

ENFERMEDAD ÓSEA DE PAGET

Es una enfermedad localizada del hueso en que existe un aumento de la destrucción osteoclástica y un incremento subsiguiente de la neoformación ósea, que es desorganizada y anárquica, lo que conlleva deformidad, agrandamiento y aumento de la fragilidad del hueso.

La etiología no es conocida y como suele ocurrir en tales casos hay numerosas hipótesis. Se conoce bien la frecuencia creciente con la edad. Es excepcional en personas por debajo de los 40 años. La incidencia varía de una manera muy significativa según los países o las regiones. Probablemente donde es más frecuente es en Inglaterra y dentro de ella en regiones ó focos. Es sorprendentemente infrecuente en países escandinavos y en general en Asia y Africa. La mayor parte de los países de nuestro entorno entre ellos España, estarían en una situación intermedia, alrededor del 3 % de la población anciana. La diferencia entre sexos no es conspicua y en consecuencia clínicamente poco útil. Sí existe información sobre una tendencia a la agregación familiar.

El remodelado óseo está notablemente incrementado. Ello se traduce en un aumento del número de osteoclastos e incluso en aumento de su tamaño y en el número de sus núcleos, con incremento de la resorción ósea y formación de cavidades. Posteriormente hay también un aumento de tamaño y número de osteoblastos que formarán nuevo hueso irregular y desordenado dando una imagen en cortes microscópicos como en mosaico. La mineralización del nuevo hueso no sigue el ritmo tan acelerado y quedan ribetes de tejido osteoide. La aceleración del remodelado hace la cortical más porosa y pierde definición la frontera entre el hueso compacto y el trabecular.

El cuadro clínico es variado en dependencia de la localización y heterogéneo. También varía la importancia de la sintomatología, que va, desde el descubrimiento casual en un paciente asintomático a grandes deformidades, dolores, fracturas patológicas y muerte por complicaciones. En estudios prospectivos se documenta que más de las dos terceras partes de los casos son asintomáticos. La enfermedad puede afectar un solo hueso o parte de él o afectar varios huesos, polióstotica. Los huesos mas frecuentemente afectados son, en orden decreciente, los huesos pélvicos, vértebras lumbares, fémur, cráneo, tibia y húmero, pero la enfermedad puede afectar a cualquier hueso. Los síntomas a menudo vienen dados por la misma naturaleza de la enfermedad. Deformaciones y agrandamiento del hueso, más visible en huesos largos como la tibia o superficiales como el cráneo. Este efecto puede causar lesiones neurológicas compresivas del tronco ó medula espinal cuando hay afectación del cráneo ó de la columna. También puede ser causa de compresión de nervios periféricos, como compresiones radiculares ó del acústico. Igualmente esta deformación puede provocar alteraciones de congruencia articular que favorecen el desarrollo de artrosis, esto es frecuente en la coxofemoral. Las fracturas son también frecuentes y a menudo causa de detección de la enfermedad. Predominan en huesos de carga y especialmente cuando hay incurvaciones o deformaciones del hueso que alteran la mecánica. Hay una mayor irrigación

vascular del hueso y esto se traduce en aumento del calor local y en casos extensos puede aumentar, de manera significativa, el gasto cardíaco con consecuencias negativas, particularmente para el corazón que pueden llevarle a la insuficiencia cardíaca. Todo lo mencionado directa o indirectamente puede ser causa de dolor que es otro de los síntomas importantes de la enfermedad. Una eventualidad por fortuna infrecuente (se estima en un 0.2 %) es el desarrollo de un sarcoma, curiosamente más frecuente en huesos de la cabeza y cara. El osteosarcoma es el más frecuente pero también otros tipos de sarcoma o neoplasias pueden ocurrir.

La radiología muestra imágenes en las que pueden converger la osteólisis, la osteoformación, el agrandamiento del hueso, imágenes como en “madeja” del hueso trabecular, el borramiento de la cortical y la deformación del hueso. Por otra parte la enfermedad presenta fases en que predomina la osteólisis y otras en que predomina la osteoformación y ello también se traduce en la radiología. En el cráneo a veces se observan imágenes osteolíticas circunscritas de aspecto más o menos geográfico. En otras circunstancias dominan imágenes algodonosas de predominio osteoblástico. Entre las técnicas de imagen la gammagrafía es la más sensible para apreciar la extensión de la enfermedad por todo el esqueleto y detectar posibles diferentes focos, de tal manera que se detectan zonas afectadas que no se recogen en la radiografía simple. Sin embargo en menor porcentaje, la inversa también es verdad. Las técnicas como TAC y RNM tienen indicaciones concretas para definir mejor la extensión de la lesión y su relación con las partes blandas colindantes (por ejemplo en lesiones de cráneo, platisbasia, etc.)

Los datos de laboratorio más relevantes son aquellos relacionados con la formación y la destrucción ósea. Entre los primeros el más clásico y más sistematizado, las fosfatasas alcalinas y en menor medida la osteocalcina. Entre los relacionados con la destrucción ósea, las excreciones urinarias de hidroxiprolina, piridinolina y desoxipiridinolina. El laboratorio también es útil para descartar enfermedades que puedan entrar en el diagnóstico diferencial (mieloma, neoplasias, enfermedades infecciosas óseas, etc.). En casos aislados y concretos puede estar indicada la biopsia. Su indicación estará relacionada y deberá ponderarse en situaciones en que exista duda razonable diagnóstica, sospecha de malignización y localización asequible.

Hasta el advenimiento de la calcitonina no existía tratamiento médico alguno, que modificara el curso de la enfermedad de Paget. Posteriormente con la aparición de los diferentes bifosfonatos se ampliaron las posibilidades terapéuticas así como la eficacia y comodidad de los tratamientos. Todos estos tratamientos inhiben la resorción ósea siendo este su efecto principal. También algunos bifosfonatos disminuirían el remodelado óseo. La calcitonina tendría además una acción inicial antiálgica. Por la acción de estos medicamentos se reduce el dolor, las fracturas, la deformación y las complicaciones propias de la deformación como la congruencia articular o compresiones de otras estructuras. Todos estos tratamientos se traducirán cuando son efectivos en una disminución de las fosfatasas alcalinas y de otros marcadores mencionados más

arriba. Salvo en fases iniciales de tratamiento en las que se puede aprovechar el efecto antiálgico de la calcitonina la indicación actual para el tratamiento de esta enfermedad son los bifosfonatos. En la elección de estos medicamentos juega un papel importante la eficacia versus tolerancia y ello adecuado a la gravedad de la enfermedad. El más barato, con mayor experiencia y probablemente con menos efectos secundarios es el etidronato. Seguramente, hoy en día, el alendronato y risedronato son alternativas más eficaces e igualmente inocuas y serían los tratamientos convencionales. Otros como el pamidronato ó clodronato tendrían indicaciones más limitadas y en medio hospitalario. A diferencia de lo que ocurría en el pasado, muchos creemos que al descubrir, por el motivo que sea la enfermedad y aún en los pacientes asintomáticos, lo adecuado es tratarla por poco que se tercie a fin de prevenir las complicaciones.

Cuando es necesaria una actuación quirúrgica ésta suele ser posible y el hueso enfermo de Paget no representa una contraindicación. Así una osteosíntesis puede estar indicada en una fractura determinada. Una prótesis de una articulación maltrecha y dolorosa, como consecuencia de incongruencia articular y artrosis secundaria, puede ser necesaria. Ello es frecuente en la cadera y la rodilla. En cualquier caso el tratamiento médico concomitante es recomendable.