

DIFICULTADES QUIRÚRGICAS EN EL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PAGET: REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

I. IBOR, J. MERINO, E. LÓPEZ-VINAGRE,
A. LARREA Y M.A. RODRÍGUEZ-IÑIGO

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA
Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL DE CRUCES. BARAKALDO, BIZKAIA,
ESPAÑA.

Introducción. El tratamiento quirúrgico de pacientes con enfermedad de Paget ósea supone un reto constante para el cirujano ortopédico, tanto por la dificultad que supone el operar un hueso con una arquitectura anormal como por las complicaciones específicas que puede presentar esta patología.

Material y métodos. Se realiza una revisión bibliográfica de los artículos publicados sobre dificultades quirúrgicas en el paciente con enfermedad de Paget en revistas de alto impacto en los últimos 25 años. Se analizan y comparan las conclusiones obtenidas a partir de dichos artículos.

Resultados. El paciente con enfermedad de Paget frecuentemente precisa de la realización de osteotomías para corrección de las deformidades óseas que ocasiona la enfermedad. Por otro lado, la afectación de superficies articulares por dichas deformidades o por las alteraciones en la carga que producen hacen que en muchos casos se precise de artroplastias para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Las fracturas patológicas que aparecen en el hueso pagético necesitan, asimismo, consideraciones especiales a la hora de ser tratadas. Aunque habitualmente no precisa cirugía, la afectación de la columna vertebral por la enfermedad es una complicación típica. Por último, la degeneración maligna es una complicación que siempre se debe tener en cuenta en el seguimiento de los pacientes con enfermedad de Paget.

Conclusión. Aunque infrecuente, la cirugía en el paciente con enfermedad ósea de Paget presenta unas complicaciones específicas que hacen que sea imprescindible individualizar el tratamiento de estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: enfermedad de Paget, osteotomía, artroplastia, fractura, degeneración sarcomatosa.

Introduction. The surgical management of patients with Paget's disease of bone is a constant challenge for the orthopedic surgeon, not only because it is difficult to operate on a bone with an abnormal architecture, but also due to the specific complications that this condition may entail.

Material and methods. A review of the articles published in high impact journals over the last 25 years on orthopedic complications in the patient with Paget's disease was performed. The conclusions obtained from those articles have been analyzed and compared.

Results. The patient with Paget's disease of bone frequently requires an osteotomy to correct the bone deformations caused by the disease. On the other hand, the involvement of joint surfaces cause by these deformities or due to load disorders caused by them often makes it necessary to perform an arthroplasty to improve life quality of the patient. The pathological fractures that appear in the Pagetic bone also require special considerations when treated. Although they usually do not require surgery, the involvement of the spine by the disease is a typical complication of these patients. Finally, malignant degeneration is a complication that must always be considered while following a patient with Paget's disease.

Conclusion. Although rare, surgery in a patient with Paget's bone disease presents some specific complications that make it necessary to individualize the treatment for these patients.

KEY WORDS: Paget's disease, osteotomy, arthroplasty, fracture, sarcomatous degeneration.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget fue descrita por primera vez por Sir James Paget en 1877 como una enfermedad crónica no metabólica del hueso que condicionaba la aparición de deformidades¹. Esta enfermedad afecta a un 2-3% de personas mayores de 50 años en nuestro medio y en tres cuartas partes de los pacientes se presenta en su forma poliostótica.

Su etiología permanece aun hoy sin aclarar, pero la presencia de inclusiones similares a la nucleocápside del virus de la rubéola hace sospechar la posibilidad de que el

origen de la enfermedad esté en una infección por virus de la familia paramyxovirus de origen animal. Por otro lado, la existencia de formas familiares ligadas a aberraciones genéticas en el locus 18q21-22 indica que los factores hereditarios también pueden tener un papel importante en el desarrollo de esta enfermedad.

La enfermedad suele dividirse en dos fases en función de si en el hueso afectado predominan en ese momento la destrucción o la remodelación ósea, distinguiendo de esta forma entre una fase destructiva o precoz y una fase remodelativa. De hecho, ambos fenómenos ocurren de forma simultánea en el hueso y actualmente se considera que el origen de la enfermedad se encuentra en una alteración de la actividad de los osteoclastos que modifica los fenómenos remodelativos del hueso.

