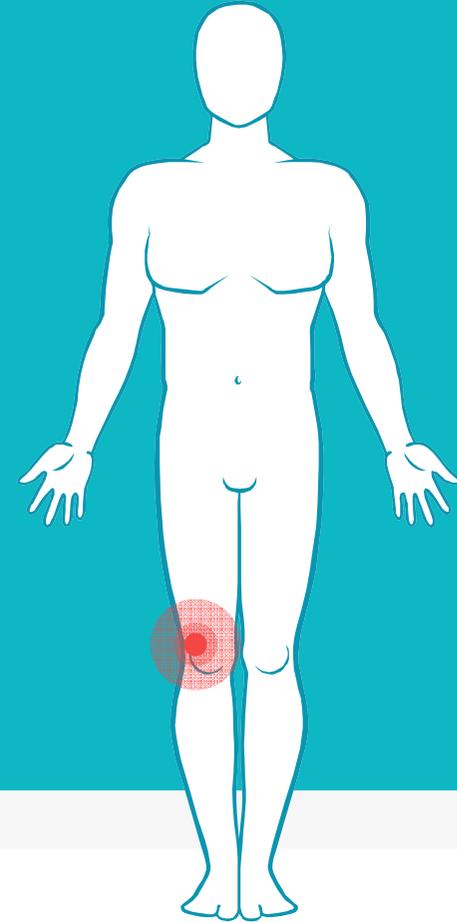


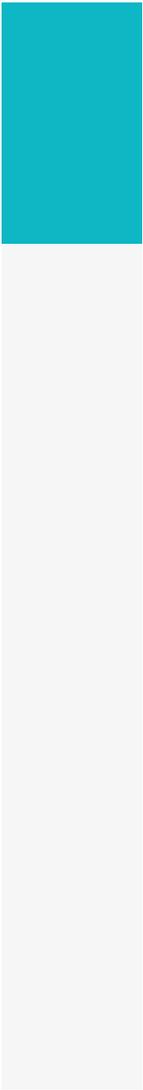
Observation d'une ostéocondensation localisée



Manon BAUERHEIM
Isaure DE LA BROSSE
Internes de Nantes

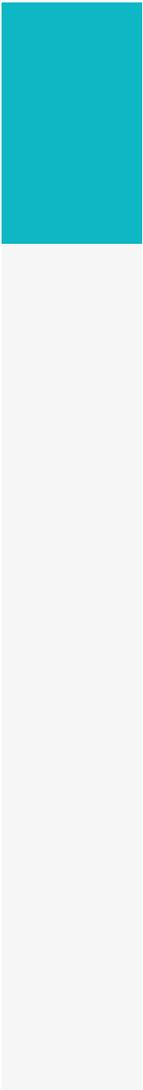
1.

Cas clinique



Cas clinique

- ▶ Mme H, 72 ans.
- ▶ Pas d'antécédents notables en dehors de douleur des jambes en 2013

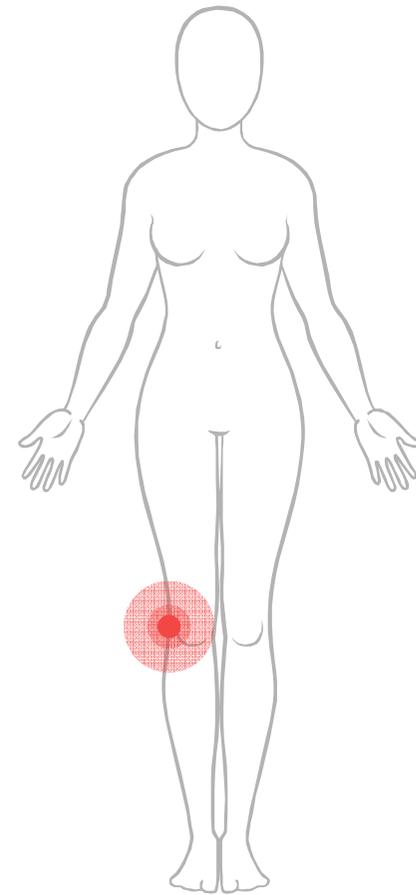


Cas clinique

- ▶ Début des symptômes en mars 2022
- ▶ Apparition brutale
- ▶ Douleur du genou droit lors d'un effort de flexion

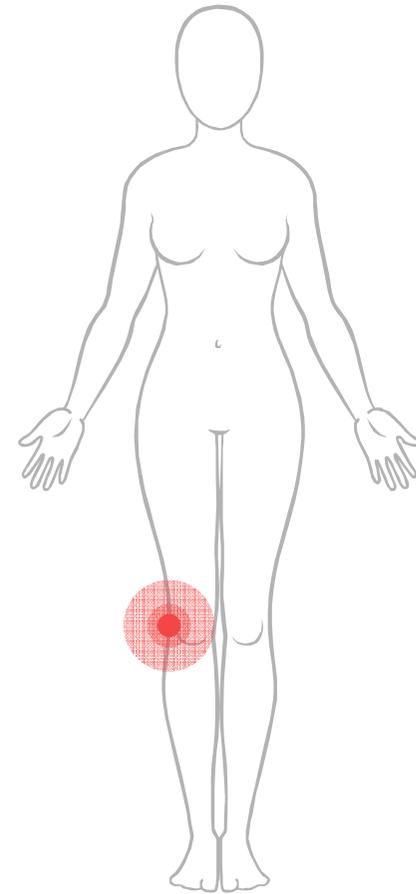
Cas clinique

- ▶ Caractéristique de la douleur
 - ▶ Douleur d'horaire mécanique.
 - ▶ Douleur globale située à la partie postérieure et latérale du genou droit.
 - ▶ Sensation d'instabilité.



