

# ***COMPLICACIONES DE LA ENFERMEDAD DE PAGET***

**AUTORES:** María Duque Muñoz, Soledad Flores Vera, Laura Pérez Sánchez, Cristina Arizaga Ramírez, Ana María Crespo Rodríguez, M. José Moreno Casado.

**Hospital Clínico San Carlos. Madrid**

# INTRODUCCIÓN

- La Enfermedad de Paget fue descrita por primera vez en 1877 por Sir James Paget.
- Se produce por un desequilibrio entre la formación y resorción ósea que condiciona una remodelación excesiva y patológica del hueso.
- Afecta a personas mayores de 40 años (prevalencia 3-4%).

# CAUSAS

- Se encuentran factores genéticos y ambientales y se han descrito casos familiares y esporádicos.
- Diferentes estudios lo asocian con mutaciones en el gen SQSTM1, que se observa en aproximadamente el 20-40% de casos familiares y hasta en el 5% de casos esporádicos. No obstante estudios de prevalencia indican que la mutación por sí sola no es necesariamente responsable de la enfermedad. Se ha propuesto una posible infección con paramyxovirus, al observar inclusiones nucleares en osteoclastos del hueso pagético.

# CLÍNICA

Con frecuencia es asintomática.

El síntoma más frecuente es dolor óseo, típicamente en reposo y peor por la noche. Algunos estudios han demostrado que el nivel de dolor es directamente proporcional al nivel de actividad de la enfermedad.

# FISIOPATOLOGÍA

Existen diferentes fases histológicas que se correlacionan con los hallazgos radiológicos.

## Fase osteolítica:

En los huesos largos, la osteólisis (flecha amarilla) comienza en el hueso subcondral y progresa en forma de V, "llama de vela" o "brizna de hierba" hacia la metáfisis y diáfisis.



## Fase mixta:

Se observan áreas liticas y esclerosas que dan lugar al típico engrosamiento trabecular y cortical del hueso.



## Fase esclerosa:

En la fase tardía, la esclerosis y el aumento de tamaño del hueso son frecuentes.



Pueden verse los 3 patrones al mismo tiempo.

# COMPLICACIONES

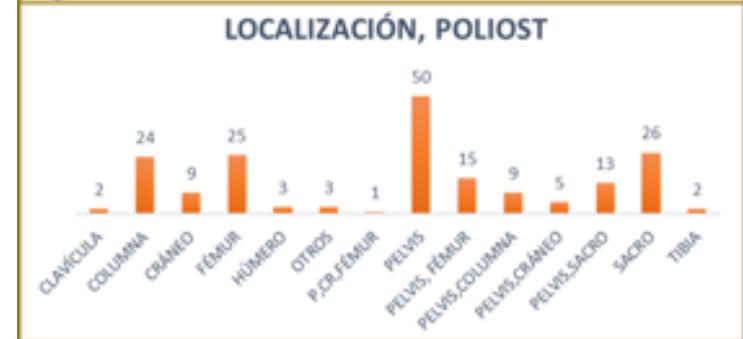
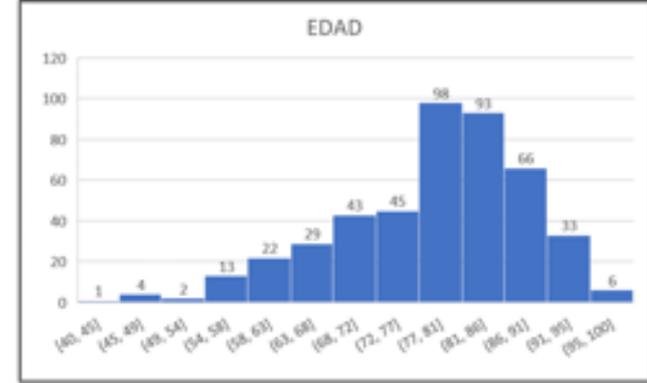
Las complicaciones de la Enfermedad de Paget pueden clasificarse en no neoplásicas y neoplásicas:

