

# GAMMAGRAFÍA ÓSEA EN LA VALORACIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PAGET MONOSTÓTICA

I. NÚÑEZ CAMBRE, S. ARGIBAY VÁZQUEZ, J. GÓMEZ BUELA  
Y A. RUIBAL MORELL

SERVICIO DE MEDICINA NUCLEAR. HOSPITAL CLÍNICO  
UNIVERSITARIO DE SANTIAGO DE COMPOSTELA

Analizamos la utilidad de la gammagrafía ósea (GO) en el diagnóstico de enfermedad de Paget monostótica.

Se realizó GO a 16 pacientes con enfermedad de Paget monostótica entre los años 2003 y 2004, realizando posteriormente radiografía simple a 8 pacientes y tomografía axial computarizada (TAC) a uno.

Se estudiaron 16 pacientes con sospecha clínica y/o analítica de enfermedad de Paget. Ocho pacientes estaban asintomáticos, mientras que tres presentaron dolor e impotencia funcional. Tres pacientes refirieron únicamente dolor, y los restantes mostraban deformidades. Nuestra casuística mostró afectación monostótica en un 15% de las GO solicitadas para el diagnóstico de enfermedad de Paget. La afectación ósea más frecuente fue el fémur (37,5%). La GO fue el único estudio de imagen realizado en 7 casos, siendo en 4 la primera técnica solicitada para el diagnóstico.

La GO fue una técnica útil para confirmar el diagnóstico y establecer la extensión de la enfermedad, por lo que puede ser solicitada de modo rutinario en la clínica diaria.

**PALABRAS CLAVE:** gammagrafía ósea, enfermedad de Paget, afectación monostótica.

We analyze the utility of the bone scintigraphy (BS) to diagnose monostotic Paget's disease.

BS was used in 16 patients suffering monostotic Paget's disease during the years 2003 and 2004. After that 8 patients were examined with a simple X-ray and 1 with CT scan.

Sixteen patients suspected of suffering monostotic Paget's disease from a clinical and/or analytical point of view were studied. Eight patients had no symptoms and 3 others had pain and functional impotence. Three patients reported only pain and the rest of the patients had deformities. Our casuistry showed that about 15% of the BS requested to diagnose the Paget's disease were monostotic. The most frequent bone affected was the femur (37.5%). BS was the only image study made in 7 cases, this being the first technique requested for the diagnosis of 4 of them.

The BS was a useful technique to confirm the correct diagnosis and to know the extension of the illness, so it can be requested in the routine daily clinical practice.

**KEY WORDS:** bone scintigraphy, Paget's disease, monostotic involvement.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget, descrita en 1877<sup>1</sup>, es un trastorno crónico del tejido óseo caracterizado por una excesiva resorción y una posterior neoformación desorganizada. El depósito de hueso es el responsable del aspecto de mosaico y de la arquitectura trabecular y laminar alterada, incrementándose la vascularización y composición del tejido conectivo<sup>2</sup>, todo lo cual determina un hueso estructuralmente débil y susceptible de deformación y fracturas. Es la osteopatía más frecuente en nuestro medio tras la osteoporosis, y no se conoce su etiología, si bien se acepta el papel estimulante de ciertas citoquinas sobre la función de los osteoclastos. Recientemente se han descrito nuevos aspectos

relacionados con su fisiopatología<sup>3</sup> que sitúan al RANKL (ligando del receptor del activador del factor nuclear kappa B), miembro de la familia TNF (factor de necrosis tumoral), como un importante regulador de la formación del osteoclasto<sup>4</sup>. Suele ser asintomática y cuando se presentan síntomas, el más común es el dolor, seguido de deformidades craneales, limitación de la movilidad del hombro y fracturas. La complicación más grave es la degeneración sarcomatosa, habitualmente como osteosarcoma, y debe sospecharse ante un dolor inflamatorio intenso en un hueso afecto y un incremento muy notable de los parámetros de actividad de la enfermedad.