Cas clinique

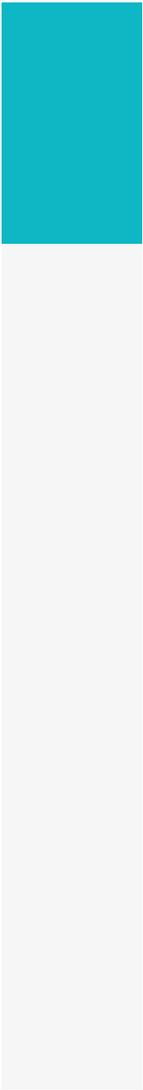
- ▶ Examen clinique :
 - Épanchement intra-articulaire.
 - Impotence fonctionnelle.
 - Limitation de la flexion/extension.
 - Mc Murray positif.



Cas clinique

- ▶ Radiographies :



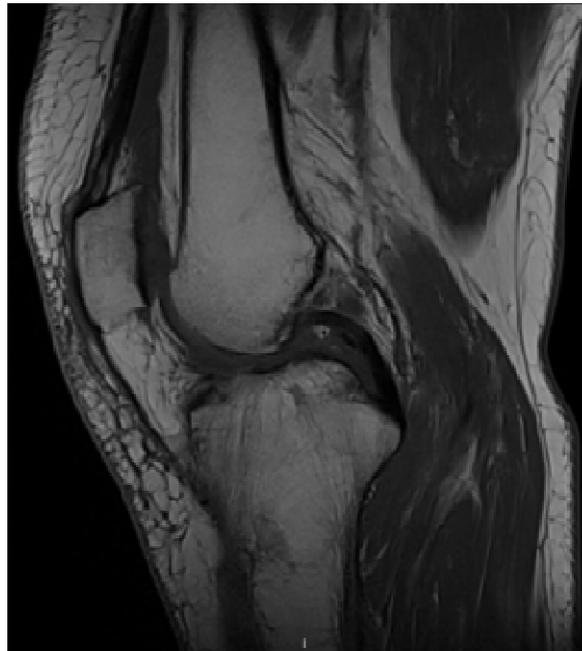


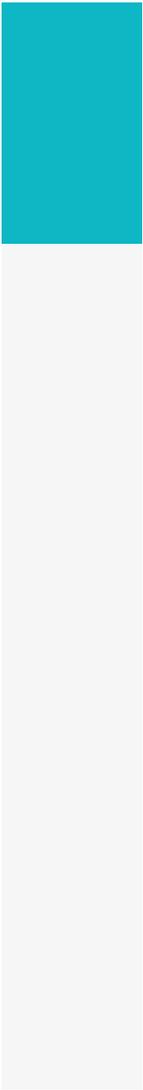
Cas clinique

Quel examen radiologique aimeriez
vous avoir ?

Cas clinique

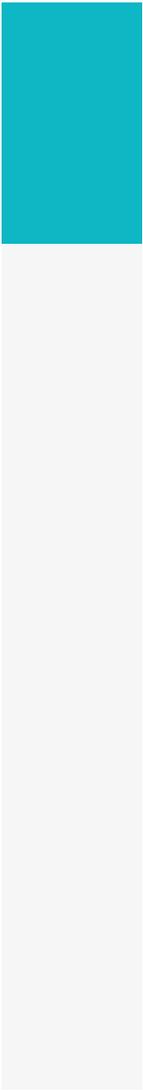
- ▷ IRM :





Hypothèses diagnostiques ?

- A. Arthrose débutante
- B. Lymphome osseux
- C. Maladie de Paget
- D. Atteinte méniscale
- E. Fracture de fatigue

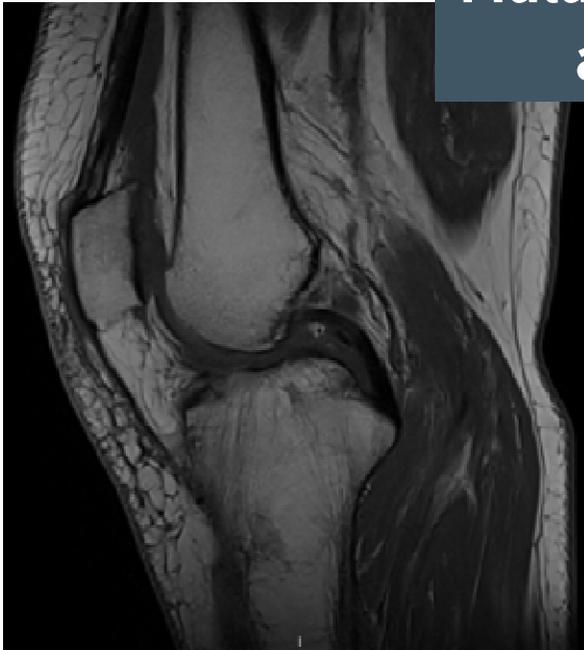


Hypothèses diagnostiques ?

