

OSTÉOGENÈSE IMPARFAITE : *Implications anesthésiques*

HAMMA N.F^(1,2,3).

1) GEMOI-FO (Groupe d'Etude Multidisciplinaire sur l'Ostéogenèse Imparfaite et les Fragilités Osseuses).

2) Département d'anesthésie réanimation CHU Benbadis Constantine

3) Faculté de Médecine de Constantine Université 3.

RÉSUMÉ :

L'ostéogenèse imparfaite (OI), est une maladie rare caractérisée par une fragilité osseuse, due à une anomalie de production du collagène de type I qui conduit à des défauts de la croissance squelettique avec des déformations et à des fractures multiples, engendrées par des traumatismes minimes. L'OI expose à de véritables défis anesthésiques en raison du risque d'intubation difficile, des anomalies cardiovasculaires, des coagulopathies, des problèmes de positionnement et une tendance à développer une hyperthermie maligne. La connaissance de la physiopathologie de la maladie et de ses complications a permis une meilleure approche anesthésique.

Mots clés : Ostéogenèse Imparfaite, Anomalie De Collagène, Gestion Anesthésique, Intubation Difficile.

ABSTRACT : ANESTHESIC IMPLICATIONS IN OSTEOPENIA IMPERFECTA

Osteogenesis imperfecta (OI) is a rare disease characterized by bone fragility, due to an abnormal production of type I collagen that leads to defects in skeletal growth, with multiple malformations and fractures, caused by minimal trauma. OI exposes to real anesthetic challenges which include a risk of difficult intubation, cardiovascular abnormalities, coagulopathies, positioning problems and a tendency to develop a malignant hyperthermia. Knowledge of the physiopathology of the disease and its complications has led to a better anesthetic approach.

Key words: Osteogenesis Imperfecta, Collagen Abnormality, Anesthetic Management, Difficult Intubation

INTRODUCTION

L'ostéogenèse imparfaite (OI), communément appelée maladie des os de verre ou maladie de LOBSTEIN auparavant, est une maladie rare (1 cas /15 à 20 000 naissances). Il n'existe pas de facteur ethnique ni racial particulier [1,2]. Il s'agit d'une affection héréditaire de transmission autosomique dominante, caractérisée par une fragilité osseuse avec fractures multiples engendrées par des traumatismes minimes. Elle est due à une anomalie de production du collagène de type I qui peut être qualitative ou quantitative [2,3]. Il s'agit d'un groupe hétérogène allant de la forme létale à la naissance aux formes bénignes découvertes à l'âge adulte [3]. L'approche pluridisciplinaire, l'avènement des bisphosphonates et de l'enclouage télescopique en ont modifié le pronostic fonctionnel. Quant au pronostic vital, il est lié à l'atteinte respiratoire corrélée à la sévérité des déformations rachidiennes [4]. L'enclouage préventif et itératif, avant les déformations et pendant la croissance osseuse implique des contraintes anesthésiques. Néanmoins, la meilleure connaissance de la maladie, de sa physiopathologie et de son retentissement clinique permet l'anticipation sur les éventuelles complications permettant ainsi une meilleure approche anesthésique. L'objectif de cette mise au point est de rappeler, dans le cadre de la prise en charge, les implications anesthésiques liées aux particularités de l'ostéogenèse imparfaite.

PRISE EN CHARGE

Le traitement de cette maladie est médical, chirurgical et rééducatif, avec une prise en charge interdisciplinaire [5].

1. Traitement médical

Biphosphonates

De nombreuses études pilotes tendent à confirmer l'intérêt des biphosphonates chez l'enfant souffrant de cette pathologie [6,7]. La majorité de ces études rapportent les résultats des cures de Pamidronate qui ont permis une réduction significative de la douleur chronique chez ces patients. Une sensation de bien-être, une augmentation de la force musculaire et une amélioration des capacités fonctionnelles ont été également rapportées [6].

