

Homme 24 ans . Spondylarthrite ankylosante B27 négative

En échec secondaire AINS + Infliximab

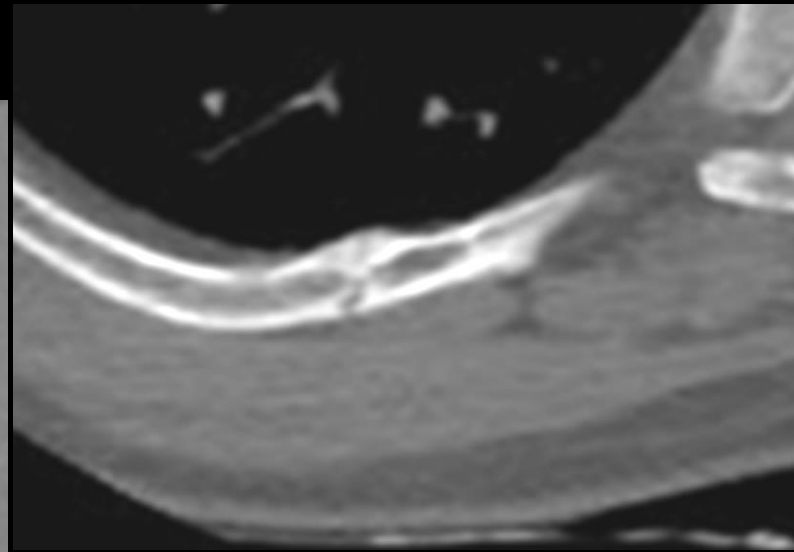
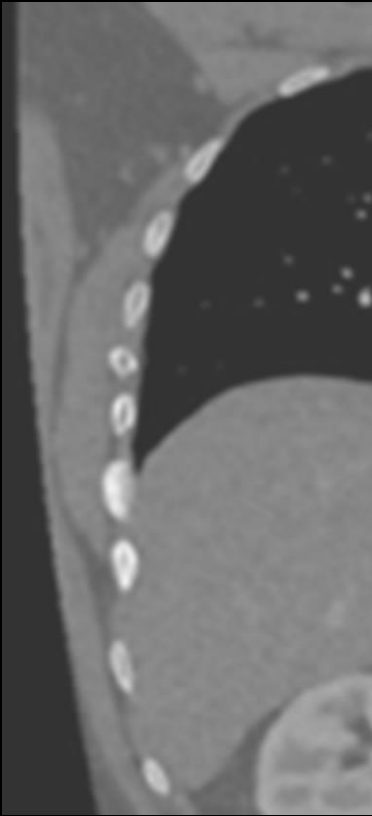
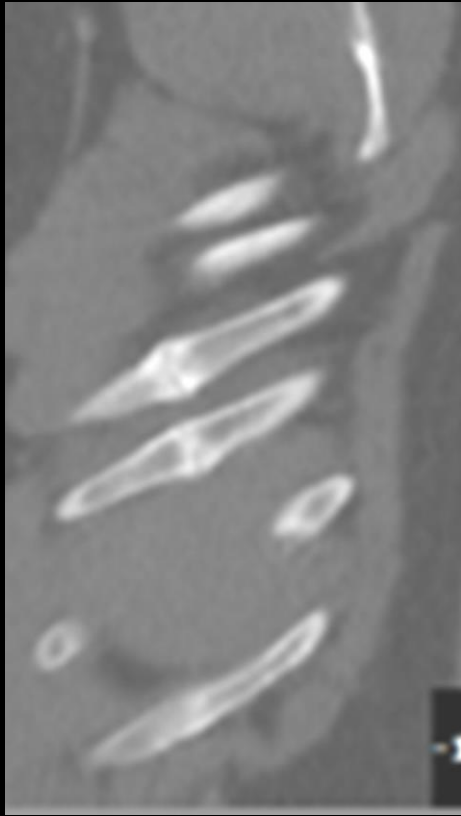
Douleurs périphériques de rythme mixte costales, pieds, poignets,
genoux

Pas de syndrome inflammatoire biologique

Devant le caractère diffus et multifocal des douleurs, un bilan
d'imagerie est pratiqué avec une scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc -
MDP



