

La
Lettre
du
GEOP

Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique

Numéro 15 trimestriel



Avril/Mai/Juin

Prix de vente au n° : 50 F

1999

E D I T O



Au Café du GEOP

– « Dis donc ! T'as vu ce que fait Rogez ? »

– « Rogez ? Le fameux pilier nantais ? »

– « Oui. Eh ben, il broche toutes les fractures du quart inférieur des deux os de l'avant-bras chez l'enfant !! »

– « Non ! C'est pas possible ! Chez moi, c'est-à-dire à vingt bornes de chez lui, le patron nous l'interdit

formellement ! Et en plus, je crois qu'il a raison ! ».

Voici donc deux patrons, dévoués depuis longtemps à l'orthopédie pédiatrique, connus et reconnus de tous, et qui ne s'entendent pas sur la prise en charge de la fracture la plus fréquente de l'enfant !

Qui a raison ? Qui a tort ?

Je ne sais pas, mais ce qui me plaît, c'est que cette controverse témoigne d'une grande liberté de pensée et qu'elle apporte fraîcheur et vitalité à notre communauté.

Enfin une joute picaresque où les arguments de l'un ou de l'autre viennent de l'expérience, du vécu ou de la foi du charbonnier !

Seulement, attention ! C'est un jeu !

La rigueur scientifique, celle de Claude Bernard, est volontairement absente de ce débat. Mais, j'en suis sûr, un ou plusieurs arguments statistiques apportés par l'un et l'autre n'auraient rien changé à l'affaire.

Alors ?

Eh bien, comme toujours, la vérité est au milieu et « haro » sur celui qui n'a jamais fait le contraire de ce qu'il recommande !

J. Ph. Cahuzac
Président du GEOP



Bureau du Groupe d'Etude en Orthopédie Pédiatrique (GEOP)

Président : J. Ph. CAHUZAC

1^{er} Vice-Président : G. FILIPE

2^e Vice-Président : G. BÉRARD

Ancien Président : H. BRACQ

Secrétaire Général : J.M. CLAVERT

Secrétaire adjoint : J. de BILLY

Trésorier : D. MOULIÉS

Membres : J. CATON, Ch. GLORION, G.F. MALLET, J.M. ROGEZ

Éditeur : EXPANSION SCIENTIFIQUE PUBLICATIONS

membre d'Elsevier Science

15, rue Sain-Benoît - 75278 PARIS CEDEX 06

Directeur de la Publication : Catherine LUCET

ISSN 1266-7412

N° d'arb. 0621

Dépôt légal : 4^e trimestre 1999
Imprimerie de Champagne - 52200 Langres

Comité de rédaction de « La Lettre du GEOP »

Rédacteur en chef : J.C. POUQUEN (Paris)

Rédacteurs en chef adjoints : Membres :

J. CATON (Lyon)

G.F. PENNECOT (Paris)

C. BRONFEN (Cairn)

J.L. COURN (Fribourg/Paris)

B. DE COURTRON (Tours)

B. DE BILLY (Besançon)

M. CHAPUIS (Rennes)

B. DOHN (Le Mans)

S. GULLARD (Nantes)

J. LANGLOIS (Paris)

Membres correspondants :

G. FENDORI (Paris)

R. JAWISH (Beyrouth)

J.L. JOUVE (Marseille)

C. MORIN (Berck)

P. LASCOMBES (Nancy)

J. SALES de GAUZY (Toulouse)



QUI
 ÉTAIT-IL ?

Guillaume-Benjamin Duchenne de Boulogne

(1806-1875)

G. Finidori (Paris)

La vie

Guillaume-Benjamin Duchenne est né à Boulogne-sur-Mer le 17 septembre 1806. Bachelier en 1825, il part faire ses études de médecine à Paris. En 1831, Duchenne soutient sa thèse: «Essai sur la brûlure».

Il revient alors à Boulogne où il restera jusqu'en 1842 avant de s'établir définitivement à Paris. Sans titre officiel, il fréquente de nombreux hôpitaux: la Pitié, Lariboisière, la Salpêtrière, la Charité. Il se lie à de grands médecins, Aron, Charcot, Lassègue, Trousseau, Vulpian. Duchenne commence alors une carrière de chercheur: «Si j'avais été Médecin des Hôpitaux, rivé pour ainsi dire à mon service, je n'aurais pu remplir la tâche de chercheur que je me suis imposé et je suis convaincu que mes principaux travaux, entre autres, sur l'atrophie musculaire progressive, la paralysie atrophique de l'enfance, l'ataxie locomotrice progressive, la paralysie glosso-labio-pharyngée et la paralysie pseudo-hypertrophique n'auraient jamais vu le jour». Duchenne va publier régulièrement des articles dans diverses revues médicales et présente de nombreux mémoires dans les Sociétés Savantes: «Propriétés physiologiques et thérapeutiques des diverses sources électriques», «Recherches électrophysiologiques sur les fonctions des muscles de la face»...

En 1851, il définit la paralysie saturnine, l'atrophie musculaire progressive, la paralysie atrophique de l'enfance, les paralysies générales spinales et l'ataxie locomotrice. Il décrira surtout plus spécialement la paralysie pseudo-hypertrophique qui sera connue sous le nom de maladie de Duchenne de Boulogne. Reconnu et honoré par ses pairs, il reçoit de nombreux prix, la Légion d'Honneur et sera membre de la Société de Médecine de Paris. (fig. 1)



Fig. 1. - G.-B. Duchenne de Boulogne.
 Photo de Nadar vers 1869. Arch. phot. Paris, CNMHS.

En 1855, il publiera son livre: «De l'électrisation localisée et de son application à la physiologie, à la pathologie et à la thérapeutique». Et en 1862, «Mécanisme de la physiologie humaine ou analyse électro-physiologique de l'expression des patients applicable à la pratique des arts plastiques». De nombreuses photographies illustrent cet ouvrage. Il fera paraître aussi un album de photographies pathologiques en complément de son livre sur l'électrisation localisée.

À partir de cette période, Duchenne poursuit ses travaux à la Salpêtrière dans le service de Jean-Martin Charcot. En 1867, il fait paraître: «La physiologie des mouvements démontrée à l'aide de l'expérimentation électrique et de l'observation clinique et applicable à l'étude des paralysies et des déformations».

Dans les années 1870, Duchenne va correspondre avec Darwin lequel fera longuement référence aux travaux de Duchenne et illustrera de plusieurs photographies empruntées au «Mécanisme» dans son livre «The expression of emotions in man and animals».

En 1875 Duchenne est frappé par une crise d'apoplexie. Charcot l'assistera jusqu'à sa mort qui surviendra le 17 septembre. Le 21 septembre 1875, Duchenne est enterré à Boulogne-sur-Mer.

L'homme

Peu de temps après sa mort, le 21 octobre 1875 et les 13 et 14 janvier 1876, à la demande de sa bru Julie Duchenne, un inventaire est dressé: le Docteur Duchenne de Boulogne était locataire d'un grand appartement situé dans le boulevard des Italiens à Paris et qui comprenait onze pièces parmi lesquelles un cabinet d'anatomie, un cabinet de consultation, un cabinet noir et un laboratoire. Duchenne avait de multiples occupations, il était anatomiste, consultait tous les jours de une heure à trois heures et réservait deux jours de consultation par semaine aux plus démunis. C'était un bourgeois aisé, il a collectionné les objets de tous genres dont il avait, dit-il, encombré son appartement. Il avait du matériel photographique et de projection. Duchenne détenait aussi des actions de la ville de Paris, des Chemins de Fer du Midi, d'Orléans et de sa ville natale. Il possédait aussi une cave avec du bon vin!

La vie de Guillaume-Benjamin Duchenne a marqué ses contemporains, elle a été dominée par son caractère passionné et par son œuvre novatrice. Il s'est imposé une continuité de travail de son vivant et n'a jamais quitté le devant de la scène neurologique.

L'œuvre de Duchenne

Le nom de Duchenne reste inséparable dans le monde entier du mot de myopathie. La «paralysie pseudo-hypertrophique» sera la première des affections musculaires à être identifiée au niveau de son gène. Ainsi le nom de Duchenne reste prononcé chaque jour dans tous les laboratoires du monde qui ont participé à l'émergence de la génétique moderne. La découverte du gène de la maladie de Duchenne et l'identification de la protéine défaillante (la dystrophine) va avoir un retentissement considérable, bien au-delà du monde scientifique. La formidable impulsion qui sera donnée par les Associations de Patients va profondément transformer les données de la recherche et demain, de la thérapie.

Duchenne a eu le mérite de reconnaître cette affection musculaire responsable de l'hypertrophie musculaire, paradoxalement accompagnée d'une faiblesse progressive. Grâce à son «emportepièce», il en a précisé les caractères histologiques et grâce à sa fameuse «bobine» (fig. 2), il en a reconnu les données électrologiques. En collaboration avec ses collègues et, entre autres, Charcot,



il a identifié l'intégrité de la moelle épinière et des racines nerveuses lors des premiers contrôles autopsiques.

La physiologie des mouvements a tenu une part très importante dans l'œuvre de Duchenne. Il y travailla pendant près de vingt-cinq ans. Il voulait renouveler ce domaine essentiellement étudié par les anatomistes et combiner deux approches personnelles : la faradisation localisée (fig. 3) qui permettait l'analyse du mouvement provoquée par la mise en action d'un muscle ou d'un chef musculaire donné à l'exclusion de tout autre, sans intention volontaire du sujet et en dehors de toute effraction cutanée. Les résultats étant confrontés aux analyses cliniques rencontrées dans diverses conditions pathologiques. Son œuvre fut majeure, elle renouvelait l'anatomie du système musculaire et la rendait vivante.

Duchenne fit toute une série de découvertes sur la motricité de la main, sur l'action du diaphragme, des muscles intercostaux, des muscles spinoux, abdominaux... On lui doit aussi une clarification des mécanismes de synergie fonctionnelle entre les divers groupes musculaires.



Fig. 3. Simulacre du rire naturel.
 Inv Ensba : PC 4366.

La somme des travaux fut considérable et tous les travaux photographiques réalisés sur les muscles du visage sont probablement un des aboutissements de l'œuvre de Duchenne. La stimulation sélective de tous les muscles peuciers du visage permettait une analyse du langage des passions et des sentiments.

Duchenne de Boulogne tient dans l'histoire de la médecine, une place éminente : « le petit vieux avec sa boîte à malices », comme l'appelaient gentiment les vieilles pensionnaires des divisions de la Salpêtrière, a ouvert une voie qui ne cesse, surtout depuis un demi-siècle, de s'élargir. Le champ des maladies neuro-musculaires qu'il a largement contribué à définir est aujourd'hui le lieu de recherches et d'innovations thérapeutiques qui font l'honneur de la médecine moderne.



Fig. 2. - « La Bobine de Duchenne ».
 Paris Musée d'Histoire de la Médecine.

Note de l'auteur :

Ce bref et imparfait résumé de la vie de Duchenne de Boulogne a été réalisé grâce à la monographie qui lui a été consacrée et qui a été éditée par l'École Nationale Supérieure des Beaux-Arts (Janvier 1999) suite à l'exposition dédiée à la mémoire de Pol Le Cœur, Professeur d'anatomie-morphologie à l'École Nationale Supérieure des Beaux Arts de 1956 à 1978.

Je me suis plus qu'inspiré de l'excellent article que Michel Fardeau a écrit pour cette monographie : « Actualité de l'œuvre de Duchenne de Boulogne ».

Les myopathies en 1999 Le point de vue de l'orthopédiste pédiatre

G. Finidori (Paris)

Il est toujours difficile de faire de grandes présentations sur des sujets aussi vastes et surtout, qui ont été l'objet, depuis plus de deux décennies, de fantastiques progrès.

Je me souviens des consultations du Docteur Demos, il y a vingt-cinq ans à l'hôpital des Enfants malades. Les patients myopathes étaient grabataires, souvent terriblement déformés. La consigne était de ne pas y toucher, en tout cas chirurgicalement. Les quelques cas de patients, opérés de la colonne vertébrale à l'époque, voyaient habituellement leur état général se dégrader dans les trimestres suivant la chirurgie et mouraient rapidement dans des tableaux de défaillance respiratoire.