- A. Arthrose débutante**
- B. Lymphome osseux
- C. Maladie de Paget**
- D. Atteinte méniscale**
- E. Fracture de fatigue

Cas clinique

**Maladie de Paget osseuse
asymptomatique**



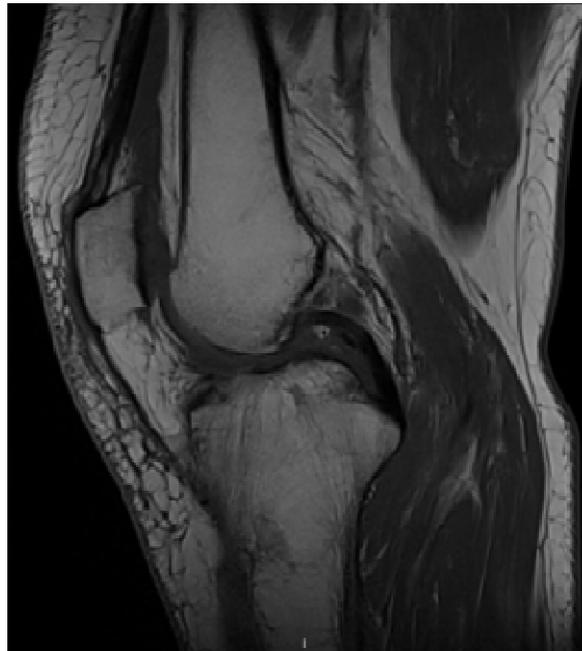
Cas clinique

- ▷ Radiographie :
 - ▶ Condensation
 - ▶ Modification de la trame osseuse
 - ▶ Épaississement de la corticale



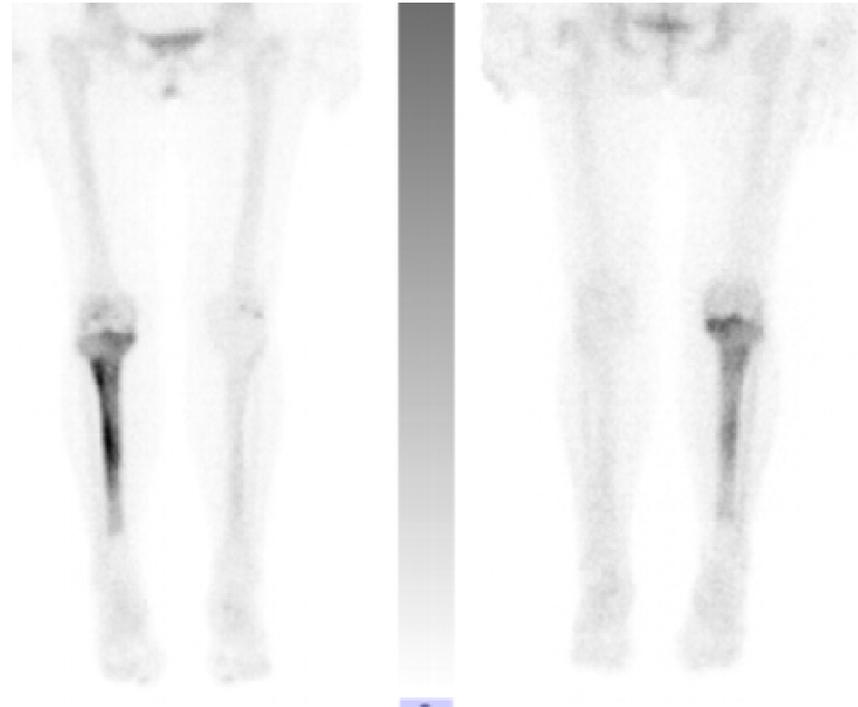
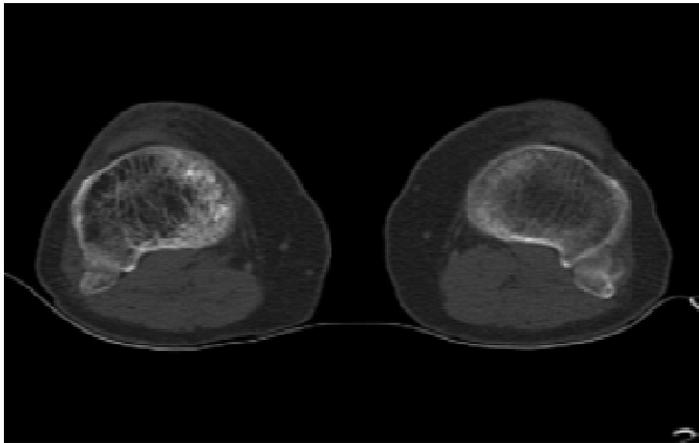
Cas clinique

