

## Enfermedad de Paget: características radiológicas.

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Laura Abenza Oliva, Francisca Cegarra Navarro, Maria Jesús Fernández Ferrando, Carmen Alemán Navarro, María Victoria Redondo Carazo, Maria Jose Ruiz Lopez

### Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos en las distintas fases de la enfermedad de Paget, exponiendo los casos representativos recogidos en nuestro hospital.

Comparar los hallazgos radiológicos en radiografía simple con otras técnicas de imagen.

Enumerar el diagnóstico diferencial.

### Revisión del tema

#### Introducción

La enfermedad se conoce también como osteítis deformante, fue descrita por primera vez en un pequeño grupo de pacientes en 1877 por Sir James Paget.

La E.P consiste en una alteración crónica y progresiva del metabolismo óseo produciéndose una excesiva y anormal remodelación de hueso.

Es la 2ª patología ósea más frecuentes después de la osteoporosis, afecta con más frecuencia a varones y a población mayor de 55 años.

#### Etiología

La etiología es complicada y desconocida, aunque juegan un papel importante los factores genéticos y los factores ambientales, como por ejemplo las infecciones virales.

La incidencia de la enfermedad de Paget varía ampliamente entre áreas geográficas, con mayor prevalencia en países Anglosajones. Entre un 15-30% de los pacientes con enfermedad de Paget presentan antecedentes familiares con un patrón de herencia autosómica dominante (Mutaciones en 18q y en el gen que codifica Sequestosome 1, SQSTM1). La enfermedad presenta una baja mortalidad, aunque presenta mayor riesgo de degeneración maligna.

#### Fisiopatología Fig. 1

Se produce un incremento anormal del recambio óseo en ciertas localizaciones, es decir una reestructuración desordenada y extremadamente activa, secundaria a resorción osteoclástica y formación de hueso osteoblástica en un patrón característico que es el rasgo histológico distintivo de la E.P.

El aumento de la actividad osteoblástica produce un aumento de las concentraciones de fosfatasa alcalina.

Por otro lado el aumento de la resorción ósea osteoclástica produce altos niveles de hidroxiprolina en orina, debido a la degradación del colágeno.

La enfermedad consta de tres fases y los hallazgos radiológicos dependen de la fase en la que se encuentre:

- **Fase osteolítica** (resorción ósea, predominan los osteoclastos): se observa una zona radiotransparente o una zona alargada con bordes definidos que destruye tanto la corteza como el hueso esponjoso.

- **Fase mixta** (destrucción y formación, predominando esta última): Es la más frecuente. Se produce destrucción de hueso acompañada de formación de nuevo hueso. La reestructuración ósea aparece radiológicamente como un engrosamiento de la corteza y una trabeculación gruesa del hueso esponjoso.

- **Fase esclerótica** (formación de hueso denso y menos vascularizado): se produce un aumento difuso de la densidad ósea junto con un aumento de tamaño, ensanchamiento del hueso y engrosamiento cortical notable.

### **Distribución de la Enfermedad de Paget:** [Fig. 2](#)

En la enfermedad de Paget hay dos tipos de afectación:

- Monostótica: predomina en el esqueleto axial.
- Poliostótica (65-90%) es más frecuente. Los huesos más afectados por orden de frecuencia, en orden de mayor a menor son: pelvis, fémur, esqueleto axial, cráneo, tibia, clavícula, húmero y costillas.

### **Clínica** [Fig. 3](#)

La forma de presentación más frecuente es asintomática y suele ser un hallazgo casual en la radiografía simple o por aumento en plasma de la fosfatasa alcalina en la analítica.

Cuando produce síntomas el más frecuente es el dolor óseo, aunque es difícil determinar con certeza si la causa es el aumento del recambio óseo propio de la enfermedad o consecuencia de sus complicaciones, como la artrosis o los síndromes de compresión nerviosa.

También puede producirse deformidad ósea, fracturas patológicas, sordera...

Menos frecuente es la estenosis del canal medular, insuficiencia cardíaca, hipercalcemia y degeneración maligna a osteosarcoma.

### **Técnicas diagnósticas**

#### **1.- Radiografía simple.**

Las pruebas de imagen son fundamentales, siendo la radiografía simple la técnica de elección. Los hallazgos radiológicos dependerán de la fase de la enfermedad y de la localización.

**Fase Lítica:** Es la fase más temprana de la enfermedad caracterizada por las lesiones líticas en radiografía simple.

- En el cráneo se observa con frecuencia áreas bien definidas, radiolúcidas que afectan con más frecuencia a los huesos frontal y occipital, afectando a ambas tablas de la calota. No se observan áreas de esclerosis periférica.
- En los huesos largos la osteólisis comienza a nivel subcondral como un área radiolúcida.

**Fase mixta:** La mayoría de los casos de la enfermedad de Paget son vistos por los radiólogos en esta fase. Las

manifestaciones características son: engrosamiento cortical, trabeculación gruesa del hueso esponjoso.

- En la pelvis se observa engrosamiento cortical, esclerosis en las líneas iliopectínea e ilioisquiática y aumento de tamaño de las ramas púbicas e isquion. Estos hallazgos suelen ser asimétricos y más frecuentes en el lado derecho. [Fig. 4, Fig. 5, Fig. 6.](#)
- En la columna vertebral se manifiesta con un engrosamiento cortical de los márgenes de las vértebras dando lugar así a la típica imagen de “vértebra en marco”. [Fig. 7](#) También puede aparecer una trabeculación vertical en los cuerpos vertebrales que puede ser confundido con un hemangioma óseo. En los huesos largos es característico encontrar trabeculación gruesa del hueso esponjoso. [Fig. 8, Fig. 9, Fig. 10.](#)

**Fase osteoblástica:** Un porcentaje variable de casos puede evolucionar hacia la fase blástica.

- En el cráneo podemos encontrar áreas focales osteoblásticas que cruzan las suturas y dan lugar al patrón característico en “cotton wool o algodón”. [Fig. 11](#)
- En la columna vertebral se puede observar una completa esclerosis del cuerpo produciendo la vértebra en marfil.
- En los huesos largos y pelvis, se observarán áreas de esclerosis extensa que hacen desaparecer la trabeculación previa.

