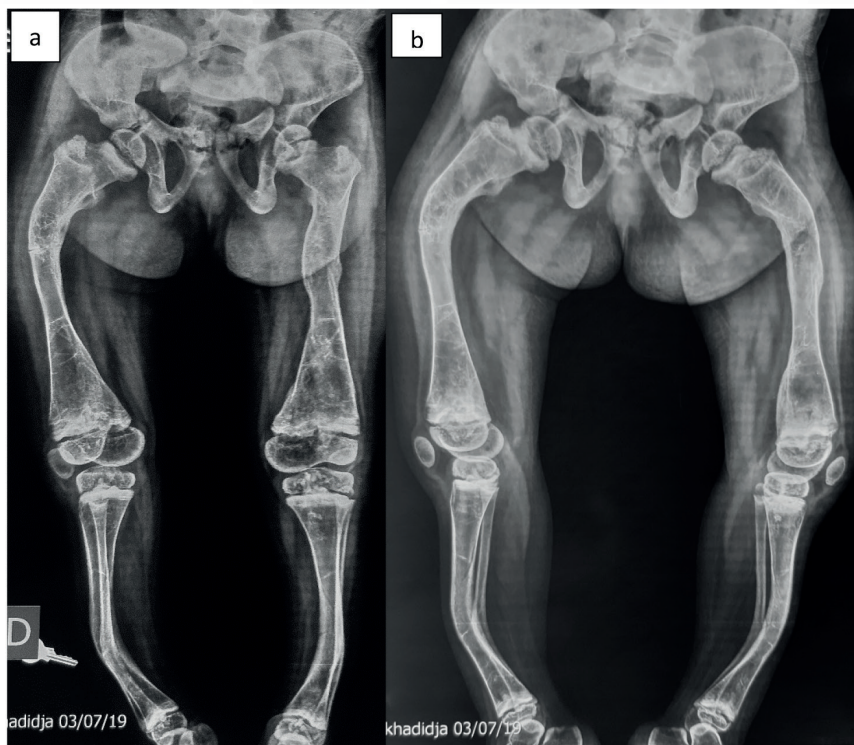


Figure N°39 : Radiographie illustrant des déformations osseuses aux membres inférieurs [collection personnelle]

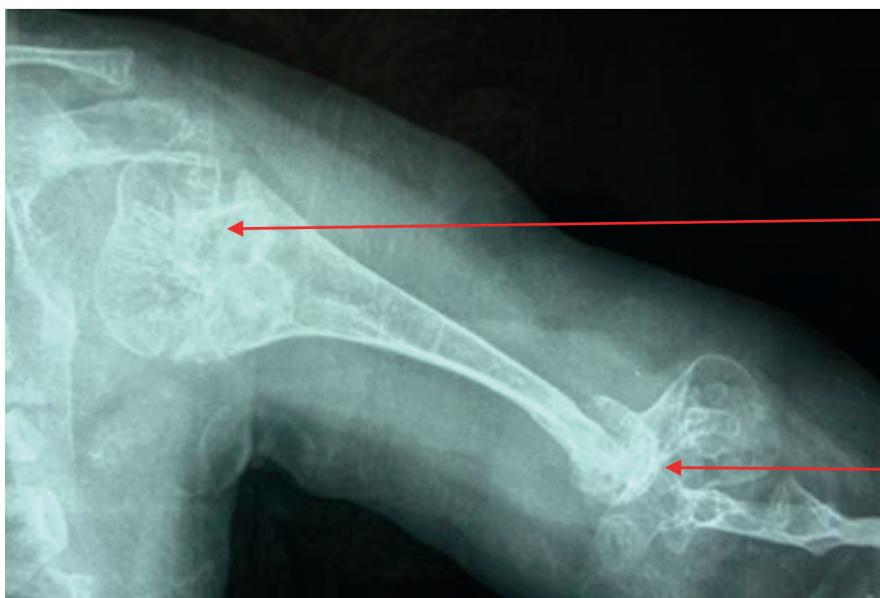
a- Radio de face  
b- Radio de profil



D'autres radiographies pourraient être orientées par la clinique.

Le bilan radiologique recherchera :

- Un os gracile et ostéoporotique, une corticale mince et transparente.
- Une fracture diaphysaire fraîche ou d'âge différent, des séquelles de fractures, parfois une apposition périostée sur les os longs, mais aussi un arrachement métaphysaire (*olécrane – tubérosité tibiale antérieure*).
- Une platyspondylie, des tassements vertébraux et une cyphoscoliose
- Des incurvations et des déformations diaphysaires. Il faut apprécier leurs nombres et l'importance des courbures.
- L'état du fut diaphysaire qui peut être libre ou obstruée partiellement ou en totalité.
- La présence ou pas de cal hypertrophique, des signes en faveur d'un retard de consolidation et ou présence ou non d'une pseudarthrose
- Un bassin déformé avec coxa vara fémorale avec ou sans protrusion acétabulaire.
- Des déformations des côtes, du sternum ; dans les formes sévères une déformation thoracique majeure en bréchet.
- Un crâne court et élargi transversalement et des os wormiens.
- Des calcifications en popcorn (*figure N°40*) : ce sont des calcifications intra osseuses qui résultent de la fragmentation micro traumatique et de la maturation désordonnée du cartilage de croissance. Elles siègent dans les régions métaphysaires et épiphysaires proches du genou (extrémité inférieure du fémur et extrémité supérieure du tibia). Elles peuvent contribuer à un déficit de croissance fémorale et à une discordance de la longueur de la jambe [111], [112].



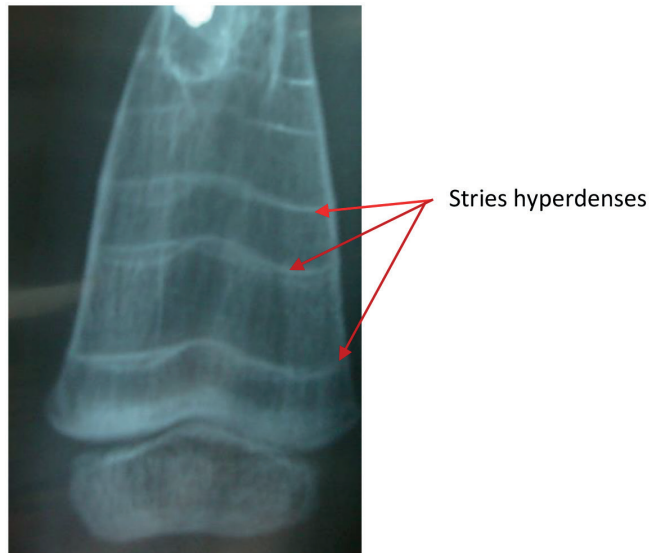
Calcifications en popcorn de l'extrémité proximale de l'humérus

Déficit de croissance de l'extrémité distale de l'humérus

Figure N°40 : Calcification popcorn des cartilages de croissance huméral[collection personnelle]

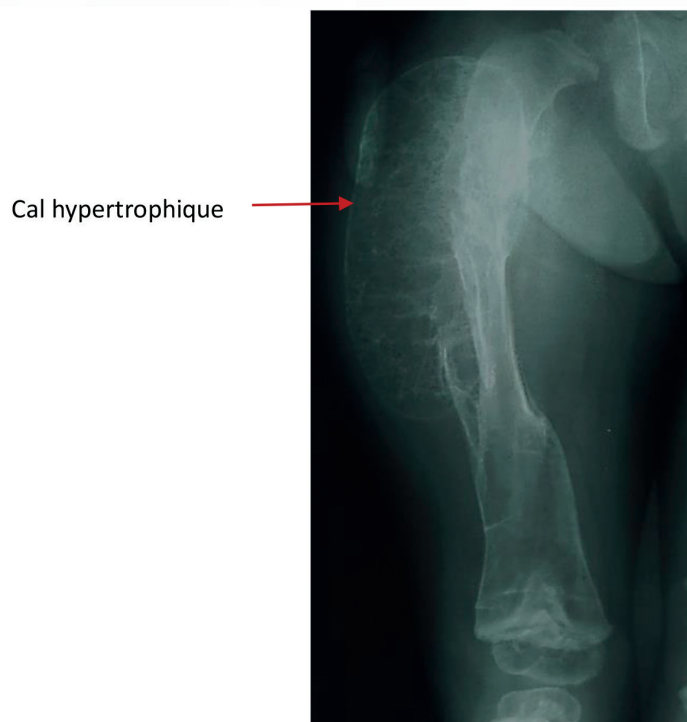


- Les bandes métaphysaires denses : ce sont des stries hyperdenses siégeant en zones métaphysaires. Elles sont présentes chez des enfants traités pour ostéogénèse imparfaite traités par les bisphosphonates et dans les ostéogénèses imparfaites type V indépendamment de tout traitement (*Figure N°41*).



*Figure N°41 : Bandes métaphysaires denses [collection personnelle]*

- Cal hypertrophique et calcification de la membrane interosseuse (*figure N°42*).



*Figure N°42 : Radiographie du fémur avec cal hypertrophique [Collection personnelle]*

Le bilan radiologique peut être difficile à réaliser devant l'importance des déformations et le risque de provoquer des fractures sur des os fragiles.



### La Densitométrie osseuse :

L'ostéodensitométrie par absorptiométrie biphotonique à rayons X (*DEXA*) est actuellement la méthode optimale pour détecter la densité minérale osseuse diminuée.

La DMO peut être proposée après 5 ans. Elle montre une diminution de la densité minérale osseuse corrélée au sexe et à l'âge. On considère le Z-score chez l'enfant.

La Densitométrie osseuse (*DMO*) peut confirmer la déminéralisation osseuse mais elle n'est pas nécessaire pour le diagnostic d'une ostéogenèse imparfaite. Par contre c'est un moyen efficace concernant la surveillance du traitement médical dans l'ostéogenèse imparfaite [15] [18] [63].

### VII.4.2.3. Arguments biologiques

#### Le bilan phosphocalcique :

Le plus souvent le bilan phosphocalcique est normal. C'est un examen qui permet d'exclure d'autres étiologies d'ostéopathies fragilisantes comme les hypophosphatasies, rachitisme métabolique et maladie de Paget.

#### Autre examens biologiques :

Le dosage des marqueurs de la résorption et de la reconstruction osseuse dans le sérum peuvent participer au diagnostic de l'ostéogenèse imparfaite [113].

Les marqueurs de la formation osseuse les plus dosés sont :

- La phosphatase alcaline, l'ostéocalcine, le propeptide C (*carboxy*) terminal et le propeptide N (*amino*) terminal du procollagène I.
- Les marqueurs de la résorption osseuse les plus fréquemment dosés sont : hydroxyproline et les molécules de pontage du collagène et de leur telo-peptide (pyridinoline et désoxypyridinoline).

#### Génétique et biochimie moléculaire :

L'étude moléculaire ne peut être effectuée qu'après une consultation de génétique spécialisée. Elle est indiquée Lors d'une enquête génétique des apparentés porteurs d'ostéogenèse imparfaite et lors du conseil génétique chez les parents désirant la procréation.

Cette étude moléculaire est actuellement réalisée par panel NGS (*Next Generation Sequencing*): séquençage ciblé de 19 gènes et /ou par PCR (*polymérase chaine reaction*) Multiplex dans des laboratoires spécialisés [23], [63].

Ces études sont longues, coûteuses et de sensibilité non encore parfaite. Il persiste toujours un problème d'interprétation des variantes et des faux-négatifs [23], [63].

La dissection génétique des gènes impliqués dans l'ostéogenèse imparfaite a élargi les connaissances dans la biologie du squelette et de la minéralisation osseuse.

Elle a permis d'ouvrir de nouvelles voies thérapeutiques comme pour certaines formes non sensibles aux bisphosphonates et comme en témoignent les études sur le traitement de l'ostéogenèse imparfaite guidées par le génotype [64].



## VII.5. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS

L'ostéogénèse imparfaite peut prêter à confusion avec plusieurs pathologies. Cette confusion peut varier selon l'âge.

### VII.5.1. Pendant la Grossesse

En cas de fracture le diagnostic est beaucoup plus en faveur d'une ostéogénèse imparfaite. Cependant en cas d'incurvation des fémurs, il faut différencier le diagnostic d'ostéogénèse imparfaite avec la dysplasie compomélique et le syndrome de STUVE et WIDEMANN. Dans ce cas la présence de la déformabilité du crâne visible à l'échographie plaide en faveur de l'ostéogénèse imparfaite [15], [18].

### VII.5.2. A la naissance

#### VII.5.2.1. Hyperphosphatasie

L'hyperphosphatasie ou "maladie de Paget juvénile" est caractérisée par un turn-over osseux extrêmement élevé. Le taux sérique des phosphatases alcalines est très élevé.

La fragilité osseuse est sévère, les diaphyses osseuses sont larges. Sa transmission autosomique récessive est liée à une mutation dans le gène TNFRSF11B [18].

#### VII.5.2.2. Hypophosphatasie

L'hypophosphatasie a une expression clinique très variable : mort néonatale (*absence de déminéralisation osseuse*) ou fractures pathologiques de l'adulte, témoignant d'une fragilité osseuse modérée à sévère. Le taux sérique de phosphatases alcalines est très bas ainsi que la présence de phosphoéthanolamine dans les urines. Sa transmission autosomique dominante ou récessive est due à une mutation dans le gène ALPL. On peut confondre aussi l'ostéogénèse imparfaite avec l'hyperparathyroïdie, mucopolipidose et la dysplasie avec gracilité osseuse [18].

### VII.5.3. Dans l'enfance

#### VII.5.3.1. Le syndrome de SILVERMAN

Le Syndrome de l'enfant battu, est la cause la plus fréquente des fractures, surtout pendant la première année de la vie [114].

Le diagnostic différentiel est difficile quand une fragilité osseuse familiale n'est pas connue. Les risques sont, soit de méconnaître le diagnostic d'enfant battu, soit de méconnaître une ostéogénèse imparfaite et d'engager abusivement des mesures judiciaires contre des parents innocents. La Densitométrie osseuse et l'analyse du collagène de type I peuvent parfois contribuer au diagnostic.



## VII.5.3.2. Les ostéoporoses primitives de l'enfant

### VII.5.3.2.1. Ostéoporose idiopathique juvénile

L'ostéoporose idiopathique juvénile est une ostéoporose transitoire non héréditaire de l'enfant, sans signe extra squelettique. Elle touche les garçons et les filles âgés de 7 à 12 ans. La guérison spontanée survient après 3 à 5 ans d'évolution. Des déformations du rachis et une incapacité fonctionnelle sévère peuvent persister [115].

### VII.5.3.2.2. Syndrome d'ostéoporose – pseudo gliome

Il est caractérisé par une faible masse osseuse, des fractures fréquentes, des déformations des membres, une hyperlaxité ligamentaire et une petite taille.

L'atteinte de l'œil (pseudo gliomes de la rétine, glaucome et hyperplasie du corps vitré) est spécifique de la maladie. Elle est à l'origine d'un handicap visuel important. Ce syndrome est à transmission autosomique récessive en relation avec des mutations dans le gène LRP5. [116], [117].

### VII.5.3.2.3. Syndrome de COLE-CARPENTER

C'est une maladie à transmission et de défaut génétique inconnu, caractérisée par une ostéoporose et une fragilité osseuse sévère, une petite taille, une hydrocéphalie, une craniosténose entraînant une acrocéphalie et une exophtalmie [118].

### VII.5.3.2.4. Dysplasie fibreuse panostotique

C'est la forme extrême de la dysplasie fibreuse polyostotique. Elle est liée à une mutation somatique dans le codon 201 du gène codant pour le GNAS. La sévérité de la fragilité et des déformations osseuses et la petite taille ressemblent cliniquement à l'ostéogénèse imparfaite type III.

En radiologie, les lésions osseuses sont lacunaires et la trame osseuse est irrégulière. Le taux sanguin bas du phosphore, normal chez les patients ayant une ostéogénèse imparfaite, est typique de la dysplasie panostotique [15], [18], [51], [56].



#### VII.5.3.2.5. Syndrôme de BRUCK

Ce syndrome associe une ostéoporose variable, une fragilité osseuse, une arthrogrypose et parfois des pterygia des membres (*figure N°43*). Sa transmission est autosomique récessive. Certains cas sont liés à une mutation du gène codant pour une protéine ayant une activité lysyl-hydroxylase qui est déficitaire [119].

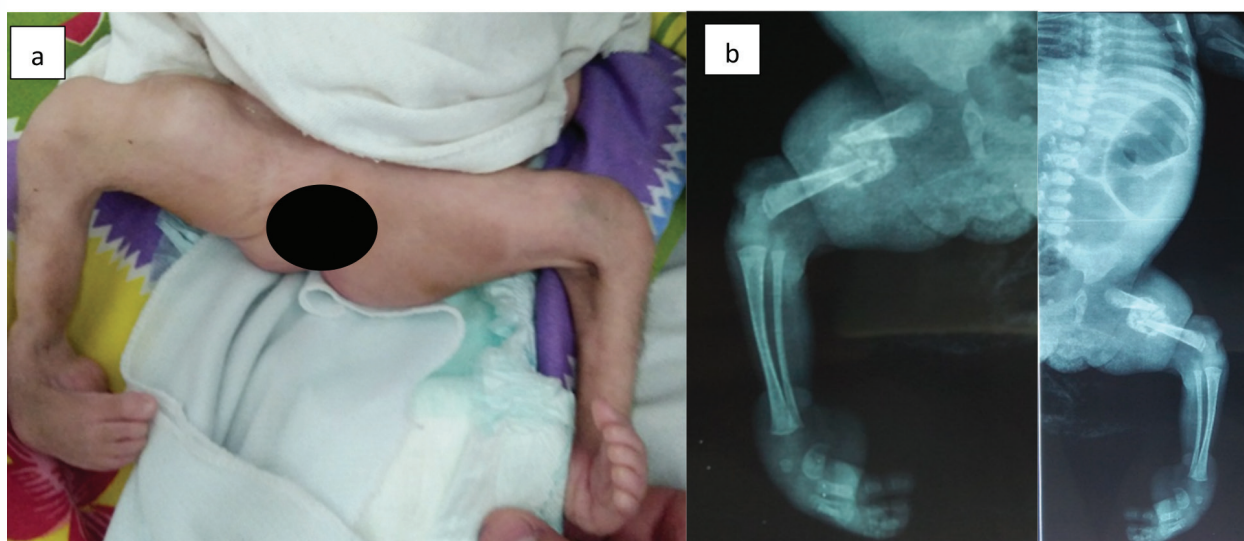


Figure N°43 : Syndrôme de BRUCK

a- Aspect morphologique  
b- Aspect radiologique

#### VII.5.3.3. Les déminéralisations secondaires :

Ces déminéralisations peuvent être iatrogènes (*corticoïde, héparine, méthotrexate, chimiothérapie, anticonvulsivant.....*), carencielles (*carence en vitamine D, carence en cuivre....*), dues à un rachitisme vitamino-résistant, d'origine endocrinienne (*diabète type I, hypothyroïdie, hypogonadisme, maladie de cushing.....*), d'origine digestive (*maladie coeliaque, maladie inflammatoire chronique de l'intestin, mal absorption intestinale...*), d'origine néphropathique, hémopathique, leucémique et autres cancers. Le cal hypertrophique dans l'ostéogénèse parfaite type V peut être confondu avec un ostéosarcome [70], [120], [121].



## VIII. PRISE EN CHARGE MEDICALE

La prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite doit être assurée par une équipe pluridisciplinaire spécialisée coordonnée par un centre de référence compétent.

Pendant la période pédiatrique, elle est essentiellement organisée autour du pivot central :

- Le chirurgien orthopédiste (*prise en charge des fractures et déformations des membres et du rachis*).
- Le pédiatre (*traitement de la douleur chronique ou postfracturaire et traitement médical essentiellement par bisphosphonates*).
- Le spécialiste de médecine physique et de réadaptation (*rééducation, adaptation*).
- Le généticien (*recherche et conseil génétique*).

De nombreux professionnels de la santé participent à la prise en charge globale des patients :

L'anesthésiste, le médecin spécialiste de la douleur, le médecin ORL, le pneumologue, le rhumatologue, le radiologue, le cardiologue, le neurochirurgien, le chirurgien-dentiste, le stomatologue, le masseur-kinésithérapeute, l'orthoprothésiste et le prothésiste dentaire, l'ergothérapeute, le psychologue et l'assistante sociale.

### VIII.1. L'ÉDUCATION FAMILIALE ET PARENTALE

La prise en charge de la famille et de l'enfant malade doit être le premier pas de la prise en charge multidisciplinaire [122], [123].

A la naissance, les parents doivent connaître cette pathologie, les méthodes thérapeutiques existantes et bénéficier d'une formation concernant le comportement vis-à-vis de leur enfant.

Ils doivent apprendre à positionner, à manipuler et à transporter leur bébé.

Les manipulations doivent être douces en évitant tous les gestes proscrits pouvant être source de fracture.

Le positionnement doit promouvoir l'alignement de l'enfant en utilisant des cals souples.

*Il faut :*

- Mettre une têtère déchargeant les zones d'appuis céphaliques pour éviter les brachycéphalies et les plagiocéphalies.
- Mettre les enfants en décubitus dorsal, les protéger avec des rouleaux de tissu pour maintenir le tronc droit afin d'éviter les déformations thoraciques et rachidiennes.
- Privilégier les étirements des membres inférieurs pour protéger l'enfant des attitudes vicieuses en flexion au niveau des hanches.
- Mettre le siège auto à plat et déplacer les enfants dans des poussettes posées à l'horizontale.
- Assurer l'hygiène de leur enfant en lui donnant des bains dans une baignoire à bébé standard, l'enfant est stabilisé à l'intérieur par des cals sur les côtés.





Concernant l'habillement, il faut utiliser des vêtements en coton car l'utilisation des vêtements synthétiques augmente la sudation chez ces enfants pouvant être source de déséquilibre hydroélectrolytique.

Apprendre aux parents à développer le côté cognitif de leur enfant en le stimulant par des jeux et activités appropriés.

A un âge un peu plus avancé, les parents doivent être formés à gérer la douleur, à immobiliser une fracture, à stimuler l'activité physique du patient et respecter les rendez-vous de consultation pluridisciplinaire.

Concernant l'enfant, il faut lui apprendre à vivre avec sa pathologie, éviter les gestes intempestifs source de fracture, faire de l'activité physique adaptée pour préserver son capital musculaire et osseux. Il y a lieu de les sécuriser et de les rassurer en stimulant le travail physique.

Ils doivent apprendre à lutter contre la douleur, entretenir la mobilité articulaire, à maîtriser les techniques de transferts et de déplacements sécurisés.

Il est plus judicieux de leur redonner confiance en soi en les stimulant à pratiquer une activité physique régulière et adaptée, les faire participer aux activités sociales, scolarité et les introduire dans les milieux sociaux comme des enfants à part entière. La confiance en soi est le seul garant de leur adhésion à leur prise en charge afin de leur assurer une meilleure qualité de vie.

## VIII.2. LA RÉÉDUCATION ET LA RÉADAPTATION FONCTIONNELLE

La médecine physique et de réadaptation a pour objectifs d'améliorer les capacités fonctionnelles des patients atteints d'ostéogenèse imparfaite. Elle est indiquée dans toutes les formes d'ostéogenèse imparfaite et constitue le seul traitement dans les formes peu sévères.

Elle associe un travail dans des centres de rééducation spécialisée et un relai par les masseurs-kinésithérapeutes de proximité [63] [122], [123], [124].

Les objectifs de la rééducation sont : prévenir la perte osseuse induite par l'immobilité, renforcer globalement la musculation, optimiser l'indépendance fonctionnelle et assurer une autonomie, une socialisation et une qualité de vie.

La rééducation doit aider l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite dans sa verticalisation, lui permettre d'avoir une bonne trophicité musculaire, un meilleur moyen de pallier à la fragilité squelettique.

La kinésithérapie respiratoire, est indispensable surtout chez les patients ayant des troubles du développement thoracique et rachidien avec atteinte intrinsèque du parenchyme pulmonaire.

Les orthèses, jouent un rôle limité dans la prise en charge de l'IO. Elles sont utilisées pour stabiliser les articulations laxes (*par exemple, les articulations de la cheville et de la sous-talienne*) et pour prévenir les déformations et les fractures progressives [63] [122], [123], [124].

L'immobilisation prolongée est contre indiquée, elle est source de déperdition osseuse. Elle doit être légère et de courte durée. Elle peut être confectionnée avec du plâtre, de préférence avec de la résine et mieux encore de la résine souple.



L'immobilisation par plâtre, résine ou orthèses doit être adaptée à l'état fonctionnel du patient. Ces moyens peuvent servir comme moyen de contention postopératoire, comme matériel de soutien lors de la rééducation et comme moyen de protection au cours du transport du patient.

Il est plus important de fournir des aides à la marche, des fauteuils roulants spécialisés et des dispositifs d'adaptation à domicile afin d'améliorer la mobilité et les fonctions du patient chez lui.

Il est important de rappeler le rôle de la rééducation en post opératoire qui consiste à procéder à la mise en charge précoce, protégée et progressive du patient.

Elle doit assurer une réadaptation fonctionnelle efficace et de durée illimitée dans le temps, seul garant d'une autonomie fonctionnelle. Du degré de cette autonomie dépendra l'insertion sociale [63] [122], [123], [124].

La rééducation doit s'obstiner à « FAIRE BOUGER » le malade quel que soit la forme de sa pathologie.

Il faut travailler la déambulation, le renforcement musculaire et la proprioceptivité. L'enfant doit être entraîné à l'effort dans des consultations « Sport et Handicap » pour adapter l'activité sportive au patient [125].

L'utilisation de certains appareils comme le « Whole Body Vibration » permet une augmentation de la masse musculaire et osseuse [126].

### VIII.3. TRAITEMENT MÉDICAL

Dans l'ostéogénèse imparfaite, il est prôné qu'il existe un déséquilibre entre la formation et la résorption osseuse. La formation osseuse est insuffisante et la relation étroite entre ostéoblastes et ostéoclastes engendre une augmentation secondaire de la résorption osseuse [26], [50].

Il en résulte un risque fracturaire augmenté déjà depuis l'enfance qu'il faut prévenir et traiter. Plusieurs traitements sont disponibles pour diminuer ce risque fracturaire, agissant soit en diminuant l'activité ostéoclastique, soit en stimulant l'activité ostéoblastique.

A l'heure actuelle aucune preuve n'est apportée concernant l'action de ces molécules sur la prévention des déformations des os longs ou le ralentissement de la progression des déformations rachidiennes.

Les molécules les plus utilisées sont les bisphosphonates (*Arédia, Actonel, Fosamax, Bonviva, Aclasta*).

Les bisphosphonates (BP) sont introduites en 1987 par NAGANT DE DEUXCHAISNES et DEVOGLAER [8] qui les ont proposé à un enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite dans le but d'augmenter la densité et la masse osseuse afin de prévenir les fractures.

Cette molécule avait prouvé son efficacité dans le traitement de l'ostéoporose post ménopausique et cortisonique en induisant des effets encourageants. Depuis, plusieurs études ont fait l'objet de recherche sur cette molécule [8].

Les BP sont des analogues des pyrophosphates, dont la liaison POP est remplacée par une liaison PCP. Les BP les plus récents, possèdent un atome d'azote dans une chaîne latérale, tel que le pamidronate, le nérédronate, le risédronate ou le zolédronate qui inhibent la voie métabolique du mévalonate ; ce qui induit une diminution de la résorption osseuse par le biais d'une réduction de l'activité ostéoclastique et d'une apoptose ostéoclastique accélérée.



La molécule de PB ne guérit pas la maladie, elle agit en diminuant la résorption osseuse ce qui permet la densification de l'os. Son administration nécessite un bilan clinique, radiologique, densitométrique et biologique avant chaque cure [127].

Depuis la première étude de GLORIEUX en 1998 [128], le traitement antirésorptif de l'ostéogénèse imparfaite par bisphosphonates (BP) est devenu l'unique option thérapeutique pharmacologique pour l'ostéogénèse imparfaite modérée à sévère.

Par la suite de nombreuses études [128], [129], [130] ont démontré l'effet positif des BP sur la densité minérale osseuse (DMO).

Récemment, deux études ont montré la réduction des fractures chez les jeunes enfants, tout en préservant leurs croissances linéaires [129], [130] [131].

Dans tous les cas, un taux adéquat de la vitamine D (25(OH) D3) est nécessaire pour la bonne réponse aux BP [132], [133].

En règle générale, les BP sont bien tolérés mais leur administration peut être accompagnée d'une série d'effets indésirables qui ne sont pas totalement sans risque (Tableau N°05).

Tableau N°05 : EFFETS INDÉSIRABLES DU TRAITEMENT PAR BISPHOSPHONATES [27].

CATÉGORIE	EFFET INDÉSIRABLE	PRÉVENTION / TRAITEMENT
Aigue, immédiatement après la perfusion	hypocalcémie	Apport quotidien adéquats en calcium et vitamine D. 6-0 ans : 500mg de Ca, après 6 ans/ 100mg Ca
Aigue, 24 à 48 heures après la première dose	Syndrome pseudo-grippal	Paracétamol 20-15 mg /kg/dose toute les 6H
	Bronchospasme chez le nourrisson de moins d'un an	Surveillance, salbutamol
Os	Trouble du remodelage	
	Possible effet néfaste sur la croissance osseuse	
	Diminution du remodelage	
	Retard possible du processus de guérison des fractures	
Autres	Prise de poids	
	Uvéite	
	Insuffisance rénale après bisphosphonates à haute dose	
	Grossesse : influence sur le fœtus	Test de grossesse chez les jeunes filles post-ménarche et les femmes, contraception
	Ostéonécrose de la mâchoire	Probablement pas significatif avec OI

La décision de la mise sous traitement aux bisphosphonates obéit à des arguments cliniques et/ou radiologiques et non pas densitométriques. Le traitement au BP est discuté en cas de survenue d'au moins deux fractures, sur des sites différents, durant l'année précédente tel que les tassements vertébraux avec ou sans trouble de la statique rachidienne (*scoliose ou cyphose*) ; ou dans les formes néonatales d'allure sévère, notamment chez les enfants avec fractures survenues en anté et périnatale.



La décision d'arrêt du traitement doit être l'objet de concertation au moins annuelle, si possible lors de consultations multidisciplinaires.

Aucune bisphosphonate n'a d'autorisation de mise sur le marché « AMM » pour l'enfant porteur d'une ostéogenèse imparfaite. La décision d'un traitement par bisphosphonates et de sa place dans la stratégie thérapeutique doit être prise après concertation médico-chirurgicale impliquant chirurgiens orthopédistes, médecins spécialistes des pathologies osseuses, médecins spécialiste en médecine physique et de réadaptation et endocrinologues pédiatres.

Actuellement, la durée du traitement recommandé est de 2 à 4 ans selon la gravité de l'ostéogenèse imparfaite, la stabilité de l'état clinique et de la densité osseuse [23] [26], [27], [63].

L'indication de cures d'entretien sera basée sur l'évolution de la densitométrie osseuse, des marqueurs de remodelage osseux et de l'incidence des fractures [23] [26], [27], [63].

La cure de PB est discutée lors des pratiques chirurgicales. Pour certains auteurs [134], il faut interrompre la prise des BP une semaine avant la chirurgie et jusqu'à visualisation du cal de consolidation.

Les BP sont incriminés dans la densification importante de l'os, source d'ostéopetrose iatrogène (*Figure N°43-a*) avec risque de rigidité osseuse et fractures, de trouble du remodelage et du retard de consolidation des fractures et des pseudarthroses (*figure N°43-b*). Il est plus prudent d'éloigner la chirurgie des périodes de prise des BP [28], [135], [136].

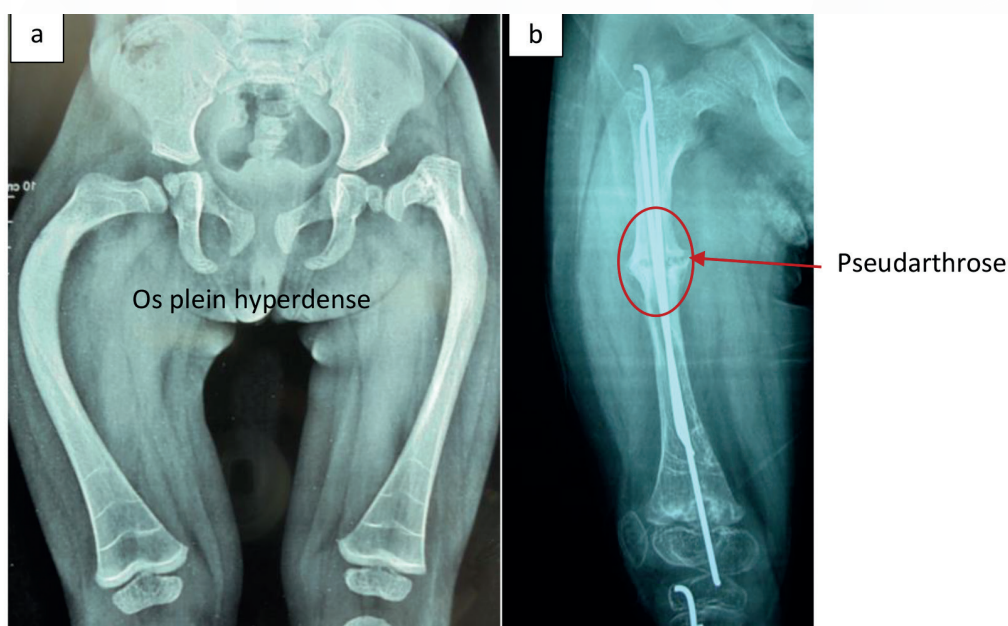


Figure N°44 : Complication osseuses secondaires au traitement par les BP

a- Ostéopetrose iatrogène

b- Pseudarthrose

Grâce au développement de la recherche actuelle, d'autres molécules sont introduites :

Le dénosumab (*anticorps monoclonal anti-RANK ligand ; prolia*) a été introduit dans certaines formes à caractère récessif d'ostéogenèse imparfaite qui répondent mal aux BP. Cette molécule réduit la fréquence des fractures, augmente la densité minérale osseuse et améliore la mobilité des patients [65].



Les stimulateurs de la formation osseuse, comme le tériparatide (Forsteo) et d'autres molécules arrivent bientôt comme l'anticathepsine K, qui est un anti résorbeur osseux, ou l'anticorps antiscélrostine. Ce dernier, grâce à son potentiel à décupler le remodelage osseux en diminuant la résorption et en stimulant la formation osseuse. Cette molécule est un candidat idéal pour le traitement de l'ostéogenèse imparfaite [23].

Pour ces nouvelles molécules, on ne dispose pas suffisamment de données pour se prononcer sur leur capacité à diminuer le risque fracturaire; néanmoins les études chez la souris sont très prometteuses [136].

D'autres thérapies géniques et cellulaires (*greffe de moelle*) sont des méthodes modernes en cours d'évaluation [137].

La médecine de demain nous permettra de choisir la molécule adaptée à la mutation génétique. Si le patient souffre d'une ostéogenèse imparfaite où la voie de la formation osseuse est principalement responsable de la fragilité osseuse, nous lui proposerons un traitement qui la stimulera [64].

## VIII.4. L'ANESTHÉSIE RÉANIMATION

La prise en charge anesthésique des enfants porteurs d'ostéogenèse imparfaite reste difficile. Elle est pourvoyeuse de complications parfois graves.

En raison de la fragilité osseuse, les manipulations peropératoires par des gestes brusques, les manœuvres d'intubation et même le brassard de mesure de la PA, exposent au risque de fractures.

De plus, en dehors des os, l'ostéogenèse imparfaite touche tous les organes par conséquent il existe aussi un risque de décompensation respiratoire, cardiaque et hémorragique chez ces patients.

Tout acte anesthésique devrait donc bénéficier d'une préparation préalable, la fonction respiratoire et cardiaque doivent-être explorées :

- L'exploration respiratoire par l'examen de la fonction respiratoire « EFR » au minimum trouve son intérêt dans les formes moyennes et sévères d'ostéogenèse imparfaite avec grandes déformations thoraco-rachidiennes. Elle doit se faire dès l'âge de 5 ans chez tous les enfants ayant un tassement vertébral.
- Une échographie cardiaque est habituellement requise chez les patients âgés de 10 ans et plus.

Le bilan biologique doit comporter une double détermination du groupage sanguin, une formule numération sanguine, un bilan d'hémostase avec une étude de la fonction plaquettaire par « Platelet Function Analyser » pour déterminer le temps d'occlusion plaquettaire surtout en cas d'antécédent hémorragique.

Un bilan électrolytique est nécessaire à cause du risque accru des pertes hydriques, électrolytiques et de cétose chez les enfants ostéogenèse imparfaite particulièrement pour les formes sévères qui nécessitent un temps opératoire long.



En périopératoire, la difficulté est liée :

- A la prise de voies veineuses sur des vaisseaux souvent fragiles.
- A l'intubation sur une anatomie de l'arbre respiratoire parfois modifiée et des arcades dentaires fragiles.
- Au risque de survenue de troubles neurologiques à cause de la fragilité de la charnière cervicale qui même si rares, elles restent graves car pouvant engager le pronostic vital.

De ce fait, il est recommandé de prendre des précautions qui consiste à :

- Faire des manipulations douces en particulier lors de l'installation et de l'intubation.
- Placer plusieurs voies d'abord du fait du risque hémorragique.

Dans tous les cas pour les formes sévères, l'anesthésie locorégionale est toujours préférable à l'anesthésie générale surtout s'il s'y surajoute une difficulté d'intubation.

L'anesthésie péridurale ou la rachianesthésie (*figure N°45*) sont possibles si le patient n'a pas de matériel d'arthrodèse au niveau du rachis.

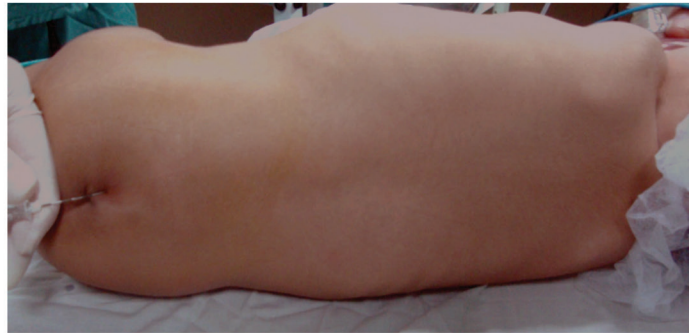


Figure N°45 : Vue préopératoire d'une anesthésie caudale chez un patient opéré pour ostéogenèse imparfaite  
Forme sévère [collection personnelle]

L'anesthésie écho guidée (*figure N°46*) et les blocs nerveux périphériques présentent une faible morbidité.

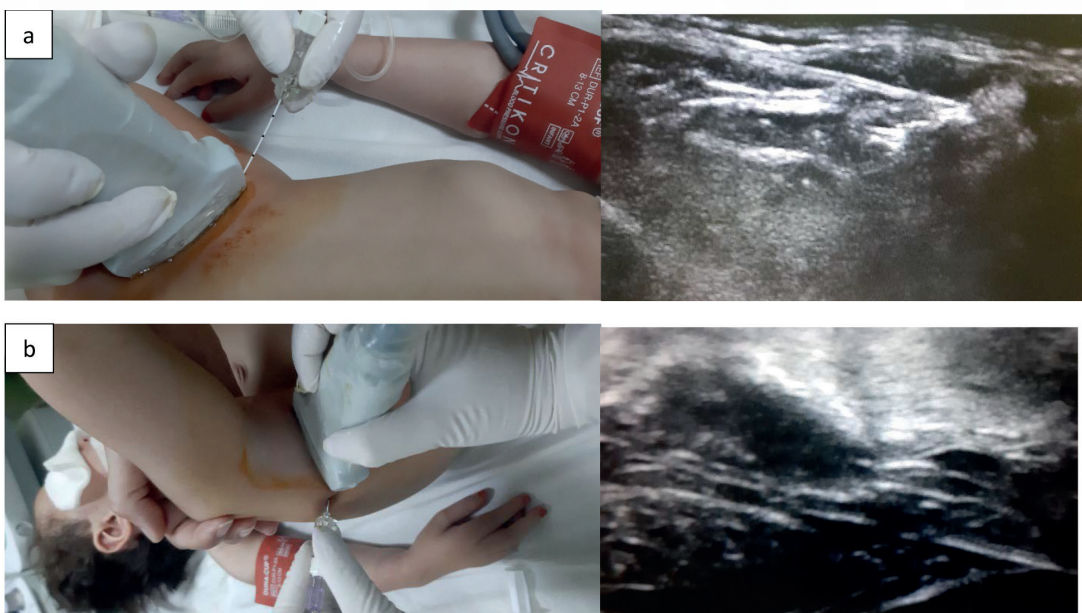


Figure N°46 : Anesthésie locorégionale échoguidée [collection personnelle]

a- Repérage et injection écho guidé lors d'un bloc fémoral / b- Repérage et injection écho guidé lors d'un bloc sciatique



L'anesthésie locorégionale offre une plus grande sécurité et assure une analgésie et un confort post opératoire important et prolongé au patient. Néanmoins, le risque de complications existe, ROTHSCHILD et Al [80] ont constaté sur une série de 205 anesthésies que l'intubation était difficile dans 1,5% des cas, 1% des enfants ont présenté des fractures de côtes et de l'humérus causées par le brassard du monitoring et qu'il était difficile de prendre une voie veineuse dans 4% des cas, que les déperditions sanguines avec retentissement clinique étaient retrouvées dans 17% des cas. Les complications cardiovasculaires et métaboliques post opératoires sont citées mais non évaluées. Le plus souvent ces complications sont fréquentes dans les formes sévères.

L'ostéogénèse imparfaite type III avait 95% de chance d'avoir des complications comparée au type I

En raison des chirurgies répétées, les enfants atteints d'ostéogénèse imparfaite subissent de fréquentes expositions anesthésiques, la probabilité de rencontrer des problèmes dépend essentiellement de la sévérité du cas.

Néanmoins, une préparation minutieuse, la parfaite connaissance des difficultés rencontrées et les moyens de les anticiper ainsi qu'une prise en charge adéquate devraient rendre la procédure sûre [138].

*En postopératoire, la réanimation doit se soucier de :*

- L'analgésie post opératoire, le développement de nouvelles molécules antalgiques, l'utilisation des pompes à morphine et surtout la généralisation de l'analgésie locorégionale a bouleversé la prise en charge de la douleur dans l'ostéogénèse imparfaite. Il est important de noter le rôle du paramédical qui doit maîtriser la manipulation de ces patients et leurs fournir le meilleur confort.
- L'équilibre hydro-électrolytique et sanguin par le remplissage contrôlé et la transfusion sanguine et un suivi quotidien du taux d'hémoglobine pendant les 4 premiers jours après des ostéotomies multiples.

Malgré l'évolution de la prise en charge médicale, de l'anesthésie et de la réanimation, il existe toujours le risque de décès chez ces enfants soit à la naissance, dans l'enfance ou à l'âge adulte.

ALLCON et PETERSON[93] ont résumé les causes incriminées dans le décès sur le *tableau N°06*.

Tableau N°06 : CAUSES DE DÉCÈS DANS L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE [93].

Causes de décès	OI type III	OI type I - IV	total
Causes respiratoires	08	22	30
Compression médullaire		3	03
Infection broncho-pulmonaire	29	13	42
Pneumopathies d'inhalation		01	01
Insuffisance respiratoire aiguë		01	01
Insuffisance respiratoire chronique		01	01
Insuffisance cardiorespiratoire	01		01

En plus de ces causes les plus fréquentes, d'autres ont été incriminées à savoir les causes néoplasiques, digestives, métaboliques, endocriniennes et nutritionnelles [139].

Même si la prise en charge de ces patients est aujourd'hui bien codifiée, les moyens plus élaborés, les techniques plus développées, la complexité de ces cas ne permet pas d'éviter complètement les complications [140].



## IX LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE

### IX.1. GÉNÉRALITÉS SUR L'OSTÉOSYNTHÈSE PALLIATIVE DES OS LONGS

L'ostéogénèse imparfaite est une affection à la fois constitutionnelle et acquise, associant fragilité osseuse, fractures à répétition et déformations squelettiques. Les immobilisations fréquentes chez ces patients provoquent une ostéopénie qui ne fera qu'aggraver la maladie. C'est essentiellement pour ces raisons que la chirurgie doit apporter une protection efficace contre cette fragilité, prévenir les déformations diaphysaires et réduire le plus possible la survenue de fractures. La chirurgie reste un moyen palliatif important dans la chaîne de la prise en charge thérapeutique de l'ostéogénèse imparfaite [15], [29].

L'ostéosynthèse segmentaire rigide seule (*figure N°47*), limitée à une portion diaphysaire est source de fracture au-dessus ou en dessous du montage par conflit mécanique. Elle est donc proscrite et bannie dans l'arsenal de l'ostéosynthèse des fractures de l'ostéogénèse imparfaite. Parfois cette ostéosynthèse peut trouver une indication à condition qu'elle soit associée à une protection centromédullaire [29].

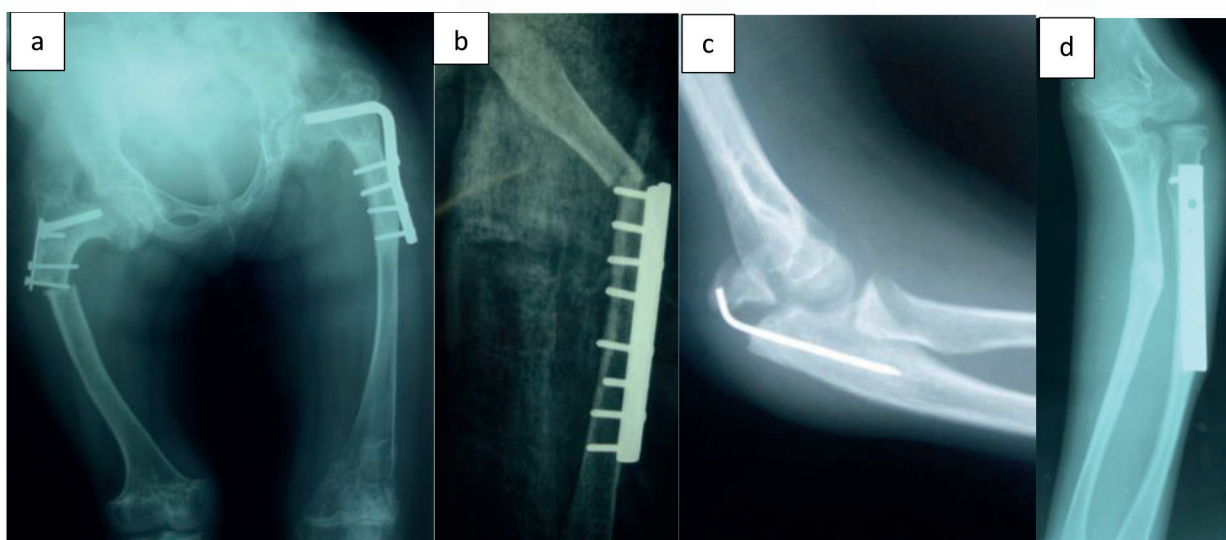


Figure N°47 : Radiographies radiographies illustrant des ostéosyntheses segmentaires [collection personnelle] :  
a : fracture sous une cathérisette, b : fracture au-dessus d'une plaque fémorale  
c : brochage bec le l'olécrane, d : plaque radiale

Le moyen d'ostéosynthèse doit être léger, peut être fixé sur l'os par un vissage de part et d'autre du clou ou des broches centromédullaires et peut être fixé par des vis unicorticales ou par des fils de cerclage [143].

Depuis les premières publications de SOFIELD [9], l'ostéosynthèse palliative par tuteur interne a ouvert les portes aux principes actuels de la chirurgie dans cette pathologie.

Depuis, l'enclouage centromédullaire des os longs est la méthode de choix dans le traitement des fractures et déformations chez les enfants atteints d'ostéogénèse imparfaite.





Cependant le tuteur unique de SOFIELD [9] pose deux problèmes majeurs à surmonter :

- La petite taille des os nécessitant des petits clous fin et flexibles offrent peu de protection.
- La croissance : les clous uniques non télescopiques deviennent trop courts après environ 2 ans de croissance engendrant le risque de fracture « aux extrémités du clou » en zone non protégée (figure N°48).



Figure N°48 : Radiographie de deux fémurs traités par un clou unique non extensible (méthode de SOFIELD)[Collection personnelle]

Le principe du clou unique a connu des progrès techniques révolutionnant la chirurgie dans l'ostéogenèse imparfaite par l'apport des techniques modernes de la radiologie et du développement des techniques d'enclouage et d'embrochage à foyer fermé [141].

BAILEY et DUBOW ont introduit le clou télescopique en 1963 [11], [142].

METAIZEAU en 1987 [12], a montré les résultats de l'embrochage centromédullaire élastique stable et l'embrochage coulissant ou télescopique des os longs dans le traitement des fractures et déformations dans l'ostéogenèse imparfaite.

Grace à ces révolutions, on est passé de l'exposition sous périostée étendue des diaphyses, des ostéotomies multiples et l'alignement de l'os sur un clou unique inextensible aux techniques moins agressives limitant l'importance des abords chirurgicaux, réduisant l'extension du dépériostage et l'utilisation d'un matériel extensible au cours de la croissance.



## IX.2. BUT DE L'OSTÉOSYNTHÈSE PALLIATIVE DES OS LONGS

Les buts de l'ostéosynthèse chez cette population en pleine croissance avec un os fragile et souvent déformé sont de :

- Renforcer cet os et apporter une protection efficace contre la fragilité osseuse.
- Protéger les os longs au cours de la croissance.
- Réaxer les os longs.
- Prévenir les déformations des os longs et réduire le plus possible la fréquence des fractures et leurs déplacements.
- Permettre une rééducation et une réadaptation fonctionnelle précoce et durable dans le temps.

Le tout pour participer à redonner un confort et une autonomie aux patients, leur permettant une réinsertion scolaire et sociale (figure N°49).

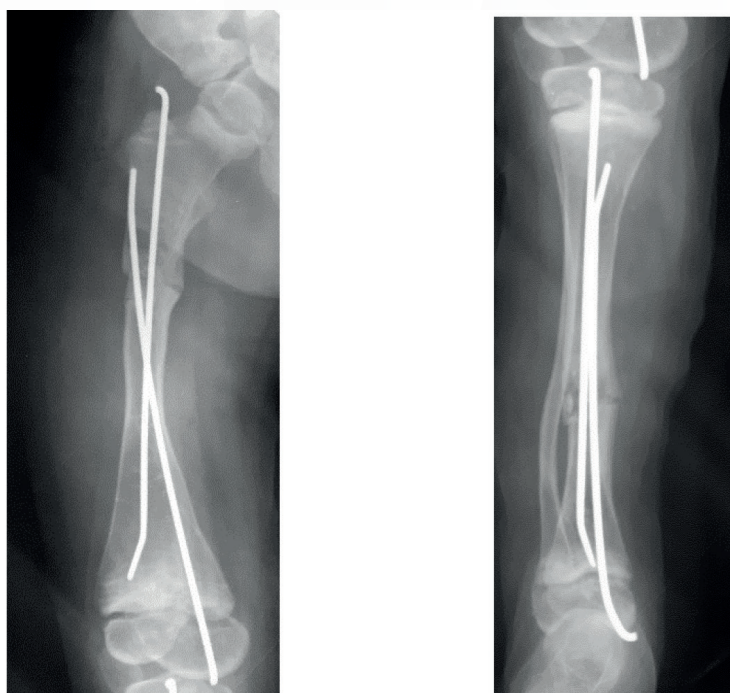


Figure N°49 : Radiographie du fémur et de la jambe avec un montage télescopique permettant la protection diaphysaire au cours de la croissance [collection personnelle]

## IX.3. PRINCIPES BIOMÉCANIQUES

On dispose actuellement d'une panoplie de moyens d'ostéosynthèse à savoir : les clous télescopiques, les broches, les plaques, les vis et les fils de cerclage.

Peu importe le matériel d'ostéosynthèse, le plus important est de connaître les particularités de l'ostéogenèse imparfaite, maîtriser le savoir-faire pour chaque technique, poser l'indication, identifier et gérer les complications pouvant survenir dans les suites opératoires [143].



Le principe de base est de protéger toute la diaphyse, d'une épiphyse à l'autre. Cela est facile pour le tibia, l'humérus et les deux os de l'avant-bras mais moins évident pour le fémur. Pour celui-ci, il faut protéger la diaphyse et le col fémoral au même temps [143].

On doit en particulier obtenir un alignement diaphysaire correct dans le plan frontal sans varus ni valgus et sans déviation dans le plan sagittal.

Au niveau du membre inférieur, cet alignement doit veiller à maintenir le col du fémur en valgus et un interligne du genou horizontal de face et de profil [143].

L'introduction d'implants doit être atraumatique vis-à-vis du cartilage de croissance pour minimiser le risque d'épiphysiodèse iatrogène.

Il faut prendre le soin de ne pas induire d'anomalie rotationnelle en postopératoire et immobiliser les patients dans des positions correctes pour des durées courtes.

Quel que soit le matériel d'ostéosynthèse utilisé, il faut éviter un matériel trop volumineux pour éviter la résorption osseuse progressive [143].

Lors du remplacement d'un matériel, il faut privilégier le remplacement par un clou plus fin que le premier ou carrément le remplacer par un simple embrochage pour minimiser la résorption osseuses des corticales [143].

## IX.4. LES MÉTHODES ET LES TECHNIQUES CHIRURGICALES

Tous patient doit disposer d'un bilan radiologique préopératoire de qualité permettant l'analyse des différentes déformations et de préparer le matériel d'ostéosynthèse

Toutes les techniques de mise en place des tuteurs intramédullaires sont radio chirurgicales.

Il est obligatoire de disposer d'un amplificateur de brillance au bloc opératoire pour guider l'introduction et la mise en place du matériel d'ostéosynthèse et définir le siège des ostéotomies de correction.

La radiologie permet aussi de suivre la progression de l'implant à travers un os parfois sinueux. Ces difficultés exposent le patient et le praticien à une irradiation non négligeable.

### IX.4.1. Les enclouages télescopiques

SOFIELD [9] est le premier à avoir introduit le principe de l'enclouage centromédullaire dans l'ostéogenèse imparfaite. Cette technique utilisait un clou unique et inextensible et ne protégeait pas l'os durant la croissance et devrait être changé pendant ces phases [144]. Cette technique était pourvoyeuse de déformations et de fractures aux extrémités distales du clou. Cette méthode est actuellement abandonnée.



### IX.4.1.1. Le Clou De BAILEY et DUBOW

En 1963 BAILEY et DUBOW [11], [142] ont introduit le cloutéscopique (figure N°50).

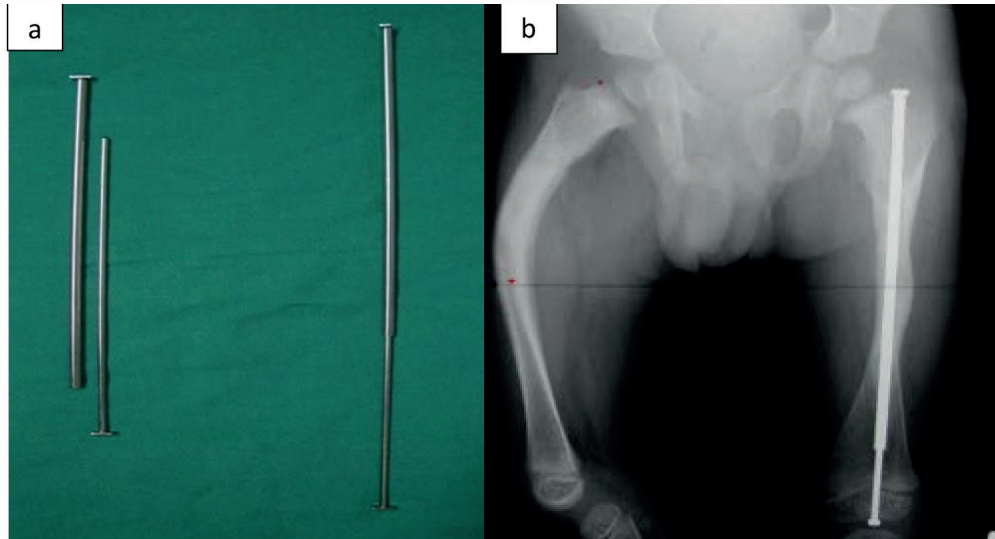


Figure N°50 : Clou de BAILEY-DUBOS [collection de G. FINIDORI]

a- Pièces du clou de Bailey-Dubow  
b- Clou de Bailey-Dubow intra fémoral gauche

Ce clou est constitué :

- D'une pièce femelle cylindrique perforée en tube comportant un filetage à l'intérieur d'une de ces extrémités et une pièce en T pouvant être vissée dans cette pièce femelle et sertie dans l'os.
- D'une pièce mâle pleine, filetée à une de ses extrémités
- ou vient se visser une autre pièce en T.

La partie mâle vient coulisser à l'intérieur du cylindre femelle.

Dans la technique classique, le clou était utilisé pour le forage centromédullaire. Actuellement, le clou télescopique est fourni avec un matériel ancillaire comportant une longue mèche plus rigide et de diamètre un peu plus important que le clou. Cette mèche peut servir de guide. L'ancillaire fourni aussi un deuxième guide clou.

Il faut prévoir en préopératoire, la longueur et le diamètre du clou. Pour chaque patient, les dimensions du clou, sont fournies sur un calcul radiologique réalisé sur des clichés de face et de profil centrés sur la déformation maximale. Ceci impose l'exactitude de l'agrandissement du cliché radiologique. Néanmoins ce calcul reste difficile et approximatif. Ces tailles sont différentes d'un individu à un autre, d'autant que l'os est souvent elliptique [145].

Ce clou télescopique n'est disponible qu'en cinq diamètres différents. Il doit être préparé avant chaque intervention pour éviter toute modification peropératoire. Ces modifications pourraient être source de désagréments comme l'inadaptation de la partie mâle et femelle du clou, blocage du système de télescopage et corrosion du matériel. La mise en place du clou télescopique nécessite fréquemment l'abord articulaire (épaule, coude, genou et cheville) ce qui peut être néfaste sur le plan fonctionnel surtout au niveau de la cheville [29].



### **Au niveau du fémur [29] :**

Une mèche guide est remontée de bas en haut sous contrôle scopique à travers une petite voie sous la pointe de la rotule et une petite incision du tendon rotulien. La pénétration de la mèche se fait au fond de l'échancrure inter condylienne, doit prendre une direction perpendiculaire à l'interligne articulaire du genou.

La mèche est remontée en intramédullaire et chaque fois que celle-ci bute contre une corticale, il faut réaligner la diaphyse soit par ostéoclasie, ostéotomie percutanée ou par mini abord.

Il faut faire autant d'ostéotomie que nécessaire pour aligner la diaphyse en veillant que le col fémoral soit en valgus.

Une fois que le fémur est aligné sur la mèche guide perpendiculaire à l'interligne du genou et le col en valgus, cette mèche est ressortie au bord externe du col et en percutané au niveau de la fesse en mettant la hanche en adduction et en flexion.

La pièce femelle est ensuite vissée à l'extrémité distale de la mèche guide, puis remontée progressivement dans le fémur et dans la fesse hors des plans cutanés. La première pièce en T est vissée sur la pièce femelle, puis impactée et sertie au bord supérieur du col en dedans du grand trochanter.

La partie mâle est ensuite introduite dans la pièce femelle, est impactée dans l'épiphyse distale du fémur avec sa deuxième pièce en T.

### **Au niveau du tibia [29] :**

La broche guide est introduite par un mini abord para rotulien latéral, par un point de pénétration osseux au centre des plateaux tibiaux en avant de l'insertion du ligament croisé. La progression de la mèche guide se fait sur le même principe que pour le fémur jusqu'à l'épiphyse distale. Le péroné n'est en général pas abordé, fragile, il se corrige avec les manipulations exercées sur le tibia.

L'introduction de la pièce femelle nécessite un abord par une arthrotomie antérolatérale de l'interligne tibiotalier après avoir basculé le talus en dedans et en arrière. La mèche guide est remplacé par le clou comme pour le fémur.

La mise en place du clou télescopique au niveau de la jambe est difficile. Il est difficile de positionner correctement le clou qui est souvent mis en avant et la fixation épiphysaire distale est très délicate. L'arthrotomie et les différentes manipulations du clou entraînent souvent des lésions articulaires.

### **Au niveau de l'humérus [29] :**

Le principe reste toujours le même. Le membre supérieur est préparé en entier, épaule libre.

Par une courte voie d'abord postérieure du coude donnant accès à la fossette coronoïde et au condyle externe, la mèche guide est introduite du condyle externe un peu en dehors de l'olécrane pour éviter la raideur du coude.

La mèche guide est ressortie dans l'extrémité proximale de l'humérus sous contrôle scopique juste en avant de l'acromion. La mise en place du clou est identique à celle du fémur et du tibia.

Il est difficile de positionner correctement le clou dans l'humérus et on induit souvent une déviation humérale en cubitus varus.



En dehors des enclouages fémoraux, tibiaux et huméraux, il n'y a pas d'indications de l'enclouage télescopique de l'avant-bras chez les enfants atteint d'ostéogenèse imparfaite.

En post opératoire l'immobilisation est assurée par un bandage en Mayo-Clinic en veillant à éviter des troubles rotatoires.

Les conditions de prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite ont évolué au fil des temps. Les formes graves sont devenues moins fréquentes dans les pays développés ; les patients sont opérés pour une fragilité et des déformations diaphysaires moins importantes. Il est devenu donc logique d'envisager des interventions moins invasives donc moins de complications.

### IX.4.1.2. Variantes des clous télescopiques

#### IX.4.1.2.1. Le clou de SHEFFIELD

Le clou de SHEFFIELD [146] (figure N°51) est un clou de BAILLY et DUBOW pour le quel SHEFFIELD a modifié la fixation de la pièce en T.

Cette pièce en T qui était amovible se fixait par vissage dans l'ancien clou de BAILLY DUBOW est devenue une pièce en T fixée sur les extrémités des pièces mâle et femelle de ce nouveau clou télescopique.

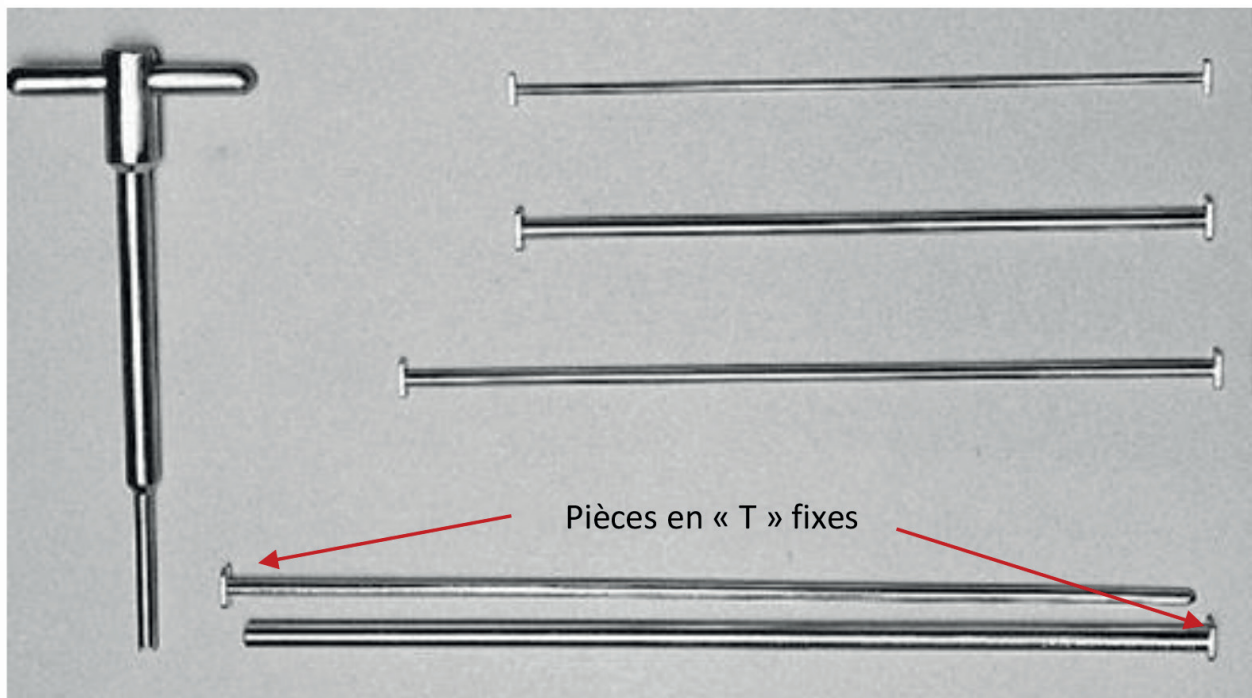


Figure N°51 : Clou de SHEFFIELD [146]



#### IX.4.1.2.2. Clou de BAILEY et DUBOW modifié par FINIDORI:

L'équipe de Necker Enfants Malades [29] est restée longtemps fidèle au clou classique de BAILEY et DUBOW, sauf que pour faciliter les manœuvres d'impaction de la pièce mâle du clou classique, Georges FINIDORI a rajouté une encoche sur la partie distale de la pièce mâle pour permettre de stabiliser l'impacteur d'introduction de la pièce mâle lors de son impaction intra osseuse (figure N°52).

Cette même équipe n'utilise pratiquement plus d'enclouage dans le tibia, elle préfère l'embrochage coulissant qui est plus simple à réaliser et moins invasif.

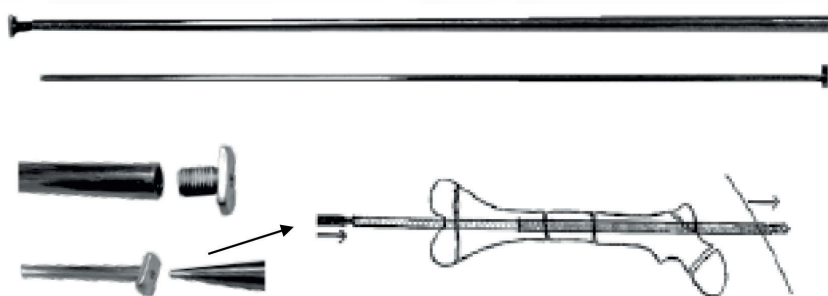


Figure N° 52 : Modification du point d'impaction de la pièce mâle du clou de Bailey-Dubow [29]

#### IX.4.1.2.3. Le clou de FASSIER DUVAL

Le clou FASSIER DUVAL [147], [148], [149] est constitué de deux parties : une pièce mâle pleine, filetée à son extrémité distale et une pièce femelle cylindrique creuse et filetée a son bout proximal (figure N°53 – a).

Introduit en 2000, ce clou a été d'abord utilisé dans l'enclouage des fémurs chez l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite. Puis grâce aux résultats obtenus, l'indication de ce clou a été élargie à la jambe (figure N°53-b, N°54), à l'humérus et à d'autres pathologies comme la dysplasie fibreuse.

Le principal avantage de ce clou, est que par rapport au clou BAILEY et DUBOW aucune arthrotomie n'est nécessaire pour sa pose, son introduction se fait par une seul voie rétrograde.