- ▷ IRM :



Cas clinique

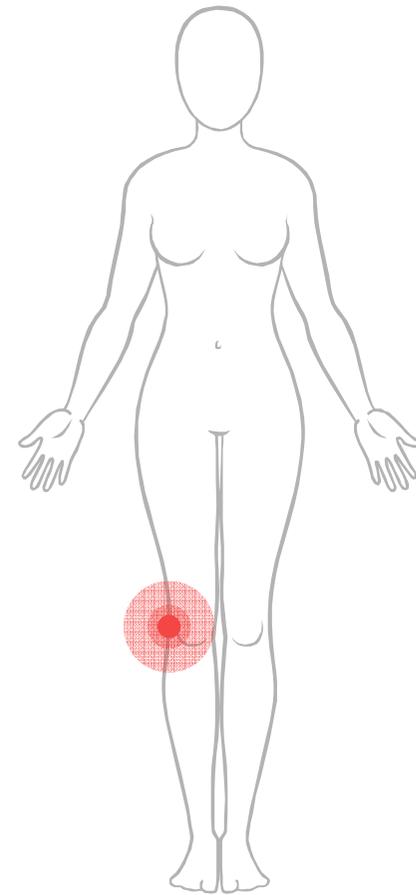
- ▷ Scintigraphie :
 - ▶ Cartographie des lésions.



Cas clinique

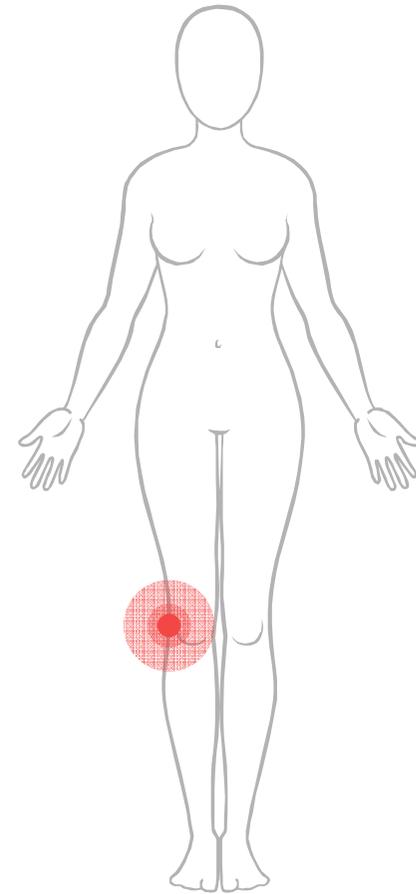
- ▶ Evaluation de l'activité de la maladie :
- PAL normales.
- Calcémie, phosphorémie
- Vitamine D

Absence d'anomalie.



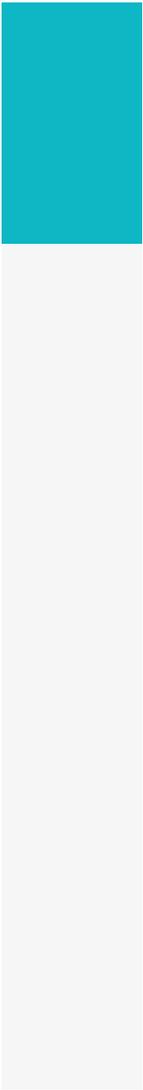
Cas clinique

- ▶ Prise en charge :
 - Surveillance tous les 2 ans.
 - PAL
 - Symptomatologie
 - Absence de mise en place de traitement spécifique.



