

La
Lettre
du
GEOP

Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique

Numéro 8 trimestriel



Avril

Prix de vente au n° : 50 F

1997

E D I T O

Il y a plus de cent ans, la neurofibromatose était décrite par Friedrich von Recklinghausen. Depuis quelques années seulement, on sait qu'elle est due à une anomalie portant sur le bras long du chromosome 17. Ce n'est pas une affection rare et bon nombre d'individus qui en sont porteurs, vivent normalement. Ils vivent sans même savoir ni qu'ils sont atteints, ni qu'ils peuvent transmettre la maladie à leur descendance.

Pour la plupart, la neurofibromatose n'est simplement qu'une façon d'être.

Pour quelques-uns, elle est une façon de mourir.

Il en est ainsi pour de nombreuses maladies dont les découvertes récentes nous ont montré qu'elles se nichaient depuis le jour de la naissance dans un petit coin des noyaux de nos cellules. Tapiées et silencieuses mais toujours en éveil, elles attendent le premier moment où la garde est restée trop basse pour faire d'un être bien-portant un malade pour qui le mot « demain » n'aura plus jamais le même sens qu'aujourd'hui.

Parce que la joie de vivre de l'individu tient en partie à ce qu'il ne connaît pas très précisément sa destinée. Serait-il juste de la lui ternir en lui faisant savoir dès son enfance qu'il a un petit défaut dans le chromosome truc ou machin ?

Le même petit défaut que celui de l'oncle Hector enlevé à l'affection des siens alors qu'il n'avait pas atteint la quarantaine et que celui du cousin Marcel qui a bien du mal à marcher pour aller aux champs alors qu'il n'a pas fêté ses 25 ans.

Soyons rassurés.

Les Références Médicales Opposables, les fameuses R.M.O., devenues maintenant les Reversements Médicaux Obligatoires, empêcheront les médecins d'effectuer tous ces dépistages qui seraient beaucoup trop onéreux pour la société et aussi pour eux-mêmes.

Et l'individu pourra ainsi garder toute sa joie de vivre.

J.C. POULIQUEN
Ancien Président du GEOP



Bureau du Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP)

Président : A. DIMEGLIO
1^{er} Vice-Président : H. BRACQ
2^e Vice-Président : J.Ph. CAHIZAC
Secrétaire Général : J.M. CLAVERT
Secrétaire adjoint : Ch. GLORION
Trésorier : D. MOLIÉES
Membres : J. BÉCARD, J. CATON, J. de BILLY,
P. LEBARBIER, G.F. PENNECOT

Éditeur : EXPANSION SCIENTIFIQUE PUBLICATIONS
15, rue Saint-Benoît - 75278 PARIS CEDEX 06
Directeur de la Publication : Pierre BERGÉALD

ISSN : 1266-7612
N° d'ordre : 0631

Comité de rédaction de « La Lettre du GEOP »

Rédacteur en chef : J.C. POULIQUEN (Paris)

Rédacteurs en chef-adjoints : Membres :
J. CATON (Lyon) C. BRONFEN (Cognac) M. CHARPUS (Rennes)
G.F. PENNECOT (Paris) J.L. CEQUIN (Pointe-à-Pître) S. GUILIARD
B. DE COURTYRON CHARLES (Nantes)
(Tours) J. LANGAIS (Paris)
B. DE BILLY (Besançon)

Dépôt légal : 2^e trimestre 1997
Commission paritaire des Publications et Agences de presse : 76174
Imprimerie de Champagne - 52020 Langres

QUI ÉTAIT-IL ?

Friedrich von RECKLINGHAUSEN

(1833-1910)

J.M. Leminor, J.M. Clavert (Strasbourg)

Friedrich Daniel von RECKLINGHAUSEN est né le 2 décembre 1833 à Gütersloh en Westphalie (Allemagne). Dans sa ville natale, un musée d'histoire de la médecine réunit de nombreux documents sur sa vie. A partir de 1852, il mène ses études de médecine à Bonn, Würzburg et Berlin. Il soutient sa thèse de *Pyæmia rheumatis*, et est promu docteur en médecine à Berlin en 1855. RECKLINGHAUSEN réalise alors, comme cela était la tradition à l'époque, un voyage académique en Europe, notamment à Vienne, Rome et Paris.

L'élève et l'assistant de VIRCHOW

En 1858, à son retour de voyage, RECKLINGHAUSEN est nommé Assistant à l'Institut d'Anatomie Pathologique de Berlin, que dirige alors l'illustre Professeur Rudolph Ludwig Karl VIRCHOW (1812-1902) et il occupera ce poste de 1858 à 1861.

En 1865, il est nommé Professeur d'Anatomie Pathologique à Koenigsberg où il reste moins d'un an, et de 1865 à 1872, il occupe la Chaire d'Anatomie Pathologique de Würzburg.

L'exceptionnelle carrière à Strasbourg

En 1872, après l'annexion de l'Alsace, les autorités allemandes organisent à Strasbourg une nouvelle université de grande envergure, la *Kaiser-Wilhelms Universität*. L'anatomie y est scindée en deux chaires et deux instituts spécifiques : l'une pour l'anatomie normale, l'autre pour l'anatomie pathologique. La chaire d'anatomie pathologique et la direction de l'Institut de Pathologie, *Pathologische Institut*, sont confiées au Professeur RECKLINGHAUSEN. La chaire d'anatomie normale et la direction de l'Institut d'Anatomie, *Anatomische Institut*, sont confiées à l'aussi illustre Professeur W. WALDEYER (1836-1921).

Cette nomination à Strasbourg présente un caractère politique, mais l'acceptation de RECKLINGHAUSEN, alors âgé de 38 ans, repose notamment sur le passé prestigieux de l'anatomie pathologique strasbourgeoise (J.F. Lobstein 1777-1835 avait obtenu la première chaire en 1819), sur les très importantes collections morphologiques, et sur la richesse du matériel cadavérique. RECKLINGHAUSEN est à l'origine de la construction du nouveau bâtiment abritant les deux instituts d'anatomie, inauguré en 1877, et toujours utilisé aujourd'hui.



Fig. 1. - Friedrich Daniel von RECKLINGHAUSEN (1833-1910)

Le musée de l'Institut de Pathologie, dirigé par F. von RECKLINGHAUSEN se développe considérablement. Le catalogue des préparations d'anatomie pathologique comprend 8329 numéros en 1918. Le premier volume tenu par RECKLINGHAUSEN comporte 3511 numéros.

Friedrich von RECKLINGHAUSEN aura aussi une grande influence dans l'Université dont il sera trois fois recteur et trois fois doyen.

Il meurt à Strasbourg le 25 août 1910. Il est enterré à l'ancien cimetière de la Robertus près de l'église protestante où son monument funéraire est toujours conservé, et où repose aussi sa femme Marie née Jacobson (1846-1918).

Le successeur de RECKLINGHAUSEN dans la chaire d'anatomie pathologique strasbourgeoise sera de 1906 à 1916, le professeur Hans CHIARI (1851-1916), élève du célèbre Karl von ROKITANSKY (1804-1878) à Vienne; son nom restera notamment attaché à la malformation d'Arnold-Chiari, et à la maladie de Budd-Chiari. De 1916 à 1918, la chaire sera confiée à J.G. MOENCKEBERG (1877-1925). En 1919, après le retour de l'Alsace à la France, la faculté de médecine est réorganisée sous l'autorité du Doyen Georges Welsch et le Professeur Pierre MASSON (1880-1959) sera nommé titulaire de la chaire.

L'œuvre de RECKLINGHAUSEN

Les premiers travaux de RECKLINGHAUSEN à Berlin portant sur le système lymphatique *Die lymphgefäße und ihre Beziehung zum Bindegewebe* (1862); son



Fig. 2. - Titre de la publication originale de la neurofibromatose parue en 1882.

nom restera attaché aux fins vaisseaux lymphatiques du tissu conjonctif ou « canaux de RECKLINGHAUSEN ». Il travaille alors aussi sur l'inflammation et la pyémie.

Mais ses travaux majeurs ont été réalisés à Strasbourg où il reste en poste 38 ans, même si ceux-ci ont été édités principalement à Berlin ou Heidelberg. Il privilégie volontiers la morphologie macroscopique.

En 1882, il publie la première description de la neurofibromatose générale, baptisée depuis « maladie de RECKLINGHAUSEN » : *Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuronen*, à l'occasion du vingt-cinquième anniversaire de l'Institut de Virchow à Berlin.

En 1889, il décrit le premier de manière cohérente l'hémochromatose primitive idiopathique : *Ueber Haemochromatose, ou « maladie de von RECKLINGHAUSEN-APPELBAUM »*.

En 1890, il publie un travail remarqué sur l'acromégalie : *Ueber Akromegalie, anciennement dénommée « Syndrome de RECKLINGHAUSEN »*.

En 1890, il donne la description précise d'une maladie osseuse qu'il appelle *Ostitis deformans* ou *ostéite fibro-kystique*, nommée depuis « maladie osseuse de RECKLINGHAUSEN » ou « syndrome de ENGEL-RECKLINGHAUSEN », dans *Demonstration von Knochen mit tumor bildender Ostitis deformans* (1890), et dans *Die fibrose oder diffierierende Ostitis* (1891), qui entre dans le cadre des lésions osseuses de l'hyperparathyroïdisme primaire non encore individualisé d'un point de vue physiopathologique à l'époque.

MISE AU POINT

LA NEUROFIBROMATOSE EN 1997

J.P. DAMSIN ET M.C. ROMANA (Paris)

Historique

En 1882 Von RECKLINGHAUSEN décrit la neurofibromatose comme une maladie héréditaire associant à des taches cutanées « café-au-lait » et des molluscum pendulosum une atteinte des nerfs périphériques. Les atteintes osseuses qui intéressent l'orthopédiste pédiatre n'ont été retenues comme pouvant faire partie de la maladie que plus récemment. DUCROQUET en 1937 puis BARBER en 1939 évoquent la relation possible entre pseudarthrose congénitale et neurofibromatose et AEGERTER donne un titre prudent à l'article qu'il publie en 1950: « The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthroses and fibrose dysplasia ».

La maladie de Von Recklinghausen, terme sous lequel il était classique de regrouper autrefois toutes les formes de neurofibromatoses, représente aujourd'hui, d'après la classification proposée par Riccardi, la neurofibromatose 1 (NF1) soit 85% des cas. Parmi les autres formes, la neurofibromatose 2 (NF2) plus rare concerne les neurinomes bilatéraux de l'acoustique (1 cas sur 50 000 à 100 000 naissances) et la neurofibromatose segmentaire, (NF5) associant des neurofibromes, des taches café-au-lait et des lentiginos se limitant à un segment corporel voire à un hémicorps.

Biologie moléculaire

La maladie de Von Recklinghausen est une affection familiale et héréditaire, se transmettant sur le mode autosomique dominant, avec une pénétrance élevée proche de 100% et une expressivité variable. Elle connaît un taux élevé de mutations expliquant que les parents soient indemnes une fois sur deux. Elle touche les deux sexes et toutes les races. Le gène de la NF1 est localisé sur le bras long du chromosome 17 (17q11.2). Ce gène agit comme un suppresseur tumoral. La NF1 est à l'origine de toute une série d'anomalies du tissu neuroectodermique. Elle a une incidence de 1 cas pour 3000 à 4000 naissances. La pseudarthrose du tibia dont l'incidence est de 1 pour 250 000 naissances, est associée à une neurofibromatose dans 30 à 75% de cas selon les séries.

Les critères diagnostics

Le diagnostic clinique repose sur un ensemble de critères définis lors de la dernière conférence de consensus du NIH en 1987. Aucun d'eux n'est spécifique mais la présence d'au moins deux des 7 critères de référence permet de poser le diagnostic de maladie de Von Recklinghausen.

1) Les taches café-au-lait : il faut en compter 6 ou moins, d'un diamètre supérieur ou égal à 0,5 cm en période pré-pubertaire ou supérieur ou égal à 1,5 cm en période pubertaire ou post-pubertaire. Les taches café-au-lait ont une valeur de probabilité de la maladie proche de 100% lorsqu'elles sont en nombre et à la taille requise même en l'absence d'autres signes de neurofibromatose. Elles sont congénitales et présentes dès la naissance, ou elles apparaissent dans les premiers mois. Il faut les rechercher minutieusement dans le dos et cachées dans les plis. L'utilisation de la lumière de Wood est utile si les taches sont discrètes et peu nombreuses sur une peau claire. Il n'y a pas de relation de gravité entre leur nombre ou leur taille.

2) Les lentiginos des plis : taches pigmentaires diffusées parfois saillantes, apparaissent plus tardivement dans l'enfance ou à l'âge adulte. Elles sont très évocatrices quand elles siègent au niveau des zones non photo-exposées comme les plis inguinaux ou les aisselles.

3) Les neurofibromes : ils sont à prendre en considération pour le diagnostic positif s'ils sont au nombre de 2, acquis, cutanés ou sous-cutanés ou unique de type plexiforme. Les neurofibromes cutanés sont les plus fréquents. Ils apparaissent le plus souvent à la puberté. De taille variable, ils sont de couleur chair ou rose bleuté, de forme sessile à peine saillants, ou plus rarement pédiculés. Les neurofibromes plexiformes sont congénitaux ou d'apparition très précoce. Ils ont un retentissement esthétique et fonctionnel important en raison des neuropathies périphériques et de l'hypertrichie corporelle segmentaire qu'ils peuvent entraîner. Les neurofibromes sous-cutanés sont de révélation plus tardive au moment de la période pubertaire. Peu visibles, ils sont fermes et ovoïdes, douloureux à la palpation. Ils peuvent parfois comprimer les éléments de voisinage responsables d'érosion vertébrale et de compression médullaire lorsqu'ils sont situés proches du rachis. La dégénérescence en neurofibrosarcome, exceptionnelle chez l'enfant, est évoluée à 5% chez l'adulte.

