

Enfermedad ósea de Paget. Estudio de 17 casos

ARMANDO ARRATIA-SORDO,
GLORIA RETANA DE IBARRA,
ALFREDO ORTIZ-FLORES y
LEONARDO ZAMUDIO*

En un lapso de 10 años (1972-1981), se encontraron en nuestra institución, 17 casos de osteítis deformante comprobados clínica y radiológicamente, así como por otros estudios. Se observaron diez casos en el estadio monostótico y siete en el poliestótico. Tuvo particular importancia el diagnóstico diferencial con mieloma múltiple, metástasis de cáncer prostático, hemangioma vertebral e hiperparatiroidismo. Se pudieron constatar resultados favorables con el uso combinado de calcitonina y etidronate.

CLAVES: Osteítis deformante, monostótica, poliestótica, osteoporosis, esclerosis, lesiones líticas, osteoblásticas, osteoclasticas, mosaico.

Recibido: 15 de noviembre de 1982.

Aceptado: 21 de octubre de 1983.

* Académico titular.

Todos los autores. Servicio de Ortopedia. Hospital Español de México.

La osteítis deformante (enfermedad ósea de Paget) fue descrita en forma sistematizada por Sir James Paget en 1876-1877,¹⁻⁶ si bien ya en 1873 Czerny había descrito un caso caracterizado "por una rara inflamación de la parte baja de la pierna y del tobillo, con aumento de volumen y desviación axial".^{2,7}

Se considera ésta una enfermedad propia de las edades madura y senil ya que se presenta entre los 40 y 70 años, sin predominio de sexo.¹ Es más frecuente en la raza blanca, pero sus huellas se encontraron ya en el cráneo del hombre de Neanderthal⁷ y se menciona también su aparición en especímenes paleontológicos de indios norteamericanos.

Su etiología es desconocida, si bien se ha mencionado una probable causa viral.^{6,8-10}

El cuadro clínico está caracterizado por:

- a) *Dolor óseo.* Debe mencionarse que algunos autores refieren que la mayoría de las veces es asintomática por grandes periodos y sólo se descubre en forma accidental, cuando se realizan estudios radiográficos con otros fines.^{9,10}
- b) *Limitación funcional.*
- c) *Deformidad.*

Ocasionalmente se han encontrado cuadros con parestias y parestesias ocasionados por compresión radicular y aun paraplejas.^{9,4,7,10,11}

Hay dos grandes variedades clínicas: la monostótica y la poliostótica. Los huesos más comunmente afectados son las vértebras lumbares y la pelvis;^{1,3,12} les siguen en frecuencia los del cráneo, el fémur y la tibia.^{9,11}

Las constantes de laboratorio que con más frecuencia se encuentran alteradas son la fosfatasa alcalina sérica, que aumenta en forma muy considerable; en tanto que el calcio y los fosfatos inorgánicos tienden a permanecer dentro de límites normales.^{3,5,12} En cambio, la excreción urinaria de calcio, así como de la hidroxiprolina suele estar elevada.^{3,5,8,12}

El diagnóstico radiológico en la fase temprana es difícil y requiere de estudios de alta calidad.⁵ El signo precoz consiste en un área de osteoporosis a nivel de la cortical del cóndilo lateral externo del fémur y en la región proximal de la tibia (fig. 1); es

