

IMAGERIE DES MALADIES METABOLIQUES OSSEUSES

F. Chalard, C. Falip, G. Kalifa, G. Sebag
Service de Radiologie, Hôpital Robert Debré

A - Anomalies du métabolisme phosphocalcique

- * rachitismes carenciel et non carenciels (et entités apparentées), scorbut, hypervitaminoses A et D, hypercalcémie idiopathique
- * maladies endocriniennes : hyperthyroïdie, hypothyroïdie, hyperparathyroïdie, hypoparathyroïdie, pseudo-hypoparathyroïdie, maladie de Cushing

B - Autres anomalies métaboliques

- * mucopolysaccharidoses
- * maladie de Gaucher

C - Toxicité

- * saturnisme

A - Anomalies du métabolisme phosphocalcique

1/ Rachitisme

Le rachitisme, dont l'équivalent chez l'adulte est l'ostéomalacie, exprime la carence ou l'inefficacité de la vitamine D. Cette dernière a une origine double, alimentaire et cutanée. La vitamine D apportée par les aliments est absorbée dans l'intestin grêle et subit une première hydroxylation dans le foie puis une deuxième dans le rein pour parvenir à sa forme active (1-25 ou 24-25 dihydroxy vitamine D3 ou calcitriol). Dans la peau, c'est un précurseur de la forme active de la vitamine D, d'origine hépatique, qui subit l'action des rayons UV avant d'être métabolisée par le foie et le rein.

Les effets du calcitriol sur le métabolisme phosphocalcique sont multiples :

- absorption intestinale du calcium et du phosphore
- résorption osseuse calcique
- minéralisation de la trame osseuse protéique (en coopération avec la PTH)
- inhibition de l'activité des parathyroïdes
- réabsorption tubulaire du calcium

Rachitisme carenciel

Lors d'une carence alimentaire en vitamine, le taux de calcitriol est anormalement bas (<10 ng/mL), ce qui entraîne un défaut de minéralisation du tissu osseux protéique,

alors fragilisé. L'ensemble du squelette est atteint, même si les cartilages de croissance et les métaphyses sont particulièrement concernés.

La forme carencielle du rachitisme se révèle entre 6 et 18 mois, plus souvent chez le garçon, lors d'un examen systématique ou à l'occasion d'une complication. L'examen clinique du nourrisson peut mettre en évidence :

- des nouures métaphysaires sur les os longs
- un chapelet costal, témoignant de l'élargissement chondrocostal
- un retard de fermeture fontanelle, une plagiocéphalie, un craniotabès (pathologique au-delà de 6 mois)
- une hyperlaxité ligamentaire
- une hypotonie musculaire à l'origine d'une cyphose
- des anomalies de l'émail dentaire
- un retard statural, moins fréquemment

Les complications pouvant révéler un rachitisme carenciel sont principalement l'hypocalcémie aiguë (dyspnée laryngée par laryngospasme, crise convulsive voire tétanique), des broncho pneumopathies récidivantes, expression du poumon rachitique (hypotonie pariétale musculaire et inefficacité de la toux) et des déformations des membres inférieurs (coxa valga, genu valgum), après l'acquisition de la marche

Les anomalies radiologiques, qui débutent et prédominent aux métaphyses et cartilages de conjugaison, notamment aux poignets et genoux, sont les suivantes :

- irrégularité et flou de la métaphyse qui est élargie et cupuliforme et présente des spicules lui conférant une forme de toit de pagode ; aspect en bouchon de champagne des arcs antérieurs costaux
- augmentation de l'espace épiphysio métaphysaire
- faible minéralisation et retard de maturation du squelette: noyaux épiphysaires petits, clairs et irréguliers, retard de fermeture fontanelle, transparence de la voûte crânienne contrastant avec la tonalité normale de la base, disparition de la lamina dura, aspect évanescent des scapulas

Secondairement, les anomalies diaphysaires surviennent :

- déminéralisation osseuse avec diminution du rapport cortico diaphysaire
- amincissement voire striation longitudinales des corticales
- stries de Looser-Milkman
- déformations des membres inférieurs (genu valgum, épaissement cortical tibial interne)

- fractures pathologiques

Sous traitement efficace, la minéralisation du tissu ostéoïde se corrige et les anomalies radiologiques régressent progressivement. Une fine bande dense apparaît sur le versant distal de la métaphyse, soulignée par la clarté métaphysaire proximale. Les épiphyses et les corps vertébraux peuvent présenter une ligne dense périphérique donnant l'aspect d'un « double contour ». Les anomalies du modelé métaphysaire et surtout les incurvations des os longs régressent quant à elles beaucoup plus lentement.

