

Item 5 : Indications et stratégies d'utilisation des principaux examens d'imagerie

Date de création du document 2008-2009

Table des matières

* Introduction	1
1 Radiographies standards.....	1
1 . 1 En faveur d'une lésion maligne.....	1
1 . 1 . 1 Articulaire.....	1
1 . 1 . 2 Osseuse.....	1
1 . 1 . 3 Rachidienne.....	1
1 . 2 En faveur d'une lésion septique.....	1
1 . 2 . 1 Articulaire périphérique.....	1
1 . 2 . 2 Osseuse.....	1
1 . 2 . 3 Rachidienne.....	1
1 . 3 En faveur d'une lésion inflammatoire.....	1
1 . 3 . 1 Articulaire.....	1
1 . 3 . 2 Osseuse.....	1
1 . 3 . 3 Rachidienne.....	1
1 . 4 En faveur d'une lésion dégénérative.....	1
1 . 4 . 1 Articulaire.....	1
1 . 4 . 2 Rachidienne.....	1
2 Apport de l'imagerie complémentaire : sémiologie et contre-indications.....	2
2 . 1 Scanner.....	1
2 . 2 Imagerie par résonance magnétique.....	1
2 . 3 Scintigraphie osseuse.....	1
3 Stratégies d'imageries.....	3
4 Principes, intérêts et limites de l'échographie ostéoarticulaire et de la TEP.....	4
4 . 1 Échographie ostéoarticulaire, musculaire et tendineuse.....	1
4 . 1 . 1 Principe.....	1
4 . 1 . 2 Intérêt.....	1

4 . 1 . 3 Limites.....	1
4 . 2 Tomographie par émission de positons (TEP).....	1
4 . 2 . 1 Principe.....	1
4 . 2 . 2 Intérêt.....	1
4 . 2 . 3 Limites.....	1
5 Recommandations en Imagerie.....	5
6 Maladie de Paget.....	6
6 . 1 Définition.....	1
6 . 2 Épidémiologie.....	1
6 . 3 Pathogénie.....	1
6 . 3 . 1 Des facteurs génétiques.....	1
6 . 3 . 2 Une hypothèse virale.....	1
6 . 3 . 3 Évolution naturelle.....	1
6 . 4 Sémiologie.....	1
6 . 4 . 1 Clinique.....	1
6 . 4 . 2 Biologie.....	1
6 . 4 . 3 Imagerie.....	1
6 . 5 Pronostic et surveillance.....	1
6 . 5 . 1 Complications osseuses.....	1
6 . 5 . 2 Complications articulaires.....	1
6 . 5 . 3 Complications neurologiques.....	1
6 . 5 . 4 Complications cardiovasculaires.....	1
6 . 6 Traitement.....	1
6 . 6 . 1 Traitement médical.....	1
6 . 6 . 2 Traitement chirurgical.....	1
6 . 7 Conduite à tenir en pratique.....	1
6 . 7 . 1 Diagnostic.....	1
6 . 7 . 2 Le diagnostic de maladie de Paget a été posé : quel bilan prévoir ?.....	1

6 . 7 . 3 Faut-il traiter toute maladie de Paget ?..... 1

OBJECTIFS

ENC :

- Argumenter et hiérarchiser l'apport des principales techniques d'imagerie.
- En évaluer le bénéfice, le risque et le coût.

SPECIFIQUE :

- Connaître les lésions radiographiques articulaires, osseuses et rachidiennes caractérisant les lésions malignes, septiques, inflammatoires et dégénératives.
- Connaître la sémiologie des données du scanner, de l'IRM et de la scintigraphie osseuse et citer les contre-indications des examens scannographique, IRM et scintigraphique.
- Savoir élaborer une stratégie d'imagerie concernant une maladie de l'appareil locomoteur ; savoir distinguer un examen : - diagnostic : arbre décisionnel, notion de sensibilité et spécificité de l'examen appliqué à la méthodologie statistique ; - diagnostic positif (OUI/NON) ; - diagnostic de maladie active (OUI/NON) ; - diagnostic de sévérité (OUI/NON) ; - diagnostic de maladie potentiellement sévère (OUI/NON) ; - de suivi de la maladie.
- Connaître les principes, l'intérêt et les limites de l'échographie ostéoarticulaire, musculaire et tendineuse (notamment en ville) et de la tomographie par émission de positons (TEP).
- Citer les RMO en imagerie du rachis.

INTRODUCTION

L'image radiologique procure des données anatomiques, approche une connaissance tissulaire et montre des données fonctionnelles avec l'Imagerie par résonance magnétique (imagerie par résonance magnétique), l'échographie et la Tomographie par émission de positons (ou PET, Positron Emission Tomography) (tomographie par émission de positons). La connaissance des données cliniques et des antécédents du patient reste fondamentale pour une interprétation optimale des lésions révélées par l'imagerie.

