

## Paraparesia espástica por estenosis de canal dorsal por enfermedad de Paget

M. T. Adeva Bartolomé<sup>a</sup>, F. J. de Castro García<sup>b</sup>, H. Alonso Navarro<sup>a</sup> y L. Pérez Macho<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Sección de Neurología. Hospital Virgen Concha. Zamora. España.

<sup>b</sup>Radiodiagnóstico. Centro 3A Recoletas. Salamanca. España.

### Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 61 años, ex fumador y laringectomizado hacía 5 años por un cáncer de laringe, y tratado después con quimioterapia y radioterapia.

Consulta por parestesias en miembros inferiores y un trastorno de la marcha progresivo de un año de evolución.

En la exploración neurológica se objetiva una paraparesia espástica de predominio distal con un nivel sensitivo aproximado en L2. La marcha es paraparéctica. El resto de la exploración es normal.

Los análisis, incluyendo hemograma, coagulación, glucosa, funciones renal y hepáticas, hormonas tiroideas, determinación de vitamina B<sub>12</sub> y ácido fólico, serologías de lúes y brucela fueron normales o negativas, excepto la fosfatasa alcalina con un valor de 216 UI/l (normal: 25-130 UI/l). Los marcadores tumorales (antígeno carcinoembrionario [CEA], alfa-fetoproteínas [AFP], Ca 19.9, Ca 125 y Ca 15.3) fueron normales, excepto el antígeno prostático específico (PSA) que alcanzó un valor de 17,3 µg/l (normal: 0-4 µg/l).

Se realiza una resonancia magnética (RM) de columna dorsal (fig. 1) donde se aprecia una alteración de señal en el cuerpo vertebral D11, heterogénea, con áreas hiperintensas en secuencias T1 y T2, acompañándose de aumento de volumen con desplazamiento del muro posterior, estenosando el canal raquídeo a dicho nivel. Los hallazgos son compatibles con hemangioma vertebral. Asimismo hay un pinzamiento en D9-D10 y escoliosis dextroconvexa.

Una tomografía computarizada (TC) de columna dorsal (fig. 2) muestra afectación de toda la vértebra D11 (cuerpo, pedículos y apófisis transversas y espinosas) con áreas de esclerosis intercaladas con áreas líticas, sugerentes de enfermedad de Paget frente a hemangioma.

La gammagrafía ósea (fig. 3) muestra depósitos patológicos en calota craneal, escápula derecha, columna dorsal en D11 y lumbar en L5, pelvis y fémur izquierdo, que sugieren enfermedad de Paget. Dada la elevación del PSA se derivó al paciente al servicio de urología, quien realizó biopsia prostática, estando ésta libre de tumor.



Fig. 1. Imágenes sagitales de resonancia magnética ponderadas en T1 (izquierda) y T2 (derecha) donde se evidencia estenosis de canal medular por aumento de tamaño de vértebra D11 que afecta tanto al cuerpo como a elementos posteriores asociado a heterogeneidad de señal de los mismos.



Fig. 2. Imagen axial de tomografía computarizada en ventana para valoración de estructuras óseas en el nivel de D11. Áreas líticas alternando con áreas esclerosas que afectan a la totalidad de la vértebra.

## Evolución

Debido a la progresión de la clínica del paciente es intervenido quirúrgicamente, realizándose una descompresión de canal raquídeo, iniciando después tratamiento rehabilitador. El informe anatomopatológico describe alteración de la arquitectura ósea con zonas de osteoporosis alternando con otras de osteocondensación trabecular, formación de lagunas de Howship y ribete osteoblástico osteogénico, condicionando las trabéculas imagen en mosaico. Estas modificaciones son indicativas de enfermedad de Paget.

## Diagnóstico

Paraparesia espástica por estenosis de canal dorsal por vértebra con enfermedad de Paget.

## Discusión

La enfermedad de Paget es una enfermedad ósea de etiología desconocida. Consta de tres fases: lítica, mixta lítica/esclerótica y esclerótica.

Puede asociar complicaciones neurológicas, tanto a nivel de los sistemas nerviosos periférico como central. Incluye afectación del encéfalo, la médula espinal, la cola de caballo, las raíces espinales y los nervios craneales<sup>1</sup>.

