

ENFERMEDAD ÓSEA DE PAGET ASINTOMÁTICA EN ADULTO JOVEN

P. ROS SÁNCHEZ, J. GONZÁLEZ DOMÍNGUEZ, M.I. TÉVAR SÁNCHEZ, I. JIMÉNEZ MOLEON, P. MORALES GARRIDO Y E. RAYA ÁLVAREZ

SERVICIO DE REUMATOLOGÍA. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO SAN CECILIO. GRANADA.

Presentamos el caso clínico de un varón de 39 años, diagnosticado de enfermedad ósea de Paget, con afectación ósea craneal y aumento de fosfatasa alcalina sérica e isoenzima ósea.

Se realiza revisión de las escasas publicaciones de la enfermedad de Paget en el adulto joven y se sugiere la necesidad de seguir clínicamente cohortes de pacientes con edad de inicio inferior a 40 años.

We discussed the case of a 39 years old man, diagnosed with Paget's bone disease, with cranial bone affection and raised levels in serum alkaline phosphatase and their bone isoenzyme. We present a review of a few published cases about Paget's bone disease in early adult life and we suggest to need follow-up cohorts of Paget's bone disease with early adult onset lower than 40 years.

PALABRAS CLAVE: enfermedad ósea de Paget, adulto joven.

KEY WORDS: Paget bone disease, early adult onset.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico de la enfermedad ósea de Paget (EP) en adultos jóvenes menores de 40 años es infrecuente¹. Se sospecha habitualmente ante un aumento inexplicable de la fosfatasa alcalina sérica (FAS) o ante un hallazgo casual de imágenes radiológicas sugerentes de dicha enfermedad.

CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 39 años, derivado desde la consulta de Digestivo donde se había realizado un estudio por «epigastralgia» y se había detectado en la analítica un aumento de la (FAS), con normalidad del resto del perfil bioquímico hepático. El paciente acudió a nuestra consulta asintomático, refiriendo ocasional cervicalgia mecánica no irradiada y artralgias mecánicas en hombros y manos. No refería ningún antecedente patológico de interés. La exploración física fue normal. Se realizó estudio analítico con hemograma completo, velocidad de sedimentación globular (VSG) (1.º h), bioquímica completa que incluía

pruebas de función hepática, FAS e isoenzima ósea (FAO), proteína C reactiva (PCR). Los resultados analíticos fueron normales, excepto FAS 504 u/l (n-130) y FAO 75,5% (n-13,9-60,5%). En la gammagrafía ósea se observó importante incremento de captación gammagrafía a nivel de calota craneal, en hueso frontal (fig. 1). Se realizó estudio radiológico de cráneo, pelvis, raquis dorso-lumbar y ambos fémures, sin hallazgos significativos, excepto en cráneo que se observó imagen de osteoporosis circunscrita a nivel frontal (fig. 2).

Con el diagnóstico de EP, el paciente fue tratado con risedronato sódico 30 mg/día durante 2 meses. En su evolución clínica el paciente permaneció asintomático con normalización bioquímica de FAS 111 u/l y de FAO 43% a los 3 meses tras finalizar tratamiento.

DISCUSIÓN

La frecuencia de la EP en el adulto joven, con edad de inicio igual o inferior a 40 años es un hallazgo infrecuente. En nuestro medio, en una de la series con un mayor número de pacientes con EP, se analizaron las características clínicas y biológicas de pacientes menores de 40 años que incluían a 18/314 pacientes (5,7%), con una edad media de $35,5 \pm 5,5$ años, con edades comprendidas entre los 18 y 40 años². Existe una forma clínica excepcional de EP juvenil denominada «hiperostosis cortical deformante juvenil» o «hiperfosfatosis hereditaria»³, esta forma presenta una

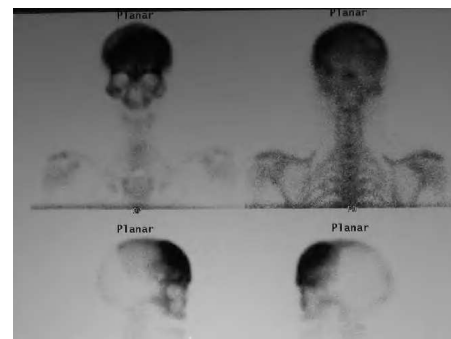


Fig. 1. Gammagrafía ósea con tecnecio 99, en la que se observa hipercaptación gammagrafía en hueso frontal.



Fig. 2. Radiografía de cráneo: lesión osteolítica altamente sugerente de «osteoporosis circunscrita», presencia de pequeño foco algodonoso en región frontal y leve actividad osteoblástica en tabla interna en región frontal.

distinta expresión clínica con una rápida alteración del remodelado óseo, osteoporosis, fracturas y deformidad esquelética progresiva. Esta forma juvenil, con afectación ósea generalizada, se diferencia de la observada en el adulto joven, en la que predomina la afectación ósea focal, sin deformidad ósea evidente.

