

CASO CLÍNICO Nº 6 (SCLECARTO, 2011)

AUTOR

Comité editorial de www.sclecarto.org

CASO CLINICO

Paciente varón de 84 años de edad sin antecedentes de interés conocidos que acude al Servicio de urgencias del Hospital por dolor e impotencia funcional consecutivas a una caída. La exploración física mostraba un miembro en rotación externa y acortado, con deformidad del muslo (Figuras 1 y 2) y dolor al moverlo. El estudio radiográfico, como se observa en las figuras 3 y 4, mostraba un fémur curvo con una trama anormal, que también afectaba a la hemipelvis contralateral, y una fractura transversal en la región subtrocantérea.



Figura 1



Figura 2



Figura 3



Figura 4

DIAGNÓSTICO

Fractura patológica subtrocantérea en enfermedad de Paget poliostótica.

TRATAMIENTO Y RESULTADO

Se realizó un enclavado endomedular con un clavo gamma largo encerrojado estático, sin incidencias reseñables, si bien la entrada del clavo tuvo que lateralizarse en el trocánter mayor para salvar la curvatura femoral (Figs. 5-7).

La evolución postoperatoria intrahospitalaria discurrió sin incidentes. El paciente fue desencamado al día siguiente de la intervención y comenzó la deambulacion con bastones al segundo día. Al cuarto fue dado de alta hospitalaria. La evolución posterior también fue satisfactoria, reanudando la deambulacion independiente con el conocimiento de la enfermedad de Paget de base, que fue comunicada a su médico de Atención Primaria para su seguimiento (Figuras 8 y 9).



Figura 5



Figura 6



Figura 7



Figuras 8 y 9

DISCUSIÓN

La enfermedad de Paget ósea 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. Afecta predominantemente a ancianos, con un leve predominio en varones y muestra una marcada incidencia geográfica. En España, por ejemplo, la prevalencia de la enfermedad se estima en el 1.1%-1.6% en pacientes mayores de 55 años, con variaciones geográficas irregulares, destacando cifras más elevadas en la región centro y oeste del país.

La enfermedad de Paget, que puede afectar a uno o más huesos, con el esqueleto axial y el fémur como los más comprometidos, debilita y deforma el hueso, siendo todo ello motivo de dolor y de otras complicaciones, entre las que destacan las fracturas. El diagnóstico de la osteopatía se hace por sus características manifestaciones radiográficas, pudiendo ser confirmada con estudios analíticos y patológicos. Por cuanto respecta a su tratamiento, el objetivo

del mismo es la mejoría sintomática del paciente y prevenir las complicaciones propias de la enfermedad.

Las fracturas patológicas en la enfermedad de Paget ósea se presentan en el 14% de los pacientes con la enfermedad, pudiendo ocurrir en cualquier fase de la misma. Habitualmente se producen en áreas de mayor estrés mecánico, sobre todo en huesos de carga de los miembros inferiores, máxime cuando están deformados y presentan fisuras corticales en su superficie convexa. El fémur y, en particular, su región subtrocantérea, es donde más ocurren.

El tratamiento de las fracturas del fémur en la enfermedad de Paget es quirúrgico para evitar las complicaciones que pueden derivar del ortopédico (Figuras 10-12). En la diáfisis se intentaría un enclavado endomedular, si bien la curvatura del hueso, amén de otras dificultades técnicas que derivarían de la patología, como las estrecheces que pueden salpicar el canal medular, pueden hacerlo muy difícil. En estas circunstancias podría considerarse la fijación con una placa atornillada, en cuyo caso se intentaría que fuera lo más larga posible y que puenteara el área de la osteopatía, si fuera el caso. El riesgo de decantarse por este tipo de síntesis estriba en aumentar la posibilidad de una nueva fractura por encima o debajo de la placa, donde se concentran las fuerzas. Además, la fijación de los tornillos en el hueso pagético es menos segura que en un hueso normal.