## 2.- TC y RM.

Aunque la enfermedad de Paget generalmente se hace evidente en radiografías, la enfermedad puede ser descubierta en TC o RM obtenida por otra razón.

Se realizan estas técnicas para mostrar mejor la afectación cortical e intramedular, y para descartar o confirmar la extensión del proceso a partes blandas.

## 3.- Gammagrafía ósea.

La gammagrafía ósea demuestra una captación en la región afectada por la enfermedad. Es sensible pero no es específica.

## 4.- Analítica.

Estos pacientes presentan un aumento significativo de la fosfatasa alcalina en sangre, que refleja la actividad osteoblástica y un aumento en orina de hidroxiprolina que refleja la actividad lítica.

## Degeneración maligna

- La degeneración sarcomatosa es rara (< 1%), pero es una complicación mortal. Hay que pensar en ella cuando aparece una clínica de dolor e hinchazón, masa de partes blandas y en la radiología se observa destrucción de la cortical, reacción perióstica, fractura patológica.
- Es más frecuente en los hombres que en mujeres (2:1).
- Los tumores se originan sobre la zona afectada de enfermedad de Paget, en aquellos pacientes con larga historia de enfermedad o enfermedad poliostótica.
- La degeneración sarcomatosa por orden de frecuencia es:

1. Osteosarcoma

2. Fibrosarcoma
3. Condrosarcoma [Fig. 12](#), [Fig. 13](#).

### **Diagnóstico diferencial**

#### **Displasia fibrosa (DF) :**

Es una lesión medular benigna fibroósea que afecta uno (monostótica) o más huesos (poliostótica). El tejido de la lesión prolifera durante el crecimiento del esqueleto y en algunos casos continúa creciendo durante la edad adulta. La DF puede presentarse en cualquier hueso pero los sitios más frecuentes son el esqueleto axial, huesos craneofaciales, costillas, fémur y tibia. La forma poliostótica de la DF puede estar asociada a anomalías endocrinas y pigmentación cutánea (Síndrome de McCune-Albright) y mixomas intramusculares ( Síndrome de Mazabraud).

- Hallazgos radiológicos: son frecuentemente diagnósticos. En el esqueleto apendicular las lesiones son alargadas con expansión del hueso y adelgazamiento de la cortical. Típicamente la lesión presenta una textura de vidrio esmerilado pero en ocasiones es radiolítica o radiodensa dependiendo de la cantidad de trabéculas mineralizadas de la lesión. [Fig. 14](#), [Fig. 15](#), [Fig. 16](#).

En huesos gravemente afectados que soportan el peso corporal es común que se produzcan deformidades debido a múltiples fracturas.

#### **Metástasis escleróticas:**

Las metástasis óseas escleróticas o blásticas pueden surgir de una serie de diferentes tumores malignos primarios tales como: ca. próstata (más frecuente), ca. mama, ca. de células transicionales, meduloblastoma, neuroblastoma. Su forma de diseminación principal es por vía hematogena. Cualquier hueso podría estar potencialmente afecto.

- Hallazgos radiológicos: Las metástasis blásticas se observan como áreas esclerosas. Pueden presentar un patrón de destrucción ósea de alta agresividad, permeativo o apollado, y en ocasiones gran componente de partes blandas. [Fig. 17](#), [Fig. 18](#), [Fig. 19](#).

#### **Hiperostosis:**

La hiperostosis frontal interna se caracteriza por el crecimiento excesivo benigno de la tabla interna del hueso frontal observándose un engrosamiento que puede ser sésil o nodular. Se observa con mayor frecuencia en mujeres de edad avanzada. La etiología es desconocida. Es un hallazgo casual que no tiene importancia clínica. Generalmente es bilateral y simétrica, y puede extenderse a los huesos parietales. [Fig. 20](#)

#### **Mieloma múltiple:**

El mieloma múltiple es la neoplasia ósea primaria más común en adultos a partir de los 40 años y afecta con más frecuencia a varones. La presentación clínica de los pacientes con mieloma múltiple es variada, siendo más frecuente el dolor óseo.

- Hallazgos radiológicos: se observan múltiples lesiones medulares líticas de bordes pobremente definidos sin esclerosis asociada (zonas radiotransparentes con aspecto en sacabocados), que puede ser lesiones similares al Paget en la fase lítica. El mieloma múltiple no produce aumento del tamaño óseo, ni trabeculación ósea. [Fig. 22](#), [Fig. 21](#)

#### **Imágenes en esta sección:**

# FISIOPATOLOGIA DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

## FASE LÍTICA:

Predominio osteoclastos.

Aumento de la hidroxiprolina en orina.

Hallazgos radiológicos: áreas bien definidas líticas, osteoporosis circunscrita.

## FASE MIXTA:

Es la más frecuente vista en radiología.

Hay destrucción y formación ósea. Hallazgos radiológicos: engrosamiento cortical y trabeculación gruesa del hueso esponjoso.

## FASE ESCLERÓTICA:

Aumento difuso de la densidad óseas, aumento de tamaño óseo y engrosamiento cortical.

Aumento de la FA.