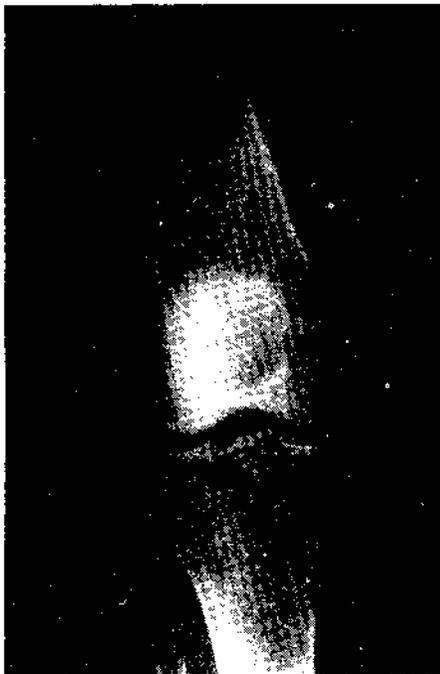


Fig. 1. Nótese las áreas de osteoporosis a nivel de las corticales del cóndilo lateral del tercio distal de fémur y porción proximal de la tibia, pertenecientes al signo temprano de la enfermedad de Paget.

decir las primeras manifestaciones se encuentran en la metafisis de los huesos largos. Posteriormente aparecen lesiones quísticas en otras localizaciones (fig. 2). Estas primeras manifestaciones corresponden a la fase osteolítica. Un signo, para algunos patognomónico es la aparición de la "V" en la tibia (fig. 3), que consiste en una zona de osteoporosis rodeada de lesiones blásticas.^{3,4,7,12,13} En fases tardías de la enfermedad se observan lesiones líticas y blásticas

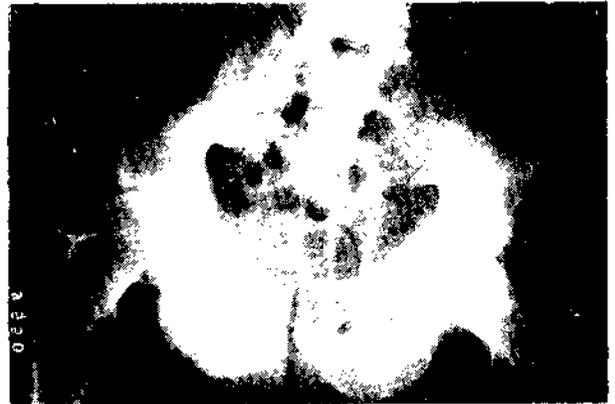


Fig. 2. Lesiones quísticas a nivel de las ramas isquiopúbicas.

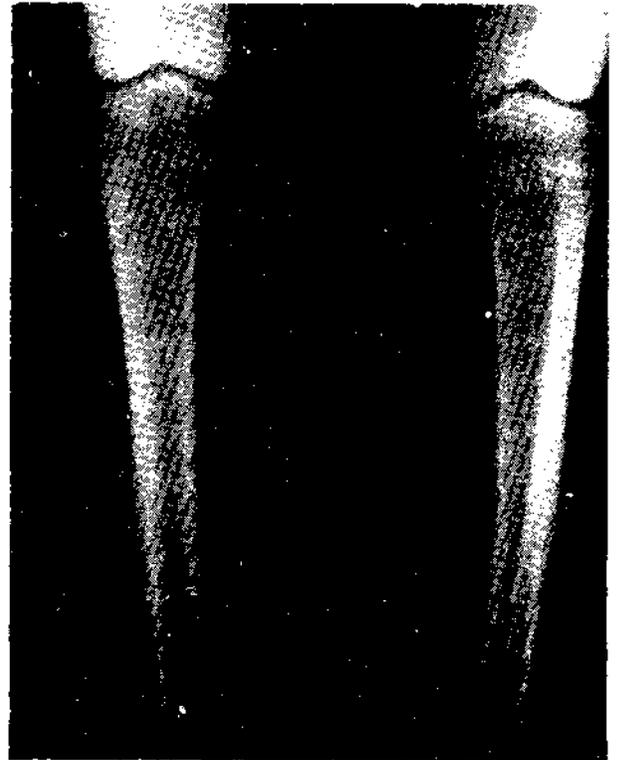


Fig. 3. Se aprecia una zona de osteoporosis rodeada de lesiones blásticas correspondientes al signo de la "V" y varus de ambas tibias.

combinadas, con predominio de estas últimas (fig. 4).