Progressivement, beaucoup grâce à l'enseignement de Madame le Professeur Annie Barois, nous avons appris à reconnaître la prééminence des problèmes respiratoires, la nécessité d'une prise en charge spécifique et enfin, la possibilité d'opérer nos patients sans les condamner à des rétractions des muscles thoraciques qui les amoindrissent progressivement à l'insuffisance respiratoire et au décès.

Les progrès de l'anesthésie ont permis aussi d'opérer avec plus de sécurité, d'autant plus que, parallèlement, augmentait la connaissance des affections et de leur retentissement cardiaque.

Les progrès ont été constants, en particulier grâce à l'Association Française contre les Myopathies, les consultations multidisciplinaires se sont mises en place, les SRAI ont permis de couvrir progressivement l'ensemble du pays, d'apporter des explications aux patients et à leurs familles et de mettre en place des programmes thérapeutiques adaptés.

Aujourd'hui, des progrès ont été réalisés. Nous pouvons, nous orthopédistes, participer à des consultations pluridisciplinaires, nous associer à des



Fig. 1. L'hyperlordose d'une myopathie.
Collection Garches.

collègues qui peuvent prendre en charge de multiples problèmes posés par les myopathies, collaborer avec les kinésithérapeutes, les médecins de médecine physique, mieux prévenir les déformations des membres et du rachis. Le travail en commun avec les appareils a permis d'améliorer les indications et la réalisation des appareillages.

Il n'est pas question dans un tel article d'être exhaustif et d'essayer d'englober tous les aspects des maladies musculaires et de leur prise en charge orthopédique. Je me limiterai donc simplement aux enseignements qui me paraissent les plus significatifs tirés de l'expérience de quinze années de travail dans ce domaine dans le cadre des consultations pluridisciplinaires que nous avons régulièrement tenues à l'hôpital Necker-Enfants Malades et au Centre Hélio-marin de Roscoff et, d'autre part, j'essaierai de rapporter - bien incomplètement - les principales données des classifications actuelles des maladies musculaires, tout au moins celles qui intéressent l'orthopédiste pédiatre.

Les problèmes de diagnostic

Devant une atteinte musculaire, il nous est actuellement possible d'avoir, presque toujours, un diagnostic exact et un pronostic prévisible affiné par l'observation clinique, ce qui nous permet une bien plus grande précision dans nos indications thérapeutiques.

Nous avons appris à mettre en doute les anciennes étiquettes « fourre-tout » (du style, dystrophie des ceintures...) dont ont été généralement affublés bon

nombre de nos anciens patients et nous cherchons toujours à réévaluer les « vieux diagnostics » dans le cadre de nos consultations pluridisciplinaires. Nous avons, au fil des années, souvent reçu des leçons d'humilité : le « Duchenne de Boulogne » remarquant pendant plusieurs semestres après des ténectomies, n'était en fait qu'une « sarcoglycanopathie » moins évolutive et méconnue.

Dans l'histoire de nos patients, nous avons noté la fréquence des retards de diagnostic dont se plaignent assez souvent les parents qui ont parfois consulté plusieurs fois, y compris des orthopédistes pédiatres, bien avant que le diagnostic de maladie musculaire ne soit posé trop tardivement. Ainsi, nous avons appris à nous méfier dans nos consultations, des enfants hypotoniques, des luxations de hanche soi-disant congénitales, des pieds bots sévères, des équinés, des fatigabilités musculaires, des douleurs, des crampes, des lordoses, des déformations rachidiennes...

Maintenant, nos recherches systématiquement, devant (presque) tout problème orthopédique, la possibilité d'une atteinte musculaire. Chez tout enfant, mettre en évidence un signe de Gowers, rechercher la faiblesse des muscles fléchisseurs du rachis cervical en relevant l'enfant de la position assise, est aujourd'hui un réflexe lors d'un examen de routine.

Myopathies et douleurs

Beaucoup d'enfants - pour ne pas dire tous - porteurs d'une sévère atteinte musculaire et non autonomes sont algiques. La prise en charge orthopédique doit tenir compte de cet aspect des maladies musculaires. Il faut essayer de prévenir les phénomènes algiques qui sont en général dus à l'ostéoporose d'immobilisation. La kinésithérapie, la verticalisation sont très utiles pour limiter l'ostéopénie. Les mobilisations articulaires, les massages et drainages lymphatiques et tous les soins d'installation sont très importants.

Il n'est pas encore passé dans les habitudes de traiter de façon spécifique les patients pour leur ostéoporose comme on le fait aujourd'hui pour l'ostéogénèse imparfaite. Pourtant, le principal bénéfice de ces traitements semble bien être l'indolence que l'on peut obtenir. Je crois que dans l'avenir des essais thérapeutiques par les bisphosphonates pourraient être tentés. Enfin, pendant les périodes postopératoires, et en particulier après ténectomies il faut établir une analgésie efficace même si cela nécessite une surveillance lourde avec monitoring.

Myopathies et traumatologie

Les fractures sont fréquentes chez l'enfant myopathe à cause de l'ostéoporose et de la faiblesse musculaire. Ces fractures doivent être traitées de façon spécifique ; il ne faut pas d'immobilisation prolongée et il est souhaitable que la reverticalisation soit reprise très rapidement ainsi que la marche quand elle est possible. Il faut aussi éviter l'apparition de rétractions liées à l'immobilisation. La survenue d'une fracture est en effet une bonne occasion pour les patients myopathes de perdre la marche. Le chirurgien choisira donc la méthode la plus efficace pour ne pas nuire au patient. Si une ostéosynthèse est décidée, il vaut mieux, comme pour toutes les fragilités osseuses, recourir à des embrochages et ne pas retirer le matériel sauf raison très valable.

Les grands groupes cliniques et leurs particularités propres

A - Les dystrophies musculaires liées à l'X (dystrophinopathies) :

Elles représentent la première cause de myopathie chez l'enfant, la plus classique et la plus sévère étant la myopathie de Duchenne de Boulogne (DDB1), la forme atténuée étant la maladie de Becker.

Ces dystrophinopathies sont dues à une anomalie d'une protéine, la dystrophine, composant le cytosquelette de la fibre musculaire, le gène codant pour cette protéine est situé sur le bras court du chromosome X (Xp21).

1. La maladie de Duchenne de Boulogne :

a - Les indications thérapeutiques sont maintenant bien codifiées :

La kinésithérapie est fondamentale.

Elle sera mise en route dès que le diagnostic est posé (affirmé par la biopsie musculaire, la recherche de la dystrophine en western blot et, éventuellement par l'étude du gène dans le sang).

Les mobilisations passives doivent permettre de contrôler les tendances rétractiles, au moins pendant les premières années.

Les appareillages de maintien nocturne doivent être placés précocement, au début simples attelles molle-plante, avant la constitution d'un équin. Les attelles cruro-pédoes (mono ou bi-bloc) seront mises plus tard pour éviter les rétractions en flexion des genoux, elles ne sont pas toujours forcément bien tolérées.

Certains points de rééducation sont très importants :

- Il ne faut pas oublier le rachis cervical. Précocement et presque constamment après l'âge de la perte de la marche, le rachis cervical va s'enraidir. Cette perte de mobilité peut passer longtemps inaperçue. Elle va être source de problèmes, surtout après l'arthrodèse du rachis, la tête se fixant le plus souvent en extension. Il faut tenir compte de ces anomalies de mobilité du rachis cervical dans la réalisation de l'arthrodèse en essayant de conserver un bon équilibre sagittal. Il faut surtout bien prévenir les rétractions par la kinésithérapie, précocement, au moins dès l'âge de la perte de la marche, après la chirurgie du rachis et la poursuite ou delà.

- Il ne faut pas négliger la kinésithérapie des membres supérieurs. « Les rétractions des membres supérieurs ne sont pas gênantes car elles se font en position de fonction ». Ce n'est pas vrai ! Les rétractions sont toujours gênantes et aggravent la perte de fonction. Au membre supérieur, la chirurgie dans la maladie de Duchenne de Boulogne n'est (aujourd'hui) pas de mise, la kinésithérapie reste donc fondamentale, les aides techniques, les petites orthèses ne sont pas à négliger.

- Il ne faut pas déstabiliser ou laisser se déstabiliser les hanches. Les hanches dans la maladie de Duchenne de Boulogne ne se luxent jamais avant la perte de la marche. Elles peuvent par contre se déstabiliser ultérieurement, soit par rétraction asymétrique que l'on doit prévenir par la kinésithérapie et les postures, éventuellement associées à la chirurgie. Les hanches peuvent aussi se déstabiliser par excès de rééducation ! Si elles sont fortement manipulées en adduction et si l'on tire très fort sur les ischio-jambiers en maintenant cette position, on risque de luxer les hanches. Ces hanches paralytiques et instables vont devenir douloureuses. Aussi bien pendant les séances de rééducation que lors des postures et dans la réalisation des ténectomies il faut avoir soin de conserver aux hanches un petit secteur de rétraction en abduction bien symétrique pour éviter qu'elles ne se déstabilisent. Nous voyons actuellement beaucoup de hanches luxées chez des patients atteints de maladie de Duchenne de Boulogne. Ces luxations deviennent vite douloureuses et sont de traitement difficile.

Les ténectomies dans la maladie de Duchenne de Boulogne ont mauvaise réputation ! Cela s'explique parce qu'elles ont souvent été mal faites et sans véritable protection analgésique en postopératoire.

Dans notre expérience nous n'avons pratiquement jamais eu recours aux ténectomies chez des enfants marchant et nous n'avons jamais osé réaliser de chirurgie dite préventive.

Un équin, surtout s'il est bilatéral et relativement symétrique, n'est le plus souvent pas véritablement gênant, c'est au contraire un facteur de stabilité passive compensant la faiblesse du quadriceps et des grands fessiers. Il ne faut donc pas s'acharner à réduire ces équins et ne pas poser d'indication chirurgicale précoce chez un enfant qui est encore capable de marcher.

Tous nos patients ont été opérés après la perte de la marche. Il vaut mieux alors intervenir assez rapidement, surtout si les rétractions commencent à devenir rebelles à la rééducation. Il faut opérer dans de bonnes conditions, chez des patients aussi bien informés que possible dont les familles ont bien compris l'intérêt mais aussi le caractère limité du résultat escompté. Il est indispensable d'avoir une bonne coordination dans l'indication opératoire avec le kinésithérapeute et le médecin de médecine physique qui s'occupent de l'enfant, être certain que le choix du moment est opportun. Il faut être sûr que les soins de rééducation seront poursuivis convenablement en postopératoire. Si les enfants sont très rétractés, c'est souvent parce que la rééducation n'a pas pu être faite de façon régulière ou n'a pas été efficace, les ténectomies, dans ces circonstances, seront elles aussi vouées à un mauvais résultat.

Il faut intervenir en un temps, faire une chirurgie parfaitement symétrique (il faut enlever exactement la même quantité de tendons et de muscles sur les deux membres inférieurs), sinon le résultat à long terme sera imparfait.

Aux pieds, nous avons renoncé à toute chirurgie compliquée, nous ne faisons pas de résection arthrodèse (le squelette a grandi pratiquement normalement chez ces enfants, les déformations s'étant constituées relativement tardivement, les anomalies morphologiques sont uniquement dues aux rétractions des parties molles et il suffit de faire des ténectomies pour remettre les pieds à plat). Nous pratiquons des ténectomies étendues du tendon d'Achille, du fléchisseur propre du gros orteil, du fléchisseur commun des orteils et du jambier postérieur. Un peu comme dans les pieds bots, nous réséquons largement tous les tissus fibreux qui sont en arrière du tibia et de la tibio-tarsienne. La correction de l'équin est complétée par une large capsulotomie postérieure de la tibio-tarsienne.

Les tendons des ischio-jambiers sont largement ténectomisés, soit à la face postérieure du genou ou, plus volontiers, dans notre expérience, sur leur tendon proximal à l'insertion sur l'ischion. Cette façon de faire a l'avantage d'être simple et de permettre par la même voie d'abord une ténectomie de la corde des adducteurs de façon à protéger les hanches et à laisser une abduction bien symétrique.

Aux hanches, nous pratiquons une très large résection musculaire antéro-externe en extra-périoste en réséquant le tenseur du fascia lata, la partie proximale du couturier, du droit antérieur et il est réalisé aussi une ténectomie du psosas. Les muscles fessiers ne sont ténectomisés que dans leur partie antérieure en conservant une petite rétraction en abduction d'une quinzaine de degrés pour protéger les coxo-fémorales d'une déstabilisation.

