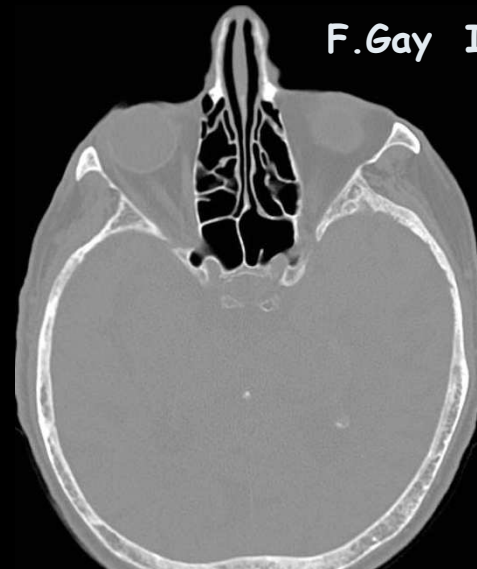
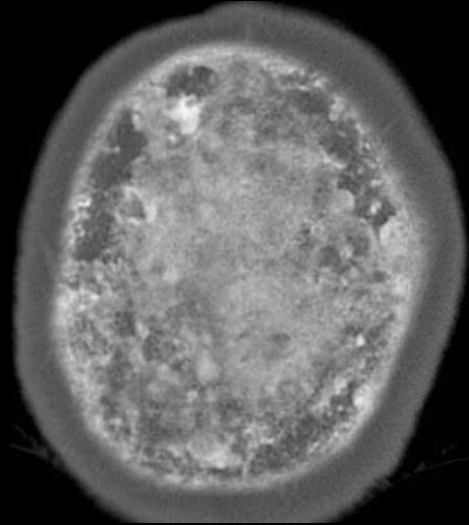
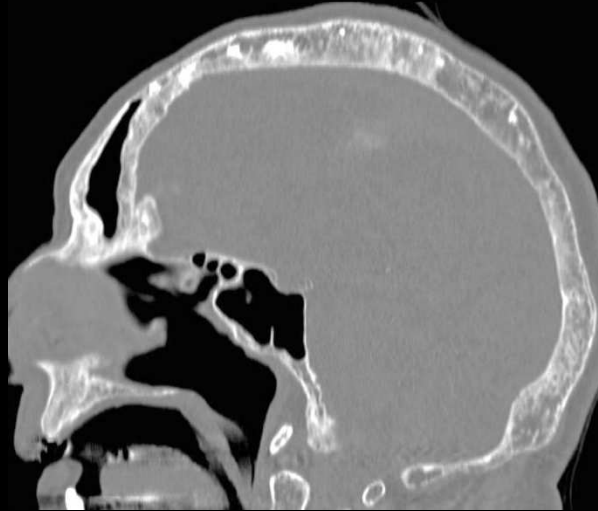
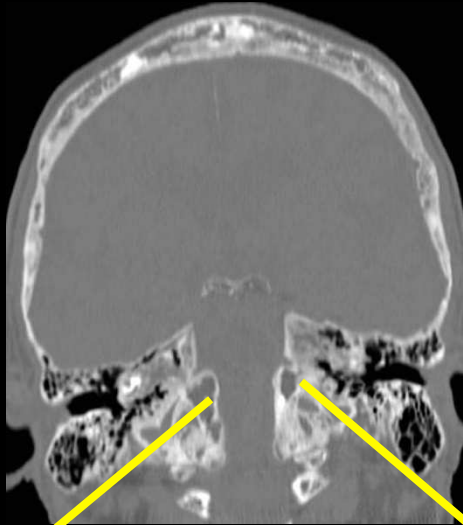


Homme , 87 ans , ne porte pas de chapeau ... , surdité marquée
Quels sont les principaux éléments sémiologiques à retenir pour le diagnostic



