



**Cours d'externat 5eme
année médecine
Rhumatologie
Constantine**



Dr Benzina Abdelali

**Maitre assistant
en
Rhumatologie**

**Maladie de
Paget Osseuse**

Objectifs :

- Diagnostiquer la maladie de Paget.
- dépister les complications.
- Savoir les moyens thérapeutique et planifier une prise en charge adaptée.
- Evaluer la maladie.



Plan de la présentation

- Introduction-Définition
- Epidémiologie
- Physio-pathogénie
- Diagnostic positif
- Diagnostic différentiel
- Complications
- Prise en charge thérapeutique
- Suivi
- Evolution/Pronostic

Introduction-Définition

- C'est une ostéopathie condensante focalisée touchant une ou plusieurs pièces osseuses.
- Caractérisée par un remaniement anarchique et excessif du tissu osseux avec augmentation des activités de résorption et de formation ----> désorganisation de la structure du tissu osseux et de la morphologie de l'os touché.

Epidémiologie

- Age de découverte: > 50 ans.
- Sexe/ratio : 2H/1F.
- Prévalence- incidence : Rare
 - * Prévalence diminuée en raison de la vaccination contre la rougeole et la maladie de carré de chien

Physio-pathogénie

- Cause : Inconnue.
- Plusieurs hypothèses :
 - 1/ Etiologie virale : Paramyxovirus (VRS, Rougeole, Virus de la maladie du carré du chien)
 - 2/ Facteurs Génétiques :
 - Prédisposition génétique → familiale
 - Mutation du gène de la P62 ou Squestosome 1
 - 02 FORMES : Sporadiques
 - Familiale : 15 à 40 % des cas ; Trouble autosomique dominant

Diagnostic positif

A/Circonstances de découverte

- Le plus souvent asymptomatique -> de découverte fortuite lors d'un bilan , Rx , DMO.

- 1/3 des cas, elle est symptomatique.

B/ Manifestations Clinique :

1/ les Douleurs :

- a) Osseuses : dans les formes anciennes et étendues , touchant les Os long ***.
- b) Articulaires : Mécaniques , de siège surtout au niveau de la Hanche et genou , peuvent devenir invalidantes nécessitant un remplacement prothétique.
- c) Rachidiennes : Lombaire ou Dorsale, soit :
 - Chronique : d'interprétation difficile
 - Temporaires et vives : si affaissement d'une vertèbre pagétique

2/ Déformations :

- D'installation tardive , inconstante et elles sont très évocatrices :
- Crane/Face : Signe de chapeau, Front saignant , Hypertrophie des malaires, Hypertrophie du menton.
- Membres : Tibia en lame de sabre , Fémur en crosse à convexité externe, Membre inférieur en parenthèses.

3/ Signes Neurologiques :

- a) Céphalée : occipitales pulsatiles
- b) Surdit 
- c) Anosmie, c civit 
- d) Compression m dullaire lente ou radriculaire
- e) L sion enc phalique: hydroc phalie, troubles psychiques, d mence , atteinte pyramidale
- f) Syndrome du Vol Vasculaire de la carotide externe : parfois responsable D'AVC isch mique

3/ Manifestations cardio-Vasculaire:

- a) Insuffisance cardiaque à haut débit
:risque d'HTA
- b) Hypervascularisation de l'os pagétique
- c) Hypertrophie locale en regard des os superficiels touchés + dilatation veineuse Crane et Tibia

4/ Autres : Signes D'Hypercalcémie en cas d'immobilisation prolongée

C/Biologie

- Les anomalies biologiques témoignent du remodelage osseux excessif
- PAL totale : corrélée à l'activité + l'extension de la maladie, constitue le marqueur le plus utile pour le suivi , elle peut être normale dans les formes monostotiques (intérêt de PAL osseuses).
- BiLan Phosphocalcique : **Hypocalcémie avec PTH élevée : Forme étendue du sujet âgé ; Hypercalcémie pour les formes actives polyostotique si immobilisation prolongée.**
- Autres: VS normale sauf Complication , Hyperuricémie possible par activité cellulaire

D/ Imagerie

1/ Radiographie standard : **permet le plus souvent porter le diagnostic positif et écarter dans pas mal de cas d'autres diagnostics différentiels.**

- * Les Rx à demander :
 - Rx du crane f/p
 - Rx du rachis dorsal f/p
 - Rx du rachis lombaire f/p
 - Rx de bassin face debout
 - Rx des Os long

- * les phases évolutives de la maladie de Paget sont 3:
 - Phase d'ostéolyse : front de résorption et lacune à contours nets
 - Phase mixte
 - Phase scléreuse : aspect densifié

