

OI INFOS 62 spécial

Journal de l'Association de l'Ostéogénèse Imparfaite

*La dent et l'os maxillo-facial dans l'OI
Quelques aspects du quotidien de l'OI adulte*

11e Journée de formation

le vendredi 13 avril 2007 à Montauban (82)



Prix du numéro : 8 €

N° I.S.S.N. : 1267-4435

ASSOCIATION DE L'OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

BP 20075 - 80082 Amiens cedex 2

☎ 03 22 66 84 70 - Fax 03 22 66 87 80 - E-mail : info@aoi.asso.fr - Site internet : www.aoi.asso.fr

Association Loi 1901 déclarée le 28 octobre 1985 - n° SIRET : 381998533 00024 - Code APE : 853 K
Organisme formateur n° 22.76.00774.80 - exonéré de la TVA (exonération n° 12906 du 28 décembre 1995)

OI INFOS 62 spécial

Journal de l'Association de l'Ostéogenèse Imparfaite

AVANT PROPOS

Dr Véronique Forin
Secrétaire du Conseil Scientifique de l'AOI

Cette onzième journée de formation se déroule dans la très belle région de Montauban. Nous tenons à remercier le Conseil d'Administration de l'AOI pour ce choix et pour son soutien efficace et de longue date. Ces journées permettent de réunir médecins et paramédicaux pour débattre des multiples aspects de la maladie orpheline qu'est l'ostéogenèse imparfaite. Ces rencontres doivent permettre à chaque soignant de mieux intégrer sa prise en charge dans le contexte général de la maladie.

Le thème de la matinée réunit les spécialistes de la dent et de l'os du massif maxillo-facial, ces deux éléments étant atteints dans l'ostéogenèse imparfaite. La volonté des familles de l'association et du conseil scientifique est de permettre une mise au point sur les soins dentaires et d'orthodontie des patients. Au terme de ces débats, nous espérons pouvoir proposer et diffuser un consensus national sur les prises en charges dentaires et d'orthodontie.

L'après midi est réservée à des sujets concernant le quotidien des patients adultes OI. Ces thèmes, peut être plus simples, sont néanmoins à aborder régulièrement pour réactualiser la prise en charge et l'optimiser.

Nous tenons à remercier très vivement les orateurs qui nous ont fait parvenir leur texte : ces écrits permettent la constitution de ce fascicule et la diffusion de ces journées bien au-delà de ce 13 Avril 2007.

Souhaitons que les échanges soient riches et à l'origine de travaux scientifiques pour les années à venir !

Bonne journée à tous

SOMMAIRE

Introduction Dr Michèle GARABÉDIAN (Paris-St Vincent de Paul)
Dr Véronique FORIN (Paris-Trousseau)

La dent et l'os maxillo-facial dans l'OI

PAGE

Dentinogénèse ou pas Dentinogénèse Imparfait	Pr Danielle GINISTY	4
L'action prophylactique du fluor chez l'enfant et l'adolescent atteints d'une OI	Pr Jean POUÉZAT	4
Soins dentaires dans l'OI avec une dentinogénèse imparfaite	Dr Françoise VILLETTE	6
La protection et reconstruction coronaire dans les DI : expérience parisienne		6
	Dr Edith BOUCLON	
Faisabilité des traitements orthodontiques dans l'OI	Dr Frédéric VAYSSE	7
Résultat de l'enquête sur les besoins dentaires et orthodontiques des personnes atteintes d'OI auprès des membres de l'AOI	Dr Agnès KAMOUN-GOLDRAT	8

Quelques aspects du quotidien de l'OI adulte

Prise en charge orthopédique des OI adultes	Dr Alexandre RICHARD Dr Jacques BÉJUI-HUGUES	10
OI : continuité ou rupture du vécu de l'adolescent à l'âge adulte	Dr Séverine FRITOT Dr Martine VERHAEGHE-BIANCAMARIA	11
Jeunes adultes et processus d'individuation	Roseline DE CARMOY	13
Accompagnement psychologique	Marie-Christine NOLEN	
L'audition de l'adulte OI : état des lieux – quand consulter ?	Dr Alice JAFARI	15
Ménopause et Ostéogénèse Imparfait	Dr Elisabeth FONTANGES	18

La dent et l'os maxillo-facial dans l'OI

DENTINOGENÈSE OU PAS DENTINOGENÈSE IMPARFAITE

Pr Danielle GINISTY
Hôpital St-Vincent de Paul - PARIS
Faculté de Médecine Paris Descartes

La dentinogénèse imparfaite n'est pas systématique :

L'anomalie est constatée dès le début de l'éruption des dents : les couronnes sont de couleur ambrée, grises, transparentes ou opalescentes. Dès leur éruption, les dents présentent une abrasion plus rapide que normalement d'où une diminution de taille de leur couronne, inéluctable en l'absence de traitement ; au niveau incisif, les bords des dents perdent vite leurs incisures naturelles pour devenir lisses. Puis, en l'absence de traitement, la couronne disparaît totalement. Seules les racines persistent. Du fait de l'abrasion rapide des couronnes, les caries n'ont pas le temps de se constituer.

En règle générale, toutes les dents temporaires sont atteintes ; la denture définitive peut l'être également en totalité, partiellement ou encore être indemne, tant cliniquement que parfois même radiologiquement.

L'examen radiologique montre que les racines dentaires sont pathologiques : elles sont petites, à la fois grêles et courtes par rapport à la couronne, c'est pourquoi on note une zone nette de rétrécissement du diamètre des dents au collet ; longtemps la chambre pulpaire et les canaux sont trop larges puis les cavités pulpaires vont se combler anormalement de dentine jusqu'à disparaître après l'éruption de la dent. Ces signes radiologiques peuvent exister seuls dans des cas où l'atteinte est infraclinique.

L'ACTION PROPHYLACTIQUE DU FLUOR CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT ATTEINTS D'UNE OI

Pr Jean POUENZAT
NANTES

On pense aujourd'hui que la carie dentaire, longtemps considérée comme une maladie infectieuse transmissible causée par un germe spécifique, est due à un bouleversement de l'écologie de la plaque à la surface de l'émail ; la carie appartient au groupe des maladies communes, complexes ou multifactorielles (1).

La plaque dentaire fonctionne comme un biofilm c'est-à-dire comme une communauté microbienne vivant, dans une structure organisée dans l'espace et au métabolisme intégré, à l'interface d'un liquide et d'un solide (2). Lorsque l'homéostasie de ce biofilm est perturbée une infection opportuniste se développe (3).

Des fluctuations notables du pH à l'intérieur du biofilm à la surface de l'émail sont des phénomènes naturels, omniprésents, jour et nuit. Le résultat peut être enregistré au niveau chimique et/ou ultrastructural (niveau subclinique). Une perte nette de minéral conduisant à la dissolution des tissus durs de la dent a pour résultat une carie visible cliniquement. Ceci peut arriver à n'importe quel stade de la progression de la lésion, le biofilm à la surface de la dent ou de la cavité dirige le processus carieux. Comment prévenir et contrôler cette déminéralisation ?

La découverte des propriétés cariostatiques du fluor a été un des événements les plus importants de l'histoire de la chirurgie dentaire. Le fluor joue un rôle clé dans la prévention et le contrôle des caries dentaires. Les bénéfices de l'utilisation des fluorures pour prévenir les caries sont connus depuis de nombreuses années mais une compréhension totale de leurs mécanismes d'action doit être encore recherchée. Depuis 60 ans, à la suite des travaux de Dean (4), on a pensé que le fluor devait être incorporé dans la structure minérale de l'émail pour réduire la prévalence des caries ; 1 ppm de fluor dans l'eau de boisson entraînait une réduction significative des caries dentaires des enfants et des adolescents et avec une prévalence acceptable des formes les plus bénignes de fluorose. La prise d'une dose optimale d'1 ppm de fluor durant la formation de la dent devait augmenter la concentration de fluor dans l'émail et par conséquent sa résistance à l'action des acides. Cette hypothèse allait guider la prophylaxie de la carie pendant de nombreuses années. On a montré depuis plus de 25 ans que le concept de la fluoruration prééruptive, apatite améliorée et résistance de l'émail aux acides est erroné (1). L'incorporation de fluor dans l'émail au cours de la période prénatale est négligeable comparée à celle produite au cours de la période postnatale, prééruptive et postéruptive, par l'administration de fluorure systémique ou topique (5). Elle est considérée comme étant primordiale. La plupart des associations scientifiques dentaires européennes ne recommandent plus la prescription de suppléments fluorés, comprimés ou gouttes, comme une procédure normale de la prévention des caries (6). L'effet du fluor est largement thérapeutique et son effet topique (7).

Les faibles concentrations de fluor (eau, comprimés, sel) entraînent une légère augmentation de la concentration de fluor dans la salive plusieurs fois par jour. Elles n'affectent pas de façon significative le contenu en fluor de l'émail sain. Cependant elles ont un effet cariostatique essentiel en exerçant une action topique protectrice à la surface de l'émail. L'incorporation de fluor dans l'émail n'est possible que lorsqu'il y a une dissolution concomitante de l'émail (8). Le mécanisme exact des effets de faibles concentrations de fluor sur

la réduction de la solubilité n'est pas connue. La formation de fluoroapatite peut se faire par recristallisation (dissolution de calcium et de phosphate à la surface des cristallites et précipitation en présence de fluor) (9), ou par la formation d'un complexe de surface (échange hétéroionique, F⁻ pour OH⁻, rapide à la surface du cristal d'apatite en cours de dissolution) (10).

Les effets des agents fluorés concentrés (dentifrices, vernis, gels, bains de bouche) se traduisent par la formation d'un produit intermédiaire à la surface de l'émail. Une réaction chimique intense entraîne la formation de fluorure de calcium. Ses effets cariostatiques sont extrêmement importants. La formation de CaF₂ induite par l'application topique de fluorures concentrés se maintient de façon relativement stable dans le milieu buccal. Ce dépôt est protégé et stabilisé par un revêtement de phosphate ou de protéines freinant sa dissolution dans le milieu buccal. Lorsque le pH descend le revêtement est dissous libérant des ions calcium et fluor qui vont contribuer à la reminéralisation de l'émail et à la prévention d'une nouvelle déminéralisation. Le CaF₂ a donc une fonction de réservoir de fluor sous le contrôle du pH de la plaque (11).