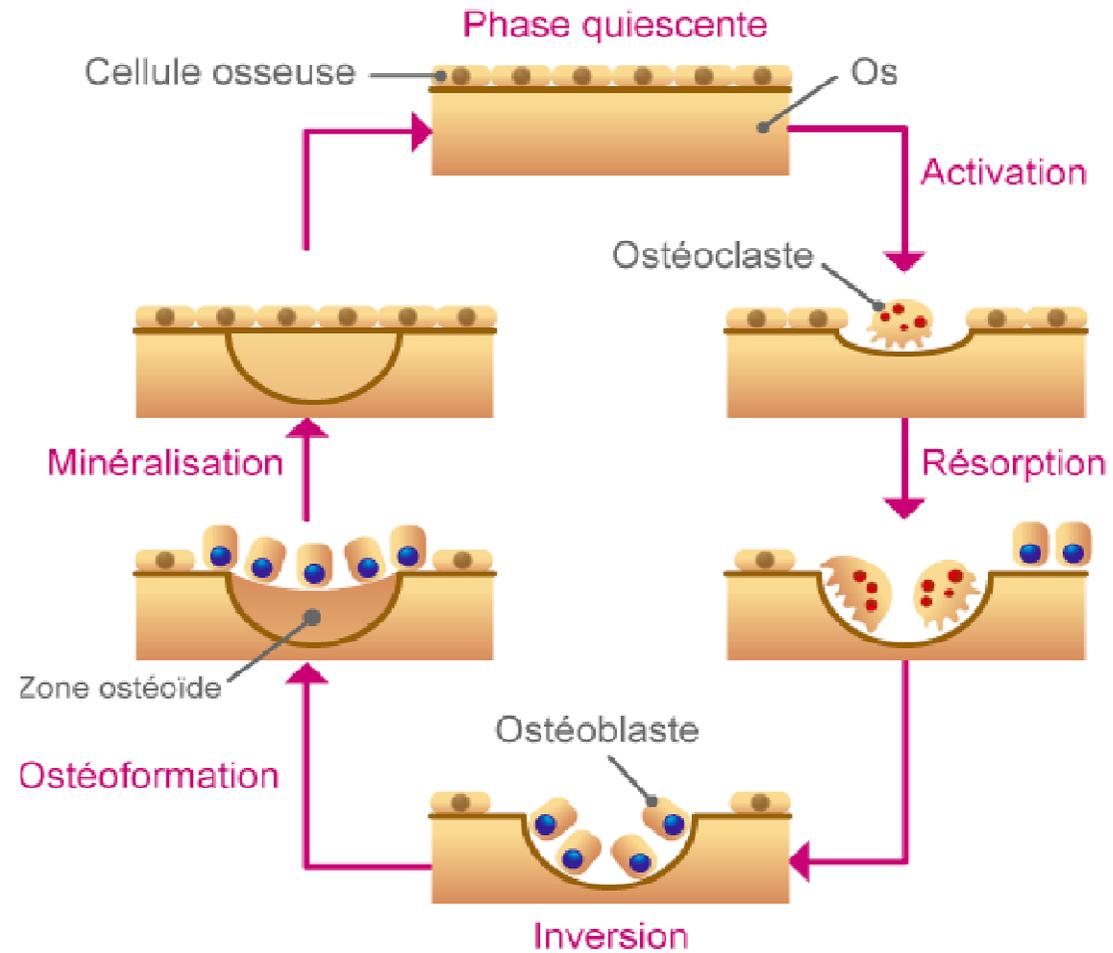
2.

Maladie de Paget

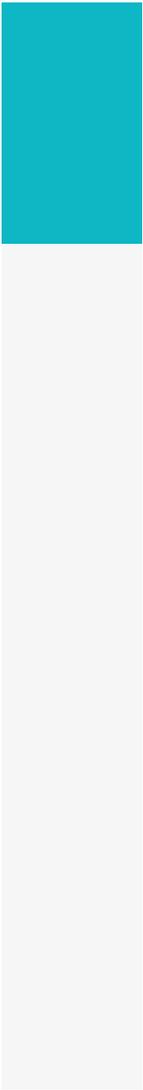


Anatomopathologie

- ▶ Maladie chronique du tissu avec remodelage pathologique par hyperactivité des ostéoclastes et ostéoblastes.
- ▶ Hypertrophie et fragilisation osseuse avec fibrose de la moelle et augmentation vasculaire.



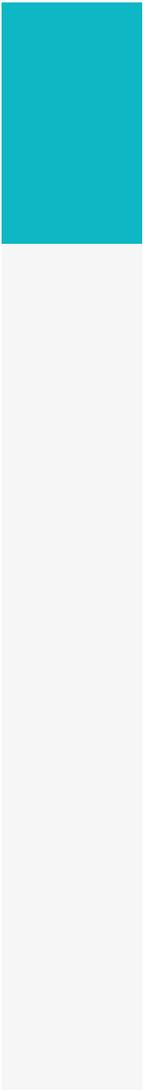
SFR: remodelage et renouvellement osseux.



Généralités

- ▷ Epidémiologie:
 - Rare chez <40 ans.
 - Plus fréquente en Europe, en Australie et en Nouvelle Zélande, Etats Unis, Canada.
 - 1-3% en Amérique du Nord de > 55 ans.
 - Hommes > femme, 1,4:1.

- ▷ 10% d'anomalies génétiques spécifiques: gène SQSTM1.
 - Induction de signal RANKL -> voie NF-KB.



Généralités

Facteurs de risques possibles :

- Infection lente virale: famille paramyxovirus (VRS, rougeole...).
- Déficit en Ca ou vitamine D.
- Traumatismes répétés.

Clinique

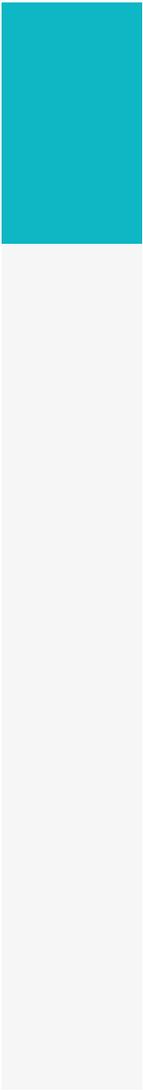
- ▷ Mono ($\frac{1}{3}$) ou polyostotique.
- ▷ Asymptomatique.
- ▷ OU:
 - Douleurs (73%), déformations osseuses.
 - Arthrites.