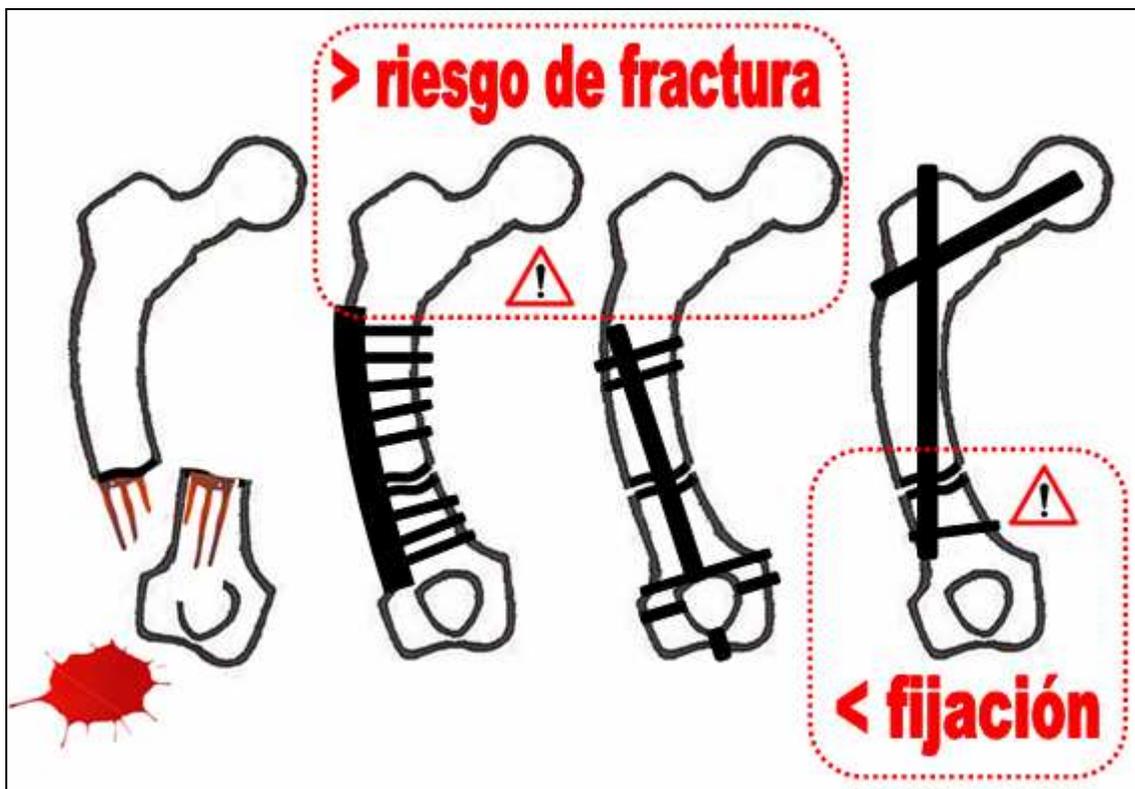
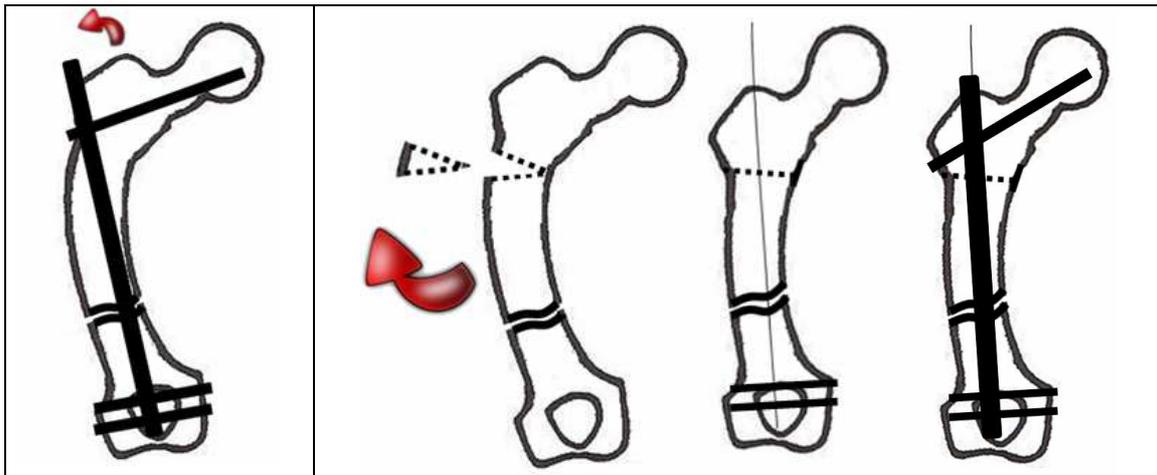


Figura 10. Esquema de las posibilidades teóricas de fijación en el tratamiento quirúrgico de una fractura de la diáfisis de un fémur curvo patético, con los inconvenientes que podrían derivarse de las mismas.



Figuras 11 y 12. Gestos técnicos que facilitan el enclavado endomedular en un fémur curvo pagético: a la izquierda, lateralización de la entrada en el trocánter mayor. A la derecha, osteotomía cuneiforme de sustracción previa para “enderezar” el fémur.

BIBLIOGRAFÍA

Berruex P. Traitement par plaque des fractures et déformations des membres dans la maladie de Paget. Rev Chir Orthop 1978 ; 64 : 123-129.

Bidner S, Finnegan M. Femoral fractures in Paget’s disease. J Orthop Traum 1989;3:317-22.

Chaffins JA. Paget disease of bone. Radiol Technol 2007;79:27-43.

