

## Les Ostéomalacies

### Introduction :

- Ostéopathie fragilisante diffuse du squelette
- Chez l'enfant: rachitisme
- Défaut ou retard de la minéralisation de la matrice organique pré-osseuse (ostéoïde)
- Accumulation de tissu osseux non calcifié
- Quantité de tissu osseux non diminuée (contrairement à l'ostéoporose) ↗
- 20 fois moins fréquente que l'ostéoporose
- Étiologies multiples: hypovitaminose D ++ anomalies des facteurs de la minéralisation

### Facteurs de la minéralisation osseuse :

Association de plusieurs facteurs:

- Concentrations suffisantes en calcium et phosphore
- Enzymes: phosphatases alcalines osseuses.
- Présence de métabolite actif de la vitamine D, qui augmente l'absorption intestinale de Ca et favorise le dépôt de phosphore et Ca

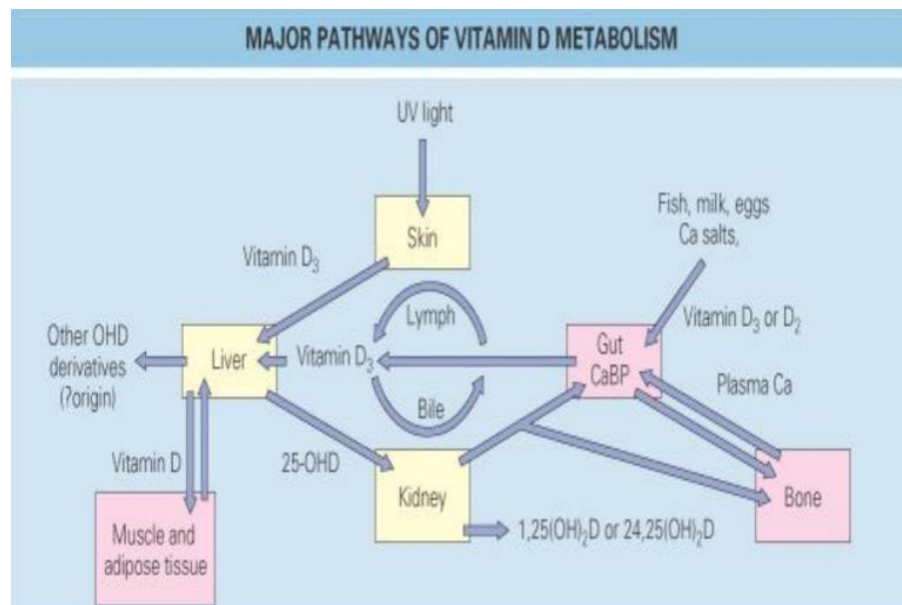
### Métabolisme de la vit D :

- Vit D 3 (cholécalférol) : précurseur naturel de la vit D active
- Apport alimentaire
- Absorption digestive (iléon) : sels biliaires++
- 1ère hydroxylation: foie (enzyme: hydroxylase) → 25 OHD 3
- 2ème hydroxylation: rein (1α hydroxylase) → 1,25 (OH)2D3

### Diagnostic positif

#### Circonstances de Découverte :

- Douleurs osseuses
- Faiblesse musculaire
- Troubles de la marche



- Déformations osseuses
- Fractures
- Découverte de fissures ( Rx)
- Recherche systématique: malabsorption, IR
- Perturbations phospho-calciques: hypocalcémie, hypocalciurie, hypophosphorémie

### Signes cliniques :

- Douleurs osseuses : diffuses, symétriques Mécaniques, intensité croissantes : région Pelvi-crurale ++,
- Thoraciques antérieures : aggravés par Les mouvements respiratoires et la toux
- Scapulaires, rachis
- Douleur à la pression des reliefs osseux
- Faiblesse musculaire et myalgies:  
Myopathie proximale douloureuse (10 – 20% )
- Intensité variable : signe du tabouret → impotence fonctionnelle totale
- Proximale, surtout aux muscles fessiers
- Difficultés à la marche, démarche dandinante, difficulté à la montée et descente des escaliers.
- Fractures : proximales et multiples
- Spontanées, asymptomatiques
- Siège: Branches ilio- et ischiopubiennes, côtes, 1/3 >fémur, métatarsiens, calcanésus, 1/3 < tibia,  
Fracture diaphyse fémorale: évocatrice  
Fracture vertébrale, extrémité > fémur: si ostéoporose associée
- Déformations osseuses : formes évoluées
  - Thorax en « cloche » ou en « violon ».
  - Sternum en « carène ».
  - Genu varum ou valgum.
  - Hypercyphose dorsale, réduction de la taille .
- Autres manifestations
  - Arthropathies dégénératives: arthrose des MI liées aux déformations
  - Algodystrophies.

