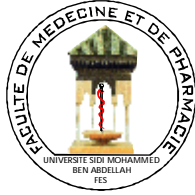


UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 134/13

L'ENCLOUAGE CENTRO-MEDULLAIRE TELESCOPIQUE DANS LES FRAGILITES OSSEUSES (A propos de 12 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/06/2013

PAR

M. KHAISSIDI ABDESSLAM

Né le 30 Juin 1985 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Clou - Télescopique - Fragilité - Osseuse

JURY

M. EL MRINI ABDELMAJID.....	PRESIDENT
Professeur de Traumatologie-orthopédie	
M. AFIFI MY ABDRAHMANE.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
Mme. CHAOUKI SANA.....	JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUARHROUM ABDELLATIF.....	
Professeur agrégé de Chirurgie Vasculaire Périphérique	
Mme. ATARRAF KARIMA.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

INTRODUCTION	4
GENERALITE ET RAPPEL.....	6
Les fragilités osseuses chez l'enfant.....	7
I. Définition :	7
II. OSTEOGENESE IMPARFAITE	7
1. définition	7
2. Description clinique.....	7
3. Manifestations extra squelettiques	10
III. DYSPLASIE FIBRAUSE DES OS	11
1. définition	11
2. Epidémiologie :	11
3. clinique	11
4. Diagnostic positif	12
IV. Rachitisme vitaminorésistants pseudo carentiels	13
V. autres	14
1. Ostéoporoses primitives de l'enfant.....	14
2. Ostéoporoses secondaires de l'enfant.....	15
VI. OSTEOSYNTHESES CENTRO-MEDULLAIRES PALLIATIVES CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE FRAGILITE OSSEUSE	16
1. Introduction	16
2. Les buts de l'ostéosynthèse.....	17
3. Méthodes et techniques opératoires	17
PATIENTS ET METHODES.....	29
I. Patients :	30
II. Méthodes :	30
III. Fiche d'exploitation	31

RESULTAT	34
I. Données sociodémographiques :.....	35
II. Antécédents	36
III. diagnostique positif	38
IV. Imagerie	40
V. Attitude thérapeutique.....	42
VI. Iconographie	48
DISCUSTION	58
I. les donner socio démographique	59
II. Les antécédents :.....	62
III. Diagnostique positif:.....	63
IV. Donnée de l'imagerie :.....	68
V. LE TRAITEMENT :	71
1. Traitement médicale :	71
2. Traitement chirurgicale :	71
3. Chirurgie et traitement médicale	72
4. L indication chirurgicale dans les fragilités osseuses:	73
5. Matériel utilisé :	74
VI. Résultat postopératoire :.....	76
1. Complication :	76
2. Résultat post opératoire	79
Conclusion	82
Résumé	84
Bibliographie	88

INTRODUCTION

Les fragilités osseuses sont des maladies d'origine diverses, qui regroupent un ensemble d'affections de gravité variable, toutes caractérisées par un trouble de la formation du tissu osseux. Il s'agit de maladies déformantes et invalidantes, très grave pour le développement du sujet atteint, et qui entraînent des fractures et des déformations du squelette suite à des traumatismes minimes.

La fragilité osseuse a une origine soit constitutionnelle soit acquise. Les anomalies induites par la mutation des gènes codant pour la formation du collagène sont à l'origine de la fragilité osseuse initiale. La survenue des fractures à répétition, des déformations squelettiques et les immobilisations qui en résultent vont induire une ostéopénie secondaire et une aggravation parfois dramatique de la maladie d'où l'intérêt d'un traitement chirurgicale. (1)

Effectivement, l'enclouage centromédullaire comme moyen thérapeutique permet une protection effective et prolongée chez l'enfant atteint d'une fragilité osseuse. Sa fiabilité et son efficacité sont établit pour le fémur.

Après l'acquisition de la station debout et avant la marche, il corrige les déformations diaphysaire et réduit la fréquence des fractures. (1)

Dans ce travail nous rapportons l'expérience du service de Traumatologie orthopédie Pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès concernant 12 malades présentant 32 sites déformés, durant une période Qui s'étale du 01/04/2009 au 30/06/2012. Il s'agit de 10 cas d'ostéogénèse imparfaite, un seul cas de dysplasie fibreuse et un cas de rachitisme vitamino-résistant. Nous présentons les indications et les résultats de l'enclouage Centro médullaire télescopique.

GENERALITE

ET

RAPPEL

Les fragilités osseuses chez l'enfant

I. Définition :

Les fragilités osseuses sont des maladies de l'os caractérisé par une survenue fréquente de fracture et de déformation progressive, une perte de mobilité et des douleurs osseuses chroniques(1). Ce sont des maladies héréditaires caractérisées par une diminution de la production du collagène, il s'agit d'une atteinte quantitative et qualitative (1).

II. OSTEOGENESE IMPARFAITE :

1. définition :

L'ostéogénèse imparfaite est une maladie génétique caractérisée par une fragilité osseuse et une faible masse osseuse : c'est une ostéoporose congénitale [5]. Sa sévérité est très variable : fractures prénatales et décès périnatal ou formes très frustes. Des troubles extra squelettiques sont associés à des degrés variables.

La majorité des sujets ont une mutation dans un des 2 gènes qui codent pour les chaînes alpha du collagène de type I (COL1A1 et COL1A2).

C'est une maladie rare, La prévalence de l'affection est de 1 sur 10 000 à 20 000 personnes. La maladie touche hommes et femmes, sans prédominance ethnique ou raciale.

2. Description clinique

a. Classification de l'ostéogénèse imparfaite:

La classification de Sillence [5] est la plus utilisée. Glorieux [5] a défini 3 autres groupes de patients présentant des particularités cliniques et histologiques distinctes.

b. Ostéogenèse imparfaite de type I (5)

La fragilité osseuse est peu sévère : les premières fractures surviennent à l'âge de la marche. Leur fréquence annuelle est inférieure à deux pour diminuer après la puberté. Les déformations des os longs sont rares et limitées à des courbures à grand rayon. Des tassements vertébraux peuvent apparaître en période pré pubertaire, responsables de douleurs et de scoliose. La croissance est normale ou un peu inférieure à la normale. Sur la radiographie du crâne, les os wormiens sont en nombre anormalement élevé. La coloration bleutée de la sclérotique de l'œil est observée chez 80 % des sujets. L'hyper laxité articulaire est habituelle et la dentinogénèse imparfaite présente chez un sujet sur 4. Quarante pour cent des adultes présentent une surdité(5).

c. Ostéogenèse imparfaite de type II

Est la forme la plus sévère, souvent diagnostiquée en anténatal. Les nouveau-nés meurent d'insuffisance respiratoire : le thorax est très petit, les côtes courtes et larges avec un aspect en chapelet à la radiographie. Les os longs sont très déformés et très courts. Les os du crâne, mous cliniquement, sont très peu visibles sur les radiographies car très peu minéralisés(5).

d. Ostéogenèse imparfaite de type III

Ce sont des patients compatibles avec la survie. Ces patients, de très petite taille, présentent un visage triangulaire (macrocéphalie, petitesse du menton et du massif facial). Les sclérotiques, grisâtres chez le nourrisson, peuvent s'éclaircir avec le temps. Les anomalies squelettiques sont très sévères : fractures fréquentes pré- et postnatales, os longs très déformés et courts, troubles sévères de la statique rachidienne en cyphose et/ou scoliose par effondrement ostéoporotique du corps vertébral, déformations thoraciques. L'atteinte du tronc est à l'origine d'une insuffisance respiratoire restrictive sévère. Le crâne, mou à la naissance, se déforme durant les premiers mois de la vie et présente à la radiographie de nombreux os

wormiens. Quatre-vingts pour cent des patients de ce groupe présentent une dentinogénèse imparfaite (5).

e. Ostéogénèse imparfaite de type IV

Représente le groupe très hétérogène des patients n'appartenant pas aux 3 premiers groupes. L'éventail des formes cliniques est large. Soixante pour cent des patients présentent une dentinogénèse imparfaite(5).

f. Ostéogénèse imparfaite de type V

Le type V semble représenter 4 à 5 % des patients à ostéogénèse imparfaite. Il est caractérisé par une fragilité osseuse modérée à sévère sans signe extra squelettique. La membrane interosseuse de l'avant-bras se calcifie précocement, limitant la prono-supination et conduisant à une luxation de la tête radiale. Les os longs sont trapus avec des contours légèrement irréguliers. Après fracture ou chirurgie osseuse, des cals osseux hypertrophiques peuvent se développer pouvant faire poser à tort le diagnostic de tumeur osseuse maligne(5).

g. Ostéogénèse imparfaite de type VI

Dans l'ostéogénèse imparfaite de type VI la fragilité osseuse est modérée à sévère, la sclérotique de l'œil est blanche et les dents sont normales. Elle a été définie sur des constatations histologiques chez 4 % des patients souffrant d'ostéogénèse imparfaite ayant eu une biopsie osseuse : la quantité d'os stéroïde (os non minéralisé) est très importante et la minéralisation retardée en histomorphométrie quantitative. Les taux sériques de calcium et phosphore sont normaux et les radiographies ne montrent aucun signe de rachitisme(5).

h. Ostéogénèse imparfaite de type VII

L'ostéogénèse imparfaite de type VII à transmission autosomique récessive a été décrite dans une communauté consanguine du Québec. Outre la fragilité osseuse, les sujets présentent une rhizomélie et une coxa vara(5).

3. Manifestations extra squelettiques :

D'autres manifestations extra squelettiques peuvent aggraver le pronostic chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite.

Ils peuvent toucher plusieurs sites, et on l'observe on note la présence de problèmes de laxité ligamentaire qui peut compromettre la stabilité articulaire.

La coloration bleutée des sclérotiques due à la transparence excessive de la sclérotique est d'intensité variable et évolutive au cours des années.

La perte de l'audition, plus fréquente dans les types I et III, est infra clinique dans les 20 premières années même si l'audiogramme est anormal (6).

Les anomalies des tissus vasculaires (dysfonctionnements valvulaires, dilatations, anévrismes ou ruptures des cavités cardiaques, de l'aorte ou des vaisseaux sanguins cérébraux). (7)

On note aussi les troubles de l'hémostase (8) ; l'élévation du métabolisme basal(9), l'atteinte rénale (10) (L'hyper calciurie, liée à l'hyper-remodelage osseux).

Les atteintes neurologiques peuvent se manifester par des céphalées, une atteinte des nerfs crâniens et une hyper_réflexie dont le traitement est chirurgical.(11)

Finalement La dentinogénèse imparfaite, plus fréquente sur la dentition lactéale, est constante dans les types III, variable dans les types I et IV, absente dans le type V. (12)

III. DYSPLASIE FIBREUSE DES OS :

1. définition: (13)

La dysplasie fibreuse des os est une affection osseuse bénigne congénitale mais non héréditaire, où l'os normal est remplacé par un tissu pseudofibreux renfermant une ostéogenèse immature 1. La forme polyostotique de la maladie peut être associée à des manifestations cutanées et endocrines entrant dans le cadre du syndrome de Mac Cune-Albright(13).

2. Epidémiologie :

La dysplasie fibreuse des os est considérée comme une maladie rare (prévalence inférieure à 1 sur 2000). Toutefois, sa prévalence exacte est difficile à préciser du fait de la fréquence des localisations asymptomatiques. Elle représente environ 2,5 % des maladies osseuses et environ 7 % des lésions osseuses d'allure tumorale bénigne. La dysplasie fibreuse des os touche également les deux sexes.

L'âge au diagnostic est le plus souvent compris entre 5 et 30 ans. (50,51)

3. clinique :

a. Présentation rhumatologique classique :

La dysplasie fibreuse des os est souvent asymptomatique(14). Il s'agit dans ce cas d'une « image de staff » découverte fortuitement sur un cliché demandé pour une autre raison(15).

Lorsqu'elle est symptomatique, la dysplasie fibreuse des os est à l'origine de douleurs osseuses(16), de déformations, d'un handicap locomoteur (limitation de mobilité d'un segment de membre, boiterie...), d'une asymétrie de croissance, d'un préjudice esthétique, de complications fracturaires ou neurologiques (17;18). Les

atteintes polyostotiques sont plus fréquemment symptomatiques (20,21), en particulier douloureuses, que les lésions isolées. Les douleurs osseuses évoluent souvent sur un mode chronique, généralement améliorées par un traitement par biphosphonates(19,20). Les céphalées sont fréquentes en cas d'atteinte faciale ou crânienne, évoluant volontiers par crises intermittentes(21,22). Les douleurs des membres peuvent être aiguës, devant alors faire craindre une fissure, prémonitoire d'une fracture(23).

b. Associations et atteintes syndromiques :

La mutation du gène GNAS codant la protéine Gs α responsable de la maladie affecte d'autres types cellulaires que les précurseurs ostéoblastiques(23), notamment les mélanocytes de la peau et les cellules de nombreuses glandes endocrines (gonades, thyroïde, hypophyse, surrénales...), responsable des manifestations extra squelettiques (24, 25,26).

4. Diagnostic positif : (28)

Le diagnostic, évoqué sur l'aspect clinique, est confirmé le plus souvent par les constatations radiologiques. Celles-ci sont variées (16), mais certains aspects sont caractéristiques de la dysplasie fibreuse : plage ostéolytique arrondie ou ovalaire s'étendant du centre des espaces médullaires vers les corticales, amincissant les corticales adjacentes, avec souvent un liseré d'ostéocondensation périphérique à la lésion (28). La texture de la lésion est souvent hétérogène, principalement radio-transparente, mais avec, à certains endroits une condensation osseuse dite « en verre dépoli » très évocatrice du diagnostic(27). Il n'y a pas de réaction périostée, ni d'atteinte des parties molles.

IV. Rachitisme vitamino-résistants pseudo carentiels : (34)

Ce cadre étiologique correspond aux anomalies primitives du métabolisme de la vitamine D .suivant la description initiale par prader et al (34); plusieurs terminologies ont été utilisées dans la littérature pour les désigner : rachitisme héréditaire pseudo carentiel, rachitisme vitamino résistant type prader ; rachitisme vitamino-dépendant. Cette dernière appellation (vitamine D dependency) est utilisée de façon préférentielle aujourd'hui dans la littérature de langue anglaise.

Les rachitismes vitamino résistants pseudo carentiels comprennent deux types biochimiques différents :

le type I, encor appelé pseudo déficit en vitamine D '(pseudo-vitamine D deficiency rickets) , le plus fréquent , conséquence d'un déficit en 1alpha - hydroxylées .

le type II : conséquence d'une insensibilité périphérique au 1.25(OH)D , d'où la terminologie de résistance héréditaire au 1.25(OH)D (hereditary resistance to 1.25hydroxyvitamine D)pour le désigner .

Les deux type ont un mode de transmission récessif autosomique .le tableau clinique radiologique et biologique le plus habituel est celui d'un rachitisme carentiel sévère avec hypocalcémie et révélation précoce se développant malgré un traitement préventif par la vitamine .toutefois, de rare formes à révélation tardive ont été décrites. La vitamino-résistance est confirmé par l'échec du traitement de vitamine D. Les dosages des métabolites de la vitamine D permettent de différencier les deux types(34).

V. autres:

1. Ostéoporoses primitives de l'enfant

Les ostéoporoses primitives de l'enfant sont un diagnostic différentiel classique de l'ostéogénèse imparfaite (4).

a) Ostéoporose idiopathique juvénile:

C'est une ostéoporose transitoire non héréditaire de l'enfant, sans signe extra squelettique.

b) Syndrome d'ostéoporose – pseudo gliome:

Il est caractérisé par une faible masse osseuse, des fractures fréquentes, des déformations des membres, une hyper laxité ligamentaire et une petite taille. L'atteinte de l'œil est spécifique et grave (4).

c) Syndrome de Cole-Carpenter:

C'est une maladie à transmission et défaut génétique inconnus. Il est caractérisé par une ostéoporose et une fragilité osseuse sévère, une petite taille, une hydrocéphalie, une craniosténose entraînant une acrocéphalie et une exophtalmie.

d) 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.

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.

e) maladie de Paget juvénile:

C'est l'hyperphosphatasie qui 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.

f) Hypophosphatasie:

L'hypophosphatasie a une expression clinique variable : mort néonatale par absence de minéralisation osseuse ou fractures pathologiques de l'adulte. Le taux sérique de phosphatases alcalines est bas. Sa transmission autosomique dominante ou récessive est due à une mutation dans le gène ALPL.

g) Syndrome de Bruck:

Il associe une ostéoporose variable, une fragilité osseuse, une arthrogrypose et parfois des pterygia des membres. Sa transmission est autosomique récessive.

