

# Caractéristiques de la maladie de Paget osseuse en milieu rhumatologique

Farhat A<sup>1</sup>, Zrour S<sup>1</sup>, El Achek MA<sup>1</sup>, Ben Chekaya N<sup>1</sup>, Jguirim M<sup>1</sup>, Bejia I<sup>1</sup>, Bergaoui N<sup>1</sup>

Service de rhumatologie CHU Fattouma Bourguiba de Monastir

## Introduction :

La maladie osseuse de Paget (MOP), une ostéodystrophie acquise bénigne, est très fréquente à un âge avancé.

Le but de notre étude est d'identifier les particularités épidémiologiques, cliniques et paracliniques de la MOP.

## Matériel et méthodes :

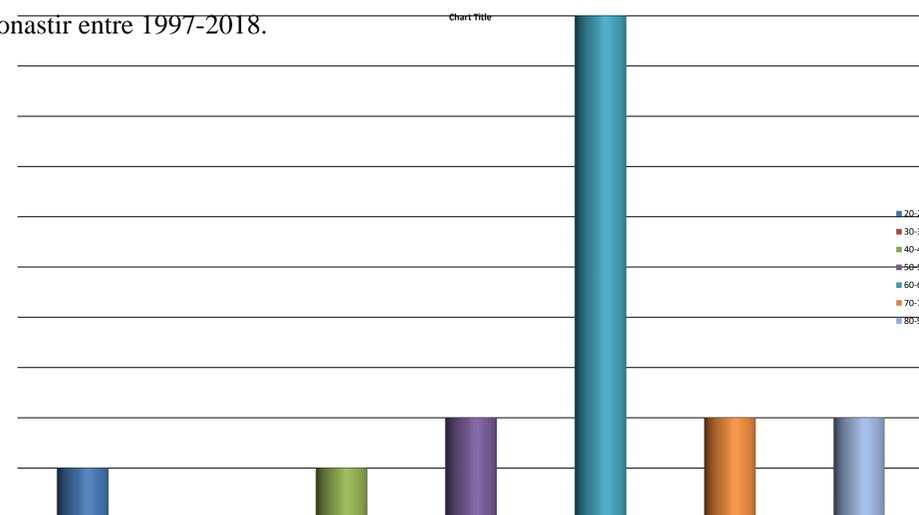
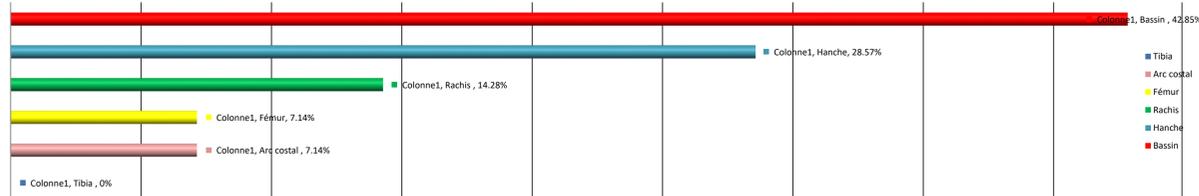
Etude rétrospective de 18 cas de MOP colligés dans le service de rhumatologie du CHU Fattouma Bourguiba de Monastir entre 1997-2018.

## Résultats :

Il s'agit de 11 hommes et 7 femmes d'âge moyen de 63 ans [29-85].

La tranche d'âge la plus représentée était un âge supérieur à 60 ans dans 50 % des cas.

La découverte de la MOP était fortuite dans 27,8 % des cas. Le motif de consultation était des douleurs osseuses localisées dans 77,78% et articulaire dans 33,33%. La douleur du bassin était notée dans 42,85 %, du rachis dans 14,28 % et de l'extrémité supérieure du fémur dans 7,14% des cas.