Fig. 4. Pelvis en una fase tardía, en la cual se observan grandes lesiones líticas y blásticas, predominando estas últimas.

La evolución de las lesiones desde el punto de vista radiográfico suele ser muy larga.^{17,23} Las lesiones del cráneo comienzan por zonas de osteoporosis circunscrita en las áreas frontal y occipital (fig. 5), que posteriormente dan paso a la imagen típica "algodonosa y lanosa" (fig. 6), que suele terminar en un gran engrosamiento cortical. Otra localización de interés son las vértebras lumbares, en donde suele encontrarse la llamada "vértebra de marfil" (fig. 7), que puede confundirse con otras lesiones.

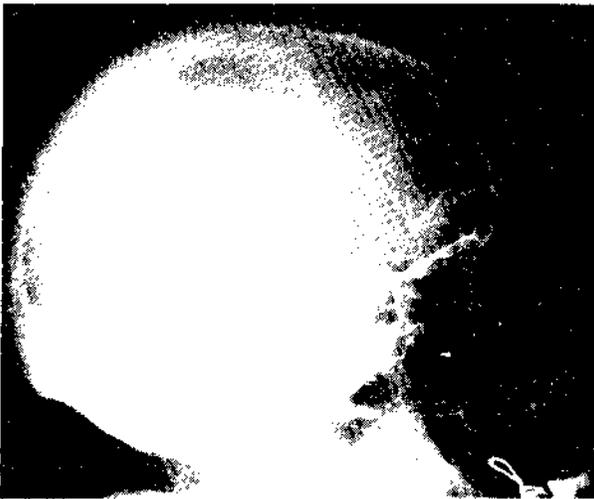


Fig. 5. Nótese osteoporosis circunscrita, principalmente en las áreas frontal y occipital.

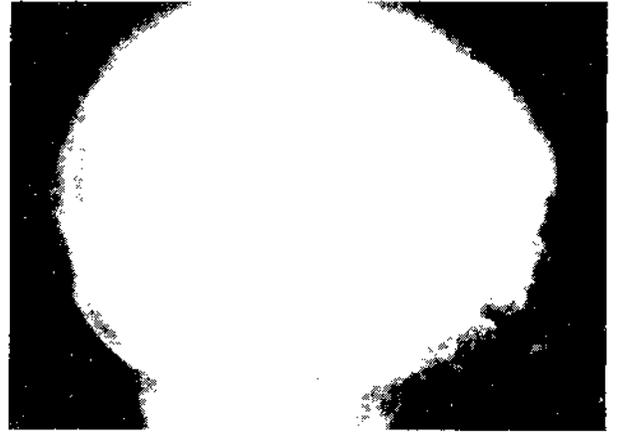


Fig. 6. Se aprecia la "imagen algodonosa y lanosa" en etapas tardías de la enfermedad de Paget, cuando su localización es en el cráneo.

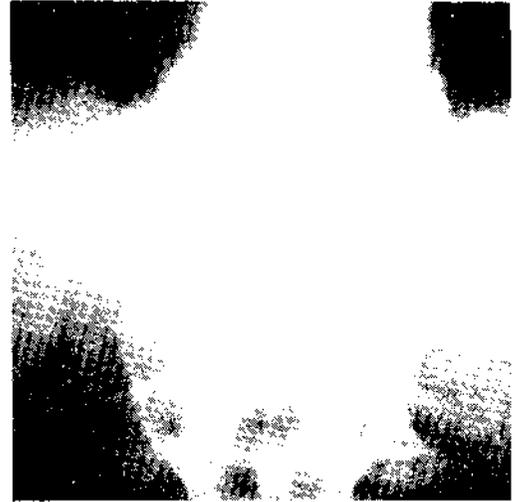


Fig. 7. Imagen de "vértebra de marfil de Paget", que puede confundirse con otras entidades patológicas.

