

UN PAGET MONOSTÒTIC, QUÈ FEM?

Autores:

Anna Fabra Noguera¹, Eva Pablos Herrero², Àngels Ninou Linares³

1. Metgessa de família, CAP Creu Alta - Sabadell
2. Metgessa de família, CAP Sant Oleguer- Sabadell
3. Infermera, CAP Creu Alta - Sabadell

Correctors:

Xavier Mas i Lurdes Alonso

Correspondència:

Anna Fabra Noguera.

Adreça electrònica: 22025afn@comb.cat

Publicat: febrer de 2012

Anna Fabra Noguera, Eva Pablos Herrero and Àngels Ninou Linares (2012).

Un Paget monostòtic, què fem? Butlletí: Vol 30:Iss 1, Article 2.

Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol30/iss1/2>

Aquest es 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 de l'os, acostuma a ser descoberta casualment, a vegades per dolor o d'altres per una augment de FA en una analítica per un altre motiu, i més infreqüentment per alteracions secundaries (neurològiques, fractures patològiques...). El dolor sol ésser el símptoma de presentació més comú. És més freqüent en homes, la incidència augmenta amb l'edat¹⁻². Les necròpsies troben malaltia de Paget en prop del 3% en majors de 40 anys. La prevalença en les radiografies músculo-esquelètiques en majors de 55 anys és del 2,5% en el sexe masculí i del 1,65% per al sexe femení³.

DESCRIPCIÓ DEL CAS

Presentem el cas d'un pacient de 84 anys, sense hàbits tòxics, hipertens ben controlat amb dieta i tractament farmacològic (enalapril 20mg/dia), artrosi lumbar en tractament analgèsic a demanda (paracetamol 1gr/8h- 12h i ibuprofè 600mg/12h si no millora amb el primer). Ve a la consulta per persistir el dolor lumbar pel que ja havia consultat alguna altre vegada (revisem la història clínica i veiem que ja fa 4 anys de la primera consulta per aquest motiu i ja llavors es va etiquetar d'artrosi lumbar i coxartrosi incipient, i fa 5 mesos fou valorat per traumatòleg i li va recomanar: fisioteràpia i tractament amb paracetamol i diclofenac que nosaltres vam canviar a ibuprofè), ara ens diu que a més també té dolor als malucs. Com que no millora amb el tractament, ens pregunta de nou què pot fer.

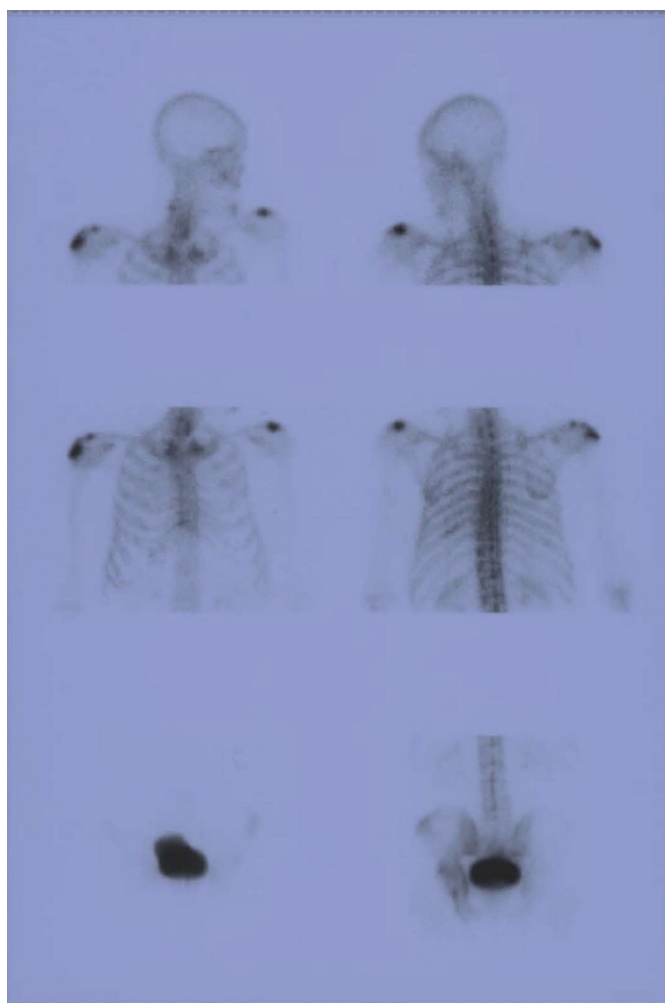
A l'exploració trobem que mobilitza bé les articulacions d'extremitats inferiors, no hi ha limitació en moviments dels malucs (rotacions, abducció-abducció o flexió) i dels genolls (flexo-extensió), sí que hi ha cert dolor a la mobilització en la columna lumbar, Lassegue i Braggard negatius, pressió damunt d'apòfisi espinoses lumbar i sobre art. Sacroilíaqes: dolor lleu. Li demanem nova radiologia en la que trobem imatges lítiques a òs ilíac esquerra que ens recorda a la malaltia de Paget (**figura 1**).

FIGURA 1: RX PELVIS : afectació de l'òs ilíac esquerre: imatge de zones lítiques.



Cursem anàlisi amb FA, calç i fòsfor, amb resultat dins de la normalitat, també demanem gammagrafia òssia amb el següent resultat: "hiperactivitat difusa del traçador, de moderada intensitat, heterogènia, que afecta a la totalitat de l'hemipelvis esquerra, suggestiva de malaltia òssia de Paget monostòtica. Sense imatges que indiquen l'existència de altres focus pagètics" (**figura 2**). Contactem amb el Servei de Reumatologia de referència que ens aconsella seguir controls clínics, analítics i radiològics, donat que és un Paget monostòtic amb FA normals, i haurà de seguir amb tractament farmacològic segons simptomatologia clínica.

FIGURA 2: GAMMAGRAFIA ÒSSIA: hipercaptivitat difusa del traçador, de moderada intensitat, heterogènia, que afecta a la totalitat de l'hemipelvis esquerra.



DISCUSSIÓ

La malaltia de Paget de l'os, acostuma a ser diagnosticada casualment com dèiem, la majoria de vegades és perquè el pacient ens consulta per dolor tipus mecànic i és al fer la radiografia que veiem que és un os pagètic. És més freqüent en homes (1,8 /1) i la incidència augmenta amb l'edat (màxim en la 6^a dècada de la vida). Diagnòstic: Es recomana que el diagnòstic sigui confirmat al menys per l'afectació d'os mitjançant una radiografia simple. La gammagrafia és útil per conèixer l'extensió del procés i per l'estudi de probables complicacions neurològiques per afectació dels ossos de la base del crani, columna vertebral o bé ossos llargs.

El diagnòstic es fa mitjançant una radiografia simple. La imatge sol ésser característica en la majoria dels casos, encara que en ocasions s'haurà de fer el diagnòstic diferencial amb lesions metastàtiques lítiques o escleròtiques. La tomografia axial computaritzada (TAC) es fa servir per a diagnosticar estenosi del canal vertebral, afectació cranial o complicacions neurològiques. Un 85% dels pacients sense tractament presenten elevació dels nivells plasmàtics de FA. Pot ser normal en afectació d'un sol os o d'ossos petits. La FA és el marcador més sensible. En pacients sense elevació de la FA, així com en pacients amb malaltia hepàtica es recomana la determinació de la fracció òssia com a marcador de remodelatge. Existeix una correlació entre l'extensió de l'afectació i els nivells de FA. Per al seguiment, la FA és l'indicador d'activitat més emprat.

Es classifica en monostòtic si afecta a un sol os i poliestòtic si afecta a varis ossos (pelvis, columna vertebral, crani, fèmur i tíbia).

L'augment local del tamany ossi, deformitat i trabeculació irregular són expressions de destrucció-remodelació, que poden plantejar un difícil diagnòstic diferencial amb tumors malignes (complicació més temible és el sarcoma (menys del 1%).

No tots els pacients amb malaltia de Paget tenen indicació de tractament farmacològic. Es recomana tractar als simptomàtics. Als asimptomàtics només quan tenen afectació de⁴⁻⁵:

- Ossos llargs (fèmur, tíbia, húmer), sobre tot amb lesions lítiques
- Columna vertebral o estenosi de canal vertebral
- Afectació de l'acetàbul femoral, per prevenir complicacions
- Previ a cirurgia electiva d'ossos afectats i persones joves.

