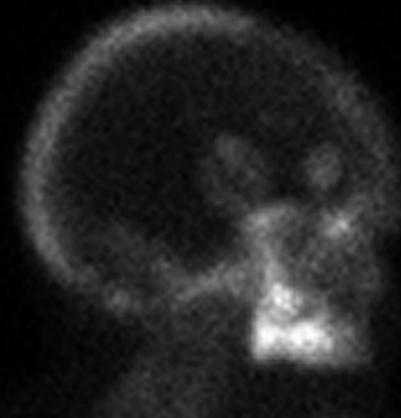




Enfermedad de Paget de los peñascos y de la calota: revisión pictográfica y diagnóstico diferencial



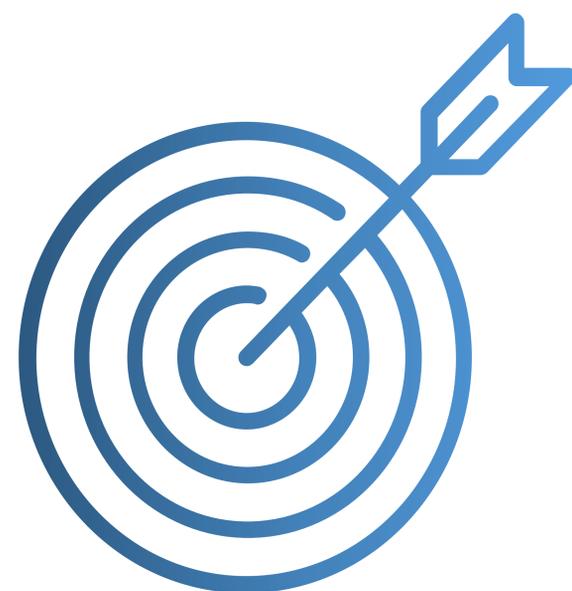
Sofía Ventura Díaz¹, Carlos Suevos Ballesteros¹, Abel González Huete¹, Elisa Antolinos Macho¹, Marina Herrero Huertas¹, Juan Salvador Martínez San Millán¹

¹Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España



Objetivos docentes

1. Revisar la anatomía básica del hueso temporal y de la calota craneal
2. Reconocer el espectro radiológico de la enfermedad de Paget de la calota craneal y hueso temporal a través de distintas modalidades de imagen
3. Conocer el principal diagnóstico diferencial
4. Revisar las posibles complicaciones





Introducción

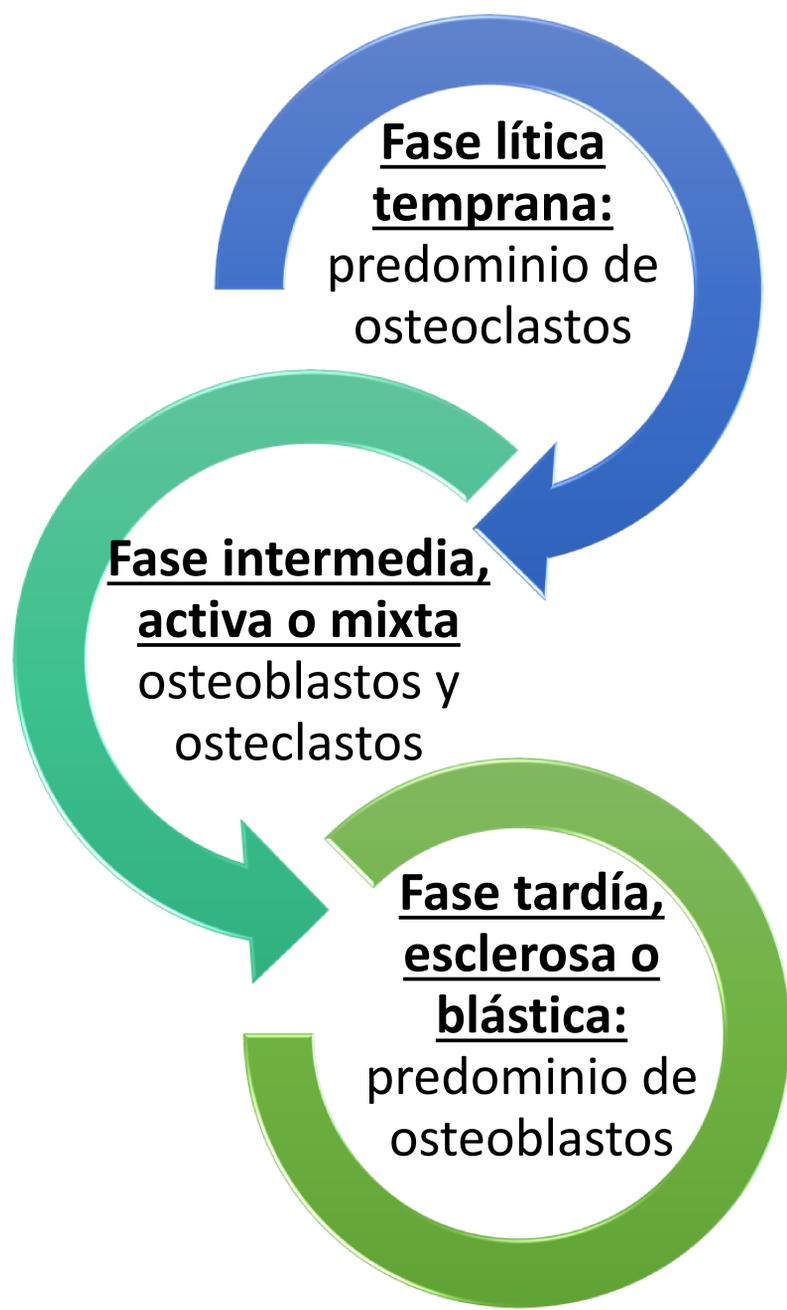
La enfermedad de Paget (EP), o también conocida como osteoítis deformante, se caracteriza por un anormal y excesivo remodelamiento óseo.

EPIDEMIOLOGÍA: Existe una predilección por pacientes de mayor edad (2-4% por encima de los 40 años) y por el género masculino (2:1).

PATOLOGÍA:

Se ha postulado distintos orígenes:

- Defectos en osteoprotegerina, enzima que previene la resorción y remodelamiento óseo.
- Origen viral: por la similaridad de los cuerpos intranucleares e intracitoplasmáticos visualizados en el interior de los osteoclastos que recuerdan a las nucleocápsides de los paramyxovirus.
- Factores genéticos: por la mayor frecuencia de la EP en los judíos Ashkenazis que presentan más HLA-DR2.



Existen tres fases principales cuyas características radiológicas forman parte de un **continuo espectro**.



Introducción

ANALÍTICA:

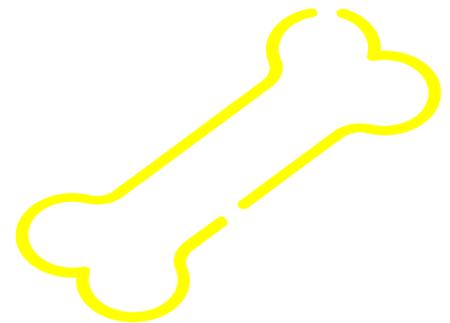
- Elevación de **fosfatasa alcalina sérica**: indica formación ósea
- Elevación de **hidroxiprolina sérica y úrica**: marca resorción ósea
- Valores normales de calcio y fósforo, a no ser que exista hiperparatiroidismo secundario debido a la hipercalcemia relacionada con el remodelamiento óseo



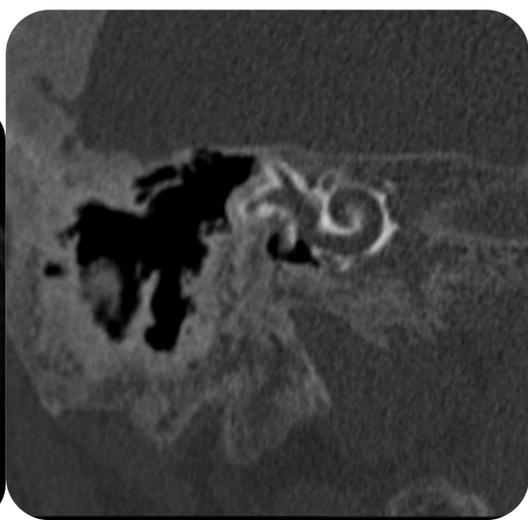
HUESOS AFECTOS:

La **enfermedad poliostótica** (65-90%) es más común que la monostótica (10-35%)

La enfermedad poliostótica tiende a tener una predominancia **derecha**, habitualmente implicando a segmentos proximales de las extremidades inferiores