Los principales cambios histológicos que caracterizan a la enfermedad de Paget consisten en un enorme ensanchamiento de los canales haversianos que contienen en su interior una sustancia homogénea y granular con leucocitos a su alrededor.¹ Así se forman las denominadas estructuras en mosaico descritas por Schmorl en 1931 y que indican una rápida y anárquica absorción y neoformación ósea,^{14,15} en las que se identifican: a) un estadio agudo, en el cual predominan la hiperemia y absorción y empiezan a aparecer las estructuras en mosaico.

co; b) un estadio tardío, en que predomina la actividad osteoblástica; c) el estadio de curación. Los cambios tan grandes que se encuentran en un hueso afectado de enfermedad de Paget y que suelen acarrear confusión, obedecen principalmente a la combinación de tres factores:¹⁹ a) la proporción variable de actividad osteoclástica y osteoblástica en una zona determinada; b) la velocidad con que los procesos destructivos y reconstructivos se llevan al cabo; c) la frecuencia con que remite el proceso localmente, para ser continuado tarde o temprano por la reactivación.³ Gran parte de la actividad proliferativa es a base de tejido conectivo medular, que en ocasiones puede degenerar hacia malignidad.^{3,19}

Casos clínicos

En un lapso de 10 años (1972-1981), se encontraron 17 casos de osteítis deformante en el Hospital Español de México, de los que ocho fueron varones. La edad varió de 56 a 85 años, con promedio de 70.

En el estudio analítico de los casos se desglosaron los siguientes datos: edad, sexo, origen étnico, sintomatología, signología, hallazgos de laboratorio, alteraciones radiográficas, huesos afectados, tiempo de evolución, estudios especiales, padecimientos agregados y tratamiento. En todos los casos se dosificaron fosfatasa alcalina, calcio y fosfatos en suero sanguíneo. En ocho casos se llevaron al cabo centelleografía y biopsia ósea.

Por lo que respecta al tratamiento, en tres casos se utilizó calcitonina; en otros tres, la combinación de calcitonina y etidronate; dos casos fueron tratados con hormonas anabólicas, dos con corticosteroides y en los restantes, se usaron analgésicos variados.

Resultados

En todos los casos fue el dolor el síntoma dominante. Un solo caso presentó paresia de miembros inferiores. En seis casos hubo deformidad y en once, limitación funcional.

Por lo que respecta a los signos radiológicos, todos los pacientes presentaron lesiones líticas y osteoblásticas en los huesos afectados, así como osteoporosis generalizada de menor o mayor cuantía. Los huesos afectados, por orden de frecuencia, se muestran en el cuadro 1. Diez casos se encontraron en el estadio monostótico y siete en el poliestótico.

En todos se encontró fosfatasa alcalina elevada, más de 100 unidades con el método de P-nitrofenil-fosfato y más de 10 unidades con el de Bodansky. En quince casos el calcio y los fosfatos séricos fueron normales; en los restantes se encontró discreta elevación del primero.

La centelleografía demostró hiperactividad temprana y aumento en la captación sobre las estructu-

Cuadro 1. Localización de las lesiones

Huesos afectados	Núm. casos
Iliacos	7
Columna lumbar	5
Cráneo	5
Tibia	5
Fémur	3
Clavícula	2
Arcos costales	1
Columna torácica porción inferior	1

ras afectadas. La biopsia puso de manifiesto disposición irregular de las trabéculas óseas, engrosamiento de los canales haversianos y estructuras en mosaico.

Los padecimientos agregados se señalan en el cuadro 2. Ocho casos presentaron fracturas múltiples con antecedentes de un traumatismo leve y se trataron unas veces con reducción cerrada y otras cruenta,

Cuadro 2. Padecimientos agregados

	Núm. casos
Diabetes mellitus	5
Carcinoma	3
Osteoartritis	3
Insuficiencia cardíaca	2
Insuficiencia coronaria	2
Insuficiencia venosa de miembros inferiores	2
Artritis reumatoide	1
Paresia de miembros inferiores	1*

* Con resolución espontánea.

sin que hubiera problemas de consolidación. En ningún enfermo hubo datos de malignización. Tres casos fallecieron por otras causas.

