

MINISTERE DE LA SANTE
REGION LORRAINE
ECOLE DE KINESITHERAPIE DE NANCY

O S T E O G E N E S E
I M P A R F A I T E

Attention
f r a g i l e !

Rapport de travail écrit personnel
présenté par Marc DOUTRELANT
étudiant en 3ème année de kinésithérapie
en vue de l'obtention du diplôme d'état
de masseur-kinésithérapeute
1992-1993

RESUME

Ce travail correspond à l'étude d'un cas d'ostéogenèse imparfaite.

S'agissant d'une maladie rare et mal connue du milieu kinésithérapique non spécialisé, nous nous attacherons à apporter les notions essentielles en vue de la prise en charge d'un enfant atteint de la maladie.

Nous étudierons donc les notions au travers de quelques rappels succincts anatomo-pathologiques et physio-pathologiques ainsi que des traitements possibles des affections caractérisant la maladie.

Enfin, nous ferons l'approche kinésithérapique de la maladie au travers d'une prise en charge de ce cas.

SOMMAIRE

page n°

RESUME

| | |
|--------------------------------------------------------------------------|----|
| 1. INTRODUCTION..... | 1 |
| 1.1. Présentation générale du cas Histoire du malade et de la maladie | |
| 1.2. Pose du problème | |
| 1.2.1. Aspects anatomo-pathologiques..... | 2 |
| 1.2.1.1. Aspects cliniques et radiologiques | |
| 1.2.1.2. Transmission..... | 3 |
| 1.2.1.3. Classification..... | 4 |
| 1.2.2. Aspects anatomo-physiologiques | |
| 1.3. Revue de la littérature et des traitements..... | 5 |
| 1.3.1. Modes thérapeutiques | |
| 1.3.2. Dépistage anténatal..... | 7 |
| 2. BILANS DE DEPART..... | 8 |
| 2.1. Résultats | |
| 2.1.1. Histoire de la maladie. Antécédents | |
| 2.1.2. Bilan morphologique et palpatoire | |
| 2.1.3. Bilan articulaire..... | 9 |
| 2.1.4. Bilan musculaire | |
| 2.1.5. Bilan neurologique et cardio-vasculaire..... | 10 |
| 2.1.6. Bilan respiratoire | |
| 2.1.7. Bilan radiologique | |
| 2.1.8. Bilan fonctionnel..... | 11 |
| 2.2. Conclusions de bilan | |
| 2.3. Objectifs de traitement..... | 12 |
| 3. PROPOSITIONS KINESITHERAPIQUES..... | 13 |
| 3.1. Propositions et justifications | |
| 3.2. Principes à respecter..... | 15 |
| 4. DESCRIPTION DES TECHNIQUES..... | 16 |
| 4.1. Manutention | |
| 4.2. Les techniques | |
| 4.2.1. La ventilation | |
| 4.2.2. La verticalisation..... | 17 |
| 4.2.3. L'entretien et le renforcement musculaire | |
| 4.2.4. La mobilisation articulaire..... | 18 |
| 4.2.5. Le travail des transferts et de la marche | |
| 5. BILAN DE FIN DE STAGE..... | 19 |
| 6. CONCLUSION..... | 20 |
| ANNEXES | |

1. INTRODUCTION

1.1. Présentation générale du cas.

Histoire du malade et de la maladie

Aurore est une jeune fille de 12 ans pour un poids de 24 kilos et une taille de 95 cm.

Elle a été admise au centre médico-scolaire pour cure d'amaigrissement en vue d'un traitement ultérieur de sa scoliose et pour sa scolarisation.

Aurore est atteinte de la maladie de Lobstein.

Elle a subi 64 fractures aux localisations multiples à partir de l'âge de 3 ans. Elle a bénéficié de plusieurs interventions chirurgicales pour enclouage. La marche était possible jusque l'âge de 7 ans avec déambulateur et suspendue depuis. Elle n'a pas de régime alimentaire particulier jusqu'à maintenant.

La maladie de Lobstein est une forme d'ostéogénèse imparfaite. Le terme d'ostéogénèse imparfaite regroupe un ensemble d'affections de gravité variable, génétiquement déterminées et dont la caractéristique principale est la fragilité osseuse entraînant des déformations du squelette et des fractures.

La recherche biochimique et génétique n'offre à l'heure actuelle pas de traitement. On a donc recours essentiellement aux traitements orthopédique, chirurgical et kinésithérapique. Enfin, la prise en charge de ces patients se doit d'être pluridisciplinaire en association avec les parents.

1.2. Pose du problème

1.2.1. Aspects anatomo-pathologiques

1.2.1.1. Aspects cliniques et radiologiques (2, 1)

Classiquement, on distingue deux grandes formes de maladie :

- Les formes précoces et sévères ou maladie de Porak et Durante.
- Les formes tardives et de gravité modérée ou maladie de Lobstein.

* La maladie de Porak et Durante

Les différentes formes d'ostéogenèse imparfaite regroupées sous ce nom sont découvertes à la naissance.

Selon la gravité, on retrouve une micromélie, les membres étant courts et déformés ; le thorax est plus ou moins étroit, le crâne volumineux et mou associé à une dysmorphie faciale. L'atteinte rachidienne est constante avec une plastispondylie.

La radiologie dévoile un squelette anormalement transparent, déminéralisé, les corticales sont minces, irrégulières voire absentes.

Le pronostic vital dans ces formes est souvent menacé par les infections respiratoires ou encore par les complications neurochirurgicales. Les troubles de croissance et la fragilité osseuse sont considérables.

* La maladie de Lobstein

La découverte de cette maladie est consécutive de fractures à répétition dues à des traumatismes minimes lors de l'acquisition de la marche parfois plus tardivement.

Elle se traduit par un retard de développement staturo-pondéral, une hyperlaxité ligamentaire ; le crâne est déformé. La radiologie dévoile selon la gravité une transparence osseuse plus ou moins importante et généralisée. Les diaphyses sont incurvées, le bassin présente souvent un enfoncement du fond du cotyle, le tronc est anormalement court et les vertèbres ont un aspect biconcave. Les sclérotiques fines et transparentes présentent une teinte bleutée caractéristique. Les dents jaunâtres et surtout translucides témoignent d'une dentinogénèse imparfaite. Enfin, la surdité exceptionnelle chez l'enfant peut apparaître chez l'adulte.

1.2.1.2. Transmission (4)

On distingue trois types de transmissions :

- la transmission autosomique dominante,
- la transmission autosomique récessive,
- la transmission par mutation génétique.

Le risque de transmission de la maladie est évidemment différent selon la forme de la transmission (cf. Annexe I. Fig.1, 2, 3).

La principale forme de transmission est la transmission dominante, la transmission récessive étant rare et s'observant surtout en cas de consanguinité parentale.

La mutation représente la transformation brusque d'un gène qui se produit dans les cellules reproductrices de l'un des parents et qui entraîne la maladie.

La maladie peut donc apparaître dans une famille normale.

1.2.1.3. Classification

L'expérience de nombreuses observations conduit rétrospectivement à admettre l'existence de plusieurs formes d'ostéogenèse imparfaite. La définition de ces formes s'appuie sur des éléments cliniques et radiologiques. Le Dr Sillence a établi la classification la plus communément admise selon le degré de gravité. Le Dr Maroteaux jugeant cette classification critiquable car ignorant certaines formes cliniques, établit une autre classification distinguant les formes à début anténatal et reconnues à la naissance, des formes dont le début est plus tardif (cf. Annexe II.).

1.2.2. ASPECTS ANATOMO-PHYSIOLOGIQUES

L'ostéogenèse imparfaite est secondaire à des modifications d'un des constituants de l'os : le collagène type I. Celui-ci est aussi un des principal constituant de la peau, des tendons, des ligaments, de la dentine, de la sclérotique de l'oeil.

Le collagène présente une structure hélicoïdale constituée de l'enroulement de trois chaînes moléculaires ; chaque chaîne du collagène I est génétiquement codée, ce qui explique le caractère héréditaire de la maladie (1).

L'étude de la maladie montre qu'il existe une anomalie de synthèse des fibres du collagène entraînant un défaut de réticulation d'où une fragilité osseuse importante.

Cette anomalie peut être consécutive de substitution ponctuelle d'un acide aminé.