Ce sont surtout les suites postopératoires qui sont importantes. Il faut pouvoir assurer une excellente analgésie sous monitoring par périurale et par les morphiniques... pendant tout le temps nécessaire, parfois dix à quinze jours. Il ne faut pas réaliser de correction extemporanée des rétractions mais au contraire placer les membres inférieurs dans la position où ils étaient avant les ténectomies. Ce n'est que très progressivement, par manipulations, postures et adaptation des appareillages que l'on doit pouvoir réaligner les membres inférieurs.

Très rapidement il faudra appareiller les patients et les reverticaliser.

La récupération d'une marche autonome après ténectomies n'est pas le but fondamental. On peut parfois, chez certains patients, retrouver une démarche protégée pendant deux ou trois trimestres mais cela ne change pas grand chose. Ce que l'on va surtout rechercher, c'est des positions de confort permettant d'avoir des pieds plantigrades, un patient que l'on peut verticaliser, allonger, assseoir, sans phénomènes algiques en entretenant de bonnes mobilités articulaires.

On peut ainsi espérer, surtout si les patients sont bien pris en charge après la chirurgie, conserver cette situation confortable aux membres inférieurs...

Chez les patients plus âgés, après l'âge de quatorze, quinze ans, il faut se méfier des indications de ténectomies, celles-ci sont de réalisation difficile, les suites postopératoires sont souvent très douloureuses et les résultats médiocres. Par contre, on peut très bien, chez ces patients, réaliser uniquement des corrections des déformations des pieds en négligeant les fessiers

sus-jacents. Le fait d'être choussé convenablement est très important, aussi bien pour des raisons de confort en position assise que pour des motifs d'ordre psychologique.

La chirurgie du rachis dans la maladie de Duchenne de Boulogne.

Pratiquement tous les patients atteints de la maladie de Duchenne de Boulogne vont avoir après l'âge de la perte de la marche, une déformation progressive de leur rachis. Cette déformation est variable, il peut s'agir d'un grand effondrement avec une courbure unique en cyphose et en scoliose, d'autres patients, au contraire, vont se rétracter progressivement avec une grande lordose.

Il ne faut pas attendre la constitution d'une déformation rachidienne importante pour intervenir (comme c'était souvent le cas ce qui nous conduisait à des conditions opératoires périlleuses !).

Le principal facteur de décision chirurgicale est l'état cardiaque. Les enfants doivent être surveillés régulièrement en consultation pluridisciplinaire. L'état cardiaque doit être vérifié tous les ans et tous les six mois dès que l'on commence à avoir le moindre doute sur l'apparition d'une déformation du rachis. Certaines cardiomyopathies apparaissent sans doute beaucoup plus tôt que ce que l'on pouvait penser initialement et, malheureusement, un certain nombre de patients arrivent, au moment de la chirurgie du rachis, avec un cœur qui va faire récuser l'intervention.

La décision opératoire est donc pluridisciplinaire, la cardiologie, l'anesthésie vont pouvoir définir avec l'orthopédiste le bon moment pour intervenir et, le plus souvent, précocement.

Il ne faut pas craindre de faire ces arthroèses chez des enfants dont la maturation osseuse est encore peu avancée. Nous n'avons jamais eu à déplorer dans notre expérience d'« effet vilebrequin » à des arthroèses précoces.

Il faut être très prudent en opérant ces patients, bien les installer, être très « doux » dans l'abord du rachis, ne pas déprimer mais libérer au contraire le rachis très progressivement ou bistouri électrique pour éviter les saignements. Dans la mesure du possible, il faut essayer de faire une arthroèse solide, il paraît très utile d'avoir un solide greffon fémoral qui permet souvent de faire une bonne arthroèse même si les conditions opératoires ne sont pas faciles.

Les techniques d'ostéosynthèse relèvent des habitudes de chacun. On peut utiliser l'opération de Cotrel-Duboussat ou celle de Luqué.

L'important est de définir convenablement le contrat que l'on doit se fixer : il ne faut intervenir qu'une fois, le montage doit être très solide, et le dos doit rester parfaitement protégé au fil des années. L'intervention doit dispenser d'une orthèse. Le patient doit pouvoir être manipulé librement sans crainte.

Je ne crois pas me tromper en disant qu'aujourd'hui ce contrat arrive à être rempli complètement sans morbidité per ou postopératoire notable.

b - La chirurgie et l'avenir des patients atteints de myopathie de Duchenne de Boulogne

Incontestablement, les patients traités et qui ont bénéficié de la chirurgie sont dans des situations beaucoup plus confortables.

Les parents et leur entourage médical posent souvent la justification de ténectomies larges alors que les thérapies dans l'avenir vont peut-être pouvoir rétablir des fonctions musculaires.

En réalité ces ténectomies ne sont pas contre-indiquées même dans l'éventualité de traitements spécifiques : d'abord les tendons réséqués régénèrent habituellement de façon tout à fait étonnante, ce que nous avons eu l'occasion de vérifier à plusieurs reprises, et les ténectomies n'induisent pas d'importante régression de la force musculaire. Par contre, si la survie de ces patients peut être préservée dans l'avenir, il sera important qu'ils n'aient pas de grosses déformations des membres et du rachis qui, de toutes façons, seraient inaccessibles à l'âge adulte à une chirurgie réparatrice efficace.

L'autre question (que nous nous posons) est de savoir si nos interventions vont améliorer le pronostic vital de nos patients. En d'autres termes, la chirurgie du rachis, va-t-elle retarder la dégradation des fonctions respiratoires ?

Si nos patients sont correctement pris en charge après les interventions sur la colonne vertébrale, ils pourront, au mieux, retrouver une fonction respiratoire à peu près identique à ce qu'ils avaient en préopératoire, la dégradation ultérieure de la capacité vitale ne paraît pas modifiée de façon significative par rapport aux patients non opérés.

Certains patients cependant, qui avaient de très importantes lordoses, sont peut-être un peu plus améliorés que les autres.

Notre action se traduit surtout par une qualité de la survie.

2 - La dystrophie de Becker :

La maladie de Becker est plus rare. Dans cette affection, la dystrophie n'est pas complètement absente et le pronostic fonctionnel est bien meilleur. Les principes de la rééducation sont assez semblables à la maladie de Duchenne de Boulogne.

Les indications chirurgicales sont plus rares et sont beaucoup plus conservatrices. On peut être amené à corriger chirurgicalement les rétractions asymétriques, les équins importants et déstabilisateurs chez des patients marchant. Dans ces cas, l'acte chirurgical est plus limité, on effectue de simples ténectomies ou des ténoplasties d'allongement en revertissant rapidement le patient.

Dans la maladie de Becker, nous n'avons jamais observé de scoliose ayant nécessité des interventions chirurgicales.

Après l'âge de la perte de la marche, qui peut survenir chez l'adulte jeune, il n'y a pas eu d'indication, dans notre expérience, à faire de larges ténectomies aux membres inférieurs. Par contre, on peut être amené à faire des ténectomies limitées aux pieds pour avoir une position plantigrade et un chaussage confortable.

B - Les dystrophies musculaires progressives à transmission autosomique récessive (SCARMD)

Ces affections sont plus rares. Elles comportent une atteinte des ceintures prédominante. Leur évolution est progressive, de sévérité tout à fait variable. La fonction cardiaque est le plus souvent préservée et on n'observe pas d'atteinte intellectuelle comme dans la maladie de Duchenne de Boulogne.

Il s'agit d'un groupe hétérogène, tant sur le plan clinique que sur le plan génétique. Ces maladies sont secondaires à des mutations des gènes du complexe des sarcoglycanes ou du gène de la calpaïne.

• Dans leur forme sévère, les sarcoglycanopathies se présentent un peu comme des maladies de Duchenne de Boulogne et leur traitement sur le plan orthopédique va être relativement similaire. Simplement, on aura soin de ne pas faire de chirurgie agressive et on préservera la fonction qui peut rester satisfaisante pendant longtemps dans les formes les moins sévères. La chirurgie est d'autant plus indiquée dans ces formes que la survie va être beaucoup plus prolongée en l'absence d'atteinte cardiaque. Il est donc très important de pouvoir apporter à ces patients, qui ont par ailleurs, un développement intellectuel satisfaisant, un confort optimal, leur permettre une rééducation dans de bonnes conditions, une verticalisation...

• Les calpainopathies se présentent comme des myopathies des ceintures débutant vers l'âge de dix à douze ans. L'évolution est progressive mais variable dans sa gravité. Elles sont moins sévères que les sarco-glycanopathies. L'âge de la perte de la marche survient entre vingt et trente ans.

C - La myopathie fascio-scapulo-humérale :

Depuis la description initiale de Landouzy et Déjerine, plusieurs formes de myopathie fascio-scapulo-humérale ont été identifiées.

Leur transmission répond à un mode dominant autosomique. La découverte de la mutation sur le bras long du chromosome 4 (q35) a permis d'affirmer le caractère spécifique de cette entité et de reconnaître les manifestations précoces chez l'enfant.

L'atteinte faciale peut être précoce ainsi que celle de la ceinture scapulaire.

Il y a peu d'indications chirurgicales chez l'enfant dans cette myopathie.

Les stabilisations de l'omoplate sont une indication classique mais chez l'adulte et nous n'en avons pas l'expérience.

La myopathie fascio-scapulo-humérale n'entraîne habituellement pas de déviation rachidienne.

Parfois, il peut être nécessaire, chez certains patients, vers la fin de la croissance, de corriger chirurgicalement une déformation des pieds par résection arthro-désé...

La kinésithérapie est utile dans la myopathie fascio-scapulo-humérale. Il faut chercher à conserver une bonne souplesse aux muscles qui sont très atteints, en particulier dans la ceinture scapulo-thoracique et renforcer les groupes musculaires moins atteints (dont la cotation est supérieure à trois).

Les patients atteints de myopathie fascio-scapulo-humérale ont des atteintes sensorielles (auditive et rétinienne) qui nécessitent une prise en charge spécifique.

D - La dystrophie myotonique de Steinert

La dystrophie myotonique de Steinert est autosomique dominante.

Son expressivité est variable.

Elle réalise un tableau multi-systémique (myotonie, dystrophie musculaire progressive, cataracte et atteinte pluri-viscérale y compris cardiaque avec des troubles du rythme pouvant être graves).

Des formes sévères, dites congénitales, correspondent presque toujours à une transmission d'origine maternelle. Elles peuvent être responsables de mort fœtale, les patients présentent de grandes hypotonies, une plégie faciale, des troubles de la déglutition et des détresses respiratoires. Les patients qui survivent vont garder fréquemment un retard mental.

Le gène est localisé sur le bras long du chromosome 19 (q13-3). Un diagnostic de certitude de la maladie peut être obtenu par la biologie moléculaire.

Les indications chirurgicales chez l'enfant sont rares dans la maladie de Steinert.

Dans certaines formes sévères congénitales, des pieds bots peuvent être observés et nécessiter un traitement chirurgical.

E - Les dystrophies musculaires congénitales (DMC) avec atteinte du système nerveux central

Il s'agit d'affections rares et réalisant un groupe très hétérogène. Sans entrer dans les détails (trop compliqués pour un orthopédiste ?), on distingue :

- Les DMC associées à des troubles de l'organogénèse ou de l'histogénèse du système nerveux central, maladie de Fukuyama, syndrome de Walker-Warburg... qui entraînent une sévère encéphalopathie.

- Les formes « mérosine négative » autosomiques récessives sont caractérisées par une hypotonie néonatale souvent sévère. L'atteinte musculaire est importante avec une sévère atrophie et un handicap moteur majeur. Le développement intellectuel est normal malgré des anomalies importantes de la substance blanche encéphalique en IRM. Les tendances rétractiles musculaires sont importantes, les atteintes rachidiennes et respiratoires sont souvent sévères.

Le gène responsable du déficit en mérosine a été localisé au niveau du chromosome 6q2.

L'histologie musculaire est la seule anomalie commune à ce groupe d'affections.

Il existe, chez ces patients, fréquemment des signes de dysfonctionnement du système nerveux central ; de sévérité variable. Il s'agit de simples anomalies cliniquement latentes, révélées par les imageries, jusqu'à des encéphalopathies sévères.