Son utilisation nécessite un plateau technique qui comporte une table opératoire radio transparente, un amplificateur de brillance, un ancillaire FD de Pega-médical et un système Midas-rex pour couper le clou en peropératoire.

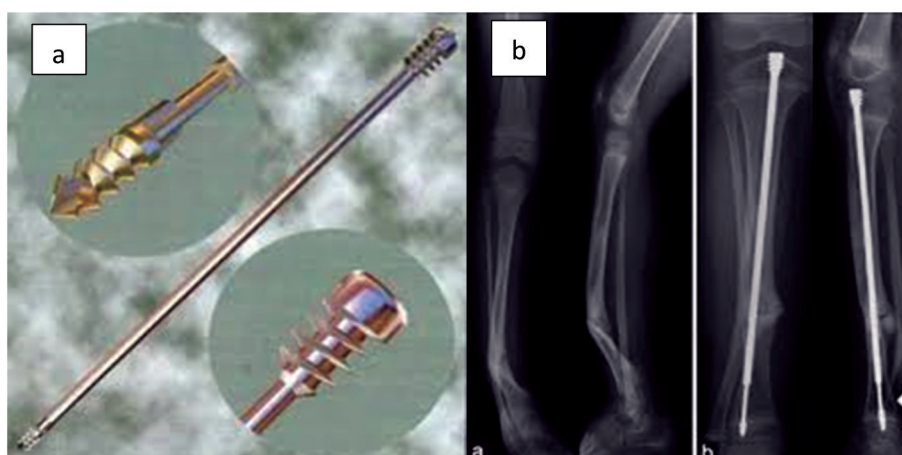


Figure N°53 : image image illustrant le clou Fassier-Duval[149]

a- Image des composants du clou de Fassier-Duval / b- Radiographie d'un enclouage centromédullaire télescopique de jambe par un clou F-D



Ce clou doit être préparé avant chaque opération. La longueur et le diamètre sont mesurés sur des clichés de face et de profil de bonne qualité et de taille réelle.

Le diamètre du clou est celui de la pièce femelle et correspond au diamètre de la zone la plus rétrécie du canal médullaire.

La longueur du clou est calculée sur un cliché de profil. Elle correspond à la longueur de la pièce femelle. La mesure correspond à la distance entre l'épiphyse proximale et le cartilage de croissance distale, à laquelle on soustrait les dimensions de coin de soustraction à réaliser lors de l'alignement de l'os plus 7 mm du bout fileté de la pièce mâle.

L'introduction du clou se fait de distal à proximal. Le trajet centromédullaire est préparé par alésage, réalisé avec des alésoirs de diamètre progressif sur guide clou et sous contrôle scopique. Le diamètre de l'alésage correspond à 2mm de plus que celui de la pièce femelle préparée au préalable. Cet alésage est arrêté quelques millimètres avant le cartilage de croissance.

Grace à un guide clou, la pièce mâle est introduite de haut en bas sous contrôle radiologique. Son bout distal est vissé dans l'épiphyse distale par une seule manipulation de vissage pour éviter d'endommager le cartilage de croissance. Il faut veiller à ce que le vissage soit au centre de l'épiphyse. Le guide clou d'introduction est retiré en maintenant avec un matériel spécifique fourni dans l'ancillaire de pose la pièce mâle en place pour éviter l'arrachage du cartilage de croissance source d'épiphysiodèse.

Le clou femelle est ensuite poussé sur le clou mâle de proximal à distal, puis fixé et vissé grâce à son bout proximal dans l'épiphyse proximale. Le vissage est réalisé avec un tourne vis hexagonal jusqu'à ce que la partie filetée de la pièce femelle soit enfouie dans l'épiphyse.

Le bout proximal de la pièce mâle saillant est coupé au ras de la pièce femelle en évitant un endommagement de la tranche de coupe qui pourrait être source de blocage de coulissement du clou.

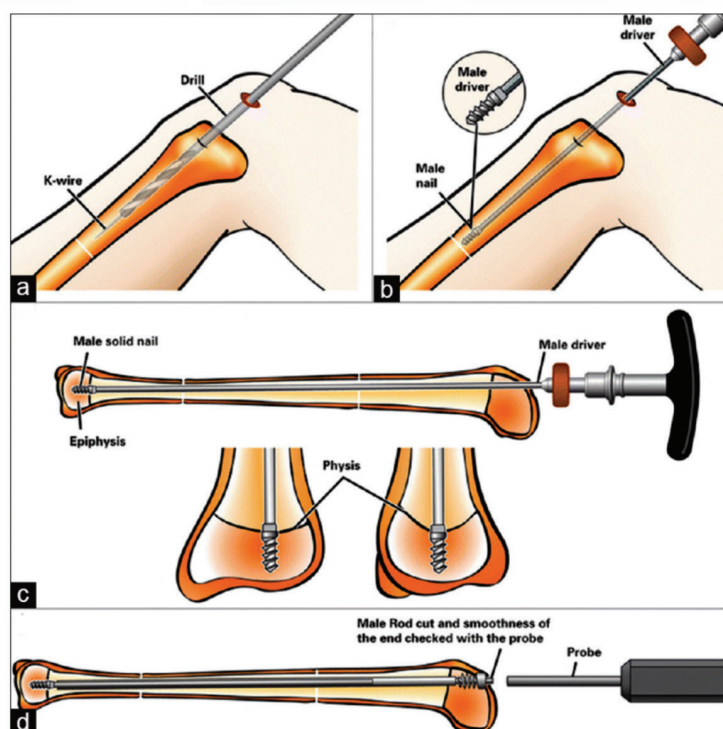


Figure N°54 : Schéma des différentes étapes d'un enclouage de jambe par un clou télescopique F-D [147]:  
a : alésage du fût diaphysaire - b : introduction de la pièce mâle /  
c : vissage intra-épiphysaire distale de la pièce mâle - d : introduction et fixation de la pièce femelle.





#### IX.4.1.2.4. Le clou DMM : Nail For epiphisary attachement without opening the Joints

Cet enclouage obéit aux mêmes principes que pour ceux des clous télescopiques classiques. Il est particulier par sa pièce femelle qui présente à sa partie distale un bout aplati où siège un orifice de verrouillage et une pièce mâle dont l'extrémité proximale est courbée en L et perforée. Le verrouillage de la pièce femelle est assuré par une broche mise en intra épiphysaire sous contrôle radiologique avec un viseur spécifique. La pose de ce clou est réalisée par voie ascendante. Le clou est introduit par une voie unique proximale. La pièce femelle est introduite de l'épiphyse proximale jusqu'à l'épiphyse distale sous contrôle radiologique. Une fois la partie distale de la pièce femelle introduite dans l'épiphyse distale de l'os, elle est verrouillée par une broche épiphysaire introduite avec le viseur de dedans en dehors dans l'orifice de verrouillage. La pièce mâle est glissée dans la pièce femelle de haut en bas puis fixée à travers sa partie courbée dans l'os soit avec un fil non résorbable soit avec une broche de verrouillage (figure N°55).

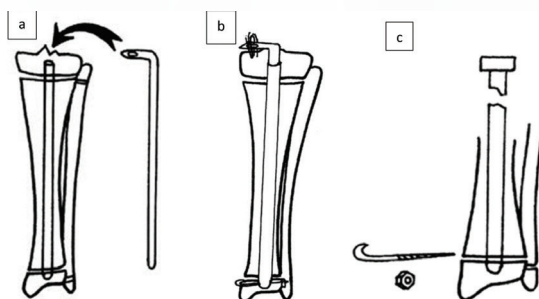


Figure N°55 : Schéma illustrant un clou DMM  
a- Etapes d'introduction du clou / b- Fixation proximale de la pièce mâle / c- Fixation distale de la pièce femelle

#### IX.4.1.2.5. Le clou télescopique modifié par Tae-Joon Cho

Le clou de TAE-JOON CHO [150] n'est pas trop différent du clou DMM. Il répond au même principe d'utilisation. Le point d'introduction est unique, l'introduction se fait par un abord proximal. La pièce femelle est identique à celle de BAILEY et DUBOW sauf qu'elle présente une extrémité proximale en T fixée. La pièce mâle est dotée d'une extrémité aplatie et perforée. La pièce femelle est introduite en premier jusqu'au cartilage de conjugaison distal, puis fixé à la jonction col grand trochanter. La pièce mâle est introduite dans la pièce femelle de haut en bas son bout distale traverse le CC sous contrôle radiologique. Une broche de verrouillage est introduite dans l'épiphyse distale en traversant l'orifice de verrouillage de la pièce mâle de dehors en dedans (figure N°56).

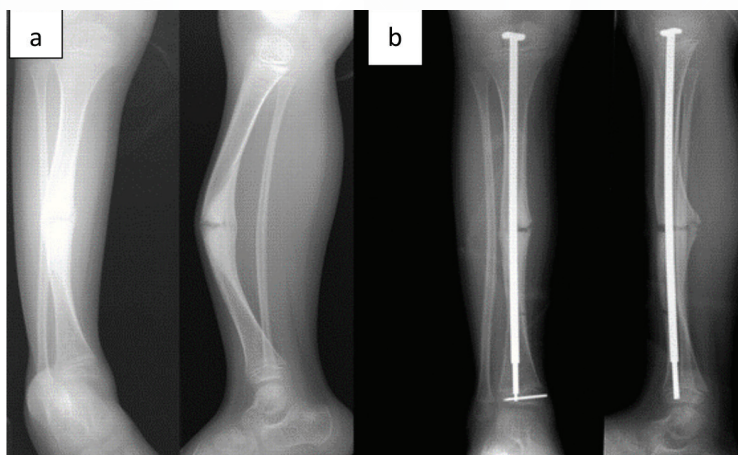


Figure N°56 : Clou télescopique modifié par Tae-Joon Cho et al [150]  
a- ographies des 2 os de la jambe préopératoire / b- Radiographie postopératoire avec enclouage télescopique



#### IX.4.1.2.6. Le clou HIMEX, extensible nail

Le clou HIMEX est identique au clou de BAILEY et DUBOW dans sa conception. W.D. BELANGERO et al [151] ont modifié les extrémités des pièces mâle et femelle. Ils suppriment les pièces en T et les remplacent par des crochets qu'ils enfoncent en intra osseux (*figure N°57*).

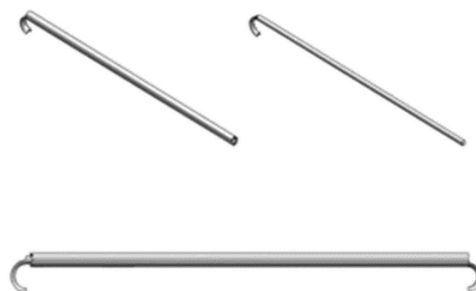


Figure N°57 : Clou HIMEX [151]

#### IX.4.1.2.7. Corkscrew tipped telescopic nail

C'est un clou identique au clou FASSIER DUVALE, sa technique de pose est la même. La différence entre ces deux clous est dans la partie distale de la pièce mâle. Le Corkscrew tipped telescopic nail [152] présente une extrémité en forme de tirebouchon.

Il paraît que cette forme en tirebouchon soit moins invasive que le bout en pas de vis du clou de FASSIER DUVAL. Selon ces utilisateurs ce clou serait moins traumatisant pour le cartilage de croissance.

Pour ces auteurs, ce type de clou a moins d'inconvénient que le clou classique. Sa mise en place nécessite un seul point de pénétration, il y a moins d'agression articulaire surtout au niveau de l'extrémité distale du tibia et il y a moins de débricolage de l'implant. Ces clous sont utilisés surtout pour le fémur et le tibia.

### IX.4.2. L'embrochage coulissant ou télescopique

METAIZEAU JP en 1987, introduit le concept de l'embrochage centromédullaire élastique et stable coulissant dans la prise en charge des ostéogénèses imparfaites. Il préconise de remplacer le clou télescopique par deux broches, l'une descendante, l'autre ascendante coulissant l'une sur l'autre dans le fut diaphysaire [12].

C'est un moyen souple, moins rigide et moins onéreux que le clou télescopique [153].

Pour réaliser cette technique, il faut disposer de broches de MAITEZEAU. Ce sont des broches courbées à leurs extrémités, de diamètre et de longueur différente. A défaut on peut utiliser des broches de Kirchner en inox, Il s'agit d'un matériel peu invasif et fiable [29].

L'avancée de la radiologie peropératoire a facilité la pratique de cette technique. Il s'agit d'une technique radio chirurgicale.



### IX.4.2.1. L'embrochage télescopique coulissant centromédullaire

Il consiste à placer un tuteur métallique composé de deux broches mises en place de manière à assurer la contention osseuse durant la croissance (*figure N°58*). La première descendante introduite le long de l'os en amarrant son bout proximal dans l'épiphyse proximale.

La deuxième ascendante le long de l'os opéré, son bout distal est amarré dans l'épiphyse distale de cet os. Grace à leur amarrage épiphysaire, ses broches vont coulisser l'une sur l'autre au cours de la croissance assurant leur rôle de protection prolongée.



Coulissement des broches témoins  
de la protection au Cours  
de la croissance

Figure N°58 : Embrochage télescopique centromédullaire de la jambe [collection personnelle]  
a- Radiographie à 45 jours post opératoires / b- Radiographie à 6 mois post opératoires

#### Au niveau de l'humérus :

La première broche a un amarrage distal dans le condyle externe poussé en haut jusqu'en dessous du cartilage de croissance proximale par une incision percutanée et sous contrôle radiologique.

La deuxième est descendue par une petite voie percutanée située à un travers de doigt en avant de l'acromion, traverse la tête humérale et se termine juste au-dessus du cartilage de croissance distal. Son bout proximal doit être bien amarré dans la tête humérale pour ne pas gêner l'amplitude articulaire de l'épaule (*figure N°59*).

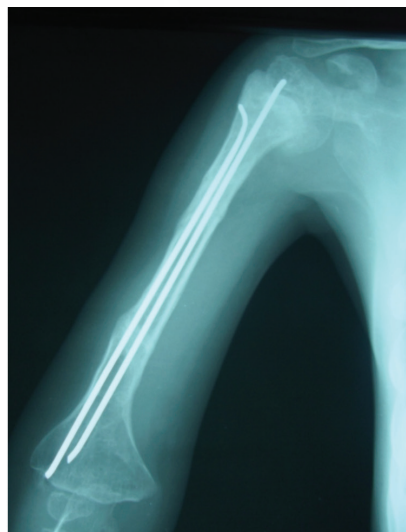


Figure N°59 : Image radiologique d'un ETC de l'humérus [collection personnelle]



### Au niveau des deux os de l'avant-bras :

La synthèse du radius est difficile, il faut cintrer la broche pour essayer de conserver la courbure radiale. Cette broche est introduite par voie percutanée de la styloïde radiale et remontée jusqu'au cartilage de croissance proximal du radius.

La broche ulnaire est descendue du bec de l'olécrane jusqu'au cartilage distal de l'ulna (*figure N°60*).



Figure N°60 : Image radiologique d'un ETC des deux os de l'avant-bras [collection personnelle]

### Au niveau du fémur :

Par une petite incision latérale sur le genou, une broche cintrée est poussée à travers le condyle latéral en haut jusqu'au col fémoral si possible avant le cartilage de croissance céphalique. La deuxième est descendue par une petite incision en regard du grand trochanter. Elle pénètre de la jonction trochantéro-céphalique et descendue jusqu'au cartilage distal du fémur. Il faut veiller à ce que le col fémoral soit en coxa-valga (*figure N°61*).



Figure N°61 : Image radiologique d'un ETC du fémur [collection personnelle]



### Au niveau de la jambe :

La première broche est placée de haut en bas introduite de la zone prés-spinale jusqu'au cartilage de croissance distal par une petite voie latérale.

La deuxième est remontée de la pointe malléolaire médiale jusqu'en dessous du cartilage proximal du tibia (*figure N°62*).

Ces embrochages sont réalisés sous contrôle radiologique (*scopique*).



Figure N°62 : Image d'un ECT du tibia [collection personnelle]

### IX.4.2.2. L'embrochage télescopique coulissant sous périoste

L'embrochage sous périoste (*figure N°63*) est réalisé après un abord étendu de l'os. Le périoste est incisé pour mettre à nu la diaphyse, l'alignement est obtenu par de multiples ostéotomies puis la contention est assurée par deux broches mise de part et d'autre de la diaphyse corrigée. Ces broches sont solidarisées à l'os par un cerclage au gros fil. Le bout proximal de la broche descendante est fiché dans l'épiphyse proximale de l'os et le bout distal de la broche ascendante est lui fiché dans l'épiphyse distale de l'os. Le périoste est refermé sur le matériel. Le périoste va induire une ossification qui va englober le montage. Cette technique a été décrite la première fois par Georges FINIDORI [29].

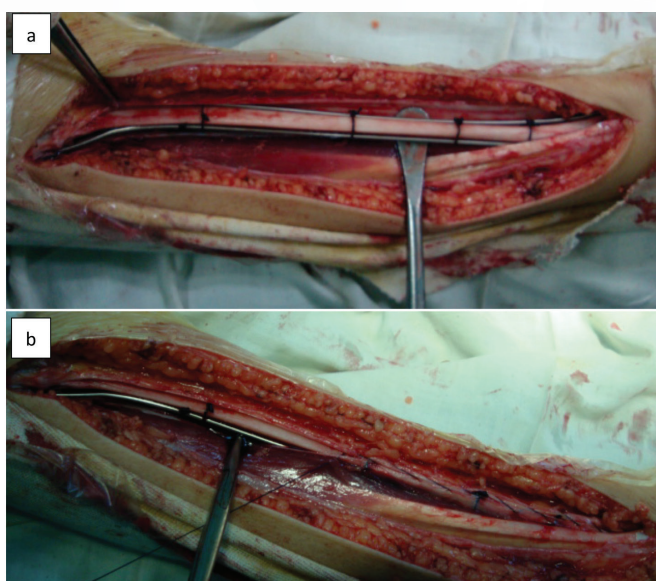


Figure N°63 : Vue opératoire d'un embrochage télescopique sous périoste [collection personnelle]  
a- Fixation sous périoste des broches / b- Suture du périoste



### IX.4.2.3. L'embrochage télescopique ou coulissant mixte

Cette variante d'embrochage télescopique consiste à introduire une broche dans le fut diaphysaire, la deuxième étant impossible à introduire dans le canal médullaire est placée en sous périosté après avoir déperiósté une face de l'os à traiter (figure N°64). Le périoste refermé sur la broche va produire de l'os.

Cet os va englober la broche qui se retrouvera en intra osseux avec le temps.

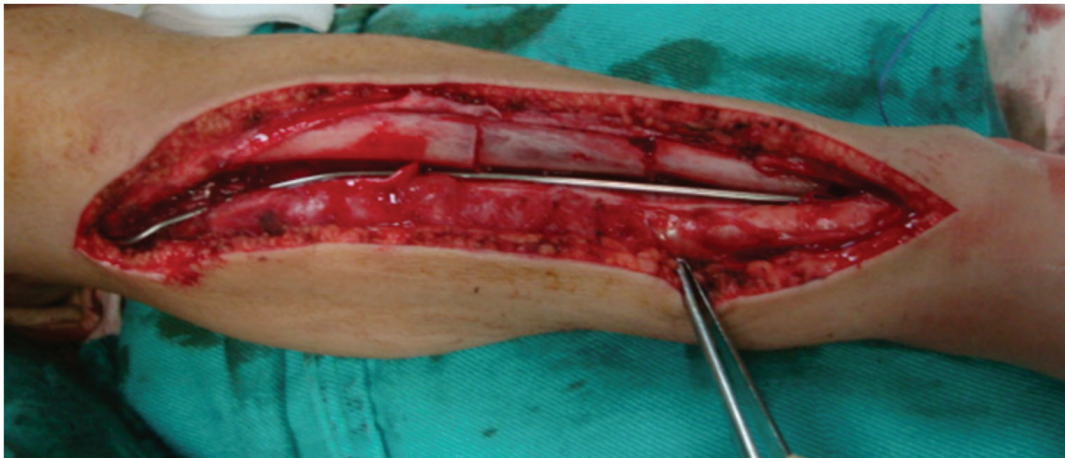


Figure N°64 : Vue d'un embrochage mixte [collection personnelle]

## IX.5. CORRECTION DES DÉFORMATIONS

### IX.5.1. Correction des déformations et alignement diaphysaire

Les abord chirurgicaux des déformations doivent se faire prudemment. Le déperióstase doit être minime et de nécessité. Il doit être suivi d'une hémostase rigoureuse pour minimiser les déperditions sanguines. On peut même utiliser de la cire hémostatique et certains chirurgiens réalisent ce déperióstase au bistouri électrique.

En fin d'intervention il faut veiller à refermer le périoste afin de favoriser la consolidation et permettre l'hémostase par compression [29].

La correction des déformations est obtenue soit :

- Par ostéoclasie sous contrôle radiologique lorsque la déformation est minime et l'os souple.
- Par des ostéotomies percutanées dans les petites déformations.
- A ciel ouvert dans les grandes déformations.



Le siège et le nombre des ostéotomies sont prédéfinis par l'analyse radiologique préopératoire de la déformation et de son importance.

*Les ostéotomies de correction doivent répondre à des principes classiques :*

- Eviter le dépériostage intempestif, en tous cas il faut veiller à dépérioster le moins possible les fragments diaphysaires surtout intermédiaires.
- Dans le cas où le nombre d'ostéotomies est multiple, avant de procéder à une autre ostéotomie, il est préférable d'aléser le fragment intermédiaire avant de faire l'ostéotomie suivante.
- Dans les ostéotomies sur os plat, il faut privilégier les ostéotomies obliques, elles offrent plus de contact osseux lors de la correction de la déformation, ce qui est favorable à une meilleure consolidation [143].
- Eviter les ostéotomies à la scie oscillante, les surfaces inter fragmentaires sont brûlées, ce qui est néfaste à la consolidation. Les ostéotomies en timbre de poste sont préférées [147].
- Il est parfois nécessaire de procéder à des résections osseuses pour obtenir l'alignement. Cette résection est au mieux, réalisée avec le rongeur à os tout en respectant la charnière ostéopériostée en face de cette résection.
- On peut réaliser autant d'ostéotomies diaphysaires que nécessaire pour réaligner une diaphyse (figure N°65). Si la déformation est très importante il ne faut pas hésiter à faire des raccourcissements osseux [143].

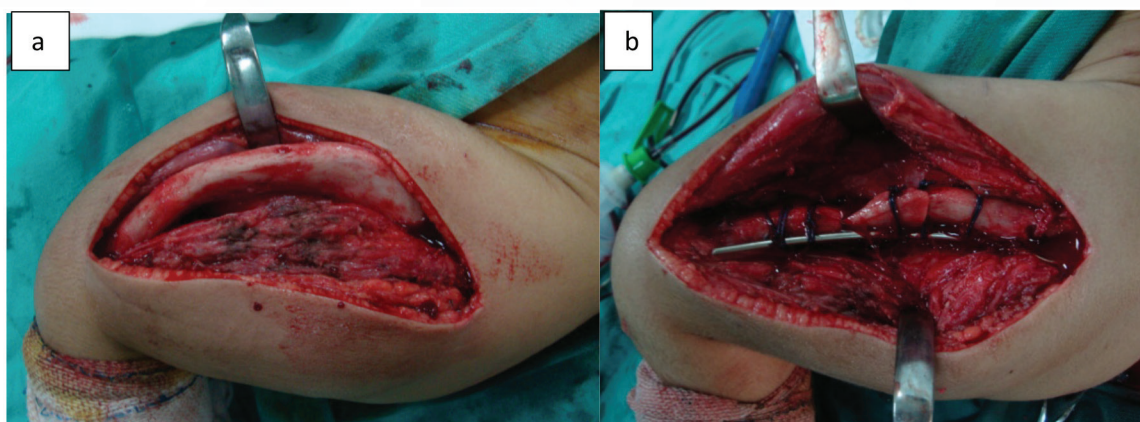


Figure N°65 : Ostéotomie multiple [collection personnelle]

a- Déformation fémorale sévère avec un os plat et plein / b- Ostéotomie multiple associé à un brochage sous périosté

## IX.5.2. Corrections des déformations du bassin

La prise en charge des manifestations osseuses du bassin concerne la fracture du col fémoral, la coxa vara et la protrusion acétabulaire.

### IX.5.2.1. Fracture du col

Elle survient le plus souvent sur un col long en varus et sur une hanche mobile. Il est logique de traiter cette fracture par une ostéosynthèse permettant la compression de la fracture et la valgisation du col pour réduire le porte à faux de l'extrémité supérieure du fémur. On associe souvent une synthèse localisée de l'extrémité supérieure du fémur maintenant la valgisation du col et une ostéosynthèse centromédullaire coulissante protégeant le reste du fémur. Il est préférable de provoquer une épiphysiodèse cervico-céphalique.



L'ostéosynthèse sans cette épiphysiodèse a l'inconvénient chez le jeune enfant de laisser se développer une croissance résiduelle du col. Le col devenant partiellement protégé, va se variser et éventuellement se fracturer [29], [143], (figure N°66).

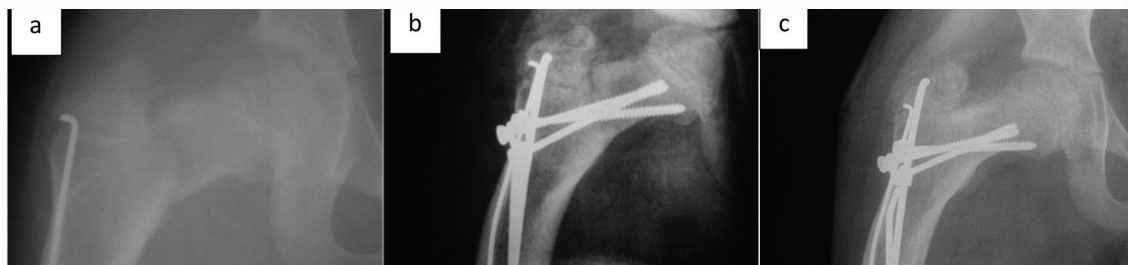


Figure N°66 : fracture du col fémoral et évolution [collection personnelle]

a- Radiographie d'une fracture du col fémoral / b- Radiographie postopératoire / c- Radiographie à 8 mois de recul

### IX.5.2.2. La coxa vara

La coxa vara [29], [143], [154] est une déformation très fréquente dans l'ostéogénèse imparfaite souvent source de fracture du col. Elle pose un problème majeur dans la correction des déformations du fémur.

Elle doit être prévenue à chaque fois qu'un alignement du fémur est nécessaire en prenant soins de mettre toujours le col fémoral en valgus (Figure N°67).

Pour corriger une coxa vara par un enclouage ou un embrochage, Il faut réaliser une ostéotomie diaphysaire 2 à 3 centimètres au-dessous de la région trochantérienne. Le segment fémoral proximal est translaté en médial amenant le col en valgus.

Le matériel centromédullaire introduit à la jonction cervico-trochantérienne, ressort et s'appuie sur la corticale latérale de l'extrémité supérieure du fémur puis pénètre dans le fût diaphysaire distal. Le sommet du fragment fémoral distal vient s'appuyer sur la face externe du fragment proximal exerçant un effet de blocage de la correction en valgus. Ainsi le col est verticalisé [155].

Chez le grand enfant, si la corticale externe est fragile, lorsque le varus est cervical ou cervico-céphalique et dans les formes sévères d'ostéogénèse imparfaite, il est prudent de sécuriser de montage par une ostéosynthèse segmentaire complémentaire (plaque vissée, clou plaque ou lame plaque pédiatrique) associée au montage centromédullaire [143].

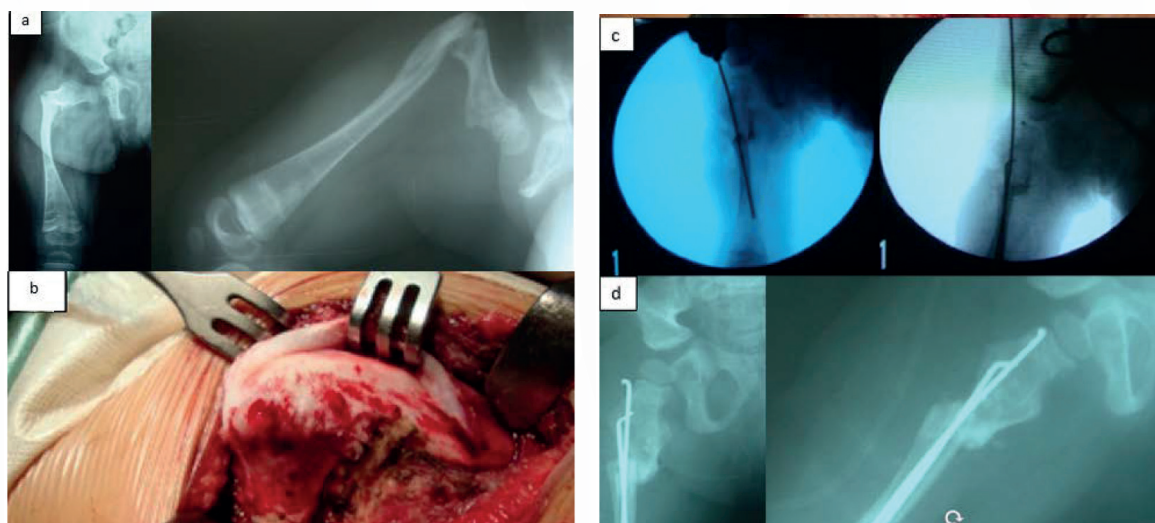


Figure N°67 : correction d'une coxa vara induite [collection personnelle]

a- Radiographie de face et de profil d'une coxa vara fémorale supérieure - b- Vue peropératoire de la déformation de l'extrémité proximale du fémur  
c- Mise en place du montage sous contrôle scopique - d- radiographies de face et de profil de l'extrémité proximale du fémur après correction





### IX.5.2.3. La protrusion acétabulaire

Dans les formes sévères d'ostéogenèse imparfaite, les hanches sont souvent protrusées et peu mobiles (*figure N°68*). La survenue d'une fracture n'impose pas sa synthèse. Au contraire, il faut laisser évoluer cette fracture en pseudarthrose du col qui devient providentielle. Cette pseudarthrose va permettre un certain degré de mobilité de la hanche [143].

Dans le cas d'une hanche raide avec une protrusion acétabulaire sans fracture du col où il faut intervenir sur le fémur, il faut éviter de protéger le col par une ostéosynthèse afin de ne pas perdre la possibilité de voir survenir une pseudarthrose providentielle [143].

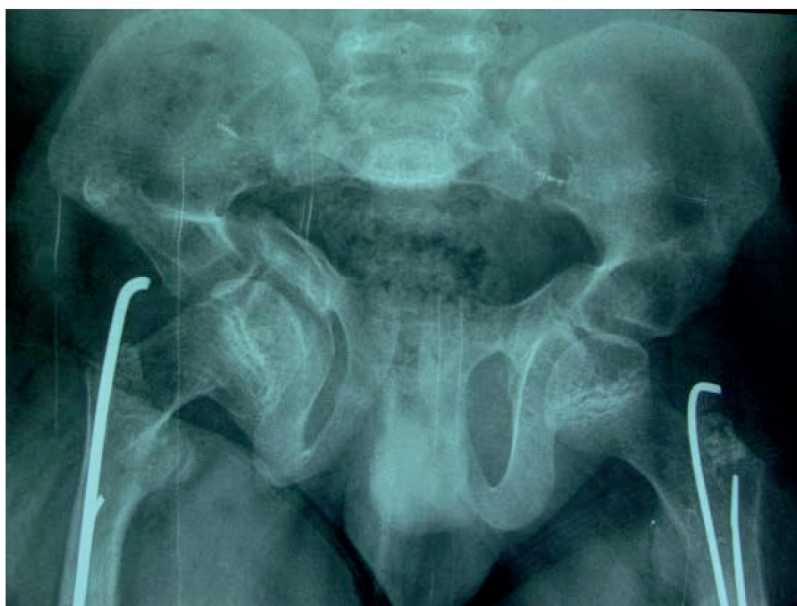


Figure N°68 : Radiographie du bassin de face illustrant une protrusion acétabulaire bilatérale avec déformation des ailes iliaques [collection personnelle]

## IX.6. GESTES ASSOCIÉS

### IX.6.1. Reperméabilisation du fût diaphysaire

*L'obstruction du fût diaphysaire peut être :*

- Simple et courte, l'obstacle occupe une ou plusieurs petites zones du canal médullaire.
- Étendue obstruant une bonne partie du fût diaphysaire.
- Totale empêchant toute perméabilité du canal médullaire.

La reperméabilisation du fût diaphysaire obstrué partiellement est réalisée par un alésage canalaire avec des mèches de diamètre croissant sous surveillance radiologique lors de la préparation du trajet de pose du matériel centromédullaire. Elle peut être réalisée de visu, en va et vient dans les obstructions canalaires importantes.

Le plus souvent, rencontrées lorsque les déformations sont sévères et orientées dans plusieurs plans de l'espace. Cette obstruction est secondaire à des cals fracturaires nombreux et limitrophes (*figure N°69*).

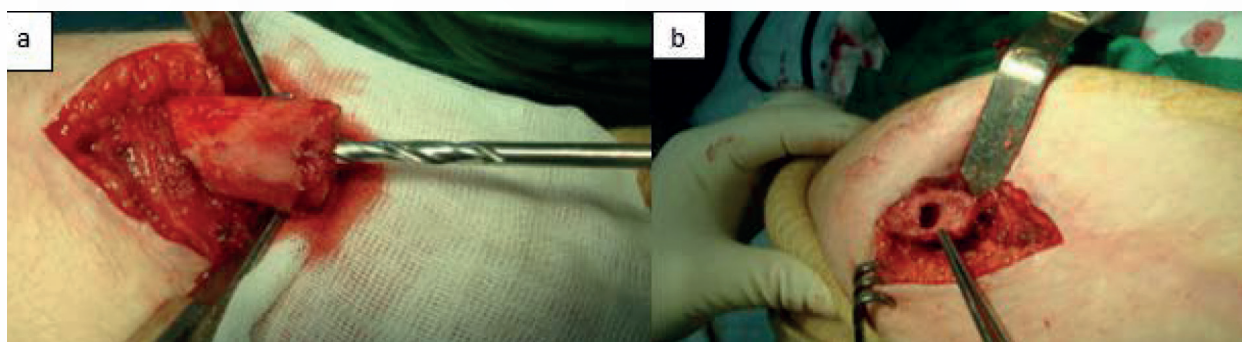


Figure N°69 : Forage médullaire de repermeabilisation [collection personnelle]:  
a- Forage manuel / b- Fût repermeabilisé

Parfois le fût diaphysaire est complètement obstrué, l'os est plat et fragile avec des déformations importantes, dans ce cas-là, la repermeabilisation canalaire est impossible, d'où l'intérêt du brochage sous périoste.

Dans le cas où il faut repermeabiliser une zone osseuse située entre deux ostéotomies, il faut forer cette zone avant de réaliser la deuxième ostéotomie pour éviter de dépérioster ce fragment intermédiaire par les manoeuvres du forage [147].

### IX.6.2. Allongements tendineux et aponévrotomies

Dans certaines formes avec des déformations sévères et invétérées, la course musculaire se raccourcit et génère des rétractions tendino-musculaires empêchant parfois l'alignement des os longs. Ces rétractions peuvent persister malgré d'importants raccourcissements osseux.

*Ces cordes musculaires sont fréquentes :*

- **Au niveau de la cheville :**

Les grandes courbures du tibia sont source de rétraction de la loge musculaire postérieure, ce qui induit souvent un équin irréductible du pied empêchant la marche. Dans ces cas une ténotomie percutanée ou de visu (figure N°70) de l'Achille peut trouver indication [29], [147].

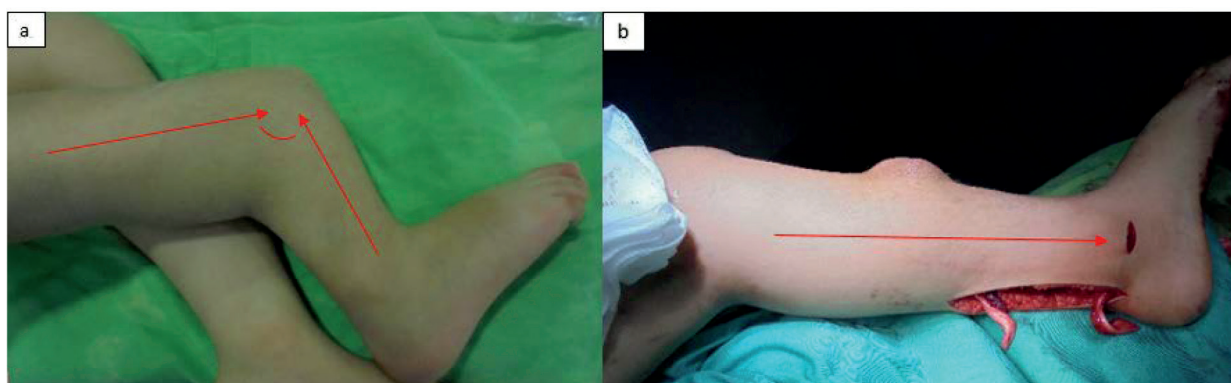


Figure N°70 : Image d'allongement du tendon d'Achille [collection personnelle]  
a- Déformation angulaire de la jambe  
b- Jambe alignée après allongement de l'Achille



● **Au niveau de la hanche :**

Les déformations importantes du fémur pourraient être cause de flexum et d'adductum des hanches. Cette attitude est incompatible avec la marche, nécessitant des ténotomies du fascia lata, du tendon direct du droit antérieur et des tendons des muscles adducteurs de la hanche (figure N°71).

Ces rétractions pourraient être source de fracture du col fémoral ou aggraver une coxa vara induite.

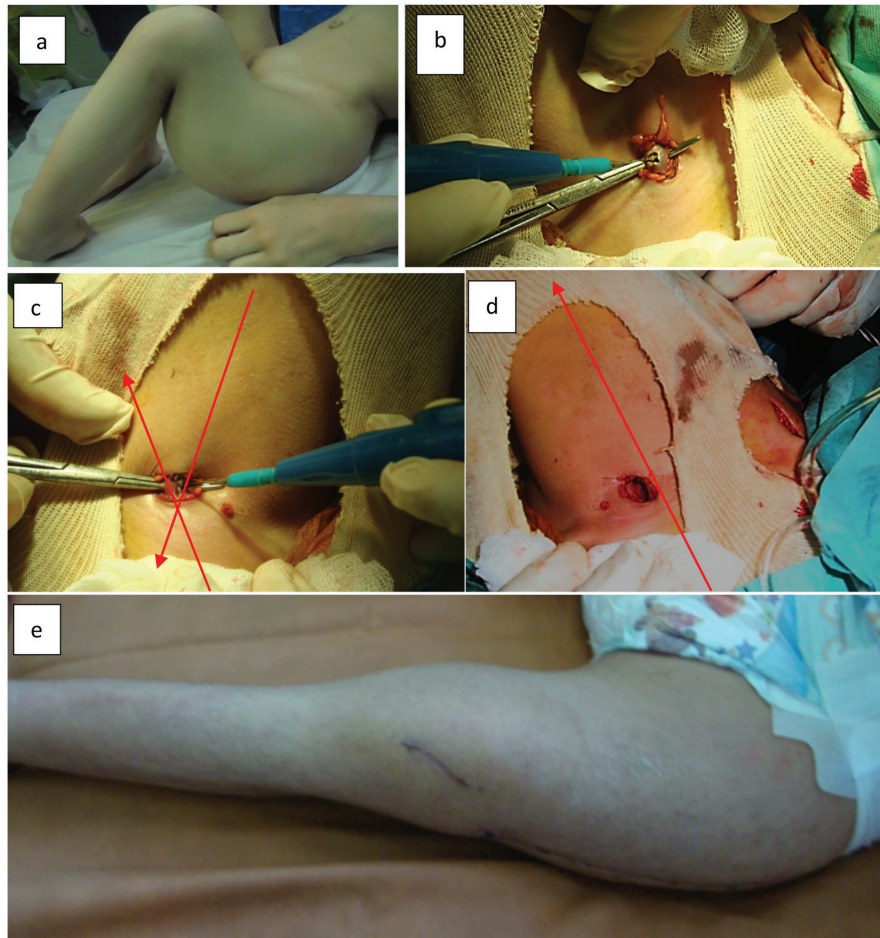


Figure N°71 : Ténotomies péri articulaire de la hanche [collection personnelle]

a- déformation invétérée de la cuisse - b- ténotomie des adducteurs - c- ténotomie du droit antérieur et tenseur du fascia-lata  
d- Alignement de la cuisse - e- Alignement de la cuisse a J 15 postopératoire

Dans certains cas, pour lutter contre ces rétractions et ne pas provoquer de grandes déperditions de longueur au membre, il est préférable [143] :

- Dans un premier temps opératoire, de réaliser des ostéotomies au niveau des apex des déformations, puis mettre le membre sous traction de détente pour une courte durée.
- Dans un deuxième temps, de réaliser l'ostéosynthèse.



Dans les grandes corrections par ostéotomies multiples et étagées, il est prudent de réaliser des aponévrotomies pour éviter la survenue d'un syndrome des loges. Au niveau de la jambe, quand l'alignement est obtenu par des ostéotomies multiples, il faut faire au moins l'aponévrotomie de la loge antéro-externe [143].

### IX.6.3. Greffe osseuse

La greffe de banque corticale ou spongieuse, trouve son indication dans le traitement des pseudarthroses et des pertes de substance osseuse.

La greffe corticale est découpée en lamelles sur os de banque.

Pour l'équipe de Necker Enfants Malades [143], la greffe corticale s'incorpore mieux au niveau du fémur et moins bien au niveau du tibia.

Au niveau du fémur, la greffe peut être vissée ou cerclée (*figure N°72*).

Au niveau du tibia, le greffon doit être encastré et placé en « inlay » en trépanant le segment opéré (*figure N°72*).



Figure N°72 : Vue opératoire d'une greffe corticale au niveau du tibia [collection de G. FINIDORI]

La greffe spongieuse est morcelée en petits grains, utilisée pour booster la consolidation et compléter une greffe corticale.

VARU PUVANESARAJAH et AL [156] ont montré l'intérêt de mettre la greffe corticale en sandwich pour traiter les pseudarthroses chez les adultes atteints d'ostéogénèse imparfaite. L'allogreffe s'intègre complètement dans l'os natif.



## IX.7. LES GESTES COMPLÉMENTAIRES

### IX.7.1. Immobilisation post opératoire

L'immobilisation post opératoire peut être assurée par plusieurs méthodes. Il faut juste tenir compte des problèmes de rotation qui peuvent survenir sur une ostéosynthèse centromédullaire [143] [147] [148].

- Pour les membres inférieurs, cette contention peut être assurée :
  - Par un plâtre bi-pelvis pédieux léger, réalisé soit avec du plâtre, de la résine classique et mieux avec de la résine souple plus légère.
  - Par une attelle plâtrée postérieure longue allant de la fesse au pied.
  - Par des orthèses pré-moulées en post opératoire.
- Pour le membre supérieur, l'immobilisation peut être assurée :
  - Par une attelle postérieure moulée sur le malade endormi et maintenu par un bandage coude au corps.
  - Par un bandage vietnamien / Gilchrist bandage/ Mayo Clinic
  - Par une orthèse thoraco-brachiale coude au corps : attelle de STEVENSON

La durée d'immobilisation doit être aussi courte que possible, trois à quatre semaines suffisent. Il ne faut pas dépasser six semaines [143] [147] [148].

### IX.7.2. Remise en charge

Pour les enfants marchants, la déambulation doit être progressive. Elle peut se faire en apesanteur, en piscine puis sous couvert d'orthèse courtes jusqu'à la remise en charge complète et la reprise de la marche.

Pour les enfants non marchants avec possibilité de marche, le procédé est le même, la contention est assurée par des orthèses longues. L'acquisition de la marche est plus lente. La marche est obtenue en utilisant des méthodes de réadaptation et d'apprentissage adaptés.

Il est souvent nécessaire d'utiliser une table à bascule pour l'acquisition de la position debout. Une fois l'enfant accepte la mise en charge complète, il faut passer à l'utilisation des manchettes, du déambulateur et des béquilles [157].

### IX.7.3. Traitement médical et chirurgie

Le traitement médical est incriminé dans le retard de consolidation des fractures et des ostéotomies chez des enfants traités au bisphosphonate.

Pour LE MERRER et FINIDORI [158] sur une série de 27 patients, 30% ont développé un retard de consolidation ou une pseudarthrose malgré une augmentation de la densité osseuse. Donc, il faut être prudent et il est recommandé d'éloigner la chirurgie du traitement médical.

Le traitement médical a aussi modifié la consistance osseuse qui devient plus solide. Cette solidité impose l'utilisation de mèche sur moteur pour réaliser des forages canaux.

Il a été aussi observé des surdosages osseux aux bisphosphonates entraînant une ostéopétrose iatrogène parfois source d'éclatement osseux lors des manipulations chirurgicales.



Pour FRANÇOIS FASSIER avant l'ère des bisphosphonates, l'os était très fragile à manipuler et s'écrasait facilement. Actuellement, l'os est plus résistant et le contrôle des ostéotomies est plus difficile souvent accompagné d'éclatement [157].

Pour certains auteurs [149] le traitement médical au bisphosphonate n'influe pas sur les délais de consolidation.

## IX.8. COMPLICATIONS

### IX.8.1. Irradiation et radiologie

Pour toute pose de matériel intramédullaire, il est nécessaire de disposer d'un bilan radiologique préopératoire de qualité. Le bilan radiologique doit comporter au moins des clichés de face et de profil, centré sur le plan de la déformation la plus importante. Ces clichés sont importants pour préparer le matériel d'enclouage ou d'embrochage et les gestes peropératoires à associer.

En plus de ces clichés importants pour le chirurgien, le plus souvent ces malades sont en possession d'un nombre important de radiographies réalisées au court du bilan diagnostique et pendant les périodes du suivi thérapeutique antérieur à la chirurgie.

D'autant que l'intervention est radio chirurgicale ou l'irradiation n'épargne ni le chirurgien et ni le patient. Il s'avère que ces enfants sont exposés à un taux d'irradiation important et non évalué.

La radiologie reste le seul moyen qui permette la surveillance de la consolidation osseuse et d'apprécier le résultat de la chirurgie au cours de la croissance.

Ainsi, la radiologie est sollicitée avant, pendant et après la chirurgie donc pendant toute la période du suivi de ces patients. Ceci sous-entend que ces patients reçoivent un taux de radiation important durant leur vie.

Ces irradiations infligées à des enfants en pleine croissance avec une longue espérance de vie vont engendrer une accumulation des doses de radiations croissantes qui pourraient retentir sur le malade lui-même et sa descendance [159].

A l'heure actuelle, il est sûr que la surveillance radiologique répétée des filles scoliotiques et des patients tuberculeux est incriminée dans la survenue de cancers surtout du sein chez les femmes [160], [161], [162].

Il est recommandé d'éviter une utilisation abusive des rayons X car le risque de provoquer un cancer radio-induit est possible.

Ce risque est réel pour les enfants, compte tenu de la rapidité de développement et de croissance des cellules, qui sont plus sensibles aux rayonnements [163], [164].

Il est donc très important de justifier et d'optimiser les examens utilisant des rayonnements. Les récents développements techniques de l'imagerie ont apporté des nouveautés dans ce sens.



Le système EOS (*Georges CHARPAK, prix Nobel de physique 1992*), est basé sur la radiologie numérique, permet d'obtenir des images en 2D, en position fonctionnelle, de la tête au pied, en position debout ou assis, tout en réduisant la dose d'irradiation grâce à des capteurs gazeux (*figure N°73*).

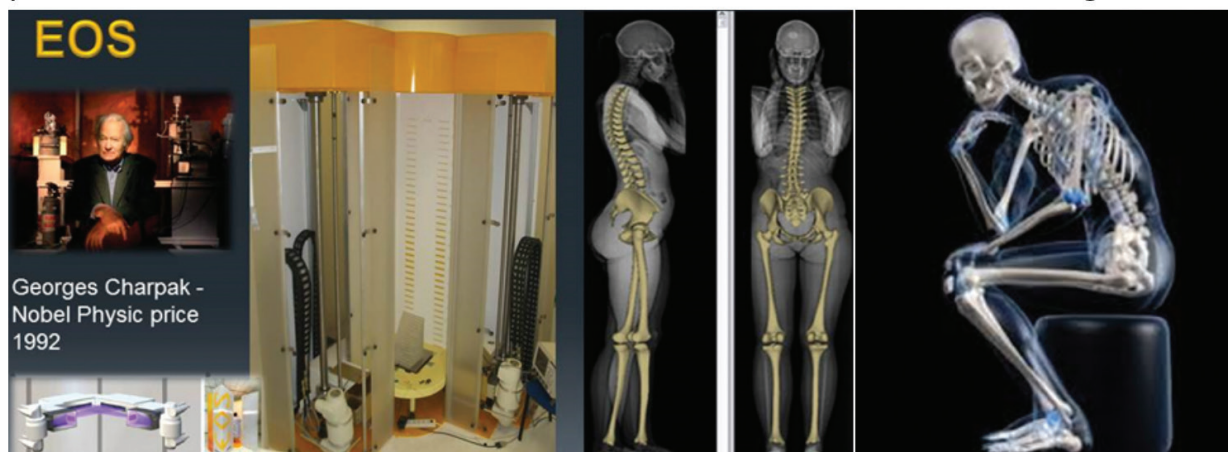


Figure N°73 : Illustration du système EOS

En plus de la qualité d'image qui est supérieure à celle des radiographies obtenues par les systèmes numériques standards, il offre la possibilité de reconstruction en 3D de tous les niveaux ostéo-articulaires. Ce système permet des études de la pathologie ostéo-articulaire jusque-là jamais réalisées [165].

### IX.8.2. Résorption corticale

Dans l'ostéogenèse imparfaite, l'os est déjà peu corticalisé. L'utilisation d'un matériel métallique trop volumineux est source d'une résorption osseuse au tour de l'implant.

Les broches en inox de 2-2,5 mm de diamètre sont souvent utilisées au niveau de la jambe et de l'humérus.

Les clous de 3,5 à 5 mm sont adaptés pour les fémurs et on utilise souvent des broches de KIRCHNER de petit diamètre pour l'avant-bras.

Lors du remplacement d'une ostéosynthèse, il est préférable de remettre un matériel plus léger et plus fin. Il faut remettre un clou plus fin ou de simple broches centromédullaires [143].

### IX.8.3. Fracture sur matériel

Pour certains auteurs le pourcentage des fractures dans l'enclouage est moins important que dans les embrochages [153].

Souvent ces fractures sont sans conséquences, le matériel centromédullaire protège efficacement la diaphyse. Une courte immobilisation permet à la fracture de consolider.

Parfois, la vitesse du traumatisme provoque une déformation du matériel centromédullaire. Cette déformation doit être corrigée au bloc opératoire. Le matériel est redressé par manœuvre externe sous anesthésie générale.

Il faut toujours privilégier de garder le matériel initial, surtout s'il est bien mis et assure toujours la protection de l'ensemble de la diaphyse [143].



Dans le cas où il est impossible de redresser le matériel, ou si celui-ci ne protège plus le segment osseux, il est nécessaire de le changer en se préparant pour une reprise chirurgicale souvent difficile [143].

Il est à noter que le clou télescopique est plus rigide que les broches télescopiques. Pour des contraintes identiques, il y a risque de voir survenir plus de déformation en varus sur des fémurs embrochés par rapport aux fémurs encloués [153].

#### IX.8.4. Le cal hypertrophique

Les fractures dans l'ostéogénèse imparfaite type V se compliquent souvent de cal osseux hypertrophique.

Un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien en post opératoire, voir préventif en préopératoire peut être justifié afin de limiter le risque de développer cette complication [29], [166].

#### IX.8.5. Le Sepsis

Les sepsis sont peu fréquents, l'os est fragile certes, mais bien vascularisé et les malades n'ont pas de déficit immunitaire.

En cas d'infection, il faut enlever le matériel, exciser les tissus infectés, faire des prélèvements microbiologiques et mettre le malade sous antibiothérapie adaptée. Une fois l'infection jugulée, il faut remettre une nouvelle ostéosynthèse centromédullaire quelques mois plus tard [143].

#### IX.8.6. Migration du matériel

La migration du matériel intra osseuse ou extra osseuse, du clou télescopique ou des broches télescopiques semble être due à une mauvaise implantation du matériel ou à l'utilisation d'un matériel de taille inappropriée [153], [167].

#### IX.8.7. Pseudarthrose

La pseudarthrose est fréquente dans l'ostéogénèse imparfaite.

Elle est rare dans l'enclouage centromédullaire. L'alésage du fût lors de la mise en place du clou stimule la consolidation.

Pour BOUTAUD et LAVILLE [153], elle est aussi rare dans l'embrochage télescopique. L'élasticité des broches stimule l'ostéogénèse parce que les broches n'absorbent pas toutes les contraintes mécaniques à la place de l'os. Ces micromouvements sont favorables à la consolidation [168].

Pour certains auteurs [158] le traitement au bisphosphonate a été incriminé dans les causes de survenu des pseudarthroses dans l'ostéogénèse imparfaite.

POPKOVet Al [169] ont introduit le fixateur externe circulaire dans le traitement d'une pseudarthrose du fémur chez une enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite.





### IX.8.8. Epiphysiodèse

Les épiphysiodèses physiologiques se voient surtout dans les formes sévères (*épiphyse pop-corn*). Elles sont dûes à l'atteinte du cartilage de croissance.

Les épiphysiodèses iatrogènes sont rares. Le plus souvent, elles sont causées par le traumatisme du cartilage de croissance par des manœuvres intempestives.

Dans les clous modernes, l'épiphysiodèse est causée par l'introduction par vissage de l'implant et les arrachements épiphysaires dans certaines manœuvres de pose [10].

### IX.8.9. Inégalité de longueur des membres inférieurs

Elle peut être causée par une épiphysiodèse spontanée d'un cartilage de croissance malade. Dans ce cas l'inégalité est minime.

Dans les formes avec déformations importantes, il est difficile de contrôler l'égalisation des membres lors des corrections chirurgicales.

L'inégalité de longueur peut survenir suite à une épiphysiodèse iatrogène causée par l'implant centromédullaire lors d'un défaut de pose.

### IX.8.10. Complications propres aux clous télescopiques

L'enclouage télescopique possède ses propres complications. Ces mêmes complications changent d'un type de clou à l'autre.

Pour de nombreux auteurs [150], [170], [171]. Ces complications sont de l'ordre de 33,7 à 72%.

La migration du clou avec perforation de la corticale ou lésion articulaire semble plus importante dans les nouveaux clous [170].

La désolidarisation de la pièce en T est fréquente surtout dans le clou classique de BAILLEY et DUBOW [11], [172].

L'absence d'élongation avec arrêt de la croissance de l'enfant est secondaire à un défaut de coulissement de la pièce mâle dans la pièce femelle [170].

## IX.9. INDICATIONS ET STRATÉGIE OPÉRATOIRE

L'indication de l'enclouage ou de l'embrochage télescopique n'est pas obligatoire chez tous les enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite.

L'enclouage ou l'embrochage télescopique aux membres inférieurs trouve son indication en cas de fractures répétées ou d'aggravation de l'angulation de la déformation du membre.

L'ostéosynthèse centromédullaire des membres inférieurs est nécessaire dès qu'une angulation diaphysaire devient supérieure à 20° [157] ou dès que les déformations se majorent et s'aggravent à cause des déperditions osseuses engendrées par l'immobilisation répétée et prolongée.

Cette ostéosynthèse est indiquée aussi pour les fractures qui surviennent au début de l'acquisition de la position debout et de la marche [157].

Pour Georges FINIDORI [143], les indications opératoires sont rares avant l'âge de 18 mois.



Dans les formes sévères et graves, il est recommandé de réaliser des interventions simples par embrochage télescopique en percutané sans attendre la survenue de grandes déformations.

Pour les membres supérieurs, l'indication de l'ostéosynthèse est généralement plus tardive. Elle se pose devant la survenue de difficultés fonctionnelles comme l'utilisation de béquilles, de cannes anglaises ou de fauteuil roulant [143], [157].

La répétition des fractures chez les enfants surtout ceux traités par bisphosphonates pour améliorer leurs autonomies après l'acquisition des corrections sur les membres inférieurs. L'utilisation du clou télescopique est fréquente sur l'humérus et le fémur.

L'embrochage télescopique ou coulissant est préféré au niveau du tibia. Cette technique présente moins de complications que le clou télescopique.

Pour les deux os de l'avant-bras, il n'y a pas d'autres alternatives que l'embrochage coulissant télescopique. C'est la seule technique possible chez l'enfant en croissance.

*Le choix de l'implant est aussi soumis à deux critères [157] :*

- La croissance : en fin de croissance et en l'absence de potentiel de croissance comme dans les épiphyses « pop-corn », il est inutile d'utiliser un système coulissant.
- Le diamètre du canal médullaire : Si le canal médullaire est trop fin et les corticales diaphysaires fines, l'alésage du fut diaphysaire pour accueillir un clou télescopique est pourvoyeur de déperdition osseuse, associé au stress mécanique induit par un matériel métallique font disparaître progressivement les réserves osseuses corticales.

Dans le cas où il est nécessaire d'intervenir sur plusieurs segments osseux et de réaliser plusieurs ostéosynthèses centromédullaires, il n'y a pas de stratégie consensuelle.

Au niveau du membre inférieur, il faut privilégier l'ostéosynthèse des deux segments : fémur, jambe dans le même temps opératoire. Il faut économiser les risques anesthésiques et la durée d'hospitalisation. Il est plus logique de débiter par le fémur en premier, ce qui va permettre d'opérer la jambe sous garrot pneumatique afin de minimiser les déperditions de sang.

Au niveau du membre supérieur, pour les mêmes raisons précédentes, l'humérus est opéré en premier, ensuite les deux os de l'avant-bras dans le même temps opératoire.

Le choix du côté est guidé par la demande du patient, l'importance de la déformation et son retentissement fonctionnel.

Il est rare de pouvoir opérer un membre supérieur et un membre inférieur dans le même temps vu les difficultés d'installation du patient et la durée opératoire.

Pour certains auteurs [157] et dans certaines circonstances, il est possible d'opérer les deux membres supérieurs et les deux membres inférieurs dans la même séance opératoire quand les déformations sont peu importantes et leurs corrections pourraient se faire par voies percutanées.



## X TRAITEMENT CHIRURGICAL DES DÉFORMATIONS RACHIDIENNES

Les déformations rachidiennes compliquent le pronostic fonctionnel et vital dans l'ostéogenèse imparfaite, surtout dans les formes sévères [173], [174], [175].

Les fractures vertébrales, la platispondylie, les troubles de la croissance rachidienne, le déficit musculaire en particulier ceux des muscles respiratoires et l'hyperlaxité sont responsables des manifestations thoraco-rachidiennes [175].

Les troubles statiques du rachis sont complexes associant souvent scoliose, cyphose dorsolombaire et une lordose dorsale. Ces troubles agissent dans les trois plans de l'espace et majorent la petite taille du patient et la déformation du tronc [82], [175].

En plus du retentissement mécanique, ces troubles rachidiens aggravent l'état fonctionnel du patient par les phénomènes douloureux, la splanchnomégalie secondaire aux surélévations des coupes diaphragmatiques et la défaillance respiratoire par restriction des champs pulmonaires [175].

Cette défaillance respiratoire est la cause principale de mortalité dans l'ostéogenèse imparfaite.

Au niveau de la charnière cervico-céphalique, la protrusion basilaire (*figure N°74*) n'est pas exceptionnelle. Cette situation peut être à l'origine de compression médullaire et des troubles hydrodynamiques du liquide céphalorachidien « LCR » et de la constitution d'une syringomyélie. [82], [175].

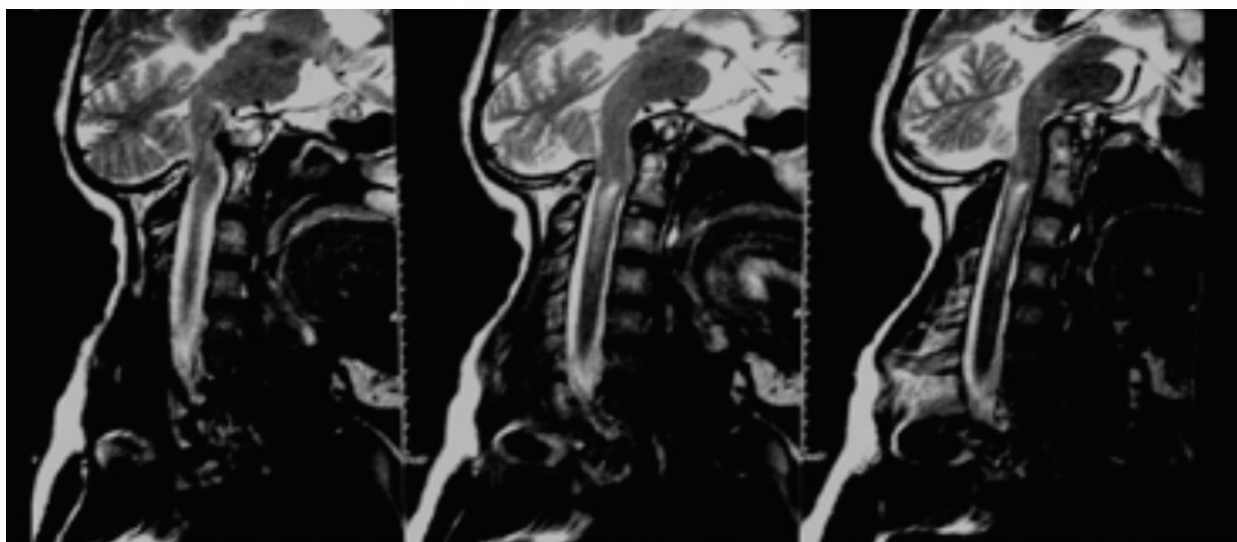


Figure N°74 : Image IRM de protrusion basilaire [collection G. Finidori]

La prise en charge des troubles respiratoires est primordiale. La rééducation générale et en particulier la rééducation respiratoire est prioritaire. Elle doit débuter à la naissance et sans interruption. Le traitement médical par les bisphosphonates a démontré son efficacité sur le traitement des platispondylies et des douleurs rachidiennes.



La prévention dans la petite enfance joue un grand rôle dans la prévention des déformations thoraco-rachidiennes. Certaines de ces mesures sont entreprises par les parents dès la naissance comme : maintenir le bébé en décubitus dorsal, en position rectiligne, calé droit par des cales en tissu et privilégier le transport des bébés à horizontale en poussette et en landau de voiture.

Le traitement orthopédique par corset est peu ou pas efficace surtout dans les formes sévères. Il réduit l'autonomie du patient, aggrave les difficultés motrices, limite la mobilité, augmente la déperdition osseuse, n'empêche pas l'aggravation des déformations rachidiennes et altère la fonction respiratoire [174], [175].

Le traitement chirurgical par arthrodèse postérieure instrumentée reste la méthode de choix dans la prise en charge de ces déformations.

Les critères d'indication de l'arthrodèse vertébrale n'obéissent pas qu'à l'âge et à la maturation osseuse. Dans l'ostéogénèse imparfaite il faut tenir compte de [173], [174], [175] :

- La perte de la taille assise du patient en cours de la croissance.
- L'absence ou arrêt de la croissance du tronc.
- L'aggravation progressive des déformations.
- La perte de réductibilité surtout en cyphose.
- L'absence de progression de la capacité vitale ou sa diminution (capacité vitale < 60%) et l'installation des signes d'insuffisance respiratoire (*trouble respiratoire du sommeil*).
- L'aggravation du déficit de la fonction respiratoire et infections broncho-pulmonaires récidivantes et sévères.

Dans l'ostéogénèse imparfaite, il ne faut pas attendre la fin de la croissance pour poser l'indication opératoire

La préparation à la chirurgie rachidienne dans l'ostéogénèse imparfaite ne diffère pas trop de la chirurgie rachidienne classique. Elle nécessite un bilan obligatoire, décidé par la collaboration entre le chirurgien et le médecin d'anesthésie réanimation [175].

Il comporte essentiellement un examen clinique, biologique, neurologique, un bilan radiologique avec une télémétrie du rachis de face et de profil, une imagerie par résonance magnétique «IRM» et un scanner du rachis pour étudier la morphologie vertébrale.

L'état cardiaque est souvent normal, par contre la fonction respiratoire pose des problèmes majeurs propres à cette chirurgie.

*Pour chaque malade à opérer :*

- Il faut avoir une évaluation de la fonction respiratoire par une épreuve fonctionnelle respiratoire « EFR » et par une polysomnographie.

Dans le cas où la capacité vitale est altérée, une préparation particulière s'impose. Si cette capacité est inférieure à un litre une trachéotomie peut être nécessaire.

- Il est nécessaire d'éliminer une impression basilaire avec risque de compression du névraxe associée à une syringomyélie. Cette situation justifie une craniotomie, une laminectomie de décompression et une arthrodèse occiputo-cervicale.



La préparation du patient par traction avec un halo crânien permet de réduire la déformation rachidienne et améliore l'équilibre du tronc [173] (figure N°75).



Figure N°75 : Traction sur fauteuil par halo crânien  
[collection G. FINIDORI]

Cette traction est justifiée dans les grandes déformations cyphotiques, les déséquilibres du tronc et les brièvetés du thorax.

La traction est réalisée au bloc opératoire, sous anesthésie générale. Les points de fixation crânienne doivent être aussi nombreux que possible, en général 8 à 10. Ils sont repartis autour du crâne en épargnant les régions frontales et occipitales.

La traction est installée d'emblée au réveil, le poids de la traction est augmenté rapidement pour atteindre 30 à 40% du poids du corps. Elle est maintenue entre 45 et 60 jours avec une surveillance neurologique quotidienne et des soins locaux journaliers des points de fixation.

L'efficacité de la traction est évaluée régulièrement par le gain de la taille du tronc et de la capacité vitale qui est en moyenne de 10 à 30%.

En fin de traction, il faut refaire le bilan radiologique du rachis en entier et sous traction. Un scanner vertébral de contrôle est souvent redemandé.

En plus de la traction, il est parfois nécessaire de confectionner une coquille plâtrée antérieure dans laquelle le patient sera opéré en décubitus ventral.



L'arthrodèse postérieure est la technique de choix dans le traitement des déformations vertébrales dans l'ostéogenèse imparfaite [175].

Elle est réalisée au bloc opératoire, en décubitus ventral. Dans les formes sévères, le patient est installé sur une coque antérieure préalablement préparée.

La chirurgie est réalisée sous surveillance neurologique par le contrôle des potentiels évoqués.

Le patient est maintenu sous traction au cours de l'opération, la force de cette traction est réduite de moitié par rapport à celle utilisée en préopératoire.

Le rachis est abordé progressivement au bistouri électrique pour assurer une hémostase continue. Il faut minimiser les déperditions sanguines et contrôler le saignement par une anesthésie adaptée.

Dans l'arthrodèse vertébrale postérieure armée, il ne faut pas chercher une amélioration de la correction obtenue par la traction préopératoire, la fixation est réalisée in situ [175].

