

# Intérêt de l'IRM dans la maladie de Paget du bassin : étude préliminaire

## *MRI in Paget disease*

A. Baillet\*, L. Grange\*, J.N. Ravey\*\*, L. Pittet-Barbier\*\*, A. Dumolard\*, R. Juvin\*, P. Gaudin\*

La maladie de Paget est une pathologie dont la prévalence augmente avec l'âge : elle touche environ 3 % des personnes de plus de 40 ans et 10 % des plus de 80 ans (1). La physiopathologie de cette maladie est encore très controversée. L'hypothèse virale a longtemps été au cœur du débat sur le déterminisme de la maladie osseuse de Paget. Neuf mutations impliquant le gène sequestosome 1 (SQSTM1) sur le bras long du chromosome 5 semblent impliquées dans la physiopathologie de cette maladie. Ces mutations entraînent probablement une suractivation de la voie NF-κB, ce qui explique l'excès d'activation ostéoclastique dans cette maladie. Un test génétique semble donc intéressant pour établir le diagnostic ; cependant, son intérêt médico-économique reste à établir (2).

Bien que l'aspect de l'os pagétique en radiographie standard soit le plus souvent typique et suffise, en association avec le dosage des phosphatases alcalines sériques (3), au diagnostic, plusieurs raisons nous incitent à évaluer l'intérêt de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) de l'os pagétique. Même si la maladie de Paget est parfois responsable de douleurs, de déformations et de diverses complications (2), son diagnostic est le plus souvent fortuit (4). Or, l'augmentation de la prescription d'IRM en pathologie ostéo-articulaire va, de plus en plus fréquemment, nous confronter avec des découvertes fortuites de maladie de Paget. Il faut donc en connaître les caractéristiques en IRM, afin d'éviter une escalade d'examens complémentaires (5). De plus, le recours à l'analyse histologique du tissu osseux, parfois nécessaire en cas de doute diagnostique, expose à une morbidité certaine (2). L'IRM pourrait permettre d'éviter ce geste invasif (6).

Si l'apport de l'imagerie par IRM a été démontré en cas de complications osseuses de la maladie de Paget, et notamment en cas de transformation sarcomateuse (7-9), peu d'études se sont intéressées à l'aspect de l'os pagétique en IRM (6, 10, 11). La localisation la plus fréquente de la maladie de Paget est le pelvis. C'est pourquoi nous avons réalisé une étude rétrospective pour évaluer l'intérêt de l'IRM dans la maladie de Paget du bassin. Nous avons analysé l'aspect de l'os pagétique en séquences pondérées en T1 et T2 avec suppression du signal graisseux. Nous avons ensuite évalué l'apport de l'IRM dans la stratégie diagnostique. Enfin, nous avons apprécié si cet examen avait modifié la prise en charge du patient et s'il avait donc apporté une valeur ajoutée dans la démarche du clinicien.

## Matériel et méthodes

### Population

Cette étude rétrospective a porté, entre juin 2000 et mars 2006, sur 8 indications d'IRM réalisées chez des patients suspectés ou souffrant de maladie de Paget. À 3 reprises, l'IRM a été réalisée à visée diagnostique. À chaque fois, l'imagerie conventionnelle n'avait pas pu discriminer une atteinte pagétique d'une atteinte métastatique chez des patients dont le bilan paraclinique révélait une augmentation des phosphatases alcalines et une hyperfixation scintigraphique. Chez les 5 autres patients, dont le diagnostic de maladie était déjà posé avec certitude, une IRM a été réalisée pour étudier une douleur osseuse. Chaque patient a bénéficié du bilan biologique suivant : calcémie, phosphorémie, NFS, phosphatases alcalines totales, VS et CRP.

\* Clinique universitaire de rhumatologie, hôpital Sud, Échirolles.

\*\* Service de radiologie, hôpital Nord, La Tronche.

# Points forts<sup>++</sup>

- » L'IRM peut contribuer au diagnostic de maladie de Paget dans les cas difficiles, lorsque l'imagerie et la biologie standard ne permettent pas de conclure.
- » L'IRM peut contribuer, dans la maladie de Paget, au diagnostic étiologique des douleurs inexplicables et au diagnostic des complications.

