

LES DÉVIATIONS ANGULAIRES DES GENOUX DANS LES MALADIES OSSEUSES CONSTITUTIONNELLES

OUMLERGUEB Z⁽¹⁾, BENHABILES A⁽²⁾, BOUZITOUNA M⁽¹⁾.

1) Service de Chirurgie Orthopédique B, CHU Constantine.

2) Service de Chirurgie Orthopédique A, CHU Constantine.

RÉSUMÉ :

Les déviations angulaires des membres inférieurs dans le plan frontal sont très fréquentes. Elles constituent une cause de troubles de la croissance et sont souvent secondaires aux maladies osseuses constitutionnelles (MOC). Elles sont sources d'inquiétude des parents et constituent un motif très fréquent de consultation en orthopédie pédiatrique. Ces déviations axiales des membres inférieurs peuvent être le premier symptôme et ainsi être révélatrices d'une maladie osseuse constitutionnelle auparavant méconnue. C'est essentiellement au niveau du genou que ces déviations sont fréquentes et elles se présentent soit sous la forme du genu varum soit sous la forme de genu valgum. Souvent, ces déformations sont très importantes et se font dans les deux plans de l'espace. La prise en charge de ces troubles d'axes et de torsions est difficile car les pathologies responsables ont souvent une physiopathologie mal connue et sont évolutives. Les traitements proposés sont régulièrement longs, contraignants et doivent s'inclure dans un protocole de prise en charge multidisciplinaire.

Mots clés : Déviations angulaires, Maladies osseuses constitutionnelles, Genu varum, Genu valgum.

ABSTRACT: ANGULAR DEVIATIONS OF KNEES IN CONSTITUTIONAL BONE DISEASES

Angular deviations in the frontal plane of lower limbs are very common. They are a cause of growth disorders and are often secondary to constitutional bone diseases. They are a source of concern for parents and are a very common complaint in pediatric orthopedics. These axial deviations of the lower limbs may be the first symptom and thus be indicative of a previously unrecognized constitutional bone disease. It is mainly at the level of the knee that these deviations are frequent and they appear either in the form of genu varum or in the form of genu valgum. Often these deformations are very important and done in both planes of space. The management of these disorders of axes and torsions is difficult because the responsible pathologies often have a poorly known physiopathology and are evolutive. The proposed treatments are regularly lengthy, binding and should be included in a multidisciplinary care protocol.

Key words: Angular deviations, Constitutional bone diseases, Genu varum, Genu valgum.

INTRODUCTION

L'évolution tridimensionnelle des axes et des torsions des membres inférieurs au cours de l'enfance, la variabilité des morphotypes et des schémas de marche sont aujourd'hui mieux connus. Les physes fémorale distale et tibiale proximale sont responsables de 65 % de la croissance du membre inférieur. En conséquence, toute anomalie asymétrique de croissance entraînerait des troubles d'axe et de torsion mais aussi des inégalités de longueur.

Le morphotype des membres inférieurs dans le plan frontal est soumis à d'importantes variations physiologiques au cours de la croissance. C'est essentiellement au niveau du genou que ces déviations sont fréquentes et elles se présentent soit sous la forme de genu varum soit sous la forme de genu valgum. Leur évolution est généralement spontanément résolutive, mais ces déviations alimentent l'inquiétude des parents et constituent un motif fréquent de consultation en orthopédie pédiatrique.

Les maladies osseuses constitutionnelles (MOC), appelées encore maladies osseuses génétiques, constituent une cause très fréquente non seulement de déformation frontale des membres inférieurs, mais aussi des troubles de la croissance. Ces déviations axiales des membres inférieurs peuvent être le premier symptôme révélateur d'une maladie osseuse constitutionnelle auparavant méconnue. Le traitement de ces déviations sur MOC reste très difficile car elles sont souvent associées à un déficit statural, des douleurs articulaires, des fractures, une hyperlaxité, des déformations rachidiennes avec parfois des troubles neurologiques, une hypotonie et des atteintes cardiorespiratoires et viscérales, qui imposent une prise en charge pluridisciplinaire [1].

GÉNÉRALITÉS SUR LES DÉVIATIONS ET LES TROUBLES DE TORSION DES MEMBRES INFÉRIEURS

Définitions

La mesure des déviations axiales dans le plan frontal devrait idéalement se faire dans les deux positions, à savoir en position couchée et en position debout. Une accentuation de la déviation axiale en position bipodale évoquera une composante d'instabilité capsuloligamentaire.

Pour reproduire la mesure d'un contrôle à l'autre, il est important de positionner les membres inférieurs de façon reproductible, genoux en extension maximale avec les rotules de face, en décubitus dorsal et en position bipodale. Le genu varum sera donc évalué par la mesure de la distance intercondylienne (DIC), en position malléoles jointes avec les rotules au zénith, alors que le genu valgum, sera apprécié par la distance intermalléolaire (DIM), en position genoux joints avec les rotules au zénith [2].

