

Qué es ? La Enfermedad de Paget

GENERALIDADES: ¿CÓMO ES Y CÓMO FUNCIONA EL HUESO? ¿CUÁL ES EL SUSTRATO DE LA LESIÓN EN LA ENFERMEDAD DE PAGET?

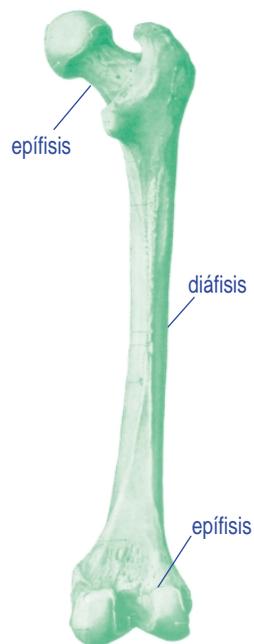


Figura 1.

Los huesos largos están compuestos por dos extremos o epífisis y una caña o diáfisis (figura 1). El esqueleto adulto contiene dos tipos de hueso: cortical (compacto) y trabecular. La cortical forma la pared del hueso y predomina en la diáfisis de los huesos largos, mientras que el hueso trabecular se concentra en las epífisis de los huesos largos y preponderantemente en las vértebras y huesos planos. El hueso cortical comprende el 80% de la masa ósea esquelética, mientras que el hueso trabecular constituye el 20% restante. Sin embargo la mayor actividad metabólica es desarrollada en el hueso trabecular.

El hueso es la estructura del sistema esquelético que sirve de sostén del aparato muscular, órganos y sistemas. Además de las funciones de protección y soporte, el hueso actúa como un banco de reserva mineral y es donde el organismo almacena el calcio y el fósforo. De tal forma que el hueso nunca está en reposo metabólico sino que constantemente remodela y redistribuye sus reservas minerales. La formación y la destrucción (resorción) de hueso en el esqueleto adulto están equilibradas por un proceso denominado acoplamiento, de manera que la formación neta de hueso es equivalente a la resorción neta. En la enfermedad de Paget hay una alteración de

los mecanismos de formación y resorción de hueso, de manera que operan a un ritmo que no es el adecuado. Dependiendo en cada momento del predominio de uno u otro, la consecuencia puede ser aumento de la resorción o de la formación ósea. Esta alteración acontece de forma focal o extensa, en uno o en muchos huesos a la vez.

¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE PAGET?

La EP debe su nombre a Sir James Paget quien en 1876 describió la enfermedad por primera vez. Esta enfermedad es también conocida con el nombre de *osteítis deformante*, denominación que hace referencia a la inflamación que acontece en el hueso y la deformación secundaria que en el mismo se produce con esta enfermedad.

Después de la osteoporosis, es el trastorno óseo más frecuente en los países de nuestro entorno. Ocurre en un 3%-4% de pacientes de mediana edad. La incidencia de la enfermedad aumenta con la edad, llegando a un 10% en la novena década de la vida. La enfermedad rara vez ocurre antes de los 40 años.

Su distribución en los distintos países es irregular. Es más frecuente en los países nórdicos como Inglaterra, Europa Occidental, Estados Unidos y Nueva Zelanda. En cambio es infrecuente en Sudamérica y África. Se considera que España tiene una prevalencia media-baja con respecto a otros países europeos, pudiéndose situar en torno al 1,5%-3% de la población mayor de 65 años.

A QUÉ SE DEBE

El padecimiento de esta enfermedad se ha asociado al *contacto con perros*, ingesta de *carnes de ganado vacuno* no higienizada, y con los *virus del sarampión* y *de la rubeola*. Concomitantemente con estas posibles causas, se ha informado de una fuerte tendencia a la agregación familiar. La presencia de la enfermedad en los familiares de primer grado de los pacientes con EP (padres) oscila entre un 12.3% y el 40%. Existen evidencias científicas que relacionan a determinados cromosomas y antígenos de material genético con la EP. Todo ello, hace sospechar la *transmisión por un mecanismo genético*. No obstante, la o las causas que provocan la enfermedad no son concluyentes, por lo que se precisan un mayor número de estudios epidemiológicos, genéticos y microbiológicos que estimen el verdadero valor de las causas anteriormente enunciadas.

QUÉ SÍNTOMAS ORIGINA

Es frecuente que la enfermedad sea asintomática y sea descubierta casualmente. Una elevación no justificada de las fosfatasa alcalinas en un análisis rutinario o el hallazgo fortuito en una radiografía solicitada por otros motivos, son las circunstancias más frecuentes por las que se llega a su diagnóstico. La enfermedad puede afectar a un solo hueso (monostótico) o varios (poliostótico). En este último caso, es habitual que la afectación ósea por la enfermedad sea asimétrica. Los huesos más frecuentemente afectados se suelen localizar en el eje axial (cráneo, columna y pelvis), aunque puede afectarse cualquier hueso: fémur, tibia, humero, calcáneo, etc.