L'arthrodèse vertébrale postérieure est généralement étendue, allant de la première vertèbre dorsale au sacrum surtout dans les formes sévères [175].

Cette arthrodèse est armée, il faut mettre un matériel d'ostéosynthèse. Sans cela l'arthrodèse seule ne pourra protéger le rachis du risque d'effondrement progressif et d'aggravation des déformations [175].

L'arthrodèse vertébrale postérieure, est assurée par un matériel d'ostéosynthèse vertébrale pédiatrique en titane adapté associé à une allogreffe prélevée sur tête de banques mélangé aux fragments osseux obtenus lors de l'avivement. L'autogreffe isolée est insuffisante.

*Pour Georges FINIDORI et Al [175] l'arthrodèse postérieure permet :*

- Une bonne stabilisation de la déformation et une correction dans 37% des cas.
- Une amélioration de la fonction respiratoire.
- Une meilleure possibilité de déambulation.
- Un gain de taille du tronc de 6 cm en moyenne.
- Un taux de mortalité de zéro.

En post opératoire, surtout dans les formes sévères, généralement, il faut maintenir l'intubation endotrachéale passée par voie nasale et assurer une assistance respiratoire jusqu'à ce que le patient ait récupéré une fonction respiratoire efficace [175].

Il semble préférable de garder une immobilisation par corset bivalvé pour une durée de trois à quatre mois.

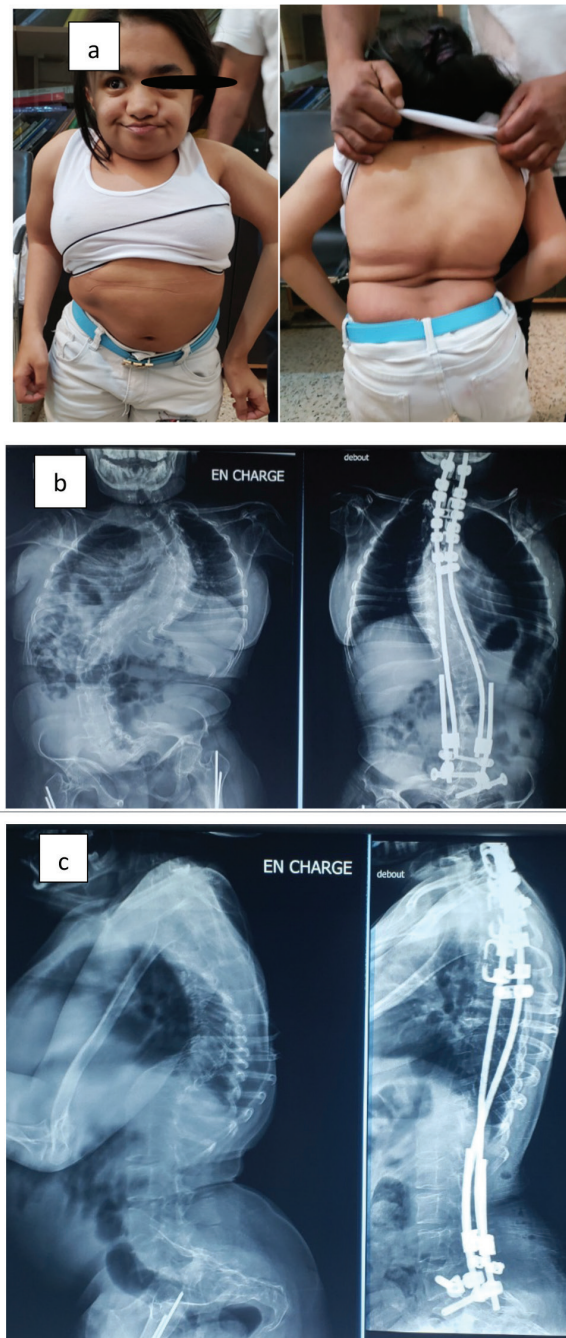
La position assise est contre indiquée pendant trois mois chez les enfants fragile après corrections de grandes déformations [175].

Ces patients opérés nécessitent une kinésithérapie respiratoire efficace et de longue durée associée à un programme de réhabilitation dans des centres spécialisés pour récupérer une autonomie maximale [175].



La correction de ces déformations rachidiennes (*figure N°76*) dans l'ostéogénèse imparfaite est difficile, mais il est confirmé que cette chirurgie permet d'améliorer l'état fonctionnel des patients.

L'arthrodèse vertébrale postérieure semble préserver la fonction vitale et réduit l'importance des déformations vertébrale et thoracique [82], [175]. Comme illustré dans le cas suivant :



*Figure N°76 : Correction d'une cyphoscoliose  
[collection M. Ait Ouarab et K. Hachelaf]*

- a- Aspect clinique d'une cyphoscoliose*
- b- Radiographie du rachis avant et après correction de face*
- c- Radiographie du rachis avant et après correction de profil*



## X CONCLUSION

L'ostéogénèse imparfaite est une pathologie rare, caractérisée par une fragilité osseuse. Elle est d'origine génétique, autosomale dominante dans 90% des cas et récessive dans 10% pour le reste. Elle touche essentiellement la production du collagène.

Cette défaillance génétique est responsable de manifestations osseuses et extra osseuses d'expression variable.

Sa prise en charge a connu un long parcours, elle est passée de l'identification de cette pathologie, sa classification, au traitement médical et enfin à la prise en charge chirurgicale.

La recherche en biologie moléculaire et l'identification des génomes responsables de cette affection, a permis d'élaborer et de guider une thérapeutique médicale ciblée.

Le traitement chirurgical est une pièce maitresse importante dans l'ensemble du puzzle des intervenants dans la prise en charge palliative de cette mystérieuse maladie.

La richesse de la bibliographie publiée au cours de ces dernières années, démontre l'intérêt que porte la recherche médicale à l'encontre de cette pathologie.

La chirurgie est passée de l'ère de la fragmentation osseuse permettant l'alignement des diaphyses et leurs contentions par un clou unique de SOFIELD aux techniques mini invasives avec contention par un clou télescopique de BAILLEY et DUBOW [11] développées par FASSIER et DUVAL [10] ou autres.

Le brochage télescopique introduit en 1987 par METAIZEAU [12] fait partie de l'arsenal des différents mots d'ostéosynthèses dans la chirurgie de l'ostéogénèse imparfaite. Les principes de pose de ces broches ont bien été développés par Georges FINIDORI [29].

Les particularités de cette technique lui ont permis d'arracher une place importante dans les moyens modernes utilisés dans cette chirurgie.

Le résultat de toute méthode chirurgicale ne dépend pas que de la maitrise technique, mais de son encadrement par une prise en charge multidisciplinaire associant : pédiatre, rhumatologue, rééducateur, kinésithérapeute, psychologue, parents de malades et société pour ne citer que cela.



## *Chapitre II*

# ETUDE PRATIQUE / PROTOCOLE D'ETUDE



## I OBJECTIFS DE L'ETUDE

### I.1. OBJECTIF PRINCIPAL

Mettre en exergue la place de l'embrochage télescopique dans le traitement des déformations et fractures des os longs des membres dans l'ostéogénèse imparfaite. Vulgariser son utilisation dans notre contexte sanitaire et évaluer son efficacité.

### I.2. OBJECTIFS SECONDAIRES

- Etablir des critères de planification opératoire basés sur l'analyse radiologique des différentes manifestations osseuses (*le degré de déformation, l'état du fût diaphysaire, la présence de coxa vara fémorale...*) et proposer une nouvelle classification radiologique.
- Etablir les impératifs opératoires à respecter dans la réalisation de cette technique
- Etablir les critères objectifs pour poser les indications de cette technique.
- Enumérer les complications et les risques de cette technique
- Evaluer l'apport de la technique sur le plan du pronostic fonctionnel :
  - Douleur
  - Fracture postopératoire
  - L'appréhension et la confiance en soi
  - Gain de la taille
  - La marche
  - La réintégration scolaire et sociale des enfants
- Evaluer l'apport de la technique sur le plan économique.
- Sensibiliser la communauté médicale de la possibilité d'une prise en charge de cette pathologie par des moyens simples mais surtout par une création de centre de prise en charge pluridisciplinaire.
- Sensibiliser les autorités afin qu'elles mettent les moyens suffisants (*humain, matériel, médicamenteux*) et la création d'unité spécialisée pour une prise en charge idéale de l'ostéogénèse imparfaite dans tout le territoire national et minimiser ainsi les charges endurées par ces malades et leurs parents.



## II MATERIEL DE L'ÉTUDE

### II.1. TYPE D'ÉTUDE

Cette étude est à la fois rétrospective et prospective réalisée entre 2009 et 2018. Elle compte 61 malades.

L'étude rétrospective concerne tous les cas d'ostéogenèse imparfaite opérés dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique « B » du CHU DOUERA pour fractures, déformations ou fractures sur déformation des membres supérieurs et inférieurs entre 2009 et 2015.

L'étude prospective a été réalisée sur deux ans concernant tous les malades atteints d'ostéogénèses imparfaites opérés dans le service pour fractures, déformations ou fractures sur déformation des membres supérieurs et inférieurs de 2016 à juillet 2018

### II.2. CRITÈRES D'INCLUSION

Tous les enfants présentant une ostéogenèse imparfaite ayant une fracture, une déformation ou fracture avec déformation des membres supérieurs et inférieurs dont l'âge est compris entre un et seize ans traités par embrochage télescopique

### II.3. CRITÈRES DE NON INCLUSION

Ne seront pas concernés dans notre étude, les enfants présentant une ostéogenèse imparfaite associée à une maladie neuromusculaire, une arthrogrypose ou une tumeur.

Ne sont pas étudiés tous les patients opérés qui ont reçus des bisphosphonates dans un délai inférieur à 6 semaines avant la chirurgie.

Les gestes effectués sur les mains et les pieds sont exclus de cette étude.

### II.4. RECRUTEMENT DES PATIENTS

Les patients sont recrutés dans notre consultation de chirurgie orthopédique et traumatologique au CHU de DOUERA, effectuée tous les jeudis.

Les malades proviennent de tout le territoire national.

Ils nous sont adressés par nos confrères : pédiatres, rhumatologues, chirurgiens orthopédistes et chirurgiens pédiatres et quelques fois par les malades déjà opérés dans le service ou par leurs familles.



## III MÉTHODES

### III.1. PLANIFICATION DE LA PRISE EN CHARGE

#### III.1.1. Protocole diagnostique

Tous les patients recrutés sont explorés sur le plan clinique et radiologique (*figure N°77*). Ils sont ensuite classés selon la classification de SILENCE et GLORIEUX.

#### Sur le plan clinique :

*Le diagnostic est fortement suspecté sur les signes de présomptions de la maladie :*

- Les antécédents au cours de la grossesse (*fractures intra utérines, déformation des membres, platies spondyliques, morphologie de la tête fœtale...*).
- Les antécédents de fractures répétées survenant suite à des traumatismes minimes.
- Le morphotype du patient (*macrocéphalie, visage triangulaire, la petite taille, petite main avec des doigts effilés, la rhizomélie...*).
- La couleur des sclérotiques, le plus souvent de couleur bleue.
- La dentinogénèse imparfaite.
- L'hyper laxité ligamentaire et cutané.
- La peau claire et translucide.
- Les déformations des membres, du thorax et du rachis.
- L'hypersudation au repos.

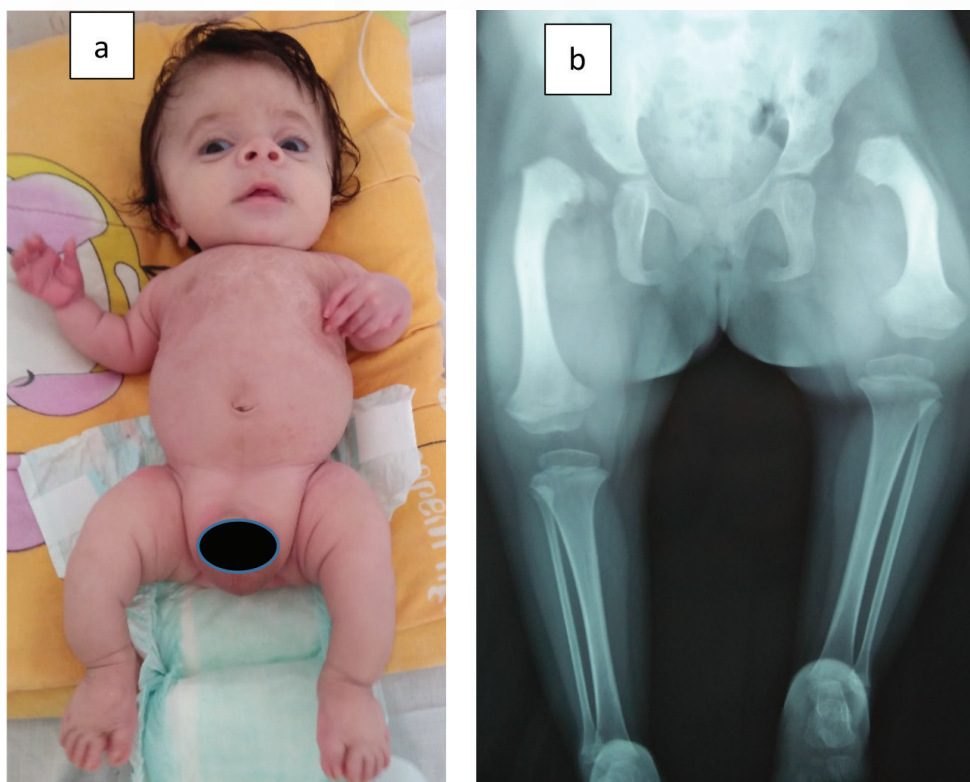


Figure N°77 : Aspect clinique et radiologique [collection personnelle]

a- Morphologie clinique

b- Radiographie des membres inférieurs



### Sur le plan radiologique :

Le bilan radiologique comporte obligatoirement des radiographies de face et de profil centrées sur la courbure principale, prenant les articulations sous et sous-jacentes. Parfois, quand les déformations sont trop importantes, le bilan radiologique est refait au bloc opératoire sous anesthésie générale pour pouvoir mobiliser le patient, positionner correctement le segment osseux et obtenir des clichés exploitables. *L'analyse radiologique (figure N°78) concerne :*

- La qualité de l'os et l'état des corticales.
- La présence ou non de fracture complète ou partielle.
- *Pour l'analyse des courbures :* Il faut déterminer leurs nombres, leurs orientations et leurs degrés d'angulation. La courbure principale est la plus importante à estimer.
- *L'analyse de l'état du fût diaphysaire :* le fût peut être libre, obstrué en partie ou en sa totalité. L'obstacle peut être unique ou multiple comme il peut être court ou important.

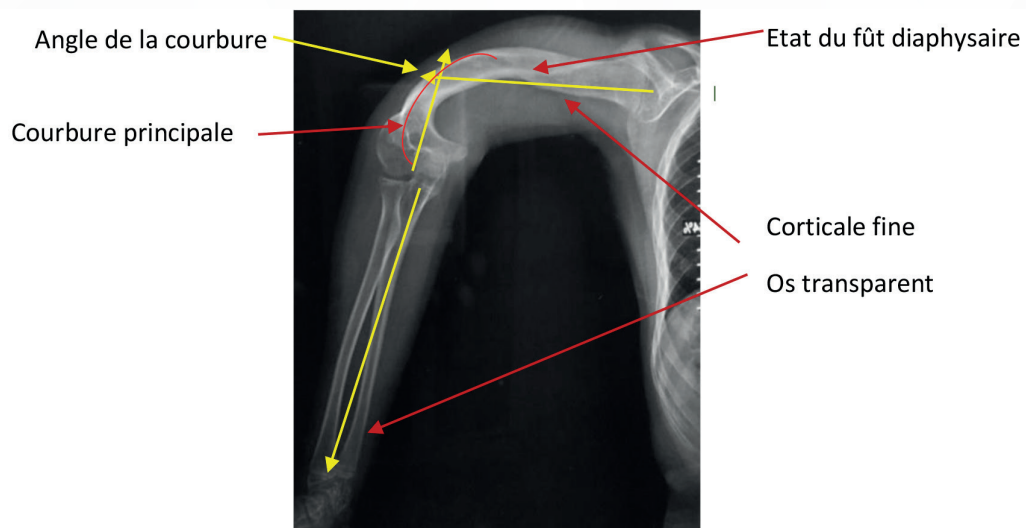


Figure N°78 : Analyse radiologique [collection personnelle]

Au niveau du fémur, il est impératif de déterminer l'état du col fémoral qui est souvent en coxa vara induite (Figure N°79).


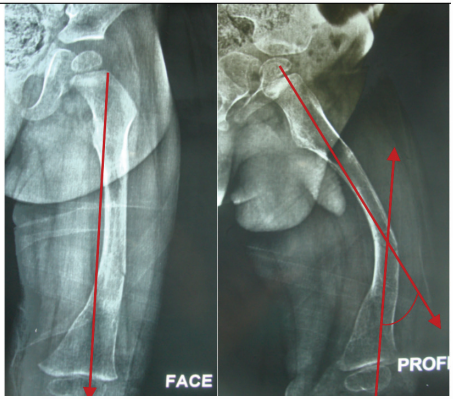
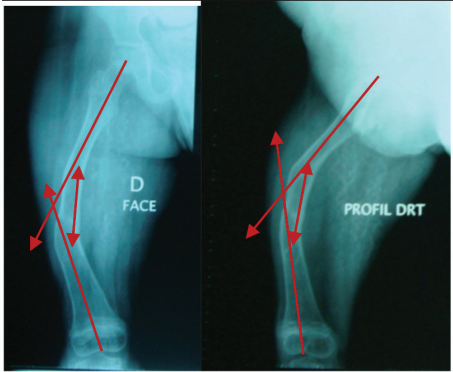


Figure N°79 : Coxa vara fémorale [collection personnelle]



Le recueil de toutes ces données a permis de proposer une classification radiologique des patients. Six stades radiologiques sont répertoriés et proposés dans le tableau N°07.

Tableau N°07 : PROPOSITION D'UNE CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE ADOPTÉE DANS NOTRE ÉTUDE

Type	Signes radiologiques	Aspect radiologique
I	Pas de déformation avec ou sans fracture	
II	Déformation simple avec un angle inférieur à °30 dans un plan, avec ou sans fracture.	
III	Déformations modérée, dans un ou deux plans de l'espace. Angle de courbure principale entre °50-°30. Avec ou sans fracture	



Type	Signes radiologiques	Aspect radiologique
IV	Déformation sévère dans un ou plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire libre. Avec ou sans fracture	
V	Déformation sévère dans un ou plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire obstrué partiellement. Avec ou sans fracture	
VI	Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire complètement obstrué, diaphyse fine en lame de sabre, avec ou sans fracture et coxa vara fémorale. Avec ou sans fracture	

### Sur le plan génétique :

Le diagnostic de certitude de l'ostéogénèse imparfaite reste la confirmation génétique. Nous n'avons réalisé cet examen chez aucun de nos patients. Cet examen reste coûteux et non disponible de pratique peut courante pour poser l'indication opératoire.



### III.1.2. Protocole de préparation préopératoire

Les malades sont présentés à notre équipe d'anesthésie réanimation en vue d'une préparation à l'acte chirurgical. Le bilan biologique préopératoire est classique. Il comporte au minimum un groupage, une formule numération sanguine, un bilan d'hémostase, un bilan rénal et électrolytique.

Avant tout acte opératoire, une quantité de sang iso-groupe, iso-rhésus est préparée.

Dans le cas de grandes déformations thoraco-rachidiennes une l'exploration de la fonction respiratoire « EFR » est demandée.

Les modalités d'anesthésie sont discutées selon l'état du patient et du geste opératoire afin de réunir les conditions optimales de sécurité.

Grâce au progrès de l'anesthésie locorégionale (*figure N°80-b*), nos patients en bénéficient souvent comme complément à l'anesthésie générale (*figure N°80-a*).



Figure N°80 : Type d'anesthésie [collection personnelle]  
a- Anesthésie générale / b- Anesthésie locorégionale écho guidée

La programmation pour un embrochage télescopique dépend du délai de la dernière cure au bisphosphonates : il est impératif d'éloigner la chirurgie d'au moins 6 semaines de la dernière cure.

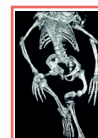
Les patients qui consultent pour une fracture fraîche sont opérés en urgence si le délai de leur dernière cure aux bisphosphonates remonte à plus de six semaines. Pour les autres, la fracture est immobilisée par une attelle de contention légère pour une durée de trois semaines puis programmés pour un embrochage télescopique dans un délai de quarante-cinq jours après la dernière cure médicale.

Concernant la correction des déformations, la programmation obéit au même protocole.

Tous les patients sont adressés en rééducation pour améliorer la trophicité musculaire, la mobilité articulaire et évaluer leurs capacités fonctionnelles avant l'intervention.

Dans les suites postopératoires, un deuxième protocole de rééducation est préalablement planifié en collaboration avec l'équipe de réadaptation fonctionnelle.





## III.2. STRATÉGIE OPÉRATOIRE

La stratégie opératoire n'est pas commune à tous les patients. Celle-ci dépend essentiellement des possibilités à améliorer l'usage des membres.

### Pour les membres inférieurs :

Généralement, ils sont opérés en premier car leurs déformations sont invalidantes. Elles sont parfois incompatibles avec la marche, la station debout et l'hygiène périnéale surtout chez les grandes filles.

Le fémur et la jambe sont souvent corrigés dans le même temps opératoire. Parfois, le choix du côté est orienté par l'importance de la déformation, de la présence ou non d'une fracture et par les doléances du patient. Le côté controlatéral est opéré dans un délai de 8 jours au plus tard quand l'état du patient le permet.

### Pour les membres supérieurs :

L'indication opératoire pour les membres supérieurs est reléguée au second plan comparée à celles des membres inférieurs par ce que :

- Le traitement orthopédique des fractures est bien toléré par les patients.
- Les déformations et les fractures des membres supérieurs ont moins de retentissement fonctionnel sauf chez les patients qui se déplacent avec des béquilles, un déambulateur ou en fauteuil roulant.

La chirurgie est de mise en cas de fracture récente et douloureuse ou s'il y a des déformations importantes et invalidantes. Les membres supérieurs sont opérés une fois que les membres inférieurs sont corrigés et consolidés, le plus souvent lorsqu'il y a nécessité d'utilisation de béquilles ou de déambulateur lors de la remise en charge de ces patients.

Les membres supérieurs sont opérés après les membres inférieurs dans un délai ne dépassant pas trois mois. Pour les patients qui doivent être opérés des deux côtés un intervalle de trois semaines a été observé.

## III.3. TECHNIQUE OPÉRATOIRE

La technique d'embrochage télescopique est simple et ne demande pas un matériel spécifique. Il est nécessaire de disposer d'une table opératoire classique, d'un tord et coupe broche et d'un poignet américaine (figure N°81).



Figure N°81 : Table opératoire [collection personnelle]



L'ostéosynthèse est assurée par deux broches dont le diamètre et la longueur peuvent être adaptés aisément en peropératoire.

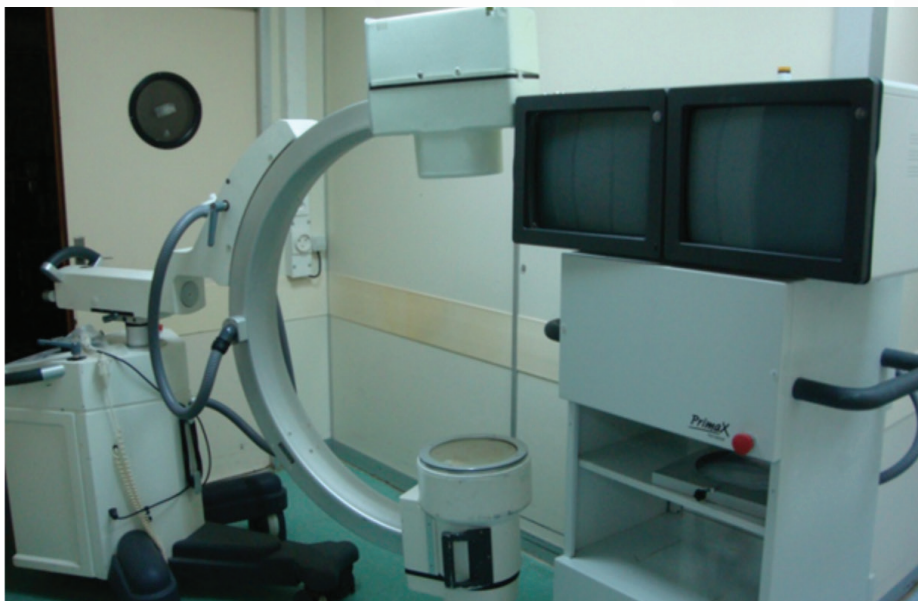
Les broches de MAITEZEAU en inox, de diamètre et de longueurs différentes (*Figure N°82*) sont les plus utilisées.

A défaut ou dans certains cas où leur diamètre ne s'adapte pas aux os de l'avant-bras, elles sont remplacées par des broches de Kirchner fines et courbées à une extrémité.



*Figure N°82 : Différents type de broches [collection personnelle]*

La technique de pose est radio-chirurgicale. L'introduction et la progression de chaque broche est réalisée sous contrôle d'amplificateur de brillance (*figure N°83*).



*Figure N°83 : : Amplificateur de brillance [collection personnelle]*



La technique consiste à placer un tuteur métallique composé de deux broches.

Ces broches sont mises de manière à assurer la contention d'un os long durant la croissance. Leur introduction dans l'os se fait à travers de petites voies d'abord percutanées sans réaliser de grandes arthrotomies (*figure N°84*).

Une broche descendante, pénètre l'épiphyse proximale, dirigée à travers le fût diaphysaire vers la métaphyse distale. Son bout proximal est courbé puis enfoui dans l'épiphyse proximale.

La seconde broche ascendante, pénètre l'épiphyse distale se dirige dans le fût diaphysaire vers la métaphyse opposée.

Son bout distal courbé est amarré dans l'épiphyse distale (*figure N°84*).

Grace à leur amarrage épiphysaire ses broches vont coulisser l'une sur l'autre au cours de la croissance assurant leur rôle de protection prolongée (*figure N°84*).

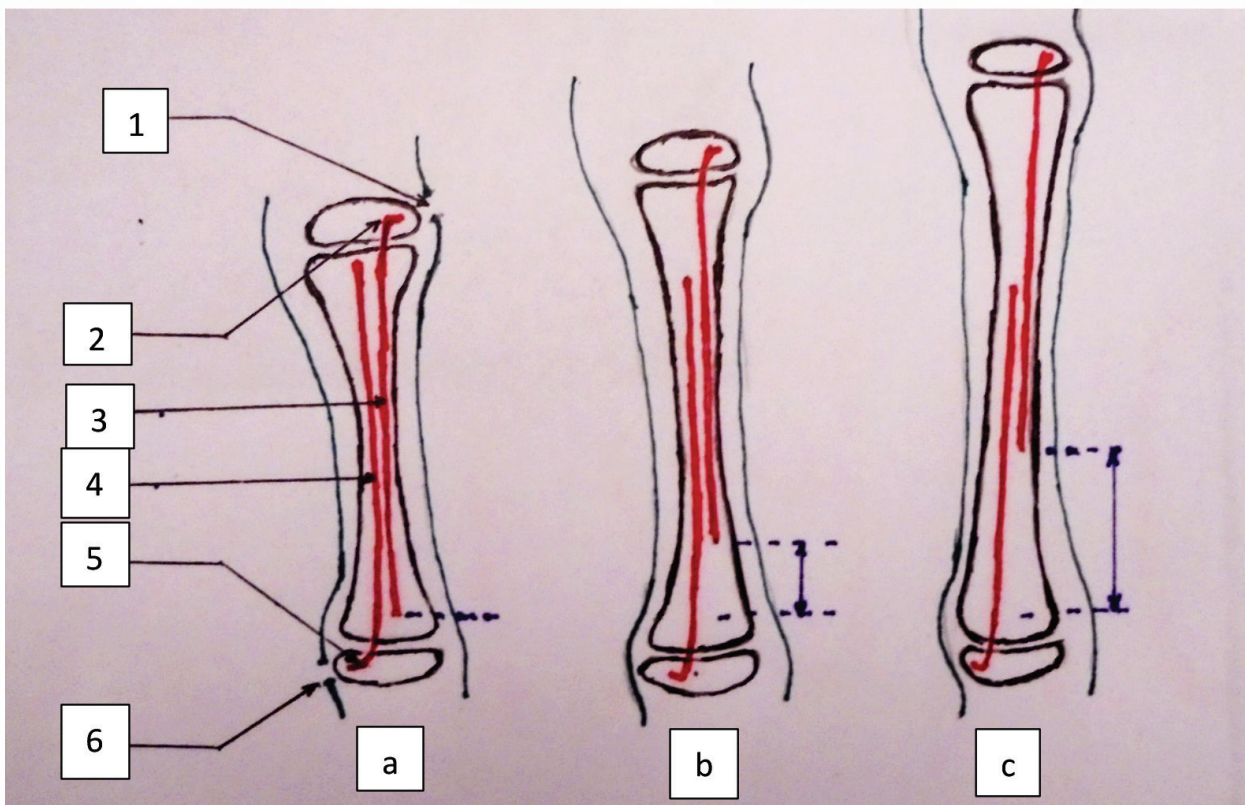


Figure N°84 : Schéma représentatif des principes de l'embrochage télescopique des os long [collection personnelle]

a : mis en place des broches, b : progression du télescopage au cour la croissance, c : coulisement des broches et maintien de la protection osseuse.

1 : abord pour l'introduction de la broche ascendante, 2 : point d'amarrage de la broche descendante,

3 : broche descendante, 4 : broche ascendante, 5 : point d'amarrage de la broche ascendante,

5 : abord pour l'introduction de la broche ascendante



La réalisation de l'embrochage télescopique obéit à des principes de base (figure N°85) :

- Protéger toute la diaphyse d'une épiphyse à l'autre, au cours de la croissance.
- Obtenir l'alignement diaphysaire dans le plan frontal et sagittal
- Le matériel doit être le plus possible perpendiculaire à un interligne horizontal.
- Pour le fémur, l'alignement doit veiller à maintenir le col fémoral en valgus.

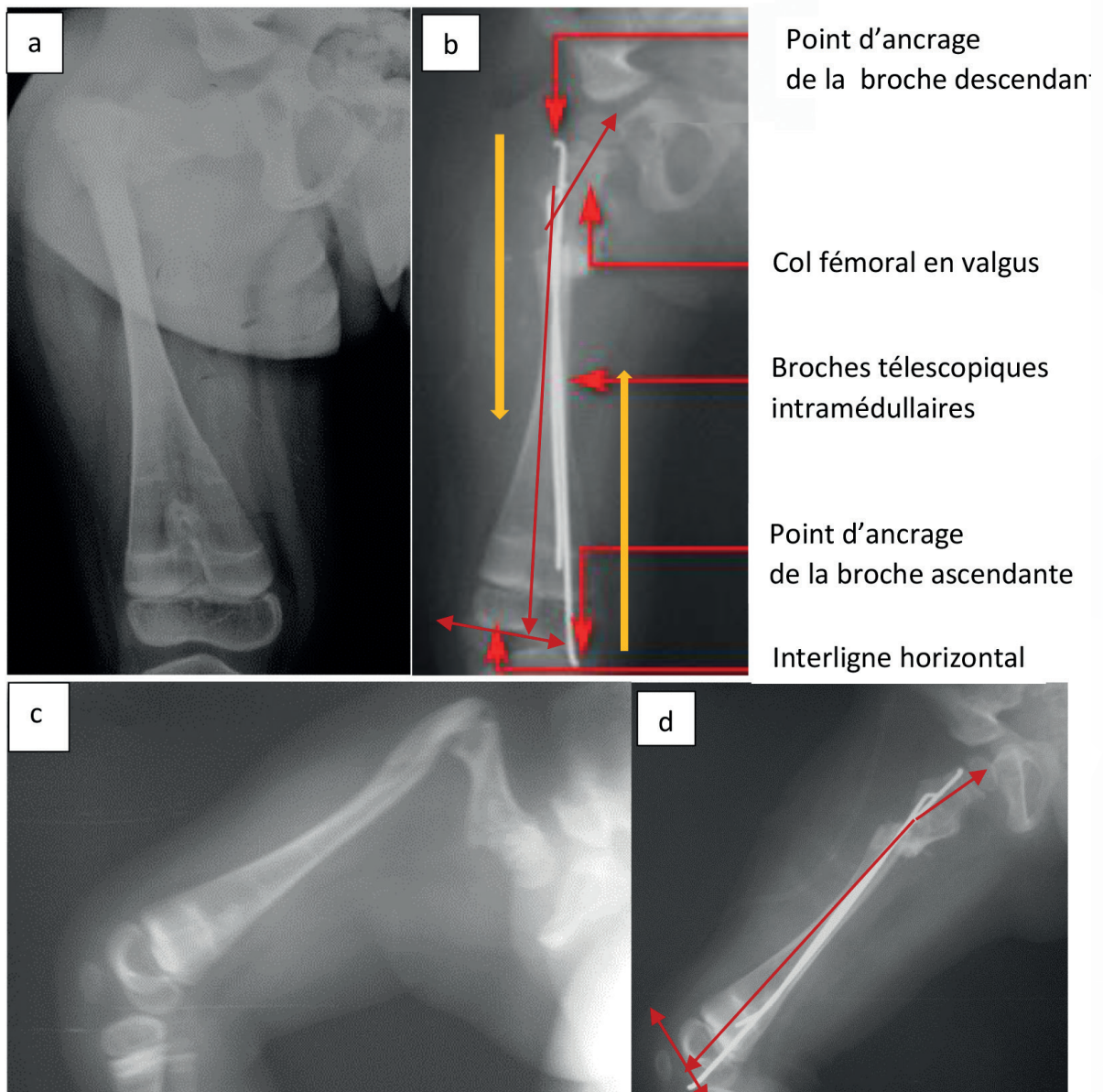


Figure N°85 : Principe biomécanique de l'embrochage télescopique coulissant [collection personnelle]

a : Radiographie préopératoire du fémur de face - b : Radiographie postopératoire du fémur de face  
c : Radiographie préopératoire du fémur de profil - d : Radiographie postopératoire du fémur de profil



### III.3.1. Embrochage télescopique de l'humérus

La première broche est descendue par une petite voie percutanée située à un travers de doigt en avant de l'acromion, traverse la tête humérale et se termine juste au-dessus du cartilage de croissance distal (*figure 86 – b*). Son bout proximal doit être bien amarré dans la tête humérale pour ne pas gêner l'amplitude articulaire de l'épaule.

La deuxième ascendante est introduite à travers le condyle latéral par une petite incision à son regard (*figure 86 – d*). Cette broche est poussée en haut jusqu'en dessous du cartilage de croissance proximal. Son bout distal est recourbé et enfoncé dans le condyle latéral.

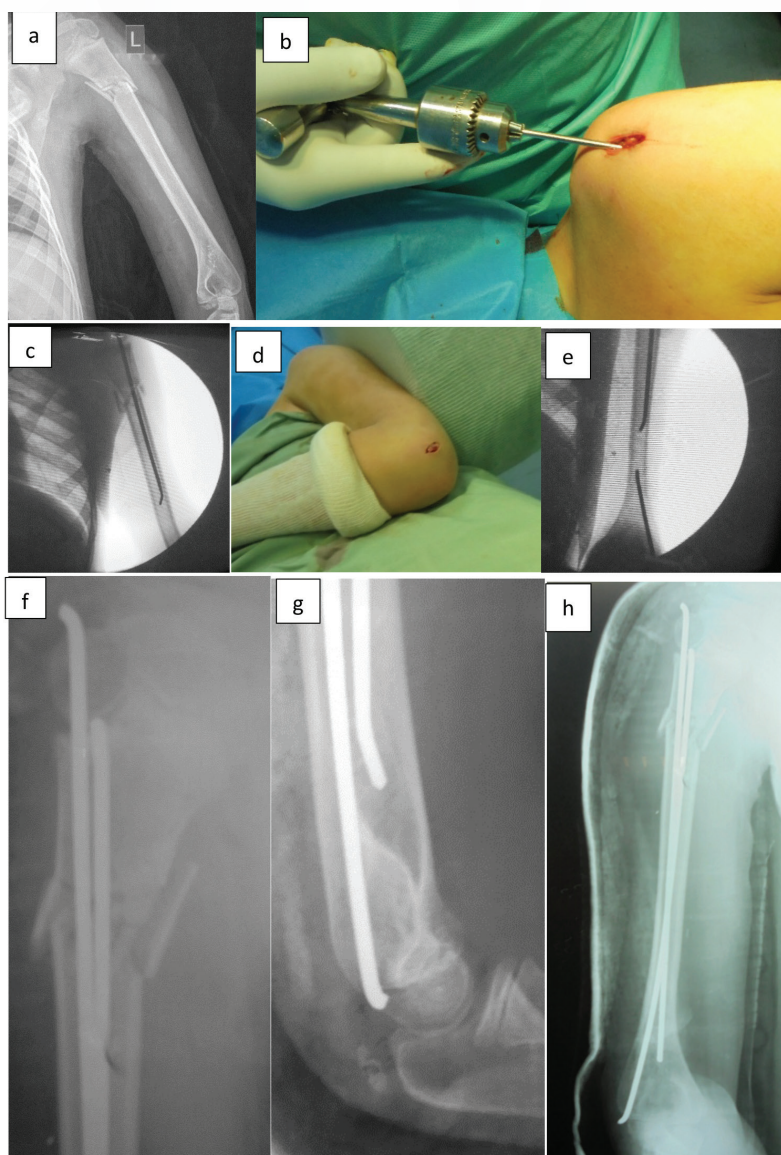


Figure N°86 : Embrochage télescopique de l'humérus [collection personnelle]:

*a : Fracture complexe de l'humérus, b : Abord du point d'introduction de la broche descendante, c : Contrôle radiologique de la progression de la broche descendante, d : Abord du point d'introduction de la broche ascendante, e : Contrôle radiologique de la progression de la broche ascendante, f : Point d'ancrage de la broche descendante, g : Point d'ancrage de la broche ascendante, h : Contrôle radiologique de l'embrochage télescopique.*

Dans les grandes déformations, l'abord de la jonction tiers moyen tiers / inférieur de l'humérus est obligatoire. Le risque de léser le nerf radial est important. Parfois même, le nerf radial est retrouvé en plein apex de la déformation.



### III.3.2. Embrochage télescopique des deux os de l'avant-bras

La synthèse radiale est difficile. Il faut toujours incurver la broche pour essayer de conserver la courbure radiale. Cette broche est introduite par voie percutanée à travers la styloïde radiale et remontée jusqu'au cartilage de croissance proximal du radius.

La broche ulnaire est descendue du bec de l'olécrane jusqu'au cartilage distal de l'ulna (*figure N°87*).

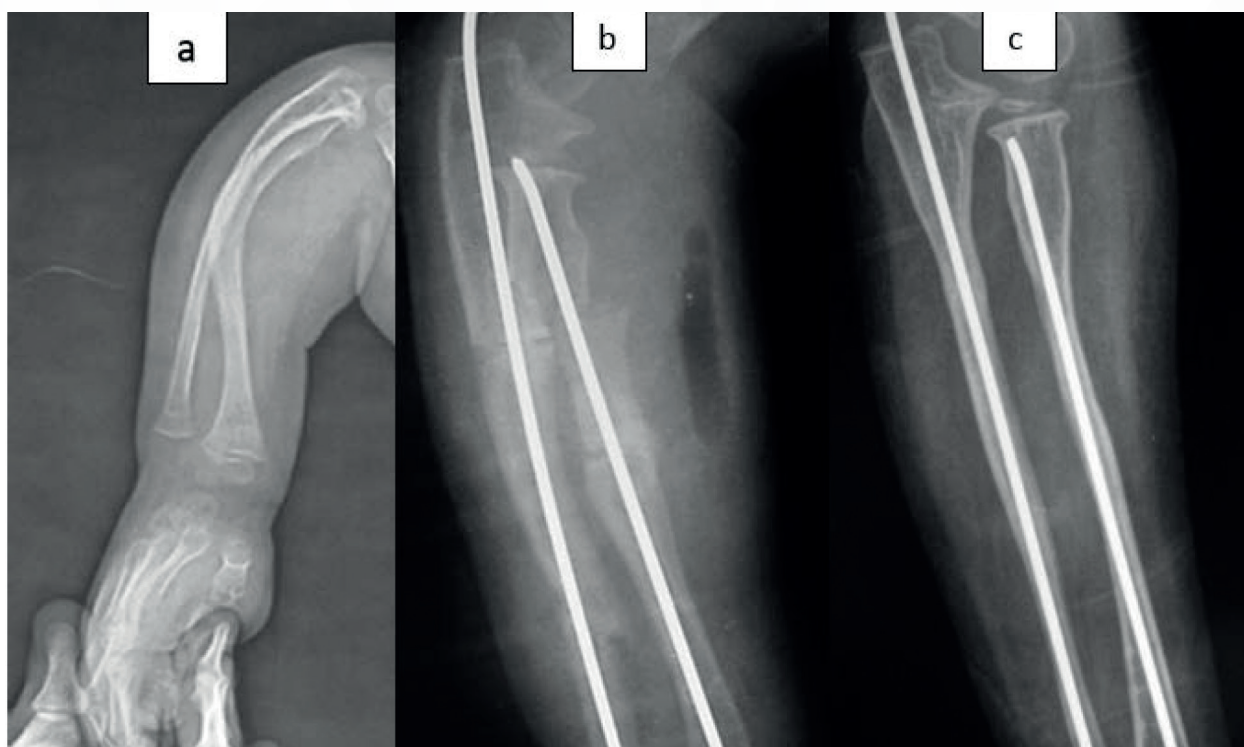


Figure N°87 : Embrochage télescopique des deux os de l'avant-bras [collection personnelle] :  
a- Radiographie préopératoire - b- Radiographie post opératoire  
c- Radiographie à 12 mois post opératoires

### III.3.3. Embrochage télescopique du fémur

Par une petite incision médiale au niveau du genou, une broche cintrée est poussée à travers le condyle médial en haut dans le fût diaphysaire jusqu'au col fémoral.

Si possible, arrêter la progression de cette broche à quelques millimètres du cartilage de croissance céphalique.

La deuxième est descendue de la jonction trochantéro-céphalique jusqu'au cartilage distal du fémur (*figure N°88 et 89*).



Il faut veiller à ce que le col fémoral soit en coxa-valga, que l'interligne artriculaire du genou soit perpendiculaire à l'axe du montage et qu'il ne persiste aucun défaut de rotation.



Figure N°88 : voies d'introduction des broches au niveau de la cuisse [collection personnelle]

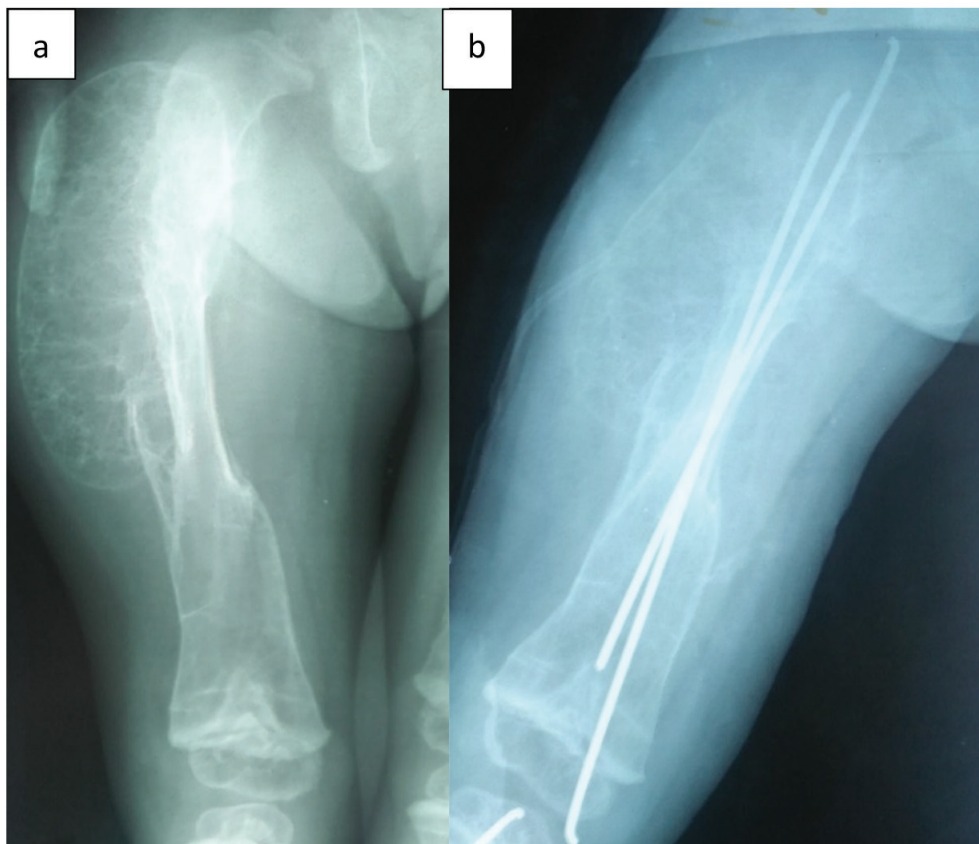


Figure N°89 : Embrochage télescopique centromédullaire du fémur [collection personnelle]

a : radiographie préopératoire de face  
b : radiographie postopératoire de face



### III.3.4. Embrochage télescopique des deux os de la jambe

La première broche est remontée par une voie percutanée de la pointe malléolaire médiale jusqu'en dessous du cartilage proximal du tibia. La deuxième est placée de haut en bas introduite de la zone pré-spinale par une courte incision médiale en regard de l'interligne du genou jusqu'au cartilage de croissance distal par une petite voie médiale (fig. N°90, 91 et 92).



Figure N°90 : Voies d'introduction des broches au niveau de la jambe [collection personnelle]

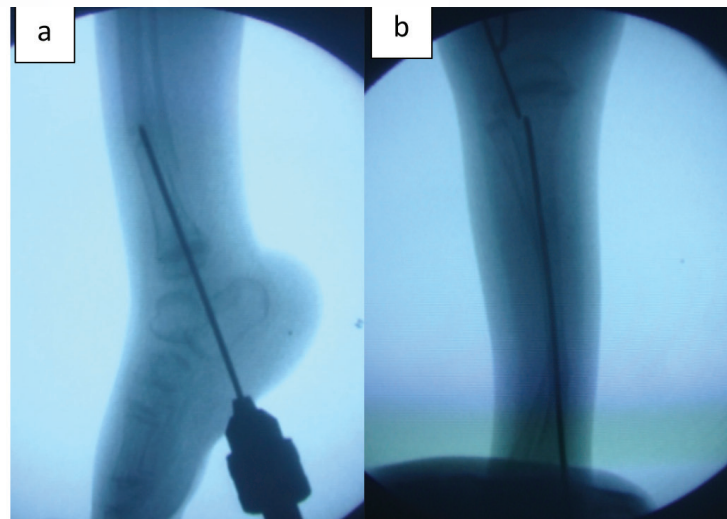


Figure N°91 : Contrôle sous amplificateur de brillance de l'embrochage télescopique du tibia [collection personnelle]  
a : introduction de la broche ascendante par la malléole médiale / b : introduction de la broche descendante par l'espace pré spinal

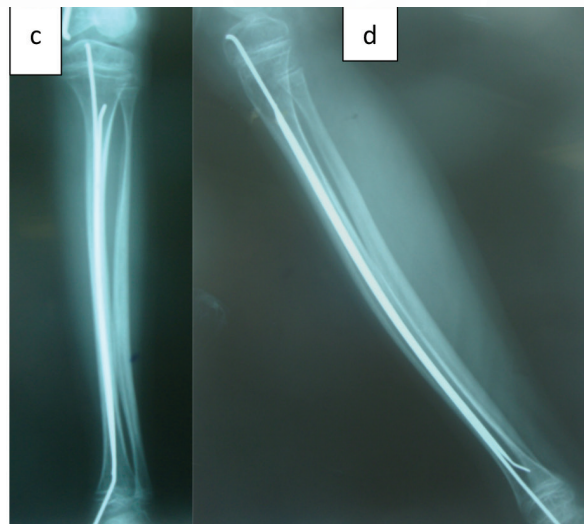


Figure N°92 : Embrochage télescopique centromédullaire de la jambe [collection personnelle]  
c : Radiographie des deux os de la jambe de face - d : Radiographie des deux os de la jambe de profil





### III.4. VARIANTES DE LA TECHNIQUE

Trois variantes d'embrochage télescopique sont réalisées dans notre série :

#### III.4.1. L'embrochage télescopique centromédullaire

Les broches ascendante et descendante sont intramédullaires d'emblée (*figure N°93*).

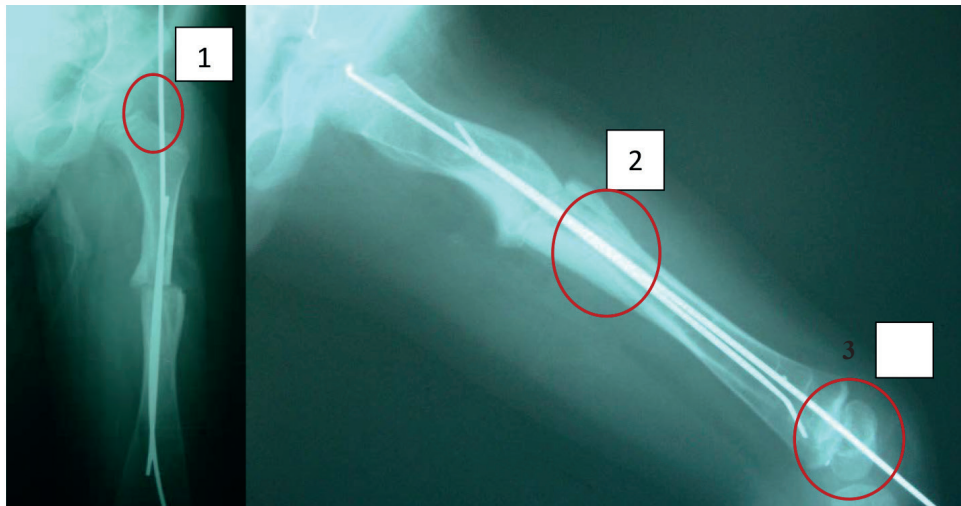


Figure N°93 : radiographie d'embrochage télescopique centromédullaire du fémur [collection personnelle]

1- Broche descendante introduite à la jonction cervico-trochantérienne - 2- Broches intramédullaires  
3- Broche ascendante introduite à travers la zone non portante de l'épiphyse latérale distale du fémur

#### III.4.2. L'embrochage télescopique sous périoste

Les broches sont placées en sous périoste, recouvertes par le périoste (*figure N°94*). Elles vont se retrouver englobées dans l'os suite à la production osseuse du périoste et devenir ainsi intramédullaires dans les années qui suivent :

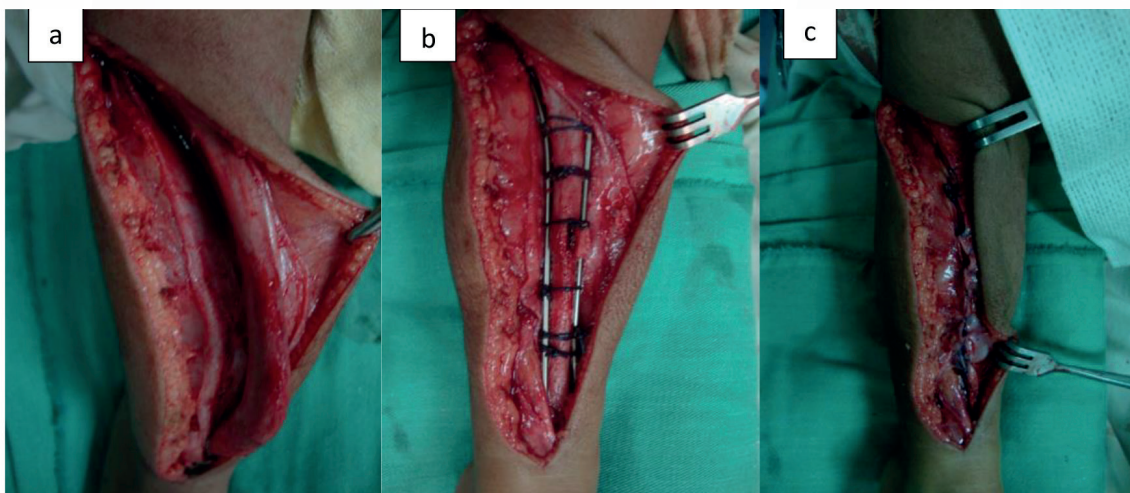


Figure N°94 : Vues opératoire d'embrochage télescopique sous périoste [collection personnelle]

a : ouverture du périoste et mis à nue de l'os - b : mise en place et fixation des broche de part et d'autre de l'os  
c : suture du périoste englobant l'os et les broches



### III.4.3. L'embrochage télescopique mixte

Une des broches est intramédullaire, l'autre est placée en sous périosté. Ceci dans le cas où le fût diaphysaire ne peut admettre qu'une seule broche (figure N°95).

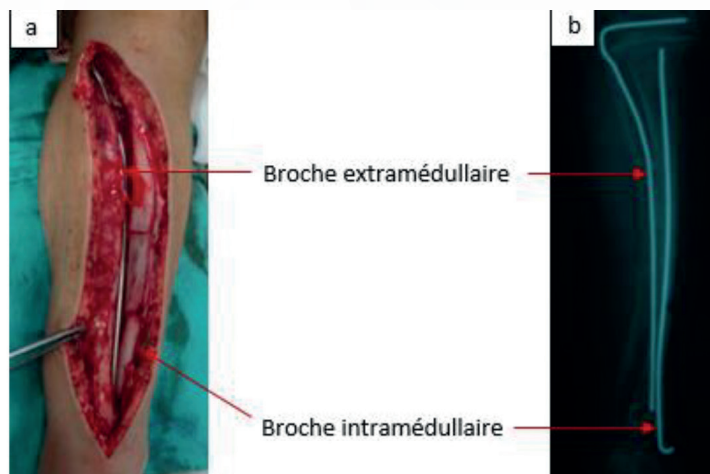


Figure N°95 : Illustration d'un embrochage mixte [collection personnelle]  
a : Vue peropératoire - b : Radiographie postopératoire

## III.5. EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE ET CORRECTION DE LA COXA VARA FÉMORALE :

La correction de la coxa vara fémorale a été réalisée selon trois techniques associées à l'embrochage télescopique :

### III.5.1. Technique de translation du fragment proximal :

Quand le col est en coxa vara ce qui est très fréquent, une ostéotomie est réalisée 2 à 3 centimètres au-dessous de la région trochantérienne. La broche descendante est introduite à la jonction cervico trochantérienne sortie sur la corticale latérale de ce segment proximal qui est translaté en médial puis cette broche est introduite dans le fût diaphysaire du segment distal. La broche ascendante remonte du condyle latéral traverse la face latérale du segment trochantéro-céphalique proximal jusqu'au col fémoral. Ainsi le col est fixé en valgus (Figure N°96).

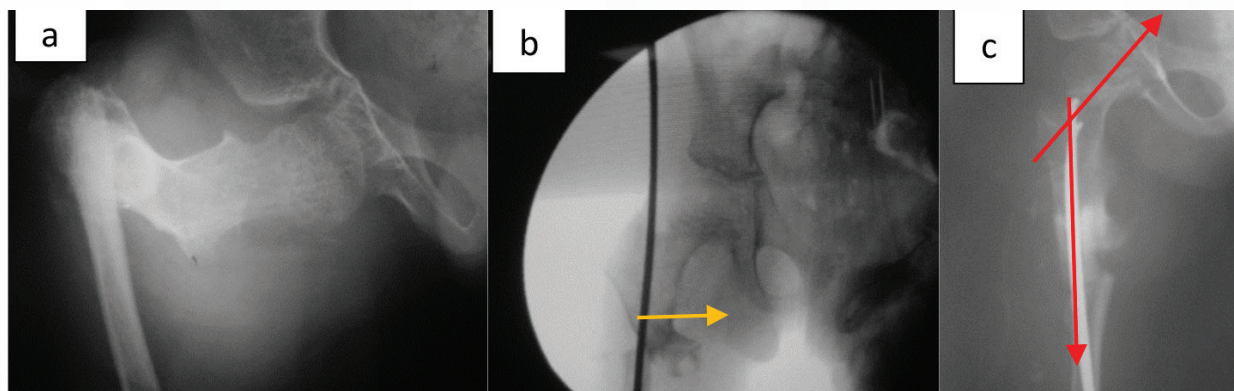


Figure N°96 : Correction d'une coxa vara par translation de l'extrémité proximale du fémur [collection personnelle]  
a- Radio initiale - b- Control peropératoire - c- Radiographie de control postopératoire



### III.5.2. Ostéotomie de soustraction latérale et contention par un clou plaque pédiatrique «catherinette» associée à l'embrochage centromédullaire

Cette méthode consiste à réaliser une ostéotomie de soustraction triangulaire à base latérale (Figure N°97). La fermeture de cette ostéotomie permet de mettre le col en valgus. La contention est assurée par un embrochage centromédullaire associé à une ostéosynthèse segmentaire par un clou plaque pédiatrique de l'extrémité proximale du fémur.

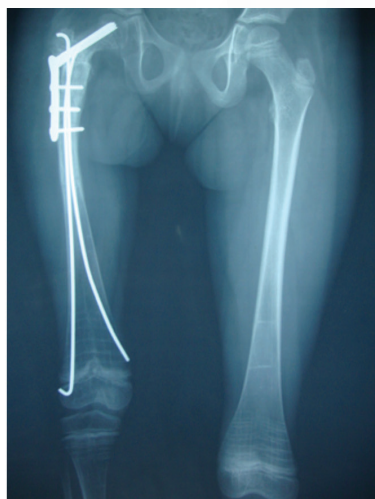


Figure N°97 : Correction de la coxa vara par ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire et catherinette [collection personnelle]

### III.5.3. Ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire

L'ostéotomie de soustraction latérale est réalisée 2 à 3 centimètres au-dessous de la région trochantérienne, le plus souvent sur une crosse latérale. Cette crosse est emportée par l'ostéotomie. La fermeture de l'ostéotomie permet de mettre le col en valgus. La contention n'est assurée que par l'embrochage centromédullaire (Figure N°98).

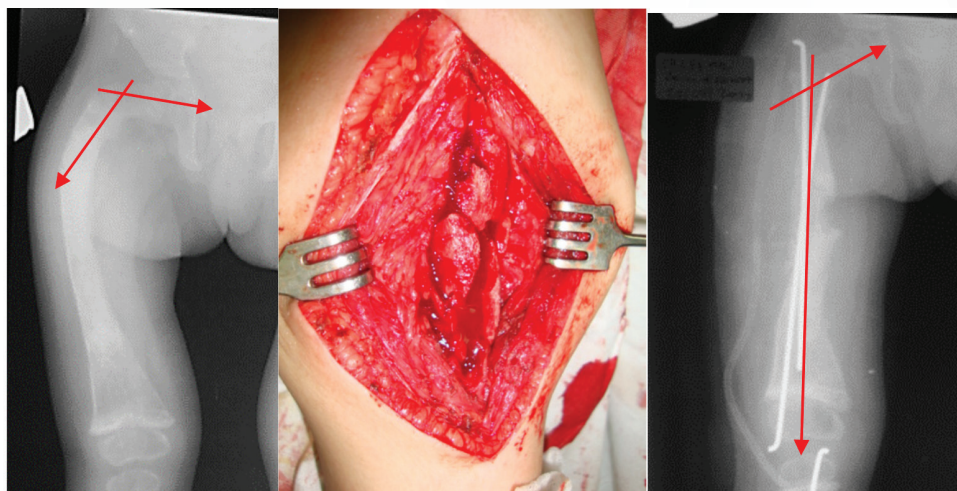


Figure N°98 : Ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire [collection personnelle]  
a- Coxa vara fémorale - b- Ostéotomie de soustraction - c- Radiographie post opératoire membre réaxé et coxa vara corrigée



## III.6. GESTES COMPLÉMENTAIRES

### III.6.1. L'ostéotomie dans la correction des déformations

Les ostéotomies sont réalisées sur l'apex de la déformation. Elles peuvent se faire par ostéoclasie, ostéotomie percutanée sous contrôle radiologique (*figure N°99*), de visu par un mini abord ou par un abord large.

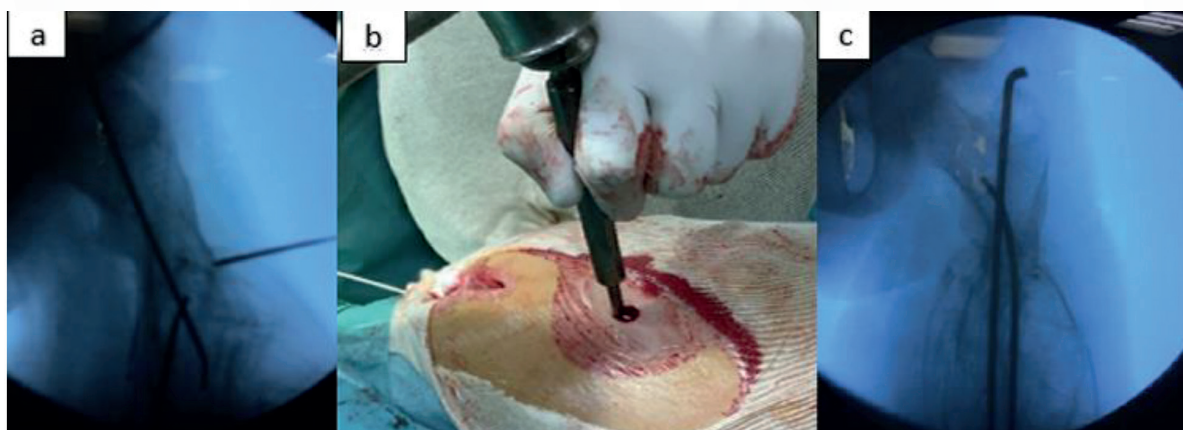


Figure N°99 : Illustration d'une ostéotomie percutanée sous contrôle radiologique [collection personnelle]

a : Repérage scopique du sommet de la déformation - b : Introduction percutané de l'ostéotome - c : Ostéotomie sous contrôle radiologique

L'ostéotomie peut être unique ou multiple et réalisée autant de fois que nécessaire pour corriger de grandes déformations. Elle peut être réalisée à l'aide d'ostéotomes plats et fins quand l'os est fragile ou en timbre-poste après fragilisation corticale par des perforations réalisées au moteur.

Les ostéotomies réalisées à la scie mécanique sont déconseillées.

Les ostéotomies sont souvent obliques, réalisées dans l'axe du segment osseux ce qui permet un meilleur contact inter fragmentaire favorable à la consolidation (*figure N°100*).

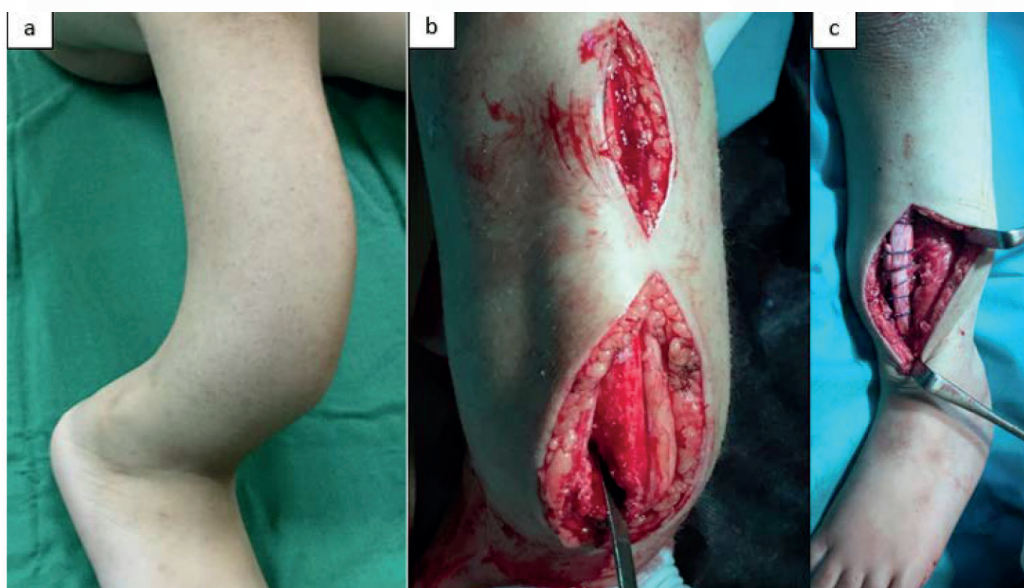


Figure N°100 : illustration de l'ostéotomie oblique [collection personnelle]

a- déformation angulaire de la jambe - b- ostéotomie oblique du tibia - c- vue opératoire après alignement du tibia



### III.6.2. Les raccourcissements osseux

Le raccourcissement est une solution, souvent réalisé pour corriger de grandes déformations osseuses.

On considère que c'est un raccourcissement si la réduction osseuse dépasse 1cm emportant les deux corticales.

Le raccourcissement est réalisé par grignotage d'os aux différentes pinces Gouges (*rongeur à os*) ou par résection d'un fragment osseux.

Ce fragment est désolidarisé du reste de l'os par deux ostéotomies réalisées au ciseau à frapper.

La résection permet d'aligner une grande déformation (*figure N°101*).

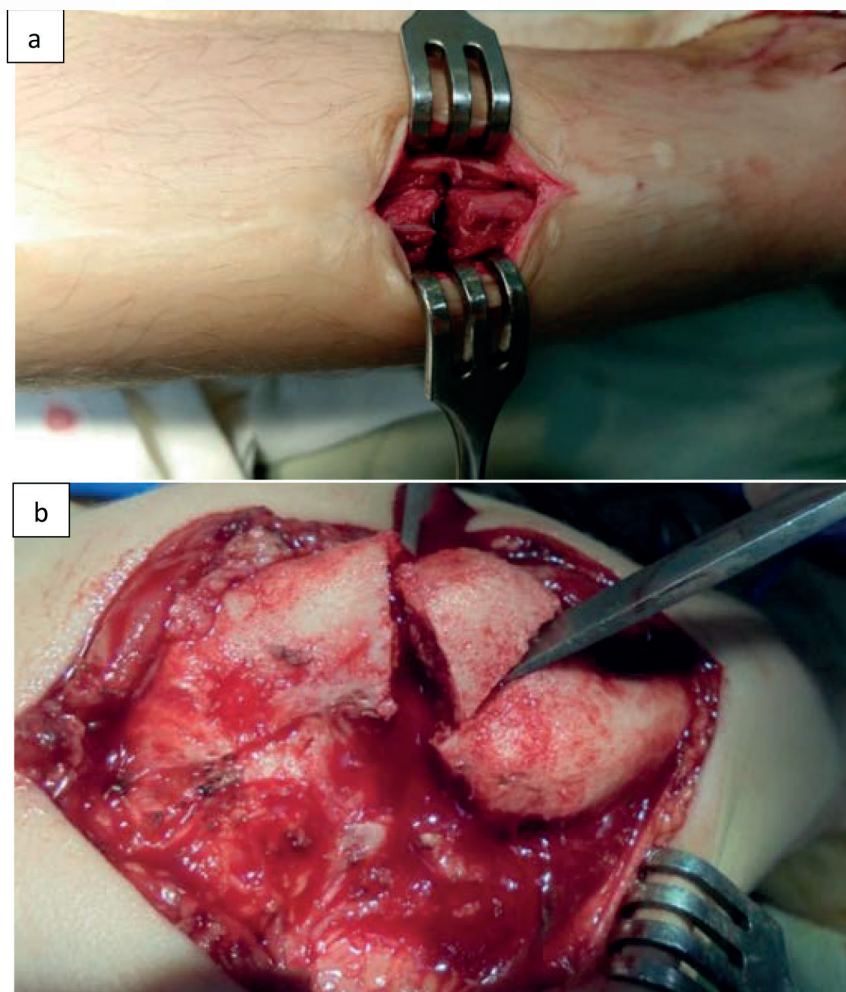


Figure N°101 : Illustration des différents types de raccourcissements  
a : raccourcissement par grignotage - b : raccourcissement par résection osseuse

Les résections peuvent se faire à un niveau ou plus.

