

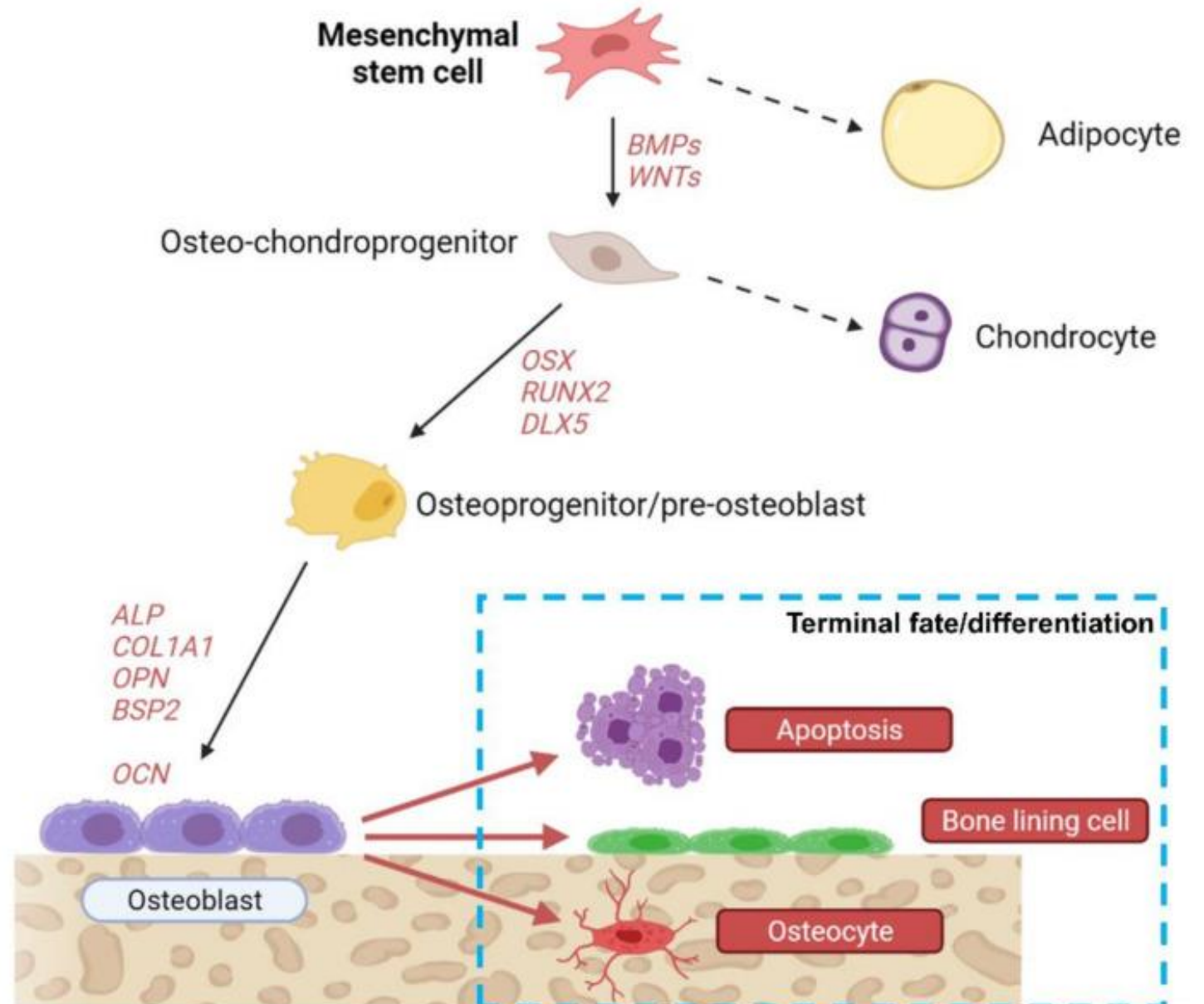
OSTEOBLASTE

SRO – Vendredi 6 octobre 2023