- Le genu valgum : se définit par l'abduction de l'extrémité inférieure du tibia par rapport au fémur dans un plan frontal ou l'augmentation de l'angle diaphysaire fémoro-tibial au delà de $+ 5^\circ$. Il est considéré physiologique s'il est symétrique jusqu'à l'âge de 10 ans. Après 10 ans, il est considéré pathologique si la DIM est supérieure à 10 cm et l'angle fémoro-tibial supérieur à 10° [2].

- Le genu varum : se définit par un axe fémoro-tibial inférieur à -5° (la normale est fixée à -3°) et une DIC supérieure à 4 cm. Le varus est fréquemment accompagné de troubles rotationnels et entre souvent dans le cadre d'une prédisposition familiale [2].

- Les troubles de torsion se situent généralement sur le fémur, antétorsion fémorale (ATF), rérotorsion fémorale (RTF), ou sur le tibia, torsion tibiale externe (TTE) et torsion tibiale interne (TTI). Ces torsions vont évoluer avec la croissance, modelant l'os sous l'influence d'un certain nombre de facteurs génétiques,

mécaniques et dynamiques. On parlera d'anomalies de torsion lorsque les valeurs mesurées s'écarteront de façon significative des valeurs moyennes ou lorsqu'un facteur intercurrent viendra modifier de façon anormale la croissance du membre [2].

L'ÉVOLUTION NATURELLE DE L'AXE FÉMORO-TIBIAL CHEZ L'ENFANT NORMAL

Il est important de comprendre cette notion d'évolution naturelle et normale de l'alignement des membres inférieurs avant de parler de pathologie et de discuter de traitement. Avant 1 an, il existe un varus physiologique proche de 15° qui diminue progressivement pour devenir nul vers 1 an et demi et basculer en valgus pendant la seconde et la troisième années de vie. Un genu varum physiologique peut s'observer et atteindre des valeurs importantes : il se corrige d'après Salenius, dans 95% des cas et disparaît vers l'âge de 2 ans et demi à 3 ans [3] (figure 1).

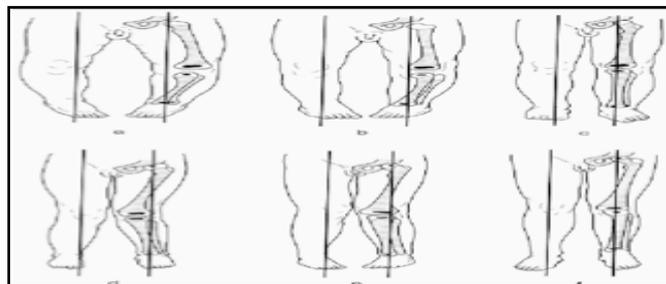


Figure 1. Angulation normale du genou chez l'enfant [2].

1. La première consultation

Il faut dépister précocement les pathologies en recherchant les premiers signes de maladie, du fait de la diversité des morphotypes normaux. La déformation du genou peut être évidente d'emblée, mais souvent, difficile à apprécier et il faudra alors un examen attentif pour la découvrir. L'examen clinique doit être mené d'une manière attentive et méthodique.

Certaines questions doivent être posées :

- Y a-t-il eu un problème en pré ou post natal (déformation, traumatisme, infection)?

- Existe-t-il une notion de traumatisme, d'un « gros genou », d'inflammation, de douleur?

- Y a-t-il des antécédents de troubles morphologiques familiaux?

- Existe-t-il des photos ou des radiographies anciennes?

Le carnet de santé est consulté (vaccination, prise de la vitamine D3), le poids, la taille et l'Index de Masse Corporelle (IMC) sont mesurés.

Si l'enfant marche, il faut observer la marche et rechercher :

- Une boiterie ou une gêne fonctionnelle objective. La déformation des genoux est-elle asymétrique, localisée au genou qui oriente vers une atteinte (idiopathique, secondaire à un traumatisme ou une infection), ou globale en faveur d'une pathologie constitutionnelle.

- Une instabilité ligamentaire en phase d'appui qui signifie une défaillance capsuloligamentaire.

- D'autres déformations associées.

L'examen clinique statique est réalisé debout et couché. Il mesure : l'Ecart (ou la Distance) Inter Condylienne, EIC (*genu varum*), l'Ecart Inter Malléolaire, l'EIM (*genu valgum*), une inégalité de longueur, un trouble de torsion (fémoral et/ou jambier). Rechercher une instabilité ligamentaire par un examen comparatif. On doit vérifier le rachis et faire un examen neuromusculaire, enfin, évaluer le développement psychomoteur. Au terme de cet examen clinique, il est souvent nécessaire, mais

pas systématique, de confirmer par une radiographie les anomalies cliniques.

