

Centro Nacional de Rehabilitación "Julio Díaz"

Paget Monostótico . Presentación de un caso

Jesús E. Arial González*, Xiomara Díaz Pérez**.

* Especialista de 1º Grado en Reumatología.

**Especialista de 1er Grado en Imagenología.

INTRODUCCIÓN

La osteítis deformante de PAGET es una enfermedad crónica de los huesos que puede atacar uno, varios o numerosos huesos (aparición monostótica y poliostrótica). A veces solo son atacados por la enfermedad algunas partes de un hueso, lo que también ocurre en los casos que enferma numerosos huesos. Las alteraciones se caracterizan por un engrosamiento y, en general, por el encorvamiento del hueso dañado (1)

Es una enfermedad del hueso de etiología desconocida caracterizada inicialmente por reabsorción y seguidamente por excesiva formación de huesos culminando en un patrón de mosaico asociado a incremento del tejido óseo (2).

Microscópicamente se caracteriza la osteítis deformante por la formación de médula fibrosa y por una reconstrucción ósea completa "atropellante", en forma tal que el hueso antiguo laminar es destruido por numerosos osteoclastos, mientras a propio tiempo se origina en la médula fibrosa hueso nuevo de estructura reticular que con frecuencia permanece largo tiempo desprovisto de cal. Pero a veces este hueso neoformado se encuentra bien calcificado. Esta reconstrucción de huesos conduce a una completa desaparición de la antigua arquitectura ósea típica y a la sustitución de la cortical, como también de la esponjosa

por un hueso irregular, la mayoría de las veces finalmente porosa o en forma de panal, la concordancia de estos procesos anatómicos con lo que se operan en las zonas de reconstrucción (E. Losser), y que constituyen la reacción de la médula ósea y del hueso a las irritaciones mecánicas crónicas, así como la reconstrucción del hueso en la osteomielitis crónica caracteriza la osteítis deformante como un proceso inflamatorio irritativo del hueso (1)

El cuadro clínico varía según el número de huesos enfermos. Los pacientes aquejan dolores de carácter reumatoideo mientras se desarrolla lenta e imperceptible con engrosamiento del hueso que a menudo se descubre casualmente. Con mayor frecuencia es atacada la tibia unilateral o bilateralmente, esta muestra un fuerte engrosamiento y una curvatura hacia delante y hacia afuera. Si son atacados también los fémures pueden producirse grandes curvaturas arqueadas de las extremidades inferiores, que empeoran solo muy lentamente. Con menos frecuencias son tomados los huesos de las extremidades superiores pero pueden también afectarse todos los demás huesos y puedes ofrecer toda suerte de combinaciones. En los casos graves puede ser tomada la columna vertebral en la que se desarrolla luego lentamente una cifoescoliosis acentuada, estos casos dan la

impresión de una enfermedad sistémica, aunque una inspección minuciosa demuestra siempre la existencia de huesos y segmentos óseos no enfermos. No raras veces también es atacado el cráneo que puede aumentar de perímetro y más raras veces los huesos de la cara dando el cuadro de la llamada leontiasis ósea. Esta entidad es más frecuente en el sexo masculino y aparece generalmente en la edad media de la vida o en edades avanzadas pero también se ha observado en la infancia, su curso es extraordinariamente lento, con frecuencia de varios decenios y no acarrea la muerte, en ocasiones en individuos de edad avanzada se ha observado el desarrollo de un sarcoma en uno de los huesos enfermos (1,2,3,4). En general se desarrolla en el terreno de un esqueleto normal, pero puede desarrollarse en caso de osteoporosis general y osteomalacia (1).

Puede asociarse a insuficiencia cardíaca, calcificaciones vasculares y valvulares, pueden desarrollarse cálculos renales o nefrocalcinosis a partir de la hipercalcemia producida por la elevación de la fosfatasa alcalina del suero. (4,5)

Tanto la fosfatasa alcalina como la hidroxiprolinuria alcanzan tasas elevadas durante las fases activas del proceso. La terapia con calcitonina puede tener una acción favorable (6). Debe recordarse que existe un pequeño grupo de pacientes en los que ambos parámetros se sitúan

dentro de los valores de la normalidad biológica. Estos casos siempre corresponden a formas monostóticas y la normalidad biológica no invalida el diagnóstico (4).