La clínica derivada de la enfermedad puede ser variada, pero hasta el 90% de los enfermos que la padecen permanecen asin-

tomáticos². La cojera y el dolor producidos por las deformidades óseas suelen ser los síntomas más frecuentes, seguidos de los derivados de la afectación vertebral. El aumento de la vascularización ósea y las alteraciones del metabolismo mineral ocasionadas por el aumento de resorción ósea pueden producir alteraciones sistémicas. El diagnóstico de la enfermedad se basa en la clínica y en las alteraciones radiológicas típicas que produce. Las pruebas de laboratorio, como el aumento de la hidroxiprolina y la fosfatasa alcalina en suero, pueden servir de apoyo al diagnóstico, si bien su especificidad es baja.

El tratamiento más validado en la actualidad para la enfermedad de Paget es el uso de pautas cortas de bifosfonatos en las fases activas de la enfermedad, que han demostrado disminuir la clínica y la progresión de la misma, así como reducir el riesgo de fractura patológica. La cirugía se reserva para el tratamiento de las complicaciones

Correspondencia: I. Ibor Ureña
Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital de Cruces.
Plaza de Cruces s/n.
48903 Barakaldo (Bizkaia), España.
Correo electrónico: iker_ibor@hotmail.com

que aparecen con el desarrollo de la enfermedad.

OSTEOTOMÍAS EN EL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PAGET ÓSEA

Las indicaciones más frecuentes de osteotomía en el paciente con enfermedad de Paget son la deformidad ósea que origina un dolor no controlable por métodos conservadores y la deformidad que imposibilita la implantación de una prótesis cuando esta está indicada³.

Antes de indicar una osteotomía para el tratamiento debe establecerse claramente que el dolor óseo está provocado por la deformidad y no por otras complicaciones, como la degeneración sarcomatosa o el dolor generado por la propia enfermedad, ya que el dolor óseo en el paciente con Paget puede ser de origen multifactorial. Las osteotomías metafisarias han mostrado mejores resultados que las diafisarias en cuanto a tiempo de unión y complicaciones⁴. Aún así, las complicadas deformidades que origina la enfermedad hacen que en muchas ocasiones no sea posible llevar a cabo la osteotomía en la localización más deseable. Se prefiere realizar múltiples osteotomías para aquellos pacientes que presentan deformidades multiplanares³, en lugar de intentar corregir todas las deformidades mediante una única osteotomía. Se debe individualizar en cada caso el material seleccionado para la fijación de cada tipo de osteotomía, y es frecuente la utilización de fijadores externos en casos complejos^{5,6}.

TRATAMIENTO DE LAS FRACTURAS EN HUESO PAGÉTICO

En el hueso pagético pueden aparecer fracturas comunes derivadas de traumatismos de alta energía, que habrían ocasionado de igual manera fracturas en un hueso sano; fracturas patológicas ante traumatismo mínimos y pseudofracturas o "fisuras de estrés", ocasionadas por las alteraciones en los ejes de carga que originan las deformidades óseas.

Parecería lógico suponer que el paciente afectado por la enfermedad de Paget esté más predispuesto que el paciente sano a sufrir fracturas. Sin embargo, un estudio de cohortes demuestra que el riesgo de fractura en los pacientes con Paget sólo es superior al de la población sana en las fracturas costales y vertebrales⁷. No hay, por tanto, datos para establecer que estos pacientes tengan mayor predisposición a las fracturas debido a la alteración de la microarquitectura ósea que padecen.

La indicación quirúrgica de las fracturas en el hueso pagético es la misma que en el hueso sano. Sin embargo, a la hora de realizar dicha indicación, debe tenerse en cuenta que las inmovilizaciones prolongadas son mal toleradas por estos pacientes. De esta forma, es frecuente la aparición de cuadros de osteopenia en el hueso pagético inmovilizado^{2,8}, que pueden llegar a condicionar el estado general del paciente por la hipercalcemia que se produce secundariamente a la resorción ósea masiva. Otros autores recomiendan aumentar la indicación quirúrgica únicamente en las fracturas de miembro inferior⁹.

