

## Localisation crânienne de la maladie de Paget: A propos d'un cas

Sandra FEKNOUS<sup>1</sup>, Malika LOUANCHI<sup>2</sup>, Mourad .BOUAZIZ<sup>1</sup>

1- Service de neurochirurgie CHU IBN ROCHD, Annaba, Algérie

2- Service de neurologie HÔPITAL IBN SINA, Algérie

**Auteur correspondant :** Sandra FEKNOUS, Service de neurochirurgie CHU IBN ROCHD, Annaba, Algérie

**Reçu :** 09 Mars 2026      **Accepté :** 26 Avril 2026      **Publié :** 1<sup>er</sup> Mai 2026

**Citation :** Sandra FEKNOUS, Malika LOUANCHI, Mourad .BOUAZIZ. Localisation crânienne de la maladie de Paget: A propos d'un cas. JMSP Vol.2 Numero 1

**Email :** [sandra.feknous@gmail.com](mailto:sandra.feknous@gmail.com)

**Tel :** 0660188595

### RÉSUMÉ :

La maladie de Paget est une pathologie osseuse chronique qui peut toucher un ou plusieurs os du corps humain et notamment celui du crane engendrant ainsi des complications neurologiques qui peuvent être grave et mettre en péril le pronostic fonctionnel et vital du patient.

Cette pathologie se caractérise par un remodelage osseux qui le fragilise, elle affecte plus fréquemment le sujet adulte et ou la symptomatologie clinique dépend de sa localisation.

Le diagnostic de la maladie de Paget se fait par les explorations radiologiques telles que la radiographie simple, la tomодensitométrie et la scintigraphie, par les examens biologiques à la recherche la recherche des marqueurs de la formation osseuse telles que les phosphatases alcalines et les marqueurs de la résorption osseuse, ces explorations permettent également de suivre l'évolution de la maladie.

Le contrôle de l'évolution de la maladie de Paget peut se faire si le traitement médical est instauré précocement avant l'installation des lésions osseuses importantes mais si l'atteinte est polyostotique avec une dégénérescence sarcomateuse le pronostic sera péjoratif.

**Mots clés :** Maladie – Paget- déformation – lyse – osseuse.

## INTRODUCTION

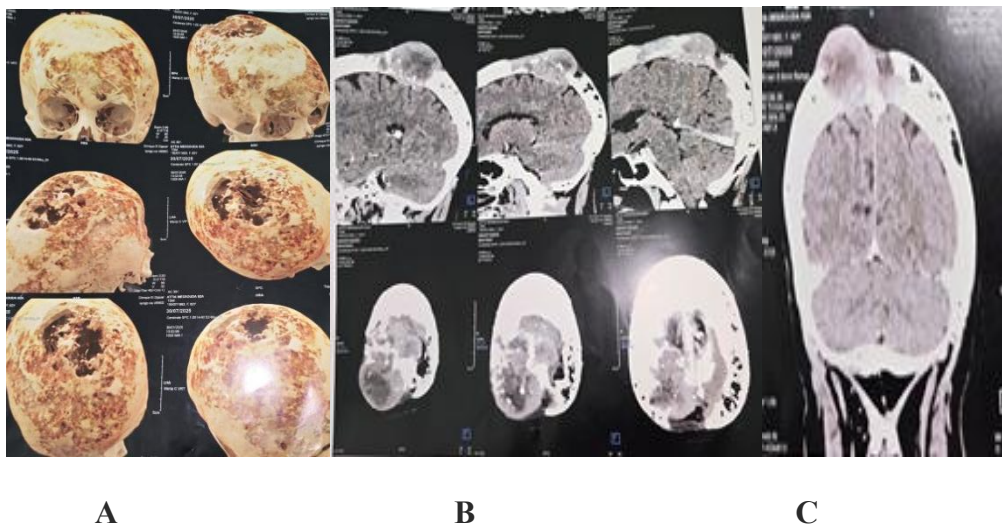
La maladie de Paget est due à un trouble de la croissance osseuse, c'est la deuxième pathologie osseuse la plus fréquente après l'ostéoporose, son siège de prédilection est rachidien, mais elle peut également toucher le bassin, le fémur, le sacrum et le crane [1].