Les effets possibles des fluorures sur la plaque, (colonisation, composition, métabolisme) sont discutés. In vitro, le fluor sous la forme d'HF entrave le métabolisme bactérien et l'acidogénicité de la plaque dentaire ; l'activité antimicrobienne est renforcée quand le fluor est associé à des cations, Sn, amine. Mais il n'est pas certain que les mécanismes antimicrobiens du fluor agissent in vivo et que l'activité antimicrobienne puisse contribuer à la prévention des caries (12). On a montré in vitro que dans une solution de NaF, la dégénérescence des bactéries est suivie d'un processus de précipitation minérale. La minéralisation complète de l'espace cytoplasmique s'étend ensuite à l'espace extracellulaire (13).

Aujourd'hui, si la fluoration systémique prééruptive suscite encore des controverses, l'examen de la littérature montre que les fluorures agissent topiquement en favorisant la reminéralisation et en retardant la déminéralisation de l'émail (14). Il n'y a pas de preuve véritable de réparation complète, due à la reminéralisation de caries, détectées cliniquement, à la suite d'application exclusive de fluorures. Le fluor, au vrai sens du terme, ne prévient pas les caries mais il permet de contrôler leur progression (15).

Chez l'enfant et l'adolescent, pour combattre efficacement la carie dentaire, il faut supprimer minutieusement et régulièrement la plaque. Le brossage quotidien des dents doit être effectué avec des dentifrices fluorés dont les concentrations en fluor varient en fonction de l'âge. Il faut persuader les enfants, les adolescents et leurs parents que cette méthode est efficace, elle retarde ou même arrête la progression de la carie (16). Dès 6 à 8 ans, il est recommandé, une fois par semaine, de faire un brossage des dents avec un gel dosé à 1,25% de fluor. Les jeunes enfants et adolescents qui suivent un traitement

orthodontique feront un bain de bouche quotidien avec une solution fluorée. Pour une prophylaxie optimale de la carie on peut aussi conseiller, dès l'éruption des dents, l'usage de sel fluoré ou de comprimés fluorés.

Bibliographie :

- 1- Fejerskov O : Changing paradigms in concepts on dental caries : Consequences for oral health care. *Caries Res* 2004;38:182-191.
- 2- Marsh P D : Dental plaque as a microbial biofilm. *Caries Res* 2004;38:204-211.
- 3- Marsh P D, Martin M : *Oral Microbiology*, ed 3. London, Chapman & Hall, 1992.
- 4- Jones S and Lennon M : Fluoridation, in *Community Oral Health*, ed Pine C M, pp. 221-237, Wright, Oxford, 1997.
- 5- Sá Roriz Fonteles C, Zero D T, Moss M E, Fu J : Fluoride concentrations in enamel and dentin of primary teeth after pre- and postnatal fluoride exposure. *Caries Res* 2005;39:505-508.
- 6- Zimmer S, Jahn K-R, Barthel C R : Recommendations for the use of fluoride in caries prevention. *Oral Health Prev Dent* 2003;1:45-51.
- 7- Whelton H and O'Mullane D M : Public health aspects of oral diseases and disorders, Dental caries, pp. 75-81, in *Community Oral Health*, ed. Pine C M, Wright, Oxford, 1997.
- 8- Fejerskov O, Larsen M J, Richards A, Baelum V : Dental tissue effects of fluoride. *Adv Dent Res* 1994;8:15-31.
- 9- Brudevold F : Interactions of fluoride with human enamel ; in *Symposium Chemistry and Physiology of Enamel*, pp. 73-90 (University of Michigan, Ann Arbor, 1971).
- 10- Zhuang H, Baig A A, Zhang N, Chetty A, Higuchi W I : Relationships involving metastable equilibrium solubility, surface complexes and crystallite disorder with carbonated apatites. *Calcif Tissue Int* 2001;69:343-349.
- 11- Øgaard B : The cariostatic mechanism of fluoride. *Compend Contin Educ Dent* 1999;20(1 Suppl):10-17.
- 12- Van Loveren C : Antimicrobial activity of fluoride and its in vivo importance : Identification of research questions. *Caries Res* 2001;35(Suppl 1)65-70.
- 13- Souchay A, Pouëzat J, Menanteau J : Mineralization of *Streptococcus mutans* in vitro : an ultrastructural study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1995;79:311-320.
- 14- Hellwig E, Lussi A : What is the optimum fluoride concentration needed for the remineralization process ? *Caries Res* 2001;35(Suppl 1):57-59.
- 15- Tabchoury C M, Holt T, Pearson K, Bowen W H : The effects of fluoride concentrations and the level of cariogenic challenge on caries development in desalivated rats. *Arch Oral Biol* 1998;43:917-924.
- 16- SBU : Prevention of dental caries : A systematic review. Rep N° 161. Swedish Council on Technology Assessment in Health Care, 2002, pp. 1-26.

SOINS DENTAIRES DANS L'OI

AVEC UNE DENTINOGENÈSE IMPARFAITE

Dr Françoise VILLETTE - Dr Aurélie BESLOT
LE MANS

Dans la consultation d'Odontologie Pédiatrique, nous avons l'habitude de considérer que chaque enfant est unique, chaque patient particulier.

C'est dans cet état d'esprit que nous souhaitons aborder les soins dentaires face à une Dentinogenèse Imparfaite, mais surtout insister sur la prise en charge globale de l'enfant, du patient atteint d'une Ostéogenèse imparfaite ; en effet, la denture pathologique évolue, vit, dans un contexte parodontal, osseux plus ou moins délétère, le tout appartenant à un patient OI, qui doit faire face à beaucoup d'autres problèmes de douleurs, de soins, d'efforts au quotidien.

Il est donc impossible, pour nous de parler de soins dentaires en dehors de ce contexte particulier.

La prise en charge de ces patients se développe dans trois directions essentielles, basée sur le problème osseux et ses répercussions sur la croissance oro-faciale, sur l'ensemble des thérapeutiques précoces et au long cours concernant la Dentinogenèse Imparfaite et sur les bénéfices apportés d'un point de vue fonctionnel, esthétique et psychologique.

Ces démarches de soins ne peuvent avancer qu'avec des échanges réguliers avec nos confrères médecins, ainsi qu'avec tous les partenaires soignants.

Nous souhaitons aborder, au travers de quelques cas cliniques, les objectifs de notre démarche, basée sur :

- diagnostic précoce, informations, conseils, dédramatisation des situations ;
- prévention, hygiène dentaire et alimentaire ;
- évaluation clinique des besoins de restaurations des dents, de traitement d'interception orthopédique ;
- calendrier de suivi et de réévaluation...

Vaste programme... à partager avec nos jeunes patients et leur famille, en stimulant les bonnes volontés et les énergies de tous.



LA PROTECTION ET RECONSTRUCTION CORONAIRE DANS LES DI : EXPÉRIENCE PARISIENNE

Dr Edith BOUCLON - DR OUMOKALSON LO-DIAW

La prévention se fait par l'hygiène buccale avec un brossage dès le début des éruptions, des règles diététiques favorisant la mastication, limitant les quantités importantes de saccharose, en particulier alimentaires, y compris dans les boissons ou les médicaments, le soir au coucher.

Le fluor a une double action par voie digestive lors de la morphogenèse des dents définitives et localement sur la résistance des couronnes des dents présentes en bouche par l'utilisation de topiques.

* **Par voie digestive**, le fluor est prescrit sous forme de fluorures (comprimés à sucer ou gouttes). La dose quotidienne idéale est celle de 0,05 mg d'ions fluor par kilo de poids à condition que la concentration en fluor de l'eau de distribution et de boisson soit inférieure à 0,5 mg/l. Aucune supplémentation n'est donnée si la concentration du fluor dans l'eau atteint ou dépasse les 1mg/l.

* **Les topiques :**

Dès l'éruption des incisives, le fluor est appliqué sous forme de laque à haute teneur en fluor, avec une fréquence variable selon la gravité de la dentinogenèse (en moyenne, à raison d'une application tous les 15 jours).

Dans tous les cas, les fluorures sont donnés par voie digestive tous les soirs, si possible en faisant sucer les comprimés pour une action locale associée, à l'exclusion des jours où les traitements par topiques sont faits.

À partir de 3 1/2 ans, on peut en général appliquer le gel fluoré dans des gouttières souples sur mesure pendant 5 mn le soir au coucher à raison d'une ou deux fois par semaine selon les possibilités de la famille et la gravité de la dentinogenèse.

Enfin, la restauration coronaire des dents qui présentent une usure importante, est réalisée au fur et à mesure de la croissance de l'enfant avec une surveillance de la deuxième dentition et l'indication de traitements orthodontiques éventuels. La restauration est faite préférentiellement en utilisant des verres ionomères. En denture mixte (incisives définitives en place mais molaires lactéales encore présentes) puis adulte, les recouvrements se font sous forme de facettes au niveau incisif en attendant l'adolescence où la prothèse conjointe peut être envisagée.

FAISABILITÉ DES TRAITEMENTS ORTHODONTIQUES DANS L'OI

Dr Frédéric VAYSSE

Hôpital des enfants- TOULOUSE - vaysse@cict.fr

A l'heure actuelle il n'existe malheureusement pas d'étude statistique sur la faisabilité des traitements orthodontiques chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite. La rareté de cette affection, ainsi que son hétérogénéité explique sans doute cette situation. Cependant, les manifestations crânio-faciales et dentaires sont fréquemment décrites et peuvent comprendre en particuliers une dentinogénèse imparfaite, une hypoplasie du maxillaire, des troubles de l'éruption dentaire (dystopie, en particulier des molaires permanentes) et une diminution du nombre des dents (hypodontie). Par ailleurs, les traitements par biphosphonates peuvent aussi interférer dans la prise en charge orthodontique.

Lorsqu'il n'y a pas de risque d'endocardite bactérienne **il n'est pas nécessaire d'utiliser une antibiothérapie prophylactique avant la pose des attaches orthodontiques.**

OI et affections dites « orthodontiques »

Les affections orthodontiques sont relativement fréquentes chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite : environ 2/3 des patients présenteraient un prognathisme mandibulaire qui résulterait plus d'une hypoplasie maxillaire que d'un excès de croissance mandibulaire. Le maxillaire est donc petit dans toutes ses dimensions : longueur, largeur et hauteur. Il existe aussi parfois des agénésies dentaires (hypodonties) qui peuvent compliquer le traitement orthodontique. Ces hypodonties doivent faire l'objet d'une attention particulière lorsqu'elles affectent la fonction et/ou l'esthétique. Un traitement, le plus précoce possible doit être entrepris et comporte souvent des phases orthodontiques et prothétiques.

