

# DU Maladies osseuses constitutionnelles MOC

SCIENCES, TECHNOLOGIES, SANTÉ

---

## Présentation

**Référence formation (à rappeler dans toute correspondance) : DUB311**

**Responsable de l'enseignement :** Pr Valérie Cormier-Daire

**Forme de l'enseignement :** en présentiel

Pour vous inscrire, déposez votre candidature sur [C@nditOnLine](mailto:C@nditOnLine)

## OBJECTIFS

Les maladies osseuses constitutionnelles (MOC) sont des affections congénitales rares touchant le squelette, liées à une anomalie du cartilage et/ou de l'os. Elles sont responsables de retard de croissance et de déformations osseuses d'importance variable. La classification internationale recense plus de 350 dysplasies squelettiques, dont l'incidence estimée varie entre 1 / 10 000 naissances (pour les moins rares) à 1 / 1 000 000 (pour les plus exceptionnelles).

Une trentaine d'entre elles est vue régulièrement dans des services spécialisés (médicaux et chirurgicaux, pédiatriques et adultes) impliqués dans le diagnostic et la prise en charge de ces affections rares. Déterminées génétiquement et de transmission variable, leurs bases moléculaires sont aujourd'hui identifiées pour la plupart d'entre elles.

Chacune d'entre elles demande une prise en charge adaptée et spécifique (de la période anténatale à l'âge adulte) faisant appel à des spécialités médicales, chirurgicales et paramédicales très différentes dont l'enseignement n'est pas dispensé dans le cursus médical des différentes universités françaises. Les missions de diagnostic et de prise en charge

du centre de référence national MOC et des 13 centres de compétence justifient la création de ce Diplôme Universitaire.

Cet enseignement est en parfaite adéquation avec le plan maladies rares.

## COMPÉTENCES VISÉES

A l'issue de la formation, l'apprenant est capable de :

- \* Interpréter des radiographies de squelette,
- \* Décrire les principales maladies osseuses constitutionnelles,
- \* Décrire la sémiologie clinique des principales maladies osseuses constitutionnelles,
- \* Décrire la sémiologie radiologique des principales maladies osseuses constitutionnelles,
- \* Décrire les principales bases moléculaires des maladies osseuses constitutionnelles,
- \* Décrire les principaux modes d'hérédité,
- \* Citer les grands principes de prise en charge,
- \* Prévenir les principales maladies osseuses constitutionnelles,
- \* Détecter les complications,
- \* Mettre en place un calendrier de suivi,
- \* Mobiliser le réseau des maladies osseuses constitutionnelles mis en place dans le cadre du CRMR MOC.

## Programme

## ORGANISATION

**Référence formation : DUB311**

**Pour en savoir plus, rendez-vous sur > [u-paris.fr/choisir-sa-formation](https://u-paris.fr/choisir-sa-formation)**

**Calendrier :** Décembre 2024 à Mars 2025.

**Rythme :** 3 modules d'une semaine en décembre, janvier et mars

**Lieu :** Paris 15e

## CONTENUS PÉDAGOGIQUES

### Module 1 : Introduction et Diagnostic des Chondrodysplasies

- \* Histoire des MOC
- \* Ossification primaire et remodelage osseux ; Ossification endochondrale
- \* Terminologie, classification
- \* Sémiologie clinique, Sémiologie radiologique normale et pathologique
- \* Expression Anténatale des MOC ; Imagerie anténatale, échographie ; Diagnostic anténatal d'une chondrodysplasie ; Imagerie anténatale: scanner 3D
- \* Foetopathologie
- \* CAT devant la découverte anténatale d'un fémur court
- \* Maladies osseuses avec micromélie (à la naissance)
- \* Achondroplasie : diagnostic et prise en charge pédiatrique ; prise en charge orthopédique ; prise en charge adulte
- \* Collagenopathies de type 2
- \* Diastrophique, métatrophique et autres dysplasies rares
- \* Maladies osseuses avec micromélie (dans l'enfance)
- \* Pseudoachondroplasie et dysplasies polyépiphysaires
- \* Prise en charge orthopédique maladies lysosomales
- \* Présentation générale et prise en charge médicale des MPS en dehors Morquio
- \* Morquio : présentation clinique, histoire naturelle et traitement
- \* Dysplasies spondylo-épi-métaphysaires
- \* Démarche diagnostique : hypochondroplasie/dysplasies mésoméliques
- \* Dysplasies métaphysaires
- \* SED tarda, Brachyolmie