Clínicamente los casos sintomáticos ocasionan dolor, deformidad, síntomas articulares y un aumento de la vascularización.

El *dolor* es motivado por el agrandamiento del hueso y la producción de microfracturas debido a que el hueso que se forma es de mala calidad. Estos dos motivos originan la distensión de la membrana que recubre el hueso (periostio) que se encuentra ricamente inervada y como consecuencia se produce el dolor. Es un dolor óseo profundo que se agrava con las cargas de la bipedestación y deambulación.

La *deformidad* es producida por el remodelado y el aumento del hueso. Es frecuente que cuando se afecte la tibia se encorve en sentido anterior originando una deformidad en “sable” (figura 2). Otros huesos como fémur y humero se encorvan en sentido lateral. O cuando se afecta el cráneo, este se agrande originando dolor de cabeza o que el sombrero se quede pequeño. Si afecta a varias vértebras provoca una joroba o cifosis.



Figura 2.

Los *síntomas articulares* son la segunda manifestación clínica más frecuente y están en relación con la aparición de una artrosis. Cuando la deformidad ósea afecta a regiones próximas a la articulación se produce una incongruencia articular, modificándose los puntos de presión y líneas de fuerza propias de cada articulación. Esto acarrea un mayor desgaste del cartilago articular, que determinará la aparición de artrosis. Las articulaciones más frecuentemente afectadas son la cadera y la rodilla.

El *aumento de la vascularización del hueso* provoca una vasodilatación cutánea y consecuentemente un aumento de la temperatura local adyacente al hueso afectado (tibia, humero, cráneo o fémur).

QUÉ COMPLICACIONES PUEDEN APARECER

La enfermedad ocasiona complicaciones neurológicas, ortopédicas y cardiovasculares.

Las complicaciones neurológicas están provocadas por el crecimiento y la expansión del hueso pagético, que provoca la compresión y el atrapamiento de las estructuras neurológicas (nervios, masa encefálica). Los síntomas van a depender de la localización de la enfermedad. Cuando la enfermedad afecta al cráneo, el nervio más frecuentemente afectado es el nervio auditivo, lo que puede ocasionar *sordera* (figura 2) En menor medida, pero dependiendo del hueso craneal afectado, pueden dañarse los nervios olfatorio, óptico y facial. Si son las vértebras las afectadas puede originar *radiculopatías espinales* (ciática) y *síndromes de compresión medular*. El engrosamiento y la afectación de los extremos de los huesos del cráneo pueden bloquear el flujo del líquido cefalorraquídeo, causando lo que se llama *hidrocefalia*.

Las complicaciones ortopédicas pueden ser: fisuras, fracturas, o un desgaste precoz del cartilago articular (artrosis). La fragilidad y la deformidad de algu-

nos huesos predisponen al desarrollo de *fisuras* y *fracturas patológicas*. Las fisuras aparecen en la cortical del hueso, en la parte convexa del hueso deformado. Las fracturas, se localizan en las zonas de mayor sobrecarga y en los huesos que deben de soportar un mayor peso, como el fémur y la tibia. La reparación de estas fracturas es a menudo complicada, y son frecuentes los *retrasos en la consolidación de la fractura* y la formación de falsas articulaciones (*pseudoartrosis*).

Las complicaciones cardiovasculares vienen dadas por el aumento del flujo sanguíneo hacia el hueso pagético. Esta circunstancia priva de circulación a otros territorios como el sistema nervioso y puede originar *síndromes de robo*, de sangre provocando mareo, vértigo, hormigueos, pérdida de fuerza, etc. Igualmente la sobrecarga que supone para el corazón movilizar un mayor volumen sanguíneo puede ocasionar, una *insuficiencia cardíaca congestiva*. Existe en los pacientes con EP una mayor facilidad para presentar hemorragias durante las intervenciones quirúrgicas sobre huesos afectados.

Otras complicaciones: Cuando la enfermedad afecta a los maxilares es frecuente que se presenten *trastornos bucodentales* como maloclusión, deformidad facial y dolor al abrir la boca. Una complicación muy rara, pero grave, es la degeneración del hueso pagético en un *osteosarcoma*.