2. Ostéoporoses secondaires de l'enfant:

Les ostéoporoses secondaires de l'enfant [4] peuvent être iatrogènes (corticoïdes, héparine), carentielles (carence en cuivre), endocriniennes, d'origine digestive ou en relation avec une hémopathie.

VI. OSTEOSYNTHESES CENTRO-MEDULLAIRES PALLIATIVES CHEZ L'ENFANT ATTEINT DE FRAGILITE OSSEUSE

1. Introduction :

Les travaux de Sofield (3) ont démontré l'intérêt de l'ostéosynthèse palliative chez les patients atteints de fragilité osseuse. L'idée principale d'aligner les diaphyses déformées et de les protéger par une ostéosynthèse centromédullaire ont été un apport fondamental. Toute synthèse osseuse segmentaire sur un squelette fragile reste contre-indiquée.

Le principe des ostéotomies multiples et de l'enclouage centromédullaire a heureusement bénéficié au fil des années de progrès techniques, en particulier chez l'enfant dont les plus marquants sont :

- l'introduction de l'enclouage télescopique de Bailey Dubow. (35,36)
- La progressive extension des techniques d'embrochage télescopique, en particulier suite aux travaux de Métaizeau sur l'embrochage centromédullaire élastique et stable. (37)
- Enfin les derniers progrès résultent de l'extension des techniques d'enclouage à foyer fermé. (38) Les progrès chirurgicaux réalisés dans les vingt dernières années se sont inscrits dans une prise en charge pluridisciplinaire plus efficace et dans une meilleure connaissance de cette pathologie. Aujourd'hui l'efficacité des techniques de rééducation et d'appareillage, la qualité des anesthésies, des analgésies et enfin l'introduction plus récente des traitements par les bisphosphonates ont profondément modifié le pronostic de cette affection. Les patients dans les formes peu sévères ou de gravité intermédiaire ont à la fin de la croissance une fragilité osseuse qui devient moins sévère. Si le traitement dans l'enfance a pu être mené correctement, sans trop de déformations squelettiques

résiduelles à l'âge adulte, le pronostic fonctionnel sera favorable et ces personnes pourront mener une existence autonome.

2. Les buts de l'ostéosynthèse

La chirurgie doit chercher à apporter une protection efficace contre la fragilité osseuse, prévenir les déformations diaphysaires et réduire le plus possible la fréquence des fractures. La fragilité osseuse peut être considérée comme une double affection, à la fois constitutionnelle et acquise. Les anomalies induites par la mutation des gènes codant pour la formation du collagène sont à l'origine de la fragilité osseuse initiale. La survenue des fractures à répétition, des déformations squelettiques et les immobilisations qui en résultent vont induire une ostéopénie secondaire et une aggravation parfois dramatique de la maladie. C'est essentiellement sur cette pathologie que le traitement chirurgical peut intervenir.

3. Méthodes et techniques opératoires

L'enclouage centromédullaire classique décrit par Sofield avec l'exposition sous périostée étendue de la diaphyse, les ostéotomies multiples et l'alignement sur un clou médullaire n'est plus d'actualité. Les techniques moins agressives sont préférables en limitant l'importance des abords chirurgicaux et en réduisant l'extension du déperiostage. L'enclouage centromédullaire télescopique a été un apport décisif. Les clous télescopiques initialement dessinés par Bailey et Dubow restent toujours utilisés. Les modifications apportées par de nombreux auteurs (4) n'ont pas été déterminantes et l'implant original reste à ce jour, à notre avis, le plus performant. Le clou télescopique est constitué d'une partie femelle comportant un filetage et une pièce en « T » pouvant être vissée et sertie à une extrémité. L'autre élément du clou est constitué par une partie mâle terminée par une autre pièce en «

T » similaire sertie. Cette partie mâle peut venir coulisser à l'intérieur du cylindre de la pièce femelle. Un matériel ancillaire comportant une longue mèche pouvant servir de guide-clou et un deuxième guide-clou sans mèche est fourni par le fabricant. Ce matériel facilite la mise en place de l'implant préparé avant l'intervention à la bonne longueur. Il est préférable que le matériel soit coupé par le fabricant. Il faut éviter de pratiquer une recoupe artisanale du clou car il est difficile de réaliser un usinage parfait et il existe aussi un risque d'inclure des particules métalliques avec la possibilité de corrosion et de blocage du système télescopique. La longueur du clou doit être déterminée par le chirurgien lui-même. Il faut faire des clichés de face et de profil dans le plan de déformation maximale du segment en plaçant un index métallique à hauteur du segment osseux de façon à avoir une évaluation exacte de l'agrandissement.

3.1 L'enclouage télescopique centromédullaire fémoral :

Il peut être réalisé selon la technique classique qui reste toujours la même et décrite à plusieurs reprises.

Le membre inférieur est préparé en entier jusqu'à la hanche, une hémostase préventive peut être réalisée pendant tout l'abord distal en serrant une bande d'Esmarch à la racine de la cuisse. Le forage centromédullaire est réalisé par la mèche/guide-clou généralement de façon rétrograde en partant de l'échancrure inter-condylienne grâce à une courte arthrotomie externe au genou. Il ne faut pas chercher à remonter dans la diaphyse mais au contraire rester bien perpendiculaire à l'interligne fémoro-tibial de façon à ne pas induire de déviation axiale du segment jambier. Si le genou est très laxé,

On peut réduire le recurvatum en réalisant une ostéotomie fémorale de flexion distale et en ayant soin de faire un forage un peu oblique en arrière dans la métaphyse. On réalisera autant d'ostéotomies diaphysaires que nécessaire pour réaligner le fémur. Si la déformation fémorale est très importante un

raccourcissement diaphysaire est souvent nécessaire. Si on veut éviter une perte de longueur osseuse chez des patients potentiellement petits, il vaut mieux intervenir tôt et ne pas laisser s'installer de sévères incurvations. Les abords chirurgicaux doivent être prudents, la dissection est essentiellement faite au bistouri électrique y compris le déperiostage avec une hémostase très rigoureuse et en utilisant aussi la cire hémostatique. Le col fémoral doit être fixé en valgus par le clou qui doit sortir au bord externe de celui-ci, juste en dehors de la tête fémorale. Un artifice est très utile pour maintenir le col en varus en réalisant une ostéotomie sous trochantérienne suffisamment basse de façon à avoir un appui sur la corticale externe sur laquelle le fémur distal vient s'appuyer protégeant ainsi d'une varisation secondaire. Chez l'enfant, ce type d'ostéotomie ne s'accompagne d'aucun trouble de consolidation. La pièce en « T » proximale doit être vissée et sertie sur la partie femelle qui est impactée au bord supérieur du col fémoral, la pièce mâle est impactée dans l'épiphyse distale. Toutes ces manœuvres doivent être effectuées avec beaucoup de précautions pour ne pas déformer le clou qui doit coulisser librement en fin d'intervention. La mise en place du clou peut bénéficier d'un contrôle scopique qui permet de s'assurer des bons niveaux des ostéotomies, de la bonne localisation du clou, en particulier dans la partie proximale du fémur et de la position correcte des pièces en « T », dans les épiphyses.

L'immobilisation postopératoire sera assurée par un plâtre léger pelvi-pédieux ou par une longue attelle externe en résine thoraco-pelvi-cruro-jambière maintenue dans un bandage pour trois ou quatre semaines, rarement plus. Dans l'immobilisation postopératoire, il faut avoir soin d'éviter la survenue d'anomalies de rotation et en particulier la constitution d'une rétroversion fémorale.

La rééducation et la verticalisation qui suivront seront très importantes.

3.2 L'enclouage fémoral télescopique à foyer fermé

Vu que les conditions de traitement ont évolué et que les patients traités actuellement ont des formes moins développées. Il devenait donc logique et possible d'envisager des interventions moins invasives.

FRANCOIS FASSIER (39) a développé un clou Centro médullaire spécifique avec un matériel ancillaire permettant de réaliser un enclouage à foyer fermé du fémur.

Pour cela l'implant originale de Bailey et Dubow a été conservé vu qu'il est fiable et trop onéreux.

Un matériel spécifique a été développé pour permettre la pose à foyer fermé : un alésoir dont le diamètre est supérieur de 2/10^{ème} par rapport au diamètre du clou implanté permet de préparer le canal médullaire de bas en haut.

L'introduction distale est faite sur le genou en légère flexion par un abord articulaire punctiforme à travers le tendon rotulien juste sous la pointe de la rotule. Le canal médullaire est préparé de bas en haut sous contrôle scopique. Les ostéotomies peuvent être réalisées en percutané, éventuellement avec l'aide d'un poinçonnage. On peut aussi se servir d'une zone fracturaire pour faire l'équivalent d'une ostéotomie d'alignement. On doit, comme pour l'enclouage classique, bien positionner l'extrémité supérieure du fémur en valgus, ce qui peut nécessiter un court abord sous trochantérien. Une fois la préparation du fémur terminée, le foret est poussé progressivement vers le haut et sorti par une contre incision dans la fesse. Il est alors possible de mettre en place le clou femelle de bas en haut, celui-ci étant vissé sur l'extrémité distale du foret et repoussé par un guide vers le haut. Une fois le clou femelle sorti par la contre incision fessière il est possible de visser et de sertir la pièce en « T », le clou femelle est repoussé et impacté au bord supérieur du col. Les pièces en « T » des clous télescopiques comportent une petite encoche qui facilite les mouvements d'impaction avec l'utilisation d'un chasse-clou spécifique. Le clou mâle est introduit par le point de pénétration articulaire au genou et impacté

dans l'épiphyse distale sous contrôle scopique. Les suites postopératoires sont les mêmes que pour l'enclouage à foyer ouvert.

Selon les difficultés techniques ; de courts abords peuvent être nécessaires, finalement ces enclouages à foyer fermé ne sont qu'une variante technique des enclouages traditionnels.

Female driver for Ø3.2 mm	FDr100
Female driver for Ø4.0 mm / Ø4.8 mm / Ø5.6 mm / Ø6.4 mm	FDr101
Male driver Ø3.2 mm in SS	MDr132
Male driver Ø4.0 mm in SS	MDr140
Male driver Ø4.8 mm in SS	MDr148
Male driver Ø5.6 mm in SS	MDr156
Male driver Ø6.4 mm in SS	MDr164
Male Rod Cutter	MC100
Probe Ø3.2 mm and Ø4.0 mm	PRO132-140
Probe Ø4.8 mm and Ø5.6 mm	PRO148-15
Probe Ø6.4 mm	PRO164
Pushrod	PSR100
Drill Set	DR132, DR140, DR148, DR156 and DR164
Guide wires	G-WIRE 016, G-WIRE 020
Quick Lock Silicone Handles	FD-HANDLE
Sterilization Case	FD-CASE
Implant case	FD-IMPLCASE



3.3 Les embrochages centromédullaires télescopiques :

Ils sont de plus en plus utilisés et présentent de nombreux avantages. La mise en place des broches est le plus souvent percutanée et les abords chirurgicaux, quand ils sont nécessaires, sont limités. Le matériel implanté est peu onéreux. Les broches peuvent être disposées avec un effet télescopique ce qui permet d'avoir une protection osseuse plus prolongée avec la croissance.

3.4 L'embrochage tibial télescopique:

L'embrochage télescopique est séduisant et plutôt assez facile, le plus souvent réalisable en percutané. La première broche est placée de bas en haut, recourbée et impactée dans la malléole interne et remonte jusque sous l'épiphyse proximale. La broche supérieure est placée à partir de la surface pré-spinale et recourbée dans l'épiphyse proximale juste au dessus du noyau d'ossification du tibia.



Exemple d'embrochage télescopique du tibia. Cette technique est assez efficace et moins agressive que la mise en place d'un clou télescopique traditionnel qui abîme souvent la tibio-tarsienne et dont l'amarrage distal est souvent insuffisant.



L'embrochage télescopique donne une protection efficace avec la croissance du tibia. Les reprises chirurgicales éventuelles sont plus simples qu'après l'utilisation d'un clou télescopique.

a. Problèmes techniques particuliers et généralités sur l'ostéosynthèse dans Les fragilités osseuses.

Cette chirurgie intéressant les patients atteints de fragilité osseuse nécessite des précautions adaptées.

Les abords sont réalisés le plus souvent au bistouri électrique, y compris le déperiostage. Les techniques classiques sont le plus souvent trop invasives et hémorragiques. Il est prudent de faire des aponévrotomies, surtout lorsque l'on procède à d'importantes corrections axiales. Dans certains cas très exceptionnels, pour de très sévères déformations, il peut être nécessaire de pratiquer dans un premier temps les ostéotomies puis de mettre en place une traction progressive permettant d'aligner le membre et de ne pas perdre de longueur en réalisant secondairement l'ostéosynthèse.

Les manoeuvres de forage et de mise en place du matériel sont en général manuelles, l'utilisation d'un moteur est dangereuse pour les cartilages de croissance et risque d'entraîner des fracas osseux si la vitesse de rotation est trop importante.

Depuis l'introduction des bisphosphonates les conditions opératoires ont changé : les os sont plus denses, toujours assez fragiles et les forages centro-médullaires plus difficiles ; Il faut toujours veiller à ne pas induire de fracture, non seulement sur le segment opéré mais aussi à distance et manipuler le membre avec beaucoup de précautions. En particulier, il faut beaucoup se méfier de ne pas fracturer le col fémoral pendant l'intervention.

Si l'os est très dense, sans canal médullaire dans sa partie diaphysaire, il ne faut pas renoncer à l'enclouage ou à l'embrochage et il n'est pas nécessaire de s'obstiner à mettre le matériel dans une position centro-médullaire avec le risque de déperiostage extensif et d'une fragmentation osseuse qui rendra difficile la consolidation. Il est préférable d'aligner les fragments ostéotomisés le long de la

broche ou du clou comme il a été décrit plus haut et de les maintenir en place par cerclages et par sutures du périoste.

L'impaction des broches- ou des pièces en « T » des clous télescopiques doit être réalisée de façon très précise dans les épiphyses, si possible au contact du noyau épiphysaire ossifié pour avoir un effet d'amarrage très efficace. Les broches ne doivent pas menacer le jeu articulaire et ne pas dépasser dans les parties molles péri-articulaires.

Le diamètre du matériel implanté est choisi en tenant compte d'impératifs contradictoires : trop grêle il ne permettra pas une protection efficace contre la fragilité osseuse, trop important rendra difficile l'implantation. Surtout un clou ou des broches de forts diamètres vont induire une résorption corticale qui, à la longue fragilisera gravement la diaphyse avec un risque de fracture de fatigue du matériel.

Dans certains cas il peut être utile de retirer un implant trop volumineux fragilisant progressivement le squelette et de le remplacer par des broches moins rigides. Celles-ci sont mises en place généralement après la fin de la croissance et doivent chercher à obtenir une protection de tout le segment synthésé d'une épiphyse à l'autre. Chez l'enfant les clous télescopiques les plus souvent employés ont un diamètre de 3,5_ 4 et 4,5 mm. On utilise habituellement des broches de 20/10 èmes à 30 ou 35/10 èmes de mm. Il est rarement nécessaire de mettre un matériel plus volumineux sauf chez les patients adultes mais toujours en se méfiant d'un risque de résorption secondaire.

En règle générale, le matériel d'ostéosynthèse ne doit pas être enlevé. Cependant s'il est strictement nécessaire de le retirer, on le remplace par une nouvelle synthèse plus adaptée en fonction de l'âge du patient et de la qualité de son squelette.

Les inégalités de longueur des membres inférieurs sont fréquentes chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite. Il faut essayer de les prévenir en évitant

de laisser se constituer de grandes déformations diaphysaires corrigées au prix de raccourcissements squelettiques.

Lors de chaque intervention on cherche à conserver le maximum de longueur du squelette opéré. Généralement on ne réalise pas de raccourcissement osseux pour réduire une inégalité de longueur des membres inférieurs étant donné la petite taille habituelle de ces patients et l'importance du risque fracturaire potentiel pouvant entraîner de nouvelles pertes de longueur.

Déformation pelvienne et protrusion acétabulaire: la déformation du bassin est habituelle dans l'ostéogenèse imparfaite, au moins dans les formes sévères. La protrusion acétabulaire entraîne des limitations de mobilité de hanche et des attitudes vicieuses, parfois fonctionnellement gênantes. Les traitements actuels n'ont pas permis de résoudre ce problème, le segment intermédiaire pelvien se déforme entre le rachis et les membres inférieurs qui ont été le plus souvent opérés et dont la fragilité a été palliée.