Signalons enfin trois formes particulières de rachitisme carentiel :

* *Le rachitisme carentiel tardif*, survenant chez des enfants de plus de 10 ans, de peau foncée et peu exposés au soleil (vêtements couvrants, vie recluse)

* *Le rachitisme carentiel iatrogène*, consécutif à l'administration de certains anticonvulsivants (le phénobarbital et les hydantoïnes). Le sujet atteint peut être un enfant traité par ces médicaments ou un nouveau-né dont la mère a bénéficié durant la grossesse de telles médications (le nouveau-né présente alors en outre des signes d'hyperparathyroïdie réactionnelle à l'hypoparathyroïdie induite chez sa mère).

* *L'ostéopathie du prématuré*, qui résulte de carences multiples, notamment en calcium et phosphates. Les signes radiologiques apparaissent vers 36 à 40 SA corrigées : déminéralisation importante, amincissement et irrégularités corticales, irrégularités métaphysaires, appositions périostées et fractures (côtes, os longs). Cette présentation radiologique est à connaître, du fait d'un risque de confusion avec une maltraitance.

Rachitismes non carentiels, vitamino résistants

* *hypophosphatémique et familial*

Cette maladie, de transmission dominante liée à l'X, est le rachitisme vitamino-résistant le plus fréquent et est causée par un défaut de réabsorption tubulaire de phosphore. Elle se révèle généralement entre 1 et 2 ans par des troubles de la marche (acquisition tardive, fatigabilité) et des déformations des membres inférieurs, le retard statural s'exprimant au cours des années suivantes.

Au plan radiologique, cette maladie est très proche du rachitisme carentiel. Sa distinction principale est l'aspect de la trame osseuse, grillagée voire pseudo kystique.

Signalons aussi l'importance des déformations des os longs des membres inférieurs, et de l'épaississement de la corticale située dans leur concavité, la fréquence des craniosténoses et des enthésopathies (pouvant notamment rétrécir le canal rachidien).

** pseudo carentiel précoce*

Survenant chez le petit nourrisson, ce type de rachitisme est sévère, du fait de l'ostéopénie, des déformations osseuses, des fractures et donc du retentissement important sur la croissance qu'il provoque. Il s'accompagne en outre de signes d'hyperparathyroïdie.

** tardif, dit forme de Mac Cance*

Cette forme de rachitisme, qui survient entre la fin de l'enfance et le début de l'âge adulte, se caractérise par une ostéopénie majeure, des fractures et des déformations osseuses nombreuses. Liée à une fuite urinaire de phosphore d'origine tumorale, cette forme de rachitisme est à rapprocher des rachitismes oncogéniques, causés par des tumeurs osseuses ou des tissus mous, plus fréquemment bénignes que malignes (hémangiopéricytome, tumeur à cellules géantes, dysplasie fibreuse notamment dans le cadre d'un syndrome de Mc Cune-Albright).

** par insuffisance rénale (ostéodystrophie rénale)*

En cas d'insuffisance rénale chronique, la deuxième hydroxylation du précurseur de la forme active de la vitamine D, le calcitriol, ne peut avoir lieu. Ceci engendre un défaut de réabsorption du calcium, une hypocalcémie et en conséquence une hyperparathyroïdie. Des signes de rachitisme et d'hyperparathyroïdie sont donc mêlés :

- ostéopénie diffuse (trame osseuse trop visible, corticales amincies...), nombreuses stries d'arrêt de croissance
- résorption osseuse sous périostée (col fémoral, métacarpes, extrémité supérieure du tibia) et des houppes phalangiennes
- anomalies métaphysaires qui se distinguent de celles du rachitisme carentiel par la forme oblique et non en cupule des métaphyses et par la possible survenue tardive de microkystes ou géodes

- glissement épiphysaire (tête fémorale, genou, cheville)
- ostéocondensation osseuse en plages, intéressant le bassin, les côtes, le crâne et les os longs et le rachis auquel les bandes denses des plateaux vertébraux confèrent un aspect en maillot de rugby

Signalons par ailleurs la toxicité du gel d'alumine, chélateur du phosphore désormais déconseillé chez l'enfant, responsable de rachitisme résistant à la vitamine D ainsi que d'anémie et d'encéphalopathie.