Desde el punto de vista fisiopatológico, etiopatogénico y clínico, la EP en el adul-

Correspondencia: Dr. J. González Domínguez. Servicio de Reumatología. Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Avda. Dr. Olóriz, 16. 18012 Granada. Correo electrónico: jose.gonzalez.dominguez.sspa@juntadeandalucia.es

to joven se asemeja a la observada en pacientes con mayor edad.

En la EP del adulto joven se han analizado factores medioambientales y en casos familiares^{4,5}, que incluían pacientes de edad temprana. Por tal motivo es importante en caso de diagnóstico de EP en el adulto joven considerar los casos familiares.

En un reciente estudio⁶ se detectó EP en dos pacientes varones con edad inferior a 40 años y aumento de FAS, que tras tratamiento con risedronato sódico disminuyeron los niveles de FAS, con una buena respuesta terapéutica.

Desde el punto de vista práctico, una reciente guía de práctica clínica⁷ recomienda medir la actividad de la FAS total como marcador de remodelado óseo para evaluar la respuesta al tratamiento (grado B de evidencia), monitorizando la respuesta terapéutica cada 3 meses en los primeros 6 meses y con posterioridad cada 6 meses, siendo una respuesta terapéutica adecuada a partir de una reducción de un 25% de los niveles de FAS (grado C de evidencia).

En anteriores publicaciones se hacía referencia a un varón de 28 años con EP osteolítica grave⁸ que respondió a tratamiento con calcitonina durante 2 años. Esta forma clínica a edad tan temprana y su marcada afectación ósea nos puede sugerir que podía ser una forma evolucionada

de una EP de inicio juvenil. En otra descripción clínica se diagnosticó de EP a un varón de 32 años con afectación vertebral con hipercalcemia tras fractura⁹.

Tras analizar los casos de EP en el adulto joven, se confirma la mayor frecuencia en varones, tanto en pacientes asintomáticos como sintomáticos con manifestaciones clínicas similares a las observadas en edades más avanzadas.

Probablemente la detección precoz de la EP y su tratamiento con los fármacos antirresortivos actuales¹⁰ permitan evitar las complicaciones observadas en pacientes con mayor edad. Por todo ello, consideramos adecuada la necesidad de evaluar de forma separada cohortes de pacientes con EP del adulto joven, para tras seguir su evolución clínica responder a dichas preguntas.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Mantas, radiólogo de nuestro hospital por su inestimable ayuda en la lectura radiológica de nuestra patología ósea.

BIBLIOGRAFÍA

1. E. Collantes Estévez, J. González Domínguez. Enfermedad ósea de Paget en el adulto joven. Rev Clin Esp. 2004;204:505-6.

2. Holgado S, Rotés D, Gumá M, Monfort J, Olivé A, Carbonell J, et al. Paget's disease of bone in early adult life. Ann Rheum Dis. 2005;64:306-8.
3. Whyte MP, Obrecht SE, Finnegan PM, Jones JL, Podgornik MN, MacAlister WH, et al. Osteoprotegerin deficiency and juvenile Paget's disease. N Engl J Med. 2002;347:175-84.
4. Seton M, Choi HK, Hansen MF, Sebaltdt 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.
5. Morales Piga A, González-Lanza M, Arnaiz Villena A, Martínez Escribano B, Alonso Ruiz A, Zea Mendoza A. Agregación familiar en la enfermedad de Paget: implicaciones etiopatogénicas. Med Clin (Barc). 1983;81:41-6.
6. Manero Ruiz FJ, Urruticoechea Arana A, Medrano San Ildefonso M, Pecondón Español A. Enfermedad de Paget ósea en el adulto joven. Rev Clin Esp. 2004;204:532-4.
7. Selby PL, Davie MWJ, Ralston SH, Stone MD. Guidelines on the management of Paget's disease of bone. Bone. 2002;31:366-73.
8. Whyte MP, Daniels EH, Murphy WA. Osteolytic Paget's bone disease in a young man. Rapid healing with human calcitonin therapy. Am J Med. 1985;78:326-32.
9. Bannister P, Roberts M, Sheridan P. Recurrent hypercalcemia in a young man with mono-ostotic Paget's disease. Postgrad Med J. 1986;62:481-3.
10. Singer FR, Clemens TL, Eusebio RA, Bekker PJ. Risedronate, a highly effective oral agent in the treatment of patients with severe Paget's disease. J Clin Endocrinol Metab. 1998;83:1906-10.