Les fractures du col fémoral sont fréquentes sur les hanches protrusées et peu mobiles. Les tentatives d'ostéosynthèse se soldent toujours par des échecs et il est préférable de laisser dans les formes graves ces fractures évoluer vers une pseudarthrose qui va être « providentielle » assurant une meilleure mobilité, le plus souvent indolore même chez des patients marchants.

b. Les indications thérapeutiques : (42,39,40,41)

Elles reposent d'abord sur une bonne information de la famille et du patient des principes du traitement ; le rôle du médecin traitant est important dans l'éducation parentale. La prise en charge est pluridisciplinaire.

Chez le petit, avant l'acquisition d'une verticalisation, la chirurgie est rarement indiquée.

Cependant, chez l'enfant non marchant et dans des formes sévères, il peut être nécessaire de faire des ostéosynthèses pour des raisons de confort pour faciliter le nursing et surtout pour réduire les douleurs des fractures à répétition.

Chez le très jeune enfant on peut recourir à un enclouage télescopique du fémur. Cette intervention est peut-être un peu plus agressive qu'un simple embrochage mais, bien positionné, un clou télescopique pourra assurer une protection très prolongée, d'autant plus que la croissance est très lente dans ces formes sévères. Les broches n'assurent pas en général une protection aussi efficace dans un os très fragile et ont souvent tendance à migrer et à passer à travers les corticales.

Chez l'enfant marchant il faut intervenir assez rapidement sur les fémurs, surtout s'il existe des incurvations et des fractures à répétition. Attendre n'est d'aucune utilité : les incurvations vont se majorer ainsi que la fragilité osseuse secondaire aux immobilisations successives. La chirurgie sera plus difficile sur des segments très déformés et ne peut être effectuée à foyer fermé. Le réalignement diaphysaire ne se fera qu'au prix de résections osseuses qui majoreront encore la brièveté squelettique. Les clous télescopiques doivent être mis, si possible à foyer fermé, ou en tout cas avec des abords à minima. Le choix pour le fémur entre le clou télescopique et les broches dépend des habitudes et de l'entraînement des chirurgiens. On peut aussi tenir compte de raisons financières : les embrochages sont beaucoup moins onéreux. Pour les tibias, la chirurgie est indiquée pour des raisons similaires de déformations et de fractures à répétition. L'embrochage télescopique nous paraît le plus adapté et le moins agressif actuellement. Cette intervention peut être faite dans le même temps que l'enclouage fémoral télescopique (en commençant par le segment jambier).

Les déformations humérales sont fréquentes, surtout dans les formes sévères d'ostéogénèse imparfaite et aussi dans les formes avec cals hypertrophiques ((un

traitement par anti inflammatoire non stéroïdien en post opératoire voire préventif en préopératoire ou dans le cas de fracture peut être justifié à fin de limité leurs survenu). Elles doivent être traitées aussi par ostéotomies multiples et de préférence par embrochage centro-médullaire télescopique.

Il ne faut pas opérer trop tardivement les déformations des membres supérieurs chez l'adulte jeune, l'adaptation fonctionnelle rend les résultats de cette chirurgie aléatoires; de plus il s'agit d'interventions avec des risques de complications, en particulier de pseudarthroses.

c. Réinterventions après ostéosynthèse centro-médullaires

La survenue d'une fracture après une ostéosynthèse est souvent une complication bénigne. La protection obtenue empêche la survenue d'un déplacement significatif et une brève immobilisation peut être suffisante. Parfois la fracture s'accompagne d'une déformation modérée de l'implant que l'on peut réduire manuellement permettant un simple traitement orthopédique. Dans d'autres cas, il faudra refaire complètement l'ostéosynthèse ce qui est toujours plus difficile d'effectuer que l'intervention initiale.

La survenue d'une fracture peut témoigner de l'échec de la méthode, la protection diaphysaire étant insuffisante ou au contraire efficace chez un enfant devenu actif et victime d'un réel traumatisme.

Les anomalies d'axe et/ou de rotation justifient chez l'enfant de nouvelles interventions que si elles compromettent la verticalisation. Les défauts de protection squelettique résultant le plus souvent d'une non expansion du système télescopique et ne font l'objet de réinterventions en cas de risque fracturaire élevé. Sinon on peut attendre la fin de la croissance et bénéficier de la moindre fragilité en période pubertaire pour faire des corrections que l'on peut alors espérer définitives sur un squelette mature.

d. Complications septiques post-opératoires

La chirurgie orthopédique chez les patients atteints d'ostéogenèse imparfaite ne comporte pas un taux élevé de complications septiques, l'os porotique bien vascularisé semble se défendre efficacement contre l'infection. Les bisphosphonates vont diminuer le risque septique.

e. Épiphyiodèses spontanées et iatrogènes

Dans les formes sévères de fragilité osseuse, les atteintes épiphysaires s'accompagnent parfois d'épiphyiodèses spontanées avec des inégalités de longueur qui ne sont jamais très sévères chez des patients dont la croissance est très ralentie. Les épiphysiodèses après implantation d'un matériel passant dans le cartilage de croissance sont heureusement rares, sans qu'il soit toujours possible d'identifier la part de responsabilité de l'implant. Un grand soin doit être pris lors des interventions pour ne pas blesser la plaque épiphysaire en réalisant un seul trajet, le forage doit être manuel. Il est important, lors de la mise en place d'un clou télescopique, de ne pas le déformer avec le risque de bloquer son expansion et de menacer les zones de croissance.

Enfin il faut faire attention dans la confection des plâtres de ne pas induire de contraintes en compression, en particulier en maintenant des genoux en recurvatum, ce qui peut être suffisant sur un squelette fragile pour stériliser un cartilage de croissance.

PATIENTS ET METHODES

I. Patients :

Notre travail consiste en une étude rétrospective portant sur 12 malades ; présentant 32 segments déformés ; colligé au service de Traumatologie orthopédie pédiatrique au CHU HASSAN II FES, durant une période s'étalant sur trois ans allant du 01/04/2009 au 30/06/2012.

Critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans notre série tous les patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical à base d'un enclouage télescopique ou d'embrochage Centro médullaire élastique pour les segments déformés.

II. Méthodes :

L'étude des dossiers a été facilitée par une fiche d'exploitation qui a permis le recueil de données sociodémographiques ,cliniques ,para clinique, thérapeutique et évolutives .afin de comparer nos résultats avec ceux de la littérature .Tous Les patients atteints d'une fragilité osseuse (ostéogénèse imparfaite , dysplasie fibreuse , rachitisme vitamino-résistant) .

III. Fiche d'exploitation :

Identité :

-Nom et prénom

-Sexe Age

Année

-Autonomie Oui Non

ATCD personnel :

-Coté déformé

Membre sup

Membre inférieur

-Antécédent de fracture Oui Non

ATCD familiaux :

-Notions consanguinité , Cas similaire

Cliniques :

-Motifs de consultation

Déformations des membres

Marche impossible

Marche avec aide

Gène fonctionnelle

Douleur

-Défaut d'axe des membres oui non

-Hypotrophie musculaire oui, non

-Limitation des mouvements (amplitude) oui, non

-Anomalies associées : laxité ligamentaire,

-Déformation rachidienne scoliose Déformations rachidiennes cyphose

coloration bleuté de la sclérotique audition, Rénale, Neurologique,
cardio-vasculaire, dentaire.

-Etiologie : ostéogénèse ; dysplasie fibreuse, rachitisme,

Other:

-Si ostéogénèse imparfaite quel type de silence : I II III IV V

VI VII

Imagerie :

- Déminéralisation oui, non

-Cortical mince

-la taille du canal médullaire fémur droit , gauche

-La taille du canal médullaire jambe droite ; gauche

-Angle de courbure diaphysaire préopératoire fémur gauche ; droit

-Angle de courbure diaphysaire préopératoire jambe droit ; gauche

-Densitométrie: oui, non.

-Autre déformations : hanche (protrusion acétabulaire) ; cale hypertrophique, Other:

Traitement :

-Médicale

Biphosphonates : oui ; non

-Chirurgical

-Indication : âge précoce avec déformation importante ; âge de la marche ; fracture du membre déformé

-Type d'anesthésie : général, rachianesthésie

-Installation : décubitus dorsal ; décubitus latéral

-Voie d'abord : percutané ; abord chirurgicale

-Type de matériel : Broche télescopique ; Clou télescopique

-taille du matériel, (clou télescopique) , (broche télescopique)

-Ostéotomie : oui, non, durée d'intervention

-Type d'immobilisation post opératoire : plâtre circulaire, attelle postérieur

-Rééducation oui, non

Résultat postopératoire :

-Complication :

La migration des broches télescopique

Fracture du matériel

Gène par la broche

- Pseudarthrose
- Raccourcissement par télescopage des fragments
- Infection
- Non consolidation
- Other:

Résultats post opératoire

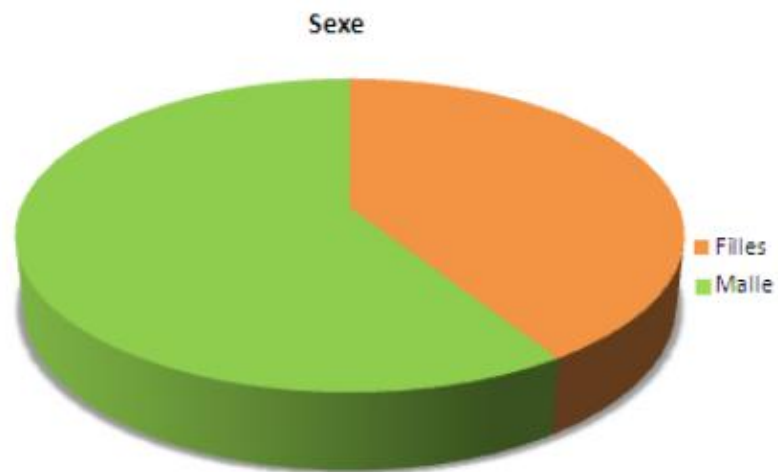
- Consolidé, oui non
- Avec défaut d'axe, sans défaut d'axe
- Avec croissance de l'os en longueur, sans croissance de l'os en longueur
- Marche avec aide, marche sans aide

RESULTAT

I. Données sociodémographiques :

a) Sexe

Dans notre série et sur les 12 Malades étudiés, nous distinguons 7 garçons (58%), et 5 filles (42%) sans prédominance particulière.



b) Age :

L'âge moyen de nos malades est de 9 ans avec des extrêmes allant de 3 ans à 12 ans.

c) Autonomie:

_ 75 % de nos patients n'étaient pas autonome, vue les déformations importantes qu'ils présentaient, alors que 3 malades (soit 25%) étaient autonomes.

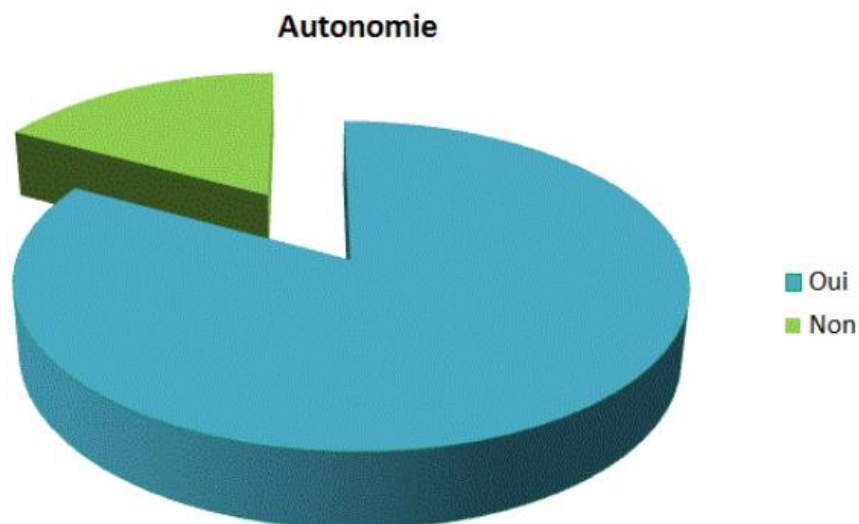


Figure1 : autonomie

II. Antécédents

1 Antécédents familiaux:

Sur les 12 malades, nous avons eu deux familles (41%) dont l'une avec deux frères et une sœur et l'autre avec un frère et une sœur.

La notion de consanguinité était notée chez 33% des patients.

2 notion de fracture antérieure:

Elle était retrouvée chez 10 patients (83%). Il s'agissait de fractures de fémur, tibia, humérus, et des deux os de l'avant bras ayant bénéficié d'un traitement orthopédique.

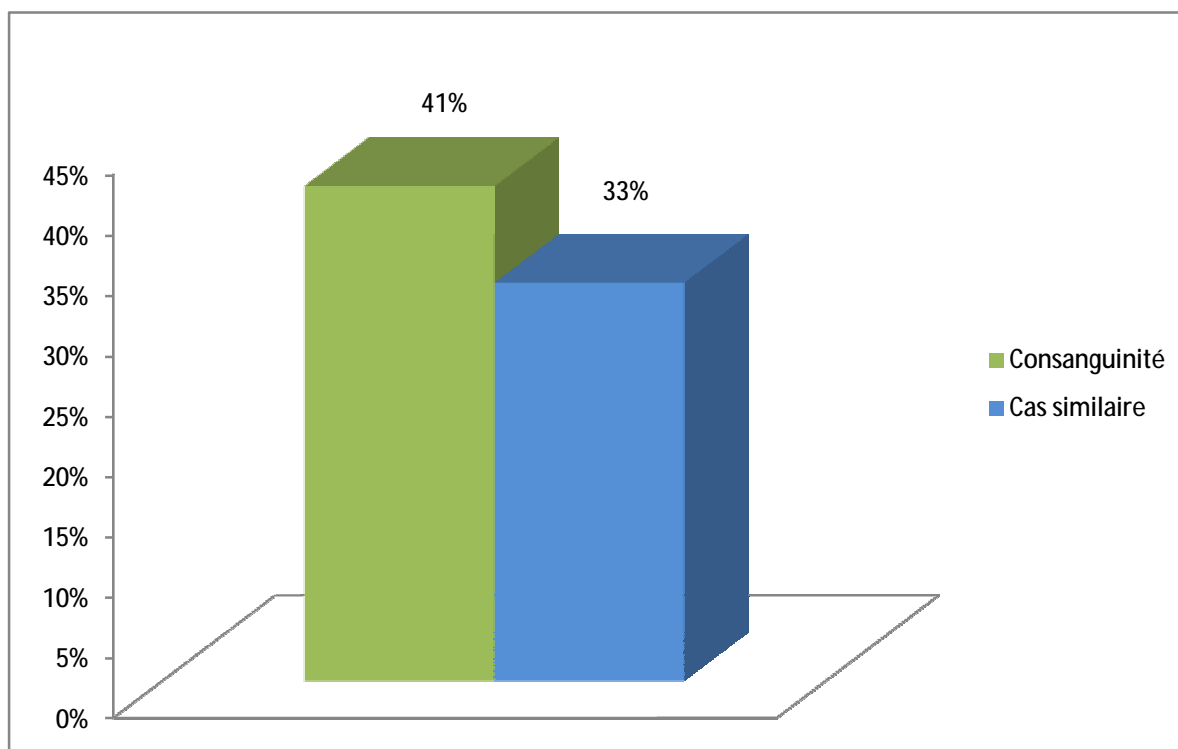


Figure2 : antécédents familiaux

Un parmi nos malades a été opéré pour clou télescopique à rabat ; puis il a développé un sepsis sur matériel, repris chez nous.

III. diagnostique positif :

a) Clinique :

La douleur était notée chez tous les patients.

Nous avons retrouvé des déformations osseuses complexes avec défaut d'axe chez 11 patients (91%). Un cas de découverte fortuite à la radiographie standard d'une fracture sur os pathologique. Il s'agissait d'un patient de 11 ans présentant une impotence fonctionnelle sans déformation osseuse clinique.

Le siège de déformation concernait 32 sites différents chez nos patients. Le membre inférieur été atteint chez tout les patients et le membre supérieurs chez 6 patients.

L'hypotrophie musculaire a été constatée chez 8 patients soit 68% des cas.

Nous avons aussi noté d'autres anomalies associées aux déformations osseuses :

- Des déformations rachidiennes à type de scoliose remarquée chez 10 malades.
- La coloration bleutée de la sclérotique chez un patient.
- Un cas de dentinogénèse imparfaite.

