

LIGNES DIRECTRICES SUR L'ADMISSIBILITÉ AU DROIT À PENSION MALADIE OSSEUSE DE PAGET (OSTÉITE DÉFORMANTE HYPERTROPHIQUE)

CMP 01309
CIM-9 731.0

DÉFINITION

La maladie osseuse de Paget (ostéite déformante hypertrophique) est une affection osseuse caractérisée par une augmentation récurrente de la résorption osseuse, qui entraîne une formation osseuse excessive et, du même coup, l'affaiblissement et la déformation des os et l'augmentation de la masse osseuse.

NORME DIAGNOSTIQUE

Un diagnostic doit être posé par un médecin qualifié. Les résultats de radiographies et de tests sanguins de la phosphatase alcaline sont exigés. Une scintigraphie osseuse est souvent utile.

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

La maladie osseuse de Paget consiste en un déséquilibre entre la formation osseuse et la résorption osseuse. Elle commence habituellement par une résorption osseuse excessive, suivie d'une formation osseuse excessive. Le trouble principal est l'exagération de la résorption osseuse ostéoclastique, qui entraîne d'abord une raréfaction osseuse localisée. En général, l'anomalie n'est pas détectée avant la formation osseuse subséquente, qui est tellement prononcée qu'elle donne lieu à des os élargis et déformés. Cette anomalie se répercute ensuite sur les tissus; l'os lamellaire prend un aspect en mosaïque anormal associé à une vascularité importante et à l'accumulation de tissu fibreux dans les espaces médullaires adjacents.

Dans les premiers stades de la maladie, l'ostéolyse (raréfaction osseuse) est accompagnée d'un certain degré de réparation, habituellement dans des parties localisées près des régions de résorption excessive. Les nouveaux dépôts osseux sont à la fois fibreux et lamellaires. La moelle hématopoïétique, située très près de la zone

de résorption excessive, est remplacée par un tissu conjonctif fibreux lâche et hypervasculaire. Ces modifications se produisent tant dans l'os spongieux que dans l'os cortical. L'aspect en mosaïque typique de la maladie osseuse de Paget est dû à l'accumulation anormale d'os lamellaire. Dans certains cas, le taux de résorption diminue, mais la formation osseuse se poursuit, entraînant la croissance de la masse osseuse (stade ostéoblastique). À ce stade, l'os devient de plus en plus sclérosé et fragile.

La maladie osseuse de Paget peut toucher n'importe quel os du corps, parfois même plusieurs os à la fois. La colonne vertébrale, le crâne, le bassin, le fémur et le tibia sont les principales parties affectées.

Les fractures dues à cette affection sont courantes, particulièrement dans les os longs qui soutiennent le poids du corps.

Certaines données laissent supposer que les facteurs génétiques jouent un rôle important dans l'occurrence de la maladie; cependant, la fiabilité de ces données est discutable, étant donné que les membres d'une famille peuvent être exposés aux mêmes facteurs environnementaux.

Bien que certaines observations donnent à penser que la maladie osseuse de Paget est d'origine virale, on ne dispose pas encore de preuves médicales solides de l'existence d'un pathogène, d'une affection ou d'un facteur environnemental externe responsable de la maladie.

L'affection est à toutes fins pratiques inexistante au Japon et en Asie de l'Est.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

La maladie osseuse de Paget peut toucher un os (affection monostotique) ou plusieurs os (affection polyostotique). Sa sévérité s'échelonne entre les lésions osseuses asymptomatiques isolées et les difformités invalidantes de plusieurs os. Le tableau clinique de la maladie osseuse de Paget et les anomalies radiographiques peuvent ressembler à des néoplasmes, particulièrement des carcinomes métastatiques.

La maladie osseuse de Paget est rare avant l'âge de 20 ans. La plupart des cas ont plus de 50 ans.

