

Ostéosynthèses centro-médullaires palliatives chez l'enfant atteint d'ostéogénèse imparfaite

G. Finidori, V. Topouchian

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

1- Les buts de l'ostéosynthèse

- 1.1- L'enclouage télescopique centro-médullaire fémoral
- 1.2- L'enclouage fémoral télescopique à foyer fermé
- 1.3- L'enclouage télescopique tibial
- 1.4- L'enclouage télescopique huméral
- 1.5- Les embrochages centro-médullaires télescopiques
- 1.6- L'embrochage fémoral télescopique
- 1.7- L'embrochage tibial télescopique
- 1.8- L'embrochage huméral télescopique
- 1.9- L'embrochage télescopique des avant-bras

2- Méthodes et techniques opératoires

3- Problème techniques particuliers et généralités sur l'ostéosynthèse dans l'ostéogénèse imparfaite

4- Les indications thérapeutiques

5- Réinterventions après ostéosynthèse centro-médullaires

6- Complications septiques post-opératoires

7- Epiphysiodèses spontanées et iatrogènes

8- Chirurgie et bisphosphonates

9- Conclusions

Depuis les travaux de Sofield (9), l'intérêt de l'ostéosynthèse palliative chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite n'a pas été démentie. L'idée princeps d'aligner les diaphyses déformées et de les protéger par une ostéosynthèse centro-médullaire a été un apport fondamental. Toute synthèse osseuse segmentaire sur un squelette fragile reste contre-indiquée.

Le principe des ostéotomies multiples et de l'enclouage centro-médullaire 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. (1, 2)
- La progressive extension des techniques d'embrochage télescopique, en particulier suite aux travaux de Métaizeau sur l'embrochage centro-médullaire élastique et stable.(7)
- Enfin les derniers progrès résultent de l'extension des techniques d'enclouage à foyer fermé. (8)

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.

La vie associative (Association de l'Ostéogenèse Imparfaite) a aussi beaucoup contribué à une meilleure prise en charge de ces patients, de leur famille et représente un indispensable vecteur d'informations y compris pour le corps médical.

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.

1. 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. L'ostéogenèse imparfaite 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.

2. Méthodes et techniques opératoires

L'enclouage centro-médullaire 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 centro-médullaire 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 (10) 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.

2.1- L'enclouage télescopique centro-médullaire fémoral : (figures: 1 a,b et c, figure: 4 et figures: 6 a, b et c)



Figure 1a

Déformation fémorale avec une incurvation plastique progressive fémorale rendant difficile la verticalisation et source potentielle de fractures à répétition.



Figure 1b

Ce fémur a été réaligné et protégé par un enclouage télescopique techniquement satisfaisant avec une bonne valgisation de l'extrémité supérieure du fémur.

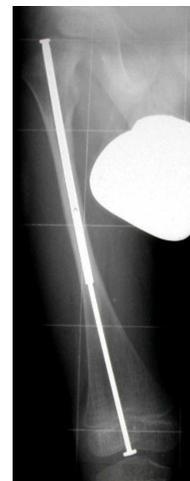


Figure 1c

La protection a été effective chez ce patient au fil de la croissance, avec une bonne expansion de l'implant de Bailey et Dubow

Figure 4

Mauvais enclouage télescopique du fémur laissant persister un col fémoral mal protégé, le clou a une position trop externe dans le grand trochanter. Les contraintes en varus restent importantes et le fémur se déforme progressivement ainsi que l'implant avec un risque fracturaire. Il sera nécessaire de refaire cet enclouage 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 centro-médullaire 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

Figure 6a

La survenue progressive d'une coxa vara est une complication fréquente, surtout si l'implant n'a pas été positionné correctement.

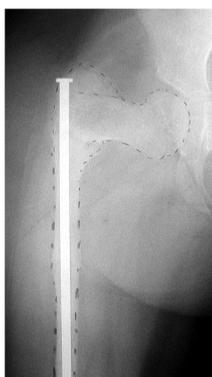


Figure 6b

Pour la correction des coxa vara, il est préférable de faire une ostéotomie assez basse au tiers supérieur de la diaphyse de façon à avoir un appui solide bicortical du clou sur le segment supérieur qui vient se bloquer sur le fragment distal pour éviter tout risque de récurrence du varus pendant la consolidation osseuse.

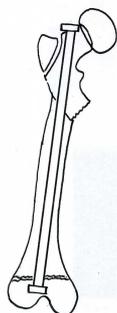


Figure 6c

Valgisation du col fémoral réalisée selon cette technique. Le remodelage osseux se fera rapidement et, chez l'enfant, ces ostéotomies ne posent pas de problème de consolidation.