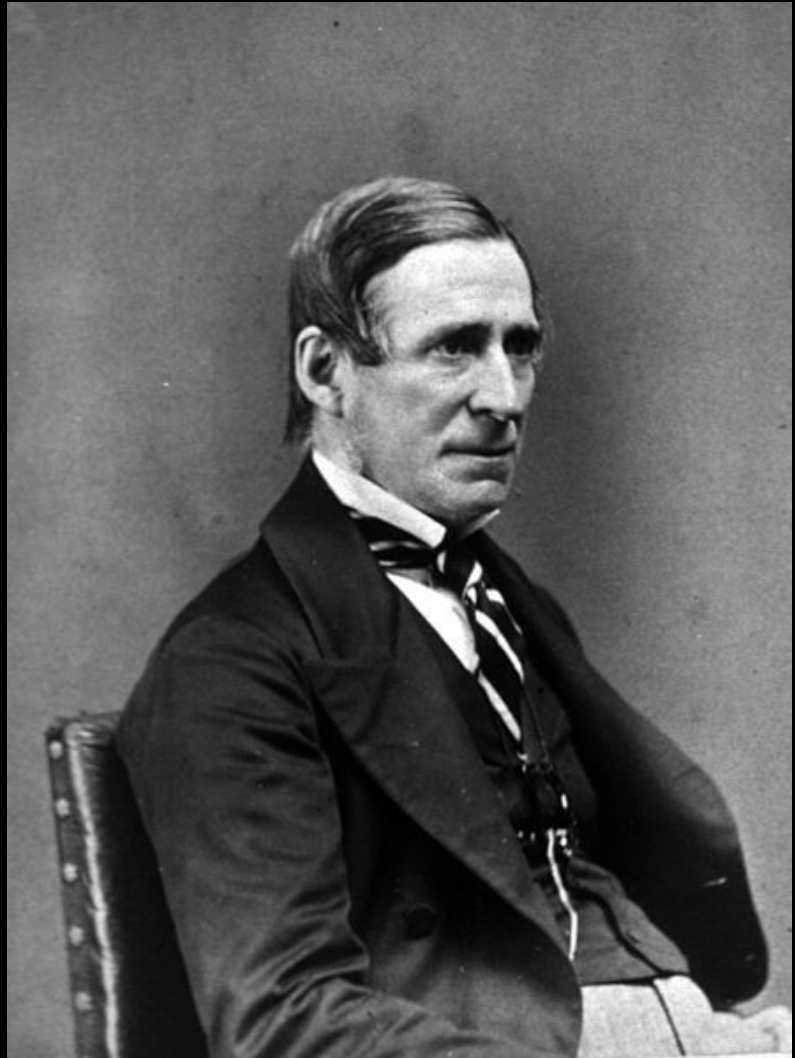
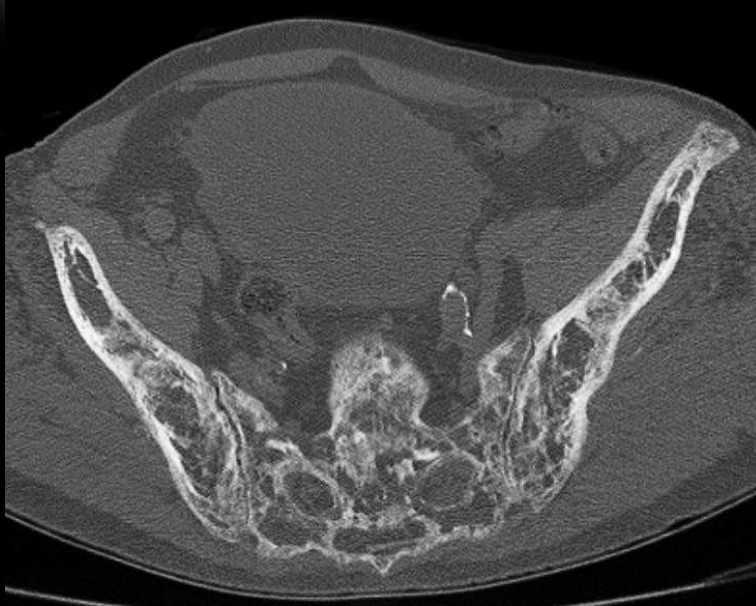
L'élargissement et l'aspect hétérogène du diploé (zones d'aspect "cotonneux"); , l'atteinte prédominante sur l'os frontal , l'invagination basilaire avec l'obliquité accentuée des pyramides pétreuses sont bien évidemment pathognomoniques d'une ostéite déformante de Paget