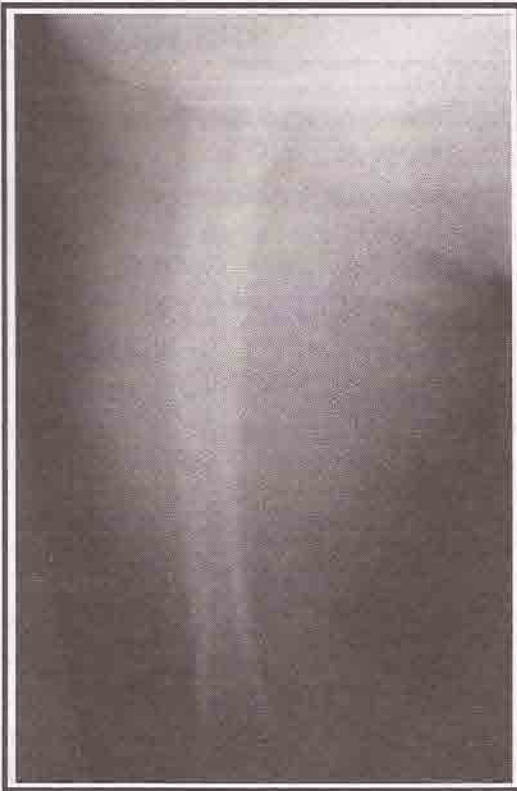
La imagen radiológica de la osteítis deformante muestra alteraciones muy características. Los huesos, en el territorio enfermo, están fuertemente engrosados y en general además encorvados. La estructura ósea normal ha desaparecido completamente y ha sido reemplazada por una estructura nueva, patológica. La cortical está formada por madejas de trabéculas óseas de dirección longitudinal, dispuesta en forma de panel, entre los cuales existen huecos irregulares, ovoides, que en algunos puntos pueden ser muy grandes, dando la impresión de pequeños quistes. La porción ósea enferma es en general anormalmente transparente (1,5,8,9,10).

Signos radiológicos
Huesos hipertrofiados
Cortical engrosada
Trama en madeja fibrilar
Deformidades óseas
Afectación Pluricéntrica

Pueden existir zonas de osteocondensación de aspecto algodonoso (pelvis, bóveda craneal). (8).

MUESTRAS DEL CASO





Particularidades según localización (11,12,13):

Cráneo: Osteoporosis circunscrita. Las formas evolucionadas pueden provocar impresión basilar.

Columna: La vértebra pagética presenta aspecto en marco o en cuadro, puede hallarse hundida. A veces aspecto de vértebra en negro.

Pelvis: Puede presentar aspecto algodonoso y ofrecer problemas de diagnóstico diferencial con un cáncer secundario de origen prostático. Se observa además protusión del acetábulo, engrosamiento cortical sobre todo en la línea innominada.

Huesos largos: La afectación puede ser parcial o total. Existe una zona de transición entre la región afectada y la sana que tiene forma de V patognomónica. A veces son visibles fisuras corticales en las zonas más prominentes. (14).

Presentación del Caso .

Se trata de una paciente (M.R.S) femenina de la raza blanca de 68 años de edad procedente de área rural, obesa y con antecedentes de osteoartritis, que acude a consulta de reumatología

del CENTRO NACIONAL DE REHABILITACION JULIO DIAZ en diciembre de 1999, por presentar dolor intenso a nivel de la cadera derecha de instauración brusca sin antecedentes de traumas, que le dificulta la marcha. Al examen físico refiere dolor a la palpación del trocánter mayor derecho y gran dificultad para explorar los movimientos de la cadera por el dolor referido siendo la flexión el menos doloroso.

