Rhumatologie Africaine Francophone

OPEN ACCESS

Cas clinique

Un autre cas de maladie de Paget débutant dans la petite enfance

Another case of Paget's disease starting in early childhood

Niasse Moustapha[1], Diouck Fatou Sow[1], Nkeck Jan René[2], Bah Adama[3], Moussaoui Hanane[1], Ghazzal Anas[1], Irung Arsène Tambwé1, Diallo Saïdou[1]

[1] Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Ondonto-stomatologie, Université Cheikh Anta DIOP de Dakar
[2] Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé I, Yaoundé, Cameroun
[3] Service de rhumatologie, Université Gamal Abdel Nasser de Conakry, Conakry, Guinée.

*** Auteur correspondant :** Niasse Moustapha *** : Email :** moustaphaniasse4@yahoo.fr

Reçu le 25 janvier 2025, accepté le 31 juillet 2025 et mise en ligne le 7 septembre 2025
Cet article est distribué suivant les termes et les conditions de la licence CC-BY (http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.fr)

RESUME

Objectif : La maladie osseuse de Paget est peu décrite en Afrique Subsaharienne. Elle survient rarement avant l'âge de 40 ans. Nous rapportons une observation de maladie osseuse de Paget débutant dans la petite enfance..

Observation : Patient de 50 ans qui a présenté depuis l'âge de 2 ans des fractures de fragilité osseuse récurrentes, au nombre de six. L'examen rhumatologique retrouvait des jambes inégales, déformées, réalisant un aspect en lame de sabre. L'état général était conservé. Les tests biologiques mettaient en évidence une augmentation isolée des phosphatases alcalines sériques totales qui étaient à 2 fois la normale. Les radiographies standards montraient un aspect fibrillaire des corps vertébraux lombaires, une densification des plateaux vertébraux, de la corticale des tibias, des péronés et des métatarses. Au niveau du crâne, le diploé était élargi et la table externe épaissie et densifiée. L'ostéodensitométrie montrait un T-score à +3,2 DS au rachis et +4,2 DS au col fémoral. Le diagnostic d'une maladie osseuse de Paget était retenu. L'évolution fut favorable après une perfusion d'acide zolédronique dosé à 4 mg/5 ml.

Conclusion : L'originalité de cette observation réside dans la rareté de la maladie osseuse de Paget dans notre pratique. A cela s'ajoute la survenue précoce de l'affection chez notre patient.

Mots-clés : *maladie osseuse de Paget, fractures récurrentes, Sénégal*

ABSTRACT

Objective : Paget's disease of the bone is rarely described in sub-Saharan Africa. It rarely occurs before the patient is forty years old. We report an observation of Paget's disease beginning in early childhood..

Observation: A 50-year-old patient presented with multiple fragility fractures. These fractures, six in number, began when he was two years old. Rheumatological examination revealed unequal, deformed legs with a sabre blade appearance. General condition was normal. Biological tests revealed an isolated increase in total serum alkaline phosphatase which was twice normal. Standard X-rays showed a fibrillar appearance of the lumbar vertebral bodies, densification of the vertebral endplates, and of the cortices of the tibiae fibula and metatarsals. In the skull the diploea was enlarged and the external table thickened and densified. Bone densitometry showed a T-score of +3.2 DS for the spine and +4.2 DS for the femoral neck. The diagnosis of Paget's disease was accepted. Progress was favourable after an infusion of zoledronic acid 4 mg/5 ml.

Results: Statistically significant elevated mean values were observed in control patients for systolic blood pressure, pulse pressure, waist circumference, body mass index, fasting blood glucose, and uric acid. On the other hand, ESR and CRP were significantly elevated 2 and 3 times respectively in RA patients. Most traditional cardiovascular risk

factors were significantly higher in controls except for atherogenic dyslipidemia and undernutrition, which were more frequent in RA patients with a highly significant statistical difference. Finally, the frequency of metabolic syndrome was slightly higher in RA patients, although the difference was not statistically significant.
Conclusion: The originality of this observation lies in the rarity of Paget's disease in our practice. Our patient also had an early onset of the disease.

