

Maladie osseuse de Paget

I. Définition :

La maladie de Paget est une ostéodystrophie bénigne, pouvant affecter une ou plusieurs pièces osseuses se caractérisant par :

- ▲ Une hypertrophie osseuse
- ▲ Des anomalies de l'architecture osseuse
- ▲ Une accélération du remodelage osseux
- ▲ Hypervascularisation et une fibrose médullaire

II. Epidémiologie :

→ Fréquence :

- la maladie de Paget est exceptionnelle avant 40ans
- Affecte 3 % de la population au delà de 40 ans

→Prévalence :

Elle augmente avec le vieillissement, pour atteindre environ 10% des sujets à 80 ans

→Sexe :

La maladie affecte le plus souvent l'homme que la femme avec un sexe ratio à 1.1→1.9 (3♂/2♀)

III. Pathogénie :

La cause de la maladie demeure inconnue

Certains facteurs prédisposant ont été supposés :

- ✓ Facteurs d'ordre génétique (fréquence des formes familiales est de 14%)
- ✓ Facteurs viraux : Paramyxovirus (virus de la rougeole, VRS,) malgré qu'aucun virus n'a pu, à ce jour, être directement isolé d'un os pagétique

IV. Quand faut-il évoquer le diagnostic ?

- ❖ Les formes asymptomatiques :

Une forte majorité des cas de maladie de Paget est diagnostiqués de façon fortuite, cela à l'occasion d'examens complémentaires effectués pour un autre motif

Des radiographies révélant des images de condensation ou de raréfaction osseuse

Des hyperfixations osseuses à la scintigraphie osseuse, cette dernière demandée par exemple dans le cadre d'un bilan d'extension d'un cancer

Une élévation du taux des phosphatases alcalines

❖ Les formes symptomatiques :

Elles sont révélées par :

- Des douleurs osseuses
- Une augmentation de la chaleur locale dans les téguments au voisin d'une lésion pagétique
- Rarement par des déformations du crâne ou d'un os long
- Des complications osseuses (fractures ou fissures osseuses), neurologiques (hypoacousie, radiculalgie, claudication intermittente d'origine neurologique)

V. Comment faire le diagnostic :

A. Arguments cliniques :

- 1) Douleurs osseuses : elles sont permanentes, lancinantes, parfois décrite comme pulsatiles elles doivent toujours faire redouter une complication .les céphalées ne sont pas rare quand le crâne est intéressé
- 2) Les déformations osseuses : elles ne s'observent que tardivement ; hypertrophie crânienne, hypertrophie d'une articulation périphérique, incurvation d'un os long et qui prédomine aux membres inférieurs (fémur en crosse à convexité antérieure externe, un tibia en bame de sabre, membres inférieures en parenthèses), déformation de la taille à type de cyphose dorsale, l'aplatissement du tronc

B. Arguments biologiques :

- Pas de syndrome inflammatoire biologique
- Le bilan phosphocalcique sanguin et urinaire est normale (calcémie, phosphorémie, calciurie, phosphaturie)
- Augmentation des phosphatases alcalines : l'élévation du taux sérique des phosphatases alcalines constitue, en pratique, le meilleur reflet de l'activité de la maladie de Paget
Le taux des phosphatases alcalines peut atteindre 10 fois le taux normale
- L'augmentation de l'hydroxyprolinurie (hydroxyproline : acide aminé principale du collagène = ostéolyse. Augmente dans les urines) des 24 h : mais son dosage tend à être abandonné du fait de son manque de spécificité remplacé par : dosage de pyridinoline, déoxyypyridinolinurie, télépeplxde, ntemmel du

NB : dans les formes localisées ou lentement évolutives, le taux des paramètres du remodelage osseux (phosphatases alcalines pour la formation osseuse et hydroxyprolinurie des 24h pour l'activité des ostéoclastes) peut être normale

C. Arguments radiologiques :

1. La radio standard :

Les os les plus fréquemment touchés sont : les os bassin, vertèbres, les os du crâne, les tibias, et les fémurs quelque soit la localisation, les signes radiologiques sont assez caractéristiques pour affirmer le diagnostic et le remaniement pagétique se traduit par :

- Une hypertrophie corticale osseuse avec déformation osseuse l'os s'épaissit, s'allonge et prend un aspect massif
- Une condensation osseuse trabéculaire : constituée de travées osseuses grossières, s'épaissies, dont l'orientation est anarchique = aspect fibrille très caractéristique
- Une dédifférenciation cortico-médullaire, estompant les limites entre la corticale et la médullaire de l'os
- Une zone d'ostéolyse, souvent à la jonction avec l'os sain, fait craindre une dégénérescence sarcomateuse ou le développement d'une métastase osseuse en os pagétique
- Une condensation osseuse globale réalisant un aspect de vertèbre « Ivoire » ou de vertèbre en « cadre »

→ Aspects caractéristiques des lésions selon les os :

