

Maladie de Paget

Dr I. BENCHARIF
Service de rhumatologie
CHU de Constantine de Dr Benbadis

Plan

- Définition
- Physiopathologie
- Épidémiologie
- Clinique
- Biologie
- Radiologie
- Complications
- Diagnostic différentiel
- Traitement



James Paget

Figure
(sour
taire

- Sir James Paget
- (1814-1899)

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 différenciation cortico-médullaire
trabéculatation grossière et anarchique 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 ostéoclastes fous » anormaux et hyperactifs
- ✓ Hyperactivité réactionnelle des ostéoblastes
 - os pagétique
 - *hyperactif*
 - *hypervascularisé*
 - *hypertrophié*
- ✓ Origine virale ?? (paramyxovirus : rougeole, virus syncytial respiratoire)

Physiopathologie

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 : surdit , radiculalgies

Clinique

Douleurs

Permanent, lancinantes, pulsatiles

Douleurs = complications

- Osseuses (fracture, fissure, sarcome)
- Articulaires (arthropathie)
- Nerveuses (compression)
- Céphalées

Clinique

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 %

Clinique

Phénomènes vasomoteurs

- Augmentation de la chaleur locale
- Œdème
- Dilatation vasculaire
- Hyperpulsatilité artérielle
- Hypersensibilité à la palpation

Inflammation LOCALE sans syndrome biologique inflammatoire

Biologie

- Pas de syndrome inflammatoire
- Calcémie, phosphorémie : N^{ales}
- Marqueurs du remodelage osseux augmentés :
 - Formation (OB) : phosphatases alcalines
 - Résorption (OC) : hydroxyprolinurie