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 post-opératoire sera assurée par un plâtre léger pelvi-pédiéux 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 post-opératoire, 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.

2.2- L'enclouage fémoral télescopique à foyer fermé : (figures: 2a,b et c)

Figure 2a

Incurvation progressive fémorale gauche avec fractures à répétition. Dans ces conditions, il n'est pas souhaitable de poursuivre le traitement orthopédique mais préférable de pallier la fragilité osseuse par une ostéosynthèse centro-médullaire.



Les conditions de traitement ayant évolué au fil des années, les formes graves étant moins fréquentes, les patients sont opérés avec une fragilité et des déformations diaphysaires moindres. Il devenait donc logique et possible d'envisager des interventions moins invasives.

François FASSIER (réf) a développé un clou centro-médullaire spécifique avec un matériel ancillaire permettant de réaliser un enclouage à foyer fermé. Depuis quatre ans, à l'hôpital des Enfants-Malades nous réalisons des enclouages à foyer fermé du fémur. Nous avons conservé l'implant original de Bailey et Dubow, ce matériel nous ayant paru fiable



Figure 2b
Il a été mis en place un clou télescopique en percutané chez ce patient. Pour réaligner convenablement le membre inférieur il a été nécessaire de faire une première ostéoclasie métaphysaire distale. On a pu utiliser l'ancienne fracture pour réaligner l'extrémité supérieure du fémur. Le col fémoral est bien valgusé et le clou a une position proximale tout à fait satisfaisante juste au bord externe de la tête fémorale.



Figure 2c
Les techniques d'enclouage à foyer fermé du fémur ont l'avantage d'être moins agressives, les suites post opératoires sont plus simples et ne laissent pas de cicatrices. Il faut, pour pouvoir les réaliser, opérer les patients suffisamment tôt avant la survenue d'importantes déformations obligeant à des abords chirurgicaux extensifs.

et pas trop onéreux. Un matériel spécifique a été développé pour permettre la pose à foyer fermé : un long foret 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 post-opératoires 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.

2.3- L'enclouage télescopique tibial :

Il est réalisé selon les mêmes principes. L'abord proximal est fait le plus souvent par une courte arthrotomie pour pouvoir commencer le forage suffisamment en arrière, presque au milieu de l'épiphyse généralement juste en avant de l'insertion du croisé antérieur. Comme pour le fémur il est important de réaliser un forage bien perpendiculaire à l'interligne fémoro-tibial. On peut, s'il existe un important genu recurvatum, chercher un effet de flexion en réalisant un forage oblique en arrière et en pratiquant une ostéotomie proximale.

Le péroné n'est en règle pas abordé mais simplement ostéoclasé. La fixation épiphysaire distale est plus délicate. Il est difficile de positionner correctement le clou que l'on met souvent trop en avant dans la tibio-tarsienne. Il faut passer par une large arthrotomie antéro-externe de la cheville, basculer l'astragale en dedans et en arrière. Une petite spatule concave fournie

avec le matériel ancillaire permet de faciliter les manœuvres de mise en place du clou et son passage dans la tibio-tarsienne. Le forage est habituellement fait avec le «mèche-guide» remplacé secondairement par le clou. Comme pour le fémur on évitera d'utiliser le clou (sur lequel on peut fixer une courte mèche) pour faire la préparation du canal médullaire et les passages intra-articulaires pour ne pas prendre le risque de déformer le cylindre de la partie femelle. Dans le matériel ancillaire il existe des mèches-guides qui ont un diamètre légèrement supérieur au clou de 2/10^{ième} de mm, ce qui facilite les mouvements d'introduction du clou. Ces mèche-guides sont beaucoup plus rigides que la partie femelle du clou et ne sont pas sujets à des déformations lors du forage ce qui permet d'avoir des trajets intra-osseux parfaitement rectilignes. On réduit ainsi le risque de blocage du système télescopique. La pièce en T est vissée et sertie sur la partie femelle qui est impactée dans l'épiphyse distale du tibia. Il est difficile de bien la positionner. Elle ne doit ni être trop en avant dans l'épiphyse ni trop haute près du cartilage de croissance, le mieux est sans doute de la mettre juste sous l'os sous chondral, au ras du cartilage articulaire. La partie mâle est impactée en haut dans l'épiphyse proximale. Les plans ligamentaires et la tibio-tarsienne sont suturés. Il est prudent de faire une aponévrotomie, au moins de la loge antéro-externe, si on a réalisé plusieurs ostéotomies et redressé une importante déformation de la diaphyse. L'immobilisation est confiée à un plâtre très léger cruro-pédieux qui sera conservé trois à quatre semaines. Il faut bien vérifier lors de l'immobilisation la rotation du squelette jambier et bien vérifier que l'on a pas induit d'instabilité de la tibio-tarsienne avec une subluxation de l'astragale dans la mortaise péronière.

2.4- L'enclouage télescopique huméral :

Il est sans particularité notable les principes restant toujours les mêmes. On prépare le membre supérieur en entier avec toute l'épaule. On utilise une petite bande d'Esmarch serrée avec prudence au tiers supérieur du bras qui facilite les abords distaux, une courte voie d'abord postérieure au coude (type voie de l'anconé) permet d'accéder à la zone conoïde et sur le condyle externe. Il faut être un tout petit peu en dehors de l'olécrâne et à sa fossette pour ne pas bloquer les mouvements d'extension du coude. Enfin, il est assez difficile de positionner correctement le clou et l'on induit souvent une déformation en cubitus varus. Les ostéotomies diaphysaires sont réalisées à la demande et il faut bien positionner le clou dans l'épiphyse proximale sous contrôle scopique par une petite contre incision, juste en avant de l'acromion.

La pièce mâle peut être indifféremment positionnée en haut ou en bas. L'immobilisation post-opératoire est limitée à un simple pansement type Mayo-Clinic en ayant soin d'éviter un défaut de rotation. L'enclouage télescopique huméral peut aussi être réalisé en percutané si les déformations ne sont pas trop importantes.

En dehors des enclouages fémoraux, tibiaux et huméraux, il n'y a pas d'indication aux enclouages télescopiques chez l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite. En particulier, aux avant-bras, le squelette ne se prête pas à la mise en place de ce type d'implant.

2.5- Les embrochages centro-médullaires télescopiques :

(7)

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.

2.6- L'embrochage fémoral télescopique : (figure: 3)

Figure 3
Exemple d'embrochage télescopique fémoral avec un bon amarrage épiphysaire qui a permis de protéger le fémur jusqu'en fin de croissance.



La première broche, un peu comme dans l'enclouage télescopique, est placée dans l'épiphyse distale en position médiane et recourbée pour avoir un effet d'amarrage. Cette première broche doit être remontée si possible dans le col jusque sous la tête fémorale. La deuxième broche est placée de haut en bas avec un amarrage dans le grand trochanter. Ces embrochages peuvent être faits à foyer fermé. Il est parfois nécessaire de faire de courts abords pour réaliser les ostéotomies nécessaires, en particulier pour bien valgisier l'extrémité supérieure du fémur.

2.7- L'embrochage tibial télescopique: (figures: 8 a et b)

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.



Figure 8a
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.



Figure 8b
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.

2.8- L'embrochage huméral télescopique : (figure: 9)



Figure 9

Exemple d'embrochage télescopique huméral. Comme pour le tibia, cette technique paraît plus simple et aussi efficace que la mise en place d'un clou télescopique. D'autre part, il est souvent possible de faire ces embrochages à foyer fermé ou avec des abords chirurgicaux très minimes. Si les amarrages épiphysaires sont correctement réalisés, la fragilité pourra être palliée de façon efficace avec la croissance.

La technique est aussi assez simple et efficace. La première broche a un amarrage distal, généralement dans le condyle externe, elle est poussée en haut impactée et recourbée dans la tête humérale par une petite voie d'abord juste en avant de l'acromion. L'impaction épiphysaire correcte des broches est très jusque sous l'épiphyse proximale. L'autre broche est importante de façon à ne pas gêner le jeu articulaire et à éviter le risque d'une migration secondaire. Comme pour toutes les synthèses les ostéotomies doivent permettre un alignement satisfaisant et il faut faire attention à ne pas induire une déviation en varus du coude et éviter comme lors des enclouages télescopiques d'induire des anomalies en rotation interne.