**Fig. 1:** Fisiopatología de la Enfermedad de Paget ósea.

## DISTRIBUCIÓN DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

- Columna lumbar (30-75%).
- Pelvis (30-75%).
- Sacro (30-60%).
- Fémur (25-35%).
- Cráneo (25-65%).

**Fig. 2:** Distribución de la enfermedad.

## CLÍNICA DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

### CLÍNICA

- Asintomático (+frec).
  - Sintomático: Dolor óseo,  
Deformidad ósea  
Fractura patológica  
Sordera
- Menos frecuentes: Estenosis de canal medular, sínd de compresión nerviosa.
- Raras: (Insuficiencia cardíaca, Hipercalcemia, Osteosarcoma)

**Fig. 3:** Clínica de la enfermedad.

## FASE MIXTA



**Fig. 4:** Radiografía de cadera derecha, proyección AP (A) y axial (B) Se observan áreas de esclerosis en el cotilo, en el hueso ilíaco, y engrosamiento cortical del fémur.



## FASE MIXTA



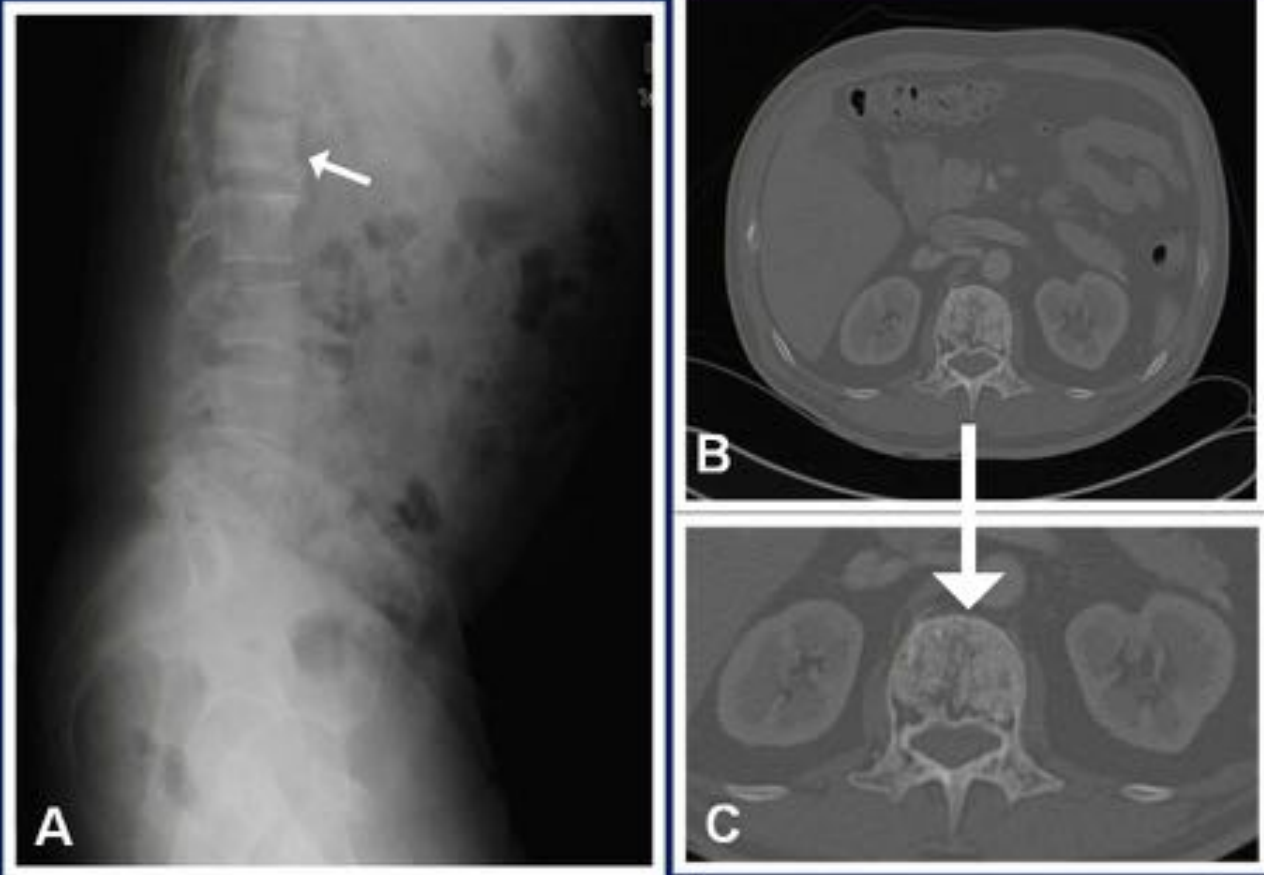
**Fig. 5:** Radiografía simple de cadera AP. Se observa un engrosamiento cortical y esclerosis de ambas líneas iliopectínea e ilioisquiática con un aumento del tamaño de forma asimétrica de predominio derecho de las ramas púbicas e isquiáticas.

## FASE MIXTA



**Fig. 6:** TC simple de cadera derecha cortes axiales (A y B). Se observa un engrosamiento cortical con áreas líticas y escleróticas en la cabeza, cuello y trocánter mayor del fémur. Radiografía AP de pelvis. Se aprecia alteración ósea con engrosamiento cortical y patrón trabecular grosero desde la cabeza hasta la región diafisaria media del fémur derecho, compatible con enfermedad de Paget.

## FASE MIXTA



**Fig. 7:** Radiografía lateral de columna lumbar (A). Se observa engrosamiento cortical de los márgenes del cuerpo vertebral de L1, dando lugar así a la típica imagen de “vértebra en marco”. TC lumbar corte axial (B,C) se observan los hallazgos radiológicos típicos de la fase mixta con áreas líticas y áreas escleróticas en el cuerpo vertebral L1.