* *tubulopathies*

Dans ces affections, c'est la perte urinaire de calcium et phosphore qui est à l'origine des anomalies squelettiques (rachitisme et ostéoporose). Notons l'existence du syndrome de Toni-Debré-Fanconi, qui associe rachitisme sévère et fractures et qui est le plus souvent secondaire (cystinose, maladie de Wilson ou tyrosinémie)

* *hypercalciurie idiopathique*

C'est la forme la plus fréquente d'hypercalciurie, elle-même la cause métabolique la plus fréquente de lithiase urinaire chez l'enfant. [Quand elle est secondaire, l'hypercalciurie peut être due à l'usage prolongé de diurétiques, à une hyperparathyroïdie primitive, une sarcoïdose, une acidose tubulaire distale ou une immobilisation prolongée]. La forme idiopathique associe un retard de croissance sévère et harmonieux, une cataracte, une néphrocalcinose, des lithiases urinaires et une polyurie. Radiologiquement, on observe une ostéoporose et inconstamment des signes de rachitisme.

* *hypophosphatasie*

L'hypophosphatasie est une maladie congénitale entraînant un taux anormalement bas de phosphatases alcalines dans le sang et les tissus. Sa forme néonatale est létale et a pour caractéristiques un craniotabès, des sutures larges, des oreilles bas implantées et des membres courts et incurvés. Radiologiquement, on note un défaut d'ossification du squelette et tout particulièrement du crâne.

La forme infantile s'exprime par une altération de l'état général et des troubles digestifs. Le tableau radiologique est celui d'un rachitisme sévère. Une lacune à

limites floues est parfois mise en évidence au centre de la métaphyse fémorale distale.

** ostéopathie de cause intestinale*

Il ne s'agit pas exactement d'un rachitisme mais d'une maladie osseuse caractérisée par la déminéralisation, diffuse mais prédominant aux régions métaphysaires, ainsi que par la gracilité et la déformation des os longs. La cause principale de cette ostéopathie est la nutrition parentérale, aggravée par une affection sous jacente telle que la maladie coeliaque, la mucoviscidose ou un intestin grêle court. Cette maladie osseuse est désormais souvent prévenue par une adaptation des apports alimentaires et vitaminiques.

2/ Scorbut (carence en vitamine C)

Désormais très rare dans les pays occidentaux, le scorbut ne survient qu'après au moins 4 à 6 mois de vie, chez des nourrissons alimentés avec du lait bouilli ou pasteurisé et sans supplémentation en vitamine C. La présentation clinique comprend des épisodes fébriles, des douleurs ostéo articulaires et des hémorragies (pétéchies, gingivorragies). Les signes radiologiques classiques de scorbut doivent être recherchés en priorité aux membres inférieurs et sont :

- déminéralisation osseuse diffuse
- hématome sous périostés
- épaissement de la zone de calcification provisionnelle et bandes claires métaphysaires sous jacentes (proximales)
- fractures métaphysaires en coin et fentes métaphysaires transversales
- éperons métaphysaires
- défaut de croissance de la portion centrale des cartilages de croissance des os longs (épiphyse invaginée dans la métaphyse)

Une présentation radiologique similaire découverte avant 3 à 4 mois doit faire évoquer une syphilis congénitale ou des traumatismes non accidentels.

Au cours de la guérison, les épiphyses ont un centre clair et une périphérie cerclée et les bandes métaphysaires semblent migrer vers la diaphyse. A distance, les éventuelles anomalies de longueur des membres sont généralement modérées.

3/ Hypervitaminose A (> 50 000 unités/jour)

Seule l'intoxication chronique à la vitamine A possède une expression radiologique. Les nourrissons présentent un tableau clinique initial aspécifique (asthénie, irritabilité) avant l'apparition d'une tuméfaction d'un segment de membre. Les radiographies montrent alors une hyperostose corticale et parfois une incurvation diaphysaire, les os les plus souvent concernés étant l'ulna, les métatarses et le tibia. Il faut noter que seuls les nourrissons de plus de 6 mois sont atteints, ce qui les distingue de ceux présentant une maladie de Caffey dont la présentation radiologique peut être voisine. L'ensemble des signes cliniques et des anomalies radiologique régresse peut après l'arrêt de la vitaminothérapie.