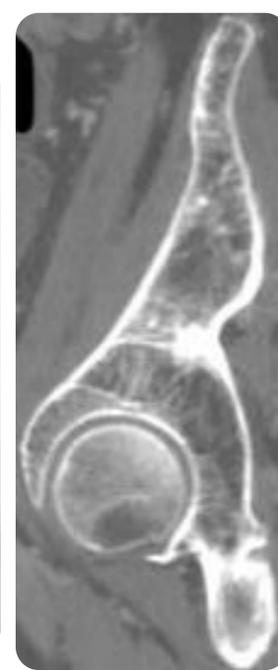
Calota
25-65%



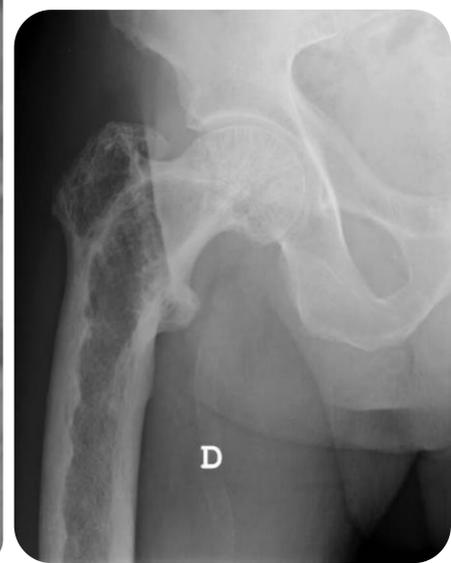
Hueso temporal
65-70%



Vértebra
30- 75%



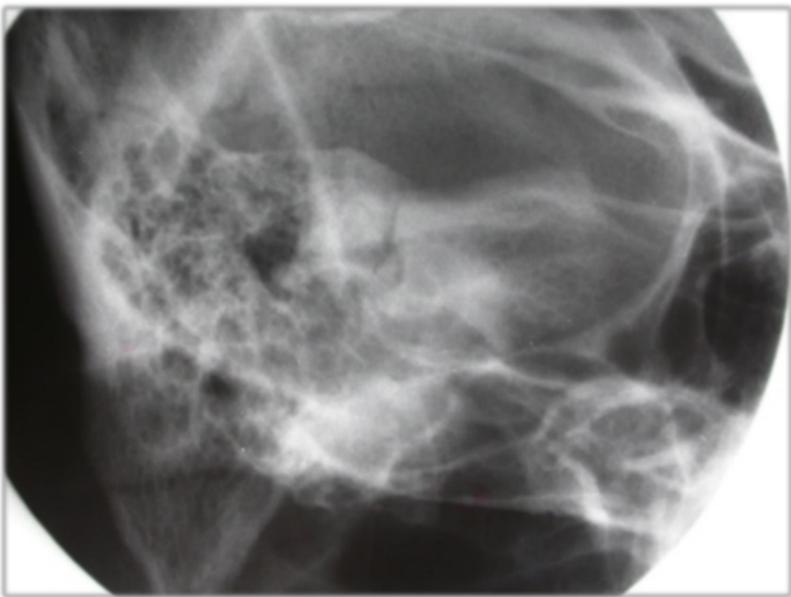
Pelvis
30- 75%



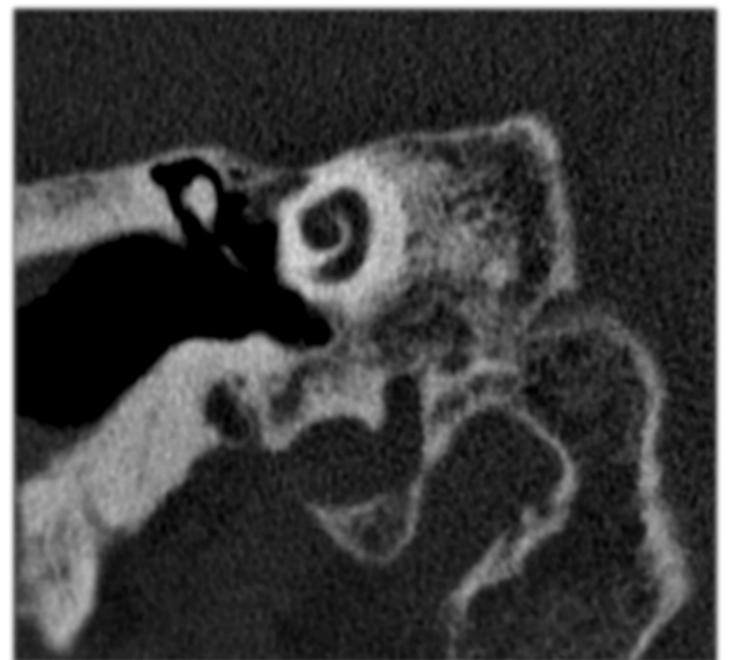
Huesos largos proximales
25-65%

Modalidades de imagen

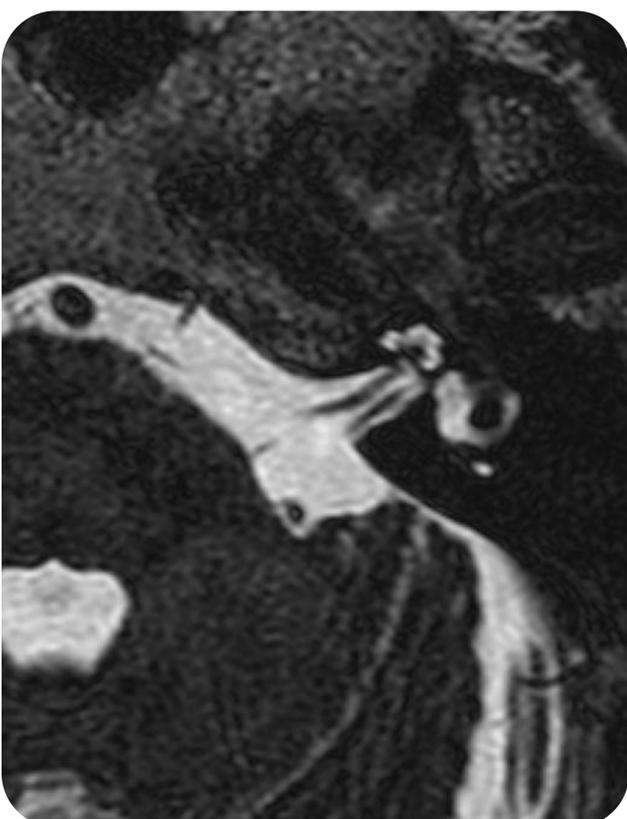
RADIOGRAFÍA SIMPLE



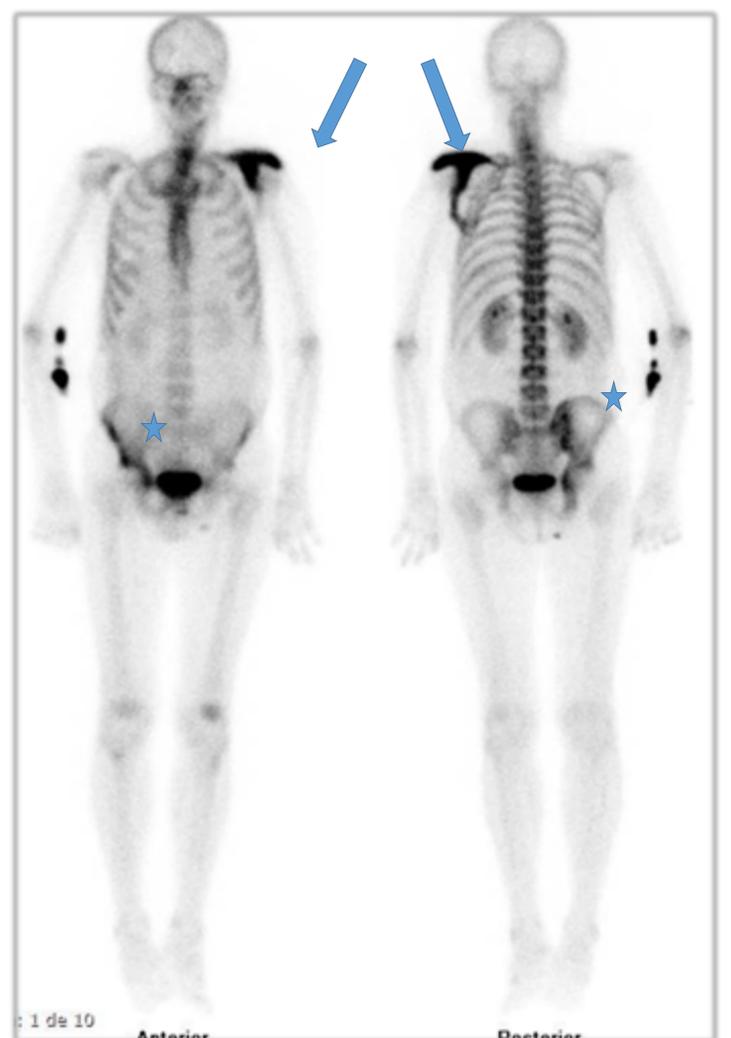
TC DE PEÑASCOS ALTA RESOLUCIÓN



RESONANCIA MAGNÉTICA

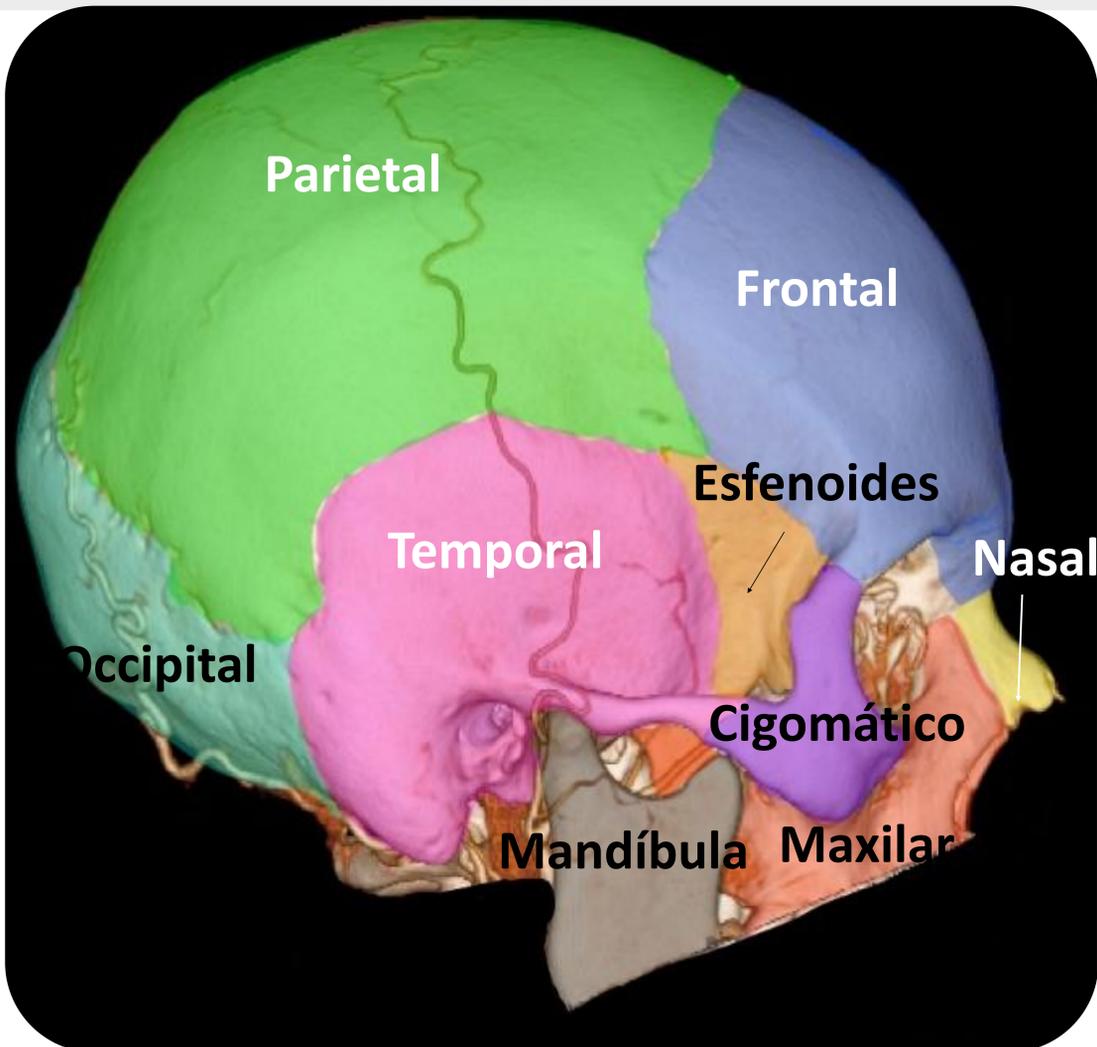


MEDICINA NUCLEAR





Anatomía normal

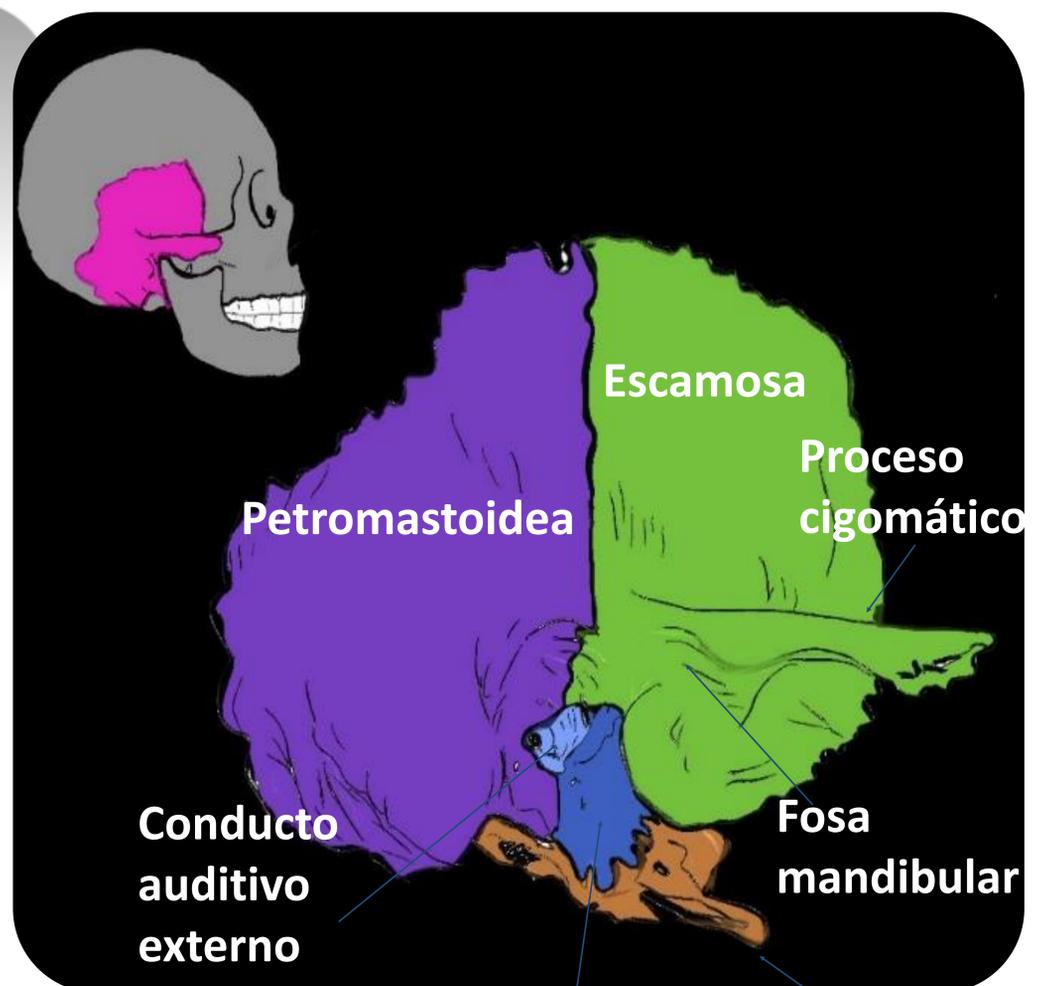


El cráneo está formado por los huesos **frontal**, **parietal**, **temporal** y **occipital** y partes del hueso **cigomático** y **esfenoidal**.

Se compone de dos tablas, la **interna** y la **externa**, con el diploe o médula ósea entre ambas.

