

Transmettez votre savoir de



INTERVIEW AVEC AKSONE

**QUELS MOTS CHOISIRONS-NOUS
POUR QUALIFIER NOTRE VISION
DU SOIN?**

**LA CEPHALOMETRIE POUR LES
(TOTALEMENT) NULS**

LES ACOUPHENES

L'OSTEOPETROSE

EMI 2.1

APPAREIL A ONDES DE CHOC



- Un prix défiant toute concurrence
- 30 Programmes préenregistrés
- Garantie 3 ans
- Écran tactile
- Schémas anatomiques

CONTACTEZ NOUS:

- 30%
6990 €

 Equipement
Médical
International

www.emi-medical.com

Tel: 09 77 55 73 29

Mail: emi2.1med@gmail.com

Responsable « de Kiné à Kiné » :
 J.ENCAOUA – MKDE

Responsable de la rubrique OMF :
 F.CLOUTEAU – MKDE

Responsable de la rubrique Bilans :
 J.PLAUCHUT – MKDE, Ostéopathe

**Responsables de la rubrique
 Imagerie :**

DR SITBON
 Radiologue Centre Catalogne
 DR CHELLY
 Radiologue Centre Catalogne
 DR HAYOUN
 Radiologue Centre Catalogne

**Responsable de la rubrique
 Nutrition:**

S.SITBON
 Diététicienne - Nutritionniste

**Responsable de la rubrique
 juridique :**

Maître A.RIDRAY - Avocat au barreau
 de Paris

**Responsable de la chronique
 mensuelle:**

Dr HUSSLER

Comité scientifique :

S.TACHIBANA – MKDE
 AH.BOIVIN - MKDE
 F.BIGOT - MKDE
 Dr E.ZAATAR - Orthodontiste
 K.BOUZID - MKDE
 S.BADOT - MKDE
 Dr N.NIMESKERN
 Chirurgien Maxillo-Facial
 M.HADJADJ – MKDE
 Pr G.MARTI
 Chirurgien Maxillo-Facial
 et stomatologiste
 C.TRONEL PEYROZ – MKDE
 Dr S.GAYET - Médecin des hôpitaux
 Dr R.HUSSLER - Cadre de santé -
 MKDE

Ont participé dans ce numéro :

J.ENCAOUA

Éditorial

Dr R.HUSSLER

*Quels mots choisirons-nous pour
 qualifier notre vision du soin?*

P.MOULIS

Interview

Dr N.NIMESKERN, Pr. A.GLEIZAL

La céphalométrie pour les (totalement) nuls!

Dr R.SOUILLARD-SCÉMAMA

Les acouphènes

J.ENCAOUA

L'ostéopétrose

RETROUVEZ NOUS SUR :
 WWW.KINEAKINE.COM

La revue Kiné à Kiné s'étoffe pour son 17ème numéro et premier de l'année 2017! Une nouvelle rubrique voit le jour: «*maladie rare*» dans laquelle sera décrite chaque mois une pathologie peu commune.

Mais ce sont aussi de nouveaux partenariats qui se mettent en place. Ainsi je souhaite remercier personnellement Pascal MOULIS auteur de l'innovant concept AKSONE. Je vous laisse découvrir de quoi il s'agit en lisant l'interview qu'il nous a accordé.

Je souhaite à tous les auteurs et lecteurs, qui sont d'ailleurs chaque mois plus nombreux à s'inscrire, une très bonne année 2017, qu'elle vous soit douce et riche en découverte!

J.ENCAOUA



• <i>Interview et présentation du concept AKSONE.....</i>	4
P.MOULIS	
• <i>Quels mots choisirons-nous pour qualifier notre vision du soin?.....</i>	8
Dr R.HUSSLER	
• <i>La céphalométrie pour les (totalement) nuls!.....</i>	12
Dr N.NIMESKERN, Pr. A.GLEIZAL	
• <i>Les acouphènes.....</i>	24
Dr R.SOUILLARD-SCÉMAMA	
• <i>L'ostéopétrose.....</i>	28
J.ENCAOUA	



AKSONE : OPTIMISEZ VOTRE POTENTIEL D'ACTION, CELUI DE VOTRE CABINET ET DE VOS PATIENTS !

Nous avons contacté Pascal MOULIS, MKDE dans le Jura et en passe de lancer « un concept novateur et unique en son genre » qui permettra dès 2017 d'optimiser l'installation et les coûts de fonctionnement d'un cabinet de kinésithérapie. Nous avons choisi de parler d'AKSONE car cette initiative est louable et permettra aux kinésithérapeutes de baisser le coût de revient de leur installation. Nous vous laissons découvrir..

KAK : Bonjour Pascal, pouvez-vous nous présenter AKSONE ?

AKSONE : Bonjour KAK ! AKSONE n'est ni une franchise, ni une centrale d'achat, mais un relais entre les cabinets et des partenaires dont le but principal est de mettre en relation un réseau de cabinets de rééducation avec un réseau de partenaires commerciaux. Les cabinets membres auront, entre autres, des conditions très avantageuses chez chaque partenaire leur permettant de réduire les coûts d'installation, d'équipement et de fonctionnement et ainsi optimiser leurs prestations. Quant aux partenaires, ils diminueront leurs marges mais auront une meilleure visibilité et attractivité facilitant leur démarche commerciale face à une concurrence de plus en plus importante, mais surtout face aux 77 604 praticiens inscrits au tableau de l'Ordre National des masseurs-kinésithérapeutes.

Comment cette idée vous est-elle venue ?

- AKSONE : Ce réseau a été imaginé depuis 2015 suite à la recherche de collaborateurs pour mon cabinet de Pont-de-Poitte, dans le Jura. Faute d'avoir des candidatures régulières, j'ai reçu de nombreuses félicitations pour la qualité de mes installations ainsi que des demandes de renseignements et de conseils sur la création de ce type de cabinet, et j'ai donc décidé de créer une société qui a pour but de faciliter ce type de cabinets sur tout le territoire français, puisque le problème qui se posait aux intéressés était essentiellement budgétaire.

Attentif à l'actualité politique, à la situation désastreuse de la sécurité sociale, à l'action de notre ordre et des syndicats, aux discussions sur les réseaux sociaux à ce sujet, je

constate que la revalorisation de nos actes est difficile et fastidieuse. Il semble donc actuellement compliqué d'augmenter nos recettes sans multiplier le nombre quotidien de patients, avec deux possibilités : des journées toujours plus longues, au détriment de notre qualité de vie, ce qui me paraît inenvisageable physiquement et moralement, ou

«AKSONE permet d'optimiser le potentiel d'action des partenaires, des cabinets membres et surtout des patients les fréquentant !»

des séances multiples avec plusieurs patients en même temps, souvent au détriment de la qualité de nos soins. Faute de pouvoir augmenter les recettes, j'ai donc pris la problématique à l'envers, c'est à dire d'augmenter notre pouvoir d'achat en diminuant nos dépenses, et ce tout en conservant la qualité de notre équipement. C'est à ce jour pour moi le seul moyen concret pour y parvenir. AKSONE propose donc de diminuer les dépenses dans la sphère professionnelle, mais a bien l'intention de s'attaquer

également aux dépenses de la sphère privée. L'esprit est collaboratif, confraternel, et toutes les idées et suggestions seront les bienvenues, du moment qu'elles sont réfléchies et constructives.

Je bénéficie d'une expérience de presque dix ans dans une structure imaginée et développée seul, alors qu'une aide et une écoute m'auraient été bien utiles et agréables à certains moments clés. Je n'ai rien inventé, je propose simplement de partager cette expérience et d'accompagner consœurs et confrères le souhaitant. Même si nous avons un métier essentiellement manuel, les pratiques évoluent et la prise en charge globale d'un patient et son accompagnement pendant, voire après la rééducation, sont de plus en plus envisagés, permettant également la diversification de notre activité, rendant notre quotidien moins redondant et plus épanouissant, et notre pratique plus complète dans les domaines de l'éducation thérapeutique et de la prévention, par exemple, et pas seulement dans des soins curatifs exclusifs.



Et pourquoi « AKSONE » ?

Tout d'abord, AKSONE est l'acronyme de «Accompagnement en Kinésithérapie, en Sport, en Ostéopathie, en Nutrition par des Experts». En effet, je pense que ce sont quatre domaines primordiaux à la santé puisqu'ils contribuent au rétablissement, au maintien et à l'amélioration de la forme de tout individu qui s'y investit. De plus, AKSONE est l'homonyme d'axone, qui est le nom donné aux fibres nerveuses chez les animaux, dont l'être humain, par lesquels se propagent les signaux électriques (influx nerveux) à l'origine de la motricité et de la sensibilité corporelles, ainsi que de l'activité cérébrale et intellectuelle, et qui, comme AKSONE, contribuent de manière concrète à l'état de santé et à la forme de chaque personne.

AKSONE permet d'optimiser le potentiel d'action des partenaires, des cabinets membres et surtout des patients les fréquentant !

Pensez vous réellement pouvoir avoir des prix plus bas pour vos confrères ?

Je pense effectivement qu'AKSONE permet d'avoir des tarifs imbattables chez ses partenaires puisqu'une exclusivité dans chaque domaine a été proposée, et que les ventes se feront en direct sans aucun intermédiaire. Aussi, les remises seront proposées sans aucune condition donc sans aucun montant minimum

de commande. Bien entendu, les remises négociées actuellement ont été octroyées alors qu'AKSONE n'était pas encore créé et donc avec un nombre de cabinets membres nuls. Plus il sera important, plus les remises le seront également, d'où l'intérêt pour chaque membre de parler d'AKSONE et de tenter de contribuer à son développement.

Comment a été effectué le choix des partenaires ?

Dans un premier temps, j'ai favorisé des partenaires spécialisés dans le domaine de la rééducation. Ce choix a été fait dans le but de favoriser un équipement haut de gamme à un coût raisonnable pour un rapport qualité/prix imbattable et une prise en charge de nos patients optimale. Le « Made in France » a été privilégié lorsque cela était possible. Je me suis appuyé sur mon expérience et AKSONE compte actuellement Panatta, EMI, Chattanooga, DJO Global, Compex, Franco & Fils, LPG, Cryonic Medical, Eokiné et la MACSF. Des négociations sont en cours avec de nombreuses autres sociétés.

Dans un second temps, je souhaiterais élargir le réseau à des entreprises plus généralistes, comme des agences immobilières, des banques, des constructeurs automobiles, des magasins d'ameublement, des revendeurs d'électroménager etc. Cela sera envisageable si le réseau se développe et lorsqu'il comptera plusieurs dizaines de cabinets membres.