La dentinogénèse imparfaite (DI)

La DI est une condition fréquemment rencontrée dans l'OI : de 25% à 75% selon les études. C'est une anomalie dans la minéralisation de la dentine, un des constituants principaux des dents avec l'émail. Elle se manifeste cliniquement par des dents de coloration brune ou grise et un aspect opalescent, surtout chez les jeunes enfants. Certaines formes peuvent être très discrètes, et diagnostiquées uniquement au moyen d'une radio. L'émail, bien que généralement indemne, peut se fracturer et laisser apparaître la dentine. Ceci est dû à un mauvais support dentinaire qui ne présente donc pas un soutien efficace à l'émail. **La DI est le principal obstacle à la réalisation des traitements orthodontiques chez les patients atteints d'OI.** En effet, l'émail doit permettre la rétention des dispositifs orthodontiques (attaches ou brackets) sur les dents. Lorsque son adhérence à la dentine est faible, les traitements doivent être conduits très prudemment. Cependant, il est assez difficile de prédire la qualité de

cette adhérence et nous devons souvent nous référer aux antécédents dentaires du patient pour juger, à priori, de cette adhérence. Quelques précautions et procédures peuvent cependant permettre de minimiser les risques de complications :

- Utiliser des procédures de renforcement de l'émail avant de réaliser les traitements orthodontiques : fluoruration par voie générale, bien que son efficacité soit encore discutée et surtout par voie locale (dentifrice, vernis, gels, ...).
- Appliquer des forces orthodontiques faibles, ce qui va donc augmenter la durée du traitement.
- utiliser des bagues au lieu des attaches (brackets). Ces dernières présentent une surface réduite avec donc une concentration des contraintes de collage. Les bagues sont malheureusement beaucoup moins esthétiques et d'une disponibilité aléatoire mais permettent une meilleure répartition des contraintes sur l'émail. Elles peuvent être utilisées chez des patients présentant une forme avancée de DI, avec des antécédents de fractures spontanées de l'émail.

Lorsqu'ils sont possibles, les traitements précoces sont intéressants car ils permettent d'utiliser des forces moins importantes lors des traitements multi-bagues.

Les traitements par biphosphonates

Le rôle essentiel des biphosphonates est de diminuer l'ostéoclasie. Cette fonction de résorption osseuse est largement utilisée pour les déplacements dentaires en orthodontie. Leur effet est mal documenté dans l'ostéogénèse imparfaite mais pourrait être comparable à celui observé chez d'autres patients sous biphosphonates : **ralentissement des déplacements dentaires**, problèmes d'intégration des implants et risques de nécrose des maxillaires à la suite d'extractions dentaires. Cependant, ces nécroses n'ont pour l'instant été décrites que chez l'adulte présentant un mauvais état bucco-dentaire avec la présence de foyers infectieux.

La chirurgie orthognatique

La chirurgie orthognatique est utilisée lorsque les possibilités de l'orthodontie sont insuffisantes pour corriger la dysmorphose. Elle est généralement précédée et suivie d'une phase de traitement orthodontique. Elle consiste à réaliser une fracture thérapeutique du maxillaire, de la mandibule ou des deux dans le but de les placer dans une position adéquate. C'est une intervention réalisée en fin de croissance, c'est-à-dire généralement 16 ans pour les filles et 18 ans pour les garçons, et dont les indications ne sont pas rares chez l'enfant atteint d'OI en raison de l'hypoplasie du maxillaire. Les buts sont d'ordre fonctionnel et esthétique.

Elle présente cependant quelques risques spécifiques liés à l'OI :

- risque de saignement per- et post-opératoire due à la dysfonction plaquettaire ;
- retard de cicatrisation muqueuse et osseuse ;

- insuffisance d'ancrage des dispositifs d'ostéosynthèse qui permettent la fixation des fragments osseux ;
- risque de fractures osseuses de voisinage et lors des manœuvres chirurgicales et de positionnement du patient ;
- risque d'hyperthermie maligne ;

Ces risques doivent être évalués par le chirurgien, l'anesthésiste et l'orthodontiste avant toute intervention. Les antécédents médicaux et chirurgicaux peuvent être de bons indicateurs.

Conclusions

Bien qu'il n'y ait pas de données statistiques, les traitements orthodontiques chez les patients atteints d'OI sont régulièrement décrits comme possibles dans la littérature. Cependant, la grande variabilité des atteintes osseuses et dentaires ne permet pas de décrire une prise en charge standardisée. Chaque cas devra faire l'objet d'une attention particulière et la décision doit être prise avec le patient et son entourage.

Pour en savoir plus :

- Hartsfield jk, hohlt wf, roberts we
Orthodontic treatment and orthognathic surgery for patients with osteogenesis imperfecta
Seminars in orthodontics, vol 12, n°4 (december), 2006 : pp 254-271
- Komorowska a, rozynkova d, lee kw, renouf dv, nicholls ac, mackenzie j et al
Polish variant of isolated dentinogenesis imperfecta with a generalised connective tissue defect
British dental journal 1989 ; 167 : 239-243
- Vikkula m, metsaranta m, syvanen ac, ala-kokko l, vuorio e, peltonen. Structural analysis of the regulatory elements of the type-II procollagen gene. Conservation of promotor and first intron sequences between human and mouse.
The biochemical journal 1992 ; 285 : 287-294
- O'connell ac, marini jc.
Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population.
Oral surg oral med, oral pathol oral radiol endod 1999 ; 87 : 189-96

RÉSULTAT DE L'ENQUÊTE SUR LES BESOINS DENTAIRES ET ORTHODONTIQUES DES PERSONNES ATTEINTES D'OI AUPRÈS DES MEMBRES DE L'AOI

Dr Agnès KAMOUN-GOLDRAT

Les malades atteints d'ostéogénèse imparfaite montrent une pléthore de signes en rapport avec la déficience du collagène : fragilité osseuse, sclérotique bleue, surdité, dentinogénèse imparfaite. Ils partagent des caractéristiques dentofaciales communes (1,2). D'autres anomalies dentaires sont rencontrées à des niveaux divers : agénésies (absence de formation d'une ou plusieurs dents) (3), élargissement de la chambre pulpaire camérale (4) (partie interne de la dent où se situe le nerf et les vaisseaux sanguins), impaction (5,6). Par

contre, l'éruption dentaire semble en accord avec l'âge physiologique chez les 68 patients étudiés par Malgrem et Norgren (7).

Les bisphosphonates sont utilisés chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite pour diminuer leur fragilité osseuse. Ils inhibent la capacité des ostéoclastes à résorber l'os (8,9). Or la résorption de l'os alvéolaire est un préalable indispensable à l'éruption de la dent dans la cavité buccale (10). Les études chez le rat montrent un retard d'éruption des molaires et des incisives sous bisphosphonates (11). Face au nombre important d'enfants traités par ces molécules, il nous semblait opportun de tenter de savoir si les effets observés chez le rat se retrouvaient chez l'humain. Grâce à des observations cliniques personnelles, et aux questionnaires adressés aux membres de l'Association de l'ostéogénèse imparfaite et de l'Association Francophone Belge de l'ostéogénèse imparfaite, nous avons pu sélectionner des patients de 5.8 à 14.6 ans d'âge civil. Afin d'utiliser des méthodes de calcul d'âge dentaire déjà largement validées sur d'autres populations, la présence de la première molaire maxillaire permanente était obligatoire, et a ainsi donné la borne inférieure de notre intervalle d'âge civil.

Le premier groupe est constitué de 33 paires (12 masculines, 21 féminines) composées d'un patient atteint d'OI et traité par BPs, associé à son contrôle non malade et non traité de même âge et sexe.

Le second groupe est constitué de 8 paires (4 masculines, 4 féminines) composées d'un patient atteint d'OI et traité par BPs, associé à son homologue OI non traité de même âge et sexe.

Nous avons d'abord attribué une valeur numérique au stade d'éruption de chaque dent dans la cavité buccale (0 : absence visible de la dent ; 0.5 : couronne en cours d'éruption ; 1 : en occlusion). Nous avons également déterminé le nombre de dents en retard d'éruption grâce aux travaux de Hurme (12), et attribué pour chaque patient un âge dentaire, calculé de 2 façons différentes (13,14). La validité de ces méthodes de calcul a été testée sur nos groupes témoins, afin de vérifier que l'âge dentaire ainsi calculé des individus sains était en concordance avec leur âge civil. La méthode 1 ne montre aucune différence entre âge dentaire calculé et âge civil constaté, alors que la méthode 2 semble moins légèrement moins fiable pour notre population témoin.

Le tableau suivant indique les résultats obtenus. Les patients OI-traités sont significativement en retard d'éruption dentaire comparés aux contrôles (de 1,5 an en moyenne), tant par l'âge dentaire calculé que par le nombre de dents en retard d'éruption. Les dents des patients étudiés ne montrent aucune altération macroscopique de leur structure, et si l'éruption est retardée, elle se fait néanmoins de façon physiologique. Afin de vérifier qu'il s'agit bien d'un effet du traitement et non de la maladie, nous avons vérifié que les patients OI non traités ne montraient aucune différence de temps d'éruption avec leur contrôles.

Le développement d'une dent et son émergence dans la cavité orale est un phénomène éminemment compliqué, aux mécanismes non totalement élucidés. La résorption osseuse est impliquée dans ce mécanisme (15). L'ostéopétrose (anomalie de résorption osseuse) est souvent associée à des troubles de l'éruption osseuse (16-18). Une lignée de rats dits tl (toothless) ne présente pas de dents dans la cavité buccale : chez ces animaux les germes existent mais ne font pas leur éruption (19), en relation avec un nombre diminué d'ostéoclastes et d'absence de leur fonctionnalité (16, 20).

Les effets de l'injection de bisphosphonates chez le rat sont un retard d'éruption (11), l'inexistence de ciment acellulaire (21-24), de légers troubles à la formation de dentine ou d'émail (25). Nous montrons ici la preuve que les bisphosphonates entraînent des retards d'éruption dentaire chez les patients atteints d'ostéogénèse imparfaite. Ainsi, l'efficacité des traitements par bisphosphonates s'étend également à l'os alvéolaire, entraînant un effet collatéral mineur n'altérant pas la santé buccodentaire.