NO NEOPLÁSICAS	NEOPLÁSICAS
<ul style="list-style-type: none"><li>- Artrosis o artropatía</li><li>- Protrusión acetabular</li><li>- Fracturas</li><li>- Complicaciones neurológicas</li><li>- Lesiones osteolíticas pseudoneoplásicas</li><li>- Osteomielitis</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Sarcoma asociado a Paget</li><li>- TCG</li><li>- Linfoma</li><li>- Metástasis</li></ul>

# Nuestra casuística

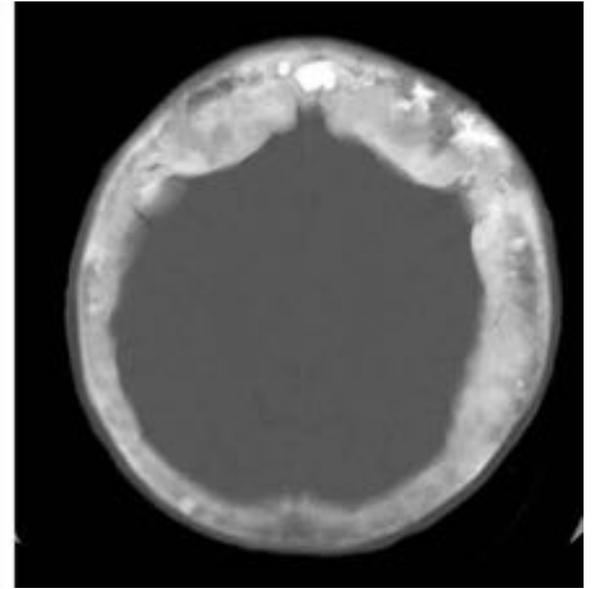
- Hemos revisado los casos de enfermedad de Paget de nuestro hospital desde el año 2006 hasta la actualidad, encontrando 455 casos (263 varones y 192 mujeres, relación varón:mujer 1.3:1). El rango de edad más frecuente estaba entre 75 y 85 años

- Presentaban afectación monostótica 343 (75%), siendo las localizaciones más frecuentes la pelvis, seguida del fémur y el cráneo; y poliostótica 112 (25%), con predominio de afectación de la pelvis y del fémur.