Las complicaciones intraquirúrgicas en estas fracturas van a venir condicionadas, en primer lugar, por la fase en la que se encuentra la enfermedad. Así, durante la fase remodelativa, la hipervascularización ósea va a producir un aumento del sangrado intraoperatorio y del riesgo de síndrome compartimental por el edema originado a causa de dicho sangrado. En esta fase pueden aparecer compromisos neurovasculares por compresión por parte de callos de fractura hipertróficos. Por el contrario, durante la fase destructiva las complicaciones más frecuentes van a ser los retardos de consolidación y las pseudoartrosis.

Las deformidades óseas producidas por la enfermedad condicionarán una dificultad importante a la hora de implantar materiales de osteosíntesis rígidos tales como clavos intramedulares y placas atornilladas. Cuando esté indicado, puede intentarse una osteosíntesis con materiales elásticos o fijador externo. Algunos autores aconsejan aprovechar el tiempo quirúrgico de la fractura para realizar una osteotomía que corrija la deformidad preexistente¹⁰. La existencia de estas deformidades va a aumentar también el riesgo de consolidación viciosa de estas fracturas¹¹.

ARTROPLASTIAS EN EL PACIENTE CON ENFERMEDAD DE PAGET

ARTROPLASTIA DE CADERA

Clásicamente se decía que hasta un 10% de los pacientes con enfermedad de Paget acababan desarrollando osteoartritis de cadera¹², bien por la propia enfermedad bien por las alteraciones en los ejes de carga que condicionaba la enfermedad. A pesar de que parece que la instauración de tratamientos adecuados de forma más precoz ha disminuido esta incidencia en la actualidad, la artritis sintomática de cadera sigue siendo uno de los problemas más incapacitantes que presentan estos pacientes.

La artroplastia de cadera constituye el tratamiento más eficaz para la osteoartritis de cadera en el paciente con Paget, con unos resultados semejantes a los de la población sana³. Sin embargo, durante la realización de la artroplastia pueden aparecer múltiples complicaciones en estos pacientes debido a las características especiales de su hueso.

La primera dificultad que se le presenta al cirujano ortopédico a la hora de implantar una prótesis es la propia deformidad ósea que suele generar la enfermedad y que, en muchos casos, imposibilita la realización de una artroplastia con componentes estándar o condiciona su posicionamiento en varo. Se ha intentado solucionar este problema mediante la fabricación de vástagos personalizados para la curvatura femoral de cada paciente, con resultados nada satisfactorios¹³. Lo más adecuado parece la realización de osteotomías femorales acompañando a la implantación del vástago protésico^{14,15}.

La esclerosis ósea dificulta el fresado y puede condicionar la orientación final de los componentes, por lo que se aconseja el fresado a alta velocidad para apertura inicial de cotilo y de la cavidad medular femoral³. Por otro lado y teniendo en cuenta la alta frecuencia de protrusión acetabular que presentan estos pacientes, así como la alta tasa de protrusiones posquirúrgicas observadas, hay autores que recomiendan la utilización de cotos hemisféricos sobredimensionados, asociados

o no a injerto óseo en el trasfondo acetabular¹⁶.

Si la artroplastia se realiza durante la fase remodelativa de la enfermedad el aumento de sangrado que va a originar la hipervascularización ósea puede añadir dificultades intraoperatorias como la menor visibilidad en el campo quirúrgico, una menor fijación del cemento al hueso y un aumento de las pérdidas hemáticas del paciente. El control de la enfermedad con bifosfonatos previamente al acto quirúrgico ha demostrado disminuir estos riesgos, pero aún así debe tenerse en cuenta esta mayor pérdida de sangre a la hora de planificar la reserva de la misma de cara a la intervención.

Otra complicación que aparece frecuentemente en el paciente con enfermedad de Paget ósea es la osificación heterotópica. Las anomalías en la diferenciación osteogénica que se producen en el hueso afectan, por tanto, a las células óseas que se implantan en partes blandas durante la cirugía. Las diferentes series demuestran que se presenta en entre un 23 y 52% de las artroplastias¹⁷⁻²⁰. El uso de bifosfonatos pre y posoperatorios disminuye esta incidencia, si bien en casos especialmente agresivos puede estar indicada la administración de bajas dosis de radioterapia.

