

Radiografía ósea

M. Morante Alcántara, B. Lozoya Serrano, F.J. Agüera Font, C. Montero García, A. Rosillo González y M. Domínguez Paniagua

Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Barajas. Atención Primaria. Área IV de Madrid. Madrid. España.



Fig. 1.

Caso clínico

Varón de 77 años de edad, con antecedentes de hipercolesterolemia en tratamiento con estatinas y diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con dieta y anti-diabéticos orales.

Acude regularmente a sus revisiones de diabetes, apareciendo en una analítica de control una cifra de fosfatasa alcalina elevada, con valor de 1.100 U/l, con el resto de parámetros dentro de la normalidad. No refiere clínica alguna, encontrándose en todo momento asintomático. La exploración clínica no revela datos de interés.

Ante la elevación de fosfatasa alcalina se solicitan radiografías del cráneo, de la columna lumbar y la pelvis, y una analítica completa con hemograma, bioquímica (incluyendo Ca/P), PTH, PSA, TSH, hidroxiprolina en orina de 24 h y una nueva determinación de la fosfatasa alcalina.

En los resultados analíticos, sólo se corrobora una elevación de las cifras de fosfatasa alcalina, siendo el resto de parámetros normal. La radiografía de cráneo no demuestra ninguna alteración ósea, y en la radiografía de la pelvis (fig. 1) se observan imágenes escleróticas, alternándose con imágenes líticas, localizadas en la pala ilíaca derecha y la articulación coxofemoral.

Ante el aspecto de las lesiones observadas en la radiografía, el aumento de la fosfatasa alcalina y la ausencia de clínica, se sospecha una posible enfermedad de Paget, y se solicita para completar el estudio una gammagrafía ósea, que demuestra captación en dicha localización.

Se inicia tratamiento con bifosfonatos (alendronato) durante 6 meses; se normalizan los valores de fosfatasa alcalina, y el paciente permanece asintomático en todo momento hasta hoy.

Comentario

La enfermedad ósea de Paget, también denominada osteítis deformante, es una afección del esqueleto que comienza por una resorción osteoclástica muy activa, a la que se superpone una formación osteoblástica de igual intensidad aunque desorganizada. La deformación y la fragilidad esquelética, justo al aumentar el tamaño característico de las lesiones pagéticas, dan lugar a las manifestaciones clínicas y condicionan el desarrollo de las complicaciones ortopédicas y neurológicas de la enfermedad.

Afecta sólo a personas adultas, y el diagnóstico es raro antes de los 40 años. La máxima frecuencia se alcanza hacia los 65 años. En cuanto a la distribución por sexos, suele haber una ligera preponderancia en varones. La enfermedad presenta una distribución geográfica irregular, es frecuente en el Reino Unido y en algunas zonas de Australia y EE.UU., y rara en Asia, África y los países escandinavos. Nuestro país es una zona de frecuencia media, con una prevalencia global en torno al 1,5% de la población mayor de 55 años.

Cualquier hipótesis etiopatogénica debe ser compatible con una fuerte tendencia a la agregación familiar. La etiología es desconocida, pero a mediados de los años setenta, mediante microscopía electrónica, se observaron unas inclusiones que aparecían en el núcleo de los osteoclastos de pacientes con enfermedad de Paget, que guardaban una gran similitud con estructuras virales, consiguiéndose identificar proteínas del virus del sarampión y del virus sincitial respiratorio.

Las manifestaciones clínicas son muy variables según la localización de las lesiones óseas, su actividad y la fase evolutiva en que se encuentren: pueden oscilar entre casos asintomáticos, hasta formas con complicaciones graves, que causan invalidez e incluso fallecimiento. En la práctica hospitalaria, la proporción de casos asintomáticos es del 40%, cifra que se incrementa al 80% en estudios realizados en población general.

El síntoma más frecuente es el dolor óseo primario, que suele ser de comienzo insidioso e intensidad moderada; no aumenta con el movimiento y a menudo se acompaña de deformidad local (es característica la «tibia en sable»).