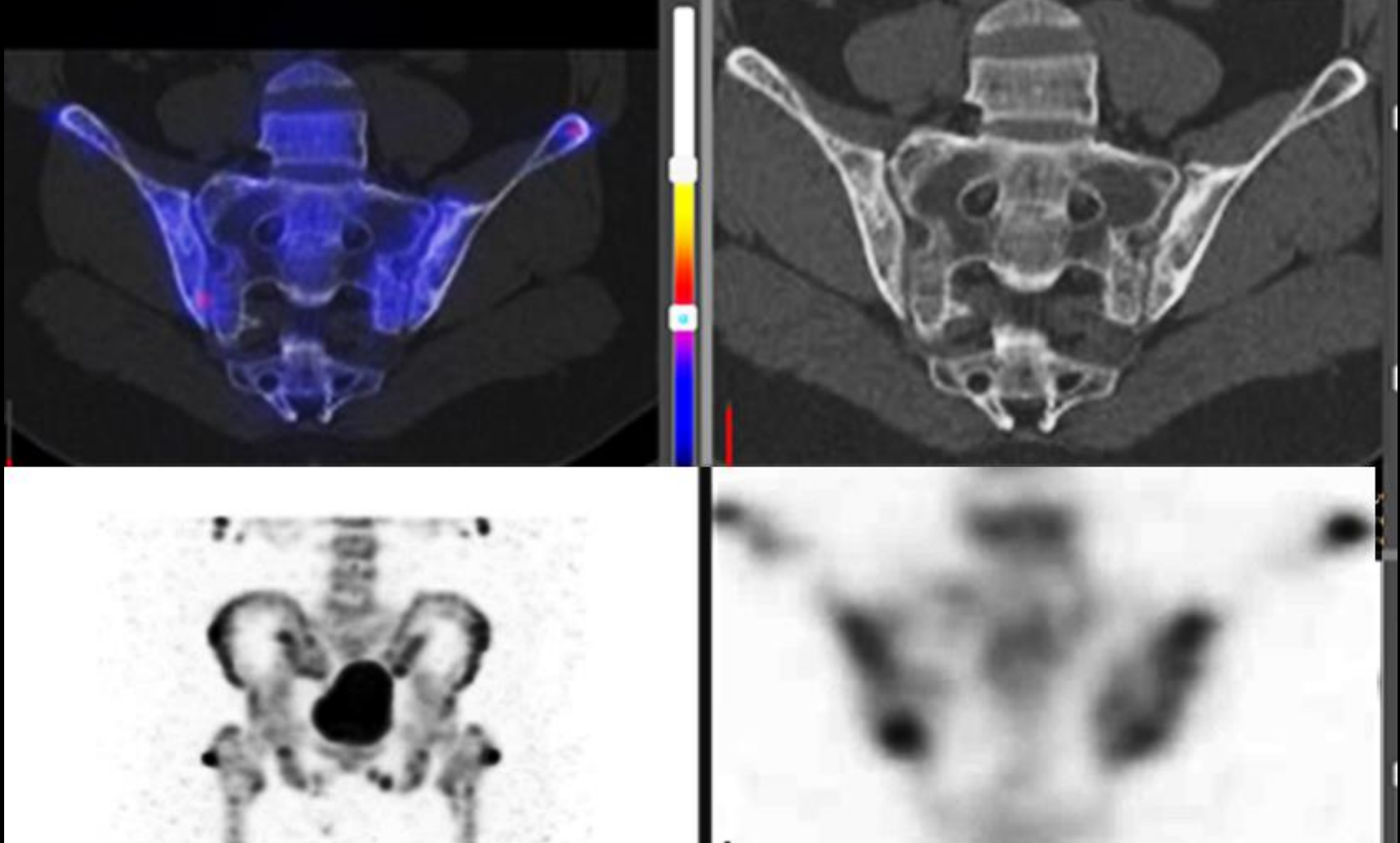
la scintigraphie confirme la présence de **très nombreux foyers fixant OSSEUX** principalement sur les côtes, les os longs des avant-bras