Le raccourcissement est parfois obtenu par glissement inter-fragmentaire sur une ostéotomie oblique.



### III.6.3. Reperméabilisation du fût diaphysaire

La reperméabilisation du fût diaphysaire est souvent réalisée à l'aide de différentes pointes carrées ou mèches de diamètre croissant (*figure N°102*).

Cette reperméabilisation est facile dans le cas où l'obstacle est court sur un os fragile.

Parfois surtout après traitement aux bisphosphonates l'os devient plus solide, le forage canalaire est réalisé au moteur. L'alésage est réalisé avec des mèches longues de diamètre croissant.

Lors de la reperméabilisation d'un segment osseux situé entre deux ostéotomies de correction, le forage est réalisé à travers la première ostéotomie.

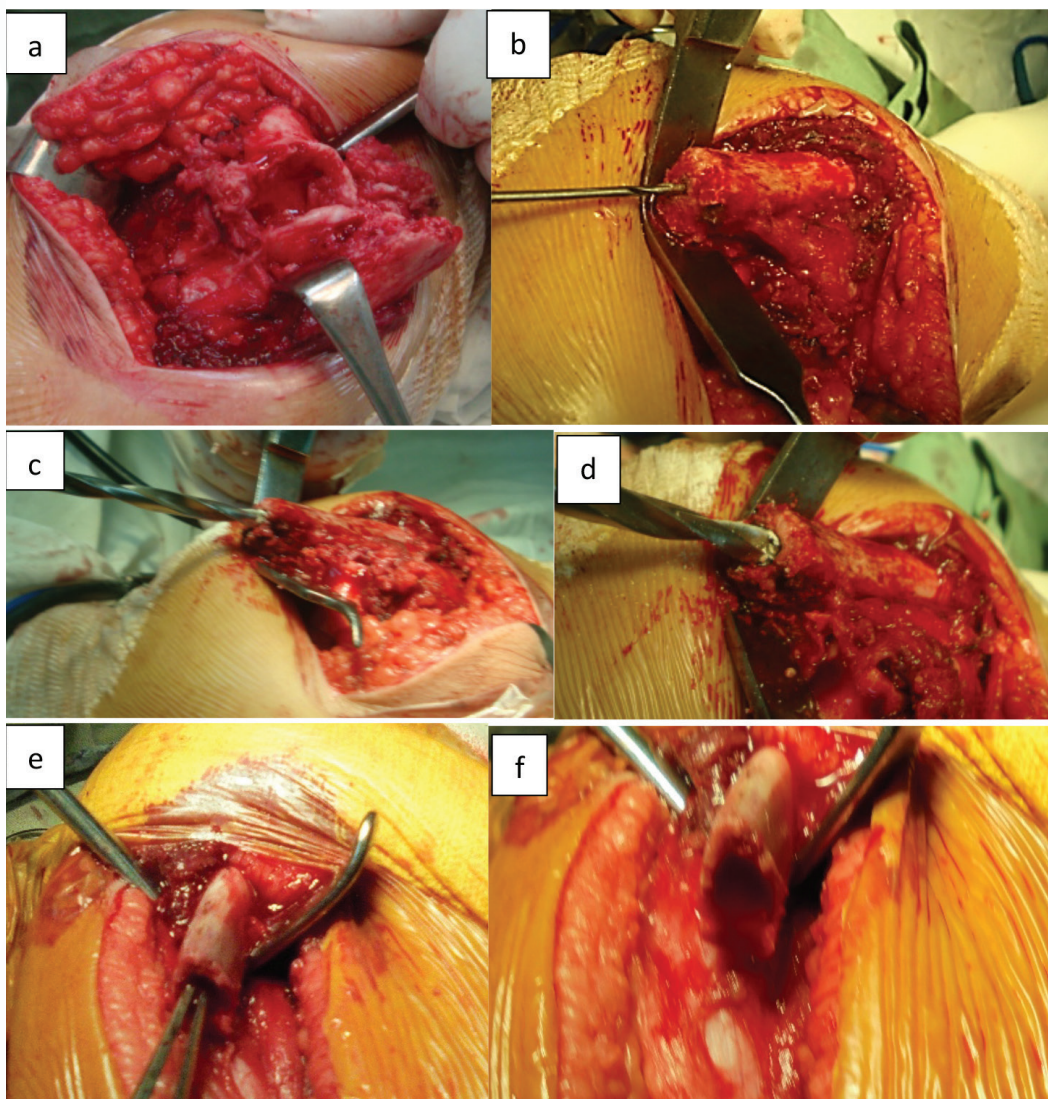


Figure N°102 : illustration des différentes étapes de reperméabilisation du fût diaphysaire [collection personnelle]

a : vue peropératoire du canal médullaire fermé - b, c, d : alésage progressif du canal médullaire  
e, f : vue peropératoire du canal médullaire reperméabilisé

Par contre, si l'obstacle occupe plus d'un tiers, le forage ne trouve plus d'indication. Il est pratiquement impossible de le réaliser.



### III.6.4. Allongement musculaire et aponévrotomie

Des ténotomies percutanées ou à ciel ouvert des muscles et aponévroses (figure N°103) sont réalisées dans trois cas :

- Lorsque le raccourcissement seul ne permet pas de corriger entièrement la déformation.
- Lorsque la correction est obtenue sous tension musculo-aponévrotique.
- Lorsqu'il y a risque d'apparition d'un syndrome des loges lors des corrections des déformations par des ostéotomies multiples.

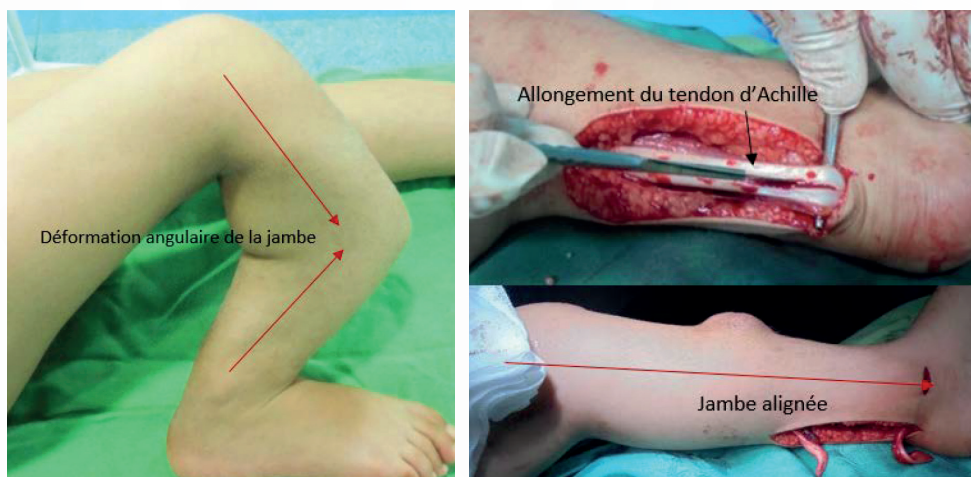


Figure N°103 : Illustration d'alignement de jambe après allongement du tendon d'Achille [collection personnelle]

## III.7. GESTES ASSOCIÉS ET SOINS POSTOPÉRATOIRES

### III.7.1. Le pansement

En fin d'intervention, toutes les incisions sont couvertes par des compresses larges, le membre est enveloppé par un bandage souple en deux à trois couches. Ce bandage doit protéger tout le membre et servir comme contention primaire (figure N°104).

Ce pansement est changé au dixième jour post opératoire pour le membre inférieur et à trois semaines pour le membre supérieur.

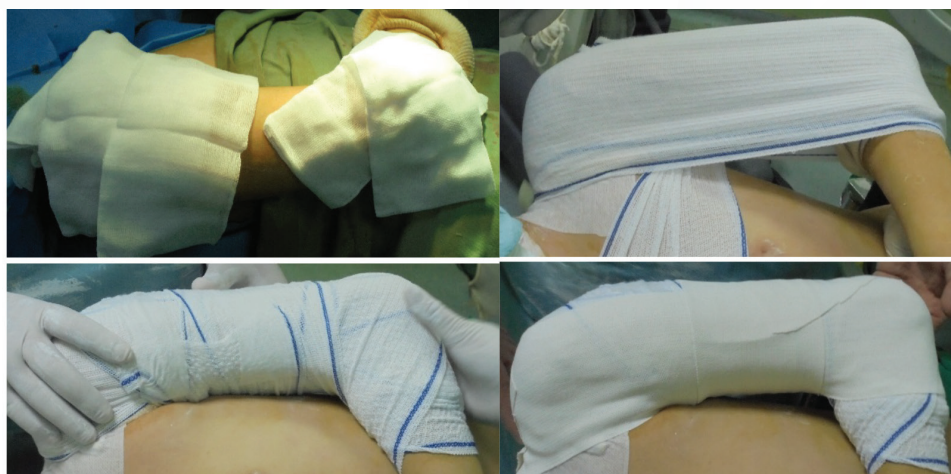


Figure N°104 : Illustration des différentes étapes d'un pansement postopératoire du patient sous AG [collection personnelle]



### III.7.2. Contrôle radiologique

Il est réalisé après le pansement, malade toujours sous anesthésie et par le chirurgien lui-même.

### III.7.3. Immobilisation post opératoire

Pour le membre supérieur, elle est assurée par une attelle en gouttière, légère. Cette attelle est moulée de l'épaule à la paume de la main ; coude à 90° et poignet à 25° d'extension. Le membre sous attelle est immobilisé contre le tronc avec un bandage élastique pendant une durée de vingt et un jours.

Après libération du membre cette attelle est utilisée comme une contention nocturne pour une durée de 10 jours de plus ou comme protection lors du transport du patient dans le premier mois post opératoire.

Le membre inférieur est protégé par une attelle pelvi-pédieuse genou fléchi à 20° et cheville à 90°. C'est une attelle en gouttière légère dans laquelle on confectionne un socle anti rotatoire a sa partie distale (Figure N°105). Elle est gardée pour une durée de trois à quatre semaines.



Figure N°105 : Illustration des attelles avec socle anti rotatoire [collection personnelle]

Dans le cas où les deux membres inférieurs sont opérés à huit jours d'intervalle, l'immobilisation est assurée par un plâtre bi-pelvi-pédieux (figure N°106) qui sera bivalvé au lendemain de l'intervention.



Figure N°106 : Immobilisation par un plâtre bipelvipédieux [collection personnelle]

Cette immobilisation est parfois gardée comme protection nocturne ou comme protection lors du transport du patient.

Ces immobilisations sont confectionnées sur malade endormi.





### III.7.4. Le drainage du site opératoire

Le drainage n'est pas systématique, il est obligatoire lorsque la correction d'une déformation a nécessité plusieurs ostéotomies.

Il est maintenu pour une durée maximale de trois jours.

### III.7.5. Traitements adjuvants

Nos patients sont mis sous anti inflammatoires, antibiotiques et antalgiques pour une durée de cinq jours. La sortie du patient est faite entre trois et cinq jours quand un seul côté est opéré et au quinzième jour quand le geste est bilatéralisé.

### III.7.6. La rééducation

Elle est démarrée dès sédation des phénomènes inflammatoires et consiste en une rééducation isométrique des muscles du membre opéré.

Nos patients sont confiés à nos confrères rééducateurs dès l'ablation de l'immobilisation. Ils sont autorisés à se mettre en charge dès l'apparition d'un cal primaire sur une fracture ou une ostéotomie.

### III.7.7. La reprise des cures médicales (BP)

La reprise du traitement aux bisphosphonates n'est autorisée que deux mois (*8 semaines*) après une ostéotomie ou une fracture.

### III.7.8. Suivi en consultation

Le suivi est clinique et radiologique. Il se fait à J 21, à 03 mois, puis tous les 06 mois pendant 02 ans et tous les ans par la suite sauf en cas de complications. On évite souvent l'exposition aux rayons radiologiques.



## IV PARAMETRES DE SUIVI ET D'ÉVALUATION

### Analyse des paramètres généraux :

- Age
- Sexe
- Provenance géographique

### Diagnostic clinique et radiologique :

- Classification de SILLENCE et GLORIEUX
- Proposition d'une classification radiologique

### La technique :

- Variantes techniques
- Gestes complémentaires
- Gestes associés

### Analyse comparative des résultats cliniques avant et après la chirurgie :

- Douleur selon le score EVS « échelle verbale simple » (0 : pas de douleur, 1 : douleur modérée, 2 : douleur importante).
- L'appréhension
- La survenue de fracture
- La taille des patients
- Etat fonctionnel des membres supérieurs
- Etat fonctionnel des membres inférieurs « score de BLECK »

### Analyse comparative des résultats radiologiques :

- Consolidation des fractures et ostéotomies
- Le coulisement des broches
- Les déformations résiduelles
- Retentissement sur le cartilage de croissance

### Les complications

### Les reprises chirurgicales pour changement de broche

### L'évolution sociale

### L'évaluation économique

Ces paramètres sont recueillis sur une fiche d'évaluation utilisée dans notre service (*annexe 1*).



## V ANALYSE DES RESULTATS

### V.1. COLLECTE DES DONNÉES

La collecte des données de l'étude s'est faite par l'exploitation de toutes les informations recueillies sur une fiche d'observation établie pour le suivi de tous les patients pris en charge dans le service pour ostéogénèse imparfaite (*Voir fiche annexe*).

Tous les paramètres étudiés (*cliniques et radiologiques*) pré, per et post opératoires ont été regroupés et portés sur une base de données informatique Access 2000 par un même examinateur.

### V.2. ANALYSE STATISTIQUE

La première analyse était descriptive. Elle a consisté en la description de certaines variables cliniques et sociodémographiques qui concernent la population d'étude. Cette description a été réalisée à la fois pour les 61 patients et pour les 246 os opérés au cours de l'étude. Ensuite, la description a concerné la technique opératoire.

Les résultats ont été exprimés par des pourcentages pour les variables qualitatives et les moyennes pour les variables quantitatives. Une transformation en classes a été réalisée pour certaines variables.

Deuxièmement, nous avons procédé à l'évaluation de l'apport de l'embrochage télescopique dans la prise en charge de l'ostéogénèse imparfaite. Cette évaluation a été réalisée en comparant les résultats des mesures effectuées avant et après la chirurgie.

Des critères de jugement quantitatifs et qualitatifs ont été retenus pour cette étude. Pour les critères de jugement quantitatifs, la différence de moyennes enregistrée avant l'acte chirurgical et au dernier recul (*en moyenne 5 ans après*) a été comparée par le test de STUDENT sur échantillons appariés. Pour les critères de jugement qualitatifs, la différence entre les pourcentages enregistrés avant l'acte chirurgical et au dernier recul (*en moyenne 5 ans après*) a été comparée par le test CHI-DEUX, chi-deux corrigé de YATES et le test exact de FISHER.

Pour ces comparaisons, nous avons retenu un seuil de signification de 5%.

Les estimations ont été exprimées avec un intervalle de confiance de 95%.

L'analyse statistique a été réalisée avec les logiciels SPSS 21 et Epi info 7.

Les graphes ont été réalisés sur *Excel*.

## *Chapitre III*

# RESULTATS



## I DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

### I.1. NOMBRE DE MALADES

La série comporte 61 patients.

### I.2. LA DURÉE DE L'ÉTUDE

L'étude a duré 9 ans, elle s'étend de janvier 2009 à août 2018.

### I.3. LA DURÉE MOYENNE DU SUIVIE

La durée moyenne du suivi est de 5,38 ans.

### I.4. MOTIF DE CONSULTATION

Tableau N°08 : RÉPARTITIONS DES PATIENTS SELON LE MOTIF DE CONSULTATION

Motif de consultation	Effectifs	%
Déformation	41	61,21
Fracture sur déformation	17	27,86
Fracture sans déformations	3	4,91

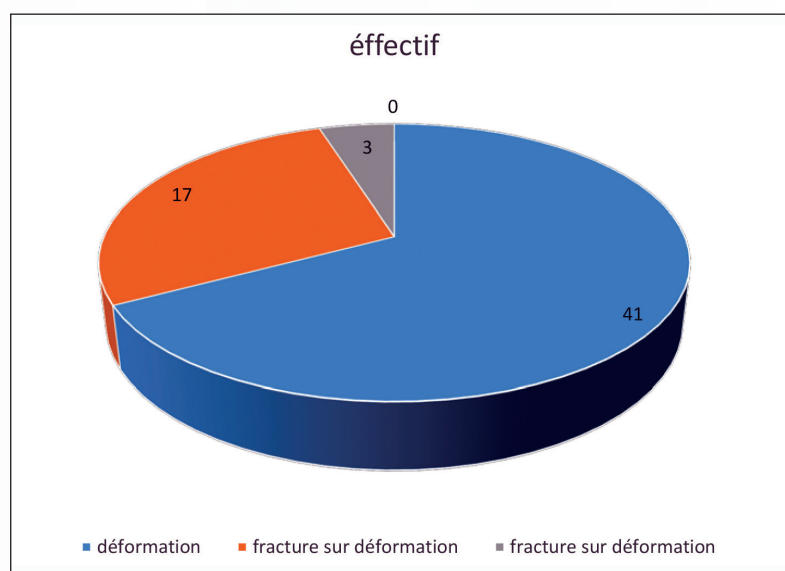


Figure N°105 : Répartition graphique des patients selon le motif de consultation

Le motif de consultation le plus fréquent est la déformation, il représente 61,21% (Tableau N°08, figure N°107).



## I.5. PROVENANCE GÉOGRAPHIQUE

Tableau N°09 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LEURS PROVENANCES GÉOGRAPHIQUES

Ville	Effectifs	%
Alger	10	16,39
Djelfa	7	11,47
Médéa	6	9,83
Bouira	6	9,83
Chlef	4	6,55
Blida	4	6,55
Batna	3	4,91
Tizi-Ouzou	3	4,91
Boumerdes	2	3,27
Annaba	2	3,27
Mascara	2	3,27
Tébessa	2	3,27
Bejaia	1	1,63
Jijel	1	1,63
Setif	1	1,63
Bordjbouariridj	1	1,63
Constantine	1	1,63
Tiaret	1	1,63
Oum el Bouaghi	1	1,63
Ouargla	1	1,63
Tipaza	1	1,63
Biskra	1	1,63

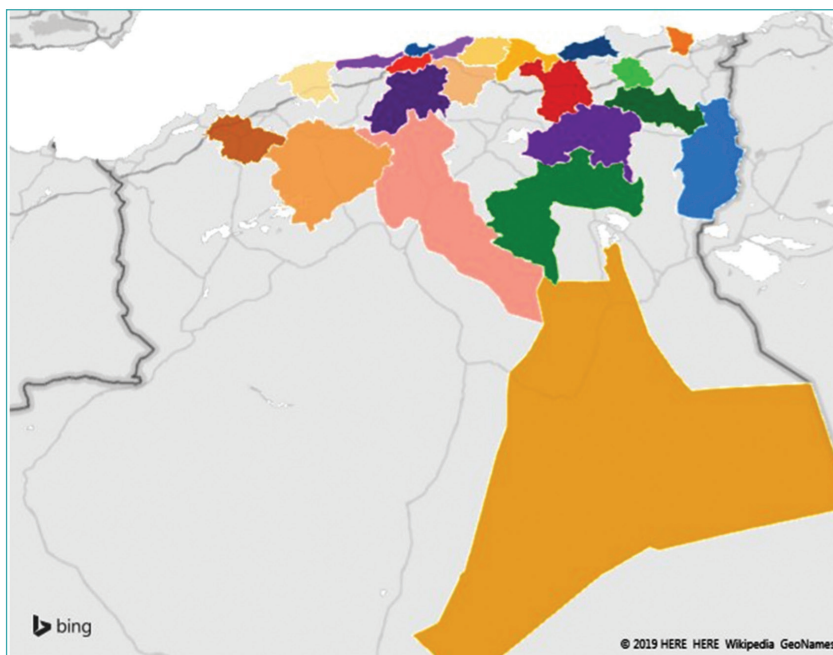


Figure N°108 : Répartition des patients selon leur provenance  
Les différentes couleurs représentent les wilayas de provenance des patients

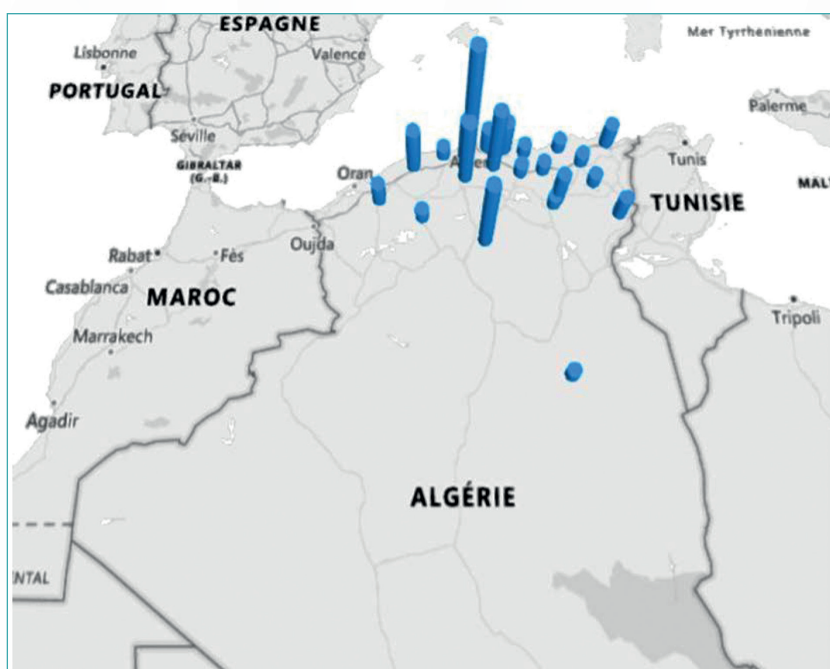


Figure N°109 : Répartition du nombre des patients par région  
Les bâtonnets représentent le nombre des patients par wilaya

Les malades proviennent de toute l'Algérie en particulier Alger (16,39%), Djelfa (11,47%), Médéa (9,83%) et Bouira (9,83%), (tableau N°9, figure N°108, 109).



## I.6. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÂGE

Tableau N°10 : RÉPARTITION DES PATIENTS PAR TRANCHES D'ÂGE

Tranches d'âge	Effectifs	%
[2 – 5[	36	59,01
[5 – 10[	14	22,95
≥ 10 ans	11	18,02

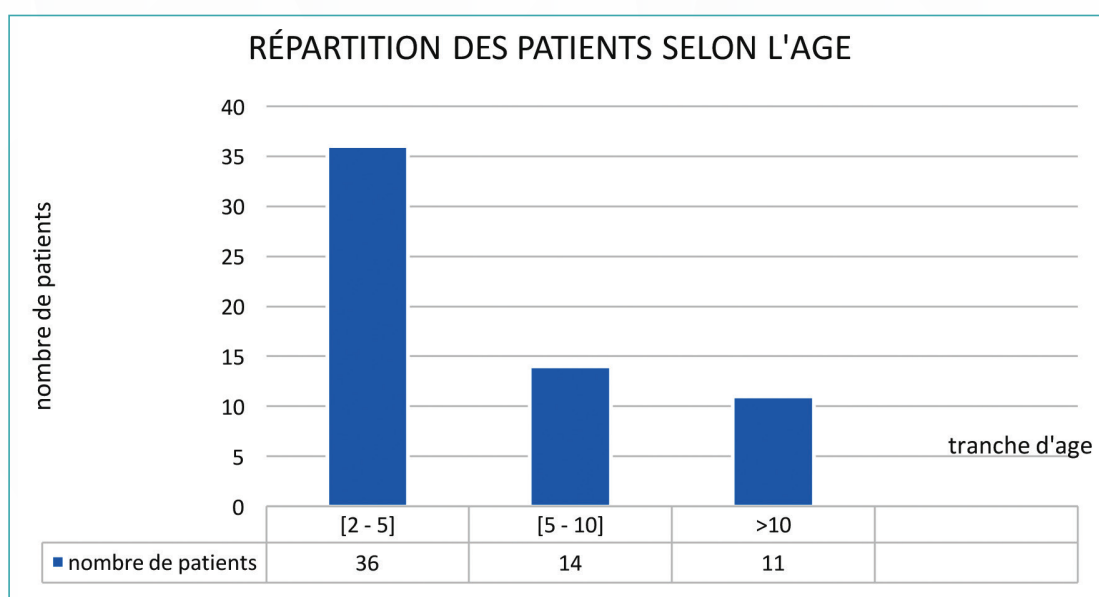


Figure N°110 : Répartition patients selon l'âge à la prise en charge

L'âge moyen des patients est de 6,11 ans avec un écart-type de 3,58 et des extrêmes d'âge de [2 – 16 ans].

Il en ressort que le plus jeune âge à la prise en charge chirurgicale est de 2ans, la tranche d'âge entre 2-5 ans représente 60% des patients opérés. 41% des patients sont opérés après 5 ans dont 18,02 % de formes invétérées opérés entre 10 et 16 ans.

Concernant la tranche d'âge supérieur à 10 ans, 6 sont des filles dont trois sont âgées de 14 et 16 ans (tableau N°10, figure N°110).





## I.7. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE

Tableau N°10 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE

Sexe	Effectifs	%
Garçons	31	50,81
Filles	30	49,19

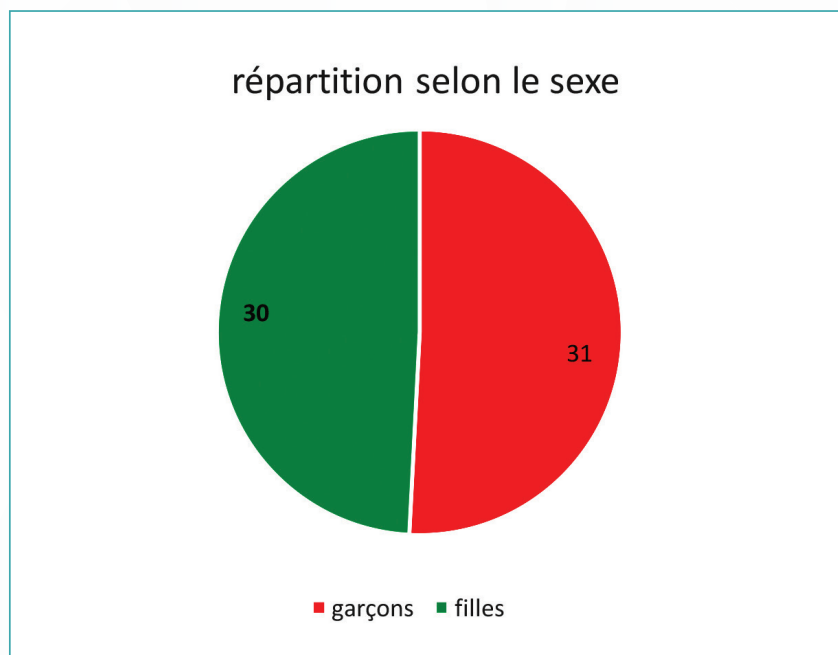


Figure N°111 : Répartition des patients selon le sexe

Cette répartition montre qu'il n'y a pas de différence significative selon le sexe. Notre série comporte autant de filles que de garçons avec un sexe ratio de 0,97 (tableau N°11, figure N°111).



## I.8. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEGMENT OSSEUX OPÉRÉ PAR RAPPORT AU SIÈGE

Tableau N°12 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEGMENT OSSEUX OPÉRÉ

Os longs	Effectifs	%
Humérus	23	9,35
Deux os de l'avant-bras	21	8,54
Fémur	108	43,90
Deux os de la Jambe	94	38,21
<b>TOTAL</b>	<b>246</b>	<b>100</b>

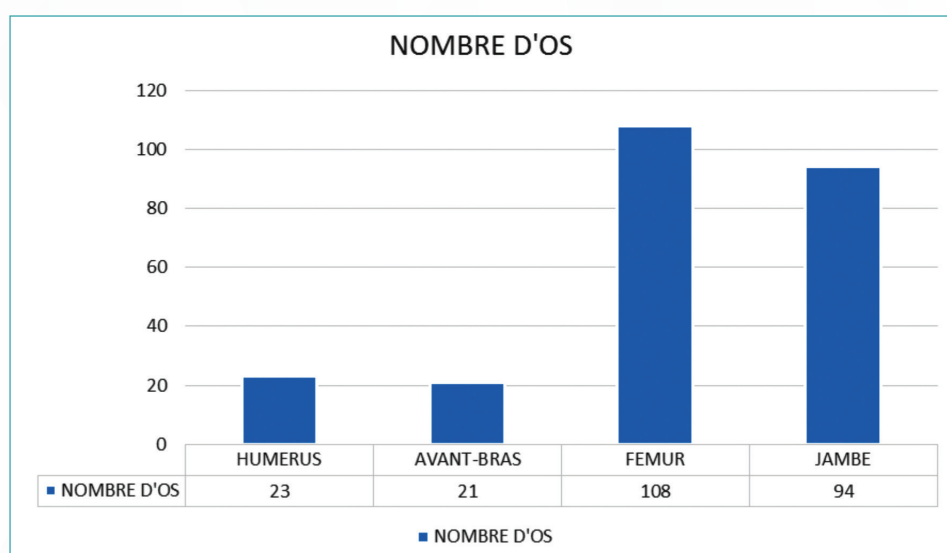


Figure N°112 : Répartition des patients selon le segment osseux opéré

Les fémurs et les deux os de la jambe représentent la majorité des segments osseux opérés. Ils représentent à eux deux 82,01% des os long opérés avec une légère prédominance pour les fémurs (tableau N°12, figure N°112).



## I.9. RÉPARTITION DES SEGMENTS OSSEUX OPÉRÉS SELON L'ÂGE

Tableau N°13 : RÉPARTITION DES SEGMENTS OSSEUX OPÉRÉS SELON L'ÂGE

Tranche d'âge	SIÈGE							
	Humérus		Avant-bras		Fémur		J	
	N	% ligne	N	% ligne	N	% ligne	N	% ligne
[5-2[	18	11,8	15	9,8	65	42,5	55	35,9
[10-5[	1	1,5	4	6,1	32	48,5	29	43,9
>10	4	14,8	3	11,1	10	37,0	10	37,0
<b>Total</b>	<b>23</b>	<b>9,3</b>	<b>22</b>	<b>8,9</b>	<b>107</b>	<b>43,5</b>	<b>94</b>	<b>38,2</b>

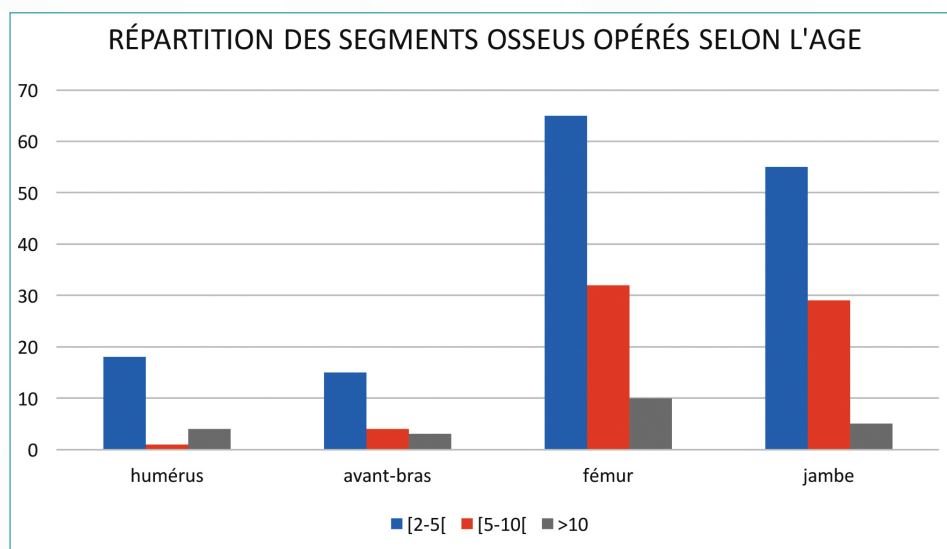


Figure N°113 : Répartition des segments osseux selon l'âge

Le fémur est l'os le plus déformé quel que soit la tranche d'âge

Le nombre de segments osseux opérés est plus important dans la tranche d'âge de 2 à 5ans.

Les membres inférieurs sont les plus déformés quel que soit l'âge (tableau N°13, figure N°113).



## I.10. RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LA CLASSIFICATION DE SILENCE ET GLORIEUX:

Tableau N°14 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LA CLASSIFICATION DE SILENCE ET GLORIEUX

TYPE	Effectifs	POURCENTAGE
Type I	17	27,87
Type II	01	1,65
Type III	23	37,70
Type IV	18	29,50
Type V	02	3,28
Type VI	00	00
Type VII	00	00

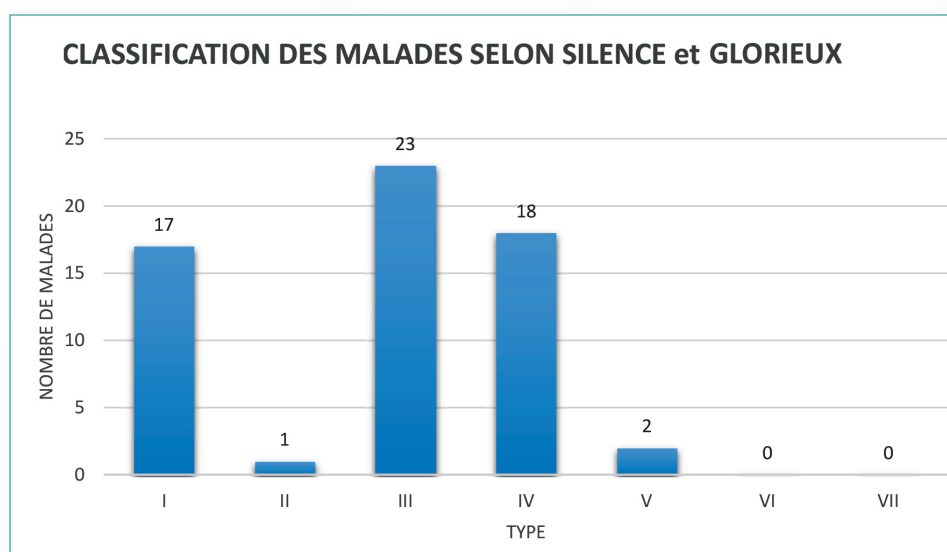


Figure N°114 : Répartition selon la classification de Silence et Glorieux

La répartition des patients selon la classification de Silence et Glorieux objective une légère prédominance du type III. Ce groupe représente 37,70 % des patients de la série. Il est retrouvé aussi une forme létale, deux cas de forme avec cal hypertrophique et 57,37 % de forme bénigne et modérée (tableau N°14, figure N°114).



## I.11. RÉPARTITION SELON L'ANALYSE RADIOLOGIQUE DES MANIFESTATIONS OSSEUSES « PROPOSITION DE CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE »

Tenant compte des différentes manifestations osseuses, nous avons réparti les différentes présentations radiologiques en 6 types radiologiques (*tableau N°7*).

Tableau N°15 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LA CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE

TYPE	HUMERUS	AVANT-BRAS	FEMUR	JAMBE	TOTAL	%
I	6	6	8	37	57	23,17
II	4	5	17	19	45	18,28
III	2	1	16	16	35	14,22
IV	1	1	6	6	14	5,69
V	9	8	24	14	55	22,35
VI	1	0	37	2	40	16,26
<b>TOTALE</b>	<b>23</b>	<b>21</b>	<b>108</b>	<b>94</b>	<b>246</b>	<b>100</b>

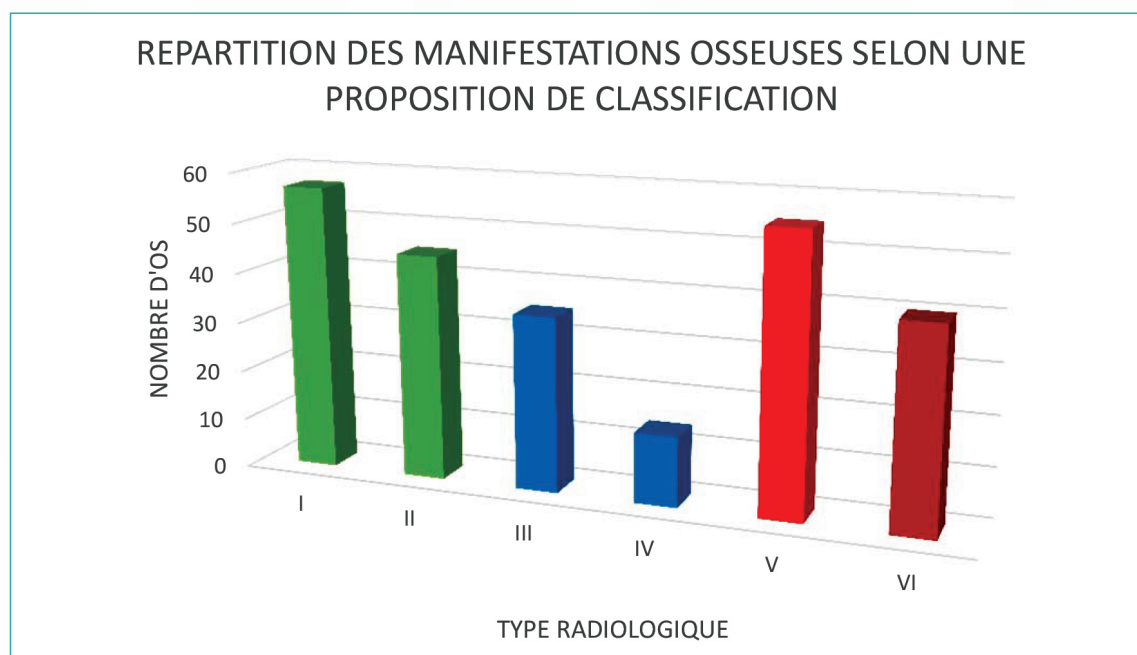


Figure N°115 : Répartition des patients selon la classification radiologique

L'analyse des manifestations radiologiques a permis de répartir les malades en trois groupes :

Le premier, regroupe des manifestations simples. Il représente 41,45%, réparties en 23,17% de type I et 18,28% de type II.

Le deuxième, regroupe les manifestations osseuses modérées. Il représente 19,91%. Il est réparti en 14,22% de type III et 5,69% de type IV.

Le troisième, regroupe des formes sévères. Il représente 38,61%. Il est réparti en 22,35% de type V et 16,26% de type VI (*tableau N°15, figure N°115*).



## II RÉSULTATS CONCERNANT LA TECHNIQUE OPÉRATOIRE

### II.1. RÉPARTITION SELON LE TYPE D'EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE

Tableau N°16 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LES VARIANTES D'EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE

Segment osseux	Embroschage centromédullaire	Embroschage	%
Humérus droit	10	02	02
Humérus gauche	05	02	01
Avant-bras droit	11	01	01
Avant-bras gauche	07	01	01
Fémur droit	49	04	04
Fémur gauche	43	04	04
Jambe droite	35	09	05
Jambe gauche	33	08	04
<b>Total</b>	<b>193</b>	<b>31</b>	<b>22</b>
<b>Pourcentage %</b>	<b>78,45</b>	<b>12,60</b>	<b>8,95</b>

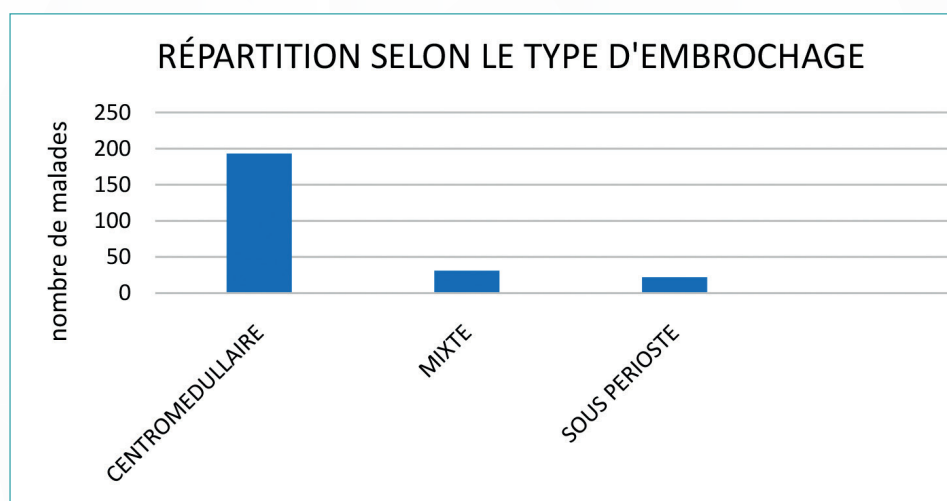


Figure N°116 : Répartition des patients selon le type d'embroschage télescopique

L'embroschage télescopique est réalisé selon trois variantes chez tous les patients.

Pour nos patients, il a été réalisé (tableau N°16, figure N°116) :

- 78,45% d'embroschages centromédullaires.
- 12,60% d'embroschage mixte.
- 8,95 d'embroschages sous périosté.



Tableau N°17 : RÉPARTITION DU TYPE D'EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE PAR SEGMENT OSSEUX

Type d'embrochage	humérus		Avant-bras		fémur		jambe		TOTAL
	NB	%	NB	%	NB	%	NB	%	NB
Centromédullaire	15	10,79	18	9,32	92	47,66	68	35,23	193
Mixte	4	12,90	2	6,45	8	25,80	17	54,83	31
Sous périosté	3	13,63	2	9,09	8	8	9	40,90	22

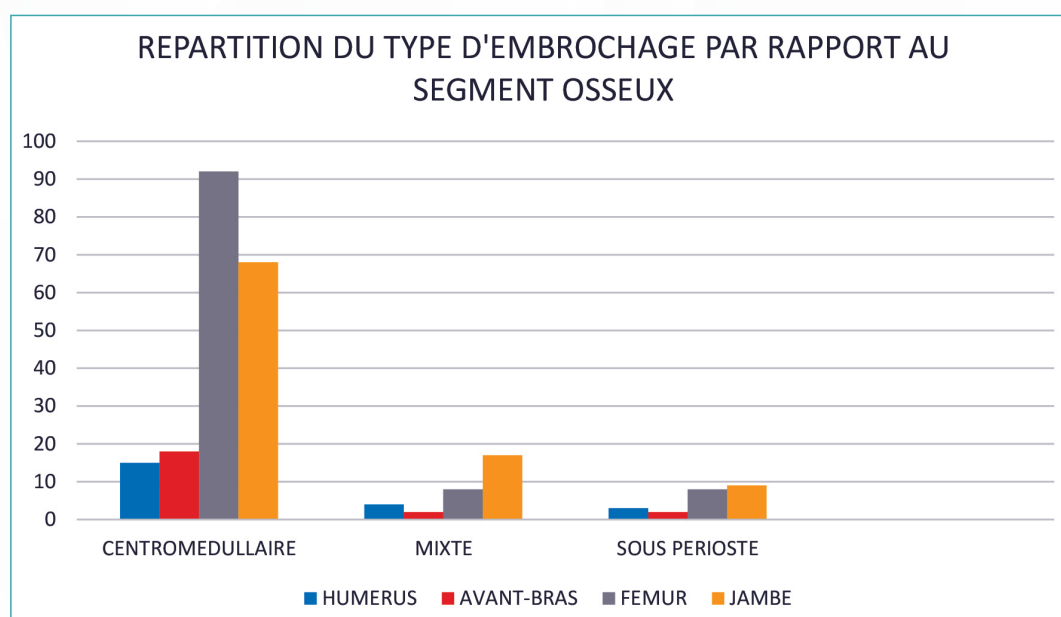


Figure N°117 : Répartition du type d'embrochage télescopique par segment osseux

### Il en résulte que :

- L'embrochage télescopique centromédullaire est la variante la plus utilisée. Elle est répartie comme suit : 10,19% au niveau de l'humérus, 9,32% au niveau de l'avant-bras, 47,66% au niveau des fémurs et 35,23% au niveau des deux os de la jambe.
- L'embrochage télescopique mixte arrive en seconde position. Il a été réalisé dans 12,90% au niveau des humérus, 6,45% au niveau de l'avant-bras, 25,80% au niveau des fémurs et 54,83% au niveau des deux os de la jambe.
- L'embrochage sous périosté a été effectué dans 13,63% au niveau des humérus, 9,09% au niveau des deux os de l'avant-bras, 36,23% au niveau des fémurs et dans 40,90% au niveau des deux os de la jambe (tableau N°17, figure N°117).



## II.2. GESTES COMPLÉMENTAIRES

### II.2.1. Répartition selon le type et le nombre d'ostéotomies réalisés pour la correction des déformations osseuses

Tableau N°18 : RÉPARTITION SELON LE TYPE D'OSTÉOTOMIES RÉALISÉS POUR LA CORRECTION DES DÉFORMATIONS OSSEUSES

Type d'ostéotomie	Effectifs	%
Ostéoclasie	05	2,05
Ostéotomie percutané	14	5,69
Une ostéotomie par mini abord	82	33,33
Deux ostéotomies à ciel ouvert	61	24,79
Plusieurs ostéotomies	14	5,69
Aucune ostéotomie	70	28,45
<b>total</b>	<b>246</b>	<b>100</b>

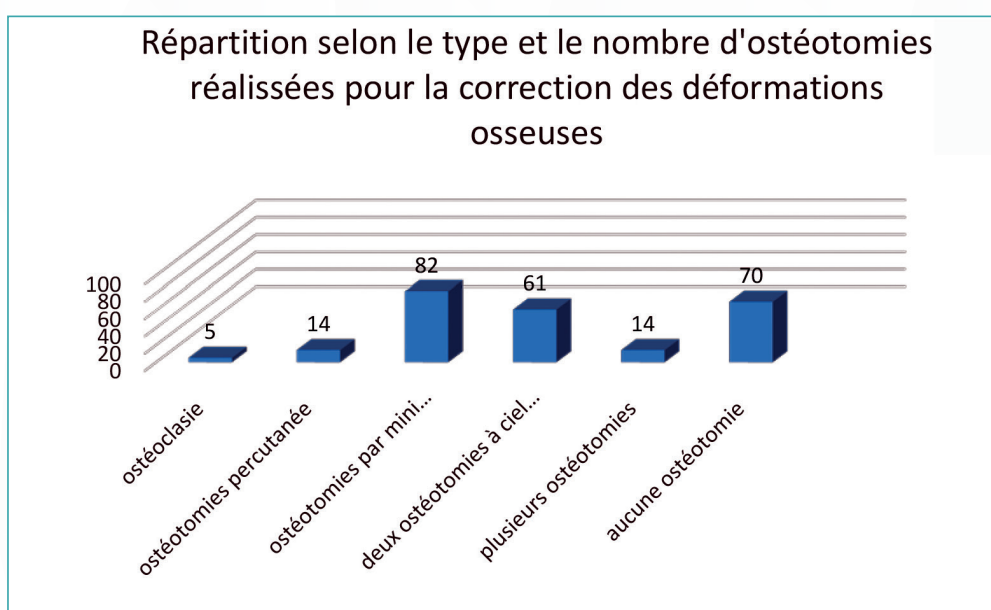


Figure N°118 : Répartition des patients selon le type et le nombre d'ostéotomies réalisées pour corriger les déformations osseuses

Les ostéotomies nécessaires pour la correction des différentes déformations osseuses sont variables :

- Les ostéotomies par mini abord sont prédominantes, elles sont réalisées dans 33,33% des cas.
- Les ostéotomies multiples ont été effectuées dans 30,48%.
- Dans quelque cas (28,45% des cas), les patients n'ont subi aucune correction (tableau N°18, figure N°118).





## II.2.2. Répartition des patients selon la correction de la coxa vara fémorale

Tableau N°19 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE NOMBRE ET LE SIÈGE DES COXA VARA

hanches	Nombre	Pourcentage %
Droite	22	62,85
Gauche	13	37,15
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>

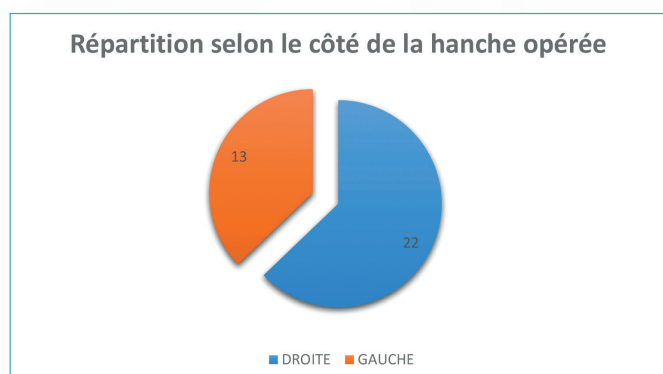


Figure N°119 : Répartition des patients selon le nombre et le côté des coxa vara

Au cours des embrochages, il a été réalisé 35 corrections de coxa vara (tableau N°19, figure N°119).

Tableau N°19 : RÉPARTITION DES HANCHES SELON LES DIFFÉRENTES MÉTHODES DE CORRECTION DES COXA VARA

Méthode	Nombre de hanches	Pourcentage
Translation interne du fragment proximale plus brochage télescopique	25	71,43
Soustraction osseuse latérale plus brochage télescopique	08	22,85
Soustraction latérale, clou plaque pédiatrique plus brochage télescopique	02	5,72

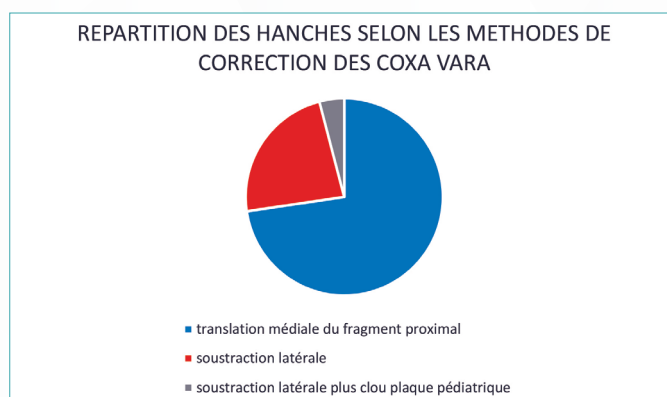


Figure N°120 : Répartition des hanches selon les méthodes de correction des coxa vara

Toutes ces coxa vara ont été traitées chirurgicalement. Il a été réalisé trois différentes méthodes de correction (Tableau N°20, figure N°120). La méthode de correction de la coxa vara la plus utilisée est la translation médiale du fragment proximale. Elle a été utilisée dans 71,43% des cas. La soustraction latérale associée à un embrochage télescopique a été effectuée dans 22,85% des cas. La soustraction latérale associée à une contention par clou plaque pédiatrique et embrochage a été réalisée dans 5,72% des cas.



### II.2.3. Répartition des patients selon l'existence d'un fragment intermédiaire

Tableau N°20 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE NOMBRE DE CAS OÙ IL A ÉTÉ INDIVIDUALISÉ UN FRAGMENT INTERMÉDIAIRE

Nombre de fragment intermédiaire	Effectifs	%
Un fragment	61	24,80
Deux et plus	14	5,69
Aucun fragment	171	69,51
<b>Total</b>	<b>246</b>	<b>100</b>

Ces résultats sont représentés sur le graphe suivant :

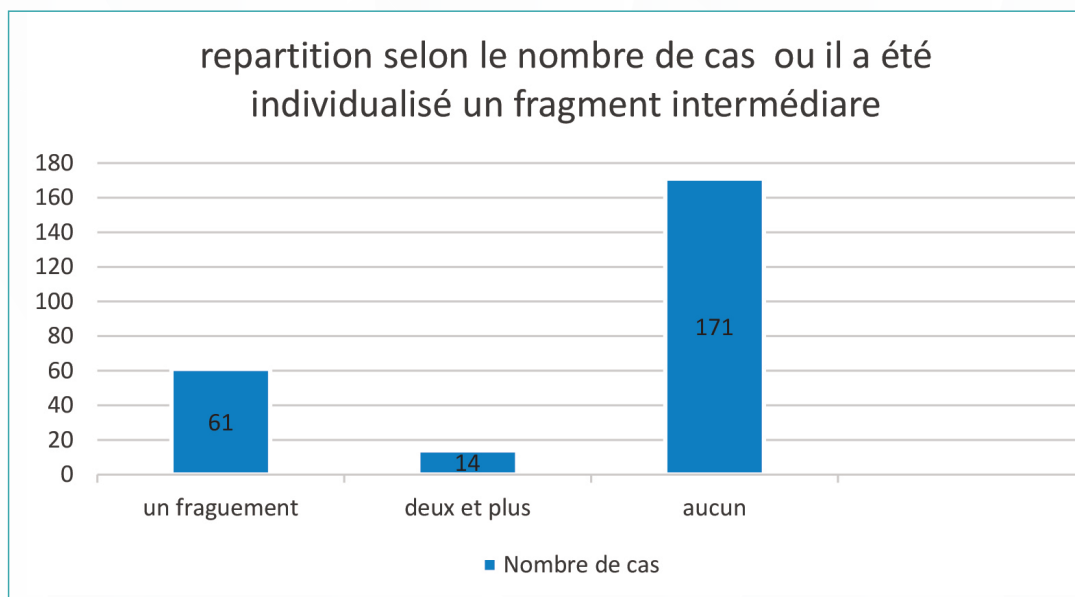


Figure N°121 : Répartition selon le nombre de cas où il a été individualisé un fragment intermédiaire

Dans 24,80% des ostéotomies, il a été isolé un seul fragment intermédiaire, dans 5,69% deux fragments intermédiaires et plus alors que dans 69,51% aucun fragment libre n'est retrouvé (tableau N°21, figure N°121).



## II.2. GESTES ASSOCIÉS

Tableau N°22 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LES GESTES ASSOCIÉS  
À L'EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE

Geste associé	Nombre de cas	Pourcentage%
Reperméabilisation diaphysaire	66	26,82
Raccourcissement diaphysaire	06	2,43
Allongement musculo-aponévrotique	02	0,81
Aucun geste	172	69,91

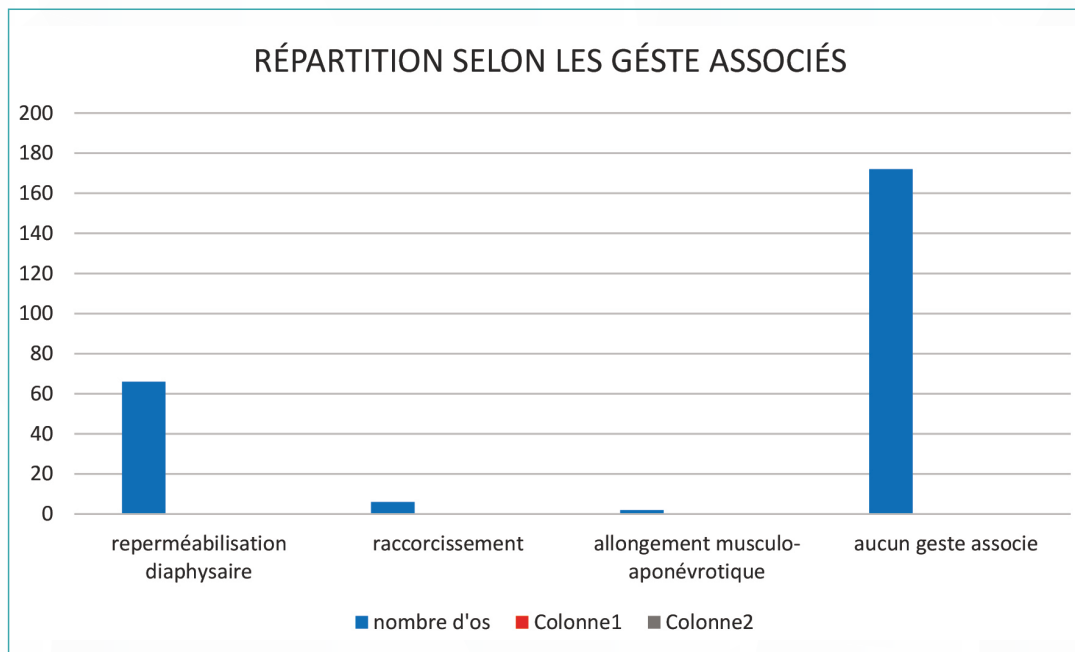


Figure N°122 : Répartition des patients selon les gestes associés à l'embrochage télescopique

Il a été nécessaire de réaliser 66 reperméabilisations du fût diaphysaire, 6 raccourcissements et 2 allongements musculo-aponévrotiques (tableau N°22, figure N°122).



## III. RÉSULTATS CLINIQUES

### III.1. RÉPARTITION SELON LA DOULEUR AVANT ET APRÈS LA CHIRURGIE

Tableau N° 23 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LA DOULEUR AVANT ET APRÈS CHIRURGIE

Evaluation de la douleur	Effectifs avant chirurgie	% avant chirurgie	Effectif après chirurgie	% après chirurgie	P
(Pas de douleur) 0	21	34,43	53	86,88	<0.001
(Douleur modérée) 1	33	54,10	07	11,47	
(Très douloureux) 2	07	11,47	01	1,63	

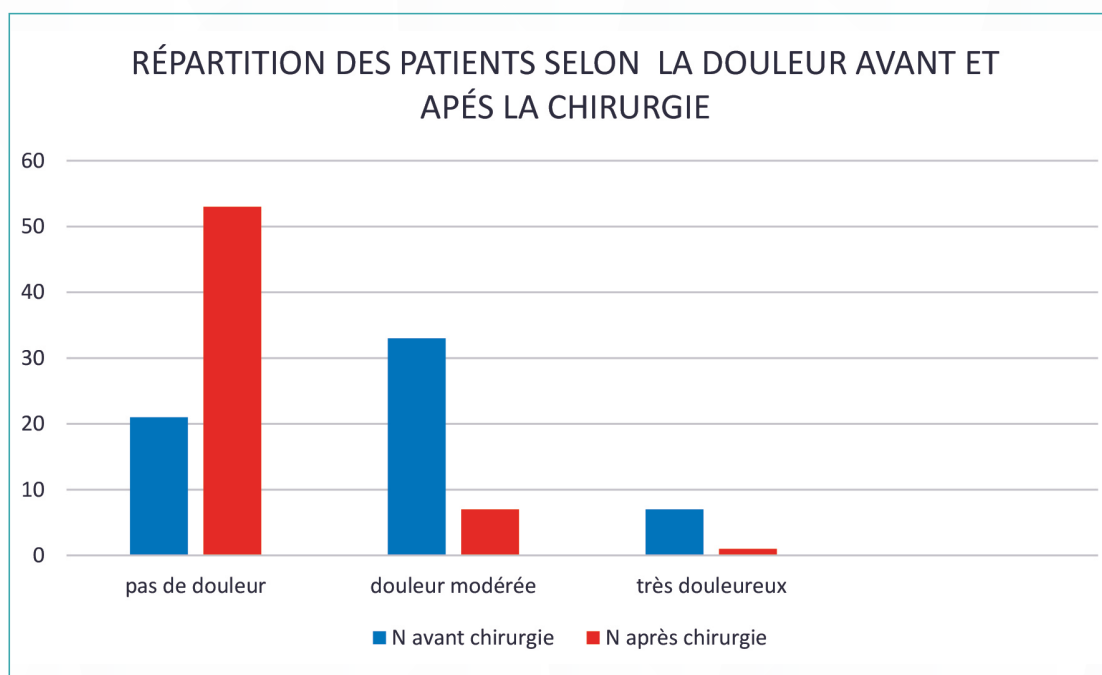


Figure N°123 : Répartition des patients selon la douleur avant et après chirurgie

Les résultats concernant la douleur montrent une amélioration statistiquement très significative ( $P < 0,001$ ). Sur 40 patients qui présentaient de la douleur au départ, la douleur a persisté chez 8 patients.

Avant la chirurgie 65,57% d'enfants étaient souffrants alors qu'après la chirurgie 86,88% sont devenus indolores (tableau N°23, figure N°123).



Tableau N°24 : **RÉSULTATS SELON LA CAUSE DE LA DOULEUR**

Causes	Effectifs avant chirurgie	Effectifs après chirurgie
Près fracture / Fracture unicorticale	22	02
Fracture	14	00
Sans cause anatomique	04	06
<b>Total</b>	<b>40</b>	<b>08</b>

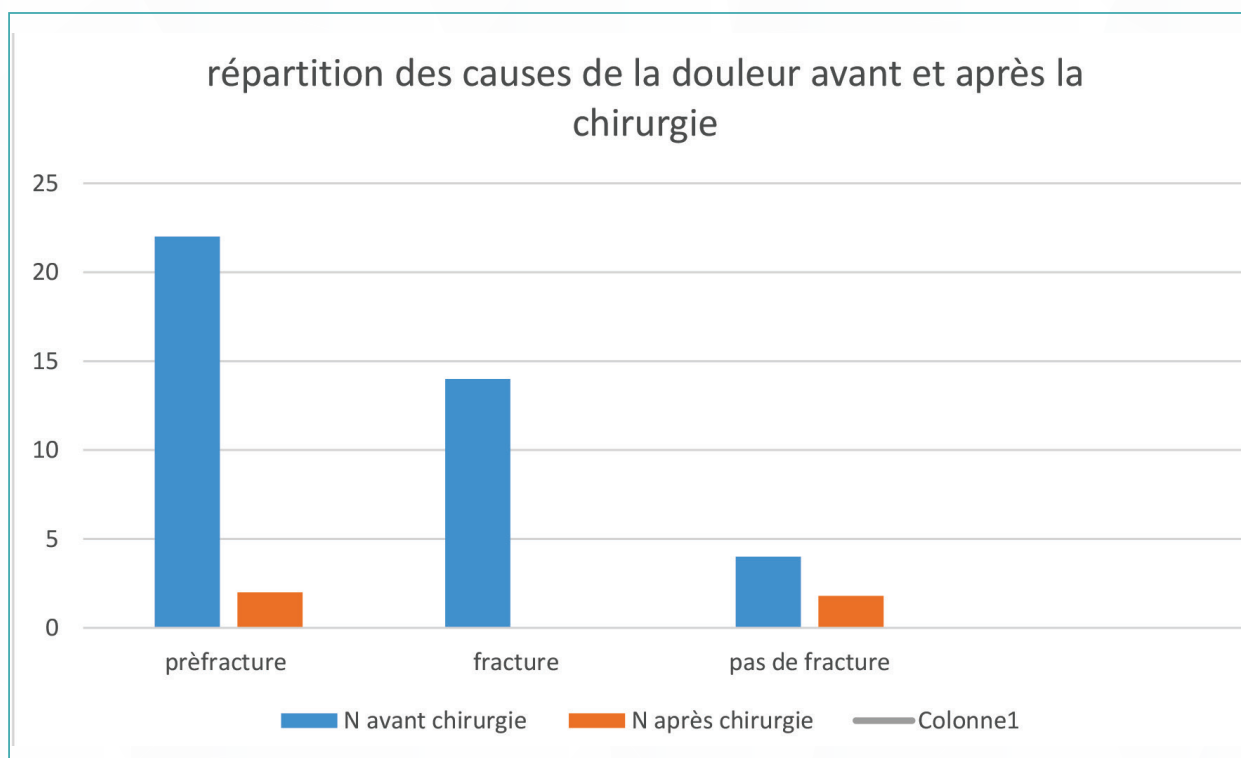


Figure N°124 : Résultats selon la cause de la douleur

La cause commune de la douleur avant et après chirurgie est la fracture complète et unicorticale. Elle représente 55% des causes de la douleur avant la chirurgie.

Après la chirurgie, 75% des douleurs sont sans cause anatomique (tableau N°24, figure N°124).



## III.2. RÉPARTITION SELON L'APPRÉHENSION AU RISQUE DE SURVENUE D'UNE FRACTURE

Tableau N° 25 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON L'APPRÉHENSION  
AU RISQUE DE SURVENU D'UNE FRACTURE

Appréhension	Effectifs avant chirurgie	%	Effectifs après chirurgie	%	p
Minime	33	51,09	48	78,69	<0.01
Importante	31	59,81	13	21,31	

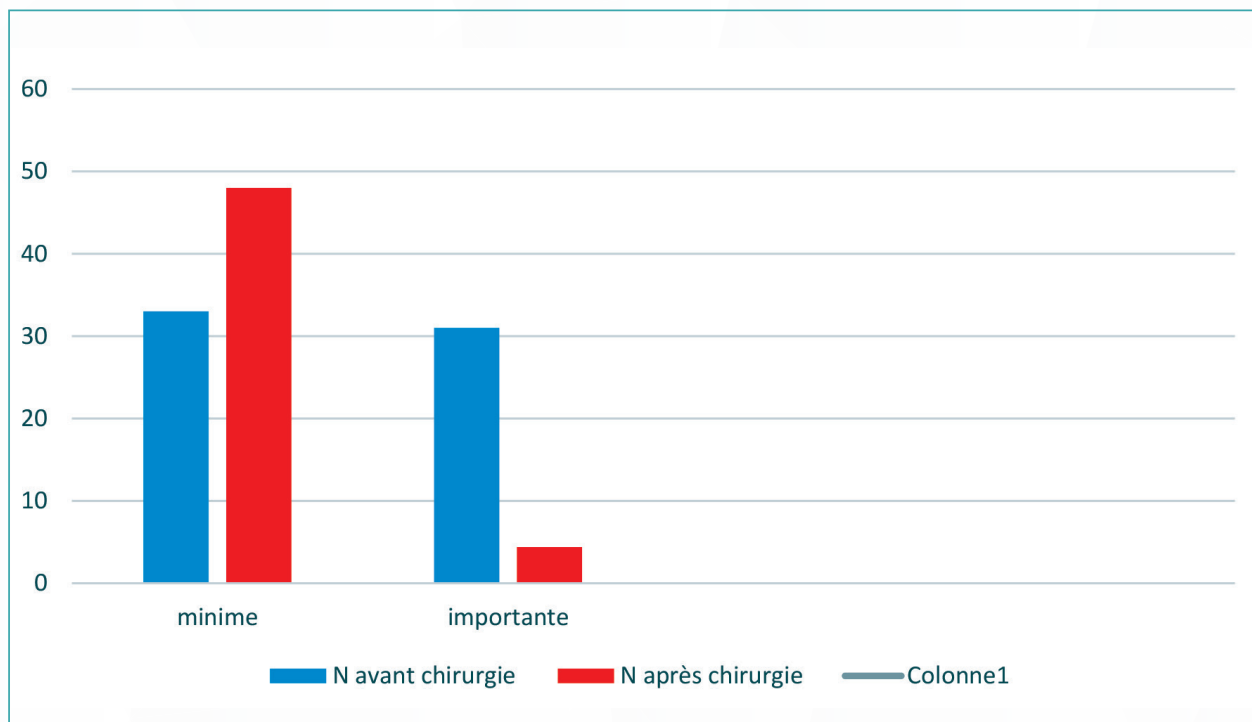


Figure N°125 : Répartition des patients selon l'appréhension au risque de survenu d'une fracture

La diminution de l'appréhension au risque de survenue d'une fracture était statistiquement significative. Avant la chirurgie, l'appréhension des patients été importante.