## CAS CLINIQUE :

Nous avons admis au service de neurochirurgie chu Annaba une patiente âgée de 66 ans dans un état comateux, avec un déficit moteur de l'hémicorps gauche, cette patiente souffrait avant l'installation des troubles de la conscience selon l'interrogatoire de la famille de céphalée et vomissements en jet, l'examen de l'extrémité céphalique retrouve une volumineuse masse charnue infecté qui saigne au moindre contact et qui siège au niveau du vertex de la patiente.

L'interrogatoire a mis en évidence également qu'elle a bénéficié un mois avant son admission à l'étranger d'une biopsie de la même masse qui été ovalaire et douloureuse à la palpation ayant évolué durant Cinque mois.

La tomodensitométrie cérébrale avant la biopsie a mis en évidence une volumineuse lésion tumorale ostéolytique pariétale médiane à l'origine d'une hypertrophie hétérogène de la voute crânienne prenant fortement le produit de contraste avec des plages de nécrose mesurant 85\*72\*44mm.



**Figure N°01 : Tomodensitométrie cérébrale avant la biopsie A : reconstruction osseuse lyse osseuse étendue.**

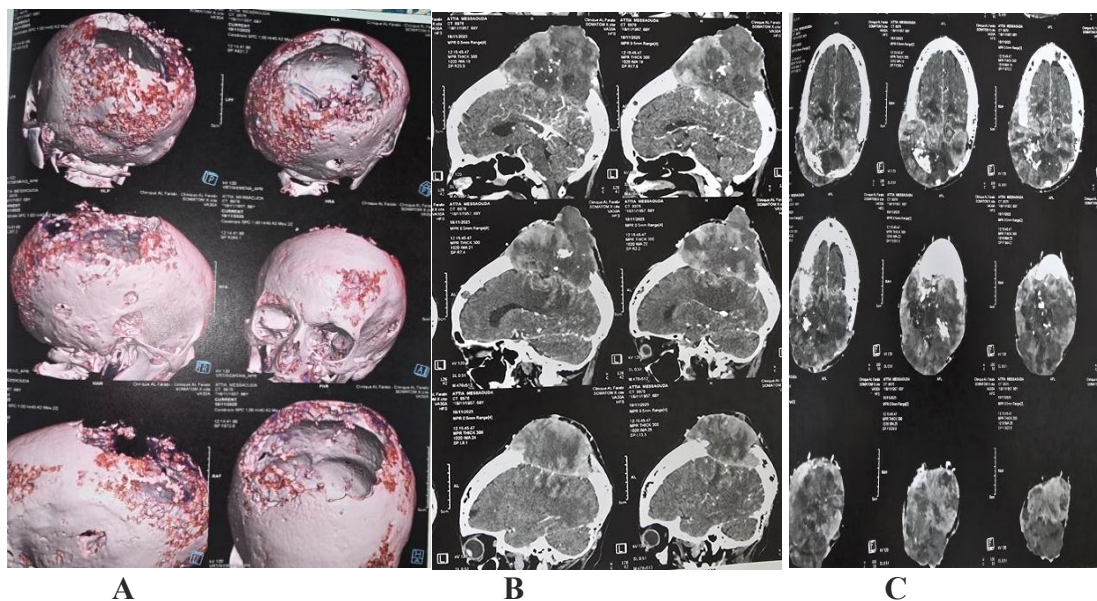
**B : coupe sagittale, C : coupe coronale objectivant une formation tumorale de la voute crânienne  
Maladie de Paget localisation crânienne.**

L'examen histologique est revenu en faveur d'un sarcome pléomorphe de haut grade (dégénérescence de la maladie de Paget).

La scintigraphie a mis en évidence une hyperfixation et hypertrophie osseuse en regard du crâne, du rachis D3, D7, D12 et L2, des fémurs en totalité droit et gauche, de la clavicule droite, de la scapula gauche et du calcanéum droit en rapport avec une atteinte polyostotique de la maladie de Paget.

Le taux des phosphatases alcaline très élevé sept fois la normale, une biopsie osseuse retrouve un hyper remaniement osseux à type d'hyper résorption osteoclastique et d'hyper - ostéoformation ostéoblastique avec fibrose médullaire compatible avec la maladie de Paget.