## Mots-clés

Maladie de Paget  
Os  
IRM  
Douleur

## Séquences IRM

Des images en séquence *spin echo* T1 (TR = 600 ms et TE = minimum) et T2 avec suppression du signal graisseux (TR = 2 500 ms et TE = 80 ms) ont été réalisées. La matrice était de 500 × 320/384 × 256. L'épaisseur de coupe était de 3 à 4 mm et le champ de vue de 42 × 42 cm. Une injection intraveineuse de gadolinium a été effectuée à 5 reprises. Des coupes axiales et frontales ont été réalisées. Les IRM ont été analysées par 2 radiologues différents, de manière consensuelle, avec une même grille de lecture (*tableau*).

## Résultats

### Caractéristiques démographiques et biologiques

Les patients, d'un âge moyen de 63,5 ans (48 à 85 ans), étaient majoritairement de sexe masculin (6 patients sur 8). La maladie de Paget évoluait

depuis 7,6 ans en moyenne (0 à 20 ans). L'atteinte était polyostotique chez 2 patients. Alors que le bilan phosphocalcique et la NFS étaient normaux chez tous les patients, 2 d'entre eux présentaient un syndrome inflammatoire : 1 patiente de 48 ans était atteinte de polyarthrite rhumatoïde et 1 patient de 76 ans souffrait d'une endocardite infectieuse. Le taux moyen de phosphatases alcalines totales était de 125 UI/l (56 à 178 UI/l).

### Résultats de l'IRM

#### ◆ Os cortical

L'aspect le plus caractéristique est un épaississement de l'os cortical, bien visible en séquence pondérée en T1 sous la forme d'un hyposignal (*figure 1A*). On observe également fréquemment une perte de la différenciation corticomédullaire (*figure 1B*) avec un aspect ondulé de la face interne de la corticale (*figure 1C*). L'aspect le plus singulier est un hypersignal T1 linéaire intracortical (*figure 1D*), qui est retrouvé chez les 2 patients dont le taux de phosphatases alcalines sériques total est le plus élevé.

## Keywords

*Paget disease*  
*Bone*  
*MRI*  
*Pain*

**Tableau.** Résumé des caractéristiques IRM du bassin de patients souffrant de maladie de Paget en séquences pondérées en T1, en T2 avec suppression du signal graisseux et avec injection de gadolinium.

Patient	T1	T2 avec suppression du signal graisseux	Injection de gadolinium	Complication	Bilan de l'imagerie
1	Hyposignal de la corticale	Hypersignal médullaire	Non réalisée	Aucune	Hyperfixation iliaque gauche scintigraphique
2	Hyposignaux médullaires punctiformes	Augmentation d'intensité du signal par rapport au côté opposé	Non réalisée	Discopathie thoracique et lombaire	Discopathie thoracique et lombaire
3	Persistance d'îlots graisseux en hypersignal	Hypersignal intermédiaire légèrement hétérogène	Absence de prise de contraste	Aucune	Ostéocondensation iliaque gauche à la radiographie
4	Pas d'anomalie de signal sur le bassin. Accentuation de la trame osseuse fémorale	Pas d'anomalie de signal	Non réalisée	Aucune	Foyers hyperfixants à la scintigraphie : crête iliaque et fémur droit. Pas d'épaississement cortical au scanner
5	Hyposignal cortical	Hypersignal	Non réalisée	Fracture vertébrale d'allure ostéoporotique	Sacro-iliite gauche de stade III
6	Hypersignal linéaire intracortical. Ondulation de la face interne de la corticale	Hypersignal aile iliaque	Prise de contraste	Aucune	Hyperfixation à la scintigraphie du bassin gauche
7	Plage graisseuse en hypersignal de distribution hétérogène	Signal intermédiaire médullaire	Absence de prise de contraste	Coxarthrose	Hypertrophie corticale à la radiographie standard
8	Épaississement de la trame osseuse	Signal intermédiaire médullaire	Absence de prise de contraste	Aucune	Hyperfixation du bassin gauche à la scintigraphie

◆ **Os médullaire**

L'aspect est très variable en fonction du stade. Les modifications de signal prédominent à proximité de l'os cortical. On retrouve fréquemment des plages d'os spongieux dont le signal est conservé (figure 2A). À la phase active, l'os médullaire apparaît en hyposignal T1 et hypersignal T2. À un stade plus tardif, on constate une baisse du signal en séquences pondérées en T1 et T2, secondairement à une minéralisation du tissu osseux nouvellement formé qui caractérise la phase sclérotique. Les séquences de suppression de signal graisseux (T2 fat sat) sont particulièrement intéressantes pour supprimer l'hypersignal lié à la graisse médullaire (figure 2B).