# SIGNOS RADIOLÓGICOS CLÁSICOS DE LA ENFERMEDAD DE PAGET

# Cráneo

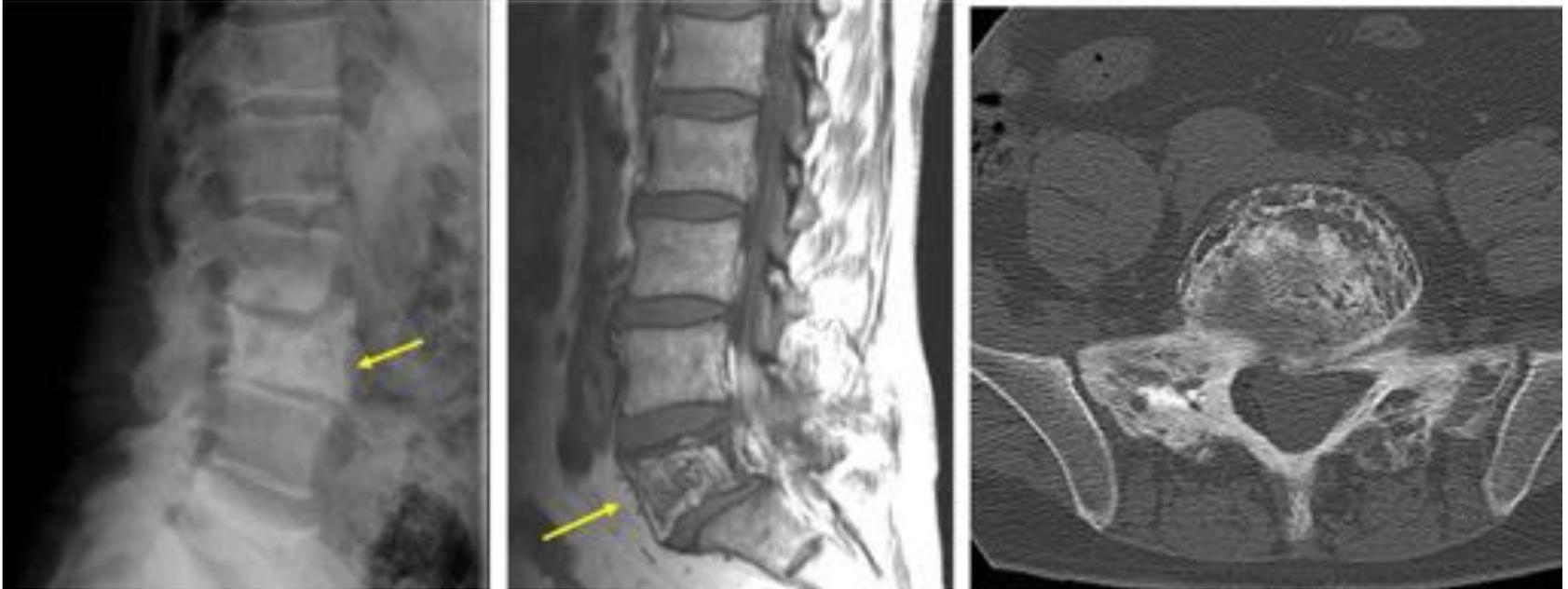


Los hallazgos varían desde una osteoporosis circunscrita (fase lítica) con mayor frecuencia en los huesos frontal y occipital, hasta esclerosis difusa (fase esclerosa). Lo más frecuente es observar ensanchamiento del diploe, con aumento de tamaño del cráneo, y áreas focales radiodensas de aspecto algodónoso. La afectación de huesos faciales es poco frecuente.

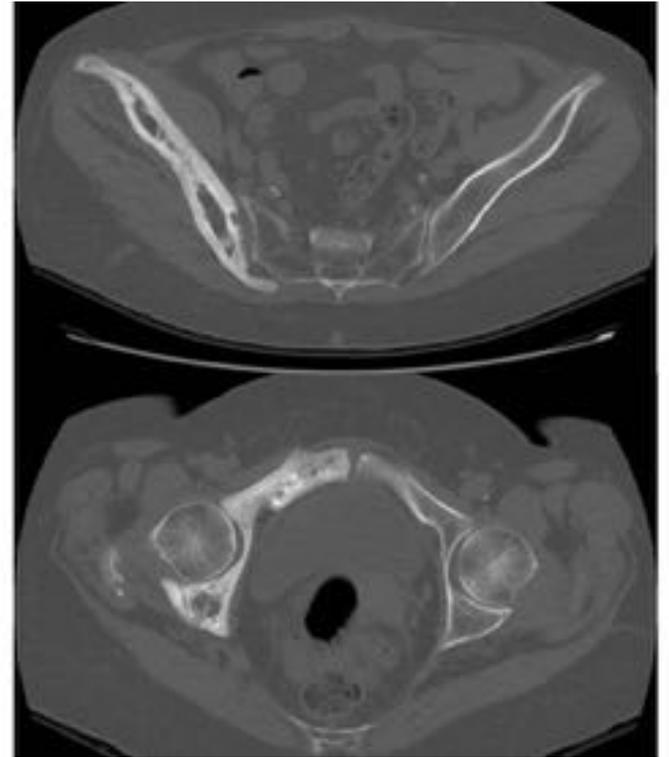
En la literatura angloamericana también se ha descrito el Signo de Tam O'shanter o de la "boina escocesa", que describe el aspecto del cráneo en la proyección lateral, como envuelto por una boina o gorro. En casos avanzados puede verse invaginación basilar

# *Columna vertebral*

En la columna, la localización más frecuente es la región lumbar y el sacro. Puede afectar al cuerpo vertebral y a los elementos posteriores. La imagen más típica es engrosamiento cortical y trabecular vertical (vértebra en marco de cuadro) en la fase mixta y esclerosis (vértebra marfil) más típico de la fase . En la RM y TC se identifica médula ósea grasa entre las trabéculas. Puede asociar estenosis de canal y de los agujeros de conjunción.



# *Pelvis*



La afectación puede ser uni o bilateral (por alguna razón no conocida más frecuente en el lado derecho). Se observa engrosamiento de la cortical y de las trabéculas óseas que hacen que el hueso afecto sea de mayor tamaño. En la TC la medular del hueso presenta atenuación de grasa.