Elle est retrouvée chez 59,81% des cas.

Cette appréhension s'est améliorée chez les enfants opérés. Elle est minime chez 78,69% des enfants opérés (tableau N°25, figure N°125).



### III.3. RÉPARTITION SELON LA SURVENUE DES FRACTURES

Tableau N° 26 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LA SURVENUE DES FRACTURE AVANT ET APRÈS TRAITEMENT

Fractures	Effectifs avant chirurgie n=246	%	Effectif après chirurgie n=246	%	p
Oui	139	56,50	32	13,01	<0,001
non	107	43,50	214	86,99	

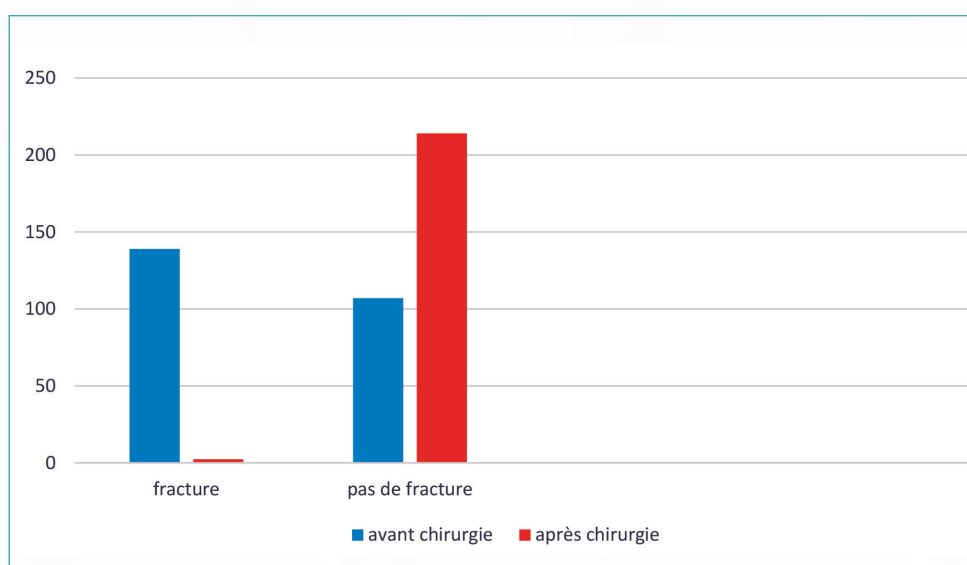


Figure N°126 : Répartition des patients selon la survenue des fracture avant et après traitement

Sur les 246 os opérés au moins 139 os ont fait une fracture avant la chirurgie. En post opératoire le nombre de fractures a régressé, aucune fracture n'a été rapportée sur 86,99% des os opérés. Cette diminution était statistiquement très significative ( $P < 0,001$ ) (tableau N°26, figure N°126).

Tableau N° 27 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE DÉPLACEMENT DES FRACTURES

déplacement	Effectifs avant chirurgie n=139	%	Effectif après chirurgie n=32	%	p
Oui	123	88,48	24	75	<0,05
Non	16	11,50	08	25	

Le déplacement fracturaire est variable. Il était important avant la chirurgie. Il était présent dans 88,48% des fractures.

Après la chirurgie le déplacement fracturaire devient moindre, il est observé dans 75% des cas. Cette amélioration est statistiquement significative ( $P < 0,05$ ).



Les fractures sont secondaires à deux types de traumatisme, violent et bénin. (Tableau N°27).

Tableau N° 28 : RÉPARTITION DES FRACTURES SELON LA VÉLOCITÉ DU TRAUMATISME

Cause	Effectifs avant chirurgie n=139	%	Effectif après chirurgie n=32	%	p
Benin	119	85,61	10	31,25	0,001
violent	20	14,38	22	68,75	

Les fractures avant la chirurgie survenaient dans 85,61% des cas suite à des traumatismes bénins. Après la chirurgie, elles ont été causées par un traumatisme violent dans 68,75%. L'embrochage télescopique a protégé l'os contre l'intensité du traumatisme causal des fractures. En effet après la chirurgie la fracture survient suite à un traumatisme violent et ceci d'une manière statistiquement très significative,  $P=0,001$ . (Tableau N°28).

### III.4. RÉPARTITION SELON LA TAILLE DES PATIENTS

Tableau N° 29 : RÉPARTITION SELON LA TAILLE DES PATIENTS

Période	Taille moyenne « cm »	p
Postopératoire immédiat	90,12	0,001
Au dernier recul	110,02	

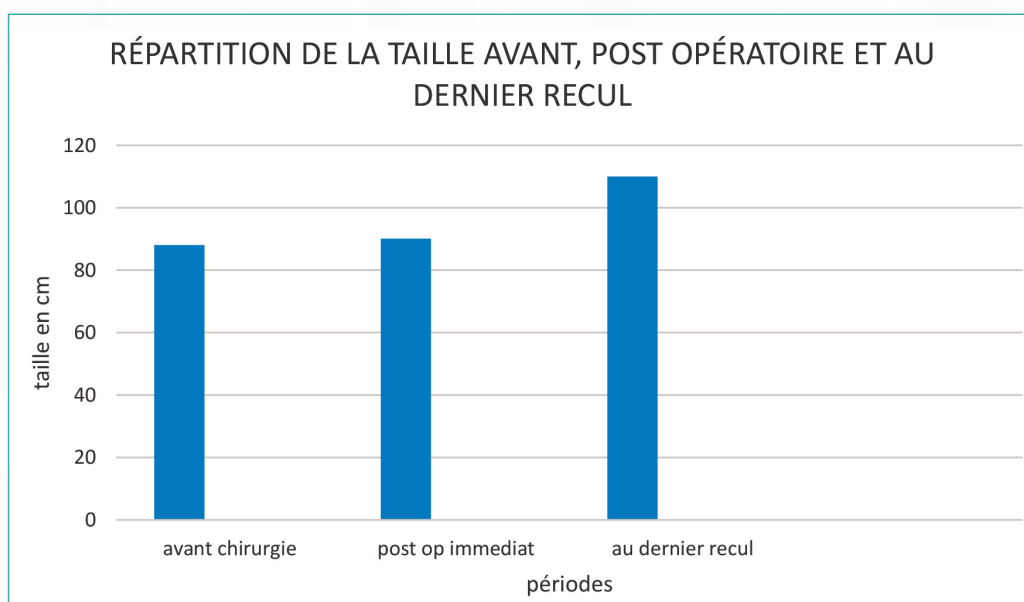


Figure N°127 : Répartition des patients selon la taille avant, post opératoire et au dernier recul

Avant la chirurgie la taille moyenne des patients était de 88,02 cm.

La correction post opératoire et alignement des déformations des membres inférieurs ont amélioré la taille moyenne des patients qui est passée de 88,02 à 90,12 cm. Pendant la durée du suivi qui était de 5 ans, la taille moyenne de nos patients est passée à 110,02 Cm. Cette croissance est statistiquement significative,  $P=0,001$  (tableau N°29, figure N°127).





### III.5. RÉPARTITION SELON L'ÉVALUATION FONCTIONNELLE DES MEMBRES SUPÉRIEURS

Tableau N° 30 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÉTAT FONCTIONNEL  
DES MEMBRES SUPÉRIEURS AVANT ET APRÈS CHIRURGIE

Gestes usuels impossible	Effectifs avant chirurgie	%	Effectifs après chirurgie	P
Toilette	10	40	00	<0.001
Coiffure	11	44	00	
Habillage	17	68	00	
Ecriture	7	28	00	

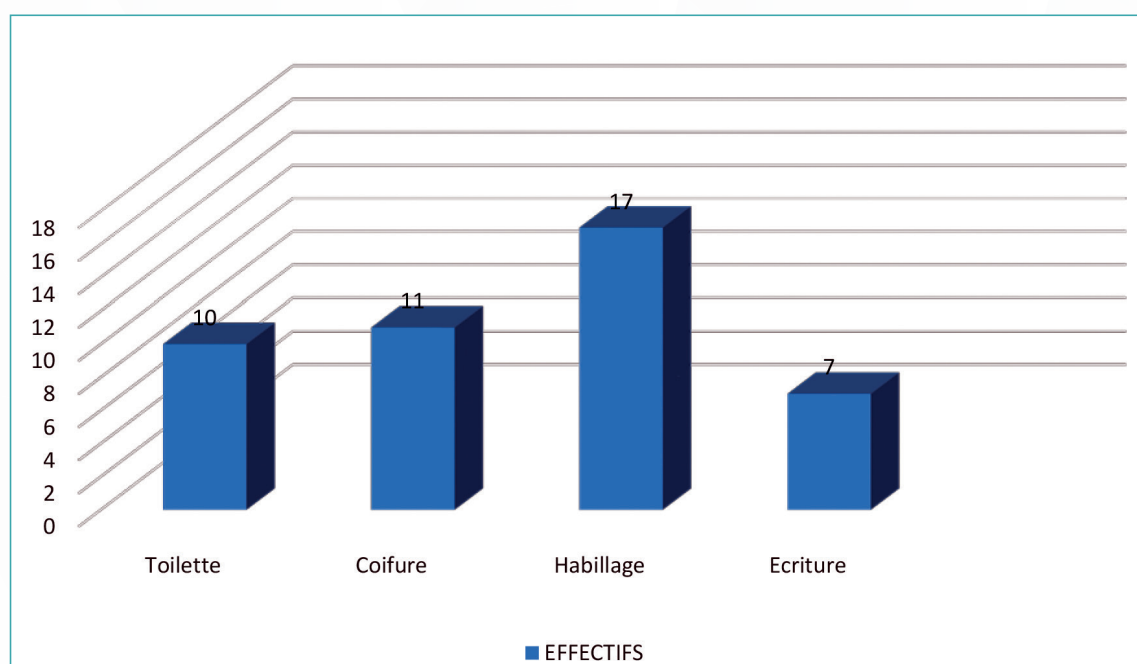


Figure N°128 : Répartition des patients selon l'état fonctionnel des membres supérieurs avant et après chirurgie

Il a été recensé tous les gestes usuels impossibles à réaliser. 25 enfants présentaient au moins une des difficultés.

La difficulté la plus importante est celle de l'habillage.

Tous les déficits observés ont disparu après la correction chirurgicale de façon très significative  $P < 0,001$ . (Tableau N°30).



### III.6. RÉPARTITION SELON L'ÉVALUATION FONCTIONNELLE DE LA MARCHÉ « SCORE DE BLECK » AVANT ET APRÈS CHIRURGIE

Tableau N° 31 : RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LE SCORE  
DE BLECK AVANT ET APRÈS CHIRURGIE

Score de BLECK	Effectif avant la chirurgie. N=61	%	Effectif après chirurgie N=61	%	P
0	22	36,06	06	9,83	<0,01
1	03	4,92	06	9,83	
2	13	21,32	10	16,39	
3	09	14,75	16	26,22	
4	14	22,95	23	37,70	

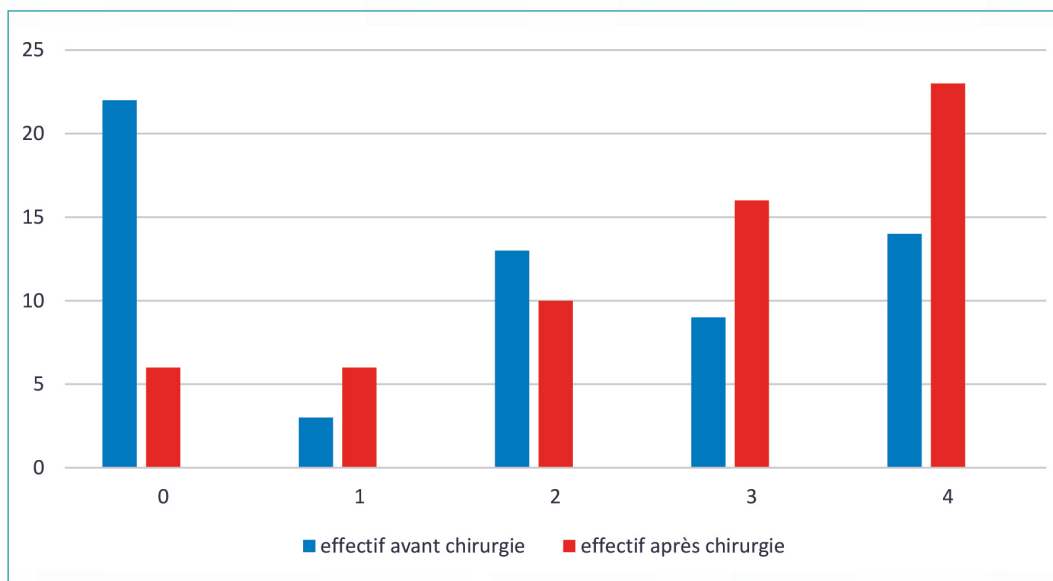


Figure N°129 : Répartition patients selon le score de Bleck

L'amélioration du score de Bleck après la chirurgie était statistiquement significative,  $P < 0,01$ .

En effet, le pourcentage de patients qui présentaient un score de 0 est passé de 36,06% à 9,83%. Pour ceux qui étaient scorés 4 le taux a augmenté ; il est passé de 22,95% à 37,70% (tableau N°31, figure N°129).



## IV RÉSULTATS RADIOLOGIQUES

### IV.1. LA CONSOLIDATION

La durée moyenne de consolidation était de 49,56 jours (*écart-type* = 15,95). La répartition de la consolidation par rapport à l'âge, le siège et le nombre d'ostéotomies réalisées pour corriger les déformations lors de l'embrochage télescopique des patients de notre série est présenté dans les tableaux N°32 et 33.

Tableau N° 32 : RÉPARTITION DU DÉLAI DE CONSOLIDATION  
DES DIFFÉRENTS SEGMENTS OSSEUX SELON L'ÂGE

La consolidation selon l'âge et la segment osseux		Siège			
		H	AV	F	J
Classage	5-2	37	39	58	46
	10-5	45	30	55	41
	10	51	62	64	45
	<b>Total</b>	<b>40</b>	<b>40</b>	<b>58</b>	<b>45</b>

Tableau N° 33 : RÉPARTITION DU DÉLAI DE CONSOLIDATION  
EN FONCTION DE L'ÂGE, DU NOMBRE D'OSTÉOTOMIES

du délai de consolidation en fonction de l'âge, du nombre d'ostéotomies		Type ostéo				P
		Pas d'ostéomie : ostéoclasie	1 ostéotomie	2 ostéotomies	Plus de 2 ostéotomies	
Classage	5-2	46	49	59	58	
	10-5	45	48	53	.	
	10	48	62	59	68	
	<b>Total</b>	<b>46</b>	<b>50</b>	<b>57</b>	<b>60</b>	<b>&lt;0,001</b>

La durée de consolidation est liée d'une manière très significative à l'âge des patients et au type de l'ostéotomie ( $P < 0,001$ ).

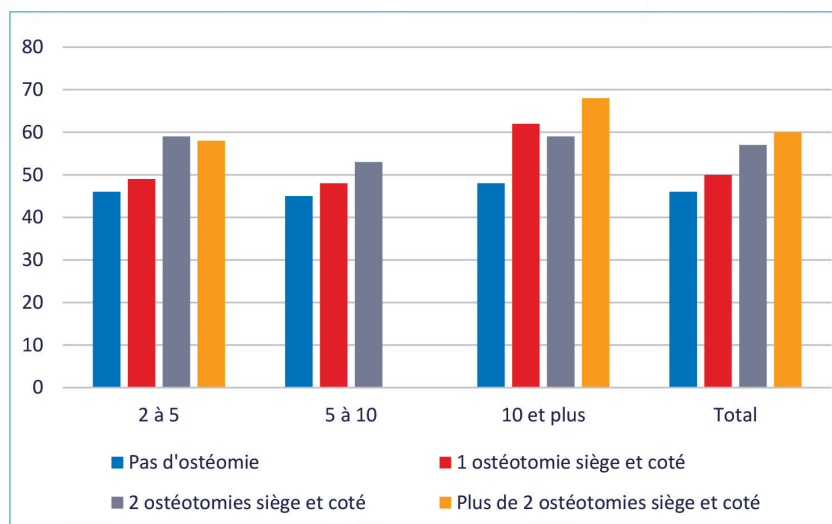


Figure N°130 : Répartition de la durée de consolidation par rapport à l'âge et au nombre d'ostéotomie

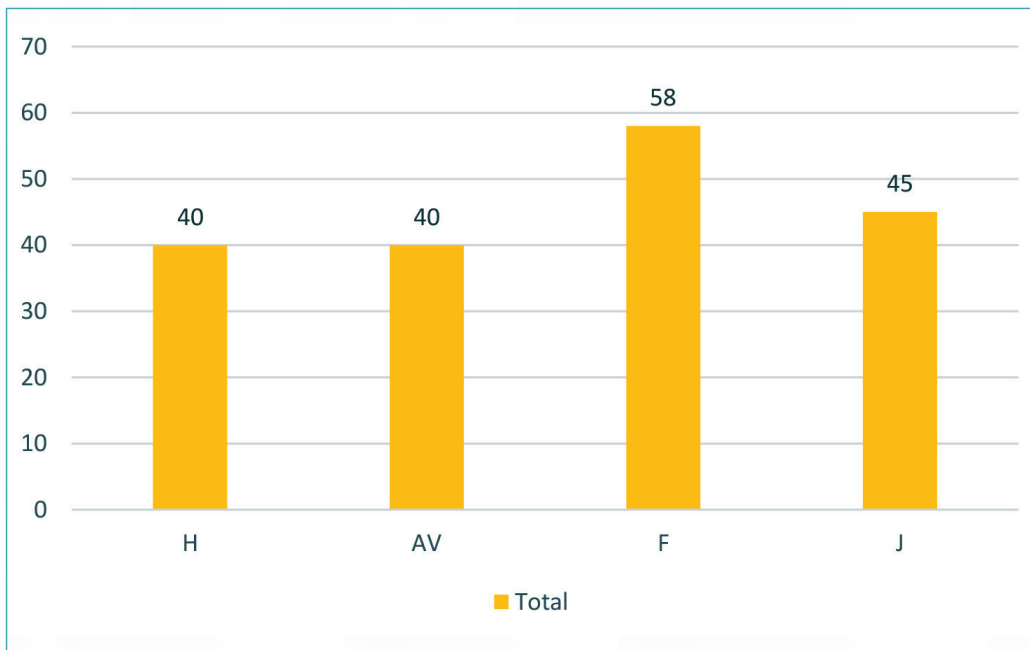


Figure N°131 : Répartition de la durée de consolidation par segment osseux

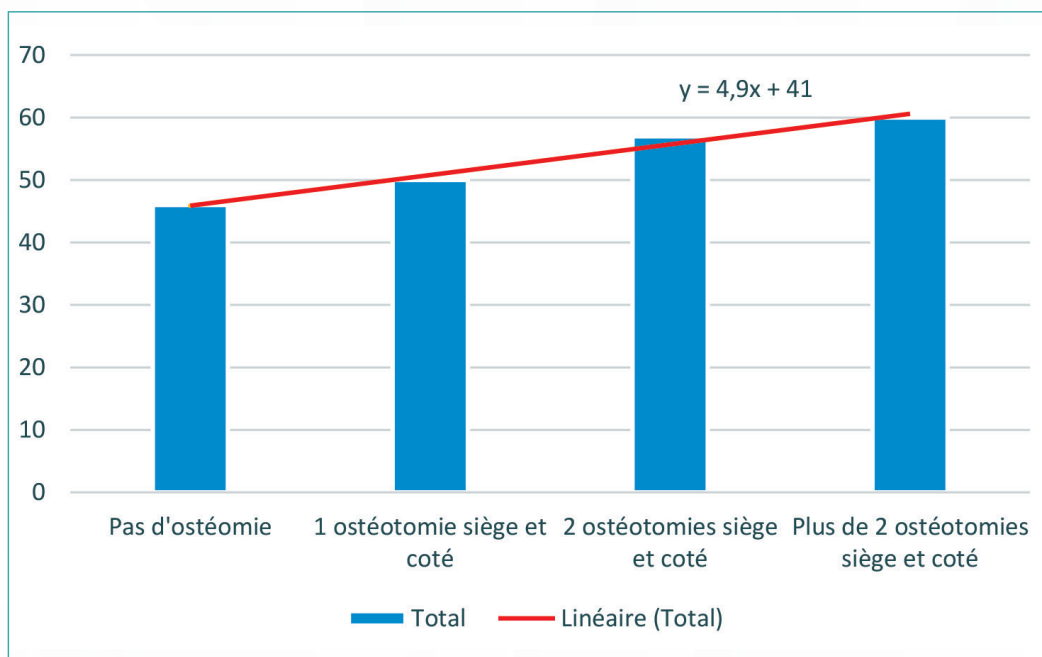


Figure N°132 : Répartition du délai de consolidation par rapport au nombre d'ostéotomie

Le délai de consolidation est fonction du segment osseux, Le fémur met plus de temps à consolider que les autres segments (figure N° 130 et 131).

Ce délai est aussi influencé par le nombre d'ostéotomies (tableau N°32 et 33, figure N°131 et 132) :

- Plus le nombre d'ostéotomies est important plus la durée de consolidation est prolongée.
- Plus le nombre des ostéotomies augmente la consolidation est plus lente.



## IV.2. RÉPARTITION SELON LE COULISSEMENT DES BROCHES

« Le coulisement des broches correspond au pourcentage de glissement des deux broches au cours de la croissance osseuse ».

Tableau N° 34 : RÉPARTITION DU POURCENTAGE DE COULISSEMENT DES BROCHES  
À UN AN ET AU DERNIER RECU PAR SEGMENT OSSEUX

Segment osseux	% coulisement à 1 an	Moyenne de coulisement par os à 1an	% de coulisement au dernier recul	Moyenne de coulisement par os au dernier recul
Humérus droit	11,33	11,29	28	29,5
Humérus gauche	11,25		31	
Avant-bras droit	7,14	7,63	20,76	26,26
Avant-bras gauche	8,12		27,77	
Fémur droit	18,10	18,85	46	47,18
Fémur gauche	19,61		48,36	
Jambe droite	29,93	25,72	48,82	48,55
Jambe gauche	21,52		48,29	
P		<0,01		<0,01

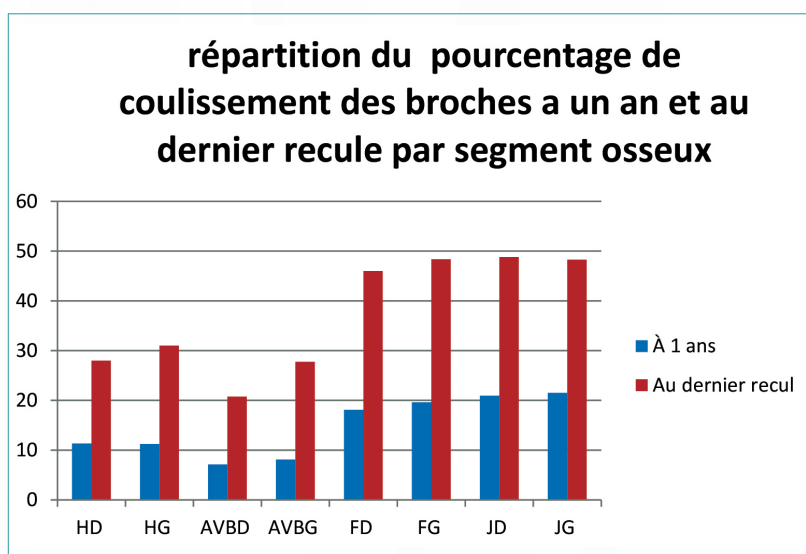


Figure N°133 : Répartition du coulisement des broches par segment osseux à un an et au dernier recul.

Le coulisement moyen des broches à un an était de 18,03 % (écart-type=8,64%). Ce coulisement est passé à une moyenne de 44,11% au dernier recul (écart-type=21,42%). La répartition du coulisement des broches par segments osseux au cours de la croissance est reportée sur le tableau 34. La différence de l'importance du coulisement selon le segment osseux était statistiquement significative et ceci à un an et à 5 ans  $P < 0,01$ .

Le coulisement des broches est plus important au niveau des membres inférieurs. Au niveau des deux os de la jambe, il est de 25,72% à un an et arrive à 48,55% en moyenne au dernier recul. Il est de même pour les fémurs, ce pourcentage passe de 18,85 à un an à 47,18% au dernier recul (tableau N°34, figure N°133). Nous n'avons retrouvé aucun arrêt de coulisement de ces broches.



### IV.2.1. Répartition du coulisement selon l'âge des patients

Tableau N° 35 : RÉPARTITION RÉPARTITION DU COULISSEMENT DES BROCHES SELON L'ÂGE

% Coulisement des broches	Classe d'âge			P
	2-5	10-5	>10	
1 an	19	19	9	<0,001
Dernier recul	50	42	18	<0,001

L'importance du coulisement dépendait significativement de l'âge ( $P < 0,001$ ) du patient. Cette dépendance apparaît surtout au dernier recul (Tableau N°35).

### IV.2.2. Répartition du pourcentage du coulisement selon les formes cliniques

Tableau N° 36 : RÉPARTITION DU COULISSEMENT DES BROCHES EN FONCTION DU TYPE DE L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE « CLASSIFICATION DE SILLENCE ET GLORIEUX ».

	Silence					P
	I	II	III	IV	V	
% à un an	21,11	15,00	16,84	17,69	23,75	0,01
% au dernier recul	53,89	31,67	40,85	43,06	56,25	0,002

Le pourcentage du coulisement des broches a varié significativement selon la classification de Silence, et ceci a été observé à 1 an ( $p = 0,01$ ) et à 5 ans ( $p = 0,002$ ). En effet, le pourcentage de coulisement était plus important chez les enfants classés Silence et Glorieux I ou V. (Tableau N°36).



## V RÉPARTITION SELON LES COMPLICATIONS

Tableau N° 37 : RPARTITION DES PATIENTS SELON LES COMPLICATIONS POSTOPÉRATOIRES

Complications	Effectifs	Pourcentage %	IC à 95%
Hématome	6	2,45	0,99 - 5,00
Désunion cutané	1	0,40	0,02 - 1,98
Sepsis	8	3,25	1,52 - 6,08
Sailli des broches	45	18,30	13,83 - 23,5
Migration intra osseuse des broches	16	6,50	3,89 - 10,13
Cassure de broches	2	0,81	0,13 - 2,66
Retard de consolidation	19	7,72	4,85 - 11,58
Pseudarthrose	5	2,03	0,74 - 4,44
Fragment intermédiaire séquestré	0	0	0 - 1,21
<b>Totale des complications</b>	<b>102</b>	<b>41,46</b>	<b>35,42 - 47,7</b>

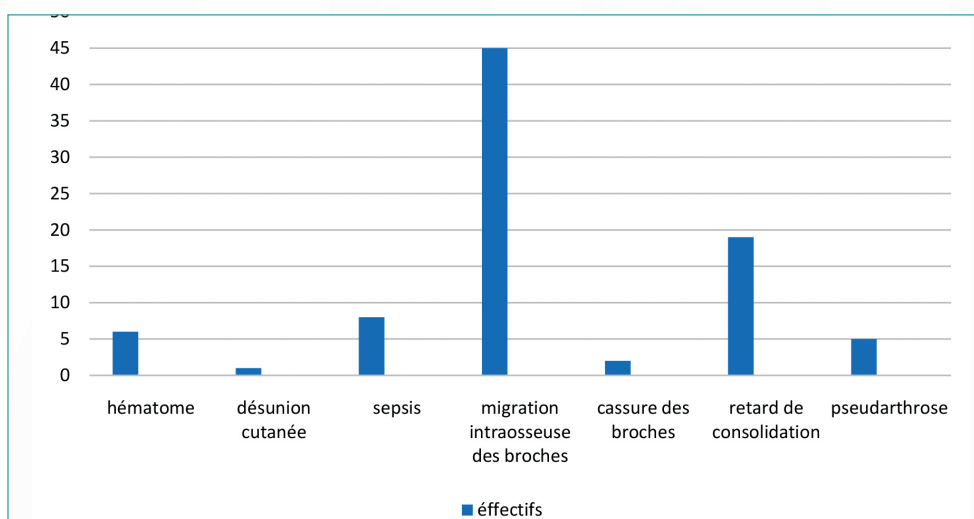


Figure N°134 : Répartition selon les complications post opératoires

Aucun malade n'a posé de complication anesthésique ni de problème respiratoire après la chirurgie. Il en résulte de l'analyse du tableau 37 et de la figure 134 que :

La complication la plus fréquente est la saillie des broches. Elle représente 18,30% des complications. La saillie des broches siège le plus souvent au niveau de l'extrémité distale du fémur pour 24 cas. L'extrémité distale de l'humérus représente 10 cas, l'extrémité proximale du fémur 6 cas et l'extrémité distale de la jambe dans 5 cas.

La migration intra osseuse représente 6,50% des complications, 9 cas concernent la broche ascendante au niveau du fémur, 5 cas la broche descendante du tibia et 2 cas la broche descendante de l'humérus. La consolidation est perturbée pour 24 segments osseux, 19 retards de consolidation et 5 pseudarthroses ayant nécessité une reprise chirurgicale

Le sepsis est observé dans 3,25% des cas, 6 cas de sepsis superficiel traité par des soins locaux et 2 cas ayant nécessité l'ablation des broches et traitement antibiotique puis reprise ultérieure (tableau N°37, figure N°134).



## IV.1. RÉPARTITION SELON LES DÉFORMATIONS RÉSIDUELLES POST OPÉRATOIRES (CAL VICIEUX)

La répartition des déformations résiduelles est rapportée sur le tableau suivant en fonction du siège, du nombre et du type.

Tableau N° 38 : RÉPARTITION SELON LES DÉFORMATIONS RÉSIDUELLES

Siege du cal vicieux	Effectifs	Type du cal vicieux
Humérus	3	Cubitus varus
Avant-bras	2	Varus
Fémur	10	Rotation latérale
jambe	3	flexum

Ces déformations sont au nombre de 10 sur le fémur et sont de type rotatoire. Elles restent rares au niveau de l'humérus, de l'avant-bras et de la jambe. (Tableau N°38).

## IV.2. RÉPARTITION SELON LES ÉPIPHYSIODÈSES POST OPÉRATOIRES

Tableau N° 38 : RÉPARTITION SELON LE SIÈGE ET LE NOMBRE D'ÉPIPHYSIODÈSES IATROGÈNES

Siege	Effectifs	%	IC à 95%
Extrémité distale de l'humérus	1	20	1 - 66
Extrémité distale de fémur	2	40	7 - 82
Extrémité distale du tibia	2	40	7 - 82
<b>Total</b>	<b>5</b>	<b>100</b>	

L'épiphysiodèse iatrogène du cartilage de croissance est rare et représente 2,03% de toutes les complications (Tableau N°39).





## VI RÉPARTITION DES PATIENTS SELON LES REPRISES CHIRURGICALES POUR CHANGEMENT DE BROCHES

### VI.1. RÉPARTITION DES REPRISES POUR CHANGEMENT DES BROCHES

Tableau N° 40 : RÉPARTITION DU NOMBRE DE FOIS OÙ LES BROCHES ONT ÉTÉ CHANGÉES

Changement des broches	Effectifs	%	IC à 95%
Oui	35	14,23	10,27 – 19,02
Non	211	85,77	80,98 – 89,73

Sur l'ensemble des 246 os opérés les broches n'ont été changées que dans 14,23% segment osseux (Tableau N°40).

### VI.2. RÉPARTITION SELON LES DÉLAIS POSTOPÉRATOIRES DES REPRISES CHIRURGICALES

Tableau N° 41 : RÉPARTITION DES REPRISES CHIRURGICALES EN FONCTION DU DÉLAI POST OPÉRATOIRE

Délai	Effectifs	%	IC à 95%
Précoce < 3mois	2	5,71	0,96 – 17,62
[3 – 12] mois	2	5,71	0,96 – 17,62
Tardive > 12 mois	31	88,58	74,69 – 96,26

5,71% des reprises chirurgicales pour changements des broches sont faites précocement avant trois mois, il est de même pour les reprises entre 3 et 12 mois. Les reprise tardive pour changement des broches représente 88,58% (Tableau N°41).

### VI.3. RÉPARTITION DES REPRISES SELON LES CAUSES

Tableau N° 42 : RÉPARTITION DES REPRISES SELON LEURS CAUSES

Causes	Nombre de cas	%	IC à 95%
Sepsis	2	5,71	0,96 – 17,62
Fracture sur embrochage	2	5,71	0,96 – 17,62
Fin de protection	31	88,58	74,69 – 96,26

La cause la plus fréquente est la fin de protection du segment osseux par les broches (88,58% des cas).

Le taux de coulissement des broches était supérieur à 40% pour les 31 patients qui ont nécessité une reprise chirurgicale pour fin de protection (Tableau N°42).



## VI.4. RÉPARTITION DU NOMBRE DES REPRISES AU COURS DU SUIVI

Tableau N° 43 : RÉPARTITION DU NOMBRE DE REPRISES CHIRURGICALES DURANT LA PÉRIODE DU SUIVI

Nombre de reprise	Effectifs	Pourcentage %	IC à 95%
Une	25	71,43	54,95 – 84,48
Deux	10	28,57	15,52 – 45,05
<b>Total</b>	<b>35</b>	<b>100</b>	

Au cours du suivi, il a réalisé une seule reprise dans 71,43% des cas dans un délai moyen de 3,7 ans (Tableau N°43).

## VII RÉPARTITION SELON LES RÉSULTATS SOCIAUX

### VII.1. LA SCOLARISATION

Nous avons opéré 36 enfants avant l'âge de la scolarisation.

**Au dernier recul :**

- Seul 5 ne sont pas encore arrivés à l'âge de la scolarisation.
- Le nombre d'enfants ayant atteint l'âge de la scolarisation est de 31.
- Cinq enfants sont âgés de 5 ans et moins.
- 9,67% des enfants (3/31) qui ont atteint l'âge de la scolarisation ne sont pas scolarisés.
- Une patiente est en fin d'études universitaires (figure N°135).

**Les causes :**

- Un enfant n'est pas scolarisé suite à la volonté des parents
- Un enfant n'est pas scolarisé par défaut de moyens
- Un enfant n'est pas scolarisé par refus administratif

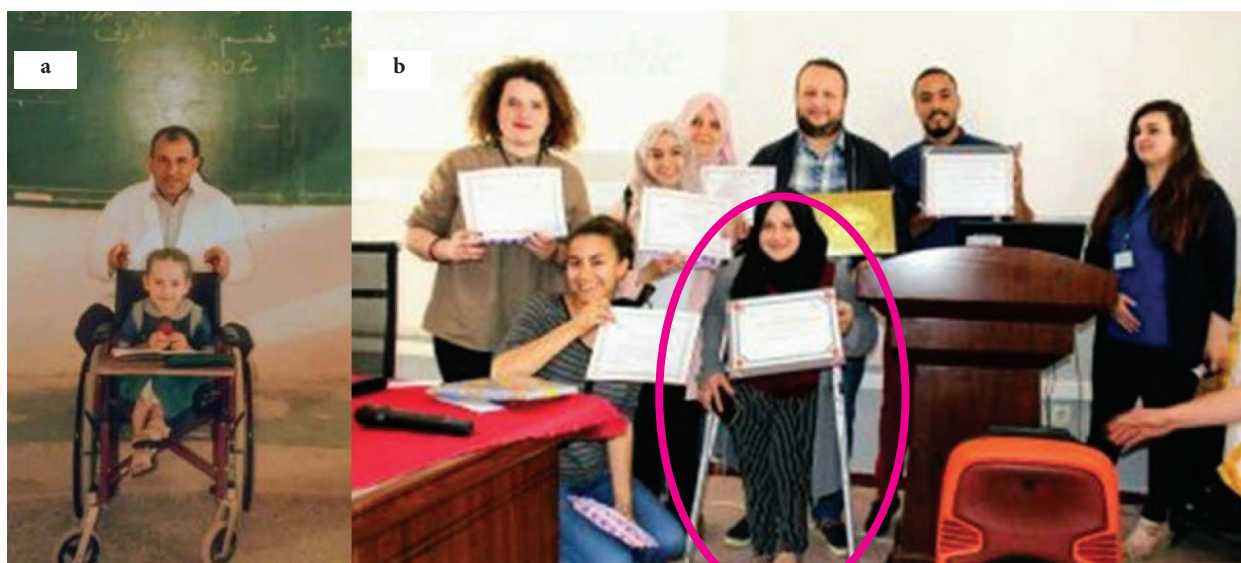


Figure N°135 : Photos illustrant l'évolution scolaire d'une patiente [collection personnelle]  
a : enfant sur fauteuil, scolarisée en 2002 - b : jeune fille diplômé à l'université en 2018



## VII.2. L'ACTIVITÉ SPORTIVE

Les activités sportives les plus pratiquées sont la natation et le sport scolaire.

21 patients pratiquent de la natation, soit 34,42% des patients opérés.

16 patients arrivent à faire du sport à l'école et tous ces patients étaient classés type I ou IV de SILENCE et GLORIEUX

Un patient pratique du sport en salle de gymnastique (*figure N°136*).



Figure N°136 : Patient en train de faire un exercice sportif [collection personnelle]

a- l'enfant avec des déformations des deux membres inférieurs

b- radiographies du bassin, des fémurs et jambes montrant les déformations osseuses avant la prise en charge chirurgicale

c- le patient en activité sportive



## VIII RÉSULTATS ÉCONOMIQUES

Tableau N° 44 : ESTIMATION MOYENNE DU COÛT  
DE LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE POUR UN PATIENT

Paramètres	Détaille	Prix unitaires	Prix de revient
Nombre moyen des broches utilisées par malade	8,88	2000,00 DA	17760,00 DA
Nombre moyen des journées d'hospitalisation	14,68	4500,00 DA	66060,00 DA
Nombre moyen d'opérations réalisées	3,81	12000,00	45700,00 DA
<b>Total</b>			<b>129520,00 DA</b>

Le nombre moyen de broches utilisées par malade est de 8,88 broches, avec au minimum 2 et au maximum 22. Le prix d'achat d'une broche est de 2000,00 DA.

Les frais d'hospitalisation facturés à 4500,00 Da par nuitée, la durée moyenne d'hospitalisation par malade est de 14,68 jours, compris entre [3 et 55] jours.

Le nombre moyen d'opérations chirurgicales y compris les reprises est de 3,81. Le tarif de référence de chaque opération correspond à 12000,00 DA.

Tableau N° 45 : TABLEAU COMPARATIF DES PRIX D'ACHAT ENTRE BROCHES DE METAIZEAU,  
CLOU DE BAILLEY-DUBOW ET CLOU DE FASSIER-DUVAL

Matériel	Prix
2 broches de Maitezeau	2x2000, 00= 4000,00 DA
Clou Bailley-Dubow	73000,00 DA
Clou Fassier-Duval	135000,00 DA

Tableau N° 46 : TABLEAU DES TARIFS D'UNE NUITÉE D'HOSPITALISATION

Service	Tarif
CHU Douéra	4500,00 DA
Clinique privé en Algérie	10000,00 DA
Necker Enfants Malades « France »	1400 euros
Hôpitaux universitaire Suisse	1450 Francs suisse

## *Chapitre IV*

# DISCUSSION

*L'ostéogénèse imparfaite pose un problème de prise en charge en Algérie. Le traitement chirurgical n'est qu'une partie d'une chaîne pluridisciplinaire nécessaire pour traiter ces malades.*

*L'embrochage télescopique fait partie d'un arsenal chirurgical qui ne cesse de se développer.*

*La prise en charge est également sociale : activités quotidiennes, sportives et surtout scolaires.*



# I POPULATION DE L'ÉTUDE

## I.1. AGE ET SEXE

La technique d'embrochage télescopique a été réalisée sur une population de 61 malades. L'étude s'est étalée de Janvier 2009 à Août 2018 avec un recul moyen de 5,38 ans

Le nombre des patients opérés est de 61 patients, il est proche de celui d'AZZAM[149] et de KARBOWSKI[170].

La durée moyenne du suivi est proche de celle d'AZZAM[149] et BOUTAUD[153].

Nos résultats sont comparés à ceux de la littérature dans le tableau N°47 :

Tableau N° 47 : DES DONNÉES ÉPIDÉMIOLOGIQUES AVEC CEUX DE LA LITTÉRATURE

série	Nombre de patients	Période de l'étude année	Recul moyen	Age moyen	Sexe	Sexe ratio
Boutaud et Laville [153]	14	-	8 1-12 ans	4	10G/4f	2,5
Satvinder Kaur [176]	4	2007-2009	2,6 ans	7,3 6-10ans	4G	
Azzam [149]	58	2003-2010	5 2-8 ans	4 1-16ans	20G/38F	0,52
Karbowski [170]	63	1984-1996	1-10 ans	1-10 ans	-	-
Finidori [178]	5	2001-2004	1,8	3,5	3G/2F	1,5
Gamal [177]	10	1959-1984	2groupes G1 :4,8 G2 : 5,2	4,8	-	-
Khaissidi [179]	12	-	-	9 3-12 ans	7G/5F	1,16
Notre série	61	2009-2018	5,38 1-9 ans	6,11 2-16ans	31G/30F	0,97

L'âge moyen de la prise en charge de nos malades est de 6,11 ans. Il est proche de celui de SATVINDER en Inde [176] et KHAISSIDI au Maroc [179]. Témoin du retard de la prise en charge dans les pays en voie d'émergence alors que dans les pays développés ce délai est plus court, il est de 4 ans en moyenne pour plusieurs auteurs [153], [149].

L'âge de nos patients se situe entre 2 et 16 ans avec une moyenne de 6,11 ans.

41% des patients ont été opérés après l'âge de 5 ans ce qui correspond à l'âge de la scolarité.

18% d'entre eux ont des formes invétérées prises en charge après l'âge de 10 ans.

La tranche d'âge des plus de 10 ans comporte 06 filles opérées à la puberté pour des difficultés d'hygiène corporelle.



La prise en charge de nos patients est dictée par les impératifs suivants :

- L'écriture lors de la scolarisation.
- L'autonomie à la puberté
- Les difficultés d'hygiène corporelle à l'adolescence

L'âge avancé de la prise en charge de nos patients est un élément épidémiologique important qui reflète le retard de la prise en charge. Ce retard peut être expliqué soit par la méconnaissance diagnostique, soit par une mauvaise orientation des patients.

Cette constatation est corroborée par l'importance du nombre des patients qui consultent après l'âge de 5 ans. 41% des cas sont arrivés à la première consultation avec des déformations parfois très invalidantes.

Dans notre série et celle de KHAISSIDI[179], il n'y a pas une prédominance de sexe. Par contre dans la série d'AZZAM [149] le nombre de filles est plus important. Dans les autres séries [153], [176], [178], il y a une légère prédominance masculine. Le sexe ratio est de 0,97, cette affection n'épargne aucun sexe.

## I.2. PROVENANCE DES PATIENTS

Selon l'office national des statistiques (*statistique 2017*), le nombre d'enfants âgés entre 0-16 est de 12406760. En se référant à la prévalence internationale de l'ostéogénèse imparfaite (*1 enfant/ 10 à 20000 naissance*), il devrait y avoir environ 620 enfants ostéogénèse imparfaite en l'Algérie. En tenant compte de ces chiffres notre série ne comporte que 10% de cette population.

Ces résultats n'ont pu être confirmés. Le recensement effectué dans les différents services qui prennent en charge cette pathologie a abouti à deux constatations :

- Les services de rhumatologie et de pédiatrie ont un recrutement nettement plus important que les services de chirurgie.
- Il n'existe pas de coordination entre ces différents services où transitent ces patients

Cette situation est responsable d'une errance considérable des patients. D'ailleurs 61,21% des motifs de consultation sont les déformations de gravité variable souvent invétérées.

La provenance de nos patients est nationale avec une prédominance des régions limitrophes (*Bouira, Djelfa et Médea*), en seconde position les régions de l'est (*Batna, Tebessa*) et à l'ouest (*Mascara*). Aucun de ces patients n'a consulté à la naissance.

Le plus souvent ils nous sont adressés à des âges différents, parfois même très tardivement. Cet état de fait peut être expliqué par la méconnaissance diagnostique de cette pathologie, l'ignorance des parents, l'inexistence d'un circuit médical de prise en charge ou l'absence d'information concernant cette pathologie.

Au sein du même centre hospitalo-universitaire « CHU DOUERA », il y a une rupture du cercle de la prise en charge de cette pathologie. Le nombre de patients opérés dans notre série se rapproche de celui documenté dans le travail de thèse du docteur EL RAKAOUI [129] du service de rhumatologie du même CHU, néanmoins 25% de nos patients proviennent d'autres structures hospitalières. Même les patients communs arrivent dans des formes vieilles et invalidantes .



### I.3. DIAGNOSTIC ET CLASSIFICATION

Le diagnostic positif de l'ostéogénèse imparfaite repose sur un ensemble d'arguments [15], [18], [23] [28] [63], [94]. **Nous avons retenu :**

- Les antécédents de fractures répétées survenant suite à des traumatismes minimes.
- L'histoire familiale des patients.
- Les manifestations cliniques : la taille, la morphologie du visage, les sclérotiques bleues, l'hyperlaxité, les troubles de la dentinogénèse, l'hyperhidrose...
- Les manifestations radiologiques : ostéoporose, corticales minces, fractures d'âge différent, déformations.

Bien que ces critères soient très sensibles, il s'agit quand même d'un diagnostic de présomption. Le diagnostic de certitude est génétique, cet examen n'est pas accessible, long et coûteux. La confirmation génétique n'a été faite pour aucun cas dans notre série. Dans les pays développés, cet examen ne peut se faire que si la prescription est formulée lors d'une consultation multidisciplinaire [23], [63].

Nous avons classé nos patients selon la classification de SILENCE et GLORIEUX[52], nos résultats sont comparables à ceux de la littérature comme illustrés sur le *tableau N°48* :

Tableau N° 48 : **TABLEAU COMPARATIF DU NOMBRE DE MALADES ET DES FORMES CLINIQUES AVEC LES DONNÉES**

série	effectifs	Répartition selon la classification de Silence et Glorieux
<b>Boutaud [153]</b>	-14	- Type I : 6 - Type III : 8
<b>Finidori [179]</b>	- 5	- Type IV : 5
<b>Azzam [177]</b>	- 58	- Type I : 9 - Type III : 29 - Type VI : 20
<b>Mazen [181]</b>	- 14	- Type I : 6 - Type III : 4 - Type IV : 4
<b>Khaissidi [180]</b>	- 12	- Type I : 3 - Type III : 7
<b>Notre série</b>	- 61	- Type I : 17 - Type II : 1 - Type III : 23 - Type IV : 18 - Type V : 2

Dans toutes les séries, les formes sévères sont les plus fréquentes. Ces formes sont celles où le retentissement morphologique et fonctionnel est important ce qui explique l'importance de la demande aux soins.

Nous avons opéré 246 segments osseux, ce nombre est plus important que celui retrouvé dans la série d'AZZAM[149] et KARBOWSKI [170] probablement parce que nous avons pris en considération tous les segments des membres supérieurs et inférieurs : humérus, avant-bras, fémur et jambe alors que dans les séries de la littérature les segments opérés diffèrent d'un auteur à l'autre.





Ces différences sont résumées dans le *tableau N°49* :

Tableau N° 49 : **TABLEAU COMPARATIF DU NOMBRE DES SEGMENTS  
OPÉRÉS AVEC LES RÉSULTATS DE LA LITTÉRATURE**

série	Nombre de malade	Nombre de segment	Segment concernés
<b>Boutaud [153]</b>	14	36	Fémur Tibia
<b>Azzam [149]</b>	58	179	Fémur Tibia
<b>Karowski [170]</b>	63	186	Humérus Fémur Tibia
<b>Finidori [178]</b>	5	7	Fémur
<b>Gamal [177]</b>	10	33	Fémur Tibia
<b>Khaissidi [179]</b>	12	32	Membre supérieur et inférieur
<b>Notre série</b>	61	246	Humérus Avant-bras Fémur Tibia

A la différence de certains auteurs [177], [178] qui ont exposé leurs résultats concernant des segments particuliers, nous avons opté pour l'évaluation de notre attitude chirurgicale vis-à-vis de tous les segments osseux.

## I.4. MANIFESTATIONS RADIOLOGIQUES ET PROPOSITION DE CLASSIFICATION

L'analyse des manifestations radiologiques diffère selon les auteurs :

BOUTAUD[153] et KHAISSIDI [179] prennent en considération la taille du canal médullaire et l'angle de la déformation. Les radiographies préopératoires ne permettent pas souvent d'apprécier l'exactitude du diamètre canalaire sur un os souvent sinuose (*figure N°137*).



Figure N°137 : Aspect radiologique d'une forme sinuose des os du membre supérieur [collection personnelle]



C'est probablement pour cette raison que nous n'avons pas trouvé ces paramètres dans d'autres séries [149], [170], [177], [178], [180].

MOOREFIELD [74] classe ces manifestations selon la sévérité des déformations en trois stades :

- **Stade I** : déformation discrète avec une inclinaison inférieure à 20° et un calibre diaphysaire quasiment normal.
- **Stade II** : déformation modérée avec une inclinaison comprise entre 20° et 60° et un amincissement diaphysaire modéré.
- **Stade III** : déformation sévère avec une inclinaison supérieure à 60° et un effilement important de la diaphyse.

Cette classification ne donne aucune information sur la morphologie générale de l'os, elle ne prend en considération ni l'état du fût diaphysaire en sa totalité, ni les caractères des déformations et ni les déformations invalidantes de l'extrémité supérieure du fémur.

JUSTIN EASOW SAM [75] classe les déformations osseuses en trois catégories en incluant les déformations pelviennes à part :

- **Catégorie I** : corticale mince et os gracile.
- **Catégorie II** : os court et large.
- **Catégorie III** : tous les changements de la morphologie pelvienne.

Cette classification morphologique ne précise aucun caractère des déformations osseuses.

Notre analyse radiologique est basée sur la présence ou non de fractures, l'angulation des déformations, le nombre de courbures et de leur orientation dans l'espace, l'état de perméabilité du fût diaphysaire et de la présence ou non d'une coxa vara fémorale.

Suite au recueil des résultats, nous avons regroupé les différentes manifestations osseuses dans une classification en six types radiologiques de gravité croissante (*Tableau N°07*) :

- **Type I** : Os sans déformation avec ou sans fracture.
- **Type II** : Os avec une déformation simple, angle de courbure inférieure à 30° dans un seul plan de l'espace, avec ou sans fracture.
- **Type III** : Déformation modérée, dans deux plans de l'espace. Angle de courbure principale entre 30°-50° avec ou sans fracture.
- **Type IV** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire libre, avec ou sans fracture.
- **Type V** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire obstrué partiellement ne dépassant pas un tiers, avec ou sans fracture.
- **Type VI** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fût diaphysaire complètement obstrué, diaphyse fine en lame de sabre. Présence ou pas d'une coxa vara, avec ou sans fracture.

Cette classification a été utilisée lors de la présentation de nos résultats dans le traitement des fractures et déformations des membres dans l'ostéogenèse imparfaite à la SOFCOT 2018 [181].

Sur le plan pratique les différents paramètres radiologiques sont importants pour établir la planification opératoire.



## II TECHNIQUE OPÉRATOIRE

### II.1. CHIRURGIE ET TRAITEMENT MÉDICAL

Tous nos patients ont été traités aux bisphosphonates. Le traitement médical introduit par DEVOGLAER[8] a bouleversé la prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite.

Ce traitement a les avantages suivants [127], [128], [129], [130] :

- Action certaine sur la douleur
- Améliore la sensation de bien-être de l'enfant,
- Participe à diminuer le nombre de fractures
- Renforce la solidité des os longs
- Augmente la hauteur vertébrale
- Améliore la force musculaire
- Améliore les capacités fonctionnelles des patients

En contrepartie ce traitement est incriminé par certains auteurs [154], [158] dans :

- Le retard de consolidation.
- La survenue de pseudarthrose des fractures et des ostéotomies
- Ostéopetrose.

Ceci peut retentir sur la stratégie chirurgicale à adopter.

Pour AZZAM [149], le traitement médical n'influe pas sur le délai de consolidation des ostéotomies et des fractures [24], [30], [149].

Au vu de ces études nous avons soumis nos malades au protocole suivant:

La chirurgie est programmée au moins six semaines après la dernière cure aux bisphosphonates et la reprise du traitement médical n'est autorisée que huit semaines après le geste chirurgical.

Ce protocole a été instauré pour profiter des avantages du traitement médical et éviter ses effets indésirables.

Nos patients ont été opérés dans de meilleures conditions cliniques avec un os plus solide.

### II.2. TECHNIQUE CHIRURGICALE ET RADIOLOGIE

En plus de la préparation clinique et biologique, un bilan radiologique est nécessaire pour la planification opératoire. Ces clichés radiologiques importants pour le chirurgien se surajoutent à ceux en possession des malades. Un nombre important de radiographies sont réalisées durant les périodes pré, per et post opératoires exposant cette population d'enfants fragiles à un taux d'irradiation important.

L'embrochage télescopique coulissant est une intervention radio-chirurgicale. La pose du matériel d'ostéosynthèse ne peut se faire que sous contrôle scopique. L'irradiation n'épargne ni le chirurgien, ni le patient. Au ce jour, on ignore le retentissement de ces irradiations sur nos patients. Pour ces raisons, certains auteurs [178] utilisent le O-Arm. C'est un appareil de radiologie mobile et performant, équivalent d'un scanner mobil. Il permet d'avoir des images radiologiques tridimensionnelles, de meilleure qualité et à moindre irradiation.



Pour KHALIFA [163], [164] les irradiations infligées aux enfants vont engendrer une accumulation des doses de rayons qui pourraient retentir sur le malade exposé et sur sa descendance. Ce qui est sûr, c'est que la surveillance radiologique des filles scoliotiques et tuberculeuses est une cause incriminée dans la survenue du cancer du sein chez cette population [160], [161], [162].

La recherche a permis la mise sur le marché médical d'appareils d'exploration moderne dont l'irradiation est très réduite. Le système EOS permet d'avoir un bilan radiologique de qualité avant et après la chirurgie et à moindre exposition aux rayons [165]. Ce matériel n'est pas disponible en Algérie.

### II.3. MATÉRIEL CHIRURGICAL

Le but du traitement chirurgical dans la prise en charge des fractures et des déformations des os longs a pour objectifs de :

- Renforcer l'os
- Réaxer les os longs
- Protéger ces os longs au cours de la croissance
- Permettre une rééducation et une réadaptation fonctionnelle

Pour donner une certaine autonomie et confort afin de permettre une réinsertion sociale des patients.

Grâce aux innovations et à la modernisation des différents concepts chirurgicaux dans la prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite, nous sommes passés du clou unique de SOFIELD [9], au clou télescopique de BAILLEY et DUBOW [11] à l'embrochage télescopique de METAIZEAU [12] et au clou de FASSIER DUVAL [10] et ses variantes récentes.

Cet arsenal chirurgical est devenu plus performant et moins invasif [148], [149], [150], [151], [152].

Nous avons opéré 246 segments osseux pour lesquels nous n'avons utilisé que l'embrochage télescopique comme dans la série de BOUTAUD et LAVILLE [153] et celle de SATVINDER KAUR [176].

L'utilisation du clou unique selon SOFIELD [9] ne répond plus aux objectifs du tuteur interne dans la chirurgie des os longs dans l'ostéogenèse imparfaite en pleine croissance, technique abandonnée dans le service depuis 2009.

Par rapport aux autres techniques chirurgicales utilisées dans la prise en charge de l'ostéogenèse imparfaite, l'embrochage télescopique est la plus simple.

Pour tous nos patients, nous avons utilisé des broches de METAIZEAU[12] en inox ; de diamètre et de longueur différents. Parfois nous avons eu recours aux broches de Kirchner pour les deux os de l'avant-bras.

Le matériel utilisé est disponible. BOUTAUD [153] a utilisé des broches de KIRCHNER en inox et SATVINDER KAUR[176] a utilisé des broches en titane.

La réalisation technique n'a nécessité aucune préparation particulière du matériel alors que l'utilisation d'un clou télescopique centromédullaire est soumise à une planification préalable. Il faut préparer la taille et le diamètre de l'implant sur des clichés radiologiques préopératoires. Ces radiographies ne permettent pas un calcul exact de la taille du canal médullaire.



Le choix de la taille du clou télescopique sur des radiographies préopératoires reste approximatif [182] sur des os souvent plats et déformés (figure N°138).

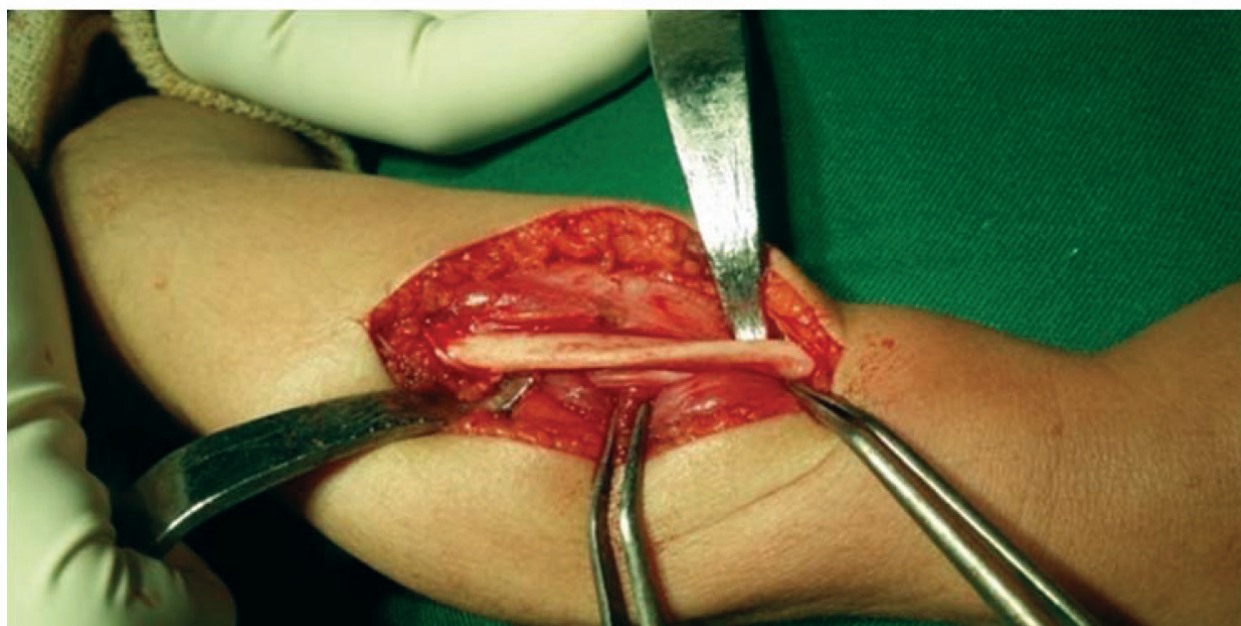


Figure N°138 : Vue peropératoire d'une déformation torsadée d'un os long [collection personnelle]

Le clou télescopique doit être commandé avant l'acte opératoire et sa pose ne peut se faire qu'avec un ancillaire spécifique pour chaque modèle [148], [149], [150], [151], [152]. A la différence, le matériel de l'embrochage télescopique « les broches » est adapté à l'os en peropératoire, La longueur et le diamètre des broches sont choisis en fonction de l'état de l'os en peropératoire.

#### II.4. LES VOIES D'ABORD

Dans notre série, l'introduction des broches s'est faite par des voies d'abord mini invasives décrites préalablement dans le chapitre théorique.

Au niveau de l'humérus, la broche ascendante est introduite par une petite voie cutanée en regard du condyle latéral, la broche descendante par une petite incision à un travers de doigt en dessous de l'acromion.

Au niveau de l'avant-bras par deux voies cutanées, l'une en regard de la styloïde radiale et l'autre au niveau du bec de l'olécrâne.

Au niveau du fémur, la broche descendante est enfoncée par une voie cutanée en regard du grand trochanter et l'autre est remontée par une voie médiale en regard du condyle fémoral médial.

Pour le tibia, la broche descendante est enfoncée à travers le prolongement de la voie fémorale inférieure jusqu'à visualisation de l'espace pré-spinal. La broche ascendante est introduite par une petite incision verticale ou horizontale en regard de la pointe malléolaire médiale sans arthrotomie. Selon FINIDORI [28], [143] la voie horizontale ne provoquerait pas de conflit au chaussage.

Ces voies d'abord cutanées ont moins de complications que celles utilisées lors de la pose des anciens clous télescopiques de BAILLEY et DUBOW [143], [170]. Au niveau de la jambe, pour introduire la pièce mâle du clou, il était obligatoire de faire une arthrotomie et luxer le talus pour pouvoir introduire l'implant [15], [143], [171].



Pour de nombreux auteurs [148], [149], [150], [151], les innovations apportées aux clous télescopiques modernes épargnent les patients de ces différents aléas. Les clous modernes sont posés par une voie unique rétrograde pour chaque segment osseux.

## II.5. VARIANTES DE L'EMBROCHAGE TÉLESCOPIQUE

Les variantes de la technique de l'embrochage télescopique nous permettent de nous adapter en peropératoire à toutes les manifestations osseuses (*l'épaisseur osseuse, la fragilité corticale, le nombre et l'importance des courbures osseuses et le degré d'obstruction du fût diaphysaire*).

Dans 75,45% des cas nous avons réalisé un embrochage télescopique centromédullaire ; dans 12,60% des cas une broche est intramédullaire l'autre est placée en extramédullaire en sous périosté et dans 8,95% des cas l'emplacement des deux broches est extramédullaire sous périosté [143] alors que BOUTAUD [153] n'a réalisé que des embrochages centromédullaires chez des enfants plus jeunes avec des os moins déformés.

C'est une technique qui nous offre trois possibilités pour nous adapter à l'état du fût diaphysaire. Nous avons utilisé ces trois variantes dans tous les segments osseux.

Les broches peuvent être intra osseuses centromédullaires dans le cas où le fût est libre, mixte quand le fût est trop fin et une troisième possibilité, c'est de mettre les broches en tuteur sous périosté quand aucune reperméabilisation du fût diaphysaire n'est possible.

L'alésage pour le calibrage du fût diaphysaire est indispensable pour la mise en place d'un clou télescopique. Il est source d'amincissement des corticales qui sont déjà fragiles. Ce geste n'est pas obligatoire pour l'embrochage. Deux broches placées côte à côte sont mieux adaptées à un canal médullaire de forme fréquemment elliptique [153].

Cette technique est simple, elle nous a permis le plus souvent la correction de deux segments de membre dans la même séance opératoire chez des patients qui présentent des déformations de gravité variable. Ceci n'est pas spécifique à la technique. AZZAM [149] a traité les deux membres inférieurs dans la même séance opératoire dans 29% des cas de sa série.

La possibilité de prendre en charge plusieurs segments dans le même temps opératoire dépend de la sévérité des déformations, du plateau technique et des conditions d'anesthésie réanimation.

## II.6. CORRECTIONS DES DÉFORMATIONS

L'abord des déformations est effectué en respectant toutes les précautions nécessaires pour minimiser le risque de provoquer un retard de consolidation ou une pseudarthrose.

La correction des déformations est obtenue par :

- L'ostéoclasie dans 2,05% des cas dans le type II radiologique.
- Un mini abord dans 33,33% des cas dans le type II et III radiologique.
- A ciel ouvert dans 30,48% des cas dans le type III, IV, V, VI radiologique.

La correction des déformations par ostéoclasie et a foyer fermé a pu être obtenue quand l'angulation est peu importante et inférieure à 30° et dans la réduction des fractures ce qui correspond au type I et II radiologique. Elle est réalisée en percutanée ou par mini abord quand l'angle de déformation est modéré compris entre 30 et 50° (*Type III radiologique*) et à ciel ouvert si la déformation est importante supérieure à 50° où il y a nécessité de reperméabilisation du fût diaphysaire (*type III, IV, V, VI radiologique*).



L'abord de déformation devient obligatoire quand il y a risque de traumatiser un élément noble comme pour la correction d'une déformation de la jonction tiers moyen tiers inférieur de l'humérus, il y a risque de léser le nerf radial (*figure N°139*).



*Figure N°139 : Déformation importante de l'humérus ayant nécessité la protection du nerf radial [collection personnelle]*

Ces principes sont proches de ceux de la littérature. Pour AZZAM [149], comme pour nous, les ostéoclasies et les ostéotomies cutanées sont souvent réalisées pour corriger les déformations fémorales simples, ces corrections sont réalisées à ciel ouvert dans les déformations sévères.

Au niveau de la jambe, le plus souvent les corrections sont obtenues par un abord court antérolatéral. FRANÇOIS FASSIER [183] préconise l'abord de la déformation si celle-ci présente un angle supérieur à 60° et que si le canal médullaire est fermé.

Nous avons réalisé les ostéotomies au ciseau plat ou en timbre de poste, jamais à la scie oscillante. Cette dernière provoque une brûlure des berges de l'ostéotomie source de difficulté de consolidation [157].

#### **La correction de la coxa vara :**

Principale déformation iatrogène de l'extrémité supérieure du fémur dans l'ostéogenèse imparfaite. Sa pérennisation est source de fracture du col qui ne pourrait qu'aggraver le pronostic fonctionnel de la marche chez ces enfants. Le rétablissement de l'architecture de l'extrémité supérieure du fémur est primordial dans les bases biomécaniques du traitement chirurgical dans l'ostéogenèse imparfaite [155], [143].

Nous avons corrigé 35 hanches en réalisant trois méthodes.

Sur 35 hanches nous avons réalisé une translation médiale du fragment fémoral proximal associée à l'embrochage télescopique dans 71,43% des cas. Cette méthode permet de verticaliser le col fémoral en faisant une économie du capital osseux du patient.

Sur 8 hanches nous avons réalisé une soustraction triangulaire à base latérale, la correction de la déformation et la fermeture du foyer de l'ostéotomie permettent de mettre le col en valgus. La contention est assurée par le brochage télescopique.



Dans deux hanches nous avons réalisé la soustraction latérale, la contention a été assurée par un clou plaque pédiatrique associé à l'embrochage télescopique. Toutes ces méthodes ont été décrites par FINIDORI [143].

Les trois méthodes nous ont permis d'améliorer l'angle cervico-diaphysaire sans déplorer aucune complication [154]. Nos résultats sont comparables à ceux de FRANÇOIS FASSIER et al [184].