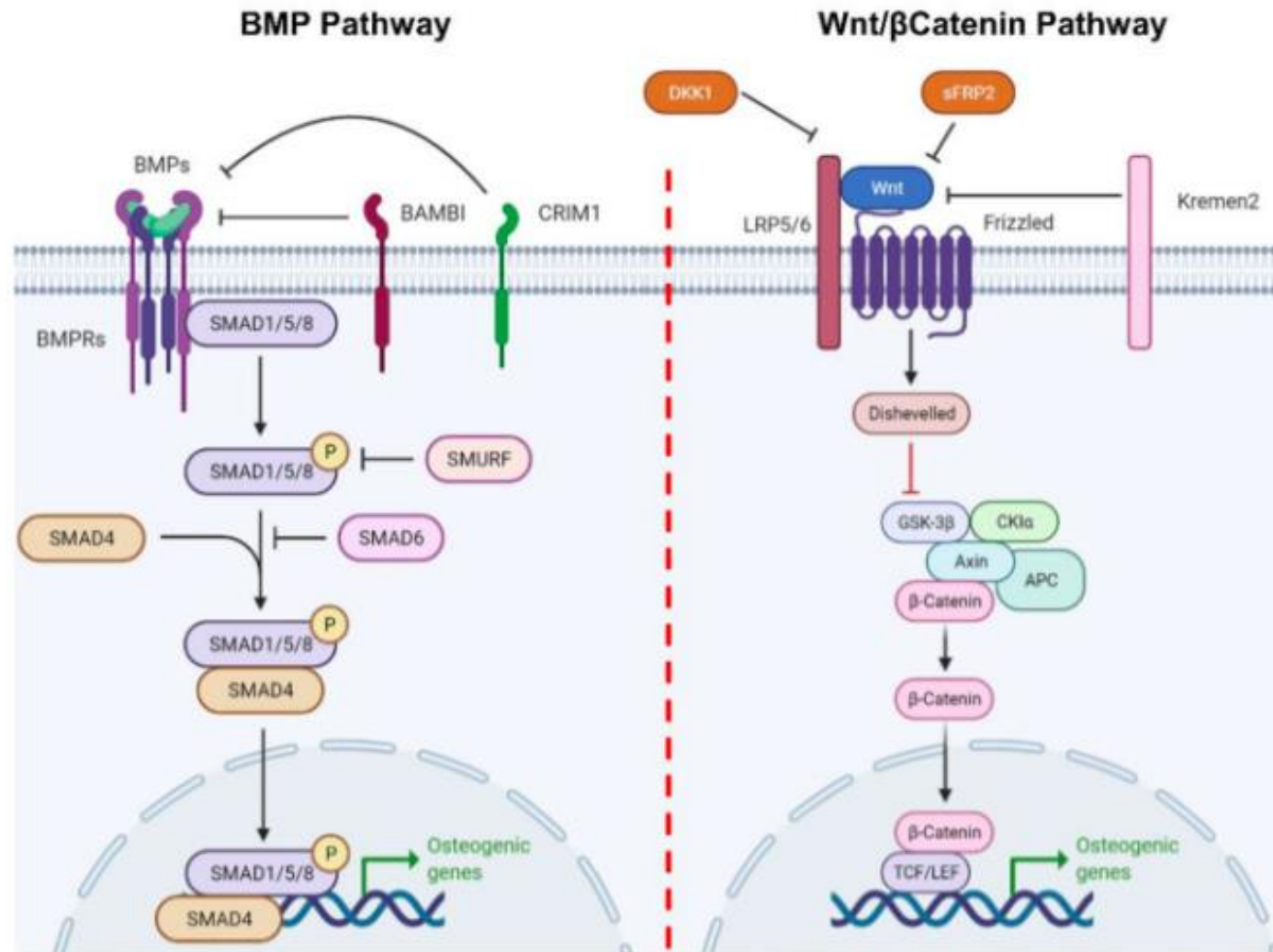


CAVILLON Théau et VIGUIER Clémence

D'OÙ VIENT-IL?