Bibliographie :

1. Agnès KAMOUN-GOLDRAT. « Pathologies génétiques des collagènes et conséquences sur le développement cranio-facial ». Orthod Fr 2007 March;78(1)
2. Agnès KAMOUN-GOLDRAT, Martine LE MERRER. « Ostéogénèse imparfaite et dentinogénèse imparfaite : frontières diagnostiques et intérêt en Orthopédie Dento-Faciale ». Orthod Fr 2007 June;78(2)
3. Engelbert RH, Pruijs HE, Beemer FA, Helders PJ. Osteogenesis imperfecta in childhood: treatment strategies. Archives of Physical Medicine and Rehabilitation. 1998;79:1590-4.
4. Lukinmaa PL, Ranta H, Ranta K, Kaitila I, Hietanen J. Dental findings in osteogenesis imperfecta: II. Dysplastic and other developmental defects. Journal of Craniofacial Genetics and Developmental Biology. 1987;7:127-35.
5. Schwartz S, Tsiouras P. Oral findings in osteogenesis imperfecta. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. 1984;57:161-7.
6. O'Connell AC, Marini JC. Evaluation of oral problems in an osteogenesis imperfecta population. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontics. 1999;87:189-96.
7. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Acta Odontologica Scandinavica. 2002;60:65-71.
8. Piper K, Boyde A, Jones SJ (1994). The effect of 3-amino-1-hydroxypropylidene-1,1-bisphosphonate (ADP) on the resorptive function of osteoclasts of known nuclear number. Calcif Tissue Int. 54:56-61.

	GROUPE 1		GROUPE 2	
	Patients OI traités par BPs comparés à des contrôles	Patients OI NON traités par BPs comparés à des contrôles	Patients OI traités par BPs comparés à des contrôles	Patients OI traités par BPs comparés à des contrôles
Nombre de paires	33	8	8	
Nombre de dents permanentes	7.32 [<0.001]	1.72 [NS]	3.35 [<0.01]	
Nombre de dents en retard	3.87 [<0.001]	0.75 [NS]	3.07 [<0.02]	
Age dentaire méthode 1	7.00 [<0.001]	1.74 [NS]	3.96 [<0.01]	
Age dentaire méthode 2	3.21 [<0.01]	ND	ND	

Tableau 1: valeurs de t pour les tests par paires appariées. Les valeurs de p (degré de significativité) sont indiquées. NS=non significatif. ND=non déterminé

9. Reitsma PH, Bijvoet OL, Verlinden-Ooms H, van der Wee-Pals LJ (1980). Kinetic studies of bone and mineral metabolism during treatment with (3-amino-1-hydroxypropylidene)-1,1-bisphosphonate (APD) in rats. Calcif Tissue Int. 32:145-57.
10. Tiffée JC, Xing L, Nilsson S, Boyce BF (1999). Dental abnormalities associated with failure of tooth eruption in src knockout and op/op mice.

Calcif Tissue Int. 65:53-58.

11. Grier RL 4th, Wise GE (1998). Inhibition of tooth eruption in the rat by a bisphosphonate. J Dent Res. 77:8-15.
12. Hurme V (1949). Ranges of normalcy in eruption of permanent teeth. J Dent Child. 16:11-15.
13. Hagg U, Taranger J (1985). Dental development, dental age and tooth counts. Angle Orthod. 55:93-107.
14. Foti B, Lalys L, Adalian P, Giustiniani J, Maczel M, Signoli M et al (2003). New forensic approach to age determination in children based on tooth eruption. Forensic Sci Int. 132:49-56.
15. Marks SC Jr, Gorski JP, Wise GE (1995). The mechanisms and mediators of tooth eruption-models for developmental biologists. Int J Dev Biol. 39:223-230.
16. Marks SC Jr (1973). Pathogenesis of osteopetrosis in the ia rat: reduced bone resorption due to reduced osteoclast function. Am J Anat. 138:165-189.
17. Marks SC Jr, Lane PW (1976). Osteopetrosis, a new recessive skeletal mutation on chromosome 12 of the mouse. J Hered. 67:11-18.
18. Marks SC Jr (1981). Tooth eruption depends on bone resorption: experimental evidence from osteopetrotic (ia) rats. Metab Bone Dis Relat Res. 1981;3:107-15.
19. Cotton WR, Gaines JF (1974). Unerupted dentition secondary to congenital osteopetrosis in the Osborne-Mendel rat. Proc Soc Exp Biol Med. 146:554-561.
20. Seifert MF, Popoff SN, Marks SC Jr (1988). Skeletal biology in the toothless (osteopetrotic) rat. Am J Anat. 183:158-165.
21. Alatli-Kut I, Hulthenby K, Hammarstrom L (1994). Disturbances of cementum formation induced by single injection of 1-hydroxyethylidene-1,1-bisphosphonate (HEBP) in rats: light and scanning electron microscopic studies. Scand J Dent Res. 102:260-268.
22. Alatli I, Li J, Hammarstrom L (1997). Ultimate tensile strength of PDL of molars in rats after 1-hydroxyethylidene-1,1-bisphosphonate injections. J Dent. 25:313-319.
23. Wesselink PR, Beertsen W (1989). The influence of 1-hydroxyethylidene-1,1-bisphosphonate (HEBP) on dental root resorption in the mouse. Calcif Tissue Int. 45:104-110.
24. Wesselink PR, Beertsen W (1994). Ankylosis of the mouse molar after systemic administration of 1-hydroxyethylidene-1,1-bisphosphonate (HEBP). J Clin Periodontol. 21:465-471.
25. Fouda N, Caracatsanis M, Kut IA, Hammarstrom L. (1991). Mineralization disturbances of developing rat molar induced by mono- and bisphosphonates. J Biol Bucc 19:106-115.

Quelques aspects du quotidien de l'OI adulte

PRISE EN CHARGE ORTHOPÉDIQUE DES OI ADULTES

Dr Alexandre RICHARD - Dr Jacques BÉJUI-HUGUES
Pavillon T, Hôpital Edouard Herriot, LYON

Introduction

La prise en charge pédiatrique de l'ostéogenèse imparfaite est bien codifiée, dans le cadre d'une équipe thérapeutique pluridisciplinaire au sein de laquelle le chirurgien orthopédiste tient une place importante. Les patients disposent de dossiers cliniques complets autorisant un suivi organisé.

Au moment de l'âge adulte, les difficultés de prise en charge orthopédique correspondent à un manque fréquent de suivi chez des malades parfois sans référents ou dossiers cliniques disponibles rapidement lorsque survient événement fracturaire voir préfracturaire. Cela est particulièrement vrai quand les patients se présentent dans un centre généraliste peu habitué à cette pathologie.

Vie de l'ostéogenèse imparfaite chez l'adulte

Les critères familiaux et psychologiques sont à prendre en compte à valeur égale de la pathologie osseuse. A ce titre, l'ostéogenèse imparfaite rejoint la vie sociale et ses impératifs. Le suivi orthopédique est souvent espacé, parfois interrompu en raison de déplacements géographiques par exemple.

L'information donnée au patient doit lui permettre de prendre contact avec un chirurgien connaissant ou ayant une expérience de l'ostéogenèse imparfaite ou susceptible de prendre contact avec un confrère plus expérimenté. Elle se doit également d'être claire, exacte et précise sans exagération ou omission. Le patient doit pouvoir consulter cet orthopédiste avant la survenue d'une fracture et en dehors du contexte de l'urgence.

Une prise en charge satisfaisante signifie une relation patient/chirurgien fiable avec une bonne communication et une bonne qualité de consultation. Cet impératif sous entend la constitution d'un dossier de référence dans lequel on doit trouver tous les documents médicaux du patient afin de préparer au mieux l'urgence :

- établir une liste des fractures, rappeler les circonstances de survenue, préciser les traitements.
- Radiographies ou copie des radiographies précédentes concernant l'os considéré.
- Liste des traitements en cours avec dose et durée. Listes des traitements alternatifs utilisés.
- Présenter les comptes-rendus opératoires en incluant les complications locales, régionales et générales. Etablir une liste des matériels implantés (clou, plaques, broches).

Les questions du patient et du chirurgien orthopédiste

La consultation de chirurgie orthopédique a pour objectif la prévention des fractures par un suivi évolutif des déformations osseuses.

Il apparaît souhaitable de préparer la consultation avec une liste systématique de questions applicable au malade et au praticien :

- Quand suspecter une fracture ? Que faire devant une suspicion ? Que signifie une radiographie négative ? Quel est le pronostic de la fracture ? Quelles sont les options thérapeutiques ? Que se passe-t'il en absence de traitement ?
- Combien d'intervention de ce type à-t'il pratiquées ? Quel est le taux de réussite ? quelles sont les complications possibles ? Le patient est-il un bon candidat ? Combien de temps peut-on attendre avant ?
- Durée d'hospitalisation ? Ambulatoire ? L'équipe connaît-elle l'OI ? Autonomie post opératoire ? Rééducation ? Fauteuil roulant ? ...
- En cas d'enclouage ou d'embrochage : Quel type ? Quel choix ? Geste associé ?
- Si bisphosphonates, quelle interruption ?
- En cas d'immobilisation : Pour quelle raison ? Quelles étendues ? Quelle surveillance ? La peau ? Quel appui ?
- Le risque d'une nouvelle fracture ?
- Quelles possibilités si absence de consolidation ?
- Matériel d'ostéosynthèse et IRM ?
- Pour conclure l'entretien : Quand consulter à nouveau ? Comment joindre le chirurgien et/ou son équipe ?

Grands principes de la prise en charge chirurgicale de l'ostéogenèse imparfaite chez l'adulte

L'indication chirurgicale est rattachée à la surveillance des déformations osseuses. Celle-ci devient formelle en cas de déformation douloureuse, signe d'appel de la constitution d'une fissure osseuse. Le délai de prise en charge se doit d'être rapide afin d'éviter la fracture. Les techniques d'enclouage seront à préférées aux ostéosyntheses par plaque, sources fréquentes de pseudarthroses. Cette ostéosynthèse préventive sera systématiquement associée à une correction de la déformation osseuse afin de limiter le risque de récurrence. La reprise de l'autonomie dépendra du siège et du type de déformation.

En cas de fractures avérées, le choix de la technique chirurgicale sera à discuter au cas par cas en privilégiant les embrochages ou enclouages centromédullaires.

