



COEXISTENCE DE LA MALADIE DE PAGET ET D'UNE SPONDYLODISCITE TUBERCULEUSE : UN CAS EXCEPTIONNEL

AVIMADJE M¹, ZOMALHETO Z¹, GOUNONGBE M¹, SOSSOU R²

¹Service de Rhumatologie du Centre National Hospitalo-Universitaire Hubert Koutoukou Maga de Cotonou, 01BP : 386 Cotonou Bénin Fax 00 229 21 30 16 63

²Unité d'imagerie médicale de la Faculté des Sciences de la Santé de Cotonou

Correspondant : Zavier ZOMALHETO BP 2139 Abomey-Calavi, Tel : 00 229 95 01 77 79.

Email : zozaher@yahoo.fr

RESUME

La maladie de Paget, caractérisée par une désorganisation majeure du tissu osseux, est très rare et très peu décrite chez les noirs africains. Nous rapportons un cas exceptionnel de la maladie de Paget associée à une spondylodiscite tuberculeuse chez un béninois.

Mots clés : maladie de Paget, spondylodiscite, tuberculose, Bénin

SUMMARY

Paget's disease is not usually described among africans. We report an exceptional case of Paget's disease associated with Pott disease.

Key Words : Paget's disease, spondylodiscitis, tuberculosis, Benin

INTRODUCTION

La maladie de Paget est caractérisée par une désorganisation majeure du tissu osseux, qui touche à la fois sa texture lamellaire et son architecture: le tissu osseux pagétique prend une allure d'os tissé visible sous microscope en lumière polarisée, alternant avec des zones où il conserve son allure lamellaire [1, 2]

Elle peut être monostotique ou pluriostotique. Elle a été très peu décrite chez le sujet noir africain [3]. Elle peut coexister avec des pathologies de nature tumorale [4,5]. Bien que l'hypothèse virale soit évoquée dans la genèse de la maladie, aucun cas coexistant avec une pathologie infectieuse n'a été rapporté [6]. Nous rapportons un cas exceptionnel de lombalgies chroniques révélatrices d'une maladie de Paget coexistant avec une spondylodiscite lombaire d'origine tuberculeuse.

OBSERVATION

Patient de 63 ans, pêcheur, avec notion de contage tuberculeux admis dans le service de

rhumatologie en mars 2011 pour des lombalgies chroniques évoluant depuis huit mois de façon insidieuse. Les douleurs étaient d'horaire mixte, non impulsives sans irradiation, évaluées à 8/10 sur l'échelle visuelle analogique occasionnant une difficulté à la mise en charge en position assise et debout. Une fébricule vespérale et un amaigrissement non chiffré accompagnaient la symptomatologie. Il ne présentait pas d'autres signes associés.

L'examen physique objectivait un état général satisfaisant, un syndrome rachidien lombaire avec une raideur multidirectionnelle. Le reste de l'examen physique était normal. La radiographie du rachis lombaire mettait en évidence un pincement discal L4-L5, une irrégularité des plateaux vertébraux adjacents associée à un remaniement osseux important de nature pagétique des vertèbres L4, L5 et des os du bassin à type d'hypertrophie, de condensation associée à des plages d'ostéolyse et une différenciation cortico-médullaire des os (Figures 1, 2).

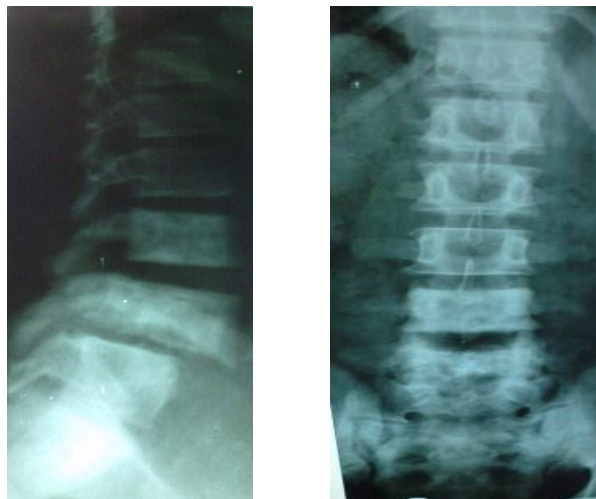


Figure 1 : Radiographie du rachis lombaire montrant un pincement discal L5-S1, une irrégularité du plateau inférieur de L5, un remaniement osseux important des vertèbres lombo-sacrées et l'hyperthrophie avec l'aspect en plastique de L5.