La cementación o no de la artroplastia de cadera en el paciente con enfermedad ósea de Paget constituye un tema de controversia que todavía no ha sido zanjado. Las primeras series publicadas sobre artroplastia de cadera en el Paget fueron todas sobre caderas cementadas^{17, 19-21}. Se observa en dichas series la frecuente aparición de radiolucencias en el interfaz cemento-hueso, llegando hasta el 15% de los componentes acetabulares y hasta el 30% de los componentes femorales, si bien las tasas de aflojamiento protésico clínico eran mucho menores (15% en conjunto)¹¹.

En 1999, Hozack et al publican la primera revisión de artroplastias de caderas pagéticas no cementadas²². Diversas series publicadas desde entonces, así como las del mismo Hozack, demuestran una disminución de la tasa de aflojamiento aséptico así como de las radiolucencias radiológicas en las artroplastias no cementadas^{18, 22-24}. Parece, por lo tanto, que la tendencia actual es no cementar los componentes protésicos en las artroplastias de cadera en la enfermedad de Paget ósea.

Una última complicación a considerar, fundamentalmente a la hora de realizar cirugía de revisión, es que la propia cirugía puede desencadenar la reactivación de la fase destructiva de la enfermedad, generando una osteólisis precoz y de rápido desarrollo alrededor de los componentes protésicos^{3, 25}. El control preoperatorio de la enfermedad con bifosfonatos constituye, al igual que en anteriores complicaciones, la profilaxis más eficaz de la que se dispone.

ARTROPLASTIA DE RODILLA

La necesidad de artroplastia de rodilla es mucho menor que la de cadera en el paciente con Paget. De esta forma, la bibliografía al respecto es también escasa²⁶⁻²⁸.

El principal problema que aparece en la artroplastia de rodilla pagética es la falta de espacio que condicionan las deformidades óseas. Se recomienda realizar la resección patelar en primer lugar y liberar el retináculo extensor lateral en todos los casos en los que se observe este déficit de espacio.

La afectación de la tibia por la enfermedad puede producir una mayor debilidad de la misma, aumentando el riesgo de avulsión de la tuberosidad tibial anterior durante la cirugía.

Las deformidades óseas de larga evolución pueden condicionar la aparición de contracturas de partes blandas que se deberán solucionar durante el acto quirúrgico de la artroplastia. Por otro lado, dichas deformidades pueden hacer imposible el uso de guías intramedulares para las resecciones femorales y tibiales, por lo que en la mayoría de los casos se precisará del uso de guías extramedulares. Los sistemas de navegación pueden tener su aplicación en la resolución de estos problemas.

CIRUGÍA DE LA PATOLOGÍA VERTEBRAL OCASIONADA POR EL PAGET

La enfermedad de Paget afecta a la columna vertebral hasta en un 33% de los pacientes, siendo la región lumbar la más frecuentemente afectada²⁹. Antes de tratar un dolor vertebral en un

paciente con Paget óseo debe analizarse bien el origen de dicho dolor, ya que el dolor de columna puede ser multifactorial en esta enfermedad. La afectación del cuerpo vertebral por los procesos de destrucción y remodelación ósea por la propia enfermedad puede manifestarse de forma dolorosa. Por otro lado, las fracturas vertebrales patológicas pueden verse enmascaradas por la alteración del patrón óseo, por lo que deben ser descartadas. La deformidad de los cuerpos vertebrales condicionada por la evolución del Paget puede ocasionar radiculopatías compresivas o mielopatía por estenosis de canal vertebral. Ante un cambio repentino en el patrón del dolor debe descartarse también una degeneración sarcomatosa de la propia enfermedad.

Asimismo, no todo síntoma neurológico debe achacarse a la compresión producida por la deformidad de los cuerpos vertebrales. La afectación craneal, típica de la enfermedad de Paget, puede condicionar un platibasia con clínica neurológica. El aumento de vascularización del hueso vertebral pagético puede desviar el flujo medular produciendo un síndrome de robo arterial.