2. Traitement chirurgical

2.1. Enclouage centromédullaire des os longs

L'enclouage centromédullaire des os longs, effectué aux membres inférieurs si possible après l'acquisition de la station debout mais avant la marche, corrige les déformations et prévient les fractures. Plusieurs techniques existent : broches élastiques, clou simple ou télescopique [8]. Aux membres supérieurs, l'enclouage centromédullaire des os longs est proposé lors de difficultés fonctionnelles liées aux déformations et de fractures répétées gênant l'utilisation des aides de marche [5].

2.2. Chirurgie du rachis

La chirurgie représente le seul traitement efficace des déformations évolutives du tronc. Elle doit être précoce, lorsque les courbures sont modérées mais évolutives et que la fonction respiratoire est suffisante [5,9].

3. Rééducation et réadaptation

La rééducation est essentielle, le développement musculaire contribuant au développement osseux. La prise en charge rééducative a 3 buts principaux : favoriser l'acquisition des niveaux d'évolution motrice, faciliter toute activité motrice spontanée ou aidée, optimiser l'indépendance fonctionnelle pour assurer autonomie, socialisation et qualité de vie [5,10].

Implications anesthésiques

Ce sont des patients candidats à des chirurgies orthopédiques très fréquentes. Dans cet article, nous n'aborderons que les manifestations cliniques qui ont un impact sur la prise en charge anesthésique.

4. Evaluation pré-anesthésique

4.1. Système cardiovasculaire-pulmonaire

En raison des anomalies des tissus vasculaires (en rapport avec le déficit en collagène) à l'origine de dysfonctionnements valvulaires, dilatations, anévrismes ou ruptures des cavités cardiaques ou de l'aorte, une échographie cardiaque est demandée systématiquement lors du bilan initial de ces patients [11].

Une exploration fonctionnelle respiratoire est préconisée afin d'apprécier le retentissement des déformations rachidiennes et thoraciques importantes occasionnées par cette maladie.

4.2. Hémostase

Il existe dans l'OI une fragilité capillaire et des troubles de la fonction plaquettaire dont la physiopathologie est encore mal élucidée pouvant être à l'origine de cas d'hémorragies lors de la chirurgie de grandes déformations osseuses (ostéotomie multiples) d'où l'intérêt de l'exploration préopératoire d'une éventuelle thrombopathie [12,13].

4.3. Métabolisme de base

Dans les formes sévères, l'élévation de la température basale et la tachycardie dont la pathogénie reste inconnue, sont fréquentes. Lors d'une anesthésie générale, des réactions hypermétaboliques spontanément résolutive peuvent apparaître mais sans risque accru d'hyperthermie maligne [14-16].

4.4. Atteinte rénale

Une hypercalciurie liée à l'hyper-remodelage osseux peut survenir chez jusqu'à 36% des patients avec un risque accru de calculs rénaux [17]. Une échographie rénale est donc préconisée dans le bilan initial.

4.5. Evaluation du risque d'intubation

Lors de la visite pré-anesthésique, un examen clinique complet est préconisé à la recherche de l'importance des déformations osseuses : cyphoscoliose et degré de déformation thoracique. La diminution de la mobilité cervicale, la petitesse du menton et du massif facial et l'état dentaire (dentinogenèse imparfaite) sont prédictifs d'une intubation difficile [5,18,19].

5. Phase per-opératoire

5.1. Retentissement des malformations et des fragilités osseuses

Il faut être prudent lors du transport et de l'installation sur la table opératoire car le risque de fractures est majeur.

Le brassard à tension pneumatique peut provoquer des fractures, dans des formes sévères d'OI.

Les déformations osseuses importantes (figure 1), la fragilité osseuse et capillaire rendent très difficile la prise d'abord veineux.



Figure 1. Déformation osseuse de l'avant bras.

G E M O I - F O : groupe d'étude multidisciplinaire d'ostéogenèse imparfaite - fragilités osseuses du CHU Benbadis de Constantine.

Les manipulations péri-opératoires doivent se faire avec douceur, la simple contention d'un enfant agité peut être source de fractures.

5.2. Risque d'intubation difficile

La cyphoscoliose (figure 2), la diminution de la mobilité cervicale, l'état dentaire (figure 3), la petitesse du menton et du massif facial, rendent l'exposition glottique difficile. L'intubation doit être prudente en raison de la fragilité dentaire. L'hypertension du cou peut provoquer une fracture vertébrale, la laryngoscopie peut de même favoriser une fracture mandibulaire. En plus des difficultés d'intubation sus-citées, il a été rapporté un cas de laryngomalacie [20].