4) Les nodules de Lisch : ce critère est retenu s'il existe au moins 2 nodules. Les nodules iriens ou nodules de Lisch sont des nodules pigmentaires, bombés, spécifiques de la neurofibromatose. Ils appa-

raissent le plus souvent dans la seconde moitié de l'enfance. Avant 6 ans, 10% des enfants en sont porteurs. À l'âge adulte ils sont retrouvés chez 90% des patients. L'examen à la lampe à fente fait par un ophtalmologiste averti, permet de les identifier. Ils n'ont aucune conséquence sur le plan fonctionnel et n'ont d'intérêt que diagnostique.

5) Les gliomes des voies optiques : ils sont caractéristiques de la maladie de Von Recklinghausen et 15% des patients en sont porteurs. Souvent asymptomatiques, les gliomes se révèlent par une atteinte de la vision, une protrusion oculaire, voire des troubles plus généraux avec hydrocéphalie et atteinte hypothalamo-hypophysaire.

6) La dysplasie osseuse : elle peut toucher les os longs ou siéger au niveau des ailes du sphénoïde. Pour les os longs, la dystrophie se situe essentiellement à la jambe. Elle se révèle par une courbure à convexité antéro-interne. L'évolution se fait vers la fracture en dépit des mesures préventives comme le port d'une orthèse de protection. Les difficultés de consolidation bien connues de tous conduisent parfois à proposer une amputation. La dysplasie des ailes du sphénoïde, spécifique de la NF1, est retrouvée dans 1% des cas. Elle peut entraîner une exo- ou une énoptalmie.

7) L'atteinte NF1 d'un membre de la famille ou premier degré sur la présence de 2 des 7 critères mentionnés est le dernier élément à rechercher.

Tableaux cliniques

D'autres anomalies, qui n'ont pas été retenues comme critères diagnostics par la conférence de consensus peuvent se voir chez des patients porteurs d'une maladie de Von Recklinghausen.

L'absence d'histoire familiale ou celle de lésions cutanées typiques n'exclut pas le diagnostic de maladie neurofibromateuse. En effet, les manifestations cutanées nécessitent parfois plusieurs années pour faire leur apparition. Les nodules sous-cutanés n'ont une valeur diagnostique que s'ils ont été confirmés par un examen anatomopathologique. La biopsie est préconisée si les neurofibromes sont atypiques, peu nombreux et que les autres critères diagnostics ne permettent pas d'affirmer la neurofibromatose.

L'atteinte vertébrale et costale est très évocatrice. L'image d'accentuation de la convexité postérieure du corps vertébral ou scalloping, peut suggérer la présence d'un méninéocele ou d'un neurofibrome paravertébral. L'aspect dystrophique ou effilé des arcs costaux postérieurs associé à des corps vertébraux coniformes, des pédicules amincis ou hypoplasiques, témoigne d'une atteinte loco-régionale. Les trous de

conjugaison et le canal rachidien sont élargis. Le risque est le développement d'une cypho-scoliose à faible rayon de courbure n'intéressant que 4 ou 5 corps vertébraux et d'évolution rapide.

L'atteinte des membres est polymorphe, touchant un segment osseux, les parties molles ou les deux. Par ordre de fréquence, la jambe est le segment de membre le plus souvent touché. Cliniquement, le diagnostic est évoqué devant une déformation avec une courbure tibiale à convexité antérieure ou une pseudarthrose. Radiologiquement, les corticales sont épaissies dans la concavité et en cas de pseudarthrose, les extrémités sont soit hypertrophiques, denses avec un canal médullaire obturé, soit atrophiques avec des extrémités effilées et kystiques. L'atteinte de l'avant-bras vient en second. Les pseudarthroses concernant les deux os de l'avant-bras sont dans 100% des cas des neurofibromatoses, par contre pour les formes n'intéressant qu'un seul os, la neurofibromatose est reconnue dans 69% des atteintes ulnaires et 52% des atteintes radiales. L'atteinte des parties molles peut se traduire par une hypertrophie localisée prenant parfois un aspect éléphantiasique. L'augmentation de volume des parties molles s'accompagne souvent d'un allongement osseux parfois supérieur à 5 centimètres. Les diaphyses apparaissent grêles à la radiographie et sont le siège de lésions condensantes corticales ou d'images d'empreintes de neurofibromes. Parfois, l'aspect ostéolytique fait évoquer un volumineux fibrome non ossifiant ou un foyer de dysplasie fibreuse. Le tissu sous-cutané est le siège d'infiltrats de tissus angiomateux et lymphangiomateux et de neurofibromes plexiformes.

L'hypertrophie est localisée, concernant un segment de membre, main ou pied, ou étendue à la totalité d'un membre remontant parfois à la fesse ou dans le pelvis. L'exérèse chirurgicale partielle des zones hypertrophiques avec ou sans raccourcissement osseux, peut être proposée en cas de gêne fonctionnelle ou pour des raisons esthétiques. Les résultats sont variables et s'améliorent avec le port d'un vêtement compressif. Les ostéotomies sont parfois suivies d'une récurrence de l'inégalité par un effet d'hyper-allongement.

Les **anomalies pubertaires** sont en rapport avec le développement d'un gliome optique. Elles se traduisent par une puberté précoce ou au contraire par un retard pubertaire. Les **atteintes des artères** sont fréquentes. Il existe une dysplasie pariétale fibromusculaire touchant les artères de gros calibre, l'aorte, les artères pulmonaires, les artères mésentériques, les artères cérébrales et les artères rénales. Un malade sur 10 présente des signes de débilité mentale et plus d'un tiers des patients ont des troubles de la perception visuelle, de la coordination motrice, de l'attention, de la parole avec dysarthrie. Le taux de patients souffrant d'épilepsie est de 5%.

Évolution

L'évolution de la maladie de Von Recklinghausen est imprévisible et ceci impose une surveillance régulière. Les complications graves peuvent survenir à tout âge. Un suivi méthodique permet d'en minimiser les conséquences. Ces complications ont un âge de survenue électif.

A la naissance, des lésions congénitales peuvent être découvertes : glaucome, gliome des voies optiques, neurofibrome plexiforme, pseudarthrose, dysplasie du sphénoïde, dysplasie vertébrale. Entre 1 et 10 ans, la surveillance sera orthopédique et neurologique : gliome des voies optiques, tumeurs malignes type neuroblastome, rhabdomyosarcome, tumeur de Wilms ou leucémie, déviation vertébrale dans le plan frontal avec ou sans cyphose. Sur le plan neurologique, des crises d'épilepsie peuvent survenir. Les fonctions supérieures sont parfois atteintes avec un retard mental, des difficultés d'apprentissage et d'élocution. Au moment de l'adolescence, on retrouve des difficultés d'apprentissage. C'est l'âge où apparaissent les neurofibromes cutanés et sous-cutanés, où une augmentation de taille des neurofibromes plexiformes peut survenir et exceptionnellement se déclarer un neurofibrosarcome. L'hypertension rénovasculaire peut se manifester pour la première fois à l'adolescence. A l'âge adulte, les neurofibromes augmentent en nombre et en taille. L'hypertension artérielle est soit d'origine rénovasculaire soit en rapport avec un phéochromocytome. Les risques de sarcomes ou d'autres tumeurs malignes sont accrus.

Le gliome des voies optiques, caractéristique d'une NF1, a une faible évolutivité. Son traitement dépend du retentissement clinique. Le traitement peut être chirurgical, complété par la radiothérapie voire la chimiothérapie. Certains gliomes se stabilisent sans entraîner de séquelles, il faut donc temporer avant de décider d'un traitement lourd. La tomodesintométrie ou mieux l'imagerie par résonance magnétique nucléaire permet le diagnostic précoce de cette lésion.

Les neurofibromes sous-cutanés et les neurofibromes plexiformes de localisation thoracique, cervico-médianale ou para-rachidienne sont une des causes principales de mortalité dans la petite enfance. Ils sont dépistés suivant leur localisation, par la radiographie de thorax et par l'échographie abdominale. L'extension et le retentissement sont appréciés par le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique. Leur exérèse chirurgicale peut être faite sans risque de transformation maligne. Les neurofibromes de petite taille peuvent être détruits par un traitement au laser.

Pseudarthrose congénitale

La dysplasie osseuse, responsable dans 1 à 3% des cas d'une courbure tibiale à convexité antéro-interne ou d'une pseudarthrose, doit être traitée. Le port d'une guêre de protection pour les simples courbures et les pseudarthroses consolidées est indispensable pour prévenir une fracture ou la récurrence d'une fracture. Le traitement d'une pseudarthrose congénitale (fig. 1) constitue est matière à discussion. L'anxiété n'est pas faite sur le traitement idéal. **Un problème est plus de conserver le bénéfice d'une consolidation que d'obtenir la consolidation d'un foyer de pseudarthrose.** Une consolidation a d'autant de chance de s'obtenir et de se maintenir que les extrémités de la zone de pseudarthrose sont saines, que l'axe de la jambe est anatomique, que l'ostéosynthèse est solide et permanente, et que les deux os sont consolidés. Les traitements doivent satisfaire à ces exigences pour espérer une consolidation durable. L'enclouage centro-médullaire avec greffe intertibi-péronière répond à ces impératifs. La méthode d'Illizarov en compression ou associant résection et transfert diaphysaire complétée d'une greffe intertibi-péronière, donne de bons résultats comme la résection du foyer de dystrophie suivie d'une reconstruction par greffon de péroné vascularisé. Ces deux techniques avaient pour inconvénient de laisser le foyer de pseudarthrose sans ostéosynthèse axiale après consolidation avec le risque de fracture du foyer consolidé. Une modification de la technique opératoire a permis de remédier à cet inconvénient. Il est important de protéger l'os dystrophique



Fig. 1. - Pseudarthrose congénitale de la jambe.

laissé en place par la première méthode ou le greffon tant qu'il n'a pas épaisi dans la seconde. L'association enclouage, télescopique ou non, et fixation type Ili-zarov améliore les chances de consolidation et évite les refractures. La fixation centro-médullaire dans les greffes vascularisées donne la même sécurité.

L'atteinte vertébrale

Les déviations vertébrales par atteinte dystrophique des corps vertébraux et des arcs postérieurs sont très évolutives. L'aggravation de la scoliose et surtout de la cyphose peut se faire brutalement par un phénomène de dislocation rotatoire. Les conséquences neurologiques peuvent être graves, allant jusqu'à la parapégie. La stabilisation chirurgicale par greffe péri-vertébrale - antérieure et postérieure - est obligatoire dès que le traitement orthopédique ne contrôle plus l'évolution de la déformation.

Les autres manifestations

Le phéochromocytome, 1% des NF1, est recherché par le dosage des catécholamines et des VMA urinaires. L'hypertension artérielle révélatrice d'un phéochromocytome peut être la conséquence d'une sténose de l'artère rénale. La NF1 est un terrain propice au développement de certains cancers. Le neurofibrosarcome, les tumeurs cérébrales, les neuroblastome, néphroblastome et rhabdomyosarcome et les leucémies surviennent de façon anormalement fréquente. Le risque de tumeurs digestives, pulmonaires ou de cancers du sein est par contre le même que dans la population normale.

La prise en charge de ces patients requiert une bonne connaissance de la maladie et de ses multiples tableaux évolutifs. Le diagnostic évoqué, il faut un premier bilan pour confirmer la maladie et en connaître les différentes localisations.

L'examen clinique à la recherche d'anomalies neurologiques, cardiovasculaires, orthopédiques, ophtalmologiques ou ORL, permet de décider des examens complémentaires. Certains sont systématiques comme le bilan biologique, la radiographie pulmonaire, l'examen ORL avec audiogramme, l'examen ophtalmologique et les échographies abdominale et pelvienne. En fonction des constatations de l'examen clinique, le bilan est complété par des radiographies du rachis, du crâne ou d'un segment de membre. Un TDM ou une IRM cérébrale en cas d'anomalies à l'examen neurologique ou ophtalmologique. Chez les jeunes enfants, l'imagerie moderne par IRM est indispensable étant donné la difficulté d'apprécier le retentissement ophtalmologique éventuel d'une lésion.

Il faut revoir régulièrement ces patients. Leur suivi doit être organisé par le médecin traitant ou le pédiatre qui assure la coordination de la surveillance et doit faire appel au spécialiste, neurochirurgien, orthopédiste ou autres, en cas de problèmes.

