Maladie de Paget

* **Définition 1**

C'est une ostéodystrophie bénigne affectant un ou plusieurs os associant:

- une hypertrophie osseuse

- une anomalie de l’architecture osseuse: perte de la différentiation cortico-médullaire

trabéculation grossière et anarchiqe de l'os spongieux

- une accélération du remodelage osseux

- une hypervascularisation osseuse et une fibrose médullaire

* **Définition 2**

une stimulation du remodelage osseux avec remplacement progressif, sur un ou plusieurs os du squelette, à partir d’un premier foyer, du tissu osseux normal par un tissu osseux de structure grossière et irrégulière, de renouvellement excessif et anarchique, et qui engendre peu à peu une augmentation de la densité osseuse et une hypertrophie des os atteints.

Elle résulte de l’action d’ostéoclastes anormaux, volumineux, multinucléés et hyperactifs, contenant des inclusions intra-nucléaires et intracytoplasmiques d’aspect

viral.

* **Physiopathologie**
* Maladie « des ostéo**c**lastes fous » anormauxet hyperactifs
* Hyperactivité réactionnelle des ostéo**b**lastes
* Os pagétique – hyperactif – hypervascularisé – hypertrophié
* Origine virale ?? ( paramyxovirus : rougeole,virus syncytial respiratoire )

ostéoclastes → résorption osseuse excessive → reconstruction hâtive → nouvelle vague d'ostéoclastes se fixant sans ordre, résorbe l'os en cours de reconstruction

→ ostéoblastes hyperactifs et fibroblastes, comblant à la hâte ces nouvelles lacunes → renouvellement anarchique.

* **Épidémiologie**

• Exceptionnelle avant 40 ans

• Prévalence augmente avec l'âge

• 10% après 80 ans

• H / F : 1,1 – 1,2

• Formes familiales : 14%

* **Clinique**
* Circonstances de découverte

• Fortuite ( forme asymptomatique) : 50%

• Douleurs osseuses

• Augmentation de la chaleur locale

• Déformation

• Fissure ou fracture

• Neurologique : surdité, radiculalgies

* Douleurs

Permanentes, lancinantes, pulsatiles

Douleurs = complications

• Osseuses ( fracture, fissure, sarcome)

• Articulaires (arthropathie)

• Nerveuses (compression)

• Céphalées

* Déformations osseuses
  + - Crâne : Hypertrophie du périmètre crânien Front saillant
    - Rachis : cyphose dorsale augmentée
    - Incurvation des os longs (aspect en lame de sabre du tibia, en crosse du fémur, en « S » du cubitus …)
    - Clavicules saillantes

Quels os ?

 Os atteints préférentiellement :

• Crâne

• Rachis ( L>D>C)

• Fémur

• Tibia

• Bassin - sacrum

• Humérus

• formes monostotiques (un seule os) : 10-20 %

* Phénomènes vasomoteurs

• Augmentation de la chaleur locale

• OEdème

• Dilatation vasculaire

• Hyperpulsatilité artérielle

• Hypersensibilité à la palpation

Inflammation LOCALE sans syndrome biologique Inflammatoire !

* **Biologie**

• Pas de syndrome inflammatoire

• Calcémie, phosphorémie : Nales

• Marqueurs du remodelage osseux augmentés :

– Formation (OB) : phosphatases alcalines

– Résorption (OC) : hydroxyprolinurie

* **Radiologie**

1) Os hypertrophié, augmenté de volume, déformé

2) Dédifférenciation corticomédullaire avec corticale épaissie

3) Zone de transition os Nal / pagétique

4) Condensations cotonneuses / plages de déminéralisation mal définies

5) Déformations et fissures

* Aspects radio évocateurs

• Au crâne : ostéoporose circonscrite…

• Au rachis : vertèbre ivoire, vertèbre en cadre

• Au bassin : atteinte hémi-bassin (aile iliaque **+**)

• Au fémur : déformation en crosse

• Au tibia : incurvation en lame de sabre

* Scintigraphie osseuse

• Cartographie des lésions : hyperfixation

• Non spécifique

• Compléter le bilan radio pour confirmation

* IRM et TDM

N'ont d'intérêt que dans l'exploration des Complications

* **Diagnostic**
* Latence clinique : découverte fortuite
* Arguments cliniques

Douleurs

Déformations

Signes vasomoteurs

Argument radiologiques

Argument biologiques

* **Complications**

1) Ostéo-articulaires :

- déformation des os avec risques de fissures, fractures

- coxopathie, gonopathie pagétiques…

2) Dégénérescence sarcomateuse

- 1 %

- douleur, tuméfaction rapide, Sd inflammatoire

- mauvais pronostic

3) Neurologiques :

– Atteinte des paires crâniennes (surdité, anosmie…)

– Céphalées (banales, HTIC, sarcome)

– Atteintes médullaires, radiculaires (compression, Sd de la queue de cheval)

4) Cardiovasculaires

– Insuffisance cardiaque à haut débit

* **Évolution-pronostic**

- L’extension de la maladie de Paget est lente

- En général de bon pronostic, dépend en général de l’étendue et du siège de l’atteinte osseuse

- La dégénérescence sarcomateuse est la complication la plus redouter

* **Diagnostics différentiels**

• Métastases condensantes **+++ :** Prostate, sein

• Hémopathies : Hodgkin

• Intoxication : fluorose (intoxication au fluor)

• Dysplasie fibreuse

• Ostéodystrophie rénale

* **Traitement**

• Seules les formes symptomatiques doivent être traitées

• Antalgiques voire AINS

**• Bisphophonates : +++**

Freinent l'activité des ostéoclastes, effet rémanent

exp: Pamidronate (Aredia) 90mg IVL 3jours

• Chirurgie: ostéosynthèse, arthroplastie, Décompression