Figure 2. Cyphoscoliose.

GEMOI-FO: groupe d'étude multidisciplinaire d'ostéogenèse imparfaite - fragilités osseuses du CHU Benbadis de Constantine.



Figure 3. Dentinogenèse Imparfaite.

GEMOI-FO: groupe d'étude multidisciplinaire d'ostéogenèse imparfaite - fragilités osseuses du CHU Benbadis de Constantine.

LES ANESTHÉSQUES

Les patients atteints d'OI sont endormis sous anesthésie générale. Le protocole anesthésique utilisé est à base de Propofol (IV) et de Fentanyl (IV). Il n'existe pas de contre-indications à l'utilisation du Sévoflurane (halogéné) comme rapporté dans la littérature [21-24]. Cependant un cas d'acidose lactique a été décrit lors d'une anesthésie générale au Propofol sans cause retrouvée. Il est suggéré de débiter des apports en glucose avant l'induction [25].

La Succinylcholine par le biais des fasciculations peut aussi causer des fractures.

En raison de la thrombopathie en rapport avec cette maladie, il faut être prudent quant aux indications d'anesthésie locorégionale médullaire [22,24,26]. La petite taille et la cyphoscoliose modifient les quantités et la diffusion des anesthésiques locaux en cas d'anesthésie épidurale.

MÉTABOLISME DE BASE

L'atropine doit être évitée si possible car elle peut exacerber la température corporelle et la fréquence cardiaque. Des réactions hypermétaboliques spontanément résolutive peuvent apparaître sans risque accru d'hyperthermie maligne lors d'une anesthésie générale [15,16]. Il faut donc éviter l'utilisation de couvertures chauffantes et des mesures de refroidissement pourraient être nécessaires. Les troubles hypermétaboliques constatés en postopératoire ne semblent pas avoir de lien avec une hyperthermie maligne et l'association à cette dernière semble improbable [27].

PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR

L'OI est une pathologie douloureuse et la prise en charge de la douleur doit faire partie intégrante du traitement de cette maladie [28].

CONCLUSION

L'OI est une maladie rare mais qui reste observée. Sa prise en charge ne peut se concevoir sans évaluation pré-anesthésique.

Le risque anesthésique n'est pas négligeable. La nécessité d'une équipe entraînée est de règle. L'enclouage préventif et itératif, avant les déformations et pendant la croissance osseuse, impose plus de contraintes à la prise en charge anesthésique. Néanmoins, la meilleure connaissance de la maladie, de sa physiopathologie et de son retentissement clinique, permet l'anticipation sur ses éventuelles complications.