Figure1: Fonctionnement d'AKSONE

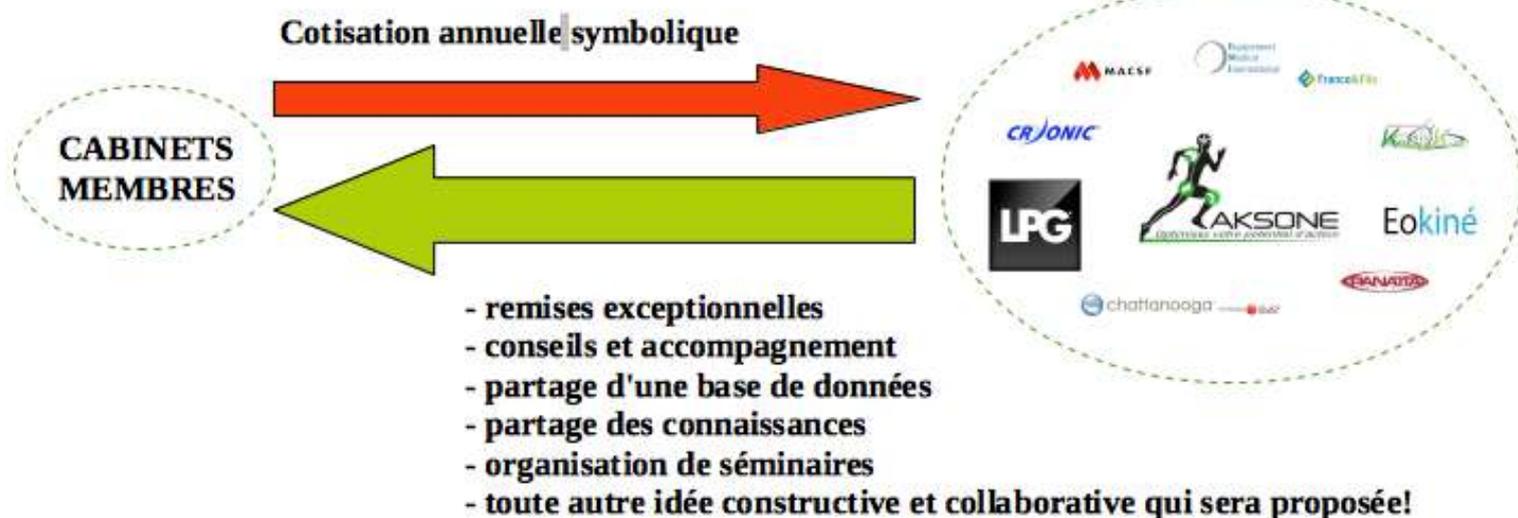


Figure2: Partenaires d'AKSONE



Quels sont concrètement les services proposés par AKSONE ?

AKSONE en propose un certain nombre dont la liste est amenée à évoluer dans le temps en fonction de l'expérience, des demandes/propositions des cabinets membres :

- des remises exceptionnelles, négociées auprès des partenaires, pour tous les cabinets membres du réseau le jour de la signature de la vente/du contrat. L'achat se fait directement avec la société, sans aucun intermédiaire.
- des conseils sur le matériel qui sera en test dans mon cabinet témoin de Pont-de-Poitte (39) (<http://pontdepoitte.aksone.fr>), sur l'implantation et l'installation des cabinets, la communication (création de site internet et d'affiches par un webmaster ou un graphiste...) etc.
- le partage d'une base de données accessible par les cabinets membres et que chacun pourra alimenter après validation par nos soins (fiche type de rééducation, de protocole, de conseils clairs aux patients, de posters pour les salles d'attente...).
- l'accompagnement dans la création d'outils de communication tels qu'un site internet.
- l'organisation régulière de séminaires où l'ensemble des partenaires et des cabinets seront conviés, en alternant le choix géographique, toujours à proximité soit d'un cabinet membre que nous pourrions visiter, soit d'un partenaire qui nous ouvrira ses portes pour, par exemple, voir les chaînes de fabrication, ce que j'ai déjà fait et qui est très intéressant dans la démarche qualité que je recherche. Séminaires dont une partie sera prise en charge par AKSONE, où nous pourrions rendre plus humain ce réseau, et pendant lesquels des thèmes pourront être abordés par les personnes présentes et souhaitant présenter une technique, une formation, un

matériel, etc.

La seule contrepartie demandée sera une adhésion annuelle symbolique (5 euros seulement par mois, indispensable car demandée par les partenaires afin que les prix remisés ne deviennent pas des prix publics). Pour le lancement officiel prévu en janvier 2017, je recherche 18 cabinets pilotes (un par région) dont la première année d'adhésion sera offerte. Un cabinet pilote n'aura d'autres fonctions que de lancer le réseau. Rien ne lui sera demandé, ni imposé. Chaque cabinet gardera son entière indépendance sur ses propres choix d'orientation et d'équipement. Par contre, étant donné que les remises augmenteront avec le nombre de cabinets membres, il sera intéressant pour tout le monde d'augmenter l'importance de ce réseau, et de conseiller aux consoeurs et confrères de profiter des offres des partenaires d'AKSONE.

Comment vous trouver? Comment comptez-vous communiquer? Comment vous contacter ?

AKSONE concentre sa communication essentiellement sur les réseaux sociaux comme Facebook, et via son site internet <http://aksone.fr>. J'avais initialement envisagé de communiquer sur des revues spécialisées et sur le salon rééduca de Paris 2017, mais le coût de ce type de support est actuellement trop important pour AKSONE, et je vais donc me concentrer sur la réalisation d'un clip vidéo de présentation par une société de production afin que le fonctionnement du réseau apparaisse de manière simple et claire. En effet, j'ai pu constater lors des premières publications que certains de nos confrères semblaient très méfiants, voire agressifs, face à la nouveauté et à ce type d'initiatives, et je pense qu'ils l'étaient plus par incompréhension que par conviction.



Figure3: *Cabinet de Pont-de-Poitte*

Pour plus d'informations :
AKSONE – Optimisez votre potentiel d'action
<http://aksone.fr>
<https://www.facebook.com/aksonemk/>
contact@aksone.fr



7^{ème} congrès national

Les Kinési-préventeurs en action
Notre santé pour deux mains



Paris
27 et 28 mai 2016



<http://cnpk.org/congres/>

QUELS MOTS CHOISIRONS-NOUS POUR QUALIFIER NOTRE VISION DU SOIN ?

Par Dr R.HUSSLER

Directeur de l'IFMKDV de Lyon
Docteur en Sciences de l'Education

« Les mots sont les petits moteurs de la vie. Nous devons en prendre soin. » Eric Orsenna

Introduction

« Mettre des mots sur nos maux » est une maxime célèbre dans le domaine médical pour souligner l'importance d'exprimer (et non réprimer) par des mots les souffrances que nous traversons. Mais si nous renversons la proposition et considérons l'expression « les maux procèdent des mots », nous nous demanderons peut-être ce que cela signifie. Les mots que nous utilisons véhiculent des concepts ou idées et influencent inconsciemment notre vision des choses et des personnes. Par exemple, percevons-nous la différence entre les expressions « femme de ménage » et « technicienne de surface » ? Derrière ces expressions, nous avons la même personne et la même profession. Cependant, la perception de la profession n'est elle pas différente ? A ce propos, un dictionnaire[1] définit le terme « *technicienne de surface* » par : « *terme valorisant pour désigner une employée qui fait le ménage* ». En effet l'expression « *femme de ménage* » est selon ce dictionnaire perçue de manière péjorative et dévalorisante. Maintenant appliquons ce principe au domaine médical. Lorsque nous sommes confrontés à une problématique de santé, nous sommes identifiés comme un « *patient* » attendant notre tour dans la « *salle d'attente* » afin d'être « *pris en charge* » et d'entendre le verdict de la nécessité de « *subir* » une opération pour guérir. Peut être sommes nous si bien habitués à ces expressions que nous ne discernons pas leur sens profond et leur implication. Faisons un petit tour ensemble des définitions de certains de ces maux, pardon, de ces mots.

Définitions des concepts

Commençons par le mot « patient » et consultons le dictionnaire Rey[2]

Patient : **2.** 2e moitié XIVème s. « *qui souffre sans murmurer les adversités, les contrariétés* » (Brun de la Montaigne, éd. P. Meyer, 3126); **3.** 1370-72 t.didact. « *qui subit* » (Nicole Oresme, Ethiques, V, 23, éd. A. D. Menut, 327); ca 1380 emploi subst. (J. Lefevre, La Vieille, 196 ds T.-L.). 1617 « *personne qui est condamnée au supplice* » (A. d'Aubigné, Aventures du baron de Faeneste, I, 12, éd. Réaume et de Causade, II, 419). Empr. au lat. *patiens* « *qui supporte, endurent* », part. prés. adjectivé de *patior* « *souffrir, supporter, endurer* ».

Que constatons-nous ? Une certaine ambiguïté puisque le mot « *patient* » renvoie certes à la réalité de la souffrance mais doit-on nécessairement la « *subir* » « *sans murmurer* » et « *endurer* » en d'autres termes être passif devant la souffrance. Ces termes ne renvoient ils pas à une vision déterministe de la maladie dans laquelle nous nous sentons impuissant et désarmé ? **Le terme maladie ne renvoie-t-il pas, quant à lui, à une vision manichéenne du bien et du mal ou la mal-adie se range inéluctablement du côté du mal, du côté obscur.**

1- Reverso dictionnaire sur le site : <http://dictionnaire.reverso.net/francaisdefinition/technicienne%20de%20surface>
2- Rey, A. (2004). Dictionnaire historique de la langue française. Paris : Le Robert.

Concernant maintenant l'expression « pris en charge », jetons un coup d'œil au commentaire de Claire BAUDIN (2016)[3] :

«En effet, quand j'étais infirmière, l'expression « prise en charge » a toujours un peu heurté mes oreilles. N'est-elle pas lourde à entendre, lourde de sens ? Il s'agit de prendre quoi, qui, et comment en charge ? La charge, d'ailleurs, quelle est son poids ? Et puis, une charge, c'est quoi ? Un objet ou un sujet de droits et de désirs ? Notre objet de soin, à nous soignants «de bonne volonté» est le sujet. Un sujet qui est un corps, un esprit, une âme, fait de sentiments, de sensations, de pensées et d'intuition. C'est un être global, entier dans toute sa complexité. Ne le réduisons pas à un objet et encore moins à une charge. C'est ce qu'il redoute le plus et nous le savons bien au fond de nous. Qui n'a pas entendu ses parents ou ses grands-parents leur dire un jour «je ne veux pas être une charge pour toi». N'oublions pas la parole de nos anciens, riche d'enseignements.»

Ces propos sont édifiants n'est-ce pas, cher(e) lecteur(trice) et nos collègues infirmiers(ières) ont bien saisi l'ambiguïté de l'expression « prise en charge » qui renvoie une fois de plus à la passivité.

