

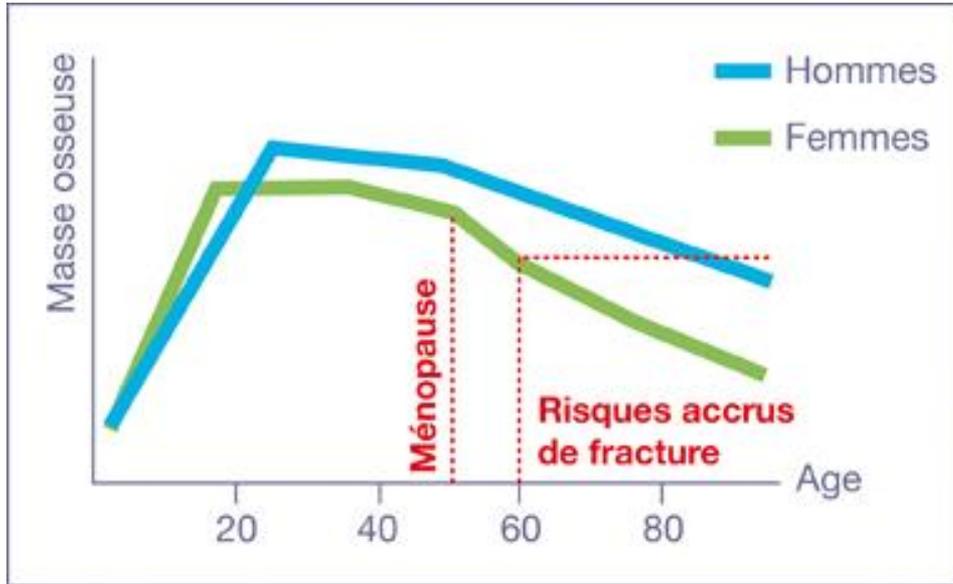
Fragilité osseuse chez l'enfant

Hina Simonnet

Service de MPR

25 avril 2024





Ostéoporose

Maladie diffuse du squelette

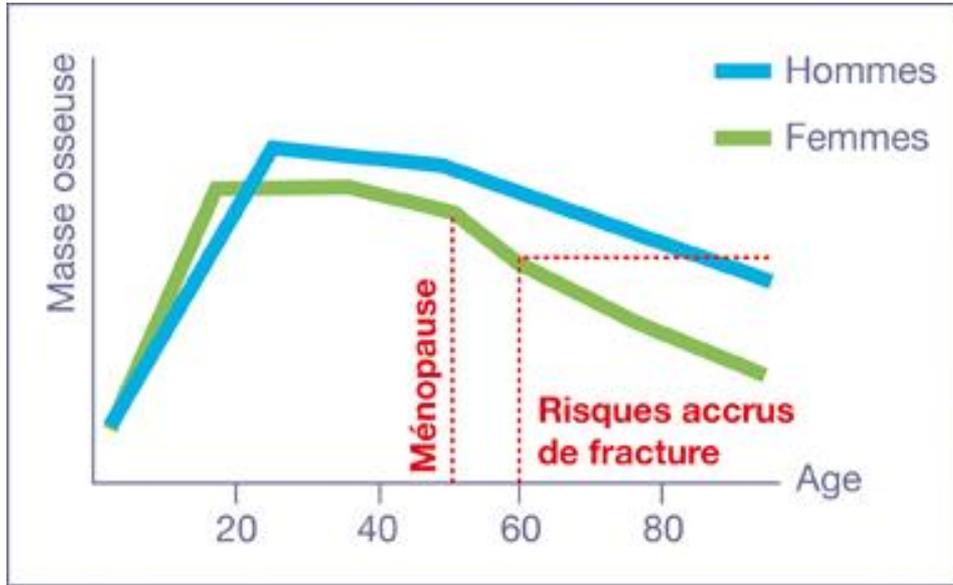
Faible masse osseuse

*Détérioration de la micro-architecture
du tissu osseux*

HAS, 2006

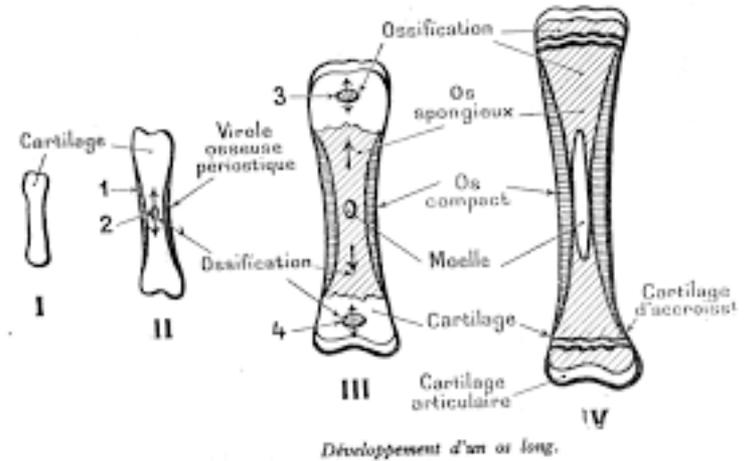
Pic de masse osseuse

Corrélation au risque de développer une ostéoporose



Pic de masse osseuse

Corrélation au risque de développer une ostéoporose



Formation/résorption
Remodelage

Hérédité/genre

Nutritionnels

Endocriniens

Facteurs de risque

Mécanique :

- Activité physique
- Poids

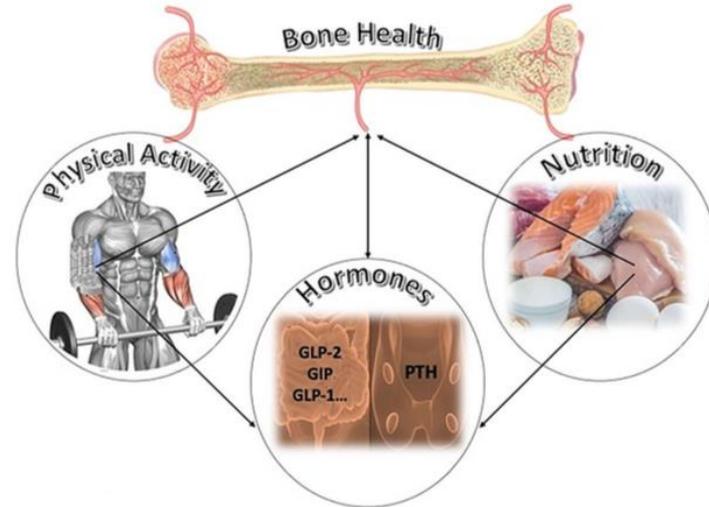


The Impact of Diet and Physical Activity on Bone Health in Children and Adolescents

Patrizia Proia¹, Alessandra Amato¹, Patrik Drid², Darinka Korovljev²,
Sonya Vasto³ and Sara Baldassano^{3*}