4/ Hypervitaminose D

Ses symptômes sont essentiellement ceux de l'hypercalcémie (léthargie, anorexie, soif, polyurie, douleurs abdominales, vomissements...). La gravité de l'intoxication est bien sûr liée à l'hypertension intra crânienne, aux troubles de conduction cardiaque et à la néphrocalcinose et l'insuffisance rénale (chronicité) qu'elle risque d'engendrer. Seule l'intoxication chronique à la vitamine D entraîne des anomalies squelettiques : déminéralisation, bandes denses métaphysaires voire calcifications péri articulaires et vasculaires.

5/ Hypercalcémie idiopathique

Cette entité possède de nombreux traits communs avec le syndrome de Williams dont elle pourrait être une forme atténuée. Son étiologie est encore incertaine, même si certains auteurs suggèrent la possibilité d'une hypersensibilité à la vitamine D.

La maladie se révèle chez le nourrisson par des troubles digestifs aspécifiques. Le faciès est en revanche très spécifique : nez retroussé et à la racine enfoncée, épicanthus et hypotélorisme, rétrognatisme et lèvre supérieure proéminente. La microcéphalie et le retard mental sont très fréquents. L'évolution est variable, gouvernée principalement par l'éventuelle survenue d'insuffisance rénale.

Les anomalies radiologiques sont les suivantes : ostéocondensation squelettique diffuse, bandes métaphysaires claires ou denses (variable au cours de la croissance), anneau clair à la périphérie des épiphyses, craniosténose, calcifications des tissus mous et notamment discales.

6/ Maladies endocriniennes

Anomalies de la fonction thyroïdienne

** hyperthyroïdie*

Rare à l'âge pédiatrique, elle est la conséquence d'un goître ou plus rarement d'un syndrome de Mc Cune-Albright ou d'un surdosage en hormones thyroïdiennes. Concernant le grand enfant et l'adolescent, elle a pour signes radiologiques une ostéoporose à prédominance axiale accompagnée de striations corticales et une avance de maturation osseuse, pouvant induire une brachydactylie.

** hypothyroïdie*

Les anomalies radiologiques concernent essentiellement, du nouveau-né à l'adolescent, la maturation, la croissance et la densification osseuses.

Chez le nouveau-né, dont la fontanelle antérieure est béante, on constate la présence de très nombreux os wormiens, une base du crâne dense et une clarté de la voûte, surtout près des sutures. De plus, les épiphyses fémorale inférieure et tibiale supérieure sont absentes ou anormales (petites, claires et irrégulières).

Chez le nourrisson et l'enfant, les anomalies osseuses se confirment et s'expriment sur d'autres éléments du squelette :

- * les noyaux d'ossification épiphysaires, qui présentent un retard d'apparition, sont en outre irréguliers, clairs et fragmentés (dysgénésie épiphysaire, particulièrement au niveau des têtes fémorales qui sont par ailleurs aplaties)

- * le retard de maturation du toit cotyloïdien confère un aspect de pseudo dysplasie de hanche, d'autant plus que le col fémoral est court

- * la maturation anormale des métacarpes génère des images de pseudo épiphyses

- * les corps vertébraux sont un peu aplatis ou ovoïdes ; une vertèbre lombaire peut présenter un rostre (à distinguer de celui des mucopolysaccharidoses)

- * les sutures et fontanelles restent larges

- * les sinus de la face se pneumatisent avec retard

- * l'étroitesse de la médullaire des os longs contraste avec l'épaississement de la corticale

- * notons enfin la survenue plus fréquente que dans la population générale d'épiphysiolyse, volontiers bilatérale

Anomalies de la fonction des glandes parathyroïdes

* *hyperparathyroïdie primaire*

L'hyperparathyroïdie primaire est rare à l'âge pédiatrique. Elle est la conséquence d'une tumeur parathyroïdienne (adénome) ou d'une hypoparathyroïdie maternelle chez le nouveau-né. Les anomalies radiologiques sont :

- * dominées par l'ostéopénie diffuse (perte notamment de la lamina dura), associée à une trame osseuse grossière, grillagée, pouvant former de pseudo kystes fragilisant l'os
- * les résorptions corticales (sous périostées, particulièrement au niveau des deuxième phalanges des IIèmes et IIIèmes doigts; des houppes phalangiennes; endostéales; péri articulaires...)
- * les tumeurs brunes, lésions soufflantes constituées de cellules géantes et de tissus fibreux, bien plus rares que chez l'adulte
- * les épiphysiolyse, chez le pré adolescent

L'hyperparathyroïdie secondaire est plus fréquente que la forme primaire et correspond à l'ostéodystrophie rénale, déjà évoquée.