I RADIOGRAPHIES STANDARDS

Les radiographies standards restent la clé de tout examen d'imagerie et sont toujours réalisées en première intention. On décrira les lésions radiographiques articulaires, osseuses et rachidiennes selon leur nature et les données d'orientation clinicobiologiques

I.1 EN FAVEUR D'UNE LÉSION MALIGNE

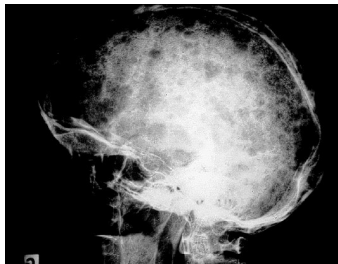
I.1.1 Articulaire

La localisation articulaire tumorale est exceptionnelle : synoviosarcome et plus rarement encore métastase articulaire. L'aspect est proche de l'atteinte septique et/ou des tumeurs osseuses.

I.1.2 Osseuse

Les tumeurs osseuses primitives sont plus fréquentes chez l'enfant et l'adulte jeune. Il s'agit souvent de lésions uniques lytiques, diaphysométaphysaires, envahissant les parties molles de voisinage avec rupture corticale et/ou réaction périostée. La distinction avec une tumeur bénigne est difficile sur un cliché standard. Une ou plusieurs lésions lytiques à limites floues chez l'adulte orientent vers une pathologie métastatique, ou myélomateuse, en particulier en cas de lacunes multiples à l'emporte-pièce (crâne, diaphyse des os longs) (figure 1.1). Les métastases ou les lymphomes osseux peuvent aussi réaliser un aspect de lésions condensantes à contours flous, localisées ou diffuses.

Fig. 1.1. Aspect radiographique de myélome. Lacunes multiples à l'« emporte-pièce » du crâne



I.1.3 Rachidienne

Une fracture vertébrale asymétrique, une topographie dorsale haute de la fracture, un aspect de vertèbre « borgne » par lyse pédiculaire sur le cliché de face, une atteinte lytique des plateaux vertébraux, ou des murs antérieur et postérieur de la vertèbre, des lésions de l'arc postérieur, sont autant d'éléments suspects en faveur d'une lésion maligne. L'aspect de vertèbre condensée, « ivoire », peut révéler une métastase, un lymphome (malins), mais aussi une maladie de Paget ou une spondylite infectieuse.

I.2 EN FAVEUR D'UNE LÉSION SEPTIQUE

I.2.1 Articulaire périphérique

Les signes osseux sont absents au début ; on observe une tuméfaction des parties molles adjacentes, puis une déminéralisation épiphysaire, un pincement global de l'interligne articulaire, des érosions marginales et centrales mal définies, une ostéolyse des épiphyses et, enfin, une ankylose fibreuse ou osseuse séquellaire.

I.2.2 Osseuse

Les signes d'ostéomyélite aiguë sont tardifs : ostéolyse métaphysaire ou diaphysaire mal limitée cernée d'une zone de condensation, appositions périostées. Dans l'ostéomyélite subaiguë, on observe une lacune ovale avec ostéosclérose périphérique (abcès de Brodie). Dans l'ostéomyélite chronique prédominant l'ostéocondensation, une trabéculatation épaisse et anarchique, des cavités intraosseuses, des appositions périostées épaisses, circonférentielles, responsables d'un aspect d'hypertrophie osseuse.

I.2.3 Rachidienne

Les signes de spondylodiscite sont en retard sur la clinique : fuseau paravertébral, perte de définition des contours des plateaux vertébraux, puis pincement du disque intervertébral, ostéolyse sous-chondrale et érosion des plateaux vertébraux, enfin ostéocondensation réactionnelle et constitution d'un bloc intervertébral. En cas de germes atypiques (tuberculose, brucellose), l'atteinte peut se limiter au corps vertébral (spondylite) avec des macrogéodes vertébrales en miroir.

I.3 EN FAVEUR D'UNE LÉSION INFLAMMATOIRE

I.3.1 Articulaire

Les signes de rhumatisme inflammatoire périphérique se traduisent au début par un simple gonflement des parties molles (synovite) puis par une déminéralisation métaphysoépiphysaire « en bande », des érosions épiphysaires, un pincement irrégulier mais global de l'interligne articulaire et des géodes souschondrales (destruction articulaire) (figure 1.2).

Fig. 1.2. Aspect radiographique de polyarthrite rhumatoïde. Érosions rhumatoïdes caractéristiques des articulations des doigts traduisant l'agressivité de la synovite rhumatoïde



I.3.2 Osseuse

Dans certains rhumatismes inflammatoires (rhumatisme psoriasique), il existe un processus constructeur se traduisant par des condensations et proliférations des zones osseuses sous-lésionnelles, des réactions périostées souvent importantes (ostéopériostite), plus tardivement par une ankylose osseuse. Les enthèses sont le siège d'une inflammation osseuse (ostéite) apparaissant sous la forme d'une ostéocondensation ou d'une modification de la trame osseuse évoluant vers une ossification (enthésophytes).