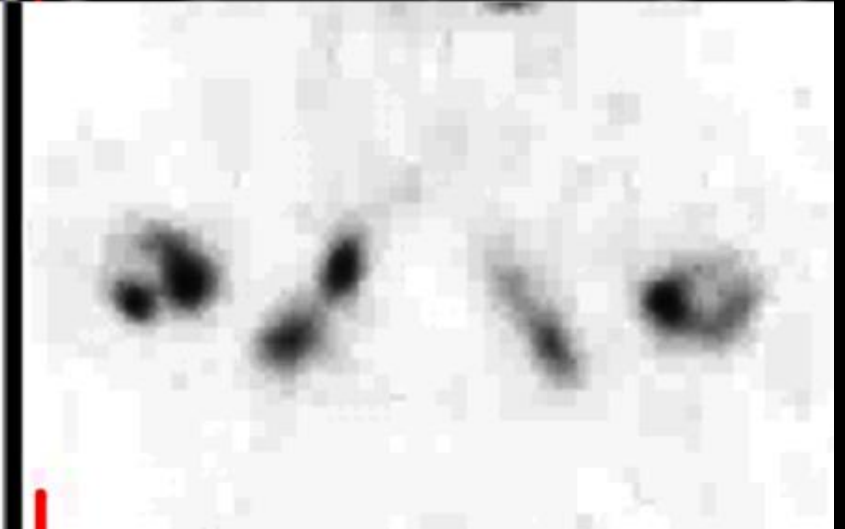
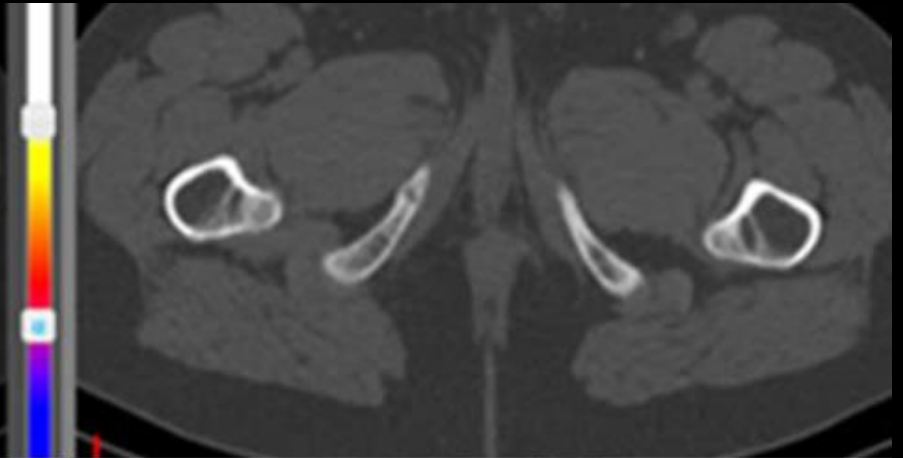
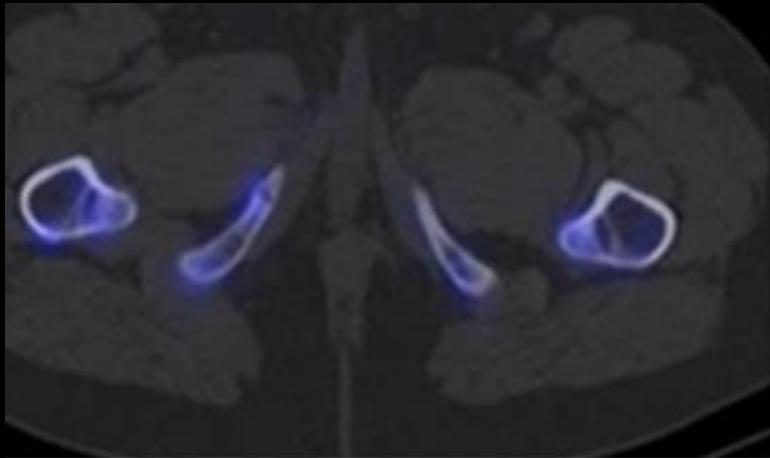
la scintigraphie montre qu'il s'agit bien de foyers
fracturaires d'âges différents, en voie de
consolidation



au scanner, **les travées de l'os spongieux sont mal définies, à contours flous** avec un aspect d'hypodensité globale hétérogène en raison de zones denses associées. Les lames d'os sous-chondral des 2 sacro-iliaques sont très amincies, à contours irréguliers. Seule la lame d'os sous-chondral externe du côté gauche a gardé une charge calcique et une épaisseur normales



La SPECT-CT au ^{99m}Tc -MDP (Tomoscintigraphie par émission monophotonique (TEMP) osseuse : enregistrement tomographique qui permet d'étudier la distribution tridimensionnelle du radiopharmaceutique osseux.), grâce à sa plus grande sensibilité démontre l'importance des lésions mécaniques osseuses sur la ceinture pelvienne