## FASE MIXTA



**Fig. 8:** Radiografía AP de ambas rodillas (A) y lateral de rodilla derecha (B). Se observa el fémur distal derecho con engrosamiento de la cortical y la trabeculación ósea característica de la enfermedad de Paget en la fase mixta.

## FASE MIXTA



**Fig. 9:** Radiografía AP (A) y L (B) de la rodilla izquierda. Se observa en la epífisis y tercio proximal de la tibia izquierda la trabeculación ósea característica de la enfermedad de Paget en la fase mixta.

## FASE MIXTA



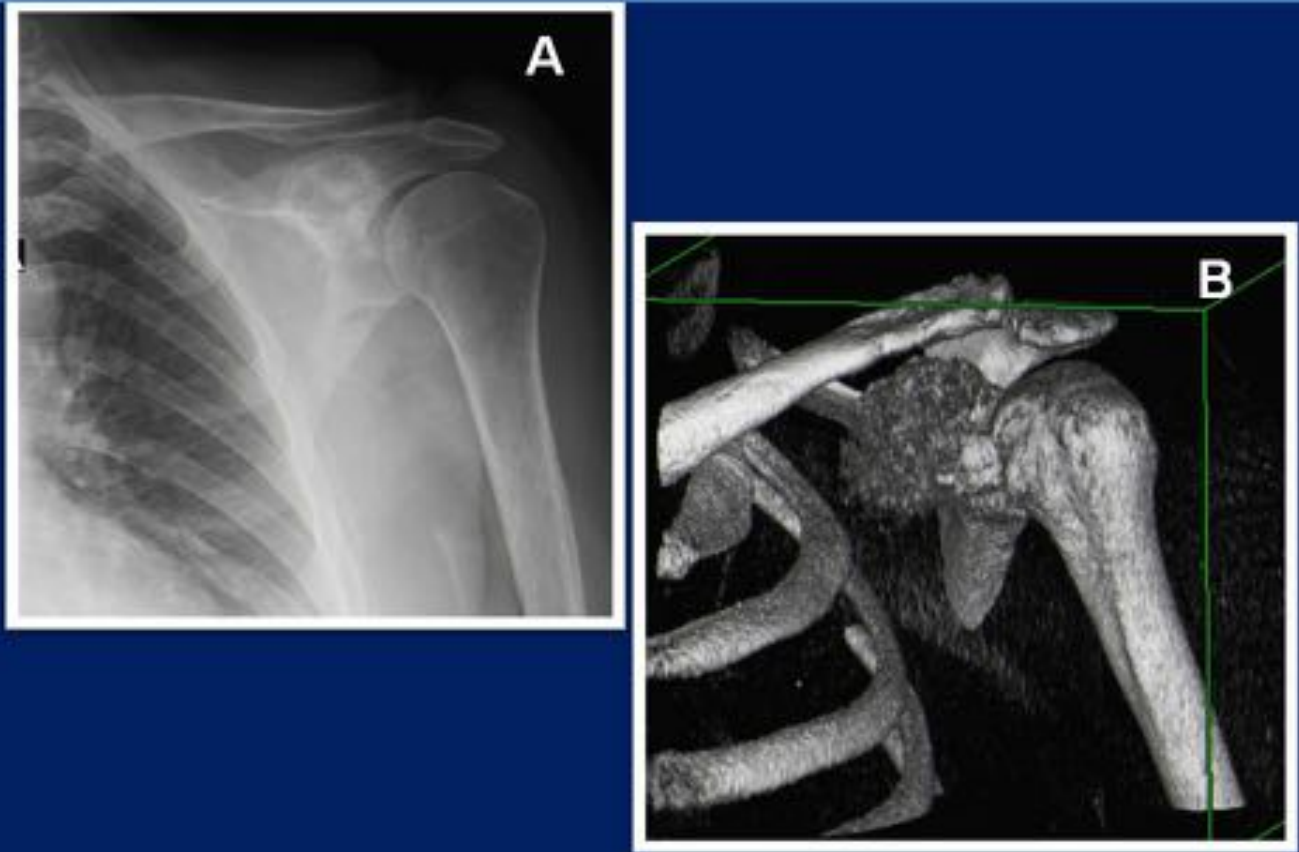
**Fig. 10:** Radiografía AP de ambas rodillas (A) y TC reconstrucción coronal (B) y sagital (C) de la rodilla izquierda. Se observa engrosamiento trabecular y esclerosis metafiso-diafisaria de la tibia izquierda.

## FASE BLÁSTICA



**Fig. 11:** Radiografía L de cráneo. Se observa engrosamiento de la cortical y áreas de esclerosis de forma mal definida que corresponde con la fase osteoblástica de la enfermedad (signo cotton woll).