I.3.3 Rachidienne

Les images de spondylite sont constituées par des érosions des angles vertébraux, cernées par une réaction osseuse condensante (spondylite érosive de Romanus), rendant le bord vertébral antérieur rectiligne (mise au carré des vertèbres). Secondairement, se développe un processus d'ossification sous-ligamentaire à partir des angles vertébraux : c'est le syndesmophyte (plus fin et plus vertical que l'ostéophyte) pouvant conduire à une ossification intersomatique (colonne « bambou » des spondylarthropathies) (figure 1.3).

Fig. 1.3. Aspect radiographique de spondylarthropathie inflammatoire chronique. Atteinte caractéristique de la charnière dorsolombaire avec, à la phase de reconstruction, une ossification en « pont » dénommée syndesmophyte



I.4 EN FAVEUR D'UNE LÉSION DÉGÉNÉRATIVE

I.4.1 Articulaire

Les signes cardinaux de l'arthrose sont le pincement localisé de l'interligne articulaire dans les zones de contraintes mécaniques, l'ostéocondensation souschondrale, les géodes sous-chondrales cerclées et l'ostéophytose (figure 1.4)

Fig. 1.4. Aspect radiographique d'arthrose périphérique. Radiographie standard du genou de face en charge : gonarthrose fémorotibiale interne



I.4.2 Rachidienne

La discarthrose se traduit par un pincement global ou focal du disque intervertébral, une condensation sous-chondrale et une ostéophytose des plateaux vertébraux (figure 1.5) ; l'arthrose zygapophysaire par une condensation des facettes articulaires, un pincement articulaire sur les clichés de trois quarts, une ostéophytose à développement endo- ou exocanalaire, un remodelage et une horizontalisation des surfaces articulaires, responsable avec la dégénérescence discale d'un spondylolisthésis dégénératif.

Fig. 1.5. Aspect radiographique d'arthrose rachidienne. Discarthrose L5-S1 à la radiographie standard



II APPORT DE L'IMAGERIE COMPLÉMENTAIRE : SÉMIOLOGIE ET CONTRE-INDICATIONS

II.1 SCANNER

Sur le plan sémiologique, les données scannographiques osseuses sont identiques à celles de la radiologie standard (condensation, ostéolyse, géodes) avec, cependant, une approche bidimensionnelle multiplanaire et la possibilité d'informations sur les parties molles (densité tissulaire, vascularisation sur les coupes avec injection de produit de contraste iodé) (figure 1.6). Le scanner est contreindiqué en cas de grossesse. L'injection de produit de contraste iodé (scanner cervical, arthroscanner) peut éventuellement être contre-indiquée en cas d'allergie, d'insuffisance rénale, etc.

II.2 IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE

La plupart des phénomènes pathologiques allongent le temps de relaxation par augmentation de la composante hydrique (oedème, inflammation, hypervascularisation...). Le signal se modifie en se rapprochant du signal du liquide céphalorachidien, c'est-à-dire un hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et un hypersignal en T2 (figure 1.7). Il y a des exceptions avec des anomalies en hypersignal T1 : composante graisseuse, prise de contraste vasculaire à l'injection de gadolinium, hématome subaigu, métastase de mélanome, vaisseaux traversant un plan de coupe (phénomène de flux) ; et des anomalies en hyposignal T2 : calcifications, artefact métallique, hématome chronique (dépôts d'hémosidérine). Les contre-indications absolues à l'IRM par risque lésionnel sont le pacemaker, l'intervention chirurgicale récente avec certains clips vasculaires neurochirurgicaux, certaines valves cardiaques, les corps étrangers métalliques intraoculaires. Les contre-indications relatives par risque de mobilisation sont la sonde métallique endocavitaire, le clip vasculaire, le matériel étranger, l'appareil dentaire inamovible et la prothèse auditive.

II.3 SCINTIGRAPHIE OSSEUSE

Toute anomalie qui entraîne une modification du métabolisme osseux entraîne une modification de la fixation radiopharmaceutique. Une augmentation de l'activité ostéoblastique se traduit par une hyperfixation, localisée ou diffuse (fracture, algodystrophie osseuse, maladie de Paget, métastases, arthropathies) (cf. figure 1.9). Plus rarement, on peut observer une hypofixation en cas de diminution de l'activité ostéoblastique et d'activité ostéoclastique accrue (phase précoce d'ostéonécrose aseptique, séquelles de radiothérapie, métastase lytique pure, myélome). La fixation du traceur isotopique (bisphosphonate marqué au technétium 99m) est évaluée sur les

critères dynamiques (temps précoce vasculaire et tardif tissulaire) et morphologiques. Les contre-indications sont la grossesse et l'allaitement.

Fig. 1.6. Apport du scanner.



Sacro-iliite caractérisée par des érosions et des lésions d'ostéocondensation irrégulières des deux berges donnant l'impression d'un « pseudo-élargissement ».

Fig. 1.7. Apport de l'IRM (séquence pondérée en T1) en cas de métastase vertébrale ou de myélome.