RETOUR AUX SOURCES

L'ARTHRITE SEPTIQUE DE L'ENFANT

B. FENOLL (Brest)

RÉFÉRENCES

1. AEGERTER E.E. - The possible relationship of neurofibromatosis, congenital pseudarthroses and fibrous dysplasia. *J. Bone Joint Surg.*, 1950, 32, 618-626.
2. BITAN F., RIGAUULT P., PADOVANI J.P., FINIDORI G., TOUZET Ph. - Pseudarthroses congénitales du tibia et du péroné chez l'enfant. Résultats du traitement de 18 cas par enclouage et greffe. *Rev. Chir. Orthop.*, 1987, 73, 552-560.
3. DEHEN L. - Les neurofibromatoses. *Rev. Eur. Dermatol. MST*, 1990, 2, 187-199.
4. DORMANS J.P., KRABICH J.L., ZUKER R., DEMUYNK M. - Congenital pseudarthroses of the tibia Treatment with free vascularized fibular grafts. *J. Pediatr. Orthop.*, 1990, 10, 623.
5. GRACHEVA V.L., MAHUSHIN V.D., SHERITZOV V.L., KURITREV M., DEGTIAREV V.E., RASKACHKIN V.A. - Transosseous osteosynthesis after Ili-zarov in therapy of congenital pseudarthroses of the leg. *Orthop. Traumatol. Protez.*, 1981, 7, 34.
6. JACOBSEN S.T., CRAWFORD A.H., MILLAR E.A., STEEL H.H. - The Syme amputation in patients with congenital pseudarthroses of the tibia. *J. Bone Joint Surg. [Am.]*, 1983, 65, 533.
7. PHO R.W.H., LEVACK B., SATKU K., PATRADUL A. - Free vascularized fibular graft in treatment of congenital pseudarthroses of the tibia. *J. Bone Joint Surg.*, 1985, 67B, 64-69.
8. RICCARDI V.E. - Neurofibromatosis, phenotype, natural history and pathogenesis. 2^e édition. The John Hopkins University Press, 1992, 498.
9. RUBENSTEIN A.E., KORF B.R. - Neurofibromatosis. A handbook for patients, families and health-care professionals. The National NF Foundation, 1990.
10. UCHIDA Y., KOJIMA T., SUGIOKA Y. - Vascularized fibular graft for congenital pseudarthroses of the tibia. *Longterm results. J. Bone Joint Surg. [Br.]*, 1991, 73, 846.
11. Von RECKLINGHAUSEN F. - Ueber die multiplen Fibrome der Haut und ihre Beziehung zu den multiplen Neuroemen Berlin. *August Hirschwald*, 1882.
12. ZELLER J., HOVANNANIAN A. - La neurofibromatose I ou maladie de Von Recklinghausen. *Ann. Dermatol. Venerol.*, 1992, 119, 405-410.

Les arthrites septiques sont, chez l'enfant, deux fois moins fréquentes que les ostéomyélites. Toutes les articulations peuvent être atteintes et les localisations les plus rares sont souvent découvertes le plus tardivement. Il s'agit d'urgences médico-chirurgicales diagnostiques et thérapeutiques.

Mécanisme de l'infection articulaire

Deux mécanismes peuvent être retrouvés :

- L'infection peut être primitive atteignant d'abord la synoviale et diffusant ensuite au cartilage épiphysaire puis au noyau d'ossification épiphysaire voire même au cartilage de croissance et à la métaphyse. La cause la plus fréquente est alors une inoculation directe de l'articulation par une plaie pénétrante, traumatique ou iatrogène.

- L'infection peut être secondaire à une infection osseuse métaphysaire, c'est-à-dire à une ostéomyélite et le germe parvient à l'articulation, directement car la métaphyse a une situation intra-articulaire (extrémité supérieure de l'humérus, du radius ou du fémur) ou indirectement après avoir traversé le cartilage de croissance. L'origine est donc hémotogène et c'est dans ces circonstances que l'on peut retrouver des formes multifocales, notamment chez le nouveau-né et le nourrisson.

Diagnostic

1. Signes cliniques

Le début est souvent brutal, associant une douleur et une impotence fonctionnelle du membre. Ces signes peuvent survenir alors que l'enfant est déjà hospitalisé et qu'on le sait infecté et c'est l'examen systématique pluri-quotidien qui permet de découvrir l'arthrite. Parfois, ils sont inouïs, mais peuvent se réduire chez le tout petit à la limitation de la mobilité spontanée d'un membre, voire à des gémissements lors de l'habillage ou du changement de la couche.

L'examen clinique recherche une augmentation de la cholestérol locale et du volume de l'articulation, signes d'autant plus faciles à retrouver que l'articulation est superficielle et donc d'autant mieux accessible à l'examen.

La fièvre est le dernier élément, tout en sachant qu'elle est inconstante et n'est retrouvée dans les 2/3 des cas.

Ces seuls signes d'appel et d'examen doivent conduire à la réalisation en urgence d'une ponction articulaire, permettant d'affirmer le diagnostic et de retrouver le germe.

2. Les examens complémentaires

Ils sont dominés par la biologie, tout en sachant que les signes biologiques sont inconstants. Trois fois sur quatre, on note une hyper-leucocytose au-delà de 10 000, une fois sur deux une vitesse de sédimentation supérieure à 40 mm à la première heure. Une fois sur deux également, la CRP est supérieure à 30 mg/l. Il faut noter l'importance du dosage des orosomucoides qui sont supérieurs à 1,5 dans 90 % des cas, ce dosage étant assez spécifique de l'infection articulaire. Les hémocultures doivent toujours être pratiquées. Elles ont d'autant plus de valeur qu'elles mettent en évidence un germe déjà retrouvé sur un autre site de prélèvement périphérique. Systématiques chez tout malade fébrile, elles sont positives dans 33 à 50 % des cas.

3. Les examens d'imagerie

Leur délai de réalisation ne doit pas faire retarder le traitement de l'arthrite et en premier lieu la ponction articulaire qui reste à faire le plus vite possible. Les radiographies n'apportent que peu d'éléments hormis les cas où l'atteinte osseuse confirme le caractère tardif du diagnostic. C'est essentiellement à l'analyse des parties molles, des reliefs graisseux péri-capsulaires, de l'écart entre les noyaux épiphysaires qu'il faut s'attacher. L'échographie, utile dans certaines localisations particulières en montrant un épanchement liquidien hyper-échogène et inhomogène, peut apporter un argument supplémentaire au diagnostic qu'elle ne peut éliminer. Il importe lors de l'examen de ne pas se limiter à l'exploration de l'articulation, mais d'explorer également les métaphyses adjacentes, à la recherche d'un décollement périosté. La scintigraphie osseuse, qui montre une hyperfixation,

n'a pas d'intérêt dans le diagnostic d'une localisation à une articulation superficielle. Elle peut cependant être utile dans certaines localisations particulières. Le scanner et l'IRM n'apparaissent indiqués que dans les localisations spécifiques ou dans les cas où l'on suspecte une atteinte osseuse associée. Les impératifs de leur réalisation et leur coût ne rendent pas ces examens utiles dans les localisations habituelles.

Formes particulières

1. Le membre supérieur

Les localisations au membre supérieur sont rares et surviennent souvent chez de jeunes enfants. L'échographie et les clichés comparatifs peuvent aider au diagnostic dans ces cas où l'extension de l'infection à la métaphyse est fréquente, notamment pour ce qui concerne l'extrémité supérieure de l'humérus, de localisation intra-articulaire.

2. L'articulation sacro-iliaque

L'atteinte sacro-iliaque est bien sûr de diagnostic difficile, car la symptomatologie est trompeuse, consistant en des douleurs lombo-sacrées plus ou moins latéralisées, irradiant à la fesse et se réduisant parfois à ces irradiations. La scintigraphie et surtout le scanner permettent d'affirmer le diagnostic en montrant, pour l'une une hyperfixation latéralisée, et pour l'autre une collection articulaire qui peut être associée à une inflammation des parties molles contiguës, voire à des irrégularités ou à un pincement du cartilage articulaire à un stade évolué.

3. La hanche

Les arthrites de la hanche sont redoutables en raison des séquelles fréquentes et graves qu'elles entraînent. Chez le nourrisson, il s'agit d'emblée d'une ostéo-arthrite, en raison de la localisation intra-articulaire de l'épiphysie fémorale supérieure et des anastomoses vasculaires métaphyso-épiphysaires persistant pendant la première année de vie. Chez l'enfant plus grand, la contamination articulaire est secondaire et donc plus tardive. L'ostéo-arthrite de hanche du nouveau-né et du nourrisson est la localisation la plus fréquente à cet âge et constitue 50 % des infections ostéo-articulaires. Elle survient dans les deux premiers mois de la vie, le plus souvent dans un contexte particulier: chez des nourrissons déjà hospitalisés pour d'autres pathologies, chez des nouveau-nés de petit poids, portant un cathétre ombilical, dans le cadre d'une infection materno-fœtale.

Chez le prématuré, cette localisation doit être recherchée de principe devant un tableau septicémique, une température instable, une pâleur, une somnolence, une distension abdominale avec une intolérance alimentaire. La porte d'entrée est par ordre de fréquence, cutanée, ORL, digestive, maternelle, d'où la règle de réaliser des prélèvements périphériques multiples. Les circonstances de découverte sont très variables: soit il s'agit d'une forme sévère dans un contexte d'atteinte multifocale soit, cas le plus fréquent, la forme est insidieuse et de début plus tardif, alors que la symptomatologie est atypique, la fièvre absente, des signes digestifs présents. Certains auteurs ont proposé de réaliser une radiographie du bassin systématique chez tout nouveau-né septicémique au 8^e et 15^e jour.

Devant ces manifestations cliniques parfois trompeuses, il faut retenir quatre signes cliniques fondamentaux:

- La limitation douloureuse de la mobilité articulaire (pleurs lors des changes),
- L'aspect pseudo-paralytique du membre,
- La constatation d'une position anormale permanente d'un membre inférieur,
- La douleur provoquée à la palpation péri-articulaire.

Isolés ou associés, ces signes sont retrouvés dans tous les cas, et leur simple constatation peut faire porter le diagnostic. C'est seulement dans les formes évoluées que l'on retrouve un œdème régional péri-articulaire.

La radiographie reste l'examen complémentaire le plus important, même si les signes sont difficiles à mettre en évidence au début, en retenant qu'une excentration de plus de 5 mm doit faire porter le diagnostic. Les signes osseux apparaissent 8 à 10 jours plus tard.

L'échographie prend de plus en plus d'importance, car elle n'est pas invasive, peut être répétée, permet de dépister précocement un abcès sous-périosté métaphysaire ou un abcès profond des parties molles.

L'intérêt de la scintigraphie est moindre, d'autant qu'elle est de réalisation difficile à cet âge.

Chez le grand enfant, la localisation à la hanche est plus rare et il s'agit à l'origine d'une ostéomyélite métaphysaire supérieure. La scintigraphie et l'IRM ont à cet âge un grand intérêt.

4. Le genou

La localisation au genou est la plus fréquente chez l'enfant (33 % des infections articulaires) et son diagnostic le plus souvent aisé.

5. Les formes multifocales

Conséquence du caractère parfois hémotogène des arthrites, notamment chez les nouveau-nés et les nourrissons, elles sont graves en raison de la difficulté de leur contrôle et de la rapidité d'extension des lésions. En effet, si les localisations à la hanche ou au genou sont le plus souvent diagnostiquées, d'autres peuvent ne pas l'être dans un contexte général septique, au risque de laisser se constituer des destructions articulaires à l'origine de séquelles. Aussi, il faut souligner l'importance de la recherche clinique et radiographique de ces localisations multiples.

6. Les formes abâtardies

Enfin certaines arthrites peuvent être abâtardies par un traitement antibiotique intempestif, sans que le germe ait été isolé, rendant le diagnostic précis difficile en raison de l'absence fréquente de possibilité de l'identifier ultérieurement.

Les germes

Les prélèvements articulaires retrouvent le germe responsable une fois sur deux.

L'agent pathogène peut aussi être retrouvé dans les prélèvements effectués en périphérie, dans le sang,

les urines, les selles et au niveau des portes d'entrée cutanées, (ombilic, cathéter, furoncle, plaie ...). ORL, voire dans le liquide céphalo-rachidien s'il existe une atteinte méningée. Cet agent pathogène peut également être mis en évidence indirectement dans certains cas par la présence d'antigènes solubles dans le sérum, les urines ou le liquide articulaire. La recherche du germe doit répondre à un protocole précis en accord avec le bactériologiste. Il est important que le transport, la conservation et le choix des milieux soient adaptés, comme il est nécessaire que le laboratoire reçoive le plus rapidement possible ces prélèvements. Il est enfin essentiel que le laboratoire garde la souche du germe. Les germes les plus fréquemment retrouvés sont le *Staphylococcus aureus*, le *Streptococcus B*, l'*Hemophilus influenzae* et de façon moins fréquente le pneumocoque, et le gonocoque chez l'adolescent.

Le diagnostic différentiel

Il est source de difficultés surtout chez l'enfant et dans certaines localisations particulières (genou). Dans ces cas, il faut éliminer une arthrite rhumatoïdale dont la symptomatologie peut parfois être bruyante et le liquide ponctionné puriforme, soulignant l'importance de la cytologie du liquide de ponction et de l'indication de réaliser un bilan inflammatoire biologique spécifique (facteurs anti-nucléaires, groupe HLA ...). Les arthrites réactionnelles, d'origine immunologique, constituent des atteintes inflammatoires,

satellites d'une infection (méningocoque, *Chlamydiae*, salmonelles). Le diagnostic d'arthrite à piquants peut être évoqué si la piquière est d'origine végétale et le fragment d'épine toujours en place. Les arthrites virales sont le plus souvent mono-articulaires et leur diagnostic peut être évoqué par le contexte viral et précisé par des sérologies spécifiques et la nature du liquide articulaire. Les arthrites de la maladie de Lyme, borellose dont le diagnostic repose sur une sérologie spécifique, surviennent dans un contexte particulier où les manifestations articulaires peuvent être multiples et succèdent parfois à des signes cutanés.