Au cours de toutes les corrections effectuées dans la série, nous avons réalisé des ostéotomies multiples dans 30,48% des cas. Ceci correspond à tous les cas où un ou plusieurs fragments intermédiaires ont été isolés. Dans tous ces cas, aucune séquestration de ces fragments intermédiaires n'a été rapportée.

## II.7. L'INFLUENCE DES OSTÉOTOMIES SUR LA CONSOLIDATION

Le délai de consolidation est variable selon l'âge, le segment osseux et le nombre d'ostéotomies. Il ne dépend en aucun cas de la technique de l'embrochage télescopique. La consolidation est en moyenne de 40 jours pour l'humérus et l'avant-bras, de 45 jours pour la jambe et de 58 jours pour le fémur. Elle est plus rapide chez les enfants âgés de 2 à 5 ans.

La durée de consolidation est croissante par rapport au nombre d'ostéotomies. Elle est plus courte dans les ostéoclasies où l'hématome fracturaire est respecté et plus longue dans les ostéotomies multiples à ciel ouvert où l'effort de consolidation est plus important.

Il est certain que la chirurgie percutanée, l'élasticité des broches et le produit d'alésage lors du recalibrage du fût diaphysaire dans les techniques utilisant des clous télescopiques favorisent la stimulation de la consolidation [40], [168].

L'âge, les facteurs de croissance, le déperiostage à minima, le respect de l'hématome fracturaire et la bonne vascularisation du foyer de consolidation sont aussi des facteurs qui influencent la consolidation dans l'ostéogenèse imparfaite et dans la population normale [35], [37], [38].

Pour obtenir un alignement diaphysaire, il ne faut pas hésiter à faire autant d'ostéotomies nécessaires pour cette correction [143].

Actuellement l'influence du traitement aux bisphosphonates sur le retard de consolidation et le risque de survenue de pseudarthrose est controversé [149], [158].

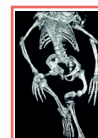
## II.8. LES GESTES ASSOCIÉS

Parfois, la correction des déformations est difficile. Dans ce cas, il est nécessaire de réaliser:

- **Des résections osseuses.**

Ces raccourcissements ont été nécessaires dans 6 cas. Réalisés sur des déformations invétérées avec un angle de courbure supérieur à 70°. Il faut emporter les zones situées sur l'apex, souvent constituées de tissu ostéo-fibreux de mauvaise qualité. La résection doit être le plus économique possible pour ne pas être responsable d'un déséquilibre iatrogène de la longueur du même segment osseux.





- **Des allongements musculo-tendineux.**

L'action sur les parties molles est peu fréquente. Le plus souvent, les allongements musculo-tendineux sont effectués au niveau des hanches et des chevilles.

- Au niveau d'une hanche, nous avons procédé à l'allongement des parties molles péri-articulaires, la correction osseuse seule était menaçante pour le col fémoral.
- Au niveau d'une cheville, nous avons effectué un allongement du tendon d'Achille pour corriger un équín résiduel.

L'indication s'est imposée par l'impossibilité d'une correction complète de la déformation et la mise sous tension des muscles et des éléments vasculo-nerveux du membre.

Ces situations sont survenues chez des patients âgés avec des déformations sévères.

FINIDORI [29] et FASSIER [147] préconisent l'action sur les parties molles :

- Pour corriger des équins irréductibles après correction des déformations d'une jambe
- Pour détendre la loge musculaire postérieure de la jambe dans le cas d'une correction ayant nécessité de multiples ostéotomies afin de minimiser le risque de survenue d'un syndrome des loges.

- **Des reperméabilisations du fût diaphysaire :**

Pour favoriser l'embrochage télescopique centromédullaire, nous avons réalisé 66 reperméabilisations du fût diaphysaire. Ceci devant un segment osseux avec obstacle court ou fût diaphysaire fermé dans moins d'un tiers de sa longueur.

Toutes nos reperméabilisations ont été effectuées à ciel ouvert, sous contrôle visuel. Nous avons réalisé une ou plusieurs reperméabilisations sur le même segment osseux en respectant la vascularisation périostée du fragment intermédiaire.

Georges FINIDORI [178] effectue ce geste sous contrôle radiologique probablement parce que les déformations de ses malades ne sont pas importantes.

FRANÇOIS FASSIER [147], [157], préconise de réaliser le forage d'un segment osseux situé entre deux ostéotomies à travers la première ostéotomie puis réaliser la deuxième ostéotomie à la fin de la reperméabilisation du segment concerné.

## III RÉSULTATS CLINIQUES

### III.1. LA DOULEUR ET L'APPRÉHENSION

La douleur et l'appréhension au risque de survenue d'une fracture sont des signes subjectifs difficiles à évaluer chez l'enfant et particulièrement dans l'ostéogénèse imparfaite.

Dans notre série, ces deux paramètres ont connu une amélioration entre la période pré et post chirurgicale.

Pour la douleur, nous sommes passés de 40 patients douloureux (65,57% des cas) avant la chirurgie à 8 patients (13,10% des cas) après traitement. La cause la plus incriminée avant la chirurgie est la fracture.



L'appréhension au risque de se fracturer a nettement régressé après l'embrochage télescopique. Avant la chirurgie, 59,81% appréhendaient énormément la survenue d'une fracture. Cette appréhension est passée à taux de 21,31% des enfants opérés.

Il est difficile de lier le gain obtenu sur la douleur uniquement à la technique chirurgicale. Tous nos patients avaient bénéficié d'un traitement aux bisphosphonates. Il est admis par de nombreux auteurs [129], [130], [131] que le traitement au BP améliore la qualité de vie des patients et à une action sur cette douleur.

Concernant l'appréhension, en plus de l'amélioration des résistances osseuses et l'augmentation de la densité osseuse engendrée par les bisphosphonates [59], [185], le patient est rassuré par :

- La protection apportée par le matériel intramédullaire.
- Le changement esthétique obtenu suite aux corrections effectuées sur les déformations menaçantes.

### III.2. LES FRACTURES ET LES REFRACTURES

Dans notre étude, le nombre de fractures est plus important avant la chirurgie, 56,50% des enfants ont fait au moins une fracture sur un segment osseux avant qu'ils ne soient opérés.

Ces fractures surviennent suite à des traumatismes bénins avec un déplacement important. Les fractures sont plus fréquentes dans les formes sévères.

Le nombre des fractures a nettement diminué après correction des déformations et embrochage télescopique. Ces résultats sont statistiquement significatifs ( $P < 0,001$ ) et comparables à ceux constatés dans la littérature [149], [186].

Après la chirurgie, le nombre de refractures a nettement diminué, les refractures ont été observées chez 13,1 % de nos patients. Ce résultat est proche de celui de BOUTAUD [153] qui est de 11%.

Il semble que le pourcentage de refracture soit plus important dans l'embrochage télescopique par rapport à celui de l'enclouage télescopique, il est de 3% pour KARBOWSKI [170].

Les refractures que nous avons observé sont secondaires à des traumatismes. Pour BOUTAUD [153], elles surviennent sur des segments osseux moins protégés par le coulissement des broches intramédullaires. Pour le même auteur [153], la protection osseuse baisse lorsque le coulissement des broches est supérieur à 30%.

Pour AZZAM [149], elles font suite à des situations de stress, le matériel est incurvé et la fracture est souvent unicorticale.

### III.3. LA TAILLE ET LA CROISSANCE

La petite taille des enfants ostéogénèse imparfaite est commune à toutes les séries [15], [18], [28]. Pour nous, elle est en moyenne de 88,02 centimètres. En post opératoire immédiat, l'alignement du segment a permis un gain de 2 centimètres en moyenne. Ce gain est variable d'un segment à l'autre en fonction de l'importance de la déformation.

Au dernier recul, la croissance ne s'est pas arrêtée, la taille moyenne de nos patients était de 110,02 cm ce qui confirme que la technique d'embrochage télescopique ne bloque pas le développement des membres.



Plusieurs auteurs [9], [187], [188] confirment que quel que soit le type du tuteur interne, il n'y a aucun retentissement néfaste sur la croissance.

Pour LUHMANN et Al [187] non seulement les patients sont de petite taille et présentent des déformations variables, la correction des déformations va retentir différemment sur la croissance d'un segment osseux à un autre.

### III.4. RETENTISSEMENT FONCTIONNEL SUR LES MEMBRES SUPÉRIEURS

Au cours du recrutement de nos patients, le retentissement des différentes manifestations de la maladie sur les membres supérieurs était beaucoup plus esthétique que fonctionnel.

Cependant, un ensemble de déficits des gestes usuels a été constaté.

Ces déficits pouvaient être associés ou isolés chez le même patient.

L'habillement sans aide était le déficit le plus important. La difficulté d'écriture chez les enfants à l'âge de la scolarisation et l'incapacité des grandes filles à assurer une toilette corporelle facile étaient souvent des paramètres influant l'indication opératoire.

Le retentissement fonctionnel dépend de la déformation. Plus les courbures osseuses sont sévères, plus la fonction est perturbée.

Dans la littérature [189] [190][191], le retentissement fonctionnel et esthétique est plus important dans les formes modérées et graves de l'ostéogenèse imparfaite.

La correction des différentes déformations associées à l'embrochage télescopique et à la rééducation fonctionnelle chez des enfants traités aux bisphosphonates ont permis l'amélioration de ce pronostic.

Tous nos patients ont récupéré l'usage de leurs membres supérieurs.

La correction réduit le risque de survenue des fractures au niveau des sommets des déformations. L'embrochage centromédullaire télescopique par le fait d'avoir un os armé réduit l'appréhension à la survenue des fractures.

Il est prouvé que l'enclouage centromédullaire des membres supérieurs améliore le pronostic fonctionnel au niveau des membres supérieurs par rapport aux membres inférieurs.

Pour MIRBAHA et Al [190] les grandes déformations du radius et de l'ulna engendrent une déstabilisation fonctionnelle importante du membre supérieur. L'alignement chirurgical de ces déformations par de multiples ostéotomies et leurs contentions centromédullaires améliore le pronostic fonctionnel du membre.

Pour PYOPPY [191] la correction chirurgicale intervient dans le développement de la fonction au cours de la croissance.

### III.5. RETENTISSEMENT FONCTIONNEL SUR LA MARCHÉ

L'analyse des résultats obtenus sur la marche nous a permis de constater une amélioration considérable de cette fonction. Avant la chirurgie, 36,06% des patients étaient transportés couchés ou déplacés sur fauteuil roulant, avec un score de Bleck à 0. Ce taux a nettement régressé après leur prise en charge, il ne reste que 9,83% des patients qui ont gardé ce score de Bleck à 0.



Ces résultats sont statistiquement significatifs ( $P < 0,001$ ). Nous avons comparé nos résultats à ceux de la littérature dans le *tableau N°50*.

Tableau N° 50 : **COMPARAISON DES RÉSULTATS DE LA MARCHÉ AVEC CEUX DE LA LITTÉRATURE**

série	Effectifs	Age moyen	matériel	N membre inférieur	Résultats sur la marche
<b>Boutaud [153]</b>	14	4	Broches télescopiques	36 fémur et tibias	Sans aide : 7 Avec aide : 4 Ne marche pas : 3
<b>Finidori [178]</b>	5	3,5	Clou Bailley-Dubow	7 fémurs	Sans aide : 4 Avec aide : -- Ne marche pas : -
<b>Khoshhal [192]</b>	34	7	Méthode de Sofield	41 Fémurs 32 tibias	Aucun résultat sur la marche
<b>Azzam [149]</b>	58	4	Clou Fassie-Duval	179 fémurs et tibia	Sans aide : 30 Avec aide : 23 Ne marche pas : 5
<b>Notre série</b>	61	6,11	Broches télescopiques	108 fémurs et 117 tibias	Sans aide : 23 Avec aide : 32 Ne marche pas : 6

La douleur, l'appréhension au risque de survenue des fractures, les fractures répétées, les déformations de sévérité variable et le retard de la prise en charge sont les causes incriminées dans l'acquisition de la marche.

PYOPPY [191] a confirmé l'intérêt de palier précocement à ces effets pour permettre le bon développement fonctionnel au cours de la croissance.

Il est admis que l'association du traitement médical par les bisphosphonates, la rééducation et la chirurgie a bouleversé le pronostic fonctionnel dans l'ostéogenèse imparfaite.

Ces résultats sont justifiés par les améliorations obtenues sur le plan clinique et radiologique chez nos patients.

L'embrochage télescopique et la correction des différentes déformations ont permis la réduction du nombre de refractures, l'amélioration de la douleur et la diminution de l'appréhension des patients. Ils ont permis aussi de réaxer, de protéger l'os sur toute sa longueur, de prévenir la survenue de nouvelles déformations et de rééduquer précocement ces patients. Ces constatations sont communes à celles de la littérature [149], [153], [178].

Par ailleurs, les résultats des différentes méthodes chirurgicales sur la marche sont controversés, l'ostéosynthèse centromédullaire avec la méthode de SOFIELD [192] n'a aucun retentissement sur la possibilité de la marche. Pour de nombreux auteurs [149], [187], [188] la correction des déformations et l'enclouage centromédullaire télescopique améliorent cette fonction.

Il est certain que la prise en charge précoce des manifestations osseuses ne peut qu'améliorer le pronostic fonctionnel des patients, la correction des déformations et l'ostéosynthèse centromédullaire des membres inférieurs vers l'âge de la marche améliore le développement fonctionnel des patients [149], [186], [191].



## IV RÉSULTATS RADIOLOGIQUES

### IV.1. LA CONSOLIDATION DES FRACTURES ET DES OSTÉOTOMIES

La consolidation des fractures et des ostéotomies n'a pas posé de problème particulier. Le délai moyen de consolidation est fonction de l'âge du patient, du segment osseux opéré, du type et du nombre d'ostéotomies nécessaires pour corriger une déformation.

La durée moyenne de consolidation par segment est de :

- 40 jours pour l'humérus et l'avant-bras
- 45 jours pour le tibia
- 60 jours pour le fémur

Ces résultats sont statistiquement significatifs ( $p < 0,001$ ).

Ces délais de consolidation ne sont pas loin de ceux de la population normale. Les mécanismes influents sur la consolidation sont les mêmes pour l'ostéogenèse imparfaite et pour les enfants normaux [35], [36], [37], [38], [39]. La consolidation ne pose pas de problème particulier pour de nombreux auteurs [149], [153], [186]. L'effet du matériel sur la consolidation est variable, il diffère entre le clou télescopique rigide et les broches télescopiques souples. L'élasticité des broches dans l'embrochage télescopique n'absorbe pas toutes les contraintes mécaniques exercées sur l'os ce qui favorise la consolidation [168] et l'effet du produit d'alésage obtenu lors de la pose des clous télescopiques stimule la consolidation.

### IV.2. LE COULISSEMENT DES BROCHES

Dans notre série, nous n'avons constaté aucun arrêt de coulisement des broches au cours de la croissance de nos patients (figure N°140).

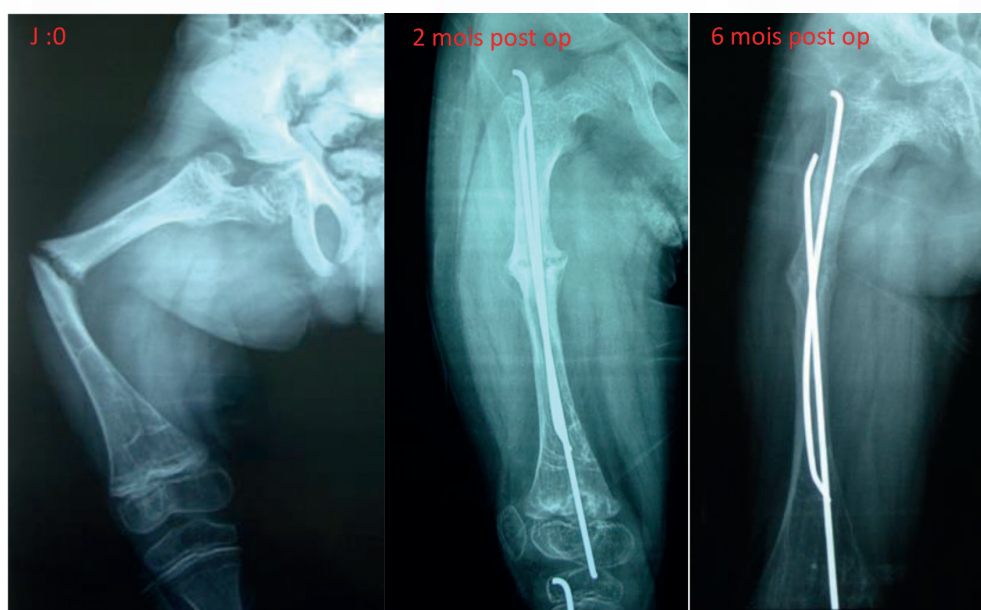


Figure N°140 : Téléscope des broches au cours de la croissance sur 6 mois de recul [collection personnelle]



Ce problème est fréquent dans l'enclouage télescopique.

Le coulisement des broches est fonction de l'âge, du segment osseux et de la forme clinique.

Le coulisement est plus important chez les petits enfants dans la tranche d'âge de 2 à 5, ce qui est expliqué par le potentiel de croissance à cet âge [30].

Il est aussi fonction du segment osseux, le coulisement est important au niveau des membres inférieurs, sachant que le gain de la taille est de 80% au niveau des membres inférieurs avant la puberté [30].

La progression du télescopage des broches est tributaire de la sévérité de la forme de l'ostéogenèse imparfaite. Dans les formes sévères, la taille des patients est petite [15], [18], [28] et le potentiel de croissance est faible. Ceci explique le faible pourcentage du coulisement des broches dans le type II et III de SILENCE et GLORIEUX de notre série.

Ces résultats sont statistiquement significatifs ( $P < 0,01$ ). Ils sont identiques à ceux de la littérature [153] [176] [193].

Le montage de l'embrochage télescopique est constitué de deux broches juxtaposées qui coulisent l'une à côté de l'autre. Il n'existe aucun obstacle qui pourrait entraver ce phénomène physique (figure N°141).

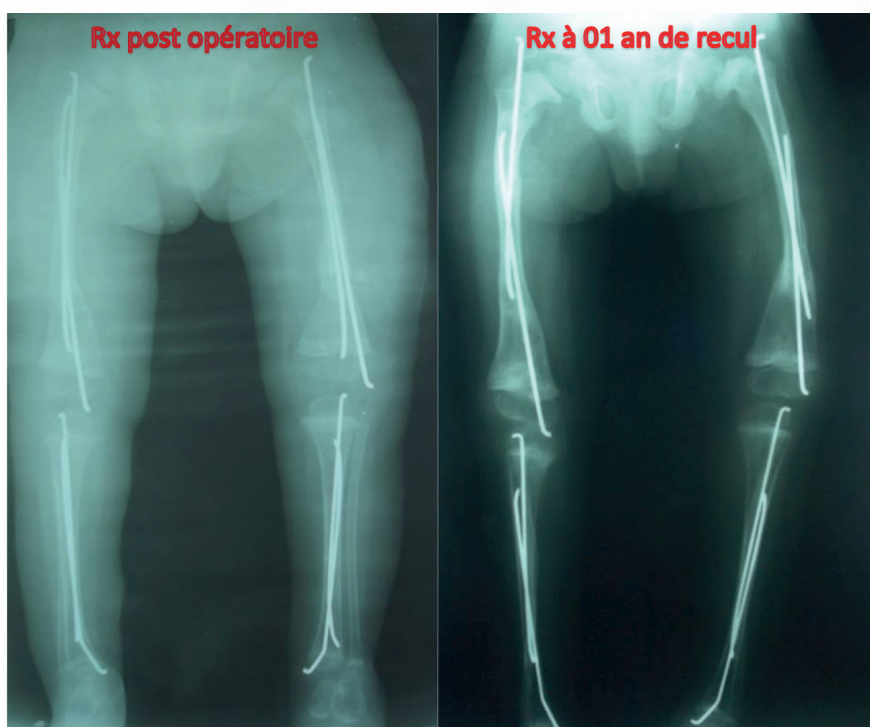


Figure N°141 : Evolution du coulisement des broches au niveau des membres inférieurs sur 1 an de recul

Au contraire, dans le clou télescopique, la progression du coulisement pourrait être entravée. Le clou télescopique ancien ou moderne est constitué de deux pièces, une pièce pleine mâle coulisse à l'intérieur d'une autre pièce femelle creuse. Il est nécessaire que l'intérieur de la pièce femelle soit fluide. Toute perturbation à ce niveau va entraver le coulisement de la pièce mâle dans la pièce femelle. L'arrêt du coulisement du clou télescopique est une complication fréquente dans le clou de BAILLEY-DUBOW [170]. Cette complication persiste mais, elle est moins fréquente avec les clous modernes (clou de FASSIER-DUVAL, HIMEX, TIR....) [149], [186], [195].



## V COMPLICATIONS

Dans notre série le taux moyen des complications est de 41,46%.

Nous n'avons pas plus de complications par rapport aux autres séries de la littérature [142], [146], [149], [170], [180].

Ce taux varie en fonction des moyens d'ostéosynthèse.

BOUTAUD[153] utilise le brochage télescopique et rapporte un taux moyen de complications de 25%. KARBOWSKI[170] rapporte un taux de 33,7 à 72% de complications pour le clou de BAILLEY-DUBOW[11]. Pour MAZEN [180] ce taux est de 88,2% pour le fémur et 91,7% pour le tibia en évaluant l'opération de SOFIELD-MILLAR [9]. AZZAM[149] rapporte un taux de 14 à 20% de complications et confirme que le taux a régressé pour le clou FASSIER-DUVAL [148].

Les différentes complications rencontrées sont regroupées et comparées à ceux de la littérature dans le *tableau N°51*.

Tableau N° 51 : **TABLEAU COMPARATIF DES COMPLICATIONS**

	Sofield-Millar Mazen [180]	Clou B-D Karbowski [170]	Clou F-D Azzam [149]	Embroschage télescopique Boutaud [153]	Notre série
<b>Effectif</b>	29 os	186 os	178 os	36 os	<b>246 os</b>
<b>Segments opérés</b>	- Fémur - Tibia	- Humérus - Fémur - Tibia	- Fémur - Tibia	- Humérus - Fémur - Tibia	- <b>Humérus</b> - <b>Avant-bras</b> - <b>Fémur</b> - <b>Tibia</b>
<b>Moyenne des complications</b>	80%	33,7-72%	14-20%	25%	<b>41,46%</b>
<b>Sepsis</b>	0	5,1%		0	<b>3,25%</b>
<b>Saillie du Matériel</b>	48,27 %	Oui	Oui - F sup - T sup	Oui -F	<b>18,30%</b>
<b>Migration intra-osseux du matériel</b>		Oui	Oui	oui	<b>6,50%</b>
<b>Cassure du matériel</b>		désunions	incurvation	incurvation	
<b>PSD Retard de consolidation</b>	0	-	14,5%		<b>9,75%</b>

Certes, le taux de complications vari d'une série à l'autre. Il est fonction du nombre de malades, de leurs âges et du matériel utilisé. Le sepsis reste rare, la migration du matériel est commune au broches comme aux clous télescopiques. L'incurvation du matériel peut se voir dans les différentes techniques, elle est plus remarqué dans le clou télescopique, les broches télescopiques ont plus tendance à se casser.



## V.1. MIGRATION DES BROCHES

Pour nous, la migration des broches reste la complication la plus fréquente. Elle peut se faire :

- En extra-osseux :



Figure N°142 : Migration intra articulaire de la broche ascendante  
[collection personnelle]

Elle se manifeste par la saillie des broches en intra articulaire. La saillie des broches ascendantes dans l'interligne du genou (figure N°142) représente le taux le plus élevé de ce type de complication.

Elle est fréquente chez le grand enfant et se voit précocement dans les 8 à 15 jours postopératoires. Elle s'associe souvent aux corrections ayant nécessité de multiple ostéotomies, le télescopage des fragments est très incriminé. Cette cause n'est pas unique, le diamètre important du fût diaphysaire et l'imperfection technique sont aussi mis en cause. L'utilisation des broches de volume inapproprié permet au matériel de glisser par l'effet de la pesanteur. La mauvaise impaction intra-osseuse de l'extrémité de la broche est aussi responsable de cet effet. Ces mêmes causes sont constatées au niveau de la jambe et de l'humérus.

- En intra-osseux :

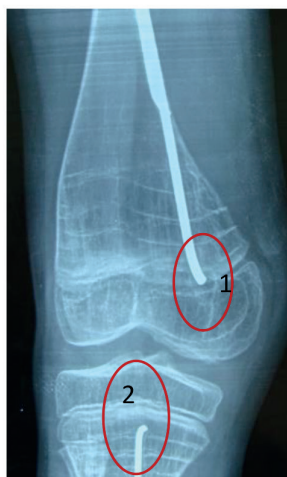
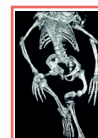


Figure N°143 : Migration intra osseuse des broches [collection personnelle]

1. Migration intra osseuse de la broche ascendante du fémur
2. Migration intra osseuse de la broche descendante du tibia





A cause de la mauvaise impaction intra épiphysaire des broches, celle-ci pénètrent en intra osseux au cours de la croissance laissant des zones d'os non protégées (*figure N°143*).

La migration du matériel est dûe le plus souvent à la mauvaise implantation et à la taille inappropriée du matériel [153], [167].

Cette complication est aussi fréquente dans les méthodes utilisant des clous classiques [170]. Elle persiste encore pour les clous modernes [149], [186], [195].

La migration des clous modernes [148], [149], [150], [152] est plus fréquente en région proximale (la région glutéale pour le fémur et l'extrémité proximale du tibia pour la jambe). Ces zones correspondent au point d'introduction du matériel [149].

## V.2. SEPSIS

Le taux d'infection rare dans l'ostéogénèse imparfaite, est justifié par certains auteurs par le fait que la vascularisation osseuse soit de bonne qualité [143]. Nous avons observé 3,25% des cas, ce taux n'est pas statistiquement élevé ( $P=0,57$ ) par rapport à la série de BOUTAUD [153] ayant utilisé la même technique. Il ne rapporte aucun cas d'infection sur 36 segments opérés.

Dans notre série les infections sont surtout superficielles (6cas/8). Elles se développent sur les points de pénétration des broches (*figure N°144*).



Figure N°144 : infection superficielle de la voie d'introduction des broches au niveau du genou [collection personnelle]

L'introduction des broches pour chaque segment se fait par deux abords (*distal et proximal*), de même pour les anciens clous (clou de BAILEY et DUBOW) [11], [146]. Pour les clous télescopiques modernes [148], [149], [150], [152] la mise en place se fait par un abord unique et proximal pour chaque segment osseux. La réduction des abords peut expliquer la rareté de cette complication dans les séries publiées récemment [148], [149], [150], [152].

Parmi nos infections, deux sepsis graves ont nécessité l'ablation des broches et des reprises chirurgicales ultérieures. Ces deux cas ont été observés suite à la migration des broches ascendantes au niveau de la jambe. La saillie de ces broches a créé un conflit cutané, une désunion de la peau suivie d'une infection sévère.

Par ailleurs, aucun cas d'infection n'a été observé sur les abords effectués pour corriger les déformations. Ceci peut être expliqué par les précautions à effectuer des pansements de qualité au bloc opératoire et à espacer leur changement après la chirurgie.



### V.3. RETARD DE CONSOLIDATION ET PSEUDARTHROSE



Figure N°145 : radiographie d'une PSD lâche de l'humérus [collection personnelle]

La consolidation n'a été perturbée que sur 24 segments avec un taux très faible de pseudarthrose (figure N°145) (2,03%), l'analyse de ces résultats nous a permis d'incriminer le traitement médical chez 2 patients qui n'ont pas respecté les consignes de la reprise des bisphosphonate. Pour les 3 autres, ils ont été victimes de chute avant l'acquisition de la consolidation.

Ces cas ont consolidé après reprise chirurgicale et greffe spongieuse. La greffe a été prélevée sur de l'os de banque. Nous n'avons pas l'expérience des greffes corticales cadavériques qui semble donner de meilleurs résultats [143], [156].

AZZAM [149] rapporte aussi un faible taux de pseudarthrose qu'il a traité avec les betas tricalcium phosphate et l'injection locale des bone morphogenetic protein (BMP).

### V.4. LES DÉFORMATIONS RÉSIDUELLES

Au cours de notre expérience, l'alignement des segments osseux opérés était très satisfaisant, les déformations résiduelles sont peu fréquentes et peu influentes sur le pronostic fonctionnel des patients.

**Au niveau du fémur, le cal vicieux en rotation latérale est le plus fréquent, il est secondaire à :**

- L'incapacité des broches télescopiques à s'opposer mécaniquement aux rotations.
- Une mauvaise contention post opératoire. Les parents du malade libèrent la hanche de leurs enfants bloquée par une attelle pelvi-pédieuse confectionnée au bloc opératoire.

Les enfants se plaignent souvent de la gêne qu'elle provoque.



Actuellement nous optons pour le plâtre bipelvi-pedieux. Dans les pays développés, cette contention est assurée systématiquement par un plâtre bipelvi-pedieux réalisé en résine souple [28], [143] qui n'est pas disponible chez nous.

Pour BOUTAUD[153], le cal en varus est plus fréquent dans sa série. Il est secondaire à l'incapacité des broches à s'opposer aux forces de traction médiale des muscles médiaux de la cuisse. Il propose de réaliser des corrections en hypervalgisation du fémur.

Au niveau de la jambe, le cal vicieux en flexum est fréquent. Il semble secondaire à la diminution de la résistance des broches à s'opposer aux forces musculaires de la loge postérieure des muscles de la jambe au cours de la croissance. Lorsque le coulissement est important, la broche unique a moins de force pour s'opposer aux muscles de cette loge.

Pour éviter ce phénomène et voir survenir une fracture au sommet de cette déformation, YUKARI IMAJIMA et Al [193] préconisent de changer le montage lorsque le télescopage des broches atteint 65%.

Au niveau de l'humérus et de l'avant-bras, ces déformations résiduelles sont dûes à l'importance et au vieillissement des déformations.

Au niveau de l'humérus, le cubitus varus résiduel est secondaire à la difficulté de réorienter et de fixer l'épiphyse distale par embrochage.

Pour l'avant-bras, les déformations sont complexes, la restitution des courbures surtout celles du radius est compliquée.

## V.5. LES ÉPIPHYSIODÈSES POST OPÉRATOIRES

L'épiphysiodèse iatrogène est une complication rare dans l'ostéogénèse imparfaite. Nous avons observé cette complication au niveau des extrémités distales de l'humérus, du fémur et du tibia.

Au niveau du fémur, Il nous semble que cette complication soit secondaire à de mauvaises manipulations techniques lors de l'introduction des broches.

Au niveau de l'humérus, l'épiphysiodèse a été constatée après reprise d'une pseudarthrose du quart inférieur de ce segment.

Au niveau du tibia, un cas était associé à une infection du point de pénétration de la broche ascendante qui a nécessité une ablation de matériel. La seconde a été constatée après migration de la broche ascendante en intra-osseux.

Il paraît que cette complication est très rare dans les embrochages télescopiques [153].

WEIL-CHUN LI et Al [194] ont montré que l'activité du cartilage de croissance n'était pas entravée par sa traversée par un clou unique. La croissance du membre se fait normalement que le cartilage de croissance soit traversé ou pas par le clou.

C'est une complication plus fréquente lors des manipulations du clou télescopique, le cartilage de croissance est traumatisé lors de l'introduction de l'implant et par arrachage de la plaque de croissance lors des manœuvres de pose [10].

Cette complication est plus fréquente dans l'enclouage télescopique classique. KARKOWSKI[170] rapporte un taux d'arrêt de croissance du tibia de 5,6% des cas. Elle est devenue plus rare dans les clous télescopiques modernes qui exposent moins les enfants à cette complication [149], [186].



## VI LES REPRISES CHIRURGICALES

Le taux de reprise chirurgicale est faible comparé à celui de la littérature [153], [170], [180]. Nous n'avons repris que 14,23% des cas. Ces reprises sont précoces avant 3 mois dans 5,71% des cas, dans l'année qui a suivi la chirurgie dans 5,71% des cas et tardive dans 88,58% des cas.

### Les causes de reprise incriminées sont :

- Le sepsis. Cette situation a nécessité l'ablation des broches dans un premier temps puis une reprise du montage trois mois après. La reprise était précoce.
- La fracture déplacée. Il s'agit de deux cas de fracture déplacée survenue suite à un traumatisme important. Pour ces fractures la réduction manuelle sous anesthésie générale était impossible ce qui nous a obligé à changer les broches.
- La fin de protection des broches, c'est à dire le coulisement important des broches est la cause la plus fréquente, elle représente 88,58% des causes. La reprise s'est faite au minimum un an après la première chirurgie.

Au cours de la croissance, le télescopage des broches suit l'allongement physiologique du segment osseux ; cette croissance fragilise la protection métallique assurée initialement par deux broches.

Cette croissance va délimiter des zones protégées par une seule broche. Cette broche unique étant incapable de s'opposer aux différentes forces musculaires antagonistes exercées sur un os fragile cède et laisse apparaître des incurvations.

Ces incurvations vont s'aggraver dans le temps, se compliquer de fractures uni corticales sur l'apex pour devenir complètes par la suite. Cette situation est fonction du pourcentage de coulisement des broches. Plus le coulisement est important, plus les zones fragiles sont importantes.

Nous avons constaté qu'à partir de 40% de coulisement, la zone couverte par une broche devient fragile et impose le changement du montage.

YAKURI IMAJIMA [193] a démontré la nécessité de reprendre le montage quand le télescopage des broches arrive à environ 70%.

Ces causes de reprise sont pareilles à celles rapportées par BOUTAUD [153].

Pour les utilisateurs des clous télescopiques [146], [149], [170], [180], [186], se surajoute aux causes précédentes, l'incurvation du clou télescopique, l'arrêt du télescopage, la migration extra osseuse, la désolidarisation des différentes pièces du clou et la douleur inexplicée.



Nous avons comparé nos résultats à ceux de la littérature dans le *tableau N°52* :

Tableau N° 52 : **TABLEAU COMPARATIF DU NOMBRE ET DES DÉLAIS  
DE REPRISE POUR CHANGEMENT DES IMPLANTS**

série	Moyenne d'âge des patients	Recul année	Nb moyen de reprise	% de reprise	Résultats sur la marche
Mazen [180]	5,11	5	-	F : 88,2% T : 91 %	F : 1,9 T : 2,3
Azzam [149]	4	5	1		3,33
Boutaud [153]	4	8	2,2	75%	3,20
Notre série	6,11	5,38	1,25	14,23%	3,7

**En plus des causes rapportées précédemment, la fréquence de ces reprises était fonction :**

- De l'âge des patients
- Du nombre des segments opérés
- Du type du matériel
- De la durée du suivi.

Le délai moyen entre la première intervention et la première reprise chirurgicale a été de 3,7 ans. Il est proche des délais rapportés par AZZAM[149] et BOUTAUD [153] par contre il est plus long que celui de MAZEN [180]. Ceci confirme l'intérêt des systèmes télescopiques à protéger le plus longtemps l'os en croissance.

MAU [144] a montré que le système de protection par un clou unique nécessite des reprises multiples et qu'il devait être changé généralement tous les deux ans. Ces montages sont incapables de protéger l'os jusqu'à la fin de la croissance.

Pour certains auteurs [150], [186], [196], la technique est efficace si 77% des tuteurs osseux protègent au moins l'os pendant 3 ans.

Nous avons constaté des difficultés lors des reprises concernant le repérage des extrémités des broches. Elles sont souvent intra osseuses.

Il est nécessaire de faire un repérage de face et de profil à l'amplificateur de brillance. Creuser un petit trajet en direction de l'extrémité de cette broche, puis faire l'extraction facilement.

Dans le cas où il y a association à une fracture diaphysaire, il est préférable d'aborder le foyer de fracture, d'accentuer l'ouverture de ce foyer et de pousser les broches de bas en haut.

L'extrémité proximale de la broche fait saillie au niveau de son point d'introduction et son extraction devient aisée.



## VII RETENTISSEMENT SCOLAIRE ET SOCIAL

Nous avons opéré une population jeune, dans laquelle la demande du traitement est accrue à la période du début de la scolarisation.

Nous avons pris en charge 61 patients dont la moitié n'avait pas encore l'âge de rejoindre les bancs de l'école. Au dernier recul, seul 5 n'ont pas encore atteint l'âge de la scolarisation.

Au cours de l'analyse des résultats, il est constaté une amélioration considérable de l'usage des membres supérieurs et du potentiel fonctionnel des membres inférieurs. Il s'agit d'un gain considérable chez des enfants dont les capacités intellectuelles sont très développées.

**Parmi les enfants scolarisables, nous déplorons trois enfants qui ne sont toujours pas scolarisés pour des raisons différentes :**

- La réticence des parents à prendre leurs enfants à l'école de peur de les exposer aux fractures et au préjudice moral. Aucun établissement scolaire n'est adapté à prendre en charge ces enfants.
- L'incapacité des parents à assumer les différents frais nécessaires pour mettre leurs enfants dans des conditions optimales leur permettant une scolarisation décente
- La fuite de la responsabilité de certains responsables d'école. Un enfant n'est toujours pas scolarisé parce que les responsables n'ont pas accepté son inscription sous prétexte que l'école ne dispose pas des moyens d'assurer la sécurité de cet enfant.

Grâce à la prise en charge multidisciplinaire de nos patients, à la correction de leur déformation, à l'armature de leur os fragile par des broches métalliques intramédullaires, 34,42% de nos patients pratiquent de la natation. 16 enfants arrivent à faire du sport scolaire, un enfant pratique même du sport en salle de gym.

La correction des déformations, la réduction du nombre de fractures, l'amélioration fonctionnelle observée après la chirurgie a permis aux patients d'acquérir une certaine autonomie et une meilleure intégration sociale.

Certes ces acquisitions sont variables selon la forme clinique (*type SILENCE et GLORIEUX*), la précocité de la prise en charge et la persévérance de la prise en charge multidisciplinaire.

## VIII L'ASPECT ÉCONOMIQUE

La technique d'embrochage télescopique est simple, sur le plan matériel elle ne nécessite que des broches, un bloc opératoire un amplificateur de brillance et des instruments simples : une boîte d'instrument standard, un coupe broche et un tord broche. Ce matériel est disponible dans tous les blocs de chirurgie orthopédique.

Le séjour hospitalier est court. En moyenne, il est de de 14,68 jours pour une moyenne de 3,81 opérations par malade.

Nous avons estimé un coût total moyen d'une prise en charge par malade dans notre service de 64948,00DA. Ce chiffre est beaucoup plus bas qu'une prise en charge de cette pathologie à l'étranger.



## IX LES LIMITES DE L'ÉTUDE

Notre étude a été réalisée sur une population de patients opérés par une seule et même technique opératoire donc il n'y a pas de possibilité de comparaison avec d'autres techniques qui auraient pu être effectuées dans les mêmes conditions.

Tous les actes opératoires ont été effectués par le même chirurgien et nous ne disposons d'aucune série publiée en Algérie pour pouvoir comparer les résultats.

## *Chapitre V*

# CAS CLINIQUES





## CAS CLINIQUE N°01 :

Patient R-N âgé de 12 ans pris en charge dans le service depuis 2012.

### Antécédents :

L'enfant a été pris en charge initialement à l'âge de 08 ans dans une autre structure pour une :

- **Fracture du fémur droit traité orthopédiquement**

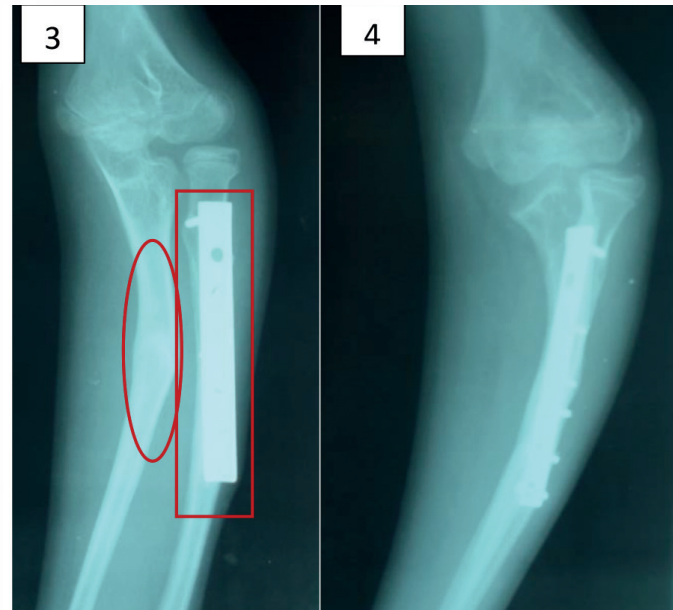


*Radiographie des deux fémurs :*

- 1- Cal de consolidation médio diaphysaire du fémur droit*
- 2- Fémur gauche d'aspect normal*



- Fracture des deux os de l'avant-bras gauche opérée à l'âge de 10 ans pour laquelle il a bénéficié d'une ostéosynthèse segmentaire type plaque vissée au niveau du radius :



*Radiographie des deux os de l'avant-bras gauche :*  
3- ostéosynthèse segmentaire du radius + Cal vicieux de l'ulna gauche  
4- déformation des deux os de l'avant-bras gauche de profil

### Motif de consultation à notre niveau à l'âge de 12 ans :

- Fracture unicorticale du tibia gauche sur déformation des deux os de la jambe.



*Radiographie des deux os de la jambe gauche de face et de profil :*  
5- double déformation de face (métaphysaire proximale et diaphyso-métaphysaire distale)  
6- déformation principale en crosse de profil



## L'analyse radiologique :

- Corticale mince.
- Fracture unicorticale au tiers inferieur du tibia.
- Effort de consolidation en dedans et en arriere du foyer de fracture.
- Double déformation, proximale et distale du tibia de face. Sur le profil, la déformation en crosse antéropostérieure représente la déformation la plus importante. Elle est estimée à 40°.
- Fût diaphysaire perméable.

Ce qui nous permet de classer les manifestations osseuses de la jambe gauche dans le type III radiologique

## Discussion du cas :

### ● La jambe gauche :

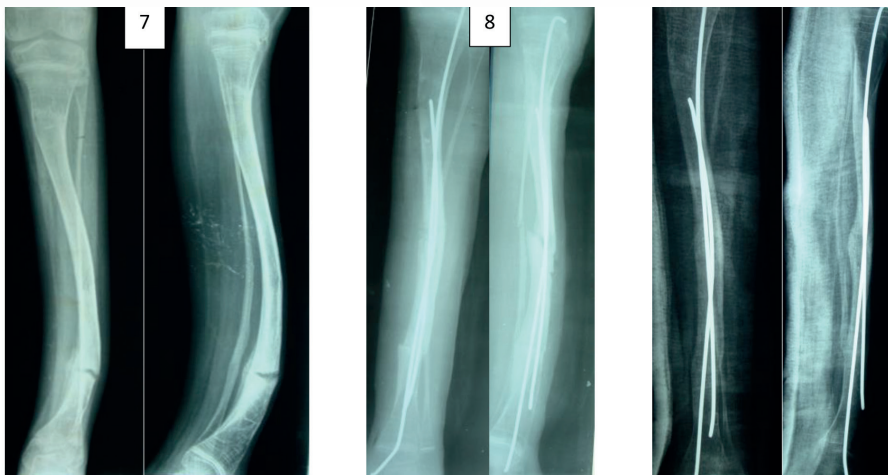
Il faut corriger les deux déformations au niveau de la jambe. La correction peut être obtenue par ostéoclasie. La contention sera assurée par un embrochage télescopique centromédullaire.

### ● Les deux os de l'avant-bras :

Ablation du matériel (*la plaque vissée*). Dans le même temps opératoire, il faut réaliser un embrochage centromédullaire télescopique du radius et de l'ulna, avec ostéotomie de réaxation.

Comme la déformation du membre supérieur n'était pas invalidante, il a été décidé d'opérer la jambe gauche. Dès consolidation de cette dernière, il faut corriger la déformation du membre supérieur gauche pour ne pas entraver la déambulation du patient après chirurgie de son membre inférieur.

## Résultats :



Evolution de la correction des déformations de la jambe gauche :

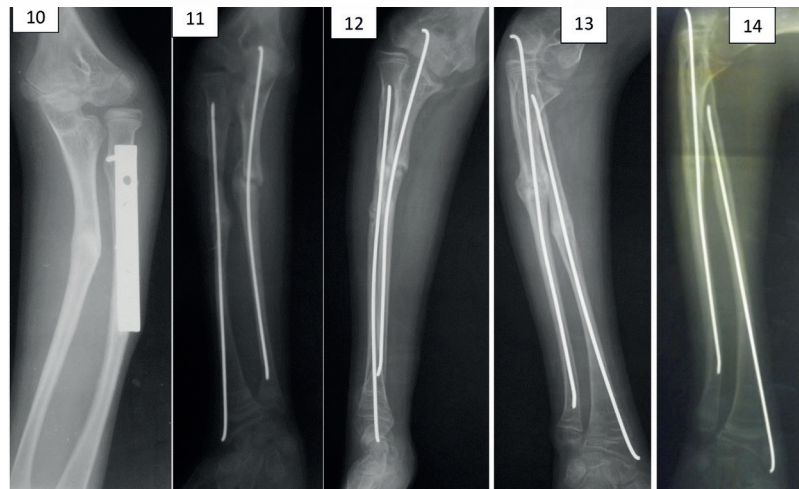
7- radiographie initiale

8- radiographie post opératoire

9- radiographie à 3 mois post opératoires



## Prise en charge de l'avant-bras gauche :



*Evolution radiologique de l'embrochage télescopique coulissant de l'avant-bras :*

*10- radiographie préopératoire / 11- radiographie à J 21 postopératoire*

*12- radiographie à J 45 postopératoire / 13- radiographie à J 90 postopératoire / 14- radiographie à 5 ans de recul*

## Conclusion :

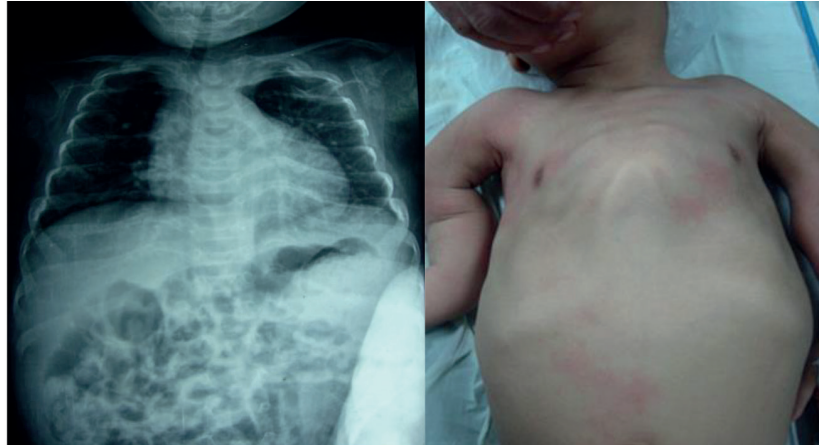
L'ostéosynthèse segmentaire est proscrite dans la contention des fractures et des déformations des os long dans l'ostéogénèse imparfaite

## CAS CLINIQUE N°2

**BA – 4 ans pris en charge depuis 2009 pour une forme sévère d'ostéogénèse imparfaite :**



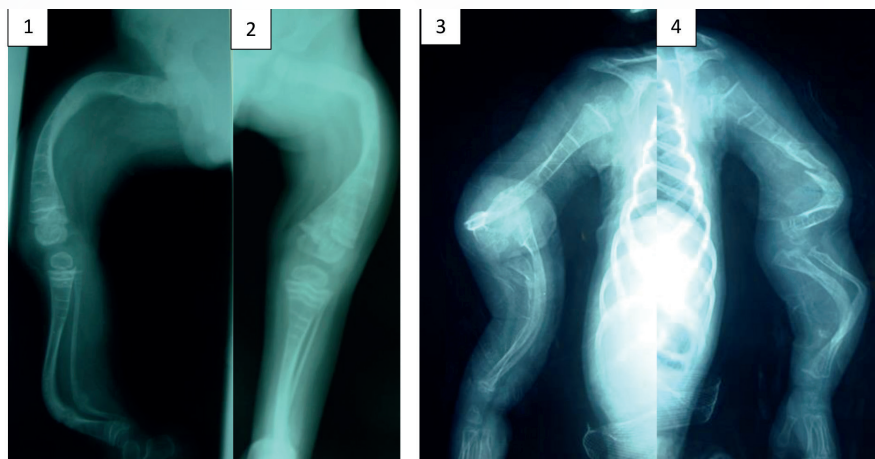
*Enfant âgé de 4 ans hospitalisé en 2009 pour une forme sévère  
Ostéogénèse imparfaite avec déformations invalidantes de ses membres.  
Il est classé type III selon SILLENCÉ et GLORIEUX*



*Il présente un thorax déformé avec saillie en brechet compliqué d'une insuffisance respiratoire*



*Déformations invalidantes des quatre membres*



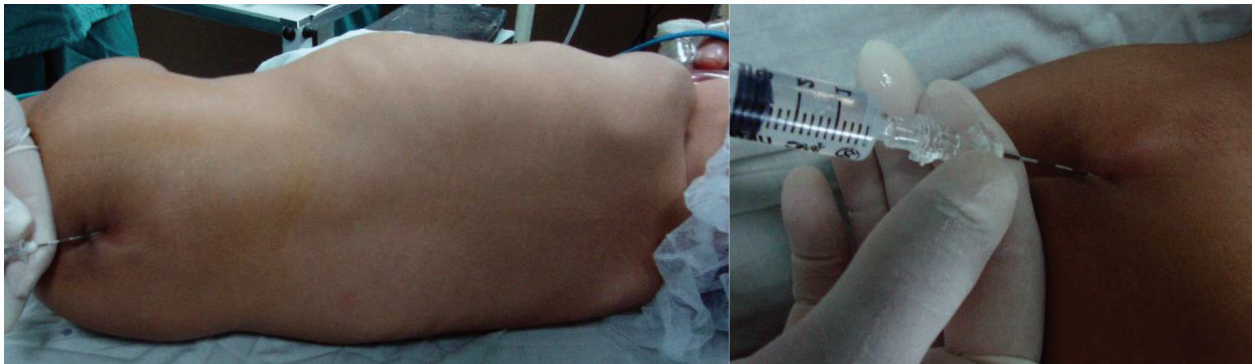
*Sur le plan radiologique les déformations sont classées type VI aux membres supérieurs et inférieurs :  
1- Radiographie du fémur et 2 os de la jambe droit / 2- Radiographie du fémur et 2 os de la jambe gauche  
3- Radiographie de l'humérus et 2 os de l'avant-bras droits / 4- Radiographie de l'humérus et 2 os de l'avant-bras gauches*



## Discussion :

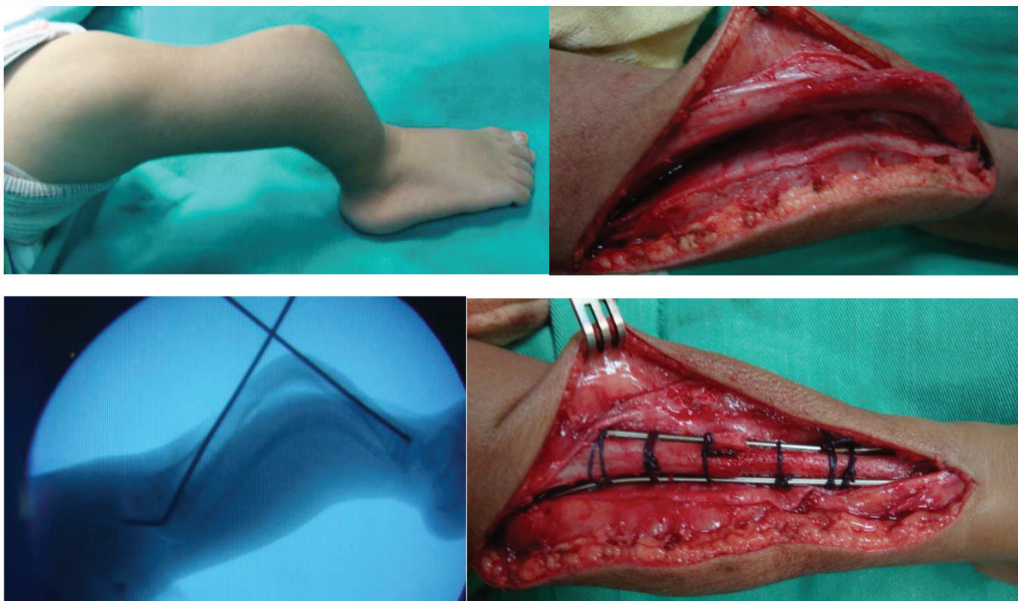
- Corriger les déformations des membres supérieurs et inférieurs.
- Opérer en premier les membres inférieurs puis les membres supérieurs.
- Devant le type radiologique « type VI » les corrections se feront à ciel ouvert, il faut prévoir un embrochage sous périosté ou mixte, des ostéotomies multiples pour corriger les déformations.
- Prévoir une anesthésie difficile, l'intervalle de la prise en charge entre le membre inférieur droit et gauche sera fonction des capacités de récupération du patient.

La chirurgie a été réalisée sous rachianesthésie « rachis-caudale ».



## Nous avons opéré le membre inférieur droit en premier :

Pour la jambe droite, nous avons réalisé deux ostéotomies pour corriger la déformation et un embrochage télescopique sous périosté pour la contention. Pour minimiser les pertes sanguines, nous avons opéré la jambe sous garot pneumatique à la racine de la cuisse.

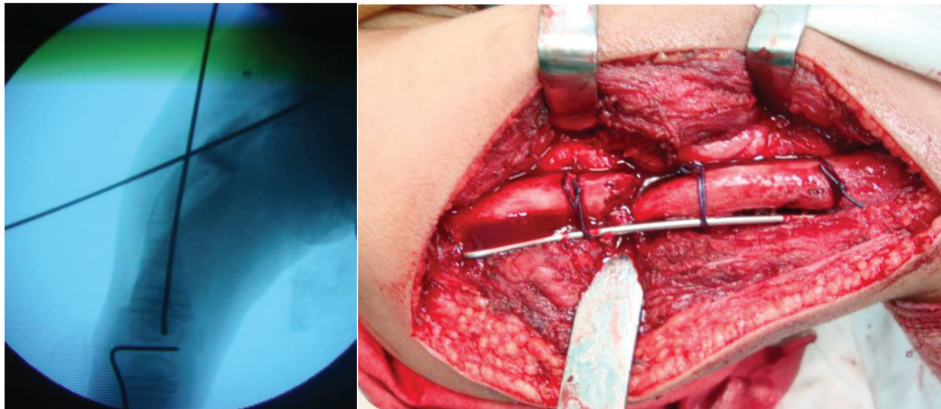




### Résultat post opératoire de la correction de la jambe droite



Pour le fémur droit nous avons réalisé le même procédé, embrochage sous périoste et ostéotomies multiples pour la correction de la déformation en s'appliquant à corriger la coxa vara fémorale

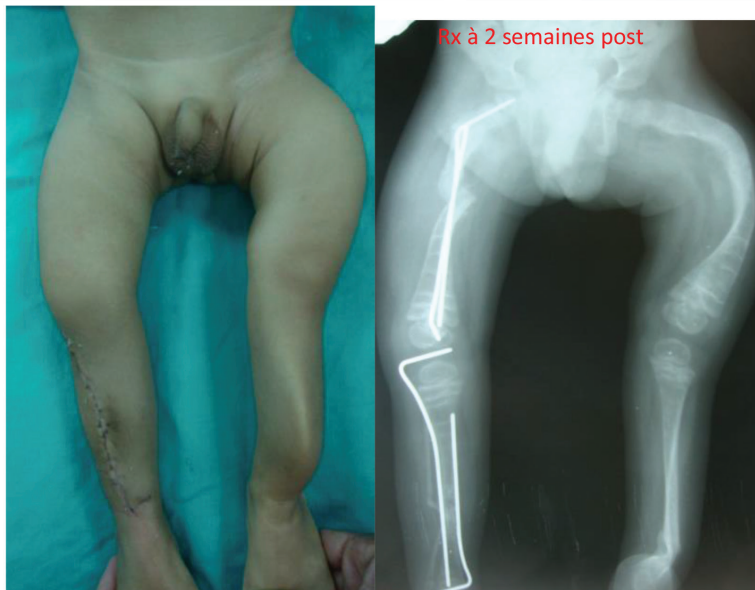


### Résultat radiologique post opératoire immédiat

**Au total :** nous avons obtenu la correction du membre inférieur droit en réalisant des ostéotomies multiples au niveau du fémur et de la jambe pour corriger les déformations. Pour la contension nous avons eu recours à l'embrochage télescopique sous périoste.



Le patient a été réadmis au bloc opératoire deux semaines après la correction du côté droit pour bilatéralisation de la correction.



A gauche, nous avons réalisé la même technique opératoire que le côté droit.



Comme pour le côté droit, la correction des déformations du fémur et des 2 os de la jambe gauche à nécessiter de multiples ostéotomies à ciel ouvert. Le tibia et le fémur étaient aplatis, leurs fûts diaphysaires obstrués sans aucune possibilité de réperméabilisation du canal médullaire, nous avons réalisé un embrochage sous périoste pour la contention de la correction.





### Résultat postopératoire, clinique et radiologique de la correction du côté gauche

Pour les membres supérieurs, la correction s'est faite 12 mois après la chirurgie des membres inférieurs.

Nous avons réalisé des embrochages télescopiques de l'humérus et des deux os de l'avant-bras droit, 3 semaines plus tard nous avons réalisé un embrochage simple de l'humérus gauche après avoir réalisé un embrochage télescopique des deux os de l'avant-bras. Nous n'avons pas pu mettre la deuxième broche humérale, le patient avait posé un problème anesthésique :





Le patient a été remis sous traitement médical, il a bénéficié d'une prise en charge en rééducation, le résultat fonctionnel a été remarquable:



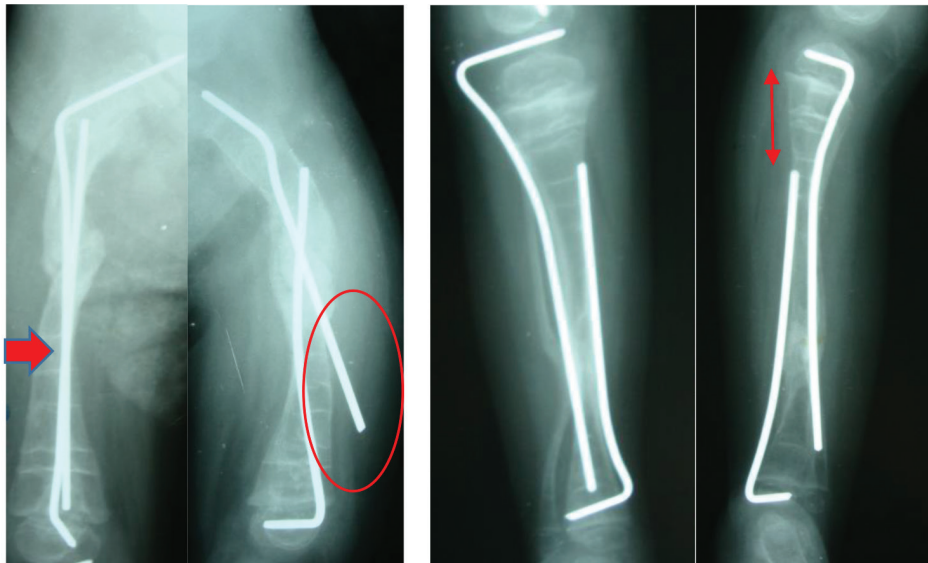
A 8 mois post opératoire, l'enfant est indolore, il appréhende moins le risque de survenu d'une fracture, il a récupéré l'usage de ses membres supérieurs, il marche avec un déambulateur sous protection d'attelles aux membres inférieurs.

Toutes les ostéotomies ont consolidé, le matériel protège bien les diaphyses fémorales et tibiales. Les broches couissent bien au cours de la croissance.

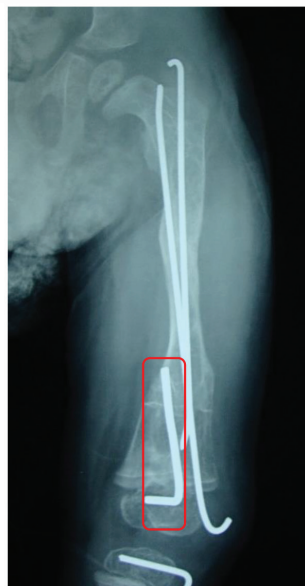


### En 2010, un an post opératoire :

Les broches sont devenues intra-osseuses, on constate un bon coulissement de ces dernières au cours de la croissance.



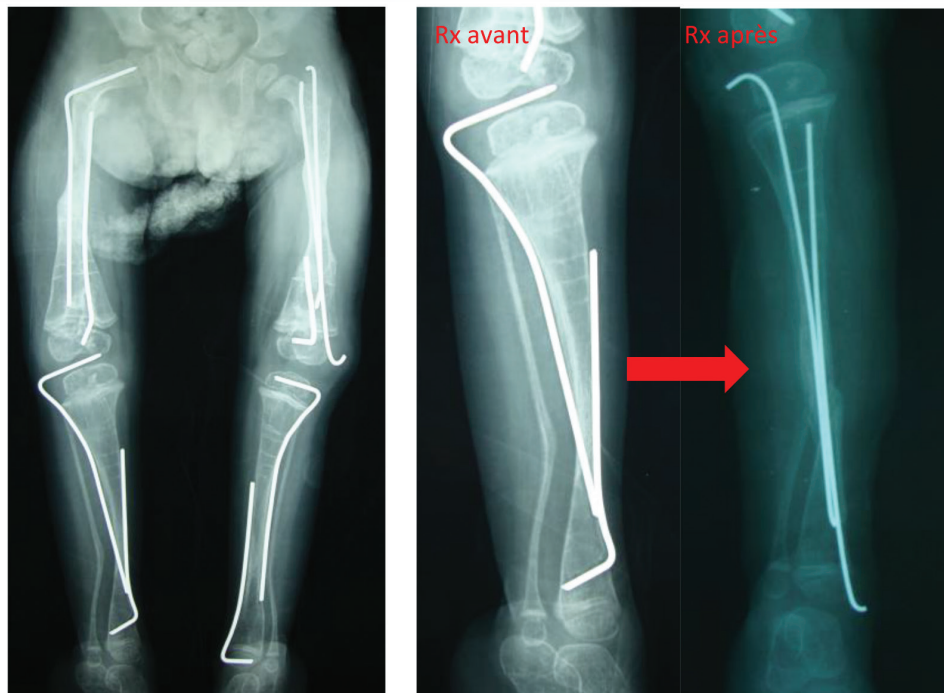
Le patient a présenté une saillie de la broche descendante fémorale gauche, gênante qui a nécessité une reprise.



Nous avons décidé de changer le matériel. Comme le fémur gauche c'est bien développé, son fût diaphysaire perméable, nous avons réalisé un embrochage télescopique centromédullaire. Comme la broche ascendante initiale est devenue intra osseuse et incoercible nous l'avons abandonné in situ.



En 2011, à deux ans de recul, le patient a présenté un glissement de la broche descendante tibiale droite et une migration intra-osseuse de la broche ascendante, qui a nécessité une reprise du montage que nous avons transformé en embrochage télescopique centromédullaire :



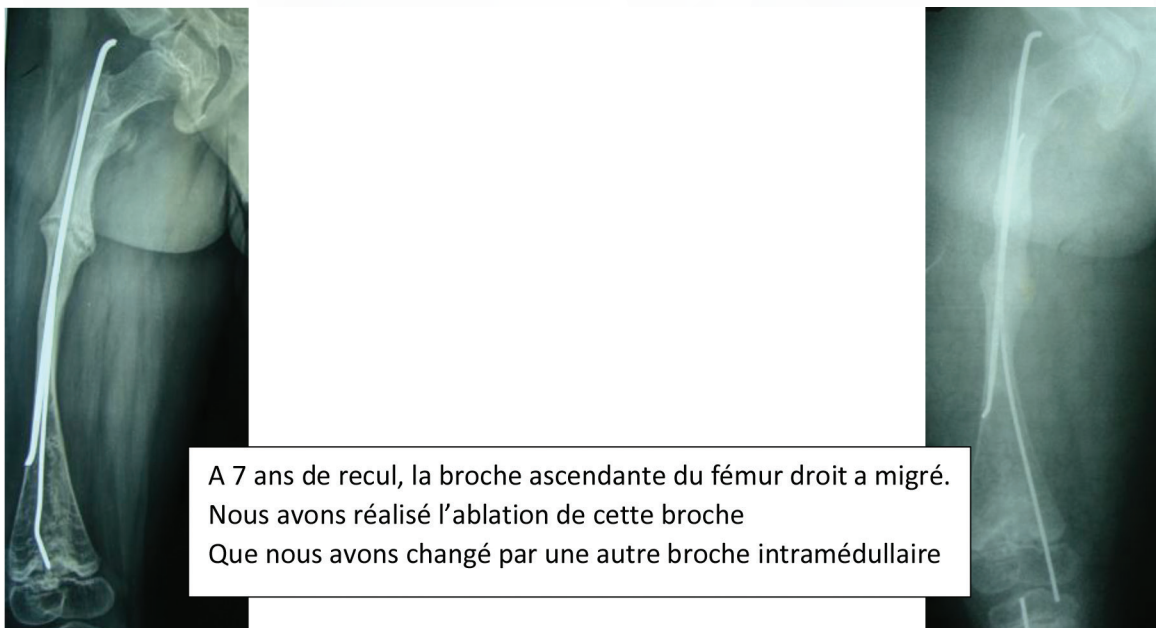
En 2014, à 5 ans de recul, la protection des avant bras est devenue insuffisante ce qui a nécessité une reprise du montage :



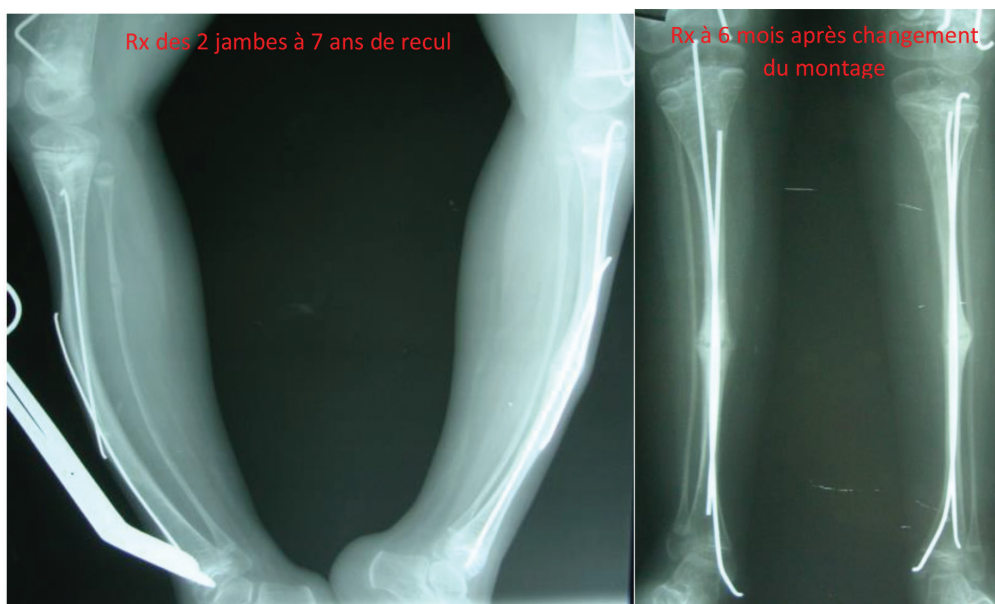
L'embrochage des deux l'avant-bras est devenu inefficace, ce qui a nécessité une reprise difficile.