El tractament d'elecció són els bifosfonats, (els bisfosfonats de segona i tercera generació: alendronat, pamidronat, risedronat, són més efectius per reduir els nivells de FA que l'Etidronat). El tractament amb bifosfonats suprimeix la resorció òssia i les lesions en la gammagrafia òssia. Són més efectius que els de primera generació i que la calcitonina.

El pamidronat s'administra de forma intravenosa a dosi de 60 mg en tres o quatre dosi setmanals i s'empra en malaltia severa. El zoledronat és un altre bisfosfonat utilitzat de forma intravenosa. Per via oral, els més recomanats són l'Alendronat, a dosi de 40 mg al dia durant 3 a 6 mesos i Risedronat a dosi de 30 mg/ dia, durant 2 mesos. No existeix evidència de que el tractament intensiu amb bisfosfonats pugui prevenir les complicacions a llarg termini de la malaltia de Paget ni modificar la seva evolució. Els estudis realitzats fins ara estableixen les seves conclusions en la disminució dels nivells de FA com marcador de l'activitat de la malaltia més que en resultats clínics. L'estudi PRISM, que compara el tractament intensiu amb bifosfonats amb el maneig simptomàtic de la malaltia de Paget establerta, revela que no hi ha evidència de que nivells baixos de FA suposin avantatges clíniques⁶.

D'altres tractaments: la calcitonina inhibeix l'activitat de l'os afectat, redueix els símptomes i preveu l'aparició radiològica de lesions. La seva vida mitjana és curta i té més efectes secundaris que els bisfosfonats (nàusees i vòmits, envermelliment i sufocacions facials...). Pot utilitzar-se quan aquests no es toleren o no són efectius. També podria estar indicada la cirurgia (osteotomia i artroplàstia) en cas de ser necessari per dolor que no respon al tractament, complicacions neurològiques, deformitat greu, insuficiència cardíaca per alt gast, hipercalcèmia, etc.).

Considerem que el tractament i el seguiment dels pacients amb malaltia de Paget ha de fer-se en el

àmbit de la AP en la majoria de los casos. Seria necessària la derivació al reumatòleg si existissin dubtes diagnòstics o si no hi hagués una resposta clínica i analítica adequada al tractament específic, i al traumatòleg o al neurocirurgià segons la localització si es precisés tractament quirúrgic⁷.

Finalment dir que en atenció primària els processos osteoarticulars en gent gran la majoria de vegades són deguts a l'artrosi, però hi ha d'altres causes com el cas presentat. En aquest pacient era bastant fàcil i obvi seguir el curs clínic i reetiquetar-lo, com ja s'havia fet inicialment, però revalorar la situació: anamnesi, exploració acurada i repetir exploracions complementàries com una radiologia simple en aquest cas fou la clau.

BIBLIOGRAFIA

- 1- Guía de Actuación en Atención Primaria. 2ª Ed.SemFYC.2002. aplicaciones prácticas de la radiología ósea, 22.7:1560.
- 2-Walsh JP. Paget´s disease of bone. Med J Aus. 2004 Sep 6;181(5):262-5.
- 3- Principios de Medicina Interna, Harrison 17ª Ed. Mc Graw-Hill SA, 2008. Enfermedad de Paget y otras displasias del hueso, 349: 2408-2411.
- 4- Selby PL, Davie MW, Ralston SH. Guidelines on the management of Paget´s disease of bone. Bone 2002 Sep;31(3):437
- 5- Kotowicz MA. Paget´s disease of bone. Diagnosis and indications for treatment. Aust Fam Physician. 2004 Mar; 33(3): 127-31
- 6- Langston AL, Campbell MK, Fraser WD, MacLennan GS, Selby PL, Ralston SH for the PRISM Trial Group. Randomized trial of intensive bisphosphonate treatment versus symptomatic management in Paget´s disease of bone. J Bone Miner Res. 2010;1:20-31.
- 7- Vall-Ilossera Moll de Alba A., Bordas Julve JM. Enfermedad Ósea de Paget. AMF 2010;6(11):627-632.