Dans tous les cas, en l'absence de certitude diagnostique, mieux vaut considérer ces arthrites comme des arthrites bactériennes et les traiter comme telles que de voir évoluer des lésions dont les séquelles peuvent être dramatiques.

Traitement

Il est médico-chirurgical et consiste en urgence à évaluer l'épanchement articulaire, à laver l'articulation avant de l'immobiliser.

La ponction, essentielle au diagnostic et au traitement, doit être aseptique et atraumatique, toujours réalisée en salle d'opération, sous anesthésie générale. Le lavage peut être effectué par le cathéter de ponction, à la condition de s'assurer par une nouvelle ponction 48 à 72 heures plus tard de l'assèchement de l'articulation.

(suite page 8)



Une sélection des Conférences d'Enseignement de la SOFCOT ORTHO-PÉDIATRIE 2

Membre inférieur, tumeur, divers
sous la direction de J. DUPARC

En vente chez votre librairie spécialisée
ou par correspondance à
l'Expansion Scientifique Française
31, bd de Latour-Maubourg, 75343 PARIS Cedex 07
Prix: 240 F

Table des matières

- L'ostéochondrite disséquante des condyles fémoraux chez l'enfant et l'adolescent
- Courbures et pseudarthroses congénitales de jambe
- Ostéogenèse imparfaite. Indications thérapeutiques chez l'enfant
- Conduite à tenir dans les grandes malformations des membres chez l'enfant
- Les allongements diaphysaires des membres selon la technique de H. Wagner
- La méthode d'Iizarov
- La méthode d'Iizarov dans la pathologie de l'enfant
- Vices de torsion des membres inférieurs
- Maladie exostosante
- L'ostéome ostéolide chez l'enfant
- Traitement actuel du sarcome ostéogène de l'enfant
- Infections ostéoarticulaires primitives de l'enfant
- Traitement chirurgical de la paralysie obstétricale





Fig. 1a et b. - Hanche normale (a) après traitement précoce d'une arthrite septique et séquelles après un traitement trop tardif (b).

L'arthroscopie, facilement utilisée au genou, permet un lavage abondant, la visualisation de l'articulation, et la réalisation d'une éventuelle biopsie synoviale. Cependant, au moindre doute quant à l'efficacité du lavage articulaire, l'arthrotomie garde toute sa place, permettant un nettoyage soigneux de l'articulation et, comme l'arthroscopie, un drainage post-opératoire.

L'immobilisation a des vertus antalgiques et anti-inflammatoires, mais ses modalités et sa durée (habituellement de 45 jours) sont discutées. Pour certains l'immobilisation peut être arrêtée quand la CRP est normalisée. Habituellement réalisée par un plâtre, elle peut être remplacée par une traction dans certains cas.

L'antibiothérapie est bien sûr essentielle, instituée dès que les prélèvements bactériologiques ont été faits. Elle est toujours administrée par voie parentérale au début (3 à 8 jours) en bithérapie. Cette antibiothérapie est relayée par un traitement per os pendant une durée de 45 jours, ces délais étant variables et devant être adaptés à la gravité de l'infection. Pour certains l'antibiothérapie doit être prolongée jusqu'à ce que la vitesse de sédimentation soit normale. La nature des antibiotiques utilisés initialement est fonction de l'âge et peut être modifiée ultérieurement en fonction de l'antibiogramme. L'attitude actuellement recommandée en FRANCE a fait l'objet d'une conférence de consensus en 1991. Certains auteurs proposent une attitude fondée sur l'âge de l'enfant : Avant l'âge de trois ans, ils préconisent une association céfotaxime-fosfomycine et après trois ans une association pénicilline M - aminoside, sauf en cas de

suspicion d'infection à Gram négatif (CEFOTAXIME - FOSFOMYCINE).

L'efficacité des antibiotiques sur la bactérie peut être appréciée par l'antibiogramme, l'étude du pouvoir bactéricide et l'appréciation in vitro des concentrations minimales inhibitrices (CMI) et minimales bactéricides (CMB).

Évolution et séquelles

L'existence de ces séquelles, qui peuvent être redoutables, souligne l'urgence du traitement des infections articulaires de l'enfant, dont il faut surveiller l'efficacité sur des données cliniques, biologiques, bactériologiques et radiographiques dès sa mise en route. Il faut répéter les bilans biologiques, en surveiller la

normalisation, et rechercher sur des radiographies successives une altération de l'interligne ou une lésion osseuse. Les douleurs séquellaires sont rares en dehors d'une altération du cartilage articulaire et d'une modification de la congruence. Les séquelles sont liées à la gravité de l'altération du cartilage et au pincement articulaire qui en résulte, à l'atteinte de l'épiphyse dont la nécrose peut être secondaire à la compression par l'épanchement ou à l'infection pouvant entraîner des destructions considérables. L'atteinte du cartilage de croissance consécutive à sa situation intra-articulaire ou à l'extension de l'infection entraîne des désaxations et des raccourcissements d'autant plus graves que l'enfant est jeune.

Aussi, la surveillance doit être prolongée jusqu'au terme de la croissance, clinique et radiographique, afin de dépister, ou plus tôt, ces complications et d'en établir la stratégie de traitement.

Conclusion

Les arthrites septiques de l'enfant constituent une urgence médico-chirurgicale, de diagnostic parfois difficile dont la précocité du diagnostic, fondée sur l'examen clinique et la ponction articulaire, conditionne le pronostic et le traitement qui doit être adapté ou germe en collaboration avec le bactériologiste (fig. 1).

RÉFÉRENCE

1. Les infections ostéo-articulaires de l'enfant. Sous la direction de C. MORIN, B. HERBAUX. Monographie du GEOP, Ed. Sauramps Medical, 1995.

NOUVELLE ADRESSE

La nouvelle adresse postale de la **SOCOT** et de la **Revue de Chirurgie Orthopédique** est la suivante :

56, rue Boissonnade, 75014 PARIS

Les nouveaux numéros de téléphone et fax sont :

SOCOT

Tél. : 01 43 22 47 54

Fax : 01 43 22 46 70

Revue de Chirurgie Orthopédique

Tél. : 01 43 22 45 88

Fax : 01 43 22 45 92

CONTROVERSE

DOIT-ON IMMOBILISER LES ARTHRITES SEPTIQUES ?

Pour essayer de répondre à cette question, La Lettre du GEOP (LLG) a posé quelques questions à G.F. PENNECOT (Robert Debré Paris) et P. JOURNEAU (Hôpital des Enfants-Malades de Paris).

LLG : *Quel est votre protocole de traitement des arthrites septiques de l'enfant ?*

G.F. PENNECOT : Le traitement est univoque. Il comprend : - un lavage articulaire soigné soit par arthroscopie soit par arthrotomie selon l'articulation atteinte et l'âge de l'enfant, - une antibiothérapie par voie intraveineuse pendant 10 jours puis un relais per os si le bilan est satisfaisant pendant 5 semaines, - une immobilisation plâtrée pendant 4 semaines puis reprise de l'activité, - un bilan clinique biologique et radiographique à J4, J10, puis tous les 15 jours.

P. JOURNEAU : Le traitement initial est identique, mais nous différons sur la durée de l'antibiothérapie IV qui est plus prolongée (3 semaines), et sur l'immobilisation post-opératoire. Après 5 jours de plâtre, nous mobilisons l'articulation en passif ou en activo-passif selon la localisation de l'atteinte. Les arthrites de hanche ou de genou sont alors mises en traction dans le plan du lit, les arthrites de cheville ne sont pas immobilisées mais l'appui n'est pas autorisé, les arthrites du membre supérieur sont

maintenues en écharpe. La reprise de l'appui ou de l'activité est autorisée à partir du 21^e jour. Le bilan clinique radiologique et biologique est fait à J5, J10, J21, J45 et J90.

LLG : *Vous avez donc une attitude différente vis-à-vis de l'immobilisation.*

G.F. PENNECOT : A Robert Debré, nous sommes restés fidèles au dogme de l'immobilisation qui diminue l'inflammation. L'étude des résultats ne montre aucun enraidissement consécutif ou maintien prolongé par plâtre. Les mauvais résultats cliniques sont en fait liés soit à un retard au traitement, soit à la présence d'un germe inhabituel résistant à l'antibiothérapie entreprise.

P. JOURNEAU : L'immobilisation plâtrée est contraignante pour l'enfant et sa famille. Des travaux ont montré l'intérêt de la mobilisation articulaire qui permet semble-t-il de favoriser la nutrition du cartilage articulaire. Rappelons qu'il n'est pas vascularisé et qu'il dépend donc des échanges avec le liquide articulaire. Nous n'avons pas retrouvé de différence significative des résultats cliniques avec une série identique immobilisée par plâtre durant 45 jours (ce qui correspondait à notre ancienne attitude).

LLG : *Quels avantages et inconvénients voyez-vous chacun à la méthode que vous utilisez ?*

G.F. PENNECOT : Nous considérons que notre protocole de traitement est sûr et qu'il a fait ses preuves. Néanmoins le travail de P. Journeau est tout à fait intéressant et peut nous mener à modifier notre attitude concernant l'immobilisation si ses résultats se confirment.

P. JOURNEAU : Comme je l'ai dit la mobilisation précoce aboutit à des résultats cliniques identiques, aussi cette attitude nous apparaît comme moins contraignante, et permet une reprise d'activité plus précoce. Mais cette méthode a des contre-indications. Il faut vérifier l'absence de lésion osseuse associée (ostéoartrite) car il existe alors une fragilité mécanique de l'os infecté. Une lecture attentive des clichés radiographiques est donc nécessaire à la recherche d'une zone d'ostéolyse qui contre-indiquerait cette méthode. Cette attitude ne peut être prise que pour les arthrites diagnostiquées tôt avant toute atteinte osseuse associée.

LLG : *L'absence d'une immobilisation systématique après traitement chirurgical d'une arthrite septique ne trouve sa justification que si la vie de l'enfant et de son entourage s'en trouve améliorée. Si l'enfant doit rester sous perfusion pendant 3 semaines à l'hôpital, on ne voit pas beaucoup d'avantages à une mobilisation articulaire qui, de toutes façons, n'est que partielle.*

G.F. PENNECOT : C'est vrai. Mais le travail de P. Journeau me paraît important parce qu'il cherche à diminuer les contraintes d'immobilisation. Si c'est vraiment le cas, il est probable que nous adopterions cette attitude dans l'avenir.

P. JOURNEAU : Nous continuerons à mobiliser précocement les arthrites septiques, mais il nous reste effectivement à évaluer la nécessité d'un traitement antibiotique IV aussi prolongé.



ALLONGEMENT MICROCHIRURGICAL OU MACROSUPERCHERIE ?

J.C. POULIQUEN (Paris)

Des confrères de la région Ile-de-France ont reçu la lettre ci reproduite (fig. 1) (*) et signée d'un chirurgien orthopédiste qui les informe de l'ouverture d'une consultation « de chirurgie orthopédique de la croissance, de la stature et de la petite taille ». Un hebdomadaire féminin diffusait quelques temps plus tard un article intitulé « Une chirurgie orthopédique qui permet de grandir » et en reprenait les grandes lignes (fig. 2).

Ceci impose une mise au point qui est en même temps une mise en garde.

Cette consultation vise à recruter des patients « adolescents et adultes jeunes », « sains » qui se plaignent de leur petite taille qui est pour eux « inacceptable » ou « intolérable, dans leur vie quotidienne, affective ou professionnelle » et à leur proposer un allongement chirurgical « de 4 à 12 cm, maximum sur 2 ans ». Autrement dit, ce chirurgien propose de faire grandir par la chirurgie des adolescents normaux mais qui se trouvent trop petits. Ne donnant aucune indication sur les tailles minimales des deux sexes, il est laissé à l'intéressé le soin de déterminer ce qu'est une stature acceptable ou tolérable. Ce chirurgien propose donc de faire ce qu'il est convenu d'appeler une « chirurgie de confort ». Il le fait même, dit-il, à une « période idéale », celle de l'adolescence, c'est-à-dire au moment où l'individu cherchant douloureusement ce qu'il est, se trouve ou trop petit ou trop grand, ou trop mince ou trop épais, ou trop brun ou trop blond.

On peut se demander si malgré son expérience de « 20 ans dans les allongements pour inégalités de longueur, séquelles de traumatismes », ce chirurgien a vraiment vu, de ses yeux vu, ce qu'est un allongement bilatéral par fixation externe. Si c'était la vérité, je ne pense pas qu'il pourrait assu-



Fig. 1. - Fac-similé de la lettre (voir texte dans l'encadré ci-dessous).

OBJET : CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE DE LA PETITE TAILLE

Cher confrère,

Je vous informe de mon installation en Chirurgie Orthopédique à la clinique N.

Je tiens cependant à vous préciser que je consacre l'essentiel de mon activité au micro-allongement osseux avec fixateur externe, abaissement de l'utilisation pluriquotidienne du fixateur à..., dans les années 75 en traumatologie chez mon modèle N, puis pendant 20 ans dans les allongements pour inégalités de longueur, séquelles de traumatismes.

Cette longue expérience et son recul, ouvrant la voie, en toute sécurité, grâce à l'élaboration en équipe, d'un concept (Chirurgie Analytique méthodique, à la microchirurgie d'allongement osseux, bilatérale, chez l'adolescent et l'adulte jeune, sain et de petite taille.

- Résultats : 1 cm par mois de traitement (6 cm d'allongement = 6 mois de traitement)
- Appui total avec cannes le jour même de l'intervention
- Durée d'hospitalisation 48 h.