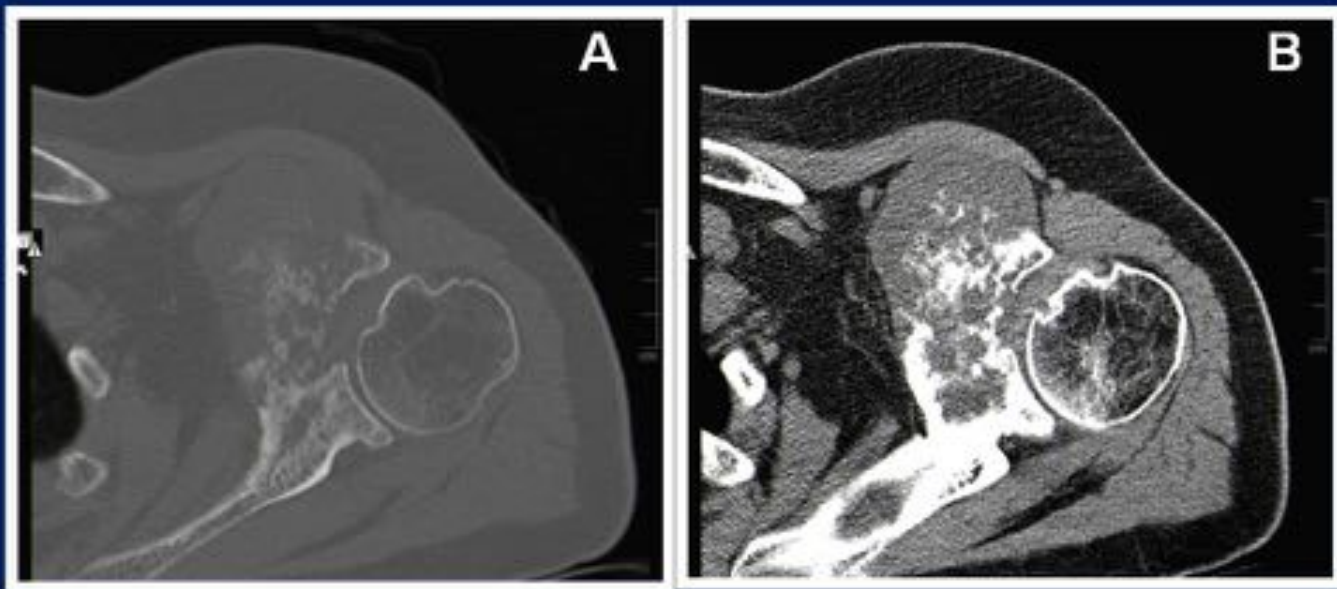
## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: CONDROSARCOMA



**Fig. 12:** Radiografía AP (A) del hombro izquierdo. Se observa una pérdida de la definición y aumento de la densidad de la glenoides y ausencia de visualización de la apófisis coracoides. TC de hombro izquierdo con reconstrucción 3D (B) Se observa importante destrucción ósea de la apófisis coracoides y de la glenoides con masa de partes blandas asociada.



## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: CONDROSARCOMA



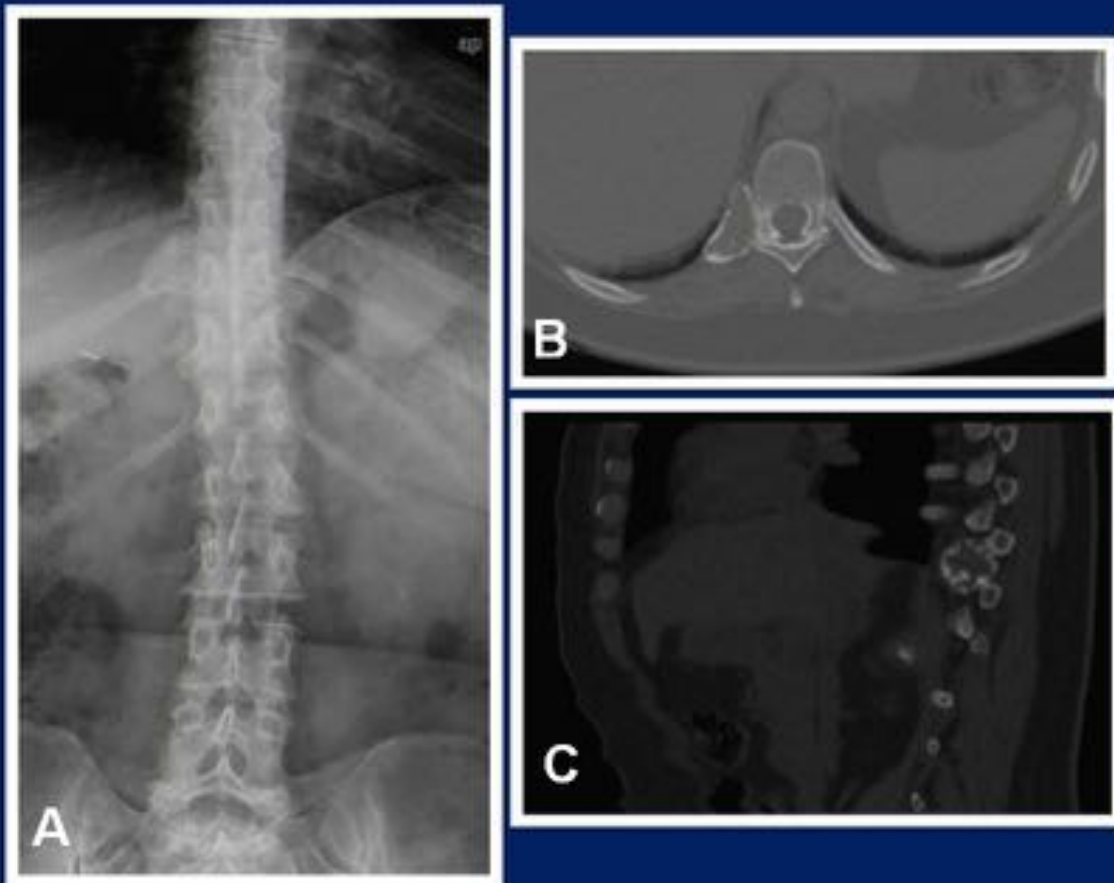
**Fig. 13:** TC axial con ventana ósea (A) y de partes blandas (B) Se observa importante destrucción ósea de la apófisis coracoides y de la glenoides con gran componente de partes blandas y con calcificaciones groseras de aspecto condral.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: DISPLASIA FIBROSA