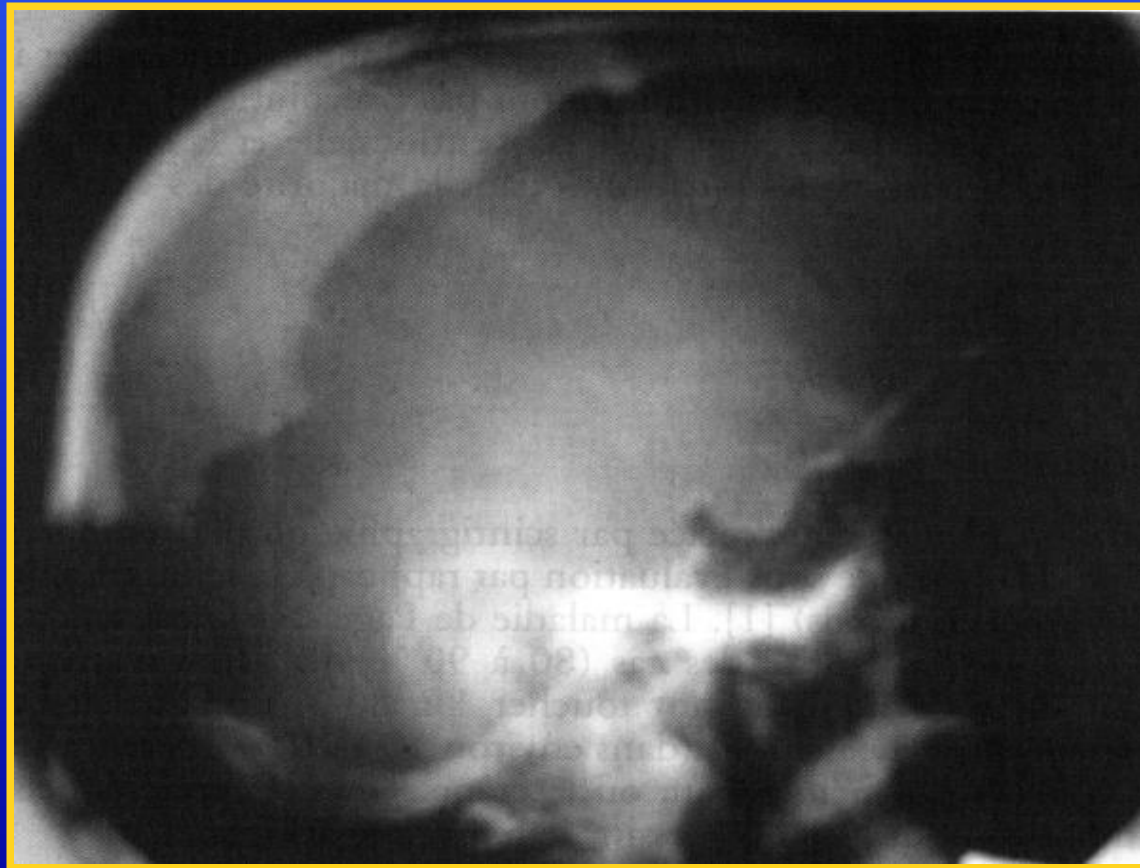
Radiologie

- 1) Os hypertrophié, augmenté de volume, déformé
- 2) Dédifférenciation corticomédullaire avec corticale épaisse
- 3) Zone de transition os N^a / 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