Dans le contexte: homme 24 ans actif, la densitométrie osseuse et l'exploration du métabolisme phospho-calcique s'imposent

- DMO :
 - T score - 2,4, FRAX ajusté: 11%
- Biologie:
 - Vitamine D
 - 1 25 OH vitamine D 82 pmol/l (N 60- 220 pmol/l)
 - 25 OH vitamine D à 20 (N > 30 ng/ml)
 - Hypocalcémie 2,14 mmol/l (N 2,25-2,55mmol/l), hypophosphorémie 0,58 mmol/l (N 0,80- 1,25 mmol/l), hypocalciurie 1,3 mmol/l (N 3,5-7,5 mmol/24h) phosphaturie 19,32 mmol/l (N 10-20 mmol/24h)
 - élévation des phosphatases alcalines à 227 UI/L; pas de choléstase
 - PTH à deux fois la normale à 60 pg/ml

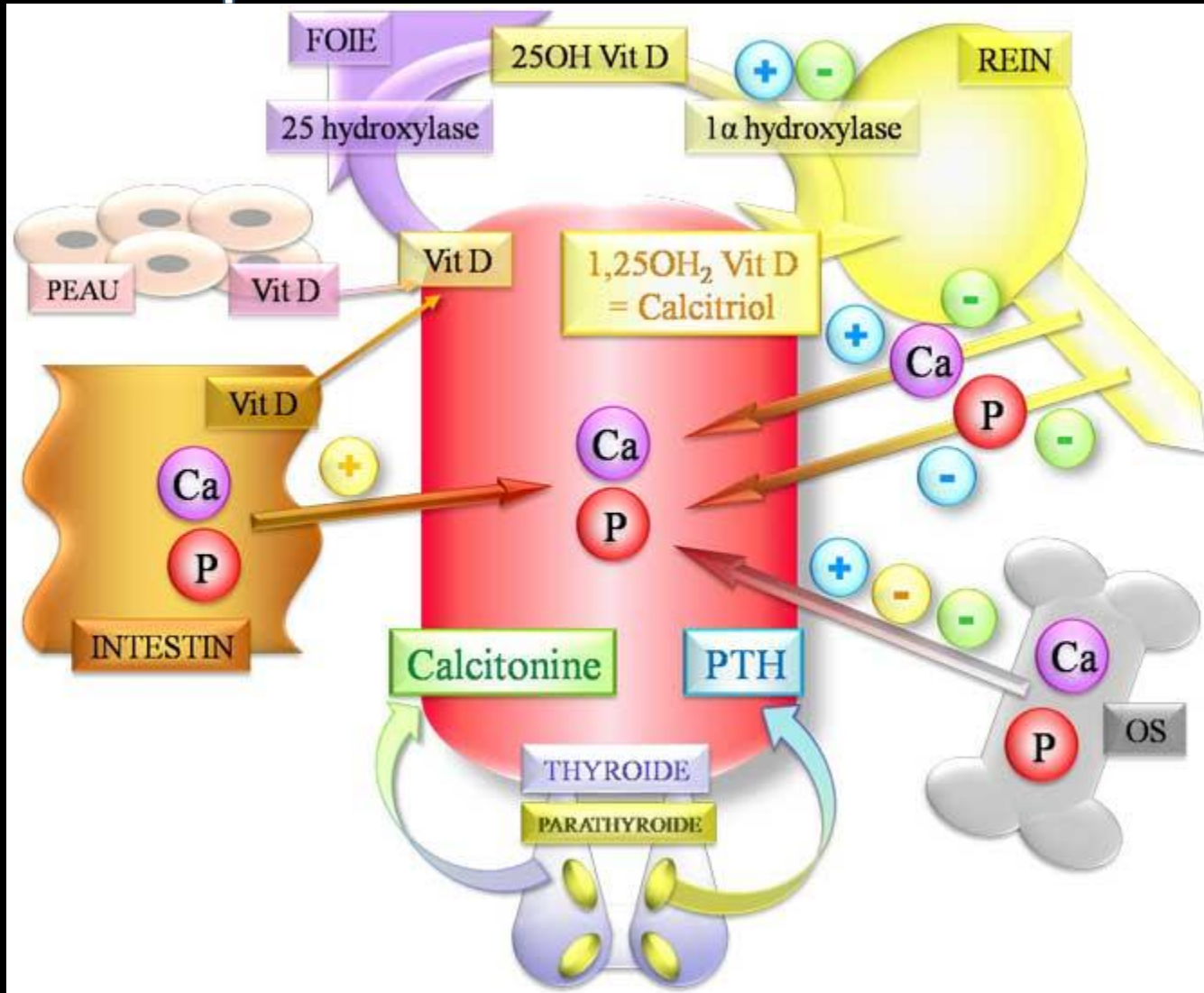
le tableau clinico-biologique est évocateur d'une ostéomalacie