2. Explorations paracliniques

Les explorations seront demandées en fonction du contexte et de l'examen clinique.

- Un pangonogramme rotules de face et en charge : permet de quantifier dans le plan frontal, une déformation en mesurant plusieurs paramètres radiographiques classiques.

- D'autres examens paracliniques, ne seront demandés qu'en fonction de l'orientation clinique initiale. L'IRM ou la TDM tridimensionnelle (pont d'épiphyodèse), une radiographie des autres articulations et du rachis pour rechercher une atteinte généralisée ou constitutionnelle.

- Dosage hormonal (hormones de croissance) pour rechercher un retard de croissance. Dosage de la vitamine D3 et un bilan phosphocalcique, pour éliminer un trouble de la minéralisation osseuse.

Nous traiterons dans ce chapitre, les déviations angulaires et les anomalies de torsions, d'origine constitutionnelle. Les déviations traumatiques aiguës et inflammatoires ne seront pas traitées ici. Il faudra, cependant, les rechercher lors du premier examen.

CLASSIFICATION ORTHOPÉDIQUE SELON LE SIÈGE DE LA DÉFORMATION ET SON MÉCANISME PRÉDOMINANT

Les déformations osseuses et les anomalies de torsion des membres inférieurs seront classées d'une part, en fonction du siège prédominant de la déformation sur les os longs et d'autre part, en fonction du mécanisme causal de la déformation.

1. Déformations épiphysaires prédominantes

- Dysplasie pseudoachondroplasique

La pseudoachondroplasia est un nanisme, en rapport, avec une maladie constitutionnelle de l'os d'origine génétique, encore appelée Dysplasie spondyloépiphysaire pseudoachondroplasique. Elle est caractérisée par un ralentissement sévère de la croissance associé à des déformations, telles qu'une incurvation des membres inférieurs et une hyperlordose. La prévalence est estimée à environ 1/60.000 [4]. La maladie est généralement découverte au cours de la deuxième année de vie par l'observation d'un ralentissement de la croissance et d'un dandinement. L'insuffisance staturale devient plus importante avec l'âge, les extrémités des os longs seront courtes et larges. Une hyperlaxité articulaire touche toutes les articulations mais plus particulièrement les mains. La détérioration de la croissance des épiphyses et des lésions métaphysaires entraînent des déformations importantes des membres, en genu varum avec une arthrose précoce. Des mutations ponctuelles ou des délétions du gène codant la protéine COMP (Cartilage Oligomeric Matrix Protein) sont responsables de cette affection [5]. Le diagnostic est radiologique et se base sur l'observation des anomalies épiphysaires et métaphysaires, durant la seconde année de vie (figure 2). Le traitement consiste en une prise en charge par kinésithérapie, pour lutter contre les déformations rachidiennes et en une chirurgie orthopédique correctrice du rachis. Les activités physiques intenses sont à éviter. La déviation des membres doit être corrigée chirurgicalement en fin de croissance par des ostéotomies tibiales et/ou fémorales pour éviter les récurrences. Le pronostic concernant la taille finale est variable mais l'insuffisance staturale peut être modérément sévère car le déficit de croissance prédomine sur les os longs proximaux, fémur et humérus [4].



Figure 2. Déformations des membres en genu varum, extrémités courtes et larges.

2. Déformations métaphyso-diaphysaires prédominantes

La dysplasie kyphomélique est une maladie autosomique récessive rare, caractérisée par un raccourcissement et une incurvation des membres, des fossettes cutanées, des anomalies métaphysaires et costales. Le tronc est court avec un thorax étroit, une détresse respiratoire néonatale, une platyspondylie et enfin, une dysmorphie faciale avec micrognathie, hypoplasie de la partie moyenne du visage et élargissement de la racine du nez (figure 3) [6]. Certains cas sont mortels dans la petite enfance. Chez les patients qui survivent, les mains, les pieds, le crâne et le développement psychomoteur sont normaux. La sévérité de l'affection est variable. La dysmorphie faciale et l'incurvation des membres s'améliorent pendant l'enfance. La taille définitive est réduite [7].



Figure 3. Dysplasie Kyphomélique, raccourcissement et une incurvation des membres [6].

3. Déformations par asymétrie de croissance du squelette jambier

3.1. Achondroplasie

L'achondroplasie est l'ostéochondrodysplasie la plus fréquente et la plus connue (1/25 000 en France), décrite par Parrot en 1878 [8]. Elle se caractérise cliniquement par une petite taille (nanisme rhizomélique assez sévère) associée à des déformations squelettiques modérées mais très caractéristiques : une hyperlordose, un genu varum et des déformations cranio-faciales (figure 4).