Nous passerons sur les termes «salle d'attente» et «subir une opération» qui procèdent de la même analyse. Après lecture de ces définitions, quelle vision de la personne avons-nous ? Une vision optimiste ou pessimiste ? Une vision qui encourage la dépendance ou l'autonomie ? Quels termes pourraient se substituer ? Actient plutôt que patient, prise en soins plutôt que prise en charge, bénéficier plutôt que subir. Ce ne sont là que des propositions mais qui ont le mérite de suggérer une vision bien plus optimiste de la maladie, surtout si nous considérons cette dernière comme un message d'appel à l'aide de notre corps incapable de gérer seul les déséquilibres que nous lui avons fait subir inconsciemment (dans ce cas c'est notre corps la victime de notre passivité).

Autre exemple, la classification internationale du handicap utilise les termes suivants pour qualifier une problématique de santé : la personne est atteinte d'une **déficience** structurelle susceptible d'entraîner **une incapacité fonctionnelle** source de **désavantage** social.

Souhaiterions-nous être considéré comme une personne déficiente, incapable et désavantagé ? Ne serait-il pas préférable

d'envisager la classification sous l'angle de l'impact que ce soit **structurel, fonctionnel et social** et de déterminer ensuite le ratio **efficacité/déficience, capacité/incapacité, avantage/désavantage** afin d'avoir une vision globale de la situation et ne pas partir avec une vision tronquée et négative.

Conclusion

Comprenons-nous mieux maintenant l'expression «*les maux procédent des mots*» ? En effet les mots que nous utilisons reflètent notre paradigme ou système de pensée et conditionnent inconsciemment notre vision du monde et notre comportement de professionnel de santé. Aussi après la réflexion proposée, quelle réponse apporterons-nous à la question du thème de cet article : Quels mots choisirons-nous pour qualifier notre vision du soin ? A chacun de décider.

3 - Article disponible sur le site infirmiers.com à l'adresse suivante :

<http://www.infirmiers.com/ressources-infirmieres/documentation/point-de-vue-et-si-on-remplacait-prendre-en-charge-par-prendre-soin.html>



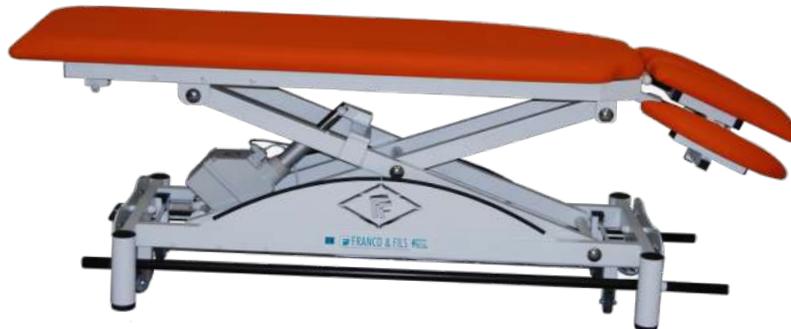
Franco&Fils



CONCEPTION

FABRICATION

D' APPAREILS MÉDICAUX ET PARA-MÉDICAUX



Franco&Fils

ZONE INDUSTRIELLE - RN7 - 58320 POUQUES-LES-EAUX

TÉL: 03 86 68 83 3222 - FAX: 03 86 68 55 95 - E-MAIL: INFO@FRANCOFILS.COM



WWW.FRANCOFILS.COM



Institut de Formation et Recherche en Education à la Santé

Les professionnels issus des mondes de la **santé**, du **sport** et des **loisirs** pourront tirer profit des formations présentées à la fois par leur caractère original et leur pédagogie attractive. Afin de créer des formations qui répondent à vos **besoins** et vos **envies**, une évaluation est proposée sur le site ifres.fr car l'IFRES se veut résolument adaptatif et novateur en matière de formation et de recherche en santé. A bientôt sur le site de l'IFRES !

Exemples de Formations proposées :

Coach Educateur Santé – Formation Sourds Santé
Education Posturale Intégrative
Perception Corporelle- Toucher Relationnel
Initiation à la recherche en Santé
Formation à la péda-andragogie

Declaration d'activité enregistrée sous le numéro 97 97 30758 97 auprès du
Préfet de la Martinique.

FORMATIONS

DES FORMATIONS
INNOVANTES EN
MATIERE DE SANTE
ET D'EDUCATION

UNE PEDAGOGIE
ATTRACTIVE ET
MODERNE

DES FORMATIONS
EN FRANCE COMME
A L'ETRANGER

LA SANTE, LA
FORMATION ET LA
RECHERCHE
REUNIES

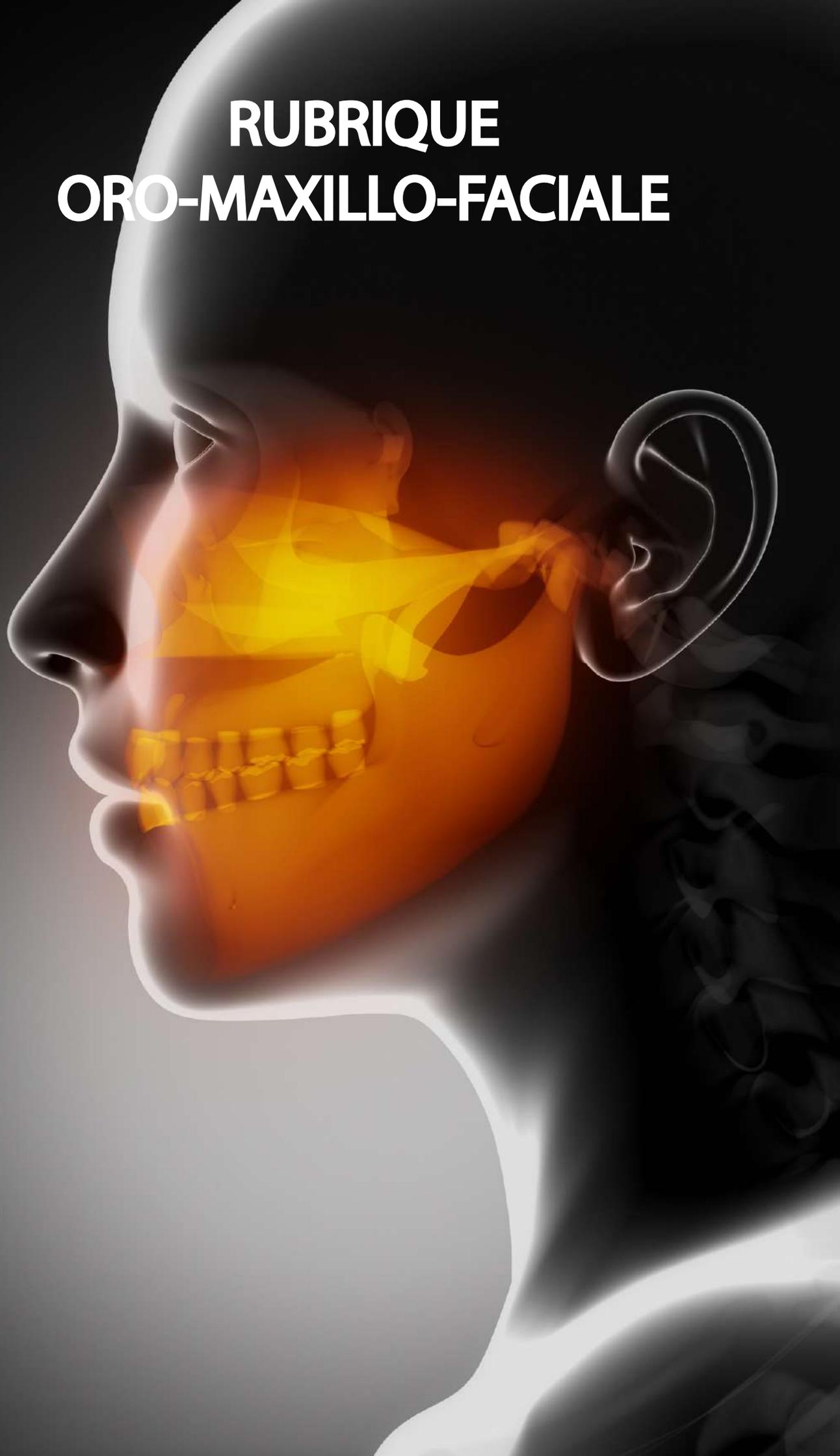
IFRES

06 96 11 60 62

05 96 11 60 62

www.ifres.fr

RUBRIQUE ORO-MAXILLO-FACIALE



La céphalométrie pour les (totalement) nuls !

Dr Nicolas Nimeskern, Chirurgien Maxillo Facial. (*,**)

Pr. Arnaud Gleizal (**)

(*) Clinique Diaconat Fonderie 68100 Mulhouse

(**) Service de chir. maxillo-faciale groupement hospitalier nord, 69004 Lyon.

Pour ce premier numéro de cette nouvelle année 2017 je vais faire un vœux : je souhaite que tous les articles de la rubrique Rééducation oro-maxillo-faciale à venir soient de la qualité de celui présenté ci-dessous. Les auteurs déclineront au détour de plusieurs articles la céphalométrie de façon à nous permettre une progression dans la connaissance de ces techniques si importantes en chirurgie oro-maxillo-faciale et en orthodontie. Il est une évidence les rééducateurs ROMF doivent acquérir une vision globale et synthétique de cette pratique. Réfléchir, comprendre et transmettre ce pourrait être la devise du Pr Jean DELAIRE concepteur contemporain d'une analyse architecturale moderne et informatisée qui nous a fait l'honneur de participer à la journée du CERROF. C'est à n'en pas douter celle du Dr Nicolas NIMESKERN et du Pr Arnaud GLEIZAL.

Enfin je terminerai sur cette maxime de Fincras Catelüou : «pour apprendre avec intelligence il faut savoir réapprendre à lire»

FC

Pour le dictionnaire Larousse, la céphalométrie est «l'ensemble des techniques de mesure de la tête». Pour le praticien dans le domaine médical et para médical quels qu'ils soient, c'est donc l'ensemble des moyens cliniques et paracliniques d'appréciation dans un but professionnel médical d'évaluation de l'extrémité céphalique. La céphalométrie est le moyen fait de différents outils.. Le but lui, est de diagnostiquer (apprécier), un trouble anatomique, une anomalie de forme, des dysfonctions, un trouble de la croissance, les conséquences (résultats) d'une prise en charge thérapeutique ou une imbrication de ces différents éléments sur l'extrémité céphalique.