Conclusion

L'ostéogénèse imparfaite chez l'adulte nécessite de poursuivre la prise en charge pédiatrique en proposant au patient un suivi, par un chirurgien expérimenté avec constitution d'un dossier historique et technique de type « carnet de bord ». La qualité de communication patient/chirurgien joue un rôle important dans cette prise en charge.

OI : CONTINUITÉ OU RUPTURE DU VÉCU DE L'ADOLESCENT À L'ÂGE ADULTE

Consultation multidisciplinaire : une solution ?

Dr Séverine FRITOT - Dr Martine VERHAEGHE
Centre d'Activité de Médecine Physique et de Réadaptation de l'enfant, CHU AMIENS

Le vécu de l'adolescent vers l'âge adulte est une succession d'étapes et d'apprentissages où le « métier d'OI » s'apprend, s'accepte, s'assume pour dépasser la rupture et permettre la continuité.

Chaque étape durant l'enfance, l'adolescence et l'âge adulte comporte des épreuves et des joies dans un parcours de soins. Chaque individu peut être accompagné par des professionnels complémentaires, réunis au sein des consultations multidisciplinaires.

L'enfant, être en devenir évolue physiquement, psychologiquement et socialement. Il va se construire en découvrant les liens familiaux, amicaux, sociaux puis la scolarité, les loisirs, le milieu hospitalier et les réseaux de soins aux travers des fractures, des interventions chirurgicales, des rééducations.

Cette évolution aléatoire responsable d'acquis instables oblige à une gestion mature de l'angoisse, à une dépendance physique et psychique. La fatigue, les douleurs rend cet enfant différent mais sans lui épargner la traversée adolescente et ses troubles.

Le jeune adulte se cherche et cherche sa place, d'autant plus s'il présente des troubles fonctionnels, une surdit , des troubles de personnalité. Il doit assumer la rupture d'avec sa vie d'enfant tout en permettant la continuit  du soi.

L'autonomie de l'adulte est au prix d'angoisses de quitter une d pendance pour une autre. Elle nécessite la mise en place de r seaux « d'aidants » permettant une d pendance relative et de courte dur e, n'emp chant pas la s paration d'avec le milieu familial s curisant et limitant le relais quotidien en soins, d marches administratives, courses, accessibilit , transports...

L'adulte assume son histoire familiale et reste actif mais l  encore il doit affronter plusieurs voies. La voie professionnelle permet l'autonomie financi re. Elle oblige   des choix de travail r alistes et des contrats qui assurent la p rennit  de ces choix.

La voie des loisirs, essentielle car plaisir avant tout, peut permettre de se (re)trouver mais en tenant compte de la discontinuit  de pr sence.

L'adulte envisage aussi la vie de couple, la paternit , l'amour et la sexualit . Autant de questionnements que de doutes sur sa construction et son devenir et l  encore un accompagnement s'av re indispensable pour d passer les contraintes.

Cet accompagnement peut  tre r alis  en partie par le biais des consultations multidisciplinaires organis es trimestriellement en milieu hospitalier.

L'exp rience de l' quipe ami noise fournit un exemple de ce qui peut  tre r alis .

Au CHU d'AMIENS, elle r unit un m decin coordonnateur, des professionnels sp cialis s de l'enfance ET de l'adulte permettant cette continuit  n cessaire de l'adolescent   l' ge adulte.

Cette consultation a pour but d'informer, d'orienter et d' changer les comp tences pour instaurer ou restaurer la confiance dans le milieu m dical et dans la continuit  des soins p diatriques vers l'adulte, dans les projets de vie,   distance des accidents aigus.

Cette consultation peut apporter des r ponses en tenant compte des comp tences et des capacit s. Elle permet la reconnaissance sociale, les am nagements scolaires, professionnels et d'orienter vers des professionnels adapt s en guidant : Qui ? Quand ? Comment ?

La consultation multidisciplinaire n'est pas LA solution permettant la continuit  en d passant les ruptures. Elle informe et apporte des r ponses pour la mise en place de liens r unissant les maillons de la cha ne de vie puisque la force d'une cha ne d pend de ses maillons faibles.



Être adulte signifie devenir un individu responsable de soi-même tant sur le plan affectif que sur le plan matériel. Pour en arriver là, l'adolescent doit passer par le processus d'individuation qui recouvre trois exigences : accepter son identité sexuelle, trouver hors de la famille quelqu'un à aimer, se préparer à assumer son indépendance financière. Ces trois exigences sont communes à tous les jeunes adultes et impliquent un travail psychique d'une telle importance qu'il a été déclaré par les psychiatres pionniers de l'adolescence de *troisième organisateur psychique* (3) Cette conception du processus adolescent implique une utilité évolutive dans cette étape du développement : les modifications corporelles de la puberté et les mouvements pulsionnels qui lui sont liés induisent un nouveau mode relationnel à soi-même, à l'autre et à la société. Les individus O.I., confrontés comme tout un chacun à ce bouleversement de leurs investissements narcissiques et objectaux, ont une tâche rendue plus difficile par les contraintes et les limitations entraînées par la maladie.

I - Identité sexuelle et image du corps

La métamorphose remplaçant le petit corps plat et lisse de l'enfant en corps d'homme ou de femme est souvent vu d'un mauvais œil par l'adolescent qui se sent étranger à ce corps sexué qu'il voit comme un ennemi : il supporte mal la maturation de ses organes génitaux, les sensations physiques liées au bouleversement hormonal, l'apparition des caractères sexuels secondaires comme la pilosité. Ces transformations physiques radicales le contraignent à une révision de son image du corps, c'est-à-dire à *une transformation de l'image fantasmatique* qu'il a de son propre corps : autrement dit, la façon dont il vit son corps, se le représente, le montre à autrui.

L'adolescent se met à comparer son corps à celui de ses camarades et aux modèles que lui présentent les médias. Il se fait une idée du corps idéal qu'il devrait avoir et la différence entre son corps et sa perception fantasmatique d'un corps idéal peut provoquer de la révolte et de la détresse. En outre son corps ne répond pas toujours aux aspirations familiales. Une mère bouleversée par un bébé qui ne correspond pas au bébé idéal qu'elle avait imaginé peut se montrer incapable de communiquer à son bébé le plaisir et le bonheur de le regarder et de le manipuler. Plus tard le garçon ou la fille qui n'ont pas été aimés dans leur peau, si l'on peut dire, éprouveront des difficultés à accepter un corps qui n'était pas aimé pour ce qu'il était. Hyper réactif à toute observation ou critique concernant son corps, l'adolescent peut en avoir honte et éprouver un sentiment d'infériorité. Schönfeld (4) souligne l'importance du retentissement des expériences affectives de l'enfance sur le vécu corporel de l'adolescence. Les adolescents qui ont des troubles de

la personnalité traduisent souvent leur malaise par une déformation de leur image du corps et se polarisent sur leurs défauts physiques.

II – Aimer et être aimé

La puberté réactive les émotions des premières années et les désirs érotiques envers les parents et la fratrie. Or il faut renoncer à ces dangereuses régressions et l'adolescent est contraint de rechercher de nouveaux objets d'amour en dehors de sa famille. Les attraites et les dangers du sexe se vivent avec les jeunes du même groupe d'âge : chaque adolescent a besoin de se reconnaître à partir de la généralité des autres car l'identification au groupe permet à chacun une réassurance pour sa propre identité. Appartenir à un groupe qui lui fournit ses règles, ses interdits, ses idéaux, ses modèles, protège l'adolescent de la solitude et lui offre un idéal du moi provisoire. Pourtant les groupes aussi ont leurs ostracismes et Schönfeld rappelle que les adolescents affligés d'un défaut physique sont rejetés par leurs pairs : *ils sont des citoyens de second ordre... et sont ignorés ou traités avec mépris par l'autre sexe*. Nos adolescents OI, comme tous les handicapés physiques, sont confrontés aux sarcasmes et au rejet de la part de leurs pairs. Beaucoup d'entre eux confient avec pudeur et douleur la souffrance ressentie.

III – S'intégrer dans la société et le monde du travail

Les contraintes de l'environnement viennent ajouter leur poids d'angoisse aux affres de la puberté. Qu'il soit ou non en pleine tourmente affective, hormonale et physiologique, l'adolescent est placé par ses parents et la société devant une urgence de choix qui laisse peu de place aux états d'âme. Les normes éducatrices, scolaires et professionnelles lui sont présentées comme autant de nécessités auxquelles il ne peut se dérober. Il faut réussir ses études et trouver un métier. Winnicott (5) nous dit que l'individu doit pouvoir s'identifier à la société sans avoir à trop sacrifier de ses besoins et de ses désirs. L'adolescent est confronté aux limites que lui impose sa condition physique et intellectuelle dont il doit tenir compte : les illusions entretenues jusque là doivent laisser la place à la réalité. Les parents ont un rôle bien difficile : ils doivent, tels la déesse Circé pour Ulysse (1), non pas interdire ou laisser faire, mais mettre en garde leur adolescent devant les tempêtes, les séductions et les violences des choix à faire. Bien des auteurs ont décrit la surprotection dont bénéficient les jeunes O.I., ce cercle magique dans lequel ils sont souvent enfermés avec leur mère. Il faut maintenant le rompre pour pouvoir faire ses propres choix.

IV – La dépression, passage obligé mais processus mûrissant

Deuil de la bisexualité, deuil des parents refuge et des parents objets d'amour, deuil d'un corps idéal, l'adolescent est confronté à ce que Winnicott appelle *le*

cafard de l'adolescence. Ceci signifie que la dépression est centrale dans le processus adolescent et qu'il est essentiel que l'adolescent puisse *bien se déprimer*. Pour devenir adulte, il lui faut d'abord renoncer et souffrir de ce à quoi il renonce. Dans un second temps, il lui sera possible de ré-investir ses capacités d'amour et son énergie psychique dans des projets réalisables qui lui permettront de devenir un adulte responsable.

Pour en revenir aux jeunes O.I., nous avons souligné dans une précédente recherche (2), la tendance à la dépression retrouvée chez la moitié de la population examinée. Nous savons aussi qu'une partie des jeunes examinés montraient, au contraire, une gaieté, un courage, un dynamisme remarquable. Je vous propose découvrir, à travers deux observations, comment de jeunes O.I. traversent ce processus d'individuation.

