

L'OSTEOMALACIE

I/ DEFINITION :

Equivalent du rachitisme chez l'enfant, l'ostéomalacie est une ostéopathie déminéralisante diffuse caractérisée par l'accumulation d'os peu ou pas minéralisé, secondaire à un défaut de minéralisation de la substance pré osseuse néoformée dite os ostéoïde.

II/ EPIDEMIOLOGIE :

- a) Fréquence : C'est une affection plus ou moins rare, 20 fois moins fréquente que l'ostéoporose.
- b) Age : Le plus souvent se révèle à un âge adulte : 60 ans.
- c) Sexe : Nette prédominance féminine : 6 à 9 malades : 10 sont des femmes.

III/ FORMES ETIOLOGIQUES :

A) Ostéomalacie secondaire à une carence ou à des anomalies du métabolisme de la vit D :

- 1- Carence d'apport en vit D : Contrairement aux autres vitamines, la source majeure de la Vit D n'est pas alimentaire, la couverture des besoins est assurée en grande partie par la synthèse dans les couches profondes de l'épiderme de la Vit D sous l'effet des rayons UV. L'apport nutritionnel devient crucial lors d'une exposition solaire insuffisante exp. : climat mal ensoleillé, hyper pigmentation cutanée, pose de crème anti solaires, ... etc.
- 2- Malabsorption digestive de la Vit D : La cause principale de la malabsorption intestinale de la Vit D étant la maladie coeliaque à côté on a :
 - La résection intestinale étendue, pancréatite chronique, insuffisance biliaire, gastrectomie large avec exclusion duodénale, enterocolopathies inflammatoires chroniques (maladie de CROHN, maladie de WIPPLE...).

3- Anomalies du métabolisme de la Vit D :

1* Défaut la 25, hydroxylation hépatique de la Vit D : Cirrhose hépatique, prise de Barbituriques .

2* Défaut de la 1.25 hydroxylation rénale de la Vit D, ceci en cas d'IRC dialysés ou pas .

3* Syndrome néphrotique par fuite urinaire des protéines porteuses de la Vit D.

Le taux de la 1.25 (OH)₂ D₃ est alors normal ou élevé .

4* Rachitisme vitamino- dépendant de type I :

- Maladie héréditaire à transmission autosomique récessive présente dès l'enfance ; ou à un défaut de la 1.25 hydroxylation de la Vit D à

origine d'une ostéomalacie sévère.

5* Ostéomalacie par anomalie de réponse à la Vit D :

C'est le rachitisme vitamino dépendant de type II = maladie génétique, caractérisée par un défaut de réponse cellulaire à la Vit D : maladie rare résistant à toutes les formes de Vit D.

B) Ostéomalacies liées à l'hypophosphatémie : sont dues à une insuffisance de la réabsorption tubulaire du phosphore :

• Rachitisme vitamino résistant hypophosphatémique familial : de transmission dominante liée au sexe associe un défaut de réabsorption tubulaire du phosphate, une absorption intestinale aussi réduite du calcium et du phosphore ; donne un rachitisme déformant dès l'enfance, le taux de Vit D est normal .

• Rachitisme hypophosphatémique héréditaire avec hyper calciurie.

Il est rare, se distingue du précédent par l'hyper calciurie et l'élévation du taux de la 1.25 (OH)₂ A₃.

• Syndrome de FANCONI: dit diabète phospho - amino - glucosé associe une fuite urinaire du phosphore , mais aussi d'acides aminés, de glucose, d'acide urique et de bicarbonates .

• Acidose tubulaire distale : Ostéomalacie par défaut de réabsorption tubulaire du phosphore .

• Carence d'apports en phosphates : rarement cause d'ostéomalacie, due à l'effet de certains médicaments anti-acides par défaut d'absorption intestinale du phosphore .

• Ostéomalacie d'origine tumorale :

- Certaines tumeurs mésoenchymateuses bénignes ou malignes

(Angiome, angiofibrome, angiosarcome...) sécrètent une substance altérant la capacité d'absorption tubulaire des phosphates et l'activité de la 1.x hydroxylose rénale. L'ostéomalacie et l'hypophosphatémie guérissent généralement après exérèse chirurgicale de la tumeur .

Au niveau des urines :

- Hypocalciurie , hypophosphaturie
- Elévation de l'hydrocyprolinurie dès 24H (marqueur de la résorption osseuse) si hyperparathyroïdie secondaire .

diagnostic VI/ **SIGNES RADIOLOGIQUES :**

a) Hyper transparence osseuse avec aspect flou , estompé de la trame osseuse donnant un aspect de mauvais cliché : surtout observé au niveau du bassin et rachis .

b) Présence de fissures de LOOSER – MILKMAN : sont pathognomoniques de l'ostéomalacie .

Elles sont fréquentes sans être constantes car parfois absentes avec des ostéomalacies confirmées histologiquement :

Ce sont des zones radio – transparentes linéaires, de tracé rectiligne ou sinueux perpendiculaire à l'axe de l'os de quelques millimètres de long bordée de 2 lisères opaques .

Siège : - Branches ilio- et ischio-pubiennes .

