

MALALTIA DE PAGET ÒSSIA

Autors: Bernat de Pablo Márquez¹ i Núria del Castillo Piñol².

¹ Metge especialista en Medicina Familiar i Comunitària. CAP Valldoreix

² Metge especialista en Reumatologia

Correspondència: bernatdepablo@gmail.com

Revisors: Jordi Forcada i 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/>)*

INTRODUCCIÓ

La malaltia de Paget és una causa de dolor ossi en pacients majors de 55 anys. En la majoria dels casos és asimptomàtica pel que la troballa pot ser casual. Presentem el cas de una pacient de 94 anys que va consultar al seu centre d'atenció primària per coxalgia de llarga evolució reagu-ditzada i que va ser diagnosticada d'aquesta entitat. Presentem una revisió de la etiologia, clínica i tractament.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Presentem el cas de una pacient de 94 anys que consulta per dolor a nivell de maluc esquerre de llarga evolució, que empitjora en les darreres setmanes. Com a antecedents patològics presenta cardiopatia isquèmica que es va manifestar en forma d'angina d'esforç fa 10 anys i catalogada de insuficiència cardíaca (no consta ecocardiograma). En tractament amb àcid acetilsalicílic 100 mg cada 24h i diltiazem retard 120mg cada 24h. La pacient viu sola amb una cuidadora que l'ajuda als matins, incontinència urinària, deambulava amb bastó fins a l'empitjorament del dolor les darreres 2 setmanes. La pacient nega caiguda o traumatisme.

A l'exploració física la pacient presenta dolor a nivell d'articulació coxofemoral, amb balanç articular limitat en tots els plans i impotència funcional, no escurçament de l'extremitat.

Davant el quadre clínic es va decidir realitzar radiografia de pelvis que va mostrar imatge d'esclerosi òssia, engruiximent de la cortical i augment de

mida de tota regió coxal i ilíaca esquerres. Les imatges eren suggestives de malaltia de Paget òssia (figura 1). La pacient va ser derivada al servei de Reumatologia on es va modificar la pauta analgèsica amb bons resultats. Donada l'edat de la pacient i el bon control del dolor amb paracetamol a dosis plenes es va decidir no realitzar més tractaments.

DISCUSSIÓ

La malaltia de Paget és una malaltia del teixit ossi que afecta de forma focal a la funció de la remodelació òssia. Al nostre país la prevalença és del 1'5% en majors de 55 anys i amb un lleuger predomini en homes, encara que les xifres varien segons les ètnies i regions estudiades¹. Existeixen àrees amb un augment de la prevalença on s'ha observat una gran agregació familiar (per exemple a la Sierra de la Cabrera, a la província de Madrid)

Pot afectar a qualsevol os però els més freqüentment afectats són el pelvis, columna lumbar i crani. En les zones afectes es produeix una intensa resorció òssia seguida d'una formació desorganitzada de os anòmal i desestructurat. L'os pagètic incrementa la mida, perd l'estructura lamel·lar i altera les seves propietats mecàniques, tornant-se més fràgil i deformable. L'etiologia és desconeguda i actualment s'accepta un origen multifactorial, amb factors hereditaris i ambientals².

La gran majoria dels pacients (60-70% segons les sèries) estan asimptomàtics. El diagnòstic és casual en el 60% dels casos i s'ha de sospitar en casos en que es trobi un augment inexplicat de fosfatasa alcalina (FA) o alteracions radiològiques suggestives. La clínica més habitual és el dolor ossi, generalment d'intensitat moderada i inici insidiós que es sol associar

amb la fase lítica i s'atribueix a augment del flux vascular, al creixement de l'os i a la dilatació del periosti³.

El diagnòstic diferencial a nivell radiològic s'ha de fer amb degeneració sarcomatosa, osteoporosis circumscrita, metàstasis òssies blàstiques (sobretot pròstata).

L'elevació de FA és una troballa freqüent en Atenció Primària. Existeixen diferents isoenzims corresponents a l'ós, fetge, placenta, leucòcits i neoplàsies secretores. L'isoenzim ossi és termolàbil i el diferenciarem per electroforesi. Es pot veure augmentat per fractures, tumors (mieloma, gammapatia monoclonal, metàstasi), malaltia de Paget, osteomalàcia, hiper i hipo paratiroidisme

En pacients amb malaltia de Paget els marcadors bioquímics s'utilitzen per mesurar l'activitat de la malaltia i monitoritzar l'eficàcia del tractament en cas de que aquest s'utilitzi. Clàssicament s'ha utilitzat com a marcador de formació òssia la FA total en sèrum i com a marcador de resorció òssia la determinació d'excreció urinària de hidroxiprolina. La FA és poc específica però degut al seu baix cost i la fàcil determinació és el marcador d'elecció, excepte en els casos de malaltia de Paget monostòsica localitzada en un os petit o en situació amb afectació únicament osteolítica, en les que la mesura de l'isoenzim ossi pot augmentar la sensibilitat⁴.

La hidroxiprolina és un aminoàcid molt abundant en el col·lagen i és un marcador tradicional de resorció òssia, encara que poc específic. Darrerament s'han desenvolupat nous marcadors de formació (propèptids aminoterminals i carbòxitermial del procòlagen) i de resorció (piridinolina i desoxipiridinolina, telopèptids carboxiterminals) més específics i sensibles però a la vegada més cars i de metodologia més complexa, pel que a la pràctica només s'utilitzen en situacions molt concretes o estudis en Unitats metabòliques⁵.

Les indicacions terapèutiques de la malaltia de Paget són: malalts simptomàtics, asimptomàtics però bioquímicament actius (FA més del doble del límit superior de la normalitat) o asimptomàtics amb malaltia localitzada a crani, vertebres, ossos llargs de extremitat inferior i en localitzacions adjacents a l'articulació. Els primers tractaments efectius van ser la calcitonina i l'etidronat. La primera proporciona disminució del dolor però té efecte altiplà i resistències. Darrerament han aparegut diversos bifosfonats tan orals com endovenosos que han presentat bons resultats, essent el risedronat l'únic fàrmac oral amb indicació per malaltia de Paget al nostre país. Cal recordar que el tractament amb bifosfonats ha de ser sempre suplementat amb calç i vitamina D per evitar hipocalcèmia i hiperparatiroidisme secundari⁶.

Figura 1. Radiografía de pelvis



BIBLIOGRAFIA

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