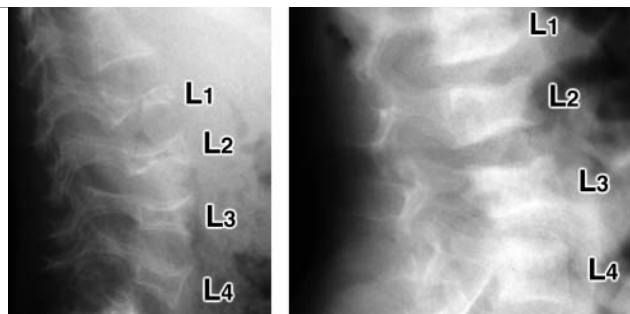


# Montréal : la **Mecque** du traitement de l'ostéogénèse imparfaite

Chaque semaine, des dizaines de patients aux prises avec un diagnostic d'ostéogénèse imparfaite (*brittle bone disease*) débarquent à Montréal. Ils viennent du Canada, des États-Unis, d'Amérique du Sud, d'Europe, et tous se dirigent rue Ce-

La maladie, qui affecte une personne sur 10 000, se traduit par la fragilité extrême des os. Il n'est pas rare qu'un patient subisse entre 50 et 60 fractures au cours d'une seule année. Les personnes atteintes voient leurs membres déformés par la

mais fait d'essais auparavant parce qu'on craignait que cette molécule ne nuise à la croissance des enfants. Mais un jour, ils se sont retrouvés avec des patients qui n'avaient plus rien à perdre... et ils ont tenté le coup.»



Radiographies (vues latérales) de la colonne lombaire d'un enfant atteint d'une forme sévère d'ostéogénèse imparfaite. La photo de gauche a été prise à l'âge de 3 ans. Toutes les vertèbres (indiquées L1 à L4) ont subi des fractures et sont comprimées. À droite : après trois ans de traitement avec un médicament de la classe des bisphosphonates, les vertèbres ont grandi et ont pris une forme plus normale.

SOURCES : D<sup>r</sup> FRANK RAUCH

dar, à l'hôpital Shriners. L'établissement montréalais était jusqu'à récemment le seul au monde à pouvoir soulager les personnes atteintes de cette grave maladie héréditaire. Aujourd'hui, c'est toujours là que l'on trouve les plus grands spécialistes en la matière.

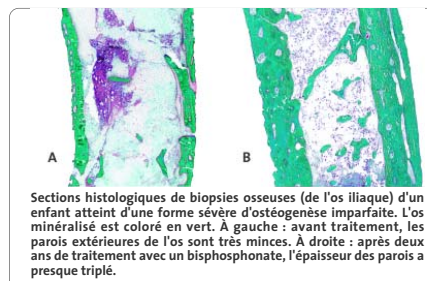
Chercheur-boursier du Fonds de recherche en santé du Québec (FRSQ), le D<sup>r</sup> Frank Rauch, est au nombre de ces experts. Venu d'Allemagne il y a huit ans, il a tout de suite été impressionné par le travail qui se faisait à Montréal. « Ici, c'est un peu la Mecque pour le traitement de l'ostéogénèse imparfaite », dit-il.

maladie. Leur taille dépasse rarement 4 pieds. À cause de la pression exercée sur leurs poumons par une cage thoracique trop étroite, plusieurs meurent avant l'âge de 50 ans. Heureusement, note le D<sup>r</sup> Rauch, tous les patients ne sont pas atteints d'une forme aussi sévère. Certaines personnes ont une taille normale, mais se brisent à l'occasion un os, sans raison apparente.

Il y a une dizaine d'années, les médecins de l'hôpital Shriners ont été les premiers à essayer un médicament de la famille des bisphosphonates, déjà utilisé dans le traitement de l'ostéoporose. « On n'avait ja-

Les résultats se sont révélés concluants. Sans protéger parfaitement l'intégrité des os, le médicament a considérablement réduit le nombre de fractures. Certains parents ont pu prendre pour la première fois dans leurs bras leur enfant, auparavant trop fragile. Certains chirurgiens orthopédiques ont pu pour la première fois opérer des patients et redresser leurs os, autrefois trop friables.

Depuis, les patients affluent du monde entier pour se faire traiter au Shriners. Ils reçoivent des infusions durant trois journées consécutives et ce, quatre fois par année, pendant cinq ans. « Nous commençons à



Sections histologiques de biopsies osseuses (de l'os iliaque) d'un enfant atteint d'une forme sévère d'ostéogénèse imparfaite. L'os minéralisé est coloré en vert. À gauche : avant traitement, les parois extérieures de l'os sont très minces. À droite : après deux ans de traitement avec un bisphosphonate, l'épaisseur des parois a presque triplé.

fournir les protocoles aux hôpitaux étrangers pour éviter aux patients de se rendre aussi régulièrement à l'hôpital. Ils viennent pour la première évaluation, puis une fois par année pour un suivi. Le reste du traitement se fait chez eux.»

Parce qu'elle voit 400 patients par année, l'équipe du Schriners est la seule au monde à pouvoir continuer les recherches sur la maladie. « Ça prend une masse critique pour faire de la recherche et nous sommes les seuls à l'avoir »,

note le D<sup>r</sup> Rauch. Ce dernier compte entre autres évaluer s'il serait possible de remplacer les transfusions par des pilules administrées par voie orale. Il prévoit aussi vérifier si la période d'administration du médicament, soit cinq ans, est optimale. « Nous avons constaté un certain plateau après cinq ans, dit-il. Mais il y aurait peut-être d'autres façons d'administrer le médicament qui en prolongeraient l'efficacité. »

DOMINIQUE FORGET