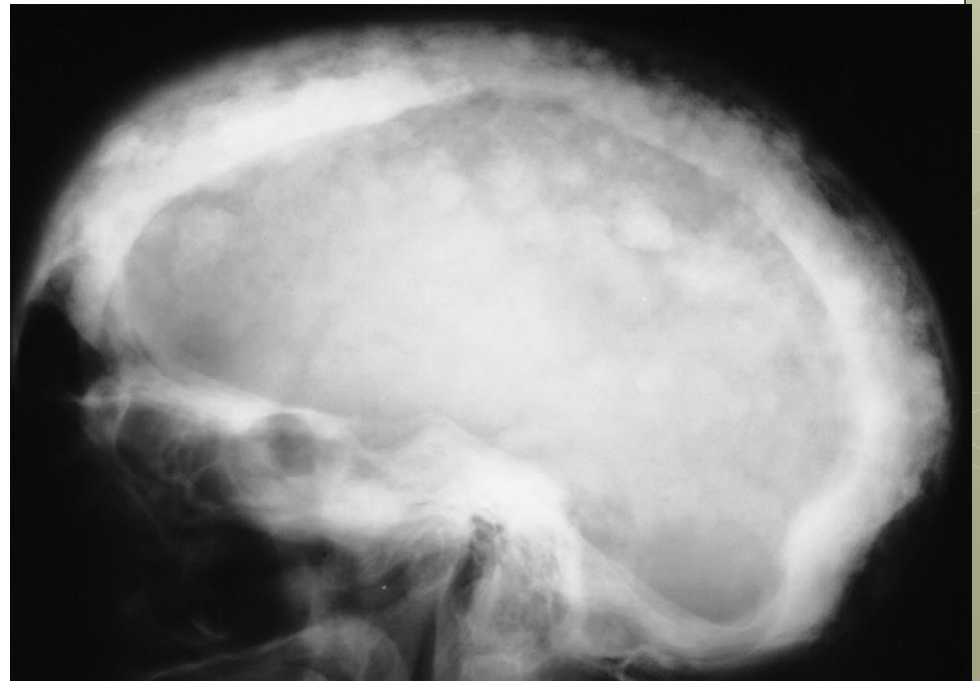


* Les principales lésions élémentaires de la maladie à la radiographie standard :

- Hypertrophie osseuse + Déformations
- Trame osseuse fibrillaire et anarchique
- Epaissement cortical et dédifférenciation cortico-médullaire
- Condensation osseuse hétérogène + ostéolyse

- Les Aspects topographiques :
 - a) Crane : * plage d'ostéolyse à contours nets.
 - * Alternance de plages de déminéralisation et de condensation avec épaissement de la voute crânienne.

Fig.01 Maladie de Paget évoluée de la voute et de la base du crane. Notez les multiples plages de condensation focale réalisant un aspect « cotonneux ».



c) Bassin:

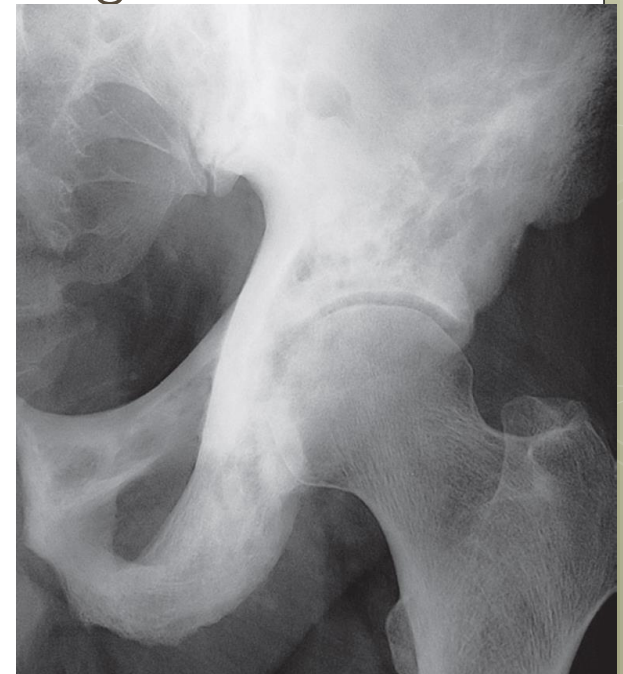
Fig. 02 Coxopathie pagétique avec protrusion acétabulaire.

Fig.03 Maladie de Paget évoluée de l'hémibassin gauche: l'ostéocondensation prédomine nettement avec un épaissement cortical considérable.

Fig,02



Fig.03



d) Rachis : *Vertèbre en cadre.