La afectación vertebral por la enfermedad de Paget ósea presenta típicamente una buena respuesta al tratamiento médico con bifosfonatos y antiinflamatorios no esteroideos, por lo que es poco frecuente que se precise cirugía. En los raros casos en los que está indicada, deben tenerse en cuenta las consideraciones previamente realizadas sobre la hipervascularización ósea y las frecuentes deformidades, por lo que es fundamental una buena planificación de la intervención.

DEGENERACIÓN SARCOMATOSA DEL PAGET

Según los estudios publicados, el 0,7% de los Paget sufren una degeneración sarcomatosa³⁰. La malignización es más frecuente en pacientes mayores de 70 años con enfermedad poliostótica avanzada (hasta 5-10%) y se localiza principalmente en pelvis, fémur, húmero y tibia. La degeneración puede producirse hacia diferentes estirpes tumorales, siendo la más frecuente la malignización hacia un osteosarcoma secundario³¹.

Un dolor progresivo que no cede con medidas habituales o cambios bruscos en el patrón doloroso ya existente deben poner al cirujano ortopédico alerta sobre esta posible complicación. La otra forma frecuente de presentación la constituyen las fracturas patológicas, estimándose que hasta un 50% de las degeneraciones sarcomatosas comienzan de esta forma³⁰. Si en la radiografía se observa un patrón lítico en la zona fracturada, la sospecha debe ser aún mayor y se considera indicada la toma de biopsias para estudio anatomopatológico.

La agresividad de estas malignizaciones suele ser mayor que la de los respectivos tumores primarios con los que se corresponden, por lo que está indicada una resección o amputación amplia o radical, asociando tratamientos adyuvantes cuando esté indicado.

CONCLUSIONES

Las características específicas que presenta el hueso de los pacientes con enfermedad de Paget hacen que sea imprescindible una planificación quirúrgica estricta, teniendo presentes las posibles complicaciones que puedan aparecer, previa a todo procedimiento quirúrgico.

Deben evitarse las inmovilizaciones prolongadas en estos pacientes, ya que es frecuente el desarrollo de cuadros de osteopenia en las extremidades inmovilizadas, que pueden incluso tener repercusiones sistémicas.

Siempre se deben prever pérdidas hemáticas mayores de las esperadas para cada tipo de cirugía, de acuerdo con la mayor vascularización del hueso pagético.

Estará indicada la realización de osteotomías tanto para el tratamiento de las deformidades óseas como de forma asociada a artroplastias. La tendencia actual es hacia el uso de artroplastias de cadera no cementadas.

Ante cualquier cambio en el patrón doloroso o fracturas patológicas hay que tener

en cuenta que puede haber una degeneración sarcomatosa enmascarada.