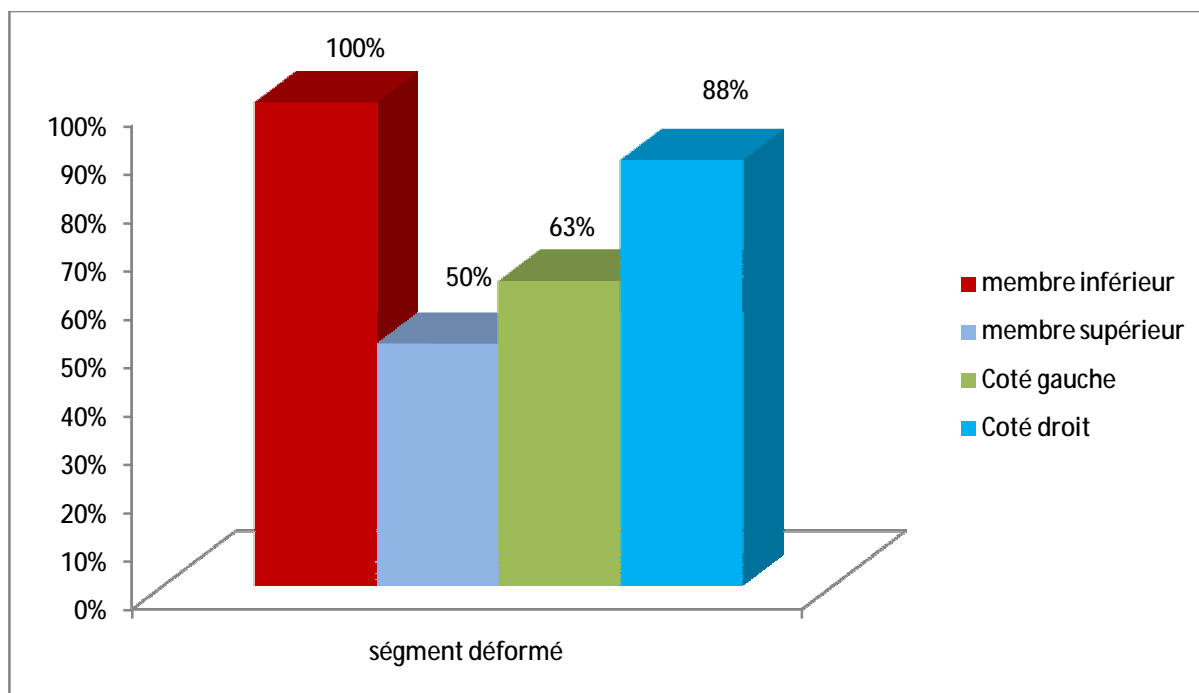


Figure3 : siège des déformations (%)

b) Étiologie:

Sur les 12 malades étudiés nous avons eu:

- 10 cas d'ostéogénèse imparfaite.
- 1 cas de Dysplasie fibreuse.
- 1 cas de rachitisme vitamino-résistant.

Et, Sur les dix malades présentant une ostéogénèse imparfaite :

- √ 70% (7cas) avaient: une forme sévère type III selon la classification de sillance :

Ce sont des patients qui présentent des anomalies squelettiques très sévères avec des os très déformés, associées à des troubles sévères de la statique rachidienne en scoliose par effondrement ostéoporotique du corps vertébral, et des déformations thoraciques

- √ Alors que 30% (3cas) avaient une forme modérée (type I) :

Chez ces patients la fragilité osseuse était peu sévère, les premières fractures survenaient à l'âge de la marche, et les déformations des os longs étaient limitées à des courbures à grand rayon.

Ils présentaient aussi des tassements responsables de douleurs et de scolioses.

Ces patients présentent une croissance normale.

IV. Imagerie

a. Radiographie standard :

La radiographie standard a été faite chez tous les malades et elle nous a permis de détailler les caractéristiques de chaque os avant la première intervention :

- La recherche de fracture
- La recherche de déformation
- la taille du canal médullaire et la longueur de l'os déformé pour choisir la taille du clou.
- les angles diaphysaires permettant de définir la courbure maximale.
- la déminéralisation osseuse et le degré d'amincissement de la corticale.

La radiographie a permis de retrouver une déminéralisation osseuse dans la majorité des cas avec un taux de 75%.

Une corticale mince a été retrouvée chez 5 malades (41%).

La taille du canal médullaire était variable d'un sujet à l'autre et différente sur la longueur d'un même os ; Elle était en moyenne égale à 7,67mm, avec des extrêmes de 4,7mm à 12 mm.

Nous avons calculé l'angle de courbure diaphysaire préopératoire permettant de définir la courbure maximum. Il était en moyenne égal à 62° avec des extrêmes de 0° à 126°.

A noter que la déformation étaient à type de convexité antéro-latérale pour le fémur (de 0° à 108°) et de convexité antéro-médiale pour le tibia (de 0° à 126°).

Chez le malade porteur d'une dysplasie fibreuse, la radiographie a montré la coexistence d'images lacunaires, multiples, polylobées homogènes en verre dépoli, séparées par un liseré d'ostéo-condensation périphérique de siège

centromédullaire, sans rupture corticale, ni apposition périosté, ni expansion aux parties molles des deux fémurs.

Pour le cas du rachitisme, la radiographie a montré des anomalies caractéristiques notamment l'élargissement des métaphyses en cupules floues et dentelées qui se prolongent latéralement par un bec, et aussi des déformations des tibias et un chapelet costal.

b. Densitométrie :

Nous avons recensé un seul malade de notre série, âgé de 12 ans hospitalisé pour une fracture du fémur avec incurvation du fémur faisant évoquer une ostéogénèse imparfaite. La densitométrie indiquée pour la recherche d'une fragilité osseuse a montré :

- la BMD (la densité minérale osseuse) est de 0,580g/cm², elle correspond à une BMD normale pour l'âge et le sexe du patient.
- Le Z Score est de -3.2, et il correspond à l'écart entre la valeur du patient et la valeur moyenne de la population du même âge et du même sexe.
- Chez l'enfant, l'ostéoporose est défini par un Z-score < -2 et l'ostéopénie entre -1 et -2.

V. Attitude thérapeutique

A. Objectifs du traitement :

- corriger les déformations.
- diminuer le risque de fractures.
- restaurer éventuellement la marche.

B. moyens :

a)traitement médical :

Quatre patients ont eu un traitement par biphosphonates. Le traitement médical dans notre série a été conditionné par le niveau socio-économique des patients étudiés.

Ces patients ont bénéficié d'un traitement par PAMIDRONATE.

Protocole thérapeutique (PAMIDRONATE) selon l'âge:

(Dose maximale est de 60mg/j)

Age	posologie		rythme de perfusions
<2 ans	0,5mg/kg/j	3jours	/2 mois
2-3 ans	0,75mg/kg/j	3jours	/3mois
>3 ans	1mg/kg/j	3jours	/ 4mois

La concentration maximale de la préparation est de 0,1mg/ml

Le produit préparé doit être mis à l'abri de la lumière.

A la fin de la perfusion, il faut rincer la veine avec 20à30 ml du SS9%.

Avant la perfusion, il est souhaitable d'administrer du paracétamol à15mg/kg (la fièvre peut s'observer avec ce produit).

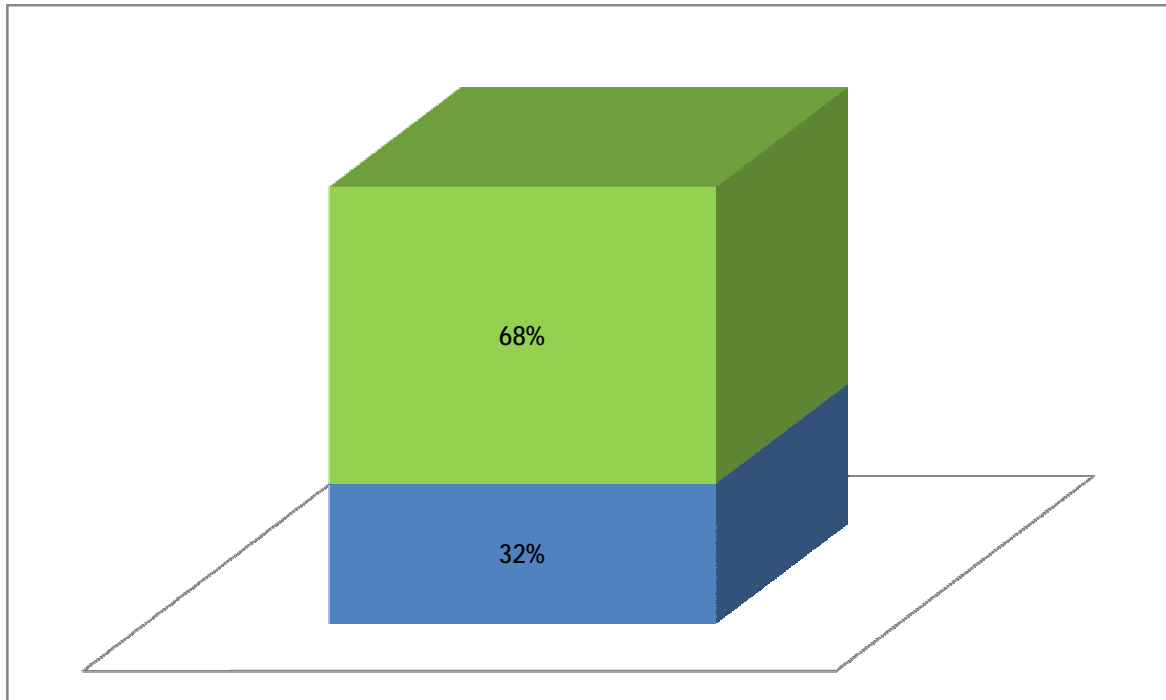


Figure4 : traitement par pamidronate (%).

b. traitement Chirurgical:

b.1 indication :

L'indication chirurgicale a été posée chez tous les patients:

✓ Soit à la suite d'une fracture sur os pathologique :

- 1 dysplasie fibreuse
- 2 ostéogénèses imparfaites.

✓ Soit au cours du suivi de la fragilité osseuse chez les autres (9 malades) :

Chez deux frères, le traitement chirurgical n'a été proposé qu'à l'âge de trois ans, en raison du faible diamètre du canal médullaire, et chez les autres malades dès le jeune âge.

b.2 type de matériel :

Nous avons utilisé des clous télescopiques de type bailey et dubow de diamètre variant de 4/2,5 à 5/3,5 mm, surtout pour les segments fémoraux.

Concernant le segment tibial, nous avons utilisé des broche de métaizeau 20/10^e.

b.3 Compte rendu opératoire :

Tous les patients ont été opéré en décubitus dorsal.

On note que 8 patients soit 67% des cas ont bénéficié d'une anesthésie général ; alors que les 4 autres ont eu une rachianesthésie.

✓ Pour le fémur la technique chirurgicale consiste :

- Courte incision verticale para patellaire externe.
- On réalise ensuite une courte arthrotomie externe du genou.
- Repérage de l'échancre inter condylienne, à travers laquelle, on fait remonter une mèche /guide-clou ou bien une broche de façon rétrograde perpendiculaire au surface articulaires en suivant le centre du canal médullaire.
- On pousse la broche à la main sous contrôle scopique jusqu' a son blocage sur l'incurvation.
- On réalise à ce niveau là, par une courte incision externe, un mini abord du fémur.
- On fait un déperiostage à minima, au sommet de la courbure
- On réalise ensuite une ostéotomie transversale au ciseau et on fait passer la broche guide.
- Et puis, on fait sortir la broche guide et on met à sa place la partie femelle du clou.
- Puis par incision trochantérienne on aborde le grand trochanter, et on introduit la partie mal du clou, on pénétrant à la partie médial et supérieure du grand trochanter, et on la fait progresser jusqu'à sa visualisation au niveau de l'ostéotomie et puis on réunit les deux parties du clou.

- La pièce en "T" est sertie sur la partie femelle avant introduction complète, puis les deux extrémités du clou sont impactées.

✓ Pour le tibia la technique chirurgicale consiste :

- De réaliser dans un premier temps une incision par voie d'abord para patellaire latérale.
- On introduit la partie femelle du clou de manière perpendiculaire à l'interligne articulaire du genou après forage de son trajet.
- comme pour le fémur, on réalise l'ostéotomie au niveau de l'incurvation.
- on aborde l'extrémité inférieure du tibia par un abord latéral sous malléolaire.
- puis, on prépare le passage de la partie mâle du clou par une pointe carré.
- Ensuite les deux parties du clou sont réunies et impactées.

Généralement, le clou est très délabrant au niveau de la cheville, c'est la raison pour laquelle, nous réalisons de plus en plus des embrochages centromédullaires au niveau de la jambe au lieu de l'enclouage.

Nous avons procédé à un abord chirurgical chez tous les patients ; et en parallèle 83 % des cas ont nécessité des ostéotomies au niveau du segment déformé soit 42 ostéotomie (2 ostéotomie au niveau du fémur et une ostéotomie au niveau du tibia selon l'importance de la déformation).

A la fin de l'intervention une immobilisation plâtrée par attelle postérieure cruro-pédieuse est effectuée en légère flexion du genou.

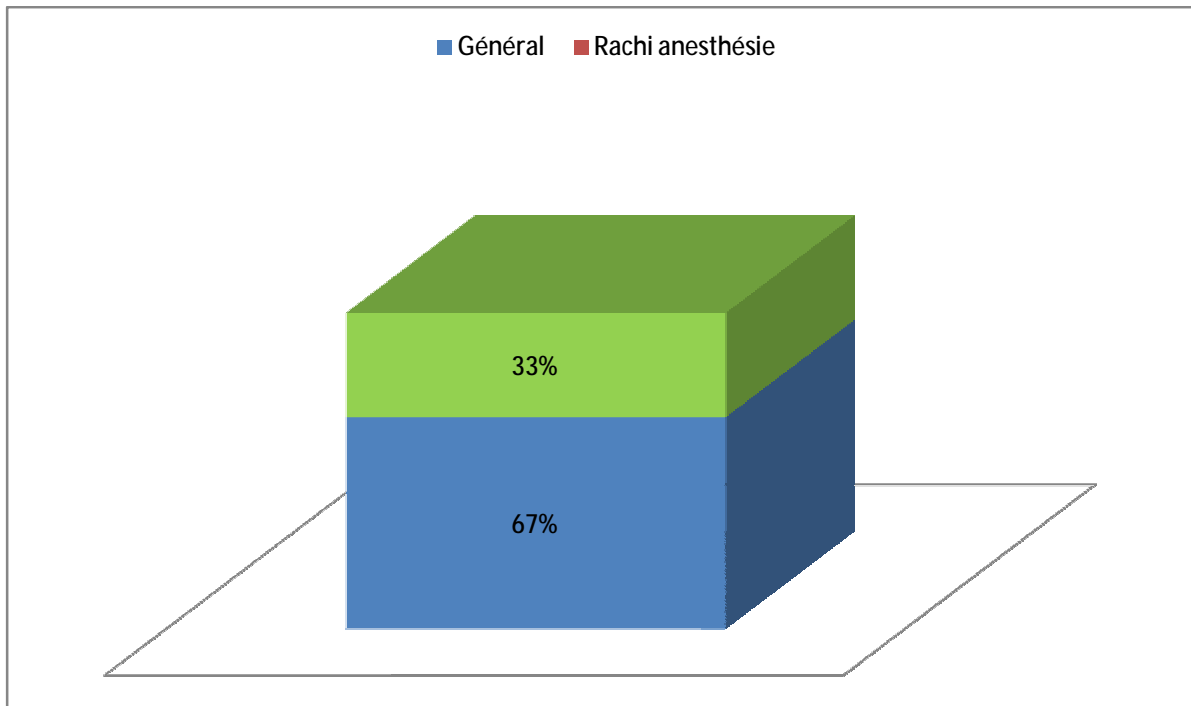


Figure5 : type d'anesthésie (%).

c. Le suivi post opératoire :

L'immobilisation plâtrée est gardée pendant 6 semaines.

Après, on réalise une ablation plâtré, et béquillage.

d. Résultat postopératoire :

1. évolution favorable:

Le résultat fonctionnel chez les 12 malades au dernier examen a noté que sur les 9 malades non autonomes, deux ont commencé à marcher sans aide et trois avec aide soit:

- cinq patients (soit 41%) ont pu avoir une marche autonome.
- trois patients ont commencé à marcher avec aide.
- quatre sont restées non autonome.
- Nous n'avons eu aucun cas de retard de consolidation ou de pseudarthrose.