El hueso temporal se compone de **cinco** componentes óseos: **petroso**, **mastoideo**, **timpánico**, **escamoso** y **estiloides**

La porción petrosa es una cuña con forma de **pirámide** que se encuentra localizada en el aspecto medial del hueso temporal



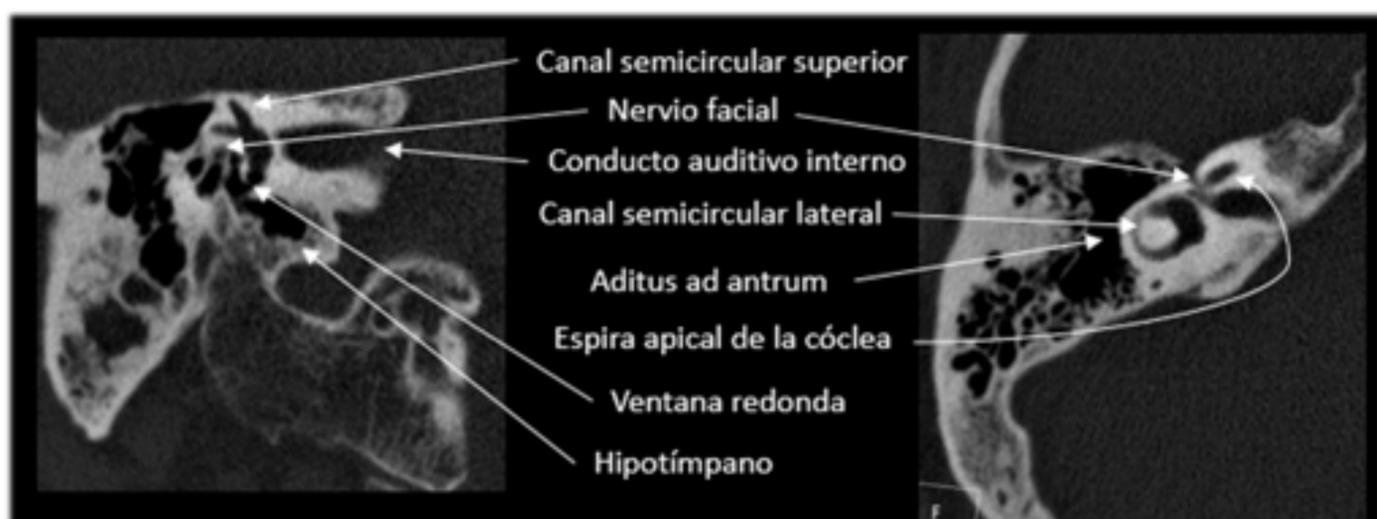
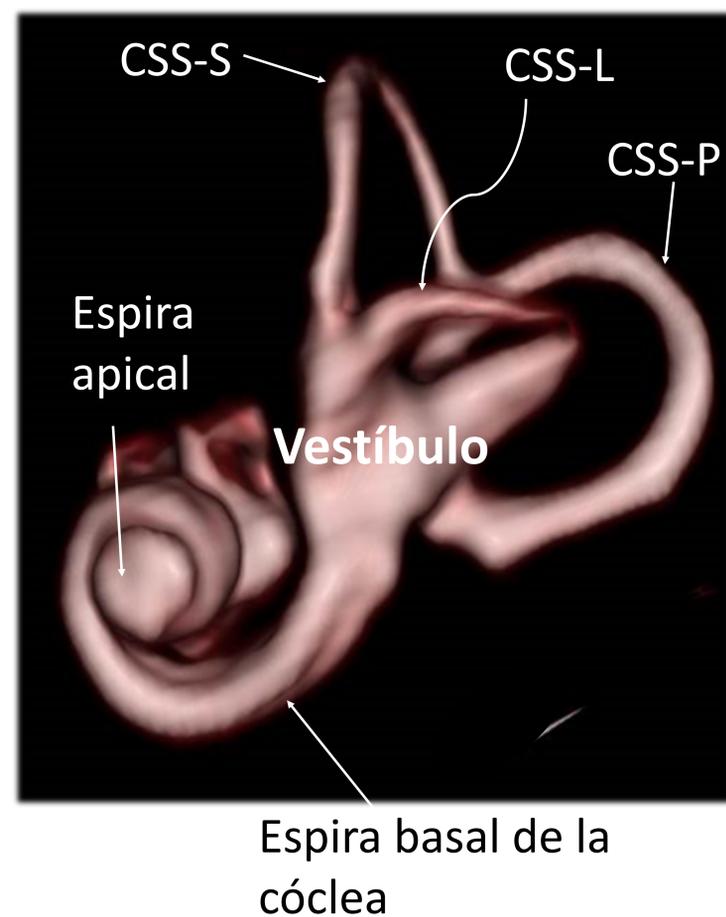
Porción timpánica Proceso estiloides

Anatomía normal: TC

La **cápsula ótica** se encuentra en el centro de la porción petrosa del hueso temporal, conteniendo el oído interno. La **cavidad timpánica** se encuentra el aspecto lateral de la porción petrosa y constituye el oído medio.

Reconstrucción 3D de la cóclea TC (oído derecho)

Anatomía normal del hueso temporal y oído interno: TC (oído derecho)

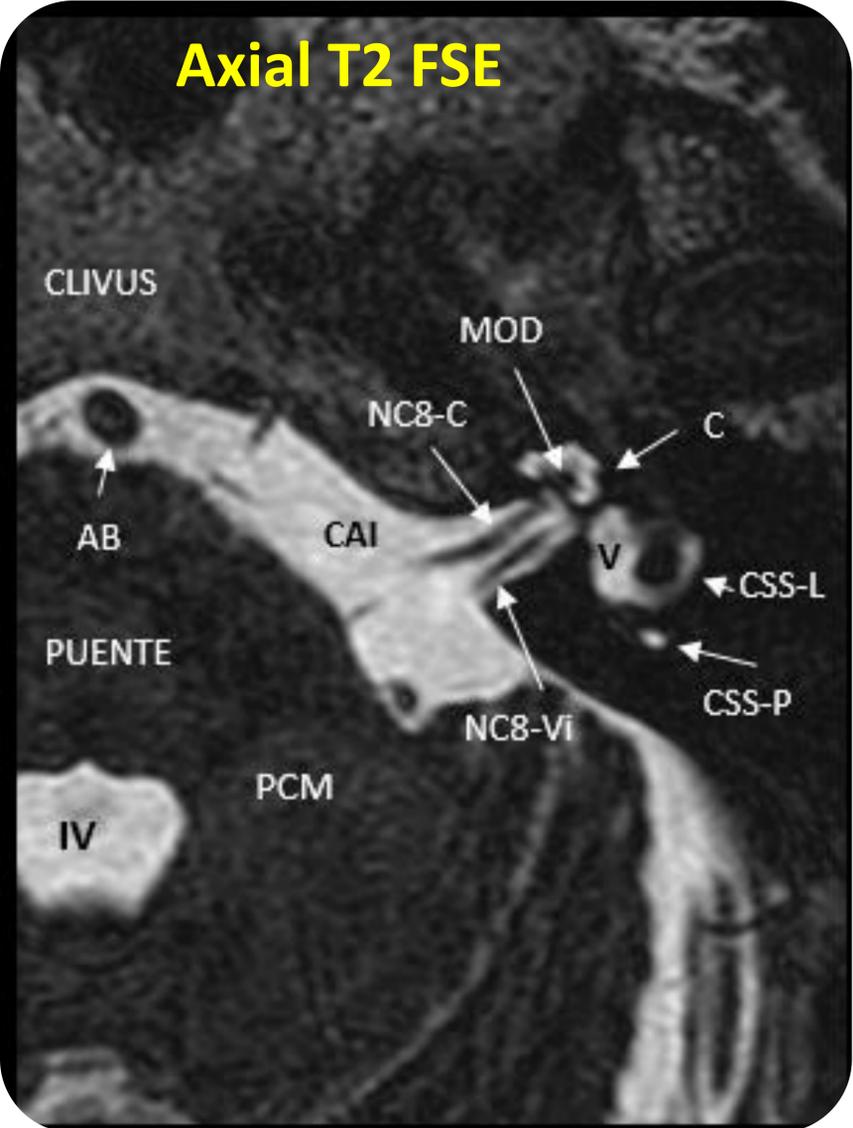


La cóclea tiene **2.5 vueltas** y se localiza anterior e inferiormente en la cápsula ótica.