¹ Department of Psychological, Pedagogical and Educational Sciences, Sport and Exercise Sciences Research Unit, University of Palermo, Palermo, Italy, ² Faculty of Sport and Physical Education, University of Novi Sad, Novi Sad, Serbia, ³ Department of Biological, Chemical and Pharmaceutical Sciences and Technologies (STEBICEP), University of Palermo, Palermo, Italy

Activités de sauts à
haut impact
10 mn 2 à 3/semaine
=> Effet sur DMO



Protéines
Lipides
Calcium, vit D

Définition

- ≥ 1 fracture vertébrale sans traumatisme significatif, quelque soit la densité minérale osseuse

et/ou

- ≥ 2 fractures des os longs avant 10 ans et/ou 3 avant 19 ans et Z score de la densité minérale osseuse < -2 DS

Bishop, 2014 International Society of Clinical Densitometry



5 ans

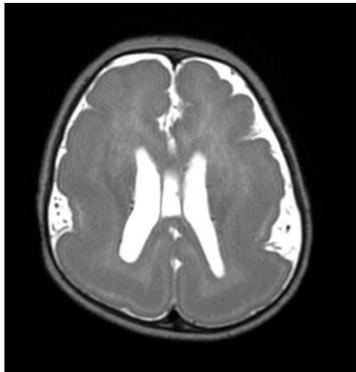
Polyhandicap avec épilepsie, Poids -2.5 DS, Taille -1 DS

Nutrition entérale sans supplémentation calcique

Uvédose 100 000 UI 2 fois par an

Epitomax, Lamictal, Micropakine et Urbanyl

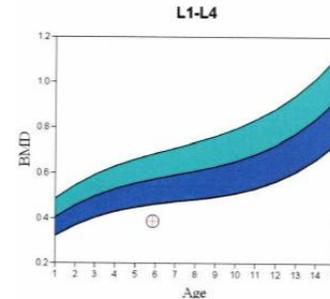
Depuis 2 mois en IME sans rééducation



DXA Results Summary:

Region	Area (cm ²)	BMC (g)	BMD (g/cm ²)	T-score	Z-score
L1	6.34	2.33	0.368		-1.3
L2	7.58	3.10	0.409		-1.8
L3	8.76	3.64	0.416		-2.1
L4	9.75	3.46	0.355		-2.9
L1-L4	32.42	12.53	0.386		-3.3
L2-L4	26.08	10.19	0.391		-2.5

Total BMD CV 1.0%



Quels sont les facteurs de risque ?



Quel(s) traitement(s) ?

Quels sont les facteurs de risque ?

- Immobilité, absence de mobilisation
- Nutrition entérale sans supplémentation calcique, petit poids
- Carence en vitamine D
- Antiépileptiques



Quel(s) traitement(s) ?

- Supplémentation en calcium, vitamine D, apports caloriques
- Mobilisation

- Bisphosphonates

Causes

Ostéoporose primaire :

Ostéogénèse imparfaite et syndromes associés

Facteurs de risque associés :

Perte de la mobilité

Inflammation chronique

Insuffisances hormonales

Dénutrition

Traitements : glucocorticoïdes

Facteurs génétiques de susceptibilité

Pathologies pédiatriques :

Leucémies aigües

Syndrome néphrotique

Maladies inflammatoires du tube digestif

Arthroses juvéniles idiopathique, connectivites

Mucoviscidose

Dystrophies musculaires, syndrome de Rett

Paralysie cérébrale

Causes

Ostéoporose primaire :

Ostéogénèse imparfaite et syndromes associés

Facteurs de risque associés :

Perte de la mobilité
Inflammation chronique
Insuffisances hormonales
Dénutrition
Traitements : glucocorticoïdes
Facteurs génétiques de susceptibilité

Pathologies pédiatriques :

Leucémies aiguës
Syndrome néphrotique
Maladies inflammatoires du tube digestif
Arthroses juvéniles idiopathique, connectivites
Mucoviscidose
Dystrophies musculaires, syndrome de Rett
Paralysie cérébrale

Diagnostic clinique et radiologique

Clinique : fractures, douleurs, déformations orthopédiques

Radiologique

Contexte associé



Aides au diagnostic

- Densité minérale osseuse
- Bilan biologique
- Marqueurs osseux
- Génétique

Fracture avec confirmation radiologique

Absence de traumatisme ou traumatisme de faible énergie
Os longs / vertèbres

Avant l'acquisition de la marche

→ Maltraitance

Maltraitance versus fragilité osseuse : quel bilan initial ?



→ Fragilité osseuse constitutionnelle :
ostéogénèse imparfaite, métabolisme Ph-Ca

→ Fragilité osseuse acquise :
Prématurité < 32 SA, petit poids < 1500 g
Grossesse gémellaire
Rachitisme

Fracture avec confirmation radiologique

Absence de traumatisme ou traumatisme de faible énergie
Os longs / vertèbres

Avant l'acquisition de la marche



Maltraitance

Maltraitance versus fragilité
osseuse : quel bilan initial ?



Fragilité osseuse constitutionnelle :
ostéogénèse imparfaite, métabolisme Ph-Ca



Fragilité osseuse acquise :
Prématurité < 32 SA, petit poids < 1500 g
Grossesse gémellaire
Rachitisme

Radiographies (SFIPP)
NFS, TP-TCA, Ca, Ph, Créat,
PAL PTH 25OHD urinaire
TDM cérébral, FO

Fracture avec confirmation radiologique

Absence de traumatisme ou traumatisme de faible énergie
Os longs / vertèbres

Après l'acquisition de la marche



Pathologie chronique, facteur de risque
dénutrition, baisse de mobilité, traitements, inflammation, retard pubertaire



Fragilité osseuse constitutionnelle :
ostéogénèse imparfaite, hypophosphatasie

Radiographie du rachis face/profil pour fracture d'un os long

Bilan biologique

Ostéodensitométrie

Ostéodensitométrie

Absorptiométrie biphotonique à rayon X
Atténuation des photons par l'os

Mesure de la densité minérale osseuse g/cm^2

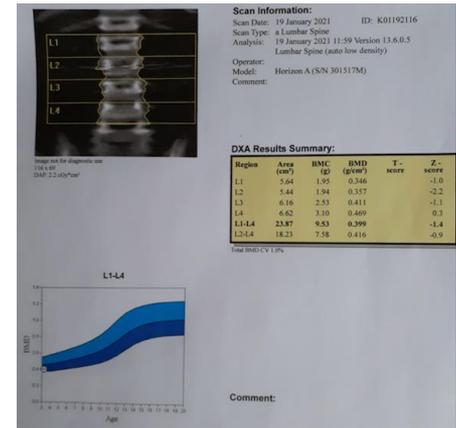
Corrélation au risque de fracture incertaine *Clark, 2006*

Corrélation au risque de fracture patients PC et DMD

Henderson, 2010

Limites :

- âge
- mouvement
- taille et stade pubertaire
- scoliose, matériel



Causes multiples

Fragilité osseuse primaire

Ostéogénèse imparfaite

Rachitisme carentiel ou vitamino-résistant :

- fractures rares
- ↗ PAL et PTH ↘ 25 OH D

Hypophosphatasie :

- ↘ ↘ PAL

Nosologie : 25. Osteogenesis Imperfecta and decreased bone density group

Quelles anomalies **RADIOLOGIQUES OSSEUSES** pour quelles anomalies du **MÉTABOLISME PHOSPHOCALCIQUE** ?



C.Adamsbaum, V.Merzoug, A.Linglard

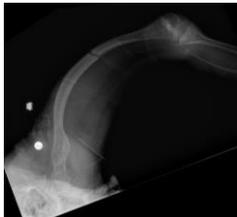
Ostéogénèse imparfaite

Maladie génétique rare

Type I, IV, III

Incidence : 1/15 000 naissance

Familial : gène COL1A1



Antécédents familiaux

Sclérotiques bleutées, grisées

Dentinogénèse imparfaite

Morphologie du visage

Ostéopénie

Os wormiens > 7

Incurvation des os longs

Incontournables à surveiller



- Douleur
- Éducation / fractures
- Activité physique
- Intégration socio-éducative /
Projet d'Accueil Individualisé (PAI)
- Statique du rachis et des
membres
- Vitamine D
- Audition
- Fonction respiratoire

Prévention

Reconnaître les facteurs de risque

Optimisation nutritionnelle, traitement de la pathologie, diagnostic des endocrinopathies

Prévention

Reconnaître les facteurs de risque

Optimisation nutritionnelle, traitement de la pathologie, diagnostic des endocrinopathies

Apports vitamine D : 400 à 800 UI/j 25OHD > 50 nmol/L ou 20 ng/mL à la fin de l'hiver

De 2 à 18 ans idem ou 100 000 UI à l'entrée et à la sortie de l'hiver

Facteurs de risque (obésité, peau foncée, vegan, absence d'exposition solaire)

50 000 UI/6 semaines ou 100 000 UI/3 mois

Bacchetta, 2022

Apports calciques mg/j :

7-11 mois 280

1-3 ans 450

4-10 ans 800

10-18 ans 1150

EFSA, 2017

Prévention

Reconnaître les facteurs de risque

Optimisation nutritionnelle, traitement de la pathologie, diagnostic des endocrinopathies

Apports vitamine D : 400 à 800 UI/j 25OHD > 50 nmol/L ou 20 ng/mL à la fin de l'hiver

De 2 à 18 ans idem ou 100 000 UI à l'entrée et à la sortie de l'hiver

Facteurs de risque (obésité, peau foncée, vegan, absence d'exposition solaire)

50 000 UI/6 semaines ou 100 000 UI/3 mois

Bacchetta, 2022

Apports calciques mg/j :

7-11 mois 280

1-3 ans 450

4-10 ans 800

10-18 ans 1150

EFSA, 2017



Traitement

Apports en calcium et vitamine D

Apports vitamine D :

400 à 800 UI/j

De 2 à 18 ans idem ou 100 000 UI
à l'entrée et à la sortie de l'hiver

Facteurs de risque

50 000 UI/6 semaines ou

100 000 UI/3 mois

Bacchetta, 2022

Activité physique régulière



Traitement de la cause et
limitation
des facteurs de risque

Traitement orthopédique

Bisphosphonates



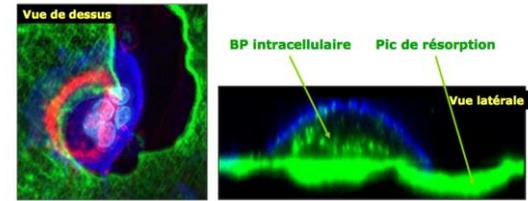


Bisphosphonates

Analogues des pyrophosphates

Inhibent la voie du mevalonate impliquée dans l'ostéoclastogénèse

Internalisés par les ostéoclastes pendant la résorption osseuse, inhibiteurs ostéoclastiques



■ Bisphosphonate (surface osseuse)
■ Membrane et noyaux ostéoclastiques
■ Cytosquelette

Dr Fraser Coxon, University of Aberdeen

Contre-indications :

- Grossesse
- Atteinte rénale
- DMO Z-score > 2 DS

Effets secondaires :

- Effet de première dose
- Hypocalcémie/hypophosphatémie
- Uvéite antérieure
- Fracture fémorale atypique

Pas d'ostéonécrose de la mâchoire chez l'enfant

*Nasomyont, 2019
Peter J Simm, 2017*

Evolution

« Remodelage du corps vertébral »