Le plan de traitement pourra débiter, par exemple, par :
Un allongement fémoral supérieur de 3 à 6 cm, la première année (pendant 3 à 6 mois)
Puis un allongement tibial supérieur de 3 à 6 cm, l'année suivante (pendant 3 à 6 mois)
AU TOTAL : 6 à 12 cm, maximum, obtenus sur 2 ans.

Nouvel aspect de la Chirurgie Orthopédique, à vocation :
Traditionnelle
Incurences de genoux (Varum-Valgum)
Post Traumatique et aphas de croissance
Moi aussi

Dès la sortie de l'hôpital, le patient peut se déplacer avec des cannes sans craindre que ses os se fragilisent. Seuls les bains sont interdits. Si l'os consolide mal ou que le dispositif n'est pas bien supporté, il est possible de l'ôter sans séquelles. L'intervention peut être renouvelée un an plus tard, sur un autre os (le tibia) pour gagner trois autres centimètres. Mais il faut compter avec le prix : environ 50 000 F, non remboursés par la Sécurité sociale.

Fig. 2. - Fac-similé de l'article.

Humaine et Sociale chez des sujets souffrant de leur petite taille, socialement inacceptable, ou même socialement intolérable, dans leur vie quotidienne, affective ou professionnelle.

Et enfin

Staturale par modification de la structure osseuse allongée.

C'est l'objet de l'ouverture, à la clinique N., d'une Consultation de Chirurgie Orthopédique de la croissance, de la stature et de la petite taille

L'âge de la consultation débute si possible, un ou deux ans avant la fin de la croissance.

L'âge de la microchirurgie débute donc dès la fin de la croissance, cliniquement et radiologiquement vérifiée (radius des genoux, face et profil), soit à partir de 14 ans chez la fille et 16 ans chez le garçon

Ceci est la période idéale, prenant le relais d'une croissance juste terminée. Il n'y a pas ensuite de limite d'âge théorique, car l'allongement progressif est une méthode de sécurité, seuls le bon sens et la prudence devant guider nos pas.

Je me tiens à votre disposition pour tous renseignements complémentaires que vous jugerez nécessaires.

Bien confraternellement à vous

(Signature)

PS. Notre équipe d'anesthésistes exécute un protocole rigoureux, sous générale, l'appui total est repris le soir même de l'intervention, veille du départ, sans aucune douleur. L'allongement débute, 10 jours plus tard, à domicile, ou rythme de 250 microns, quatre fois par jour (soit 1 mm par jour)

Il n'y a pas d'interruption scolaire ou professionnelle, le handicap d'un fixateur, permet la marche, étant en fait moindre que celui d'un plâtre pour une banale fracture de tibia.

(*) La lettre a été reproduite dans son intégralité. Les fautes de frappe et d'orthographe sont d'origine. Toutes les mentions pouvant faire reconnaître sa provenance ont été masquées (fig. 1).

rer à ses futurs opérés d'être mis debout le soir même de l'intervention, de sortir de la clinique le lendemain et de continuer leurs activités scolaires ou professionnelles moins gênés qu'ils seraient par le fixateur que par un plâtre mis « pour une banale fracture de ski ». Si ce chirurgien avait une réelle expérience de l'allongement, il ne pourrait pas proposer cette chirurgie « en toute sécurité » étant bien connu que les séries publiées font état dans les meilleurs cas d'un minimum de 100% de complications, voire de plus de 250%. De plus, l'expérience montre qu'il est impossible de promettre avant que le programme soit complètement terminé qu'il ne surviendra pas une complication pouvant mener à une séquelle définitive [1, 3, 4, 5, 6]. Il est vrai que le « concept chirurgie-analgésie méthodique », que la « microchirurgie d'allongement osseux » qu'il a certainement mis au point mais non pas encore publiés, sont les armes secrètes qui lui permettent de déjouer tous les pièges. Peut-être même qu'allonger 4 fois par jour de « 250 microns » au lieu de 4 fois 1/4 de mm comme nous le faisons tous, est-il mieux toléré par le patient ?

Il nous était donc impossible de passer cette lettre sous silence.

En aucun cas on ne doit laisser banaliser cette chirurgie d'allongement. Il s'agit d'une chirurgie difficile, pleine de pièges et grevée de nombreuses complications même lorsqu'elle est faite par les équipes les plus expertes [2].

Et en aucun cas, il ne faut la laisser évoluer vers une chirurgie de confort.

RÉFÉRENCES

1. Surgical treatment of lower limbs discrepancies and short stature. Caton J. et coll. - *Rev. Chir. Orthop.*, 1991, 77, 33-80.
2. Complications of Limb Lengthening: A Learning Curve. Dahl M.T., Gull B., Berg T. - *Clin. Orthop.*, 1994, 301, 10-18.
3. Problems with substantial limb lengthening. Eldridge J.C., Ball D.F. - *Orthop. Clin. North Am.*, 1991, 22, 625-631.
4. Allongement de fémur par callotaxis. Expérience de 79 cas chez l'enfant et l'adolescent. Glorion Ch., Pouliquen J.C., Langlois J., Céolin J.L., Kassis B. - *Rev. Chir. Orthop.*, 1995, 81, 147-156.
5. Leg lengthening. A review of 30 years. Moseley C.F. - *Clin. Orthop.*, 1989, 247, 38-43.
6. Allongement métaphysaire supérieur du tibia. Expérience de 47 cas chez l'enfant et l'adolescent. Pouliquen J.C., Glorion Ch., Céolin J.L., Langlois J., Pauthier F. - *Rev. Chir. Orthop.*, 1994, 80, 532-541.

NOUVELLES BRÈVES

- B. de BILLY (Besançon)
B. de COURTIVRON (Tours)
K. BRONFEN (Caen)
A. DIMÉGLIO (Montpellier)

Le traitement chirurgical des anomalies de hanches dans la maladie de Hurler.

Le pronostic vital de la maladie de Hurler (mucopolysaccharidose de type I par déficit en hyaluronidase) a été amélioré par la greffe précoce de moelle osseuse. Cependant, cette greffe de moelle, si elle préserve la fonction mentale et améliore la dysmorphie faciale, l'hépatosplénomégalie et la mobilité articulaire, n'agit pas sur la dysplasie de hanches, avec luxation, fléssum progressif et réduction progressive des capacités de marche. MASTERSON et coll. ont étudié les hanches de 8 sujets survivants parmi 10 greffés de moelle entre 5 et 17 mois. L'étude des radiographies, des arthrographies et des IRM de hanches retrouve une dysplasie acétabulaire sévère avec absence d'ossification du cartilage cotyloïdien et coxa valga. Cinq interventions bilatérales ont été pratiquées, comprenant 3 fois réduction sanglante, capsuloraphie, varisation, dérotation fémorale et ostéotomie pelvienne innominée et 2 fois seulement une ostéotomie pelvienne innominée. Ces 5 enfants ont un bon résultat, avec une bonne couverture fémorale, pas de fléssum de hanche et une marche satisfaisante. Les auteurs insistent sur l'intérêt de l'ostéotomie pelvienne innominée dans cette pathologie.

Hip dysplasia in Hurler's syndrome: orthopedic management after bone marrow transplantation. E.L. Masterson, D.P. Moore, F.E. Dowling, E.E. Fogarty, *J. Pediatr. Orthop.*, 1996, 16, 731-733.

Quand considérer que les réflexes cutanés abdominaux sont normaux ?

En orthopédie pédiatrique, la recherche des réflexes cutanés abdominaux (RCA) est un examen de routine en cas de scoliose. L'anomalie de ce réflexe conduit habituellement à la prescription

d'un examen en résonance magnétique nucléaire (IRM), à la recherche d'une cavité syringomyélique. David INGVE a cherché à déterminer ce qu'on pouvait considérer comme un RCA normal au cours d'un examen orthopédique pédiatrique. Il a exploré les RCA de 65 sujets « normaux » de 10 à 30 ans (30 de 10 à 20 ans, 35 de 21 à 30 ans). Les résultats retrouvés sont assez variables : dans 60% des cas, les RCA étaient bilatéraux et symétriques. Ils étaient absents dans 10% des cas, asymétriques dans 14% des cas, manquaient dans un quadrant dans 11% des cas et s'éprouvaient dans au moins un quadrant quand le test était répété dans 25% des cas. Par contre, chez ces sujets normaux, dans aucun cas, les réflexes n'étaient présents d'un côté et absents de l'autre. L'auteur ne considère comme pathologique que l'asymétrie constante des RCA à des examens répétés, ce qui le conduit à demander une IRM.

Abdominal reflexes. D. Ingve, *J. Pediatr. Orthop.*, 1997, 17, 105-108.

Une approche différente des malformations et maladies génétiques.

A l'époque de l'analyse de plus en plus scientifique des malformations, nansismes, dystrophies osseuses et anomalies chromosomiques, Jacques BATTIN s'est penché sur le retentissement culturel et artistique de ces pathologies dans les différentes civilisations. L'approche irrationnelle du passé a fait nommer ces pathologies « monstruosités » (de monstre : faire connaître), c'est-à-dire des avertissements envoyés par les divinités. Toutes les civilisations se sont abondamment servies de ces pathologies dans leur art. Les anciens égyptiens n'éprouvaient aucune gêne à représenter les disgrâces et malformations physiques, notamment les nansismes. L'achondroplasie était particulièrement appréciée. Des nains ont occupé des fonctions importantes auprès des pharaons. L'art gréco-romain, à la recherche de la perfection physique, a représenté relativement peu de malformations. (On peut penser d'après une de ces représentations que le fabuliste ESOPE était atteint de pycnodysostose), mais des nains étaient présents dans l'entourage des empereurs romains. Au moyen âge, le christianisme attribue à Dieu la survenue des malformations (Saint-Augustin). L'art médiéval est très riche en montres et chimères. La peinture européenne de la Renaissance à nos jours, représente largement les malformations et maladies génétiques. Les nains apparaissent sur les portraits et dans les

cours au XVIII^e siècle. Leur représentation touche à la fascination dans les tableaux de Vélasquez au XVIII^e siècle espagnol. Les différents nanismes représentés y sont identifiables. *Les malformations n'ont pas disparu de la peinture moderne* (PICASSO, Gustave MOREAU, Odilon REDON). Enfin, dans l'*Amérique pré-colombienne*, la poterie andromorphe a fourni de multiples documents.

Malformations et maladies génétiques dans l'art et les cultures. Jacques Battin. Histoire des Sciences médicales. 1996, Tome XXX, 3, 309-321.

L'exstrophie vésicale n'est pas une pathologie orthopédique.

Les patients avec une exstrophie vésicale présentent un élargissement de la symphyse pubienne causée par une rotation externe des ailes iliaques autour des deux articulations sacro-iliaques et une rotation externe des pubis à leur jonction avec l'ischion et l'ilion. Ils ont une orientation postéro-externe des cotyles. Il est admis que l'ostéotomie du bassin est indiquée pour faciliter la fermeture de la paroi abdominale et peut-être obtenir une meilleure continence urinaire. Qu'en est-il des hanches ? Vingt patients présentant des exstrophes vésicales ont été revus avec un recul de 2 à 23 ans (moyenne 13 ans) : 14 avaient eu une ostéotomie du bassin. Du point de vue orthopédique, qu'ils aient eu ou non une ostéotomie du bassin, aucun n'avait de gêne fonctionnelle significative ou d'anomalie à l'examen des hanches et des membres inférieurs. Le diastasis pubien n'était pas gênant. Les radiographies et le scanner (7 cas) montraient un remodelage du fémur et du cotyle avec une antéversion fémorale presque normale (de 0 à 42° ; en moyenne 4,4°). Les radiographies montraient une configuration normale des hanches avec un diastasis pubien marqué. L'ostéotomie du bassin garde donc une indication purement urologique dans l'exstrophie vésicale.

Orthopedics Long-term aspects of bladder extrophy. R. Kantor, M. Salai, A. Ganel. Clin. Orthop. 1997, 335, 240-245.

Les pieds de 0 à 16 ans.

Un suivi prospectif sur 16 ans de 2401 enfants suédois confirme que les déformations néonatales des pieds habituellement considérées comme bénignes (métatarsus varus, supinatus,

talus valgus) le sont effectivement. Plus de 95% de ces déformations ont évolué spontanément vers des pieds normaux et asymptomatiques à l'âge de 16 ans. La posture dans laquelle le nourrisson est couché ne change rien à cette évolution à long terme, les enfants qui dorment sur le dos marchant cependant 1,5 mois plus tôt que leurs homologues qui dorment sur le ventre. Ce travail ne dit pas si un traitement simple de ces déformations bénignes améliore les performances de l'enfant dans ses premières années mais il permet d'affirmer qu'un traitement chirurgical complexe est *a priori* à récuser.

Foot deformities at birth: a longitudinal prospective study over a 16 year period. T. White. J. Pediatr. Orthop. 1997, 17, 20-24.

DEPUIS L'AMERICAN ORTHOPAEDIC SOCIETY 1997...

L'IRM est-elle nécessaire dans l'examen d'une spondilose idiopathique ?

Des chirurgiens américains ont comparé les résultats d'IRM pratiquées chez des enfants de moins de 10 ans porteurs d'une scoliose idiopathique infantile ou juvénile 118 fois, à ceux d'une autre série prospective chez 34 patients vus pour des scolioses sans aucun signe neurologique. Ils ont retrouvé une proportion sensiblement identique (18% et 20%) d'anomalies à l'imagerie ce qui tendrait à montrer l'intérêt d'un tel examen dans cette affection. Ils concluent toutefois à la nécessité d'une étude multicentrique plus poussée avant de proposer que cet examen soit fait systématiquement.