### Signes biologiques :

Anomalies du bilan phosphocalcique ++

- Variables selon l'étiologie
- Ostéomalacies carencielles: les plus fréquentes

- Calcémie: ↓

- Phosphorémie: ↓

- Phosphatases alcalines: ↑

- Calciurie: ↓

- 25 OH D 3: ↓↓

- PTH: ↑

### Imagerie :

#### Signes radiologiques

#### • Hypertransparence osseuse :

- Aspect flou, sale, travées mal visualisées.

#### • Fissures : stries de Looser- Milkman :

- Caractéristiques
- Bandes radiotransparentes perpendiculaires à la Corticale
- Siège : bassin (branches ischio-illio-pubiennes, 1/3 > fémur) , omoplates, clavicules, côtes.

#### • Déformations osseuses :

- bassin en « cœur de carte à jouer ».
- coxa- vara, protrusion acétabulaire.
- tassements vertébraux biconcaves.

#### Scintigraphie osseuse :

- Foyers d'hyperfixations multiples

#### Densitométrie osseuse :

- Tscore < -2,5 (DS)



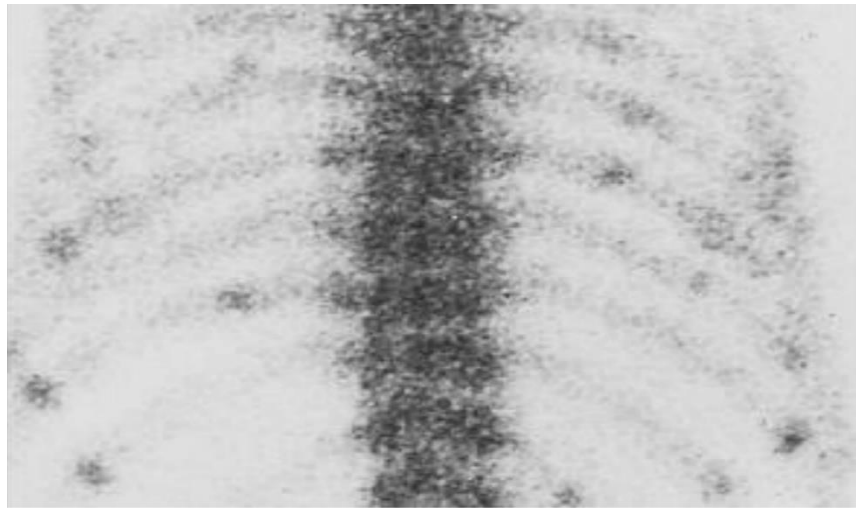
#### **Radiographie du bassin de face.**

A: fissures de de Looser- Milkman .  
B: coxarthrose secondaire.



**Radiographie du bassin de face.**

bassin en « cœur de carte à jouer ».  
 Hypertransparence osseuse, aspect flou, sale, mal lavé.



**Scintigraphie osseuse**

Foyers d'hyperfixations multiples



**Radiographie de la hanche droite.**

Hypertransparence osseuse, fracture de la diaphyse fémorale droite, coxa vara.



fissure de de Looser- Milkman au niveau du col femoral gauche.

**Signes histologiques :**

- Biopsie osseuse (crête iliaque) os non décalcifié
- Double marquage à la tétracycline:
  - diminution de la vitesse de minéralisation de la substance ostéoïde.
  - augmentation du volume du tissu ostéoïde.
  - augmentation de l'épaisseur des bordures ostéoïdes, front des calcifications diminués voire absents++.

### Diagnostic positif

- Clinique ++
- Imagerie+++
- Biologie+++
- Histologie ±

### Diagnostic différentiel :

- Ostéopathie fragilisante bénigne :
  - Ostéoporose
  - Hyperparathyroïdie
  - Ostéodystrophie rénale.
- Ostéopathie fragilisante maligne :
  - Maladie de Kahler ( myélome multiple ).
  - Métastases osseuses.