1.3. REVUE DE LA LITTERATURE ET DES TRAITEMENTS

1.3.1. Modes thérapeutiques

* Traitements médicaux

Il n'existe pas de traitement médical curatif de l'ostéogenèse imparfaite.

* Traitements chirurgicaux

Le principe de cette intervention est de redresser les déformations osseuses et de pallier la fragilité en plaçant un tuteur centro-médullaire autorisant la croissance osseuse (1, 3).

L'enclouage télescopique centro-médullaire (E T C M) :

Le clou est constitué de deux parties mâle et femelle terminées à leur extrémité par une pièce en " T ", permettant l'amarrage épiphysaire et donc une expansion du clou à la croissance (cf. Annexe III. Fig.4).

L'enclouage fasciculé ou enclouage élastique stable (E E S) :

L'enclouage se fait selon deux broches introduites dans le canal médullaire et fixées l'une à l'épiphyse proximale, l'autre à l'épiphyse distale. Sous l'effet de la croissance, elles s'écartent mais gardent leur rôle de tuteur tant qu'elles se chevauchent sur une distance suffisante. Cette dernière technique est notamment utilisée chez le tout petit dont le squelette n'autorise pas la mise en place d'un clou, les canaux centro-médullaires étant trop étroits (cf. Annexe III. Fig.5).

L'arthrodèse vertébrale :

L'arthrodèse vertébrale aura pour but de pallier à la scoliose vertébrale. La technique choisie sera fonction du chirurgien.

* Traitements orthopédiques

Rappelons que dans l'ostéogenèse imparfaite, il n'y a pas de troubles de la consolidation osseuse.

Le traitement orthopédique en cas de fractures utilisera des appareils d'immobilisation légers et confortables qui devront permettre des remises en charges précoces et surtout des durées d'immobilisation très brèves pour éviter l'ostéoporose secondaire.

En pratique, on aura recours à de simples bandages ouatés et bandes velpeau tenues par de l'élastoplaste. Nous utiliserons également des attelles plastiques fixées par des velcros, ou les résines de synthèse permettant la réalisation d'appareils d'immobilisation stricte ou relative.

* Traitements fonctionnels

- Objectifs :

Les objectifs sont de préserver les fonctions respiratoires, de tonifier la musculature en vue d'obtenir ou de conserver la marche, d'éviter les déformations des membres, du thorax et du rachis, de stimuler l'ostéogénèse et éviter l'ostéoporose secondaire à l'immobilisation, enfin, d'améliorer l'indépendance, l'autonomie.

- Principes :

Les principes sont de tenir compte de la fragilité osseuse, de la fatigabilité de l'enfant, d'apporter douceur et assurance face à son

appréhension, enfin donner au maximum un côté ludique aux exercices demandés.

- Techniques :

Les techniques sont le travail respiratoire, le travail actif, la balnéothérapie, la verticalisation, enfin l'adaptation et les conseils d'hygiène de vie.

1.3.2 Dépistage anténatal (4)

Le diagnostic anténatal de l'ostéogénèse imparfaite est actuellement fondé essentiellement sur l'échographie. Celle-ci révèle la brièveté des os et leur incurvation ; un bilan radiographique complètera le diagnostic.

Le prélèvement des villosités choriales ou la ponction amniotique ne peuvent apporter une aide au diagnostic que lorsque l'anomalie précise du collagène a été mise en évidence dans la famille étudiée. La plupart du temps ceci n'a pu être possible de sorte que le recours à cette technologie reste à l'heure actuelle illusoire.

La Biologie moléculaire s'avère être en ce domaine la technique diagnostic d'avenir.

2. BILANS DE DEPART

2.1. Résultats

2.1.1. Histoire de la maladie. Antécédents

Ces informations sont recueillies dans le dossier médical.

Aurore est atteinte d'une forme sévère d'ostéogénèse imparfaite, victime de nombreuses fractures dès l'âge de 3 ans soit 64 fractures en localisations multiples : tibia, fémur, doigts, avant-bras, humérus et côtes.

Elle a subi 6 interventions chirurgicales pour enclouage télescopique bilatéral des fémurs, humérus et segments jambiers.

La marche fut conservée jusque l'âge de 7 ans avec déambulateur et cadre de marche, puis suspendue depuis.

La transmission de la maladie est due à une mutation génétique, ses parents ainsi que son frère étant bien portants.

2.1.2. Bilan morphologique et palpatoire

Aurore est une enfant de 24 kilos pour une taille de 95 cm.

Le cou est tassé, le tronc présente une déformation de la cage thoracique en tonneau. Le rachis est déformé selon une grosse scoliose cervico-dorsale droite et dorso-lombaire gauche avec effacement de la lordose lombaire en position assise. Nous retrouvons dans cette région un important pli cutané postérieur témoin d'une surcharge adipeuse.

Les pieds et chevilles sont normaux, les jambes et cuisses sont droites et présentent chacune en leur face externe une cicatrice allant de la cheville

au grand trochanter. La prise de périmètre et longueur des membres inférieurs : cf. Annexe IV. Tableau I, II.

Les humérus sont droits et présentent chacun une cicatrice face externe.

Les avant-bras sont déformés selon une incurvation dite en lame de sabre (cf. Annexe V. Fig.6).

Les doigts et mains sont normaux.

Enfin, nous retrouvons des signes de dentinogénèse imparfaite et les sclérotiques sont légèrement bleutées.

2.1.3 Bilan articulaire

Les mesures d'amplitude des membres inférieurs sont effectuées en passif. Les résultats sont donnés par les tableaux : cf. Annexe VI. Tableau III, IV.

La mobilité des rotules est subnormale ; notons qu'elles sont en position haute en raison des muscles droits antérieurs courts, la rotule droite présente une tendance à la subluxation externe. les genoux présentent de légers mouvements de latéralité interne et externe. Les amplitudes articulaires de chevilles sont normales.

Au niveau des membres supérieurs, nous ne notons pas de déficit hormis dans les mouvements de pronosupination, ceci en raison de l'incurvation osseuse des avant-bras.

2.1.4. Bilan musculaire

L'évaluation de la force musculaire est effectuée selon une échelle de 0 à 5, soit :

- 0 : absence de contraction
- 1 : traces palpables de contraction
- 2 : contraction entraînant un mouvement sans pesanteur
- 3 : contraction contre pesanteur
- 4 : contraction contre faible résistance
- 5 : contraction normale contre forte résistance

L'évaluation est effectuée sur les grands groupes musculaires par fonction. L'ensemble de la musculature est déficitaire, principalement celle des membres inférieurs. Nous coterons donc cette musculature à 3, voire 4 avec toutes les précautions nécessaires prises quant à l'opposition de résistance au mouvement.

2.1.5. Bilan neurologique et cardio-vasculaire

Pas de déficit à noter.

2.1.6. Bilan respiratoire

Ce bilan sera principalement axé sur l'examen fonctionnel respiratoire (cf. Annexe VII. Fig.7).

Les mesures d'ampliation thoracique : cf. Annexe VII. Tableau V.

2.1.7. Bilan radiologique

Les clichés réalisés sont des clichés des membres, de face et du rachis, de dos. Nous y observons la déminéralisation plus ou moins généralisée, les clous aux os longs, la déformation typique en "lame de

sabre" des avant-bras, enfin l'angulation de la scoliose (cf. Annexe VIII. Fig.8, 9, 10).

2.1.8. Bilan fonctionnel

La marche et la station debout sont impossibles. Les transferts nécessitent l'aide d'une tiers personne. Toutefois, les retournements ainsi que le passage de la position couchée à la position assise sont effectués seule.

La toilette nécessite une aide. Aurore est indépendante pour l'habillage, les repas et autres activités telle que l'écriture. Elle dispose des adaptations suivantes : un fauteuil roulant électrique, une table de verticalisation roulante et une pince pour attraper les objets à distance (cf. Annexe IX. Fig.11, 12).

2.2. Conclusions de bilan.

Nous notons donc d'après le bilan les différents points suivants :

- la surcharge pondérale,
- la diminution de la capacité vitale,
- la fragilité osseuse due à l'ostéopénie,
- la diminution de la force musculaire,
- le déficit fonctionnel à la fois au niveau des transferts, mais aussi et surtout par la perte de la marche,
- la déformation en scoliose du dos qui s'aggrave progressivement.