Des chaussures « thérapeutiques » chez l'enfant ?

L'équipe de Lynn Stahel de Seattle a étudié l'état psychologique de 92 adultes n'ayant jamais porté de chaussures thérapeutiques dans l'enfance comparativement à celui de 46 autres adultes qui avaient été contraints d'en porter. Les sujets qui ont été « traités » en gardent un très mauvais souvenir et ils ont dans l'ensemble une piètre opinion d'eux-mêmes. Les auteurs en concluent qu'outre le fait que ces chaussures n'ont le plus souvent aucun intérêt thérapeutique, elles peuvent avoir des répercussions fâcheuses sur l'organisation psychologique lointaine de l'individu.

Un allongement de jambe améliore-t-il la marche ?

A. Bhave, D. Paley et J. E. Herzenberg de Baltimore ont étudié la marche de 18 patients ayant une inégalité de longueur de 4,9 cm en moyenne avant un allongement dans un premier temps puis une année après l'allongement. Leurs conclusions laissent penser que la marche est très améliorée par l'intervention et que non seulement celle-ci améliore l'aspect esthétique mais elle permet aussi d'éviter la surcharge supportée par le côté long et qui peut mener à des lésions arthrosiques.

Traiter les tibia vara par une orthèse ?

Une équipe d'orthopédistes de Tampa en Floride a étudié l'efficacité d'une orthèse dans le traitement des tibia vara de 60 enfants, les uns ayant une déviation de plus 16° et les autres de 9 à 16°. L'orthèse est efficace dans 90% des cas, et surtout dans les formes les moins graves. D'autres facteurs sont des risques d'échec comme l'obésité et l'âge plus avancé. En revanche, n'intervient pas le sexe, la race, la symétrie et la valeur de l'axe fémoro-tibial. La conclusion à tirer de ce travail est qu'il faut certainement traiter par appareillage les tibia vara lorsqu'ils ne régressent pas spontanément, ce surtout si l'enfant est encore très jeune.

La fixation externe dans le traitement des fractures du fémur de l'enfant ?

Trois centres (Detroit, Durham et Nashville) ont analysé les résultats du traitement par fixation externe de 72 fractures diaphysaires du fémur chez des enfants de 3 à 15 ans. Toutes ces fractures ont guéri sans séquelles dans un délai de 3 mois en moyenne, cependant les auteurs soulignent une morbidité importante avec 10% de fractures itératives (surtout après fractures transversales), 5,5% de fractures nécessitant un geste de réaligement et un taux important de cas ayant nécessité une nouvelle hospitalisation pour infection des trajets de fiches. Ce travail confirme s'il était besoin que le traitement des fractures diaphysaires du fémur par fixation externe doit se justifier par un coma, une ouverture large ou un polytraumatisme et ne doit pas devenir un traitement de routine.

ANNONCES DE RÉUNIONS

- **24-27 avril à Barcelone (Espagne)**
III^e Congrès de la Fédération Européenne des Associations Nationales de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (EFORT)
 Renseignements : Grupo Geyscoe, Mutaner, 77 Barcelone 08011
 Tel : 00 34 3 453 92 89
 Fax : 00 34 3 453 24 94

- **13 - 17 mai 1997 à Alberta (Canada)**
Meeting of Pediatric Orthopaedic Society of North America (POSNA)

- **10, 11, 12 septembre 1997 à Naples**
Centre Sorrento
54^e Congrès de la Société de Chirurgie Pédiatrique.
Organisée par la SFPC, le GEOP et le GEUP
 Pr J. Bérard, Secrétaire général.
 Hôpital Debrousse, Lyon
 Tel : 04 72 38 56 51
 Fax : 04 72 38 58 83

- **11, 12, 13, 14 novembre 1997 à Paris.**
Palais des Congrès
Réunion annuelle de la Société Française d'Orthopédie et Traumatologie (SOFOT)
 Renseignements :
 Tel : 01 43 22 47 54
 Fax : 01 43 22 46 70

COMPTES RENDUS DE RÉUNIONS

XVI^e réunion de l'EPOS à Heidelberg/Mannheim

Choix de communications par J. LANGLAIS (Paris) et B. de BILLY (Besançon)

Allemagne, 19-22 mars 1997

La hanche

Évaluation des méthodes de dépistage de la luxation de hanche (Czubak, Kotwicki, Macciniak - Pologne). Les auteurs ont comparé les diverses méthodes de dépistage échographique de la luxation congénitale de hanche en mettant en opposition la méthode de Graf et celle Terjesen. Ils ont mené une comparaison sur 657 nouveau-nés âgés de 1 à 6 semaines. Ils ne retrouvent pas de différence significative entre les deux méthodes, les angles mesurés étant superposables. Ils recommandent de pratiquer l'échographie sur les groupes à risque avec antécédents familiaux et signes cliniques. Ces enfants devraient avoir une échographie à la naissance, les autres une échographie à l'âge de 10 semaines.

Radiographie des hanches. (Nelitz, Gunther, Gunkel et Puhl - Allemagne). Les auteurs ont mené une étude sur la fiabilité des mesures radiographiques de la dysplasie de hanche chez l'adulte jeune. Ils trouvent une excellente corréla-

tion inter- et intra-observateur pour l'index acétabulaire ainsi que les mesures habituelles de dysplasie de hanche. Cette étude a été menée par 3 observateurs sur 100 radiographies de bassin chez des jeunes adultes entre 16 et 32 ans. Ces résultats sont fiables car la méthodologie employée est très rigoureuse.

Évolution à l'âge adulte de la luxation négligée de la luxation congénitale (Eberle - Illinois, USA). Il a été rapporté une série de 38 patients suivis à l'âge adulte après avoir eu une luxation congénitale de hanche non diagnostiquée. Cette étude a été menée chez des Américains Indiens Navajos qui ont été revus entre l'âge de 45 et de 89 ans. Dix-neuf patients avaient des dislocations de hanche sans néo-acétabulum. Leur examen clinique était remarquablement normal, aucun ne se plaignait de douleur, tous avaient une activité professionnelle, et aucun d'eux ne nécessitait comme autre traitement qu'une semelle de compensation pour leur inégalité de longueur. Seize patients avaient une luxation et développement d'un néo-acétabulum. Ils se plaignaient tous de douleur avec une limitation de mouvements de la hanche. Six patients avaient un néo-acétabulum très développé. Ils étaient en moyenne plus jeunes et ils avaient tous une symptomatologie importante. L'auteur pense que pour les dislocations latérales avec un développement minimal d'un néo-acétabulum, le pronostic à long terme est excellent, sans traitement. Il pense que pour les patients avec un néo-acétabulum peu développé, il est préférable de ne pas traiter plutôt que d'essayer une reconstruction hasardeuse type ostéotomie de Chiari. Les patients avec un néo-acétabulum très développé deviendront symptomatiques entre l'âge de 20 et 30 ans et mériteront alors une prise en charge chirurgicale lourde.

Évolution à l'âge adulte de la luxation négligée de la luxation congénitale (Benson, Angliss, Fujii et Pickvance - UK). Les auteurs rapportent une série de 224 enfants avec diagnostic tardif de dysplasie de hanche. Ils ont pu revoir 65% de ces enfants à distance (de 1 à 5 ans après la maturité squelettique). Le traitement qui avait, à l'époque, été appliqué comportait une traction, limbusectomie ou réduction fermée. 93% de ces enfants ont nécessité une ostéotomie fémorale de dérotation. A long terme, 44,3% des hanches malades ont développé une arthrose modérée ou sévère. Une hanche a nécessité une arthroïdèse et 33 ont

Prochain Séminaire d'Enseignement du GEOP

NICE les 27 et 28 mars 1998

- Informations des membres
- Inégalités de longueur des membres

Organisé par : J.L. CLÉMENT, J. GRIFFET et A. DAUDOU (Nice)

Sous la direction de : Henri BRACQ (Rennes)

Pour connaître les secrétariats des sociétés organisatrices lorsqu'elles ne sont pas indiquées, téléphoner au :

Secrétaire Adjoint du GEOP Pr. Ch. Glorion : 01 47 10 76 28

nécessité une prothèse totale de hanche. Pour les auteurs, les facteurs aggravant la survenue de l'arthrose dans ce traitement tardif sont : l'âge de découverte, l'existence d'une limbusectomie et le nombre d'interventions effectuées après le diagnostic.

Evolution à l'âge adulte de la luxation négligée de la luxation congénitale (Diméglio, Bentahar, Mazeau et Pous - Montpellier, France). Il s'agit d'une étude de 117 hanches ayant présenté une luxation congénitale et revues en fin de croissance. Avant l'âge de un an, la réduction fermée est un bon traitement mais comporte malgré tout un risque d'ostéochondrite post-réductionnelle. Les hanches dites tératologiques répondent moins bien au traitement. Entre l'âge de 1 et 3 ans, la réduction orthopédique plus ou moins associée à des ostéotomies donne de bons résultats avec un risque d'excentration secondaire. La réduction sanglante avec ostéotomie donne des résultats statistiquement similaires à la réduction fermée et doit être réservée aux formes les plus sévères. Après l'âge de 5 ans, le résultat morphologique final est décevant et après l'âge de 9 ans, il est recommandé de pratiquer des triples ostéotomies pour des dysplasies sévères du cotyle.

Résultats à long terme dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé (Yrjönen, Poussa et Osterman - Norvège). L'étude est celle d'une série de 96 patients revus 35 ans après une maladie de Legg-Perthes-Calvé. Les auteurs ont pu analyser 84 dossiers. L'incidence d'arthrose était de 49% avec un âge moyen de 43 ans. Un patient sur 20 avait déjà eu un remplacement prothétique. Il existe une corrélation statistique entre la survenue de l'arthrose et la classification de CATTERALL (groupe 3 et 4). Il existait un raccourcissement en moyenne de 31 mm dans 67% des cas et 47% se plaignaient de douleurs lombaires. Les auteurs insistent sur le fait qu'une inégalité de longueur supérieure à 15 mm de traitement est un facteur favorisant la lombalgie.

Imagerie par IRM avec injection dans la maladie de Legg-Perthes-Calvé (Sebag, Ducou Le Pointe, Klein, Khairouni, Bensahel - Paris, France). Les auteurs proposent une nouvelle technique d'imagerie de la hanche avec IRM avec injection de gadolinium. L'avantage de cette technique est sa simplicité, elle permet d'avoir une bonne idée sur la perfusion de la hanche ainsi que sur le flux vasculaire résiduel de la hanche.

Doppler pulsé couleur dans l'étude de la hanche. (Clarke et Harcke, USA). Ces auteurs ont appliqué la technique du Doppler pulsé couleur à l'étude de la hanche de l'enfant. Cette technique semble prometteuse pour suivre la vascularisation de la tête du fémur en cours de traitement.

Le genou

L'épiphysiosée percutanée par arthroscopie (J. de Pablos - Espagne). Chez trois adolescents suivis depuis plus d'un an, le résultat de cette technique semble très encourageant. L'IRM a constamment montré dans ces trois cas, un pont d'épiphysiosée de la zone opératoire. L'épiphysiosée arthroscopique a comme principal intérêt, par rapport aux autres méthodes d'épiphysiosée percutanée, de permettre au chirurgien de voir ce qu'il fait. L'épiphysiosée par arthroscopie n'est actuellement valable que pour les épiphysiosées du fémur inférieur.

L'histoire naturelle de l'ostéochondrite disséquante du genou chez l'enfant (J.P. Cahuzac - Toulouse, France). Cette présentation est en accord avec celle de Linden (1977) qui disait que le devenir à long terme des ostéochondrites disséquantes du genou de l'enfant était excellent. Les auteurs rapportent 31 lésions qui n'ont été que surveillées. Aucun traitement n'a été prescrit hormis l'arrêt du sport tant que la douleur n'avait pas disparu. Dans tous les cas, la douleur a disparu en moyenne à 8 mois. Vingt-quatre lésions radiologiques ont disparu totalement. En conclusion, les auteurs font remarquer que l'histoire naturelle de ces ostéochondrites disséquantes du genou ne justifie ni aucun traitement, ni aucune imagerie en dehors de la radiographie standard sauf en cas de présence de corps étranger dans l'articulation.

La luxation congénitale de la rotule (I. Ghanem - Liban). Le propos de ce papier est de décrire les aspects cliniques et anatomiques de la luxation congénitale de la rotule et d'en apprécier l'évolution après traitement chirurgical. Huit genoux ont été sélectionnés dans le service du Pr Seringe à Saint-Vincent-de-Paul (Paris). La luxation congénitale de la rotule doit être distinguée des autres luxations de rotule. Il s'agit d'une luxation permanente, irréductible, toujours associée à une flexion du genou et très souvent à une déformation congénitale du pied. Cette anomalie est donc très rare et son traitement est chirurgical. Il semblerait

que l'allongement du quadriceps en V-Y donne des résultats similaires à la libération extensive du quadriceps selon Judet.

Le pied

La structure du collagène dans le pied bot (J.A. Sluijs - Pays-Bas). Les auteurs rapportent une étude expérimentale sur la structure du collagène dans le pied bot. Ils ont analysé 12 pieds bots en prélevant la capsule postérieure de la cheville. Parallèlement, les pieds bots étaient séparés selon la classification de Diméglio. Ils ont retrouvé une corrélation entre le taux d'hydroxylysine par molécule de collagène et le nombre de ponts. En revanche, ils n'ont pas retrouvé de corrélation entre structure du collagène et gravité du pied bot selon la classification utilisée.

