

MALATTIA DI OLLIER
Trattamenti e presa in carico ortopedica
Georges FINIDORI , Frédéric SAILHAN

Oggi non ci sono progressi significativi su eventuali anomalie genetiche all'origine della malattia che permetterebbero un'avanzata nella comprensione dei problemi di diagnosi e di individuazione di degenerazione maligna.

Progetti di ricerca sono in corso ma attualmente non ci sono risultati che possono farci sperare a una terapia specifica.
I trattamenti sono dunque palliativi e non curativi.

DIAGNOSI

La diagnosi di questa malattia è clinica e radiologica.
La malattia di Ollier è classificata nelle affezioni che provocano una proliferazione tissurale eccessiva di osso e /o nell'osso

Le altre affezioni che appartengono a questa categoria sono in generale facilmente riconosciute/ identificate.

- La dysplasia fibrosa : è molto differente nelle sue manifestazioni clinica e radiologica.
- La malattia esostosante
- La metacondromatosi
- La displasi epifisaria hemilica sono facilmente identificate.
-

La diagnosi della malattia di Ollier è dunque fatta sulla cartella clinica.

Ricorrere ad una biopsia nel obiettivo di diagnosi è e deve rimanere l'eccezione.
In fine per la diagnosi, il T.A.C, la R.M. e la scintigrafia non danno una contribuzione notevole.

L'età di scoperta della malattia è variabile, più spesso nell'infanzia quando siamo confrontati all'apparizione di dolori, di deformazioni assiali, di asimmetria di crescita dei segmenti o di fratture patologiche.

Manifestazioni cliniche del bambino

Le manifestazioni cliniche della malattia di Ollier sono variabili secondo la gravità delle manifestazioni che è in regola asimmetrica.

TRATTAMENTI ORTOPEDICI PER IL BAMBINO.

I trattamenti e le prese in carico sono palliative e non curative.

Il trattamento delle complicazioni ortopediche della malattia di Ollier del bambino è in maggiore parte chirurgica.

La tecnica si perfeziona ma rimane classica.

- Si realizzano delle osteotomie per fare correzioni assiali delle deviazioni dei membri.
- Utilizziamo anche delle osteotomie centro-midollari. (Si tratta di tutori metallici che sono messi all'interno delle ossa) che di più sono telescopici per i bambini.
- Il materiale è disposto di tale maniera che permette di evitare delle deviazioni dei membri per i pazienti in crescita con forme severe.

Queste osteotomie con spille o chiodi telescopici hanno il vantaggio di proteggere i segmenti ossei fragili e di ridurre il rischio di frattura. Non è trascurabile nella malattia di Ollier.

- Facciamo anche interventi per correggere dei scompensi di lunghezza delle membra inferiori, questi interventi sono bene codificate e danno risultati soddisfacenti.

In questa malattia , soltanto la crescita del scheletro è disturbata. Gli altri tessuti : pelle, vasi, nervi, muscoli, hanno una crescita normale. E dunque possibile e anzi facile di correggere dei scompensi dei segmenti corti.

Si può anche in certi casi rallentare la crescita dei segmenti controlaterali non o meno affetti dalla malattia.

Sappiamo anche correggere le deformazioni degli avambracci e prevenire la lussazione del gomito.

Si deve intervenire prima un problema di una lussazione della testa radiale essenzialmente dovuta a un asynchronisme de la crescita tra le due ossa dell'avambraccio.

Generalmente l'ulna è troppo corta rispetto al radio

Si può allungare il cubito e / o accorciare il radio.

Bisogna di più associare a questi interventi delle osteotomie di ri-asso di uno o delle due ossa dell'avambraccio

I condromi delle dita possono essere operati abbastanza presto per il bambino. Si realizzano curettage e modellage delle falangi senza inesto complementario, talvolta doppiati a delle osteotomie o osteoclasie per correggere una deviazione delle dita. (clino o camptodactylie)

Rimane che nelle forme severe la funzione della mano possa essere alterata.

E raro dal bambino di dovere togliere integralmente dei condromi grossi eccetto in certe forme severe.