- **Ostéopathie fragilisante benigne**
- Défaut de la minéralisation osseuse
- **Excès d'os ostéoïde** = os nouvellement formé et non minéralisé
- Par **manque de résorption ostéoclastique**

- Rôle du calcitriol indispensable dans la minéralisation de la matrice osseuse, synthétisé par les ostéoblastes: stimule la différenciation des ostéocytes en ostéoclastes (résorption osseuse)

- **Augmentation du risque fracturaire quand volume ostéoïde > 20%**

Bref rappel sur le métabolisme osseux et vitamino-calcique



étiologie de l'ostéomalacie

- **Carentielle +++**
 - Manque d'apport
 - Malabsorption
- **Fuite rénale de phosphore**
 - Ostéomalacie hypophosphorémiante vitamino résistante familiale
 - Tumorale (rôle FGF 23)
 - Syndrome de Fanconi
 - Acidose tubulaire rénale
- **Troubles du métabolisme de la vitamine D**
 - Insuffisance rénale (clairance < 50)/syndrome néphrotique
 - Cirrhose
- **Résistance des organes à la vitamine D = génétique ++**

Tableau clinico-biologique évocateur d'ostéomalacie

Signes cliniques

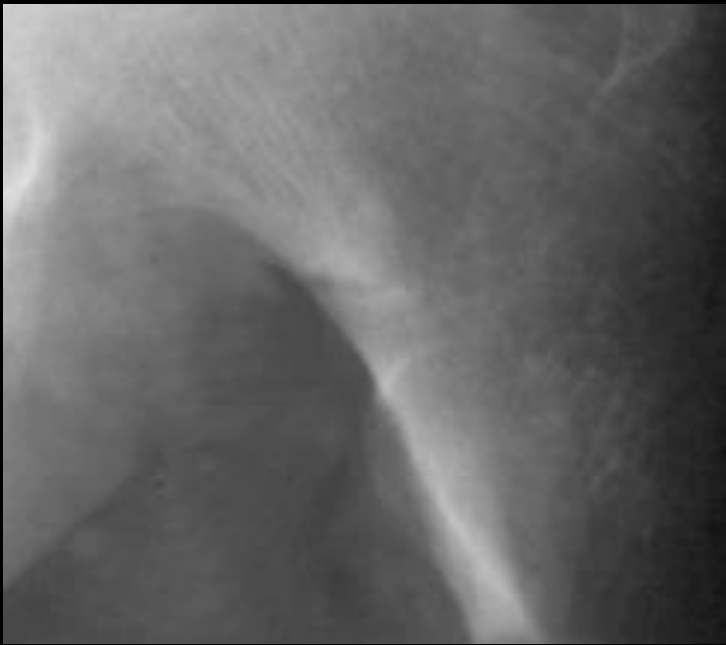
- Douleurs osseuses diffuses mécaniques
- Fractures/fissures surtout proximales, souvent spontanées
- Démarche dandinante, myopathie proximale (signe du tabouret voire impotence fonctionnelle totale)
- Déformations osseuses tardives
- Algodystrophie sur fissure: mode de révélation possible