Nous en déduisons les objectifs de traitement à appliquer.

2.3. Objectifs de traitement

Les objectifs de traitements seront par ordre de priorité :

- Aider Aurore à perdre du poids.
- Développer sa capacité vitale.
- Stimuler l'ostéogénèse.
- Améliorer la force musculaire et entretenir les amplitudes articulaires.
- Apporter plus d'autonomie par l'enseignement des transferts et la récupération de la marche, au minimum en cannes à appui anti-brachial.
- Traiter la scoliose.

Le travail sur les deux mois à venir portera sur l'ensemble de ces précédents points, exceptés sur le traitement de la scoliose qui ne sera envisagé chirurgicalement que dans un an au mieux c'est à dire lorsque Aurore sera en fin de maturation osseuse.

En ce qui concerne la récupération de la marche, l'objectif se limitera à une marche soulagée en cadre de marche.

3. PROPOSITIONS KINESITHERAPIQUES

3.1. Propositions et justifications

Nous aiderons Aurore, dans l'initiative de perdre du poids, d'avantage par un soutien que par de réels exercices visant l'amaigrissement.

Afin de développer la capacité vitale respiratoire, nous travaillerons selon le mode de la ventilation dirigée et selon des exercices actifs stimulés par divers instruments.

La perte de poids et la récupération de la capacité vitale sont deux éléments importants étant donné leur caractère vital. En effet, ces deux éléments liés fragilisent Aurore face à une éventuelle infection.

Etant donné le caractère même de la maladie qui est la déminéralisation osseuse, nous lutterons contre le cercle vicieux de l'ostéopénie (cf. Annexe X. Fig.13). Pour ce faire, nous stimulerons le processus d'ostéogénèse par la mise en contrainte des éléments osseux, réalisée par la verticalisation.

Notons que la verticalisation entretient également le potentiel des muscles anti-gravidiques. Nous utiliserons dans ce dessein le plan de verticalisation qui outre l'avantage d'une mise en charge progressive, permet un éventuel travail concomitant des membres supérieurs ou autres.

La récupération et l'entretien musculaire des membres inférieurs est primordial pour le retour à la marche. Le renforcement des membres

supérieurs est également nécessaire en vue de l'utilisation des aides de marche. Le travail analytique des abdominaux pourra être associé au travail global entrepris par les exercices de ventilation. Nous utiliserons le travail actif libre, présentant l'avantage d'une technique douce et donc minimisant le risque de fracture. Puis nous utiliserons le travail actif contre résistance ; cette résistance peut prendre différentes formes telles que la charge directe ou le système poids-poulies. Enfin, nous travaillerons en balnéothérapie.

La balnéothérapie est une technique de choix aux vues des différents effets apportés par l'eau.

Tout d'abord, l'effet de sustentation : la poussée hydrostatique diminuant le poids du corps, le sujet immergé réalise des mouvements avec moins d'effort et plus d'amplitude. Cette poussée liée au degré d'immersion soulagera l'appui des membres inférieurs de façon inversement proportionnelle et donc permet une mise en charge progressive. Nous retrouvons donc un effet certain de stimulation de l'ostéogénèse mais aussi proprioceptif à la marche devenu possible.

Puis l'effet de résistance : plus le mouvement est rapide, plus l'eau lui oppose une résistance. Cet effet offre un double intérêt, soit augmente le travail musculaire mais aussi empêche les mouvements trop brusques facteurs de risque de fracture.

Enfin l'effet psychologique : l'eau chaude (36°) est relaxante et décontracturante. De plus, le bain est l'endroit où l'enfant atteint d'OI peut, plus que partout ailleurs, avoir une activité motrice libre et donc s'épanouir par le biais du jeu.

En ce qui concerne la marche, la balnéothérapie, de par les avantages physiques de l'immersion vus précédemment, s'avère être un compromis tout-à-fait intéressant avant d'entreprendre l'appui bipodal à sec. En complément de la balnéothérapie, nous utiliserons le cadre de marche.

3.2. Principes à respecter

Le grand principe est le respect de la fragilité osseuse. Ceci passe par la connaissance des techniques de manutention propre à l'ostéogenèse imparfaite (cf. 4.1). Les techniques employées devront être douces et respecter les réactions d'Aurore qui se connaît très bien. Il nous faudra donc avoir une attitude pondérée et sécurisante. Puis nous devons dans la posologie des exercices demandés, respecter la fatigabilité importante d'Aurore. Enfin, il nous faudra garder en mémoire que notre rééducation s'adresse à un enfant ; ceci impose de varier au maximum les exercices demandés tout en y associant un aspect ludique, d'éviter tout comportement de surprotection voire à l'inverse d'être parfois assez ferme.

4. DESCRIPTION DES TECHNIQUES

4.1. Manutention

La fragilité osseuse de l'enfant dicte des règles de conduite élémentaires pour la manipulation et plus particulièrement pour les transferts.

Pour prendre l'enfant, une main glisse sous le sacrum, l'avant-bras passant par l'entre-jambe. C'est cette main qui supportera la quasi totalité du poids de l'enfant. L'autre main la rejoint afin de former une palette de soutien, l'avant-bras et le bras soutenant le dos (cf. Annexe XI. Fig. 14, 15).

Lors de la manoeuvre, nous veillerons à ramener les bras de l'enfant en avant. Tout soulèvement de l'enfant par les bras, creux axillaires ou thorax sont à proscrire pour les transferts ou rehaussements sur table.

4.2. Les techniques

4.2.1. La ventilation

Nous enseignons la ventilation abdomino-diaphragmatique, de la prise de conscience à l'automatisation de cette dernière. Nous insisterons aux vues des résultats du bilan, sur le travail expiratoire. Nous rechercherons donc lors de cette phase, la descente des côtes ceci par des stimulations extéroceptives manuelles douces. Ce travail ventilatoire est complété par des exercices individuels sur Triflo et de façon plus ludique, nous demandons à Aurore de gonfler des ballons ou de "faire des bulles" au

bain. Enfin, nous effectuons un travail de détente de la cage thoracique notamment par des massages des inter-costaux.

4.2.2. La verticalisation

La verticalisation est effectuée sur le plan incliné avec sanglage au dessus du genoux et en abdominal (cf. Annexe X. Fig.16). L'inclinaison est d'environ 70°-80° (95% du poids du corps) ceci pour une durée la plus longue possible en fonction de la tolérance. Notons qu'il n'y a pas de troubles orthostatiques. La verticalisation est complétée pendant la scolarisation par le plan incliné roulant. Enfin, nous appliquons la verticalisation en piscine associée à un travail de la marche environ deux fois par semaine.

4.2.3. L'entretien et le renforcement musculaire

Le travail musculaire est effectué en deux temps, l'un analytique contre résistance manuelle dosée, l'autre plus global et individuel contre résistance par poids, haltères, système poids-poulies, ainsi qu'au tapis ou en balnéothérapie.

Tout d'abord, nous travaillons les membres inférieurs et leurs grands groupes musculaires par fonction soit principalement les releveurs de pied, fléchisseurs, extenseurs de genoux et abducteurs de hanche. Nous utilisons la poulie-thérapie en suspension (cf. Annexe XII. Fig.17, 18). Nous travaillons les membres supérieurs grâce aux haltères, aux lancés de ballon ou autres (cf. Annexe XIII. Fig.19). Puis, nous sollicitons sur une expiration profonde un travail classique des abdominaux ; les muscles

érecteurs et stabilisateurs du rachis sont renforcés par des exercices d'autograndissement. Enfin, nous sollicitons un travail musculaire général à travers des exercices de ponts, retournements etc... au tapis ou à travers divers jeux en piscine.

4.2.4. La mobilisation articulaire

Nous mobilisons de façon passive les articulations peu sollicitées comme les hanches ou présentant un déficit d'amplitude dû aux déformations squelettiques comme les articulations radio-cubitales. Nous chercherons plus à conserver les amplitudes qu'à les récupérer.

4.2.5. Le travail des transferts et de la marche

Le travail des transferts s'effectue dans un premier temps au tapis par des retournements, des passages des positions couchés à assis, de déplacements latéraux assis, etc... Puis, en collaboration avec les Ergothérapeutes, nous essayons de cibler les exercices en fonction des adaptations dont dispose Aurore.