BIBLIOGRAFÍA

- Paget J. On a form of chronic inflammation of bone (osteitis deformans). *Trans R Med Chir Soc Lond.* 1877;60:36-9.
- Kaplan FS. Severe orthopaedic complications of Paget's disease. *Bone.* 1999;24;5 Suppl:43S-46S.
- Parvizi J, Klein GR, Sim FH. Surgical management of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 2007;21:P75-82.
- Parvizi J, Frankle MA, Tiegs R, Sim FH. Corrective osteotomy for deformity in Paget's disease. *J Bone Joint Surg Am.* 2003;85:697-702.
- Tsaridis E, Sarikloglou S, Papisoulis E, Lykoudis S, Koutroumpas I, Avtzakis V. Correction of tibial deformity in Paget's disease using the Taylor spatial frame. *J Bone Joint Surg Br.* 2008;90-B:243-4.
- Louette L, Lammens J, Fabry G. The Ilizarov external fixator for treatment of deformities in Paget's disease. *Clin Orthop Relat Res.* 1996;323:298-303.
- Melton LJ 3rd, Tiegs RD, Atkinson EJ, O'Fallon WM. Fracture risk among patients with Paget's disease: a population-based cohort study. *J Bone Miner Res.* 2000;15(11):2123-8.
- Wallace K, Haddad JG, Gannon FH, Esterhai J, Kaplan FS. Skeletal response to immobilization in Paget's disease of bone. *Clin Orthop Relat Res.* 1996;32:236-40.
- Gigliotti S, Giuzio E, Dedurante C. Fractures in Paget's disease. *Chir Organi Mov.* 1990;75(4):331-6.
- Bradley CM, Nade S. Outcome after fractures of the femur in Paget's disease. *Aus N Z J Surg.* 1992;62:39-44.
- Kaplan FS. Paget's disease of bone: orthopaedic complications. *Sem Arth Rheum.* 1994;23:250-2.
- Graham J, Harris WH. Paget's disease involving the hip joint. *J Bone Joint Surg Br.* 1971;53:650-9.
- Dunlop DJ, Donnachie NJ, Treacy RB. Failure after customized curved femoral stems in total hip arthroplasty for Paget's disease. *J Arthroplasty.* 2000;15:98-401.
- Papagelopoulos PJ, Trousdale RT, Lewallen DG. Total hip arthroplasty with femoral osteotomy for proximal femoral deformity. *Clin Orthop Relat Res.* 1996;332:151-62.
- Namba RS, Brick GW, Murray WR. Revision total hip arthroplasty with correctional osteotomy in Paget's disease. *J Arthroplasty.* 1997;12:591-5.
- Lewallen DG. Hip arthroplasty in patients with Paget's disease. *Clin Orthop Relat Res.* 1999;369:243-50.
- Merkow RL, Pellici PM, Hely DP, Salvati EA. Total hip replacement for Paget's disease of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 1984;66:752-8.
- Parvizi J, Schall DM, Lewallen DG, Sim FH. Outcome of uncemented hip arthroplasty components in patients with Paget's disease. *Clin Orthop Relat Res.* 2002;403:127-34.
- McDonald DJ, Sim FH. Total hip arthroplasty in Paget's disease. A follow up note. *J Bone Joint Surg Am.* 1987;69:766-72.
- Stauffer RN, Sim FH. Total arthroplasty in Paget's disease of the hip. *J Bone Joint Surg Am.* 1976;58:476-8.
- Ludowski P, Wilson-MacDonald J. Total hip arthroplasty in Paget's disease of the hip: A clinical review and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res.* 1990;350:138-42.
- Hozack WJ, Rushton SA, Carey C, Sakalkale D, Rothman RH. Uncemented total hip arthroplasty in paget's disease of the hip. A report of 5 cases with 5-year follow-up. *J Arthroplasty.* 1999;14:872-6.
- Kirsh G, Kligman M, Roffman M. Hydroxyapatite-coated total hip replacement in Paget's disease: 20 patients followed 4-8 years. *Acta Orthop Scand.* 2001;72:127-32.
- Lusty PJ, Walter WL, Walter WK, Zicat B. Cementless Hip Arthroplasty in Paget's disease at medium-term follow-up (average of 6,7 years). *J Arthroplasty.* 2007;22:692-6.
- Oakley AP, Matheson JA. Rapid osteolysis after revision hip arthroplasty in Paget's disease. *J Arthroplasty.* 2003;18:204-7.
- Gabel GT, Rand JA, SIM FH. Total knee arthroplasty for osteoarthritis in patients who have Paget's disease of bone at the knee. *J Bone Joint Sug [Am].* 1991;73:739-44.
- Schai PA, Scott RD, Younger AS. Total knee arthroplasty in Paget's disease: Technical problems and results. *Orthopedics.* 1999;22:21-5.
- Lee GC, Sánchez-Sotelo J, Berry DJ. Total knee arthroplasty in patients with Paget's disease of bone at the knee. *J Arthroplasty.* 2005;20:683-93.
- Hadjipavlou A, Lander P. Paget's disease of the spine. *J Bone Joint Surg.* 1991;73:1376-81.
- Hadjipavlou A, Lander P, Srolovitz H, Enker IP. Malignant transformation in Paget disease of bone. *Cancer.* 1992;70:2802-8.
- Huvos AG, Butler A, Bretsky SS. Osteogenic sarcoma associated with Paget's disease of bone. A clinicopathologic study of 65 patients. *Cancer* 1983;2:1489-95.