Figure 2 : Radiographie du bassin montrant l'hypertrophie de l'aile iliaque droite associé au remaniement osseux (plages de condensations et d'ostéolyse)

La radiographie thoracique est normale. L'échographie abdomino-pelvienne était normale.

A la biologie, on notait une anémie microcytaire hypochrome à 10,1g/dl, la vitesse de sédimentation était à 82 mm à la première heure, la CRP était positive à 12mg/l, l'intradermo-réaction à la tuberculine était positive et phlycténulaire à 17mm. Les phosphatases alcalines étaient élevées à 992UI/L, les fonctions rénales et hépatiques étaient normales.

Le diagnostic de spondylodiscite tuberculeuse sur maladie de Paget a été retenu.

Mis sous traitement antituberculeux (Ethambutol, Rifampicine, Isoniazide et Pyrazinamide pendant 2 mois et Rifampicine Isoniazide pendant 4 mois) et antalgique de palier II (Tramadol) avec une surveillance clinico-biologique de la maladie du Paget (les biphosphonates n'étant pas disponibles chez nous et le faible revenu du patient ne lui permettait pas d'en commander), l'évolution a été satisfaisante avec une régression des douleurs dès la 3^{ème} semaine.

Revu au contrôle à 1 an, l'évolution est toujours satisfaisante avec une EVA à 0/10, une absence de syndrome rachidien, une absence de syndrome inflammatoire biologique, les phosphatases alcalines étaient à 880UI.

DISCUSSION

La maladie de Paget est une affection caractérisée par un remodelage osseux anormalement excessif, entraînant une résorption osseuse intense, suivie d'une reconstruction anormalement intense également. Cette accélération du remaniement osseux entraîne la

formation d'un os d'un type nouveau, hypertrophique et immature, comportant des plages d'« os tissé » et de structure quelque peu anarchique dite structure en « mosaïque » [1,2]. La fréquence réelle de la maladie est difficile à évaluer car elle reste souvent cliniquement latente. Ce qui explique pourquoi le

diagnostic s'est fait de façon fortuite chez notre patient.

La maladie de Paget est souvent révélée par des complications ou une symptomatologie banale faisant découvrir de façon fortuite des images radiologiques évocatrices [5, 6,7]. Bien que la maladie osseuse de Paget soit considérée comme extrêmement rare chez le sujet non-caucasien, quelques cas ont été rapportés chez les sujets noirs africains [3,8]. Les patients présentaient les mêmes caractéristiques que les sujets caucasiens. Il n'existait pas de spécificité génétique [9].

Le plus souvent, la maladie de Paget est asymptomatique et seule une minorité de patients développe une symptomatologie en rapport direct avec leur maladie. Les symptômes peuvent consister en des douleurs locales, des déformations des membres, des fractures, des complications neurologiques et rarement de complications cardiovasculaires. Les symptômes douloureux, quand ils sont présents, sont le plus souvent tardifs et modérés. Les lombalgies présentées par notre patient pourraient initialement résulter de l'atteinte vertébrale pagétique avant la surinfection par le bacille de Kock.

Son étiologie reste inconnue. De nombreuses hypothèses ont été formulées : perturbation vasculaire, auto-immunitaire, conséquence d'une hyperparathyroïdie larvée, affection d'ordre néoplasique, infectieuse virale suite à l'identification, en 1974, d'inclusions intranucléaires dans des cellules géantes.

Le remaniement osseux pagétique est la conséquence initiale d'une vague d'intense activité ostéoclasique, avec résorption de l'os normal par des cellules géantes. Cette résorption ostéoclasique est suivie d'une reconstruction ostéoblastique tout aussi hyperactive entraînant la formation d'un os immature (os tissé).

L'excès de formation osseuse s'accompagne d'une augmentation parfois considérable des phosphatases alcalines. Elles étaient élevées à 992UI chez notre patient. L'augmentation des marqueurs du remaniement osseux est proportionnelle à l'activité de la maladie. Ces tests peuvent en outre être utilisés pour la surveillance globale de l'activité de la maladie et pour l'évaluation des réponses thérapeutiques. La calcémie et la calciurie, en revanche, sont normales, sauf en cas d'immobilisation prolongée ou d'hyper-

parathyroïdie associée. Il n'y a pas non plus de signes inflammatoires biologiques [1,2]. Les paramètres perturbés chez notre patient sont en rapport avec sa spondylodiscite associée.