Hypersignal hétérogène (prise de contraste après injection de gadolinium) d'une vertèbre tassée qui comprime la moelle thoracique

III STRATÉGIES D'IMAGERIES

Chaque regroupement de signes d'imagerie évoque le plus souvent plusieurs hypothèses diagnostiques (qui ont un degré de probabilité variable) qu'une autre méthode biologique ou d'imagerie tentera de réduire à une seule proposition diagnostique. Il est rare qu'une image soit caractéristique d'une seule maladie, nécessitant parfois l'aide de plusieurs examens d'imagerie qu'il faut choisir avec pertinence en fonction de l'accessibilité, du coût, des risques ou du caractère invasif. Cette stratégie diagnostique découle d'une démarche adaptative conduisant à l'élaboration d'un arbre décisionnel tenant compte de tout le contexte clinique. Les variables les plus fréquemment utilisées dans un arbre décisionnel sont la probabilité de la maladie, la connaissance de son évolution naturelle, les caractéristiques et complications des tests, le coût et le bénéfice du ou des traitement(s), la qualité de l'état de santé final ou utilité.

Dans une approche probabiliste large, tout élément participant à l'élaboration diagnostique (symptôme, signe clinique, test ou examen) est doté de caractéristiques qui ont nom sensibilité (Sensibilité), spécificité (Spécificité), valeur prédictive positive (Valeur prédictive positive) et valeur prédictive négative (Valeur prédictive négative). Le tableau 1.I permet de se remémorer ces notions.

La synthèse sémiologique consiste à identifier (diagnostic positif) la ou les lésion(s) élémentaire(s) (raréfaction osseuse, ostéolyse, ostéocondensation, fracture vertébrale, déformation, anomalie articulaire, calcifications-ossifications), puis de trouver des arguments radiographiques en faveur d'une étiologie ou d'un groupe étiologique. Parfois, certains signes radiographiques sont suffisamment caractéristiques pour affirmer le diagnostic (par exemple, maladie de Paget : cf. infra). L'évaluation de l'activité d'une maladie (notamment inflammatoire, vasculaire) nécessite le recours à l'IRM. La sévérité d'une maladie peut concerner le secteur articulaire (destruction articulaire source d'impotence) appréciable sur la radiographie standard, le secteur osseux (lésions lytiques fragilisant un segment osseux) appréciable sur la radiographie standard et/ou l'IRM (extension des lésions), le rachis (complications médullaires) explorable par le scanner ou l'IRM. Une maladie (angiome, par exemple) peut être potentiellement sévère (angiome vertébral agressif) nécessitant le recours à l'IRM. Le suivi d'une maladie peut être assuré le plus souvent par la radiographie standard (arthroses, arthrites), parfois par le scanner (rachis opéré), l'échographie (épanchement articulaire, affections des parties molles), l'IRM (pathologie tumorale, rachidienne).

Tableau 1.I.

Tableau 1.I.

		Maladie	
		oui	non
Test Positif	oui	a	b
	non	c	d

Tableau 1.II.

Tableau 1.II.

		Répond à la question :
Sensibilité	$a/(a + c)$	« Si je sais que l'individu est malade, quelle est la probabilité que le test soit positif ? »
Spécificité	$d/(b + d)$	« Si je sais que l'individu n'est pas malade, quelle est la probabilité que le test soit négatif ? »
VPP	$a/(a + b)$	« Si je sais que l'individu a le test positif, quelle est la probabilité que l'individu souffre de la maladie ? »
VPN	$d/(c + d)$	« Si je sais que le test est négatif, quelle est la probabilité que l'individu ne souffre pas de la maladie ? »

IV PRINCIPES, INTÉRÊTS ET LIMITES DE L'ÉCHOGRAPHIE OSTÉOARTICULAIRE ET DE LA TEP

IV.1 ÉCHOGRAPHIE OSTÉOARTICULAIRE, MUSCULAIRE ET TENDINEUSE

IV.1.1 Principe

L'échographie en rhumatologie utilise des sondes linéaires à haute fréquence permettant l'analyse des tissus superficiels des articulations périphériques : tendons, bourses séreuses, plans capsulosynoviaux, surfaces osseuses juxtaarticulaires superficielles, ainsi que l'étude des lésions musculaires, en particulier traumatiques. Le mode B permet d'obtenir des images morphologiques avec une échostructure tissulaire souvent spécifique (liquide hypoéchogène, graisse hyperéchogène, tendon fibrillaire, trabéculations musculaires...). Le mode Doppler permet d'objectiver les structures vascularisées et d'en mesurer le flux.

IV.1.2 Intérêt

L'échographie est un prolongement de l'examen clinique, qui permet d'une part d'explorer les articulations profondes (hanches, épaules...) et de détecter des lésions infracliniques (épanchements articulaires et péri-articulaires, synovites – sensibilité supérieure à l'examen physique –, lésions tendineuses et ligamentaires superficielles) de façon dynamique et d'en apprécier la vascularisation ; elle peut ainsi guider des gestes de ponction et d'infiltration ; elle a une sensibilité supérieure aux radiographies standard pour la mise en évidence des érosions articulaires des mains et pieds dans la polyarthrite rhumatoïde.