Keywords: *Paget's disease, recurrent fractures, Senegal.*

1. Introduction

La maladie osseuse de Paget (MOP) est une ostéodystrophie acquise et bénigne, caractérisée par un remodelage osseux excessif, conduisant à une altération de la microarchitecture osseuse [1, 2, 3]. Décrite pour la première fois au 19e siècle par Sir James Paget sous le terme «osteitis deformans» [1], la MOP est la conséquence d'un déséquilibre des phénomènes normaux de résorption et de formation osseuse aboutissant à la production d'un os fragile et déformable [4, 5]. Au plan anatomo-clinique, deux formes sont à distinguer, la forme focale ou monostotique concernant un seul os, et la forme dite polyostotique qui est diffuse [3, 4]. La MOP est une pathologie rarement décrite dans la littérature africaine [6]. L'âge moyen de découverte de la maladie se situe en général entre 60 et 70 ans [4, 5].
Nous rapportons le cas d'une MOP dans sa forme polyostotique, compliquée de fractures multiples chez un homme de 50 ans. L'originalité de cette observation réside dans trois choses : la rareté de la maladie dans notre contexte d'Afrique subsaharienne, son début précoce et le grand retard diagnostique.

2. Observation

Il s'agissait d'un homme âgé de 50 ans, de nationalité sénégalo-mauritanienne qui a consulté pour des douleurs ostéo-articulaires mécaniques évoluant par poussées et rémissions depuis un an. Elles siégeaient au rachis lombaire, aux medio-pieds et aux genoux. L'interrogatoire retrouvait une notion de fractures pathologiques répétées (au nombre de 6) ayant débutées depuis l'âge de 2 ans.

Tableau 1: la chronologie, la localisation et contexte de survenue des fractures chez notre malade

Fractures	Age de survenue (années)	Siège	Contexte
1ère	2	Membre supérieur	Le patient jouait avec son oncle en le frappant au dos
2ème	6	Jambe	Chute en courant pour éviter un chien
3ème	7	Jambe	Saut sur un matelas
4ème	10	Jambe	Jeux à la corde
5ème	13	Jambe gauche	Chute en jouant au relai
6ème	44	Métatarse au pied droit	Après une longue distance de marche

NB. Compte tenu de l'ancienneté des premières fractures, le patient n'arrive plus à préciser leurs sièges exacts.

Les circonstances de survenue de ces fractures figurent dans le tableau ci-dessous. A l'examen physique, l'état général était conservé. Les globes oculaires étaient légèrement enfoncés. Les jambes étaient inégales, déformées, réalisant un aspect en lame de sabre (figure 1).

Figure 1: Déformation des jambes réalisant un aspect en lame de sabre

La palpation provoquait la douleur au niveau des zones atteintes précitées. L'examen des autres appareils était normal. Les tests biologiques mettaient en évidence une augmentation isolée des phosphatases alcalines sériques totales qui étaient à 2 fois la normale. Les radiographies standards montraient un aspect fibrillaire des corps vertébraux lombaires, une densification des plateaux vertébraux (figure 2), de la corticale des tibias, des péronés (figure 1) et des métatarses (figure 2). Au niveau du crâne, le diploé était élargi et la table externe épaissie et densifiée (figure 3).

Figure 2: Densification diffuse de la corticale des phalanges aux pieds et des plateaux des vertèbres; par ailleurs, aspect pseudo-fibrillaire des corps vertébraux.

Figure 3: Élargissement du diploé et densification de la table externe des os du crâne

L'ostéodensitométrie montrait un T-score à +3,2 DS au rachis et +4,2 DS au col fémoral. Le diagnostic d'une MOP dans sa forme polyostotique était retenu et le patient a été mis sous une perfusion d'acide zolédronique dosé à 4 mg/5 ml. Les modalités thérapeutiques antérieures étaient des traitements orthopédiques durant les épisodes fracturaires. Après 12 mois de suivi, le patient ne présentait plus de douleur osseuse. Les phosphatases alcalines se sont normalisées et sont passées de 423 à 118 UI/l. Le reste du bilan phospho-calcique était toujours normal, en l'occurrence la calcémie, la phosphatémie, la vitamine D et la parathormone intacte..

