

## un peu d'histoire



Dr F. ALBRIGHT



Dr H. F. JAFFE



Dr D. J. McCUNE



Dr L. LICHTENTEIN

Il y a près de 90 ans, Henry Louis JAFFÉ, décrit pour la première fois la Dysplasie des Os.

En 1936, Donovan James McCUNE évoque l'association possible de la dysplasie fibreuse avec des troubles endocriniens.

En 1937, Fuller ALBRIGHT (Endocrinologue) rapporte de nouvelles observations.

En 1938, Louis LIECHTENSTEIN, suggère le terme de Dysplasie Fibreuse des Os.

Depuis la maladie est abordée sous 2 noms, McCune - Albright, et, Dysplasie Fibreuse en fonction de l'atteinte.

Cette fiche est faite pour répondre à certaines de vos questions :

« Quelles sont les évolutions possibles ? »

« Pourquoi certains voient-ils des O.R.L., des cardiologues,...? »

« J'ai besoin de votre aide pour y voir un peu plus clair ».....],

et, je l'espère vous permettre d'améliorer votre suivi médical.

Une réalisation de

Jocelyne BRUN

©Juillet 2018



Association agréée par le Ministère de la Santé depuis 2006  
40, avenue Guy Trajan - 85000 LA ROCHE SUR YON  
Tel 09 77 39 12 60 - 06 76 34 15 59  
assymcal@orange.fr  
assymcal.org

## les Fiches d'



## Les diverses formes du Syndrome de McCune Albright

*en collaboration avec  
nos Centres de Référence Maladies Rares*



*et le soutien de*

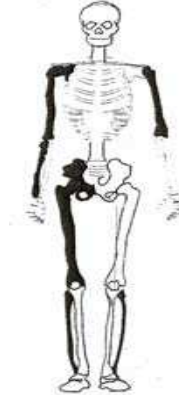
# SYNDROME DE McCUNE - ALBRIGHT

## Dysplasie Fibreuse des Os N'importe quels os peuvent être atteints

forme monostotique  
(un seul os)



Forme polyostotique  
(plusieurs os)



**Apparition :** la dysplasie peut être présente à la naissance mais non détectable à ce moment là

### Révélation

Majoritairement à l'âge adulte, elle n'évolue pas sous la forme polyostotique.

Elle touche indifféremment les 2 sexes.

### Pronostic

C'est la forme la plus discrète, avec très souvent peu d'évolution, mais la localisation de l'atteinte peut créer une gêne significative.

La forme monostotique est rarissime dans le MAS.

Fréquemment durant l'enfance.  
L'immense majorité du MAS s'accompagne d'une dysplasie polyostotique.  
Prédominance du sexe féminin.

Il existe une grande variabilité des atteintes. Cette forme peut ne jamais développer de troubles endocriniens (forme incomplète du MAS).  
L'atteinte polyostotique engendre différents niveaux d'handicaps concernant la motricité, l'autonomie, la respiration et éventuellement des gênes de la vision.

**Taches "Café au Lait"**  
Elles peuvent être uniques ou multiples

**Troubles Endocriniens**

**Autres symptômes associés ou non**

Elles sont souvent orientées du côté où se trouvent les os atteints. Parfois de petites tailles



ou plus grandes ou aux contours déchiquetés



dans les premiers mois de la vie, ou plus tardivement, les taches accompagnent rarement la forme monostotique

- puberté précoce
- Hyperthyroïdie
- Hyperactivité des glandes surrénales
- Hypersécrétion d'hormones hypophysaires

...

- affections du cœur
- du foie
- très rarement il peut apparaître une masse intramusculaire indolore qui, associée à la dysplasie, est appelée Syndrome de Mazabraud
- ...

**Dans l'enfance ou à l'âge adulte, tout dépend des troubles**

Là encore, il existe une grande variabilité. Il arrive que les troubles endocriniens apparaissent seuls (sous forme incomplète du Mas) ou jamais. Il est impossible de dire qu'une atteinte sera privilégiée par rapport à une autre.  
Des atteintes peuvent être éliminées en fonction de l'âge d'apparition.  
On peut prévenir une sur-aggravation.

Durant l'enfance ou l'âge adulte peuvent apparaître des symptômes liés ou pas à la maladie qui nécessiteront des traitements ou opérations appropriés.

Une malformation cardiaque n'a pas nécessairement de lien direct avec le MAS