* *hypoparathyroïdie*

Ce dysfonctionnement peut être la conséquence d'une hyperparathyroïdie maternelle chez le nouveau-né. Chez le nourrisson et l'enfant, il peut s'agir d'une pathologie auto immune ou d'une absence de glande parathyroïde, comme dans le syndrome de Di George. Les anomalies radiologiques sont modestes, en comparaison de la présentation clinique. Les radiographies du squelette sont normales ou mettent en évidence :

- * une densification osseuse générale (voûte du crâne en particulier, aspect d'os dans l'os au niveau rachidien), parfois accompagné de bandes denses métaphysaires
- * une hyperostose corticale, chez le nouveau-né

* *pseudo hypoparathyroïdie*

Cette maladie qui est un syndrome de résistance à la PTH doit son nom au fait que, si la calcémie et la phosphorémie sont basses, le taux sérique de PTH est normal. Les éléments cliniques constituent l'ostéodystrophie héréditaire d'Albright qui regroupe

petite taille, visage rond, obésité, intelligence un peu diminuée, brachydactylie, calcifications sous cutanées et ossifications. Les éléments radiologiques les plus spécifiques sont visibles aux mains (et aux pieds):

- * brachymétacarpie des Ier, IVème, Vème rayons
- * fusion prématurée des épiphyses
- * diaphyses élargies
- * calcifications punctiformes des tissus mous

Anomalies de la fonction des surrénales

- * *maladie d'Addison, exceptionnelle chez l'enfant (non abordé)*
- * *syndrome de Cushing (hypersécrétion de cortisol)*

Chez l'enfant, le syndrome de Cushing est bien plus souvent dû à une tumeur surrénalienne, bénigne ou maligne, qu'à un adénome hypophysaire. Le cortisol agit sur le tissu osseux via une hyperparathyroïdie secondaire et entraîne un retard de maturation et une ostéopénie franche, prédominant sur le squelette axial. Les corps vertébraux ont un aspect biconcave de profil et les fractures costales, les tassements vertébraux et les ostéonécroses fémorales (ou d'autres sièges) sont des complications classiques de cette fragilisation osseuse.

On peut bien sûr rapprocher des effets squelettiques du syndrome de Cushing ceux de la corticothérapie prolongée.

B - Autres anomalies métaboliques

Seules les mucopolysaccharidoses et la maladie de Gaucher sont abordées ici.

1/Mucopolysaccharidoses

Ces maladies lysosomales, les plus fréquentes des maladies de surcharge, sont la conséquence d'un défaut de dégradation des glycosaminoglycanes et donc d'une accumulation pluritissulaire de mucopolysaccharides. Si l'hépatosplénomégalie, la petite taille, la dysmorphie faciale, le retard mental, les opacités cornéennes, l'hypoacousie, les raideurs articulaires et les troubles de la statique rachidienne sont les plus fréquemment rencontrés, il faut savoir que ces anomalies sont très variables en fonction du type de déficit enzymatique. Par exemple, les patients atteints d'une MPS de type IV ont une intelligence normale et ceux souffrant d'une MPS de type III ont

des cornées claires.

Les radiographies osseuses permettent se suggérer fortement le diagnostic de maladie de surcharge, sans qu'il soit toujours possible de distinguer une mucopolysaccharidose d'une autre maladie de surcharge telle qu'une mucopolipidose ou une oligosaccharidose. Le diagnostic exact est affirmé par les dosages enzymatiques urinaires et sanguins. Le type IH ou maladie de Hurler est l'exemple le plus connu de mucopolysaccharidose. Cette maladie est révélée durant la petite enfance en raison d'une cyphose dorso lombaire et/ou une dysmorphie faciale (hirsutisme, macroglossie, lèvres épaisses, narines antéversées, traits faciaux globalement épais). L'examen clinique met en évidence, chez un jeune patient de petite taille, des raideurs articulaires franches, des mains épaisses et en flexion, une hépatosplénomégalie et assez souvent une hernie ombilicale. Les examens paracliniques montrent une cardiomégalie, une hypoacousie et des opacités cornéennes. Le retard développement s'installe durant les premières de vie et est sévère. Les anomalies squelettiques sont regroupées sous le terme de dysostosis multiplex :

- * os longs : élargissement diaphysaire, modèle général grossier
- * mains : brachydactylie, élargissement diaphysaires des phalanges et des métacarpes dont la base est déformée en cône, os carpiens petits et irréguliers
- * thorax : clavicules élargies dans leur portion interne, côtes épaisses et thorax court
- * rachis : un ou plusieurs rostre (s) à la jonction thoraco lombaire, cyphose thoraco lombaire
- * bassin : coxa valga, toits cotyloïdiens pentus donnant un aspect pointu aux ailes iliaques par ailleurs petites (bassin étroit)
- * crâne : scaphocéphalie, voûte épaisse, selle turcique en forme de J