Tableau clinico-biologique évocateur d'ostéomalacie

Signes radiologiques

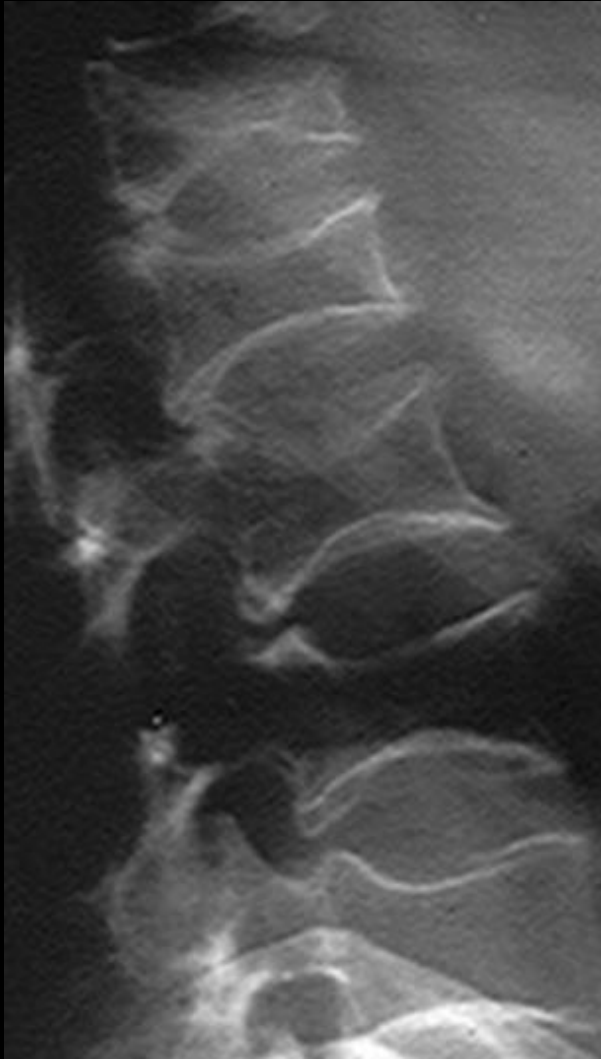
- Hypertransparence
- Aspect flou avec corticales et travées du spongieux estompées
- Stries de Looser Milkman
- Vertèbres biconcaves
- Aspect "en cœur en carte à jouer" du bassin



aspect flou du versant endostal des corticales
trabéculations du spongieux mal visibles, floues.

Os d'aspect "sale"





les vertèbres biconcaves (vertèbres de poisson, fish ou codfish vertebra) ne sont pas spécifiques de l'ostéomalacie.

On les rencontre également dans

l'ostéoporose (surtout cortisonique)

la drépanocytose,

la sphérocytose héréditaire,

l'homocystinurie,

l'ostéodytrophie rénale,

l'ostéogénèse imparfaite

la thalassémie

en fait dans toutes les **ostéopénies du squelette axial** **survenant chez des sujets dont les disques intervertébraux ont conservé leur charge hydrique normale** donc les sujets jeunes, les ostéopénies d'installation rapide (corticothérapie)

diagnostic de l'ostéomalacie

Signes cliniques

Associés à des signes biologiques

Hypocalcémie

Hypophosphorémie

Hypocalciurie

Histomorphométrie quantitative: mesure de la minéralisation sur biopsie osseuse de l'épine iliaque antéro supérieure après double marquage par tétracycline

Accroissement du délai de minéralisation

Augmentation de l'épaisseur des liserés ostéoïdes

Augmentation du volume de l'os ostéoïde



aspect normal

Pronostic: conséquences des déformations osseuses.

- Coxa vara
- Bassin en cœur de carte à jouer-dystocies)
- Hypercyphose/hyperlordose
- Horizontalisation du sacrum
- Thorax en entonnoir ou en cloche ou sternum en carène
- Genu valgum/varum

Prise en charge

- **Dépend de la cause de l'ostéomalacie**
 - Si carencielle: vitamine D2 ou D3 2000 4000 UI/j ou cholécalférol 100000 UI tous les 15 jours en traitement de correction puis en entretien 600 à 1000 UI/j. Supplémentation calcique associée
 - Si déficit d'hydroxylation en 25: supplémentation par 25 OH vitamine D (25 à 50 $\mu\text{g}/\text{j}$)
 - Si déficit d'hydroxylation en 1-25: supplémentation en 1 25 OH vitamine D
 - Si excès FGF 23: apport phosphoré ++ et vitamine D

Take home messages

- Ostéopathie fragilisante bénigne caractérisée par un excès du tissu osseux ostéoïde
- A évoquer devant un syndrome algique diffus resté sans cause identifiée (fibromyalgie, maladie de Lyme...)
- Responsable de fractures et de déformations osseuses
- Carence en vitamine D ++