* Corps vertébrale élargi sur le face et profil

* Vertèbre Ivoire

Fig. 4 Vertèbre pagétique. Notez son élargissement par rapport à la vertèbre sus-jacente (corps et processus épineux) et son aspect en cadre.



e) Os long: * Dédifférenciation cortico-médullaire.
* Épaississement cortical.
* Déformation en sabre du tibia et en
parenthèse du fémur.

Fig. 5 Déformation d'un tibia pagétiques.
Notez par ailleurs l'élargissement et la désorganisation
architecturale de la pièces osseuses.



2/ Scintigraphie Osseuse : permet de :

- Repérer les sites atteints et **réaliser une cartographie de la maladie de Paget**
- Identifier les localisations à risque de complications neurologiques et orthopédiques (crane , Rachis , hanches et genoux)

Résultats : **hyperfixation des os pagettiques**

Ou hypofixation ou normo fixation dans les formes anciennes et condensantes.

- **Fig. 6** Maladie de Paget polyostotique : hyperfixation multifocale du traceur radioactif, d'intensité variable, dépendant de l'ancienneté et de l'activité des lésions.

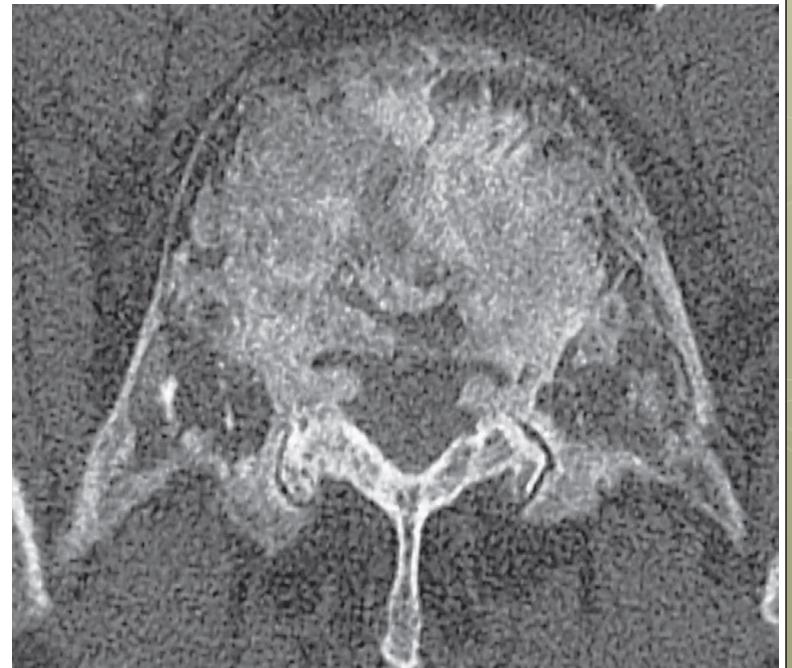
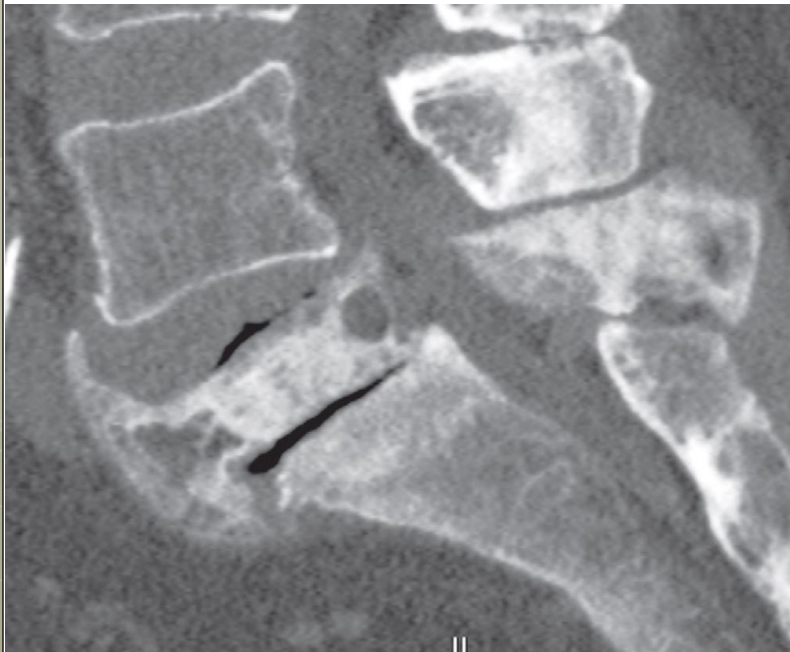




3/ TDM : est indiquée :

- Si troubles neurologiques ou symptomatologies rachidiennes importantes.
- Si suspicion de sarcome.
- Si doute diagnostique entre maladie de Paget et dysplasie fibreuse devant une atteinte crânienne symptomatique

- **Fig. 7 et 8** L'hypertrophie pagetique de L5 était responsable, chez ce patient, de sciatalgies bilatérales.