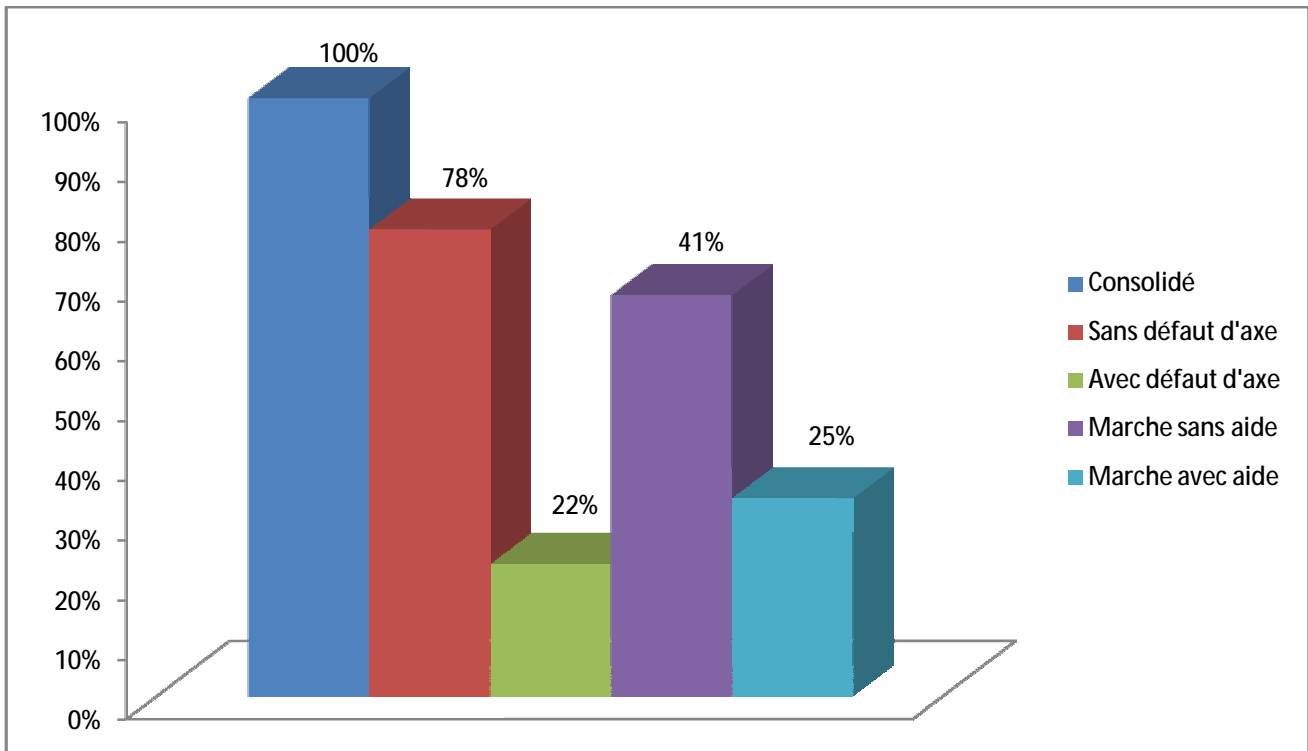


Figure6 : résultats post opératoire (%).

2. Complications :

Sur les 32 sites déformés nous déplorons :

a)- un cas de migration de la pièce en T du clou télescopique au niveau du genou sans survenue de gêne fonctionnelle. Il a bénéficié d'une remise de la pièce après abord du genou.

b)- Un cas de démontage du clou télescopique. Il s'agissait d'un clou court qui, avec la croissance s'est démonté. Le malade a bénéficié d'une remise d'un autre clou plus long.

c)-un malade a eu une déformation du clou télescopique suite à une chute, sans fracture.

d)- Une migration de clou au niveau du grand trochanter. Il a été remis en place.

Le suivi des patients n'a pas décelé d'autres complications post opératoires. Il n'y avait aucun cas de raccourcissement par télescopage des fragments, ni de fracture sur matériel, ni de pseudarthrose.

VI. Iconographie

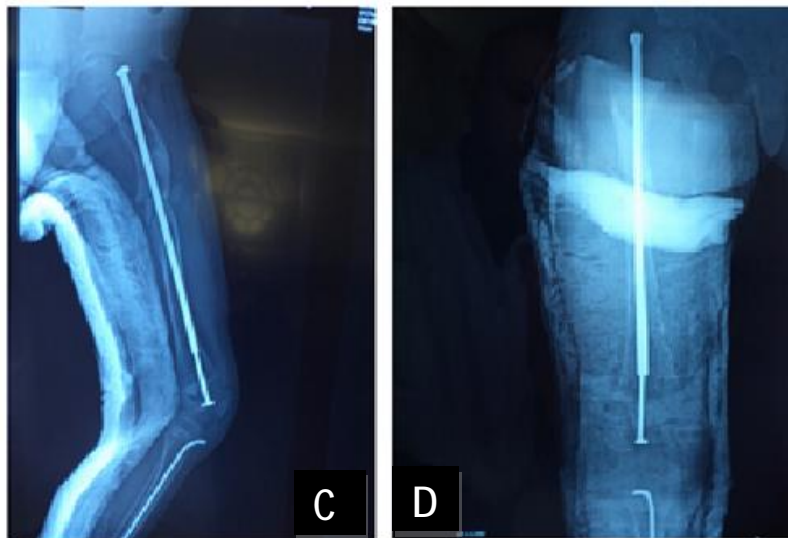
Cas clinique N° 1 :

Patiente BK de 4 ans, admise pour ostéogénèse imparfaite.



A- radiographie standard de face montrant une déformation au niveau des deux fémurs droit et gauche.

B- Radiographie du fémur droit montrant une fracture au niveau de la courbure maximale de la déformation diaphysaire.



C+D : Radiographie de contrôle après mise en place d'un clou télescopique pour le fémur droit.



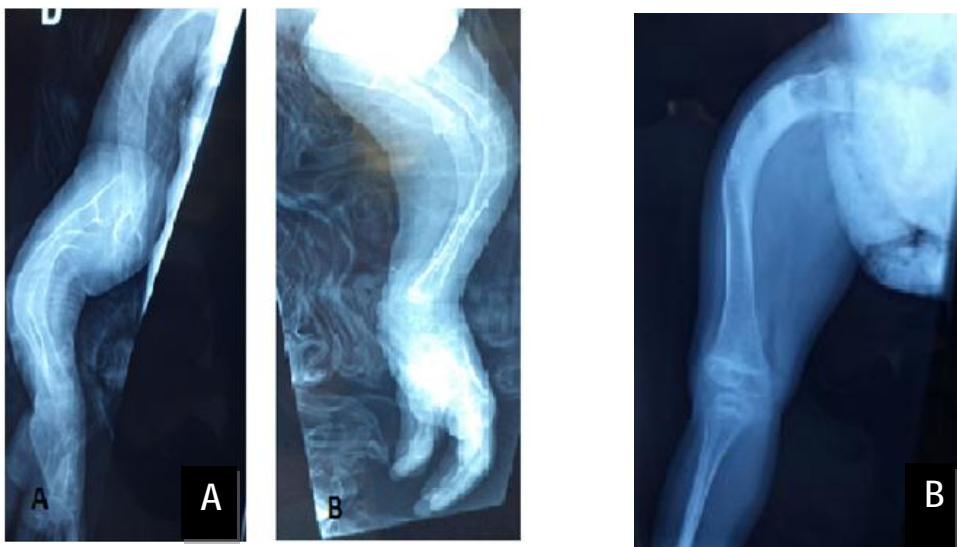
E+F: Radiographie de contrôle après mise en place d'une broche de métaizeau au niveau du tibia



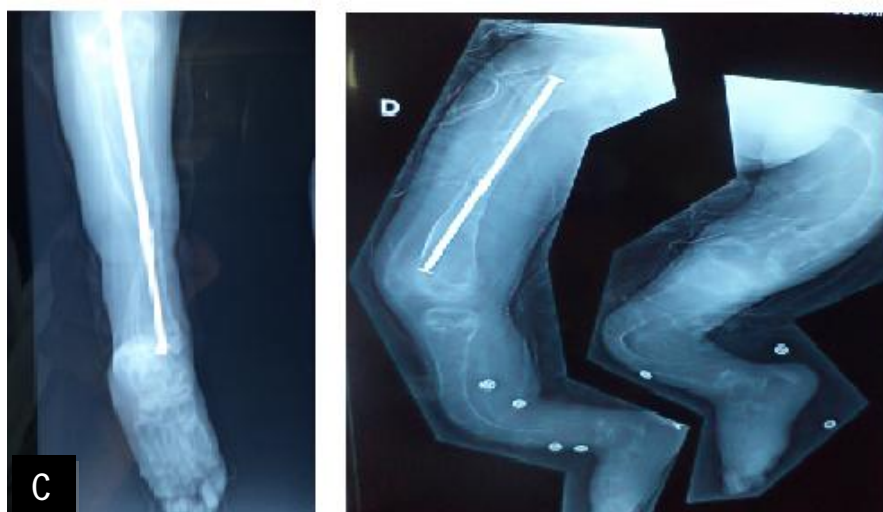
G : radiographie de contrôle après 6 mois (fémur+tibia).

2 éme cas :

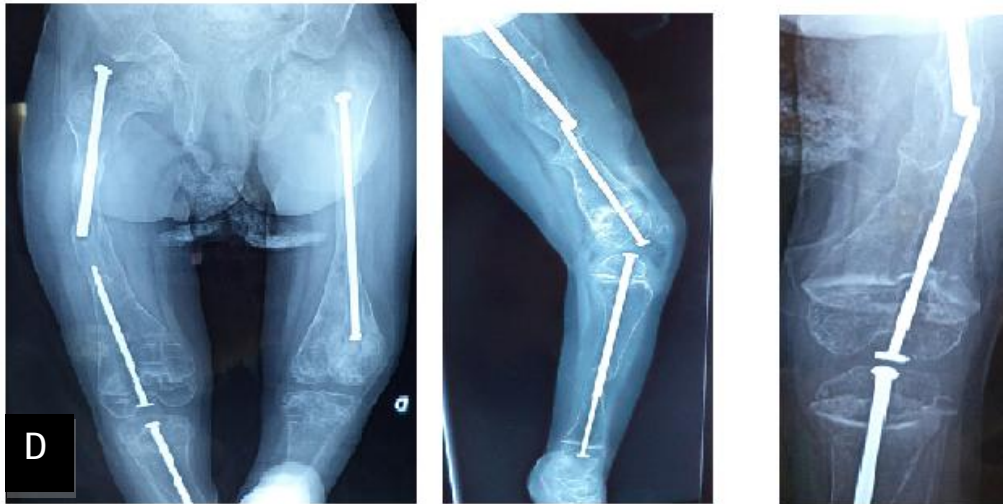
Il s'agit de la patiente TR âgé de 5 ans admis pour ostéogénèse imparfaite:



A+B: déformation osseuse au niveau du bras et des deux os de l'avant bras associé à une déformation plus complétement du canal médullaire du fémur.



C : La radiographie de contrôle après mise en place du clou télescopique au niveau du fémur et de la jambe du coté droit.



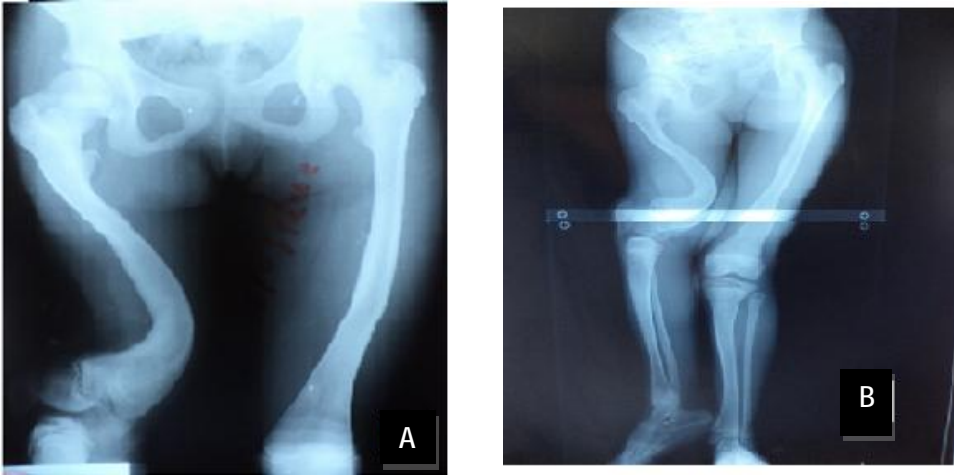
D : Radiographie montrant un démontage du clou télescopique du fémur droit, avec enclouage du fémur controlatéral.



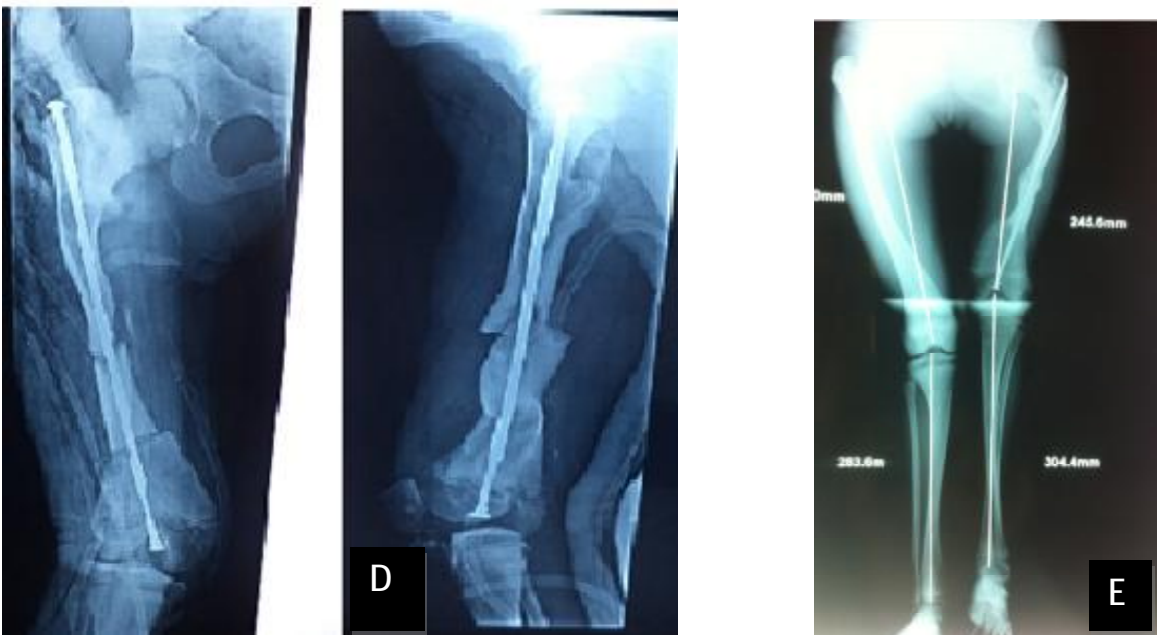
E : radiographie de contrôle après remise en place du clou télescopique.

3^{ème} cas :

Patiente âgé de 12 ans admise pour ostéogenèse imparfaite, déjà opérée à rabat pour clou télescopique, l'évolution a été marquée par un sepsis sur matériel, réadmis chez nous pour ablation et reprise.



A+B: radiographie présentant une déformation importante du fémur droit.

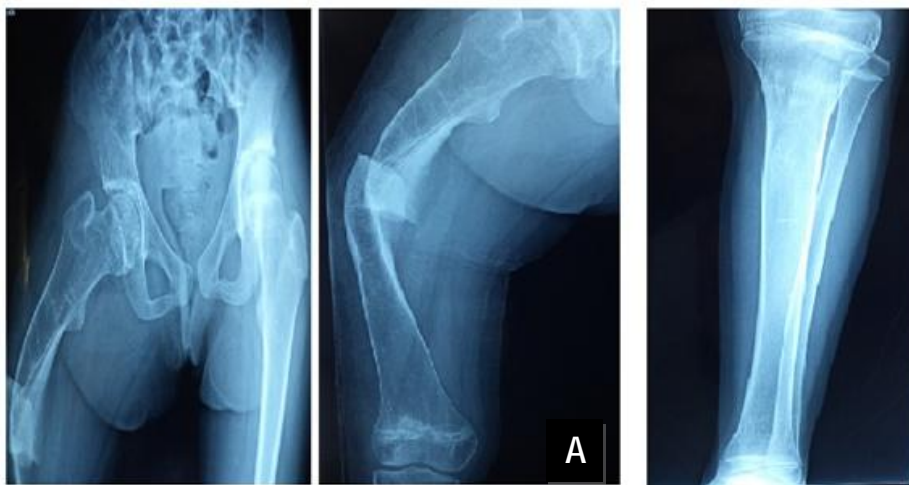


D: Radiographie standard de contrôle après ostéotomie et mise en place d'un clou télescopique du fémur droit.