Observations de Florent et de Jacotte

Références :

- 1 - Cahn R., (1982) L'adulte et l'Odyssée adolescente, in Psychiatrie de l'adolescent, ss la direction de Feinstein S. C., Giovacchini P. L., Miller A. A., Paris, PUF, p. 53-57
- 2 - Carmoy R. de, (2004) La maladie des os de verre : handicap ou différence ? Neuropsych. de l'enf. et de l'adolesc. Paris, vol 52, n° 6, p. 422-429
- 3 - Kestemberg E. (1982) La sexualité des adolescents, Psychiatrie de l'adolescent, ss la direction de Feinstein, Giovacchini, Miller, Paris, PUF, p. 53-67
- 4 - Schönfeld W. A. (1982) Le développement de l'adolescent, Psychiatrie de l'adolescent, ss la direction de Feinstein, Giovacchini, Miller, Paris, PUF, p. 71-104
- 5 - Winnicott D. W. (1982) L'adolescence, une lutte à travers le cafard, Psychiatrie de l'adolescent, ss la direction de Feinstein, Giovacchini, Miller, Paris, PUF, p. 15-27

ACCOMPAGNEMENT PSYCHOLOGIQUE

Marie-Christine NOLEN

Hôpital Necker Enfants-Malades - PARIS

Si l'accueil, l'information, les soins et les traitements sont beaucoup progressés depuis ces dix dernières années pour les malades atteints d'ostéogénèse imparfaite, l'accompagnement psychologique est assez rare ou tout du moins dans les services d'adultes. C'est la raison pour laquelle il ne me sera pas facile de vous parler d'accompagnement de patients adultes, car ceux que j'ai suivis ne sont pas très nombreux et m'ont été adressés par des chirurgiens orthopédiques ou par le biais d'associations (AOI et APPT).

En effet, à l'Hôpital Necker, dans le service de génétique, où je travaille, je suis amenée à faire des entretiens d'enfants lors de leur hospitalisation de trois jours, en endocrinologie, pour le traitement par bisphosphonates. Par ailleurs, j'assiste aussi à la consultation en binôme que font les généticiennes Martine Le Merrer et

Valérie Cormier avec Georges Finidori, chirurgien orthopédiste, chacune, une fois par mois. Parmi les patients, nous voyons un certain nombre d'enfants atteints de ce syndrome et environ un tiers de ces enfants ont hérité de l'OI par un de leurs parents. C'est donc là que je vois le plus d'adultes atteints de cette maladie, mais ils ont souvent une forme peu sévère qu'ils ont d'ailleurs parfois découverte en consultant pour leur propre enfant.

Ils n'habitent pas forcément la région parisienne et s'ils sont parfois conscients de leur comportement très anxiogène, ils ne sont pas souvent prêts à consulter pour se faire aider. Lors qu'ils viennent pour un conseil génétique, ils acceptent davantage les entretiens d'accompagnement que l'on peut leur proposer, car ils sont dans une période de questionnement et souhaitent cette aide.

Néanmoins, je profite de cette consultation en orthopédie pour leur dire, avec les médecins, que l'enfant a besoin, comme tout autre enfant, pour se développer et trouver sa place dans la société, que ses parents et son environnement proche aient confiance dans ses possibilités, fassent tout leur possible pour lui faire suivre une scolarité la plus normale et la plus complète possible. Il a aussi besoin d'autonomie (physique et psychologique), de se prendre en charge, d'avoir des projets et de pouvoir les réaliser. Et cela n'est pas facile à concrétiser pour des parents qui sont angoissés par cette pathologie, qui doivent souvent réagir dans l'urgence d'une fracture ou se battre pour faire accepter son enfant dans une école, un voyage de classe ou une colonie de vacances. Ils sont inquiets pour l'avenir de leur enfant et ont du mal à l'envisager sans dramatiser, surtout si la forme de l'OI est plus sévère que la leur, ou s'ils sont allés lire des descriptions sur internet ou tout simplement s'ils ont vécu eux-mêmes des traumatismes, des deuils, des séparations dont ils ne sont pas vraiment guéris.

Car, à partir des entretiens que j'ai eus avec des adultes qui consultaient d'eux-mêmes, la sévérité de leur ostéogénèse imparfaite n'était pas toujours à l'origine de leur mal-être actuel, mais plutôt de ce qu'ils avaient vécu dans leur famille ou pendant leur scolarité.

Je me rappelle d'un homme qui expliquait que son père avait eu une forme beaucoup plus sévère que la sienne et qu'il décrivait comme « un infirme ». Il disait avoir été infantilisé toute sa jeunesse par sa mère qui l'empêchait de tout faire par peur des fractures, ce qui l'avait rendu opposant et casse-cou. Il dit avoir commencé à mûrir et à se prendre en charge en entrant au lycée dans un internat. Il disait lui-même « c'est l'internat qui m'a sauvé » et pour surtout ne pas faire comme ses parents, il élevait sa fille avec beaucoup d'exigences et s'impatientait lorsqu'elle ne suivait pas son rythme.

Une jeune femme racontait, elle, qu'elle regrettait ses années d'internat spécialisé. Du fait de ses nombreuses fractures et interventions chirurgicales, elle y est allée

très tôt (du CM2 à la 2nde). Le niveau scolaire y était médiocre, tous les handicaps y étaient mélangés, on ne surveillait pas leur travail le soir, les élèves s'amusaient et se couchaient tard. D'autre part, lorsqu'elle revenait au foyer certains week-ends, elle se sentait comme « une étrangère » chez elle et rougissait pour un rien. Ses parents ont tout fait pour qu'elle continue ses études ensuite en externat. Elle a un travail et une ambiance dans son milieu professionnel que certains pourraient envier, mais comme elle le décrit « la vie sentimentale, c'est le grand vide. Je me sens transparente, effacée ».

Est-il possible de s'envisager dans une relation amoureuse, de se voir désirable, lorsque tous ceux qui vous ont entouré, soigné, enseigné ne croyaient pas en votre avenir sentimental ?

« Les gens ne comprennent pas que le regard des autres me gêne, que je ne supporte pas qu'on pense toujours que je vis quelque chose d'effroyable. »
« Avec tout ça, je me suis construit une carapace, un super mental. » « Mûre trop tôt, j'ai deux carapaces : une par rapport à ma maladie et une par rapport à la vie conjugale. »

Bien que tout le monde n'ait pas le recul et la possibilité d'écrire, comme l'a fait, en 1991, Pierre Bally, vice-président de l'AOI, pour introduire la monographie sur l'ostéogénèse imparfaite, je pense que son témoignage est précieux :

« Il ne faut pas se charger de poids, au sens le plus large. Je veux parler de toutes les inhibitions, de toutes ces peurs dont il est indispensable de ne pas nous encombrer. Nous n'avons pas besoin de tous ces tabous et de toutes ces névroses qui souvent peuplent notre entourage immédiat. La vie est déjà assez compliquée comme cela.

Chacun de nous dans sa catégorie (catégorie poids plume bien souvent) deviendra peut-être un champion dans notre propre catégorie ? Il faut relever le gant et penser qu'à partir de maintenant, la vie sera peut-être très belle.

Nous aimons la vie parce qu'elle est belle, et parce que nous aimons la beauté. La vraie beauté que l'on contemple au fond des yeux, lorsqu'on les regarde avec notre âme, avec l'espoir et la possibilité d'être beaux un jour. Deviendrons-nous beaux ? »

Six ans plus tard, il écrivait : « Un petit mot pour mes amis de l'AOI : Le bonheur des uns fait le bonheur des autres. » Je vais vous en lire quelques passages :
« Dans la préface du livre L'Ostéogénèse Imparfaite en 1991 de l'AOI, je racontais un peu ma vie, avec ses joies et ses peines. La vie dans tous ses états, qui nous amène à poser des actes d'existence, qui nous conduit à prendre en charge notre trajectoire, quelle qu'elle soit. Nous avons appris, au fur et à mesure à améliorer notre conduite sur le chemin de notre vie. Envisager le bonheur est le meilleur chemin pour y parvenir. A chaque jour

suffit sa peine, et sa joie- 5 ans déjà-.

Je me suis marié il y a trois ans(...) (il avait 42 ans)
Déjà longtemps avant ce grand événement de ma vie, j'avais pressenti, d'une certaine façon –pas précisément– qu'il fallait se préparer au bonheur. Respecter cette idée. Accueillir le monde est ce qui peut advenir de plus beau. (...)

Je pense qu'il faut accepter de dire bonjour à la vie, chercher à accomplir des actes d'existence, c'est-à-dire faire des efforts dans la ligne de ce qui nous tient vraiment à cœur. Accepter les échecs qui peuvent être vécus comme des preuves qu'on est toujours bien vivant. Accepter aussi le bonheur, comme il vient –aussi grand soit-il-.

Un canadien, Marc Pilon, témoignait un jour aussi dans le journal de l'AOI et il écrivait :

« Bonjour cousins Français,
Je suis du Québec, de Sherbrooke plus précisément.
Je vous ai découvert dans un monde virtuel.
Dans un monde universel.
Dans mon micro ordinateur qui m'a ouvert au monde entier.
Je suis entré chez vous pour vous parler de vous, de moi et de nous.
Même si la mer nous sépare.
Nos ciels ont les mêmes nuages.
Et qu'un même soleil nous réchauffe.
Une chose fait de nous des amis.
Ta vie, ma vie et nos vies.
Tout comme certains de vous,
J'ai la chance d'avoir l'ostéogénèse imparfaite.
Non ! Finissez de me lire avant de me juger.
J'ai été jugé toute la vie par des gens qui ne connaissent rien à la vie.
Mais être jugé par vous me blesserait terriblement car,
Vous êtes moi et je suis vous.
J'ai l'ostéogénèse et j'en suis heureux car,
Je surmonte une des pires épreuves de la vie sans
Me cacher derrière la drogue, l'alcool ou la honte.
Je me tiens bien droit, malgré un corps crochu par le temps
Et les obstacles.
J'ose m'imposer à qui se présente devant moi, pour s'opposer à mes rêves.
J'ai donné la vie à mon tour à un enfant OI.
Un enfant qui a la chance de grandir dans mes pas.
Plus grand et fort que moi.
Car maintenant cette maladie se tasse.
Pour laisser place à l'espoir et à la guérison. »

Je disais en commençant mon exposé que la prise en charge de cette maladie avait beaucoup évolué à l'hôpital sur le plan des soins. En effet, une patiente se

remémorait ses séjours à l'hôpital :

« les chambres étaient petites, on subissait les brimades des infirmières, les odeurs, le froid en sortant du bloc. Maintenant les infirmières parlent, nous mettent en confiance. On prend la douleur en charge. »

Pour ma part, j'étais allée, il y a environ 15 ans, à une réunion de l'AOI, mais j'avais été très marquée par ce que j'avais entendu comme descriptions des douleurs lors des transports, séances de radiographie ou de suites opératoires. Ces mères souffraient pour leurs enfants et se sentaient si impuissantes que j'ai beaucoup apprécié d'apprendre qu'il y a maintenant une consultation concernant la prévention de la douleur lors de fractures et un kit de remèdes que chacun a chez soi en cas d'urgence.