Une nouvelle tomodensitométrie cérébrale a été demandée suite à son admission, qui est revenue en faveur d'une flambée tumorale avec augmentation très rapide et très importante de la masse tumorale exerçant un effet de masse sur le parenchyme cérébrale comparé à l'ancien scanner cérébrale.



**Figure N°02 : Tomodensitométrie 01 mois après la biopsie tumorale.**

**A : reconstruction osseuse augmentation de la circonférence de la lyse osseuse crânienne.**

**B : coupe sagittale, C : coupe axiale objectivant une flambée du processus tumoral avec infiltration du parenchyme cérébrale exerçant un effet de masse.**

La malade été en cours d'exploration pour sa pathologie et n'a pas pu bénéficier d'un traitement médicale, cette patiente est décédé quelques jours après son admission suite l'évolution foudroyante de la maladie de Paget.

## DISCUSSION :

Sir James Paget chirurgien Anglais fut le premier à décrire cette pathologie sous le nom d'ostéite déformante en 1877 [2] .

L'âge de prédilection de la maladie de Paget est la soixantaine, elle est rare chez le sujet jeune.

Son incidence varie en fonction des pays , où elle touche 2,4% de la population en France , 4,6% en Angleterre mais rare dans les pays africains et asiatiques [3-9].

L'étiologie de cette pathologie osseuse reste à l'heure actuelle inconnue mais des facteurs génétiques ou 40% rapportent un antécédent familial et environnemental ainsi que l'origine ethnique car la race blanche est plus touchée [10] .

Nous n'avons pas trouvé d'antécédent familiale chez notre patiente.

La symptomatologie clinique de la maladie de Paget se manifeste selon sa localisation par des douleurs osseuses et ou articulaire avec déformation musculo squelettique ou même une fracture, l'examen clinique met en évidence une douleur à la palpation de l'os atteint, avec sensation de chaleur, dans notre cas elle s'est manifesté par un syndrome d'hypertension intracrânienne , avec troubles de la conscience associé à un déficit moteur vue la localisation crânienne de notre patiente, mais avant sa biopsie elle se plaignait de douleurs dus à la palpation de la masse qui se trouvait au niveau de son vertex, la maladie de Paget peut être asymptomatique dans un tiers des cas et de découverte radiologique fortuite .

Sur le plan physiologique elle commence par une résorption osseuse par les ostéoclastes des cellules osseuses normales et c'est ce qu'on appelle la phase lytique , puis vient la phase mixte lytique et blastique ou les ostéoblastes qui ont une forme normale sont à l'origine d'une formation osseuse anormale cette phase mixte de destruction et de formation osseuse est à l'origine d'un remodelage osseux important avec une architecture osseuse désorganisé dense mais fragile susceptible de se fracturer, qui s'enchaîne par la troisième phase qui est la phase sclérotique qu'on appelle également la phase d'épuisement, cette dernière peut s'aggraver et se dégénérer en une pathologie osseuse sarcomateuse [11,12] .

Le diagnostic radiologique fait appel à la scintigraphie et à la radiologie standard, à la tomodensitométrie et même à l'imagerie par résonance magnétique.

Le suivie de l'évolution de la maladie de Paget et la réponse thérapeutique se fait grâce aux explorations radiologiques mais aussi aux marqueurs de formation et de résorption osseuse représentées par [13] :

-Les marqueurs de la formation osseuse : les phosphatases alcalines.

-Les marqueurs de la résorption osseuse : -N -Télopeptide du collagène de type I, les fragments de télopeptide de type I C alpha-alpha, la Déoxyypyridinoline, les fragments C-télopeptides de type I alpha-alpha.

Chez notre patiente le diagnostic a été posé grâce à la radiologie et aussi à l'examen histologique et biologique.

La prise en charge de la maladie de Paget commence par la gestion de la douleur par des antalgiques et des anti-inflammatoires.

Le protocole thérapeutique repose essentiellement sur les biphosphates comme traitement de première intention qui agit sur le remodelage osseux, quand à la calcitonine elle est administrée en deuxième intention ou son rôle principal est de favoriser la résorption osseuse en plus d'avoir un effet antalgique avec une supplémentation en vitamine D [14,15].