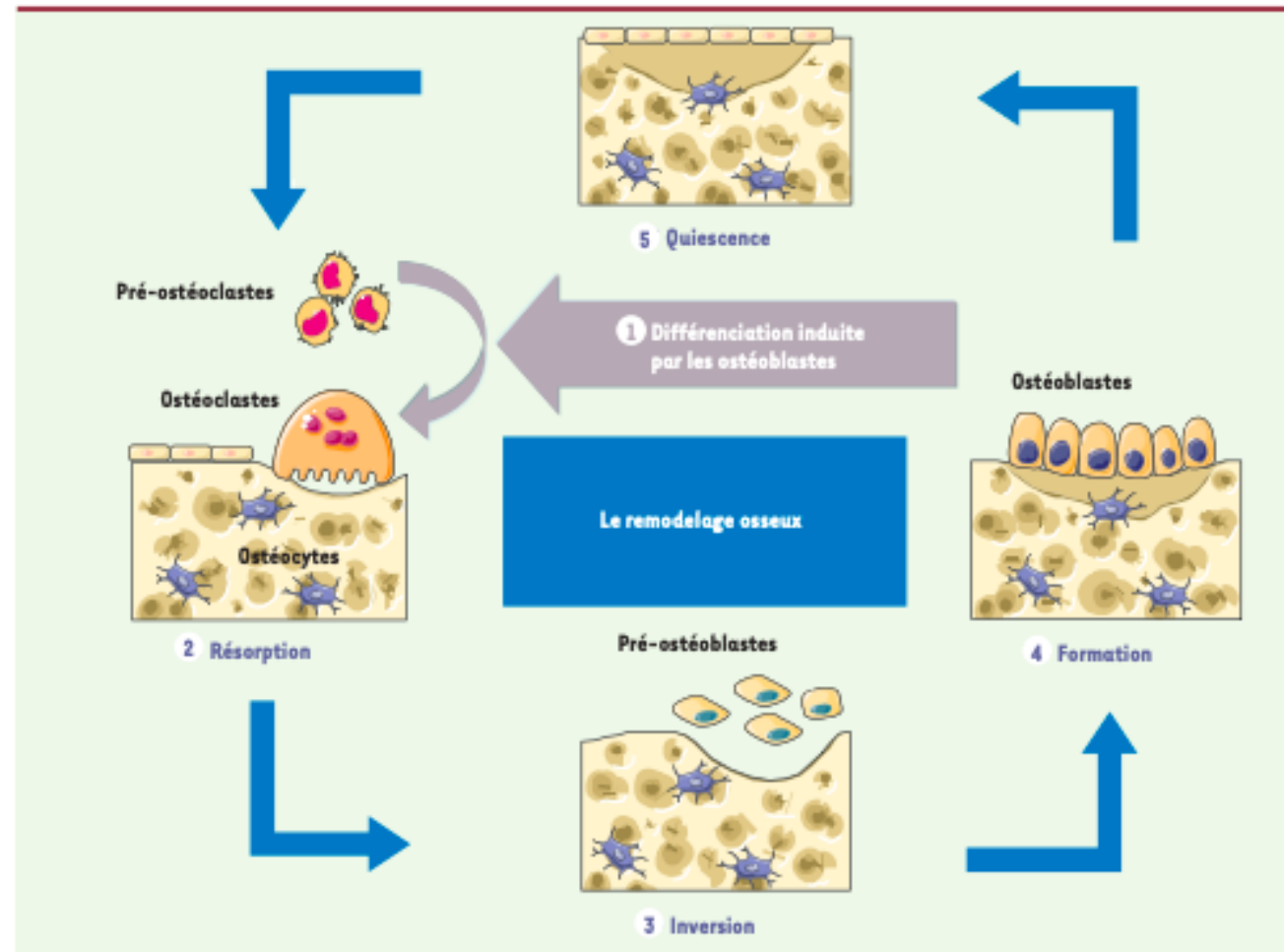
Voies de signalisation classiques



FONCTIONS

- Synthèse et minéralisation de la matrice osseuse
- Contrôle de l'ostéoclastogenèse et du remodelage osseux en modulant l'équilibre OPG/RANKL
- Rôle endocrine

REMODELAGE OSSEUX



Quelles maladies ?

Dysfonction de l'ostéoblaste	
Excès	Défaut
• Dysplasie fibreuse (GNAS) • Craniosynostose (FGFR) • Maladie de Van Buchem (SOST-) • Ostéosarcome • Ostéome ostéoïde/ostéoblastome	• Ostéoporose secondaire • Ostéomalacie • Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies. *Cell mol life sci*
- PNDS Dysplasie fibreuse

Matrice :
tissulaire (transparente)



calcifiée (condensée)

clarté homogène ...

volutés de fumée ...

verre dépoli ...

matrice ossifiée



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

- Dysplasie fibreuse (GNAS)
- Craniosynostose (FGFR)
- Maladie de Van Buchem (SOST-)
- Ostéosarcome
- Ostéome
ostéoïde/ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- Ostéomalacie
- Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies. *Cell. Mol. Life Sci*
- Simeon A. Boyadjiev Boyd 2022 *Springer Science*



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

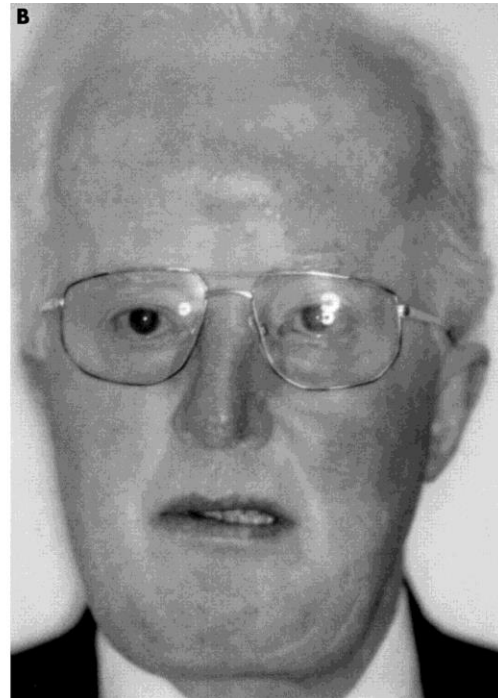
- Dysplasie fibreuse (GNAS)
- Craniosynostose (FGFR)
- Maladie de van Buchem (SOST-)
- Ostéosarcome
- Ostéome ostéoïde/ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- Ostéomalacie
- Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies.
- *Cell. Mol. Life Sci*
- W Balemans¹, N Patel² F 2002 Identification of a 52 kb deletion downstream of the *SOST* gene in patients with van Buchem disease- *Journal of Medical Genetics*