La actividad celular puede alterar los marcadores de formación ósea (fracción ósea de la fosfatasa alcalina y osteocalcina), y los de resorción (hidroxiprolinuria o fosfatasa alcalina tartrato-resistente), y suelen acompañarse de calcemia y fosforemia normales.

Los cambios radiológicos varían según el estadio de la enfermedad. Es característica la coincidencia en un mismo hueso de áreas líticas, blásticas y aumento de tamaño

y deformidad<sup>5</sup>. La gammagrafía ósea (GO) es una de las técnicas diagnósticas más eficaces, y en esta enfermedad se manifiesta con lesiones hipercaptantes que traducen una gran actividad blástica.

La enfermedad de Paget responde sintomáticamente a fármacos como calcitonina, bifosfonatos, etidronato y mitramicina, además de analgésicos y/o antiinflamatorios, pero sólo se deben tratar los enfermos sintomáticos. El tratamiento quirúrgico<sup>6</sup> se indica en casos de ineficacia del tratamiento médico y/o si existen alteraciones anatómicas, mecánicas y funcionales del esqueleto (fracturas preferentemente).

## DESCRIPCIÓN DE CASOS

Este estudio, retrospectivo-descriptivo, incluyó 16 pacientes con enfermedad de Paget monostótica, que representan el 15% de las exploraciones realizadas entre febrero de 2003 y octubre de 2004 en nuestro Servicio a pacientes con sospecha de dicha enfermedad. La edad osciló entre 44 y 87 años (media de 65,5), siendo 11 mu-

Correspondencia: I. Núñez Cambre.  
Servicio de Medicina Nuclear  
Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela  
Travesía de la Choupana, s/n  
15706 Santiago de Compostela. A Coruña.  
Correo electrónico: inunezcambre@yahoo.es