2.9- L'embrochage télescopique des avant-bras : (figure: 10 et figures: 11 a, b, c et d)

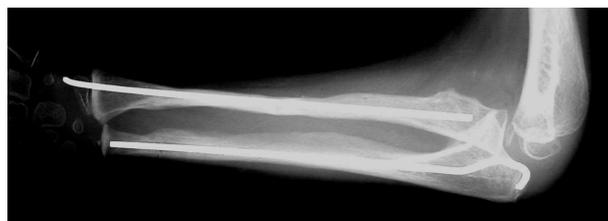


Figure 10

Exemple d'embrochage « télescopique » à l'avant bras. La petite taille des os de l'avant bras ne permet pas l'utilisation de clou télescopique. Le plus efficace est de réaliser des embrochages avec un effet télescopique. La broche radiale est amarrée dans l'épiphyse distale et la broche cubitale dans l'épiphyse proximale. Il est souvent utile de déformer un peu les broches, en particulier à l'extrémité supérieure du cubitus pour éviter leur migration.

Les déformations plastiques et/ou les fractures à répétition nécessitent souvent des réalignements avec ostéosynthèse. Les déformations sont souvent importantes et cette chirurgie n'est ni forcément facile ni sans risque de complication. Les clous télescopiques ne sont pas utilisables à l'avant-bras, la forme du radius ne se prête pas à un enclouage rectiligne et de toutes façons le diamètre des clous télescopiques est trop important pour permettre une synthèse du cubitus. La seule solution reste l'embrochage. Dans le cubitus, la broche doit être impactée dans l'olécrâne, il peut être utile de la déformer légèrement en zigzag à hauteur de la métaphyse proximale pour éviter tout risque de migration. La gracilité des os dans leur segment diaphysaire peut faire renoncer à un enclouage centro-médullaire. Il peut être plus simple de simplement dépériostéer les segments ostéotomisés sur une de leur face et de les maintenir apposés contre la broche en les fixant par des cerclages de fils résorbable et par la suture du périoste sur la broche. L'ossification secondaire inclura celle-ci progressivement dans la diaphyse. Des pseudarthroses cubitales s'associent parfois à une luxation de la tête radiale en particulier dans les



Figures 11a et 11b

Les déformations anti-brachiales dans l'ostéogenèse imparfaite peuvent être très importantes. Il faut essayer de ne pas les opérer trop tardivement.

formes avec cals hypertrophiques. Les mouvements de pronosupination entraînent un effet de came et une mobilité anormale dans la zone de pseudarthrose. Il est illusoire de synthésiser le cubitus et d'espérer d'obtenir sa consolidation sans se préoccuper de l'incongruence radio-humérale et il est souvent nécessaire de réséquer l'extrémité supérieure du radius luxé.

La synthèse radiale est difficile, il faut essayer d'incurver la broche pour conserver si possible une courbure pronatrice, cette broche doit être impactée dans l'épiphyse distale et remontée sous la tête radiale.

Chez les patients dont la maturation est terminée ou proche de l'être, il est possible et parfois plus simple de se contenter d'une synthèse solide du cubitus et de simplement réaliser des ostéotomies radiales sans synthèse.



Figure 11d

Chez ce patient, le résultat post-opératoire a été tout à fait satisfaisant.



Figure 11c

Chez ce patient, l'embrochage centro-médullaire a été réalisé uniquement dans les zones épiphysaires et métaphysaires, les diaphyses trop grêles sans canal médullaire ont été simplement ostéotomisées. Les segments ostéotomisés ont été synthésés sans les dévasculariser par cerclage contre les broches qui ont été placées en sous périoste. La consolidation a été obtenue sans difficulté.

3. Problèmes techniques particuliers et généralités sur l'ostéosynthèse dans l'ostéogenèse imparfaite

Cette chirurgie est particulière et la fragilité osseuse nécessite une technique adaptée. 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 manœuvres 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 ièmes à 30 ou 35/10 ièmes 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.

Nous n'avons pas l'expérience de la chirurgie d'allongement des membres. Dans les formes peu sévères d'O.I., avec l'amélioration de la trophicité osseuse obtenue, il sera peut être possible de réaliser des allongements sur clou centro-médullaire.

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. (figure:7)



Figure 7

La survenue d'une fracture cervicale sur une hanche protrusée est fréquente. Il ne faut pas chercher à synthésier le col fémoral sur ces hanches qui ont une mobilité réduite et sont souvent en attitude vicieuse. Il est préférable de laisser se constituer une pseudarthrose qui va permettre d'avoir une mobilité habituellement satisfaisante et indolore.

4. Les indications thérapeutiques : (3, 4, 5, 6)

Elles reposent d'abord sur une bonne information de la famille et du patient des principes du traitement et le rôle de l'association de l'ostéogenèse imparfaite 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 peut fournir 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'ostéogenèse imparfaite et aussi dans les formes avec cals hypertrophiques. Elles doivent être traitées 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.