Clinique

- ▷ Peut toucher tous les os.
- ▷ Plus souvent : bassin, crâne, rachis, fémur > tibia, clavicule, humérus.



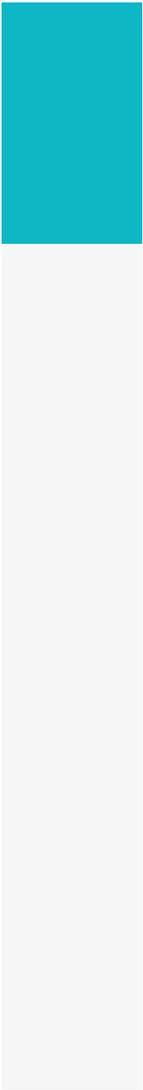


Complications

Fréquence non connue car <10% des patients avec des signes radiographiques sont adressés.

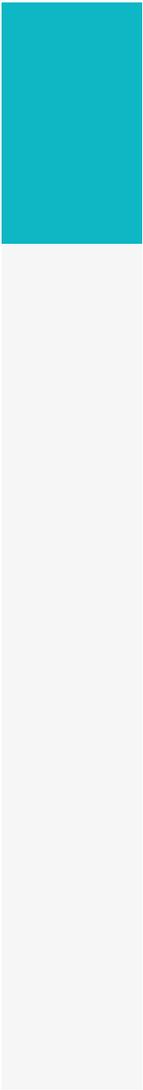
Complications

- ▷ Os:
 - Compression douloureuse des nerfs (dont ME).
 - Arthrose.
 - Fractures.
 - Ostéoarthrite.
 - <1% ostéosarcome, tumeur à cellule géante encore plus rare.
 - Rarement: hypercalcémie.
- ▷ Extra-osseuses:
 - Insuffisance cardiaque rare.
 - Perte de l'audition.
 - Invasion de base du crâne (hydrocéphalie).



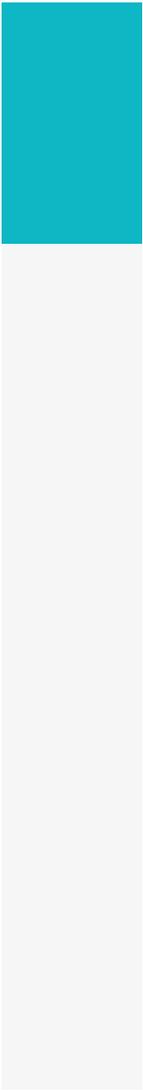
Diagnostic

- ▷ Biologie:
 - PAL totales: Se 57,7%, Sp 88,9%.
PAL osseuses: plus sensibles.
 - Procollagen type I N-terminal propeptide (uNTX):
augmentation spécifique du remodelage.
 - Ostéocalcine: 34%.



Diagnostic

- Urinary cross linked N-terminal telopeptide collagen type 1 (96%) > urinary pyridinoline (uPYD) (69%), urinary deoxypyridinoline (uDPD) (71%), et urinary cross-linked beta C-terminal telopeptide of type I collagen (u β CTX) (65%).