# Huesos largos I



Radiografía lateral de fémur (A) y anteroposterior de húmero (B). En los huesos tubulares se observa predilección por las epífisis, desde donde se extiende hacia la metáfisis y diáfisis (forma de V o de cuña). Se observa engrosamiento cortical y de las trabéculas y ensanchamiento del hueso. La curvatura de los huesos ocurre en función de las fuerzas de estrés en las extremidades; en el fémur es característica la curvatura anterior y coxa vara del cuello femoral, y en el húmero un arqueamiento lateral.



# Huesos largos II



La afectación diafisaria sin cambios en la epífisis es poco frecuente y casi exclusiva de la tibia. En este hueso la localización característica es la tuberosidad tibial anterior. Las fuerzas de estrés pueden provocar además una curvatura anterior (tibia en sable). El peroné suele estar respetado.

La gammagrafía ósea muestra aumento de captación del radionúclido en la localización correspondiente, en este caso la tibia.

Las alteraciones gammagráficas pueden preceder a las alteraciones radiológicas y muestra aumento de captación cuando las lesiones son activas. Se puede usar para valoración de la respuesta al tratamiento.

# Huesos cortos



La Enfermedad de Paget en los huesos cortos es poco frecuente. La imagen más característica es un aumento de tamaño y esclerosis del hueso en la Rx, en este caso de la falange proximal del segundo dedo. En la RM presenta baja señal en las secuencias T1, T2 y T2 FatSat.

Varón de 51 años con dolor en segundo dedo desde hace años. No otras lesiones. Se realizó biopsia, **AP: Aumento del remodelado óseo con fibrosis y cambios pagetoides.**

# COMPLICACIONES

# *Protrusión acetabular*

Cuando la enfermedad degenerativa asociada a la Enfermedad de Paget ocurre en la cadera, el patrón de disminución del espacio articular depende de si se afecta el fémur o el acetábulo. Cuando está afectado el acetábulo, las fuerzas de carga sobre el hueso pagético debilitado conducen a una migración axial y protrusión acetabular.

Los osteofitos no suelen ser prominentes.

Mujer de 73 años con Paget en pelvis y en hombro izquierdo



# Fracturas

Pueden ser **fracturas patológicas** o por **insuficiencia**.

Las fracturas por insuficiencia son más frecuentes en la extremidad inferior. Aparecen como líneas horizontales incompletas en el lado convexo del hueso y contribuyen al arqueamiento del mismo. Son típicas en pacientes con enfermedades de larga duración, con una evolución variable desde la consolidación hasta hacerse completas.

Las fracturas patológicas constituyen la complicación ortopédica más frecuente. Son frecuentes en el fémur y puesto que las fracturas asociadas a la enfermedad de Paget tienen un mayor riesgo de no unión se recomienda valorar biopsia para descartar lesión subyacente.



Mujer de 82 años con Paget conocido en el fémur derecho y en cráneo, presenta caída y fractura.



Varón de 90 años con Paget polioestótico y dolor en la tibia. Fractura de insuficiencia

# *Sordera de transmisión*

Suele afectar a pacientes de edad avanzada. La afectación del hueso temporal produce obliteración de la cóclea, menos frecuentemente del sistema vestibular y los agujeros de salida de los pares craneales, sobre todo el VIII par craneal, que condiciona sordera de origen neurosensorial y/o vértigos, siendo menos frecuente la afectación de otros pares craneales.

La TC detecta los cambios de Paget antes que la radiografías simples y dado que es necesario una cantidad considerable de calcio depositado en el hueso para evidenciar alteraciones radiológicas, es posible presentar síntomas sin evidenciar hallazgos en la imagen radiológica.



Mujer de 92 años con Enfermedad de Paget y sordera.