Des complications ont grevé le cours de la MOP dans 61,11% à type de fracture osseuse sur os pagétique dans 5,56%, de transformation sarcomateuse dans 22,22 %, une coxopathie pagétique dans 22,22% et neurologique à type de surdité dans 16,7% et de céphalée dans 5,56% des cas. La radiographie du bassin avait montré une atteinte du bassin dans 83,33% des cas souvent unilatérale (93,33%). L'atteinte du crâne était retrouvée dans 16,7% des cas montrant une ostéolyse circonscrite de Schuller. Le rachis était touché dans 22,22% des cas avec prédominance des signes au niveau lombaire. Une vertèbre en cadre (**Figure 1**) était trouvée dans 11,11% (L1 et L3) et une hypertrophie et ostéocondensation de L5 et des premières pièces sacrées dans 5,56% des cas. Un tassement vertébral de D11 était retrouvé dans un cas. (**Tableau 1**)

Aspect radiologique	Effectif	Pourcentage
Condensation osseuse	13	72,22%
Hypertrophie osseuse	16	88,89%
Dédifférenciation cortico-médullaire	10	55,56%
Epaississement cortical	15	83,33%
Aspect fibrillaire	11	61,11%
Aspect de V pagétique	3	16,67%
Ostéoporose circonscrite de Schuller	3	16,67%
Tassement vertébral	1	5,56%
Vertèbre en cadre	2	11,11%

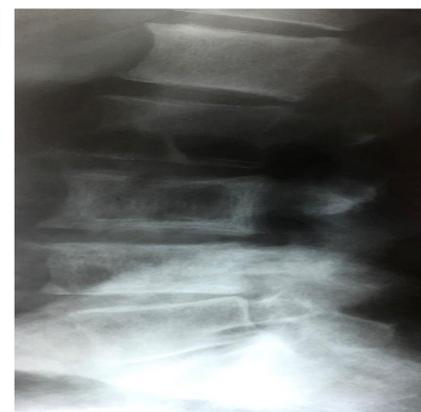


Figure 1: Aspect radiographique d'une vertèbre L3 en cadre

Tableau 1: Aspect radiographique des lésions pagétiques

La scintigraphie osseuse était pratiquée dans 77,78% des cas et l'atteinte était moitié monostotique moitié polystotique. Le traitement était basé sur les bisphosphonates dans 12 cas.

## Discussion :

La MOP est une maladie métabolique focale de l'os due à un défaut de remodelage osseux. Elle peut rester asymptomatique mais elle est souvent révélée par la douleur et la déformation osseuse. Des complications ostéo-articulaires à type de fractures, de fissures et d'arthropathies et des complications neurologiques et cardio-vasculaires peuvent grever le cours évolutif de la maladie. Son diagnostic repose essentiellement sur des données biologiques et radiologiques [1]. Après une revue systématique des articles rédigés entre 1946 et 2013, Corral-Gudino et al [2] on conclut que l'incidence et la prévalence de la MOP sont en régression dans toutes les populations mais cette régression est hétérogène et concerne surtout les populations qui avaient auparavant une haute prévalence de la maladie. On ne dispose pas d'études sur la prévalence de la MOP en Tunisie. Dans notre série, on n'a pas retrouvé d'histoire familiale à la MOP chez nos patients. La MOP survient chez le sujet âgé [3], elle est rare avant l'âge de 40 ans [23,24]. L'âge moyen de découverte de la maladie se situe en général entre 60 et 70 ans. Dans notre étude, l'âge moyen de diagnostic était de 63 ans. La tranche d'âge la plus touchée était entre 60 et 69 ans, ce qui était comparable à la série de Tiegs et al [4] et Holdago et al [5]. La MOP est connue à avoir une légère prédominance masculine [6] ce qui est le cas dans notre étude. La MOP est souvent asymptomatique et découverte fortuitement suite à une élévation des PAL ou devant un découverte radiologique [7,8]. Une étude récente faite à Minnesota [9] a retrouvé que 58% des patients étaient symptomatiques. Au contraire, dans notre étude, les malades étaient symptomatiques dans la majorité des cas (72,22%). La MOP peut toucher un ou plusieurs os. De ce fait, elle peut être monostotique ou polystotique [7]. Dans notre étude l'atteinte était moitié monostotique moitié polystotique. La MOP peut siéger sur n'importe quel os. Elle touche souvent le bassin, le fémur, le rachis, le crâne et le tibia. Les os des membres supérieurs, les clavicules, les côtes et la scapula sont moins fréquemment concernés. Elle est exceptionnelle au niveau des os de la main et du pied [10]. Des complications peuvent inaugurer le diagnostic de la MOP ou apparaître au cours de l'évolution de la maladie. Elles sont secondaires à la formation d'un os anormalement remanié et déformé. Des complications osseuses à type de douleur, de déformation ou de dégénérescence sarcomateuse, ainsi que des complications articulaires, neurologiques, cardio-vasculaires et métaboliques peuvent altérer la qualité de vie du patient ayant une MOP [8]. Dans notre série, des complications ont grevé le cours de la MOP dans 61,11% à type de fracture osseuse sur os pagétique dans 5,56%, de transformation sarcomateuse dans 22,22 %, une coxopathie pagétique dans 22,22% et neurologique à type de surdité dans 16,7% et de céphalée dans 5,56% des cas. La sémiologie radiographique est dans la grande majorité des cas caractéristique et les radiographies standards sont suffisantes pour porter le diagnostic de la MOP. Le recours à un autre moyen d'imagerie n'est réalisé qu'à la recherche de complications, ou plus rarement lorsqu'il existe un doute diagnostique [11]. L'avènement de bisphosphonates a permis une amélioration du contrôle et du pronostic de la MOP. Ils sont devenus depuis 2005 le traitement de première ligne de cette affection. [12]