Le enfermedad tiene predilección por el esqueleto axial. La región más frecuentemente afectada es la columna lumbar (58%), seguida de la torácica (45%) y la cervical (14%). La calota se afecta en un 42% de los casos<sup>2</sup>. Se define estenosis de canal como la compresión de la médula espinal, cola de caballo o nervios espinales por expansión de tejidos afectados por la enfermedad de Paget<sup>3</sup>. Ocurre en un 10-20% de los pacientes con enfermedad de Paget, de los cuales la tercera parte tiene déficits neurológicos<sup>4,5</sup>. Los mecanismos implicados en el compromiso neurológico son variados: compresión directa de la médula espinal, cola de caballo o las raíces espinales, fracturas patológicas o subluxaciones, osificación de estructuras extradurales, trastornos circulatorios por compresión de vasos a su paso a través de forámenes intervertebrales o robo vascular por la elevada vascularización del hueso enfermo<sup>4,6</sup>. La transformación sarcomatosa o los hematomas epidurales son infrecuentes<sup>7</sup>. La causa más frecuente de compromiso neurológico es la compresión directa<sup>4</sup>. Clínicamente, el dolor es el síntoma más importante,

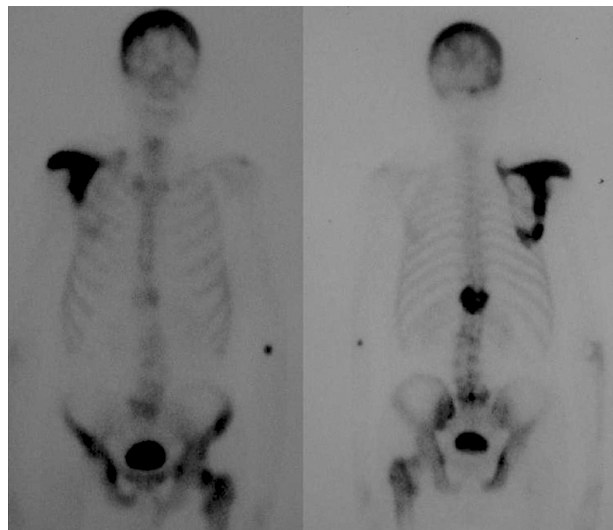


Fig. 3. Gammagrafía ósea con difosfonato tecnecio 99-m en visión anterior (izquierda) y posterior (derecha), apreciándose depósito del trazador en calota, escápula derecha, vértebra D11, huesos ilíacos de forma bilateral y fémur izquierdo.

afectando al 11-43% de los pacientes. La mielopatía cursa con tetra o paraparesia espástica, alteración sensitiva y fenómeno de Lhermitte y alteración en el control de esfínteres<sup>1</sup>.

Radiológicamente la vértebra afectada por enfermedad de Paget puede adquirir diferentes aspectos según el estadio en que se encuentre<sup>8</sup>. El diagnóstico diferencial de la vértebra afectada de enfermedad de Paget incluye las metástasis, fundamentalmente próstata y mama, y los angiomas vertebrales<sup>8</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Poncelet A. The neurological complications of Paget's disease. *Journal of bone and mineral research*. 1999;14 Suppl 2:88-91.
2. Ooi CG, Fraser WD. Paget's disease of bone. *Postgrad Med*. 1997;73: 69-74.
3. Zlatkin MB, Lander PH, Hadjipavlou AG, Levine JS. Paget's disease of the spine: CT with clinical correlation. *Radiology*. 1986;160:155-6.
4. Hadjipavlou AG, Gaitanis IO, Katonis PG, Lander P. Paget disease of the spine and its management. *J Bone Joint Surg Am*. 2001;10:370-84.
5. Hartman JT, Dohm DF. Paget's disease of the spine and cord or nerve-root compression. *J Bone Joint Surg Am*. 1966;48:1079-84.
6. Saifuddin A, Hassan A. Paget's disease of the spine: unusual features and complications. *Clinical Radiology*. 2003;58:102-11.
7. Matsukuma S, Kawabata M, Takemoto T, Wada R, Kuwabara N. Paget sarcoma of the cervical vertebrae: An autopsy case report and review of the literature. *Pathol Int*. 1995;45:885-9.
8. Chrétien J. Étude des localisations vertébrales de la maladie de Paget. *Annales de radiologie*. 1995;38:169-76.