

UN PAGET MONOSTÓTICO, ¿QUÉ HACEMOS?

Autoras

Anna Fabra Noguera¹, Eva Pablos Herrero², Àngels Ninou Linares³

1. Médica de familia, CAP Creu Alta - Sabadell
2. Médica de familia, CAP Sant Oleguer- Sabadell
3. Enfermera, CAP Creu Alta - Sabadell

Correctores:

Xavier Mas y Lurdes Alonso

Correspondencia:

Anna Fabra Noguera.

Correo electrónico: 22025afn@comb.cat

Publicado: febrero de 2012

Anna Fabra Noguera, Eva Pablos Herrero and Àngels Ninou Linares (2012).
Un Paget monostótico, ¿qué hacemos? Butlletí: Vol 30:Iss 1, Article 2.
Available at: <http://pub.bsalut.net/butlleti/vol30/iss1/2>

Éste es un artículo de Open Access distribuido según licencia de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.5/es/>)

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget del hueso se suele descubrir casualmente, a veces por dolor u otras por un aumento de FA en una analítica por otro motivo, y más infrecuentemente por alteraciones secundarias (neurológicas, fracturas patológicas...). El dolor suele ser el síntoma de presentación más común. Es más frecuente en el hombre, la incidencia aumenta con la edad¹⁻². Las necropsias encuentran enfermedad de Paget en cerca del 3% en mayores de 40 años. La prevalencia en las radiografías musculoesqueléticas en mayores de 55 años es del 2,5% en el sexo masculino y del 1,65% para el sexo femenino³.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un paciente de 84 años, sin hábitos tóxicos, hipertenso bien controlado con dieta y tratamiento farmacológico (enalapril 20mg/día), artrosis lumbar en tratamiento analgésico a demanda (paracetamol 1gr/8h- 12h e ibuprofeno 600mg/12h si no mejora con el primero). Viene en la consulta por persistir el dolor lumbar por lo cual ya había consultado alguna otra vez (revisamos la historia clínica y vemos que ya hace 4 años de la primera consulta por este motivo y ya entonces se etiquetó de artrosis lumbar y coxartrosis incipiente, y hace 5 meses fue valorado por traumatólogo y le recomendó: fisioterapia y tratamiento con paracetamol y diclofenaco que nosotros cambiamos a ibuprofeno), ahora nos dice que además tiene dolor en las caderas. Como que no mejora con el tratamiento, nos pregunta de nuevo qué puede hacer.

En la exploración encontramos que moviliza bien las articulaciones de extremidades inferiores, no hay limitación en movimientos de las caderas (rotaciones, abducción-abducción o flexión) y rodillas (flexo-extensión), sí que hay cierto dolor en la movilización en la columna lumbar, Lassegue y Braggard negativos, presión encima de apófisis espinosas lumbar y sobre art. sacroilíacas: dolor leve. Le pedimos nueva radiología en la que encontramos imágenes líticas en hueso izquierdo que nos recuerda a enfermedad de Paget (**figura 1**).

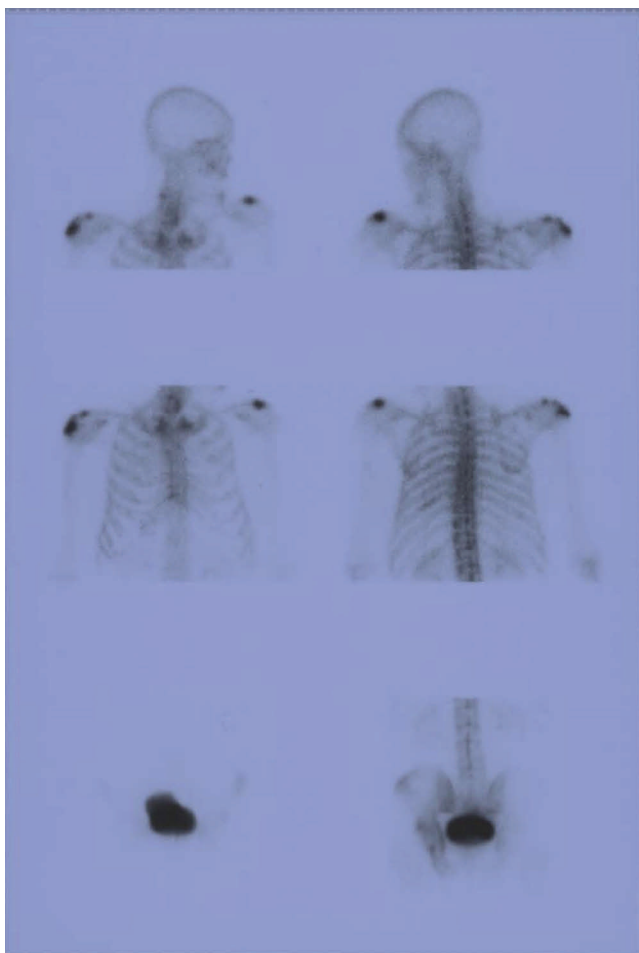
FIGURA 1: RX PELVIS: afectación del hueso iliaco izquierdo: imagen de zonas líticas



Cursamos análisis con FA, calcio y fósforo, con resultado dentro de la normalidad, también pedimos gammagrafía ósea con el siguiente resultado: "hiperactividad difusa del trazador, de moderada intensidad, heterogenea, que afecta a la totalidad de la hemipelvis izquierda, sugestiva de enfermedad ósea de Paget monostótica. Sin imágenes que indican la existencia de otros focos pagéticos" (**figura 2**).

Contactamos con el Servicio de Reumatología de referencia que nos aconseja seguir controles clínicos, analíticos y radiológicos, dado que es un Paget monostótico con FA normales, y tendrá que seguir con tratamiento farmacológico según sintomatología clínica.

FIGURA 2: GAMAGRAFÍA ÓSEA: hipercaptividad difusa del trazador, de moderada intensidad, heterogénea, que afecta a la totalidad de la hemipelvis izquierda.



DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget del hueso suele ser diagnosticada casualmente como decíamos, la mayoría de veces es porqué el paciente nos consulta por dolor tipo mecánico y es al hacer la radiografía cuando vemos que es un hueso pagético. Es más frecuente en hombres (1,8 /1) y la incidencia aumenta con la edad (máximo en la 6ª década de la vida). Diagnóstico: Se recomienda que el diagnóstico sea confirmado al menos por la afectación de hueso mediante una radiografía simple. La gammagrafía es útil para conocer la extensión del proceso y para el estudio de probables complicaciones neurológicas por afectación de los huesos de la base del cráneo, columna vertebral o bien huesos largos.

El diagnóstico se realiza mediante una radiografía simple. La imagen suele ser característica en la mayoría de los casos, aunque en ocasiones se deberá realizar el diagnóstico diferencial con lesiones metastásicas líticas o escleróticas. La tomografía axial computarizada (TAC) se utiliza para diagnosticar estenosis del canal vertebral, afectación craneal o complicaciones neurológicas. Un 85% de los pacientes sin tratamiento presentan elevación de los niveles plasmáticos de FA. Puede ser normal en afectación de un solo hueso o de huesos pequeños. La FA es el marcador más sensible. En pacientes sin elevación de la FA, así como en pacientes con enfermedad hepática se recomienda la determinación de la fracción ósea como marcador de remodelaje. Existe una correlación entre la extensión de la afectación y los niveles de FA. Para el seguimiento, la FA es el indicador de actividad más utilizado.

Se clasifica en monostótico si afecta a un sólo hueso y poliostótico si afecta a varios huesos (pelvis, columna vertebral, cráneo, fémur y tibia).

El aumento local del tamaño óseo, deformidad y trabeculación irregular son expresiones de destrucción-remodelación, que pueden plantear un difícil diagnóstico diferencial con tumores malignos (complicación más temible es el sarcoma (menos del 1%).

No todos los pacientes con enfermedad de Paget tienen indicación de tratamiento farmacológico. Se recomienda tratar a los sintomáticos. A los asintomáticos sólo cuando tienen afectación de⁴⁻⁵:

- Huesos largos (fémur, tibia, húmero), sobre todo con lesiones líticas
- Columna vertebral o estenosis de canal vertebral
- Afectación del acetábulo femoral, para prevenir complicaciones
- Previo a cirugía electiva de huesos afectados y personas jóvenes.

El tratamiento de elección son los bifosfonatos, (los bisfosfonatos de segunda y tercera generación: alendronato, pamidronato, risedronato, son más efectivos para reducir los niveles de FA que el Etidronato). El tratamiento con bifosfonatos suprime la resorción ósea y las lesiones en la gammagrafía ósea. Son más efectivas que las de primera generación y que la calcitonina.

El pamidronato se administra de forma intravenosa a dosis de 60 mg en tres o cuatro dosis semanales y se utiliza en enfermedad severa. El zoledronato es otro bisfosfonato utilizado de forma intravenosa. Por vía oral, los más recomendados son el Alendronato, a dosis de 40 mg al día durante 3 a 6 meses y Risedronato a dosis de 30 mg/ día, durante 2 meses. No existe evidencia de que el tratamiento intensivo con bisfosfonatos pueda prevenir las complicaciones a largo plazo de la enfermedad de Paget ni modificar su evolución. Los estudios realizados hasta ahora establecían sus conclusiones en la disminución de los niveles de FA como marcador de la actividad de la enfermedad más que en resultados clínicos. El estudio PRISM, que compara el tratamiento intensivo con bifosfonatos con el manejo sintomático de la enfermedad de Paget establecida, revela que no hay evidencia de que niveles bajos de FA supongan ventajas clínicas⁶.

Otros tratamientos: la calcitonina inhibe la actividad del hueso afectado, reduce los síntomas y prevé la aparición radiológica de lesiones. Su vida media es corta y tiene más efectos secundarios que los bisfosfonatos (nauseas y vómitos, enrojecimiento y sofocos faciales...). Puede utilizarse cuando estos no se toleran o no son efectivos. También podría estar indicada la cirugía (osteotomía y artroplastia) en caso de ser necesario para el dolor que no responde al tratamiento, complicaciones neurológicas,

deformidad grave, insuficiencia cardíaca por alto gasto, hipercalcemia, etc.).

Consideramos que el tratamiento y el seguimiento de los pacientes con enfermedad de Paget deben realizarse en el ámbito de la AP en la mayoría de los casos. Sería necesaria la derivación al reumatólogo si existieran dudas diagnósticas o si no hubiera una respuesta clínica y analítica adecuada al tratamiento específico, y al traumatólogo o al neurocirujano según la localización si se precisara tratamiento quirúrgico⁷.

Finalmente decir que en atención primaria los procesos osteoarticulares en personas mayores la mayoría de veces son debidos a la artrosis, pero hay otras causas como el caso presentado. En este paciente era bastante fácil y obvio seguir el curso clínico y reetiquetarlo, como ya se había hecho inicialmente, pero revalorar la situación: anamnesis, exploración cuidadosa y repetir exploraciones complementarias como una radiología simple en este caso fue la clave.

BIBLIOGRAFÍA

- 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.