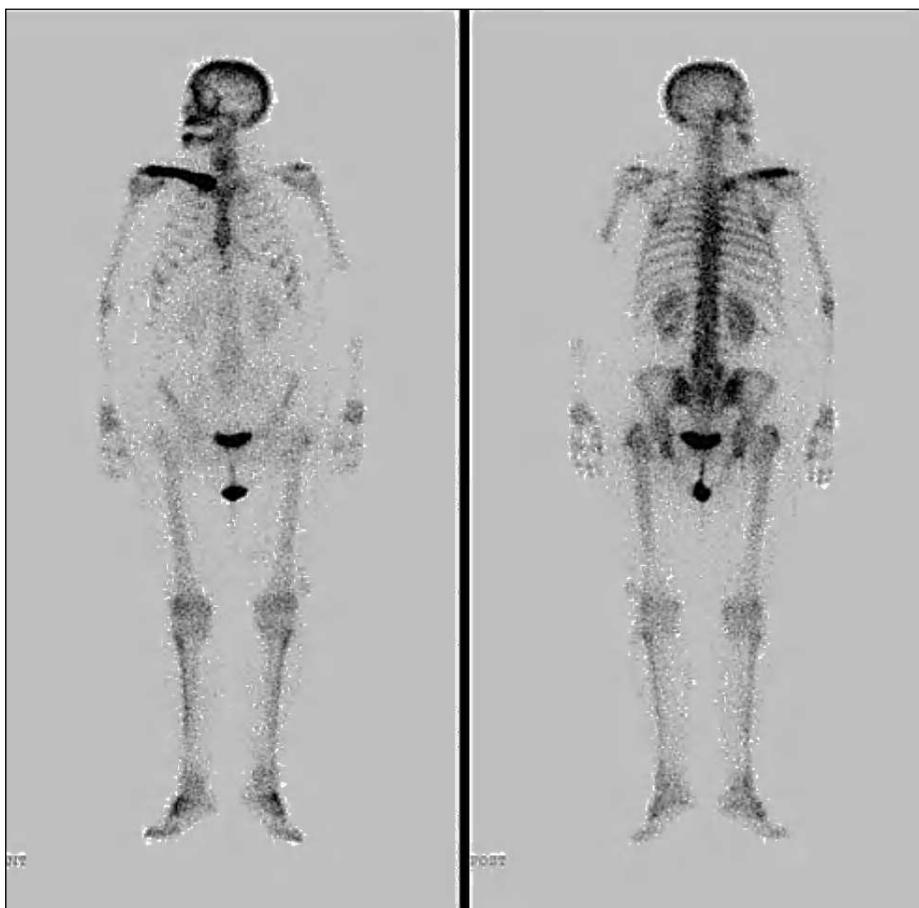


Fig. 1. Foco hipercaptante único y extenso en clavícula derecha, no observándose alteraciones en el resto del esqueleto.

jes y 5 hombres. Posteriormente a la GO se le realizó radiografía simple a 8 pacientes y tomografía axial computarizada (TAC) a uno. En todos los casos se determinó el valor de fosfatasa alcalina, calcio y fósforo.

El radiofármaco<sup>7</sup> (RF) utilizado para la GO fue el <sup>99m</sup>Tc unido a un compuesto organofosforado (difosfonato), con una actividad administrada por vía intravenosa comprendida entre 740-1100 MBq (20-30 mCi). La detección en gammacámara se realizó a las 2-4 horas tras la administración del RF, obteniéndose imágenes planares de cuerpo entero en proyecciones anterior y posterior, completando el estudio con imágenes estáticas regionales y/o tomogammagrafía (SPECT) en los casos en los que fue preciso.

En relación a la clínica, 8 pacientes (50%) estaban asintomáticos, mientras que tres (19%) presentaban un dolor localizado e impotencia funcional. Similar número de pacientes refirió únicamente dolor, y los restantes mostraron deformidades eviden-

tes. La imagen en la GO se caracterizó por una hipercaptación intensa, que se extiende por el hueso, engrosándolo y deformándolo. La enfermedad de Paget suele ser poliostótica, aunque entre el 15-20% de casos presentan alteración de un solo hueso. En nuestra casuística dicho valor fue similar (15%). De los 16 pacientes con afectación en la GO, se confirmó posteriormente el diagnóstico con la radiología simple en 8. Merece destacarse que en 7 pacientes (47%) la GO fue la única prueba de imagen realizada para el diagnóstico de la enfermedad. La afectación ósea más frecuente fue el fémur (37,5%), seguido de huesos craneales (18,8%) y vértebras lumbares (12,5%), también observándose lesiones hipercaptantes en clavícula (fig. 1), tibia, huesos pélvicos y escápula (fig. 2). Los parámetros bioquímicos se encontraron alterados en 11 casos (68,8%), especialmente la fosfatasa alcalina (valores normales: 65-195 UI/l), con valores discretamente elevados (intervalo: 175-1499 UI/l; mediana: 316.5 UI/l).

## DISCUSIÓN

Estudios clinicoepidemiológicos publicados<sup>8</sup> coinciden en las características de la enfermedad de Paget. En la mayoría hay un ligero predominio masculino y una edad media de 65 años. En nuestra experiencia, ésta fue similar (65,5 años), pero se constató más frecuentemente en el sexo femenino (68,8%).

Puede afectar a un hueso, parte de él, o varios huesos. Trabajos recientes citan el porcentaje de la variante monostótica alrededor del 50%, siendo los huesos pélvicos, vértebras lumbares, fémur, cráneo y tibia los más frecuentemente afectados. En nuestra experiencia, este porcentaje fue del 15% y una posible causa de la discrepancia puede ser la procedencia de los pacientes, así como el tiempo incluido en nuestro análisis. Sin embargo, no hemos visto diferencias en el número de casos observados anualmente.