On note fréquemment des hyposignaux T1 punctiformes qui semblent correspondre à l'hypertrophie des travées osseuses (figure 2C).

Nous ne sommes pas parvenus à corrélérer l'activité de la maladie – c'est-à-dire le taux sérique de phosphatases alcalines – aux données IRM de l'os médullaire.

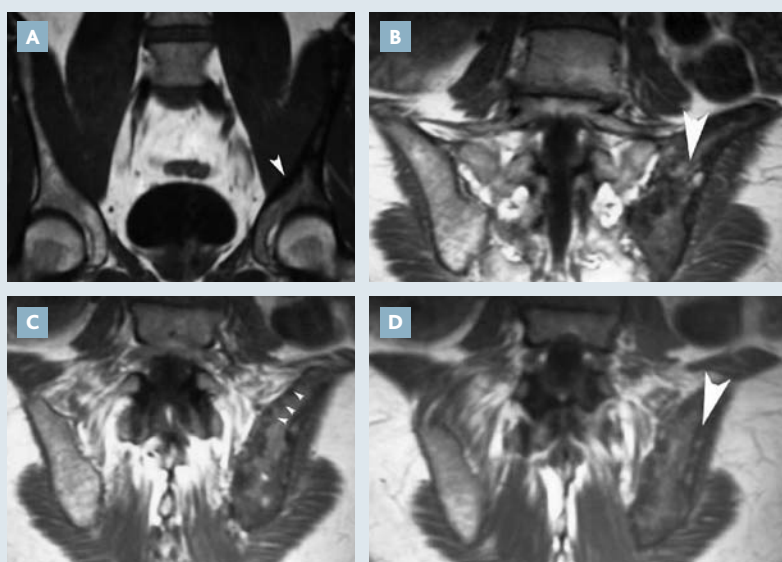
**Apport de l'IRM dans la prise en charge médicale**

◆ **IRM à visée diagnostique**

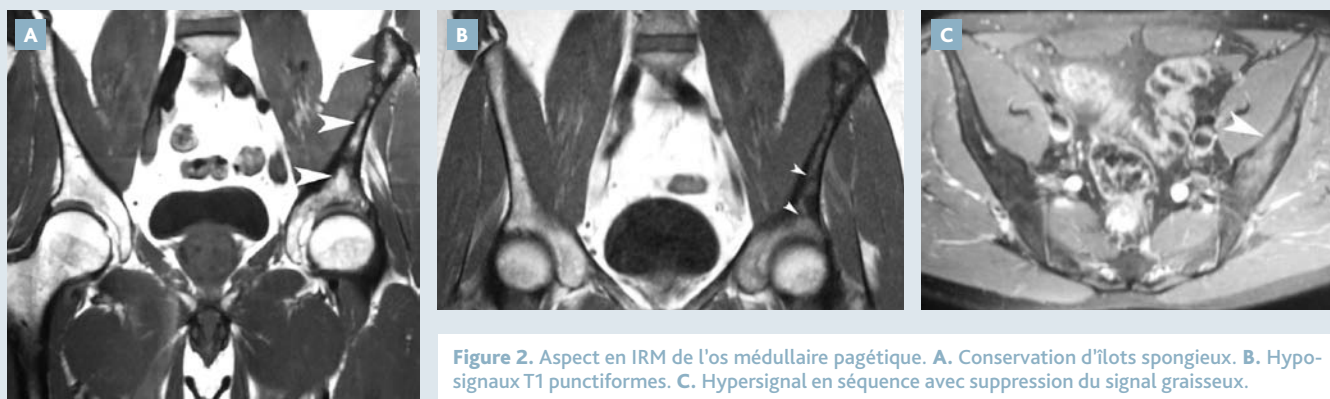
Parmi les trois IRM réalisées à visée diagnostique, deux ont permis de poser le diagnostic de maladie de Paget du bassin. Les principales caractéristiques qui ont permis d'exclure le diagnostic de métastase osseuse sont la préservation du signal graisseux de plages d'os spongieux, la prédominance des modifications de signal à proximité de la corticale, l'hypertrophie de la corticale ainsi que l'hypersignal T1 intracortical. Chez le troisième patient, nous avons été contraints de réaliser une biopsie osseuse. L'analyse histologique du tissu osseux a pu conclure à une atteinte pagétique de l'os iliaque.

◆ **IRM au cours du suivi**

Seules deux IRM, réalisées pour étudier une douleur chez des patients souffrant de maladie de Paget, ont permis de conclure sur l'origine de cette douleur. Nous n'avons pas mis en évidence de fissure, de fracture, de dégénérescence sarcomateuse ni de greffe septique ou néoplasique. Les coxopathies pagétiques étaient toutes évidentes en radiographie standard ; l'IRM n'a pas découvert une nouvelle pathologie de l'articulation coxo-fémorale induite par la maladie de Paget. Les IRM réalisées n'ont donc modifié la prise en charge que dans 2 cas. Chez un patient dont l'atteinte pagétique iliaque évoluait depuis plus de



**Figure 1.** Aspect en IRM de l'os cortical pagétique. **A.** Hyposignal cortical T1. **B.** Perte de la différenciation corticomédullaire. **C.** Aspect ondulé de la face interne de la corticale. **D.** Hypersignal T1 linéaire intracortical.



**Figure 2.** Aspect en IRM de l'os médullaire pagétique. **A.** Conservation d'îlots spongieux. **B.** Hyposignaux T1 punctiformes. **C.** Hypersignal en séquence avec suppression du signal graisseux.

15 ans, avec une dose cumulée d'etidronate dépassant les 1 000 g, et qui consultait pour des douleurs lombo-sacrées avec un examen et des radiographies standard normaux, l'IRM a mis en évidence un tassement vertébral. Chez un deuxième patient, l'IRM a mis en évidence un canal lombaire rétréci responsable d'une cruralgie tronquée.

## Discussion

Nous retrouvons en IRM des caractéristiques détectables en radiographie standard, c'est-à-dire une hypertrophie corticale, une dédifférenciation corticomédullaire et une hypertrophie des travées osseuses, mais aussi des caractères plus spécifiques. Les caractéristiques de l'os que nous avons constatées en IRM dans la maladie de Paget du bassin sont comparables aux résultats des quelques études réalisées sur le sujet (6, 10-12). La prédominance d'altération du signal médullaire à proximité des corticales hypertrophiées, l'ondulation de la face interne de la corticale ainsi que les hypersignaux T1 spontanés intracorticaux semblent traduire l'existence d'une zone métaboliquement active.

### L'IRM permet d'étudier l'os médullaire

Les IRM de dernière génération étant extrêmement sensibles, les modifications de signal obtenues sont parfois impressionnantes et peuvent faire évoquer des diagnostics erronés. Une ostéoformation d'origine périostée avec extension aux parties molles, sans propriété maligne, appelée pseudosarcome, a été constatée chez des patients pagétiques. Elle diffère de la transformation sarcomateuse par la préservation du signal graisseux médullaire (5, 13). L'apport majeur de l'IRM réside en l'étude de l'os médullaire, révélant une dédifférenciation corticomédullaire et la préservation d'îlots graisseux. Par contre, l'étude de l'hypertrophie et des déformations osseuses est plus difficile, du fait des limites en résolution spatiale et du caractère aprotone de l'os compact, ce dernier étant représenté par "soustraction", en négatif de son environnement. Elle est donc moins aisée qu'en radiographie standard. Les IRM réalisées chez des patients pagétiques déjà diagnostiqués se sont révélées peu contributives.

Si nous n'avons pas pu détecter de complications osseuses responsables de douleurs chez ces patients, c'est vraisemblablement du fait de la faible durée d'évolution de la maladie (12,3 ans). Cependant, l'IRM a permis d'éliminer des complications telles que la dégénérescence sarcomateuse, une fissure ou une fracture osseuse, qui auraient modifié la prise en charge thérapeutique.

### Les limites : pas d'aspect radiologique typique

Certains auteurs préconisent un simple bilan d'imagerie standard et un dosage des phosphatases alcalines comme bilan initial de douleur pour un patient pagétique chez qui on suspecte une poussée évolutive. La disparition des douleurs sous un traitement bien conduit confirme alors le diagnostic (14). Cependant, il n'existe pas d'aspect radiologique typique, et les bisphosphonates sont souvent efficaces quelle que soit la cause de la douleur. Nous n'avons pas trouvé de signe en IRM corrélé à l'activité de la maladie, à l'exception d'hypersignaux T1 intracorticaux. D'autres auteurs l'ont associée à un hypersignal cortical T2 ou STIR ainsi qu'à une prise de contraste après injection de gadolinium (11).

Le faible effectif et le caractère rétrospectif de cette étude limitent l'interprétation des résultats. Cependant, c'est la première étude, à notre connaissance, qui évalue l'apport de l'IRM dans la stratégie diagnostique de la maladie de Paget et des douleurs osseuses chez un patient pagétique. D'autres études sont nécessaires pour confirmer ces résultats encourageants.

## Conclusion

L'IRM semble intéressante dans la prise en charge de la maladie de Paget du bassin tant au niveau diagnostique que lors du suivi. Cet examen nous semble tout à fait pertinent en cas de doute diagnostique avec des clichés de radiographie standard non contributifs, surtout grâce à l'étude de l'os spongieux, qui permet de distinguer une lésion métastatique d'une lésion pagétique. Il est intéressant de réaliser des séquences pondérées T1 et une séquence avec suppression du signal de graisse de type T2 fat sat. ■

## Références bibliographiques

1. Resnick D, Niwayama G. Paget's Disease. In: Resnick D (ed.). *Diagnosis of bone and joint disorder*, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders Company, 1995:1923-50.
2. Michou L, Collet C, Laplanche JL, Orcel P, Cornelis F. Genetics of Paget's disease of bone. *Joint Bone Spine* 2006;73:243-8.
3. Whyte MP. Clinical practice. Paget's disease of bone. *N Engl J Med* 2006;355:593-600.
4. Altman RD. Paget's disease of bone: rheumatologic complications. *Bone* 1999;24:475-485.
5. Tins BJ, Davies AM, Mangham DC. MR imaging of pseudosarcoma in Paget's disease of bone: a report of two cases. *Skeletal Radiol* 2001;30:161-5.
6. Vande Berg BC, Malghem J, Lecouvet FE et al. Magnetic resonance appearance of uncomplicated Paget's disease of bone. *Semin Musculoskelet Radiol* 2001;5:69-77.
7. Smith J, Botet JF, Yeh SD. Bone sarcomas in Paget disease: a study of 85 patients. *Radiology* 1984;152:583-90.
8. Gredtzer HG III, McLeod RA, Unni KK et al. Bone sarcomas in Paget disease. *Radiology* 1983;146:327-33.
9. Sundaram M, Khanna G, El-Khoury GY. T1-weighted MR imaging for distinguishing large osteolysis of Paget's disease from sarcomatous degeneration. *Skeletal Radiol* 2001;30:378-83.
10. Roberts MC, Kressel HY, Fallon MD et al. Paget disease: MR imaging findings. *Radiology* 1989;173:341-5.
11. Whitten CR, Saifuddin A. MRI of Paget's disease of bone. *Clin Radiol* 2003;58:763-9.
12. Whitehouse RW. Paget's disease of bone. *Semin Musculoskelet Radiol* 2002;6:313-22.
13. Kaufmann GA, Sundaram M, McDonald DJ. Magnetic resonance imaging in symptomatic Paget's disease. *Skeletal Radiol* 1991;20:413-8.
14. Martin B, Tordjman G, Tubiana JM. Role of imaging in the study of painful Paget's bone (excluding axial sites). *Ann Radiol* 1988;31:315-21.