En 2016, à 7 ans de recul, nous avons changé le montage du fémur droit et des deux jambes :



Au niveau des jambes, la protection osseuse par les broche est devenue inifcace, nous avons réalisé un changement du montage. Nous avons réalisé la correction des incurvations par des ostéoclasies et nous avons assuré la contension par un embrochage télescopique centro-médullaire.



On note un retard de consolidation médio diaphysaire au niveau des deux tibias sans retentissement clinique. La consolidation définitive a été obtenue 12 mois après.



### Résultats en novembre 2018 :

Sur le plan clinique, l'enfant utilise parfaitement ses membres supérieurs, les membres inférieurs sont alignés, se met debout et marche avec un déambulateur.



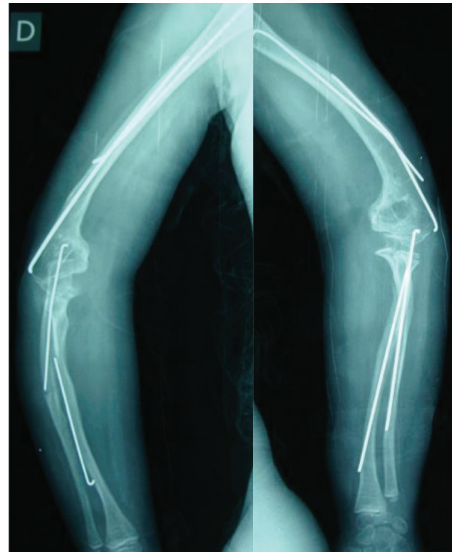
L'évolution clinique est passée par plusieurs phases, les déformations initiales chez cet enfant étaient incompatibles avec la vie normale. Il a été opéré plusieurs fois.

Au dernier recul cet enfant est devenu plus au moins autonome. Ces membres sont axés, Il garde une petite taille, une bonne force musculaire et se déplace seul à la maison. Il reste dépendant d'une tierce personne pour ces déplacements extérieurs.

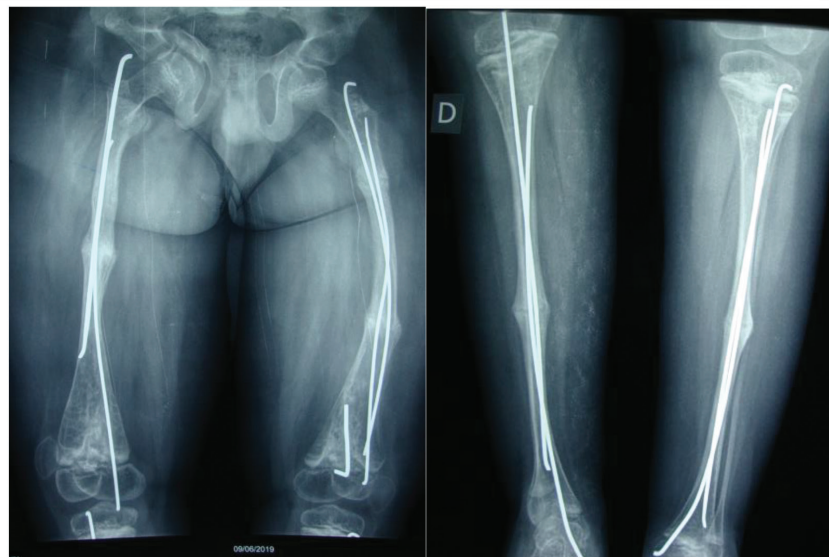
Il est scolarisé et autorisé à faire de la natation.



Sur le plan radiologique, les résultats sont parfaits, tous les os longs sont alignés et protégés par un embrochage télescopique.



Au niveau des membres supérieurs, l'embrochage des deux os de l'avant-bras droit est devenu inefficace. La reprise chirurgicale est différée parce qu'il n'y a aucun retentissement sur la fonction et aussi pour permettre au patient de passer son examen de 5ème année primaire.



#### Pour les membres inférieurs :

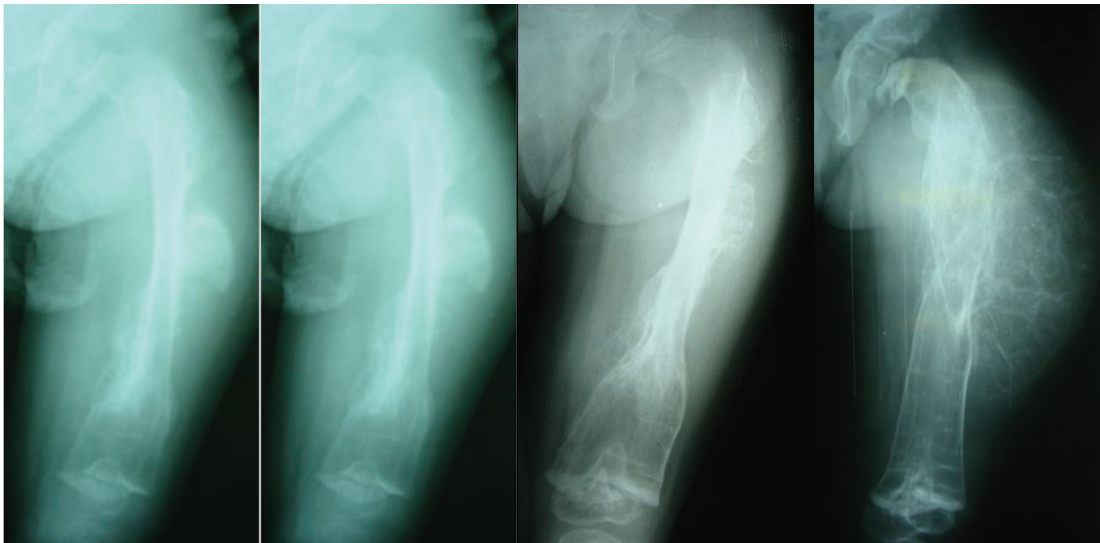
- Au niveau des fémurs, les diaphyses sont protégées malgré la croissance, les cols fémoraux sont maintenus en valgus et les interlignes articulaires sont horizontales.
- Les tibias sont axés et protégés par un embrochage télescopique intramédullaire qui coulisse bien au cours de la croissance.



## CAS CLINIQUE N°3

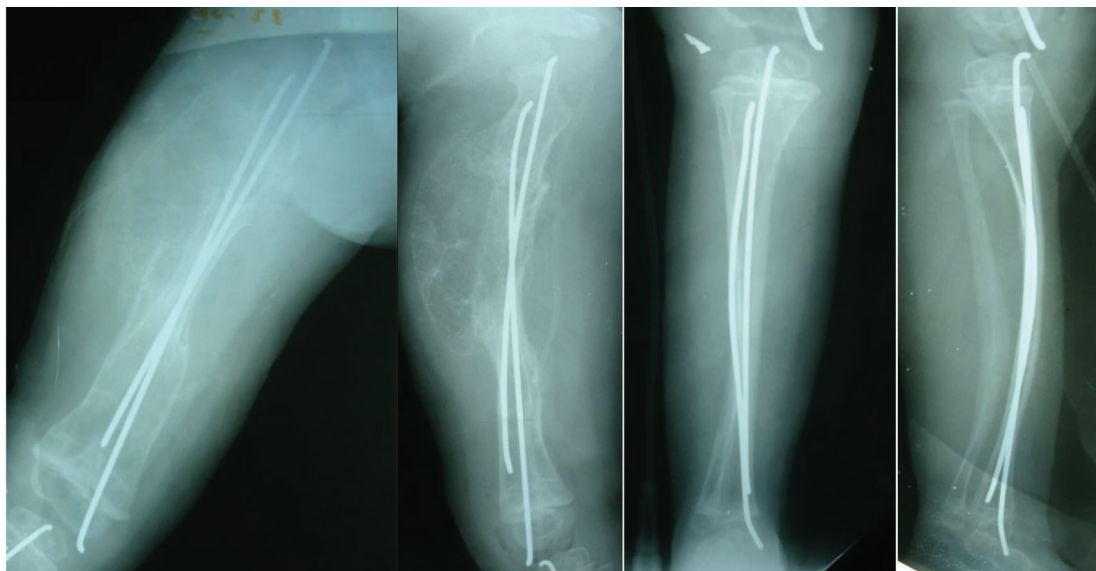
**Patiente opérée en 2012 pour déformations du membre inférieur droit.**

Enfant M-N a consulté à l'âge de 22 mois. Elle nous a été adressée pour fractures répétées sur images radiologiques suspectes ? (*tumorale*).



L'interrogatoire, l'examen clinique et le bilan radiologique nous ont permis de redresser le diagnostic. Il s'agit d'une ostéogénèse imparfaite type V de Sillence et Glorieux.

Opérée à l'âge de 4 ans pour fractures répétées du membre inférieur droit, il a été réalisé un embrochage télescopique centromédullaire par voie percutanée.







L'enfant a été perdu de vue en consultation pendant 5 ans. Elle consulte en 2017, une deuxième fois pour impossibilité de marcher et déformations invalidantes du membre inférieur gauche. Cet enfant habite dans un milieu rural, elle a présenté plusieurs fractures du membre inférieur gauche non opérées, traitées orthopédiquement.

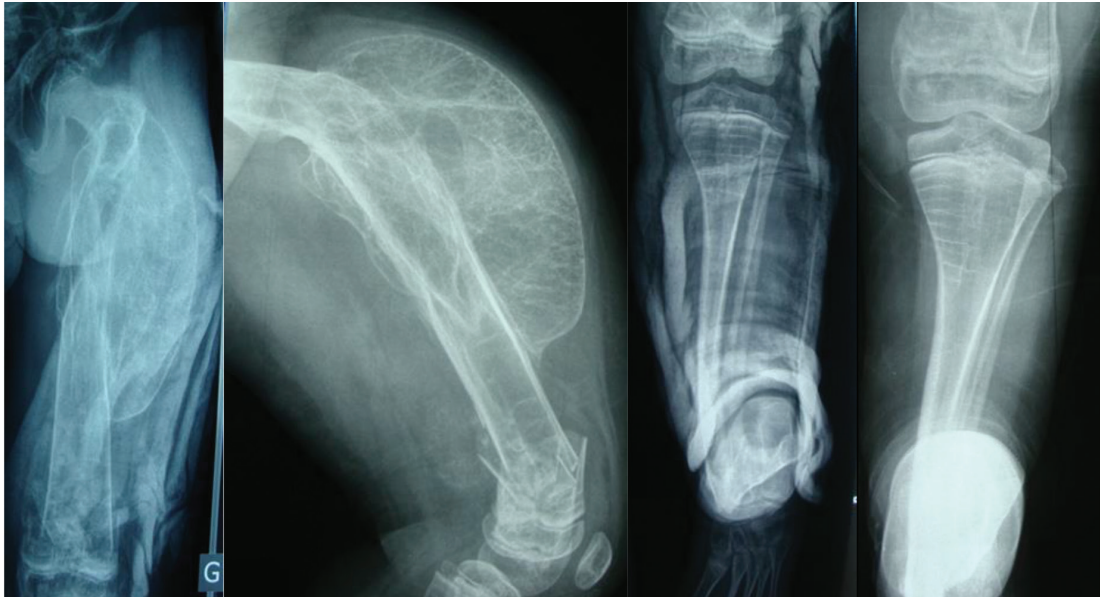


A l'âge de 08 ans, cet enfant ne marche pas, le membre inférieur droit est aligné alors que le gauche est complètement déformé avec des incurvations incompatibles avec la marche.

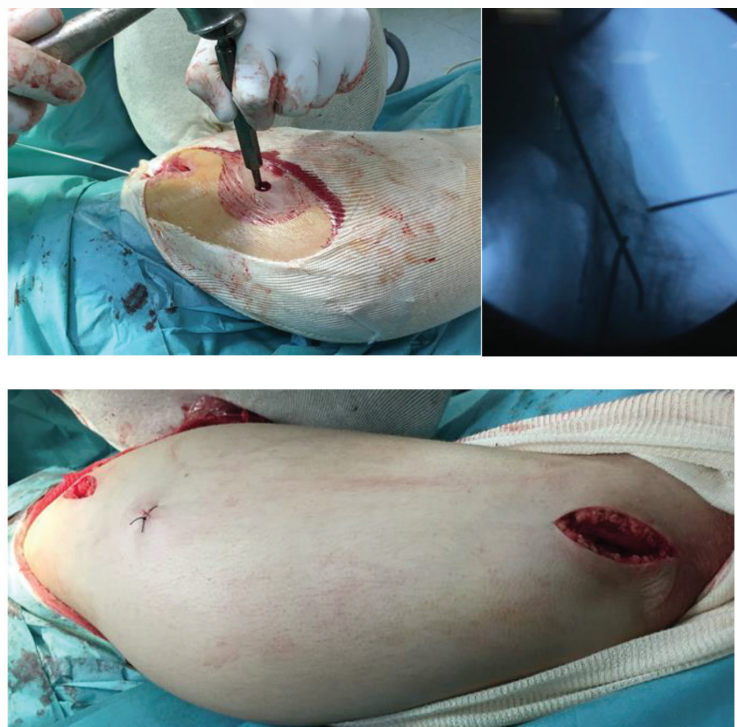




Le bilan radiologique montre de face, un fémur droit qui est incurvé sur le profil, classé type II et des os de la jambe complètement incurvés classés type VI.



Il a été décidé de faire un embrochage télescopique du fémur et de la jambe avec ostéotomie percutanée au sommet de la déformation fémorale et une correction à ciel ouvert des deux os de la jambe avec une ostéotomie oblique longue pour corriger la déformation osseuse.





Le membre inférieur gauche a été aligné après correction des déformations et embrochage télescopique centromédullaire.

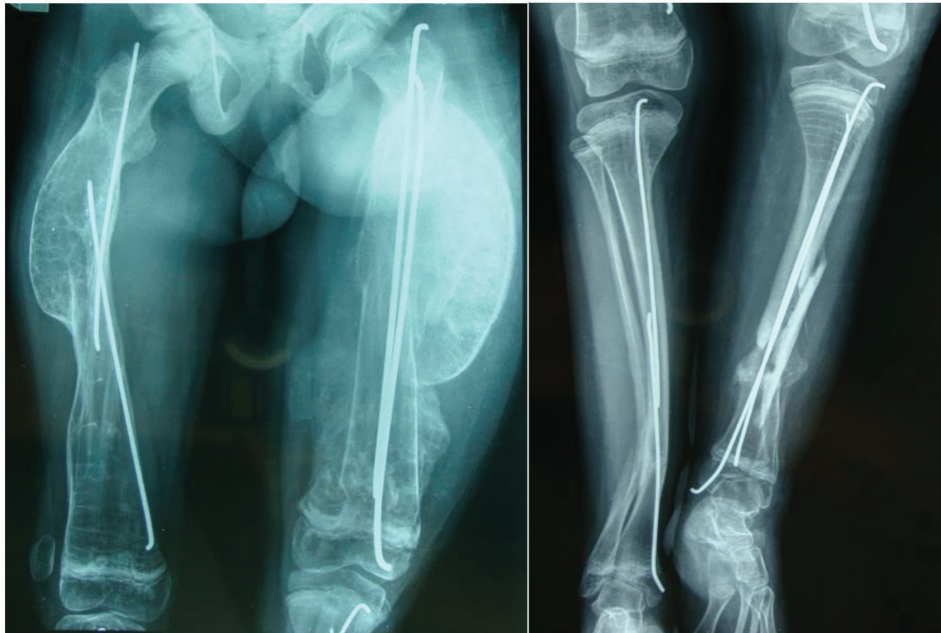


La radiographie post-opératoire confirme la réaxation et la contention des os du membre inférieur gauche.





Au dernier recul : 06 ans pour le membre inférieur droit et 01 an pour le membre inférieur gauche, la correction est toujours maintenue et l'évolution est favorable.



Actuellement, cette fille se déplace avec un déambulateur ou une paire de béquilles.





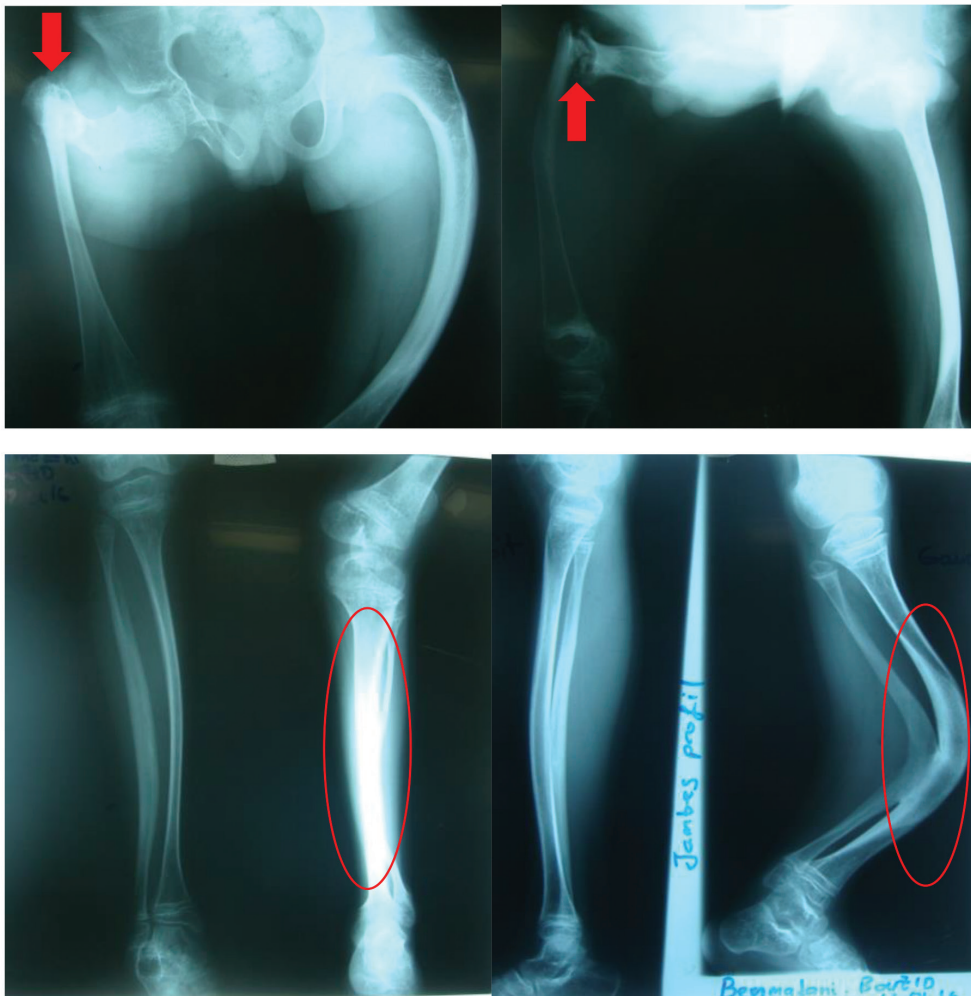
## CAS CLINIQUE N°4

Enfant âgé de 9 ans, scolarisé, consulte pour déformation invétérée de ses membres inférieurs. Il se déplaçait à l'école dans un fauteuil roulant et avec une marche quadripode à domicile.





Le bilan radiologique montre des déformations historiques qu'on a classé type VI pour le fémur droit avec coxa vara induite type III pour le fémur gauche, type I pour la jambe droite et type VI pour la jambe gauche.



Le bilan radiologique est parfois difficile à réaliser et à interpréter. Il est nécessaire de centrer la radiographie sur la déformation la plus importante.

Une image radiologique interprétée sur une seule incidence peut être erronée. Sur la radiographie des deux jambes de face, on ne voit pas la déformation importante des os de la jambe qui apparaît sur le profil.

Il faut disposer de clichés de face et de profil, analyser les déformations, l'état des fûts diaphysaires, des corticales et du col fémoral. Il faut chercher les solutions de continuités fraîches ou anciennes.

Au terme de cette analyse radiologique, il faut classer la déformation ce qui permet au chirurgien de planifier l'intervention chirurgicale.



## Discussion :

L'indication opératoire se pose, nous avons décidé d'opérer le côté droit puis dans un délai d'une semaine, d'opérer le côté gauche.

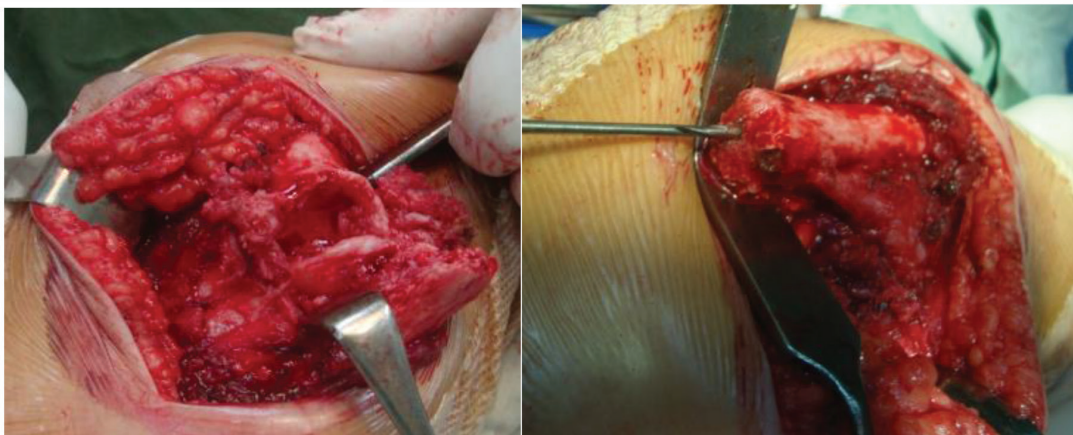
**Pour le fémur droit :** correction à ciel ouvert de la déformation fémorale avec reperméabilisation du fût diaphysaire, correction par translation médiale de l'extrémité proximale du fémur de la coxa vara et embrochage centromédullaire télescopique.

**Pour la jambe droite :** embrochage télescopique centromédullaire percutané

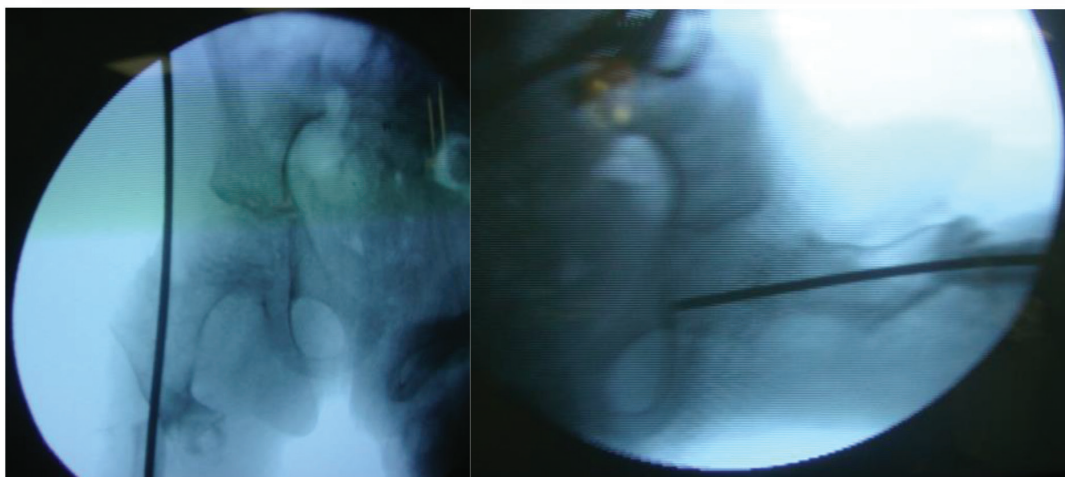
**Pour le fémur gauche :** ostéotomie percutanée pour corriger la déformation fémorale, puis embrochage télescopique.

**Pour la jambe gauche :** nous avons décidé de réaliser une correction à ciel ouvert, reperméabilisation du fût diaphysaire dans son tiers moyen et embrochage télescopique.

Illustration de la reperméabilisation du fût diaphysaire lors de la chirurgie du fémur droit;

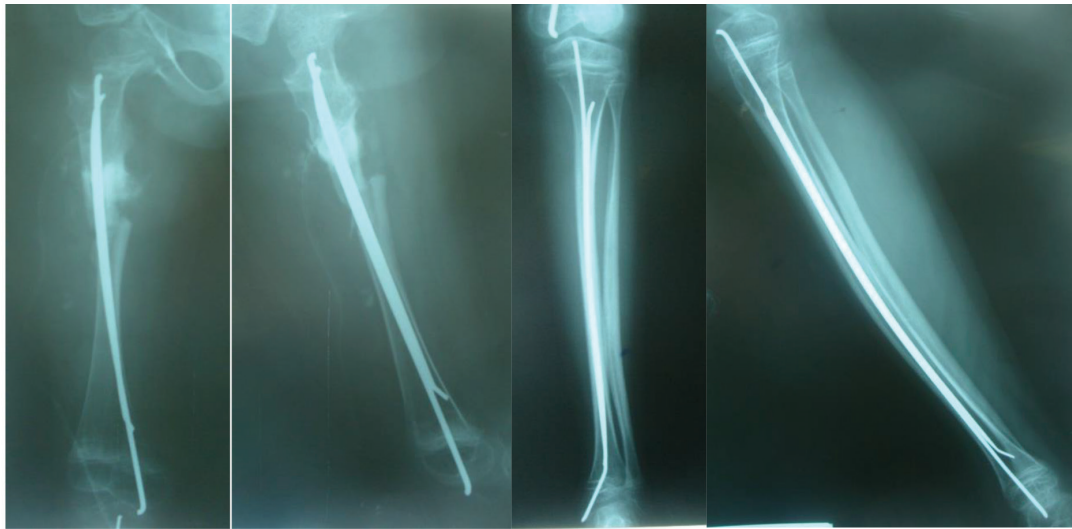


## Contrôle scopique de la correction de la coxa vara à droite





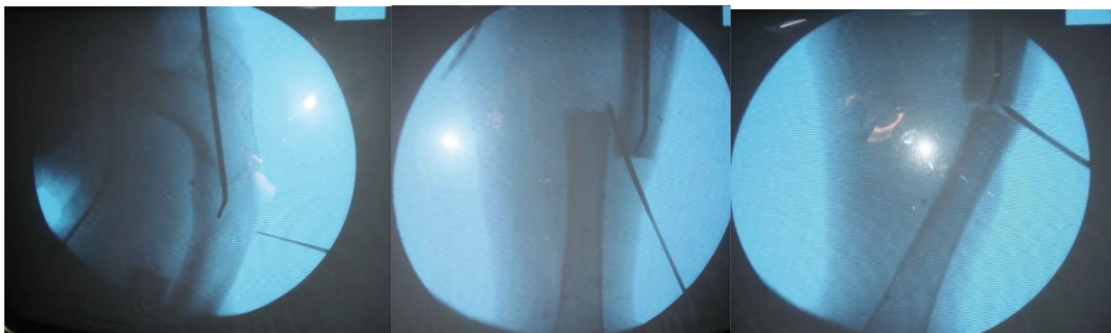
Résultats radiologiques de la correction du membre inférieur droit (radiographie du fémur et de la jambe droite de face et de profil avec un col fémoral en valgus témoin de la correction de cette coxa vara).



Immobilisation par une attelle anti-rotatoire pelvi-pédieuse de contention



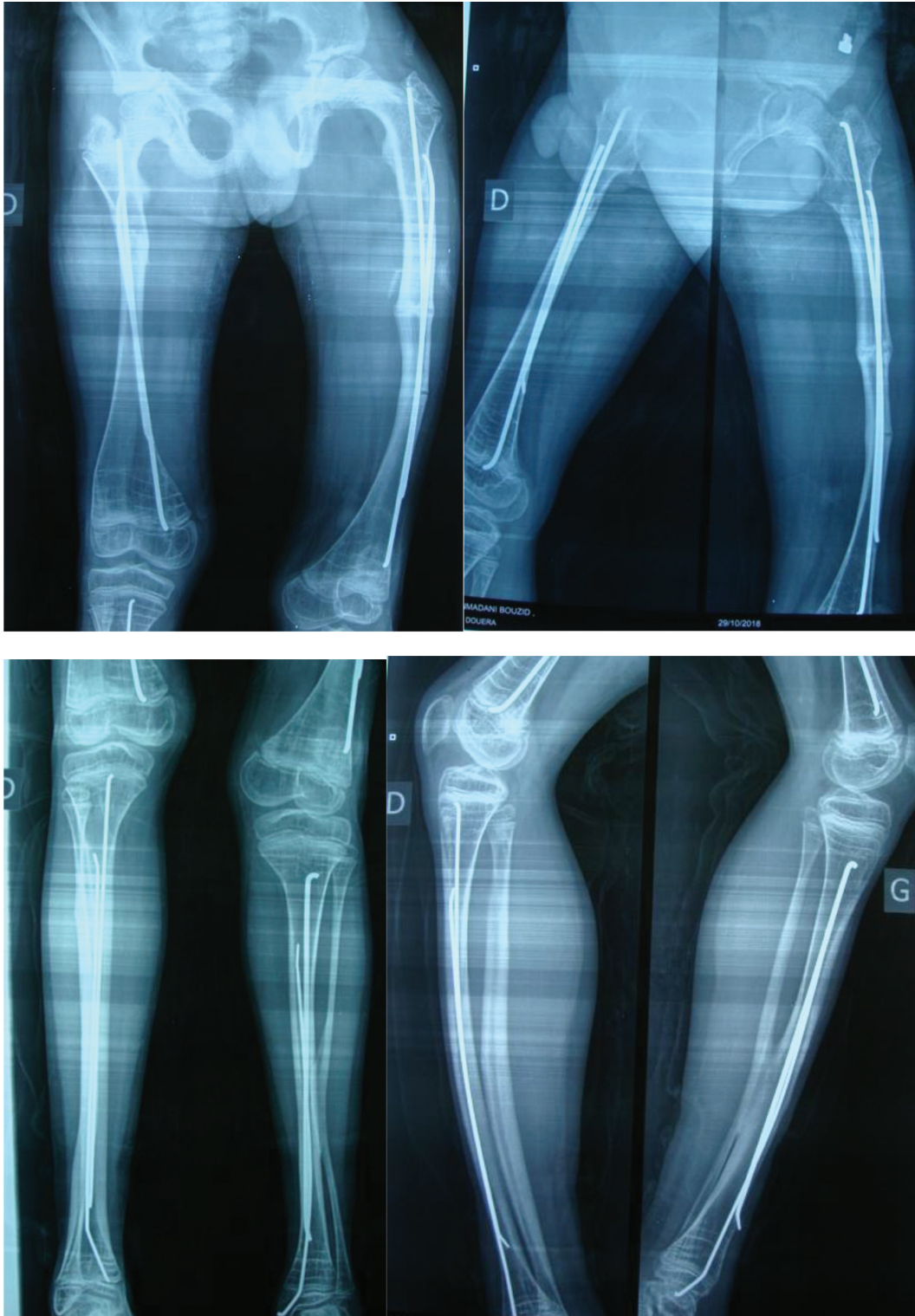
08 jours plus tard, correction des déformations et embrochage télescopique du côté gauche  
Contrôle scopique de l'ostéotomie percutanée et de l'embrochage fémoral.







Radiographies des membres inférieurs au dernier recul après correction des déformations.





Au dernier recul, cet enfant marche normalement en bipodale, autonome, d'ailleurs sur la figure suivante, il pousse le fauteuil roulant de son frère qui s'est fracturé son fémur.

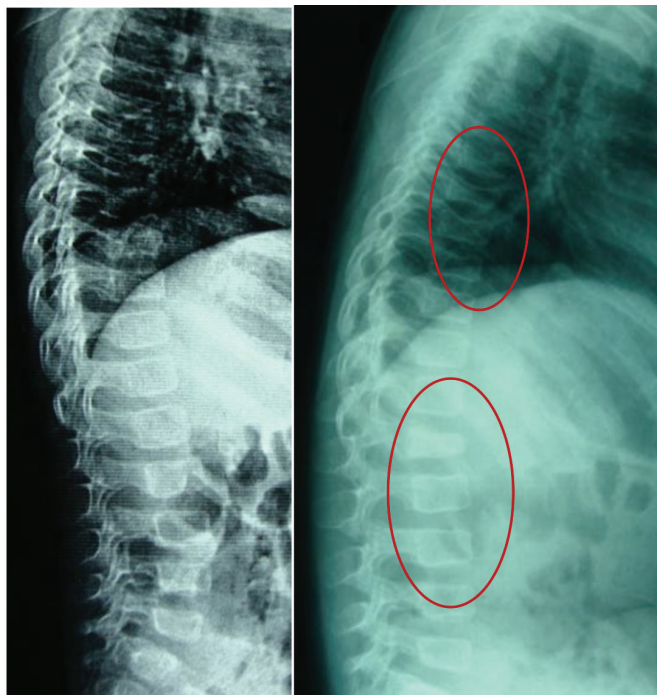




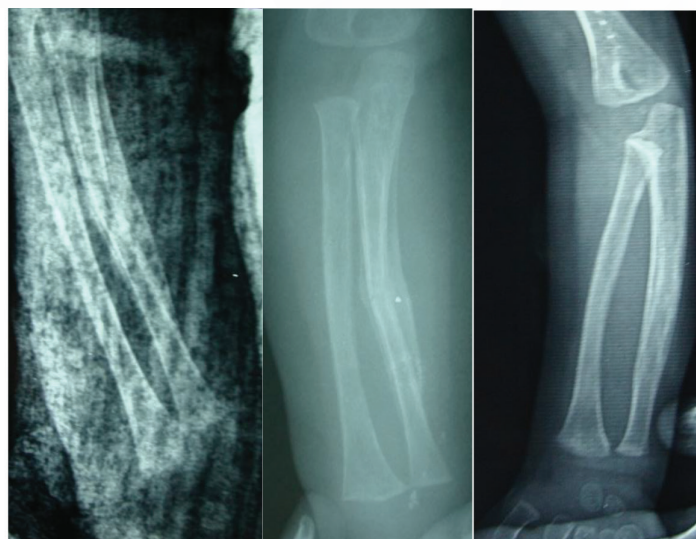
## CAS CLINIQUE N°5

K-A âgé de 2 ans nous a été adressé pour fracture répétée survenant suite à des traumatismes bénins.

Dans les antécédents, il n'existe pas de cas familial, l'enfant a présenté des fractures répétées survenues suite à des traumatismes minimes :

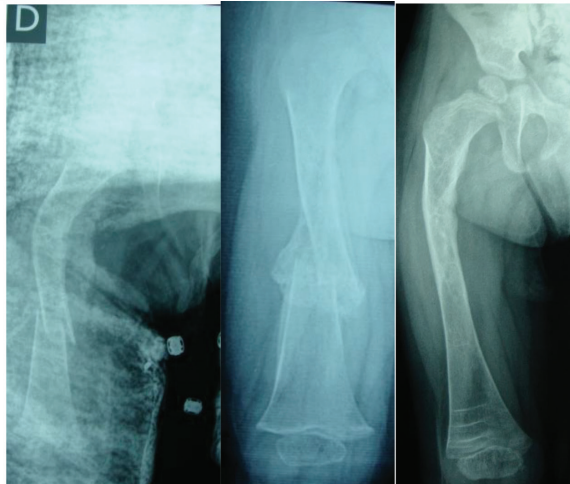


Fractures tassements vertébrales, se les platies spondyliques. Elles surviennent au cours de la croissance. Font parties des signes diagnostics de l'ostéogenèse imparfaite. :





Fracture de l'ulna droit : les radiographies précédentes montre le développements du cal de consolidation et des capacités de remodelage dans l'OI.



Fracture du fémur droit traité orthopédiquement qui a bien évoluée dans le temps avec un remodelage diaphysaire parfait.

L'examen de cet enfant retrouve :

Des sclérotiques bleues, un visage triangulaire, une hyperlaxité et une hypersudation.



Le diagnostic d'ostéogénèse imparfaite est évident, il est classé type I selon SILLENCE et GLORIEUX. Le patient est adressé en rééducation et au service de rhumatologie du CHU Douéra pour traitement médical.



En 2015, à l'âge de 6 l'enfant a été hospitalisé pour fracture du fémur gauche, pris initialement en charge dans un autre CHU où il a été traité orthopédiquement :



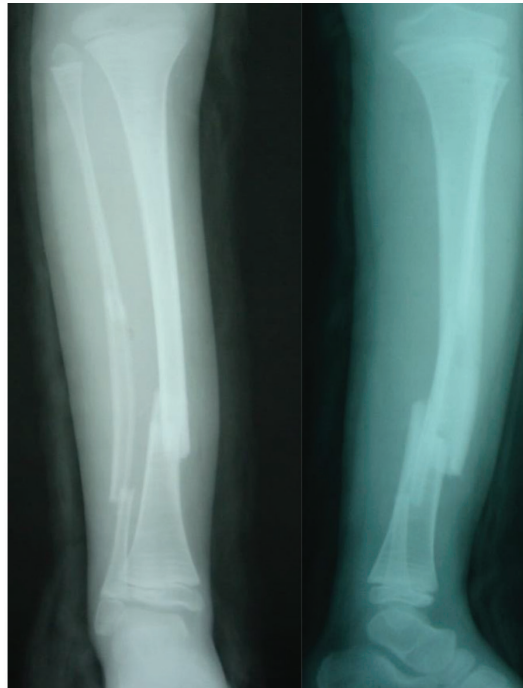
L'analyse radiologique objective une fracture déplacée, des corticales fines sur un fémur aligné et transparent. Classé type I selon la classification radiologique adopté dans notre service.

Nous avons préconisé une réduction sous anesthésie générale et un embrochage centromédullaire télescopique par voie percutanée.

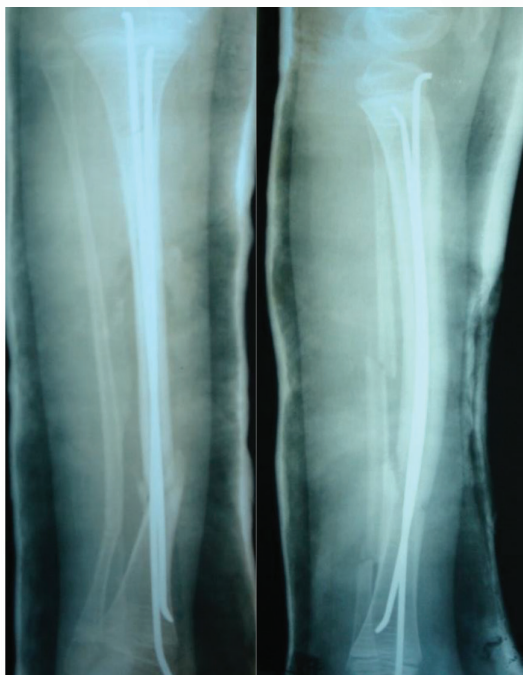


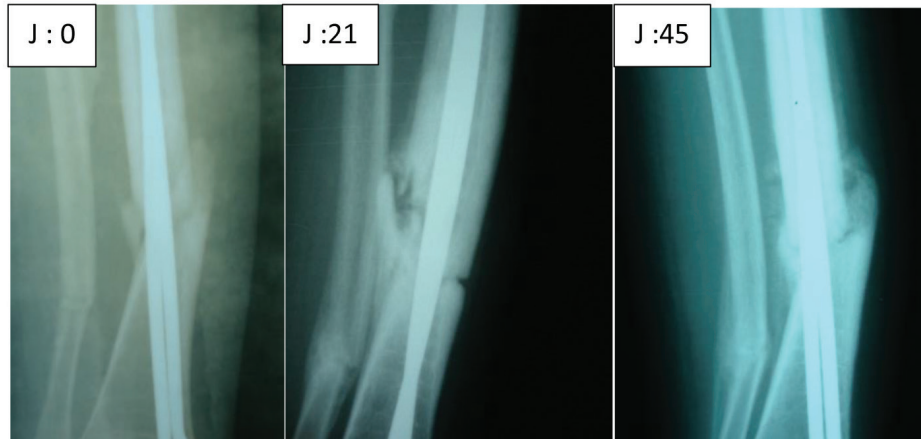


En 2017, à l'âge de 8 ans suite à un accident sportif scolaire, l'enfant a été hospitalisé pour une fracture du tiers distal des deux os de la jambe droite :



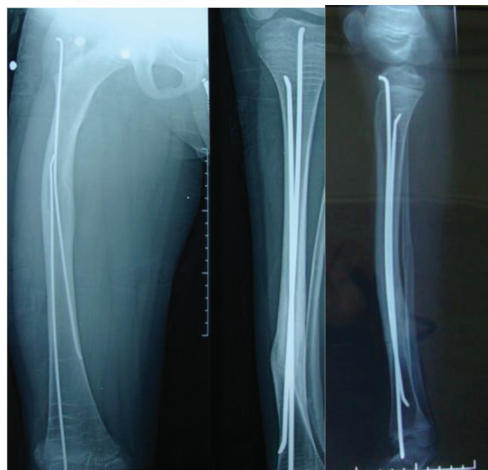
Nous avons préconisé une réduction sous anesthésie générale et un embrochage télescopique centromédullaire du tibia associé à une immobilisation plâtrée anti rotatoire de trois semaines.





La consolidation ne pose pas de problème dans la technique d'embrochage télescopique  
Au dernier recul :

L'enfant est âgé de 9 ans, il n'a jamais posé de problèmes de croissance, scolarisé et sportif  
Les résultats fonctionnels et radiologiques sont parfaits :



## *Chapitre VI*

# RECOMMANDATIONS ET INDICATIONS

*Au total, nous avons résumé notre attitude thérapeutique  
vis à vis des déformations et fractures des os longs  
des membres comme suit :*





## I DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'ostéogénèse imparfaite est simple, fait sur un ensemble d'arguments cliniques et radiologiques. Certes, le diagnostic est confirmé par les études génétiques qu'il ne faut pas attendre pour entreprendre la prise en charge.

Nous adoptons la classification de SILLENCE et GLORIEUX pour identifier et classer nos patients selon les différentes formes.

Cette classification permet une projection sur l'évolution pronostique et les résultats fonctionnels ultérieurs chez ces patients.

Il faut discuter et clarifier toutes les espérances attendues et tous les risques encourus lors de la chirurgie avec les parents des patients.

Il est important de sensibiliser la communauté médicale afin de poser le diagnostic dès la naissance, voire en prénatale surtout chez les couples aux antécédents personnels ou familiaux d'ostéogénèse imparfaite.

Pour ne pas retarder la prise en charge et laisser évoluer des formes invétérées, il est nécessaire de confier ces malades à des équipes habituées dans la prise en charge de cette pathologie.

L'exploration radiologique est importante pour le diagnostic et pour l'indication opératoire. Elle doit se faire en collaboration entre tous les intervenants de la chaîne de la prise en charge. Il est recommandé de demander un bilan unique en présence de tous les intervenants pour minimiser l'irradiation radiologique des patients lors de l'exploration et de la prise en charge.

On préconise la réalisation des radiographies sous la supervision d'un radiologue habitué à cette pathologie pour obtenir des radiographies exploitables.

Il est recommandé la création d'une plateforme numérique accessible à tous les praticiens concernés par cette prise en charge pour minimiser l'exposition au rayon.

Pour le chirurgien, il faut obtenir des radiographies de bonne qualité centrées sur la déformation la plus importante.

Dans les grandes déformations chez des patients fragiles, il serait préférable de réaliser ces clichés au bloc opératoire pour épargner ces patients du risque de fractures iatrogènes.

L'exploration radiologique pose un véritable problème d'irradiation, pour y remédier, il serait souhaitable de doter les services spécialisés dans cette prise en charge par des moyens modernes moins irradiants. Le système EOS pour les explorations et l'O-ARM au bloc opératoire pour la réalisation technique.



## II ANALYSE DES IMAGES ET DES MANIFESTATIONS RADIOLOGIQUES

Il est nécessaire de disposer d'un bilan radiologique de tous les segments osseux à traiter.

Il faut identifier toutes les manifestations radiologiques : états des corticales ; la présence ou pas de fracture ; le nombre, l'angulation et l'orientation des déformations et la perméabilité ou pas du fût diaphysaire.

A terme, nous avons regroupé ces manifestations radiologiques en six groupes de sévérité croissante et nous proposons la classification radiologique rapportée dans le tableau N°7 qui a un intérêt dans l'indication et la planification opératoires.

## III PRÉPARATION ANESTHÉSIQUE DES PATIENTS À LA CHIRURGIE

Il est nécessaire de faire un bilan préopératoire en concertation avec l'équipe d'anesthésie-réanimation.

Il faut évaluer les risques anesthésiques et informer les parents de toutes les complications pouvant survenir.

Réaliser des explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) chez tous les enfants présentant des déformations thoraciques et rachidiennes et dans toutes les formes sévères d'ostéogenèse imparfaite. Parfois cet examen n'est pas de pratique courante d'où l'intérêt d'identifier des experts pour pouvoir faciliter l'accès des patients nécessitant à cet examen.

L'anesthésie locorégionale est rarement indiquée comme un procédé anesthésique isolément. Elle trouve son indication chez le patient pour lequel l'anesthésie générale est dangereuse.

Nous l'associons souvent comme complément à l'anesthésie générale dans un but antalgique post opératoire

## IV PLANIFICATION OPÉRATOIRE

La préparation du matériel ne pose aucune difficulté, il faut disposer de broches de METAIZEAU de longueur et de diamètre variable en quantité suffisante. Il est possible de les remplacer par des broches de Kirchner.

Il faut préparer un amplificateur de brillance, le contrôle radiologique est indispensable. Dans les pays riches, cet appareil irradiant pour le chirurgien et pour le malade. L'idéale c'est de disposer d'un O-ARM qui est moins irradiant et plus performant.

L'utilisation des broches nous offre de larges possibilités pour nous adapter en peropératoire à toutes les situations engendrées par les manifestations osseuses.

L'analyse des différentes manifestations sont classées en groupes. Chaque groupe radiologique nécessite un ensemble de gestes peropératoires à réaliser au cours de l'embrochage télescopique.



La planification des gestes associés et complémentaires à l'embrochage télescopique est rapportée dans le *tableau N°53*.

Tableau N° 53 : **TABLEAU RÉCAPITULATIF DE LA PLANIFICATION OPÉRATOIRE EN FONCTION DES FORMES RADIOLOGIQUES. TYPE ANAPATH**

TYPE	ANAPATH	PLANIFICATION OPERATOIRE
I	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Pas de déformations</li> <li>● +/- fractures</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Embrochage télescopique intra médullaire (ETIM).</li> </ul>
II	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Angle de déformation &lt; °30.</li> <li>● +/- fractures.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● EIM.</li> <li>● Ostéoclasie.</li> <li>● Ostéotomie percutanée.</li> </ul>
III	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déformation dans 2 plans.</li> <li>● Angle de courbure principal [°50-°30].</li> <li>● +/- fractures</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● ETIM.</li> <li>● Ostéotomie percutanée.</li> <li>● Ostéotomie a ciel ouvert.</li> </ul>
IV	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déformations sévères dans plusieurs plans.</li> <li>● Angle de déformation principale &gt; °50.</li> <li>● Fut diaphysaire libre.</li> <li>● +/- fractures</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● ETIM.</li> <li>● Une a plusieurs ostéotomies.</li> </ul>
V	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déformations sévères.</li> <li>● Angle de déformations &gt;°50.</li> <li>● Fut diaphysaire obstrué partiellement.</li> <li>● +/- fractures</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● ETIM, mixte ou sous périostée</li> <li>● Une a plusieurs ostéotomies</li> <li>● Repérméabilisation du fut diaphysaire</li> </ul>
VI	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Déformations sévères.</li> <li>● Angle de déformations &gt;50°.</li> <li>● Fut diaphysaire obstrué dans une grande partie.</li> <li>● +/- coxa vara fémorale.</li> <li>● +/- fractures</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>● ETIM, mixte ou sous périostée.</li> <li>● Une a plusieurs ostéotomies.</li> <li>● Repérméabilisation du fut diaphysaire.</li> <li>● Correction obligatoire de la coxa vara.</li> </ul>



## V LES INDICATIONS

Nous avons réalisé des embrochages télescopiques pour tous les patients :

- L'embrochage télescopique est centromédullaire quand le fût diaphysaire est perméable ou perméalisable.
- L'embrochage télescopique mixte quand le fût diaphysaire n'admet qu'une broche même après reperméabilisation du fût diaphysaire.
- L'embrochage sous périoste quand il n'y a aucune possibilité de reperméabilisation du fût diaphysaire.

C'est une technique simple qui répond bien aux impératifs du traitement chirurgical des fractures et déformations tout âge confondu. Elle permet de contenir une fracture, de corriger une déformation et de protéger une diaphyse au cours de la croissance.

Elle est peu invasive et moins traumatisante vis-à-vis des articulations. L'introduction des broches par voie percutanée nous évite le traumatisme articulaire. Ceci était un inconvénient majeur et fréquent des anciens clous télescopiques.

Actuellement, il est recommandé d'introduire dans notre pays les enclouages télescopiques modernes surtout dans la chirurgie des membres inférieurs. Les clous télescopiques modernes sont de moins en moins morbides.

### ● Avant l'âge de la marche :

Il est indiqué une surveillance armée. Le patient est rééduqué et mis sous traitement médical. Dans le cas où les fractures sont répétées, il est préconisé un embrochage télescopique avant la perte des réflexes de la marche et avant l'apparition des déformations invalidantes et handicapantes.

### ● Après l'âge de la marche :

Dans les formes simples et moyennes, la répétition des fractures impose l'embrochage télescopique. Dans les formes sévères, il ne faut pas attendre la survenue des déformations pour poser l'indication.

### ● A l'âge de la scolarisation :

Toute fracture et déformations invalidantes doivent être traitées, l'embrochage télescopique étant un bon moyen de contention.

### ● Chez le grand enfant :

Lorsque le potentiel de croissance est faible et pour un même résultat fonctionnel, il ne faut pas hésiter à réaliser des enclouages classiques. Ce qui est important, c'est qu'il faut à tout prix corriger toute déformation et traiter toute fracture, même dans les cas les plus désespérés.

Le fait de mettre un tuteur intra-osseux donne un certain confort au patient. Ne serait-ce que pour faciliter le nursing.



## Vis-à-vis des suites post opératoires

Les suites post opératoires ne peuvent être de bonne qualité que si elles sont entreprises en collaboration avec tous les intervenants de la prise en charge multidisciplinaire de l'ostéogenèse imparfaite.

**La rééducation doit être continue, avant et après la chirurgie :**

### ● Pour les membres inférieurs :

Elle est débutée dès la sédation de la douleur, en associant l'anesthésie locorégionale. Cette période est raccourcie. Elle se limite au travail de la contraction musculaire.

A partir de 3 à 4 semaines, l'immobilisation est retirée, le patient est souvent hospitalisé dans un service de rééducation pour la réadaptation à la marche. La reprise de la marche est progressive, elle se fait sur plusieurs phases :

- **1<sup>ère</sup> phase** : Le travail de la mobilisation des articulations pendant 8 à 10 jours.
- **2<sup>ème</sup> phase** : la mise en charge progressive, le patient est protégé par des attelles postérieures légères. Il est mis en position debout sur un plan incliné. La pente d'inclinaison est augmentée progressivement jusqu'à verticalisation du patient.
- **3<sup>ème</sup> phase** : la phase de déambulation, elle se fait sous protection d'attelle postérieure, le patient reprend la marche entre deux barres parallèles, au départ assisté puis seul.
- **4<sup>ème</sup> phase** : phase de reprise de la marche progressive, la consolidation est de bonne qualité, la marche est autorisée progressivement, avec un déambulateur au départ, sous couvert de béquilles progressivement jusqu'à autonomie.

### ● Pour les membres supérieurs :

La rééducation n'est pas aussi importante pour les membres supérieurs. Les acquisitions physiologiques sont rétablies dès que la consolidation est acquise. Néanmoins, le travail musculaire, la mobilisation, l'apprentissage d'utilisation des déambulateurs et les béquilles sont nécessaires. Le plus important est de libérer les malades de toute immobilisation prolongée au-delà de trois semaines.

## Vis-à-vis du traitement médical :

Les preuves de l'efficacité du traitement médical sont indiscutables. L'effet du traitement médical sur la consolidation est un sujet controversé. Ce qui est sûr, c'est qu'il faut traiter les enfants malades pour améliorer leur qualité de vie.

**Nous préconisons :**

- De mettre les malades sous traitement médical dès que leur âge et les conditions requises sont réunis. Les résultats osseux obtenus nous permettent d'intervenir sur des os de meilleure qualité.
- La programmation de la chirurgie est faite dans un intervalle de sécurité. Cet intervalle se situe entre six semaines après la dernière prise de BP et la reprise des cures médicales est autorisée huit semaines après la chirurgie.



## Vis-à-vis de la réintégration sociale :

Les enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite ne sont pas des enfants « à mettre dans du coton ». A la petite enfance, il faut les associer à toutes les activités pouvant contribuer à l'acquisition des réflexes physiologiques, il faut les mettre en contact avec d'autres enfants pour le développement cognitif.

Une fois le traitement médical entrepris, ces enfants sont introduits dans la société. La scolarisation est entreprise dès l'âge légal. Il faut les faire participer aux activités sportives sans danger, les inscrire en piscine seul ou assisté.

Dans les formes bénignes et modérées, il est intéressant de les faire participer au sport collectif.

Il faut sensibiliser les autorités publiques pour protéger les droits de ces enfants. Ces enfants doivent jouir du droit de la scolarisation sans en être exclu et du droit d'accéder aux soins sans aucune contrainte.

### Il faut sensibiliser les autorités sanitaires à :

- Recenser toute la population des enfants atteint d'ostéogenèse imparfaite.
- Créer des centres de prise en charge pluridisciplinaire répartis équitablement sur tout le territoire national.
- Améliorer les conditions humaines et matérielles pour assurer une prise en charge modèle de ces enfants.
- Assurer une formation continue de la communauté médicale et inciter les professionnels de la santé à s'intéresser à cette pathologie orpheline.

La prise en charge pluridisciplinaire associant pédiatre, rhumatologue, rééducateur, psychologue, médecin anesthésie- réanimateur, orthopédiste, parents et société est la seule garantie d'une prise en charge modèle des enfants atteint d'ostéogenèse imparfaite. L'embrochage télescopique ne peut être efficace que si c'est entrepris dans ce cadre pluridisciplinaire.

## *Chapitre VII*

# CONCLUSION



L'ostéogénèse imparfaite est un problème de santé publique en Algérie, de diagnostic et de prise en charge qui est le plus souvent tardive chez nous.

La demande chirurgicale se fait vers l'âge de la scolarité et au début de la puberté chez les filles. Ce retard de prise en charge est une preuve de la méconnaissance de cette pathologie.

La prise en charge pluridisciplinaire est presque défailante. Il n'y a aucun circuit modèle en Algérie.

Le traitement à l'heure actuelle n'est que palliatif, il faut proposer des mesures permettant de traiter les patients au cas par cas.

La chirurgie dans l'ostéogénèse imparfaite n'est pas une chirurgie correctrice d'une anomalie isolée, il s'agit d'une prise en charge à long terme d'un jeune patient en pleine croissance.

**Le chirurgien doit s'inscrire dans la séquence suivante :**

- Acceptation de la maladie : comprendre et recommander des principes de prise en charge aux patients et à leurs familles.
- Prise en charge multidisciplinaire.
- Traitement médical.
- Rééducation.

Acquérir l'autonomie est le but principal de la prise en charge de ces patients car de cette autonomie dépendra son insertion sociale.

Les déformations osseuses dans l'ostéogénèse imparfaite sont secondaires à la malléabilité des os qui n'arrivent pas en grandissant à étirer les muscles et les tissus adjacents.

La technique d'embrochage télescopique ou coulissant est simple et efficace, ne nécessitant que des moyens disponibles dans tous les blocs de chirurgie orthopédique.





**Il faut juste disposer de :**

- Une équipe chirurgicale
- Une salle opératoire
- Des broches pour la stabilisation
- Une poignée américaine
- Un coupe et tord broches
- Un amplificateur de brillance

Cette technique simple, peu onéreuse et aux complications gérables répond bien aux exigences de la prise en charge de l'ostéogénèse imparfaite et aux doléances des parents.

C'est une technique qui peut être développée et généralisée pour répondre à la demande des patients et de leurs parents et qui reste importante dans notre contexte sanitaire.

La radiologie et les moyens d'ostéosynthèse actuels ne cessent de se développer et d'améliorer le pronostic vital et fonctionnel de cette population qui était autrefois morbide.

La prise en charge de cette pathologie doit impliquer les autorités publiques par la création de structures multidisciplinaires nécessaire pour couvrir l'ensemble du territoire national.

Il faut mettre à la disposition des professionnels de la santé les moyens modernes nécessaires pour améliorer les conditions de prise en charge de cette pathologie.

## *Chapitre VIII*

# ANNEXES



## Annexe 1

# LISTE DES ABREVIATIONS

- **OI : Ostéogénèse imparfaite.**
- **BP : Bisphosphonates.**
- **AMM : Autorisation de mise sur le marché**
- **ETC : Embrochage télescopique centromédullaire**
- **CC : Cartilage de Croissance.**
- **LCR : Liquide céphalorachidien**
- **Clou B-D : Clou de Bailey et Dubow**
- **Clou F-D : Clou de Fassier et Duval**
- **EFR : Exploration de la fonction respiratoire**
- **EOS : Système d'imagerie médicale permettant l'acquisition simultanée de deux images radiographiques, face et profil, en limitant la dose de rayons X absorbée par le patient.**
- **DMO : Densitométrie osseuse**
- **PCR : Polymérase chaine reaction.**
- **AG : anesthésie générale**
- **BMP : Bone morphogenetic protein.**
- **PSD : Pseudarthrose**
- **HD : Humérus droit.**
- **HG : Humérus gauche.**
- **AVBD : Avant-bras droit.**
- **AVBG : Avant-bras gauche.**
- **FD : Fémur droit.**
- **FG : Fémur gauche.**
- **JD : Jambe droite.**
- **JG: Jambe gauche.**
- **P : Test chi-deux.**
- **IC : Indice de confiance.**
- **Ca : calcium**
- **Mg : Milligramme**
- **Kg : kilogramme**
- **CHU : Centre hospitalo-universitaire**



Annexe 2

# FICHE D'ÉVALUATION

## ● ETAT CIVIL

N° D : ..... Nom : ..... Prénom : ..... Sexe : .....  
Origine : ..... Age à l'hospitalisation (1<sup>ère</sup> chirurgie) : .....

## ● ATCD

### 2.1- Personnels

- Age diagnostic : .....
  - Age du début de prise en charge : .....
  - Nombre de fractures avant chirurgie : .....
  - Siege des fractures : .....
- Humérus : ..... 02 os avant-bras : ..... fémurs : ..... 02 os jambes : .....

#### ● Marche

Oui  Non  se déplace su fauteuil  se déplace allongé

Age des premier pas : .....

Marche conservée : Oui  Non

#### ● Traitement médical : .....

Oui  Non  / duré : ..... Protocol : ..... lieu de la prise en charge : .....

#### ● ATCD chirurgicaux Oui Non

Pour fracture  pour déformation

Segment osseux	humérus	Radius-ulna	fémur	02 os jambe
Type ostéosynthèse				



● **Pathologies associées :**

Oui  Non  type : CAT

● **Scolarisation :** Oui  Non  âge de la scolarisation .....

● **Activité sportive :** Oui  Non  type : .....

## 2.2- Familiaux

● **Age des parents :** Père :..... Mère :..... Consanguinité : .....

● **Cas similaire :** Père :..... Mère :..... fratrie : ..... autre : .....

## EXAMEN PHYSIQUE

Poids : ..... Taille : .....

● **Motif de consultation :**

Fracture  déformation  fracture sur déformation

● **Evaluation de la douleur :**

Pas de douleur  douleur modérée  très douloureux

Cause de la douleur :

● **Evaluation de l'appréhension : minime – importante**

● **EVALUATION FONCTIONNELLE :**

*Évaluation des gestes usuels membre supérieur avant chirurgie*

- ▶ toilette : possible  impossible
- ▶ coiffe : possible  impossible
- ▶ habillage : possible  impossible
- ▶ écriture : possible  impossible
- ▶ utilisation tuteur externe : béquille  déambulateur  fauteuil roulant

*Evaluation de la marche :*

- ▶ marche normale
- ▶ marche avec tierce personne
- ▶ ne marche pas / allongé



« Score de BLECK »

- 0- malade couché ou utilise une chaise roulante
- 1- marche avec aide mais non fonctionnellement mobile
- 2- marche a la maison avec ou sans aide
- 3- marche de courte distance avec ou sans aide
- 4- marche seul

Classification de SILENCE et GLORIEUX

Classe	signes	malade
<b>OI type I</b> <b>F. Bénigne</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr suite a un traumatisme minime</li> <li>- Sclérotique bleutée</li> <li>- Malformation minime des os long</li> <li>- Taille normale ou quasi-normale</li> <li>- Possibilité de dentinogénèse imparfaite</li> </ul>	
<b>OI type II</b> <b>F. létale</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr intra utérine</li> <li>- Chapelet costal</li> <li>- Sclérotique bleutée</li> <li>- Fémur large et court</li> <li>- Détresse respiratoire</li> <li>- Décès pendant la période périnatale</li> </ul>	
<b>OI type III</b> <b>F. grave</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr fréquentes suite a des traumatismes minimes</li> <li>- Sclérotique de couleur variable</li> <li>- Taille extrêmement petite</li> <li>- Grave malformation des membres</li> <li>- Scoliose</li> <li>- Faciès triangulaire</li> <li>- Dentinogénèse fréquente</li> </ul>	
<b>OI type IV</b> <b>F. modérée</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr par suite de traumatisme minime</li> <li>- Sclérotique de couleur variable</li> <li>- Taille modérée et des membres petits</li> <li>- Malformation modéré des membres</li> <li>- Scoliose</li> <li>- Possibilité de dentinogénèse imparfaite</li> </ul>	
<b>OI type V</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr suite à des traumatismes minimes</li> <li>- Sclérotique blanche</li> <li>- Calcification de la membrane interosseuse de l'avant-bras et de la jambe</li> <li>- Bande métaphysaire dense sous la plaque de croissance</li> <li>- Callogenèse hypertrophique par suite de Fr ou de bâtonnets intra médullaire</li> <li>- Absence de dentinogénèse</li> </ul>	
<b>OI type VI</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr suite a des traumatismes bénins</li> <li>- Sclérotique blanche</li> <li>- Elévation modérée du taux de phosphatases alcalines</li> <li>- Stries de LOOSER (pseudo-fractures) visible à la radiographie</li> <li>- Absence d'os Wolmiens</li> <li>- Plus absence de rachitisme</li> </ul>	
<b>OI type VII</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fr par suite de traumatisme bénins</li> <li>- Sclérotique blanche</li> <li>- Absence de dentinogénèse</li> <li>- Coxa vara</li> <li>- Rhizomélie (brièveté des racines des membres supérieurs et inférieurs).</li> </ul>	



## RADIOLOGIE

Les critères d'analyse radiologique sont résumés dans la classification suivante et détaillés dans le tableau ci après.

### Classification radiologique proposée

**Type I** : pas de déformations avec ou sans fracture

**Type II** : Déformation simple, angle de courbure inférieure à 30° dans un seul plan de l'espace, avec ou sans fracture.