In questo caso si tratta di una riduzione di volume e non di estrazione cancerogena

Questioni ci sono spesso fatte dai pazienti e loro famiglia a proposito di inesti ossei, le ossa di banca le possibilità preventive della chirurgia ortopedica dal bambino.

Dobbiamo dire chiaramente che le tecniche chirurgiche non vanno radicalmente modificare l'evoluzione di queste patologie.

Non esistono attualmente di possibilità per trattare tutti condromi e di sostituirli da inesti ossei.

Manifestazioni della malattia dall'adulto.

L'apparizione di segni clinici varia secondo l'importanza delle lesioni ossee e dal loro numero.

Sono spesso presenti già nell'infanzia e arrivati all'età adulta i pazienti presentano segni delle lesioni sviluppate nell'infanzia.

Lesioni doppiate più tardivamente alle lesioni artrosiche che possono aggiungersi e peggiorare la ripercussione sul piano funzionale.

Le manifestazioni le più caratteristiche sono le deviazioni di asse delle ossa lunghe (varo, valgo, flesso, incurvato), le deformazioni dei segmenti (tumefazioni talvolta grossissime), gli accorciamenti dovuti ai disturbi della crescita ossea.

Il ginocchio varo o valgo sono frequenti, maggirando lo scompenso funzionale e provocando delle condizioni bio meccaniche favorevole allo sviluppo di un artrosi precoce.

Le fratture patologiche non sono frequenti.

Le deformazioni dei ditti possono essere maggiori e generare un disturbo funzionale importante.

Le deformazioni delle membra superiori sono abbastanza caratteristici con avambracci incurvati in varo, una mano- bote ulnare e/o una lussazione della testa radiale.

Dall'adulto ; i condromi localizzati alle zone di cintura(scapolare e pelvica) così come i condromi delle ossa lunghe comportano dei rischi di degenerazione i più importanti e per i quali la diagnosi di evoluzione maligna può essere più difficile da superare.

Una biopsia sarà proposta in caso di dubbio.

I sintomi che devono alertare il paziente e il dottore sono un'aumento rapido di volume e/o dei dolori inabituali o crescenti.

Le biopsie sono indicate per condromi atipici sui segmenti lunghi o le ossa delle cinture e/o in caso di evoluzione veloce.

Il rischio di degenerazione sarcomatosa nelle malattie degli endcondromi molteplici varia secondo le serie della letteratura.

Sembra più importante nel sindrome di Maffucci.

L'importante è di osservare un controllo clinico regolare e all'occorrenza, radiografico presso un specialista.

TRATTAMENTI ORTOPEDICI DAL ADULTO ;

I trattamenti ortopedici o chirurgici possono essere proposti in certe fratture non o poco spostate.

Lo sviluppo dei condromi nello scheletro può giustificare di realizzare parecchi tipi di interventi:

- delle osteotomie di correzione delle deformazioni ossee, in particolare sulle ossa lunghe.
- Queste deformazioni di asse provocano dei valgo o varo sulla pianta frontale e dei flessi o recurvati nella pianta sagittale o deformazioni più complesse.
- Queste osteotomie hanno per obiettivo di rimettere nell'allineamento il segmento di membra. Questo permetterà di fare scomparire o ridurre i dolori, di limitare i rischi di frattura patologica, di mettere il membro e gli articolazioni adiacenti in condizioni bio meccaniche più favorevoli, di rallentare l'apparizione di lesioni artrosiche.
- Necessitano una pianificazione operatoria e un'osteosintesi sicure.
- Un inesto osseo può essere associato.
- Questi interventi ne fanno scomparire la lesione sottostante ma possono essere associate a un curettage inesto di un condroma che disturba.
- I curettage-inesti non sono realizzati molto spesso sulle ossa lunghe o sulle cinture.
- Questi curettage interessano essenzialmente i condromi delle mani.