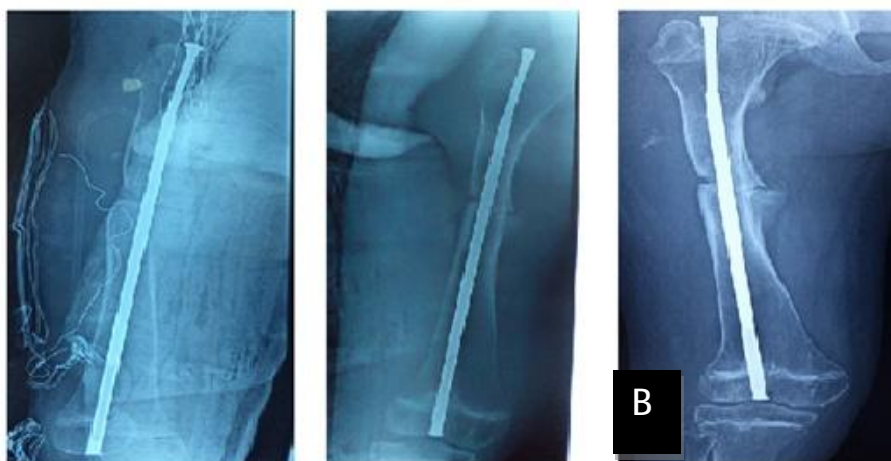
E : Radiographie de contrôle après un an de la mise en place du clou télescopique montrant un raccourcissement avec défaut d'axe. La patiente a été reprise ou elle a bénéficiée d'une épiphysiodèse par des visse métaphysaires de l'extrémité inférieure du fémur droit et de l'extrémité supérieur du tibia droit.

4 éme cas clinique :

Il s'agit de la patiente AW âgé de 12 ans admise pour fracture sur ostéogenèse imparfaite.



A: radiographie standard montrant une fracture du fémur droit déformé



B : radiographie de contrôle après mise en place d'un clou télescopique du fémur.



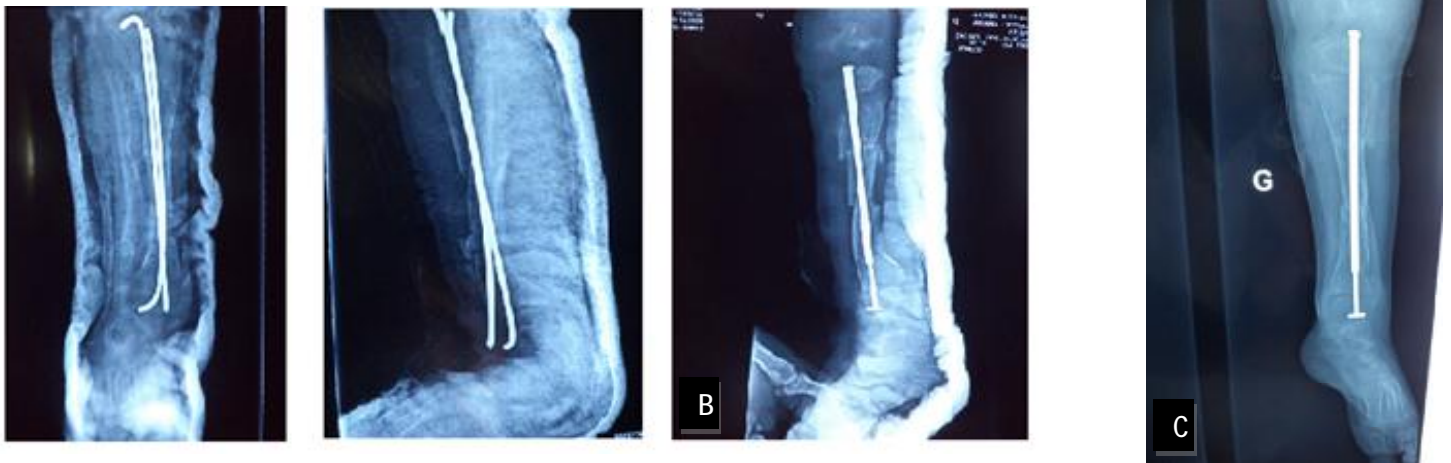
C: radiographie de contrôle de l'enclouage télescopique du fémur après 6 mois.

5^{ème} cas

Il s'agit de la patiente WO admise pour rachitisme vitamino-résistant avec déformation des deux jambes à l'âge de deux ans et 8 mois.



A: Radiographie standard de face et de profil montrant une angulation antérieur de la jambe droit.



B : Radiographie post opératoire objectivant un enclouage télescopique pour le coté gauche et embrochage télescopique du coté droit

C : Radiographie de contrôle au sixième mois.



E+ F : radiographie de contrôle après mise en place d'un clou télescopique au niveau du fémur (face+profil)

6 ème cas :

Il s'agit du patient TM âgé de, admis pour ostéogénèse imparfaite.



A: montrant une déformation au niveau du membre inférieur bilatéral.



B+C : radiographie de contrôle post opératoire après mise en place d'un clou télescopique au niveau du fémur(B) et du tibia(C).



D: radiographie de contrôle du cou télescopique du tibia après 6 mois

7 ème Cas clinique :

Il s'agit du patient SA âgé de admis dans notre service pour ostéogénèse imparfaite.



A: montrant une déformation du membre inférieur bilatéral.

B+C: radiographie de contrôle post opératoire après réalisation d'un enclouage télescopique pour le fémur et embrochage télescopique pour le tibia.



D : radiographie montrant un enclouage des 4 segments du membre inférieur.

E : radiographie objectivant une migration de la pièce en T du clou télescopique du coté gauche.

F : radiographie du membre inférieur après reprise du malade et repositionnement de la Pièce en T.

DISCUSSION

I. les données épidémiologiques:

1. Age :

L'âge est un élément épidémiologique et pronostique important. L'évolution des déformations des os selon l'âge retentissent sur la mobilité et la croissance en longueur du membre. La chirurgie a été pratiquée chez tous les malades à partir de l'âge de 3 ans en raison du diamètre du canal médullaire.

Nous avons comparé notre étude avec différents auteurs. Dans notre série, l'âge moyen était de 9 ans avec des extrêmes allant de 3 ans à 12 ans. Dans la série de Boutaud l'âge moyen est de 4 ans avec des extrêmes de 15 jours à 10 ans (46). Finidori avait une moyenne de 3,5 ans avec des extrêmes de 2,5 à 6 ans (43). L'âge moyen dans la série de Mazen était de 6 ans avec des extrêmes de 3,5 ans à 8,5 ans (45). Gamal a noté que l'âge moyen est de 4,8 ans pour le groupe traité par clou télescopique et 5,2 ans pour le groupe traité par clou non télescopique (44).

Tableau I : tableau comparant les données épidémiologiques de notre série (age) avec différentes études de la littérature .

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombres de cas	14	5	14	10	12
Nombre de segments	36	7	29	33	32
Moyenne d'âge (ans)	4 (15 jours à 10 ans)	3,5 (2,5 à 6 ans)	6 (3,5 à 8,5 ans)	4,8 (groupe I) 5,2(groupe II)	9 (3 à 12)
La durée d'étude (ans)	8	2	5	7,1	3

2. Le sexe : (47)

Toutes les études ont montré que la maladie touche hommes et femmes, sans prédominance ethnique ou raciale (Forin). Dans notre série nous avons noté 7 garçons et 5 filles. (47)

Tableau II : tableau comparant les données épidémiologiques de notre série (sexe) avec les différentes études de la littérature

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Sexe	4 filles et 10 garçons	3 garçons et 2 filles	8 garçons et 6 filles	Non préciser	7 garçons et 5 filles

3. L'autonomie :

Dans notre série Seulement 25% des patients étaient autonomes soit 3 malades :

- 2 cas d'ostéogénèse imparfaite classée modérée selon sillance.
- 1 cas de dysplasie fibreuse diagnostiquée fortuitement sur une radiographie standard faite à l'occasion d'un traumatisme du membre inférieur.il s'agissait du patient qui présentait une fracture pathologique.

Les 9 autres cas soit 75% des patients restants n'étaient pas autonomes car ils présentaient des déformations osseuses sévères, ce qui concorde avec les autres séries de la littérature (46,45, 44,46).

II. Les antécédents :

1 Antécédents familiaux:

L'ostéogénèse imparfaite est une ostéoporose congénitale et héréditaire (forin).se qui concorde avec notre série où nous avons eu deux familles (41%) qui présentaient une ostéogénèse imparfaite. L'une avec deux frères et une sœur, et l'autre avec un frère et une sœur. La notion de consanguinité était notée chez 33% des patients.

2 notion de fracture antérieure:

Elle était retrouvée chez 10 patients (83%).il s'agissait de fractures de fémur, tibia, humérus, deux os de l'avant bras ayant bénéficié d'un traitement orthopédique.

Dans les autres séries de la littérature cette notion n'as pas été soulevée (46,45, 44,46).

III. Diagnostic positif :

a) Clinique

Différents arguments cliniques ont été analysés dans notre étude, .Et On note que tous les symptômes peuvent classiquement aider au diagnostic mais ces critères ne sont pas obligatoires, surtout que les pathologies concernant les fragilités osseuses sont diverses et posent beaucoup de problèmes diagnostiques.

Ces critères diagnostiques ont été le plus souvent utilisés dans l'ostéogenèse imparfaite. Et Selon Forin (47) :

-Le diagnostic de l'ostéogenèse imparfaite est clinique.

-La sclérotique bleue et/ou la dentinogenèse imparfaite peuvent classiquement aider au diagnostic.

-Le diagnostic est très probable lors d'une histoire familiale positive mais peut être difficile quand la fragilité osseuse n'est pas franche et sans signes extra squelettiques. La difficulté du diagnostic est reflétée par le fait qu'aucun consensus n'existe sur les critères diagnostiques.

Si on compare le nombre de segment déformé par rapport aux données de la littérature, nous avons constaté qu'il est différent d'une série à l'autre selon le degré de sévérité de la pathologie, et le nombre des patients recrutés.

Ainsi, on a constaté dans notre série que les 12 patients présentent 32 sites déformés, ce qui concorde avec les données de la littérature :

- boutaud *et al* ont retrouvé 36 segments pour 14 patients. (46)
- Gamal *et al* (44) ont trouvé 33 sites déformés pour 10 patients.
- mazent *et al* (45) ont recruté 14 patients avec 29 segments déformé
- finidori *et al* (43) avait 7 segments déformé pour 5 patient.

LE TABLEAU III : LE NOMBRE DE SEGMENTS DEFORMES DES DIFFERENTES SERIES.

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédique pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Nombre de segments déformés	36	7	29	33	32

On a eu recours à la classification de Silence (49) (tableau IV), pour classer les malades atteints d'ostéogenèse imparfaite et on a constaté ; que dans notre série, il y a une prédominance des formes sévères :

- ✓ 7 patients avaient une forme sévère type III de Silence et 3 patients avaient une forme modérée classée type I selon Silence ; ceci concorde avec les données de la littérature.
- ✓ De même dans la série de Boutaud (46), 6 patients avaient un type I et 8 patients avaient un type III de Silence.
- ✓ Finidori *et al* (43) ont constaté que tous les patients de la série étaient de type V.
- ✓ Mazen *et al* (45) ont remarqué que 6 patients avaient un type I, 4 patients un type III et les 4 autres étaient de type IV.
- ✓ Gamal *et al* (45) n'a pas utilisé cette classification dans son étude.

Tableau IV : TABLEAU COMPARANT NOS RESULTATS AVEC CEUX DE LA LITTERATURE CONCERNANT LA CLASSIFICATION DE

SILENCE :

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de patients	14	5	14	10	12
Ostéogenèse imparfaite	14	5	14	10	10
Type de silence	6=type I 8=type III	type V	6 =type I 4=type III 4=type IV	Non précisé	3 type=I 7 type=III
Rachitisme	0	0	0	0	1
Dysplasie fibreuse	0	0	0	0	1

Les deux autres étiologies de fragilité osseuse dans notre série étaient :

- un cas de rachitisme vitamino-résistant suivi en pédiatrie.
- et un autre cas de dysplasie fibreuse : Il s'agit du patient victime d'une chute d'escaliers avec une douleur et une importance fonctionnelle du membre inférieur. Les données de l'imagerie ont objectivé une fracture sur un os pathologique signalé par la coexistence d'aspects lytiques, condensant et d'aspect soufflé des corticales osseuses au niveau de l'extrémité supérieure des deux fémurs.

Selon P. Orcel, les lésions osseuses dans la dysplasie fibreuse sont absentes à la naissance. Elles apparaissent généralement dans l'enfance et peuvent progresser avec la croissance squelettique. Le plus souvent, les lésions osseuses évoluent peu après la puberté. Et dans ce cas, la dysplasie fibreuse est souvent asymptomatique. Il s'agit dans ce cas d'une « image de staff » découverte fortuitement sur un cliché demandé pour une autre raison. (50,51)

b) Paraclinique :

ü Densitométrie :

L'évaluation rigoureuse de la densité osseuse peut contribuer au diagnostic. Il n'existe cependant pas de corrélation stricte entre l'atteinte clinique et le degré d'ostéogénie.

ü Biologie :

L'étude en biologie moléculaire, longue et coûteuse, n'est actuellement pas proposée en routine. L'absence de mutation n'élimine pas le diagnostic.

_VAN DER RESTE : (48,49) dans une recherche durant 20 ans a établie une relation entre le génotype et le phénotype dans les ostéogénèses imparfaites et il a souligné que la détermination des mutations responsables de l'ostéogénèse imparfaite

a mis en évidence une diversité étonnante et qu'on peut pratiquement affirmer que chaque famille affectée d'ostéogenèse imparfaite a sa mutation particulière; ce qui relativise tous les efforts de classification qui ont été faits depuis de nombreuses années. Et La combinaison de ces facteurs et la diversité des mutations observées rendent compte de la grande diversité des phénotypes.

IV. Données de l'imagerie :

1. La radiographie standard :

Nous avons trouvé que la grande majorité des patients (7 patients) avaient une déminéralisation osseuse sur la radiographie standard. .

La taille du canal médullaire était variable d'un sujet à l'autre avec l'existence d'une différence longueur dans le même os. Elle est en moyenne égal à 7,67mm avec des extrêmes de 4,7mm à 12 mm.

On note aussi que l'angle de courbure diaphysaire préopératoire permettant de définir la courbure maximale est plus manifeste que dans les autres séries de la littérature. Il est en moyenne égal à 62° avec des extrêmes de 0° et 126°.

A préciser aussi que les déformations étaient à convexité antéro-latérale (de 0° à 108°) pour le fémur et antéro-médiale pour le tibia (de 0° à 126°) .

- Dans l'étude de BOUTAUD (46), les données de l'imagerie ont retrouvé une taille du canal médullaire de 4à10mm ce qui concorde avec notre série. Les déformations pré opératoires étaient entre 0° à 80° pour le fémur et entre 0° à 55° pour le tibia.

Cette planification préopératoire des différents paramètres radiologiques permet de bien définir l'attitude thérapeutique qui vise le choix de la taille du clou et nombre d'ostéotomies à réaliser mais qui reste approximative.(46)

En effet, la taille du canal médullaire est très variable d'un individu à l'autre notamment chez les enfants souffrant d'une fragilité osseuse avec une forme elliptique (52).

Les radiographies préopératoires ne permettent pas un calcul exact de la taille du canal médullaire. C'est probablement pour cette raison qu'on n'a pas trouvé dans les autres séries de la littérature des données qui s'intéressent à l'étude radiographique en pré opératoire des patients traités. C'est le cas de Gamal(44) et mazen(45).

Finidori *et al* (43) : ont utilisé l'enclouage télescopique de bailey et dubow on se basant sur des critères radiologiques chez des patients présentant une ostéogénèse imparfaite avant l'apparition de sévères déviations diaphysaires.

Tableau V : tableau comparatif des données de l'imagerie entre notre série et les différentes séries de la littérature.

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Taille du canal médullaire (mm)	4à10	Non précisé	Non précisé	Non précisé	7,67mm (4,7mm à 12 mm)
L'angle de courbure diaphysaire(°)	- 0° à 80° pour le fémur - 0° à 55° pour le tibia.	Non précisé	Non précisé	Non précisé	62° (0° à 126°)

V. LE TRAITEMENT :

1. Traitement médical :

Dans notre étude les enfants traités par biphosphonates on été inclus ce qui représente 4 patients, voire 33,3% des cas étudiés. Alors que chez BOUTAUD (46): 7 enfant soit 50% des cas ont reçu le même traitement.

Le pourcentage des patients ayant reçu un traitement médical dans notre série est expliqué par le niveau socio-économique bas de nos patients.

2. Traitement chirurgical :

Le but du traitement chirurgical est de conserver au maximum la fonction du membre atteint et de prévenir les déformations. La correction des déformations pré existantes des os longs et l'implantation du clou en intra médullaire est une technique actuellement disponible pour atteindre cet objectif(53,54).

Plusieurs innovations de la conception de l'appareil et/ou modification de la technique opératoire d'origine ont été développées (55, 56,57).