La TC de alta resolución de corte fino es la modalidad diagnóstica de elección. Los cortes coronales y axiales en reconstrucciones de hueso son necesarios para demostrar adecuadamente las estructuras del oído interno y mostrar cambios sutiles.

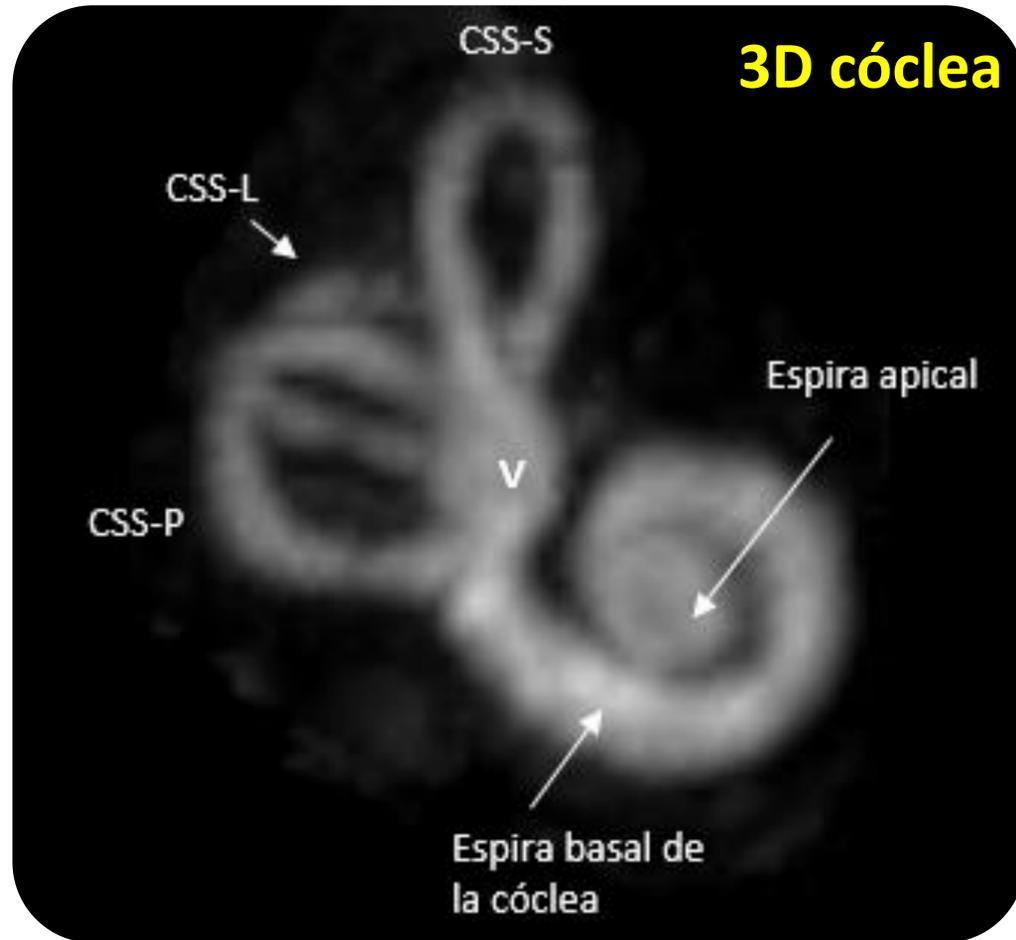
Anatomía normal: RM

Axial T2 FSE

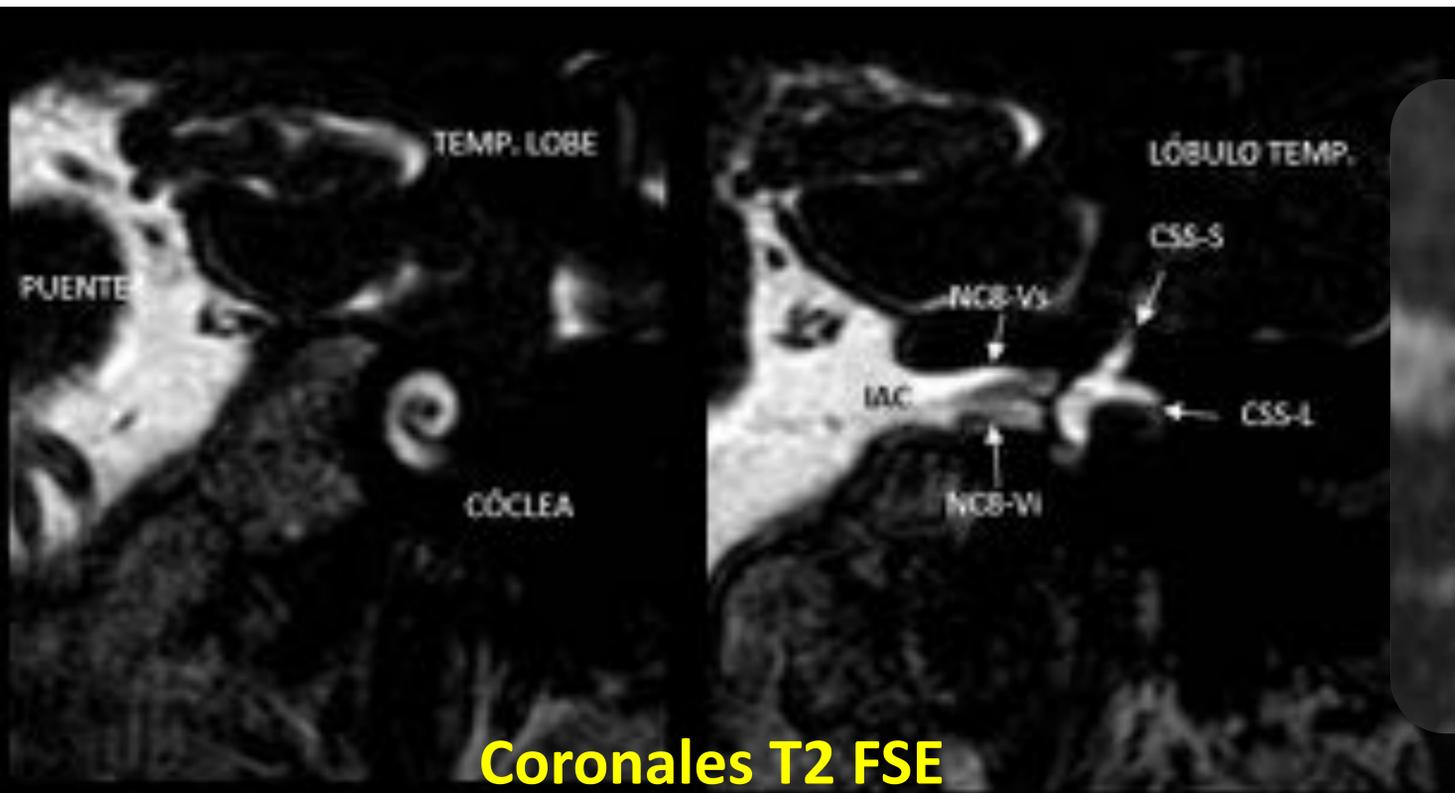


AB: arteria basilar
 C: cóclea
 NC7: nervio facial
 NC8-C: nervio coclear
 NC8-Vs: ramas superior e inferior del nervio vestibular
 CAI: conducto auditivo interno
 IV: cuarto ventrículo
 MOD: modiolo
 PCM: pedúnculo cerebeloso medio
 CCS: canal semicircular
 V: Vestíbulo

3D cóclea

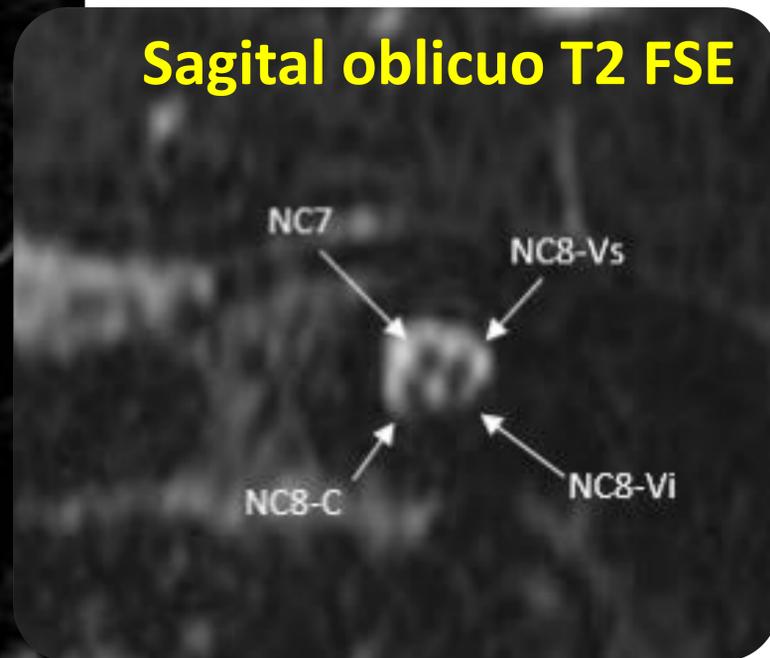


El **conducto auditivo interno (IAC)** atraviesa el hueso petroso en un plano horizontal. El nervio facial (NC7) viaja en su aspecto anterosuperior. La rama coclear del nervio vestibulococlear (NC8-C) viaja en el aspecto anteroinferior, y las ramas superior e inferior del nervio vestibular viajan en el aspecto posterior del conducto.