El fémur fue el hueso que con mayor frecuencia se vio afectado (37,5%), lo que concuerda con lo descrito por otros autores (alrededor del 25%). La participación de la escápula como forma monostótica (12,5%) fue superior a lo descrito en la literatura (5%) y, paradójicamente, el coxal, que llega a afectarse en un 59% en otras series, sólo lo estuvo en un 6,3% de nuestra casuística. Las vértebras lumbares se afectaron en un 12,5%, porcentaje ligeramente inferior a lo descrito por otros autores (22%), y fue nula la lesión cervical. Con relación a la clínica, el 50% de nuestros pacientes estaban asintomáticos, porcentaje similar al de otras series que lo sitúan entre el 24-70%. Las manifestaciones más frecuentes fueron deformidades óseas, dolor e impotencia funcional, lo cual coincide también con lo descrito en la literatura.

Muchas veces el diagnóstico se realiza por exclusión<sup>9</sup> y se basa en la demostración radiológica y gammagráfica característica, acompañado o no de síntomas, así como de alteración de marcadores de remodelado óseo<sup>10</sup>. La GO permite un rastreo corporal total, evidenciando lesiones en localizaciones no sospechadas, lo que hace imprescindible su uso en la patología poliostótica; además, es un procedimiento sencillo y tiene, al contrario que la radio-

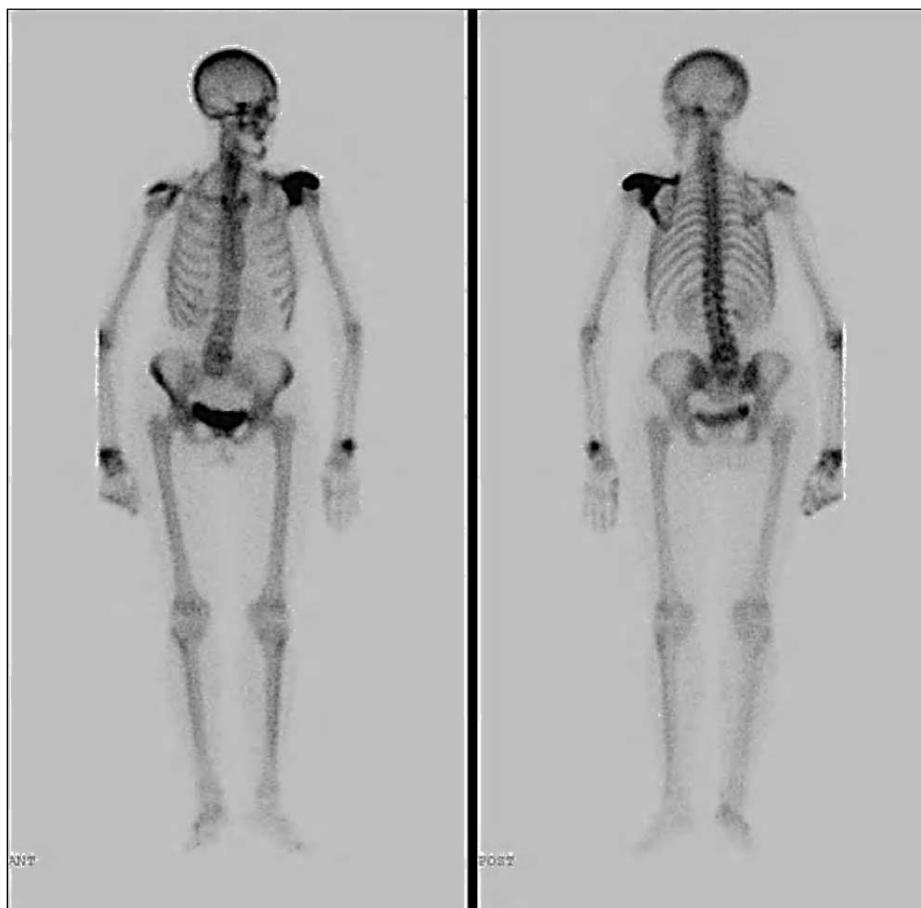


Fig. 2. Intenso foco en escápula derecha, sin alteraciones en el resto del esqueleto.

logía simple, una mayor sensibilidad en el diagnóstico de lesiones monostóticas que en poliostóticas. La relevancia de la GO radica en la capacidad de obtener información anatómica y funcional de la actividad metabólica. Existen controversias en cuanto a la exactitud diagnóstica de la GO según la localización de la lesión. Si bien se cree que la mayor sensibilidad de la GO radica en costillas, columna y pelvis, o bien en el cráneo y huesos faciales, nosotros no hemos constatado diferencia alguna.