Le cadre de marche : on utilise une culotte de soutien périnéal en tissu, de fabrication artisanale, maintenue au centre du cadre par l'intermédiaire de 4 sangles fixées sur chaque côté ; la présence d'une barre de soutien sur la partie antérieure du cadre permet à l'enfant de diriger l'appareil (cf. Annexe XIV. Fig.20).

Dans le cadre de marche, nous demandons en progression des transferts de poids avant, arrière et latéraux ; puis des appuis alternés unipodaux ; enfin, le déplacement par la marche du cadre, seule ou aidée.

Le 21 octobre 1992 est survenu une légère fracture de l'avant-bras gauche ayant nécessité une immobilisation par attelles en Dynacast. Cette fracture de par les douleurs qu'elle a entraîné mais aussi le retentissement psychologique sur Aurore, a compromis la progression du traitement fonctionnel soit principalement : un ralentissement du temps de verticalisation et un arrêt total des exercices en cadre de marche.

5. BILAN DE FIN DE STAGE

Le bilan de traitement est globalement positif : Aurore a perdu 1,5 kg (ceci est un résultat qui peut fluctuer d'une semaine à l'autre), sa capacité vitale a légèrement augmenté, les muscles se sont globalement renforcés, les amplitudes articulaires sont conservées. Cependant, les progrès sont très fragiles ; ils sont, en effet, intimement liés au comportement d'Aurore pendant et en dehors des séances de rééducation, et aux éventuels incidents tel que la fracture du 21 octobre. Cette fracture a entraîné une régression de l'acquisition de la marche essentiellement. Aurore bénéficiera début novembre d'une intervention chirurgicale pour enclouage.

6. CONCLUSION

Le traitement fonctionnel d'Aurore est un traitement de longue haleine ; les objectifs principaux en sont le retour à la marche et la préparation à l'intervention chirurgicale de la scoliose.

La période de traitement considérée s'inscrit dans une période clé de transition, tant physique que psychologique, entre l'enfance et l'adolescence. Ceci est sans aucun doute une période difficile de réaction d'Aurore face à sa maladie et aux traitements imposés. Ses parents et l'ensemble de l'équipe soignante devront être acteurs secondaires et complices d'Aurore afin qu'elle aborde au mieux cette période ; sachons être à l'écoute et répondre à ses questions.

La prise en charge d'un patient atteint d'ostéogenèse imparfaite ne réclame pas la connaissance de techniques particulières si ce n'est la manutention. Il faut également impérativement garder en mémoire les principes à respecter de cette prise en charge, le principal d'entre eux étant que nous ne pouvons apporter un traitement unique à un enfant lui-même unique.

BIBLIOGRAPHIE

1. FINIDORI, G.
Ostéogénèse Imparfaitte : indications thérapeutiques chez
l'enfant
Cahiers d'enseignement de la Sofcot 31/327-345, 1988
2. MAROTEAUX, P.
Désordre de la transparence osseuse
EMC 1400 23 B10
3. METAIZEAU, J-P.
L'embrochage centro-médullaire coulissant : application au
traitement des formes graves d'Ostéogénèse Imparfaitte
Chir. Pediat. 28/240-243, 1987
4. VERHAEGHE, P.
L'Ostéogénèse Imparfaitte en 1991
Association de l'Ostéogénèse Imparfaitte
76570 SAINTE AUSTREBERTHE
Conférence de l'assemblée générale annuelle le 5 septembre
1992. Paris.

A N N E X E S

TRANSMISSION

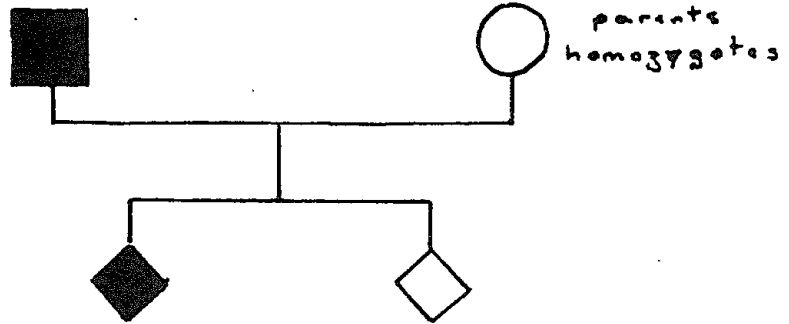
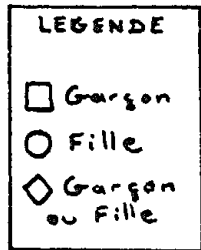


Figure 1 : Hérité autosomique dominante

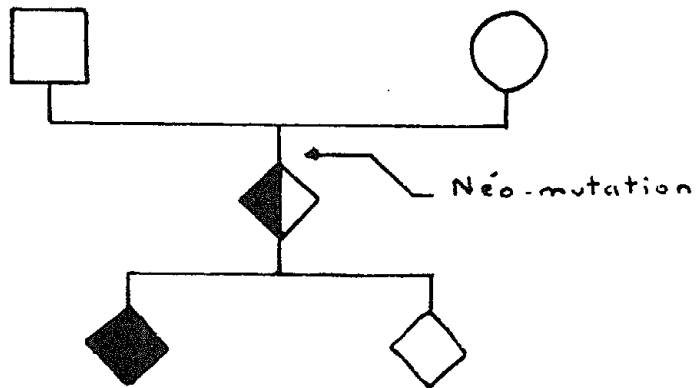


Figure 2 : Néo-mutation

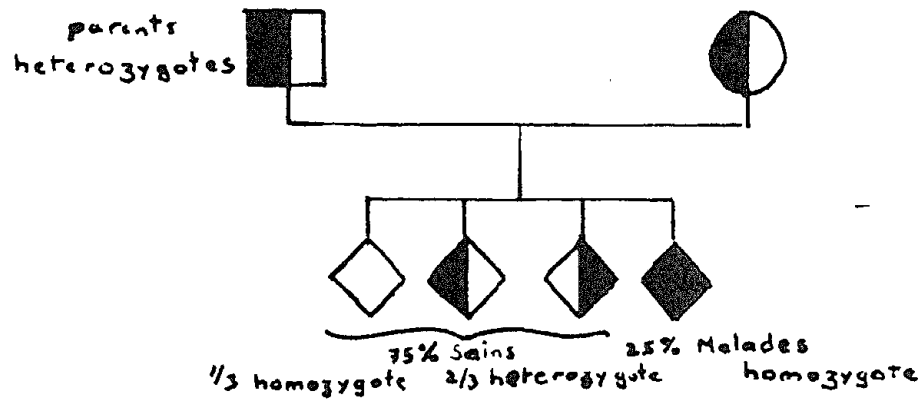


Figure 3 : Hérité autosomique récessive

CLASSIFICATION

Classification du docteur Silence :

Formes moins sévères

- Formes essentiellement fracturaires type I
- Formes à potentiel déformant modéré type IV

Formes plus sévères

- Formes progressivement déformantes type III
- Formes très sévères et létales type II

Classification du docteur Maroteaux :

Formes anténatales

- Formes létales
- Formes sévères
- Formes régressives

Formes tardives

- Formes modérées
- Formes généralisées sévères
- Formes localisées à atteinte rachidienne prédominante
- Formes avec cal osseux hypertrophique