La céphalométrie est représentée :

- par l'appréciation clinique visuelle, mesurée, par l'appréciation photographique (photographie classique, photographie 3D, manipulation et mesures informatiques)
- par l'évaluation paraclinique radiologique (2D, 3D, exploitation informatique, mesure de volumes, de surfaces, comparaisons, impression 3D etc...)
- et enfin, par l'analyse céphalométrique (mesure de proportions, de dimension et rapports entre différentes sous unités cranio-faciales diversement définies et appréciées selon les outils (concepts) utilisés via des tracés géométriques sur des téléradiographies ou des acquisition 3D)

L'ensemble des troubles et dysfonctions représente le domaine vaste de la pathologie de l'extrémité céphalique. Il nous sera pardonné de ne pas la détailler.

Dans un but didactique nous allons tenter de poser le problème de manière pragmatique :

- l'ensemble des troubles pouvant affecter l'extrémité céphalique est immense et relève de spécialités très différentes.
- l'ensemble des moyens d'appréciation de l'extrémité céphalique est de plus en plus étoffé.
- tous les spécialistes médicaux et para médicaux regardant le visage de leurs patients (et ils sont normalement nombreux, gynécologues et urologues exclus) n'ont pas forcément de connaissances dans le domaine de la pathologie faciale au sens large.

Peut-on dès lors, proposer des éléments cliniques simples et des éléments pertinents, limités, sur la téléradiographie de profil, permettant, non pas de diagnostiquer une pathologie, mais plutôt simplement (uniquement) de pouvoir constater, rapidement, que la résultante finale globale de la croissance, de l'expression des fonctions et de l'absence de pathologie n'est pas celle qu'on aurait dû (pu) avoir? D'apprécier donc qu'il y a eu, un, ou des troubles, quelque part, empêchant le patient d'arriver à un résultat facial optimum (non pathologique et/ou non dysfonctionnel)?

En encore plus simplifié, comment puis-je voir s'il y a un souci quand je regarde ce patient et/ou ses photographies et/ou ses radiographies et/ou ses analyses céphalométriques ? Nous évoquerons dans cette approche pour le moins simplifiée, l'appréciation frontale et l'appréciation sagittale.

Nous tenons à informer ici le lecteur que cet article est le « teaser » d'une série qui va revenir plus en détail sur différents aspects évoqués ici et qui sont sans doute mal connus hors du domaine maxillo-facial chirurgical. Nous invitons donc le lecteur à apprécier globalement l'iconographie fournie qui montre que l'absence de certains rapports anatomo-radiographiques chez un patient, puis la restauration de ces rapports apporte une amélioration esthétique, occlusale et fonctionnelle franche au patient. La découverte de ces notions et de l'existence de ce champ d'action chirurgical par le lecteur sera déjà un apport important de ce travail. Ceux des lecteurs qui voudront approfondir ce sujet trouveront des informations plus détaillées dans les articles à venir. Ceux qui dès maintenant n'y voient aucun intérêt pourront passer au chapitre suivant.



I. FRONTALEMENT

Concernant l'appréciation frontale de la face, 3 éléments de bas en haut :

- le couple lèvres/menton,
- la largeur des ailes du nez et l'aspect du philtrum,
- la paupière inférieure,
- un bonus

Le lecteur aura compris que les asymétries faciales et autres anomalies flagrantes ne seront pas évoquées car il faut laisser une certaine laxité à la notion de « totalement nuls ».

a) Nous renvoyons grandement le lecteur à l'article sur le menton du même auteur dans cette revue pour le couple lèvres/menton. Sans considération de dimension ou de projection, au repos, l'occlusion labiale doit s'effectuer sans contractures des muscles mentonniers (cf figure 1).

FIGURE 1:



Figure (1.a): Contracture labio mentonnière **Figure (1.b):** Inocclusion labiale de repos **Figure (1.c):** Occlusion de repos post opératoire

b) Les ailes du nez ne doivent pas être pincées (cf figure 2) . Le nez par ses orifices reste l'organe de la respiration normale de repos. La largeur des ailes du nez est classiquement définie par l'égalité avec la distance inter canthale. De manière assez clinique, mais subjective, on doit aussi s'intéresser à la forme des narines : étroites elles traduisent un défaut d'expansion

transversal anormal. Bien ouvertes, elle traduisent (permettent) une bonne fonction ventilatoire. « Appendu » aux narines, le philtrum montrera en parallèle un aspect pincé, fin ou au contraire un aspect plus charnu et plein de ses crêtes. Ces aspects traduisent une projection sagittale et/ou une dimension verticale anormale du maxillaire quelle qu'en soit l'origine.

FIGURE 2:

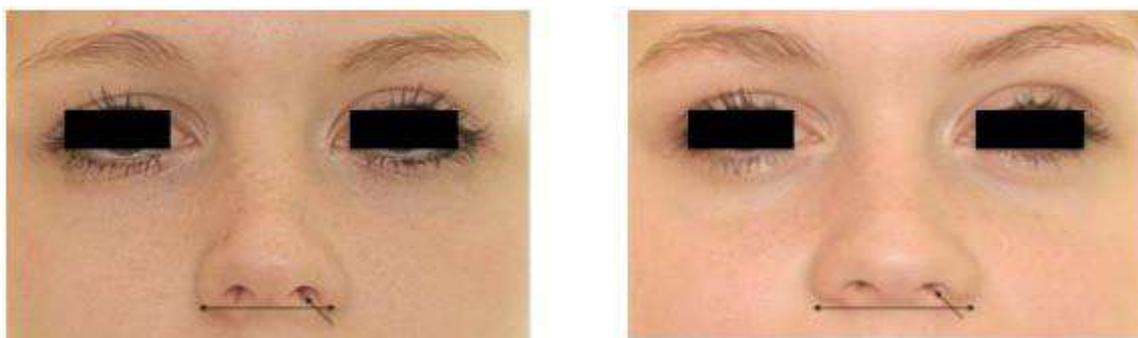


Figure (2.a)

Figure (2.b)

Figure (2.a) et (2.b): même cas pré et post opératoire (Ostéotomie de Lefort + genioplastie). Aspect pré opératoire étroit des ailes du nez, aspect pincé transversalement des narines. Aspect post opératoire « plus plaisant satisfaisant » avec un nez plus large et une meilleure projection (aspect tendu de la peau) à l'oeil.

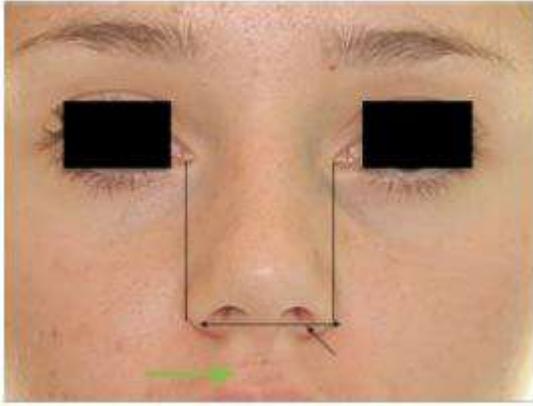


Figure (2.c)

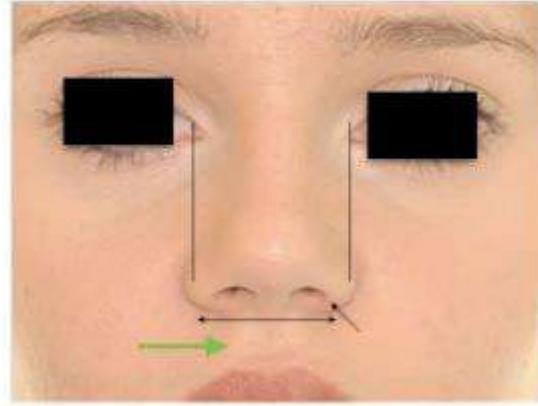


Figure (2.d)

Figure (2.c) et (2.d): deuxième cas, idem ainsi qu'aspect grêle et fin des crêtes philtrales
nb : malgré les artéfacts photographiques et le maquillage, à noter, l'aspect plus tendu et plein de la peau.

c) La statique de la paupière inférieure est elle aussi informative (cf figure 3). Un espace scléral entre le limbe cornéen et la paupière inférieure (scléral show des anglo-saxons) révèle

un trouble, habituellement vertical, mais aussi transversal de l'étage moyen de la face.

FIGURE 3:



Figure (3.a): aspect de « scléral show » pré opératoire.

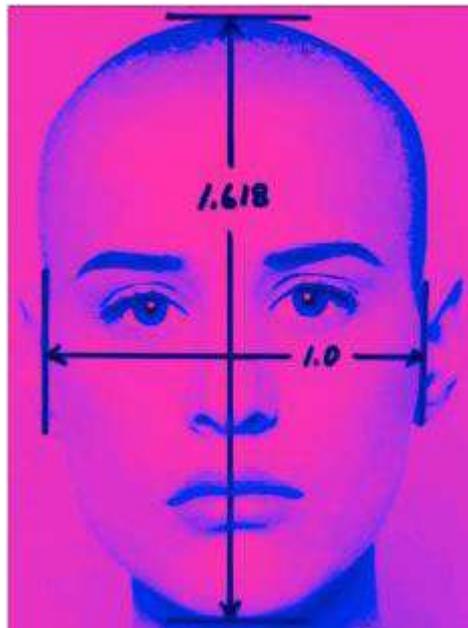


Figure (3.b): aspect normal après correction (ostéotomie de lefort d'impaction et d'avancée)

d) BONUS

FIGURE 4:

Idéalement, les proportions frontales respectent ces rapports de proportion faciaux correspondant au nombre d'or.



II.SAGITTALEMENT

De même, 3 éléments semblent pertinents :

- la position sagittale de l'incisive médiane supérieure dans l'ensemble cranio-céphalique de l'incisive médiane supérieure (IMS) et ses rapports de l'épine nasale antérieure.
- la position du pogonion osseux (point le plus antérieur de la symphyse mentonnière osseuse) par rapport à l'incisive médiane inférieure (IMI).
- la position verticale de l'os hyoïde
- un bonus

Préalable :

Il convient pour déterminer les projections et situations anatomiques de profil d'orienter l'extrémité céphalique (cf figure 5). De manière clinique, une solution correcte consiste à utiliser la position naturelle de la tête [1] (PNT ou natural head posture NHP retrouvé dans les articles anglais). Ceci est facilement réalisé en faisant se regarder le patient debout, pieds nus, les bras ballants dans un miroir. La position ainsi obtenue de l'extrémité céphalique est très reproductible. L'auteur utilise la direction du regard, et pour mieux visualiser cette direction utilise la ligne partant de la racine de l'hélix et suivant le regard.



FIGURE 5: direction du regard en PNT (flèche)

D'un point de vue radiologique, sur les téléradiographies de profil, il convient de définir l'orientation de la base du crâne. Nous utiliserons pour ceci la ligne C1 de l'analyse de Delaire, dans une définition non actualisée, mais plus facile à déterminer. [2,3] (cf figure 6)

La ligne C1 passe en arrière par le milieu du segment unissant le sommet des apophyses clinoides. En avant elle passe par le point M union des sutures fronto maxillo nasales.