CÓMO SE DIAGNÓSTICA

La presencia de los síntomas anteriores en una persona mayor de 40 años, junto con una elevación de las cifras normales de fosfatasa alcalina hacen sospechar la enfermedad. Se confirmará con métodos de imagen: La primera exploración que debe realizarse es una gammagrafía ósea, que nos proporcionará un “mapa de afectación” de la enfermedad y a continuación la radiografía de las zonas afectadas. El escáner y la resonancia magnética se reservan para el estudio de posibles complicaciones o cuando se requiere planificar una intervención quirúrgica.

¿EXISTE ALGÚN SÍNTOMA CUYA APARICIÓN SEA IMPORTANTE COMUNICAR AL MÉDICO DE FAMILIA AL O AL REUMATÓLOGO?

Un aumento pronunciado y constante del dolor en un paciente anciano, en un área ósea con EP de larga duración debe ser comunicado al reumatólogo al objeto de descartar la complicación del sarcoma óseo. Este tipo de dolor persiste incluso durante el descanso nocturno y el reposo, no suele responder al tratamiento propio de la enfermedad y puede acompañarse de un aumento de partes blandas adyacentes a la lesión. Si el dolor es de reciente aparición y su presentación fue aguda y calma con el reposo es necesario descartar una fractura.

TRATAMIENTO

El tratamiento pretende aliviar el dolor a corto plazo y evitar la progresión de la enfermedad y sus complicaciones a largo plazo. No todos los pacientes deben ser tratados. La decisión para que usted reciba el tratamiento y el tipo de fármaco que deberá usar la toma su reumatólogo basándose en la evaluación clínica (los síntomas que usted presente, el número de huesos afectados y de cuáles son los huesos afectados (gammagrafía), así como en el resultado de los análisis solicitados).

- 1. Medidas generales:** No es necesario que usted guarde una dieta especial si padece esta enfermedad, sin embargo, es aconsejable evitar el sobrepeso, por lo que en caso necesario debe guardar una dieta hipocalórica. Es conveniente que consensúe con su reumatólogo la dieta, el programa de ejercicios, la actividad y el reposo que le convienen en función de sus circunstancias personales. Al objeto de aliviar el dolor local en las articulaciones afectadas, la aplicación de calor en cualquiera de sus formas (manta eléctrica, duchas de agua caliente, infrarrojos, etc.) ayudará a evitar contracturas musculares asociadas al proceso artrósico. En caso de intervención quirúrgica, es conveniente prevenir las complicaciones hemorrágicas con el tratamiento previo que disminuya la actividad de la enfermedad, así como evitar el aumento de calcio en sangre y orina por la inmovilización prolongada después de la operación o tras una fractura. Existen ayudas para la vida diaria, que sin duda su reumatólogo podrá recomendarle según su necesidad: Audífonos, bastones, suplementos para el calzado etc.
- 2. Tratamientos farmacológicos habituales:** Su médico puede prescribirle dos tipos de medicamentos: a) Analgésicos y/o b) Antiresortivos (Calcitonina o Bisfosfonatos: etidronato, alendronato, clodronato, pamidronato, tiludronato, risedronato etc.). En el momento actual el *tratamiento con antiresortivos* permite restaurar y mantener dentro de los límites normales el excesivo y desordenado remodelado que se produce en la enfermedad.
- 3. Posibilidades quirúrgicas:** Se tendrán en cuenta en aquellos casos en los que es necesario: 1. Una liberación quirúrgica por compresión radicular. 2. La necesidad de una prótesis total de cadera o rodilla en los casos en los que la enfermedad provoque una impotencia funcional grave. 3. El corte quirúrgico de algún hueso muy deformado (generalmente la tibia) mediante una osteotomía que permita disminuir el dolor y una mejor deambulación.

¿CÚAL ES EL PRONÓSTICO DE LA ENFERMEDAD Y SU EVOLUCIÓN?

La gravedad de la EP ha disminuido en el último siglo. En líneas generales, suele ser más agresiva y extensa en los casos familiares. El pronóstico de la enfermedad

es bueno, máxime si usted ha sido diagnosticado en los estadios iniciales de la enfermedad, ya que el tratamiento antiresortivo actual es eficaz y seguro. Este tipo de tratamiento permite un control rápido de los síntomas y de la actividad de la enfermedad, previniendo de esta manera, la aparición de deformidades y complicaciones.

¿SON NECESARIOS CONTROLES PERIÓDICOS CON SU REUMATÓLOGO?

Son convenientes, al objeto de evaluar periódicamente su situación clínica (presencia de dolor, síntomas articulares o neurológicos), los efectos secundarios que pudieran acontecer con la medicación, la actividad biológica de la enfermedad y la respuesta al tratamiento.