# *Lesión osteolítica pseudoneoplásica*

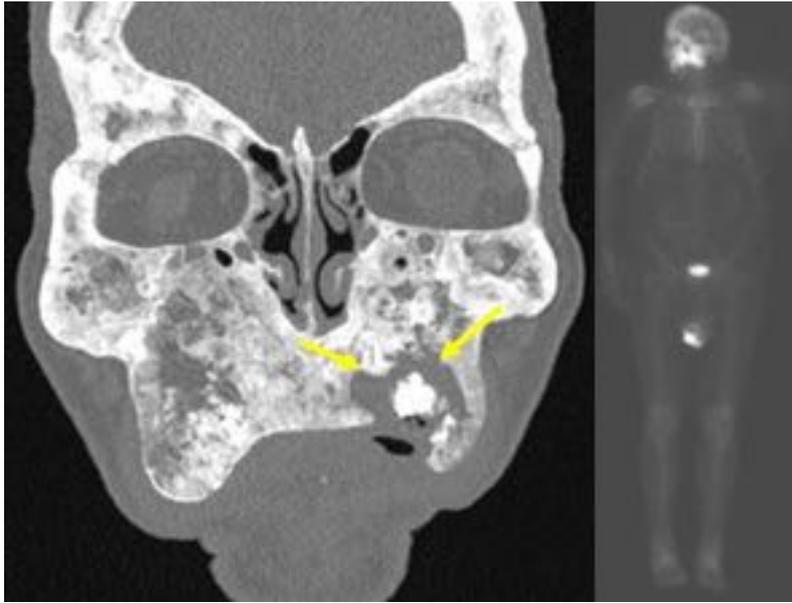


Suele ocurrir en la rodilla. En la Rx se observan áreas líticas entre las trabéculas óseas engrosadas. Representan degeneración y necrosis de tejido fibroso en proliferación y en la RM se visualizan como áreas de grasa de aspecto pseudonodular.

No debe confundirse con un sarcoma siendo la RM la técnica mas adecuada para diferenciarlas.

Varón de 63 años con Paget monostótico en fémur. Presentaba en la RX áreas de aspecto lítico en el cóndilo femoral externo. La gammagrafía ósea muestra elevada actividad osteoblástica en el fémur distal compatible con Enf. de Paget

# *Osteonecrosis por bifosfonatos*



Es una complicación rara en pacientes tratados con bifosfonatos por vía oral o intravenosa y el mecanismo de acción no es totalmente conocido. La parte más importante del tratamiento consiste en extraer el hueso expuesto y necrótico.

Varón de 77 años con Enfermedad de Paget conocida y previamente tratada con bifosfonatos. En la TC, se observa una lesión lítica en el maxilar izquierdo con un foco escleroso central de secuestro y gas en el interior, que representa una combinación de osteonecrosis y osteomielitis.

# *Sarcomas en Paget*

- Aparecen en el 1% de pacientes con Enfermedad de Paget (EP) de larga evolución.
- Tienen mayor riesgo pacientes con enfermedad polioestótica y las localizaciones mas frecuentes son el femur, pelvis y húmero proximal. La razón por la que el humero, un hueso que se afecta poco en la Enfermedad de Paget tiene una incidencia alta de transformación maligna (18-24%) es desconocido. Tampoco se entiende por qué el sarcoma es tan infrecuente en la columna vertebral (2%) que es una de las localizaciones más frecuentes de la EP. El osteosarcoma es el más frecuente (50-60%), seguido del sarcoma pleomorfo indiferenciado/ leiomiomasarcoma (20-25%), y condrosarcoma (10%).

- Los signos radiológicos que deben hacer sospechar una degeneración sarcomatosa son una lesión lítica agresiva, destrucción cortical y masa de partes blandas. El aspecto lítico refleja el alto grado de anaplasia, incluso en el osteosarcoma que generalmente es escleroso cuando no está asociado a esta enfermedad.
- La reacción perióstica es infrecuente.
- La fractura patológica ocurre en aproximadamente un tercio de los pacientes.

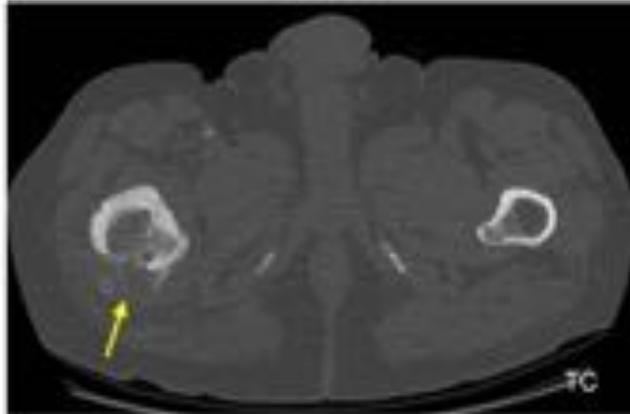
# Osteosarcoma

Mujer de 87 años que presenta incapacidad para deambular y dolor en la pierna derecha desde hace 3 semanas. En la RX se ve Paget óseo con áreas de destrucción ósea, fractura patológica y masa de partes blandas asociada (TC y RM). En el PET, lesión lítica extensa sugerente de malignidad. **AP: Osteosarcoma de alto grado. Paget óseo.**



# Condrosarcoma

Varón de 57 años con Enfermedad de Paget conocida en fémur derecho que presentó dolor progresivo inguinal derecho de 1 año de evolución. En la RX se ve Paget óseo con un área de destrucción cortical posterior y masa de partes blandas asociada (TC y RM). **AP: Condrosarcoma grado 3 con hueso adyacente de tipo pagetoide.**

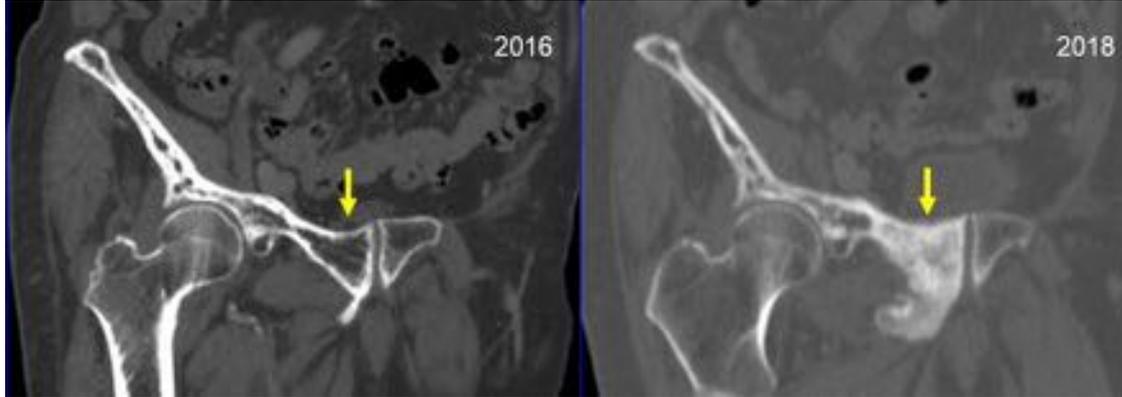


# *Leiomyosarcoma*



Varón de 71 años con Paget en pelvis derecha conocido que presenta dolor de 2 meses de evolución en región glútea derecha y pérdida de peso. Se observa Enfermedad de Paget en hemipelvis derecha, con un área lítica en su interior, indicativo de malignización (TC y RM), y captación en PET. **AP: Leiomyosarcoma sobre Enfermedad de Paget.**

# Metástasis



Varón de 88 años con Enf. de Paget hace años. Diagnosticado de Ca. de próstata en 2016, presentó nuevo aumento del PSA en 2018, viéndose en el TC un nódulo pulmonar y una lesión esclerosa con reacción perióstica en la rama pubiana derecha sobre hueso con Enfermedad de Paget, compatible con metástasis ósea.

En algunos trabajos se describe que la hiperemia en el hueso pagético puede predisponer a que las metástasis se presenten en huesos con Enfermedad de Paget, aunque no está claramente demostrado. También se ha descrito ser más frecuente en el carcinoma de próstata. En nuestra casuística es el único caso que hemos encontrado.

# CONCLUSIONES

- La enfermedad de Paget es un trastorno frecuente con alta prevalencia en la población general.
- La afectación de localizaciones específicas da lugar a signos radiológicos característicos que permiten su diagnóstico con pruebas de imagen
- El reconocimiento de los patrones radiológicos clásicos permite el diagnóstico y la detección de complicaciones de forma precoz, ayudando al manejo y tratamiento del paciente.