MPS I : maladie de Hurler (IH) - maladie de Scheie (IS) - maladie de Hurler-Scheie (I H/S)

MPS II : maladie de Hunter

MPS III : maladie de Sanfilippo

MPS IV : maladie de Morquio

[MPS V : désormais type IS]

MPS VI : maladie de Maroteaux-Lamy

MPS VII : maladie de Sly

2/ Maladie de Gaucher

Cette maladie lysosomale est liée à un déficit en β glucocérébrosidase conduisant à une accumulation de β glucocérébroside dans le foie, la rate et la moelle osseuse. 3 formes cliniques coexistent : 1- chronique non neuropathique, 2- aiguë neuropathique, 3 : subaiguë neuropathique.

Les signes cliniques ostéo articulaires présentés sont des douleurs, inconstamment accompagnées d'un syndrome inflammatoire. Au plan radiologique, on observe une atteinte des os longs et tout particulièrement de l'extrémité fémorale inférieure :

- alternance de zones de résorption de l'os spongieux (parfois d'aspect mité) et de plages de condensation
- amincissement cortical, en rapport avec une expansion médullaire modérément soufflante, faisant perdre le modelé de la métaphyse, déformée en flacon d'Erlenmeyer
- rares appositions périostées
- ostéonécrose (têtes fémorales ou humérales)

Par ailleurs, on note un élargissement des canaux nourriciers des phalanges ainsi qu'une ostéoporose généralisée pouvant entraîner des tassements vertébraux et un respect des os du crâne.

L'IRM n'a pas d'intérêt lors du diagnostic initial de la maladie mais est utile lors d'épisodes d'ostéonécrose ou pseudo ostéomyélitiques.

C – Toxicité

De multiples toxiques et agents thérapeutiques interfèrent avec métabolisme osseux. Certains anti épileptiques (phénytoïnes et phénobarbital), les gels d'alumine et les corticoïdes ont été cités précédemment.

Nous aborderons ici l'intoxication par un seul agent non médicamenteux, le plomb.

1/ Intoxication au plomb (saturnisme)

Les patients les plus à risque sont les jeunes enfants (18 à 36 mois) Les signes cliniques initiaux sont une anémie microcytaire et de troubles digestifs (douleurs abdominales, anorexie et constipation). Plus tard, les manifestations neuropsychologiques surviennent : difficultés d'endormissement, irritabilité, troubles du langage. La présentation radiologique est peu spécifique si on la considère isolément mais est très évocatrice si l'on a connaissance d'un terrain favorisant.

Malheureusement, les anomalies radiologiques surviennent assez tard au cours de l'intoxication, pour des doses sériques ≥ 70 à $80 \mu\text{g/dl}$. Il s'agit de bandes denses métaphysaires, qui, au genou, affectent notamment l'extrémité supérieure du péroné, à l'inverse des simples variantes de la normale avec lesquelles elles pourraient être confondues. Ces bandes denses sont également bien visibles au poignet et même sur le squelette axial (aile iliaque et plateaux vertébraux). En outre, l'intoxication chronique au plomb entraîne un défaut de modelé métaphysaire, particulièrement fémoral. Dans ce cas, l'aspect radiologique peut prêter à confusion avec une dysplasie métaphysaire (dysplasie de Pyle).

Références :

- * Maroteaux P, Les maladies osseuses de l'enfant, 3^{ème} Ed., Paris, Médecine-Sciences, Flammarion
- * Kalifa G, Maladies osseuses métaboliques, Radiopédiatrie 2007 Flammarion.
- * Kottamasu S, Metabolic bone disease in Caffey's pediatric diagnostic imaging 10th Ed, Mosby 2004.
- * States LJ, Imaging of metabolic bone disease and marrow disorders in children. Radiol Clin North Am. 2001 Jul;39(4):749-72.
- * Pitt MJ, Rickets and osteomalacia are still around. Radiol Clin North Am. 1991 Jan;29(1):97-118
- * [Molpus WM](#), The radiographic spectrum of renal osteodystrophy. Am Fam Physician. 1991 Jan;43(1):151-8.
- * Warrior RP Childhood lead poisoning Henry Ford Hosp Med J 1986;34: 32-34.