- \* Dysplasies acromésoméliques ; Dysplasies acroméliques

### Module 2 : Osteochondrodysplasies

- \* signes d'appel (autre que micromélie)
- \* Ponctuations ; Incurvations ; Dislocations multiples
- \* Côtes Courtes
- \* Syndrome immuno-osseux
- \* Fragilité osseuse
- \* OI : clinique et classification ; diagnostic moléculaire ; place de la densitométrie osseuse ; Place de l'orthopédiste ; Prise en charge de l'enfant ; Prise en charge de l'adulte ; les bisphosphonates : indications et limites ?
- \* Pathologies du métabolisme phospho-calcique
- \* Rachitisme de l'enfant et autres pathologies
- \* Exploration biologique
- \* Ostéopétroses récessives malignes
- \* Hypophosphatasie chez l'enfant
- \* MO condensantes de l'adulte
- \* Malformation des membres ; Développement anarchique os et cartilage
- \* Maladies exostosantes et Maladie d'Ollier ; Prise en charge de l'adulte (Exostoses et Ollier)
- \* Autres formes de MO condensantes
- \* Ostéolyse
- \* Dysplasie fibreuse
- \* Dysostoses
- \* FOP et autres atteintes avec calcifications extra-osseuses
- \* syndromes marfanoides
- \* ostéoporose de l'enfant
- \* Nanismes primordiaux
- \* anomalies de segmentation vertébrale
- \* craniosténoses, démarche diagnostique

### Module 3 : Prise en charge des MOC et conférences d'actualités

- \* Petite taille et allongement des membres
- \* Prise en charge orthopédique des pathologies ostéo-articulaires ; des atteintes rachidiennes
- \* La place de l'endocrinologue
- \* Grossesse et MOC
- \* Neurochirurgie enfant et adulte

Pour en savoir plus, rendez-vous sur > [u-paris.fr/choisir-sa-formation](https://u-paris.fr/choisir-sa-formation)

- \* Place du rhumatologue dans la prise en charge des MOC
- \* Conseil génétique, DPN et DPI
- \* Stomatologie ; Pneumologie
- \* Rééducation fonctionnelle enfant et adulte
- \* Ophtalmologie
- \* Analgésie
- \* PNM1 et 2, Centres de réf et compétence, filières MR
- \* Accompagnement psychologique
- \* Prise en charge socio-éducative
- \* Nouvelles techniques d'imagerie
- \* Craniosténoses : prise en charge, pronostic
- \* La famille des FGFR
- \* Pathologies inflammatoires à expression osseuse
- \* Albright et pathologie endocrinienne à expression osseuse

#### MOYENS PÉDAGOGIQUES ET TECHNIQUES D'ENCADREMENT

##### Équipe pédagogique :

J-L. Bacquet / G. Baujat / J. Beaudreuil / S. Breton / B. Charron / M. Cohen-Solal / A-G. Cordier / V. Cormier-Daire / A. Deglaire / M. de la Dure / B. Fauroux / G. Finidori / C. Garel / F. Guillou / B. Langellier-Bellevue / K-H. Le Quan Sang / AA. Linglart / J. Martinovic / P. Maroteaux / A.C Mazery / V. Merzoug / C. Michot / S. Monnot / D. Moshous / G. Paternoster / Z. Pejin / P. Quartier / C. Roux / J. Saada / V. Toupouchian

##### Ressources matérielles

Afin de favoriser une démarche interactive et collaborative, différents outils informatiques seront proposés pour permettre :

- \* d'échanger des fichiers, des données
- \* de partager des ressources, des informations
- \* de communiquer simplement en dehors de la salle de cours et des temps dédiés à la formation.