Sofield et millar (58) ont rapporté leurs techniques de fragmentation osseuse et de fixation par un clou ne permettant pas la croissance. Cet inconvénient a été surmonté grâce à l'introduction du clou télescopique de bailey et dubow extensible (36) qui présente aussi un problème de déconnexion fréquente de la pièce en T de la tige. Cela a été résolu avec la tige de sheffield (57) modifié par fassier et duval (59) qui visent à minimiser les dommages du périoste et de préserver la vascularisation périostée. Cependant cette technique n'est pas sans complications (60.61.56.62.63).

En 1987, grâce à métaizeau (37), l'idée d'un embrochage centromédullaire coulissant a été développée et introduite pour le traitement des fragilités osseuses.

Dans notre étude, nous avons utilisé le clou télescopique de bailey et dubow, ainsi que l'embrochage centromédullaire coulissant.

3. Chirurgie et traitement médical : (1)

Les bisphosphonates ont été introduits par F. Glorieux et leur utilisation s'est progressivement étendue. Ces traitements semblent efficaces diminuant les phénomènes algiques, facilitant la rééducation et le squelette devient moins ostéoporotique. Cependant les déformations plastiques et le nombre de fractures ne sont pas toujours réduits de façon significative.

Les biphosphonates ne diminuent pas de façon évidente le nombre d'indications opératoires mais les interventions orthopédiques ont été assez modifiées par l'introduction de ces traitements. Les os deviennent plus solides et il est parfois nécessaire de faire des forages en utilisant des mèches et un moteur alors que cela était rarement le cas avant.

Dans un squelette moins gracile, il est souvent possible de mettre des implants de diamètre légèrement supérieur à ceux utilisés antérieurement. Il n'y a pas de contre indication à faire des ostéotomies chez les patients traités et il n'y a pas de réels problèmes de consolidation. Cependant, plusieurs observations ont récemment rapporté que les patients traités avec de sévères surdosages entraînant une « ostéopétrose iatrogène » associant des anomalies de remodelage osseux et des zones de non consolidation.

Par ailleurs, on note que dans notre série les 4 patients traité par biphosphonates, ont présenté une difficulté au cours du déroulement de l'acte chirurgical car, le fut diaphysaire de l'os a été comblé et très étroit, Ce qui a nécessité un alésage progressif pour permettre la mise en place du clou télescopique ce qui n'était pas le cas chez les patients non traités par les biphosphonates.

4. L indication chirurgicale dans les fragilités osseuses:

L'incurvation des os longs chez les patients atteints de fragilité osseuse avec ou sans fracture représente la principale préoccupation des chirurgiens en traumatologie orthopédique pédiatrique tant que le traitement curatif de la pathologie reste insaisissable.

Les déformations des os long retentissant sur la mobilité et la croissance en longueur du membre font partie des indications à la chirurgie. (64, 65, 66, 67, 68,69)

Tiley et albright (70) conseillent de retarder l'enclouage intra médullaire que ça soit extensible ou non jusqu'à ce que l'enfant commence à se tenir debout. Dans leurs séries le clou télescopique a été utilisé à l'âge de 4 ans, cependant une intervention chirurgicale précoce peut être indiquée pour stabiliser les os longs afin d'optimiser la capacité fonctionnelle de la marche(70) .

RYOPPY ET AL (71) a mentionné que la stabilisation rapide des os concernés a été indiquée pour prévenir un arrêt de développement moteur causé par un cycle de fracture, d'immobilisation, et d'ostéoporose et de diminution de l'activité motrice en raison de la crainte de refracture .

Des résultats satisfaisants ont été rapportés par plusieurs auteurs (72, 73, ,71), qui recommandent une intervention chirurgicale dans la petite enfance que ça soit avec voie percutané ou bien par voie mini invasive, par des clous ne permettant pas l'élongation, des patients gravement atteints.

Ces auteurs estiment que les avantages de redressement et de stabilisation sont plus importants.

5. Matériel utilisé :

Nous utilisons dans notre service l'enclouage télescopique par le clou de bailey et duow au niveau du segment fémoral et l'embrochage télescopique pour le tibia car il est facilement réalisable et peu couteux, en plus le clou télescopique est plus délabrant au niveau de la cheville. De multiples broches de toute taille peuvent être utilisées facilement et leur longueur peut être ajustée, sans calcul antérieure par rapport au canal médullaire visualisé sous amplificateur de brillance. En outre, deux broches côte à côte sont mieux adaptées à un canal médullaire de forme elliptique (chotigavanichaya et al(52)).un autre avantage est que l'enclouage télescopique au niveau fémoral peut être réalisé en parallèle et en même temps opératoire.

La technique d'enclouage par le clou de bailey et dubow adoptée par notre service est utilisée aussi par finidori (1) dans le traitement chirurgical des ostéogénèses imparfaites.

Par contre cette technique n'est plus utilisée par les autres auteurs. Boutaud *et al* (46) utilisent la technique du tuteur endo medullaire de sofield associé à l'embrochage de métaizeau. Mazen *et al* (45) utilise la technique modifié de sofield et millar(45). Gamal(44) a traité ces patients pas la technique de sofield et millar(44).

Tableau VI: technique opératoire utilisée dans des différents séries étudiées:

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Nombre de segments	36	7	29	33	32
Technique utilisée	Technique de métazeau contre le tuteur endo-médullaire de sofield .	Clou télescopique de bailey dubow	La technique modifiée de sofield et millar	Les techniques chirurgicales d'insertion de clou de Sofield and Miller (1959) et Lang-Stevenson and Sharrard (1984) : clou centromédullaire télescopique (groupe1) vs le non télescopique (groupe2)	L'enclouage de Bailey et dubow avec embrochage télescopique de métazeau

La majorité des cas étudiés ont nécessité une Ostéotomie avec un taux de 83%.

Ces ostéotomies de réaxation ont nécessité plusieurs abords latéraux du fémur et antérieurs du tibia (B Boutaud *et al*)(46) ce qui est pratiqué aussi dans notre série alors qu'on peut aborder à minima selon ((LI et LEONG)(59)).

VI. Résultats postopératoires :

1. Complications :

Dans notre série, nous déplorons un cas de migration du clou télescopique, ce qui représente un problème commun dans l'enclouage centro-médullaire, quelque soit le type de clou utilisé.

Pour minimiser ce problème, le clou doit être placé au centre du canal médullaire, et la pièce en T doit être placée dans la moitié articulaire de l'épiphyse afin d'éviter cette migration(44).

Nous déplorons aussi un cas de démontage du clou télescopique, un cas de déformation du clou suite à une chute et un autre cas de migration du clou au niveau du grand trochanter.

Dans la série de B.BOUTAUD *et al* les complications étaient les suivantes: (46)

- 4 cas de refracture spontanée :
- Deux cas de migration de broche qui ont nécessité une ré-intervention ; avec un cas de gêne occasionné par une broche trop longue,
- un cas de pseudarthrose, et un raccourcissement par télescopage des fragments.
- Aucun défaut de coulissement et aucune infection n'a été noté. Toutes les complications en dehors de la pseudarthrose, sont apparues après l'âge de 5 ans.

Alors que dans la série de FINIDORI *et al* (43), il y avait une seule complication :

Il s'agit d'une déformation du clou après une chute ayant nécessité le changement de ce clou.

Dans la série de Gamal *et al* (44): Le pourcentage des complications liées à l'implant était de 28.6% pour le groupe 1 traité par clou télescopique / vs 68.4% pour le groupe 2 traité par un clou non télescopique. La migration du clou était deux fois plus fréquente dans le groupe 2, et les fractures avec détachement des clous ont été observées dans le groupe 1.

Le taux de survie sur 3 ans du clou télescopique était de 92.9% vs 68.4 pour le clou Centro médullaire.

MAZEN *et al* (45) a précisé que sur les 14 patients, 13 avaient besoin de révision (26 segments) ; ce qui est justifié par les complications rapportées dans leur série : 14 migrations de broche, 7 récurrences de déformation, 3 refractures et 0 cas d'infection, de complications neuro-vasculaire, de cal hypertrophique, ou de pseudarthrose.

Toutes les séries étudiées n'ont pas rapporté la survenue de la pseudarthrose mais, La pseudarthrose dans les fragilités osseuses n'est pas un phénomène rare (74, 61).

Agarwal et Joseph (74) a rencontré une pseudarthrose des os longs chez 18% des enfants atteints d'ostéogenèse imparfaite.

Les pseudarthroses peuvent se développer sur les sites d'ostéotomie qui est nécessaire pour corriger les déformations des os longs, ainsi 2 ou plusieurs ostéotomies sur un os peuvent mettre en péril l'approvisionnement en sang du segment intercalaire (74).

Dans notre étude, les révisions chirurgicales ont été effectuées sur une moyenne de deux ans.

Dans la littérature on a trouvé que la durée moyenne d'un clou télescopique est de 2 à 2,5 ans (36,60,75,61 ; 66, 73, 53, 71, 58, 76,57).

Tableau VII : Le taux de révision et le nombre de reintervention de tout les segments du membre confondu par rapport au autres séries de la littérature

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Nombre de segments déformés	36	7	29	33	32
Moyenne d'âge (ans)	4 (15 jours à 10 ans)	3,5 (2,5 à 6)	6 (3,5 à 8,5)	4,8 (groupe I) 5,2(groupe II)	9 (3 à 12)
La durée d'étude en année	8	20	5	5,6 (6à8)	3
sexe	4 filles et 10 garçons	3 garçon et 2 filles	8 garçons, 6 filles	Non préciser	7 garçons 5 filles
Le taux de révision ou bien le nombre de ré intervention(%)	75%	non précisé	88.2%pour le fémur 91.7 %pour le tibia	7.2 % pour groupe1 /vs 31.6% pour groupe2	40% des cas
L'intervalle entre les opérations tout segment du membre confondu	3.2ans	Non précisé	2 (1ans et 4 mois à 2ans et 11 mois).	3 ans	2 ans

2. Résultats post opératoires :

Dans notre série les résultats anatomo-radiologiques et fonctionnelles étaient satisfaisant vis-à-vis de l'état initial des patients traités ainsi nous avons trouvé que tous les patients ont eu une consolidation dans les délais.

Cinq patients soit 41,6% des cas ont pu avoir une marche autonome, quatre patients avaient une marche avec aide et trois patients ne marchent pas.

Tableau VIII : tableau comparatif des résultats post-opératoires.

Série	BOUTAUD (46)	FINIDORI (43)	MAZEN (45)	Gamal (44)	Service de traumatologie orthopédie pédiatrique de Fès
Nombre de cas	14	5	14	10	12
Nombre de segments	36	7	29	33	32.
Les résultats post-opératoires	-Pas de marche : 3cas. -Marche avec aide : 4 cas -Marche sans aide : 7cas	Tous les patients ont récupéré une mobilité articulaire normale, 4ont pu avoir une marche autonome.	La marche s'est améliorée chez 4 patients : - 2 types OI I. - 2 types OI IV.	Non précisé.	-5cas marchent sans aide - 4 cas marchent avec aide. -3 cas ne marchent pas.

Par ailleurs, on a trouvé un grand débat selon les résultats de chaque étude concernant le retentissement de l'enclouage centromédullaire, sur la croissance :

Porate et al (62) ont rapporté que la capacité de marche s'est améliorée chez 8 patients ; s'est aggravée chez 3 et elle est restée stationnaire chez 9 cas.

Luhmann et al (77) rapportent dans leur 20 ans d'expérience dans le traitement d'ostéogénèse imparfaite par des clous centromédullaires expansibles , 4 patients sur 12 qui ont été grabataire en préopératoire et qui on pu marcher avec degrés variables d'aide en post opératoire et il confirme que la détection de troubles de croissance en matière d'ostéogénèse imparfaite est très difficile est c'est non seulement du a la petite taille et le non alignement de l'os mais également à l'intervention elle même qui peut retentir sur la longueur de l'os concerné. (77)

Sofield and Miller ne rapportent aucun retentissement du clou centromédullaire sur la croissance.(58)

Harrison, Rankin, Luhmann et al (65) rapportent l'absence de retentissement sur la croissance après utilisation du clou de Bailey-Dubow.(65)

Dans cette étude aucun retentissement sur la croissance n'a été remarqué après l'utilisation du clou centromédullaire.

Finalement la possibilité de déambulation après la mise en place d'un clou télescopique au niveau des membres inférieurs reste discutable car aucun des essais randomisés n'a été effectué pour des raisons ethnique. Plusieurs auteurs (70, 56, 62,78) ont déclaré que le clou télescopique des jambes améliore la possibilité de marche, tandis que d'autres (79) n'ont trouvé aucune différence dans les capacités ultérieures de marche au cours de la croissance chez les patients qui ont bénéficiés d'un clou télescopique et ceux qui ont reçu une autre technique.

Engelbert *et al* (80) ont rapporté dans leurs série que dans les fragilités osseuses et surtout dans les ostéogénèses imparfaites de type III et IV, même si la marche n'est

pas atteinte, elle est souvent perdue dans la 2^{ème} décennie de la vie à cause des déformations spinaux progressives(80).

C'est pour cette raison que ne nous savons pas si les enfants de notre étude seront capables de marcher de la même manière comme ils le faisaient à l'époque de l'étude; surtout quand ils arriveront à l'adolescence.

Ainsi selon nos résultats, les avantages de la chirurgie des membres inférieures chez les patients atteints de fragilité osseuse sont la consolidation rapide, sans atrophie ou pseudarthrose, avec une meilleure mobilité post opératoire.

CONCLUSION

La meilleure prise en charge des patients atteints de fragilité osseuse a permis une réelle amélioration du pronostic fonctionnel grâce à la chirurgie, à la rééducation, associées des biphosphonates.

L'enclouage télescopique et embrochage télescopique centro-médullaire coulissant sont les deux méthodes de choix pour le traitement des déformations et la prévention des fractures dans les fragilités osseuses.

Il semble que l'embrochage centromédullaire soit intéressant dans la chirurgie précoce. Chez l'enfant de plus de 5 ans et jusqu' à la fin de la croissance, les deux méthodes peuvent être indiqués.

L'embrochage présente surtout un nombre plus important de complications qui nécessite une surveillance plus rigoureuse du positionnement des broches.

Pour l'enclouage, le problème de migration des pièces du clou original de bailey dubow semblant maintenant résolu par de récente modification, mais celui-ci reste le plus indiqué.

RESUME

RESUME

L'enclouage centromédullaire télescopique comme moyen thérapeutique permet une protection effective et prolongée chez l'enfant atteint d'une fragilité osseuse. Il corrige les déformations diaphysaire et réduit la fréquence des fractures. .

Dans ce travail nous rapportons l'expérience du service de Traumatologie-orthopédie Pédiatrique du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès concernant 12 malades présentant 32 sites déformés, durant une période Qui s'étale du 01/04/2009 au 30/06/2012.

L'âge moyen de nos malades était de 9 ans (3-12), nous avons colligé 10 cas d'ostéogénèses imparfaites, un cas de dysplasie fibreuse et un cas de rachitisme vitamino-résistant.

L'indication chirurgicale chez 3 patients a été posée suite à une fracture sur os pathologique ; et chez deux malades à l'âge de 3 ans pour un canal médullaire étroit et chez les autres dès l'âge précoce.

Nous avons utilisé des clous télescopiques de type bailey et dubow de pour les segments fémoraux, et des broches de métaizeau pour les segments tibiaux.

Le résultat fonctionnel chez les 12 malades au dernier examen a noté que sur les 9 malades non autonomes, deux ont commencé à marcher sans aide et trois avec aide.

Nous déplorons un cas de démontage, un cas de déformation du clou suite à une chute, un cas de migration de la pièce en T du clou et un cas de migration du clou au niveau du grand trochanter.

L'enclouage centromédullaire télescopique semble être le meilleur moyen thérapeutique pour le traitement des fragilités osseuses.

SUMMARY

Intramedullary nailing telescopic is a therapeutic means that allows effective and prolonged protection for kids affected with bone fragility. It corrects diaphyseal deformities and reduces the incidence of fractures. .

In this paper we report the experience of the Pediatric orthopedics traumatology department at University Hospital Hassan II of Fez, that concerns 12 patients with 32 sites deformed during the period that runs from 01/04/2009 to 30/06/2012.

The average age of patients into the experience was 9 years (3-12), we collected 10 cases of imperfect osteogenoses, one case with fibrous dysplasia and one other case of vitamin D-resistant rickets.

The surgical indication in 3 patients was made following a pathological bone fracture, and for two patients at the age of 3 because of a narrow spinal canal and also for the other kids from an early age.

We used telescopic nails of bailey and Dubow type for femoral segments, and pins metaizeau for tibial segments.