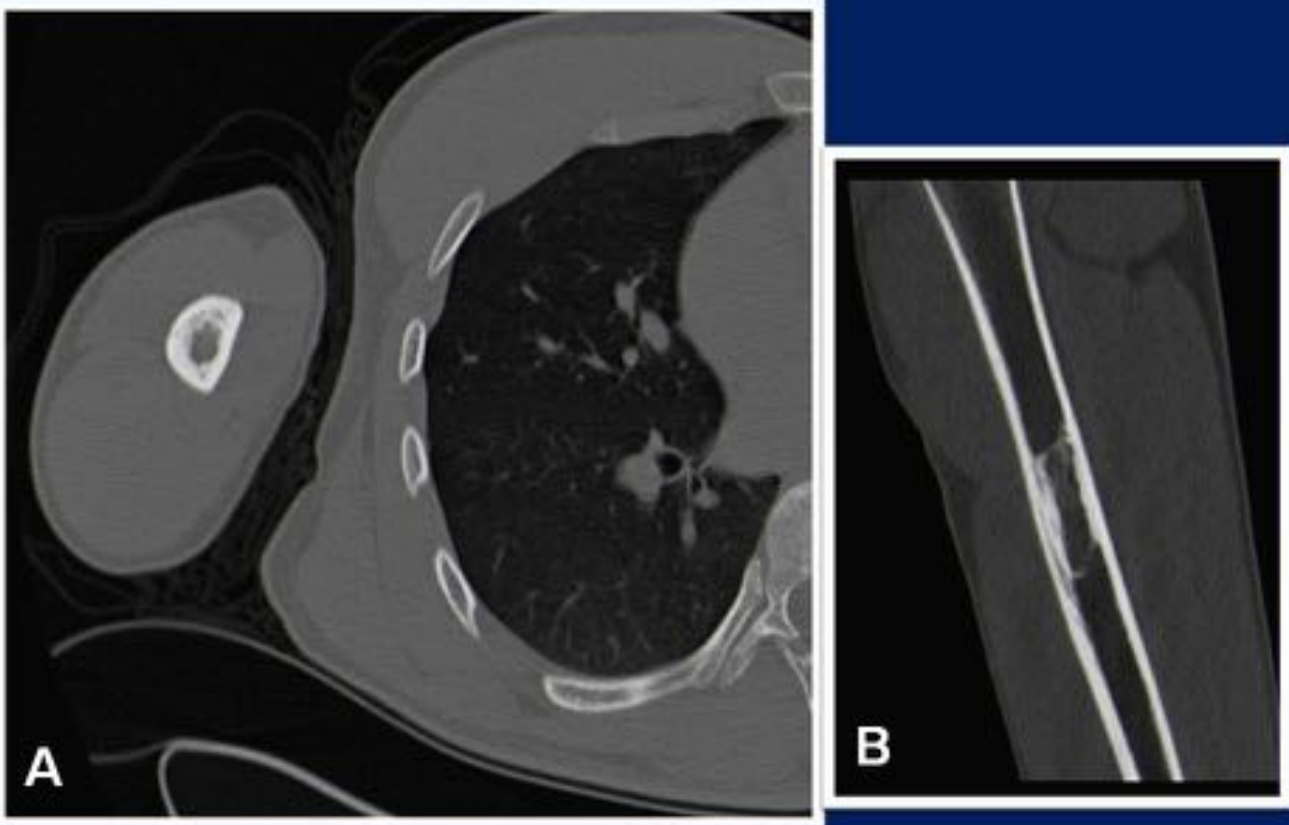
**Fig. 14:** Radiografía AP de pelvis. En la rama isquiática izquierda se observa lesión en vidrio deslustrado (flecha), que no rompe la cortical ni se acompaña de reacción perióstica.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: DISPLASIA FIBROSA



**Fig. 15:** Radiografía AP de columna dorsal (A) y TC dorsal axial (B) y sagital (C). Se observa en el arco posterior de la 10ª costilla derecha, próxima a la articulación costovertebral, una lesión lítica, expansiva, que no rompe cortical.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: DISPLASIA FIBROSA



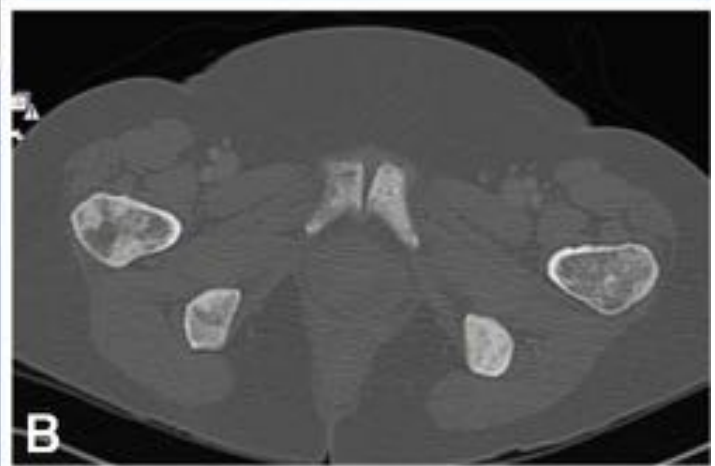
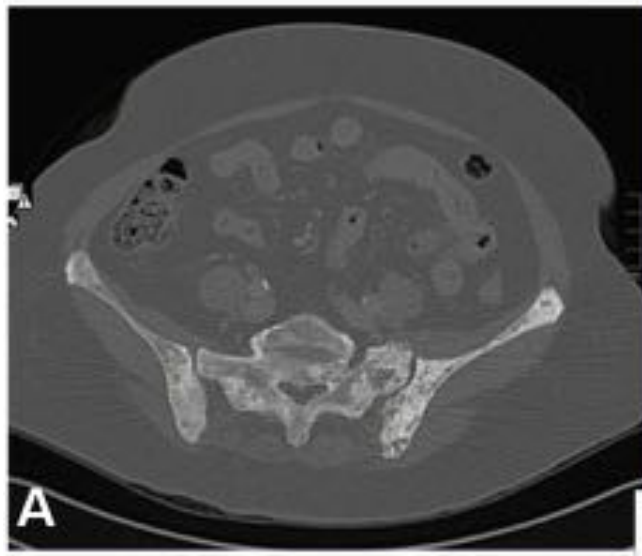
**Fig. 16:** TC axial (A) y reconstrucción sagital (B). Se observa una imagen compatible con displasia fibrosa en el tercio proximal humero derecho.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: METÁSTASIS BLÁSTICAS