En cuanto al tratamiento, debe decirse que en los pacientes tratados con calcitonina y etidronate el cuadro cedió en forma ostensible, si bien en uno de ellos hubo una recaída de dolor y deformidad.

Comentarios

En algunos estudios anteriores se ha dicho que la osteítis deformante puede cursar asintomática y que su diagnóstico es en ocasiones meramente accidental. Sin embargo, en todos nuestros casos apareció dolor de mayor o menor intensidad y fue éste el síntoma temprano el que llevó al conocimiento de la enfermedad.

Como ya se mencionó, en dos casos se obtuvo una remisión importante administrando la combinación de calcitonina y etidronate, hecho que concuerda con otras comunicaciones.^{5,13,14,18,20,22} Un caso, después de un periodo de mejoría tuvo una recaída que fue cediendo paulatinamente con calcitonina. Debe insistirse en la importancia de hacer el diagnóstico diferencial con mieloma múltiple (fig. 8), metástasis de cáncer prostático (fig. 9), hemangioma (fig. 10) e hiperparatiroidismo (fig. 11), cuando la localización es en la columna lumbar, ya que en todas estas entidades se presentan alteraciones que pueden confundir al médico.

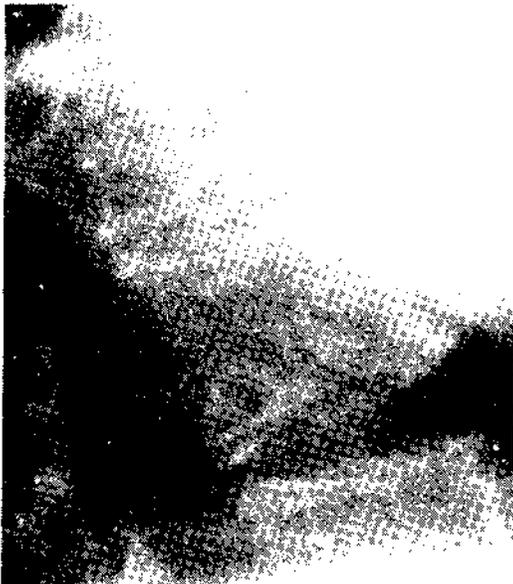


Fig. 8. Vista lateral de la columna lumbar, con gran osteoporosis central y aumento de la densidad marginal de los cuerpos vertebrales en un caso de mieloma múltiple. Nótese la semejanza con la enfermedad de Paget.



Fig. 9. Un caso de metástasis de cáncer prostático en el cual se observa gran densidad de los cuerpos vertebrales, pudiendo confundirse con la "imagen de vértebra de marfil de Paget".



Fig. 10. Densidad marginal y formas trabeculares correspondientes a un caso de hemangioma, el cual semeja enfermedad de Paget.



Fig. 11. Caso de hiperparatiroidismo, en el cual se puede apreciar aumento en la densidad marginal y gran osteoporosis central de los cuerpos vertebrales, semejando a la enfermedad de Paget.

En comunicaciones anteriores¹⁶ se ha señalado que la enfermedad ósea de Paget es rara en nuestro medio, ya que en toda la República sólo lograron reunirse 20 casos, cinco de los cuales se encontraron en Yucatán. Posteriormente se estudiaron ocho casos más en la ciudad de Monterrey.

Ya que nuestra ciudad es cosmopolita, pensamos que en algunos ambientes de la misma el padecimiento puede ser relativamente frecuente. Así en nuestro servicio, se han localizado estos 17 casos. Se hace pues hincapié en la necesidad de que el médico lo sospeche en los individuos maduros y seniles de la raza hispana cuando les aquejen dolores osteócopos.