- Arcs postérieur des côtes .
- Bord interne de la diaphyse fémorale sous le petit trochanter .
- Cols fémoraux .
- Bord externe de l'omoplate .
- Crête iliaque .
- Clavicule .
- Parfois métatarses et métacarpes .

c) Déformations osseuses :

- Tassements vertébraux avec aspect surtout de vertèbre biconcave en poisson, rarement tassement en coin ou en galette .
- Déformation du bassin en cœur de carte à jouer par protrusion acétabulaire à l'origine d'une coxa-vara .
- Déformation thoracique en cloche par courbure des côtes .
- Scintigraphie osseuse : zones d'hyper fixations au niveau des fissures de LOOSER – MILKMAN .

VII/ HISTOLOGIE :

La biopsie osseuse analysée par histomorphométrie montre :

- Un état d'hyperostéroidose caractéristiques de la maladie .
- Un ralentissement de la vitesse de minéralisation osseuse .

Des signes histologiques d'une hyperparathyroïdie sont parfois présents .

N.B : La biopsie osseuse est utile quand un doute persiste pour le diagnostic .

C) Autres causes rares d'ostéomalacie :

- L'hypophosphatasie : maladie héréditaire congénitale, caractérisée par une diminution des phosphates alcalines.
- Carence d'apport en calcium (ostéomalacie chez l'enfant).
- Intoxication au fluor, à l'aluminium, strontium, les biphosphonates de première génération.

IV/ CLINIQUE :

Les signes cliniques qui attirent l'attention sont les douleurs osseuses et la myopathie proximale.

1°) Douleurs osseuses :

Peuvent être diffuses mais siègent surtout au niveau de l'axe pelvi-crural thoracique et rachidien. Ces douleurs sont de type mécanique, peuvent être permanentes à l'origine d'une impotence fonctionnelle.

2°) Déficits musculaires :

Parfois majeur, il s'agit d'une myopathie proximale prédominant aux membres inférieurs à l'origine de myalgies, faiblesse musculaire, amyotrophie, le tout à l'origine d'une démarche pseudomyopathique (ou démarche dandinante).

Cette pseudomyopathie serait liée à l'hypophosphorémie.

3°) L'impotence fonctionnelle :

Liée à l'hypophosphorémie.

4°) Fractures pathologiques :

Spontanées ou provoquées, siègent surtout au niveau des côtes, cols fémoraux et vertèbres.

5°) Déformations squelettiques :

Elles sont tardives, s'observent en cas de méconnaissance prolongée de la maladie : tassement du tronc, cyphose dorsale, cypho-scoliose dorsolombaire à l'origine d'une diminution de la taille ; aplatissement latéral du thorax et incurvation en parenthèses des membres inférieurs.

V/ BIOLOGIE : Seules sont constantes :

- L'hypophosphorémie
- L'élévation des phosphates alcalines.
- Calcémie est généralement normale (hyperparathyroïdisme secondaire).

Les autres anomalies biologiques varient suivant les étiologies.

VIII/ TRAITEMENT :

Le traitement des diverses formes d'ostéomalacie fait appel à la Vit D et à ses dérivés, au calcium et au phosphore. Le choix des médicaments et leurs doses et de leurs associations reste en fonction de l'étiologie.

- 1- Calcithérapie : dans tous les cas : 1g/ J au moins.
- 2- Exposition solaire suffisante + régime alimentaire riche en calcium et en Vit D.
- 3- Ostéomalacies carencielles : Sterogyl ou Dedrogyl : de \rightarrow 2000 \rightarrow 4000 UI / J.
- 4- Ostéomalacie de la maladie coeliaque : en plus du régime sans gluten ; Dedrogyl : 2000 \rightarrow 4000 UI / J.
Autres causes des malabsorptions digestives : Dedrogyl : 2000 \rightarrow 4000 UI / J.
- 5- L'ostéomalacie des anti convulsivants et de l'insuffisance hépatique : Dedrogyl : 2000 \rightarrow 4000 UI.
- 6- Pour l'ostéomalacie d'origine rénale (insuffisance rénale) :
1.25 (OH)₂ D₃ : capsules à 0,25 μ g : on donne : 0,25 \rightarrow 1 μ g / J.
On peut donner le 1.x (un alpha) = capsule à 0,25 et 1 μ g.
- 7- Le rachitisme hypophosphatémique vitamino- résistant :
- Supplément de phosphore élément de l'ordre de 3g \rightarrow 4g/L +
1.25 (OH)₂ D₃ : 1 à 3 μ g/J ou le 1.x : 2 à 6 μ g / J.
- 8- Syndrome de FANCONI traité comme le rachitisme vitamino- résistant .
- 9- Les ostéomalacies d'origine tumorale : exérèse de la tumeur . Si tumeur inextirpable : phosphore + 1.25 (OH)₂ D₃.
- 10- Ostéomalacie de l'acidose tubulaire , alcalinisation des urines, quand l'acidose est réduite donner de la Vit D.

Conclusion :

Malgré sa rareté , l'ostéomalacie doit faire partie des diagnostics à évoquer devant un syndrome douloureux diffus mal étiqueté .

Son excellente curabilité exige un diagnostic le plus précoce possible .