Aunque la radiología suele ser la primera prueba de diagnóstico por imagen en la patología ósea, no debemos olvidar que para ver lesiones debe estar reemplazada más del 50% de la estructura ósea. Merece destacarse el alto poder predictivo negativo de la radiografía y la GO, pues ambas negativas excluyen casi con seguridad

la existencia de patología ósea. En la enfermedad de Paget la GO es claramente positiva, aun con valores de fosfatasa alcalina normales (65-195 UI/l), hecho que sucede en casos que involucran uno o dos huesos. Por el contrario, la radiología es útil para descartar fractura o cambio sarcomatoso, ya que por la gran cantidad de RF de fondo puede ocultarse una lesión en la GO. La radiología simple también detecta lesiones osteolíticas o blásticas, con una ubicación preferente en cráneo y pelvis, mientras que la TAC es útil para definir de forma precisa la extensión y localización y la resonancia magnética nuclear (RMN) para valorar su relación con las partes blandas colindantes. Recientemente, se suma la posibilidad de efectuar cortes tomográficos con SPECT, que permiten reconstrucción tridimensional. La SPECT ha aumentado la sensibilidad de

la GO, especialmente en la evaluación de patología de columna vertebral. Merece destacar que la GO puede ser útil en el seguimiento de estos pacientes, ya que la captación del RF puede ser cuantificada, lo cual permitiría establecer la eficacia del tratamiento.

Podemos concluir afirmando que la enfermedad de Paget monostótica se constató en el 15% de las GO solicitadas a nuestro Servicio para el diagnóstico de dicha enfermedad. La GO fue el único estudio de imagen realizado para el diagnóstico en 7 casos (47%), siendo la primera técnica solicitada a 4 de nuestros pacientes. Por tanto, esta exploración nuclear es una técnica muy útil, tanto para confirmar el diagnóstico como para establecer la extensión de la enfermedad de Paget, por lo que creemos que puede ser solicitada de modo rutinario en la clínica diaria.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Edeinken J, Desalma AF, Hodes PJ. Paget's disease: osteitis deformans. *Clin Orthop.* 1966;146:141-7.
2. Siris ES. Paget's disease of bone. En: Favus MJ, editor. *Primer on the metabolic bone disease and disorders of mineral metabolism.* 3th ed. Philadelphia: Lippincot-Raven; 1996. p. 409-19.
3. Roodman GD. Paget disease of bone. *J Clin Invest.* 2005;115:200-8.
4. Yasuda H. Osteoclast differentiation factor is a ligand for osteoprotegerin/osteoclastogenesis-inhibitory factor and is identical to TRANCE/RANKL. *Proc Natl Acad Sci USA.* 1998;95:3597-602.
5. Turbí C, Ortega R. Evolución radiológica de la enfermedad ósea de Paget. *Rev Esp Enf Metab Oseas.* 1997;6:237.
6. Lewallen DG: Hip arthroplasty with Paget's disease. *Clin Orthop.* 1999;369:243-50.
7. Serena A, Campos LM. *Procedimientos en Medicina Nuclear Clínica 2000.* Pontevedra: Gráficas Duher S.L; p. 103-6.
8. Morales A, Bachiller J, Rey JS, Beltrán J. Características de la enfermedad de Paget en una amplia serie de pacientes de carácter hospitalario. *Rev Esp Reumatol.* 2000;27:346-51.
9. Lyles KW, Siris ES, Singer FR, Meunier PJ. A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 2001;16:1379-87.
10. Tucci JR. Paget disease of bone. Current opinion in *Endocrinology & diabetes.* 2004;11:321-9.