- Le protesi articolari possono essere realizzate per le stesse indicazioni (artrosi articolare invalidante) che per un paziente che non presenta una patologia ossea sottostante.
- Però nella malattia di Ollier le artroplastie delle anche sono più complesse dal fatto di lesioni condromatose spesso più grosse e deformante (coxa vara) associate.
- La protesi deve beneficiare di un ancoraggio idealmente nel tessuto osseo sano (stelo lungo in certi casi)
- Le protesi dei ginocchi sono talvolta necessari.
- Le risseccazioni tumorali sono realizzate quando c'è una degenerazione sarcomatosa di un osso lungo o di una cintura (scapolare o pelvica)
- Non pongono di particolarità rispetto a una risseccazione carcinologica convenzionale.
- I limiti della lesione sono talvolta più difficili a mettere in evidenza contro tenuto dell'esistenza di molteplici encondromi.

Le correzioni di scompenso di lunghezza all'età adulta sono rare ma envisageables (talvolta maggiori, 10 a 20 cm)

Queste ultime sarebbero trattate o ridotte nell'infanzia o l'adolescenza.

Qualche sia il gesto chirurgico pianificato il paziente deve beneficiare di una presa in carico globale da una squadra specializzata nelle patologie ossee rare.

L'accompagnamento fa parte integrante del trattamento e dovrà continuare durante anni.

ORGANISAZIONE DELLE CURE ET DELLE RETI MEDICALI

Importanti sforzi sono fatti in nostro paese per migliorare i trattamenti

Reti di specialisti e di medici competenti sono stati create.

Permettono di evitare l'isolamento e percorsi erratici dei pazienti.

Questo anche per la diagnosi che per il trattamento con la creazione di CENTRI DI REFERENZA delle malattie ossee costituzionali a Parigi.

Creazione di centri di competenza che coprono il territorio nazionale francese.

Attualmente per i bambini, noi consigliamo un controllo annuale in un

servizio di ortopedia pediatrica nel contesto di un consulto pluridisciplinario specializzato nelle malattie ossee
Consulto che associa un medico pediatrico e un chirurgo ortopediatrico specializzato.

Quando il paziente diviene adulto, il controllo deve essere fatto ogni due anni in un posto ortopedico specializzato.

Sembra ottimo verso la fine della crescita di realizzare una imagini total body.

L'imageria che sembra la più utile è attualmente RM corpo intero o immagine EOS che permettono di ottenere documenti facili da conservare e che faciliteranno il controllo ulteriore.

Per il momento il PET SCAN (Positron Emission Tomographie) non è utilizzato sistematicamente per l'individuazione tumorale.

Un controllo sembra anche necessario
Per la donna, controllo clinico e ecografico.

Dans le cadre du centre de référence delle malattie ossee costituzionali a Parigi, delle consultazioni di transizione sono proposte e organizzate tra i servizi pediatrici e i servizi per i pazienti adulti.

Generalmente i pediatri , chirurghi e medici sono presenti alle prime consultazioni in maniera di potere dare la loro opinione, la loro esperienza di ogni dossier.

D'altronde, per ragioni psicologiche, è effettivamente importante di assicurare questa transizione nella maniera la più rassicurante possibile per il paziente.

Il medico generalista e l'ortopedico di prossimità hanno anche un ruolo importante, possono facilmente informarsi dei principali aspetti di questa patologia.

Rimanendo in contatto con i medici specializzati dei centri di referenza e di competenza e quelli del consiglio scientifico messo in posto dall'associazione francese possono aiutare il paziente nell'organizzazione di suoi trattamenti.

Questi medici a prossimità del paziente hanno un ruolo importante nella sorveglianza e nei trattamenti con il vantaggio della prossimità..

In fine, le cartelle mediche dei pazienti possono essere facilmente trasferite e analizzate da altre squadre in particolare grazie ad Internet.

E dunque possibile di assicurare una buona qualità di informazioni e di consiglio.

Georges FINIDORI , Ospedale Necker Enfants malades PARIS

Georges.finidori@nck.aphp.fr

Frédéric SAILHAN Ospedale COCHIN, PARIS

Dr.sailhan@gmail.com

-