IV.1.3. Limites

C'est une technique qui nécessite une formation spécifique et une pratique régulière ; elle ne permet pas d'explorer le squelette axial (rachis, pelvis) en dehors des structures superficielles. L'examen des régions anatomiques profondes est limité également chez le patient obèse.

IV.2 TOMOGRAPHIE PAR ÉMISSION DE POSITONS (TEP)

IV.2.1 Principe

La tomographie par émission de positons (TEP, ou PET, Positron Emission Tomography) constitue une modalité d'imagerie fonctionnelle reposant sur l'administration au patient d'un traceur légèrement radioactif dont on étudie le métabolisme dans l'organisme. Le traceur habituellement utilisé est un analogue du

glucose marqué par le fluor 18, dénommé le Fluoro Désoxy Glucose. La réalisation d'un examen TEP au FDG permet ainsi de visualiser la consommation cellulaire en glucose, dont on sait qu'elle est en général augmentée au niveau des cellules cancéreuses, mais aussi inflammatoires.

IV.2.2 Intérêt

En fonction de la maladie cancéreuse considérée, l'examen TEP au FDG peut contribuer à la prise en charge du patient (diagnostic initial, bilan d'extension, choix du meilleur traitement, évaluation de la réponse au traitement).

IV.2.3 Limites

Le patient doit être à jeun depuis au moins six heures avant l'examen et ne doit pas absorber de boisson sucrée pendant cette période. Le traitement médicamenteux habituel ne doit pas être modifié, sauf précision du médecin prescripteur ou du service de médecine nucléaire. En cas de diabète connu ou de risque de grossesse, le patient doit le signaler dès la prise de rendez-vous de l'examen. L'examen est déconseillé chez la femme enceinte. La fixation du FDG est importante à l'état physiologique dans le cerveau (qui ne peut être exploré par cette technique) et elle n'est pas spécifique des lésions cancéreuses, puisqu'elle peut être observée au cours des affections septiques ou inflammatoires.

V RECOMMANDATIONS EN IMAGERIE

Se référer au Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale, 2005 (« Rachis » pp. 31-33 ; « Appareil locomoteur » pp. 34-39) consultable sur le site www.has-sante.fr.

(Recommandation : Haute Autorité de Santé. Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale [en ligne]. Janvier 2005.)

(Recommandation : Haute Autorité de Santé. Quand NE PAS prescrire une radio du thorax [en ligne]. Juin 2009.)

VI MALADIE DE PAGET

L'item « Maladie de Paget » a été supprimé du programme de l'ENC. Toutefois, cette affection osseuse reste relativement fréquente et peut poser, en pratique courante, des problèmes diagnostiques, en particulier pour le diagnostic différentiel avec certaines métastases osseuses. D'autre part, les caractéristiques des lésions osseuses de la maladie de Paget en imagerie (radiographies standards, scintigraphie osseuse) sont habituellement très évocatrices du diagnostic et doivent être connues. Ce paragraphe sera donc utile à l'étudiant voulant approfondir sa connaissance de cette affection.

VI.1 DÉFINITION

La maladie de Paget osseuse est une ostéodystrophie bénigne, pouvant affecter un ou plusieurs os. Elle se caractérise par :

- une hypertrophie et une déformation des pièces osseuses touchées ;
- des anomalies de l'architecture osseuse associant :
 - une perte de la différenciation corticomédullaire ;
 - une trabéculatation grossière et anarchique de l'os spongieux ;
- des anomalies de la structure osseuse ;
- une accélération du remodelage osseux et une augmentation de la résorption en zone pagétique, avec des ostéoclastes anormaux et en excès, mais aussi une augmentation de l'activité des ostéoblastes et de la vitesse de minéralisation ;
- une hypervascularisation osseuse et une fibrose médullaire.

VI.2 ÉPIDÉMIOLOGIE

La maladie de Paget, exceptionnelle avant quarante ans, affecterait 3 % de la population au-delà de cet âge. Sa prévalence augmente avec le vieillissement pour atteindre environ 10 % des sujets de quatre-vingts ans. La maladie de Paget affecte plus souvent l'homme que la femme, avec un sex-ratio entre 1,1 et 1,9. Des études épidémiologiques récentes montrent une diminution nette au cours des dernières années, dans tous les pays étudiés, de l'incidence de la maladie de Paget. L'origine de cette évolution n'est pas connue. Il semble, selon ces études, que la gravité de la maladie de Paget diminue également.

VI.3 PATHOGÉNIE

La cause de la maladie demeure inconnue.

VI.3.1 Des facteurs génétiques

La fréquence des formes familiales est de 14 % et la prévalence de la maladie est dix fois plus élevée chez les parents de sujets atteints que dans la famille de leurs conjoints prise comme population témoin. Des mutations du gène du séquestosome (SQSTM1) ont été récemment identifiées chez des patients pagétiques.

VI.3.2 Une hypothèse virale

Des études en microscopie électronique ont permis de retrouver, dans le cytoplasme des ostéoclastes, des structures cylindriques comparables aux résidus de nucléocapside des paramyxovirus, tels que les virus de la rougeole, le virus respiratoire syncytial ou le virus de la maladie de Carré du chien. Si aucun virus n'a pu, à ce jour, être directement isolé d'un os pagétique, les ostéoclastes des os pagétiques sont reconnus par des anticorps dirigés contre des protéines de structure des paramyxovirus, et de l'acide ribonucléique messenger viral a été retrouvé dans 80 % à 90 % des ostéoclastes pagétiques.