- ▲ Crâne : Aspect d'ostéoporose circonscrite du crâne
voute crânienne épaissie et parsemée d'opacités arrondies ou ovales
impression basilaire du crâne
- ▲ Vertèbres : aspect de vertèbres ivoire
aspect de vertèbre en cadre
exceptionnellement fusion en bloc de plusieurs vertèbres pagétiques
- ▲ Bassin : coxopathie pagétique
aspect d'hémibassin pagétique surtout caractéristique quand il y a une structure fibrillaire
- ▲ L'os long : épaissement avec incurvation des os long sont atteints en partie ou en totalité
atteinte élective du tibia et du fémur

2. **La scintigraphie osseuse au TEC 99** : permet de faire une cartographie de la répartition des lésions pagétiques qui apparaissent sous forme de foyers d'hyperfixation osseuse
3. **IRM et TDM** : ils n'ont d'intérêt que dans l'exploratrice des complications de la maladie de Paget (complications neurologiques, dégénérescence sarcomateuse)

D. Arguments histologiques :

L'aspect radiologique de l'os pagétique et tout à fait caractéristique par l'examen histologique se voit rarement nécessaire au diagnostic seulement, certaines présentations atypiques peuvent imposer le recours à la biopsie osseuse pour affirmer la nature pagétique de la lésion et éliminer une pathologie tumorale.

Histologiquement, l'os pagétique montre un remodelage intense, une organisation anarchique des travées osseuses et une fibrose médullaire, ceci dur

l'aspect dit en puzzle, encore appelé structure osseuse en mosaïque

VI. Complications :

1. Les complications osseuses :

- a) **Fissures et fractures osseuses** : s'exercent dans la convexité des déformations des os longs
- b) **Dégénérescence sarcomateuse** : complications rare (moins de 1% des maladies de Paget) ; mais de pronostic grave = douleurs osseuses inhabituelles, altération de l'état générale, apparition d'un syndrome inflammatoire biologique, augmentation de la calcémie (hypercalcémie), et d'une ostéolyse radiologique à limites flous

2. **Les complications articulaires** : sont à type d'arthropathies chroniques dégénératives qui se développent au niveau des articulations dont une composante osseuse est atteinte par la maladie de Paget. Exp : coxopathie pagétique, arthropathie des genoues

3. Les complications neurologiques :

- **Céphalées** : si localisation pagétique du crane
- **Hyperacousie** : conséquence de la compression du nerf auditif par l'atteinte pagétique du rocher
- **Compression d'autres nerfs crâniens** : ceci par l'atteinte de la base du crane (le 1^{er} et le 5^{eme} notamment)
- **Hydrocéphalie** : par impression basilaire
- **Compressions médullaires et radiculaires** : par atteinte pagétique vertèbre surtout les localisations dorsales, les compressions radiculaires crurales ou sciatiques sont l'apanage dans l'atteinte lombaire

4. Les complications cardio-vasculaire :

La maladie de Paget dans ses formes étendus, peut classiquement être responsable d'une insuffisance cardiaque à haut débit

VII. Evolution et pronostic :

La maladie de Paget est habituellement une maladie bénigne la dystrophie osseuse s'étend progressivement au sein d'une structure osseuse, la surveillance est essentiellement clinique et biologique (taux des phosphatases alcalines) de nouveau clichés radiologiques doivent être effectués, en cas des modifications de la symptomatologie clinique

VIII. Le traitement :

a) L'objectif du TRT :

- lutter contre la douleur
- éviter la survenue de complications

b) Modalités thérapeutiques :

Le TRT médical :

- Les calcitonines : sont actuellement abandonnés au profit des biphosphonates

Bisphosphonates: quatre sont actuellement indiqués dans la maladie de Paget :

- Lédidronate (didronel) : 5 mg /kg/j par voie orale pdt 6 mois
- Tiludronate (Skelid) : 400mg/j, per os, pdt 3 mois
- Residronate (Actonel): 30mg/j, per os, pdt 2 mois
- Pamidronate (AREDIA): 60 à 90 mg en dose unique et en perfusion IVL ce TRT sera réservé aux complications neurologiques en raison de sa rapidité d'action

L'efficacité thérapeutique sera jugée sur la normalisation des phosphatases alcalines. Dans le cas contraire une 2 emme cure sera envisagée après un intervalle libre de 3 à 6 mois

Les AINS et antalgiques : traitement utile dans les formes douloureuses

Le traitement chirurgical :

Il est limité au TRT de certaines complications :

- L'ostéosynthèse si fracture d'os long
- Arthroplastie si arthropathie pagétique compromettant l'action fonctionnelle (genou, hanche)

- Ostéotomie de réaxation si incurvation majeure d'un os long
- Chirurgie de décompensation si complications nerveuses
- Exérèse chirurgicale d'une dégénérescence sarcomateuse

Faut-il traiter toute maladie de Paget ?

On admet classiquement que seules les maladies de Paget symptomatiques et les localisations à risque de complications doivent faire l'objet de traitement