Coronales T2 FSE

Sagital oblicuo T2 FSE





Hallazgos radiográficos: calota

Fase lítica inicial

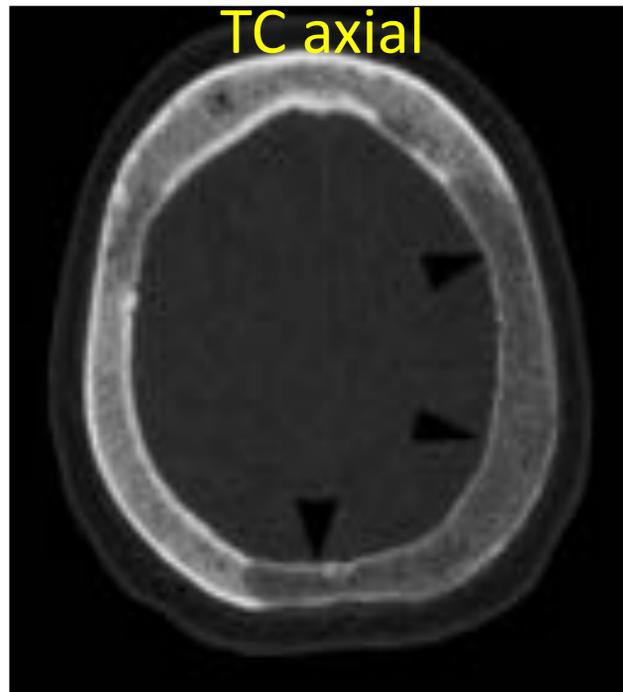
OSTEOPOROSIS CIRCUMSCRIPTA

Lesión lítica bien definida que implica tanto a la tabla interna como a la externa

Radiografía simple



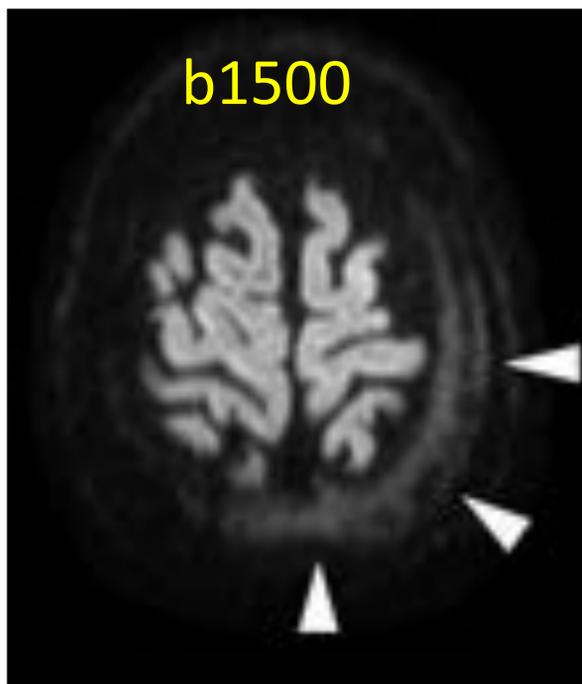
TC axial



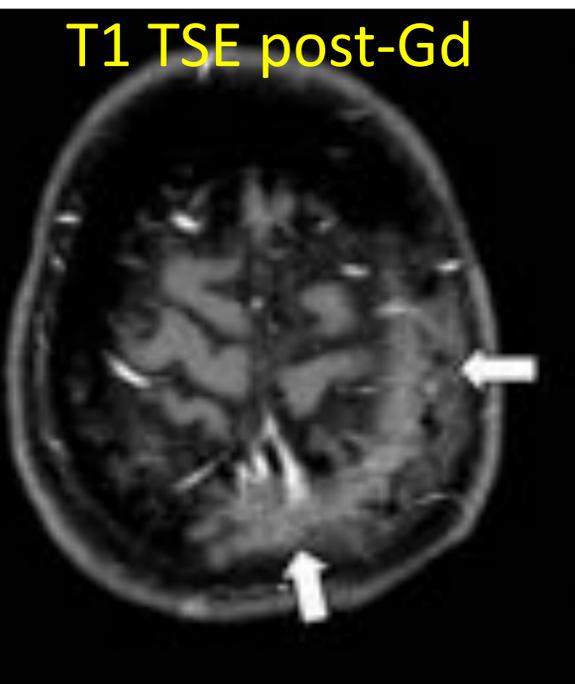
Áreas de **lisis** muestran la pérdida de la trabécula normal (*cabezas de flecha*) con ausencia de esclerosis periférica, indicando que no existe actividad osteoblástica

Más frecuentemente afecta a los huesos **frontal** and **occipital** (*)

b1500



T1 TSE post-Gd



Marcada **hiperintensidad** de señal en secuencias pT2 (*cabeza de flecha blancas*)

Realce prominente (*flechas blancas*)

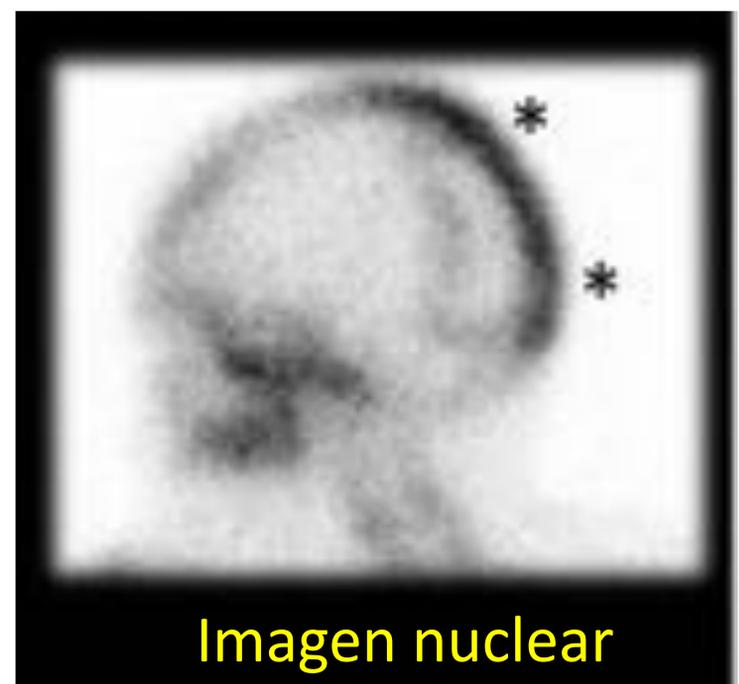


Imagen nuclear

Marcada **captación** de Tecnecio ^{99m} en el hueso parietal (*)



Hallazgos radiográficos: calota

Fase mixta

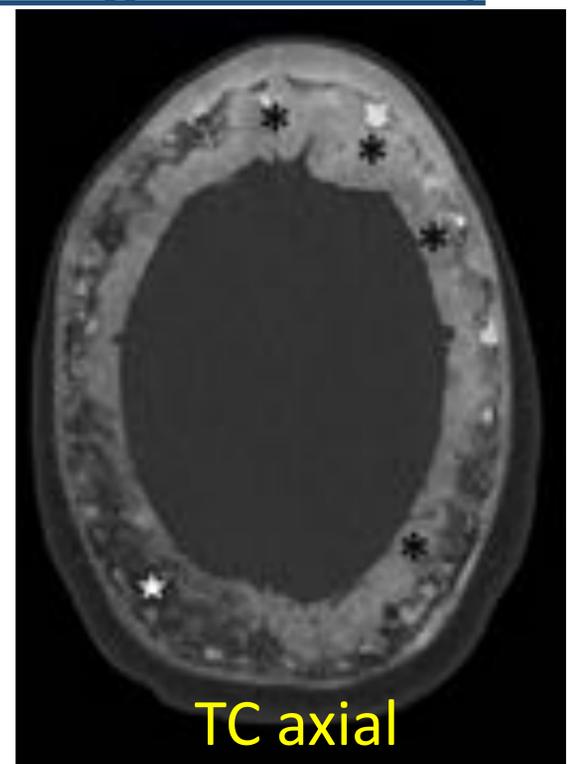
“COTTON WOOL APPEARANCE” (Radiografía & TC)



Radiografía simple

Esclerosis circular ocurre en regiones previamente afectas por osteoporosis circumscripta

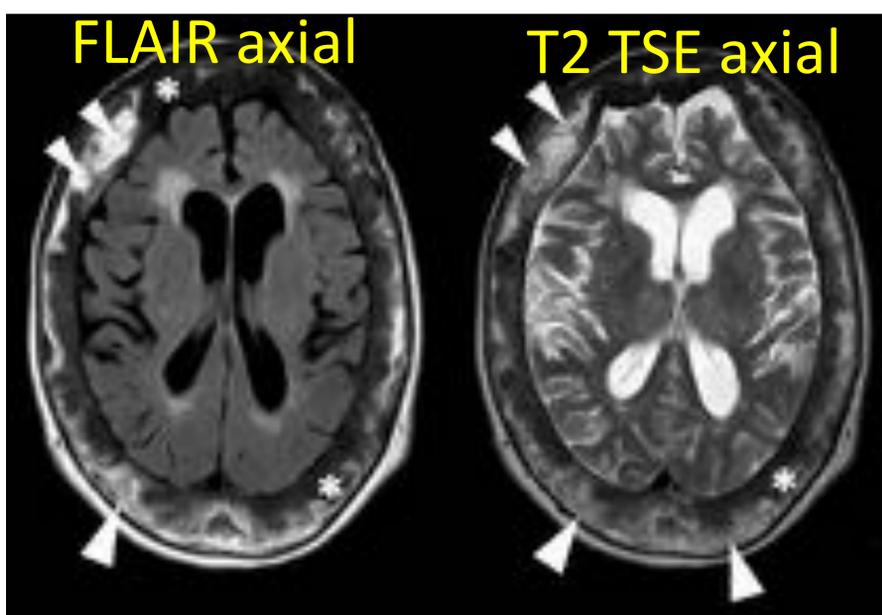
Lesiones mixtas
líticas y esclerosas
que implican a
toda la calota



TC axial

Engrosamiento cortical y trabecular con áreas de esclerosis (*). La médula ósea revela zonas de **atenuación grasa** (estrellas).

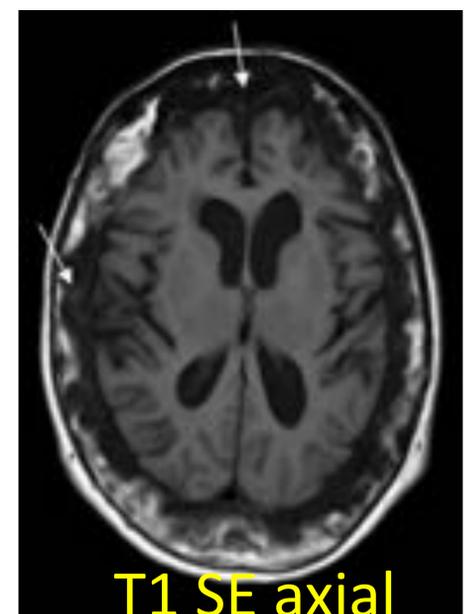
“SPECKLED APPEARANCE” (MRI)



FLAIR axial

T2 TSE axial

En pT2, la médula ósea es **heterogéneamente intensa**, también conocida como **speckled appearance** (*cabezas de flecha*), visto en las fases más activas del Paget. Nótese las zonas de baja señal correspondientes a áreas de esclerosis(*).