**Type III** : Déformations modérées, dans deux plans de l'espace. Angle de courbure principale entre 30°-50°. Avec ou sans fracture

**Type IV** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fut diaphysaire libre. Avec ou sans fracture.

**Type V** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fut diaphysaire obstrué partiellement. Avec ou sans fracture

**Type VI** : Déformation sévère dans plusieurs plans de l'espace, angle de courbure principale > à 50°, fut diaphysaire complètement obstrué, diaphyse fine en lame de sabre, + /- coxa vara. Avec ou sans fracture

type	HD	HG	AVB-D	AVB-G	FD	FG	JD	JG
I								
II								
III								
IV								
V								
VI								

### Particularités radiologiques

● **Calcification de la membrane interosseuse de l'avant-bras ou de la jambe :**

Oui  non  Siège

● **Cal hypertrophique**

Oui  non  Siège

● **Bande métaphysaire dans sous la plaque de croissance**

Oui  non  siège



## TRAITEMENT CHIRURGICAL

### Type d'embrochage

Type	HD	HG	AVB-D	AVB-G	FD	FG	JD	JG
ETCM								
ETSP								
ETM								

ETCM : embrochage télescopique centromédullaire, ETSP : embrochage télescopique sous périosté,  
ETM : embrochage télescopique mixte

### Type d'ostéotomie

Type	HD	HG	AVB-D	AVB-G	FD	FG	JD	JG
Ostéoclasie								
Ostéotomie percutanée								
Une ostéotomie								
Deux ostéotomies								
Plusieurs ostéotomie								
Isolement d'un fragment intermédiaire								

### Gestes associés

Geste	HD	HG	AVB-D	AVB-G	FD	FG	JD	JG
Raccourcissement								
Reperméabilisation médullaire								

### Coxa vara :

Oui

non

coté : droite

gauche

### Technique de correction

- Ostéotomie de soustraction externe
- Translation médiale de région sous trochantérienne
- Ostéotomie de soustraction cathérinette





## SOINS POSTES OPERATOIRES

- Taille post opératoire :
- Immobilisation :

Coté		Oui	Type	Duré	Non
<b>Membre sup</b>	Droit				
	gauche				
<b>Membre inf</b>	Droit				
	gauche				

- Antibiotique :                    oui                     non                     duré
- Antalgie :                        oui                     non                     duré
- Anti inflammatoires :        oui                     non                     duré
- Changement de pansement et ablation de redon :

Coté		Duré du drainage	Duré du 1er pansement
<b>Membre sup</b>	Droit		
	gauche		
<b>Membre inf</b>	Droit		
	gauche		

- Rééducation :    Oui     Non     délai de début :    duré de prise en charge :
- Reprise du traitement médical :                    Oui                     Non
- a. délai de reprise des cures médicale après chirurgie :
- b. type de médicament :
- c. nombre de cure après chirurgie :



## EVALUATION AU DERNIER RECUL

Durée su suivie :

/ Age du patient du patient :

### ● ÉVALUATIONS CLINIQUE ET FONCTIONNELLE

a. Taille :

b. Douleur :

Score « EVS » : 0 - 1 - 2

**Cause de la douleur :**

c. L'appréhension : minime

importante

d. Fractures postopératoire :

Oui

non

nombre :

avec déplacement

sans déplacement

**Causes :**

Si post traumatique, type du traumatisme :

bénin

violent

**e. Evaluation fonctionnelle des membres sup :**

● toilette : possible  impossible

● coiffe : possible  impossible

● habillage : possible  impossible

● écriture : possible  impossible

**f. Evaluation fonctionnelle des membres inférieurs « score de BLECK »**

0- malade couché ou utilise une chaise roulante

1- marche avec aide mais non fonctionnellement mobile

2- marche a la maison avec ou sans aide

3- marche de courte distance avec ou sans aide

4- marche seul



### g. mobilité articulaire :

Articulation	Epaule		Coude		Prono-Supination		Poignet		Hanche		Genou		Cheville	
Mobilité	D	G	D	G	D	G	D	G	D	G	D	G	D	G
bonne														
moyenne														
Raide														

Si déficit préciser :

## EVALUATION RADIOLOGIQUE

### a- La consolidation

Délais	Humérus		Radius		Ulna		Fémur		Tibia	
Apparition du cal primaire	droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche
Cal cortical										
Cal de consolidation										

### b- Coulissement ou télescopage des broches

Pourcentage	Humérus	Radius	Ulna	Fémur	Tibia
1 <sup>ere</sup> année					
2 <sup>eme</sup> année					
Au dernier recul					



## COMPLICATIONS

Complications	Siège	Délais de survenu	CAT
Hématome			
Désunion cutané			
Sepsis			
Sailli des broches			
Migration intra osseuse des broches			
Cassure de broches			
Retard de consolidation			
Pseudarthrose			
Fragment intermédiaire séquestré			
Epiphysiodèse			
Totale des complications			

### a- Déformations résiduelles

Siège	HD	HG	AVB-D	AVB-G	FD	FG	JD	JG
Type de la déformation								

### b- Reprise ou changement des broches

siège	Humérus		Radius		Ulna		Fémur		Tibia	
Coté	Droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche	droit	gauche
Nombre de fois										
Délais de reprise										
Causes										



## LA SCOLARISATION

Age de la scolarisation :

Reprise de la scolarité : Oui  Non  Causes

## L'ACTIVITÉ SPORTIVE

Pratique de l'activité sportive : Oui  Non

Type d'activité :

## EVALUATION ÉCONOMIQUE DE LA PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE

- Nombre de jours d'hospitalisation :
- Nombre de broches utilisées :
- Nombre d'opérations subit :
- Sommes totale dépensée :

Nombre de jours d'hospitalisations x 100,00DA + nombres de broches x 2000,00DA + nombre d'opération x 12000,00DA

## *Annexe 2*

# LISTE DES FIGURES

## LISTE DES FIGURES

- Figure N°01 : Photo de monsieur LOBSTEIN
- Figure N°02 : Représentation des différents dispositifs d'ostéosynthèses télescopiques centromédullaires
- Figure N°03 : Radiographie d'un cas d'ostéogenèse imparfaite humérale
- Figure N°04 : images représentatifs de quelques manifestations osseuses
- Figure N°05 : Répartition de l'origine des patients pris en charge dans le service sur le territoire national
- Figure N°06 : chondro-épiphyse fémorale supérieure
- Figure N°07 : Image histologique de la virole péri-chondrale
- Figure N°08 : développement de la vascularisation métaphyso-épiphysaire
- Figure N°09 : Vascularisation de la chondro-épiphyse
- Figure N°10 : Activité continue du CC traversé par une broche
- Figure N°11 : Aspect histologique du périoste
- Figure N°12 : Modèle dit du diamant intégrant les composantes nécessaires à la consolidation des fractures.
- Figure N°13 : Aspect radiologique du cartilage de croissance dans l'ostéogenèse imparfaite
- Figure N°14 : Vue peropératoire d'une diaphyse déperioستée
- Figure N°15 : Aspect histologique d'un prélèvement osseux
- Figure N°16 : Aspect histologique d'un cal hypertrophique dans l'ostéogenèse imparfaite
- Figure N°17 : Aspect histologique du périoste
- Figure N°18 : Aspect radiographique d'une dentinogénèse imparfaite
- Figure N°19 : Schéma comparatif des mutations du gène codant pour le collagène
- Figure N°20 : image radiologique de différentes manifestations osseuses aux membres inférieurs chez un enfant de 4 ans
- Figure N°21 : Autopsie post-mortem d'un enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite
- Figure N°22 : Déformation du membre inférieur
- Figure N°23 : Déformation du membre supérieur
- Figure N°24 : Radiographie illustrant des déformations du bassin
- Figure N°25 : Radiographie du thorax illustrant les différentes atteintes thoraciques
- Figure N°26 : Déformation thoracique
- Figure N°27 : Déformations du rachis
- Figure N°28 : Morphologie du crâne
- Figure N°29 : Image IRM d'une impression basilaire
- Figure N°30 : Image représentative d'une fille de petite Taille
- Figure N°31 : Image de sclérotiques bleues
- Figure N°32 : Dentinogénèse imparfaite
- Figure N°33 : Signes cliniques d'hyperlaxité
- Figure N°34 : Déformations costo-sternales
- Figure N°35 : Echographie anténatale à 17 semaines d'aménorrhée
- Figure N°36 : Radiographie du contenu utérin à 38 semaines de gestation (fœtus ostéogenèse imparfaite)
- Figure N°37 : Aspect morphologique d'une ostéogenèse imparfaite
- Figure N°38 : Radiographie d'un humérus siège de fractures d'âges différents
- Figure N°39 : Radiographie illustrant des déformations osseuses aux membres inférieurs
- Figure N°40 : Calcification popcorn des cartilages de croissance huméral
- Figure N°41 : Bandes métaphysaires danses
- Figure N°42 : Radiographie du fémur avec cal hypertrophique
- Figure N°43 : Syndrome de BRUCK
- Figure N°44 : Complications osseuses secondaires au traitement par les BP
- Figure N°45 : Vue préopératoire d'une anesthésie caudale chez un patient opéré pour une ostéogenèse imparfaite « forme sévère »
- Figure N°46 : Anesthésie locorégionale échoguidée
- Figure N°47 : Radiographies illustrant des ostéosynthèses segmentaires
- Figure N°48 : Radiographie de deux fémurs traités par un clou unique non extensible
- Figure N°49 : Radiographie du fémur et de la jambe avec un montage télescopique permettant la protection diaphysaire au cours de la croissance
- Figure N°50 : Clou de BAILEY-DUBOS
- Figure N°51 : Clou de SHEFFIELD
- Figure N°52 : Modification du point d'impaction de la pièce mâle du clou de BAILEY-DUBOW
- Figure N°53 : Image illustrant le clou FASSIER-DUVAL
- Figure N°54 : Schéma des différentes étapes d'un enclouage de jambe par un clou télescopique F-D
- Figure N°55 : Schéma illustrant un clou DMM

## LISTE DES FIGURES

- Figure N°56 : Clou télescopique modifié par TAE-JOON CHO et al
- Figure N°57 : Clou HIMEX
- Figure N°58 : Embrochage télescopique centromédullaire de jambe
- Figure N°59 : Image radiologique d'un ETC de l'humérus
- Figure N°60 : Image radiologique d'un ETC des deux os de l'avant-bras
- Figure N°61 : Image radiologique d'un ETC du fémur
- Figure N°62 : Image radiologique d'un ECT du tibia
- Figure N°63 : Vue opératoire d'un embrochage télescopique sous périosté
- Figure N°64 : Vue peropératoire d'un embrochage mixte
- Figure N°65 : Ostéotomies multiples
- Figure N°66 : Fracture du col fémoral et évolution
- Figure N°67 : Correction d'une coxa vara induite
- Figure N°68 : Radiographie du bassin de face illustrant une protrusion acétabulaire bilatérale avec déformation des ailes iliaques
- Figure N°69 : Forage médullaire de reperméabilisation
- Figure N°70 : Image d'allongement du tendon d'Achille
- Figure N°71 : Ténotomies péri articulaires de la hanche
- Figure N°72 : Vue opératoire d'une greffe corticale au niveau du tibia
- Figure N°73 : Illustration du système EOS
- Figure N°74 : Image IRM de protrusion basilaire
- Figure N°75 : Traction sur fauteuil par halo crânien
- Figure N°76 : Correction d'une cyphoscoliose
- Figure N°77 : Aspect clinique et radiologique
- Figure N°78 : Analyse radiologique
- Figure N°79 : Coxa Vara fémorale
- Figure N°80 : Type d'anesthésie
- Figure N°81 : Table opératoire
- Figure N°82 : Différents types de broches
- Figure N°83 : Amplificateur de brillance
- Figure N°84 : Schéma représentatif des principes de l'embrochage télescopique des os longs
- Figure N°85 : principe biomécanique de l'embrochage télescopique coulissant
- Figure N°86 : Etapes d'embrochage télescopique de l'humérus
- Figure N°87 : Embrochage télescopique des deux os de l'avant-bras
- Figure N°88 : Voies d'introduction des broches au niveau de la cuisse
- Figure N°89 : Embrochage télescopique centromédullaire du fémur
- Figure N°90 : Voies d'introduction des broches au niveau de la jambe
- Figure N°91 : Contrôle sous amplificateur de brillance de l'embrochage télescopique du tibia
- Figure N°92 : Radiographie d'embrochage télescopique centromédullaire de la jambe
- Figure N°93 : Radiographie d'embrochage télescopique centromédullaire du fémur
- Figure N°94 : Vues opératoires d'embrochage télescopique sous périosté
- Figure N°95 : Illustration d'un embrochage mixte
- Figure N°96 : Correction d'une coxa vara par translation de l'extrémité proximale du fémur
- Figure N°97 : Correction de la coxa vara par ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire et catherinette
- Figure N°98 : Ostéotomie de soustraction latérale et contention par brochage centromédullaire
- Figure N°99 : Illustration d'une ostéotomie percutanée sous control radiologique
- Figure N°100 : illustration de l'ostéotomie oblique
- Figure N°101 : illustration des différents types de raccourcissements
- Figure N°102 : Illustration des différentes étapes de reperméabilisation du fût diaphysaire
- Figure N°103 : Illustration d'alignement de jambe après allongement du tendon d'Achille
- Figure N°104 : Illustration des différentes étapes d'un pansement postopératoire du patient sous AG
- Figure N°105 : Illustration des attelles avec socle anti rotatoire
- Figure N°106 : Immobilisation par un plâtre bipelvipédiéux
- Figure N°107 : Répartition graphique des patients selon le motif de consultation
- Figure N°108 : Répartition des patients selon leur provenance



## LISTE DES FIGURES


- Figure N°109: Répartition du nombre des patients par région
- Figure N°110 : Répartition des patients selon l'âge à la prise en charge
- Figure N°111: Répartition des patients selon le sexe
- Figure N°112: Répartition des patients selon le segment osseux opéré
- Figure N°113 : Répartition des segments osseux selon l'âge
- Figure N°114: Répartition des malades selon la classification de Silence et Glorieux
- Figure N°115: Répartition des patients selon la classification radiologique
- Figure N°116 : Répartition des patients selon le type d'embrochage télescopique
- Figure N°117 : Répartition du type d'embrochage télescopique par segment osseux
- Figure N°118 : Répartition des patients selon le type et le nombre d'ostéotomies réalisées pour corriger les déformations osseuses.
- Figure N°119 : Répartition des patients selon le type et le nombre et le côté des coxa vara
- Figure N°120 : Répartition des hanches selon les méthodes de correction des coxa vara
- Figure N°121 : Répartition selon le nombre de cas où il a été individualisé un fragment intermédiaire.
- Figure N°122 : Répartition des patients selon les gestes associés à l'embrochage télescopique
- Figure N°123 : Répartitions des patients selon la douleur avant et après la chirurgie
- Figure N°124 : Résultats selon la cause de la douleur
- Figure N°125 : répartition des patients selon l'appréhension au risque de survenue d'une fracture
- Figure N°126 : Répartition des patients selon la survenue des fractures avant et après traitement
- Figure N°127 : Répartition des patients selon la taille avant, post opératoire et au dernier recul
- Figure N°128 : Répartition des patients selon l'état fonctionnel des membres supérieurs avant et après la chirurgie
- Figure N°129 : Répartition des patients selon le score de Bleck
- Figure N°130 : Répartition de la durée de consolidation par rapport à l'âge et au nombre d'ostéotomie
- Figure N°131 : Répartition de la durée de consolidation par segment osseux
- Figure N°132 : Répartition du délai de consolidation par rapport au nombre d'ostéotomies
- Figure N°133 : Evolution du coulisement des broches par segment osseux à un an et au dernier recul
- Figure N°134 : Répartition selon les complications post opératoires
- Figure N°135 : Photos illustrant l'évolution scolaire d'une patiente
- Figure N°136 : Patient en train de faire un exercice sportif
- Figure N°137 : Aspect radiologique d'une forme sinueuse des os du membre supérieur
- Figure N°138 : Vue peropératoire d'une déformation torsadée d'un os long
- Figure N°139 : Déformation importante de l'humérus ayant nécessité la protection du nerf radial
- Figure N°140 : Télescopage des broches au cours de la croissance à 3 ans de recul
- Figure N°141 : Evolution du coulisement des broches au niveau des membres inférieurs sur 1 an de recul
- Figure N° 142 : Migration intra articulaire de la broche ascendante
- Figure N°143 : Migration intra osseuse des broches
- Figure N°144 : Infection superficielle de la voie d'introduction des broches au niveau du genou
- Figure N°145 : Radiographie d'une PSD lâche de l'humérus

*Annexe 3*

LISTE DES TABLEAUX

## LISTE DES TABLEAUX

- **Tableau N°1 : Classification moléculaire et pathogénique de l'ostéogenèse imparfaite**
- **Tableau N°2 : Classification de SILLENCE et GLORIEUX**
- **Tableau N°3 : Classification de SILLENCE modifiée par RAUCH et GLORIEUX**
- **Tableau N°4 : Signes échographiques de l'ostéogenèse imparfaite**
- **Tableau N°5 : Effets indésirables du traitement par les bisphosphonates**
- **Tableau N°6 : Causes de décès dans l'ostéogenèse imparfaite**
- **Tableau N°7 : Proposition d'une classification radiologique adoptée dans notre étude**
- **Tableau N°8 : Répartition des patients selon le motif de consultation**
- **Tableau N°9 : Répartition des patients selon leurs provenances géographiques**
- **Tableau N°10 : Répartition des patients par tranche d'âge**
- **Tableau N°11 : Répartition des patients selon le sexe**
- **Tableau N°12 : Répartition des patients selon le segment osseux opéré**
- **Tableau N°13 : Répartition des segments osseux opérés selon l'âge**
- **Tableau N°14 : Répartition des patients selon la classification de SILLENCE et GLORIEUX**
- **Tableau N°15 : Répartition des patients selon la classification radiologique**
- **Tableau N°16 : Répartition des patients selon les types d'embrochage télescopique**
- **Tableau N°17 : Répartition du type d'embrochage télescopique par segment osseux**
- **Tableau N°18 : Répartition selon le type et le nombre d'ostéotomies réalisés pour la correction des déformations**
- **Tableau N°19 : Répartition des patients selon le nombre et le siège des coxa vara**
- **Tableau N°20 : Répartition des coxa vara selon les différentes méthodes de correction**
- **Tableau N°21 : Répartition des patients selon le nombre de cas où il a été individualisé un fragment intermédiaire**
- **Tableau N°22 : Répartition des patients selon les gestes associés à l'embrochage télescopique**
- **Tableau N°23 : Répartition des patients selon la douleur avant et après chirurgie**
- **Tableau N°24 : Résultats selon la cause de la douleur**
- **Tableau N°25 : Répartition des patients selon l'appréhension au risque de survenue d'une fracture**
- **Tableau N°26 : Répartition des patients selon la survenue des fractures avant et après la chirurgie**
- **Tableau N°27 : Répartition des patients selon le déplacement des fractures**
- **Tableau N°28 : Répartition des fractures selon la vélocité du traumatisme**
- **Tableau N°29 : Répartition des patients selon la taille**
- **Tableau N°30 : Répartition des patients selon l'état fonctionnel des membres supérieurs avant et après la chirurgie**
- **Tableau N°31 : Répartition des patients selon le score de BLECK avant et après la chirurgie**
- **Tableau N°32 : Répartition du délai de consolidation des différents segments osseux selon l'âge.**
- **Tableau N°33 : Répartition du délai de consolidation en fonction de l'âge et du nombre d'ostéotomies.**
- **Tableau N°34 : Répartition du pourcentage de coulisement des broches à un an et au dernier recul par segment osseux.**
- **Tableau N°35 : Répartition du coulisement des broches selon l'âge**
- **Tableau N°36 : Répartition du coulisement des broches en fonction du type de l'ostéogenèse imparfaite « classification de SILLENCE et GLORIEUX »**
- **Tableau N°37 : Répartition des patients selon les complications postopératoires**
- **Tableau N°38 : Répartition des déformations résiduelles**
- **Tableau N°39 : Répartition selon le siège et le nombre d'épiphyso-dèses iatrogènes**
- **Tableau N°40 : Répartition des reprises chirurgicales selon le nombre**
- **Tableau N°41 : Répartition des reprises chirurgicales en fonction du délai post opératoire**
- **Tableau N°42 : Répartition des reprises selon leurs causes**
- **Tableau N°43 : Répartition du nombre de reprises chirurgicales durant la période du suivi**
- **Tableau N°44 : Estimation moyenne du coût de la prise en charge chirurgicale pour un patient**
- **Tableau N°45 : Tableau comparatif des prix d'achat des broches de METAIZEAU, du clou de BAILLEY-DUBOW et du clou de FASSIER-DUVAL**
- **Tableau N°46 : Tableau comparatif des tarifs d'une nuitée d'hospitalisation**
- **Tableau N°47 : Tableau comparatif des données épidémiologiques selon la littérature**
- **Tableau N°48 : Tableau comparatif du nombre de malades et des formes cliniques avec les données de la littérature**
- **Tableau N°49 : Tableau comparatif du nombre des segments osseux opérés avec les résultats de la littérature**
- **Tableau N°50 : Comparaison des résultats obtenus sur la marche avec ceux de la littérature**
- **Tableau N°51 : Tableau comparatif des complications**
- **Tableau N°52 : Tableau comparatif du nombre et des délais des reprises chirurgicales pour changement des implants**
- **Tableau N°53 : Tableau récapitulatif de la planification opératoire en fonction des formes radiologiques**



# RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. [Liste des maladies rares ainsi que les produits pharmaceutiques destinés à leurs traitements. Journal Officiel de la République Algérienne N°50 du 03 Octobre 2013].
2. [Chevrel, Guillaume. Ostéogenèse imparfaite de l'adulte, étude absorptiométrique et thérapeutique. Th : Med : Lyon I : 1996, 1-40].
3. [Kreps-Sellam Monique, Kreps François. L'ostéogenèse imparfaite à travers l'histoire... en quelques dates. L'ostéogenèse imparfaite : Maladie des os de verre/ Pierre Verhaeghe. 2ème édition. Paris: Frisson Roche, 1999, P. 18-19].
4. [Eve J. Lowenstein. Osteogenesis imperfecta in a 3,000-year-old mummy. Childs Nerv Syst (2009) 25:515-516. Dostéogenèse imparfaite 10.1007/s00381-009-0817-7].
5. [Aufderheide AC, Rodriguez-Martin C (1998) The Cambridge encyclopedia of human paleopathology. Cambridge University Press, Cambridge].
6. [Delhi N. Reminiscences from Indian Pediatrics: A Tale of 50 Years Tubercular Meningitis A Tale of 50 Years 2016. doi: 10.3389/fmicb.2015.00791].
7. [Louis V., Avioli Stephen M., Krane. Metabolic bone disease and clinically related disorders. Third Edition, 1998: 651-52].
8. [Devoglaer Jp, Malghem J, Maldagne B, Nagant de Deuxchaine C. Radiological manifestations of panidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. Med 1998; 339: 947-52].
9. [Sofield HA and Miller EA. Fragmentation, realignment and intramedullary rod fixation of the deformity of the long bone of children. A ten year approval. J Bone Joint Surg; 42-A: 1371; 1959].
10. [Fassier F and Al. Multicenter Radiological assessment of the Fassier-Duval femoral rodding, POSNA, San Diego 2006].
11. Bailey RW, Dubow HI. Study of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. Surg Forum 1963 ; 14 :455-458].
12. [Metaizeau JP. Sliding centro-medullary nailing. Application to the treatment of severe forms of osteogenesis imperfecta. Chir Pediatr. 1987; 28(4-5): 240-243].
13. [Weil UH. Osteogenesis imperfecta: historical background Clin Orthop Relat Res., 1981; 159: 6-10].
14. [P.J. Roughley\*, F. Rauch and F.H. Glorieux. Osteogenesis Imperfecta - clinical and molecular diversity Genetics Unit, Shriners Hospital for Children, Montreal, Canada, European Cells and Materials Vol. 5. 2003 (Pages 41-47) Dostéogenèse imparfaite: 10.2].
15. [F. Fassier, F.H. Glorieux. Ostéogenèse imparfaite de l'enfant. SOFCOT 1999 ; 70 : 235-252].
16. [Koche and Shaprio. Osteogenesis imperfecta. J of American Academy of Orthop Surg. 6 (4): 225- 360. July 1998].
17. [D. Primorac, JW. Rowe, M. Mottes, I. Barisic, D. Anlicevic, S. Mirandola, F. Glorieux. Osteogenesis imperfecta at the beginning of bone and joint decade. Croatian Medical Journ. 42(4) 394-415. 2001].
18. [Forin V, ostéogenèse imparfaite. Encyclopedie Orphanet. Juin 2007].
19. [Andersen PE, Jr., Hauge M. Osteogenesis imperfecta: a genetic, radiological, and epidemiological study. Clin Genet. 1989 Oct; 36(4):250-5. PubMed PMID: 2805382].
20. [Abrahamsen (B), Langdahl (BL), Gram (J) and Brixen (K). Mortality and Morbidity in Patients with Osteogenesis Imperfecta in Denmark. DANISH MEDICAL JOURNAL: 2018; 65(4):B5454].
21. [Forlino A, Marini JC. Osteogenesis imperfecta. Lancet. 2016 Apr 16; 387(10028):1657-71. PubMed PMID: 26542481].
22. [Kuurila K, Kaitila I, Johansson R, Grenman R. Hearing loss in Finnish adults with osteogenesis imperfecta: a nationwide survey. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2002 Oct; 111(10):939-46. PubMed PMID: 12389865].
23. [B. Aubry-Rozier, S. Unger, A. Bregou, M. Freymond, Morisod, A. Vaswani, P. Schneider, L. Bonafé. Nouveautés dans l'ostéogenèse imparfaite: de la recherche à la prise en charge multidisciplinaire. Rev Med Suisse 2015; 11: 657-62].
24. [Rohrbach M, Giunta C. Recessive osteogenesis imperfecta: Clinical, radiological, and molecular findings. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2012; 160C: 175-89].
25. [Van Dijk FS, Zillikens MC, Micha D, et al. PLS3 mutations in X-linked osteoporosis with fractures. N Engl J Med 2013; 369:1529-36].
26. [Rauch F, Travers R., Parfitt AM., Glorieux FH. Static and dynamic bone histomorphometry in children with osteogenesis imperfecta, 2000: 581-89].
27. [Bonafé L, Hasler C, Janner M, et al. Ostéogenèse imparfaite: manifestations cliniques, diagnostic et prise en charge de l'enfant à l'âge adulte. Forum Med Suisse 2013; 13: 925-31].
28. [Z. Pejcin, G. Finidori. Ostéogenèse imparfaite. Hôpital des Enfants-Malades. Université René Descartes ; 2015].
29. [Finidori G, Toupouchian V, l'ostéosynthèse palliative chez l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite. La Gazette de la société française d'orthopédie pédiatrique 2007 ; 22 : 24-9].
30. [A. Demeglio, croissance en orthopédie. Sauramps médical, 2ème édition. 1991, P22][J.-L. Jouve, J.-M. Guiaume, F. Launay, P. Frayssinet, M. Panuel, G. Bollini. Traumatisme du cartilage de croissance. Fracture de l'enfant. Monographie du GEOP. Sauramps médical, 2002. P 19-20].

31. [J.-L. Jouve, J.-M. Guiaume, F. Launay, P. Fra-yssinet, M. Panuel, G. Bollini. Traumatisme du cartilage de croissance. Fracture de l'enfant. Monographie du GEOP. Sauramps médical, 2002. P19-20].
32. [S.T. Canal. Physseal Injury. In Green, Children's Fractures, Saunders 1996].
33. [CHUNG S, BATTERMAN J, BRIGHTON G. Shear strength of the human femoral capital epiphyseal plate. *J Bone Joint Surg Am*, 1976, 58: 94-103].
34. [DE PARLOS J, ALFARO ARIAN C. fractures of the growth plat. In De Plablos, surgery of the growth plate, Madrid, Ediciones Ergon, 1998, 143-170].
35. [Téot L. L'enclouage centromédullaire élastique stable chez l'enfant. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT. N°28. Conférence d'enseignement. Paris : expansion scientifique ; 1987. P. 71-90].
36. [Kwong NK, Harris MB. Recent developments in the biology of fracture repair. *J Am Acad Orthop Surg* 2008 ; 16 : 619-25].
37. [Giannoudis PV, Eihorn TA, Schmiedmaier G, Marsh D. the diamond concept-open question. *Injury* 2008; 39S2: S5-8].
38. [Jepsen K, Price C, Silkman L, et al. Genetic variation in the paterns of sk el et al progenitor cell differentiation and progression during endochondral bone formation affects the rat of fracture healing. *J Bone Miner Res* 2008 ; 23 : 1204-16].
39. [Horwitz EM, Gordon PL, Koo WKK. Isolated allogenic bone marrow-derived mesenchymal cells engraft and stimulate growth in children with osteogenesis imperfecta : implecation for cell therapy of bone. *www.Pnas.org/cgi/doi/10.1073/pnas/132252399*].
40. B de Billy. Ostéosynthèse en orthopédie et traumatologie de l'enfant et de l'adolescent. Conférence d'enseignement ; 2013. Elsevier Masson SAS ; p : 183-195].
41. [Meunier P., et P chavassieux. Histologie et cytologie de l'os normal. Encyclopédie Médico-Chirurgicale 14- 002-A-10-2000].
42. [Nguyen S.H. L'os. Manuel d'anatomie et de cytologie. 3eme édition. Paris. Lamarre : 2005]
43. [Rossert J., De Gromburgghe B. Type I collagen : structure,synthesis and regulation. In: Bilezikian JP, Raisz LG, Rodan GA eds. Principales of bone biology. San Diego: Academic Press, 1996: 127-42].
44. [Buckwalter JA., Glimcher MJ., Cooper RR., Recker R. Bone biology. Part II: formation, from, modeling, remodeling and regulation of cell function. *J Bone It Surg* 1995; 77A: 1267-89].
45. [Parfitt AM. Integration of skeletal and mineral homeostasis. In: Deluca HF, Frost H, Jee W, JohnstonC, Parfitt AM eds. Osteoporosis: recent advances in pathogenesis and treatment. University Park, 1981: 115-26].
46. [Agathe OGIER, épouse ECHARD. Caractérisation multi-échelle du tissu osseux. Application à l'ostéogénèse imparfaite. Thèse de doctorat de l'université de Lyon. 21/11/2017].
47. [Bullough P.G., Davdson D.D., Lorenzo J.C. The morbid anatomy of the skeleton in osteogenesis imperfect. *Clin. Orthop.*, 1981, 159, 42-57].
48. [Falvo K.A., Bullough P.G. Osteogenesis imperfecta : a histometric analysis. *J. med. Joint. Surg. (AM)*, 1973; 55-A: 1415-25].
49. [Glorieux F. Bone 2000 - Moira S. *Rev Endocr Metab Disord* 2008].
50. [Frank Rauch, Francis H Glorieux. Osteogenesis imperfecta ,Seminar 2004. *The Lancet*].
51. [x. kassa-1 k. hachelaf-2. 1 : service anatomopathologie, 2 : chirurgie orthopédie « B » CHU DOERA]
52. [Sillence D.O., Senn A., Danks D.M. Genetic Heterogeneity in Osteogenesis Imperfecta. *J.Med. GENET.*, 1979; 16: 101-16].
53. [Smith R. Osteogenesis imperfecta. *Clinics in Rheumatic Disease.*, 1986; 12: 655-89].
54. [Chan C.C., Green R., De la cruz Z.C., Hillis A. Ocular findings in ostegenesis imperfecta congenita. *Arch Ophtalmol.* 1982; 100: 1459-63].
55. [Sharp J.R., Pikus A., Weiss G., Rowe D.W. Hearing and middle ear function in ostegenesis imperfecta. *Jama.* 1982 Apr 16; 247(15): 2120-6].
56. [Delhi N. Reminiscences from Indian Pediatrics: A Tale of 50 Years Tubercular Meningitis. A Tale of 50 Years 2016. doi:10.3389/fmicb.2015.00791].
57. [Louis V., Avioli Stephen M., krane. Metabolic bone disease and clinically related disorders. Third Edition, 1998: 651-52].
58. [Weil UH .Osteogenesis imperfecta: historical background *Clin Orthop Relat Res.*, 1981; 159: 6-10].
59. [Van Dijk FS, Sillence DO. Osteogenesis imperfecta: Clinical diagnosis, nomenclature and severity assessment. *Am J Med Genet Part A* 2014; 164A:1470-813].
60. [Sillence DO, Rimoin DL. Classification of osteogenesis imperfect. *Lancet* 1978; 1: 1041-2].
61. [Byes PH. Osteogenesis Imperfecta: perspectives and opportunities. *Curr Opin Pediat.*2000; 12:603-9].
62. [Sillence DO. Osteogenesis Imperfecta: an expanding of variant. *ClinOrthp* 1981; 12:603-9].
63. [G. Baujat, C. Michot, G. Pinto, S. Monnot, V. Cormier-Daire. Ostéogénèse imparfaite, aspects génétiques, prise en charge médicale. *La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique.* Octobre-Novembre 2016; Num 46; P 2-4].
64. [Marini JC, Reich A, Smith SM. Osteogenesis imperfecta due to mutations in non-collagenous genes: Lessons in the biology of bone formation. *Curr Opin Pediatr*, 2014; 26: 500-7].

65. [Hoyer-Kuhn H, Netzer C, Koerber F, Schoenau E, Semler O. Two years inverted question mark experience with denosumab for children with osteogenesis imperfecta type VI. *Orphanet J Rare Dis* 2014; 9:145].
66. [Baalbaky I, Manouvrier S, Dufour Ph, Devismes L, Delzenne A, Boute O, Puech F. Le diagnostic anténatal de l'ostéogénèse imparfaite. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 1998; 27: 44-51].
67. [Zionts LE, Nash JP, Rude R, Ross T, Stott S – Bonne mineral density in children with mild osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 1995 ; 77B : 143-7].
68. [Véronique FORIN. Ostéogénèse imparfaite de l'enfant, Mise au point en 2016, JPP Paris 2016].
69. [Pierre Verhaeghe, Blandine Gosset. Ostéogénèse imparfaite : actualité chez l'enfant et chez l'adulte. XV<sup>ème</sup> journée scientifique du groupe de recherche et d'information sur l'ostéoporose - Paris 11 janvier 2002].
70. [Glorieux FH, Pettfor JM, Jupner H, editors. *Pediatric Bone: Biology and Diseases*. San Diego: academic Press; 2003. p. 513-516].
71. [Gamble JG, Rinsky LA, Strudwick J, Bleck EE- non-union of fractures in children who have osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 1988 ; 70A : 439-43].
72. [Scott NS, Zionts LE - Displaced fractures of the apophysis of olecranon in children who have osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 1993 ; 75A : 1026-33].
73. [Azrak S., Ksyar R., Ben Raïs N. Complications -orthopediques-de-l'osteogenese-imp,em-consulte.com/article/236704/ Médecine Nucléaire 33 (2009) 749–753].
74. [Moorefield WG Jr, Miller GR. Aftermath of osteogenesis imperfecta: the disease in adulthood. *J Bone Joint Surg Am*. 1980 Jan; 62(1):113-9].
75. Justin Easow Sam, Mala Dharmalingam. Osteogenesis imperfect. *Indiana Journal of Endocrinology and Metabolism*. Volume 21, Issue 6, p: 903-908. November-December 2017
76. [Trehan SK, Morakis E, Raggio CL, Twomey KD, Green DW. Acetabular Protrusion and Proximal Femur Fractures in Patients With Osteogenesis Imperfecta. *J Pediatr Orthop*. 2015 Sep;35(6):645-9].
77. [George Finidorie, Paris Necker enfants Malades. La hanche de l'ostéogénèse imparfaite adulte, Ostéogénèse Imparfaita : Qu'advient-il après l'enfance ? Devenir à l'âge adulte, 8<sup>ème</sup> Journée de Formation, vendredi 2 avril 2004 à PARIS (20e)].
78. [Butani L, Rosekrans JA, Morgenstern BZ, Milliner DS- An unusual renal complication in a patient with osteogenesis imperfecta. *Am J Kidney Dis*, 1995 ; 25 : 489-91].
79. [Lee JH, Gambel JG, Moore RE, Rinsky LA- Gastrointestinal problems in patients who have type III osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg*, 1995; 77A: 1352-6].
80. [Rothschild, Leelach, Goeller, Jessica, Voronov, Polina, Barabanova, Alexandra, Smith, Peter. Anesthesia in children with osteogenesis imperfecta: Retrospective chart review of 83 patients and 205 anesthetics over 7 years. *Wiley-Blackwell Journals, Pediatric Anesthesia*. 2018; Volume2 Question11 Pages1050-1058].
81. [G. Finidori, V Topouchian, Z, Pejcin, C Glorion. Traitement chirurgical des déformations rachidiennes de l'ostéogénèse imparfaite. *La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique*. N°46. Octobre - novembre 2016. P : 14-18]
82. [Maegen J. Wallace, MD Richard W. Kruse, DO, MBA, Suken A. Shah, MD. The Spine in Patients With Osteogenesis Imperfecta. *J Am Acad Orthop Surg* 2017;25: 100-109]
83. [V. Forin. Ostéogénèse imparfaite in Pathologie phosphocalcique et osseuse de l'enfant – Progrès en pédiatrie. 2015 – Ed Dostéogénèse imparfaiteN], [F. Fassier, F.H. Glorieux. Ostéogénèse imparfaite de l'enfant. *SOFcot* 1999; 70: 235-252].
84. [Marjorana et al. Dentinogenesis imperfecta in children with osteogenesis imperfecta : a clinical and ultrastructural study. *International journal of pediatric dentistry*. 2010 : 20 ; 212-218].
85. [Malmgren B, Norgren S, Dental aberration in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. 2002; 60: 65-71].
86. [Breslau-Siederius LJ, Engelbert RH, Pals G, Van der Sluijs JA – Bruck syndrome : a rare combination of bone fragility and multiple congenital joint contractures. *J Pediatr Orthop*, 1998; 7B: 35-8].
87. [Mc Pherson E, Clemens M – Burck syndrome (osteogenesis imperfecta with congenital joint contractures): review and report on the first North American case. *Am J Med Genet*, 1997; 70: 28-31].
88. [Cropp GJA, Myers DN, Physiological evidence of hypermetabolism in osteogenesis imperfect. *Pediatrics*, 1972 ; 49 : 375-91].
89. [Poesborg P, Astrup D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship ? *Anesthesia*. 1996 ; 51 :863-5].
90. [Remy Nottin. Ostéogénèse imparfaite, le devenir cardiaque. *Journal de l'association de l'ostéogénèse imparfaite*. Paris ; 02 avril 2004].
91. [Wong RS, Follis FM, Shively BK, Wernly JA. Osteogenesis imperfecta and cardiovascular diseases. *Ann Thorac Surg*. 1995 ; 60 : 1439-43].
92. [Favier R, Bronstein C, Forin V. Coagulation screening test in 35 children with osteogenesis imperfecta. 8<sup>th</sup> international conference on osteogenesis imperfect. Annecy 1-3 september 2002].

93. [MC Allcon, J Paterson. Cause of death in osteogenesis imperfect. *J Clin Pathol* ; 1996, 49 (8) :627- 30].
94. [Véronique FORIN. Ostéogénèse imparfaite =maladie des os de verre = maladie de Lobstein = osteogenesis imperfecta. Enseignement National DES – DIU de Médecine Physique et de réadaptation. Module : Médecine physique et de réadaptation en pathologie pédiatrique. St Maurice – 29 Février 2012].
95. [Young-Hing K, McEwen GD: Scoliosis associated with osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1982, 64, 36-43].
96. [Kuurila K, Grenman R. Response to « Is it necessary to screen for hearing loss in the Pediatric population with osteogenesis imperfecta? ». *clin Otolaryngol Allied Sci*. 2004; 29:28. 7].
97. [Kuurila-Svahn K, 10th international conference on ostéogénèse imparfaite. Ghent, October 2008].
98. [P. Dupuy. Ostéogénèse imparfaite et peau. Ostéogénèse imparfaite : maladie des os de verre/ Pierre Verhaeghe. 2eme édition. Paris. Frison Roche, 1999, P 162-165].
99. [Sawin PD, Menezes AH. Basilar invagination in osteogenesis imperfecta and related osteochondrodysplasia: medical and surgical management. *J Neurosurg*. 1997; 86: 950-60].
100. [Chamas LR, Marini JC, communicating hydrocephalus, basilar invagination and other neurologic features in osteogenesis imperfecta. *Neurology*, 1993; 43 : 2603-8].
101. [Chines A, Petersen DJ, Schranck FW, Whyte MP. Hypercalciuria in children severely affected with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr*. 1991; 119: 51-7].
102. [Cole DEC-Psychosocial aspect of ostéogénèse imperfecta. *An Updat. Am J Med Genet*, 1993; 45:207-11].
103. Looser en 1906
104. [P. Maroteau. Ostéochondrodysplasie. Les maladies osseuses de l'enfant. 3eme édition, 1995. P 165-176].
105. [Antonella Forlino, Wayne A. Cabral, Aileen M. Barnes et Joan C. Marini: New perspectives on ostéogénèse imperfecta. *Nature Review Endocrinolog*. Sep 2011 ; 7, 540-557].
106. [Snoecky A., Vanhoenacker FM., Parizel PM (2008). Popcorn calcifications in osteogenesis imperfecta. *JBR-BTR*, 91:176].
107. [Obafemi AA., Bulas DI., Troendle J., Marini JC. Popcorn calcification dans l'ostéogénèse imparfaite: incidence, progression et corrélation moléculaire. *Am J Med Genet A.*, 2008; 146A: 2725-2732. doi: 10.1002 / ajmg.a.32508].
108. [DUPONT, Veronique. L'osteogenese imparfaite. *Th : Pharma*, 2004 ; P 4-30, 100-104].
109. [Thompson EM. Non-invasive prenatal diagnosis of ostéogénèse imperfecta. *Am J Med Genetics*. 1993; 45: 201-6].
110. [Berge LN, Marton V, Tranebjaerg L, Keamey MS, Kiserud T, Orian P. Prenatal diagnosis of osteogenesis imperfecta. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1995; 74: 321-3].
111. [Redon JY, Gloaguen D, Collet M, Parent P, Le Grevellec JY. L'ostéogénèse imparfaite. Réflexions sur le diagnostic prénatal (à propos de deux cas). *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1993 ; 22 :173 – 8].
112. [Colet M, Le Guem H, Boog G. Diagnostic des malformations des membres : anomalie des membres. In : *Echographie des malformations fœtales*. Gillet JY, Boog G, Dumez Y, Nisand I, Valette C. Paris, Vigot 1990 : 263-301].
113. [Roger Valerie. Diagnostic anténatal de l'ostéogénèse imparfaite. *Th : Med : Bordeaux II*. 1997, P 51-97].
114. [Kempe CH., Silverman FN., Steele BF., Droegemuller W., Silver HK. The battered child syndrome. *JAMA*. 1984; 251: 3288-94].
115. [Rauch F, traverse R, Norman NE, Taylor A, Glorieux FH. Deficient bone formation in idiopathic juvenile osteoporosis: histomorphometric study of cancellous iliac bone. *J Bone Miner Res* 2000; 15: 957-63].
116. [Bianchine JW, Briaard-Guillemot ML, Maroteaux P, Frezal J, Harrison HE. Generalized osteoporosis with bilateral pseudo-
- glioma-an autosomal recessive disorder of connective tissue: report of three families – review of the literature. *Am J Hum Genet* 2010; 86: 389-98].
117. [Gong Y, Slee RB, Fukai N, and al. LDL receptor-related protein 5 (LRP5) affects bone accural and eye development. *Cell* 2001; 107:513-23].
118. [Amor DJ, Savarirayan R, Schneider AS, Bankier A. New case of Col-Aarpenter syndrome. *Am J Med Genet* 2000 Jun 5; 92(4): 273-7. Andersen PE, Hauge M. V. Osteogenesis imperfecta: a genetic, radiological and epidemiological study. *Clin Genet* 1989; 36: 250-5].
119. [Bank RA, Robins SP, Wijmenga C, Breslau-Siderius LJ, Bardeol AF, Van Der Sluijs HA, Pruijs HE, Tekoppele JM. 1999. Defective collagen crosslinking in bone, but not in ligament or cartilage, in Bruck syndrome: indication for a bone-specific telopeptidylase hydroxylase on chromosome 17. *Proc Natl Acad Sci USA* 96:1054-1058].
120. [Kutsumi K, Nojima T, Yamashiro K, Hatae Y, Isu K, Ubayama Y, Yamasaki S. Hyperplastic callus formation in both femurs in osteogenesis imperfect. *Skeletal Radio*, 1997; 26: 744-5].
121. [Rutkowski R, Resnick P, McMaster Jh – osteosarcoma occurring in osteogenesis imperfect: A cas report. *J Bone Joint Surg*, 1979; 61B: 606-8].



122. [Manoj Ramachandran, MBBS, MRCS, FRCS. Osteogenesis Imperfecta Treatment & Management; Chief Editor: Harris Gellman, MD more. le 29 nov. 2018]
123. [Caroline Marr, Alison Seaman, Nick Bishop. Managing the patients with osteogenesis imperfecta: a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare* 2017; 10; 145-155]
124. [George Finidori. Maladies constitutionnelles (MOC). Quelques aspects orthopédiques. *La Gazette du GEOP*. Sep, Oct, Nov 2007. N°22: P, 10-17]
125. [Van Brussel & Engelbert - Physical training in children with ostéogénèse imparfaite *Journal of pediatrics*, 2008]
126. [Schönau E. 10th international conference on ostéogénèse imparfaite Ghent October 2008]
127. [Rauch F, Travers R, Parfitt AM, Glorieux FH. Static and dynamic bone histomorphometry in children with osteogenesis imperfecta. *Bone* 2000;26:581-9].
128. [Glorieux FH, Bishop NJ, Polotkin H, Chabot G, Lanoue R, Travers R. Cyclic administration of panidronate in children with osteogenesis imperfecta. *The New England journal of medicine* 1998 ; 339 : 947-952].
129. [El Rakaawi-Hammoum-raoui M, Djoudi H. Traitement par le panidronate en perfusion intraveineuse au cours des ostéogénèse imparfaite infantiles modérées a sévères 2015.Thèse de doctorat en médecine faculté de médecine de BLIDA].
130. [Kutsumi K, Ayoob R, Bowden SA, Ingraham S, MahanJD. Beneficial effects of intravenous pamidronate treatment in children with osteogenesis imperfecta under 24 months of age. *J Bone Miner Metab* 2014; epub aheadof print].
131. [Bishop N, Adami S, Ahmed SF, et al. Risedronate in children with osteogenesis imperfecta: A randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2013; 382:1424-32].
132. [Carmel AS, Shieh A, Bang H, Bockman RS. The 25(OH)D level needed to maintain a favorable bisphosphonate response is M 33 ng/ml. *Osteoporos Int* 2012;23:2479-87].
133. [Peris P, Martinez-Ferrer A, Monegal A, et al. 25 hydroxy vitamin D serum levels influence adequate response to bisphosphonate treatment in postmenopausal osteoporosis. *Bone* 2012; 51:54-8].
134. [Munns CF, Rauche F, Zeitlin L, Fassier F, Glorieux FH. Delayed osteotomy but not fracture healing in pediatric osteogenesis imperfecta patient's receiving panidronate. *J Bone Miner Res*; 2004, 19(11): 1779-8176].
135. [Whyte MP, McAlister WH, Novack DV, and Al. Biphosphonate-induced osteopetrosis : novel bone modeling defects, metaphyseal osteopenia and osteosclerosis fractures after drug exposure ceases. *J Bone Miner Res* 2008; 23: 1698-707].
136. [K. Hachelaf, M. Amghar, B. RAFA, N. Dhiaf, O. Kerri, M.A. Benzemrane, A. Boumediene, F. Chouchaoui, A. Mekhaldi. Evaluation de l'effet du traitement médical « AREDEA – ZOMETETA » sur la consolidation des fractures ou des ostéotomies de correction armées par brochage télescopique dans l'ostéogénèse imparfaite. *Société Algérienne de rhumatologie*. 2016].
137. [Grafe I, Yang T, Alexander S, et al. Excessive transforming growth factor-beta signaling is a common mechanism in osteogenesis imperfecta. *Nat Med* 2014; 20: 670-5].
138. [Edwin M. Horwitz, Patricia L.Gordon, Winston K.k.Koo, Jeffrey C. Marx, Michael D.Neel, Rene Y McNall, Linda Muul, and Ted Hofmann. Isolated alloeneic bone marrow-derive mesenchymal cells engraft and stimulate growth in children with osteogenesisimperfecta: implication for cell therapy of bone. *PNAS*. june 25,2002; n°13 vol 99, 8932-8937].
139. [Ripković B, Antičević D, Buljan M, Jakovina-Blažeković S, Orešković Z, Kubat O. Characteristics of anesthesia in patients with osteogenesis imperfecta undergoing orthopedic surgical procedures. *Lijec Vjesn*. 2014 Sep-Oct; 136(9-10):291-5].
140. [Olkestad L, Hald JD, Canudas-Romo V, Gram J, Hermann AP, Langdahl B, Abrahamsen B, Brixen K. Mortality and Causes of Death in Patients With Osteogenesis Imperfecta: A Register-Based Nationwide Cohort Study. *J Bone Miner Res*. 2016 Dec; 31(12):2159-2166].
141. [Rebouilla J, Revelin P, Brault A. Le traitement chirurgical des ostéogénèses imparfaites par ostéotomies étagé et embrochage diaphysaire. *Pédiatrie*, 1969; 24: 411-20].
142. [Baily RW, Dubow HI. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: Clinical consideration].
143. [G. Finidori, Z. Pejcin, V. Topouchian, C. Glorion. Fragilités osseuses, ostéosynthèses palliatives. Principes «bio» mécaniques. *La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique*. N°46. Octobre - Novembre 2016 : P : 11-12]
144. [Mau H: In osteogenesis imperfecta no intra medullary nailing and especially no bone plates in child hood. *Z Orthop ihre Grenzgeb*, 1982, 120,297-308].
145. [Chotigavanichaya C, Jadhav A, Bernstein RM, Watts HG: Rod diameter prediction in patiente with osteogenesis imperfect undergoing primary ostéotomy. *J Pediatr Ortho*, 2001, 21,515-518].
146. [Nicolas Nicolaou, John David Bowe, Mark Wilkinson. Use of Shiffeld Telescopic Intramedullary Rod System for Management of Osteogehesis Imperfecta. Clinical Outcomes at an Average Follow-up of Nineteen Years. *J Bone Joint Surg Am*. 2011 ; 93 : 1994-2000]

147. [François Fassier. L'enclouage télescopique du tibia chez l'enfant. La Gazette de la société Française d'Orthopédie Pédiatrique. N°25. Octobre-Novembre 2008. P 14-17]
148. [Fassier F and Al. Multi-center Radiological assessment of the Fassier-Duval femoral rodding, POSNA, San Diego 2006].
149. [Azzam KA, Rush ET, Burke BR, Nabower AM, Esposito PW. Mid-term results of femoral and tibial osteotomies and Fassier-Duval nailing in children with osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop. Volume 38, Number 6, July 2018]
150. [Tae-Joon Cho, MD, In Ho Choi, Chin Youb Chung, MD, Won Joon Yoo, MD, Ki Seok Lee, MD, and Dong yeon Lee, MD. Interlocking Telescopic Rod For Patients With Osteogenesis Imperfecta. Jour of Bone Joint Surg Am. 2007; 89:1028-35]
151. [William Dias Belangero, Bruno Livani, Vera Maria, Santoro Belangero. Survival Rates of the HIMEX extensible nail in the treatment of children with osteogenesis imperfect. Acta Ortop Bras. 2010;18(6):343-8]
152. [Hüseyin Günay, Levent Küçük, Muharrem İnan. The Results of the Treatment of Osteogenesis Imperfecta with Corkscrew Tipped Telescopic Nail. J Pediatr Res 2017; 4(1):17-20]
153. [Boutaud B, Laville J-M. L'embrochage centromédullaire coulissant dans l'ostéogénèse imparfaite. Revue de Chirurgie Orthopédique. 2004 ; 90 : 304-311].
154. [Hachelaf K, Dhiab N, Benzemrane M.A, Kerri O, Guidoum Y, Mekhaldi A. Traitement des coxa vara induites du col du fémur dans l'ostéogénèse imparfaite ; à-propos de 16 cas. Société Algérienne de chirurgie Orthopédique et traumatologique ; communication Oral : Oran 2012]
155. [P. Wicart, G. Finidori, Z. Pejin, C. Glorion. Coxa Vara Congénitales dans la hanche de l'enfant et de l'adolescent. Monographie de la SOFOP. Sauramps Medical. Mars 2017. P : 141-147]
156. [Puvanesarajah V, Shapiro JR, sponsor principal. Sandwich allografts for long-bone nonunions in patients with osteogenesis imperfecta: a retrospective study. J Bone Joint Surg Am. 2015 Feb 18;97(4):318-25. doi: 10.2106/JBJS.N.00584]
157. [N. Desai. L'ostéogénèse imparfaite et François Fassier. La Gazette de la SOFOP. N°46. Octobre - novembre 2016 : 6-8]
158. [G. Finidori, M. Le Merrer, G. Pinto, V. Cormier Daire, G. Baujat, V. Topouchian, S.Pannier et Ch. Glorion. Remarque sur les indications et les protocoles d'administration des biphosphates chez l'enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite. La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique. N°22. Septembre-Octobre-Novembre 2007. P : 30]
159. [G. Khalifa. LE SYSTEME EOS RADIOLOGIE NUMERIQUE BASSES DOSES. DESC de Chirurgie Pédiatrique. Session de mars 2009 – PARIS]
160. [Hoffman DA, Lonstein JE, Morin MM. Breast cancer in women with scoliosis exposed to multiple diagnostic X rays. J Natl Cancer Inst 1989, 81 : 1307-1312]
161. [Doody MM, Lonstein JE, Stovall M, Hacker DG, Luckyanov N, Land CE. Breast cancer mortality after diagnostic radiography: findings from the US Scoliosis Cohort Study. Spine 2000, 25: 2052-2063]
162. [Hrubic Z, Boice JD, Monson RR, Rosenstein M. Breast Cancer after multiple chest fluoroscopies: second follow-up of Massachusetts Women with Tuberculosis. Cancer Res 1989, 49: 229-234]
163. [Khalifa G, Charpak G, Maccia C, Fery-Lemonniere, BLOCH J, Boussard J.M, Attal M, Dubousset J, Amdamsbau C. – Evaluation of a new low-dose digital x-ray device: first dosimetric and clinical results in children. Pediatr Radiol 1998; 28: 557-61]
164. [G. Khalifa. LE SYSTEME EOS RADIOLOGIE NUMERIQUE BASSES DOSES. DESC de Chirurgie Pédiatrique. Session de mars 2009 – PARIS]
165. [J. Dubousset, G. Charpak, I. Dorion, W. Kalli, F. Lavaste, J. Deguise, G. Kalifa, S. Ferey. Le Système EOS. Nouvelle Imagerie Ostéo-Articulaire basse dose en position debout. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2005, 4 (4) : 22-27]
166. [Mccall RE, Bax JA: Hyperplastic callus formation in ostéogénèse imparfaite following intramédullary rodding. J Pediatr Orthop, 1984, 4, 361-364]
167. [Mulpuri K, Joseph B: intramédullary rodding in osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop, 2000, 20, 267-273]
168. [P Lascombes, C Steiger, A Gonzalez, G de Coulon, R Dayer. Trente-cinq années d'embrochage centromédullaire élastique stable (ECMES) dans les fractures de l'enfant : une méthode toujours jeune. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2015, 14 (1) : 109-114]
169. [Popkov , D. Use of flexible intramedullary nailing in combination with an external fixator for a postoperative defect and pseudarthrosis of femur in a girl with osteogenesis imperfecta type VIII: a case report. Strategies Trauma Limb Reconstr. 2018 Nov;13(3):191-197]
170. [karbowski A, Schwitalle M, Brenner R, Lehmann H, Pontz B, Worsdorfer O : Experience With Bailly-Duboww Rodding in children with osteogenesis-imperfecta.Eur J PeditrSurg, 2000, 10, 119-124]
171. [James G. Gamble, M.D., Ph.D, Warren Jemes Strudwick, M.D., Lawrence, A. Rinsky, M.D., and Eugene E. Bleck, M.D. Complications of osteogenesis imperfecta : Bailey-Dubow Rods Versus nonelongation Rods. Journal of Ped Orthop; 1988; 8: 645-649].
172. [Lang-stevenson AL, Sharrard W. intramedullary rodding with Billy Dubow extensible rods in osteogenesis imperfecta . An interim report of results and complications. J Bone Joint Surg(Br), 1984, 66, 227-32]

173. [Janus Gj, Finidori G, Engelbert RH, Pouliquen M, Pruijs JE. Operative treatment of severe scoliosis in osteogenesis imperfecta/ results og 20 patents after halo traction and posterior spondylodesis with instrumentation. Eur Spine J. 2000 Dec; 9(6): 486-91]
174. [Topouchian V, Finidori G, Glorion C, Padovani JP, Pouliquen JC. Posterior spinal fusion for kypho-scoliosis associated with osteogenesis imperfect: long-term results. Rev Chir Orthop Reparatrice App Mot. 2004 Oct ; 90(6) 525-32]
175. [G. Finidori, V Topouchian, Z, Pejin, C Glorion. Traitement chirurgical des déformations rachidiennes de l'ostéogénèse imparfaite. La Gazette de la Société Française d'Orthopédie Pédiatrique. N°46. Octobre - novembre 2016. P : 14-18]
176. [SATVINDER KAUR, KETAN PRASAD KULKARNI, INDERPAL SINGH KOCHAR AND RAMANI NARASIMHAN. Management of Lower Limb Deformities in Children with Osteogenesis Imperfecta. INDIAN PEDIATRICS. VOLUME 48. P: 637-639. AUGUST 17, 2011]
177. [Gamal El-Adl, mohamed A. Khalil, Ahmad Enan, Mohamed F. Mostafa, Mohamed R. El-Lakkany. Telescoping versus non-telescoping rods in treatment of osteogenesis imperfect. Acta orthopedic Belgica, Vol. 75-2. P: 200-208. 2009]
178. [G. Finidori, S. Pannier, C. Cadilhac, J-L. Ceolin, C. Glorin. Technique et résultats de l'enclouage télescopique fémoral a foyer fermé chez l'enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite. RCO, suppl. 2004 ; 90 :41]
179. [A. khaissidi. L'embrochage centromédullaire télescopique dans le traitement des fragilités osseuses. A propos de 12 cas. Thèse de doctorat en médecine. 28-06-2013. Université Sidi Mohamed Benabdelah. Faculté de médecine et de pharmacie FES, Maroc]
180. [Mazen Abulsaad, Ashraf abdelrahman. Less invasive surgery of lower limbs in ostéogenesis imperfect. International Orthopaedics (SICOT); 2009; 33: 527-532]
181. [k. Hachelaf, O. Kerri, A. Mekhaldi, T. Hamdaoui. Embrochage télescopique, apports et indications dans le traitement des déformations et fractures des os longs dans l'ostéogénèse imparfaite. Congrès de la Société Française de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique. Paris ; 12-15 Novembre 2018]
182. [Marini JC, Blissett AR. New genes in bone development. What's new in osteogenesis imperfecta. J Clin Endocrinol Metab., 2013; 98: 3095–3103.]
183. [Fassier and Al. Nail in osteogenesis imperfect. POSNA; IPOS. 2013]
184. [François Fassier, Zeesham Sardar, Mehdi Aarabi, Thierry Odent, Tasima Haque, Reggie Hamdy. Results and Complications of Surgical Technique for Correction of Coxa vara in Children with Osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop. Volume 28, Number 8, p: 799- 805. December 2008]
185. [Hoyer-Kuhn H, Netzer C, Semler O. osteogenesis imperfecta: pathophysiology and traitement. Wien Med Wochenschr 2015; 165: 278-284]
186. [D. L. Rosemberg, E. O. Goiano, M. Akkari, C. Santili. Effects of a telescopic intramedullary rod for treating patients with osteogenesis imperfecta of the femur. J Child Orthop 2018;12]
187. [Luhmann SJ, Sheridan JJ, Capeli AM. Management of lower extremity deformities in osteogenesis imperfect with extensible intramedullary rod technique: a 20 years' experience. J Pediatr Orthop. 1998 ; 18 : 88-94].
188. [Harrison WJ, Rankin KC. Osteogenesis imperfecta in Zimbabwe: a comparison between treatment with intra -medullary rods of fixed-length and self-expanding rods. J R Coll Surg Edinb 1998; 43: 328-332].
189. [Masatoshi Amaco, François Fassier, Reggie C. Hamdy, Mehdi Aarabi, Kathleen Montpetit, Francis H. Glorieux. Functional Analysis Of upper Limb deformities in Ostéogenesis Imperfecta. J Pediatr Orthop. Vol 24, Number 6, P:689-694. November/December 2004]
190. [M. Mirbaha, ST. Louis, Missouri. Multiple Osteotomies and intramédullary Fixation Of the Radius and the Ulna to correct sever Deformity and Improve Function in Osteogenesis Imperfecta. J Bone Joint Surg [Am]. 1966; 48: 523-527]
191. [Ryöppy S, Albery A, Kaitila I. Early semiclosed intramedullary stabilization in osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop. 1987;7:139–144]
192. [K.I. khoshhal, R.D. Elis. Effect of lower limb SOFIELD procedure on ambulation in osteogenesis imperfect. J Pediatr Orthop, 2001, Vol 21, p. 233-235]
193. [Yukari Imajima, Motohiro Kitano, Takafumi Ueda. Intramedullary Fixation Using Kirschner Wires in Children With Osteogenesis Imperfecta. Journal of Pediatric Orthopaedics. 35(4):431–434, JUN 2015]
194. [Wei-Chun Li, Hsuan-Kai Kao, Wen-E Yang, Chee-Jen Chang. Femoral Non-elongating Rodding in Osteogenesis Imperfecta – The Importance of Purchasing Epiphyseal Plate. Biomed J Vol. 38 No. 2. March - April 2015]
195. F. Fassier, P. Duval, A. Dujoune. A New Telescopic Femur Nail for the treatment of osteogenesis imperfecta. 21-Feb-2018]
196. [Wilkinson JM, Scott BW, Clarke AM, Bell MJ. Surgical stabilisation of the lower limb in osteogenesis imperfecta using the Sheffield Telescopic Intramedullary Rod System. J Bone Joint Surg [Br] 1998;80-B:999-1004.]

# Abstract

**Introduction :** osteogenesis imperfecta is a genetic disease that primarily affects bones and causes extreme fragility. Most prominent signs are fractures due to low traumatism and long bones bowing provinding severe deformities. Many patients remains insufficient care because this pathology is still poorly known in Algeria. The osteosynthesis originally described by METAIZEAU in 1987 using (*sliding racking*) rods

**Objective :** The aim of the present study was to find the benefit of this technic and adaptit to our health context.

**Methodes :** this study enrolled 61 patients operated on totaling 246 surgeries (slidingraking) : 193 intramedullar telescopic (*rods/ nail*), 31 telescopic (*joint stitches*) and 22 (*periostal telescopic nail*) according to deformation's severity, with recanalisation of dyaphyseal shaft whe nnecessary. Coxa vara correction was applied systematically.

We used an imaging classification according on areal bone mineral density.

**Results :** the main management's motif was deformities, mostly girls on early chilhood or adolescence. The outcomes data were satisfatory : regression on pain scale, reducing incidence of the fracture rate after surgery), improvement of gross motor function of upper and lower limb, and ability of ambulation : 22% children who were preoperatively dependant on the wheelchair with BLECK score= 0 are now able to walkwith a BLECK score increased to 9.83% posoperatively. There was no impact on growth.

Most studies report the efficacy and safety of different types of rodding methods for children with OI. This technic involves similar complications than literature, rods migration is the mostcommon complication (24.80%), follow-up of pseudarthrosis (2.03%), sepsis is rare.

The non-extending rods meaning a good slinding, needed replacing on 14.23% of patients, including 88.45% within 2 years at least after first surgery.

**Conclusion :** telescopic or (*sliding racking*) is a simple and inexpensive technic to manage long bone's fractures and deformities for children with OI. Different approaches can be used to adapt the most appropriate rods accordind imaging classification (*intramedullary, mixed, periostal*). The main inconvenient is the irradiation of both children and surgeons, indeed, it is a radiological surgery. The use of this innovative surgical procedure does involves meticulous technique and experience to ensure proper results. It is important to notify that the role of : medical and orthopedic treatment, physical activity including pediatrician, rheumatologist, physiotherapist, psychologist, and parents is important.

Keywords : **osteogenesis imperfecta ; telescopic or sliding racking ; intra medullary telescopic racking ; bone deformation.**

---

**Adresse :** service de chirurgie orthopédique et traumathologique «B» CHU DOUERA

**Mail :** k.hachelaf@yahoo.fr

# Résumé

**Introduction :** L'ostéogenèse imparfaite est une pathologie peu connue en Algérie, sa prise en charge reste très insuffisante. De nombreux patients restent encore sans prise en charge. Cette pathologie est caractérisée par une fragilité osseuse pourvoyeuse de fractures répétées et de déformations des membres. L'embrochage coulissant introduit par Métezeau en 1987 dans l'arsenal chirurgical est un moyen d'ostéosynthèse palliatif. Cette technique est utilisée pour améliorer le pronostic fonctionnel des enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite.

**Objectifs :** Le but de notre travail est d'évaluer cette technique et l'adapter à notre contexte sanitaire.

**Matériels et méthodes :** Notre série comporte 61 patients. Nous avons réalisé 246 embrochages coulissants selon trois variantes : 193 embrochages télescopiques centromédullaires, 31 embrochages télescopiques mixtes et 22 embrochages télescopiques sous périostés. Les techniques de correction des déformations étaient fonction de leurs degrés de sévérité. La reperméabilisation du fût diaphysaire était fonction de son importance. Les coxa vara fémorales étaient corrigées systématiquement. L'indication opératoire a été posée en fonction des manifestations osseuses résumées dans une proposition de classification radiologique.

**Résultats :** La provenance des patients était nationale, le motif de prise en charge le plus fréquent était la déformation, la demande chirurgicale était importante à l'âge préscolaire et à l'âge de l'adolescence chez les filles. Les résultats post opératoires sont très satisfaisants. Nous avons constaté une régression de la douleur, l'appréhension au risque de survenue de fracture a nettement diminué après la chirurgie, aucun arrêt de croissance n'a été constaté. Tous les patients ont amélioré leurs fonctions aussi bien aux membres supérieurs ainsi qu'aux membres inférieurs. La déambulation a connu un gain considérable : le pourcentage d'enfants non marchants avant la chirurgie était de 22 % avec un score de BLEK =0, est passé à 9,83% après la prise en charge chirurgicale. Sur le plan radiologique, le coulissement des broches était normal dans tous les cas, la protection osseuse a été assurée chez tous les patients. Nous avons constaté quelques déformations résiduelles à type de rotation latérale au niveau des fémurs et cubitus varus au niveau de l'humérus sans retentissement invalidant.

Les complications de cette technique ne sont pas plus fréquentes que celles de la littérature. La migration intra et extra osseuse des broches est la complication la plus fréquente, elle représente 24,80% des complications. Le sepsis est rare. Les cas de pseudarthrose représentent 2,03%.

Au cours du suivi, nous avons procédé au changement des broches chez 14,23% de nos patients dont 88,48% après au moins 12 mois d'évolution. Le changement des broches a été nécessaire après la fin de leurs protections. Cette perte de protection témoigne d'un bon coulissement de ces dernières au cours de la croissance osseuse.

**Conclusion :** L'embrochage télescopique ou coulissant est une technique très intéressante dans la prise en charge des fractures et déformations des os longs dans l'ostéogenèse imparfaite. C'est une technique simple et peu coûteuse. Les différentes variantes de cette technique permettent au chirurgien d'adapter le montage le plus adéquat aux déformations et manifestations osseuses. L'analyse radiologique permet de prévoir l'indication du type d'embrochage (centromédullaire, mixte ou sous périosté) et tous les gestes associés nécessaires pour corriger les déformations ou contenir une fracture. On peut lui reprocher comme inconvénient l'irradiation du patient et du chirurgien au cours de sa réalisation, il s'agit d'une intervention radio chirurgicale. Les particularités de cette technique lui ont permis d'arracher une place importante dans les moyens modernes utilisés dans cette chirurgie. Le résultat de toute méthode chirurgicale ne dépend pas que de la maîtrise technique, mais de son encadrement par une prise en charge multidisciplinaire associant : pédiatre, rhumatologue, rééducateur, kinésithérapeute, psychologue, parents de malades et la société pour ne citer que ceux-la.

Mots clefs : **ostéogenèse imparfaite. Embrochage télescopique ou coulissant ; embrochage télescopique centromédullaire, mixte et sous périosté.**

---

**Adresse :** service de chirurgie orthopédique et traumatologique «B» CHU DOUERA

**Mail :** k.hachelaf@yahoo.fr

# DEDICACE



## ***Je dédie ce travail à ma famille***

### ***A mon épouse TEKFA et mes deux enfants SALIM et ZAKI :***

Merci pour votre soutien, compréhension. Vous avez été très patient avec moi au cours de toute la période de la concrétisation de ce travail.

Je vous adore

### ***A ma mère :***

Rien ne pourra égaler les sacrifices que tu as consentis pour moi et ma fratrie, merci d'avoir veillé à notre éducation et de m'avoir soutenu depuis que tu m'as mis au monde.

Tu as toujours montré l'exemple du courage de la femme algérienne.

### ***A mon beau-père « CHEF »***

Je t'ai connu comme chef, puis comme beau-père puis comme deuxième père pour devenir mon exemple dans la vie. Tu as toujours été comme un mur de pierre protégeant mes arrières et comme une encyclopédie pour m'orienter dans la vie. Je t'ai trouvé toujours présent à mes côtés. Merci

### ***A ma belle-mère***

Merci de m'avoir accepté comme un de tes enfants, j'ai énormément appris de toi. Ton expérience dans la vie m'a ouvert les yeux sur la société. J'ai toujours retenu de toi deux proverbes kabyle « ouchene l'aamreakhyemel l'gharisse » et « chefouour-refou ».

***A mon frère HAKIM, à mes sœurs, à mon beau-frère MOULOUD et mes belles sœurs, je ne cesserai de vous remercier pour toute l'affection que vous me portez.***

***Merci pour tous***