Mémo : cette ligne doit toujours être tracée sous le bas fond du sinus frontal.

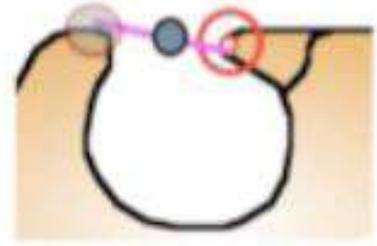


FIGURE 6a: point milieu entre le sommet de la crinoïde antérieure et celui de la crinoïde postérieure.

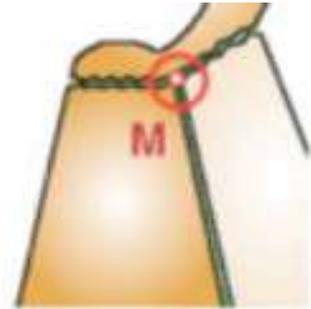


FIGURE 6b: point milieu entre le sommet de la crinoïde antérieure et celui de la crinoïde postérieure.



FIGURE 6c: figure sur téléradiographie de profil.



CERROF Cercle d'Etudes et de Recherches en Rééducation Oro-Faciale

Cercle d'étude et de recherche pluridisciplinaire dans le domaine de la santé otodologique et des rééducations



a) La position de l'IMS (Incisive Maxillaire Supérieure).

De manière très réductrice (mais totalement adaptée à ce travail) et erronée (ce qui ne doit rester dans un coin de l'esprit du lecteur), la projection de l'IMS traduit in fine le développement

global de l'étage moyen de la face. Sa face vestibulaire se situera au mieux sur la verticale passant par la glabelle nasion cutanée et perpendiculaire à C1 [2,3], ou à la direction du regard. Cette projection a une certaine laxité [4] selon le sexe, l'âge, l'ethnie, voire les préférences ou possibilités techniques du chirurgien...

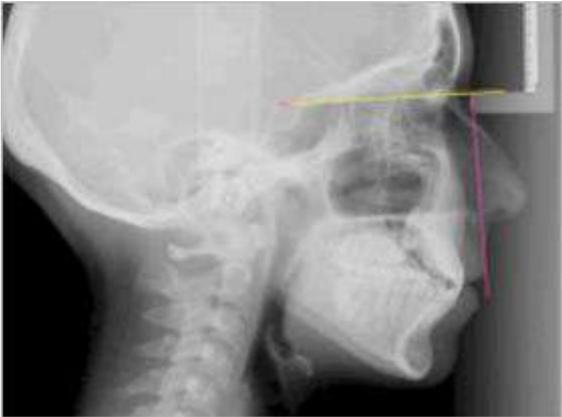


FIGURE 7a: position incorrecte, trop postérieure de l'IMS sur la téléradiographie



FIGURE 7b: position incorrecte en vue clinique

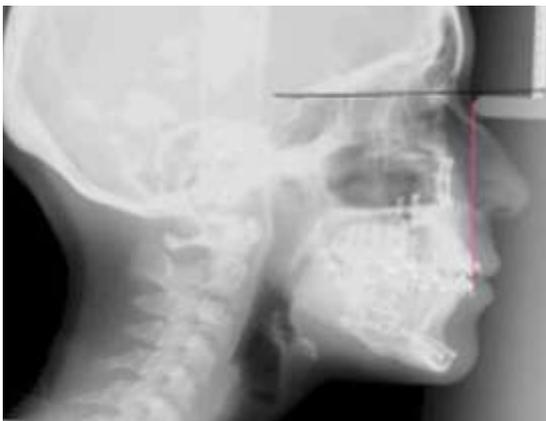


FIGURE 7c: projection correcte après correction par chirurgie orthognatique

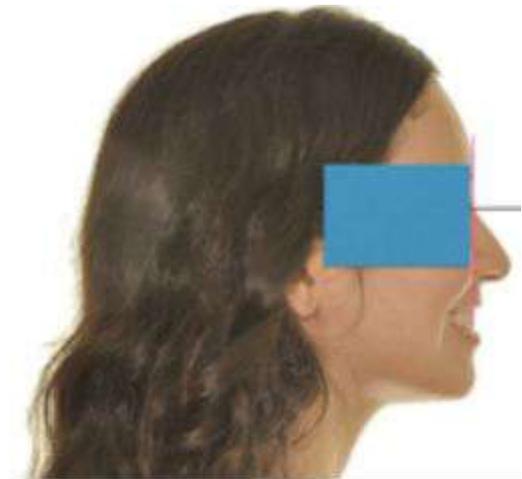


FIGURE 7d: position correcte à l'aplomb de la glabelle cutanée après orientation en PNT

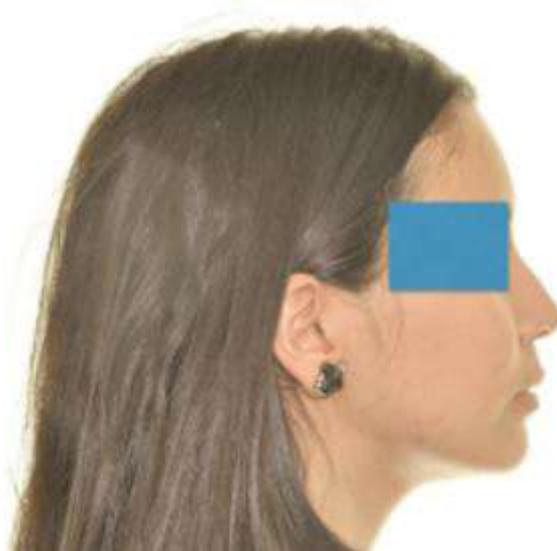


FIGURE 7e: figure clinique au repos montrant la projection de la lèvre supérieure et la fermeture de l'angle naso-labial (cf chapitre 2b.)



FIGURE 8a: aspect pré-opératoire montrant une incisive relativement bien projetée, mais un angle labial ouvert.

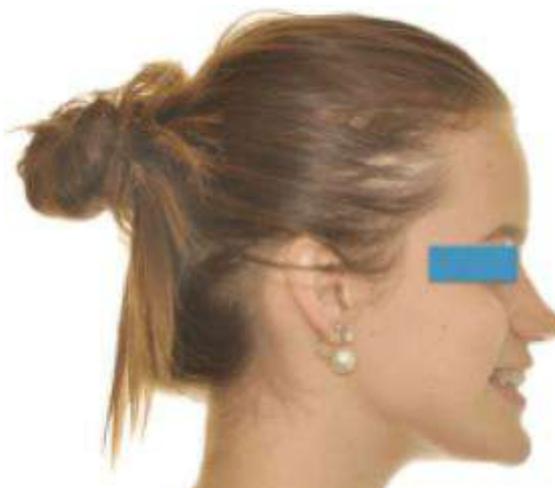


FIGURE 8b: aspects post-opératoire (Ostéotomie mandibulomaxillaire + génioplastie) avec hyper projection de l'incisive permettant une fermeture de langue labial, un aspect plus plein de la lèvre supérieure et une projection de la pointe du nez.

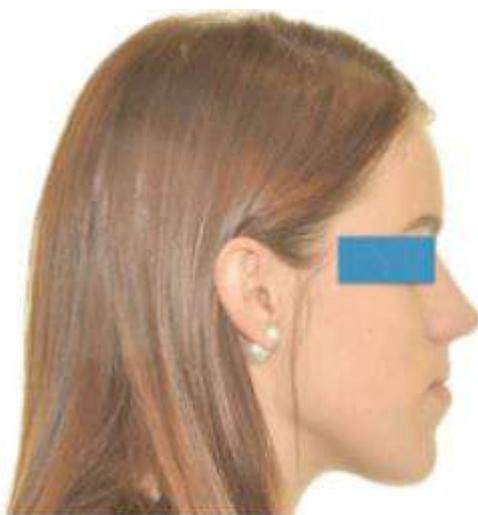


FIGURE 8c: aspect pré opératoires montrant une incisive relativement bien projetée, mais un angle naso-labial ouvert.



FIGURE 8d: aspects post opératoires (Ostéotomie mandibulomaxillaire + génioplastie) avec hyper projection de l'incisive permettant une fermeture de langue labial, un aspect plus plein de la lèvre supérieure et une projection de la pointe du nez.

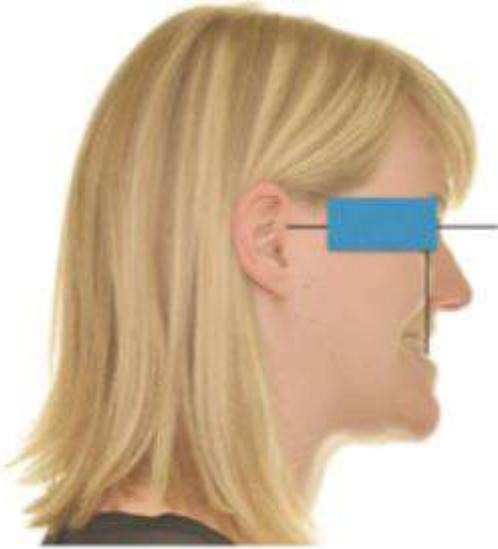


FIGURE 9a: aspect pré-opératoire avec position très rétruse de l'IMS (sans considération pour sa cause)

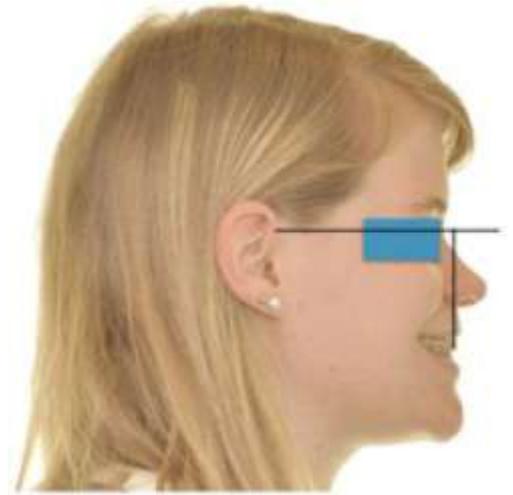


FIGURE 9b: aspect post-opératoire à un mois avec hypercorrection de la position sagittale de l'IMS dans l'ensemble cranio-facial (ostéotomie de Lefort, génioplastie de réduction).

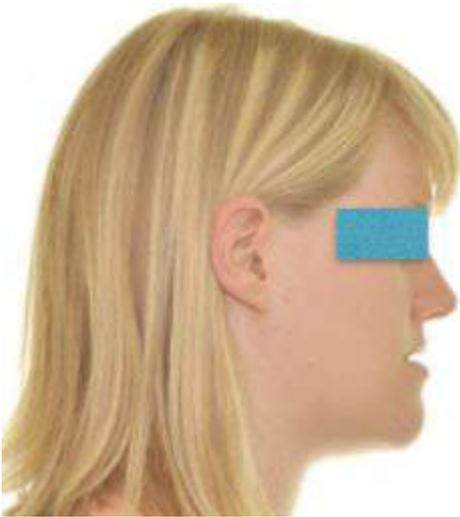


FIGURE 9c: aspect pré-opératoire disgracieux.



FIGURE 9d: résultat à un an avec aspect esthétique correct, bonne angulation de l'angle naso labial grâce à une bonne projection de l'IMS et des rapports corrects entre l'IMS et l'épine nasale antérieure



FIGURE 10a: aspects pré-opératoires avec IMS rétruse et hypo génie)



FIGURE 10b: aspects post-opératoires à un an (ostéotomie mandibulomaxillaire + génioplastie) avec correction de la position de l'IMS



FIGURE 10c: aspects pré-opératoires avec IMS rétruse et hypo génie)



FIGURE 10d: aspects post opératoires à un an (ostéotomie mandibulomaxillaire + génioplastie) avec correction de la position de l'IMS

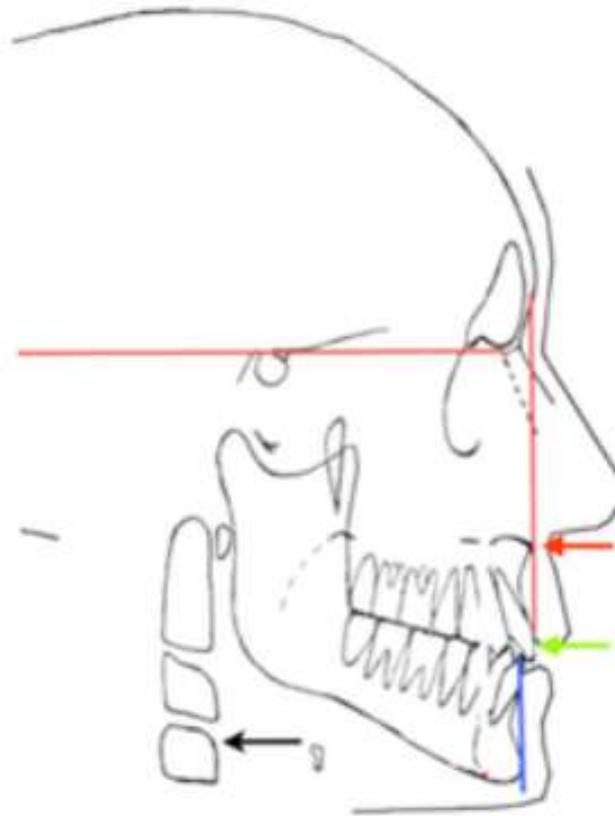


FIGURE 11: l'ENA (flèche rouge) se trouve sur la même verticale que celle passant par la face vestibulaire de l'IMS (flèche verte) et perpendiculaire à C1 par la glabella cutanée. En fait, classiquement, cette verticale se situe « un peu » en arrière de la glabella cutanée chez la femme et l'enfant, quasiment à sa verticale chez l'homme. Les exemples 8 à 10 montrent qu'une certaine hyperpropulsion vers l'avant de l'ENA et de l'IMS s'avère bénéfique [4]. Cela se traduit par une « bonne » fermeture de l'angle naso-labial et une « bonne » projection de la pointe du nez par soutien de la cloison nasale.

2b) Nous remettons en avant, tout en renvoyant à nouveau le lecteur à l'article évoqué plus haut, la particulière importance de la position du pogonion osseux (point le plus antérieur de la symphyse mentonnière osseuse) par rapport à l'incisive médiane inférieure (IMI) (cf ligne bleue figure 11, les problèmes

verticaux étant à dessein éludés ici). Une anomalie de cette position entraîne un aspect inesthétique et est la cause d'un fonctionnement anormal de l'ensemble labio mentonnier ainsi que de troubles de la statique labiale inférieure (mais aussi supérieure). (cf figure 12)

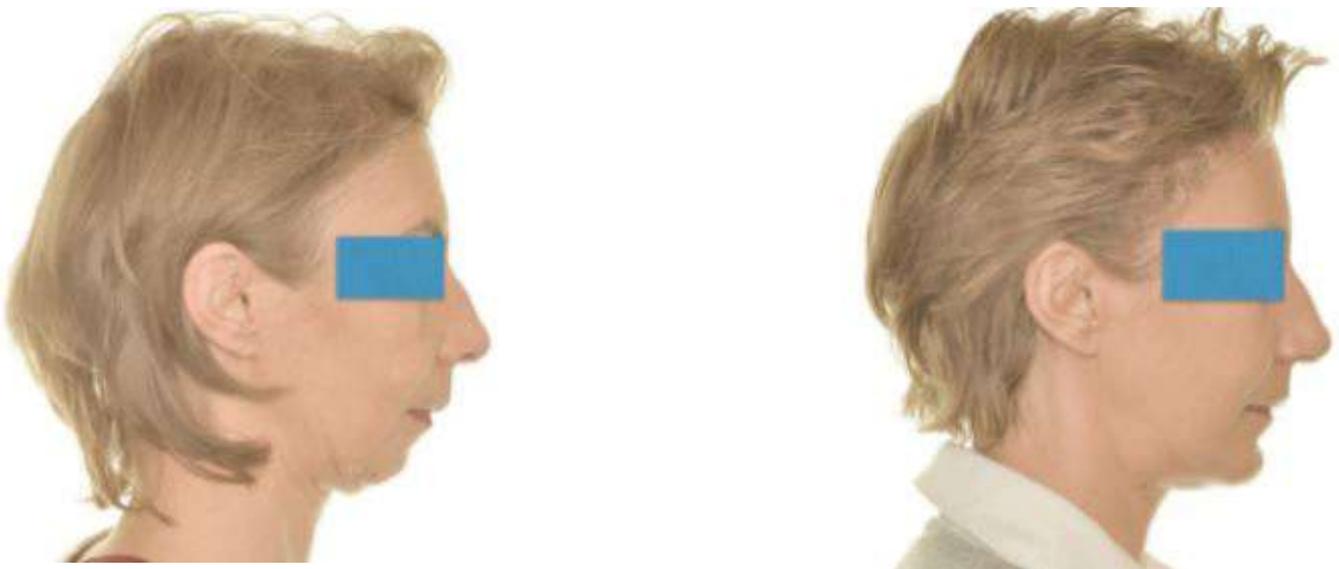


FIGURE 12: Gènioplastie isolée, restaurant la projection du pogonion osseux sagittalement. Résultat à 15 jours (but prothétique)

2c) La position verticale de l'os hyoïde.

L'os hyoïde se situe idéalement au niveau de l'angle antéro-supérieur de la vertèbre cervicale C4 [2,3] (flèche noire figure 11) (sa position sagittale n'étant pas considérée dans les analyses). Une position plus basse (en direction de C5 C6 etc) traduit une ptôse anormale de cet os et donc de l'ensemble langue/système laryngé. Nous avons indiqué éluder les diagnostics et pathologies dans ce travail, mais il semble opportun de préciser ici que ces ptôses s'observent dans les cas de myopathies et dans les cas de patients respirateurs buccaux. La constatation d'une telle anomalie surtout chez l'enfant devra « mettre la puce à l'oreille » du praticien ayant affaire au patient.



FIGURE 13a: idéalement, l'incisive mandibulaire est angulée à 90° par rapport au bord basilaire de la mandibule représenté par la ligne joignant le bord inférieur de la symphyse mentonnière (le professeur Delaire nous excusera cette imprécision [2,3]) et le point osseux correspondant au fond de l'encoche pré-angulaire de la mandibule.

BONUS :

Il est certes intéressant d'évaluer les IMS et IMI dans l'espace. Très important sont aussi leurs rapports immédiats (cf figure 13). Il sera encore une fois éludé le fait que normalement les dents du maxillaire débordent en avant et vers l'extérieur les incisives mandibulaires tout comme d'autres rapports occlusaux flagrants. (cf figure 13)

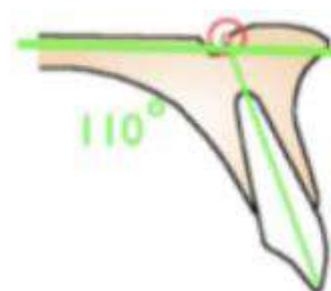


FIGURE 13b: idéalement l'incisive maxillaire est angulée à 110° par rapport à la ligne palatine et son axe passe par le versant antérieur du canal naso palatin. La ligne palatine est la parallèle à C1 passant par l'épine nasale antérieure et par l'épine nasale postérieure qui normalement sont alignées (le « pas totalement nul en géométrie » en aura déduit que si ces deux points ne sont pas alignés sur la même parallèle, on met en évidence une autre anomalie, sorte de bonus caché....)

CONCLUSION

Quelques considérations cliniques et radiologiques de face et de profil résumées en peu de mots (10 items) : position naturelle de la tête, ligne C1, couple lèvres/menton, pogonion osseux, ailes du nez/narines/philtrum, paupière inférieure, nombre d'or, incisive médiane supérieure, épine nasale antérieure/postérieure, os hyoïde ...

... permettent, non pas de poser un diagnostic, mais de réaliser qu'il y a un souci, un problème, quelque chose, qui a fait ou pas fait que la face n'est pas optimale dans son aspect clinique et radiologique et donc dans ses corollaires esthétiques et fonctionnels qui restent intimement liés. Ceci, quelle qu'en soit la ou les causes, quelle qu'en soit l'origine, quelles qu'en soient l'importance et la gravité potentielle.

Une check-list mentale, une appréciation de face et de profil, un coup d'oeil sur la téléradiographie de profil permettront à la personne « considérant » le patient, d'éventuellement le recommander, au mieux, au spécialiste de la face, des maxillaires et des organes reliés. Cette présentation se voulait simple. Elle y a peut être réussi ce qui paradoxalement est un échec car le lecteur devra se rendre compte que, dans le domaine céphalique, citant Léonard de Vinci, « la simplicité est l'ultime sophistication ».