TRAITEMENT CHIRURGICAL

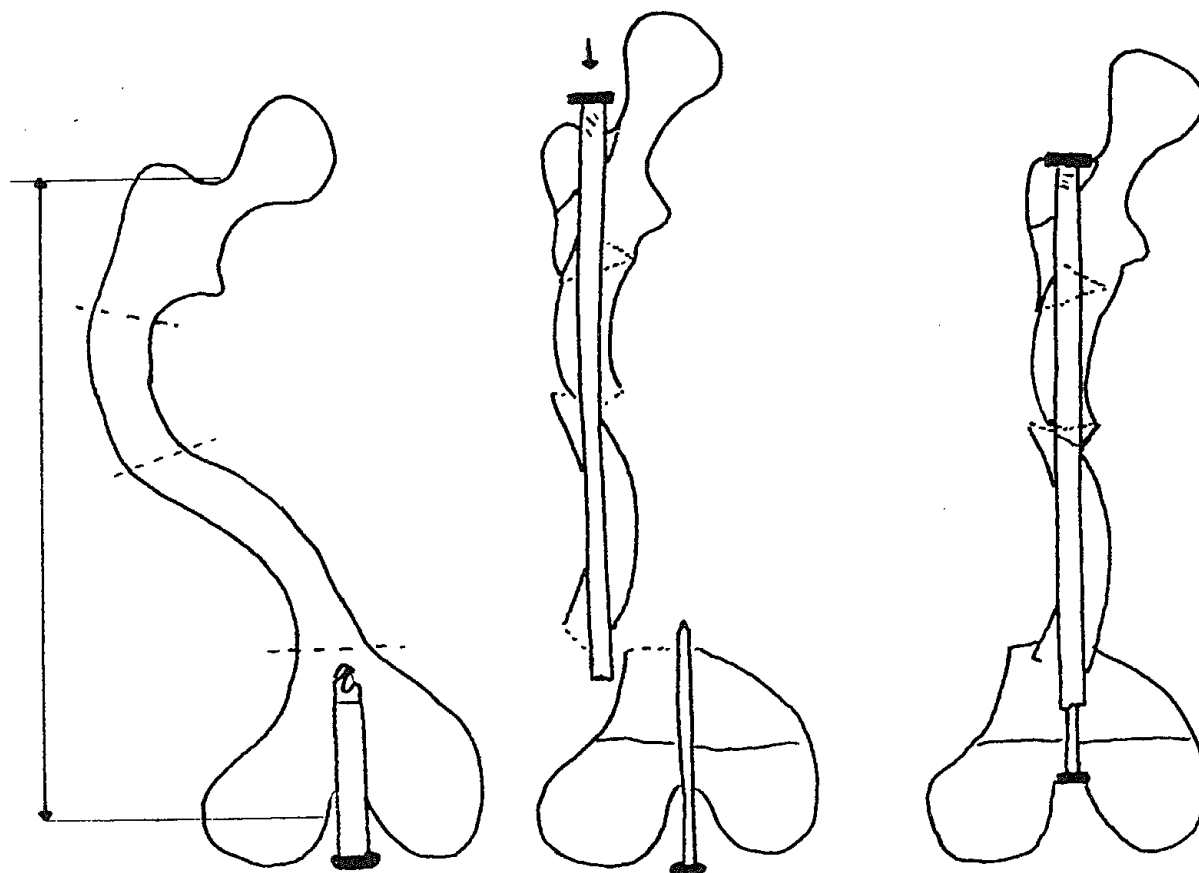


Figure 4 : Enclouage télescopique centro-médulaire

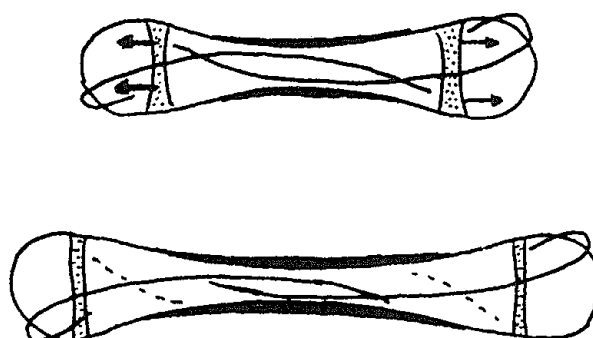


Figure 5 : Enclouage fasciculé ou enclouage élastique stable

BILAN MORPHOLOGIQUE

Tableau I : Périmètres des membres inférieurs

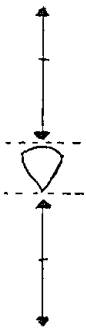
| | | Gauche | Droit |
|------------|------------------------------------------------------------------------------------|--------|-------|
| + 10 cm |  | 42 cm | 43 cm |
| + 5 cm | | 37 cm | 38 cm |
| Interligne | | 29 cm | 30 cm |
| - 5 cm | | 25 cm | 24 cm |
| - 10 cm | | 21 cm | 20 cm |

Tableau II : Longueurs des membres inférieurs
(mesure du grand trochanter à la malléole externe)

| | |
|-------------------------|-------|
| Membre inférieur gauche | 50 cm |
| Membre inférieur droit | 52 cm |

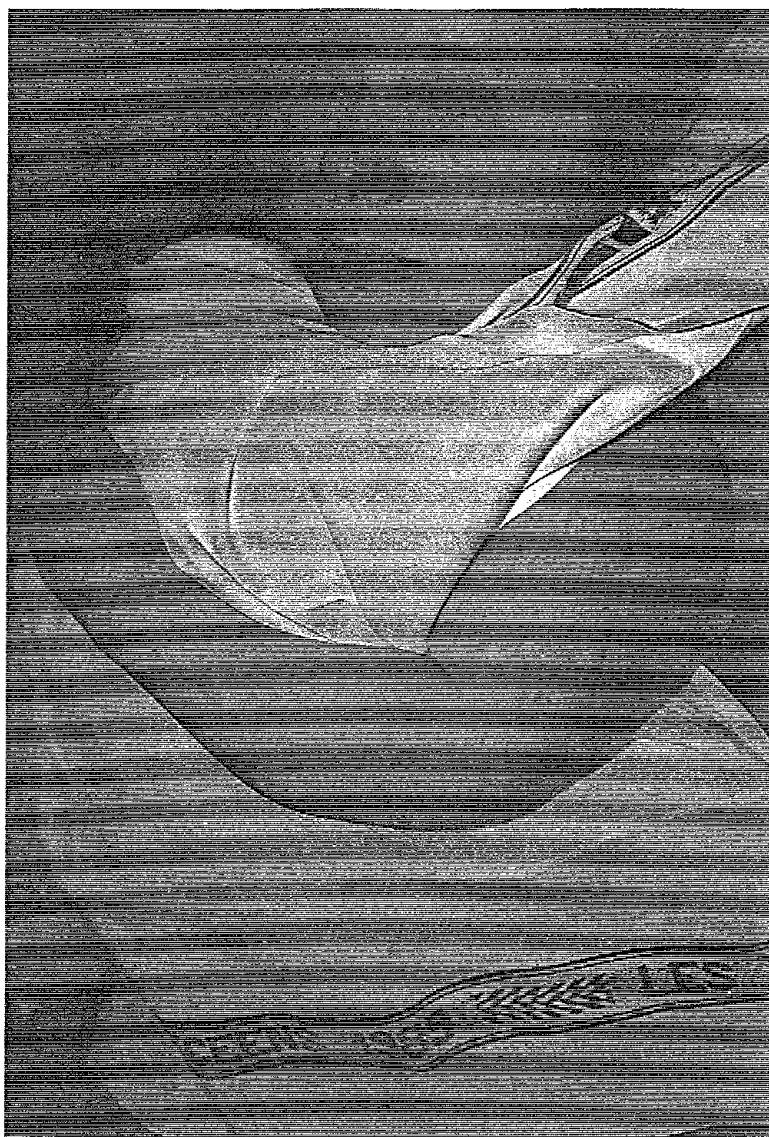


Figure 6 : Cicatrice de l'humérus et
Déformation "en lame de sabre" de l'avant-bras.