Le nombre de patients traités dans notre expérience reste très limité. Il s'agissait toujours de sévères dystrophies musculaires avec une atteinte intellectuelle variable. La prise en charge n'a pas eu de spécificité

particulière et a été celle habituellement réalisée dans toutes les dystrophies musculaires sévères. Il a fallu en particulier traiter chirurgicalement des luxations de hanches et arthrodésé assez précocement des déviations rachidiennes.

F - Les dystrophies musculaires congénitales sans atteinte du système nerveux central

Il s'agit, là aussi, d'affections rares.

Le début est précoce, en période anténatale avec des tableaux de pseudo-arthrogypose.

Les patients atteints de dystrophie musculaire congénitale « mérosine positive » sont assez semblables au groupe précédent, associant un déficit moteur, des rétractions périphériques, des atteintes rachidiennes et respiratoires parfois sévères. L'atteinte de la marche peut être acquise pendant l'enfance mais de façon transitoire.

Dans ce groupe, on distingue le syndrome d'Ulrich qui est caractérisé par des rétractions importantes contrastant avec une hyperlaxité des extrémités et le Rigid-spine où l'atteinte porte principalement sur le rachis qui est très raide avec une lordose cervicale et une rétraction des muscles para-vertébraux alors que les atteintes périphériques restent plus modérées et stables.

D'autres formes de dystrophie musculaire congénitale « mérosine positive » ont été décrites selon la sévérité de l'atteinte ainsi que des formes hypotoniques et arthrogypotiques.

Tout ce groupe d'affections comporte des complications orthopédiques sévères liées au caractère rétractile.

La prise en charge n'a pas de spécificité notoire : kinésithérapie, orthèses de maintien. Il est important de corriger les fléssus chez tous les enfants qui peuvent être verticalisés et chez ceux qui conservent une possibilité même limitée de marche. La protection du rachis par une orthèse peut être envisagée précocement chez l'enfant, en particulier pour maintenir les scolio-lordoses en attendant l'âge de l'arthrodésé si celle-ci est nécessaire.

G - Les myopathies congénitales

Les myopathies congénitales représentent un groupe hétérogène. Elles ont une sémiologie commune avec une importante hypotonie dans la période néonatale, un retard dans le développement moteur, une

Relever le cas
 simulé que
 l'on a appelé
 (Dr Leonard)



**LE CAS
 DU
 JOUR**

faiblesse, une gracilité musculaire. Elles s'accompagnent de modifications squelettiques fréquentes, luxation de la hanche, pied varus équin, cypho-scoliose, déformation thoracique.

Leur diagnostic est essentiellement histologique et repose sur la biopsie musculaire avec toutes les techniques actuelles d'histo-enzymologie et de microscopie électronique. Classiquement, ces affections sont d'évolution plutôt stable mais elles sont en fait souvent lentement progressives. Elles nécessitent une prise en charge orthopédique et respiratoire.

1 - La myopathie à central core (Central Core Disease, CCD) dominante autosomique

Les anomalies ostéo-articulaires sont fréquentes, luxation de hanche, déformation des pieds, cypho-scoliose. Les tendances rétractiles ne sont pas importantes.

Le principal risque est celui d'une hyperthermie maligne à l'occasion d'une anesthésie générale. Il faut éviter l'emploi d'halothane et de succinylcholine.

2 - La némaline myopathie (dite aussi myopathie à bâtonnets) dominante autosomique (1q21-23) ou récessive (2q21-22)

Elle a un tableau clinique peu différent. L'hypotonie initiale est importante avec un net retard dans les acquisitions motrices. La marche est possible tardivement, vers trois à quatre ans. La gracilité et la faiblesse musculaire sont très évidentes. Les rétractions et les anomalies orthopédiques sont souvent prononcées, luxation de hanche, déformations thoraciques, cyphose précoce, pied varus équin.

3 - Les myopathies centro-nucléaires

Elles donnent un tableau clinique semblable aux autres myopathies congénitales. On note cependant la fréquence des atteintes oculomotrices, parfois la possibilité d'une hypertrophie musculaire, certains patients ont un retard intellectuel, des crises comitiales. Ces myopathies sont lentement évolutives.

4 - Les myopathies myotubulaires liées à l'X (récessives Xq27, 2-8)

C'est la plus sévère des myopathies congénitales menaçant le pronostic vital dès la naissance. Les patients peuvent cependant parfois acquérir la marche tardivement. La gracilité musculaire est très marquée.

5 - Les myopathies congénitales type multi-minicore (multi minicore disease) récessives Xq27, 2-8

Le tableau clinique est classique : hypotonie néonatale, nécessitant parfois une réanimation, l'atteinte squelettique est souvent importante, rétractions, déviations rachidiennes. La perte de la marche survient souvent après l'âge de dix ans. Il existe souvent une atteinte faciale, oculomotrice et diaphragmatique.

Au total, les myopathies congénitales sont, dans l'ensemble, certes peu évolutives. Néanmoins, les problèmes orthopédiques sont relativement nombreux avec, en particulier, des cypho-scolioses sévères associées à des insuffisances respiratoires. Il faut, pour ces patients, une surveillance pluridisciplinaire régulière, surtout en période de croissance pubertaire et traiter les désordres orthopédiques selon les principes habituels.

H - Les myopathies mitochondriales de l'enfant

Elles sont très diverses, de reconnaissance difficile, souvent intégrées dans le cadre d'une maladie multisystémique et dans ce cas, l'atteinte musculaire peut être au second plan.

Si l'atteinte musculaire est isolée, elle peut être long-temps méconnue et s'exprimer de façon modérée par une intolérance à l'effort, une fatigabilité, un essoufflement et des douleurs musculaires d'effort.

Les problèmes diagnostiques sont extrêmement complexes. Ces myopathies peuvent nécessiter une prise en charge comme les autres myopathies avec des mesures orthopédiques et respiratoires, sans spécificité particulière.

Conclusions

Les maladies musculaires représentent aujourd'hui un ensemble d'affections nombreuses, complexes.

L'orthopédiste peut avoir un rôle de dépistage.

Il doit intégrer son action, s'il veut s'occuper de ces patients, dans un cadre pluridisciplinaire qui reste la seule solution pour répondre aux multiples problèmes à la fois de diagnostic et de prise en charge.

Le rôle du chirurgien orthopédiste reste prépondérant en l'absence de traitement spécifique. Le confort des malades a été essentiellement amélioré par les traitements de kinésithérapie, par les appareillages et par la chirurgie.

Il faut espérer que, dans l'avenir, des possibilités thérapeutiques plus spécifiques nous permettront d'avoir une approche thérapeutique plus fonctionnelle et conservative.

M. Chapuis (Rennes)

Kenny est hospitalisé au mois de décembre 97 en urgence pour une asthénie profonde associée à une pâleur importante, un ictère conjonctival et des troubles de la marche qui vont en s'aggravant depuis plusieurs mois. C'est un jeune homme de 15,5 ans d'origine gadeloupéenne, en France depuis deux ans après avoir vécu aux USA.

Il est dans un état général très médiocre, pâle, fatigué, mais apyrétique, ayant des difficultés à se mouvoir. Il mesure 1,80 m pour 60 kg ; il existe une pâleur cutanéomuqueuse importante, la tension est à 10/5, le pouls à 60/min, l'auscultation pulmonaire est normale, l'auscultation cardiaque met en évidence un petit souffle systolique, l'examen abdominal note une splénomégalie modérée, l'examen neurologique périphérique est normal, il n'y a pas de syndrome hémorragique. Par contre l'examen orthopédique retrouve des douleurs importantes, à la mobilisation des 2 hanches avec limitation de toutes les amplitudes, il existe également une limitation moindre des épaules et des coudes et on note un genu valgum à 17 cm.

Le bilan biologique est très perturbé. La numération sanguine montre un taux d'hémoglobine à 2,4 g avec 840 000 rouges et 7% d'hématocrite, le VGM est à 88 ; les blancs à 5200, les plaquettes à 44 000. La coagulation est normale. Le ionogramme sanguin montre une hypocalcémie profonde à 1,74 mmol/l avec phosphorémie normale (1,24 mmol/l).

L'haptoglobine est effondrée à 0,06 g/l ; les phosphatases alcalines sont très élevées à 1 530 unités/l. La ferritine est augmentée à 600 nanogramme/ml. L'ionogramme urinaire montre une hypocalcémie très importante, une protéinurie inférieure à 50 mg/kg/j.

Le bilan radiographique (fig. 1, 2, 3) du squelette retrouve des signes importants d'ostéopénie et de « rachitisme » avec élargissement de toutes les zones de croissance mais sans élargissement métaphysaire ; au niveau des hanches (fig. 4) et des épaules il existe une épiphysiolysie ; un scanner du bassin (fig. 5)



Fig 1. Les cartilages de croissance sont élargis au niveau du poignet.

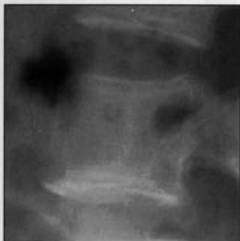


Fig 2. Les vertèbres sont d'aspect anormal...



Fig 3. ...comme les phalanges qui témoignent d'une ostéopénie.



Fig 4. La radiographie des hanches montre une épiphysyolyse.

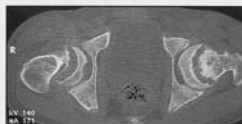


Fig 5. La tomodensitométrie montre l'importance de la dystrophie du cartilage de croissance.



Fig 6. Un embrochage est réalisé.



Fig 7. La fusion sera obtenue sans difficulté.

laisse l'impression qu'il n'y a plus de contact entre le col et la tête fémorale.

On se trouve donc devant un syndrome multi-carentiel sévère particulièrement marqué pour la vitamine B12, la vit D et le calcium ayant entraîné une anémie profonde mégaloblastique et un rachitisme particulier car survenant sur un squelette en fin de croissance.

L'interrogatoire du jeune homme et de sa famille permettait de retrouver l'étiologie de ces troubles. Depuis au moins 2 ans Kenny avait un régime végétarien strict (ses parents et lui-même font partie d'une secte). En 1995 il avait présenté des douleurs osseuses, des lombalgies; un médecin avait été consulté en mars 1996 pour une boiterie et le bilan radiologique de l'époque montrait déjà un élargissement des zones de croissance avec amorce de glissement épiphysaire. La prise en charge chirurgicale

avait été refusé par les parents. Un traitement supplé-
mentaire calcique et vitaminique a été proposé et suivi seulement quelques mois. À l'automne 96 l'hémoglobine était à 13 g.

Afin de pouvoir le traiter, l'enfant a été retiré temporairement de la garde de ses parents (eux-mêmes ont été emprisonnés transitoirement pour non-assistance à personne en danger car ils refusaient l'hospitalisation et les traitements). Le traitement a d'abord été médical avec transfusions, régime alimentaire équilibré, calcium et vitamine D, vitamine B12, prise en charge psychologique. Quand les troubles métaboliques ont été corrigés soit après 45 jours d'hospitalisation) une fixation percutanée de ses têtes fémorales a été réalisée (fig. 6).

Les broches ont été enlevées lorsque un pont osseux de bonne qualité est apparu (fig. 7)

Discussion

Fallait-il fixer cette épiphysyolyse bilatérale particulière?

Nous avons décidé d'opérer pour deux raisons:

- 1) nous avions la notion d'évolutivité du glissement depuis 1996;
- 2) nous n'étions pas certains que sorti du cadre hospitalier, ce jeune homme ne reprenne pas son régime alimentaire carencé.



CONTROVERSE

Fractures récentes basses de l'avant-bras de l'enfant. Traitement orthopédique ou embrochage ?

Dirigée par C. Bronfen [Coen] avec J.F. Mallet [Coen] et J.M. Rogez [Nantes]

La Lettre du GEOP (LLG). Comment, dans vos services respectifs, traite-t-on les fractures récentes basses des 2 os de l'avant-bras déplacées, quelle est la surveillance et la durée de l'hospitalisation postopératoire, quelle est la durée d'immobilisation ?