Les localisations les plus fréquentes portent sur le squelette axial (pelvis, rachis, crâne) et les grands os longs (fémur, tibia, humérus) [1]. Notre patient ne présentait que des localisations vertébrales et pelviennes.

L'association du Paget avec des pathologies d'origine tumorale est largement rapportée dans la littérature occidentale [2, 4,5]. Dans notre revue de la littérature, nous n'avons pas retrouvé une association de Paget avec une spondylodiscite. Existe-il un lien entre ces deux pathologies? Le caractère hypervasculaire du Paget pourrait favoriser la dissémination du BK et sa localisation aux sites pagétiques. L'insuffisance du plateau technique et l'absence de réalisation des ponctions-biopsies disco-vertébrales ne nous permet pas de mieux explorer cette hypothèse.

La transformation sarcomateuse est la complication la plus redoutable, qui survient le plus souvent chez des patients souffrant de remaniements pagétiques multifocaux et déjà anciens [10]. Sa fréquence exacte est mal connue.

Notre patient ne présentait pas de signes de malignité mais l'absence d'examen anatomopathologique ne nous permet pas d'écarter avec certitude ce diagnostic. Cependant au vu de l'évolution clinique satisfaisante et de la correction des paramètres biologiques, cette hypothèse est peu probable.

Au plan thérapeutique, les biphosphonates sont largement utilisés. Leur rôle est d'induire la densification de l'os [11]. Ce médicament n'étant pas disponible chez nous et au vu du faible moyen de revenu de notre patient, ce traitement n'a pas été fait.

CONCLUSION

Ce cas clinique illustre l'épineux problème de prise en charge que nous rencontrons dans un contexte de travail particulier : environnement technique peu satisfaisant, prise en charge des patients démunis sans système d'assurance maladie. La particularité de ce cas clinique réside dans la rareté de la maladie de Paget chez le noir africain et de sa coexistence avec une pathologie infectieuse.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1- Alexandre C. Le remodelage osseux et ses marqueurs biochimiques dans la maladie de Paget .Rev rhum, 2003 ; 70 : 638–640.
- 2- Malghem J, Vande Berg B, Lecouvet F, Maldague B. Paget's disease. EMC-Radiologie 2 (2005) 288–310.
- 3- Bileckot R, Ntsiba H, Okongo D, Renier JC. La maladie osseuse de Paget en Afrique noire : a propos d'un cas au Congo. Rev Rhum, 1994; 61: 473-4.
- 4- Sundaraiya S, Pradhan PK, Gupta A, Jain M, Mishra SK, Das BK. Coexistence of carcinoma breast and Paget's disease of bone. (J Cancer Res Ther 2008; 4(1):48-9.
- 5- Giovacchini G, Gajate AM, Messa C, Fazio F. Increased C-11 choline uptake in pagetic bone in a patient with coexisting skeletal metastases from prostate cancer Pathology,2008; 40(6):604-10.
- 6- Ferroir JP, Le Breton C, Khalil A, Grondar E, Nicolle MH, Paolaggi JB, Guillard A. Paraparésie progressive complication d'un bloc vertébral pagétique acquis de siège cervical. Deux observations. Rev. Rhum. Ed. Fr. 1993 (3): 251-2.
- 7- Goupille P, Bergermer AM, Fouquet B, Valat JP. Complications neurologiques de la maladie de Paget. Sem. Hop. Paris, 1988, 64 (20) : 1389-1393.
- 8- Traore O, Bandre E, Compaore TM, Yilboudo J. Compression médullaire lente révélatrice d'une maladie de Paget
- 9- Robertson MM, Thomas AF. Osteitis deformans in the South African negro. A report of 3 cases. S Afr Med J. 1978, 4; 53(5):183-5.
- 10- Maldague B, Vande Berg B, Lecouvet F, Boutry N, Cotten A, Malghem J. Maladie de Paget : aspects pseudonéoplasiques. In: Laredo JD, Tomeno B, Malghem J, Drape JL, Wybier M, Railhac JJ, editors. *Conduite à tenir devant une image osseuse ou des parties molles d'allure tumorale*. Montpellier: Getroa Opus XXXI; 2004. p. 35–47.
- 11- Devogelaer JP. Modern therapy for Paget's disease of bone. *Treat Endocrinol* 2002;1: 241–57.