Las lesiones próximas a las superficies articulares pueden ocasionar una artropatía degenerativa (artropatía pagética). A diferencia del dolor óseo primario, el debido a la coxopatía aumenta con el movimiento. Con el tiempo, es frecuente el desarrollo de una protrusión acetabular que, en casos avanzados, da lugar a una diferencia de longitud de las extremidades inferiores y cojera. Las lesiones vertebrales pueden originar síndromes medulares, radicales o de la cola de caballo, y las localizadas en los huesos de la cabeza se asocian con síntomas craneales, como hipoacusia progresiva, vértigo y cefaleas.

Dos complicaciones poco frecuentes, pero de gran significado, son las fracturas y la transformación tumoral. La degeneración sarcomatosa ocurre en menos del 1% de los casos, produciendo un dolor intenso que no responde al tratamiento supresor, con un incremento desmesurado de cifras de fosfatasa alcalina; en la radiografía, es característica la presencia de un patrón infiltrativo muy agresivo.

Las anomalías bioquímicas características reflejan el incremento de la función osteoclástica y osteoblástica, y los efectos de estas células sobre la matriz ósea. Su magnitud es paralela a la actividad de remodelado, por lo que, además de ayudar al diagnóstico, sirven para evaluar la respuesta al tratamiento. Los marcadores séricos de actividad son la determinación de fosfatasa alcalina total en suero (actividad osteoblástica) y la hidroxiprolina en orina (actividad osteoclástica). Algunos pacientes, en fase inicial muy activa o tras guardar reposo por una fractura, pueden presentar un aumento de la calciuria y, en raras ocasiones, una hipercalcemia leve.

La imagen radiológica varía según la fase y el tipo de hueso, siendo tan característica que la radiografía constituye el método diagnóstico habitual. Dentro del mismo hueso se pueden encontrar diferentes lesiones y en distinta fase de actividad. En los huesos largos las lesiones líticas iniciales tienen forma de V, diferenciándose en las fases evolutivas, que progresan de un extremo a otro del hueso. En el cráneo aparecen como lesiones líticas redondeadas. En la pelvis y en los huesos vertebrales el aspecto habitual de las lesiones es de esclerosis.

La gammagrafía ósea es muy útil y debe formar parte del estudio inicial de todos los pacientes con sospecha de tener la enfermedad. Tiene una gran sensibilidad, pero carece de especificidad diagnóstica.

Se debe establecer un diagnóstico diferencial con otros procesos, como el aplastamiento vertebral por osteoporosis, el mieloma, el linfoma y las metástasis óseas.

Los objetivos y las indicaciones del tratamiento supresor de la calcitonina y de los bifosfonatos sobre la actividad de la enfermedad de Paget se basan en su capacidad para inhibir la resorción. Con el tratamiento

supresor se pretende obtener un alivio sintomático inmediato, disminuir a largo plazo las alteraciones del remodelado y prevenir el desarrollo de complicaciones. La disponibilidad de los nuevos bifosfonatos, que inducen una remisión prolongada, permite plantear un objetivo aún más ambicioso, restablecer un tejido óseo lamelar de estructura y propiedades biomecánicas normales. Las manifestaciones que dependen de la alteración del remodelado, como el dolor óseo primario, algunos síntomas neurológicos, la hipercalciuria y la hipercalcemia, responden de manera satisfactoria al tratamiento con inhibidores de la resorción y son indicación absoluta del tratamiento supresor. Las fisuras corticales y la mayoría de las fracturas completas también responden adecuadamente a esta modalidad de trata-

miento. La eficacia en las alteraciones, como la artropatía pagética de vecindad y los síndromes neurológicos por compresión, es menor cuanto más evolucionada se encuentre la enfermedad.

Bibliografía recomendada

- Cartwright EJ, Gordon MT, Freemont AJ, et al. Paramyxoviruses and Paget's disease. *J Med Virol* 1993;40:133-41.
- Cooper C, Dennison E, Schafheutle K, Kellingray S, Guyer P, Barker D. Epidemiology of Paget's disease of bone. *Bone* 1999;24(Suppl 5):3-5.
- Klein RM, Norman A. Diagnostic procedures for Paget's disease: radiologic, pathologic and laboratory testing. *Endocrinol Metabol Clin North Am* 1995;24:437-50.
- Singer FR, Krane SM. Paget's disease of bone. En: Avioli LV, Krane SM, editors. *Metabolic bone disease*, 1998;545-605.