Cooper C, Harvey NC, Dennison EM, Van Staa TP. Update on the epidemiology of Paget’s disease of bone. J Bone Miner Res 2006;21:P3-P8.

Cundy T. Is the prevalence of Paget’s disease of bone decreasing? J Bone Miner Res 2006;21:P9-P13.

Cundy HR, Gamble G, Wattie D, Rutland M, Cundy T. Paget’s disease of bone in New Zealand: continued decline in disease severity. Calcif Tissue Int 2004;75:358-64.

Dove J. Complete fracture of the femur in Paget’s disease of bone. J Bone Joint Surg 1980;62B:12-7.

Egol KA, Chang EY, Cvitkovic J, Kummer FJ, Koval KJ. Mismatch of current intramedullary nails with the anterior bow of the femur. J Orthop Trauma 2004;18:410-5.

Gennari L, Merlotti D, Martini G, Nuti R. Paget's disease of bone in Italy. *J Bone Miner Res* 2006;21:P14-P21.

Glaser DL, Kaplan FS. Orthopedic surgery considerations in Paget's disease of bone. *Rev Bone Miner Metab* 2002;1:159-65.

Guañabens N, Garrido J, Gobbo M, Morales A, Pino J, Torrijos A, Descalzo MA, Blanco FJ, Rodríguez JR, Carbonell J, Rodríguez M, Tornero J, Carmona L. Prevalence of Paget's disease of bone in Spain. *Bone* 2008;43:1006-9.

Haddaway MJ, Davie MWJ, McCall IW, Howdle S. Effect of age and gender on the number and distribution of sites in Paget's disease of bone. *Br J Radiol* 2007;80:532-6.

Hashimoto J, Ohno I, Nakatsuka K, Yoshimura N, Takata S, Zamma M, Yabe H, Abe S, Terada M, Yoh K, Fukunaga M, Cooper C, Morii H, Yoshikawa H. Prevalence and clinical features of Paget's disease of bone in Japan. *J Bone Miner Metab* 2006;24:186-90.

Josse RG, Hanley DA, Kendler D, Ste Marie LG, Adachi JD, Brown J. Diagnosis and treatment of Paget's disease of bone. *Clin Invest Med* 2007;30:E210-E223.

Lemaire R. Les fractures des os longs dans la maladie de Paget. *Acta Orthop Belg* 1974 ; 40 : 481-498

López-Abente G, Morales-Piga A, Bachiller-Corral FJ, Illera-Martín O, Martín-Domenech R, Abaira V. Identification of possible areas of high prevalence of Paget's disease of bone in Spain. *Clin Exp Rheumatol* 2003;21:635-8.

Meunier PJ, Vignot E. Therapeutic strategy in Paget's disease of bone. *Bone* 1995;17 (Suppl 5):489S-91S.

Morales-Piga AA, Bachiller-Corral FJ, Abaira V, Beltrán J, Rapado A. Is clinical expressiveness of Paget's disease of bone decreasing? *Bone* 2002;30:399-403.

Ostrum RF, Levy MS. Penetration of the distal femoral anterior cortex during intramedullary nailing for subtrochanteric fractures: a report of three cases. *J Orthop Trauma* 2005;19:656-60.

Parvizi J, Frankle MA, Tiegs RD, Sim FH. Corrective osteotomy for deformity in Paget disease. *J Bone Joint Surg* 2003;85A:697-702.

Poór G, Donáth J, Fornet B, Cooper C. Epidemiology of Paget's disease in Europe. The prevalence is decreasing. *J Bone Miner Res* 2006;21:1545-9.

Ramos L, Santos JA, Devesa F, Del Pino J. Interlocking nailing with the Seidel nail in fractures of the humeral diaphysis in Paget's disease: a report on two cases. *Acta Orthop Belg* 2004;70:64-8.

Redden JF, Dixon J, Vennart W, Hosking DK. Management of fissure fractures in Paget's disease. *Int Orthop* 1981;5:103-6.

Saroux A, Brun-Strang C, Mimaud V, Vigneron AM, Lafuma A. Epidemiology, impact, management, and cost of Paget's disease of bone in France. *Joint Bone Spine* 2007;74:90-5.

Seton M, Choi HK, Hansen MF, Sebaldt RJ, Cooper C. Analysis of environmental factors in familial versus sporadic Paget's disease of bone. The New England Registry for Paget's Disease of Bone. *J Bone Miner Res* 2003;18:1519-24.

Silverman SL. Paget disease of bone. *J Clin Rheumat* 2008;14:299-305.

Walsh JP. Paget's disease of bone. *MJA* 2004;181:262-5.

Wermers RA, Tiegs RD, Atkinson EJ, Achenbach SJ, Melton III LJ. Morbidity and mortality associated with Paget's disease of bone: a population-based study. *J Bone Miner Res* 2008;23:819-25.