1. Steindler, A.: *Post-graduate lectures on orthopaedic diagnosis and indications*. Springfield, Charles C. Thomas. 1952, vol. 4, p. 243.
2. Braisford, J.: *The radiology of bone and joints*. 4a. ed. Baltimore, Williams and Wilkins. 1948, p. 600.
3. Lozano, G.E. y Garza y Garza, E.: *Enfermedad de Paget*. *Ann. Ortop. Traumatol.* 4: 81, 1971.
4. Epstein, S.B.: *Afecciones de la columna vertebral y de la médula espinal. Estudio radiológico y clínico*. Barcelona, Ed. Jims, 1973, p. 383.
5. Deltos, J.L. y First, P.B.: *Calcitonin as a drug*. *Ann. Intern. Med.* 95: 192, 1981.
6. Jaffe, H.L.: *Paget's disease of bone*. *Clin. Orthop.* 127: 5, 1977.
7. Nagant, C. y Krane, M.S.: *Paget's disease of bone; clinical and metabolic observations*. *Medicine* 43: 233, 1964.
8. Singer, F.G.; Schiller, A.L.; Pyle, F.B. y Krnac, S.M.: *Paget's disease of bone*. *Metab. Bone Dis.* 2: 490, 1978.
9. Golding, C.: *On the differential diagnosis of Paget's disease*. *J. Bone Joint Surg.* 42B: 641, 1960.
10. Elias, E.G. y Evans, T.J.: *Mithramycin in the treatment of Paget's disease of bone*. *J. Bone Joint Surg.* 54A: 1730, 1972.
11. Altman, A.R. y Collins, B.: *Musculoskeletal manifestations of Paget's disease of bone*. *Arth. Rheum.* 23: 1121, 1980.
12. Brocher, J.E.W.: *Atlas de enfermedades de la columna vertebral. Diagnóstico diferencial*. Paz Montalvo. 1979.
13. Avramides, A.; Flores, A.; de Rose, J. y Wallach, S.: *Paget's disease of bone: observations after cessation of long term synthetic salmon calcitonin treatment*. *J. Clin. Endocrinol. Metab.* 42: 459, 1976.
14. Avramides, A.: *Salmon and porcine calcitonin treatment of Paget's disease of bone*. *Clin. Orthop.* 127: 78, 1977.
15. Kuhlman, F.R. y Downs, M.E.: *Biochemical biopsy of skeletal system lesions*. *J. Bone Joint Surg.* 45 A: 742, 1963.
16. Lopez Antuñano, A.: *Comunicación personal sobre trabajo de ingreso. Sociedad Mexicana de Ortopedia*.
17. Maldaque, B. y Malghem, J.: *Aspects radiologiques de la maladie de Paget*. *J. Belge Rheum. Med. Phys.* 29: 293, 1974.
18. McIntyre, I.; Evans, I.; Hobitz, H.G.; Joplin, F.G. y Stevenson, C.J.: *Chemistry, physiology and therapeutic applications of calcitonin*. *Arth. Rheum.* 23: 1139, 1980.
19. Weimann, J.P. y Sicher, H.: *Bone and bones. Fundamentals of bone biology*. Nueva York, Mosby, 1947, p. 411.
20. Fleisch, H.: *Experimental basis for the clinical use of diphosphonates in Paget's disease of bone*. *Arth. Rheum.* 23: 1162, 1980.
21. Siris, S.E.; Canfield, E.R.; Jacobs, P. y Baquiran, C.D.: *Long term therapy of Paget's disease of bone with EHAP*. *Arth. Rheum.* 23: 1177, 1980.
22. Russell, R.C.G. y Smith, R.: *Diphosphonates: a review of their effects on calcium metabolism and their potential clinical applications*. *J. Bone Joint Surg.* 54 A: 172, 1972.
23. Doyle, H.F.; Banks, M.L. y Pennoch, M.J.: *Radiologic observation of bone resorption in Paget's disease*. *Arth. Rheum.* 23: 1205, 1980.