Allongement selon la technique d'Illizarov des pieds bots invétérés (P. Koczewski - Pologne). Cette technique a été appliquée à un âge moyen de 16 ans, elle a comporté un allongement par une ostéotomie en V dans le médio-pied. Le raccourcissement initial était en moyenne de 5 cm. L'allongement obtenu était de 3 cm.

Résultats à long terme des pieds plats traités par la technique de Judet (J. Canadell - Espagne). Cette série a un recul de plus de 15 ans et porte sur 18 patients. L'âge moyen lors de la chirurgie était de 7,2 ans et l'indication était portée sur les douleurs, la fatigue et sur l'importance des déformations. La vis d'ostéosynthèse a été enlevée entre 9 et 22 mois en post-opératoire. La correction obtenue par cette technique est simple, efficace et elle reste une technique fiable à long terme dans le pied plat essentiel. Les seules complications observées ont été 3 ruptures de vis sans perte de correction.

L'allongement des membres inférieurs

L'allongement de membre par fixateur mono-latéral avec clou intra-médullaire (W.E. Linhart - Autriche). Neuf patients ont été opérés simultanément d'un enclouage centro-médullaire associé à la pose d'un fixateur externe monolatéral. Lorsque l'allongement était achevé (4 à 7 centimètres), le clou était verrouillé et le fixateur externe enlevé. Les auteurs ne déplorent aucune complication infectieuse sévère et insistent sur le fait que le fixateur externe est enlevé alors très précocement (entre 6 et 10 semaines).

L'allongement des membres inférieurs chez l'enfant. Revue à long terme (J. Langlais - Paris). Les auteurs ont revu 75 adultes d'un âge moyen de 26 ans et qui avaient subi un allongement des membres inférieurs pendant leur enfance dans le service du Pr Pouliquen à Garches. Il n'y a que très peu d'articles rapportant des résultats à très long terme. Le but de ce travail est d'essayer de savoir comment ces patients s'intègrent dans la société. L'insertion socio-professionnelle n'est pas trop mauvaise. Les sujets reconnaissent tous que l'allongement est difficile et pénible mais 77 % le feraient pour eux-mêmes et 92 % pour leurs enfants. Cinquante trois patients ont une activité sportive. L'aspect cosmétique de leur membre allongé est jugé comme vilain chez 52 % des patients. La marche est douloureuse chez 39 % des patients – douloureuses lombaires, de genoux et de chevilles – mais ne nécessite en règle pas d'orthèse, sauf chez quelques poliomyélitiques et des congénitaux qui mettent volontiers des chaussons moulés. La détérioration radiologique se voit par ordre de fréquence croissante à la hanche, puis au genou et enfin à la cheville et au pied. Il n'y a que 5 problèmes nerveux mais 19 patients ont une insuffisance vasculaire qui est inquiétante pour l'avenir.

Le rachis

Résultats à long-terme de l'arthrodèse vertébrale : 134 cas revus au moins 10 ans après la maturation osseuse (G. Stella - Italie). Les patients ont été opérés d'une arthrodèse vertébrale postérieure soit simple, soit avec du matériel de Harrington. Ceux qui avaient été opérés avec du matériel de Harrington ont une meilleure correction. Le nombre de vertèbres fusionnées et le nombre d'espaces discaux libres sous l'arthrodèse ne sont pas corrélés à une éventuelle lombalgie. Le risque de lombalgie augmente chez les patients atteints de cyphose dorso-lombaire et diminue chez ceux dont la scoliose est, après l'opération, de 50° à 70°.

Prédiction des résultats post-opératoires dans les scolioses idiopathiques (L. Ferraris - Allemagne). La meilleure prédiction de l'angle de Cobb est obtenue en combinant les clichés en inclinaison latérale (bending) et en suspension (hanging) et en utilisant la formule : angle de Cobb post-opératoire = 0,40 × Bending + 0,36 × Hanging.

Le traitement chirurgical de la scoliose idiopathique et les chirurgiens (A.J. Kaelin - Suisse). L'efficacité du facteur humain n'a jamais été étudiée dans les résultats de la chirurgie de la scoliose idiopathique. L'auteur a étudié une série de 423 scolioses idiopathiques opérées dans le même hôpital par 17 chirurgiens différents. Les meilleurs résultats ont été obtenus par les chirurgiens les plus expérimentés. Les résultats de ces interventions étant étroitement liés à l'expérience de l'opérateur, ceci devra être pris en compte dans les études à venir.

Cyphose cervicale dans le nanisme diastrophique (V. Reme - Finlande). L'auteur a revu 103 patients atteints de nanisme diastrophique dont l'âge variait de 0 à 63 ans. La majorité des cyphoses cervicales régressent spontanément sans recours à la chirurgie. Les signes faisant craindre une évolution symptomatique sont la progression de l'angulation après l'âge de 5 ans et/ou la cyphose supérieure à 65°. Le travail démontre l'intérêt de la surveillance du rachis chez ces patients atteints de nanisme diastrophique dans la petite enfance.

Réduction, décompression, stabilisation postérieure et fusion antérieure micro-chirurgicale dans le traitement du spondylolisthésis par lyse isthmique (U. Vogel - Allemagne). Les auteurs décrivent 20 cas de spondylolisthésis de degré I à III (Meyerding) et opérés selon leur technique de double abord. Le recul est d'au moins 6 mois. Dans tous les cas, ils obtiennent un examen neurologique normal, une fusion osseuse antérieure et postérieure totale, une perte de correction de moins de 5% et aucune complication per-opératoire ou post-opératoire. L'utilisation de la micro-chirurgie antérieure diminue la morbidité de l'abord antérieur.

L'ostéotomie avec résection cervicale pour des anomalies congénitales du rachis cervical de l'enfant (W. Lokietek - Belgique). Cette ostéotomie a été pratiquée chez 4 enfants présentant une inflexion du cou de plus de 40°. Cette ostéotomie est si bas située sur la charnière cervico-dorsale consiste en : - une résection latérale et antérieure des corps vertébraux cervicaux (C6 ou C7) pour assurer un bon réalignement de l'axe occipito-cervical, - une arthrodèse segmentaire du rachis cervico-dorsal, - une arthrodèse cervico-occipitale. Il n'y a pas eu de complications graves, en particulier neurologiques.

Excision des disques lombaires herniés chez l'enfant. Revue à long terme chez 18 patients (M. Poussa - Finlande). Cette pathologie est rare chez l'adolescent. Elle est de niveau principalement L4-L5 ou L5-S1. Les aspects cliniques sont différents de ceux de l'adulte avec peu de signes fonctionnels mais beaucoup de signes à l'examen clinique objectif. L'IRM permet un diagnostic précis et en particulier peut montrer une rupture du listel marginal postérieur. Le traitement chirurgical, après un bon diagnostic et un temps raisonnable d'observation, donne, semble-t-il, de bons résultats à long terme (10,5 ans).

Intérêt de la laminotomie dans la chirurgie médullaire (P. Schmit - France). Vingt-et-un patients ont eu des laminotomies « en bloc » pour l'exérèse d'une tumeur médullaire. Elles permettent une bonne exposition de la moelle avec un meilleur pronostic orthopédique que les laminectomies (cyphose). La consolidation est obtenue en moyenne à 20 mois et nécessite le port d'un corset. Quatre réinterventions neuro-chirurgicales furent nécessaires sans pour cela modifier le pronostic orthopédique. Par ailleurs, l'absence de déformation rachidienne et donc d'instrumentation permet de pratiquer la surveillance par l'IRM des lésions médullaires.

Les aspects orthopédiques du dysraphisme spinal fermé (R. Elbaum - Belgique). Trente patients ont été revus et séparés selon la classification de G. Bollini. En fait, ce qu'il faut retenir c'est que devant une déformation progressive du pied, il faut penser à rechercher une anomalie intramédullaire et à examiner le dos de l'enfant.

Analyse de la répartition de la pression d'assise dans les bassins obliques opérés (K. Mazda - Paris). Ce travail est très intéressant et pose deux questions : - Existe-t-il une relation entre le bassin oblique résiduel et le déséquilibre des zones d'appuis pelviens en station assise ? - Doit-on s'attendre systématiquement à la survenue, en station assise, de zones d'hyperpression et par conséquent déplorer des troubles trophiques si l'examen clinique et radiologique décrivent un bassin oblique résiduel ? La discordance d'analyse des bassins obliques par des critères radiologiques et des prises de pression chez 54 % des patients doit faire remettre en cause la fiabilité des analyses radiographiques pour refléter la réalité du confort assis. Ce protocole de mesure appliqué avant chirurgie pourrait être utilisé dans

l'élaboration de la stratégie opératoire pour obtenir un équilibre pelvien le plus proche possible de la normale et surtout une assise dont la répartition des pressions soit harmonieuse et équilibrée. Ceci est un travail préliminaire et doit donc être poursuivi.

Neuro-orthopédie

Revue à long terme des ténotomies de hanches chez l'enfant infirme moteur cérébral (B. Heimkes - Allemagne). Les auteurs ont revu 69 patients avec un recul de 13 ans et 5 mois en moyenne. En ce qui concerne la fonction : 36 patients étaient améliorés, 26 identiques et 7 aggravés. Radiologiquement l'index d'excentration était de 28,66% en pré-opératoire et au plus long recul de 18,21%. Les auteurs concluent qu'environ 50% des patients conserve le bénéfice de l'opération à l'âge adulte. Le résultat radiographique est excellent sur la couverture cotyloïdienne, les ténotomies simples pouvant éviter une luxation neurologique de ces hanches spastiques.

L'utilisation de la toxine botulinique dans le traitement du pied équin spastique et dynamique de l'enfant (N. Allington - Belgique). Cette étude confirme le bien-fondé de l'utilisation de cette toxine dans les pieds équins spastiques et dynamiques. Une étude a été faite en laboratoire de marche et est actuellement en cours.

Le devenir à l'âge adulte de l'enfant infirme moteur cérébral (J. Baumann - Suisse). Vingt patients d'âge moyen de 30 ans ont été interrogés, examinés cliniquement et filmés lors de la marche. Les résultats sont plus favorables que l'on pouvait penser. En effet, la fonction est régulièrement maintenue dès la fin de croissance et ceci par la rééducation. De courtes périodes douloureuses sont bien combattues par de la kinésithérapie (lombalgie, articulation sacro-iliaque et fémoro-patellaire). Les allongements exagérés d'Achille sont les principales causes de troubles de la marche et de douleur fémoro-patellaire.

Tumeurs

Chirurgie conservatrice des membres par péroné vasculaire en cas d'ostéosarcome ou de tumeur d'Ewing du fémur ou du tibia (K. Parsch - Allemagne). Cinq patients présentent 3 ostéosarcomes du fémur distal et 2 sarcome d'Ewing, l'un de la diaphyse tibiale et l'autre fémoral ont été

ainsi opérés. La chirurgie survenait après 2 ou 3 cycles de chimiothérapie. Dans 4 cas, le premier temps opératoire était la résection avec un spacer en ciment puis, 2 à 4 semaines plus tard était réalisée la greffe osseuse. La fixation de celle-ci s'est faite par plaque. La durée d'intervention s'échelonnait entre 7 et 23 heures. La chimiothérapie était reprise une semaine après l'acte opératoire. La consolidation osseuse était complète à 3 mois et l'appui total n'a pas été autorisé avant le sixième mois.

Traumatologie

Epidémiologie des enfants polytraumatisés sur une période de 6 ans (D. Sala - Espagne). De mars 1988 à mars 1994, 61 patients ont été traités pour des polytraumatisés. Les causes étaient : piétons (56%), accident de voiture (17%), chute d'un lieu élevé (15%) et accidents de deux roues (11%). L'âge lors du traumatisme était en majorité de 6 à 10 ans. Les traumatismes crâniens étaient fréquents (51%). Soixante seize fractures étaient enregistrées dont seulement 1% était ouvertes. Les membres inférieurs et surtout le tibia étaient le plus fréquemment touchés. La durée moyenne de l'hospitalisation était de 14 jours (de 1 à 150 jours). Une étude épidémiologique sur une plus grande série de patients devrait permettre d'établir une meilleure prévention.

Divers

Ostéoporose idiopathique transitoire (Exner et Tschui - Suisse). Les auteurs rapportent 6 cas d'ostéoporose idiopathique transitoire chez l'enfant. Elle a été découverte à l'occasion de déformations vertébrales, de douleurs squelettiques vagues. Toutes les étiologies habituelles d'ostéoporose ont pu être éliminées. Ces ostéoporoses n'ont pas été traitées. Les auteurs définissent ainsi une nouvelle pathologie, « l'ostéoporose idiopathique chez l'enfant à guérison spontanée », responsable de douleurs itératives, mais d'excellent pronostic. Ils ne mentionnent cependant pas la possibilité de diagnostic de dystrophie sympathique réflexe.

Dépistage échographique anténatal des anomalies congénitales des membres (Thomsen, Gnijs, Schneider, Niedhart, Carstens - Allemagne). Depuis 1979, cette technique est une méthode de dépistage obligatoire en Allemagne. De 1989 à 1994, cette équipe a eu à prendre en charge

403 enfants avec malformations mineures (207) ou majeures (196) des membres. Un questionnaire a été envoyé aux 196 familles dont la malformation était majeure. 68% de ces questionnaires ont été analysés. Les malformations touchent d'une manière équitable le membre supérieur et le membre inférieur. Les grossesses avaient eu en moyenne 5,6 échographies qui avaient été pratiquées dans 63% des cas par des obstétriciens, dans 30% dans des instituts de diagnostic prénatal et dans 7% des cas dans un hôpital universitaire. Seulement 5,2% des malformations avaient été vues en anténatal. Les auteurs insistent sur le fait que la moindre anomalie doit conduire à une consultation spécialisée avec avis multidisciplinaire, y compris d'un chirurgien orthopédiste, pour expliquer et planifier la prise en charge de la malformation ainsi que ses conséquences.