### Etiologies :

#### • Carences en calcium et /ou en vit D :

- carence d'apport exogène ou endogène
- malabsorption digestive:
  - maladie cœliaque (50 à70%).
  - maladie de Crohn, traitement par cholestyramine, résection du grêle, gastrectomie, affections hépato-digestives avec stéatorrhées.
- Pertes rénales de la vit D (syndrome néphrotique).
- Excès de catabolisme de vit D par induction enzymatique : traitement anticonvulsivants.

#### Défauts de synthèse de 1,25 (OH)<sub>2</sub> vit D :

- Insuffisance rénale chronique : diminution du taux De calcitriol ☐ clairance de la créatinine <50ml/min
- Défaut de synthèse ou d'activité de la PTH : hypo Et pseudo-hypparathyroïdie
- Rachitisme et ostéomalacies pseudo-carentiels de Type I de Prader : déficit génétique de l'activité de 1 A hydroxylase rénale, autosomique récessif.
- Résistance à la 1,25(OH)<sub>2</sub>vitD : pseudo-carentiel Type II (anomalie du récepteur de la 1,25(OH)<sub>2</sub>vitD.

#### Ostéomalacies hypophosphatémiques :

- Carences d'apport: nutrition parentérale.
- Prise prolongée d'antiacides.
- Syndrome de Fanconi (pertes tubulaires rénales de phosphates):
  - Intoxications (plomb, tétracyclines avariées, cadmium,

- Tubulopathies par surcharge métaboliques (cystinose, maladie de Wilson, glycogénose hépatorénale, intolérance au fructose, galactose)

- Amylose, syndrome de Gougerot-Sjögren, myélome multiple.

• **Pertes tubulaires de phosphates :**

- OM hypophosphatémique familiale liée à L'X (trouble de la réabsorption tubulaire du Phosphore) : hypophosphatémie, PA↑, Calcitriol↓↓, PTH normal. →OM + ossifications des enthèses

- **OM oncogénique hypophosphatémique.**

**Altération du processus de minéralisation**

- - Hypophosphatasie: déficit en phosphatases alcalines.

- Intoxication : aluminium, fluor, biphosphonates de première génération.

**Traitement :**

**Moyens:**

• Vitamine D:

→vitamine D2: Ergocalciférol (Stérogyl®) Solution 400 UI/goutte , ampoule 600 000 UI

→vitamine D3 et ses dérivés:

- colécalciférol : **vit D3 BON® : amp 200000UI**

- 25 OH D3 (calcifédiol) : Dédrogyl® 5µg/goutte

-1,25(OH)2D3(calcitriol): Rocaltrol®,caps:25 µg

- 1α OH vit D3(alfacalcidiol): Un-alpha®

• Calcium

• phosphore

**Les indications :**

**Ostéomalacies carentielles:**

• vit D2 ou D3 : 2000 à 4000 UI/j (3-6 mois)

• 5 mg (200 000 UI) de vit D2 ou D3 per os à répéter

après 1- 3 mois

• Calcium: 1-1,5 g/j

• Surveillance: phospho-calcique

- **calcémie et phosphatémie: se corrigent en 10j**

- PTH: se normalise en 1-3 mois.

- PA : 3- 6 mois.

- Signes radiologiques: 1- 3 mois.

**OM d'origine digestive par malabsorption :**

- Dose de vit D 2 à 5 fois plus importante.
- Vit D injectable si malabsorption sévère
- Traitement étiologique ++ .

**• OM par catabolisme exagéré de la vit D :**

-Dérivés 25 hydroxylés : cacifédiol (Dédroyl®) 25 à 100 µg/j

**• OM par insuffisance rénale :**

- Dérivés 1α- hydroxylés : 1-3 µg/j

**• OM par fuite rénale de phosphore**

- 1,25(OH)<sub>2</sub> vitD<sub>3</sub> : 1-3µg/j
- Phosphore : 1-4 g/j

**• OM par acidose tubulaire**

- Alcalinisation(bicarbonate de sodium 5-10 g/j)

**• OM oncogénique :**

- Exérèse tumorale
- 1,25 (OH)<sub>2</sub> D<sub>3</sub> + phosphate.

**Conclusion**

L'ostéomalacie est une ostéopathie Fragilisante d'étiologie multiple, souvent en Rapport avec une hypovitaminose D.

Sa prise en charge dépend d'une bonne Connaissance de ses facteurs Etiologiques.