

## **LA DYSPLASIE FIBREUSE : DE QUOI S'AGIT-IL ?**

La dysplasie fibreuse des os (DF) est une maladie osseuse rare pouvant atteindre tous les os. Le nombre d'os concernés est très variable : un seul os, deux, trois ou davantage.

La sévérité clinique est relativement proportionnelle au nombre d'os atteints. Lorsqu'un seul os est concerné (ou à la rigueur deux ou trois), la maladie peut rester totalement silencieuse pendant de nombreuses années et n'être remarquée qu'après l'âge de 20, 30, voire 40 ans. Les formes étendues se révèlent pendant l'enfance du fait des complications osseuses qu'elles induisent.

On ne connaît pas la fréquence exacte de la maladie. Il est probable que 2 000 à 3 000 personnes sont concernées en France. Les formes ne touchant qu'un seul os (monostotiques) représentent de la moitié aux deux tiers des patients.

La maladie est due à la mutation non héréditaire d'un gène affectant certaines cellules osseuses.

Les os concernés peuvent se déformer, se fracturer, ou être à l'origine de douleurs. L'expansion des os du visage peut être responsable de déformations du visage et de compressions nerveuses.

Des anomalies non osseuses peuvent s'observer, comme des taches cutanées café-au-lait et des anomalies endocriniennes, comme la puberté précoce, ainsi qu'une fuite rénale de phosphore. L'association de la DF, de taches cutanées et d'anomalies endocriniennes réalise le syndrome de McCune-Albright.

Nous n'avons pas de traitement permettant de guérir la maladie, due à un gène défectueux, mais il y a des traitements actifs pour les différentes situations rencontrées au cours de la DF.

Les douleurs peuvent être prises en charge par des médicaments, les fractures et les déformations s'opèrent, et les problèmes endocriniens reçoivent aussi des traitements médicamenteux.

**A retenir : toutes les dysplasies fibreuses ne sont pas sévères.**