BILAN RADIOLOGIQUE

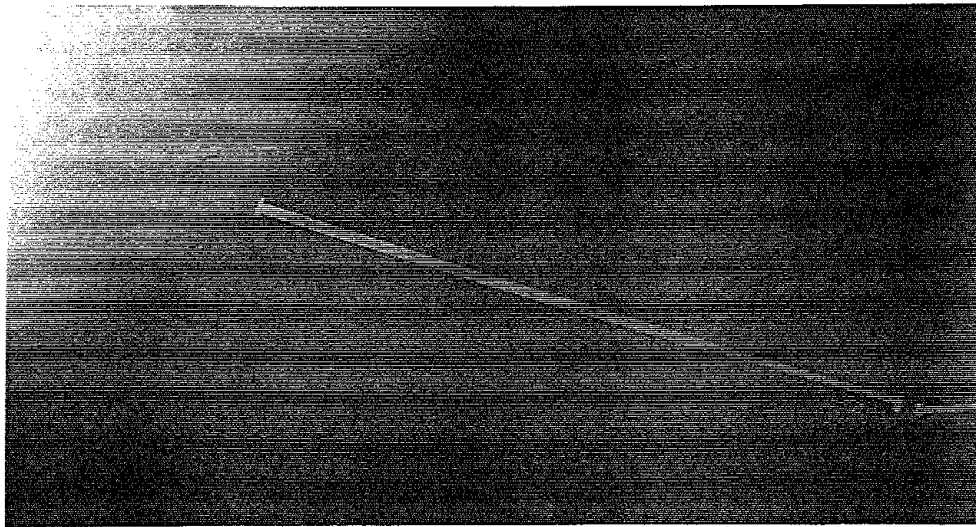


Figure 8 : Radiographie du fémur avec clou télescopique

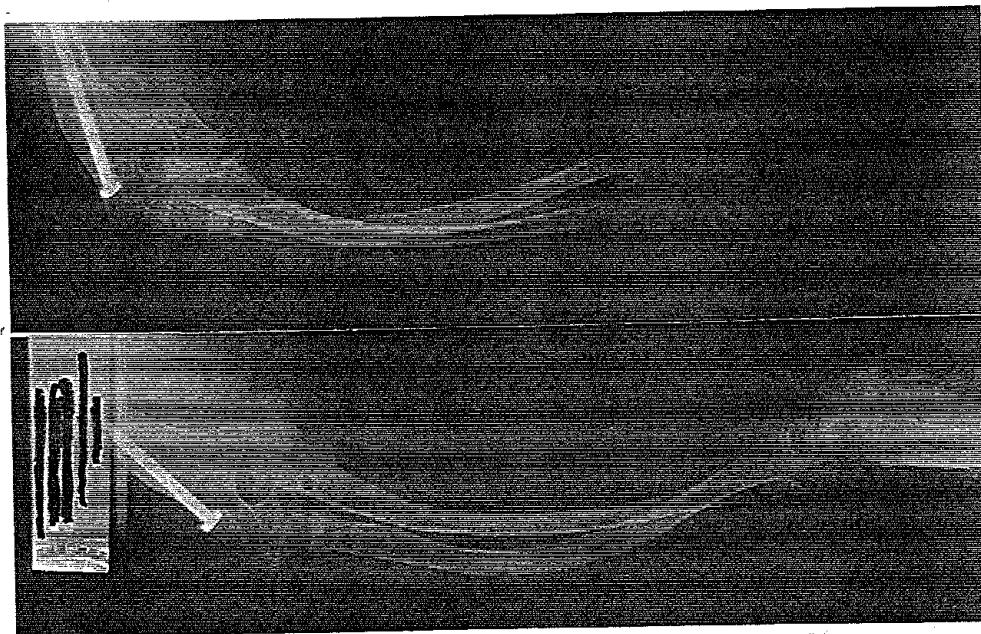


Figure 9 : Radiographie face et profil de l'avant-bras

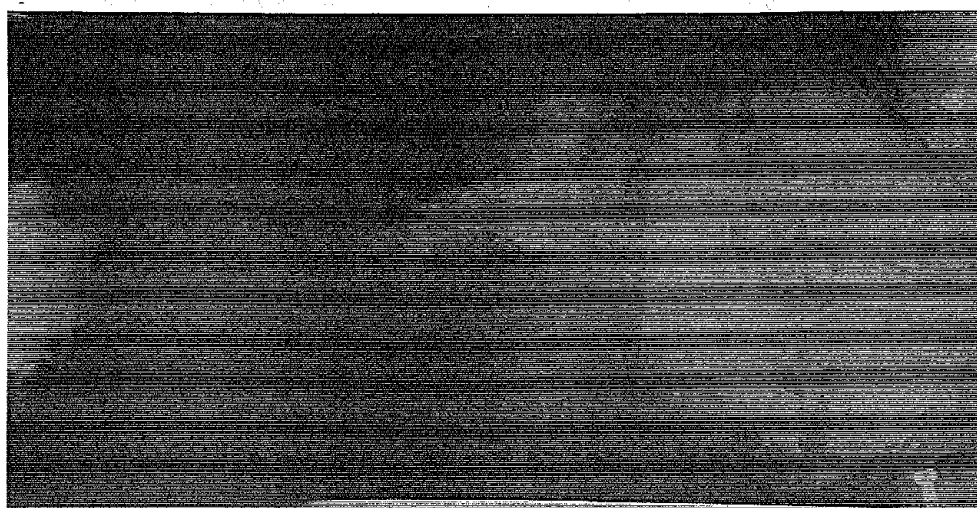


Figure 10 : Radiographie de face du tronc

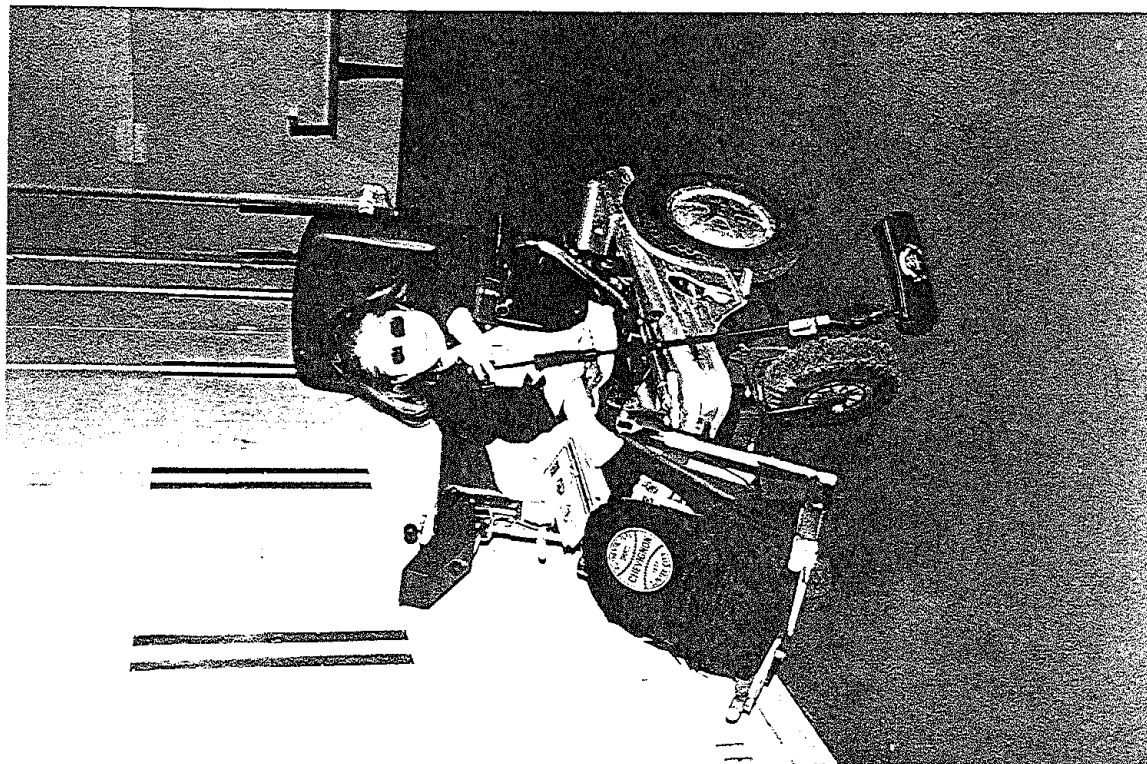


Figure 11 : Fauteuil roulant électrique et pince

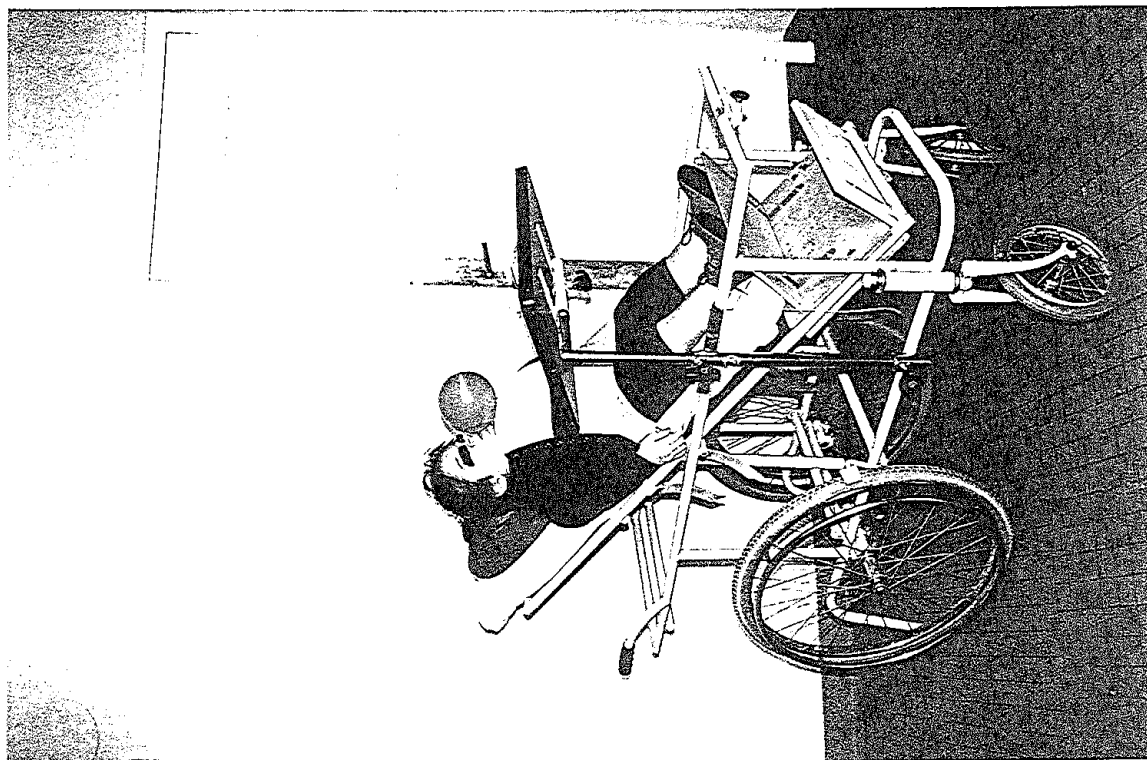


Figure 12 : Table de verticalisation roulante

Ostéopénie

