

## Images in medicine

### La maladie de Lobstein dans sa forme historique

Karima Atarraf<sup>1,&</sup>, Moulay Abderrahmane Affi<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Service d'Orthopédie Pédiatrique, CHU Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdullah, Fès, Maroc

<sup>&</sup>Corresponding author: Karima Atarraf, Service d'Orthopédie Pédiatrique, CHU Hassan II, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Sidi Mohammed Ben Abdullah, Fès, Maroc

Key words: Maladie de Lobstein, déformation, épaissement des corticales

Received: 18/09/2014 - Accepted: 27/09/2014 - Published: 17/11/2014

**Pan African Medical Journal. 2014; 19:293 doi:10.11604/pamj.2014.19.293.5444**

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/19/293/full/>

© Karima Atarraf et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

### Image en médecine

Jeune fille âgée de 14 ans, présentant une déformation de la cuisse droite évoluant depuis l'âge de 2 ans et d'aggravation progressive. L'examen clinique a trouvé des sclérotiques bleues et une déformation de la cuisse droite avec une inégalité de longueur de 5 cm. La radiographie de la cuisse a objectivé une déformation historique du fémur, avec épaissement des corticales et comblement du canal médullaire avec une coxa vara (A). Le diagnostic d'ostéogénèse imparfaite a été retenu et la patiente a bénéficié d'un enclouage télescopique après deux ostéotomies (mini abord) (B). L'ostéogénèse imparfaite ou la maladie des os verres ou encore maladie de lobstein est une maladie génétique rare caractérisée par une importante variabilité de l'expression du génotype lié à la grande variabilité des mutations des gènes responsables de la synthèse des deux chaînes de collagène type I; il en résulte une fragilité osseuse et une anomalie de la minéralisation de la matrice de l'os. Si le traitement médical basé sur les biphosphonates représente une approche thérapeutique innovante; la prise en charge orthopédique et physiothérapique; dont la fiabilité et l'efficacité ont été établis pour le fémur; reste la base du traitement, car il permet une protection effective et prolongée. Reste à savoir que l'âge est un élément épidémiologique et pronostique important dans la prise en charge, ceci pour éviter

l'aggravation des déformations qui va retentir sur la mobilité et la croissance en longueur du membre étant le cas de notre patiente.



**Figure 1:** A) radiographie des deux cuisses objectivant une déformation historique du fémur, avec une angulation de 90°, épaissement des corticales et comblement du canal médullaire avec une coxa vara; B) résultat final après double ostéotomie de relaxation et enclouage centro-médullaire