BIBLIOGRAPHIE

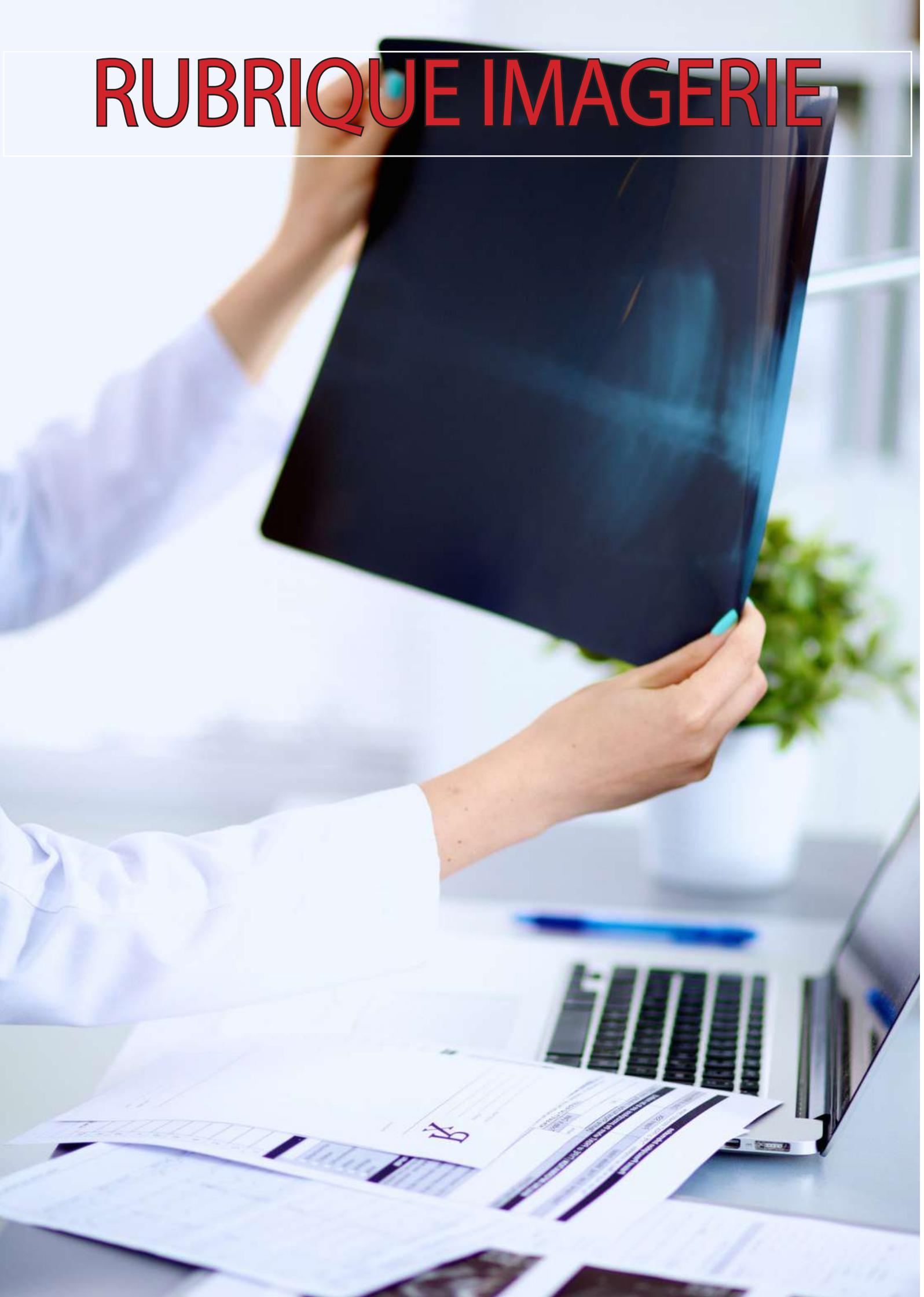
- [1]. SANJEEV KUMAR VERMA. Natural head position: key position for radiographic and photographic analysis and research of craniofacial complex. Journal of Oral Biology and Craniofacial Research 2012 April Volume 2, Number 1; pp. 46-49
- [2]. DELAIRE J. L'analyse architecturale et structurale cranio-faciale de profil. Principes théoriques. Quelques exemples d'emploi en chirurgie maxillo-faciale. Rev Stomat Chir. 1978 ; 79 : 1-33.
- [3]. DELAIRE J. L'analyse architecturale et structurale cranio-faciale. In : Louis Muller, Céphalométrie et Orthodontie. Paris; SNPMD édit., 1983.
- [4]. NIMESKERN N, GLEIZAL A. L'analyse céphalométrique de Delaire est-elle élastique ? Une étude chiffrée. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007;108(2):91-8.

EMI-TAPE

- SOUTIEN DE L'ARTICULATION
- PREVENTION DES BLESSURES
- EFFET DRAINANT
- TONIFICATION MUSCULAIRE
- REDUCTION DE LA DOULEUR



RUBRIQUE IMAGERIE



LES ACOUPHÈNES

Dr R.SOUILLARD-SCEMAMA
Radiologue - Réseau d'Imagerie Parisien

I. Définition

Les acouphènes sont des sensations auditives perçues sans aucune source sonore extérieure, les acouphènes sont de natures diverses : sifflement, souffle, bourdonnement, claquement. On classe les acouphènes en différentes catégories :

- **subjectifs ou objectifs** : les acouphènes subjectifs, de loin les plus fréquents, sont perçus uniquement par le patient ; les acouphènes objectifs sont entendus à l'auscultation.
- **continus ou pulsatiles**: Presque toujours subjectifs, les acouphènes continus sont secondaires à une atteinte d'un des éléments des voies auditives, de l'oreille au cortex auditif. Les acouphènes pulsatiles, objectifs ou non, doivent faire rechercher une origine vasculaire. Ils peuvent parfois être liés à des myoclonies (oreille moyenne, voile du palais).

II. Clinique

a. L'interrogatoire doit préciser :

- les circonstances d'apparition des acouphènes,
- leurs particularités : caractère pulsatile ou continu, uni ou bilatéral, acouphènes isolés ou associés à une surdité, des signes neurologiques, ophtalmologiques, généraux ;
- les antécédents du patient :
- affections de l'oreille (baisse de l'audition, infections, traumatisme sonore),
- pathologies neurologiques (traumatisme crânien, accident vasculaire, ponction lombaire),
- affections générales (HTA, cardiopathie, diabète, dyslipidémies, pathologies psychiatriques),
- prise de médicaments ototoxiques (aspirine, psychotropes, antibiotiques, anti-inflammatoires, diurétiques, antimotileurs, quinine).

b. L'examen détermine: le caractère objectif des acouphènes et recherche une anomalie du conduit auditif externe, de la membrane tympanique, une réduction de l'acouphène par compression vasculaire cervicale.

III. Examens complémentaires

a. Audiométrie

Certains acouphènes peuvent être considérés comme des perceptions « fantômes » secondaires à une perte de l'audition, quelle qu'en soit la cause : vieillissement (presbycusis), exposition au bruit (origine professionnelle, chasse, concert,...).

b. Imagerie

Les acouphènes non pulsatiles isolés sont principalement liés à une atteinte fonctionnelle sans traduction radiologique. Une IRM n'est indiquée qu'en cas de signes associés tels qu'une surdité, des céphalées ou des vertiges, à la recherche d'une tumeur de l'angle ponto-cérébelleux.

En cas d'acouphènes pulsatiles, surtout unilatéraux, il faut éliminer une cause vasculaire avec réalisation d'une IRM-ARM cérébrale et cervicale. Un TDM de la base du crâne peut être utile à la recherche d'une artère stapédienne persistante ou d'une otospongiose.

IV. Que rechercher en imagerie ?

a. Acouphènes subjectifs

Les acouphènes subjectifs non pulsatiles sont les plus fréquents et relèvent de causes multiples sans traduction radiologique : presbycusis, maladie de Ménière, substances ototoxiques, bouchon de cérumen. Dans la majorité des cas, aucun examen d'imagerie n'est indiqué.

Les acouphènes subjectifs pulsatiles doivent faire rechercher un paragangliome, une variante artérielle (artère stapédienne persistante) ou de la veine jugulaire interne. Les étiologies à rechercher en imagerie sont rappelées dans le tableau 1.

b. Acouphènes objectifs

Ils peuvent relever de causes générales (HTA, souffle cardiaque, hyperthyroïdie, anémie sévère). Le plus souvent, ils sont pulsatiles et d'origine vasculaire (cf. tableau 2). Les principales causes à rechercher sont une dissection artérielle, fistuleurale, ou une sténose athéromateuse.



Figure 1: Dissection artérielle carotidienne. ARM des troncs supra-aortiques avec injection de gadolinium

OREILLE EXTERNE	Corps étranger, Tumeur (ostéome), otite
OREILLE EXTERNE	Lésion traumatique, otospongiose
OREILLE INTERNE ET APC	Schwannome vestibulaire, Méningiome, Kyste épidermoïde, Kyste arachnoïdien, Granulome à cholestérine
FORAMEN JUGULAIRE	Tumeur du glomus (jugulaire ou jugulotympanique)
CAUSES VASCULAIRES	Artérielle : conflit vasculonerveux [*] (AICA – nerf VIII) Veineuse [**] : veine émissaire mastoïdienne, procidence du golfe jugulaire
SNC	Infarctus, Tumeur du tronc cérébral, SEP, Chiari de type I
ARTICULATIONS TEMPORO-MANDIBULAIRES	Arthrose

Tableau 1: Causes « radiologiques » d'acouphènes subjectifs (d'après Veillon)

[*]. Cette étiologie est discutée

[**]. L'origine veineuse semble très fréquente, en particulier en l'absence de perte auditive. Une majoration la nuit ou en position couchée des acouphènes est évocatrice.

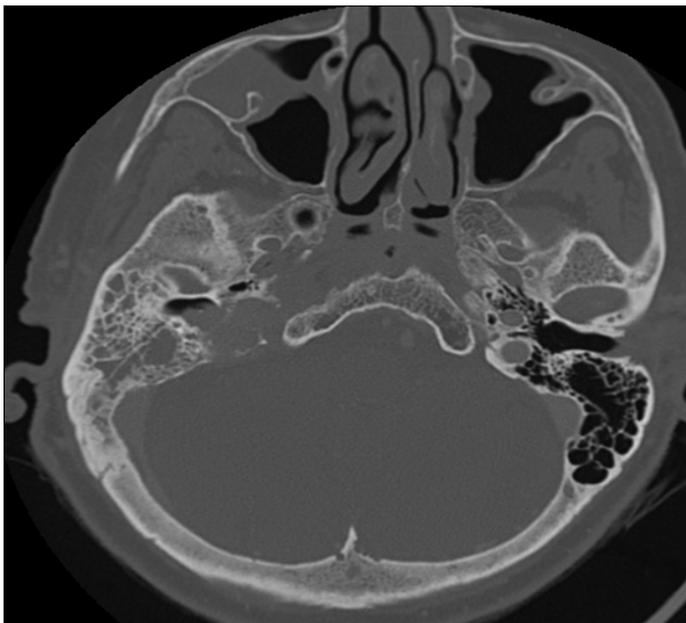


Figure 2a: Paragangliome tympano-jugulaire droit en TDM, coupe axiale.