Chez le même patient , la dystrophie pagétique de l'hémi-bassin gauche est tout aussi caractéristique :

- .**élargissement des segments osseux atteints** : os iliaque , branche ischio-pubienne
- .corticales épaisses , travées portantes hypertrophiées , inflation graisseuse (hyper transparence) de l'os spongieux
- .l'atteinte segmentaire (d'une partie seulement de la pièce osseuse intéressée) est un élément caractéristique de la maladie

Qui est cet homme et que sait-on de lui





Sir James PAGET , (1814-1899)

1st Baronnet,
chirurgien britannique , anatomo-pathologiste et
physiologiste
chirurgien extra-ordinaire de la reine Victoria en
1854 , puis chirurgien ordinaire du Prince de Galles

il a découvert entre autres :

- .les larves enkystées de *tænia solium* dans les lésions musculaires de **trichinose**
,dès sa première année d'étude au St Bartholomew's hospital
- .la **maladie de Paget du sein**
- .la **maladie de Paget des os** (osteitis deformans 1877)
- .la phlébite primitive de la veine sous clavière de l'homme jeune ("phlébite
d'effort" de Paget-Von Schrötter) préalablement décrite par Jean-Baptiste
Cruveilhier

partout en anatomie-pathologique il a introduit l'usage du microscope, particulièrement dans la pathologie des tumeurs.

ils sont ,avec Rudolph Virchow, considérés comme les pères fondateurs de l'anatomie-pathologique moderne

Brillant orateur et pédagogue hors pair , sa devise "to be brief is to be wise" garde toute sa valeur ,de même que cette réflexion qu'il affectionnait et qui reste d'une actualité brûlante
" French physicians treat the disease ,English the patient"

Baronnet (2n en français , un seul n en anglais).... What else



Titre de noblesse britannique



Ordre des titres :
Duc (*Duke*),

Marquis (*Marquess*),

Comte (*Earl*), Vicomte (*Viscount*),

Baron (*Baron*),

Baronnet (*Baronet*),

Chevalier (*Knight Bachelor*)



Appellation

"*Sir*" avant son prénom, "*Dame*" pour une femme
suffixe "**Baronnet**" (abrégé en *Bart*, *Bt*) « *Sir James Paget, Bt* »

Le titre de baronnet se transmet de manière héréditaire à l'aîné des fils.

Ne pas confondre Baronnet avec le titre de Baron qui vaut anoblissement.



Take home message

La maladie de Paget osseuse est une ostéodystrophie bénigne rencontrée chez environ 7 % de la population après 60 ans. (3% avant 40 ans ; 10% au-delà de 80 ans) avec une **prédominance masculine : 2 H / 1 F**. Elle est rare en Asie et en Afrique ; son incidence la plus élevée est observée en Grande Bretagne , en Nouvelle Zélande , Australie)

Elle correspond à une **accélération caricaturale du remodelage osseux** avec phase de résorption ostéoclastique, puis phase de reconstruction excessive entraînant densification et hypertrophie osseuse. Les autres composantes de l'os pagétique sont une hypervascularisation marquée et une forte inflation du contingent graisseux , en particulier dans les formes déminéralisantes "actives" .

L'atteinte est segmentaire dans une pièce osseuse et le plus souvent multifocale . L'os pagétique est un gros os mou (qui se déforme) et fragile (qui se fracture facilement). Rappelons que dans le cas princeps suivi par Paget pendant 21 ans ,le patient avait une allure simiesque , en raison des déformations du rachis et des membres ;son crâne était très augmenté de volume , il était sourd et aveugle. A l'autopsie, l'os était tellement mou qu'il pouvait être coupé avec un simple rasoir .

L'étiologie de la maladie n'est toujours pas éclaircie . Sur des bases histologiques , on incrimine une **infection virale** (parvovirus , rougeole) mais la répartition hétérogène de la maladie fait soupçonner des **facteurs environnementaux** et l'existence de cas familiaux des **facteurs génétiques**