T1 SE axial

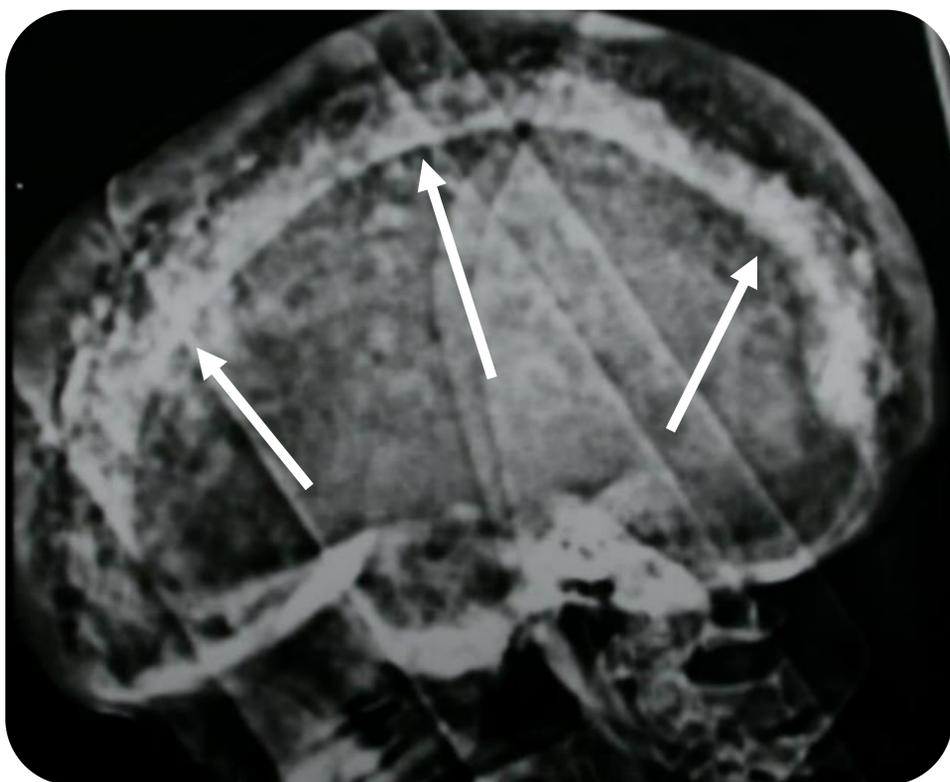
En pT1, la médula tiene una señal **disminuida** (*flechas*), debido a pequeños focos de médula ósea grasa preservada. Esta característica excluye la transformación maligna.



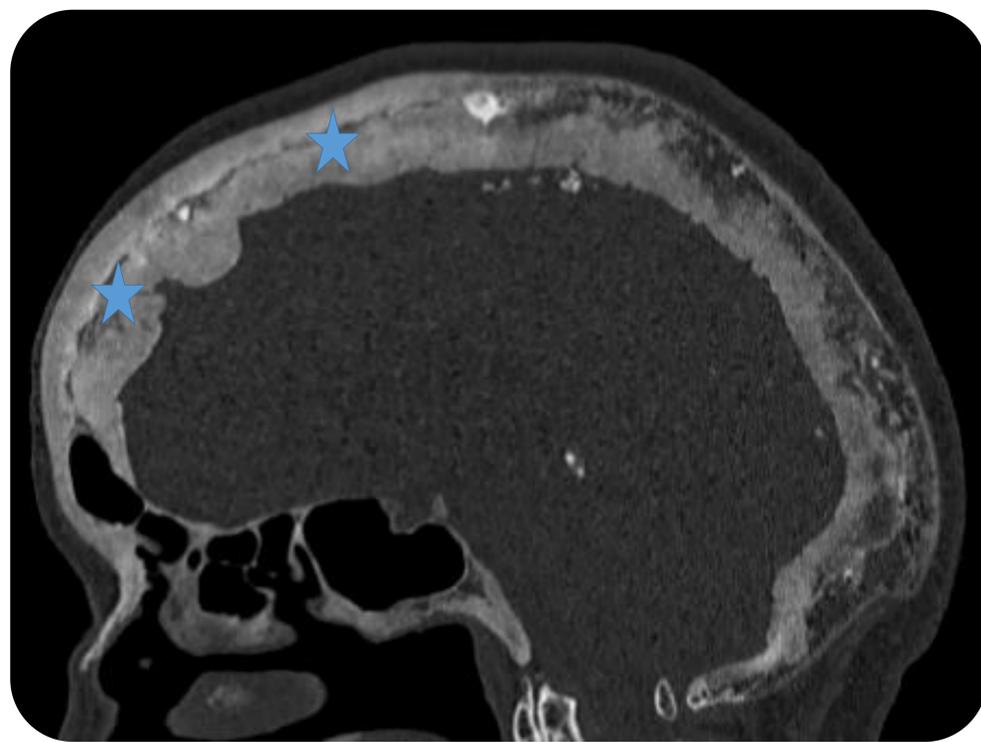
Hallazgos radiográficos: calota

Fase tardía blástica o esclerótica

ENGROSAMIENTO DIPLOICO Y ESCLEROSIS



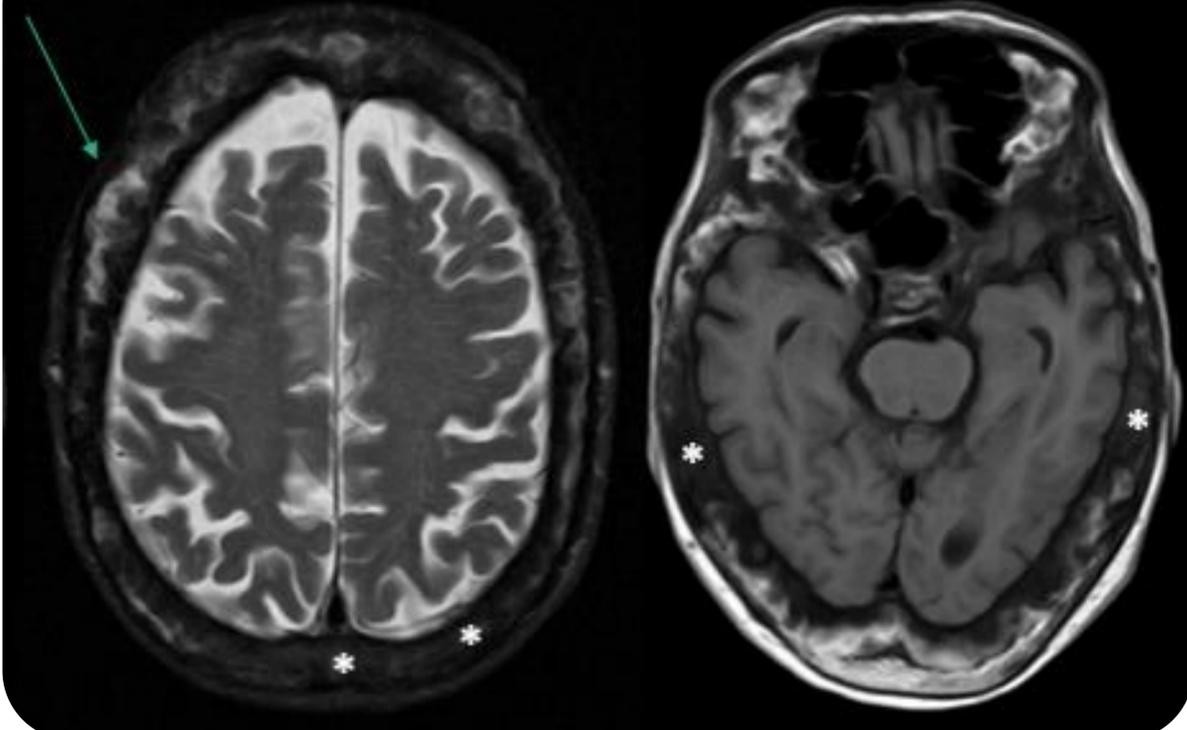
Marcado engrosamiento del **espacio diploico**, particularmente de la tabla interna (*flechas*).



Engrosamiento óseo difuso y esclerosis

Implicación tanto de la tabla interna como la externa (*estrellas*)

Foco de fase mixta



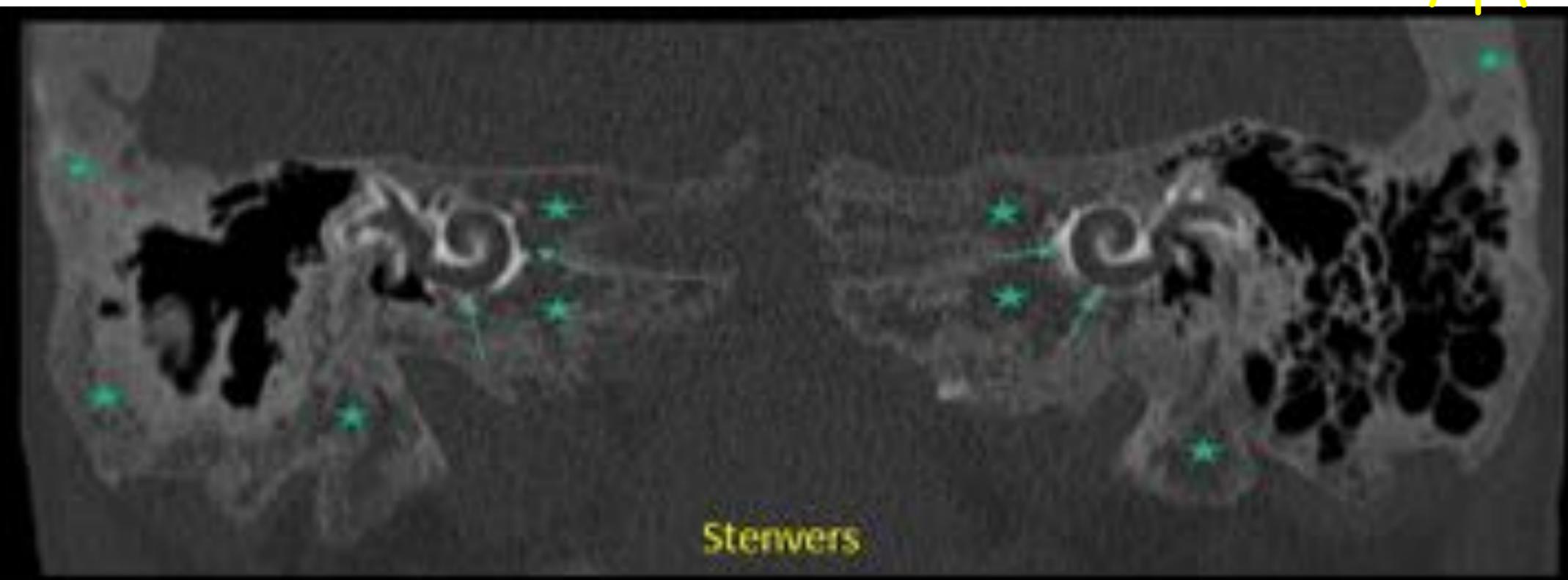
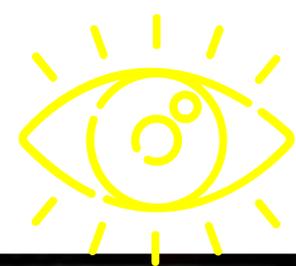
Zonas de baja señal tanto en T1 como T2; sugiriendo la presencia de esclerosis, probablemente correspondiente a largos estadios de la enfermedad (*). Habitualmente coexiste con otras fases (*flecha*).