Études expérimentales

Matériel d'interposition dans les épiphysiodèses. (Jouve, Bollini et coll. - Marseille, France). Il s'agit d'une étude expérimentale sur le lapin concernant différentes techniques de fixation du matériel d'interposition dans les épiphysiodèses. Après avoir effectué une épiphysiodèse d'environ 30% de la surface du cartilage de croissance, trois techniques différentes ont été testées :

- absence de mise en place de matériel après résection du pont osseux ;
- mise en place au silicone fixé par une broche à la métaphyse ;
- mise en place au silicone fixé par une broche dans l'épiphyse. Il existe une différence statistique significative en fonction des différents types de fixation. Le raccourcissement relatif dans la fixation métaphysaire est de 4,4% alors qu'il n'est que de 1,5% dans la fixation épiphysaire. Il est donc conseillé lorsqu'on fait une désépiphysiodèse avec interposition de matériel inerte, de fixer ce dernier à l'épiphyse.

Lambeaux de périostes vascularisés (Moukoko et Diméglio - Montpellier, France). Cette étude a été menée sur le lapin en utilisant différentes techniques de greffes périostées pour les pertes de substances osseuses diaphysaires. On a ainsi pu comparer la greffe de périoste libre et la greffe de périoste vascularisé. Les auteurs parviennent à 5 conclusions :

- le périoste non vascularisé garde des propriétés ostéogéniques significatives avant la fin de la croissance;
- la préservation du pédicule vasculaire du périoste permet de multiplier par sept le volume d'os produit;
- l'os formé par les lambeaux acquiert très rapidement les caractéristiques d'un os long;
- les caractéristiques mécaniques de cette formation osseuse atteignent 80% de la résistance normale;
- le front d'ossification est circulaire même si la greffe périostée n'est que latérale. Ceci suggère un facteur de croissance intrinsèque au tissu périoste. Cette étude confirme l'importance du développement de techniques micro-chirurgicales pour les greffes périostées.

Université d'été en Finlande

A. DIMEGLIO (Montpellier)

Août 1996

La Finlande est un pays de 5 300 000 habitants, 337 000 km², d'une faible densité : 15 habitants au km², très faible mortalité infantile : 6‰... Pays à haut niveau de vie et à forte couverture sociale : 15 orthopédistes d'enfants exercent à temps plein la spécialité, 50 orthopédistes environ exercent à la fois en orthopédie adulte et pédiatrique.

A Helsinki, il existe 2 grandes structures : l'hôpital des enfants situé au centre de la ville qui se consacre à la pathologie orthopédique néonatale : luxations congénitales de hanche, pieds bots, malformations, et à la traumatologie. L'Institut Orton est lui, situé à 2 km du centre d'Helsinki. On peut se rendre au centre de la ville à travers des forêts et des espaces verts en bicyclette, ce qui rend le séjour encore plus agréable. Cet institut est spécialisé dans le grand enfant, l'adolescent et les affections du rachis. Il rappelle très fortement dans sa conception le centre des Massues de Lyon. L'Institut Orton dispose d'un centre de recherche sous la direction du Dr RITSILA, dont les travaux sont aussi très connus. L'animalerie est essentiellement composée de lapins et le laboratoire est pourvu des technologies les plus modernes.

Chaque année, la première semaine du mois d'août, l'Institut Orton organise un séminaire d'Orthopédie pédiatrique qui dure 1 semaine. En effet, la Finlande, et les Finlandais prennent leurs congés entre la mi-juin et la fin du mois de juillet : la première semaine du mois d'août a des allures de rentrée scolaire... 3 invités extérieurs viennent en général renforcer l'équipe d'enseignants, et en moyenne 60 étudiants venus de Suède, du Danemark, de Pologne, de Russie, de Hongrie, de Slovaquie, de République Tchèque participent aux cours. Tous les enseignants vivent à l'Institut Orton sous le même toit pendant 1 semaine, ce qui permet de prolonger les conversations et les questions-réponses très tard dans la soirée. Le coût de l'inscription est modique (environ 2500,00 FF tout compris : hôtellerie, restauration et inscription).

La Finlande a beaucoup apporté à l'orthopédie pédiatrique grâce à l'exceptionnelle personnalité du Pr LANGENSKIOLD, aujourd'hui à la retraite. Malgré son âge très avancé, il continue à publier. Ses articles sur la désépiphysiodèse, la maladie de Blount, les infections, sont des travaux de références en orthopédie pédiatrique. Son élève le Dr Kalevi OSTERMAN est aujourd'hui le chef de l'Institut Orton et l'organisateur des cours. Ses travaux expérimentaux sur les traumatismes du cartilage de croissance sont très connus. Le docteur SCHLENZKA a effectué de nombreux travaux sur le disque intervertébral dans les spondylolisthésis. SEITSALO a beaucoup étudié les spondylolisthésis ; il est impossible de faire une revue générale sur la question sans faire référence à ses analyses. Il a en effet revu plus de 250 spondylolisthésis suivis pendant plusieurs années sur toute la Finlande. M. POUSSA a tout particulièrement travaillé et expliqué le nanisme diastrophique, affection qui est relativement fréquente en Finlande. Le Professeur RYOPPY est actuellement libéré de ses obligations hospitalières, mais il continue à exercer en privé. Sa très grande sympathie pour la France (il parle couramment le français) rend cet accueil finlandais encore plus chaleureux. Le Professeur BAUMANN (Bâle) était invité officiel. Son expérience de l'IMOC est très grande. C'est un ardent défenseur de la rééducation et un farouche adversaire de l'allongement du tendon d'Achille ou de allongements en général. Le Professeur BJERKREIM, chef de service de l'hôpital d'Oslo en Norvège, complétait l'équipe d'enseignants. Il se consacre à la chirurgie rachi-

dienne, il nous explique qu'il y a 2 grands centres d'orthopédie pédiatrique en Norvège. Il nous donne des informations épidémiologiques très précieuses sur la scoliose. Il les politiques de prévention, ni les traitements par corset n'ont modifié de façon sensible le nombre d'interventions chirurgicales qui est stable : 60 scolioses idiopathiques sont opérées chaque année chez les adolescents depuis plus de 20 ans. Ce chiffre est à peu près identique à celui constaté en Finlande.

La Finlande, la Suède, la Norvège, le Danemark, constituent un ensemble géopolitique riche en découvertes intellectuelles. L'orthopédie pédiatrique est de haut niveau. Il faut souhaiter que le GEOP organise une réunion commune avec nos amis orthopédistes du nord. Nous avons beaucoup à apprendre d'eux.

Premier Congrès International d'Orthopédie du Liban

A. JAWISH (Beyrouth)

Octobre 1996

La Société Libanaise d'Orthopédie du Liban a organisé son premier congrès international les 3, 4 et 5 Octobre 1996 dans le prestigieux hôtel «Al Boustane». Les deux thèmes de ce congrès étaient l'orthopédie pédiatrique et l'épaule. Les invités étaient John Hall (Boston), C. Bronfen (Caen), Ph. Touzet (Paris) et J.P. Métaizeau (Metz).

Après l'ouverture des travaux par le ministre de la santé, J. Hall a débuté par une conférence sur l'histoire de la chirurgie de la scoliose. La suite de cette matinée a été consacrée à l'épaule et au coude de l'adulte. La première session du 4 octobre a été dévolue en premier lieu à la traumatologie infantile comprenant l'embrochage élastique stable des os longs (J.P. Métaizeau), l'embrochage centro-médullaire du fémur (Ben Dali et coll. de Tunis) et les fractures du fémur traitées orthopédiquement (R. Jawish et coll. de Beyrouth). Ces conférences ont été suivies d'une table ronde sur les indications chirurgicales des fractures des os longs avec la participation des conférenciers. La deuxième session a été consacrée aux fractures particulières de l'enfant et leur embrochage (J.P. Métaizeau) et aux fractures du col du fémur (Ph. Touzet), suivies d'une table

ronde sur les fractures du coude de l'enfant. L'après-midi comportait des communications sur les malformations des membres inférieurs (J. Hall) suivies d'une communication très intéressante sur l'agénésie du rayon interne (C. Bronfen) et deux autres sur les épiphysiodèses (J.P. Métaizeau) et la désépiphysiodèse (C. Bronfen). La dernière session de la journée a traité de la scoliose congénitale (J. Hall) et son traitement par double voie antérieure et postérieure (K. Kharrat et coll.), les pièges dans les tumeurs primitives des os (Ph. Touzet) et la reconstruction du bassin par le fémur (F. Dagher et coll.). Le 5 octobre, J. Hall, Ph. Touzet ont rapporté leur expérience des ostéotomies du bassin dans l'ostéochondrite primitive de la hanche. Ces conférences ont été suivies d'un large débat.

Ce congrès a été qualifié d'excellent. Les auditeurs étaient venus des différentes régions libanaises mais également de Syrie, de Jordanie, de Tunisie et des Emirats. Les déjeuners et plusieurs pauses café ont été servis à l'hôtel dans une atmosphère chaleureuse d'hospitalité libanaise. Un programme social était prévu, ce qui a permis à nos invités de visiter plusieurs sites touristiques. Des moments forts ont marqué cet événement tel que le dîner d'accueil sous la présidence du docteur A. Phares, président de la Société Libanaise d'Orthopédie, autour d'une même table étaient rassemblés tous les congressistes, dans une ambiance de convivialité qui a rapproché les États Unis, la France et le Liban.

LIVRES REÇUS

Évaluation motrice fonctionnelle globale

A. RUSSEL et coll.
Version française 1997

Diffusion : Handicap International*
ERAC

14, avenue Berthelot, 69361 LYON Cedex 07
102 pages, 200 F

Ce livre est la traduction et l'adaptation de la deuxième édition de l'ouvrage « Gross motor performance measure » écrit par des chercheurs et cliniciens canadiens sous la direction de Dianne RUSSEL - Hamilton, Ontario - et dont le but est une évaluation motrice très précise du handicapé. Ce travail d'adaptation a été mené par le service de l'Escalade du Centre Hospitalier Lyon-Sud. L'objet du livre est non seulement l'apprentissage d'un examen clinique visant à évaluer les capacités fonctionnelles d'un enfant aux fins de remplir une feuille de cotation mais aussi l'exposition des principes d'interprétation des résultats obtenus. La feuille qui comprend 88 items de base testant le couché-retournement, la position assise, le 4 pattes-genoux, la station debout, la marche-course et saut est complétée du relevé exact des aides techniques et d'un récapitulatif. Il s'agit là d'un ouvrage indispensable à toute équipe s'occupant d'enfants handicapés et qui voudrait pouvoir disposer à l'avenir des documents nécessaires à l'appréciation indiscutable d'une évolution fonctionnelle ou à l'évaluation précise d'un programme thérapeutique.

La scoliose idiopathique.

Monographie du GEOP.

Sous la direction de J. Béard et R. Kohler.
Sauramps Médical 1997. 358 pages.

Comme chaque année, le séminaire du GEOP donne lieu à la publication d'un livre. Celui-ci est consacré à une étude de la scoliose idiopa-

thique depuis le temps d'Hippocrate jusqu'à nos jours. Tout y est et « tout y est bon, il n'y a rien à jeter ». L'histoire naturelle, les pièges de l'examen, l'imagerie, les divers traitements et ce qu'on peut en espérer ou... en craindre. Le livre est bien présenté, remarquablement illustré, très didactique ; c'est là l'outil indispensable pour l'orthopédiste ou pour tout spécialiste qui sera amené à s'occuper de scolioses. Au total, un excellent ouvrage dont il faut féliciter tous les auteurs et particulièrement ceux qui ont eu la charge de sa coordination.

Malformations des membres.

Études et témoignages.

Sous la direction de G. Taussig.

Préface de Paul Masse.

Éditions du CTNERHI 1996. 299 pages.

Tout le monde connaît l'équipe de l'Institut National de Saint-Maurice et tout le travail qu'elle fait et qu'elle a fait depuis 25 ans pour l'enfant handicapé, tout particulièrement par des malformations graves des membres. Ce livre rapporte un travail qui a été encouragé par le Centre Technique National d'Études et de Recherches sur les Handicaps et les Inadaptations (CTNERHI) et qui visait trois objectifs bien formulés dès le début de l'ouvrage :

- Étude de l'impact des malformations sur la vie familiale, scolaire et sociale,

- Étude des modalités de l'annonce de la découverte de la malformation lorsqu'elle est découverte, avant ou après la naissance,

- Corrélations entre les modalités de l'annonce et la qualité finale de la vie.

Les conclusions de cette enquête méthodique qui porte sur 253 cas sont modérées ; les conditions de l'annonce de la malformation se retrouvent dans sa meilleure acceptation mais il ne s'agit pas, loin s'en faut, de la seule condition. Il s'agit là d'un ouvrage sérieux, méthodique, pourvu de nombreux exemples et témoignages et qui attire l'attention sur des points trop souvent délaissés.

(* Handicap International est une association humanitaire sans but lucratif.