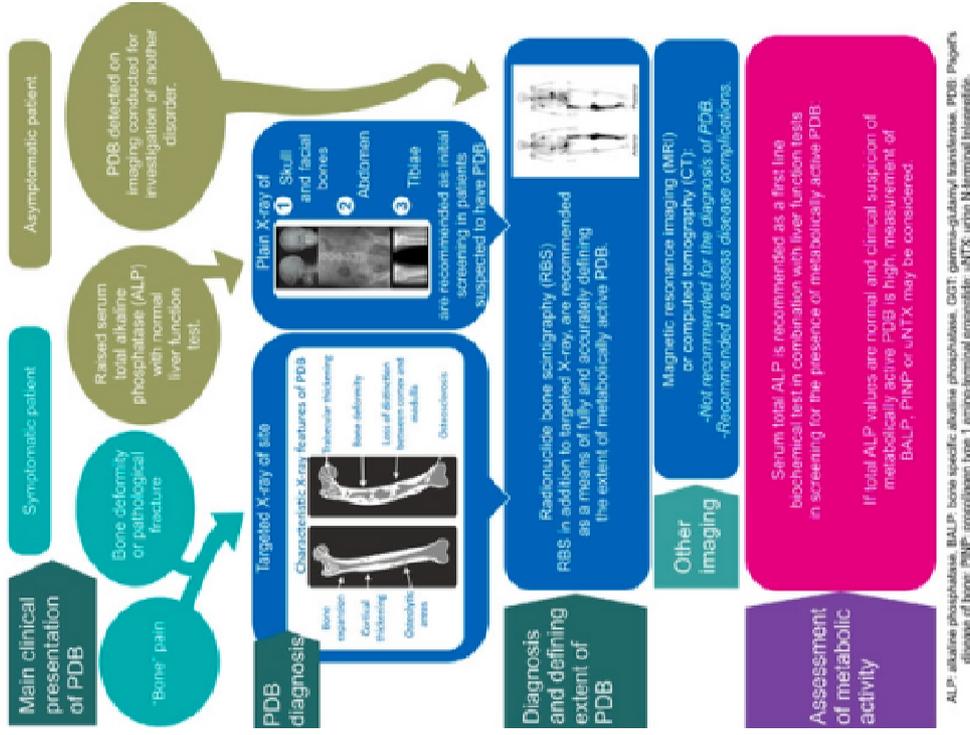


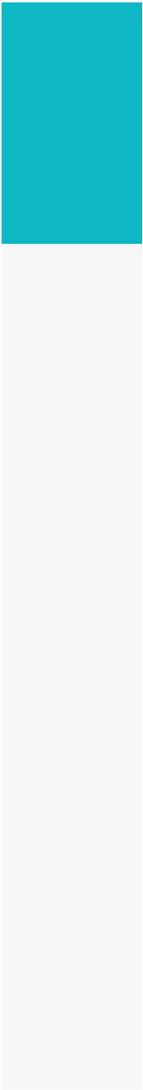
Diagnostic

Stratégie:

- PAL totales avec bilan hépatique.
- Autres: si suspicion forte de remodelage osseux et PAL normales.

Diagnosis and monitoring of PDB



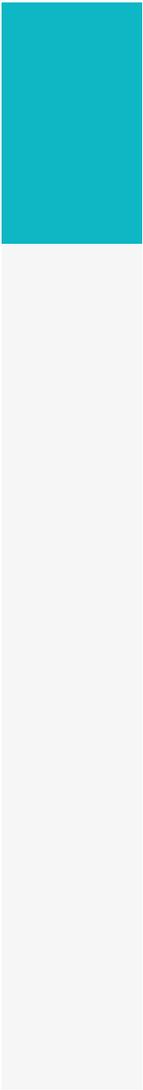


Diagnostic

- ▶ Radiographies:
 - Zones ostéolytiques
 - Épaississement cortical
 - Perte de distinction entre le cortex et la moelle
 - Épaississement trabéculaire
 - Ostéosclérose
 - Expansion osseuse
 - Déformation osseuse

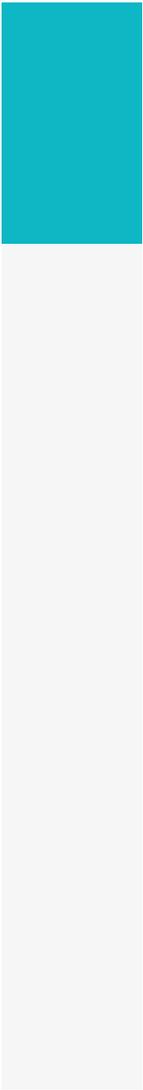
Diagnostic





Diagnostic

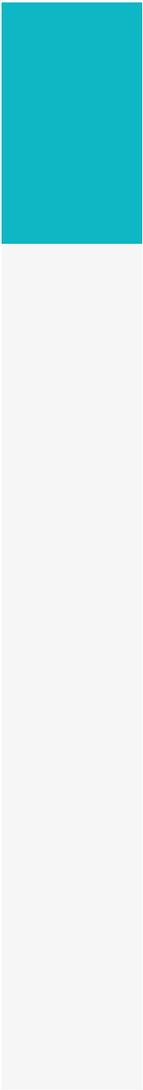
- ▷ Scintigraphie:
 - Technetium 99m + biphosphonate.
 - Se 45%, Sp 100%: mickey mouse sign, heart sign.
 - FP: métastase, arthrites, dysplasie fibreuse, infections.



Signes

Mickey mouse.





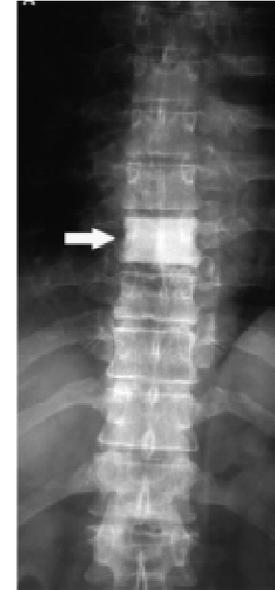
Diagnostic

- ▶ IRM ou TDM: plus utilisé pour les complications.
- Détection des anomalies en général au préalable par RX ou scintigraphie.
- Si doute diagnostic.

Diagnostic différentiels lésions localisées

- ▶ Condensantes :
 - ▶ Vertèbre ivoire : lymphome, métastase unique
 - ▶ Angiome localisé

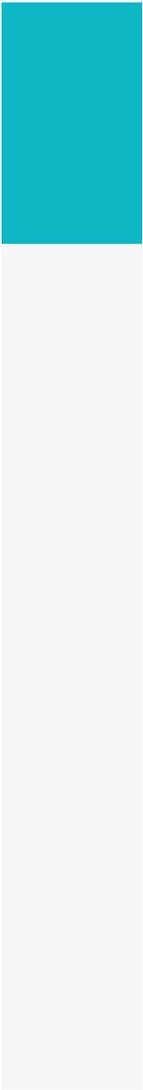
- ▶ Ostéolytiques :
 - ▶ Tumeurs à cellules géantes
 - ▶ Sarcome
 - ▶ Cancer