➔ LAL, pathologie inflammatoire digestive avec optimisation osseuse seule

➔ Opposé : DMD

FF : âge jeune, croissance et puberté standards, fracture vertébrale modérée

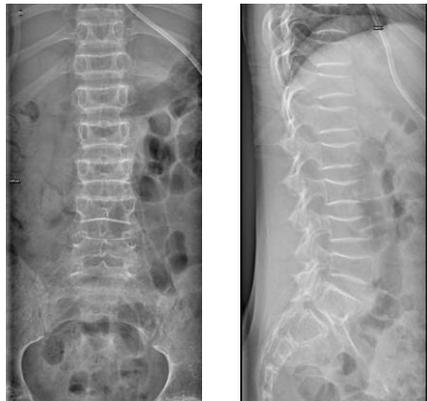
14 BP

2012

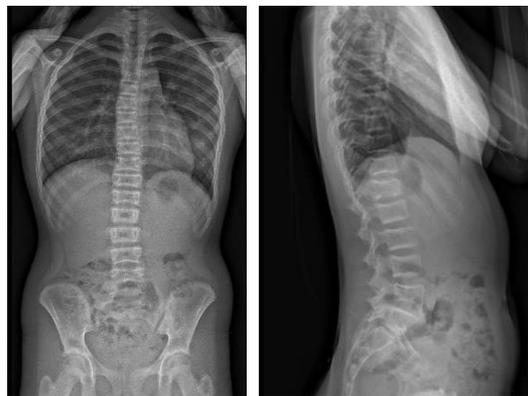
2022

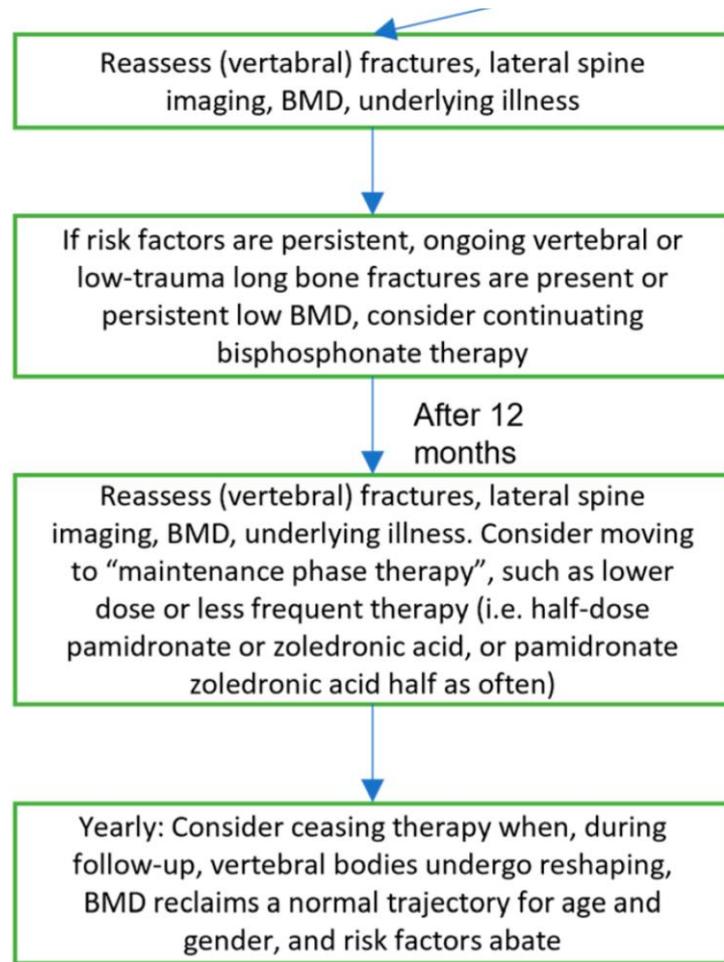
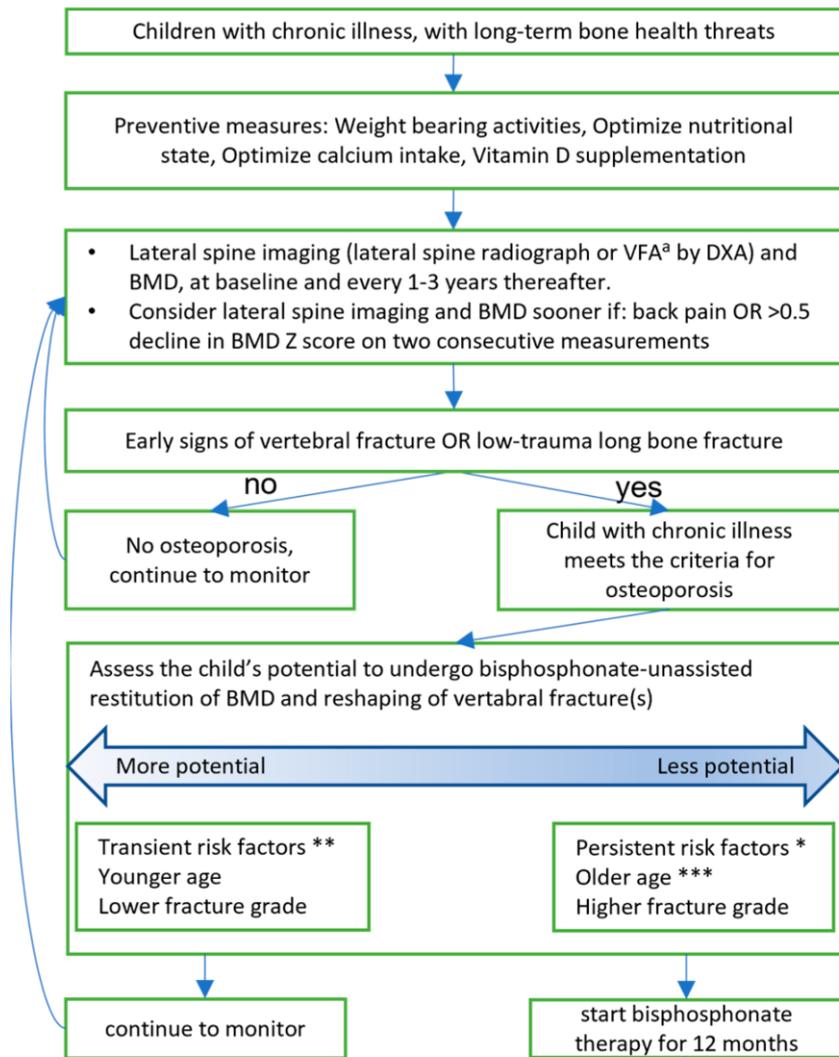
LALB janvier 2021 11 ans 9 mois

août 2022 13 ans 4 mois



2 BP





Messages



Merci pour votre attention



hina.simonnet@aphp.fr