Paget / Crane



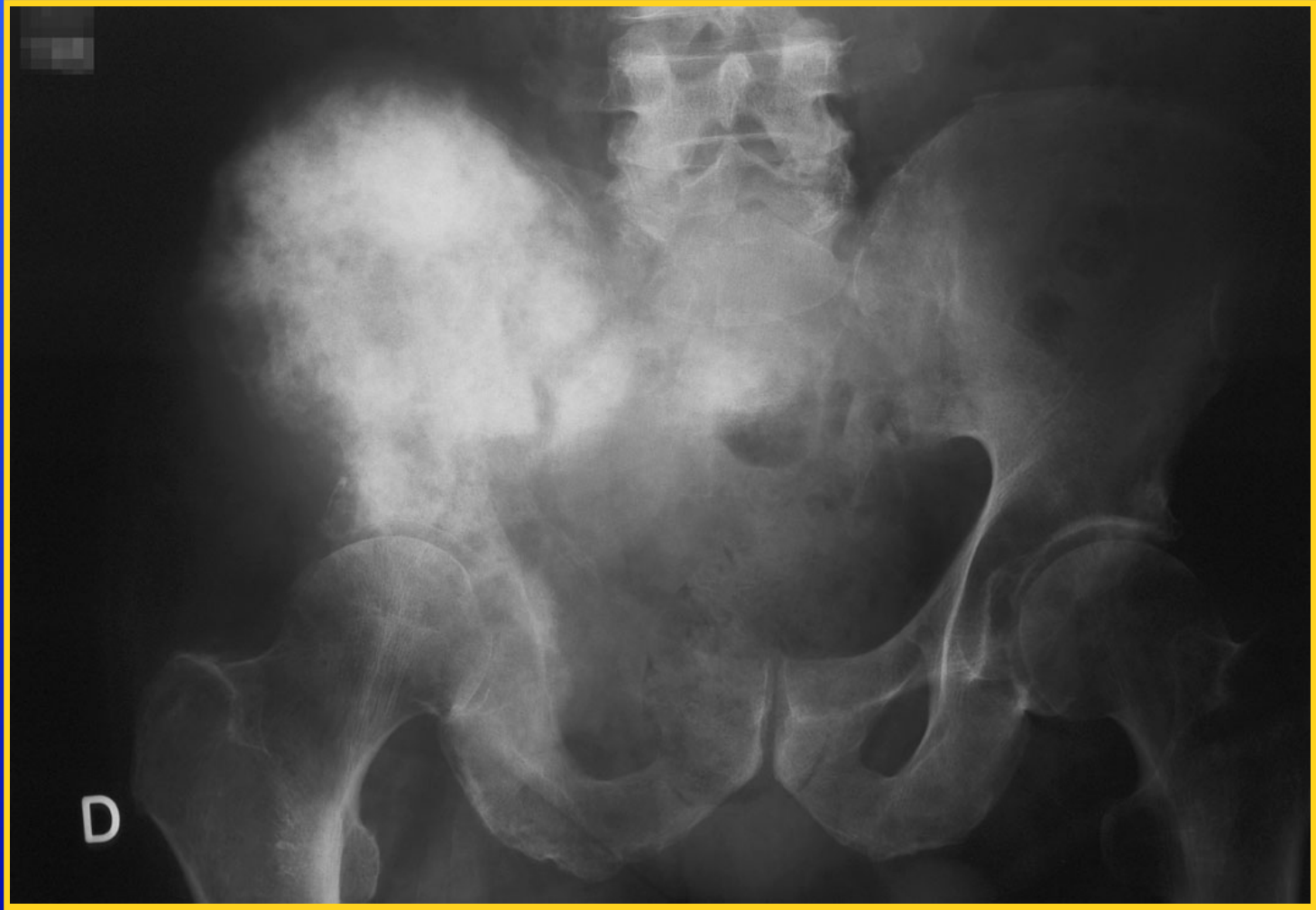


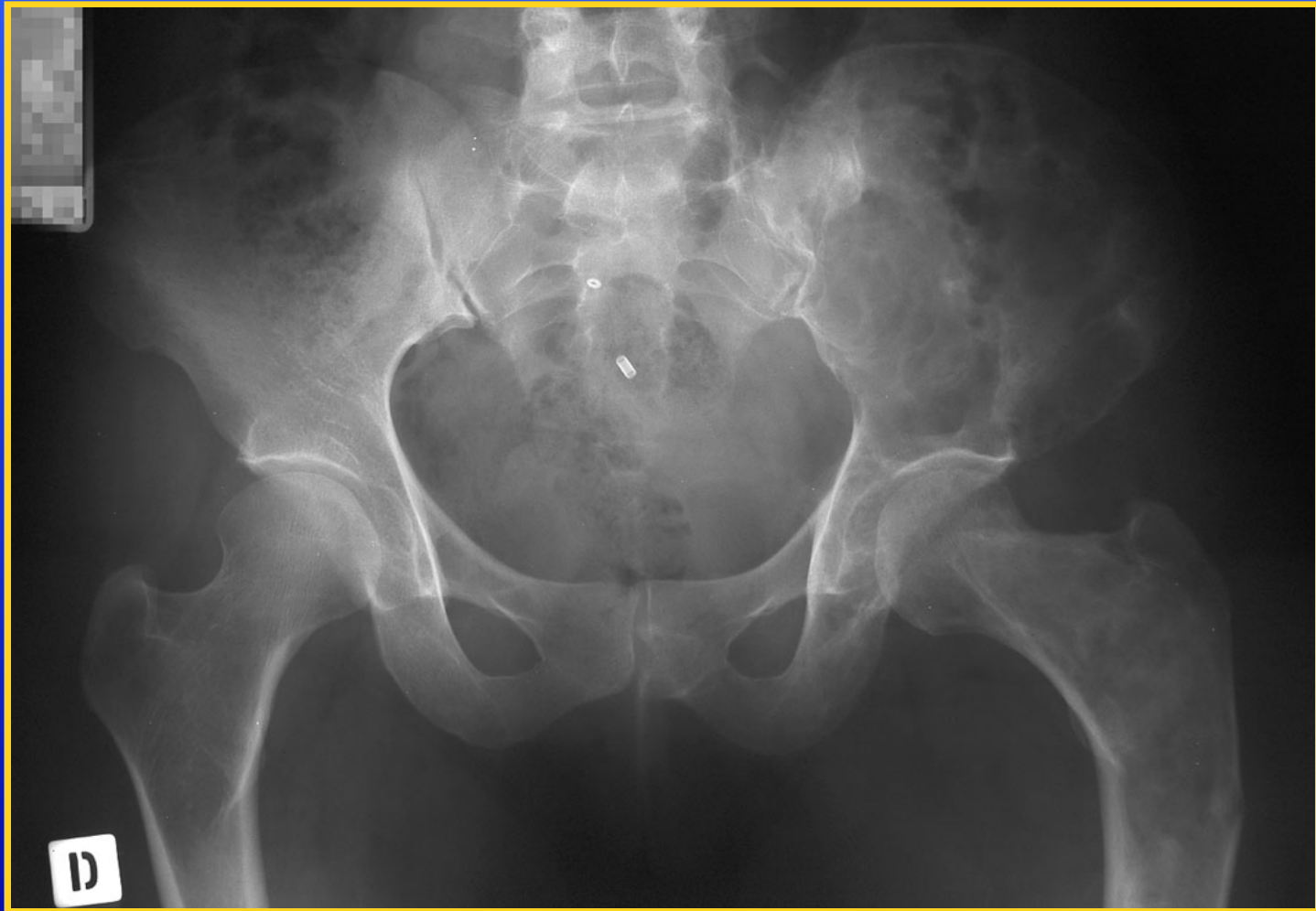