## Conclusion :

La MOP est fréquente à un âge avancé. Les manifestations cliniques étaient de sévérité variable. La reconnaissance des lésions radiologiques élémentaires permet de porter le diagnostic rapidement et le recours aux bisphosphonates semble améliorer le contrôle et le pronostic de la maladie.

## Bibliographie :

[1]. Beneton M, Harris S, Kanis J. Paramyxovirus-like inclusions in two cases of pyknodysostosis. Bone. 1987;211-17. [2]. Corral-Gudino L, Barao-Cengotita-Bengoa M, Del Pino-Montes J, Ralston S. Epidemiology of Paget's disease of bone: A systematic review and metaanalysis of secular changes. Bone. 2013; 55:347-52. [3]. Corral-Gudino L, Barao-Cengotita-Bengoa M, Del Pino-Montes J, et al. Epidemiology of Paget's disease of bone: a systematic review and metaanalysis of secular changes. Bone. 2013; 55:347-52. [4]. Tiegs RD, Lohse CM, Wollan PC, Melton LJ. Long-term trends in the incidence of Paget's disease of bones. Bone. 2000; 27:423-7. [5]. Holdago S, Rotés D, Gumà M, Monfort J, Olivé A, Carbonell J, et al. Paget's disease of bone in early adult life. Ann Rheum Dis. 2005; 64:306-8. [6]. Sarau A, Brun-Strang C, Mimaud V, Vigneron AM, Lafuma A. Epidemiology, impact, management, and cost of Paget's disease of bone in France. Joint Bone Spine. 2007; 74:90-5. [7]. Shaker JL. Paget's disease of bone: a review of epidemiology, pathophysiology and management. Ther Adv Musculoskel Dis. 2009;1(2):107-25. [8]. Seton M. Paget disease of bone: Diagnosis and drug therapy. Cleveland Clin J of Med. 2013; 80(7):452-62. [9]. Wermers RA, Tiegs RD, Atkinson EJ, Achenbach SJ, Melton III LJ. Morbidity and mortality associated with Paget's disease of bone: a population-based study. J Bone Miner Res. 2008; 23:819-25. [10]. Siris E, Roodman GD, Rosen CJ, Compston JE, Lian JB. Primer on the metabolic bone disease and disorders of mineral metabolism. American Society for Bone and Mineral Research. 2008; 7:335-43. [11]. Cushing FR, Bone HG. Radiographic diagnosis and laboratory evaluation of Paget's disease of bone. Clin Rev Bone Miner Metab. 2002; 1(2):115-34. [12]. Lyles KW, Siris ES, Singer FR, Meunier PJ. A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. J Bone Miner Res. 2001; 8:1379-87.