La chirurgie est indiquée en cas de compression médullaire ou d'un syndrome de la queue de cheval en faisant une laminectomie afin décompresser la moelle et les racines, quant aux autres localisations, par la mise en place d'ostéosynthèse en cas de fracture ou par l'amputation du membre en cas de transformation maligne en ostéosarcome et qui reste un traitement palliatif, car il est chimio-résistant [16,17].

Le pronostic de la maladie de Paget est en fonction de son stade d'évolution, si le diagnostic est posé précocement le traitement médical stabilise l'évolution de la maladie mais ne la guérit pas, cependant le pronostic est péjoratif en cas de dégénérescence maligne sarcomateuse.

Notre patiente souffrait d'une atteinte polyostotique incluant le crâne avec une infiltration du parenchyme cérébral d'une dégénérescence maligne de la maladie de Paget et d'une évolution très rapide et dont le pronostic fonctionnel et vital ont été mis en jeu.

## CONCLUSION :

La prise en charge de la maladie de Paget est pluridisciplinaire, à l'heure actuelle il n'existe pas de traitement curatif de cette pathologie osseuse qui peut dégénérer en une tumeur maligne incurable avec un pronostic péjoratif.

**Conflit d'intérêt : Aucun conflit d'intérêt.**

## RÉFÉRENCES :

1. Morissette J, Laurin N, Brown JP. Séquestosome 1: fréquences de mutation, haplotypes et phénotypes dans la maladie osseuse de Paget familiale. *J Bone Miner Res.* 2006;21(Suppl 2):P38-44.
2. Paget J. On a form of chronic inflammation of bone (osteitis deformans). *Med Chir Trans.* 1877;60:37-64.
3. Guañabens N, Garrido J, Gobbo M, Piga AM, del Pino J, Torrijos A, et al. Prevalence of Paget's disease of bone in Spain. *Bone.* 2008;43(6):1006-9.
4. Barker DJ, Chamberlain AT, Guyer PB, Gardner MJ. Paget's disease of bone: the Lancashire focus. *Br Med J.* 1980;280(6222):1105-7.
5. Cook MJ, Pye SR, Lunt M, Dixon WG, Ashcroft DM, O'Neill TW. Incidence of Paget's disease of bone in the UK: evidence for a continuing decline. *Rheumatology (Oxford).* 2021;60(12):5668-76.
6. Doyle T, Gunn J, Anderson G, Gill M, Cundy T. Paget's disease of bone in New Zealand: evidence for declining prevalence. *Bone.* 2002;31(5):616-9.
7. Bouchette P, Boktor SW. Paget disease of bone. *StatPearls.* 2017.
8. Miladi S, Rouached L, Maatallah K, Rahmouni S, Fazaa A, Sellami M, et al. Complications of Paget's disease of bone: a study of 69 patients. *Curr Rheumatol Rev.* 2021;17(4):390-6.

9. Dove J. Complete fractures of the femur in Paget's disease of bone. *J Bone Joint Surg Br.* 1980;62-B(1):12–7.
10. Cundy T. The decline of Paget's disease of bone and domestic coal consumption: a hypothesis. *Calcif Tissue Int.* 2024;115(2):117–23.
11. Bouchette P, Boktor SW. Paget disease of bone. *StatPearls.* 2024.
12. Lalam RK, Cassar-Pullicino VN, Winn N. Paget disease of bone. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2016;20(3):287–99.
13. Hughes AE, Shearman AM, Weber JL, Barr RJ, Wallace RG, Osterberg PH, et al. Genetic linkage of familial expansile osteolysis to chromosome 18q. *Hum Mol Genet.* 1994;3(2):359–61.
14. Ralston SH, Corral-Gudino L, Cooper C, Francis RM, Fraser WD, Gennari L, et al. Clinical guidelines on Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 2019;34(12):2327–9.
15. Singer FR. Paget's disease of bone: clinical assessment and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2020;34(3):101506.
16. Ralston SH, Corral-Gudino L, Cooper C, Francis RM, Fraser WD, Gennari L, et al. Diagnosis and management of Paget's disease of bone in adults: clinical guideline. *J Bone Miner Res.* 2019;34(4):579–604.
17. Cherian KE, Kapoor N, Shetty S, Jebasingh FK, Asha HS, Hephzibah J, et al. Paget's disease of bone: an entity still prevalent in India. *Indian J Endocrinol Metab.* 2018;22(3):368–72.