J. M. ROGEZ (JMR) : Le traitement est toujours sensiblement le même, réduction sous anesthésie générale, contrôle de la réduction grâce à l'amplificateur de brillance qui se trouve aux urgences ou dans le service, stabilisation de la réduction par une broche la plus fine possible mise par la styloïde ou si la fracture est vraiment métaphysaire ou du quart inférieur bicorticale en évitant le cartilage de croissance et confection d'un plâtre brachio-antibrachio-palmaire, surveillance dans le service et si le lendemain, il n'y a pas de souci particulier, l'enfant est autorisé à rentrer chez lui avec toutes les précautions d'usage : on avertit les parents de la surveillance et de deux choses l'une, ou bien la fracture était un décollement épiphysaire et l'enfant reviendra à la troisième semaine pour être la broche en hospitalisation de jour et confection d'un nouveau plâtre brachio-anti-brachial, la durée d'immobilisation étant de 6 semaines, ou bien il s'agit d'une fracture métaphysaire ou diaphysaire très basse, il reviendra un mois plus tard pour ablation de la broche, nouveau plâtre et ablation du plâtre au bout de 2 mois. Pour un décollement épiphysaire : immobilisation 6 semaines. Pour une fracture diaphysaire ou métaphysaire : immobilisation 2 mois.

J.F.M. : C'est un plâtre en plâtre et pas en résine ?

J.M.R. : Un plâtre en plâtre. Jamais de résine.

J.F.M. : A Coen, le traitement des fractures récentes basses des 2 os de l'avant-bras est un traitement résolu orthopédique. La réduction se fait sous anesthésie générale. Elle se fait non pas par traction dans l'axe mais parce qu'on appelle, je crois, la manœuvre de Pilcher qui est une aggravation du déplacement, une translation douce de l'extrémité inférieure du radius qu'elle soit métaphysaire ou épiphysaire, rebasculée ensuite sous le fragment supérieur. L'immobilisation est un plâtre brachio-anti-brachio-palmaire maintenant le coude à 90° de flexion et le poignet dans la position de flexion qui est obtenue simplement en mettant la main pendante au-dessus de l'avant-bras vertical et c'est dans cette position sans forcer sur la flexion que l'enfant est immobilisé pour une durée de 45 jours. Comme en général, ces fractures sont réduites en fin d'après-midi ou dans la nuit, l'enfant est hospitalisé au total 48 heures, c'est-à-dire qu'il sort pratiquement le lendemain ou le surlendemain. La main est surélevée au-dessus du plan du ventricule droit par une potence pendant 24 heures. S'il existe un gonflement trop important du poignet avec quelques dysesthésies, le plâtre est simplement fendu mais pas enlevé et éventuellement, il est refermé avant la sortie qui peut dans ces conditions être retardée de 24 heures mais en règle générale, l'hospitalisation est pratiquement de 48 heures. Nous faisons une radiographie de contrôle à 8, 15 et 21 jours et éventuellement une reprise orthopédique s'il existe un déplacement secondaire qui ne nous paraît pas tolérable mais avec bien entendu un déplacement secondaire qui doit être apprécié en fonction de l'âge de l'enfant.

J.M.R. : Pour nous, dans le plâtre, le poignet est en position de fonction standard et je suis tout à fait d'accord pour la surveillance en ce qui concerne la fente du plâtre, jersey compris mais pas l'ablation du plâtre. Pour nous, puisque dans la grande majorité des cas, la fracture a été stabilisée par une broche, la dernière consultation étant celle motivée par l'ablation du plâtre.

J.F.M. : Il n'y a bien entendu aucune rééducation après l'ablation du plâtre. Les enfants malgré 45 jours d'immobilisation, poignet en flexion, récupèrent spontanément une mobilité normale, tu es d'accord ?

J.M.R. : Tout à fait d'accord. Auto-rééducation. Jamais de rééducation.

LLG. Cette attitude est-elle conseillée ou systématique ?

J.M.R. : En ce qui nous concerne, c'est une attitude qui est conseillée car je laisse quand même la liberté à chacun de faire ce qu'il veut, surtout si c'est un senior. Cette attitude que nous avons adoptée à Nantes est le fait d'une histoire et a été celle qui m'a permis d'éviter certaines catastrophes au moment où les fractures de l'enfant étaient un peu prises en charge par quiconque dans une urgence qui n'était pas différenciée. J'avais donc recommandé à cette époque-là une stabilisation par une broche tout en connaissant bien évidemment les critiques et les risques. L'expérience, puisque cela fait maintenant 11 ans que cela dure, m'a montré que c'était une attitude qui pouvait être réaliste, cependant, des travaux récents de notre groupe, le groupe d'orthopédie pédiatrique de l'ouest GOPO (Nantes, Rennes, Tours, Angers, Coen, Rouen) nous amèneront peut-être, en ce qui me concerne à cette position sur des arguments éclairés par l'expérience de mes 5 autres collègues.

J.F.M. : A Coen, cette attitude résolu orthopédique est systématique pour plusieurs raisons. Quelques fractures vraisemblablement échappent mais d'une manière tout à fait rarissime à ce traitement et sont quand même brochées. Il s'agit en général de fractures qui ont été prises en charge par les chirurgiens viscéraux et pas par les chirurgiens orthopédistes. La fracture a été estimée trop instable pour pouvoir être accessible à un traitement orthopédique. Cette attitude est donc une attitude systématique. Là encore, elle relève d'une évolution ou de l'histoire d'un service. Je trouve pour ma part, qu'il est très difficile de laisser dans un service universitaire, qui a par ailleurs la responsabilité de l'enseignement des internes, des indications floues à des seniors qui ne sont pas toujours des spécialistes de la chirurgie orthopédique

de l'enfant et dans ces conditions, cette attitude est donc une attitude systématique.

J.M.R. : Je ne pense pas que le raisonnement chez nous soit particulièrement fluo, il a été dicté par la réalité locale, il est clair que l'enseignement du service est de dire que le traitement des fractures de l'enfant quel qu'il soit est d'abord un traitement, orthopédique ensuite, il faut savoir apprécier les conséquences de ce traitement et il est certain que pour les fractures du quart inférieur des 2 os de l'avant-bras et du poignet, nous avons choisi temporairement cette attitude qui pour l'instant nous a donné tout à fait satisfaction.

LLG. Est-ce une attitude de longue date ou bien y a-t-il eu à une époque une modification de votre attitude ?

J.M.R. : Je répète le traitement des fractures a toujours été orthopédique et c'est l'existence d'un fluo dans l'organisation de la prise en charge des enfants traumatisés à la fin des années 1980 à l'urgence de Nantes qui nous a conduit à conseiller ce traitement qui permettait de stabiliser les fractures, d'éviter des tas de reprises et de consultations. Il est vrai que nous n'avons pas revu notre position depuis très exactement 11 ans mais c'est ce que nous sommes en train de faire actuellement.

J.F.M. : A Coen, c'est une attitude effectivement de longue date. Il n'y a pas eu de modification depuis mon installation à Coen il y a plus de 15 ans maintenant et cette attitude était celle qui m'avait été enseignée. C'est donc une attitude tout à fait ferme et très ancienne.

J.M.R. : Quel type d'avantages trouvez-vous à votre traitement ?

LLG. Monsieur ROGEZ, y a-t-il surtout un confort de suivi dans votre traitement ?

J.M.R. : Les 2 avantages que je trouve à cette méthode c'est de permettre à celui qui réduit la fracture d'essayer de la réduire la mieux possible et de titulariser cette bonne réduction par la stabilisation qu'apporte la broche en ayant bien évidemment recommandé et montré, puisqu'il s'agit d'un enseignement, comment on met une broche en une fois bicorticale, stable et ne pas transformer l'extrémité distale du radius en

comme d'arrosoir. Il est vrai également que cela a diminué considérablement le nombre de consultations, en particulier des internes et des chefs de clinique puisqu'il n'y a pas de consultation de contrôle pour la stabilité que l'on a assurée grâce à cette broche.

LLG. Monsieur MALLET, le suivi dans votre service n'est-il pas trop lourd ?

J.F.M. : Les consultations postopératoires de suivi ont lieu à 8, 15 et 21 jours. Ces consultations permettent de déceler un déplacement secondaire et d'y remédier avant que la consolidation ne soit trop avancée. Il est vraisemblable que ce suivi est un peu lourd mais tant qu'une étude prospective sérieuse n'aura pas été réalisée ou n'aura pas débouché sur des résultats tangibles, ce suivi ne me paraît pas absolument trop lourd. Certes de tels malades encombreront les consultations des plus jeunes mais elles me paraissent nécessaires. Une étude est actuellement en cours au sein du Groupe d'Orthopédie Pédiatrique de l'Ouest mais nous n'en avons pas encore les résultats pour savoir en particulier, dans les traitements orthopédiques tels que nous les réalisons, à quel délai de surveillance se fait en général le déplacement postopératoire. Dans ces conditions, si on arrive à montrer que la fracture se déplace aux environs du 12^e jour par exemple, on pourrait peut-être supprimer la première consultation du 5^e jour, à l'inverse, si on arrive à montrer que le déplacement est très rapide, il faut impérativement garder ces 3 consultations à 8, 15 et 21 jours mais effectivement, je suis conscient de ce que ce suivi est peut-être un peu lourd.

Sur le plan financier, cela correspond pratiquement à une consultation et une radiographie de face et de profil, peut-être superfatérale seulement, ce qui n'est sans doute pas très important sur le plan financier et sur le plan scolaire, cela correspond pratiquement à une demi-journée d'éviction scolaire si la consultation a lieu le mercredi après-midi, l'année scolaire ne paraît pas devoir être remise en cause.

LLG. Quelles complications de votre traitement avez-vous eu à déplorer ?

J.M.R. : Les complications habituelles c'est-à-dire les risques de syndrome de Volkman mais je ne pense pas que ce soit la particularité du mode de

traitement. Les complications que nous avons pu voir sont des complications liées aux broches bien évidemment. Il n'y a jamais eu d'infection, ni d'épiphysiodèse clairement identifiées en 11 ans donc je pense que la fréquence est quand même modeste, c'est le seul inconvénient que nous avons noté.

J.F.M. : dans le traitement orthopédique tel que nous l'effectuons, les complications sont de plusieurs ordres. Il y a effectivement parfois un œdème, un gonflement de la main le lendemain qui oblige à fendre le plâtre pour des raisons nerveuses avec des dyesthésies qui obligent à poursuivre l'hospitalisation pendant quelques heures, à bivalver le plâtre, ce qui peut parfois rendre la fracture instable et obliger à une reprise dans les premiers jours, ceci est vraiment exceptionnel, car je crois que depuis quelques années, nous n'avons pas repris le lendemain de fractures traitées orthopédiquement. Nous n'avons pas eu de complication d'ordre vasculaire ou de Volkman ou autre et la grande complication est bien entendu le risque de survenue d'un déplacement secondaire qui oblige parfois à une reprise orthopédique.

J.M.R. : Sans donner trop de valeur à cet argument, il n'empêche que la stabilisation du foyer de fracture par la broche permet d'être plus serein dans la décision d'ouverture du plâtre et d'écartement du plâtre lorsqu'il existe un risque potentiel de syndrome de Volkman.

LLG. Monsieur ROGEZ avez-vous observé des infections sur broches ou des épiphysiodèses ?

J.M.R. : Non. L'infection osseuse et ostéo-articulaire jamais, quelques petits enlucux cutanés sans conséquence et cela est une réponse très honnête.

J.F.M. : Mais tes broches sont enfouies !

J.M.R. : Mais les broches sont enfouies bien sûr.

LLG. Monsieur MALLET quel est le taux de reprises ? Y a-t-il beaucoup de calcs vicieux ?

J.F.M. : Je n'ai pas d'idée exacte du taux de reprises ni immédiates, ni au cours des trois premières semaines. Dans les premiers jours, c'est-à-dire un déplacement qui aurait succédé à

l'ouverture inopinée du plâtre pour une compression quelconque, à ma connaissance et si mes souvenirs sont exacts, depuis 5 ans, nous n'en avons pas repris, donc ce taux me paraît tout à fait faible. Le taux de reprise dans les trois premières semaines ne me paraît pas très important, je dirai environ 5%, cela doit être quelque chose comme cela, de l'ordre à peine de 5%.

LLG. Y a-t-il beaucoup de calcs vicieux ?

J.F.M. : Il y a sûrement beaucoup de calcs vicieux puisque ces fractures ne sont pas réduites d'une manière absolument parfaite et anatomique, il y a vraisemblablement des calcs vicieux, ces calcs vicieux n'ont à ma connaissance pas de retentissement fonctionnel ni esthétique jusqu'à la fin de la croissance, autrement ils auraient été repris dans le cadre des déplacements secondaires. Ces calcs vicieux n'ont pas à ma connaissance, de retentissement sur la fonction du membre supérieur dans les premières décennies au moins qui suivent la fin de la croissance à mon avis mais je n'en ai pas de certitude statistique.