Cette jeune femme qui me décrivait l'évolution des prises en charge, me parlait aussi de la consultation médicale, en me disant qu'en plus de lui demander « où elle avait mal et comment elle marchait », elle était heureuse que les médecins s'intéressent aussi à « comment elle allait sur le plan psychologique et ce qu'elle faisait dans la vie. » Elle disait elle-même que cela l'avait encouragé à faire la démarche d'aller voir un psy. d'autant plus qu'il travaillait auprès des médecins qui connaissent sa maladie.

Je me suis souvent heurtée au fait que l'on nous adresse les gens qui sont en période de crise, une fois que les choses se sont déjà bien envenimées et c'est pourtant mieux que rien. Mais je pense que pour mieux accompagner les familles, lors d'une annonce de diagnostic ou d'un début de suivi d'un adulte atteint d'OI, une consultation avec un psychologue devrait être systématique. Je sais que les postes de psychologue ne sont pas très nombreux, surtout en médecine d'adultes, mais les Centres de Référence vont peut-être faire changer les choses.

En tous cas, je le souhaite, mais il faut apprendre à se connaître, entre médecins, chirurgiens et psychologues ou psychiatres, avant de pouvoir travailler en équipe et se faire confiance. Nos pratiques ne sont pas les mêmes, mais nous travaillons pourtant dans le même but : le confort du malade et sa place dans notre société.

L'AUDITION DE L'ADULTE OI : ÉTAT DES LIEUX QUAND CONSULTER ?

Dr Alice JAFARI - Dr Pascal CORLIEU
Hôpitaux Cochin et Tenon - Université Paris Descartes
Présentation sous forme de Power Point

L'Ostéogénèse Imparfaites ou maladie de Lobstein est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante se manifestant dès la première enfance

Caractérisée par:

- une fragilité osseuse
- un amincissement des os plats
- une hyperlaxité ligamentaire
- des sclérotiques bleues
- une surdité plus tardive



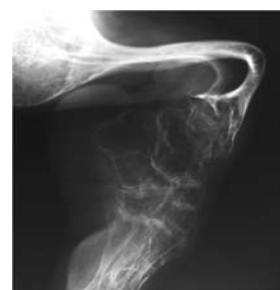
- La perte auditive est progressive
- Survient en général à l'âge adulte
- Uni ou bilatérale
- Concerne environ la moitié des patients

L'hypoacousie est :

- Soit neurosensorielle :
 - Prothèse auditive classique
- Soit de transmission par blocage ossiculaire :
 - Chirurgie

Dans l'OI, la formation anormale du collagène induit la formation de trabécules osseuses anormalement fines et d'une capsule otique malformée.

Milroy CM, Michaels L, J Laryngol Otol 1990; 104(2):83-90



• Modifications morphologiques et microchimiques dans l'otospongiose et la maladie de Lobstein :

Méthode : microscopie électronique avec analyse de dispersion d'énergie à rayon X

• Otospongiose : foyers peu minéralisés avec diminution du ratio Ca/P => foyers spongieux à minéralisation instable (transformation Hydroxyapatite en Tricalcium phosphate)

• Lobstein : présence de magnésium dans l'étrier évoque une stimulation de l'activité ostéoclastique
Valléjo-Valdezate LA, Martin-Gil J, Jose-Yacamán M, Martin-Gil FJ, Gil-Carcedo LM. Laryngoscope 2000 Sep;110(9):1505-10

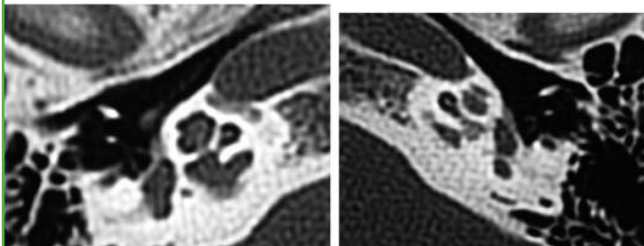
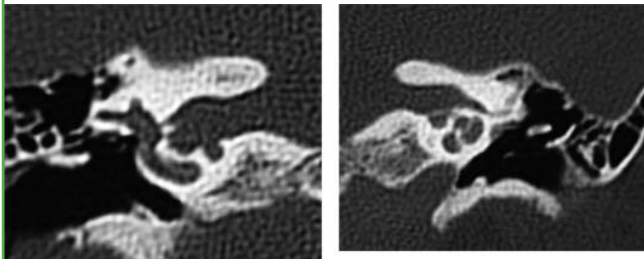
Les localisations pétreuses

- Atteintes +/- sévères du développement de la capsule otique
- Perturbation de la constitution osseuse lamellaire de l'étrier pouvant aboutir à une finesse extrême, une déhiscence ou une absence d'union des superstructures stapédiennes avec la platine

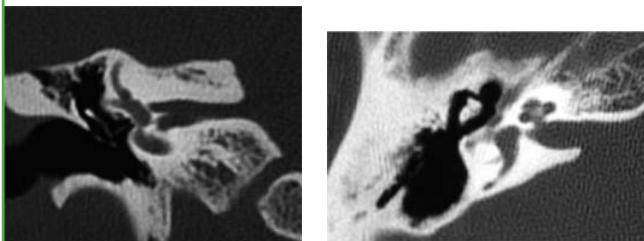
Nager GT. Ann Otol Rhinol Laryngol 1988 Nov-Dec; 97(6Pt):585-93

NOB. Emmanuel : 38 ans

- Rochers pathologiques



- Rochers normaux



TDM & scintigraphie de haute résolution

- diminution importante de la densité péri-cochléaire et élévation du métabolisme osseux dans les cas d'OI avec surdité mixte prononcées
- absence de modification TDM & scintigraphique des cochlées dans certains cas de surdité mixte et en cas d'audition normale

Ross UH, Laszig R, Bornemann H, Ulrich C. Acta Otolaryngol 1993 Sep;113(5):620-4

IRM

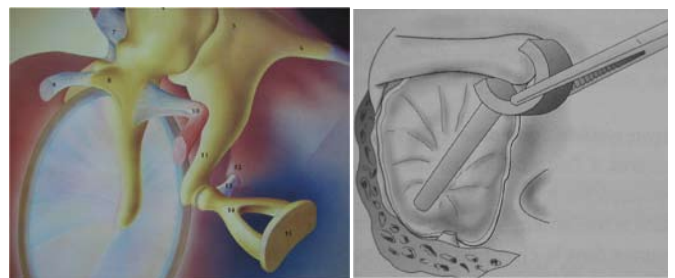
- Capsule otique osseuse remaniée avec lésions péri-cochléaires dont le signal correspond à du tissu mou, et réhaussement avec Gadolinium
 - MRI- visible pericochlear lesions in osteogenesis imperfecta type I.
- Ziyeh S, Berger R, Reisner K. Eur Radiol 2000; 10(10):1675-7

- Si l'étiopathogénie de la surdité de transmission de l'OI est légèrement différente de celle de l'otospongieuse, elles aboutissent toutes les deux à un blocage de l'étrier • Le traitement chirurgical est donc identique dans les deux cas



Principes chirurgicaux :

- Remplacement de l'étrier par une prothèse accrochée à l'enclume et transmettant les vibrations sonores à l'oreille interne
- Anesthésie G ou AL
- Durée environ 30 mn
- Hospitalisation 1 à 3 jours



Résultats de notre série

- 8 patients : 5 hommes, 3 femmes
- Age moyen 35 ans (16 - 61 ans)
- 2 patientes avec hypoacousie de perception
- 6 patients avec hypoacousie de transmission uni ou bilatérale
- Oreilles atteintes 10, oreilles opérées 10
- Délai post-op moyen 8,9 ans (17 ans - 6 mois)

ROU. Mehdi : 16 ans

	OD	OG
Délai post-op	17 ans	16 ans
PA pré-op	51 dB	47 dB
Rinne pré-op	34 dB	22,5 dB
Constataions	Platine bloquée	Platine bloquée
Technique	Platinotomie	Platinotomie
Gain CA	21,5 dB	9 dB
Rinne résiduel	12,5 dB	13,5 dB

PER. Arlette : 61 ans

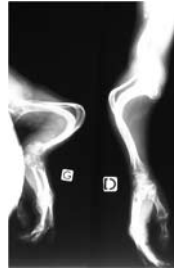
	OD	OG
Délai post-op	11 ans	12 ans
PA pré-op	65 dB	66 dB
Rinne pré-op	41 dB	34 dB
Constatations	Platine bloquée très épaisse	Platine bloquée
Technique Platinotomie		Platinotomie
Gain CA	35 dB	29 dB
Rinne résiduel	6 dB	5 dB

MER Stéphane : 28 ans

	OD	OG
Délai post-op	5 ans	6 mois
PA pré-op	64 dB	41 dB
Rinne pré-op	40 dB	15 dB
Constatations	Platine bloquée	Platine bloquée épaisse
Technique	Platinotomie	Platinotomie
Gain CA	34 dB	17 dB
Rinne résiduel	6 dB	0 dB

GRE. J. Cl. : 37 ans

forme majeure,
polymalformations



	OD	OG
Délai post-op	9 ans	10 ans
PA pré-op	50 dB	61 dB
Rinne pré-op	24 dB	34,2 dB
Constatations	Platine bloquée	Platine bloquée Br fracturées
Technique Platinotomie		Platinotomie
Gain CA	8 dB	30 dB
Rinne résiduel	16 dB	5,5 dB

Constatations audiolinguistiques

- Dans une cohorte de 56 patients présentant une ostéogénèse imparfaite, 31 patients hypoacousiques
- Début de la surdité dans les 2° et 3° décades: hypoacousie de transmission évoluant vers une surdité mixte uni ou bilatérale