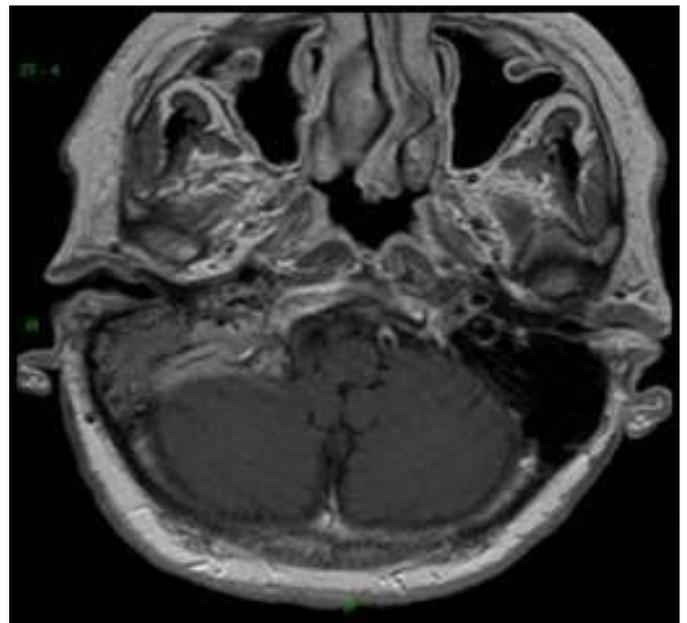


Figure 2b: Paragangliome tympano-jugulaire droit en IRM avec injection, coupe axiale

ORIGINE ARTERIELLE	<p>Sténose carotide</p> <p>Occlusion carotide</p> <p>Dissection carotide, vertébrale</p> <p>Dolicho-ectasie</p> <p>Dysplasie fibromusculaire</p> <p>Anévrisme de l'ACI pétreuse</p> <p>Trajet aberrant de l'artère carotide interne (ACI intratympanique)</p> <p>Persistance d'une artère stapédienne (Trajet aberrant de l'artère cérébelleuse moyenne)</p>
ORIGINE VEINEUSE	<p>Hypertension intracrânienne idiopathique</p> <p>Déhiscence du bulbe jugulaire</p> <p>Sténose veineuse (sinus transverse)</p> <p>Veines émissaires (condyliennes, mastoïdiennes)</p> <p>Flux dominant dans une veine jugulaire</p> <p>Anévrisme d'un sinus latéral</p>
SHUNTS ARTERIO – VEINEUX	<p>Malformation artérioveineuse piaie</p> <p>Fistule artérioveineuse dureale</p> <p>Fistule carotidocaverneuse</p>
TUMEUR	<p>Tumeur vasculaire (paragangliomes tympaniques, jugulotympaniques)</p> <p>Hémangiome du VII</p> <p>(Hémangiome caverneux de l'oreille moyenne)</p>
AUTRES CAUSES	<p>Otospongiose</p> <p>Cholestéatome</p> <p>Maladie de Paget</p>

Tableau 2: Causes « radiologiques » d'acouphènes objectifs

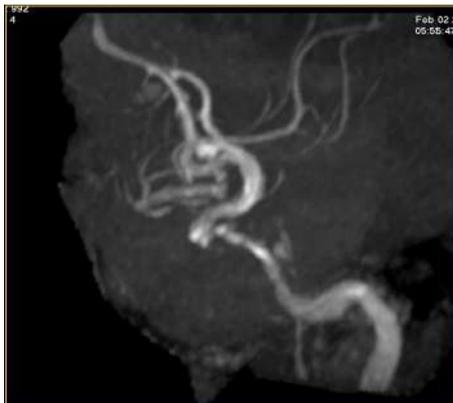


Figure 3: Sténose de l'artère carotide interne intra-pétreuse. ARM 3D TOF

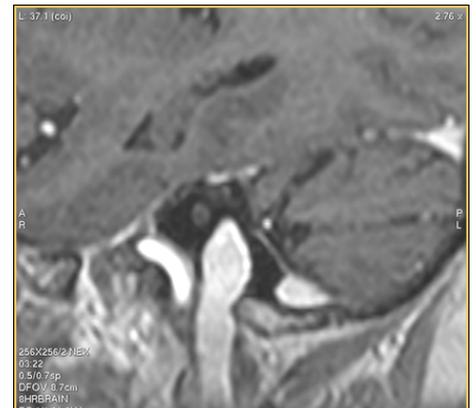


Figure 4: Sténose de l'artère carotide interne intra-pétreuse. ARM 3D TOF

DOSSIER

Pathologie rare

L'OSTÉOPÉTROSE

J.ENCAOUA

Quel kinésithérapeute ne s'est trouvé au moins une fois dans cette situation où le patient annonce sa maladie, et cette dernière n'éveille chez le professionnel que l'ombre d'un souvenir ... C'est pour cette raison que nous avons décidé de créer cette rubrique qui présentera une maladie rare par mois.

Pour inaugurer cette session nous décrirons l'ostéopétrose.

DEFINITION

L'ostéopétrose d'Albers-Schönberg est une maladie osseuse sclérosante du squelette caractérisée par une condensation squelettique anormale (ophranet).

HISTOIRE

Le terme d'ostéopétrose (du grec osteon, os et petros, pierre) fut introduit par Karshner en 1926 afin de décrire une maladie héréditaire(1) qui se caractérise radiologiquement par une augmentation de la densité de l'os cortical.

1904: description du premier cas par Heinrich Albers-Schönberg (1865-1921)

1960: description de plusieurs formes d'ostéopétrose.

ETIOLOGIE

L'ostéopétrose est due à une anomalie du développement des ostéoclastes. Des mutations d'au moins 10 gènes ont été identifiées et seraient en cause dans 70% des cas.

LES DIFFERENTES FORMES

Il existe de nombreuses formes d'ostéopétrose:

- Bénigne (adulte)
 - type I
 - type II (maladie d'Albers-Schönberg)
 - type III (centrifuge)
- Maligne (enfant)
- Déficit en AC II
- Intermédiaire
- Létale
- Liée à une maladie lysosomale
- Infantile transitoire
- Post-infectieuse

Nous décrivons ici uniquement les deux premières qui sont de loin les plus répandues. **La forme bénigne est la forme que**

nous sommes amenés à rencontrer en rééducation.

LA FORME BENIGNE

La forme bénigne reste bien souvent asymptomatique. Le diagnostic est posé généralement lors de traumatisme. L'examen radiologique révèle alors les spécificités propres à l'ostéopétrose. La prévalence est donc probablement plus importante que les données que nous allons vous présenter ci-dessous.

La forme bénigne se décompose elle-même en trois types:

- **Type I:**

Mode de transmission: autosomique dominant

Symptômes radiologiques:

- importante sclérose et augmentation de l'épaisseur de la voûte crânienne
- sclérose diffuse du rachis, sans épaissement des plateaux vertébraux, ni endostose (os à l'intérieur de l'os) dans les os du bassin.

FIGURE 1: «Bone within bone»



- **Type II (Maladie d'A.SCHÖNBERG)**

Mode de transmission: autosomique dominant

Symptômes radiologiques:

- sclérose osseuse prédominant à la base du crâne
- un épaississement des plateaux vertébraux
- endostose au niveau du bassin (figure 2)



FIGURE 2: endostose au niveau du bassin

- **Type III:**

Un troisième type intermédiaire, rare, est décrit depuis 1995.

Prévalence de la forme bénigne (tous types confondus) :

Europe 1:20 000

Amérique du nord 1:100000 à 1:500000

LA FORME MALIGNE

Mode de transmission: Autosomique récessif

Prévalence

Etats Unis 1:500 000

Reste du monde 1:200 000

Cette forme beaucoup plus grave est classiquement diagnostiquée dès l'enfance (7)(8)(9). La cause principale de cette forme serait liée à la consanguinité, on retrouve chez les parents une consanguinité allant jusqu'à 20% (1)(3)(7). Le diagnostic est souvent révélé par des fractures pathologiques ou par un retard du développement staturo-pondéral accompagné d'infection des voies aéro digestives supérieures fréquentes. Le phénotype fréquemment retrouvé est un enfant petit avec déformation des métaphyses, des genoux et une proéminence frontale. Les côtes, les vertèbres et les os longs sont extrêmement denses. En l'absence de traitement, l'espérance de vie de ces enfants ne dépasse pas 6 ans.

Signes cliniques	Fréquence (%)
Patients asymptomatiques	45
Fractures	37-67
Douleurs osseuses	20-25
Atteinte des nerfs crâniens	7-23
Ostéomyélite (mandibule +++)	7-10

Figure 3: Principales manifestations cliniques observées dans 144 cas d'ostéopétrose bénigne

Tableau tiré de l'article « Osteopetrosis or marble bone disease » YVES GERMANIER, JEAN-PIERRE CARREL, SEMAAN ABI NAJM, JACKY SAMSON.(5)(6)

BIBLIOGRAPHIE

[1] Ostéopétrose ou maladie des os de marbre; Revue de la littérature YVES GERMANIER, JEAN-PIERRE CARREL, SEMAAN ABI NAJM, JACKY SAMSON
 [2] ALBERS-SCHÖNBERG H. Röntgenbilder einer seltenen Knochenerkrankung. Münch Med Wsch 1904 ; 51, 365-9.
 [3] LORIA-CORTEZ R, QUESADA-CALVO E, CORDERO-CHAVERRI C. Osteopetrosis in children. A report of 26 cases. J Pediatr 1977 ; 91 : 43-7.
 [4] BOLLERSLEV J. Autosomal dominant osteopetrosis: bone metabolism and epidemiological, clinical, and hormonal aspects. Endocr Rev 1989 ; 10 : 45-67.
 [5] JOHNSTON CCJ, LAVY N, LORD T, VELLIOS F, MERRITT AD, DEISS WP, JR. Osteopetrosis. A clinical, genetic, metabolic, and morphologic study of the dominantly inherited,

benign form. Medicine (Baltimore) 1968 ; 47 : 149-67.
 [6] BOLLERSLEV J, GRODUM E, GRONTVED A. Autosomal dominant osteopetrosis (a family study). J Laryngol Otol 1987 ; 101 : 1088-91.
 [7] WHYTE MP. Osteopetrosis (pp 789-807). In: Royce PM, Steinmann B, eds. Connectivetissue and its heritable disorders. Molecular, genetic and medical aspects. Wiley-Liss, New-York, 2002.
 [8] WHYTE MP. Sclerosing bone disorders (pp 789-807). In: Research ASfBaM, ed. Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism, 5th ed. American society for bone and mineral research, Washington, 2003.
 [9] SHAPIRO F. Osteopetrosis. Current clinical considerations. Clin Orthop 1993 ; 34-44.



Les fêtes de fin d'année approchent,
Les oublis de RDV de vos patients également...

Rejoignez les 3000 praticiens déjà inscrits,

Et diminuez de 50% le nombre de vos consultations oubliées :

Créez votre compte gratuitement sur <http://praticiens.docorga.com>