RÉFÉRENCES

1. Van der Rest M. Biologie du collagène et maladies héréditaires de la matrice extracellulaire. Médecine/sciences. 1987;3:411-20.
2. Silience DO Senn A Danks DM. Genetic heterogeneity in O.I. J med genet. 1979;16:101-16.
3. Van der Rest M. Garrone R. Collagen family of proteins. In FA-SEB J. 1991; 5:2814-23
4. Mc Allion SJ, Paterson CR. Causes of death in osteogenesis imperfecta. J Clin Pathol. 1996; 49: 627-30.
5. Forin V. Ostéogenèse imparfaite. Encyclopédie Orphanet. Juin 2007.
6. Rauch F, Glorieux FH. Bisphosphonate treatment in osteogenesis imperfecta : which drug, for whom, for how long? Ann Med. 2005; 37: 295-302.
7. Forin V, Arabi A, Guigonis V, Filipe G, Bensman A, Roux C. Benefits of pamidronate in children with osteogenesis imperfecta : an open prospective study. Joint Bone Spine. 2005; 72: 313-8.
8. Bailey RW, Dubow HI. Evolution of the concept of an extensible nail accommodating to normal longitudinal bone growth: clinical considerations and applications. Clin Orthop Relat Res. 1981; 159: 10-5.
9. Janus GJ, Finidori G, Engelbert RH, Pouliquen M, Pruijs JE. Operative treatment of severe scoliosis in osteogenesis imperfecta: results of 20 patients after halo traction and posterior spondylodesis with instrumentation. Eur Spine J. 2000; 9: 486-91.
10. Montpetit K, Ruck-Gibbs J. La réadaptation chez l'enfant atteint d'ostéogenèse imparfaite. In: Chiasson RM, Munns C, Zeitlin L, editors. Approche interdisciplinaire du traitement de l'ostéogenèse imparfaite chez l'enfant. Canada: Hôpital Schriners pour enfants; 2004 (ISBN 2-89602-001-2).
11. Wong RS, Follis FM, Shively BK, Wernly JA. Osteogenesis imperfecta and cardiovascular diseases. Ann Thorac Surg. 1995; 60: 1439-43.
12. Evensen SA, Myhre L, Stormorken H. Haemostatic studies in osteogenesis imperfecta. Scand J Haematol. 1984 Aug;33(2):177-9
13. Favier R, Bronstein C, Forin V. Coagulation screening tests in 35 children with osteogenesis imperfecta. 8th International Conference on Osteogenesis Imperfecta. Annecy 1-3 Septembre 2002.
14. Porsborg P, Astrup D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anesthesia. 1996; 51: 863-5.
15. Benca J, Hogan K. Malignant hyperthermia, coexisting disorders, and enzymopathies: risks and management options.. Anesth Analg. 2009 Oct; 109(4): 1049-53.
16. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anesthesia. 1996 Sep; 51(9): 863-5
17. Chines A, Petersen DJ, Schranck FW, Whyte MP. Hypercalcaemia in children severely affected with osteogenesis imperfecta. J Pediatr. 1991; 119: 51-7.
18. Malmgren B, Norgren S. Dental aberrations in children and adolescents with osteogenesis imperfecta. Acta Odontol Scand. 2002; 60: 65-71.
19. Harrington J, MBBS, FRACP, Etienne Sochett, MB ChB,

FRCPCa, Andrew Howard, MD, MSc, FRCSCb???. Update on the Evaluation and Treatment of Osteogenesis Imperfecta. *pediatric clinic*. 2014 Dec;61(6):1243-1257. (*je n'es pas compris cette référence*)

20. Chandran R, Dave N, Padvi A, Garasia MIndian. A rare presentation of a child with osteogenesis imperfecta and congenital laryngomalacia for herniotomy. *J Anaesth*. 2011 Sep; 55(5): 534-6.

21. Karabiyik ZC. Apan Department of Anaesthesiology. Osteogenesis imperfecta: different anaesthetic approaches to two paediatric cases Lale. *Pediatric Anesthesia* 2004 14: 524-532

22. Karabiyik L, Parpucu M, Kurtipek O. Total intravenous anaesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. *Rev Bras Anesthesiol*. 2004 Oct; 54(5): 668-71.

23. Neves JF, Sant'anna RS, Almeida JR, Saldanha RM, Magalhães MG. Total intravenous anesthesia in Osteogenesis imperfecta patient: case report. *Rev Bras Anesthesiol*. 2004 Oct; 54(5): 668-71.

24. Espinosa EW, Cabrera AB, Rodríguez PP, Izquierdo FMC, Molina GC, Solórzano OE. Anesthetic treatment of patients with osteogenesis imperfecta. *Rev Esp Anesthesiol Reanim*. 2011 Mar; 58(3): 151-5.

25. Sadat-Ali M, Sankaran-Kutty M and Adu-Gyamfi Y. Metabolic acidosis in osteogenesis imperfecta. *European Journal of Pediatrics*. 145 (4): 113:237-251. Ed SpringerLink.

26. Keegan Mark T, Whatcott Brett D, Harrison Barry A. Osteogenesis imperfecta, perioperative bleeding, and desmopressin. *Anesthesiology*. 97(4): 1011-1013.

27. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship?. *Anesthesia*. 1996 Sep; 51(9): 863-5.

28. Tourniaire B, Fiez N, Forin V. L'ostéogenèse imparfaite, une pathologie douloureuse. Extrait des actes du colloque UNESCO.2001 Décembre.