

La dysplasie fibreuse à l'heure de la biologie moléculaire

Sans que son traitement ne se soit, pour le moment, radicalement transformé, la dysplasie fibreuse est mieux comprise. D'où l'espoir de disposer dans l'avenir de traitements médicamenteux mieux ciblés grâce à l'identification de chaque anomalie génétique en cause.

Il y a environ un peu plus d'une dizaine d'années, la conjonction des progrès de la biologie moléculaire avec ceux de la génétique a permis d'élucider le puzzle des événements impliqués dans la dysplasie fibreuse. Le gène codant une des sous-unités de la protéine G fait l'objet d'une mutation (les protéines G sont des protéines essentielles à la bonne régulation de la machinerie intracellulaire sous l'effet des messages reçus par les récepteurs cellulaires). Suivant le calendrier embryologique plus ou moins tardif de survenue de cette mutation, l'affection se contentera de n'atteindre que le squelette ou, au contraire, impliquera d'autres tissus (en particulier glandulaires).

Un mode polymorphe de révélation

Lorsque la mutation a été précocement, tous les feuilletts embryonnaires sont touchés et l'atteinte, en plus du squelette comporte des manifestations cutanées et glandulaires (adoptant entre autres le profil d'un Syndrome de Mac-Cune Albright avec puberté précoce et taches cutanées). Lorsque seul le tissu osseux est en cause, la dysplasie fibreuse peut revêtir une forme monofocale ou poly focale (mostotique ou polyostotique).

La dysplasie fibreuse est un désordre squelettique de réputation bénigne susceptible de se révéler par toute une variété de symptômes ou de découverte fortuite

d'examen complémentaires ; la très grande majorité des patients sont porteurs d'une lésion unique (forme monostotique, dans plus de 80 % des cas) ; la minorité des sujets porteurs d'une forme polyostotique peut soit avoir deux ou trois foyers d'étendue limitée, soit des anomalies squelettiques étendues avec des os grossièrement déformés (crosse de bâton de berger de l'extrémité supérieure du fémur). Un nombre non négligeable de patients ne se plaignent de rien ; d'autres souffrent de douleurs osseuses devant faire suspecter un risque fracturaire imminent et/ou éliminer une transformation sarcomateuse rare, mais non exceptionnelle.

Le bilan de ces patients devra être rigoureux avec au départ une scintigraphie squelettique et des radiographies du squelette complet ; des lésions particulières réclameront une analyse affinée par scanner et/ou IRM.

Un bilan biologique, endocrinien et phosphocalcique, sera également prescrit dans des situations de doute diagnostique différentiel ainsi que d'éventuelles consultations médicales spécialisées (ORL, neurochirurgien, endocrinologue) pour certaines localisations et/ou certaines présentations cliniques.

La radiographie standard est en général suffisante au diagnostic, avec une lésion le plus souvent diaphysaire, plutôt de grande taille, tendant à se fondre avec l'os environnant, et dont il est difficile de

distinguer la limite endostéale, du cortex proprement dit.

La biopsie n'est cependant pas obligatoire dans la plupart des cas, sauf suspicion particulière ; elle retrouverait, si elle est effectuée, une néoplasie constituée de tissu fibreux, avec des noyaux non anormaux, et des plages irrégulières de substance ostéoïde et d'os caractérisés par une extrême pauvreté en ostéoblastes.

Une approche thérapeutique individualisée

Beaucoup de sujets porteurs de dysplasie fibreuse ne nécessitent aucun traitement ; certaines formes douloureuses, plutôt polyostotiques que monostotiques, peuvent bénéficier de l'usage des bisphosphonates.

Des traitements chirurgicaux complémentaires peuvent venir s'imposer en cas de déformation évolutive ou de fractures.

La fermeture angulaire de l'angle cervico-diaphysaire

La coxa vara évolutive, c'est-à-dire la fermeture angulaire de l'angle cervico-diaphysaire reste une indication de correction raisonnable mais de calendrier d'intervention débattu.

En général et compte tenu de la qualité de l'os opéré, il est préférable de privilégier les ostéosynthèses centromédullaire (clous) par rapport à celles se fixant sur le cortex (plaques vissées), car ce cortex est de qualité mécanique souvent compromise par la dysplasie.

D'après une conférence d'enseignement du Pr Gérard Bollini (Marseille).

La callotasis : une méthode reconstructrice avec ses modes et ses mystères

La callotasis consiste à effectuer une distraction osseuse progressive, de part et d'autre d'une ostéotomie, afin d'induire une régénération ostéogénique. Ses applications cliniques sont très intéressantes, notamment pour les allongements osseux ou la correction de déformations angulaires, mais elle exige des équipes spécialisées et entraînées.

Les années 1980 ont popularisé, en Europe et aux Etats-Unis, une technique chirurgicale orthopédique, fondée sur une base expérimentale et clinique d'envergure, la technique du Russe Ilizarov. Celle-ci permet, dans des conditions bien déterminées, soit d'induire une ostéogénèse (pour comblement de perte de substances osseuses ou pour allongement segmentaire), soit de corriger des déformations. Elle a suscité une recherche clinique et fondamentale très intense autour de son concept de base. La callotasis est une méthode de nature apparentée qui effectue une distraction osseuse progressive, de part et d'autre d'une ostéotomie, afin d'induire une régénération ostéogénique.

Le terme utilisé signifie « soumettre un cal à une distension » afin d'en accroître au maximum quantitativement et qualitativement la production d'ostéogénèse.

Le niveau de l'ostéotomie est un paramètre important

De très nombreux paramètres ont été, par l'expérience, contrôlés pour donner à la méthode une efficacité reproductible.

Dès le stade de l'ostéotomie, il faut exiger une invasivité *a minima*, c'est-à-dire respectant le plus possible les parties molles péri-osseuses (en particulier le périoste) qui vont être soumises en premier

à la distraction. Le niveau de l'ostéotomie est également critique, en zone métaphysaire proximale ou distale de l'os long concerné.

La mise en route de la distraction doit être différée de quelques jours (période d'attente) afin de laisser apparaître les prémices du cal que l'on souhaite « distendre ».

Un fixateur externe

L'appareillage de distraction est un fixateur externe, différent de celui circulaire popularisé par Ilizarov, mais dont la géométrie permet néanmoins d'obtenir une dynamisation axiale, c'est-à-dire un strict contrôle des déplacements fragmentaires, tout en laissant persister des mouvements oscillatoires dans l'axe de l'os ostéotomisé.

Une fois bien maîtrisée, la méthode est utilisable dans des applications cliniques très intéressantes : allongements osseux, corrections de déformations angulaires, éventuellement augmentation de taille de patients de petite taille pathologique (achondroplasties).

Bien entendu, la technicité de la méthode (rythme de distraction, prévention des complications, gestion de la rééducation, etc.) exige des équipes spécialisées rompues à cette discipline dont l'intérêt à la fois clinique et fondamental continue de passionner ses défenseurs.

D'après la conférence d'enseignement du Dr Julio de Pablos (Pampelune, Espagne).

Un intérêt croissant pour l'arthroscopie du coude

Sous l'impulsion des progrès thérapeutiques spectaculaires obtenus par l'expérience, puis la maîtrise de l'arthroscopie du genou ou de l'épaule, l'arthroscopie du coude fait l'objet à son tour d'un développement sans précédent.

C'est au milieu des années quatre-vingt, aux Etats-Unis, que commence l'expérience d'une technique qui graduellement va susciter un intérêt grandissant. Grâce à la mise au point d'arthroscopes de plus petit diamètre (sans pour autant en compromettre la solidité) et à une meilleure codification des voies d'abord arthroscopiques (après approfondissement des connaissances anatomiques neuro-vasculaires), cette arthroscopie d'un nouveau genre fait l'objet d'un essor ininterrompu.

Des indications mieux définies

Cet essor initial s'est accompagné de certains excès, mais petit à petit, la place exacte de la technique s'est clarifiée dans l'arsenal thérapeutique des pathologies de cette ré-

gion articulaire complexe et à risque, du membre supérieur.

L'augmentation de l'expérience technique a permis au fil des années de mieux percevoir l'étendue du spectre pathologique susceptible de bénéficier de l'arthroscopie du coude. Au départ, il restait préférable de se cantonner à des indications raisonnables : extraction d'un corps étranger ostéochondral, débridement d'une arthrose, régularisation de défauts ostéochondraux, traitement de lésions d'ostéochondrose disséquante ou de plages ostéonécrotiques, traitement d'ostéochondromatose synoviales ou de synovites villonodulaires ou rhumatoïdes. Par la suite, il est apparu acceptable d'étendre ces indications classiques et de s'attaquer à des libérations capsulaires et ten-

dineuses pour tennis-elbow par exemple ou de tenter des arthroplasties modelantes sans interposition prothétique dans certains cas d'arthrose invalidante et ankylosante.

Une technique à maîtriser

La maîtrise graduelle de la technique permet même l'éventuelle dissection, en cours d'arthroscopie, des nerfs de la région (médiann, cubital, radial...). Une meilleure compréhension des syndromes pathologiques a résulté de cette utilisation élargie de l'arthroscopie ; cependant l'enthousiasme pour cette technique, de la part de ses promoteurs, mérite d'être tempéré par des indications, confirmées dans leur validité, par une expérience consensuelle.

La réalisation reproductible et sans risques excessifs de l'arthroscopie du coude nécessite pour l'opérateur d'adopter des règles strictes qui, pour certaines d'entre elles, peuvent lui être personnelles

et qui, pour d'autres, font au contraire l'objet d'une très stricte codification. Ainsi, le positionnement du patient dépend des habitudes de l'opérateur, une majorité d'entre eux préférant le décubitus latéral au décubitus ventral ou dorsal. Pour la suite de son déroulement, l'arthroscopie démarre par une étape initiale de distension liquidienne, après ponction par voie externe. Cette distension liquidienne initiale, permet après déplacement « naturel » des structures neuro-vasculaires, de positionner les voies proprement dites d'introduction de l'arthroscope ou de l'instrumentation chirurgicale. Plusieurs de ces voies ont été décrites, avec leur risque propre de complications. Des canules de maintien de perméation permettent d'éviter des gestes répétitifs et dangereux d'introduction (ou de réintroduction) de l'arthroscope et/ou des instruments.

Même dans les mains les mieux entraînées, le risque de complications, tout-venant, de cette arthro-

scopie, se chiffre entre 12 et 15 % du nombre de patients opérés. On y retrouve pêle-mêle, des lésions nerveuses, plus ou moins réversibles (nerf cubital, nerf radial superficiel, nerf interosseux antérieur ou nerf interosseux postérieur...), des infections (en général résolutives), des pertes de mobilité, des syndromes de loges... Une courbe d'apprentissage individuelle pour chaque opérateur permet de limiter à sa plus simple expression le risque de complications sans, pour autant, le faire totalement disparaître.

Avec des indications en expansion constante depuis sa première utilisation, l'arthroscopie du coude représente une technique intéressante au sein de l'arsenal thérapeutique des pathologies locomotrices du membre supérieur, à condition, cependant, d'en bien connaître les risques et les limites.

D'après une conférence d'enseignement du Dr François Kelberine (Aix-en-Provence).