

Varón de 60 años con dolor lumbosacro

Ana M^a Balado López¹

Marisol López Rodríguez²

¹Médica de Familia. Residente de 2º año de Rehabilitación. CHUAC

²Residente de tercer año de Radiodiagnóstico. CHUAC

Cad Aten Primaria
Año 2010
Volume 17
Páx. 213-213

Se trata de un paciente varón de 60 años, sin antecedentes de interés, que acude a la consulta por presentar un dolor sordo en región lumbosacra, de características inflamatorias, que no le limita en su vida diaria, pero que persiste desde hace aproximadamente 2 meses a pesar del tratamiento analgésico. No refiere traumatismo previo.

La exploración es anodina, sin puntos dolorosos selectivos, deformidades, limitaciones articulares ni alteraciones neurológicas.

Se solicita radiografía de columna lumbar y pelvis, obteniéndose las siguientes imágenes:



FIGURA 1



FIGURA 2

¿Cuál es la sospecha diagnóstica?

RESPUESTA A CASO CLÍNICO VARÓN DE 60 AÑOS CON DOLOR LUMBOSACRO

En la Figura 1 se puede observar que L5 es lo que se conoce como una vértebra "en marco", con una morfología relativamente normal, pero con alteración en la estructura ósea consistente en un aumento de densidad del cuerpo vertebral, con una zona central con trabeculación gruesa y reborde esclerótico.



FIGURA 1

En la Figura 2 destaca un engrosamiento de la línea ileo-pectínea, que se conoce como línea innominada.



FIGURA 2

Estos hallazgos son propios de la enfermedad ósea de Paget. Ante esta sospecha, se solicitó analítica con fosfatasa alcalina, que estaba elevada, y una gammagrafía ósea, que demostró un aumento de captación en dichos niveles. Estos datos apoyan la sospecha diagnóstica inicial.

ENFERMEDAD ÓSEA DE PAGET

La enfermedad ósea de Paget (EOP) es un trastorno crónico y focal del hueso, que afecta de forma segmentaria al esqueleto. Se caracteriza por un recambio óseo acelerado, dando lugar a la formación de hueso frágil susceptible a la deformidad o a la fractura.

Afecta por igual a ambos sexos.

Es más frecuente por encima de los 60 años, y rara por debajo de los 40.

Es una enfermedad cuya prevalencia es difícil de estimar, ya que existen muchos casos asintomáticos no diagnosticados. En España, es de 1'5% en mayores de 55 años.

Su distribución geográfica es heterogénea, con algunos focos de alta prevalencia.

Su etiología es desconocida, pero en la actualidad se postulan diversos factores ambientales y genéticos:

- AMBIENTALES: contacto con perros en la infancia o juventud, consumo de carne de vacuno no controlada, consumo de agua no tratada...

La teoría ambiental está avalada por los siguientes datos: distribución heterogénea esquelética, disminución de casos en población emigrada de zonas de alta a zonas de baja prevalencia, cambios en su incidencia y gravedad a lo largo del tiempo.

La presencia de inclusiones intracelulares similares a nucleocápsides de los paramyxovirus en los osteoclastos, plantea la posibilidad de que se trate de infecciones víricas persistentes.

- GENÉTICOS: existen casos familiares con un patrón de herencia dominante con mecanismo multifactorial (RR x7 de que los familiares padezcan la enfermedad). Se han identificado mutaciones en varios genes (ej.: mutación del gen 5q35 en el 11% de casos familiares y en el 16% de los esporádicos).

El modelo aceptado en la actualidad es que la EOP es el resultado de la acción sinérgica de factores ambientales y genéticos, ya que ninguna de las dos teorías explica por sí sola la etiopatogenia.

En cuanto a su fisiopatología, en los pacientes con EOP, las células de la médula ósea y las células sanguíneas tienen aumentada su capacidad para diferenciarse en osteoclastos, como resultado de una mayor sensibilidad a la vitamina D y el RANKL, dando lugar a un aumento del número, tamaño y actividad de los osteoclastos, y produciéndose por tanto un remodelado óseo acelerado. También existe actividad osteoblástica excesiva, como refleja el aumento de fosfatasa alcalina en >85% de los pacientes con EOP.

Existen 3 fases evolutivas:

1. Fase osteolítica: aumento de la resorción ósea.
2. Fase osteoblástica: rápida formación ósea compensadora.
El resultado es la formación de hueso desorganizado o plexiforme, con numerosas líneas de fragmentación "en mosaico" (alternando patrón cortical con secciones irregulares de patrón trabecular).
3. EOP quemada o agotada: disminución de la hiper celularidad y permanencia del hueso escleroso poco activo.

Las distintas etapas pueden verse al mismo tiempo y en distintas zonas esqueléticas del mismo paciente, dando lugar a una afectación ósea segmentaria.

El hueso afectado, aunque tiene una mineralización normal, está aumentado de tamaño, es menos compacto, más vascularizado, y por tanto, más frágil, susceptible a la deformidad o a la fractura.

Los huesos más frecuentemente afectados son: cráneo, pelvis, columna, fémur y tibia.

La mayoría de los pacientes están asintomáticos.

Cuando existen **síntomas**, los más frecuentes son los siguientes:

- o Dolor de origen óseo: sordo, profundo, mal localizado, de predominio nocturno, y que aumenta con la carga. Puede deberse a la deformidad perióstica, el aumento de vascularización, las microfracturas o a la presencia de complicaciones.
- o Deformidad esquelética: más evidente cuando la lesión asienta en cráneo, clavículas o huesos largos, siendo característicos el aumento del volumen del cráneo en regiones frontal y occipital o la incurvación lateral de la tibia y anterolateral del fémur.
- o Incremento del calor local, fácilmente comprobable en huesos superficiales (ej.: tibia), y debido al aumento de vascularización ósea.

La **evolución** de la EOP es larga, pudiendo aparecer **complicaciones**:

- o Artropatía degenerativa: cuando la lesión asienta próxima a la articulación, se altera el hueso subcondral y secundariamente la congruencia articular, produciendo dolor de características mecánicas. Es frecuente en cadera y rodilla.
- o Fracturas: traumáticas o patológicas, generalmente transversales y perpendiculares al eje longitudinal del hueso. Son frecuentes en trocánter femoral y tibia.

o Tumores óseos: está aumentada su frecuencia (principalmente la del osteosarcoma). Tiene mal pronóstico, por la frecuente extensión local y metastásica en pulmón.

o Alteraciones neurológicas: por compresión directa de estructuras vasculares o por isquemia secundaria a crecimiento e hipervascularización ósea. Cuando existe afectación de la base del cráneo, es frecuente la sordera (de conducción por afectación de la cadena de huesecillos, o neurosensorial por compresión del VIII par), y más raro es la hidrocefalia o paraplejía por invaginación de odontoides en agujero occipital. También es menos frecuente la afectación de otros pares craneales o de la médula espinal.

o Alteraciones del metabolismo del calcio: hipercalcemia, hiper calcu-
ria, hiperparatiroidismo.

o Alteraciones cardíacas: estenosis aórtica (por calcificación valvular), bloqueos de rama.

Las **pruebas complementarias** que pueden ser útiles para su diagnóstico son:

o Laboratorio: elevación de marcadores de recambio óseo (MRO: fosfatasa alcalina, hidroxiprolina). Sus niveles son reflejo del grado de actividad de la enfermedad.

o Radiología simple: es la base del diagnóstico. Las imágenes radiológicas más características son: engrosamiento del diploe o imágenes algodonosas en cráneo, vértebra "en marco", vértebra "de marfil", engrosamiento de la línea íleo-pectínea en pelvis, incurvaciones y fisuras corticales en huesos largos.

La lesión radiológica evoluciona según la fase de la enfermedad:

- I. Fase precoz: lesiones líticas (imagen "en V" en huesos largos, osteoporosis circunscrita en cráneo).
- II. Fase mixta: lesiones líticas y escleróticas (engrosamiento cortical, pérdida de diferenciación córtico-medular, acentuación de las trabéculas).
- III. Fase tardía: predominio de lesiones escleróticas (engrosamiento de huesos largos, aumento del tamaño óseo).
Generalmente no se afecta el hueso en toda su extensión, al menos en fases iniciales.
La mayoría de los pacientes están en fase mixta o tardía cuando se diagnostican.

o Gammagrafía ósea: es una prueba poco específica, pero muy sensible para detectar lesiones en fase precoz que aún no son visibles en la radiografía. En lesiones activas, la captación está aumentada en 3-5 veces respecto al hueso normal.

o Biopsia: útil para realizar diagnóstico diferencial con tumores. Los hallazgos más característicos son: trabéculas anómalas, aumento del número y tamaño de los osteoclastos, patrón "en mosaico" (arquitectura ósea desorganizada).

o Otras pruebas complementarias estarían indicadas en función de la clínica (ej: TC si hay sospecha de estenosis del canal).

El **diagnóstico** de sospecha se realiza en base a la clínica y datos de laboratorio.

El diagnóstico de confirmación se basa en la radiología, habiendo de existir al menos un hueso afectado.

La gammagrafía es el método más rentable para conocer la extensión de la enfermedad.

Los MRO permiten valorar la actividad de la enfermedad y la eficacia terapéutica.

El **diagnóstico diferencial** se realiza principalmente con entidades que cursan con aumento heterogéneo de la densidad radiológica, como procesos oncohematológicos (linfoma, mieloma, metástasis) y distrofias y displasias óseas (osteodistrofia renal).

Los **objetivos terapéuticos** son: controlar las manifestaciones clínicas, evitar la progresión de la enfermedad y evitar la aparición de complicaciones.

Por ello, el tratamiento puede ser:

- **SINTOMÁTICO**, destinado a mejorar la calidad de vida: analgesia, terapia física, ayudas técnicas.
- **ESPECÍFICO**, destinado a disminuir la actividad osteoclástica:
 - Los bifosfonatos de 2ª y 3ª generación (alendronato, pamidronato, risedronato, tiludronato, zoledronato) son los fármacos de elección. Actualmente, el más potente es el ácido zoledrónico, de administración intravenosa y en dosis única de 5 mgr. Sus efectos adversos más frecuentes son la febrícula y el síndrome pseudogri-

pal. Son más efectivos que los de primera generación (etidronato) en la reducción de MRO y de lesiones gammagráficas, aunque no se demostró más efectividad en el control del dolor.

- La calcitonina es un fármaco de segunda elección, ya que su vida media es más corta y tiene más efectos secundarios que los bifosfonatos. Se utiliza cuando los bifosfonatos no son efectivos o bien tolerados.

Las **indicaciones de tratamiento específico** son:

- Pacientes sintomáticos
- Pacientes en fase precoz
- Pacientes con deformidades óseas y enfermedad activa localizada en huesos faciales o en huesos largos que soportan peso. No está demostrada la utilidad de tratamiento en pacientes asintomáticos con enfermedad activa, pero se asume que en <60 años, la progresión de la enfermedad puede producir complicaciones a medio plazo, por tanto se recomienda tratar la enfermedad.
- **QUIRÚRGICO**, en caso de deformidad dolorosa, fractura o artropatía incapacitante.

BIBLIOGRAFÍA:

- Del Pino J, Corral L, Montilla CA, Gómez S. Enfermedad ósea de Paget. *Medicine*. 2006;9(60):3899-3905.
- Morales A. Enfermedad de Paget. En: *Manual SER de las Enfermedades Reumáticas*. Madrid: Panamericana. 2004;p.403-407.
- Purriños Orgeira, Lourdes. Paget óseo. *Guías Clínicas de Fisterra.com*. www.fisterra.com/guias2/paget_oseo.asp
- Reeder, MM. En: *Reeder and Felson's gamuts in Radiology*.