4/ IRM: n'a pas de place dans le diagnostic de la maladie de Paget non compliquée.

- Indiquée devant :

- * Sténose lombaire ou cervicale.

- * Suspicion de transformation maligne (dégénérescence sarcomateuse)

5/DMO : augmentation du contenu minéral osseux.

E/ Histologie :

- La biopsie osseuse est rarement pratiquée, sauf si doute diagnostique.
- Macroscopie : * Os épaissi.
 - * Architecture bouleversée.
 - * Surfaces irrégulières et poreuses.
- Microscopie optique : Corticale épaissie difficile à distinguer de l'os trabéculaire ,Os hypervascularisé avec des travées épaissies et anarchiques.

F / Autre :

- Autres examens complémentaires sont demandés tout dépend le tableau clinique surtout neurologique et cardio-vasculaire

Dgc est !

- Basé sur la clinique + La biologie + la radiologie

Diagnostic Différentiel

- Métastases osseuses condensantes.
- Maladie de Hodgkin/ LMNH.
- Ostéopétrose.
- Fluorose.
- Ostéopathie génétiquement condensante: Méléorhéostose, Ostéopoécilie.
- Hyperparathyroïdie primitive
- Dysplasie Fibreuse

Complications

- Ostéo-articulaires :
 - Fissures osseuses et fracture pagétique.
 - Coxopathie pagétique et Arthropathies pagétique du genoux.
 - Dégénérescence sarcomateuse: +++ malgré exceptionnelle mais elle de pronostic redoutable ; à suspecter devant (AEG, Douleur inflammatoire rebelle, masse tumorale palpable, Fracture pathologique, trouble neurologiques) , intérêt de compléter par TDM ET IRM locorégionales , le DGC de certitude est retenu la biopsie osseuse.
- Neurosensorielles : conséquence des localisations céphaliques ou rachidiennes.
- Cardio-vasculaires:
 - Insuffisance cardiaque à haut débit.
 - Calcifications aortiques valvulaires;
 - Risque de saignement si chirurgie osseuse.

Prise en charge Thérapeutique

A/ But :

- 1/ Calmer la douleur.
- 2/ Normaliser le remaniement osseux.
- 3/ Prévenir les complications.
- 4/ Normaliser le taux de PAL ou baisse de 25 % au minimum.

B/ Moyens thérapeutiques :

1/ Mesures Adjuvantes (correction d'hypocalcémie ou hypovitaminose D , aide prothétique :canne).

2/ Traitement médicamenteux :

- Antalgiques, AINS pour la douleur
- Inhibiteurs de la résorption osseuse :
 - * Calcitonine (peu ou pas utilisée actuellement)
 - * Bisphosphonates : action anti-ostéoclastique puissante avec ralentissement du remodelage osseux , effet antalgique , diminution du taux des PAL, efficacité sur l'hypercalcémie et diminue la fixation scintigraphique ; molécules utilisées: (pamidronate, Résidronate , Acide Zolédronique +++).

3/ traitement chirurgical:

- * remplacement prothétique pour le hanche ou genou.
- * Ostéotomie pour les déformations.
- * Ostéosynthèse pour les fractures osseuses.

Nb: L'utilisation des bisphosphonates a rendu le recours à la chirurgie rare!

C/ Stratégies Thérapeutiques :

1/ maladie asymptomatique avec: localisation non menaçante, non à risque et limitée ==> Abstention thérapeutique.

2/ maladie asymptomatique avec : l'existence de localisation à risque ou taux de PAL augmenté ou lésions Rx type front de résorption agressif ou atteinte du corps vertébral ==> Bisphosphonates.

3/ Maladie symptomatique et active ==> Bisphosphonates

4/ Dégénérescence sarcomateuse :

- * chirurgie d'amputation si possible.
- * Radiothérapie/Chimiothérapie.
- * Bisphosphonates ne sont pas systématique dans ce cas là.

Suivi

- Clinique : douleurs +++, dépister la survenue de complication surtout dégénérescence sarcomateuse.
- Biologique : taux de PAL totales à refaire chaque 06 mois.
- Radiologique : suivi des lésions diaphysaires ou une arthropathie.
- Scintigraphie osseuse : pas la peine de la répéter !

Evolution/ Pronostic

- L'extension de la maladie de Paget en général est lente (7-12 mm/an).
- Globalement : de bon pronostic.
- Le pronostic dépend en général de l'étendue et du siège de l'atteinte osseuse.
- La dégénérescence sarcomateuse est le virage le plus grave de la maladie de Paget.

Les choses ne viennent pas autant que vous en rêvez, mais autant que vous vous battez pour elles...