Ainsi, la maladie de Paget pourrait résulter d'une infection virale contractée dans la prime enfance, l'ostéodystrophie n'apparaissant qu'après une phase de latence prolongée chez des sujets génétiquement prédisposés.

VI.3.3 Évolution naturelle

Si tous les os peuvent être touchés, les os les plus fréquemment atteints sont le bassin, les vertèbres, le crâne et le fémur. La maladie peut toucher un os (forme monostotique) ou plusieurs (forme polyostotique), de façon habituellement asymétrique. L'atteinte osseuse s'étend progressivement au sein de la pièce osseuse, le front radiologique progressant de 8 mm par an environ. En revanche, elle ne gagne pas de nouvelle pièce osseuse. L'accélération considérable du remodelage osseux dans les zones pathologiques aboutit à une hypertrophie de l'os, à une désorganisation de la structure osseuse et à une déformation de la pièce osseuse.

VI.4 SÉMIOLOGIE

VI.4.1 Clinique

a. Douleurs osseuses

Les douleurs osseuses sont permanentes, lancinantes, parfois pulsatiles. Elles doivent toujours faire redouter une complication.

b. Augmentation de la température locale

Au contact des localisations pagétiques superficielles, l'hypervascularisation des téguments peut se traduire par une augmentation de la chaleur locale.

c. Déformations osseuses

Les déformations osseuses sont observées souvent tardivement : hypertrophie

crânienne, hypertrophie d'une articulation périphérique, incurvation d'un os long (fémur en crosse à convexité antéro-externe, tibia en « lame de sabre », etc.).

V.I.4.2 Biologie

a. Bilan phosphocalcique sanguin et urinaire

Il est normal. Il n'y a pas de syndrome inflammatoire.

b. Marqueurs du remodelage osseux :

paramètres de formation

L'élévation du taux sérique des phosphatases alcalines totales constitue, en pratique, le meilleur reflet de l'activité de la maladie de Paget. En cas de perturbation du bilan hépatique, le dosage de la phosphatase alcaline osseuse peut être utile.

c. Marqueurs du remodelage osseux :

paramètres de résorption

Le dosage de l'hydroxyprolinurie des vingt-quatre heures est abandonné du fait de son manque de sensibilité et de spécificité. LivreSansTitre2.book copie Page 14 Mercredi, 30. juillet 2008 9:29 09

L'augmentation des molécules de pontage du collagène (surtout CTX et NTX sériques) est parallèle à l'élévation du taux des phosphatases alcalines ; souvent leur dosage n'est pas nécessaire en pratique courante.

Dans les formes localisées ou lentement évolutives, le taux des paramètres de remodelage osseux peut être normal.

V.1.4.3 Imagerie

a. Radiographies

Les signes radiographiques sont habituellement assez caractéristiques pour affirmer le diagnostic (figure 1.8). Quelle que soit la localisation, le remaniement pagétique se traduit par :

- une atteinte plus souvent partielle que totale de la pièce osseuse ;
- une hypertrophie ou une déformation osseuse : l'os s'allonge, s'épaissit, prend un aspect massif ;
- une condensation osseuse trabéculaire, constituée de travées osseuses grossières, épaissies, dont l'orientation est anarchique ;
- une dédifférenciation corticomédullaire, estompant les limites entre la corticale et la médullaire de l'os.

Il est possible d'observer également :

- une zone d'ostéolyse, souvent à la jonction avec l'os sain, faisant craindre une dégénérescence sarcomateuse ou le développement d'une métastase osseuse en os pagétique ;
- au rachis, une condensation globale, réalisant un aspect de « vertèbre ivoire » ou de vertèbre « en cadre ».

b. Scintigraphie

La scintigraphie osseuse au ^{99m}Tc permet de faire une cartographie de la répartition des lésions pagétiques qui apparaissent sous la forme de foyers hyperfixants (figure 1.9).

c. IRM et scanner (figure 1.10)

Ils n'ont pas d'intérêt sauf dans les rares cas de diagnostic difficile et dans l'exploration de certaines complications de la maladie (compression radiculaire ou médullaire, dégénérescence sarcomateuse).

Fig. 1.8. Maladie de Paget. Aspect radiographique. Radiographie d'une forme évoluée d'atteinte pagétique du tibia montrant les lésions caractéristiques de l'ostéopathie : hypertrophie, déformation, lésions mixtes de résorption et de condensation, aspect fibrillaire de la trame, dédifférenciation corticomédullaire



Fig. 1.9. Maladie de Paget. Aspect scintigraphique. Hyperfixations de L3, L5, de l'hémibassin gauche, du fémur gauche et du tibia droit caractéristiques (hyperfixations intenses et diffuses des os, déformation du fémur)



Fig. 1.10. Maladie de Paget osseuse. Aspect scanographique. La trame osseuse de l'extrémité inférieure du fémur apparaît « grossière » caractérisée par une hypertrophie des travées osseuses



VI.5 PRONOSTIC ET SURVEILLANCE

La maladie de Paget est une maladie bénigne. La surveillance est essentiellement clinique et biologique (taux des phosphatases alcalines). De nouveaux clichés radiographiques doivent être effectués en cas de modification de la symptomatologie douloureuse.