Maladie de Paget







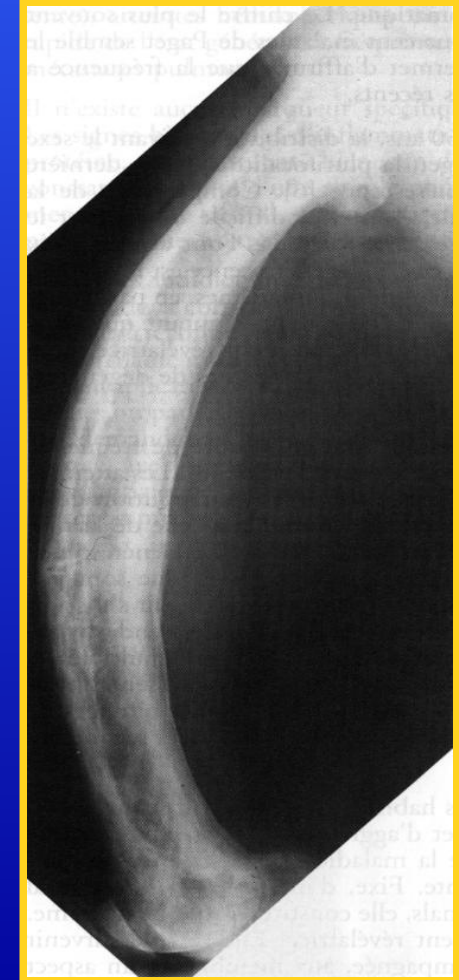
- Tibia
pagétique







