

LES TRAITEMENTS

Les médicaments

Le calcium et la vitamine D sont parfois utiles car l'os se minéralise mal dans la DF. Or l'apport de calcium est souvent insuffisant dans l'alimentation de nos pays, tout comme l'apport en vitamine D. On les administre généralement sous forme de comprimés. Il n'y a aucune complication sérieuse induite par ce type de thérapeutique. Le phosphore peut être utile chez les patients qui ont une fuite urinaire, afin d'améliorer la minéralisation osseuse. Il se prend en association avec un type particulier de vitamine D, sous forme de comprimés ou de gouttes. Il donne parfois des douleurs abdominales ou des diarrhées.

Les bisphosphonates sont des médicaments utilisés dans diverses maladies osseuses (l'ostéoporose, la maladie de Paget, certains cancers). Ils réduisent la destruction osseuse, et de ce fait peuvent permettre de renforcer la solidité osseuse. Dans la DF, un de ces produits (le pamidronate ou Arédia) est utilisé depuis la fin des années 1980. Les quelques études réalisées avec un petit nombre de patients sont en faveur d'une efficacité sur la douleur et d'une amélioration de l'aspect radiographique. Néanmoins, compte tenu de la rareté de la maladie, il n'a pas été possible jusqu'à présent de réaliser une étude parfaitement rigoureuse, comportant la comparaison de l'effet de l'Arédia avec celui d'un placebo (produit sans substance active), comme cela se fait de manière systématique aujourd'hui pour tout nouveau médicament. Une étude de ce type, dite randomisée contre placebo, a eu lieu aux Etats-Unis avec un produit similaire (l'alendronate ou Fosamax). Les patients avaient très peu de douleurs au départ, et donc l'effet antalgique n'a pas été démontré. Une étude de ce type a lieu en Europe avec le risédronate (Actonel), c'est l'essai PROFIDYS.

Un bisphosphonate encore plus puissant que l'Arédia – l'acide zolédronique ou Zométa, Aclasta - a été essayé chez des patients dont la maladie résistait à l'Arédia avec un succès variable.

Le tocilizumab (Roactemra) est en cours d'évaluation (essai TOCIDYS).

le denosumab (Prolia, Xgeva) est aussi en cours de test.

La chirurgie

Elle est utile dans diverses situations. Tout d'abord après une fracture, afin d'assurer la réduction de la fracture, puis de mettre en place un matériel d'ostéosynthèse évitant de nouvelles fractures. Avant la fracture, la chirurgie est également très utile à titre préventif afin de réduire le risque de fracture. La technique la plus efficace consiste à mettre en place un matériel dit d'ostéosynthèse, afin de renforcer l'os. Ces opérations se réalisent lorsque l'on estime qu'un os est très fragile, après évaluation sur la radiographie simple et le scanner. Ces opérations préventives se font chez l'adulte, mais sont également très importantes chez l'enfant. Chez eux, on utilise du matériel qui s'adapte à la croissance. Ces ostéosyntheses évitent non seulement les fractures, mais évitent aussi la déformation du col

du fémur. Une opération classique consistait autrefois à enlever du tissu dysplasique, puis de le remplacer par une greffe osseuse (l'os greffé étant prélevé dans l'os du bassin). Malheureusement, la rechute de la maladie survenait dans les années qui suivaient, car la mutation reste présente dans l'os. Cette chirurgie a donc été abandonnée.