Le tableau clinique varie selon l'os touché. Les principales parties affectées sont la colonne vertébrale, le bassin, le crâne, le fémur et le tibia. Si la maladie est généralisée, tous les os peuvent être touchés. La maladie est habituellement

asymptomatique. On peut toutefois la détecter sur une radiographie visant à dépister une autre affection. La maladie peut devenir cliniquement évidente lorsqu'elle entraîne des douleurs, des difformités évidentes, la compression de racines ou de la moelle épinière, la fracture d'un os atteint ou la modification de la structure ou du fonctionnement des articulations, ce qui mène à l'arthrose ou à l'augmentation de la vascularité locale. Lorsque les os longs sont touchés, la peau sus-jacente peut devenir chaude et hyperémisée, probablement en raison de l'augmentation du débit sanguin dans la région.

L'atteinte du crâne peut mener à l'élargissement de la tête, caractérisé par la saillie des bosses frontales et la dilatation des muscles crâniens superficiels. Si les os de la face sont également touchés, la face peut prendre un aspect léonin typique. L'atteinte du temporal ou des osselets peut quant à elle entraîner la surdité de conduction et/ou de perception. Certains cas présentent une compression des fibres nerveuses. L'atteinte de la base du crâne peut entraîner l'impression basilaire (ou platybasie) et la compression subséquente des structures de la fosse cérébrale postérieure ou de la moelle épinière ou, rarement, l'hernie des amygdales cérébelleuses. Les symptômes de cette atteinte comprennent l'ataxie, la faiblesse et la déficience respiratoire.

L'atteinte de la colonne vertébrale peut causer des douleurs directement ou à la suite de l'irritation ou de la compression d'une racine nerveuse. La pression sur la moelle épinière est inhabituelle. Des douleurs peuvent se manifester dans les membres en raison de la lésion elle-même ou de la compression d'une racine nerveuse. Si la partie atteinte est près d'une articulation, des modifications mécaniques peuvent favoriser le développement de l'arthrose (p. ex. l'arthrite aux genoux peut découler de l'atteinte du fémur distal ou de la rotule). On observe couramment des troubles de la hanche dus à l'atteinte de la tête du fémur ou de l'acétabule.

L'aspect radiographique des os atteints reflète le processus sous-jacent. Voici les stades de l'affection : lytique, mixte (lytique et blastique), puis blastique.

Les os atteints n'ont pas la force des os normaux. Par conséquent, ils risquent davantage de se déformer ou de se fracturer. Ils risquent également d'être porteurs d'une tumeur osseuse maligne primaire, notamment d'un carcinome ostéogénique à propagation rapide pour lequel le pronostic est très défavorable.

CONSIDÉRATIONS LIÉES À LA PENSION

A. CAUSES ET/OU AGGRAVATION

LES CONDITIONS ÉNONCÉES CI-DESSOUS NE DOIVENT PAS

OBLIGATOIREMENT ÊTRE REMPLIES. DANS CHAQUE CAS, LA DÉCISION DOIT SE PRENDRE EN FONCTION DU BIEN-FONDÉ DE LA DEMANDE ET DES PREUVES FOURNIES.

1. Incapacité d'obtenir un traitement médical approprié

La résorption osseuse excessive peut être ralentie par une pharmacothérapie. L'incapacité d'obtenir un tel traitement peut entraîner l'aggravation de l'affection.

B. AFFECTIONS DONT IL FAUT TENIR COMPTE DANS LA DÉTERMINATION DU DROIT À PENSION/ L'ÉVALUATION

C. AFFECTIONS COURANTES POUVANT DÉCOULER EN TOTALITÉ OU EN PARTIE D'UNE MALADIE DE PAGET ET/OU DE SON TRAITEMENT

- Arthrose résultant de lésions du cartilage des articulations touchées, le plus souvent :
 - (1) la colonne vertébrale
 - arthrose cervicale
 - arthrose thoracique
 - arthrose lombaire
 - (2) cheville
 - (3) genou
 - (4) hanche
- Céphalées (dues à une atteinte du crâne)
- Surdit  de conduction et/ou de perception (d coulant de l'atteinte du temporal)
- Vertiges (d coulant de l'atteinte du temporal)
- Acouph nes (d coulant de l'atteinte du temporal)
- S quelles neurologiques de l sions pag tiques particuli res (p. ex. : compression de la moelle  pini re thoracique ou des racines nerveuses)
- Sarcome dans la r gion atteinte par la maladie de Paget
- Tumeurs b nignes dans la r gion atteinte par la maladie de Paget
- Fractures au si ge de la maladie de Paget