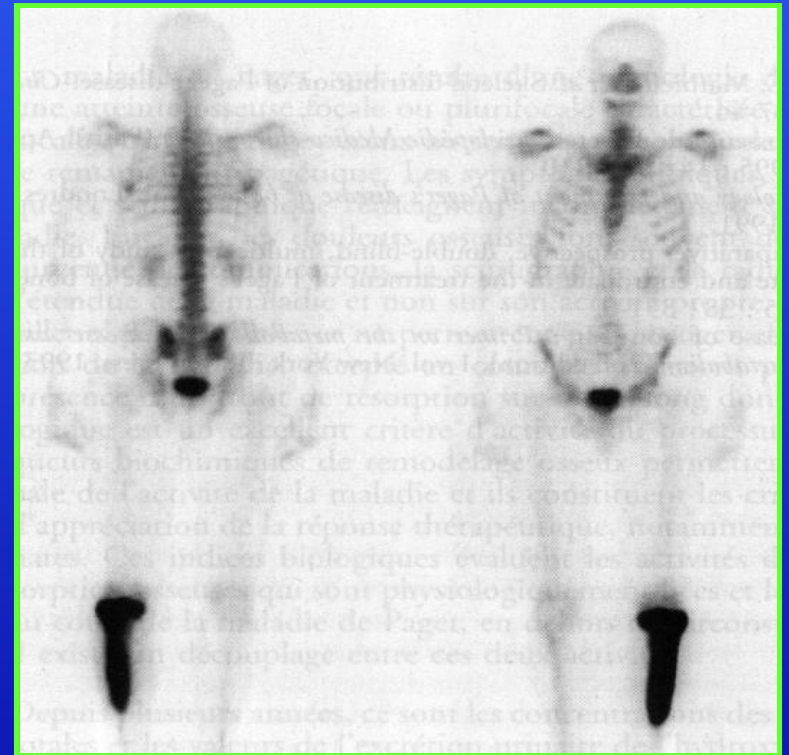
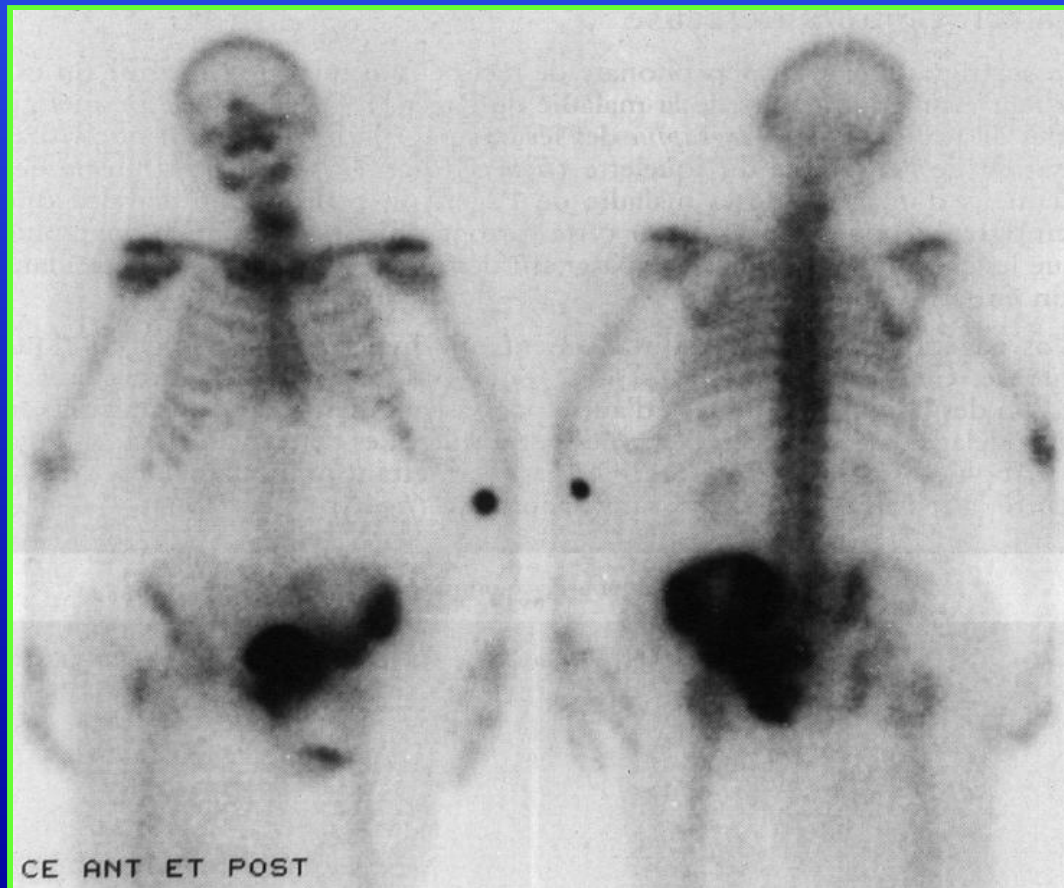
Paget



