

Classification de l'ostéogenèse imparfaite (OI) de Silience et de Glorieux

1. OI de type I (bénigne)	Fractures par suite de traumatismes minimes Sclérotique bleutée Malformation minime des os longs Taille normale ou quasi-normale Possibilité de dentinogenèse imparfaite
2. OI de type II (mortelle)	Fractures intra-utérines Chapelet costal Sclérotique bleutée Fémur large et court Détresse respiratoire Décès pendant la période périnatale
3. OI de type III (grave)	Fractures fréquentes par suite de traumatismes minimes Sclérotique de couleur variable Taille extrêmement petite Grave malformation des membres Scoliose Faciès triangulaire Dentinogenèse imparfaite fréquente
4. OI de type IV (modérée)	Fractures par suite de traumatismes minimes Sclérotique de couleur variable Taille modérément petite Malformation modérée des membres Scoliose Possibilité de dentinogenèse imparfaite
5. OI de type V	Fractures par suite de traumatismes minimes Sclérotique normale* Calcification de la membrane interosseuse de l'avant-bras ou de la jambe Bande métaphysaire dense sous la plaque de croissance Callogenèse hypertrophique par suite de fractures ou de bâtonnets intramédullaires Absence de dentinogenèse imparfaite
6. OI de type VI	Fractures par suite de traumatismes bénins Sclérotique normale* Élévation modérée du taux de phosphatase alcaline Stries de Looser (pseudofractures) visibles à la radiographie Absence de dentinogenèse imparfaite Absence d'os wormiens Plus : Absence de rachitisme
7. OI de type VII	Fractures par suite de traumatismes bénins Sclérotique normale * Absence de dentinogenèse imparfaite Coxa vara Rhizomélie (brièveté des racines des membres supérieurs et inférieurs)

*Sclérotique normale = blanche ou légèrement bleutée

Références

1. Sillence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. *J Med Genet* 1979;16(2):101-16.
2. Glorieux FH, Rauch F, Plotkin H, et al. Type V osteogenesis imperfecta: a new form of brittle bone disease. *J Bone Miner Res* 2000;15(9):1650-8.
3. Glorieux FH, Ward LM, Rauch F, et al. Osteogenesis imperfecta type VI: a form of brittle bone disease with a mineralization defect. *J Bone Miner Res* 2002;17(1):30-8.
4. Ward LM, Rauch F, Travers R, et al. Osteogenesis imperfecta type VII: an autosomal recessive form of brittle bone disease. *Bone* 2002;31(1):12-8.
5. Labuda M, Morissette J, Ward LM, et al. Osteogenesis imperfecta type VII maps to the short arm of chromosome 3. *Bone* 2002;31(1):19-25.
6. Glorieux FH, Bishop NJ, Plotkin H, et al. Cyclic administration of pamidronate in children with severe osteogenesis imperfecta. *N Engl J Med* 1998;339(14):947-52.
7. Plotkin H, Rauch F, Bishop NJ, et al. Pamidronate treatment of severe osteogenesis imperfecta in children under 3 years of age. *J Clin Endocrinol Metab* 2000;85(5):1846-50.