

ENFERMEDAD DE PAGET ÓSEA

Autores: Bernat de Pablo Márquez¹ y Núria del Castillo Piñol².

¹ Médico especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. CAP Valldoreix

² Médico especialista en Reumatología

Correspondencia: bernatdepablo@gmail.com

Revisores: Jordi Forcada y Juan José Cabré

Publicat: gener 2015

Bernat de Pablo Márquez i Núria del Castillo Piñol (2015)

Malaltia de Paget òssia

Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol33/iss1/5>

*Aquest és un article Open Access distribuït segons llicència de Creative Commons
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget es una causa de dolor óseo en pacientes mayores de 55 años. En la mayoría de los casos es asintomática por lo que el hallazgo puede ser casual. Presentamos el caso de una paciente de 94 años que consultó a su centro de atención primaria por coxalgia de larga evolución reagudizada y que fue diagnosticada de esta entidad. Presentamos una revisión de la etiología, clínica y tratamiento.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de una paciente de 94 años que consulta por dolor a nivel de cadera izquierda de larga evolución, que empeora en las últimas semanas. Como antecedentes patológicos presenta cardiopatía isquémica que se manifestó en forma de angina de esfuerzo hace 10 años y catalogada de insuficiencia cardíaca (no consta ecocardiograma). En tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg cada 24h y diltiazem retard 120mg cada 24h. La paciente vive sola con una cuidadora que la ayuda por las mañanas, incontinencia urinaria, deambulaba con bastón hasta el empeoramiento del dolor las últimas 2 semanas. La paciente niega caída o traumatismo.

En la exploración física la paciente presenta dolor a nivel de articulación coxofemoral, con balance articular limitado en todos los planos e impotencia funcional, no acortamiento de la extremidad.

Ante el cuadro clínico se decidió realizar radiografía de pelvis que mostró imagen de esclerosis ósea, engrosamiento de la

cortical y aumento de medida de toda región coxal e ilíaca izquierdas. Las imágenes eran sugestivas de enfermedad de Paget ósea (figura 1). La paciente fue derivada al servicio de Reumatología donde se modificó la pauta analgésica con buenos resultados. Dada la edad de la paciente y el buen control del dolor con paracetamol a dosis plenas se decidió no realizar más tratamientos.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget es una enfermedad del tejido óseo que afecta de forma focal a la función de la remodelación ósea. En nuestro país la prevalencia es del 1'5% en mayores de 55 años y con un ligero predominio en hombres, aunque las cifras varían según las etnias y regiones estudiadas. Existen áreas con un aumento de la prevalencia donde se ha observado una gran agregación familiar (por ejemplo en la Sierra de la Cabrera, en la provincia de Madrid).

Puede afectar a cualquier hueso pero los más frecuentemente afectados son la pelvis, columna lumbar y cráneo. En las zonas afectas se produce una intensa resorción ósea seguida de una formación desorganizada de hueso anómalo y desestructurado. El hueso pagético incrementa la medida, pierde la estructura lamelar y altera sus propiedades mecánicas, volviéndose más frágil y deformable. La etiología es desconocida y actualmente se acepta un origen multifactorial, con factores hereditarios y ambientales².

La gran mayoría de los pacientes (60-70% según las series) están asintomáticas. El diagnóstico es casual en el 60% de los casos y se ha de sospechar en casos en que se encuentre un aumento inexplicado de

fosfatasa alcalina (FA) o alteraciones radiológicas sugestivas. La clínica más habitual es el dolor óseo, generalmente de intensidad moderada e inicio insidioso que se suele asociar con la fase lítica y se atribuye a aumento del flujo vascular, al crecimiento del hueso y a la dilatación del periostio³.

El diagnóstico diferencial a nivel radiológico se tiene que hacer con degeneración sarcomatosa, osteoporosis circunscrita, metástasis óseas blásticas (sobre todo próstata).

La elevación de FA es un hallazgo frecuente en Atención Primaria. Existen diferentes isoenzimas correspondientes al hueso, hígado, placenta, leucocitos y neoplasias secretoras. La isoenzima ósea es termolábil y la diferenciaremos por electroforesis. Se puede ver aumentar por fracturas, tumores (mieloma, gammapatía monoclonal, metástasis), enfermedad de Paget, osteomalacia, hiper e hipoparatiroidismo.

En pacientes con enfermedad de Paget los marcadores bioquímicos se utilizan para medir la actividad de la enfermedad y monitorizar la eficacia del tratamiento en caso de que este se utilice. Clásicamente se ha utilizado como marcador de formación ósea la FA total en suero y como marcador de resorción ósea la determinación de excreción urinaria de hidroxiprolina. La FA es poco específica pero debido a su bajo coste y la fácil determinación es el marcador de elección, excepto en los casos de enfermedad de Paget monostósica localizada en un hueso pequeño o en situación con afectación únicamente osteolítica, en las que la medida de la isoenzima ósea puede aumentar la sensibilidad⁴.

La hidroxiprolina es un aminoácido muy abundante en el colágeno y es un marcador tradicional de resorción ósea, aunque poco específico. Últimamente se han desarrollado nuevos marcadores de formación (propéptidos aminotermiales y carboxitermial del procolágeno) y de resorción (piridinolina y desoxipiridinolina, telopéptidos carboxitermianles) más específicos y sensibles pero a la vez más caros y de metodología más compleja, por lo que en la práctica solo se utilizan en situaciones muy concretas o estudios en Unidades metabólicas⁵.

Las indicaciones terapéuticas de la enfermedad de Paget son: enfermos sintomáticos, asintomáticos pero bioquímicamente activos (FA más del doble del límite superior de la normalidad) o asintomáticos con enfermedad localizada en cráneo, vértebras, huesos largos de extremidad inferior y en localizaciones adyacentes a la articulación. Los primeros tratamientos efectivos fueron la calcitonina y el etidronato. La primera proporciona disminución del dolor pero tiene efecto meseta y resistencias. Últimamente ha aparecido varios bifosfonatos tanto orales como endovenosos que han presentado buenos resultados, siendo el risedronato el único fármaco oral con indicación por enfermedad de Paget en nuestro país. Hay que recordar que el tratamiento con bifosfonatos debe ser siempre suplementado con calcio y vitamina D para evitar hipocalcemia e hiperparatiroidismo secundario⁶.

Figura 1. Radiografía de pelvis



BIBLIOGRAFÍA

1. Kanis JA. Pathophysiology and treatment of Paget's disease of bone. Londres: Martin Dunitz; 1998.
2. García Vadillo JA. Clínica y complicaciones de la enfermedad de Paget. RHEUMA 2001;25-31.
3. Morales A, Bachiller J, Rey JS, Beltrán J. Características de la enfermedad de Paget en una amplia serie de pacientes de ámbito hospitalario. Rev Esp Reumatol 2000;27:346-51.
4. Delmas PD, Meunier PJ. The management of Paget's disease of bone. N Engl J Med 1997;336:558-66.
5. Guañabens N, Álvarez L. Marcadores bioquímicos del remodelado óseo. En: Sociedad Españolas de Reumatología, editor. Enfermedades Óseas. 1ª ed. Barcelona: Masson; 1997. p. 37-44.
6. Lojo L, Torrijos A. Tratamiento de la enfermedad ósea de Paget. Reumatol Clin. 2012;08:220-4.