Scintigraphie osseuse

- Cartographie des lésions : hyperfixation
- Non spécifique
- Compléter le bilan radio pour confirmation

Paget



IRM et TDM

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

Diagnostic

Latence clinique : découverte fortuite

Arguments cliniques

Douleurs

Déformations

Signes vasomoteurs

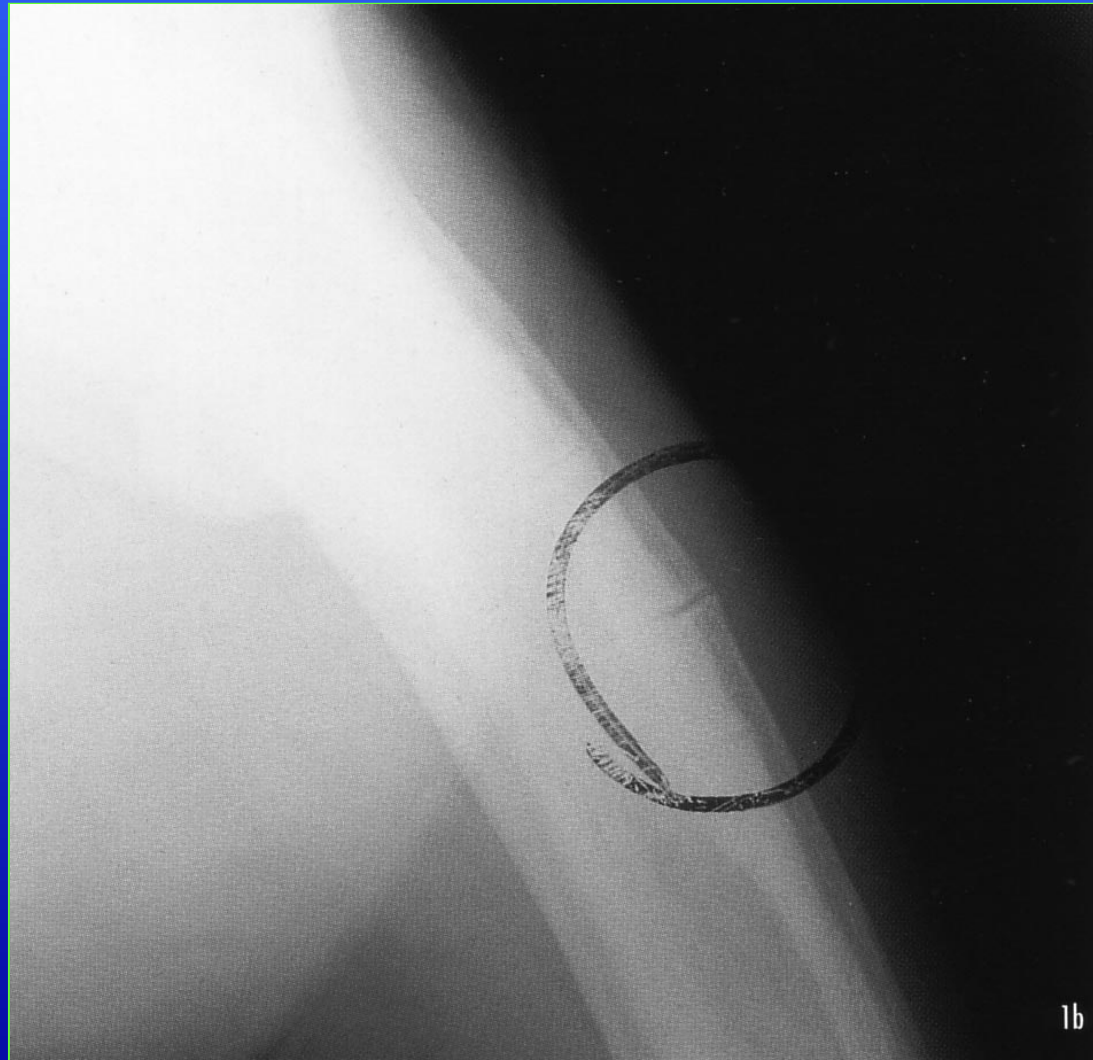
Argument radiologiques

Argument biologiques

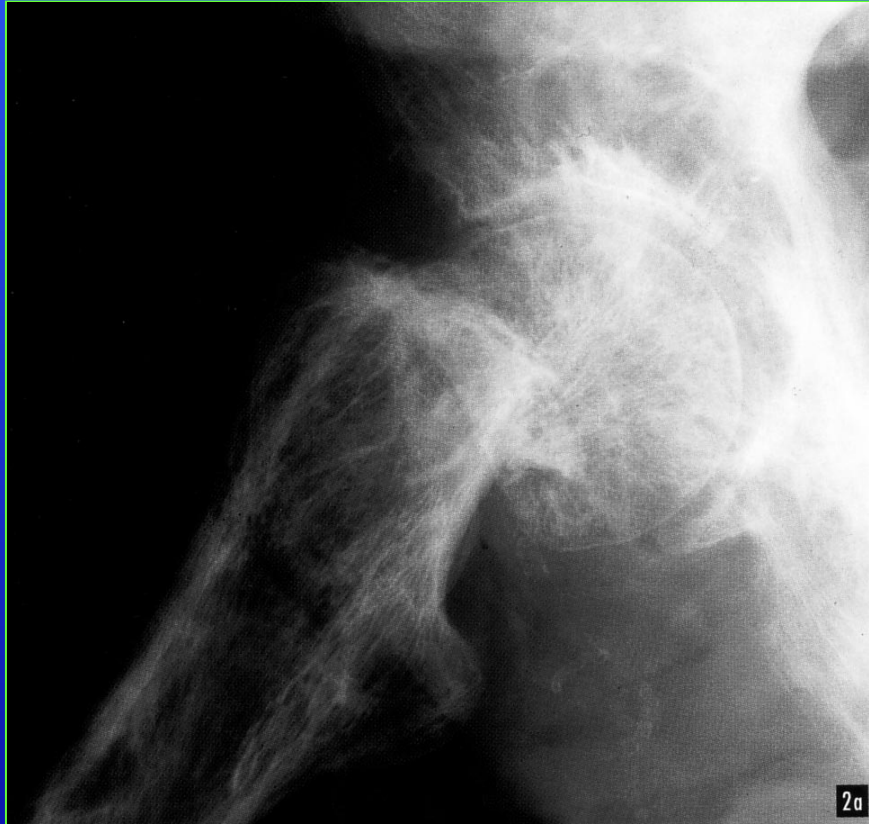
Complications

1) Ostéo-articulaires :

- *déformation des os avec risques de fissures, fractures*
- *coxopathie, gonopathie pagétiques...*



1b



Complications

2) Dégénérescence sarcomateuse

- 1 %
- douleur, tuméfaction rapide, Sd inflammatoire
- mauvais pronostic





Complications

3) Neurologiques :

- Atteinte des paires crâniennes (surdit , anosmie...)
- C phal es (banales, HTIC, sarcome)
- Atteintes m dullaires, radiculaires (compression, Sd de la queue de cheval)

4) Cardiovasculaires

- Insuffisance cardiaque   haut d bit

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
- **Bisphosphonates : +++**
Freinent l'activité des ostéoclastes, effet rémanent
exp: Pamidronate (Aredia) 90mg IVL 3jours
- Chirurgie: ostéosynthèse, arthroplastie, décompression

Documents consultés :

Le Cofer, 2eme édition

Le Medline Rhumatologie

L'EMC