Stewart EJ, O'Reilly BF. Clin Otolaryngol 1989 Dec;14(6):509-14

NOB. Emmanuel : 41 ans

	OD	OG
Délai post-op	6 mois	
PA pré-op	27 dB	0 dB
Rinne pré-op	17 dB	
Constatations	Platine bloquée	

Technique Platinotomie	
Gain CA	4 dB
Rinne résiduel	8 dB

- Evolution spontanée de l'audition entre l'âge de 10 et 45 ans chez 142 O.I. non opérés
- Aggravation moyenne annuelle du seuil 1 dB/an (0.5 à 4 kHz) et 1.7 dB/an (8kHz)
- Aggravation moyenne annuelle de la CO 0.6 dB/an (0.5 à 4 kHz) et 1.3 dB/an (8kHz)
- Aggravation moyenne annuelle du facteur transmissionnel 0.4 dB sur toutes les fréquences

Garretsen AJ, Cremers CW, Huygen PL. Ann Otol Rhinol Laryngol 1997 Jul;106(7 Pt):575-82

• janv 88-dec 94

- 8 oreilles chez 6 Lobstein
- Atrophie et/ou fracture stapédienne associée à un épaissement et une fixation platinaire
- Résultats: pas de différence significative avec les otospongioses opérées durant la même période

Dieler R, Muller J, Helms J. Eur Arch Otorhinolaryngol 1997;254(3):120-7

FAU. Méderic : 31 ans

	OD	OG
Délai post-op	1 an	
PA pré-op	9 dB	39 dB
Rinne pré-op		29 dB
Constatations		Platine bloquée
• Technique		Platinotomie
Gain CA		20 dB
Rinne résiduel		9 dB

• 1989-2000

- 6 patients avec OI, 5 opérés (stapédotomie)
- Bons résultats pour tous les patients
- Pas de complication
- Fractures spontanées des branches de l'étrier +/- associées à une platine mobile

Albahnasawy L, Kishore A, O'Reilly BF. Clin Otolaryngol 2001 Dec;26(6):473-6

• Résultats opératoires: Garretsen TJ & Cremers CW

- 58 oreilles opérées (47 patients)
 - Bons résultats à 3 mois: 85%
 - 68% de 40 oreilles suivies à long terme (2 à 24 ans) ont conservé leur gain opératoire
 - Dans les autres oreilles opérées, détérioration du gain op. par labyrinthisation progressive comparable à l'évolution des oreilles non opérées: évolution naturelle de la maladie
- Garretsen TJ, Cremers CW. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1990 Mar; 116(3):317-23

Conclusions :

En cas de perte auditive chez un patient atteint d'OI, un bilan audiométrique est nécessaire;

En cas d'hypoacousie de transmission, les possibilités d'améliorations chirurgicales de l'audition sont importantes.

MÉNOPAUSE ET OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE

Dr Elisabeth FONTANGES

Pavillon F, Hôpital Edouard Herriot, LYON

La ménopause est un phénomène physiologique caractérisé par l'arrêt de l'activité ovarienne induisant une carence en estrogènes. L'âge moyen de survenue est de 50 ans (45-55).

Le remodelage osseux est un phénomène normal qui permet à l'os d'exercer un rôle de banque de minéral et d'assurer l'homéostasie calcique en même temps qu'il permet au squelette d'assurer ses fonctions mécaniques. Mais chez les patients OI, la matrice osseuse est faite de collagène anormal ce qui altère les qualités biomécaniques de l'os.

De plus, à la ménopause, le remodelage osseux s'accélère au profit d'une résorption supérieure à la formation osseuse d'où une balance osseuse négative.

Quand l'amincissement des travées osseuses est tel qu'elles finissent par se perforer, le risque fracturaire augmente : Cette diminution de la masse osseuse et cette altération de la micro architecture définissent l'ostéoporose.

Les estrogènes exercent sur l'os une action antirésorptive. À l'inverse, la carence estrogénique et plus généralement l'hypogonadisme entraîne une accélération de la perte osseuse, que l'origine de la carence soit chirurgicale (castration, ovariectomie bilatérale), médicale ou médicamenteuse (chimiothérapie, antiaromatases...) et un risque accru de fractures. Toutes les femmes ne sont cependant pas égales devant la ménopause et le retentissement sur la qualité de vie.

La patiente OI plus que les autres se doit d'être attentive à ce changement hormonal.

En effet, à l'âge adulte, la femme OI a vu diminuer de façon significative l'incidence fracturaire et il est important de réévaluer individuellement le risque fracturaire en période ménopausique pour si possible prendre des mesures préventives.

Certaines formes d'OI frustrées se révéleront à cette période devant la survenue de fractures.

Le risque fracturaire chez la patiente OI ?

La mesure densitométrique à deux sites, de préférence colonne lombaire et une hanche est à ce jour la référence et fait parti des indications officielles de remboursement depuis le 1^{er} juillet 2006 pour un premier examen avant tout traitement. Cet examen reste encore la pierre angulaire de la décision thérapeutique.

Cependant, les paramètres du remodelage osseux en particulier ceux évaluant la résorption osseuse, peuvent aider à la décision thérapeutique si la densitométrie est mis en défaut par la présence de matériel d'ostéosynthèse, de scoliose ou de déformations séquellaires de l'extrémité supérieure du fémur.

Aucun de ses examens n'apprécie l'architecture osseuse ni la qualité du collagène ; Ils ne peuvent prétendre à un diagnostic précis du risque. Les autres facteurs de risques dont **les fractures récentes** mais aussi l'âge avancé, les antécédents de ménopause précoce ou des facteurs extrinsèques comme la corticothérapie sont également très importants à considérer et peuvent emporter la décision thérapeutique.

Les traitements

Il n'y a évidemment pas encore d'études prospectives contrôlées sur l'effet des traitements de l'ostéoporose post-ménopausique sur la réduction du risque fracturaire de la femme OI ménopausée. Il s'agit de surcroît d'une maladie très hétérogène dans ses formes cliniques.

Parmi les différentes classes thérapeutiques ayant prouvé leur efficacité antifracturaire, les amino-bisphosphonates qui inhibent une enzyme clé de l'activité des ostéoclastes restent le traitement de référence. Les déceptions de l'étude ALOIA sont à tempérer car si sur un petit effectif de 61 adultes, il n'a pas été démontré de bénéfice antifracturaire de l'alendronate versus placebo sur 3 ans dans une population d'âge moyen, les bisphosphonates à notre disposition per os (alendronate, risédronate, ibandronate) et prochainement IV (zoledronate, ibandronate) ont prouvé leur efficacité sur la diminution des fractures vertébrales (de 50 %) et à des niveaux de preuve variable sur les fractures non vertébrales dans des populations randomisées de plus de 3000 patientes ayant une ostéoporose postménopausique. Le pamidronate IV tel qu'il est utilisé chez l'enfant, ou parfois chez l'adulte n'a pas donné lieu à des études contrôlées et n'est donc pas un traitement référencé.

D'autres traitements agissent par d'autres mécanis-

mes pour diminuer le risque fracturaire chez les femmes ostéoporotiques. Il s'agit d'une part des dérivés de la parathormone (tériparatide et parathormone 1-84) qui stimulent la formation osseuse par le biais de l'activité ostéoblastique et d'autre part du Ranelate de Strontium agissant à la fois positivement sur la formation et en diminuant la résorption. Cependant les ostéoformateurs (tériparatide) sont contre-indiqués dans les pathologies osseuses autre que l'ostéoporose et il ne semble pas logique de stimuler des ostéoblastes anormaux en l'absence de données démontrant leur intérêt dans l'OI.

Le traitement hormonal de la ménopause reste réservé selon les recommandations AFSSAPS 2006 aux troubles du climatère pour une durée recommandée de 5 ans sans nier qu'à pleine dose, il diminue le risque fracturaire vertébral et de la hanche. Il faudra alors

respecter les contre-indications (risque de cancer du sein). Le raloxifène, autre freinateur de la résorption est efficace dans l'ostéoporose vertébrale mais pas sur les fractures non vertébrales et tout comme le traitement hormonal, il est contre-indiqué en cas de risque de thrombophlébites.

Au total, en attendant les progrès de la thérapie génique ou peut être plus concrètement d'autres traitements de l'ostéoporose, comme dans l'OI de l'enfant, les Bisphosphonates restent les traitements ayant le meilleur bénéfice /risque chez les patientes OI, chez qui la perte osseuse post ménopausique augmente le risque fracturaire sans oublier cependant la correction du statut vitamino-calcique et les règles hygienodietétiques.

THÈMES DES PRÉCÉDENTES JOURNÉES DE FORMATION

Retrouver les publications issues de ces journées sur

www.aoi.asso.fr

2006 : OI Infos 58 spécial

L'hormone de croissance chez l'enfant OI de petite taille

L'Ostéogénèse Imparfaite au quotidien



2005 : OI Infos 54 spécial

Ostéogénèse Imparfaite : quoi de neuf depuis 20 ans ?



2004 : OI Infos 50 spécial

Ostéogénèse Imparfaite : Qu'advient-il après l'enfance ?

Devenir à l'âge adulte



2003 : OI Infos 46 spécial

Ostéogénèse Imparfaite : maladie des os de verre

OI INFOS est l'organe trimestriel de l'Association de l'Ostéogénèse Imparfaite - B.P. 20075 - F 80082 Amiens Cedex 2, ☎ 03 22 66 84 70 ou 06 73 31 50 55 Fax 03 22 66 87 80 Internet <http://www.aoi.asso.fr> - E mail : info@aoi.asso.fr - Siège social: FMO - 5 rue Casimir Delavigne Paris 6e - Directeur de la publication: Nicole CHAMPAVIER Rédacteur en Chef: Laurette PARAVANO - Comité de rédaction: Jean-Yves DOYARD, Annie MOISSIN, Pierre NAZEREAU, Amandine VINCENT - Secrétariat de rédaction: Nadine DAULT. Chaque auteur d'article reste propriétaire de ses propos. La reproduction partielle et à des fins non commerciales des textes publiés par OI INFOS est autorisée à la seule condition d'indiquer la source (nom de l'ouvrage, de l'auteur et de l'éditeur), et de nous envoyer un exemplaire de la publication. Dépôt légal: avril 2007 - Réalisation: A.O.I. - Impression par Polygraphique en 1 000 exemplaires - Routage par Capere Et Mittere. Adhésion: 25 € - Abonnement: 8 € . pour les adhérents et 12 € . pour les non adhérents.