3. Discussion

La MOP est une affection plus rapportée dans la littérature occidentale avec des fréquences qui varient entre les régions [4]. Les prévalences les plus élevées ont été enregistrées en Angleterre, en Europe de l'Ouest et chez les britanniques ayant émigrés vers l'Australie, la Nouvelle-Zélande, et l'Amérique du Nord (>1 %) [4]. Cependant, durant ces dernières décennies la fréquence de cette maladie est en voie de diminution [4]. En effet, les études néo-zélandaises rapportent une réduction de 50 % de la prévalence entre 1982 et 1997 [4]. De même, l'analyse de données recueillies en médecine générale en Grande Bretagne en 2006 a également montré une baisse de 50 % de la prévalence depuis les années 1970 [4]. En plus, dans le Lancashire, de 1994 à 1995, la prévalence a chuté jusqu'à 3,7% [7], puis en 2017 jusqu'à 0,8% [8]. En somme, une revue systématique de la littérature entre 1946 et 2013 a montré que l'incidence et la prévalence de la MOP étaient en régression dans toutes les populations et concernait plus les peuples dans lesquelles la prévalence était auparavant élevée [9]. Signalons que la MOP était jugée d'emblée rare dans les pays scandinaves, en Chine, au Japon, au sud-est de l'Asie et dans le sous-continent indien (< 0,01 %) et chez le noir africain [4].
En Afrique Subsaharienne, entre 1962 et 2023, nous avons répertorié seulement 77 cas de MOP dans la littérature [10-29]. Ces observations nous proviennent de l'Afrique du Sud dans 44 cas [10-18], de la Sierra Léone dans 14 cas [19], du Togo dans 6 cas [20], du Nigéria dans 4 cas [21-24], de la Guinée dans 1 cas [25], du Malawi dans 1 cas [26], du Congo Brazzaville dans 1 cas [27] et du Sénégal dans 6 cas [28, 29]. Chez les patients d'origine sénégalaise, notre observation représente le septième cas rapporté sur une période 57 ans ; ce qui reflète une rareté extrême de la MOP dans notre pays. Les premières observations, au nombre de 4 ont été décrites par Collomb et al en 1967 [28], puis 89 ans plus tard Diédhiou et al rajoutâment 2 autres cas [29].
Outre la rareté, la MOP s'avère être une pathologie de l'adulte et du sujet âgé [4, 5]. Dans les populations caucasiennes l'âge moyen des malades est situé entre 60 et 70 ans [4, 5]. Dans les séries d'Afrique subsaharienne, la moyenne d'âge des patients pagétiques était de 66 ans [10-29]. Par ailleurs, Maati Allah et al montraient dans une revue de la littérature récente que le diagnostic de la MOP est rarement porté avant l'âge de 40 ans [30]. Chez notre malade malgré la survenue

précoce des fractures osseuses constatées depuis l'âge de 2 ans, la confirmation de la maladie n'a été effectuée qu'après 48 ans d'évolution des premiers symptômes. Cet important retard diagnostique serait en rapport avec une méconnaissance de la MOP car le malade avait déjà bénéficié de prises en charge thérapeutiques en milieu orthopédique.

4. Conclusion

Notre cas est particulier de par la rareté de la MOP surtout dans notre contexte d'Afrique noire. Par ailleurs, le mode de début précoce, à l'âge juvénile contrastant avec le grand retard diagnostique représente une autre originalité dans cette observation.