LLG. Quels inconvénients reprochez-vous au traitement que vous n'utilisez pas ?

J.M.R. : Très honnêtement je ne reproche rien à la méthode orthopédique puisque la méthode orthopédique dans de bonnes mains donne d'excellents résultats. Comme je le répète, cette technique que nous avons adoptée à Nantes était destinée à limiter les imperfections du traitement orthopédique qui doit être parfait et qui malheureusement dans les temps antérieurs, était exécuté par des personnes qui quelquefois le réalisaient de façon imparfaite, ce qui entraînait des conséquences fâcheuses comme des reprises fréquentes, des anesthésies itératives et aléatoires et nous avons essayé de trouver une parade. Il n'empêche que, dans le cadre de l'enseignement, il faut bien évidemment défendre en permanence la qualité du traitement orthopédique dont je suis un chaud partisan, d'autant que ce traitement peut toujours être réalisé quels que soient les endroits, quelles que soient les latitudes car il n'a besoin d'aucun équipement particulier et peut être fait même sans amppli de brillance alors que bien évidemment, la broche ne peut pas y être utilisée; donc je n'ai aucun reproche personnel à faire à la technique orthopédique à ceci près qu'elle n'a d'excuse que dans la perfection.

J.F.M. : Pour ma part, je reproche à la technique que je n'utilise pas, c'est-à-dire le brochage, son caractère traumatisant et invasif vraisemblablement d'une manière inutile puisque notre traitement qui n'est pas invasif, n'entraîne pas de véritables complications, au moins de ce type. Le traitement orthopédique ne provoque pas ou d'une manière exceptionnelle d'épiphysiodèse alors qu'au moins sur le plan théorique, il existe avec l'embrochage un risque d'épiphysiodèse. De toute façon un traitement orthopédique qui aurait les mêmes résultats qu'un traitement invasif me paraît devoir être préféré à tout coup et dans ces conditions puisque le traitement orthopédique entre nos mains donne de bons résultats, il doit être préféré à un traitement forcément sanglant tel que l'embrochage.

LLG. Dans votre choix thérapeutique y a-t-il seulement une conviction médicale ou des contingences d'organisation du service d'urgences ?

J.M.R. : Je pense avoir répondu. Il est évident que ce sont d'abord des contingences d'organisation de la prise en charge en urgence qui nous ont conduits à cette méthode qui nous donne satisfaction mais je répète que nous n'en méconnaissons pas les risques et qu'elles obligent à beaucoup de soins ce qui au plan éducatif n'est pas non plus une mauvaise chose.

J.F.M. : Dans le choix thérapeutique du traitement orthopédique, il y a d'une part, une conviction médicale tout à fait certaine qui est celle de l'expérience en particulier et des résultats peut-être seulement intuitifs d'ailleurs mais c'est au moins une forte conviction médicale. Quant aux contingences d'organisation du service d'urgences, l'organisation du service d'urgences est parfaitement compatible avec ce traitement orthopédique et dans ces conditions si on modifiait le traitement orthopédique pour un traitement par embrochage, il faudrait modifier l'organisation du service d'urgences ou au moins de la prise en charge des enfants en urgence. Il y a à la fois une conviction médicale mais aussi d'adaptation aux conditions du traitement des enfants en urgence donc les deux aboutissent au choix thérapeutique qui est le nôtre.

LLG. Combien traitez-vous de fracture du quart inférieur des 2 os de l'avant-bras ou de décollements épiphysaires du radius par an ?

J.M.R. : Environ 250.

J.F.M. Je dirais entre 2 et 3 par semaine ce qui fait entre 100 et 150, un petit peu moins qu'à Nantes vraisemblablement, Coen est une ville moins importante que Nantes, c'est peut-être la raison. C'est de cet ordre-là.

LLG. Quel traitement proposeriez-vous à votre propre enfant ?

J.M.R. : Celui que je sais faire, c'est-à-dire celui que je fais actuellement très bien, la réduction et une petite broche la plus fine possible de façon à avoir une sécurité bien évidemment si je suis chez moi, mais je ne serais pas du tout contre si je confie mon enfant, ce qui est vraisemblable à un orthopédiste pédiatre de mes amis qu'il choisisse la méthode orthopédique qu'il saura, lui, très bien faire et qui donnera un excellent résultat aussi.

J.F.M. : Pour mon enfant, je ne proposerais pas de traitement, et je le confierais à un orthopédiste pédiatre qui réalisera le traitement que lui sait faire et j'espère que ce sera un traitement orthopédique mais je ne poserais pas moi-même d'indication thérapeutique sur la fracture de mon propre enfant et de toute façon, je ne la réaliserais pas moi-même.

LLG. Une étude multicentrique a été faite dans l'ouest récemment (Nantes, Rennes, Tours, Coen, Angers, Rouen). Quelles conclusions tirez-vous de cette étude contre ou en faveur de votre attitude. Cette étude vous fera-t-elle changer d'attitude ?

J.M.R. : Pour l'instant, les conclusions de cette étude restent encore sujettes à discussion entre nous 6 mois il est tout à fait vraisemblable qu'en ce qui me concerne, avec les membres de mon équipe et en particulier le Docteur Sophie Guillard-Charles, nous allons rediscuter de l'organisation de la prise en charge de ces fractures du quart inférieur des 2 os de l'avant-bras dans le sens de promouvoir peut-être mieux et plus le traitement orthopédique, c'est-à-dire à revenir à une technique classique, fort du fait que

notre organisation des urgences médico-chirurgicales pédiatriques à Nantes fait que l'ensemble des enfants qui passent par cette urgence sont traités par nous, c'est-à-dire les seniors et nos internes et chefs de clinique et qu'ils sont suivis par nous dans le service ce qui fait que l'on peut s'astreindre à une contrainte qui est celle du suivi du traitement orthopédique surtout si les conclusions de l'étude du Groupe montrent que l'on peut alléger sans risque cette contrainte de suivi en consultation car on ne veut pas multiplier les consultations des internes, cela est absolument évident. Par contre, cela nécessitera une perfection dans la réduction initiale et le maintien initial.

J.F.M. : *Donc tu évaluerais plutôt vers une attitude moins systématiquement brochage ?*

J.M.R. : C'est-à-dire que le brochage pour nous n'est pas un brochage de toutes les fractures. Toutes les fractures qui sont peu ou pas déplacées sont bien évidemment traitées déjà chez nous orthopédiquement. Le brochage n'est réservé qu'aux fractures très déplacées où l'on a de la difficulté à la réduction et où l'on veut s'assurer de la stabilisation. Si les études du Groupe montrent qu'en définitive, ceci est peut-être un faux problème à condition de bien réaliser le traitement initial orthopédiquement, il n'y a dans mon esprit aucun doute à ce que nous revenions à une attitude moins chirurgicale, moins sanglante comme tu le dis.

J.F.M. : Pour l'instant, cette étude est encore en cours d'interprétation. Dans cette étude, je rappelle que 4 centres qui portent sur plus d'un millier de dossiers, 4 centres d'urgence traitaient les fractures orthopédiquement, 2 avec immobilisation plâtrée poignet fléchi à 30° et 2 dont Coen, poignet fléchi d'une manière un peu plus importante, soit à 80-90°, soit comme pour nous dans la position spontanée de flexion que prenait la main pendante. Les conclusions que j'en retire actuellement sont surtout liées au délai des éventuels déplacements secondaires. Le traitement orthopédique laisse dans cette étude environ 10% de déplacements secondaires qui nécessitent une reprise. Cette étude me conforte dans mon attitude. Elle est plutôt en faveur de notre option dans la mesure où le traitement n'est pas un traitement sanglant et il paraît plus simple, au moins il ne donne pas plus de complications que le traitement

sanglant. Le seul problème est effectivement l'existence des déplacements secondaires. La conclusion que j'en tirerais est celle essentiellement des consultations de surveillance qui sont pour nous systématiquement à 8, 15 et 21 jours et que l'on pourrait peut-être alléger et ne faire par exemple qu'un premier contrôle aux environs de 10 jours et un deuxième contrôle aux environs de 21 jours. C'est pour moi la conclusion que j'en retire avec par ailleurs la nécessité d'avoir un traitement qui soit absolument parfait, je pense que là on pourrait diminuer le nombre de déplacements secondaires, mais pour l'instant il n'y a pas de conclusion définitive de cette étude.

LLG. : *Quelle conclusion tirez-vous de cette étude : contre ou en faveur de votre attitude ?*

J.M.R. : L'étude ne s'oppose ni à la méthode orthopédique, ni à la méthode dite sanglante puisque les résultats sont pratiquement similaires mais c'est vrai que ce sera une occasion pour nous tout d'abord de réfléchir et ensuite de réorganiser éventuellement notre comportement en étant par exemple peut-être plus fermes, pour toi qui es très orthopédiste en disant on ne fera que de l'orthopédie parce que de l'autre côté cela n'a pas d'intérêt, moi je pense que j'évaluerai en disant, lorsque l'on peut faire dans de bonnes conditions, parce qu'on sait faire l'orthopédie et bien il faut faire l'orthopédie et c'est la priorité, par contre, ne négligez pas si vous êtes dans le souci la possibilité de mettre une broche parce que ce n'est pas trop dangereux, cela donne le même résultat et cela vous sécurisera de même que le patient même si bien évidemment, il y a un petit risque potentiel et qui a des besoins logistiques, la broche, l'ampli mais je pense qu'il faut rester très acucémien dans cette affaire.

J.F.M. : *...électrique ?*

J.M.R. : On peut le dire.

J.F.M. : *Cette étude vous fera-t-elle changer d'attitude ?*

J.M.R. : Pourquoi pas ?

J.F.M. : Quant à moi, cette étude ne me fera pas changer d'attitude. Elle va tout à fait dans notre sens et je suis tout à fait d'accord avec ce que vient de dire Jean-Michel qui se rapproche de nous progressivement...

LLG. Monsieur ROGEZ, pensez-vous qu'un brochage systématique est vraiment indispensable chez l'enfant ?

J.M.R. : Ma réponse est bien évidemment non.

LLG. Monsieur MALLET, ne pensez-vous pas que dans certains cas de fractures instables du grand enfant, un brochage en urgence n'éviterait pas un cal vicieux ou des reprises presque certaines ?

J.F.M. : Je ne pense pas qu'un traitement orthopédique bien fait chez un enfant même grand expose à un risque presque certain de reprise. Dans ces conditions, à mon avis, les fractures instables du grand enfant doivent être traitées dans un premier temps par un traitement orthopédique, sans broche surtout s'il est fait par un chirurgien orthopédiste. Effectivement, comme je l'ai dit tout à l'heure ou tout début, quelques fractures très instables d'un enfant effectivement peut-être un peu grand mais ceci est aussi valable à un âge un peu plus jeune, prises en charge dans le contexte de l'urgence par un chirurgien pédiatre non habitué à la chirurgie orthopédique peuvent peut-être bénéficier d'une synthèse par broche. Cela ne concerne qu'un nombre tout à fait restreint d'enfants et je pense pour ma part qu'il est préférable de faire quand même un traitement orthopédique d'emblée quitte à éventuellement le reprendre si le déplacement secondaire est survenu ce qui n'est pas aussi certain qu'il est dit dans la question. Autrement dit, fracture instable du grand enfant, en urgence prise en charge par un chirurgien orthopédique pédiatre : traitement orthopédique certain d'emblée et éventuellement si la fracture se déplace ce qui n'est pas forcément le cas si le traitement a été fait comme nous le faisons à Coen, c'est-à-dire le poignet bien fléchi, éventuellement reprise s'il y a eu un déplacement secondaire intolérable mais effectivement si la fracture est prise en charge par un chirurgien viscéral, on peut l'autoriser à mettre une broche.

J.F.M. : *J'espère que nous avons répondu à toutes les questions ?*

J.M.R. : Merci également et puis vous voyez qu'il n'y a pas grand chose qui nous sépare. Je crois qu'il faut le faire transparent. Il faut donner toujours aux gens d'abord la sécurité pour l'enfant et aussi la sérénité pour le chirurgien. Il n'y a que comme ça que cela se passe bien.