5. 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 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.

6. 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 peut-être modifier cet état de chose.

7. Epiphysiodèses spontanées et iatrogènes

Dans les formes sévères d'O.I. les atteintes épiphysaires s'accompagnent parfois d'épiphysiodèses 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, elles n'ont été

observées dans notre expérience que dans des formes sévères, 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.

8. Chirurgie et bisphosphonates

Les bisphosphonates ont été introduits par F. Glorieu et leur utilisation s'est progressivement étendue. Ces traitements semblent efficaces diminuant les phénomènes algiques, facilitant la rééducation, le squelette devenant moins ostéoporotique. Cependant les déformations plastiques et le nombre de fractures ne sont pas toujours réduits de façon significative. Les bisphosphonates n'ont pas fait diminuer de façon évidente le nombre d'indications opératoires mais les interventions orthopédiques ont été assez modifiées par l'introduction de ces traitements. Les os sont plus solides, 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 nous n'avons en pas observé de réels problèmes de consolidation. Cependant plusieurs observations ont été récemment rapportées et nous avons eu l'occasion de traiter des patients avec de sévères surdosages entraînant une « ostéopétrose iatrogène » associant des anomalies de remodelage osseux et des zones de non consolidation.

9. Conclusions

La meilleure prise en charge des patients atteints d'ostéogenèse imparfaite a permis une réelle amélioration du pronostic fonctionnel grâce à la rééducation, à la chirurgie et actuellement l'utilisation des bisphosphonates. Dans les formes de gravité peu sévère (Sillence de type 1) les patients ont une bonne autonomie avec à la fin de la croissance une fragilité osseuse diminuée, ces sujets sont capables de mener une vie sociale, familiale et professionnelle normale ou en tout cas proche de la normalité.

Dans les formes les plus sévères, actuellement le pronostic vital n'est plus en jeu ou en tout cas moins menacé grâce aux traitements et en particulier par la prévention des graves cyphoscolioses et des troubles respiratoires associés. Reste que ces patients sont peu autonomes. Les troubles de croissance majeurs entraînent un sévère nanisme, les altérations articulaires, les déformations pelviennes avec d'importantes protrusions acétabulaires limitent leurs possibilités fonctionnelles et la pathologie dégénérative secondaire liée au vieillissement ajoute encore un facteur d'aggravation secondaire.

Les jeunes patients atteints d'ostéogenèse imparfaite ont des capacités intellectuelles normales, les difficultés physiques auxquelles ils sont confrontés les engagent souvent vers des compensations intellectuelles avec souvent de belles réussites personnelles et professionnelles qui sont aussi pour leur famille et pour les équipes soignantes une source de satisfaction et un encouragement à persister dans des efforts de soins et d'une prise en charge bien adaptée.

Références:

1. Bailey RW, Dubow HI. Studies of longitudinal bone growth resulting in an extensible nail. Surg Forum. 1963;14:455-458.
2. Bailey RW, Dubow HI. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations
3. Cole WG. Early surgical management of severe forms of osteogenesis imperfecta. Am J Med Genet. 1993 Jan 15;45(2):270-274.
4. Fassier F. Ostéogenèse imparfaite de l'enfant. Conférences d'enseignement 1999, pp.235-252. In : Cahiers d'enseignement de la SOFCOT ; Expansion Scientifique Française, Paris 1999.
5. Finidori G. Treatment of osteogenesis imperfecta in children. Ann N Y Acad Sci. 1988;543:167-169.
6. Finidori G. Ostéogenèse 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.
7. Metaizeau JP. Sliding centro-medullary nailing. Application to the treatment of severe forms of osteogenesis imperfecta. Chir Pediatr. 1987;28(4-5):240-243.
8. Middleton RW. Closed intramedullary rodding for osteogenesis imperfecta. J Bone Joint Surg Br. 1984 Nov;66(5):652-655.
9. Sofield HA and Miller EA. Fragmentation, realignment, and intramedullary rod fixation of the deformities of the long bone of children. A ten year approval. J Bone Joint Surg;42-A:1371;1959
10. Wilkinson JM, Scott BW, Clarke AM, Bell MJ. Surgical stabilisation of the lower limb in osteogenesis imperfecta using the Sheffield Telescopic Intramedullary Rod System. J Bone Joint Surg Br. 1998 Nov;80(6):999-1004.

Association de l'Ostéogenèse Imparfaite. BP 075. F 80082 AMIENS Cedex 2. France. www.aoi.asso.fr