

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Fragilités osseuses secondaires de l'enfant

Octobre 2019

**Centre de Référence des Maladies Rares
du Calcium et du Phosphate**

**Filière OSCAR, le réseau national des acteurs
des maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage**

Synthèse à destination du médecin traitant

L'ostéoporose est une maladie généralisée du squelette caractérisée par une diminution de la masse osseuse et/ou des altérations de la microarchitecture osseuse, conduisant à une diminution de la résistance de l'os. Cette atteinte osseuse est souvent asymptomatique au stade précoce, ce qui retarde le diagnostic et la prise en charge. A un stade avancé, elle va se manifester par des symptômes fonctionnels (douleurs osseuses) et des fractures des os longs et/ou des vertèbres à l'origine d'une altération de la qualité de vie.

Chez l'enfant, la fragilité osseuse repose avant tout sur les manifestations cliniques (fractures des os longs et/ou des vertèbres) plus que sur l'évaluation de la masse osseuse. Très fréquente et bien connue chez l'adulte, notamment chez la femme après la ménopause, la fragilité osseuse acquise suscite depuis quelques années beaucoup d'intérêt dans la population pédiatrique. En effet, l'amélioration de la survie à long terme des enfants présentant des maladies chroniques graves et l'évaluation plus fréquente de la masse osseuse ont permis de mettre en évidence la fréquence importante de cette pathologie en Pédiatrie. Les éléments utiles à sa prévention, son dépistage précoce et son traitement font encore l'objet de nombreuses incertitudes et aboutissent à des pratiques différentes en fonction des spécialités pédiatriques. Ces recommandations visent à faire la synthèse des connaissances afin d'optimiser et d'harmoniser les pratiques cliniques.

Les objectifs de ces recommandations sont de :

1. Identifier les facteurs de risque de fragilité osseuse chez l'enfant
2. Préciser les méthodes d'évaluation de la santé osseuse chez l'enfant à risque
3. Déterminer les mesures générales préventives et curatives de la fragilité osseuse

Ainsi, les facteurs de risque de fragilité osseuse sont multiples et souvent associés. Les mécanismes principaux sont l'absence d'acquisition de la marche (ou la perte de marche) et la diminution de la mobilité articulaire (ex. maladies neurologiques ou ostéoarticulaires), l'inflammation chronique (ex. maladie de Crohn ou rhumatismes inflammatoires chroniques), les insuffisances hormonales (ex. déficit en hormone de croissance et/ou retard pubertaire/hypogonadisme), la dénutrition (ex. mucoviscidose, insuffisance intestinale, anorexie), certains traitements médicamenteux (ex. glucocorticoïdes, anti-convulsivants) et des facteurs génétiques de susceptibilité.

Même si la définition de la fragilité osseuse chez l'enfant est d'abord clinique, la détermination de la masse osseuse est une étape importante dans l'évaluation des enfants à risque. A ce jour, l'examen le plus répandu en pratique courante est l'ostéodensitométrie (ou DXA) du fait de sa disponibilité, sa rapidité, sa faible irradiation et l'existence de normes en fonction de l'âge et du sexe. Cependant, il est important de connaître les limites techniques de l'ostéodensitométrie lors de l'interprétation des résultats. L'évaluation de la santé osseuse par DXA doit être associée à la réalisation de radiographies du rachis (à la recherche de fractures vertébrales pouvant être asymptomatiques) et une évaluation de l'état nutritionnel ainsi que des apports en calcium et en vitamine D.

Chez tous les enfants à risque de fragilité osseuse, il convient en premier lieu de corriger les facteurs de risque sous-jacents. Les principales mesures sont de : a) contrôler la maladie causale, b) assurer un état nutritionnel satisfaisant, c) assurer des apports calciques et en vitamine D selon les apports recommandés pour l'âge et pour la situation pathologique, d) augmenter la masse musculaire, favoriser la mobilité et l'activité physique, et e) corriger d'éventuels déficits hormonaux notamment l'hypogonadisme.

Les mesures curatives s'adressent aux enfants souffrant d'une fragilité osseuse symptomatique (présence de fractures des os longs et/ou des vertèbres) en association à un traitement orthopédique adapté (immobilisation, chirurgie). Les possibilités

pharmacologiques sont limitées chez l'enfant et sont toutes hors AMM. Les traitements les plus largement utilisés sont les bisphosphonates qui inhibent la résorption osseuse médiée par les ostéoclastes et constituent un traitement de référence de l'ostéoporose chez l'adulte.

Le rôle des médecins de l'enfant (médecins généralistes et pédiatres) est crucial pour identifier les enfants à risque précocement afin de proposer une prise en charge adaptée en lien avec les centres de référence / compétence des maladies rares du calcium et du phosphate (Annexe 1).