Entretien avec Henri Bensahel

Benoît de Billy (Besançon)

B. de BILLY (LLG) : M. Bensahel, Je vous remercie d'avoir accepté de participer à cet d'entretien pour la Lettre du GEOP. Pourriez-vous nous expliquer comment vous êtes arrivé à l'Orthopédie Infantile, quel a été votre cheminement ?

H. BENSACHEL : Je dirai que j'ai toujours pensé à m'occuper d'enfants. Je pensais faire de la pédiatrie au sens général du terme et à partir du moment où j'ai pensé m'orienter en chirurgie, l'orientation en chirurgie pédiatrique a été automatique. Ce cheminement a été très simple pour moi et je dois dire que j'ai choisi l'orthopédie car dans le cadre de la chirurgie, cette discipline m'a toujours plu et parce qu'à l'époque où j'ai effectué mon internat, il fallait passer par la chirurgie pédiatrique pour ensuite faire de l'orthopédie. Comme ceux de mon époque, j'ai donc opéré des ventres, pris des gardes de chirurgie générale infantile d'autant plus que les équipes étaient bien restreintes et qu'il n'y avait pas de service de chirurgie orthopédique de l'enfant. Les services étaient tenus par des chirurgiens généraux infantiles, même si certains d'entre eux inclinaient vers l'orthopédie. J'ai donc suivi la filière, j'ai terminé mon internat à Bretonneau et j'y suis resté durant mon clinicien que j'ai achevé en 1966. Je me suis orienté vers l'orthopédie, voulant en faire progressivement ma spécialité exclusive et quand en 1968, Paul Masse a quitté Bretonneau pour aller à Saint-Maurice, Monsieur Laurence m'a demandé de m'occuper du secteur d'orthopédie. J'ai bien sûr accepté avec enthousiasme. Quand j'ai pris la tête de ce secteur, j'étais seul avec peu de malades, la notoriété de Paul Masse les ayant attirés vers Saint-Maurice. Pourtant, progressivement, j'ai reconstitué le recu-



Fig. 1. - «... j'ai toujours pensé à m'occuper d'enfants ».
NDR : ici, avec son petit-fils Maxime, en Juillet 1998.

tement orthopédique de ce service et j'ai pu réunir une équipe médicale et de soignants. La rénovation du service a autorisé la séparation complète des deux unités et l'individualisation de l'orthopédie pédiatrique. Le transfert à Robert-Debré m'a offert de nouvelles perspectives avec une équipe renforcée.

LLG : Vous êtes un des premiers à avoir été orthopédiste pédiatre exclusif. A quand faites-vous remonter cette individualisation, qui est une originalité française et que l'on ne retrouve pas dans d'autres pays d'Europe.

H. BENSACHEL : Nos aînés tels que, à Paris, Jean Judet, Paul Masse et Pierre Queneau se sont consacrés à l'orthopédie infantile dans des services de chirurgie infantile générale. Il est revenu à notre génération d'autonomiser cette discipline par la création de ces entités que sont les services.

LLG : Il y a un sujet qui vous tient à cœur et pour lequel vous vous étiez déjà exprimé au sein de la Lettre du GEOP, c'est la notion d'hôpital d'enfants.

H. BENSACHEL : J'ai toujours pensé que l'enfant devait être complètement individualisé pour des raisons évidentes. L'enfant trouve beaucoup plus son épanouissement dans une structure pluridisciplinaire dont il est le centre. En l'état actuel de la structure française, et dans le cadre universitaire, nous avons des hôpitaux d'enfants et des hôpitaux d'adultes. Ces hôpitaux d'enfants doivent être

aussi complets que possible, l'orthopédie y étant individualisée autant que la chirurgie viscérale. Cette partition des structures ne m'a jamais empêché d'avoir d'excellentes relations avec mes collègues d'adultes. Étant localisé à Bretonneau puis à Robert-Debré, j'ai naturellement travaillé avec l'hôpital Bichat vers lequel je dirigeais les patients devenus adultes et qui nécessitaient une prise en charge ultérieure. Bien entendu, ceci était réciproque. Je comprends fort bien d'autres organisations telles que la structure verticale, mais je ne suis pas certain que les enfants en bénéficient autant.

LLG : Vous avez une liste de travaux scientifiques et de publications qui est assez impressionnante. Quels sont les principaux messages que vous souhaiteriez que l'on puisse retenir de l'ensemble de ces travaux et à quoi voudriez-vous que votre nom soit rattaché à l'avenir ?

H. BENSACHEL : J'ai toujours été très intéressé par le pied bot. Si je devais donner qu'un nom, un mot, un titre, je dirais le traitement fonctionnel, conservateur du pied bot tel que je l'ai envisagé et mis en pratique, ainsi que son prolongement de la chirurgie « à la carte ». J'avais déjà des idées sur ces thèmes au cours de mon clinicien (aussi bien sur la physiopathologie que le traitement) et, lorsque j'ai assumé la responsabilité du secteur d'orthopédie, je les ai mises en application, modifiant aussi bien la technique des manipulations que l'appareillage. À cet égard Monsieur Laurence m'a facilité la tâche en me laissant ma liberté de décision et d'action. C'est cette méthode que j'ai mise au point puis publiée avec un recul suffisant dès 1974. Elle est actuellement reconnue et utilisée très au-delà de l'hexagone.

Toutefois, je ne me suis pas intéressé qu'au pied bot varus équin. Et je voudrais rappeler mes études, dès 1975, sur l'utilisation de la scintigraphie dans les pathologies de la hanche de l'enfant, et notamment dans la maladie de Legg-Calvé-Perthes. Accueillie alors avec réserves, elle connaît actuellement un regain.

Je voudrais mentionner également l'utilisation, dès 1979, de l'échographie dans le diagnostic de la dysplasie luxante de hanche du nourrisson. On sait la place importante qui est la sienne. En évoquant ces souvenirs, j'ai envie de dire qu'il n'est pas toujours facile d'avoir raison.

LLG : Vous êtes un homme d'engagements et vous avez pris une orientation plus politique au sens large du terme en acceptant une fonction ministérielle. Quelles sont les leçons que vous en avez pu en tirer et quel est votre avis la place qu'un médecin universitaire peut ou doit prendre dans ce type de structure ?

H. BENSACHEL : Pour moi, cette expérience a été très riche d'enseignement. Les deux années passées au cabinet du Ministre de la Santé m'ont servi de révélateur et les contacts que j'ai pu conserver ont été utiles à ma culture. Nous ne connaissons la médecine que sous ses aspects techniques et cette expérience m'a permis d'en globaliser l'approche. Et puis, je dirais que la vie en cabinet ministériel apprend également beaucoup de choses sur le fonctionnement intime des hôpitaux. C'est ainsi qu'en fréquentant la Direction des Hôpitaux, j'ai pu me rendre compte du travail consciencieux qui y était effectué concernant le projet de restructuration hospitalière. Elle était déjà bien avancée, dans l'attente des décisions politiques.

LLG : Ne pensez-vous pas que les médecins se sont volontairement mis en retrait sans vouloir participer trop activement.

H. BENSACHEL : En effet, les médecins ne se sont pas suffisamment impliqués dans de telles structures. Il est nécessaire de quitter sa chapelle et de se confronter à des visions différentes de la médecine. C'est ainsi que nous pouvons nous enrichir. À nous confiner dans nos chapelles nous nous éloignons de l'appréciation extra-catégorielle qui anime l'administration des ministères. À titre d'exemple lorsque Bruno Durieux décida d'abaisser le numerus clausus, il a aussitôt été saisi d'une demande urgentissime de rendez-vous de la part des doyens des petites facultés. Le ministre m'a confié cette tâche (elle faisait partie de mes attributions) et je me souviens parfaitement des premières paroles de ce responsable de faculté « vous voulez fermer nos universités ! ». Le dialogue a pu se nouer parce que nous étions collègues et concernés au même titre, mais vous pouvez vous imaginer que si cet homme-là, entouré de sa cohorte, s'était trouvé face à une administration, le blocage aurait pu être consommé.

Il me semble intéressant pour quelques-uns de faire un détour par là mais si j'avais un avis à émettre, c'est qu'il ne faut pas le faire trop tôt dans la vie et dans sa carrière, car cela peut occasionner des retours très difficiles dans la vie quotidienne de médecin.

LLG : De ce passage comme conseiller ministériel de 90 à 92, votre vision de l'avenir concernant les Facultés et les Hôpitaux à sans doute été influencée ?

H. BENSACHEL : Parlons déjà des hôpitaux et de la pédiatrie en général. La première réalité est qu'il y a moins d'enfants. Il y a moins de malformations, elles sont dépistées et traitées plus tôt. La luxation congénitale de hanche est prise en charge très tôt alors que, quand j'ai commencé ma carrière, on opérât régulièrement des enfants de 3-4 ans dont le diagnostic avait été tardivement posé. Les exemples de ce type sont nombreux, et manifestement, cela conduit à repenser la spécialité et inévitablement à considérer d'éventuels regroupements. A-t-on besoin d'autant de structures aussi importantes qu'hier ?

LLG : C'est un raisonnement un peu parisien, et il existe en province des impératifs géographiques et sociaux et ce raisonnement n'est peut-être pas aussi facile ?

H. BENSACHEL : J'entends bien. Je ne faisais pas de parisianisme, mais simplement un raisonnement d'ordre général. Toutefois, il me semble difficile de faire l'économie d'une telle réflexion.

LLG : Cet un raisonnement qui est plutôt universitaire. On pourrait imaginer de limiter le nombre de sites d'enseignement.

H. BENSACHEL : Ce n'est pas ce que j'imaginai, mais une complémentarité peut être envisagée qui n'ôterait rien à la qualité des soins. C'est ainsi que les structures de proximité doivent trouver leur place, car elles rendent un service, mais il faut accepter le principe que dans certains cas, tels qu'une scoliose sévère par exemple, on s'éloigne de son site pour bien la faire soigner.

LLG : Mais pour ce qui concerne la traumatologie ?

H. BENSACHEL : Bien sûr, ça ne s'applique pas à la fracture supra-condylienne. D'ailleurs, il ne faut pas oublier qu'elle n'est pas traitée que par des orthopédistes pédiatres compte tenu de son contexte d'urgence. Je pense qu'il serait finalement utile de privilégier une complémentarité des centres de formation et de soins. Il appartiendrait à chaque groupe d'hôpitaux (public et privé) et à chaque département d'étudier les meilleurs aménagements. Faisons cet effort pour ne pas nous le faire imposer.

LLG : Venons en au Pr. Bensachel, l'Européen. Comment s'est construit l'EPOS et qui a eu l'idée de sa création ?

H. BENSACHEL : Compte tenu de tout ce qui s'est passé pendant la deuxième guerre mondiale et pour des raisons évidentes, j'ai toujours été Européen car j'ai toujours considéré que c'était la seule solution pour que de tels débordements ne puissent jamais se reproduire. J'ai donc œuvré assez tôt dans cette voie-là. Lorsqu'à mon tour, j'ai entrepris de voyager aux États-Unis, je me suis rapidement rendu compte de l'utilité de se regrouper entre Européens. L'idée m'est ainsi venue de regrouper l'orthopédie pédiatrique européenne d'autant plus qu'à ce moment-là, nous étions, en France, au stade de nos premières rencontres puisque nous avions créé le CREPO, ancêtre du GEOP avec Bouyalo, Carlioz et Pous en 1977. Les quelques collègues européens auxquels j'en ai parlé ont été séduits par l'idée. Mais je dois reconnaître qu'il n'en a pas été de même avec les autres amis français. Ayant toujours été un esprit libre et indépendant, je leur ai pourtant annoncé mon intention de poursuivre ma démarche. Et j'ai vécu des heures difficiles...

Nous nous sommes retrouvés à 4 européens et j'ai proposé à John Sharrard de nous rejoindre. Il a d'emblée accepté car il a tout de suite trouvé l'idée très séduisante. En réponse à votre interrogation vous avez compris que l'idée est venue du Français auquel sont venus se joindre un Allemand, un Suisse, un Portugais et un Anglais. La fondation officielle de l'EPOS remonte à Janvier 1981, et nous allons fêter le 20^e anniversaire dans 2 ans. Nous avons commencé petitement,

à Bretonneau, dans une salle de cours, nous étions 5, l'année suivante 12 puis 30 et maintenant le congrès a un retentissement mondial. À telle enseigne que la POSNA (Pediatric Orthopedic Society of North-America) a, pour la première fois cette année, consacré une demi-journée au congrès du mois de février à l'orthopédie pédiatrique telle qu'elle se fait « abroad ». En vérité, l'étranger a été représenté par les études multicentriques de l'EPOS Cette journée a été coordonnée par S. Wientroub. Elle fut appréciée par une nombreuse assistance.

LLG: Si l'on replace l'EPOS au sein du groupe français, il y a eu de l'enthousiasme au départ, actuellement il y a un certain nombre de participants qui sont souvent les mêmes, mais malgré tout une participation au Congrès qui reste discrète.

H. BESAHEL: Lorsque l'on considère les membres de la Société, le groupe le plus important est le groupe Français, mais sa participation n'est pas des plus actives. En dehors de cas individuels isolés, je pense que la principale cause en est le problème linguistique avec un manque de pratique de l'anglais. Pour ma part, je considère que cela n'a aucune importance, car même si l'on s'exprime mal, c'est la première étape indispensable pour approfondir la connaissance d'une langue Je dirais aux plus jeunes: ne vous laissez pas intimider par l'obstacle linguistique. Vous le surmonterez par la pratique. Osez et participez!

LLG: Lorsque l'on regarde les différentes communications présentées, on se rend compte que le niveau est assez inégal, mais malgré tout très instructif. Ce qui est reproché à l'EPOS, c'est sans doute d'avoir un niveau scientifique inférieur à ce que l'on peut rencontrer chez nous, mais à votre avis ne semble-t-il pas que c'est justement son principal intérêt?

H. BESAHEL: Je suis tout à fait d'accord. Il est vrai que les communications sont très inégales, et avec le temps, lorsqu'on connaît un peu mieux les différents intervenants, on se rend compte que si c'est inégal au sein de communications, c'est encore plus flagrant en amont. C'est une raison supplémentaire pour s'impliquer. En agissant ainsi, nous pouvons devenir le fer de lance de l'orthopédie pédiatrique européenne.

LLG: Récemment a été créée l'IFPOS, pouvez-vous nous en dire deux mots?

H. BESAHEL: Pourquoi l'IFPOS? Pourquoi se situer maintenant au niveau du monde? Il ne s'agit absolument pas de mégalomanie et l'idée, cette fois-ci, est venue de manière collégiale avec quelques Américains du Nord, du Sud, des Asiatiques et, bien entendu, des Européens. C'est un groupe entier qui en 1992, pour la première fois, a évoqué la formation d'une structure mondiale.

Si je n'avais qu'un seul message à faire passer, c'est celui de mieux se connaître pour faire mieux circuler les idées des uns et des autres, et améliorer les échanges. Là réside l'essentiel de l'IFPOS. Le réseau humain est indispensable et je dois reconnaître que depuis qu'il existe, je suis assailli de demandes ce qui montre à quel point le besoin était présent.

LLG: Dans le cadre de votre activité internationale, vous avez eu à cœur d'équilibrer les communications écrites et internationales en créant le JPO part B.

H. BESAHEL: Effectivement, j'ai pu un jour obtenir de l'éditeur Raven Press, que l'EPOS puisse avoir une expression écrite officielle pour publier les résultats d'études multicentriques et les extraits de Congrès. Ceci a été accepté initialement dans le cadre du JPO, puis nous nous sommes rendus compte, à l'EPOS, qu'il y avait besoin d'un journal européen. Après des négociations ardues avec l'éditeur et malgré l'opposition farouche des rédacteurs du JPO, nous avons obtenu qu'il puisse avoir, finalement, un deuxième JPO qui était, au départ, exclusivement européen. J'ai tout de même pris mes précautions. J'ai refusé de me laisser circonscire dans l'Europe et j'ai insisté pour obtenir un Comité de Lecture international pour ne pas refuser d'éventuels extra-européens. Le JPO B devient maintenant réellement mondial depuis la création de l'IFPOS et nous sommes, par ailleurs, complètement indépendants de l'autre JPO et nous discutons d'égal à égal avec l'éditeur. Nous pouvons dire qu'il y a en fait un JPO bleu clair qui est plutôt pour l'autre versant de l'Atlantique et principalement pour sa partie Nord et l'autre JPO pour le reste de la planète.



Fig. 2. - «Je dirais aux plus jeunes: ne vous laissez pas intimider par l'obstacle linguistique». NDR. H. Besahel à Palm Springs, USA, en Novembre 1997.

LLG: Vous avez donc assisté à la création de la spécialité, vous avez vu ces modifications, mais maintenant que vous arrivez au terme de votre carrière hospitalière, quels sont les problèmes que vous voyez poindre à l'horizon pour les futurs orthopédistes pédiatres?

H. BESAHEL: Je pense que l'on va vers un système de plus en plus transversal. C'est par exemple le cas de la pathologie neuromusculaire, des ostéochondro dystrophies qui n'appartiennent plus exclusivement à l'orthopédiste pédiatre et je vois, pour notre spécialité, poindre l'obligation de se documenter, de collaborer avec d'autres spécialistes autour de la prise en charge des pathologies. Cette approche devient indispensable; elle a perdu son caractère monolithique pour devenir plurifactorielle en créant ainsi des réseaux transversaux.

LLG: Pensez-vous qu'au sein de l'orthopédie infantile, il faille encore aller plus de l'avant dans la sous-spécialité, en encadrant la main, du rachis, de la traumatologie.....?

H. BESAHEL: On pourrait en voir les avantages immédiats. Mais le revers majeur est le risque de se balkaniser de façon étonnante. La solution est plutôt, au sein d'une équipe, d'avoir des collègues qui s'intéressent d'avantage à tel domaine ou tel autre, de telle sorte que l'on puisse prendre en charge toutes les pathologies de l'enfant et chaque responsable d'une sous-spécialité se charge alors de garder les contacts avec les différentes sociétés savantes. Mais chacun, au sein de l'équipe, pourra bénéficier des apports de l'autre. Je conviens que ça reste difficile à réaliser.

partout, mais cela renforce ma conviction de favoriser les structures d'échange et si j'avais un souhait, ce serait que les jeunes quittent régulièrement leur ambiance régionale afin de prétendre à une formation exogène complémentaire. Il est dommage que l'on aille pas souvent chercher là où ils se trouvent des hommes ou des femmes reconnus pour leur compétences spécifiques dans tel domaine afin de valoriser les autres structures. L'ensemble de notre spécialité en bénéficierait. Faisons le pas pour ne pas nous laisser, un jour, dépasser.

LLG : *Monsieur Bensahel, avez-vous des projets que vous n'avez pas mené à bien ou des regrets au terme de votre carrière ?*

H. BENSACHEL : Très sincèrement, je ne crois pas. J'ai beaucoup travaillé, ma vie a été consacrée au travail, à m'occuper des enfants qui sont ma passion, mais je n'ai jamais sacrifié ma famille à mon travail. J'ai toujours veillé à ne pas trop voyager ce que j'ai toujours cru important pour l'équilibre de ma famille et pour ma fonction de chef de service. J'ai pu constituer une équipe bien dotée, assez complète et j'ai quitté le service en ayant pu y mettre Georges Penneçat. Je crois pouvoir dire que je lui ai transmis un service en bon état de marche.

LLG : *Quels sont vos projets ?*

H. BENSACHEL : Je me suis remis à l'informatique. J'avais été obligé de transférer ces tâches par manque de temps, alors que j'étais très intéressé, dès son début, par cette innovation. Actuellement, cela me sert énormément pour l'IFPOS et pour le journal qui m'occupe beaucoup. Je passe beaucoup de temps devant mon ordinateur et j'évolue souvent sur Internet. Mais je suis, par ailleurs, un élu local, un conseiller municipal très impliqué dans la vie de ma cité. Mes projets vont également dans ce sens-là.

LLG : *Si l'on veut résumer votre personnalité et votre carrière, il y a plusieurs volets chez Henri BENSACHEL, le travailleur, l'international, l'homme d'engagement et de convictions.*

H. BENSACHEL : Je vous félicite pour votre remarquable esprit de synthèse.



COURRIER DES LECTEURS

Lettre du routard

P. Journeau (Paris)

Du 10 février au 15 mars 1999, j'ai eu la chance de pouvoir effectuer un voyage d'étude dans le service d'Orthopédie de la Mayo Clinic à Rochester aux USA et avant de vous faire partager mon expérience, je voudrais d'abord remercier d'une part le service des Enfants Malades et l'ensemble de mes collègues qui m'ont permis de m'absenter durant cette longue période et d'autre part le Bureau du GEOP qui a eu la gentillesse de m'octroyer une bourse d'étude.

Pénétrer pour la première fois une telle institution est évidemment un moment très difficile. Mais ce qu'il me reste après mon retour est un merveilleux souvenir.

L'accueil tout d'abord. Il est extrêmement chaleureux que ce soit de la part des membres de l'équipe chirurgicale ou tout bêtement de l'administration qui vous simplifie la vie au maximum, en vous attribuant un laissez-passer, un vestiaire et l'accès à tout lieu auquel vous voulez vous rendre, salle de réunion, laboratoire, bibliothèque... La deuxième impression qui frappe, est la dimension de tout ce qui nous entoure : la Mayo Clinic, c'est 5 buildings de 20 étages, 90 salles d'opération, 30 chirurgiens dans le seul service d'orthopédie sans compter les laboratoires de recherche, le tout dans une organisation parfaite où le «visiting clinician» que j'étais trouve rapidement sa place dès lors qu'il adopte le rythme de ses hôtes.

Tout est matière à échanges. Il ne se passe pas une journée sans qu'il y ait des discussions à propos de la chirurgie, à propos des indications, mais aussi à propos de tout autre sujet bien éloigné de notre spécialité ; voyages qu'on a effectués, pays qu'on a visités, populations qu'on a connues ; tous ces échanges sont d'autant plus intéressants et chaleureux que le staff est très cosmopolite.

L'anglais ? Je le parlais assez mal, il faut bien le dire. Il a donc fallu faire quelques efforts. Mais tous ces efforts que nous faisons pour communi-

quer dans une langue qui n'est pas la nôtre sont bien reconnus par tous ceux qui ne parlent pas le français. Au bout de quelques jours, tout commence à s'arranger. Certes, suivre parfaitement ce qui se dit dans un staff reste ardu, mais les conversations courantes au bloc opératoire ou le suivi des consultations restent tout à fait abordables.

L'avantage d'un stage dans une telle institution est de bénéficier de l'énorme recrutement. Celui-ci permet de voir, même en une période assez courte, un grand nombre de patients en consultation, et d'assister à beaucoup d'interventions chirurgicales effectuées sur ces mêmes patients. Il y a par ailleurs un très grand nombre de staffs hebdomadaires répartis par sous-spécialité (oncologie ; traumatologie, chirurgie du membre supérieur...). On peut assister à toutes ces réunions qui ont lieu le matin très tôt ou en fin d'après-midi.

Le statut de «visiting clinician» est privilégié. L'administration de la Mayo Clinic lui fournit un laissez-passer sous forme d'une carte magnétique qui permet l'accès à toutes les activités cliniques, de recherche ou intellectuelles. Ainsi, l'accès à la bibliothèque est très aisé. Celle-ci, abondamment fournie, permet d'obtenir en quelques minutes n'importe quelle référence et article paru depuis 30 ans. Il y a, certes, un grand nombre de visiteurs étrangers mais tout est organisé de telle sorte que chacun ait sa place dans une équipe où les échanges avec les chirurgiens et les discussions sont très agréables.

Mon retour à Paris n'a pas rompu les liens qui se sont noués avec l'équipe qui m'a accueilli à Rochester. Le Professeur Peter Amadio était à Paris la première semaine d'avril et le Professeur Allen Bishop viendra en visite à Paris au mois de décembre prochain. J'espère que ces échanges n'en sont qu'à leur début. Ceux-ci sont non seulement bénéfiques et enrichissants mais ils sont aussi indispensables, ne serait-ce que pour faire connaître ce que nous faisons à ceux qui ne lisent pas les travaux écrits en langue française.

À l'instar de collègues qui on eu comme moi la chance d'effectuer un tel voyage, je ne saurais que conseiller ce type de séjours. Pour apprendre, d'abord. Mais aussi pour comprendre tout l'intérêt qu'il y a d'échanger des idées malgré les différences de langue et de culture.

Merci encore à tous ceux, français et américains, qui m'ont permis de faire ce voyage.