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

- Dysplasie fibreuse (GNAS)
- Craniosynostose (EGFR)
- **Maladie de Van Buchem (SOST-)**
- Osteosarcome
- Ostéome ostéoïde/ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- Ostéomalacie
- Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies. *Cell. Mol. Life Sci*
- Google images



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

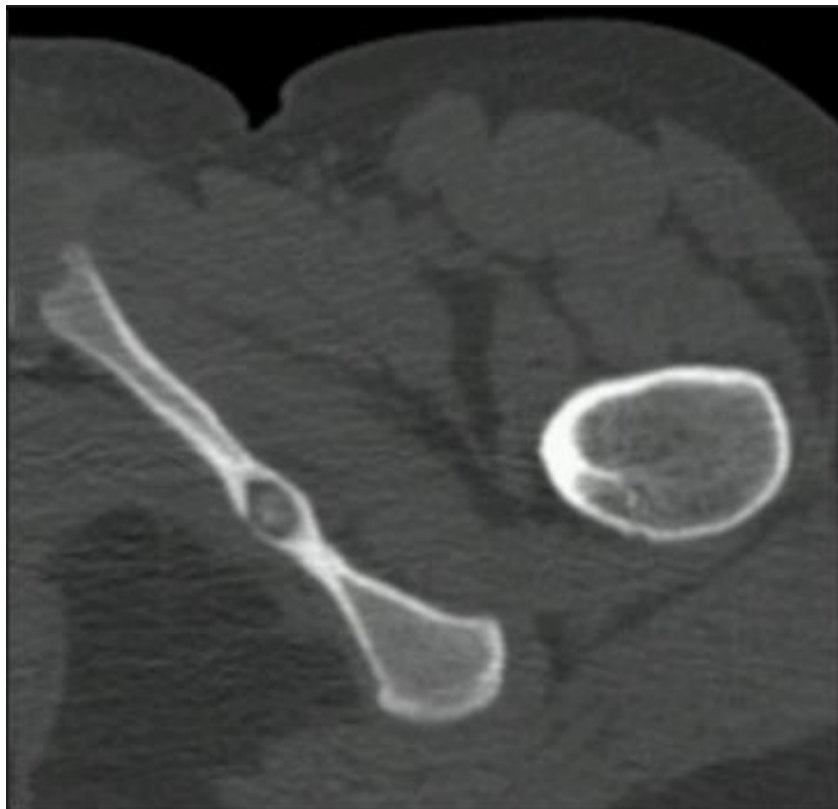
- Dysplasie fibreuse (GNAS)
- Craniosynostose (FGFR)
- Maladie de Van Buchem (SOST-)
- **Ostéosarcome**
- Ostéome
ostéoïde/ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- Ostéomalacie
- Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies. *Cell. Mol. Life Sci*



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

- Dysplasie fibreuse (GNAS)
 - Craniosynostose (FGFR)
 - Maladie de Van Buchem (SOST-)
 - Ostéosarcome
 - Ostéome
- ostéoïde / ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- Ostéomalacie
- Ostéoporose juvénile (LRP5-)

Quelles maladies ?

- P.J. Marie 2014 Osteoblast dysfunctions in bone diseases: from cellular and molecular mechanisms to therapeutic strategies. *Cell. Mol. Life Sci*
- Diapotheque COFER



Dysfonction de l'ostéoblaste

Excès

- Dysplasie fibreuse (GNAS)
- Craniosynostose (FGFR)
- Maladie de Van Buchem (SOST-)
- Ostéosarcome
- Ostéome ostéoïde/ostéoblastome

Défaut

- Ostéoporose secondaire
- **Ostéomalacie**
- Osteoporose juvénile (LRP5-)

Quels traitements ?

- Ranélate de Strontium
 - arrêt de commercialisation en 2017 : risque MTEV/AVC/IDM
- Tériparatide (analogue PTH)
 - indication ≥ 2 fractures vertébrales
 - injection quotidienne pendant 18 à 24 mois
 - EI : hypercalcémie, troubles digestifs, dyslipidémie, lithiase urinaire
- Romosozumab (Ac anti-sclérostine)
 - autorisé aux Etats-Unis et en Europe depuis 2019 mais non en France
 - injection mensuelle pendant 1 an
 - EI : syndrome pseudo-grippal, hypocalcémie, AVC/IDM

MERCI POUR VOTRE ATTENTION