De nombreuses complications peuvent émailler l'évolution, dont certaines sont sévères. Toutefois, la fréquence des formes graves de la maladie diminuant progressivement, la survenue de complications est plus rare.

VI.5.1 Complications osseuses

a. Fissures et fractures

Les fissures sont la conséquence des contraintes mécaniques qui s'exercent dans la convexité des déformations des os longs. Elles peuvent persister longtemps, évoluer vers la consolidation ou vers la fracture.

b. Dégénérescence sarcomateuse

C'est une complication rare (moins de 1 % des maladies de Paget), mais de pronostic grave. Il s'agit le plus souvent d'un sarcome ostéogénique. La dégénérescence sarcomateuse peut se traduire par des douleurs inhabituelles, une altération de l'état général, par l'apparition d'un syndrome inflammatoire biologique, d'une hypercalcémie ou d'une ostéolyse radiologique aux limites floues. La biopsie osseuse est indispensable au diagnostic.

c. Autres complications

Dans les formes actives et multiples, on peut observer une hypocalcémie, favorisée par une carence en calcium ou en vitamine D. À l'inverse, une hypercalciurie, voire une hypercalcémie, peuvent compliquer une période d'immobilisation.

VI.1.5.2 Complications articulaires

Des arthropathies chroniques peuvent se développer sur les articulations dont une composante osseuse est atteinte par la maladie pagétique.

a. Coxopathie pagétique

La coxopathie pagétique peut être asymptomatique ou se traduire par des douleurs similaires à celles de la coxarthrose. L'évolution est lente et la coxopathie pagétique est longtemps bien tolérée. Le recours à la prothèse de hanche est rarement nécessaire.

b. Arthropathie du genou

Plus rare, elle est habituellement la conséquence de l'incurvation antéro-externe du fémur et de l'hypertrophie des condyles fémoraux.

VI.1.5.3 Complications neurologiques

a. Céphalées

Les céphalées sont fréquentes dans les localisations crâniennes.

b. Hypoacusie

Conséquence de la compression du nerf vestibulocochléaire par l'atteinte pagétique du rocher, elle peut évoluer lentement vers une surdité de transmission.
transformation pagétique des osselets.

c. Compression d'autres nerfs crâniens

D'autres nerfs crâniens peuvent être étirés ou comprimés par une atteinte de la base du crâne (le I et le V notamment).

d. Impression basilaire

Elle peut être responsable d'une hydrocéphalie à pression normale.

e. Compressions médullaires et radiculaires

Des compressions médullaires lentes peuvent s'observer au cours des atteintes dorsales.
Des compressions radiculaires, crurales ou sciatiques, peuvent être observées dans les atteintes lombaires.

VI.1.5.4 Complications cardiovasculaires

Le Paget, dans ses formes très étendues, peut classiquement être responsable d'une insuffisance cardiaque à haut débit.

VI.6 TRAITEMENT

Les objectifs du traitement peuvent être de deux ordres : lutter contre les douleurs et éviter la survenue de complications.

VI.6.1 Traitement médical

On doit corriger toute carence calcique ou en vitamine D. Les calcitonines sont actuellement abandonnées au profit des bisphosphonates. Cinq bisphosphonates ont actuellement une indication thérapeutique dans la maladie de Paget :

- l'etidronate (Didronel) : 5 mg/kg par jour par voie orale pendant six mois ;
- le tiludronate (Skelid) : 400 mg par jour, per os, pendant trois mois ;
- le risedronate (Actonel 30) : 30 mg par jour, per os, pendant deux mois ;
- le pamidronate (Pamidronate, Aredia, Ostepam, Paminject) : 60 à 90 mg en dose unique ou 180 mg sur trois jours, en perfusion intraveineuse lente ;
- le zolédronate (Aclasta) : 5 mg en perfusion unique.

Ces deux derniers traitements sont notamment indiqués en cas de complication neurologique, en raison de leur rapidité d'action.

L'efficacité thérapeutique est jugée sur la réduction des phosphatases alcalines, le but étant de normaliser leur taux. Si après une première cure, il n'y a pas de normalisation, après un intervalle libre de trois à six mois, on effectue une seconde cure. En cas

d'inefficacité, ou de rechute rapide, on change de bisphosphonate. Les antalgiques et les anti-inflammatoires non stéroïdiens sont un appoint utile dans les formes douloureuses.

