

Maladie de Paget du crâne mimant une néoplasie !

Nesrine REGAIEG, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Moez JALLOULI, Professeur agrégé, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Imen CHABCHOUB, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Mayeda BEN HAMAD, Assistante hospitalo-universitaire, Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Faten FRIKHA, Professeure en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Sameh MARZOUK, Professeure en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Zouhir BAHLOUL, Professeur en Médecine interne, Hôpital Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction

La maladie de Paget est une affection fréquente, caractérisée par un remodelage osseux très accéléré. La résorption osseuse et la reconstruction excessive qui la suit amènent à poser le diagnostic différentiel avec de nombreuses autres affections, en particulier néoplasiques. Nous rapportons une observation originale de maladie de Paget osseuse touchant le crâne.

Observation

Femme de 70 ans, aux antécédents d'insuffisance cardiaque, a été adressée pour exploration de céphalées. A l'interrogatoire, elle rapportait la notion de céphalées holo-crâniennes chroniques évoluant depuis plusieurs années devenant de plus en plus intenses et rebelles aux traitements antalgiques. Elle rapportait également un amaigrissement non chiffré et une hypoacousie récente. Cliniquement, les pouls temporaux étaient présents et symétriques. On notait une augmentation de la taille du crâne avec un aspect dur et irrégulier à la palpation. Le reste de son examen physique était sans particularités. La biologie montrait un chiffre de phosphatases alcalines à 12 fois la normale vérifié à 2 reprises, avec des gamma GT dans les normes, un bilan phosphocalcique normal, une vitesse érythrocytaire à 21mm H1, une CRP négative et une électrophorèse des protéines plasmatiques sans anomalies. Un scanner cérébral pratiqué devant les céphalées montrait l'absence d'anomalies parenchymateuses avec une importante hypertrophie et condensation de la base et de la voute crânienne, avec des images ostéolytiques en dedans (Fig1 et 2). La radiographie standard du crâne montrait une condensation cotonneuse "ouatée" et une hypertrophie de la voute crânienne avec une mosaïque de zones de sclérose et de transparence (Fig 3). Le principal diagnostic différentiel évoqué était une pathologie néoplasique mais la clinique de la patiente ainsi que l'absence de syndrome inflammatoire biologique étaient contre ce diagnostic. Le diagnostic de maladie de Paget osseuse était retenu. La scintigraphie osseuse pratiquée dans le cadre du bilan lésionnel de la maladie ne montrait pas

d'autres foyers. La patiente était mise sous bisphosphates : Acide zolédronique (5 mg) en perfusion unique avec bonne évolution clinique et biologique. Au bout de 2 mois, on assiste à une disparition des céphalées et normalisation du chiffre des phosphatases alcalines sériques.



fig 1

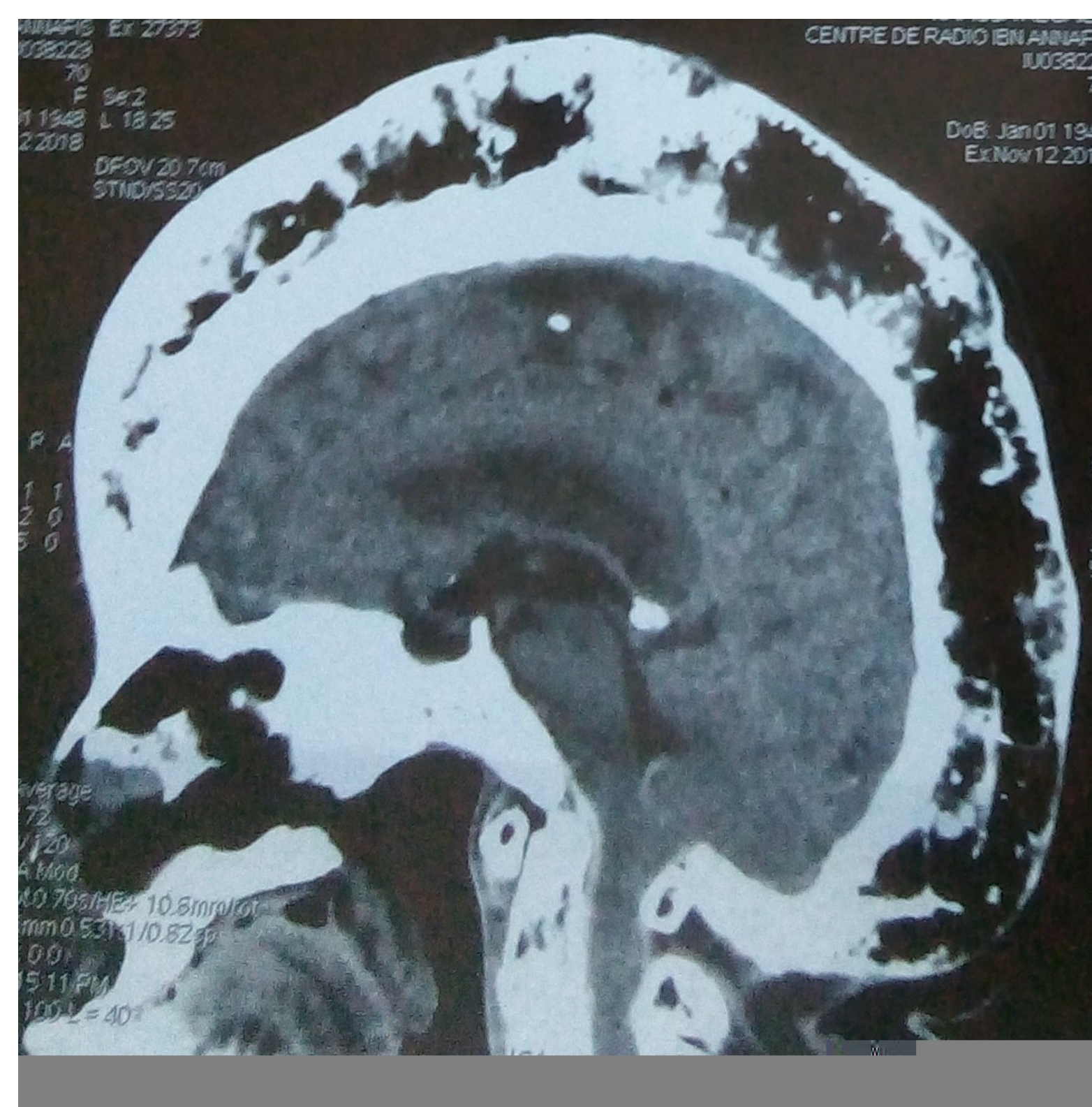


fig 2



fig 3

Discussion

La maladie de Paget osseuse peut rester longtemps asymptomatique. Elle peut se révéler par des céphalées en cas de localisation crânienne isolée. L'hypoacousie est secondaire à la compression du nerf auditif, due à une localisation au niveau du rocher.

Conclusion

Des céphalées, même d'intensité modérées, ne doivent pas être négligées par le clinicien. En cas de doute diagnostique, l'examen complémentaire de choix est l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui permet de reconnaître le contenu de l'ostéopagétique, intriqué à des territoires de tissu osseux hypertrophique. L'IRM est également l'examen de choix pour dépister précocement la complication la plus redoutable, la transformation maligne, qui s'accompagne de l'apparition de tissu anormal en dedans et autour de l'os pagétique.