BIBLIOGRAPHIE

1. Australie. Department of Veterans Affairs : recherche médicale se rapportant au Statement of Principles concernant Paget's Disease of Bone, où sont citées les références suivantes :
 - 1) *Dorland's Illustrated Medical Dictionary* (1994) 28th ed WB Saunders Company p.1198.
 - 2) Krane SM (1994) in *Harrison's Principles of Internal Medicine* 13th ed McGraw-Hill New York pp.2190-2193.
 - 3) Posen S (1992) Paget's Disease: Current Concepts. *Aust. N.Z. J. Surg.* Vol.62 pp.17-23.
 - 4) Siris ES (1994) Epidemiological Aspects of Paget's Disease: Family History and Relationship to Other Medical Conditions *Seminars in Arthritis and Rheumatism*. Vol.23 No.4 February pp.222-225.
 - 5) Rebel A, Basle M, Pouplard A, Kouyoumdjian S, Filmon R and Lepatezour A (1980) Viral Antigens in Osteoclasts from Paget's Disease of Bone. *The Lancet*. August 16 pp.344-346.
 - 6) Nuovo MA, Nuovo GJ, MacConnell P, Forde A and Steiner GC (1992) In Situ Analysis of Paget's Disease of Bone for Measles-Specific PCR-Amplified cDNA. *Diagnostic Molecular Pathology*. Vol.1 No.4 pp.256-265.
 - 7) Bianco P, Silvestrini G, Ballatini P and Bonucci E (1992) Paramyxovirus-like inclusions identical to those of Paget's Disease of bone detected in giant cells of primary oxalosis. *Virchows Archiv A Pathol Anat*. No.421 pp.427-433.
 - 8) O'Driscoll JB and Anderson DC (1985) Past pets and Paget's Disease. *Lancet*. October 26 pp.919-921.
 - 9) Siris ES, Kelsey JL, Flaster E, and Parker S (1990) Paget's Disease of Bone and Previous Pet Ownership in the United States: Dogs Exonerated. *International Journal of Epidemiology*. Vol.19 No.2 pp.455-458.
2. Canada. Anciens Combattants Canada. Directive médicale sur la *maladie osseuse de Paget*, où sont citées les références suivantes :
 - 1) Avioli L. V Diseases of Bone. In: Beeson P B, McDermott W, Wyngaarden J B, eds. *Cecil Textbook of Medicine*. 15th ed. Philadelphia: W B Saunders Company, 1979: 2225-2265
 - 2) Catto M E. Disease of Bone. In: Anderson J R, ed. *Muir's Textbook of Pathology*. 11th ed. London: Edward Arnold, 1980: 875-913.
 - 3) Fairbank t J. Osteitis Deformans. In: Bodley Scott Sir Ronald, ed. *Price's Textbook of the Practice of Medicine*. 12th ed. Oxford: Oxford University Press. 1978: 977-978.
3. Cotran, Ramzi, Vinay Kumar and Tucker Collins. *Robbins Pathologic Basis of Disease*. 6th ed. Toronto: W.B. Saunders, 1999.

4. Fauci, Anthony S. and Eugene Braunwald, et al, eds. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14th ed. Montreal: McGraw Hill, 1998.
5. *Information for Patients about Paget's Disease of Bone*. National Institutes of Health, Osteoporosis and Related Bone Diseases National Resource Center. Retrieved April 2, 2001 on the World Wide Web: