



CASO CLÍNICO

Abordaje de la enfermedad de Paget en Atención Primaria. A propósito de un caso

S. M. DURÁN FRANCISCO*, M. V. RODILLA LUQUE**

*Especialista en Medicina de Familia. **Enfermería. Centro de Salud Alcalde Bartolomé González. Móstoles. Madrid.

■ INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget, a pesar de ser una osteopatía muy frecuente en nuestro entorno, es, sin embargo, una entidad poco diagnosticada en nuestras consultas de Atención Primaria, ya que habitualmente es asintomática y permanece así durante largos periodos de observación. En los casos en que aparecen síntomas, éstos son relacionados con el aparato locomotor y en pacientes mayores de sesenta años nos hacen sospechar antes otras enfermedades.

■ CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente de setenta y seis años con antecedentes personales de estenosis mitral y fibrilación auricular crónica en tratamiento con Sintrom; hipertensión controlada con IECAs; gastrectomizada por úlcus gástrico (Billroth II). Acude a consulta por coxalgia mecánica de meses de evolución así como algias generalizadas, prurito en miembros inferiores e hiperemia en los mismos. No fiebre ni otros síntomas.

En la exploración no existen datos de flogosis articular; se evidencia dolor inguinal no irradiado con la movilidad de la pierna derecha, así como un aumento de la vascularización en miembros inferiores, con presencia de púrpura no palpable.

Revisada la historia clínica, se comprueba que la paciente refería episodios frecuentes de algias en miembros inferiores, caderas y rodillas etiquetados de artrosis y tratados con analgésicos. Desde 1995 presentaba un valor de fosfatasa alcalina que superaba el

doble de su valor normal además de periodos de elevación de reactantes de fase aguda.

Ante la sospecha de enfermedad de Paget, se solicita radiografía de abdomen (que evidencia un aumento de densidad de la línea innominada de la pelvis) y bioquímica con una fosfatasa alcalina e hidroxiprolina en orina que confirma finalmente el diagnóstico.

■ DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget es una osteopatía focal que se caracteriza por una alteración de la remodelación ósea. Es más frecuente en varones mayores de 65 años; es excepcional antes de los 40 (1). En Inglaterra se ha visto un aumento de frecuencia, sobre todo en determinadas zonas (2).

Fisiopatología

La característica fundamental de esta enfermedad es un aumento de la reabsorción ósea seguido de un incremento compensatorio de la síntesis. Existen tres fases: en la inicial suele predominar la reabsorción, es la *fase osteoporótica*; le sigue la *fase mixta* en la que la formación ósea se acopla a la destrucción. La principal alteración fisiopatológica es el aumento de la generación de los osteoclastos; el recambio óseo depende de la extensión de la enfermedad y se relaciona con el valor de fosfatasa alcalina en sangre. A medida que disminuye la actividad osteoclastica aumenta la formación de hueso duro y menos vascularizado (*fase osteoblástica o esclerótica*).

Macroscópicamente el hueso pagético presenta lesiones líticas y/o blásticas con deformación e hipertrofia.

La etiología es desconocida aunque parece viral (3).

Clínica

La mayoría de las veces el diagnóstico de la enfermedad de Paget es casual, tras una elevación inexplicable de fosfatasa alcalina o una imagen sugestiva radiológica. El 75 por ciento de los pacientes no tiene síntomas, pero si existen, los más frecuentes son la coxalgia mecánica de repetición con la limitación de la movilidad de la cadera (*síndrome de la cadera*), lumbalgia, dolor y deformidad craneales, cifosis progresiva, limitación en la movilidad del hombro, dolor axial o de espalda (4) y fracturas (8-30 por ciento). Ya que la franja de edad más frecuente es la mayor de sesenta años, los síntomas hacen sospechar antes otras enfermedades.

Cuando la afectación es craneofacial, puede aparecer sordera, cefalea, ruidos vasculares y epífora; como complicación importante puede existir hidrocefalia secundaria a platibasia por hundimiento occipital y la isquemia medular por robo vascular transitorio con somnolencia, apatía y ACV (*síndrome del hurto pagético*) (5).

La proliferación de vasos sanguíneos, necesarios para el metabolismo óseo, produce un aumento de flujo sanguíneo al hueso (nuestra paciente padecía una intensa hiperemia e hipertermia de miembros inferiores), por lo que, si la enfermedad afecta a más del 30% del esqueleto, se puede producir una elevación del gasto cardíaco e, incluso, insuficiencia cardíaca.

La complicación más grave de la enfermedad es la degeneración sarcomatosa, que aparece en menos del 2 por ciento de los pacientes y es la principal causa de sarcoma óseo en los adultos. Debe sospecharse ante la aparición de un dolor muy intenso, de tipo inflamatorio, con un aumento de la fosfatasa alcalina. La afectación más frecuente es la metáfisis de huesos largos, sobre todo húmero. Como se produce siempre en un hueso afecto de la enfermedad de Paget, la demostración radiológica es difícil.

Diagnóstico

La mayoría de las veces se realiza por exclusión. Se deben tener en cuenta las imágenes radiológicas y los datos analíticos (6).

La radiología es típica y coinciden en un mismo hueso lesiones líticas con lesiones blásticas, así como un aumento del tamaño óseo. En orden de frecuencia de afectación encontramos la pelvis, seguida del fémur, huesos del cráneo, tibia, columna lumbosacra y dorsal, costillas y clavícula.