#### MOYENS PERMETTANT DE SUIVRE L'EXÉCUTION DE LA FORMATION ET D'EN APPRÉCIER LES RÉSULTATS

Au cours de la formation, le stagiaire émerge une feuille de présence par demi-journée de formation en présentiel

et le Responsable de la Formation émet une attestation d'assiduité pour la formation en distanciel.

À l'issue de la formation, le stagiaire remplit un questionnaire de satisfaction en ligne, à chaud. Celui-ci est analysé et le bilan est remonté au conseil pédagogique de la formation.

## Admission

- \* Les médecins et pharmaciens
- \* Les chirurgiens, biologistes
- \* Les internes DES et DIS
- \* Les conseillers en génétique
- \* Les kinésithérapeutes
- \* Les sages-femmes

## PRÉ-REQUIS

Aucun prérequis nécessaire hormis les diplômes liés aux titres que doivent détenir les futurs inscrits (cf. personnes autorisées à s'inscrire dans la rubrique "Conditions d'admission").

## LES CLEFS DE LA RÉUSSITE

Des fiches pratiques sont à votre disposition sur la page <http://www.reussir-en-universite.fr/index.html>.

##### Droits de scolarité :

##### FRAIS DE FORMATION\* selon votre profil

- \* Pour toute personne bénéficiant d'une prise en charge totale ou partielle : **1500 €**
- \* Pour toute personne finançant seule sa formation : **1500 €**
- \* Tarif préférentiel **UNIQUEMENT** si vous êtes :
  - \* Diplômé de moins de 2 ans d'un DN/DE (hors DU-DIU) OU justifiant pour l'année en cours d'un statut d'AHU OU de CCA OU de FFI hospitalier : **1020 €** (justificatif à déposer dans CandidOnline)
  - \* Étudiant, Interne, Faisant Fonction d'Interne universitaire : **700 €** (certificat de scolarité universitaire)

Pour en savoir plus, rendez-vous sur > [u-paris.fr/choisir-sa-formation](http://u-paris.fr/choisir-sa-formation)

justifiant votre inscription en Formation Initiale pour l'année universitaire en cours à un Diplôme National ou un Diplôme d'État - hors DU-DIU - à déposer dans CandiOnLine)

+

**FRAIS DE DOSSIER\* : 300 €** (à noter : si vous êtes inscrit(e) en Formation Initiale à Université de Paris pour l'année universitaire en cours, vous n'avez pas de frais de dossier – certificat de scolarité à déposer dans CandiOnLine).

*\*Les tarifs des frais de formation et des frais de dossier sont sous réserve de modification par les instances de l'Université.*

[Cliquez ici pour lire les Conditions Générales de vente / Outils de l'adulte en Formation Continue / Documents institutionnels / CGV hors VAE](#)

**Date de début de candidature** : 19 juil. 2024

**Date de fin de candidature** : 18 nov. 2024

**Date de début de la formation** : 2 déc. 2024

## Et après ?

### POURSUITES D'ÉTUDES

Vous pouvez toujours compléter ou acquérir de nouvelles compétences en vous inscrivant à d'autres diplômes d'université, des formations qualifiantes ou des séminaires.

### TAUX DE RÉUSSITE

100 %

Taux de réussite sur l'année de diplomation 2020-2021 (nombre d'admis par rapport au nombre d'inscrits administratifs)

## Contacts

### Responsable(s) pédagogique(s)

Valerie Cormier-Daire

### Secrétariat pédagogique

cr.moc.nck@aphp.fr

### Secrétariat pédagogique

Emmanuelle Baroux

emmanuelle.baroux@aphp.fr

### Formation Continue

Laurence Guilloux

laurence.guilloux@u-paris.fr

## En bref

### Composante(s)

UFR de Médecine

### Modalité(s) de formation

- Formation continue

### Lieu de formation

Site Necker

**Pour en savoir plus, rendez-vous sur > [u-paris.fr/choisir-sa-formation](https://u-paris.fr/choisir-sa-formation)**