

Paraparesia progresiva y antecedente de enfermedad de Paget

J. F. Gómez Cerezo, F. Martínez García, M. López Rodríguez, R. Fernández Tajuelo, F. J. Barbado Hernández y E. Vázquez Muñoz^a

Servicio de Medicina Interna. ^aServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Caso clínico

Varón de 72 años con antecedente de diabetes mellitus tipo 2, triple *by-pass* por cardiopatía isquémica y enfermedad de Paget vertebral asintomática diagnosticada en 1991, sin que acudiera a ulteriores revisiones médicas.

Consultó por paresia e hipoestesia progresiva en ambos miembros inferiores, de tres meses de evolución. No se acompañaba de alteración de esfínteres, dolor, fiebre ni síndrome general. A la exploración física se apreciaba una intensa paraparesia (grado 1/5) en ambos miembros inferiores, reflejos rotulianos exaltados, reflejo cutaneoplantar extensor bilateral y presencia de hipoestesia simétrica distal desde el nivel D10. En los análisis destacaba la fosfatasa alcalina elevada de 478 mU/ml, siendo el hemograma, perfil hepático, calcemia, reactantes de fase aguda, proteinograma y los marcadores tumorales normales. Una resonancia magnética (figs. 1 y 2) demostró una lesión con infiltración ósea de los cuerpos vertebrales y arcos posteriores con signos de compresión medular desde D4 a D8, e importante aumento de partes blandas perivertebrales.

La revisión de una radiografía simple que aportaba el paciente y databa de 1991 puso de manifiesto aumento de tamaño de las vertebrae D7 y D8 con incremento de la trabeculación, adelgazamiento de la cortical y presencia de un aplastamiento vertebral, altamente sugestiva de enfermedad de Paget. La tomografía axial computarizada (TAC) demostró un aumento de los cuerpos y arcos vertebrales con incremento de la grasa dentro del canal medular, sin evidenciarse fracturas, ni datos sugestivos de transformación sarcomatosa. En la gammagrafía ósea se objetivó una captación marcada del trazador a nivel de los cuerpos y arcos vertebrales D4-D8, lo que unido a la deformidad del fémur izquierdo sugerían una enfermedad de Paget como primera posibilidad.

Se instauró tratamiento con dexametasona durante cinco días y 60 mg/día de pamidronato vía intravenosa durante tres días; presentó una rápida mejoría de su sintomatología neurológica con remisión de la hipoestesia, recuperación de la fuerza (grado 4/5), y diez días después logró iniciar la deambulación con ayuda. Los valores de fosfatasa alcalina se normalizaron en una semana.



Fig. 1. Se aprecia una extensa afectación de los cuerpos vertebrales D4-D8 con infiltración de partes blandas. La flecha indica la estenosis del canal medular.



Fig. 2. Se aprecia aumento y desestructuración del cuerpo vertebral junto con un aumento de los arcos vertebrales. La flecha indica el incremento de la grasa epidural a nivel posterior responsable de la mielopatía.

Diagnóstico

Enfermedad de Paget, con compresión medular.

Comentario

La enfermedad de Paget se caracteriza por un excesivo y desorganizado incremento en el remodelado óseo secundario a la alteración morfológica y funcional de los osteoclastos¹. La afectación vertebral sucede en el 50% de las formas polioestóticas y es inhabitual en las monoostóticas².

La estenosis del canal medular es una complicación que afecta a un tercio de los pacientes con Paget vertebral y añade un potencial riesgo de compresión medular^{2,5}. La estenosis es más frecuente en la región lumbar y en general lesiona a un único nivel medular. En la estenosis del canal medular pueden estar implicados varios mecanismos⁴. El principal es la propia expansión vertebral típica de la enfermedad, que condiciona compresión del saco tecal y de las estructuras neurales. Suele afectar al centro del canal medular por disminución del espacio anteroposterior del canal medular y la TAC puede poner de manifiesto el crecimiento de los cuerpos vertebrales usualmente acompañado de un aumento de los arcos vertebrales. Otros mecanismos involucrados con menor frecuencia son: las fracturas o dislocaciones, que dan lugar a la retro-pulsión del hueso hacia el canal medular; la osificación o el aumento de la grasa epidural sobre todo a nivel posterior, el hematoma epidural espontáneo, la platibasia, la siringomielia y, finalmente, la infrecuente degeneración sarcomatosa^{2,4}. Además, en el Paget vertebral se ha descrito una mielopatía no compresiva que se cree debida a un fenómeno vascular, que consiste en una isquemia medular debido a que las vertebrales pagéticas están altamente vascularizadas, produciéndose un robo sanguíneo y una disminución del calibre de la arteria espinal anterior^{5,6}.

Debido a que la efectividad del tratamiento farmacológico ha sido ampliamente probada en la estenosis del canal medular y compresión medular, el tratamiento descompresivo quirúrgico solamente debería

ser considerado después del fallo del tratamiento médico^{4,7}. El tratamiento de la enfermedad de Paget con estenosis del canal medular son los bifosfonatos, siendo el de elección el pamidronato en los casos de rápida progresión, lesiones extensas o compromiso neurológico, ya que numerosos estudios demuestran una alta tasa de remisión y de total respuesta en un corto periodo de tiempo, siendo la dosis habitual 60 mg/día por vía intravenosa durante dos o tres días. El pamidronato es bien tolerado, si bien pueden aparecer cuadros de fiebre, mialgias y cefalea sobre todo con la primera dosis. También se ha comunicado la aparición de resistencias con el uso reiterado de este fármaco. Otros bifosfonatos que también han demostrado su eficacia en el Paget con afectación medular son: el tiludronato a dosis de 400 mg/día durante tres meses por vía oral o el risedronato a dosis de 30 mg/día durante dos meses¹. La cirugía sólo está indicada como primera opción cuando la compresión medular es debida a fracturas patológicas, dislocaciones, hematoma epidural espontáneo, siringomielia, platibasia o transformación sarcomatosa^{7,8}. En el enfermo de este caso la compresión fue debida tanto a la expansión vertebral como al aumento de la grasa epidural dentro del canal medular. El tratamiento con pamidronato por vía intravenosa con su efecto frenador del remodelado óseo, condujo a una rápida mejoría de la afectación neurológica, con recuperación casi completa de la fuerza y de la sensibilidad en un corto periodo de tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bender IB. Paget's disease. *J Endod.* 2003;29(11):720-3.
2. Saifuddin A, Hassan A. Paget's disease of the spine: unusual features and complications. *Clin Radiol.* 2003;58:102-11.
3. Boutin RD, Spitz DJ, Newman JS, Lenchik L, Steinbach LS. Complications in Paget disease at MR imaging. *Radiology.* 1998;209:641-51.
4. Hadjipavlou AG, Gaitanis LN, Katonis PG, Lander P. Paget's disease of the spine and its management. *Eur Spine J.* 2001;10(5):370-84.
5. Ryan MD, Taylor TK. Spinal manifestations of Paget's disease. *Aust N Z J Surg.* 1992;62(1):33-8.
6. Porri AA, Maldonado Cocco JA, García Morteo O. Spinal artery steal syndrome in Paget's disease of bone. *Clin Exp Rheumatol.* 1987;5(4):377-8.
7. Ravichandran G. Spinal cord function in Paget's disease of spine. *Paraplegia.* 1981;19(1):7-12.
8. Poncet A. The neurologic complications of Paget's disease. *J Bone Miner Res.* 1999;14 Suppl 2:88-91.