Como diagnóstico diferencial con otros procesos, existe un aumento local del tamaño óseo, secundario a la formación de hueso cortical subperióstico; de esta forma, los huesos largos se arquean, el cráneo se ensancha y aumenta el grosor del diploe externo (*signo del reborde* de la pelvis). Las lesiones encontradas craneales pueden confundirse con las de la displasia fibrosa (7), y aparece osteoporosis circunscrita o en algodón en rama. Las vértebras se afectan y aparecen en marco o de ébano.

La gammagrafía es mucho más sensible y útil que la radiología en seguimiento de la enfermedad, aunque más inespecífica, y muestra zonas de hipercaptación.

Desde el punto de vista analítico, como ya hemos comentado, existe un aumento de los valores de formación ósea (actividad osteoblástica): fosfatasa alcalina, osteocalcina; y los valores de destrucción ósea: hidroxiprolina, piridolina y deoxipiridolina urinarias y fosfatasa ácida tartrato-resistente en sangre, dependiendo de la etapa de la enfermedad que predomine. La enfermedad debe controlarse de forma objetiva midiendo estos valores. El hemograma, la calcemia, fosforemia y la PTH suelen ser normales. Si la actividad de la enfermedad es muy importante puede alterarse los reactantes de fase aguda (como la VSG y la PCR) (8).

Tratamiento

Es muy importante tener en cuenta que sólo han de tratarse los enfermos sintomáticos, ya que la enfermedad puede permanecer sin síntomas o localizada durante largos periodos de observación (tabla 1).

Si el paciente es sintomático pero los signos de actividad de la enfermedad son discretos o el paciente es anciano, sólo deben prescribirse analgésicos y/o AINE. Si hay signos de actividad moderada o intensa, debe iniciarse un tratamiento con fármacos moduladores de la enfermedad.

Bifosfonatos: etidronato, fármaco de primera elección en el tratamiento de la enfermedad común desde Atención Primaria, en ciclos de seis meses a dosis de 5 mg/Kg/día por vía oral (9, 10).



■ TABLA I

Indicaciones absolutas de tratamiento supresor

- Dolor óseo importante.
- Complicaciones neurológicas graves.
- Antes y después de cirugía ortopédica.
- Hipercalcemia.
- Insuficiencia cardíaca congestiva.
- Fracturas y/o fisuras óseas.
- Deformidad ósea.

Indicaciones relativas

- Prevenir el proceso de la enfermedad.
- Artropatía pagética.
- Comienzo temprano <50 años.
- Fosfatasa alcalina >500 mU/ml.
- Otras complicaciones neurológicas.

Calcitonina: se utiliza en ciclos diarios a dosis de 100 unidades internacionales por vía subcutánea junto con 1 a 2 g de calcio oral a las 4 horas. Como con el bifosfonato, debe monitorizarse la fosfatasa alcalina y la eliminación de hidroxiprolina en orina, hasta la reducción del 50 por ciento de sus cifras. Puede utilizarse la calcitonina por vía intranasal, aunque hay menos experiencia.

Mitramicina o plicamicina: es de uso hospitalario, reservada para los enfermos graves dada su toxicidad.

En Atención Primaria los bifosfonatos son los fármacos más apropiados, pero si el paciente tiene lesiones líticas en huesos que soportan peso o cuando va a ser intervenido quirúrgicamente, la calcitonina es el fármaco de elección. Si la respuesta al tratamiento elegido no es satisfactoria a los 3-6 meses puede cambiarse el fármaco.

■ BIBLIOGRAFÍA

1. Revisión bibliográfica comentada. El Médico. 1999 Septiembre: 41-48.
2. Cooper C, Schafheutle K., Dennison E., Kellingray S., Guyer P., Barker D. The epidemiology of Paget's disease in Britain: is the prevalence decreasing? J Bone Miner Res 1999; 14(2):192-7.
3. Chappard D., Retailleau/Gaborit N., Filmon R., Audran M., Basle MF. Increase nucleolar organizer regions in osteoclast nuclei of Paget's bone disease. Bone 1998; 22(1):45-9.
4. Altman RD. Paget's disease of bone. Bone 1999; 24(5 suppl):47s-48s.
5. Poncelet A. The neurologic complications of Paget's disease. J Bone Miner Res 1999; 14(2 suppl): 88-91.
6. Rapado A., et al. Patterns of diagnosis of Paget's disease in Spain. J Bone Miner Res 1999;14 (2 suppl):99-102.
7. Theranzadeh J., Fung Y., Donohue M., Anavim A., Pribram HM. Computed tomography of Paget disease of the skull versus fibrous dysplasia. Skeletal Radiol 1998; 27(12): 664-72.
8. Woitge HW., Pecherstorfer M., Li Y., Keck AV., Horn E., Ziegler R., Seibel MJ. Novel serum markers of bone resorption: clinical assessment and comparison with established urinary indices. J Bone Miner Res 1999; 14(5): 792-801.
9. Miller PD., Brown JP., Siris ES., Hoseyni MS., Axelrod DW., Bekker PJ. A randomized, double-blind comparison of Risedronate and Etidronate in the treatment of Paget's disease of bone. Paget's Risedronate/Etidronate study group. Am J Med 1999; 106(5): 513-20.
10. Berenson JR, Lipton A. Bisphosphonates in the treatment of malignant bone disease. Annu Rev Med 1999; 50: 237-48.