Déformation osseuse



Fracture



Immobilisation

Hyperlaxité ligamentaire



Chute



Amyotrophie



Ostéopénie

Douleurs

Troubles proprioceptifs

Figure 13 : Cercle vicieux de l'ostéopénie



Figure 16 : Plan incliné de verticalisation

MANUTENTION

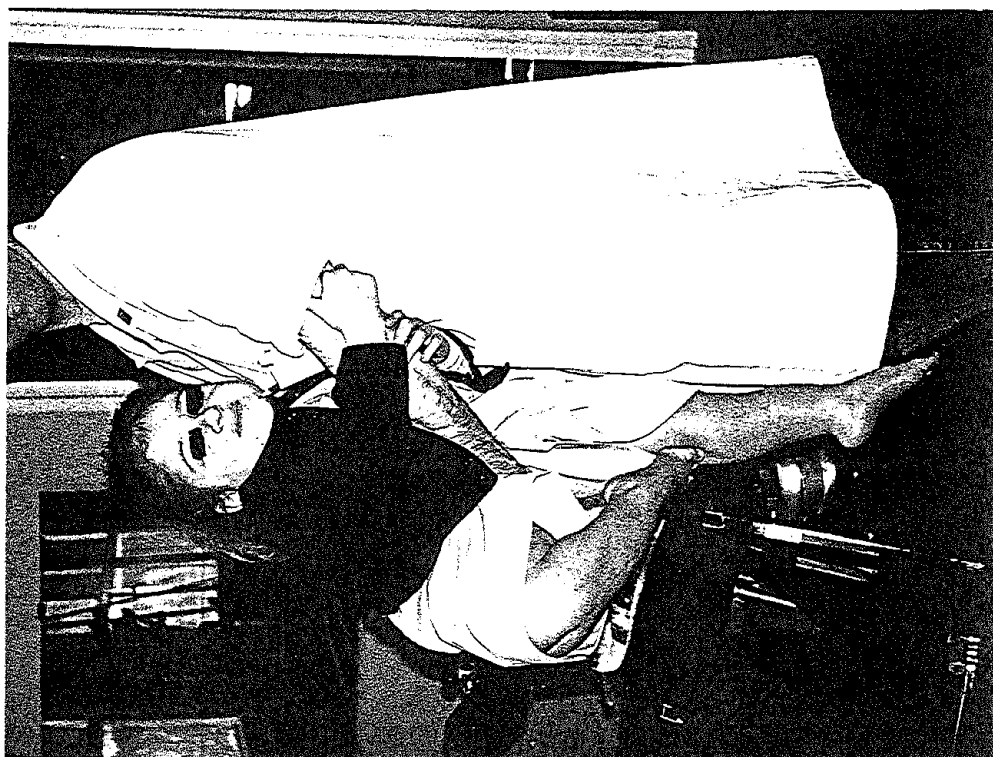


Figure 14 : Prise vue de face



Figure 15 : Prise vue de dos

RENFORCEMENT DES MEMBRES INFÉRIEURS

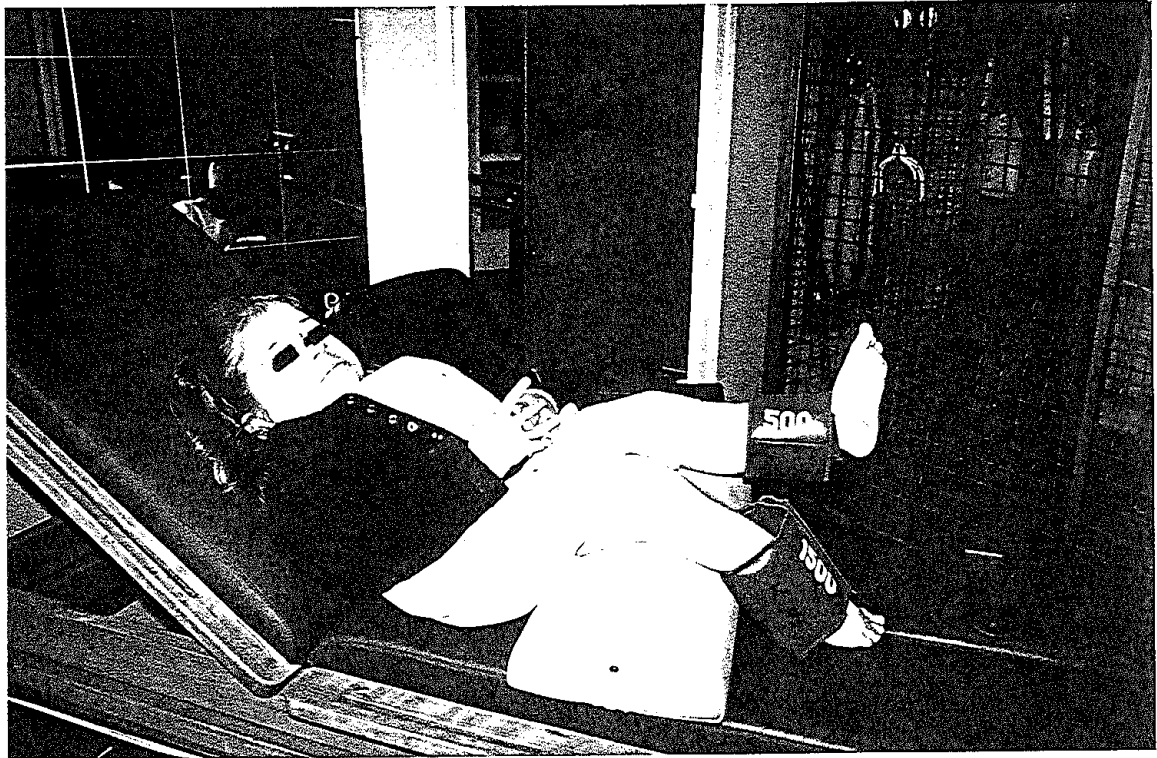


Figure 17 : Charge directe par poids (quadriceps)