VI.6.2 Traitement chirurgical

Le traitement chirurgical est limité au traitement de certaines complications :

- ostéosynthèse d'une fracture d'un os long ;
- arthroplastie en cas d'arthropathie pagétique compromettant la fonction d'une grosse articulation (hanche ou genou) ;
- ostéotomie de réaxation d'une incurvation majeure d'un os long ;
- chirurgie de décompression en cas de complication nerveuse ;
- exérèse chirurgicale d'une dégénérescence sarcomateuse.

La chirurgie est délicate sur l'os pagétique compte tenu de l'hypervascularisation et de la consistance particulière de cet os.

VI.7 CONDUITE À TENIR EN PRATIQUE

VI.7.1 Diagnostic

La maladie peut être découverte en cas de forme symptomatique ou en cas de complication.

Actuellement, beaucoup de cas de maladies de Paget sont diagnostiqués de façon fortuite, à l'occasion d'examens complémentaires effectués pour un autre motif :

- des radiographies révélant des images évocatrices ;
- une scintigraphie osseuse réalisée, par exemple, dans le cadre du bilan d'extension d'un cancer du sein ou de la prostate, révélant des hyperfixations osseuses focales et pouvant faire craindre l'existence de localisations secondaires ;
- une élévation du taux des phosphatases alcalines.

La plupart du temps, la sémiologie clinique, biologique et surtout les clichés radiographiques sont caractéristiques : le diagnostic ne pose aucun problème. Il n'y a alors pas lieu de demander des investigations complémentaires à visée diagnostique.

Cependant, certaines situations peuvent poser plus de problèmes :

- certaines formes condensantes, en particulier au rachis, peuvent faire discuter différents diagnostics différentiels, notamment les tumeurs osseuses bénignes et surtout malignes : métastases osseuses condensantes, notamment chez l'homme d'origine prostatique, lymphome malin non hodgkinien ;
- certaines formes ostéolytiques et mixtes (ostéolyse et condensation) peuvent faire discuter des tumeurs osseuses bénignes (lésion unique) ou malignes (lésions unique ou multiples), une ostéite (lésion unique).

En cas de doute, il faut se rappeler qu'une hypertrophie osseuse est un élément très caractéristique du Paget (mais n'écarte pas une dégénérescence).

Dans la pratique, trois situations peuvent schématiquement se rencontrer :

- la radiographie est typique du Paget, la clinique et la biologie sont compatibles : le diagnostic peut être posé. C'est la situation la plus fréquente
- la radiographie est typique de Paget, mais existe un ou plusieurs éléments discordants : douleurs très intenses, d'origine inflammatoire, résistant aux traitements usuels ; présence de signes généraux (fébricule ou fièvre, altération de l'état général), ou d'anomalies biologiques (syndrome inflammatoire, hypercalcémie). Il faut rechercher une complication du Paget (ou un Paget associé à une autre affection) ;
- la radiographie ne permet pas d'écarter un autre diagnostic, notamment une pathologie tumorale. Il faut poursuivre le bilan étiologique. En cas de doute diagnostique, il est nécessaire de réaliser un bilan qui pourra comporter un scanner et/ou une IRM osseux. Parfois, il est nécessaire de réaliser une biopsie.

VI.7.2 Le diagnostic de maladie de Paget a été posé : quel bilan prévoir ?

a. Bilan d'extension du Paget

Il est nécessaire de connaître l'ensemble des localisations du Paget, afin de dépister des localisations à risque de complication, ou déjà compliquées. Plutôt que demander des radiographies du squelette entier, on réalise d'abord une scintigraphie osseuse, puis on effectue des radiographies des pièces osseuses sièges d'une hyperfixation.

b. Activité de la maladie de Paget

Il est nécessaire de l'évaluer, notamment pour suivre l'efficacité d'un traitement éventuel. On dosera les paramètres du remodelage osseux.

VI.7.3 Faut-il traiter toute maladie de Paget ?

Non. On ne traite que dans trois situations :

- maladie symptomatique ;
- présence d'une localisation à risque de complication ;
- présence d'une complication (auquel cas il peut être nécessaire d'ajouter au traitement du Paget le traitement de sa complication).

En pratique, les localisations pagétiques les plus fréquentes comportent un risque de complication :

- risque neurologique en cas d'atteinte crânienne ou vertébrale ;
- risque de coxopathie en cas d'atteinte de l'extrémité supérieure du fémur ou d'atteinte du bassin concernant le cotyle ;
- risque de fissure ou de fracture en cas d'atteinte d'un os long, etc.

Au total, une forte proportion des maladies de Paget diagnostiquées fait l'objet d'un traitement.

VII ANNEXES

RECOMMANDATION

- Haute Autorité de Santé. Guide du bon usage des examens d'imagerie médicale [en ligne]. Janvier 2005. : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_468917/
- Haute Autorité de Santé. Quand NE PAS prescrire une radio du thorax [en ligne]. Juin 2009. : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_815936

ABRÉVIATIONS

- FDG : Fluoro Désoxy Glucose
- IRM : Imagerie par résonance magnétique
- Se : Sensibilité
- Sp : Spécificité
- TEP : Tomographie par émission de positons (ou PET, Positron Emission Tomography)
- VPn : Valeur prédictive négative
- VPP : Valeur prédictive positive