Figure 4. Achondroplasia : déformations cranio-faciales, squelettiques modérées avec genu varum.

Le gène responsable de la maladie est le gène FGFR3 (fibroblast-growth factor receptor 3) [9], le diagnostic se fait souvent dès la naissance ; il est clinique et radiologique.

L'atteinte des membres inférieurs est caractérisée par une micromélie, une déviation en varus et en rotation interne des squelettes jambiers avec une laxité du genou. Le traitement est essentiellement chirurgical vers l'âge de 7 - 8 ans en cas de déformation importante. Après la fin de la croissance, chez le grand adolescent ou l'adulte jeune, un allongement des membres inférieurs pourrait être proposé en fonction du contexte psychologique et clinique du malade [10].

3.2. Maladie exostosante

La maladie des exostoses multiples (MEM) est une maladie héréditaire à transmission autosomique débutant dans l'enfance. Sa prévalence est estimée à 1/50 000 naissances [11]. Les mutations responsables de la maladie ont été identifiées dans la famille de gènes suppresseurs de tumeurs EXT. L'EXT1 est localisé sur le chromosome 8 et l'EXT2 sur le chromosome 11. La mutation des gènes EXT1 et EXT2 sont respectivement responsables dans 1/2 et 1/3 des cas de MEM. Un troisième locus EXT3 a également été localisé sur le bras court du chromosome 19. Les mutations de ces gènes font apparaître un codon stop prématuré, entraînant un défaut de synthèse de l'exostine qui serait à l'origine d'une disparition de l'activité « tumeur suppressive » d'un gène et autoriseraient donc le développement des exostoses. La MEM est caractérisée par la prolifération d'excroissances multiples bénignes développées à la surface métaphysaire des os à ossification enchondrale, au contact de la plaque épiphysaire [12]. Elle entraîne un remodelage osseux métaphysaire, des déformations osseuses et une asymétrie de croissance des os longs.

Les déformations osseuses, les plus fréquemment rencontrées (figure 5), incluent une petite taille finale, une inégalité de longueur des deux membres inférieurs, des déformations fémoro-acétabulaires, une coxa valga avec une dysplasie de hanche, un genu valgum avec une incurvation tibiale proximale, une brièveté de la fibula et enfin une déformation de la cheville [13].

Le traitement des MEM est souvent chirurgical. La plupart des auteurs associent à l'exérèse des exostoses des gestes chirur-

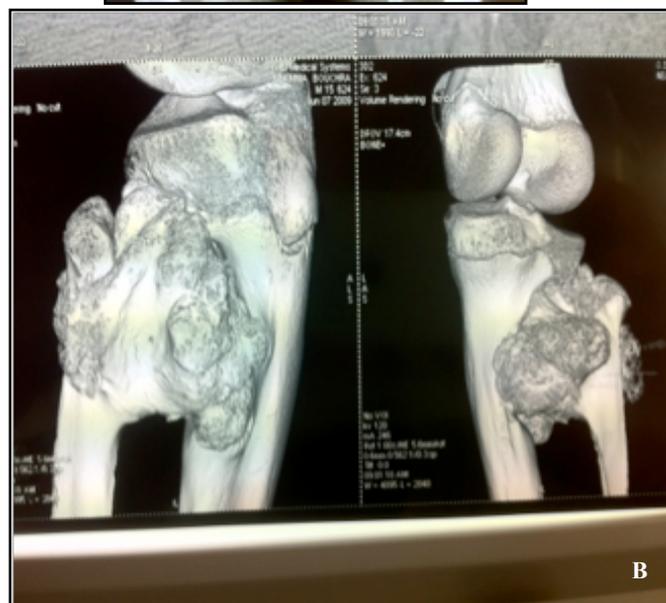


Figure 5. Genu valgum et raccourcissement du membre sur maladie exostosante, A : Radiographie du genou, B : TDM du genou.

giques correctifs complémentaires [14]. Certains auteurs ont cependant proposé une résection isolée des exostoses comme méthode thérapeutique [13]. Pour Masada et al [15], la simple résection de l'exostose peut prévenir la progression des déformations.

4. Déformations par fragilité osseuse

4.1. Ostéogénèse imparfaite

L'Ostéogénèse Imparfaite (OI) ou maladie des os de verre est une affection rare, caractérisée par une fragilité osseuse et une ostéopénie. Elle associe des signes squelettiques de sévérité variable essentiellement, des fractures faciles, une hyperlaxité ligamentaire et des déformations, ainsi que des signes extra-squelettiques inconstants (sclérotiques bleutées, surdité). Elle peut également comporter une dentinogénèse imparfaite. Il existe une grande variabilité d'expression, allant des formes modérées pouvant passer inaperçues à des formes majeures létales. La prévalence à la naissance de l'ostéogénèse imparfaite est d'environ 1 pour 15000 personnes [16].

Il s'agit d'une affection génétique. Dans environ 90% des cas, la transmission est autosomique dominante, due à des mutations

des gènes COL1A1, COL1A2 ou IFITM5. Dans 10% des cas, il s'agit de formes récessives.

Le diagnostic doit être évoqué devant des fractures répétées, survenant dans des contextes de traumatismes modérés. L'ostéogénèse imparfaite a été classée par Sillence [17], en quatre stades en fonction de la sévérité des lésions cliniques. Les lésions radiologiques des membres sont très caractéristiques avec des corticales amincies et une transparence osseuse excessive, des déformations osseuses (incurvations des os longs, en varus mais souvent, des déformations dans les 2 plans de l'espace) et des élargissements métaphysaires (figure 6). La prise en charge doit être multidisciplinaire, le traitement médical se base sur les biphosphonates. La chirurgie doit chercher à apporter une protection efficace contre la fragilité osseuse par une réaxation et un enclouage des os longs pour prévenir les déformations diaphysaires et réduire le plus possible la fréquence des fractures.



Figure 7. Dysplasie fibreuse avec déformation et fragilité osseuse.

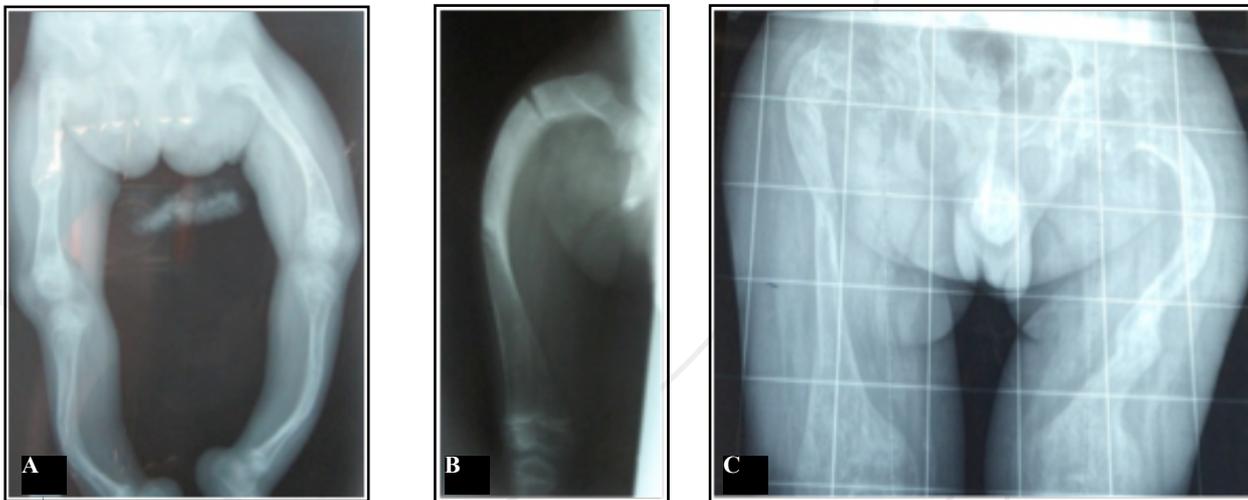


Figure 6. Ostéogénèse Imparfaité.

A : Corticales amincies et incurvation en varus, B : Incurvation fémorale sur fracture, C : Déformations dans les 2 plans de l'espace.

4.2. Dysplasie Fibreuse (DF)

La dysplasie fibreuse est une maladie des cellules souches osseuses due à une mutation somatique activatrice de la sous-unité α de la protéine G activatrice (mutation GNAS), avec pour conséquence un défaut de différenciation des ostéoblastes qui fabriquent un tissu fibreux mal minéralisé et désorganisé. Ces cellules ostéoblastiques anormales fabriquent en outre un excès d'interleukine-6 (IL-6) à l'origine d'une hyper résorption osseuse [18,19]. La lésion naît dans la moelle au sein de l'os trabéculaire, va se développer vers la périphérie avec érosion progressive des corticales et fragilisation osseuse. Ce processus entraîne parfois des déformations osseuses. La prévalence de la maladie est de l'ordre de 1 pour 30 000.

La DF est souvent asymptomatique, elle peut être localisée (unifocale) ou généralisée (multifocale). La maladie est diagnostiquée du fait de la douleur osseuse, d'une déformation (figure 7) ou d'une fracture par fragilité osseuse.

Les fractures surviennent à cause des lésions ostéolytiques ou à cause des déformations acquises durant la croissance et sont responsables d'une altération des propriétés mécaniques de l'os [20].

Le traitement est médical par les bisphosphonates, la chirurgie est indiquée pour la correction des déformations et la prévention des fractures chez les patients en respectant certains principes: les plaques et les vis doivent être évitées, au profit des clous intramédullaires [20].

4.3. Rachitisme vitamino résistant

Le rachitisme est un syndrome résultant d'un défaut de minéralisation du tissu pré-osseux nouvellement formé (tissu ostéoïde) de l'organisme en croissance. Le rachitisme vitamino-résistant hypophosphatémique est associé à une mutation de la séquence du gène PHEX (Phosphate-regulating gene with Homologies to Endopeptidases on the X chromosome), régulant les phosphates avec des homologies aux endopeptidases, situé sur le chromosome X au locus Xp22.2-p22.1 [21]. La protéine codée par ce gène régule l'activité d'une autre protéine, le facteur 23 de croissance du fibroblaste qui inhibe la faculté qu'a le rein de réabsorber le phosphate vers la circulation sanguine. La mutation du gène PHEX empêche la protéine incorrectement codée de jouer son rôle de régulation et sans cette modulation, l'activité du facteur 23 de croissance du fibroblaste devient trop élevée, inhibant ainsi la recapture du phosphate. Il en résulte ainsi une hypophosphatémie et ses symptômes associés dans le rachitisme vitamino-résistant [22,23].

Les principales manifestations cliniques sont le reflet de l'atteinte des os longs du fait de l'importance de la croissance osseuse au siège des cartilages de conjugaison des os longs chez le jeune enfant avec des douleurs et un retard statural. Les signes osseux sont : une ostéomalacie, des déformations osseuses souvent en genu varum ou parfois des déformations en S dans les 2 plans de l'espace (figure 8).

Le traitement est surtout médical par le Un Alfa® et phosphore



Figure 8. Rachitisme vitamino résistant déformations en S dans les 2 plans de l'espace.

dont l'efficacité reste discutée sur la croissance. Le traitement chirurgical doit être pratiqué de préférence en fin de croissance, il a pour but la correction des déformations résiduelles.

5. Le Tibia Vara (TV)

Le TV est une anomalie de croissance de la partie médiale de la physe et de l'épiphyse tibiale supérieure entraînant une déformation tridimensionnelle du membre inférieur dont l'anomalie axiale principale est un genu varum progressif. La première description a été faite par Erlacher en 1922 [24], mais c'est Blount en 1936 [25] qui en fera une description détaillée. La plupart des auteurs reconnaissent maintenant deux formes en fonction de l'âge de début de la maladie : une forme précoce dite infantile (TVI, early-onset) et une forme tardive de l'adolescent (TVA, late-onset) dont l'âge limite est fixé à 10 ans [26]. Il a été décrit des formes intermédiaires qui correspondent à des formes infantiles évoluées ou négligées [27]. Le caractère tridimensionnel des déformations ne fut reconnu que plus tard grâce notamment aux imageries scanner et IRM [28]. L'asymétrie de croissance est due à un retard de croissance de la partie postéro-médiale du cartilage de croissance tibial proximal évoluant, dans les formes sévères, vers une épiphysiodèse.

5.1. Le tibia vara infantile (maladie de Blount)

Ce trouble de croissance débute chez l'enfant de moins de 3 ans. C'est la persistance ou l'aggravation d'un genu varum chez un enfant souvent obèse, associé à une instabilité latérale lors de la mise en charge qui fera suspecter le diagnostic. Certaines populations sont plus fréquemment atteintes : populations noires (des Caraïbes et des Amériques surtout) et les scandinaves. En cas d'obésité, l'atteinte est bilatérale dans 50% des cas [29]. L'étiologie de la maladie reste indéterminée, une origine génétique est suspectée, cependant, les facteurs mécaniques jouent un rôle prépondérant car l'association à une obésité majeure est habituelle.

Le diagnostic de la maladie de Blount est essentiellement radiologique (figure 9). De nombreux angles ont été décrits. Les plus intéressés sont l'angle mécanique fémoro-tibial et l'Angle Métaphyso- Diaphysaire(AMD) de Levine et Drennan [30]. Il devient significatif s'il est supérieur à 16°. Langeskiöld, a proposé une classification radiographique en 6 stades décrivant

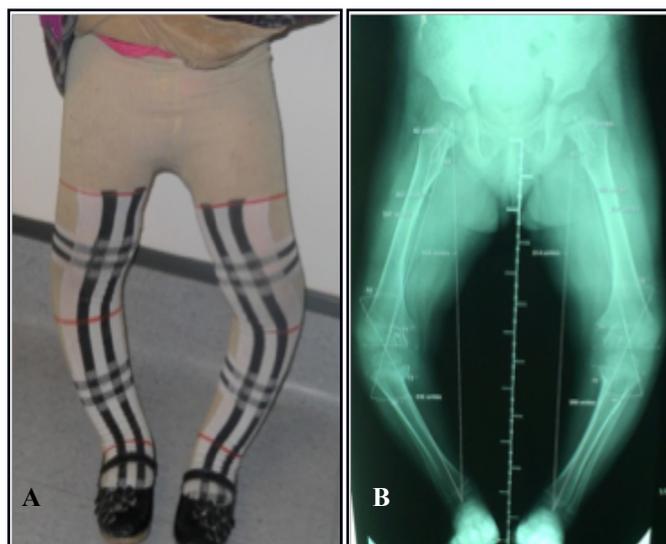


Figure 9. Maladie de Blount.

A : Genu varum avec torsion tibiale interne, B : Télémétrie avec mesures angulaires.

l'évolution de l'épiphyse et de la métaphyse au cours du TVI [31]. Cette classification est largement utilisée. Catonné, puis Laville, ont simplifié la classification pour une meilleure cohérence radio-clinique [30,32].

La majorité des auteurs, préconisent la correction chirurgicale du trouble d'axe avant 4 ans, ce qui permet la guérison [31].

5. 2. Maladie de Blount de l'adolescent

La forme tardive (« late onset tibia vara ») ou forme de l'adolescent de la maladie de Blount (Tibia Vara de l'Adolescent : TVA) est clairement individualisée des formes infantiles évoluées ou négligées du TVI [33]. Le trouble de croissance est similaire dans les deux formes mais certaines caractéristiques anatomiques distinguent le TVA du TVI car les contraintes surviennent sur un squelette plus mature donc moins déformable. Le TVA est plus rare que le TVI. Classiquement, le diagnostic est évoqué devant la survenue d'un genu varum souvent douloureux, après l'âge de 10 ans. Les garçons sont plus fréquemment atteints. La présence d'un léger varus pré-existant est classique. L'association à une obésité majeure est la règle (figure 10) même si quelques cas peuvent survenir chez des adolescents de corpulence normale. La population noire est plus particulièrement atteinte [34]. Le traitement du TVA devra tenir compte de l'importance des déformations, du potentiel de croissance résiduel, du contexte familial et psychologique. Il faudra bien évaluer la demande du patient et de la famille, surtout dans un contexte d'obésité majeure, afin d'éviter toute récurrence [34].



Figure 10. Tibia Vara de l'adolescent avec genu varum dans un contexte d'obésité majeure.

CONCLUSION

Les déviations angulaires des genoux constituent un motif très fréquent de consultation en orthopédie pédiatrique. Elles peuvent être le premier signe révélateur d'une maladie osseuse constitutionnelle, auparavant méconnue. Elles sont souvent associées à un trouble de la croissance et à d'autres lésions rachidiennes et viscérales, d'où la nécessité d'un examen clinique complet de l'appareil locomoteur, viscéral, neurologique et surtout une enquête génétique afin de faire le diagnostic précis d'une MOC. La prise en charge des troubles d'axes et de torsions sur MOC est difficile car les pathologies responsables ont souvent une physiopathologie mal connue et souvent évolutives. Les traitements proposés sont régulièrement longs et contraignants. Ils doivent s'inclure dans un protocole de prise en charge multidisciplinaire.

RÉFÉRENCES

- Pierre H, Kehr Claude Ka.** Anomalies Osseuses Constitutionnelles : Démarche pluridisciplinaire: obstétricale, pédiatrique, génétique, radiologique, chirurgicale et psychologique. Eur J Orthop Surg Traumatol. 2009; 19: 599.
- Chaudier P, Villa V, Neyret P.** Anomalie de torsion du squelette. EMC - Podologie. 2015; 0 (0): 1-11.
- Salenius P and Vankka E.** The development of the tibiofemoral angle in children. JBJS. 1975; 57(2): 259-261.
- Bellus GA, Hefferon TW, Ortiz de Luna RI, Hecht JT, Horton WA, Machado M, and al.** Achondroplasia is defined by recurrent G380R mutations of FGFR3. Am J Hum Genet. 1995; 56/2 : 368-373.
- Vajo Z, Francomano CA, Wilkin DJ.** The molecular and genetic basis of fibroblast growth factor receptor 3 disorders : the achondroplasia family of skeletal dysplasias, Muenke craniosynostosis, and Crouzon syndrome with acanthosis nigricans. Endocr Rev. 2000; 21/2: 23-39.
- Toledo C, Navarro-barros R, Alba L, Munoz E.** Annales de génétique ISSN 0003-3995 coden agtqah. 1999; 42, 3: 177-189.
- Kalifa G, Ferey S.** Dysplasies osseuses identifiables à la naissance. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. 31-132-B-10.
- Trotter TL, Hall JG.** « Health supervision for children with achondroplasia » [archive] Pediatrics. 2005; 116: 771-783.
- Vajo Z, Francomano CA, Wilkin DJ.** The molecular and genetic basis of fibroblast growth factor receptor 3 disorders: the achondroplasia family of skeletal dysplasias, Muenke craniosynostosis, and Crouzon syndrome with acanthosis nigricans. Endocr Rev. 2000; 21/2: 23-39.
- Dreyfus J-C, Rousseau F, Bonaventure J, Le Merrer M, Munich A.** L'achondroplasie est associée à une mutation dans le domaine transmembranaire du récepteur 3 des facteurs de croissance fibroblastiques (FGFR3). médecine/sciences. 1994; 10: 936- 7.
- Dohin B, Bonneville P.** Exostose ostéogénique et maladie des exostoses multiples. In: Chotel F, Gouin, Tumeurs osseuses bénignes. Elsevier (Paris). 2005: 78-97.
- Sandell LJ.** Multiple hereditary exostosis, ETX genes, and skeletal development. J Bone Joint Surg. 2009; 91(suppl 4): 58-62.
- Dahl MT and Berger RA.** The gradual correction of forearm deformities in multiple hereditary exostoses. Hand Clinics. 1993; 9: 707-718.
- Cottalorda J, Louahem D, Mazeau P, Weiss A, Kaissi K L, Delpont M.** La maladie des exostoses multiples : orientations nouvelles. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie. 2015; 14(1): 083-093.
- Masada K, Tsuyugushi Y, Kawai H, Kawabata H, Noguchi K, Ono K.** Operations for forearm deformity caused by multiple osteochondromas. J Bone Joint Surg. 1989; 71: 24-9.
- Verhaeghe P et al.** L'Ostéogénèse Imparfait : maladie des os de verre, AOI, éd. Frison Roche. 1999: 240.
- Sillence DO, Rimoin DL.** Classification of osteogenesis imperfect. Lancet. 1978; 1: 1041-2.
- Weinstein LS, Shenker A, Gejman PV et al.** Activating mutations of the stimulatory G-protein in the McCune-Albright syndrome. N Engl J Med. 1991; 325: 1688-95.
- Yamamoto T, Ozono K, Kasayama S et al.** Increased IL-6 production by cells isolated from the fibrous bone dysplasia tissues in patients with Mc Cune-Albright syndrome. J Clin Invest. 1996; 98: 30-5.
- Chapurlat R.** Dysplasie fibreuse des os : où en sommes-nous ? La Lettre du Rhumatologue 2008-novembre N° 346.
- René Saint-Arnaud O, Dardenne Francis H.** Étiologie moléculaire des rachitismes vitaminodépendants héréditaires médecine/sciences. 2001; 17: 1289-96.
- Tasuku S, Yutaka N, Toshiyuki Y, Nobuaki Ito.** « Familial hypophosphatemic rickets caused by a large deletion in PHEX gene », European Journal of Endocrinology. 2009 1^{er} octobre; 161: 647-651.
- Kinuta K, Tanaka H, Shinohara M, Kato S, Seino Y.** Vitamin D is a negative regulating factor in bone mineralization. J Bone Miner Res. 2000; 15(suppl 1): S180.
- Erlacher P.** Deformierende prozesse der epiphysengegend bei kindern. Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery. 1922; 20(1): 81-96.
- Blount WP.** Osteochondrosis deformans tibiae. J Bone Joint Surg Am. 1937; 19: 1.
- Shinohara Y, et al.** Natural history of infantile tibia vara. J Bone Joint Surg Br. 2002; 84(2): 263-8.
- Herring JA, Wenger DR.** Blount disease. J Pediatr Orthop. 1987; 7(5): 601-4.
- Sabharwal S, Lee J Jr, Zhao C.** Multiplanar deformity analysis of untreated Blount disease. J Pediatr Orthop. 2007; 27: 260-5.
- Langenskiöld A, Tibia Vara.** A critical review. Clin Orthop Relat Res. 1989; 246: 195.
- Catonné Y.** La maladie de Blount. In: Expansion Scientifique, editor. Cahier d'enseignement de la Société Française d'Orthopédie et Traumatologie. Paris: Expansion Scientifique. 1997: 147-163.
- Langenskiöld A.** Tibia Vara Osteochondrosis deformans tibiae a survey of 23 cases. Acta Chir Scand. 1952: 103-1.
- Laville JM, Chau E, Willemen L, Kohler R, Garin C.** Blount's disease: classification and treatment. Pediatr Orthop. 1999; 8: 19-25.
- Loder RT, Schaffer JJ, Bardenstein MB.** Late-onset Tibia Vara. J Pediatr Orthop. 1991; 11(2): 162-7.
- Henderson R.C, Tibia Vara.** A complication of adolescent obesity. J Pediatr. 1992; 121(3): 482-6.