Diagnostic différentiels : lésions diffuses

- ▷ Condensantes : cancer de la prostate
- ▷ Mixtes :
 - ▶ Hyperparathyroïdie secondaire
 - ▶ Dysplasie fibreuse des os

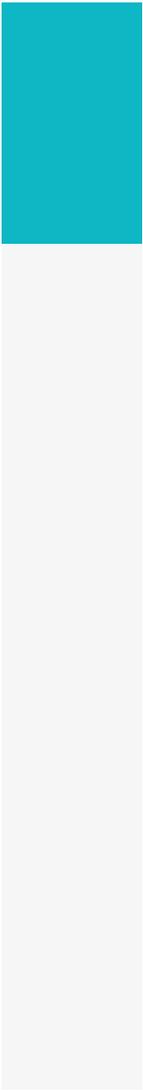




Traitements

- ▶ Amélioration des symptômes, à travers une *treat to target* strategy de diminution des PAL.
- ▶ Bisphosphonates: diminution de douleur, effet à court terme sur ostéolyse chez patient asymptomatiques.
 - acide zolédronique.

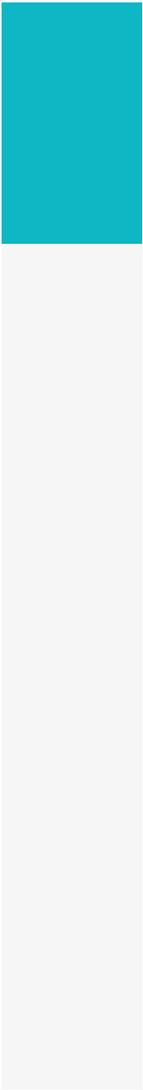
Pas d'effet sur déformation osseuse, trop peu d'étude sur les fractures, sur l'ostéoarthrite, la transformation néoplasique.



Traitements

- ▶ Supplémentation vitamino calcique surtout en pré-biphosphonate (risque d'hypocalcémie).
- ▶ Efficacité des bisphosphonates en 1-3 mois sur les douleurs.

Peu d'effet sur les douleurs d'ostéoarthrite (75% sans réponse): AINS.

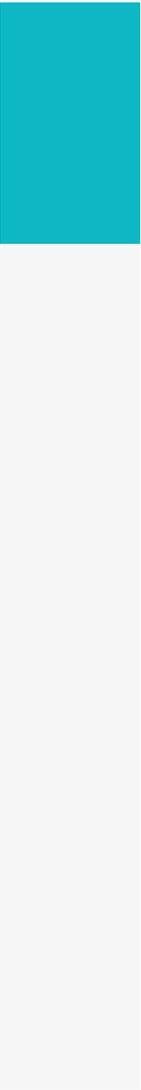


Traitements

- ▷ En cas de CI aux biphosphonates: calcitonine.
- ▷ En cas de fracture: ostéosynthèse.
- ▷ En cas d'ostéoarthrite: prothèses de genou ou de hanche totales, ostéotomie.
- ▷ En cas de tumeur maligne: chirurgie.
- ▷ En cas de tumeur à cellule géante non résécable: denosumab.

3.

Conclusion



Conclusion

- ▷ Maladie rare, prévalente chez les européens.
- ▷ Douleurs osseuses, déformations, complications sévères.
- ▷ Diagnostic: PAL + radiographies et scintigraphie.
- IRM si doute diagnostic.
- ▷ Attention aux diagnostics différentiels.
- ▷ Traitement :
 - Bisphosphonates.
 - Chirurgie des complications.

Bibliographie

- ▷ MSD manuel.
- ▷ Société arthrite canada, Dr Laurence Rubin.
- ▷ Gaillard, F., Knipe, H. Paget disease (bone): Mickey mouse sign - A rare and specific finding of Paget's disease of bone. October 2018
- ▷ Paget's Disease of Bone [Luigi Gennari](#)^{1 2}, [Domenico Rendina](#)³, [Alberto Falchetti](#)⁴, [Daniela Merlotti](#)⁵ 6 May 2019
- ▷ Diagnosis and Management of Paget's Disease of Bone in Adults: A Clinical Guideline [Stuart H Ralston](#)¹, [Luis Corral-Gudino](#)², [Cyrus Cooper](#)^{3 4}, [Roger M Francis](#)⁵, [William D Fraser](#)⁶, [Luigi Gennari](#)⁷, [Núria Guañabens](#)⁸, [M Kassim Javaid](#)⁴, [Robert Layfield](#)⁹, [Terence W O'Neill](#)^{10 11}, [R Graham G Russell](#)^{4 12}, [Michael D Stone](#)¹³, [Keith Simpson](#)⁴, [Diana Wilkinson](#)⁴, [Ruth Wills](#)¹⁴, [M Carola Zillikens](#)¹⁵, [Stephen P Tuck](#)^{16 17}
- ▷ Kravets, Igor (2018). Paget's disease of bone: diagnosis and treatment.
- ▷ Appelman-Dijkstra, Natasha M.; Papapoulos, Socrates E. (2018). Paget's disease of bone. Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism