

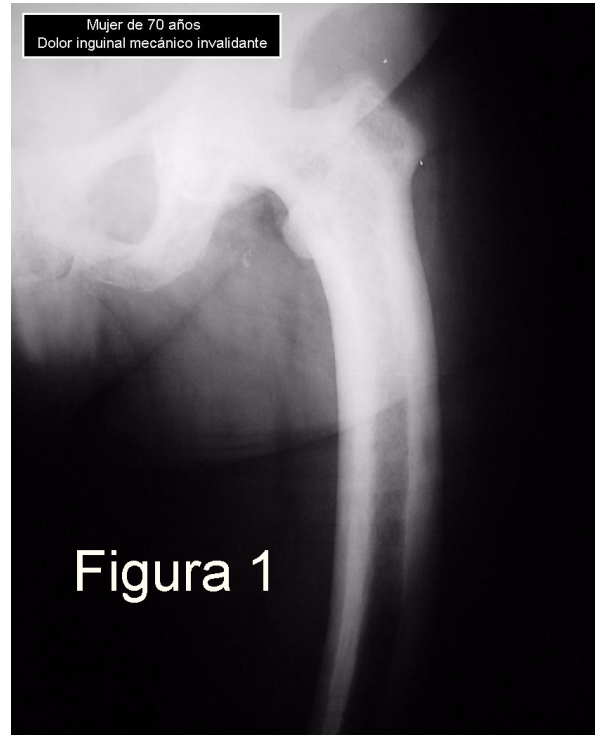
CASO CLÍNICO Nº 9 (SCLECARTO, 2010)

CASO CLINICO

Mujer de 70 años de edad con dolor inguinal y en cara anterior del muslo izquierdo de características mecánicas e invalidante, que no responde al tratamiento médico. A la exploración física presenta incurvación de ambos muslos, con dolor inguinal a la movilidad coxofemoral, con abolición de sus rotaciones.

Exploraciones complementarias

La radiografía mostraba los hallazgos que se observan en la Figura 1.



DIAGNÓSTICO

Coxopatía pagética

TRATAMIENTO Y RESULTADO

Se implantó una prótesis total de cadera no cementada que no mejoró la sintomatología. El aspecto macroscópico de la cabeza y del cuello femoral se observan en las figuras 2 y 3. El control radiográfico postoperatorio se muestra en la figura 4, donde se observa la malposición en varo de la prótesis.

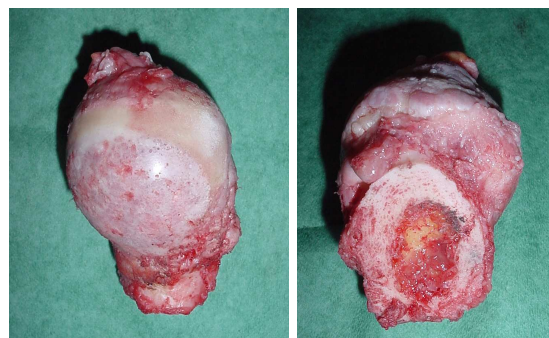


Figura 2

Figura 3

Posteriormente se realizaría un recambio de la prótesis, sustituyéndola por otra de vástago largo cementado con osteotomía en cuña de sustracción del fémur curvo, fijada con una placa de Dall-Miles con cerclajes (Figura 5). La paciente evolucionó satisfactoriamente, sin complicaciones, con mejora de la sintomatología dolorosa y de la función, con controles radiográficos satisfactorios, con consolidación de la osteotomía. En la actualidad desconocemos su estado.

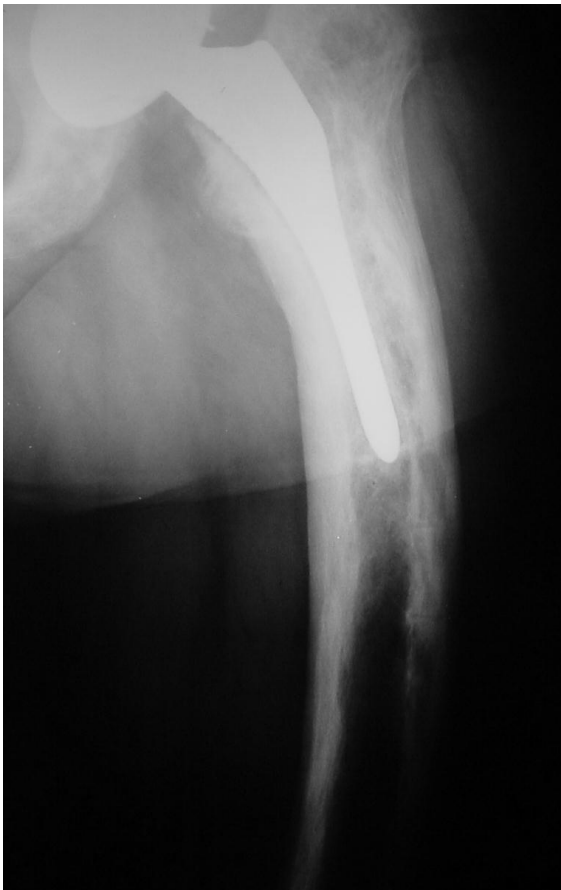


Figura 4

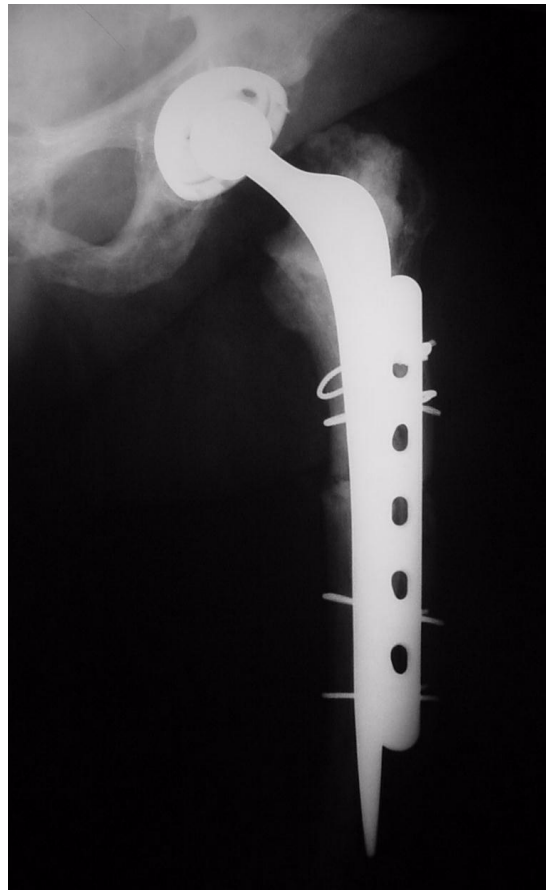


Figura 5

DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget es un trastorno focal de causa desconocida caracterizado inicialmente por una excesiva reabsorción de hueso y, posteriormente, por una excesiva formación que termina en un patrón óseo "en mosaico", asociado con un aumento de la vascularización local e incremento del tejido fibroso en la médula ósea adyacente. La enfermedad fue descrita en 1876 por sir James Paget como "osteitis deformans", aunque se la denominó por el nombre de aquél por no ser segura su naturaleza inflamatoria ni constantes las deformaciones.

Epidemiológicamente la enfermedad de Paget es relativamente frecuente. No en vano, es la enfermedad ósea más extendida después de la osteoporosis. Aunque su incidencia global es difícil de calcular, puesto que la mayoría de los pacientes son asintomáticos, en estudios radiográficos y necrópsicos afecta el 3-4% de la población. Es rara por debajo de los 50 años y su frecuencia aumenta con la edad (0.3% cada año a partir de los 55, llegando a afectar al 9% de los mayores de 85 años). Es algo más frecuente en el sexo masculino y muestra cierta incidencia familiar (con transmisión genética no clara, si bien la mayoría parece que fuera autonómica dominante). Geográficamente muestra una distribución característica, con muchos casos en Reino Unido, América del Norte y Australia. En España es frecuente en la Sierra de La Cabrera. En China, Japón y los países nórdicos es poco frecuente).

La mayor parte de las veces la afectación es poli u oligostótica, siendo las localizaciones más frecuentes la pelvis, el raquis, el cráneo, la tibia y el húmero; con la particularidad de respetar, siempre, parte del esqueleto. Así, por ejemplo, el peroné nunca se afecta (lo que distingue a la enfermedad de las enfermedades óseas metabólicas).

Las causas de la enfermedad de Paget se desconocen, habiéndose aventurado hipótesis virales, hereditarias, traumáticas y de otra naturaleza. Probablemente se trate de una afección multifactorial que se desarrollaría en pacientes genéticamente predispuestos que experimentan infección por virus lentos y en los que un traumatismo local desencadenaría la hiperactividad de los osteoclastos.

Fisiopatología

Fase activa: caracterizada por una excesiva reabsorción ósea seguida de formación aumentada y desorganizada. El hueso nuevo es arquitectónicamente anormal y rápidamente es reabsorbido por los osteoclastos hiperactivos. Por esta gran actividad de remodelación ósea, en las fases activas hay una gran vascularización.

- 1ª: osteoclástica. Actividad anormalmente aumentada de osteoclastos (=> predomina la reabsorción ósea) → agrandamiento de lagunas óseas → llegan células mesenquimales indiferenciadas y proliferan vasos (hay aumento de la vascularización local por hiperplasia e hipertrofia arteriolar, pero no por shunts arteriovenosos): los espacios se rellenan con tejido conectivo fibroso.

Rx: rarefacción ósea, aunque en casos precoces no se aprecia alteración radiológica.

Gammagrafía: captación.

Fase de corta duración => raramente se diagnostica.

2ª: mixta. Hiperactividad osteoclástica y osteoblástica: a las zonas de destrucción ósea se suman otras de formación aumentada (las nuevas trabéculas óseas tienen estructura y distribución anómalas y son de mayor volumen).

3ª: osteoblástica. Predomina la formación sobre la destrucción de hueso (la actividad de los osteoclastos disminuye gradualmente, manteniéndose la de los osteoblastos): el hueso nuevo va cubriendo paulatinamente las áreas de reabsorción.

Fase inactiva: disminuye la actividad de osteoblastos y osteoclastos => disminuye remodelación ósea y flujo vascular. El resultado es un hueso de mayor densidad ósea y más grande de lo normal, pero anormalmente frágil => deformidades (el hueso tiende a deformarse en las zonas de mayor presión y mínima resistencia) y fracturas.

Sintomatología

La enfermedad de Paget es asintomática en el 80% casos y, por este motivo, es un hallazgo casual en bastantes ocasiones. En los que no lo es los síntomas principales son el dolor y la deformidad ósea. Otros resultan de la afectación de los huesos del cráneo y del raquis, existiendo la posibilidad de la degeneración sarcomatosa, amén de otras complicaciones, entre las que destacan las fracturas.

Los síntomas principales de la enfermedad son el dolor y la deformidad ósea. Entre aquél se distingue el de origen óseo, el neurológico y el articular. El dolor articular, que sería el del caso que nos ocupa, se presenta en un tercio de los pacientes con dolor y se debe a la artrosis secundaria a la deformidad ósea, si bien también puede afectarse, en el caso de la cadera, por cambios patológicos en el hueso subcondral (que respetarían al cartílago hialino articular). En cualquier caso, a veces es difícil distinguir entre una auténtica coxopatía pagética y una coxartrosis, admitiéndose que si el pinzamiento es polar superior la causa probablemente sea artrósica e independiente de la enfermedad; mientras que si el pinzamiento es medial y con protrusión acetabular, la artropatía sería pagética.

En relación con las deformidades de los huesos largos, por estar el fémur afectado en el caso que presentamos, este hueso y la tibia son los que más suelen deformarse. Por este motivo el paciente podría presentarse con dolor, deformidad y aumento de la temperatura local. La curvatura de la deformidad depende del estrés mecánico, de los grupos musculares y de las líneas de menor resistencia. Así, la tibia suele incurvarse con convexidad anterior y el fémur con convexidad lateral.

Radiología

El aspecto radiográfico de un hueso afectado por la enfermedad de Paget es muy característico y suele bastar para el diagnóstico de la enfermedad: áreas de reabsorción (osteolíticas) y áreas de formación de hueso nuevo (osteoblásticas); además de un volumen óseo aumentado, con trabéculas engrosadas, irregulares y toscas. En la pelvis, a nivel de la cadera, es frecuente, como ya avanzamos, la coxartrosis y la protrusión acetabular. En los huesos largos, por su parte, la lesión tiende a iniciarse en un extremo, extendiéndose lentamente hacia el otro en forma de "V", sin que haya ninguna esclerosis. Con el tiempo comenzaría la fase osteoblástica, con engrosamiento de la cortical, deformación ósea y alteración trabecular; pudiéndose observar fisuras incompletas perpendiculares al eje del hueso y artrosis en las articulaciones vecinas.

El espectro radiológico de la enfermedad de Paget puede ampliarse en el artículo de la revista Radiographics que acompaña a este comentario.

Analítica

Marcadores de actividad (suelen usarse los dos primeros): fosfatasa alcalina (marcador de actividad osteoblástica, con alta sensibilidad y especificidad); hidroxiprolina urinaria (marcador de actividad osteolítica y reabsorción ósea); y otros (puentes de piridolina en orina, osteocalcina y fosfatasa ácida, etc).

Diagnóstico

La enfermedad de Paget suele diagnosticarse mediante la clínica, las imágenes (principalmente la radiografía) y la analítica, precisándose en escasas ocasiones de una biopsia.

Tratamiento

Las únicas terapias establecidas para reducir la reabsorción ósea excesiva son las calcitoninas, los bifosfonatos y la mitramicina (aunque los analgésicos o los AINE también pueden ser empleados temporalmente con fines analgésicos), a las dosis adecuadas y en función de la sintomatología, instaurado por el especialista correspondiente. El traumatólogo se ocuparía del tratamiento de las complicaciones traumatológicas (las fracturas) y de otras ortopédicas (artropatías, deformidades, compresiones y degeneración sarcomatosa).

En el caso de la necesidad de implantar un clavo o una prótesis en un hueso deformado se debería considerar la necesidad de una osteotomía, como fue en nuestra paciente, así como, en todos los casos de cirugía ortopédica programada, el intento de disminuir la actividad de la enfermedad mediante un tratamiento médico. De esta manera se reduciría la hemorragia intraoperatoria del hueso pagético.

BIBLIOGRAFIA

1. Rollón, MV, Rodríguez, I, Ribera, JM. Enfermedad de Paget: ¿cómo sospecharla y tratarla?. Jano, Vol. LI, 1188: 45-50, 1996.
2. Valverde, J, Del Blanco, J. Enfermedad de Paget. En "Enfermedades óseas metabólicas" (Ed. D. Roig), Tomo II, J.R. Prous Editores, Barcelona,, 1992, 265-284,