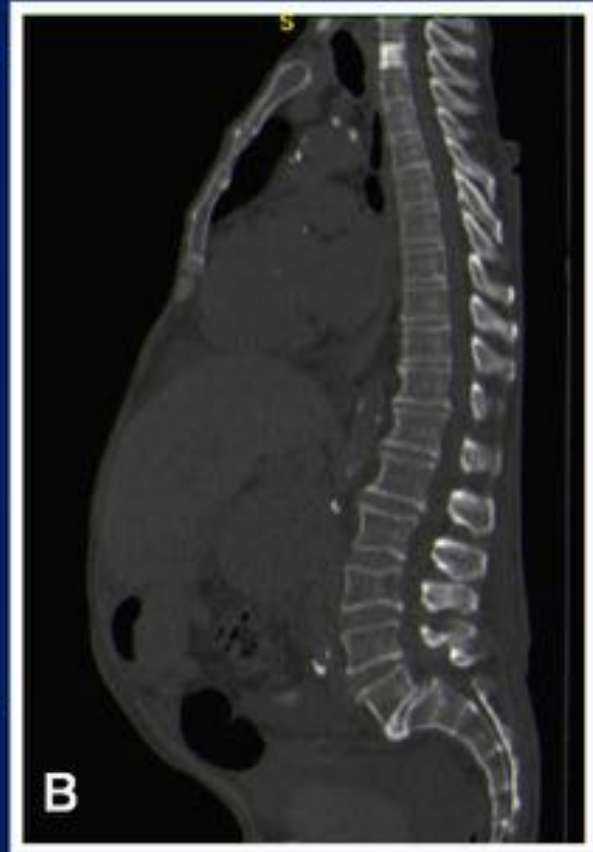
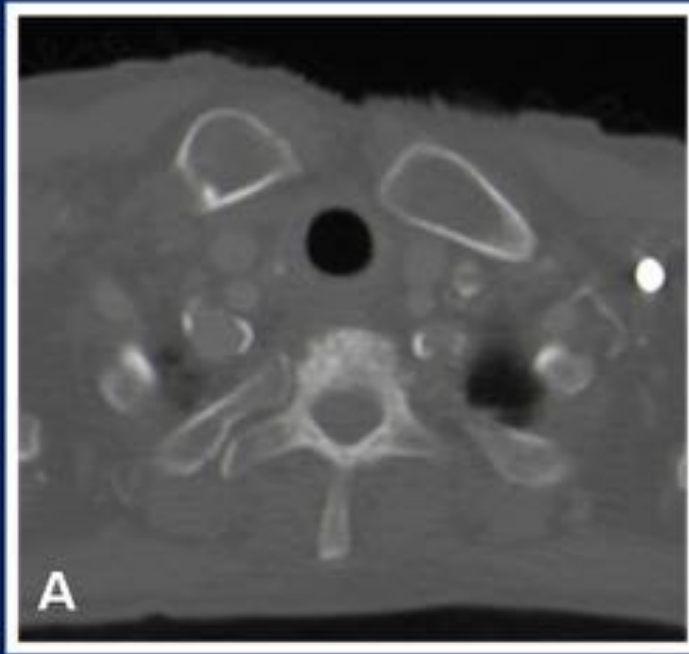
**Fig. 17:** Radiografía AP de pelvis. Múltiples imágenes esclerosas de distribución parcheada y difusa en una mujer de 68 años con antecedentes de carcinoma de mama compatibles con metástasis blásticas.

## METÁSTASIS BLÁSTICAS



**Fig. 18:** TC axial corte a nivel de palas ilíacas (A) y sínfisis del pubis (B) Lesiones esclerosas en el sacro, palas ilíacas y en ambos trocánters mayores compatibles con metástasis blásticas en una mujer con carcinoma de mama.

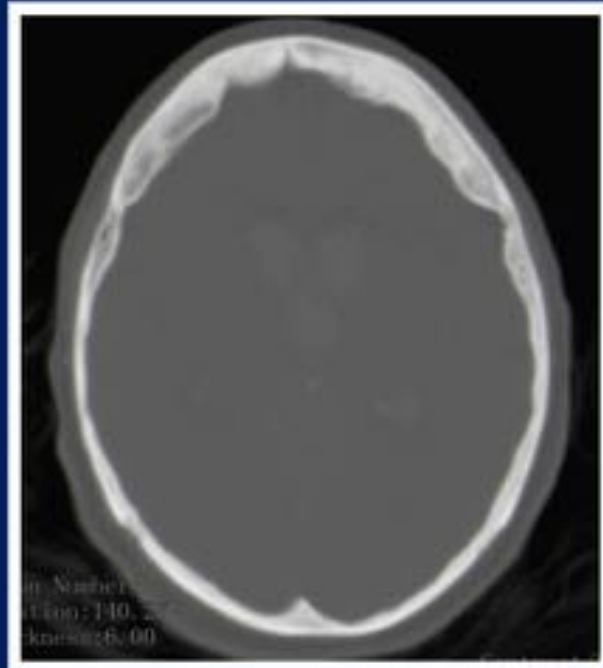
## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: METÁSTASIS BLÁSTICA



**Fig. 19:** TC axial (A) y reconstrucción sagital (B) de la columna dorsolumbar. Se observa aumento difuso de la densidad del cuerpo vertebral de D2 compatible con infiltración metastásica, dado antecedente de neoplasia.



## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: HIPEROSTOSIS FRONTAL



**Fig. 20:** TC axial de cráneo: engrosamiento, simétrico y bilateral del hueso frontal compatible con hiperostosis.

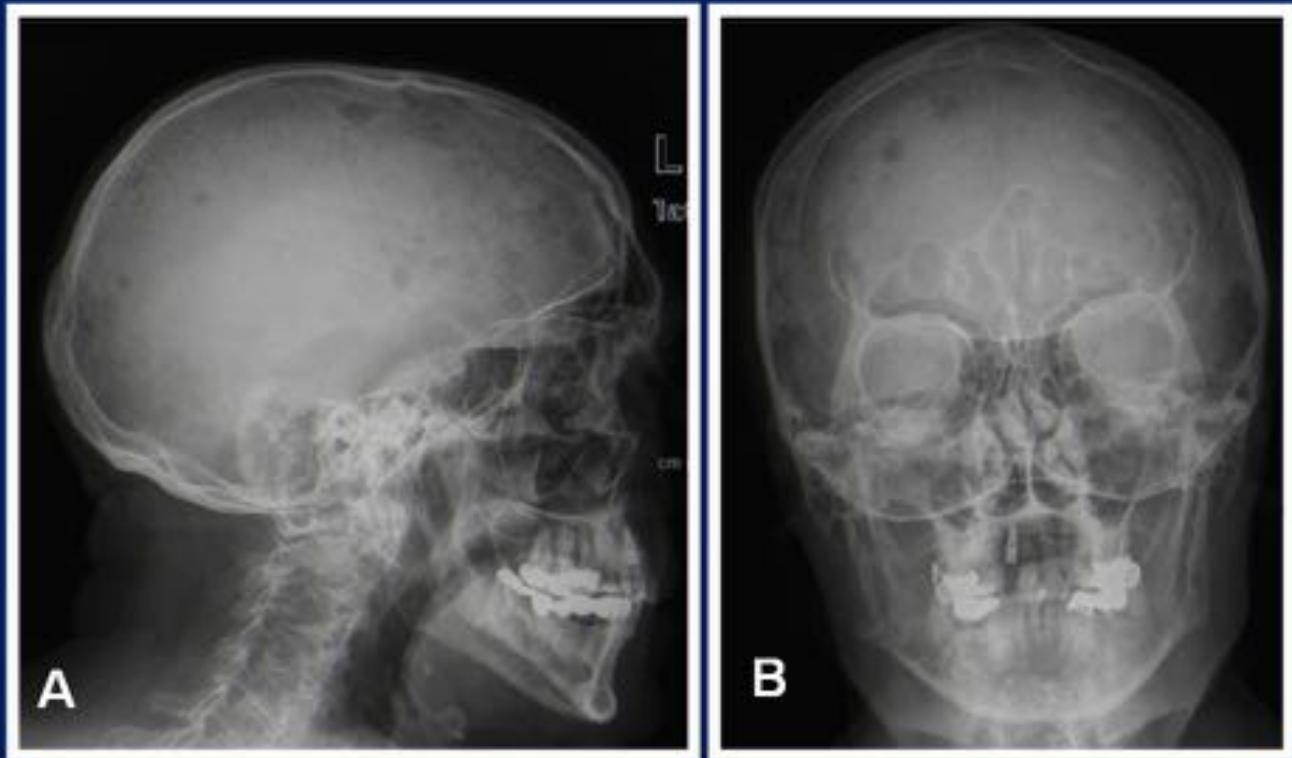


## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: MIELOMA



**Fig. 21:** Radiografía AP de pelvis. Se observa pequeñas lesiones líticas, bien delimitadas (flechas blancas) en paciente con antecedentes de gammapatía monoclonal.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL: MIELOMA



**Fig. 22:** Radiografía de cráneo L (A) y AP (B). Se observa múltiples pequeñas lesiones líticas de distribución difusa compatible con lesiones por mieloma múltiple.

### Conclusiones

La Enfermedad de Paget es la segunda patología ósea más frecuente, por lo que es importante que el radiólogo conozca los hallazgos radiológicos característicos para un correcto diagnóstico.

La radiografía simple es la prueba de imagen de elección aunque para su interpretación es importante correlacionarlo con la edad del paciente, clínica y alteraciones analíticas (especialmente la fosfatasa alcalina).

### Bibliografía / Referencias

1. Galson DL et al: Pathobiology of Paget's Disease of Bone. J Bone Metab. 21(2):85-98, 2014
2. Rendina D et al: Clinical characteristics and evolution of giant cell tumor occurring in paget's disease of bone. J Bone Miner Res. ePub, 2014
3. Bolland MJ et al: Paget's disease of bone: clinical review and update. J Clin Pathol. 66(11):924-7, 2013

4. Goode A et al: Recent advances in understanding the molecular basis of Paget disease of bone. *J Clin Pathol* 63(3):199-203, 2010
5. Bastin S et al: Paget's disease of bone--becoming a rarity? *Rheumatology (Oxford)*. 48(10):1232-5, 2009
6. Singer FR: Paget disease: when to treat and when not to treat. *Nat Rev Rheumatol*. 5(9):483-9, 2009
7. Smith SE et al: From the archives of the AFIP. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radiographics*. 22(5):1191-216, 2002