The functional outcome for the 12 patients at the last review noted that among the nine non-autonomous patients, two began to walk without help and three with help.

There was one case of disassembly, one case of nail deformation because of a fall, and another case of T-piece of nail migration at the greater trochanter.

The telescopic intramedullary nailing seems to be the best therapeutic means for the treatment of bone fragility.

ملخص

يعتبر التسمير التلسكوبي داخل العظام كأداة للتداوي بحماية فعالة و طويلة الأمد عند الطفل الذي يعاني من هشاشة العظام . فإنه يقوم التشوهات و يقلل من نسبة حدوث الكسور في هذه الوثيقة نقوم بكتابة تقرير حول التجربة داخل قسم العظام - الكسور للاطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس بخصوص اثنا عشر مريض يعانون من 32 موقع تشوه ، في الفترة الفاصلة بين 01/04/2009 و 30/06/2012

كان متوسط عمر المرضى لدينا 9 سنوات (3-12)، جمعا 10 حالات اوستيوجينيز غير مكتملة وهناك حالة من خلل التنسج الليفي وحالة واحدة من الكساح المقلوم للفيتامين ثم وضع المؤشر الجراحي ل 3 مرضى بعد كسر في العظام المرضية و لمرضى في سن 3 سنوات من أجل القناة العظمية الضيقة ، وفي حالات أخرى من سن مبكرة لقد استعملنا مسامير تلسكوبية من نوع بالي و دوبوي لعظام الفخذ و دبابيس مينيزو لعظام الساق و أشارت النتائج الوظيفية عند 12 مريضا في الفحص الأخير، أن من بين التسع مرضى الذين يحتاجون للمساعدة ، بدأ اثنان بالمشي بدون مساعدة و 3 مع المساعدة. كان هناك حالة واحدة من التفكك ، و حالة تشوه للمسامير نتيجة سقوط المريض حالة ازاحة للجزءات للمسامير و حالة ازاحة المسامير في الملور الكبير يبدو أن التسمير التلسكوبي داخل العظام هو أفضل وسيلة علاجية لهشاشة العظام

BIBLIOGRAPHIE

(1) *G. Finidori, V. Topouchian*

Hôpital Necker Enfants-Malades Service d'orthopédie pédiatrique Professeur Ch. Glorion. Paris

(2) Pierre MAROTEAUX ; <http://www.orpha.net>.

(3) Kempe CH, Silverman FN, Steele BF, Droegemuller W, Silver HK. The battered child syndrome. JAMA. 1984; 251: 3288-94.

(4) Glorieux FH, Pettifor JM, Jüpnér H, editors. Pediatric Bone : Biology and Diseases. San Diego: Academic Press; 2003. p. 401-63.

(5) Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. Lancet. 2004; 363: 1377-85.

(6). 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: 287.

(7). Wong RS, Follis FM, Shively BK, Wernly JA. Osteogenesis imperfecta and cardiovascular diseases. Ann Thorac Surg. 1995; 60: 1439-43.

(8). Favier R, Bronstein C, Forin V. Coagulation screening tests in 35 children with osteogenesis imperfecta. 8th International Conference on Osteogenesis Imperfecta. Annecy 1-3 Septembre 2002.

(9). Porsborg P, Astrup D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anesthesia. 1996; 51: 863-5.

- (10). Chines A, Petersen DJ, Schranck FW, Whyte MP. Hypercalciuria in children severely affected with osteogenesis imperfecta. *J Pediatr.* 1991; 119: 51-7.
- (11). Sawin PD, Menezes AH. Basilar invagination in osteogenesis imperfecta and related osteochondrodysplasia : medical and surgical management. *J Neurosurg.* 1997; 86: 950-60.
- (12). Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. *Acta Odontol Scand.* 2002; 60: 65-71.
- (13). Chapurlat RD, Meunier PJ. Fibrous dysplasia of bone. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000;14:385-98.
- (14). Sler M, Turcotte R, Doyon J. Dysplasie fibreuse. *Encycl Med Chir Paris*, 2001: Elsevier ; Appareil locomoteur, 14-740,8p.
- (15). Chapurlat RD, Delmas PD, Liens D, Meunier PJ . Long-term effects of intravenous pamidronate in fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 1997;12:1746-52.
- (16). Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV, Merino MJ, Friedman E, Spiegel AM. Activating mutations of the stimulatory G protein in the McCune-Albright syndrome. *N Engl J Med* 1991;325:1688-95.
- (17). Shenker A, Weinstein LS, Moran A, et al. Severe endocrine and nonendocrine manifestations of the McCune-Albright syndrome associated with activating mutations of stimulatory G protein GS. *J Pediatr* 1993;123:509-18.

- (18). Chanson Ph. Syndrome de McCune-Albright à l'âge adulte. In: N. Guérité, J. Leclère. Mises au point cliniques d'endocrinologie, nutrition et Métabolisme 2002. Franconville : Éditions de médecine pratique 2002:23-36.
- (19). Albright F, Butter AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females: report of five cases. *N Engl J Med* 1937;216:727-46.
- (20). Mastorakos G, Mitsiades NS, Doufas AG, Koutras DA. Hyperthyroidism in McCune-Albright syndrome with a review of thyroid abnormalities sixty years after the first report. *Thyroid* 1987;7:433-9.
- (21). Chanson P, Dib A, Visot A, Derome PJ . McCune-Albright syndrome and acromegaly : clinical studies and responses to treatment in five cases. *Eur J Endocrinol* 1994;131: 229-34.
- (22). Lee PA, Van Dop C, Migeon CJ. McCune-Albright syndrome. Long-term follow-up. *JAMA* 1986;256:2980-4.
- (23). Szendroi M, Rahoty P, Antal I, Kiss J. Fibrous dysplasia associated with intramuscular myxoma (Mazabraud's syndrome): a long-term follow-up of three cases. *J Cancer Res Clin Oncol* 1998;124:401-6.
- (24). Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer* 1994;73:1411- 24.

- (25). Collins MT, Chebli C, Jones J, et al. Renal phosphate wasting in fibrous dysplasia of bone is part of a generalized renal tubular dysfunction similar to that seen in tumor-induced osteomalacia. *J Bone Miner Res* 2001;16:806-13.
- (26). Marie PJ, de Pollak C, Chanson P, Lomri A. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activating Gs alpha mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia. *Am J Pathol* 1997;150:1059-69.
- (27). Bianco P, Kuznetsov SA, Riminucci M, Fisher LW, Spiegel AM, Robey PG. Reproduction of human fibrous dysplasia of bone in immunocompromised mice by transplanted mosaics of normal and Gsalpha-mutated skeletal progenitor cells. *J Clin Invest* 1998;101:1737-44.
- (28). Laredo JD, Champsaur P. Dysplasie fibreuse des os et dysplasie ostéofibreuse. In Laredo JD, Morvan G, Wybier M (eds), *Imagerie ostéo-articulaire*. Paris : Flammarion Médecine-Science 1998:288- 301.
- (29). Chapurlat RD, Hugueny P, Delmas PD, Meunier PJ. Treatment of fibrous dysplasia of bone with intravenous pamidronate: predictors of response to treatment and long-term effectiveness. *Bone* 2004;35:235-42.
- (30). Plotkin H, Rauch F, Zeitlin L, Munns C, Travers R, Glorieux FH. Effect of pamidronate treatment in children with polyostotic fibrous dysplasia of bone. *J Clin Endocrinol Metab* 2003;88:4569-75.

- (31). Corsi A, Collins MT, Riminucci M, et al. Osteomalacic and hyperparathyroid changes in fibrous dysplasia of bone: core biopsy studies and clinical correlations. *J Bone Miner Res* 2003;18:1235-46.
- (32). Chapurlat RD. Medical therapy in adults with fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 2006;21: P114-9.
- (33). Collins MT, Kushner H, Reynolds JC, et al. An instrument to measure skeletal burden and predict functional outcome in fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res* 2005;20:219-26.
- (34) patricia bonnin -fayet : chef clinique – assistants and al , Service de radiologie, hôpital Saint-Vincent de Paul, 74-82, avenue Denfert-Rochereau, 75014 Paris France.
- (35).Bailey RW, Dubow HI. Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. *Surg Forum*. 1963;14:455-458.
- (36) .Bailey RW, Dubow HI. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations
- (37) .Metaizeau JP. Sliding centro-medullary nailing. Application to the treatment of severe forms of osteogenesis imperfecta. *Chir Pediatr*. 1987;28(4-5):240-243.
- (38) .Middleton RW. Closed intramedullary rodding for osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Br*. 1984 Nov;66(5):652-655.

(39) Fassier F. Ostéogénèse imparfaite de l'enfant. Conférences d'enseignement 1999, pp.235-252. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT ; Expansion Scientifique Française, Paris 1999.

(40) Finidori G. Treatment of osteogenesis imperfecta in children. *Ann N Y Acad Sci.* 1988;543:167-169.

(41) Finidori G. Ostéogénèse imparfaite. Indications thérapeutiques chez l'enfant. In:Conférences d'enseignement 1988, pp.327-345. Cahier d'enseignement de la SOFCOT n°31. Paris, Expansion Scientifique Française, 1988. Nov;80(6):999-1004.

(42).Cole WG. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta. *Am J Med Genet.* 1993 Jan 15;45(2):270-274.

(43) Georges FINIDORI*, Stéphanie PANNIER, *SO.F.C.O.T. Réunion Annuelle, novembre 2004 © Masson, Paris, 2004* (Suppl. au no 6, *Rev. Chir. Orthop.* 2004, 90)

(44) Gamal EL-ADL, Mohamed A. KHALIL, Ahmed ENAN, Mohamed F. MOSTAFA, Mohamed R. EL-LAKKANY
From Mansoura University Hospital, Mansoura, Egypt(Acta Orthop. Belg., 2009, 75, 200-208)

(45) Mazen Abulsaad and al (*Int Orthop.* 2009 April; 33(2): 527-532.

Published online 2008 February 19. doi: [10.1007/s00264-008-0515-1](https://doi.org/10.1007/s00264-008-0515-1))

(46) B Boutaud , J-M . Laville , service de chirurgie infantile , CHD félix Guyon , 97405saint-Denis , la réunion . (*revue de chirurgie orthopédique* 2004, 90,304-311 .

(47) Véronique Forin, Unité pédiatrique de médecine physique et de réadaptation, Hôpital d'enfants Armand Trousseau, 26 avenue du Docteur Arnold Netter, 75012 Paris.

(48) P Michel van der Rest (Lyon) , Ecole Normale Supérieure de Lyon ;

(49) Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet. 1979, 16 : 101-16.

(50) P. Orcel, Service de rhumatologie B (pathologie osseuse et métabolique phosphocalcique) et Centre de référence national pour les maladies osseuses constitutionnelles, pôle appareil locomoteur, hôpital Lariboisière (AP-HP), 75475 Paris Cedex 10

(51) R. Chapurlat, 2 Inserm unité 831, université de Lyon et Centre de référence national pour la dysplasie fibreuse des os, pôle de l'appareil locomoteur, pavillon F, hôpital Édouard-Herriot, 69437 Lyon.

(52) .CHotigavanichayaC , JaDhavA, Bernstein RM,WATTS HG : Rod diameter prediction in patients with osteogenesis imperfect undergoing primary osteotomy. J pediatr ortho; 2001 , 21,515-518.

(53) Mulpuri K, Joseph B. Intramedullary rodding in osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop.2000;20:267-273. doi: 10.1097/00004694-200003000-00027. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]

(54) Herring JA (2002) Osteogenesis imperfecta. In: Tachdjian's Pediatric Orthopaedics, 3rd edn. Saunders, Philadelphia, pp 1717–1743.

(55-36) . Bailey WR, Dubow HI. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations and implications. Clin Orthop. 1981;159:157–170.[\[PubMed\]](#)

(56) . Joseph B, Rebello G, Chandra KB. The choice of intramedullary devices for the femur and the tibia in osteogenesis imperfecta. J Pediatr Orthop B. 2005;14(5):311–319. [\[PubMed\]](#)

(57) . Wilkinson JM, Scott BW, Clarke AM, Bell MJ. Surgical stabilisation of lower limbs in osteogenesis imperfecta using the Sheffield Telescopic Intramedullary Rod System. J Bone Joint Surg (Br)1998;80:999–1004. doi: 10.1302/0301-620X.80B6.8667. [\[PubMed\]](#) [\[Cross Ref\]](#)

(58) Sofield HA, Millar EA. Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of deformities of the long bones in children. J Bone Joint Surg Am. 1959;41:1371–1391.

(59) . Li YH, Chow W, Leong JC. The Sofield-Millar operation in osteogenesis imperfecta. A modified technique. J Bone Joint Surg Br. 2000;82(1):11–16. doi: 10.1302/0301-620X.82B1.9601. [\[PubMed\]](#)[\[Cross Ref\]](#)

(60). Cole WG. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta. Am J Med Genet.1993;45:270–274. doi: 10.1002/ajmg.1320450225. [\[PubMed\]](#) [\[Cross Ref\]](#)

(61) Gamble JG, Strudwick WJ, Rinsky LA, Bleck EE. Complications of intramedullary rods in osteogenesis: Bailey-Dubow rods versus non-elongating rods. *J Pediatr Orthop*. 1988;8:645-649. [\[PubMed\]](#)

(62) Porat S, Heller E, Seidman DS, Meyer S. Functional results of operation in osteogenesis imperfecta: elongating and nonelongating rods. *J Pediatr Orthop*. 1991;11:200-203. [\[PubMed\]](#)

(63) Zions LE, Ebramzadeh E, Stott NS. Complications in the use of the Bailey-Dubow extensible nail. *Clin Orthop*. 1998;348:186-195. [\[PubMed\]](#)

(64) Albright JA. Management overview of osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop* 1981 ; 156 : 80-87.

(65) 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.

(66) Lang-Stevenson AI, Sharrard WJ. Intramedullary rodding with Bailey-Dubow extensible rods in osteo genesis imperfecta. An interim report of results and complications. *J Bone Joint Surg* 1984 ; 66-B : 227-232.

(67) Millar EA. Observation on the surgical management of osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop* 1981 ; 159 : 154-156.

(68) Rodriguez RP, Bailey RW. Internal fixation of the femur in patients with osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop* 1981 ; 159 : 126-133.

(69) Zions LE, Ebramazadeh E, Stott NS. Complications in the use of Bailey-Dubow extensible nail. *Clin Orthop* 1998 ; 348 : 186-189.

(70) . Engelbert RH, Uiterwaal CS, Gerver WJ, Net JJ, Pruijs HE, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(5):772-778. doi: 10.1016/j.apmr.2003.08.085. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]

(71)] . Ryöppy S, Alberty A, Kaitila I. Early semiclosed stabilization in osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop.* 1987;7:139-144. [[PubMed](#)]

(72) . Cole WG. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta. *Am J Med Genet.*1993;45:270-274. doi: 10.1002/ajmg.1320450225. [[PubMed](#)] [[Cross Ref](#)]

(73) McHale KA, Tenuta JJ, Tosi LL, McKay DW. Percutaneous intramedullary rodding of long bone deformity in severe osteogenesis imperfecta. *Clin Orthop.* 1994;305:242-248. [[PubMed](#)]

(74) Agarwal V, Joseph B. Non-union in osteogenesis imperfecta. *J Pediatr Orthop B.* 2005;14(6):451-455. [[PubMed](#)]

(75) . Fassier F, Duval P (2001) New concept for telescoping rodding in osteogenesis imperfecta: preliminary results. Annual Meeting of Pediatric Orthopaedic Society of North America, Cancun, Mexico, p 101.

(76) Tiley F, Albright JA. Osteogenesis imperfecta: treatment by multiple osteotomy and intramedullary rod insertion: report on 13 patients. *J Bone Joint Surg Am.* 1973;55:701–713. [\[PubMed\]](#)

(77) 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.

(78) Wilkinson JM, Scott BW, Bell MJ. The prognosis for walking in osteogenesis imperfecta (letter to editor) *J Bone Joint Surg Br.* 1997;79(2):339. doi: 10.1302/0301-620X.79B2.7594. [\[PubMed\]](#)[\[Cross Ref\]](#)

(79) Daly K, Wisbeach A, Sanpera I, Fixsen JA. The prognosis for walking in osteogenesis imperfecta. *J Bone Joint Surg Br.* 1996;78:477–480. [\[PubMed\]](#)

(80) . Engelbert RH, Uiterwaal CS, Gerver WJ, Net JJ, Pruijs HE, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: impairment and disability. A prospective study with 4-year follow-up. *Arch Phys Med Rehabil.* 2004;85(5):772–778. doi: 10.1016/j.apmr.2003.08.085. [\[PubMed\]](#) [\[Cross Ref\]](#)