Conflits d'intérêt : Aucun

Références

1. Paget J. On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans).Med Chir Trans London 1877 ;60 :37-63.
2. Gruener G, Camacho P. Paget's disease of bone. Handbook of Clinical Neurology 2014 ;119 :529-40.
3. Avramidis A, Polyzos SA, Moralidis E, Arsos G, Efstathiadou Z, Karakatsanis K, et al. Scintigraphic, biochemical, and clinical response to zoledronic acid treatment in patients with Paget's disease of bone. J Bone Miner Metab 2008 ;26 :635-41.
5. Alaya R, Alaya Z, Nang M, Bouajina E. Maladie osseuse de Paget : actualités diagnostiques et thérapeutiques. Rev Med interne 2018 ;39 :185-91.
6. Gudinoa LC. Paget's disease of bone: 1877–2023. Etiology, and management of a disease on epidemiologic transition. Med Clin (Barc) 2023 ;161 :207-16.
7. Banaganapalli B, Fallatah I, Alsubhi F, Shetty PJ, Awan Z, Elango R, Shaik NA. Paget's disease: a review of the epidemiology, etiology, genetics, and treatment Babajan. Genet avant 2023 ;26(14) :1131182.
8. Maatallah K, Rahmouni S, Miladi S, Rouached L, Ferjeni H, Fazaa A, et al. Paget's Disease of Bone in Tunisia: A Study of 69 Patients. Indian Journal of Endocrinology and Metabolism 2020 ;24 :422-27.
9. Tan A, Goodman K, Walker A, Hudson J, MacLennan GS, Selby PL, et al. Long-term randomized trial of intensive versus symptomatic management in paget's disease of bone: The PRISM-EZ Study. J Bone Miner Res 2017 ;32 :1165-73.
10. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Del Pino-Montes J, Ralston S. Epidemiology of Paget's disease of bone: a systematic review and meta-analysis of secular changes. Bone 2013 ;55 :347–52.
11. Epstein S. Mithramycin in Paget's Disease. In South African Blacks. S Afr Med J 1974 ;48 :1328.
12. Van Zyl FH, Conradie M, Barnard K, Hough FS, Ascott-Evans BH. Telangiectatic osteosarcoma, a rare complication of Paget's disease of bone. JEMDSA 2014 ;19(1) : 36-8.
13. Hodkinson HJ. Paraplegia in Paget's disease of the vertebral column. A case report. S Afr Med J 1985 ;67 :103-5.
14. Epstein S, Owen G. Paget's Disease of Bone (Osteitis Deformans) Treated with Human Synthetic Calcitonin. S Afr Med J 1977 ;51 :133-7.
15. Robertson M.M, Thomas A.F. Osteitis deformans chez le nègre sud-africain. Un rapport de 3 cas. S. Afr. Med J 1978 ;53(5) :183-5.
16. Muir H. G, Schabort I, F. S. Hough. Influence of disodium etidronate on Paget's disease of bone. S Afr Med J 1987 ;72 :470-2.
17. Singer M. Sarcoma superimposed on Paget's disease of the femur. A case report. S Afr Med J 1962. p. 918-20.
18. Pompe Van Meerdervoort H. F, Richter G.G. Paget's Disease of Bone . In South African Blacks. S Afr Med J 1976; 50: 1897-9.
19. Guyer P. B, Chamberlain A. T. Paget's Disease of Bone in South Africa. Clinical Radiology 1988 ;39 :51-2.
20. Dahniya M.H. Paget's disease of bone in Africans. Br J Radiol 1987 ;60 :113-6.
21. Houzou P, Oniankitan O, Tagbor K, Fianyo E, Koffi-Tessio V, Kakpovi K, Mijiyawa M. Maladie de Paget en consultation rhumatologique à Lomé (Togo). Rev Rhum 2009 ;76 :1048-1211.
22. Aransiola C.O, Ipadeola A. Asymptomatic Paget's disease of bone in a 62-year-old Nigerian man: three years post-alendronate therapy. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep 2016: 2016: 160005.
23. Bohrer S.P. Osteitis deformans in Nigerians. Afr J Med Sci 1970; 1(1): 109-13.
24. Awosanya GOG, Oke D. A, Giwa S. O. Imaging The Complications Of Paget's Disease Of Bones In A Nigerian Woman. Nig Q J Hosp Med 1999 ;9 :247-9.

25. Omozehio IS, Ahmad SA, Adetola FO, Efedaye OA, Adewale OD. Paget's disease of the bone in a Nigerian male: case report and review of literature. Nig Q J Hosp Med 2014 ;24.
26. Kaba C, Guelngar C, Digué B, Karinka K, Hady D, Binta K, Abass C. Alzheimer's disease, an association or a complication of paget's disease? Study of an observation in Guinea. Georgian Med News 2023 ;335 :119-20.
27. Davidson J.C. Case of Calcinosis Circumscripta with Paget's Disease of Bone. Cent Afr J Med 1961 ;7 :240-2.
28. Bileckot R, H Ntsiba, D Okongo, J C Rénier. Maladie de Paget des os en Afrique noire. À propos d'un cas au Congo. Rev Rhum Ed Fr 1994 ;61(6) :473-4.
29. 28. Collomb H, Dumas M, Peytral G, Jabiol M, Petit M. Maladie osseuse de Paget au Sénégal (4 cas dont un compliqué par la maladie de Pott). Bull Soc Med Afr Noire Lang Fr 1967 ;12(1) :125-30.
30. Diédhiou I, Fall A.N, Soko T-O, Ndiaye A-R. Banta J Med Sci 2016 ;3 :121-4.
31. Maati Allah K, Bnasib, Laban A, Ferjani H, Bouaziz M, Al-Qaffal D, Al-Hamidi W. Maladie osseuse de Paget chez les patients de moins de 40 ans. Deux rapports de cas et revue de la littérature. Sultan Qaboos Univ Med J 2021 ;21(1) :e127–e131.

.