Se le indican estudios radiológicos de pelvis ósea donde se observa, a nivel de fémur derecho, el canal medular estrecho con ensanchamiento de la cortical y desorden de la trabécula ósea, sugiriéndose nuevos estudios que incluyan otros huesos de la economía y otros estudios complementarios cuyos resultados comentamos a continuación:

Rayos X de tórax (24-12-99) ligera cardiomegalia, aorta dilatada, no alteraciones pleuropulmonares.

Rayos X cráneo (24-12-99) negativo.

Rayos X Columna lumbosacra (24-12-99). Cambios artrósicos.

Rayos X fémur derecho(24-12-99). Canal medular estrecho con ensanchamiento de la cortical y desorden de la trabécula ósea. Imagen de pseudofractura.

Rayos X pelvis ósea (24-12-99). Normal.

Hemograma con diferencial (29-12-99). Hb. 132gl Hto 0,38 Leuc. 8,10⁹/L. P0,56, L0,42

, E0,02

Eritrosedimentación (29-12-99). 28mm/h.**Fosfatasa alcalina** (5-1-2000). 98mm/l.**Ultrasonido abdominal y ginecológico** (12-1-2000). Normal.

Además se le practicó un exhaustivo examen ginecológico incluyendo mamas buscando algún estigma de enfermedad neoplásica. Vale aclarar que a la paciente se le sugirió realizar estudios citológico de su aparato ginecológico y la misma se negó.

Por las características radiológicas y después de descartar otras enfermedades con aspectos radiológico similar se plantea una enfermedad de PAGET para la cual se confeccionó un esquema de tratamiento; AINE (Naproxeno), que estaba tomando desde el inicio del cuadro doloroso, se le agregó Calcitonina de salmón (200UI, (spray nasal) diario, y a los dos meses comenzó el tratamiento con Alendronato (10mg) diario. A los dos meses de tratamiento la paciente no refería dolor aunque su marcha se mantenía claudicante y a los cuatro meses de iniciar la medicación estaba totalmente asintomática. Se le repite la fosfatasa alcalina a los 6 meses su valor era de 27 mml.

Otros tratamientos que llevó en este período de tiempo:

Interconsulta con nutrióloga para reducir peso corporal.

Medicina física. Calor infrarrojo y corriente interferencial.

CONCLUSIONES

Final mente se concluye que la paciente es portadora de una enfermedad de PAGET en su variante menos frecuente la monostótica.

BIBLIOGRAFIA

- 1-)Schaiz. Roentgendianóstico. Tomo 2. ed. Mallorca. 1976.Pg218-224.
- 2-)Schumacher HR. Primer on the rheumatic diseases. Tenth ed. Atlanta Georgia.1993.pg276-277.
- 3-)Kelly W.N. Textbook of Rheumatology. Published by saunders Co.Philadelphia. pennsilvanya 1993;4th de. Vol 2 pg 1619
- 4-)Rodrigues de la Serna. Temas actuales en reumatología. Tomo2 publicaciones medicas Barcelona.1992 pg 249-252
- 5-)Potchen PR Diagnóstico Radiológico ED. Sabat editoes, sa Mallorca. 1976 pg 41.
- 6-)Dequeken Y. Atlas Radiológico de enfermedades reumáticas. Fasciculo 1. Wolfe medical publication ltd. 1983 pg 15
- 7-)Kanis, J.A. Pathophysiology and treatment of Paget's disease of bone. Martín Dunitz uk, London, 1991
- 8-)Monmes J.P. Manual de radiodiagnóstico.Edición revolucionaria. C Habana 1985 pg 126-128.
- 9-)Lester W.Paul. The essentials of Roentgen interpretation 2da ed.1970 pg 186-188
- 10-)Cochi V. Roentgendianóstico Editorial Marin sa, pg 90,116.
- 11-)Wite. F. Radiodiagnóstico Fundamental. PE 45-48.
- 12-)Brailsford ,J.F. Paget is disearse of Bone , Bret J. Radiol. 27,435-442 1954.
- 13-)Collins, DM. Pathology of Bone London 1966
- 14-)Steinbach M.L. Clinical Radiology of Paget is Disease, Clin Orthop, 57:277-297,1968.