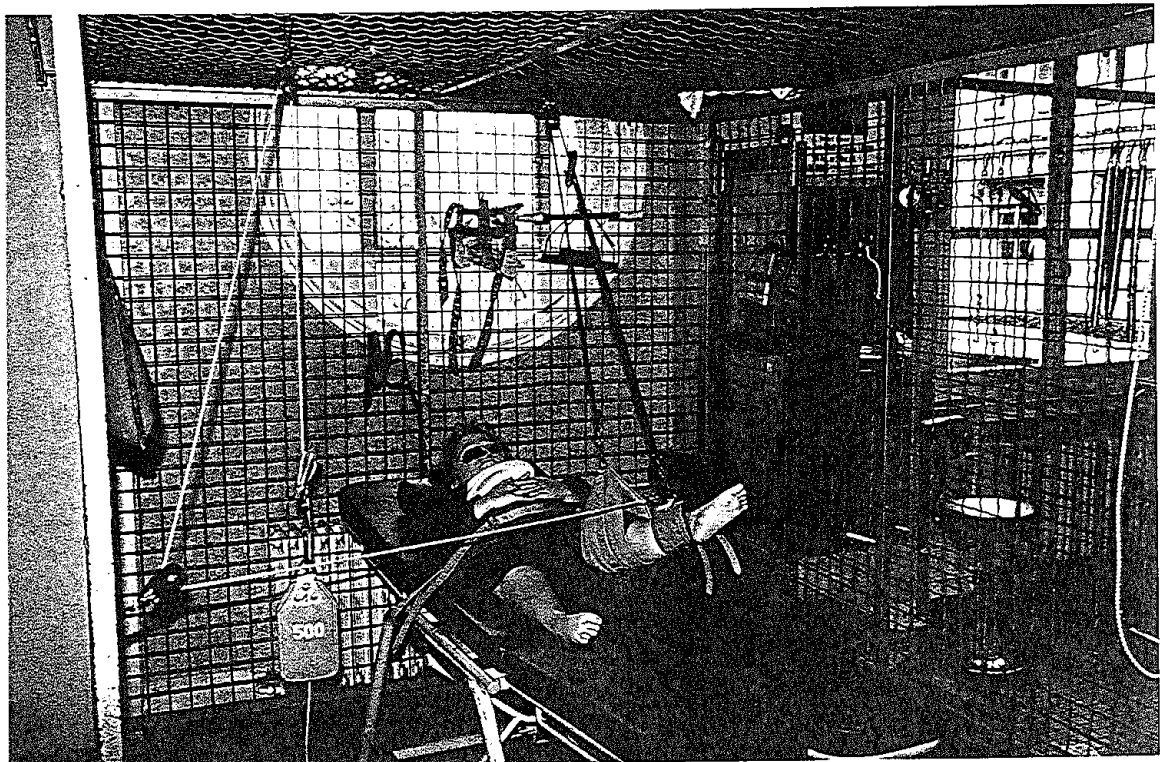


Figure 18 : Poulie-thérapie en suspension (abducteurs)

RENFORCEMENT DES MEMBRES SUPERIEURS

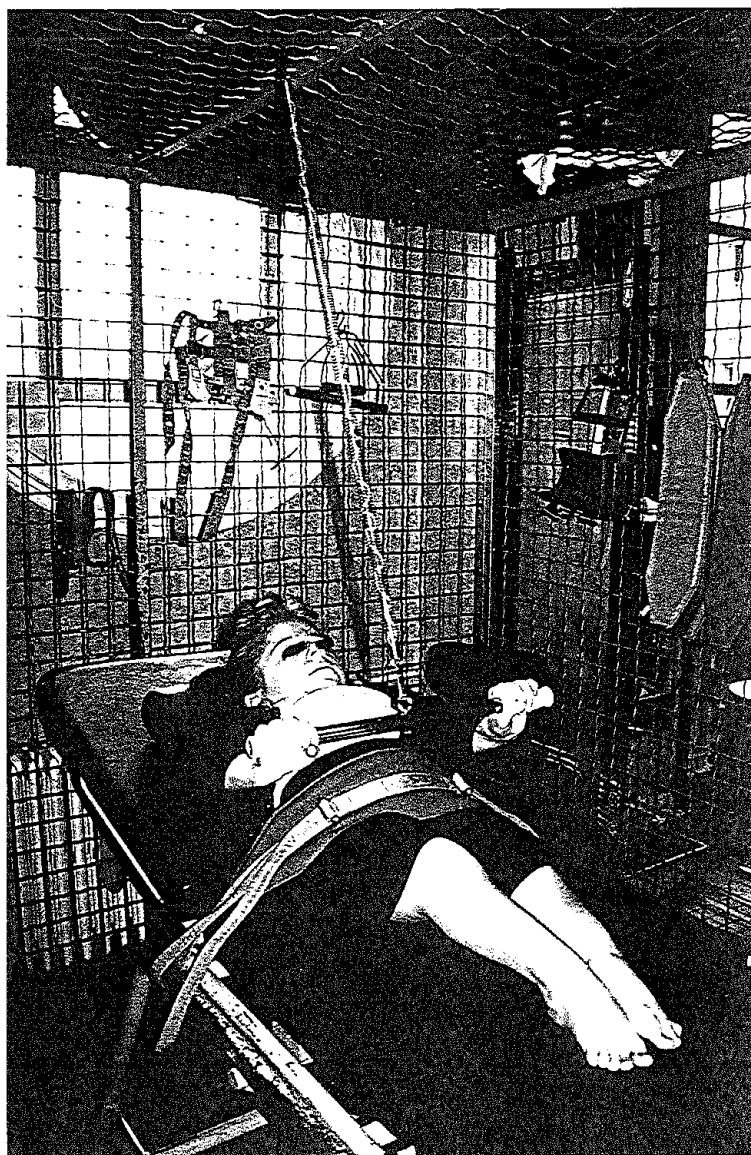


Figure 19 : Résistance par système de ressort (extenseurs d'épaules)

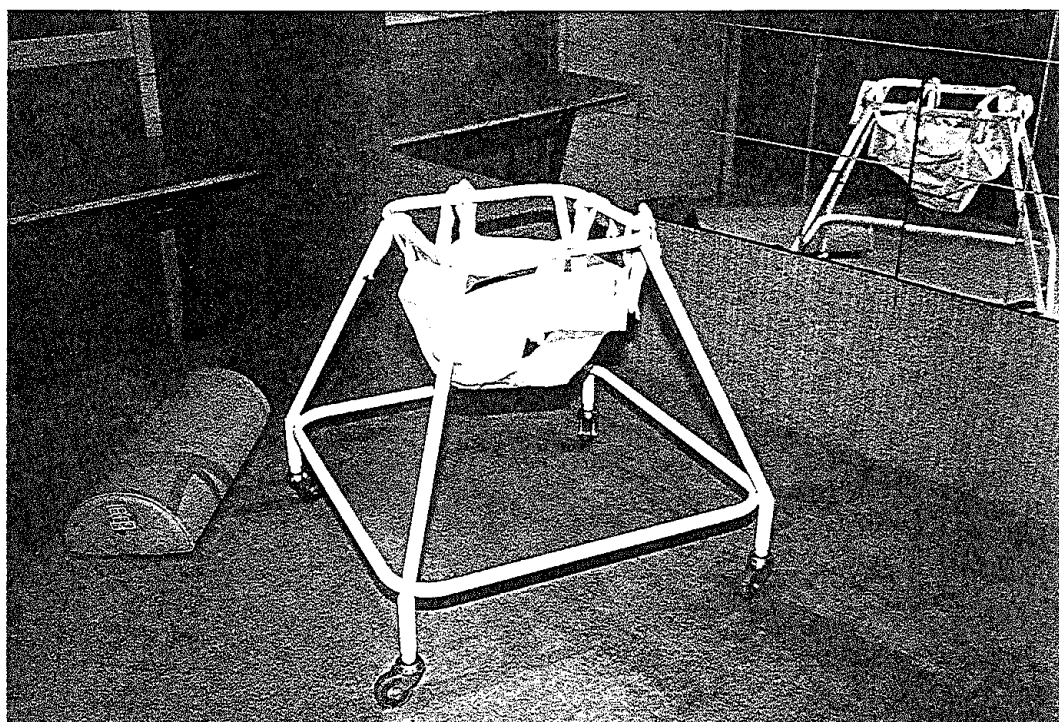


Figure 20 : Le cadre de marche