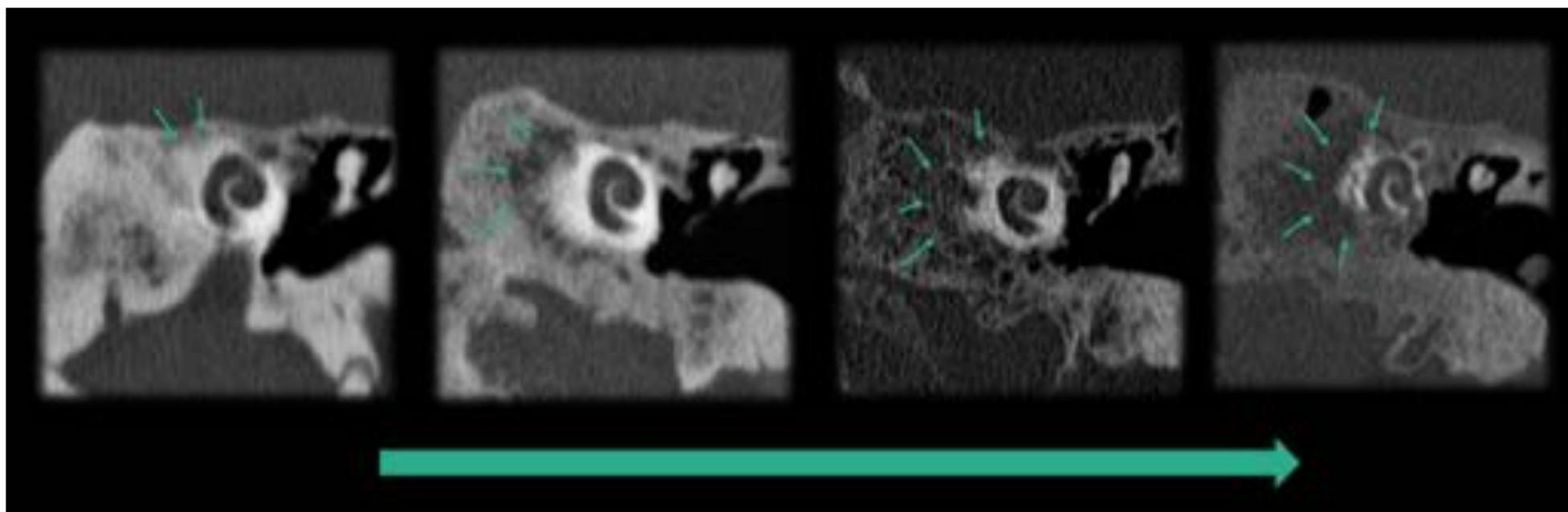
Hallazgos radiográficos: hueso temporal

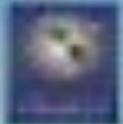
El hueso temporal está implicado en el 65-70% de la EP

Hallazgo clave: **desmineralización en “vidrio deslustrado” de la cápsula ótica (flechas)**. Nótese la afectación lítica del resto del hueso temporal (**estrellas**)



La reabsorción ocurre desde la **periferia** (capa periostal) y avanza centralmente hacia la **capa más interna** (capa endocondral), generando una apariencia muy fina de la cápsula ótica (**flechas**).





Diagnóstico diferencial

Una amplia variedad de patologías pueden emerger del ápex petroso y de la calota craneal

Infecciones:

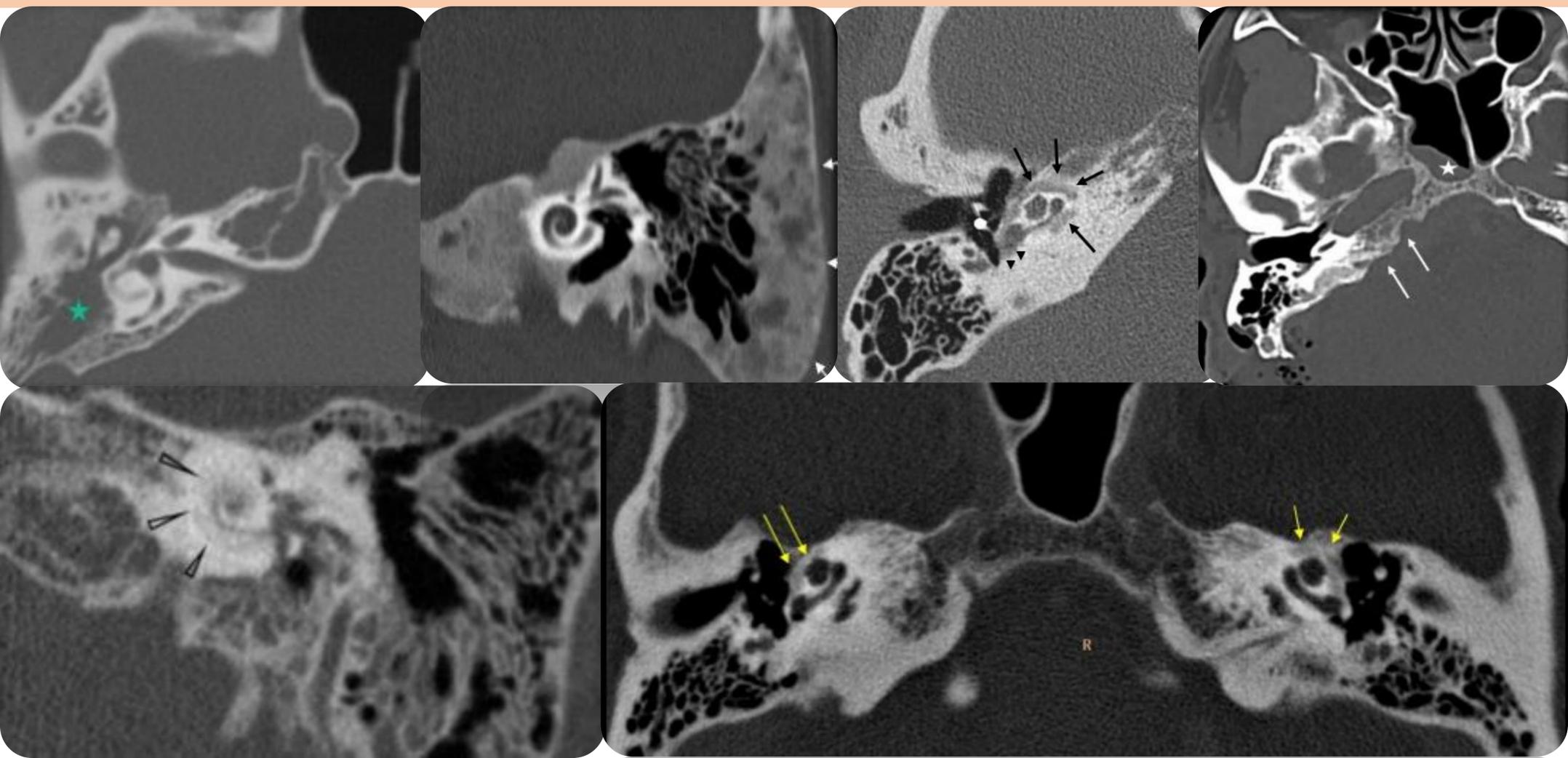
- Otomastoiditis
- Laberintitis osificante

Osteodistrofias:

- Otoesclerosis
- Displasia fibrosa
- Osteogénesis imperfecta
- Otosífilis

Lesiones agresivas malignas:

- Meningioma
- Metástasis



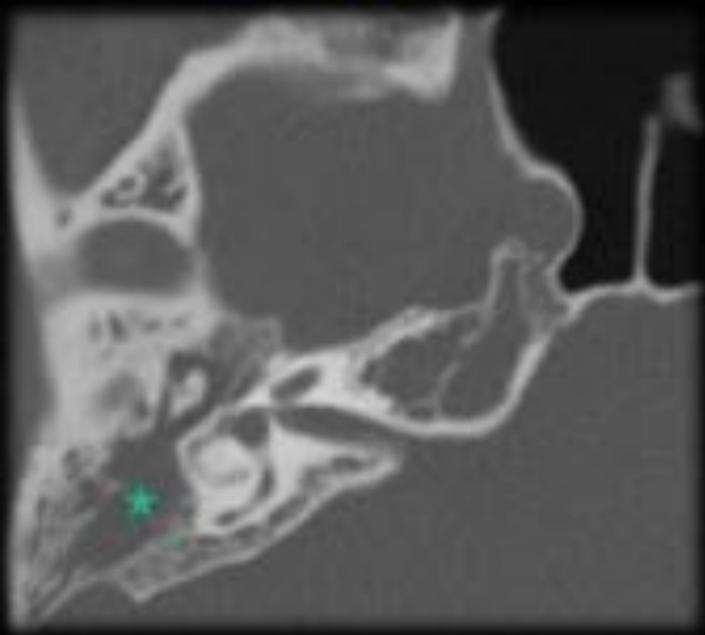
Diagnóstico diferencial:

Infecciones

OTOMASTOIDITIS

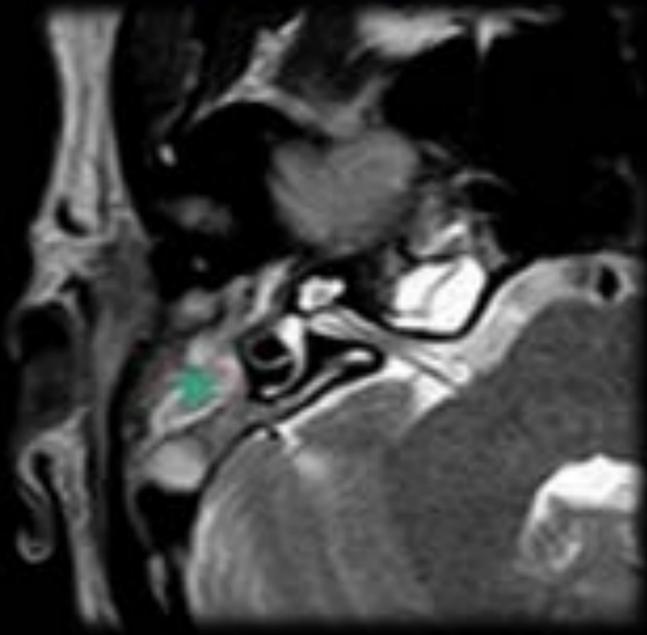
Infección aguda de las celdillas mastoideas en pacientes con historia de otitis media supurativa

Axial CT



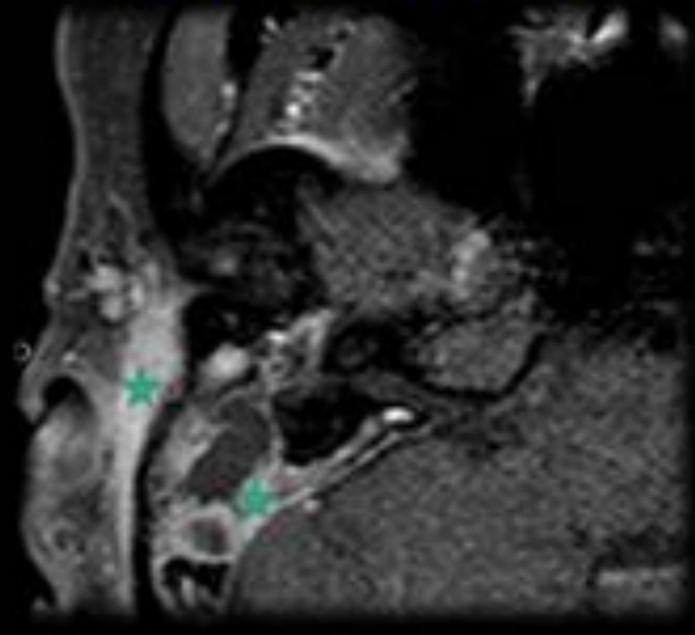
Extensa ocupación del oído medio y celdillas mastoideas

Axial T2



En pT2 existe una hiperseñal heterogénea en relación con edema

Axial postGd-T1 SE MRI



Realce irregular en el oído medio derecho, celdillas mastoideas y tejidos blandos adyacentes



Diagnóstico diferencial: Infecciones

LABERINTITIS OSIFICANTE

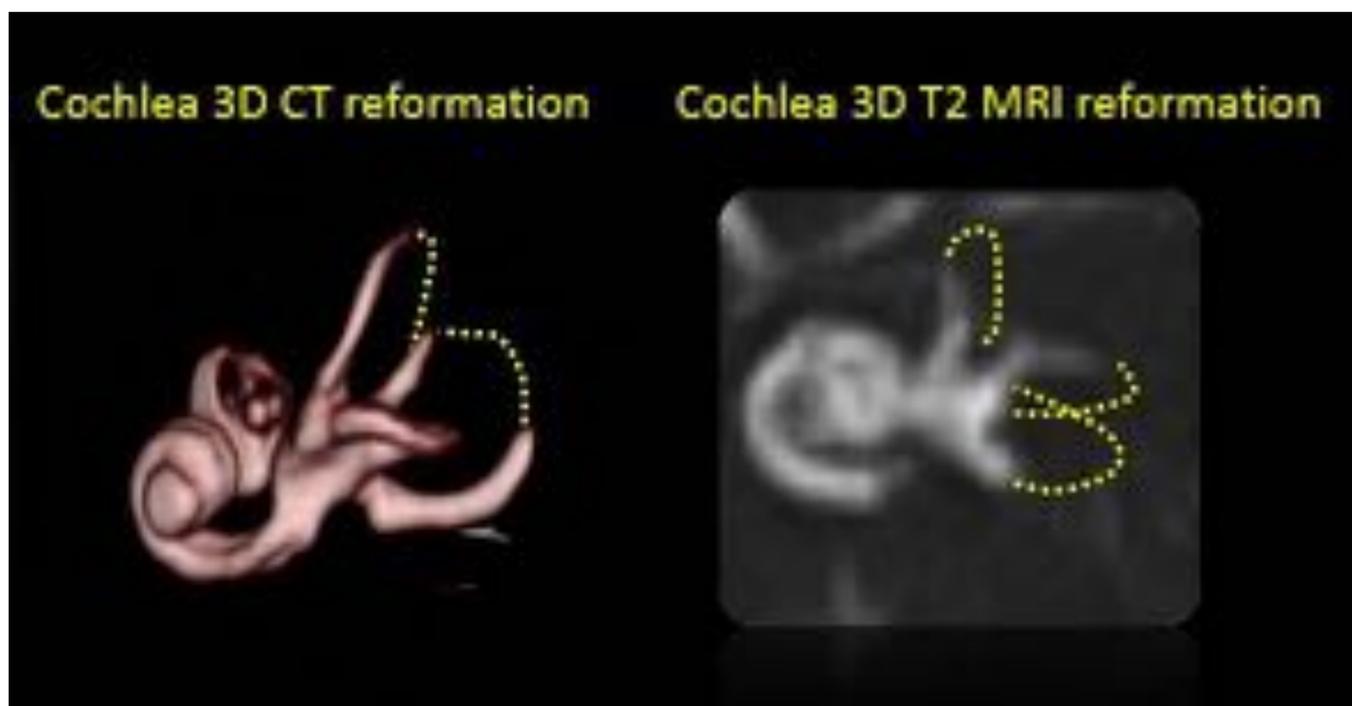
Proceso **postinflamatorio** del oído interno que causa una **obliteración fibro-osificante del laberinto membranoso**.

Es una secuela de laberintitis de larga evolución.



Profunda esclerosis, casi una **completa obliteración ósea** de la cóclea, persistiendo apenas un **fastasma de su contorno** (*cabezas de flecha*).

Reconstrucciones 3D muestran **ausencia de señal líquida** de los conductos semicirculares (*líneas discontinuas*).





Diagnóstico diferencial: Osteodistrofias

OTOESCLEROSIS o OTOESPONGIOSIS

Reemplazo del hueso endocondral óseo por **hueso Harvesiano espongiforme**, resultando en un hueso menos denso. Suele afectar a mujeres (M:H ratio de 2:1) en su 4ª o 5ª década de su vida. En un 80% es bilateral.

La pérdida auditiva es habitualmente **conductiva**, pero a veces es neurosensorial o mixta.

Al contrario que la EP, el hueso **endocondral** es lo primero que se afecta.

Axial CT



Múltiples focos de **demineralización otoespongiótica** (*flechas negras*) rodeando a la cóclea. También se observan placas óseas alrededor de la ventana oval (*cabezas de flecha pequeñas*). Nótese el implante coclear.

Diagnóstico diferencial:

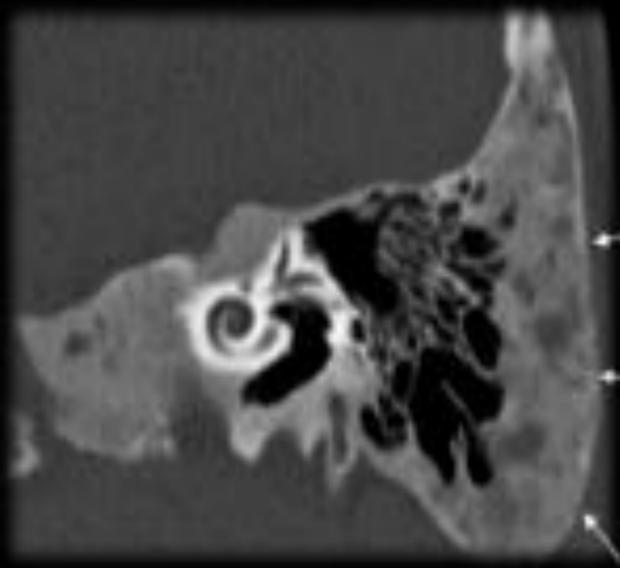
Osteodistrofias

DISPLASIA FIBROSA (DF)

Consiste en una anormal diferenciación y maduración de los osteoblastos, con un **progresivo reemplazamiento por hueso inmaduro**.

Al contrario que la enfermedad de Paget, la DF **no implica la cápsula ótica** y habitualmente afecta a pacientes más jóvenes, provocando un aumento del volumen del hueso, sobretodo en la **región craneofacial**.

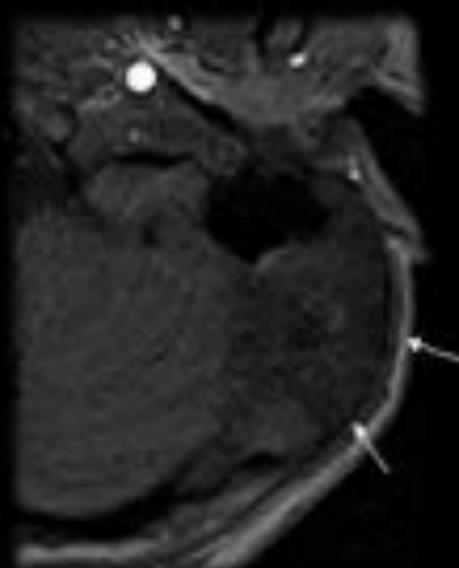
Coronal CT



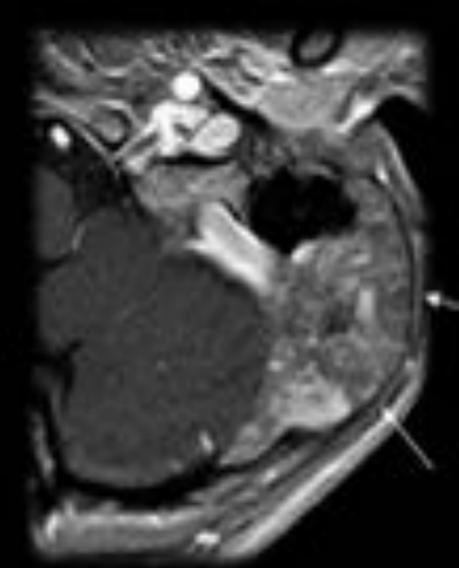
Axial CT



Axial T1 SE



Axial postGd-T1 SE



Típica **aparición en “vidrio deslustrado”** con un aumento del volumen **heterogéneo** de la mastoides izquierda como resultado de reemplazamiento fibroóseo. Nótese que la densidad de la cápsula ótica se encuentra preservada

Tras administración de contraste intravenoso se observa **realce heterogéneo** de la mastoides izquierda

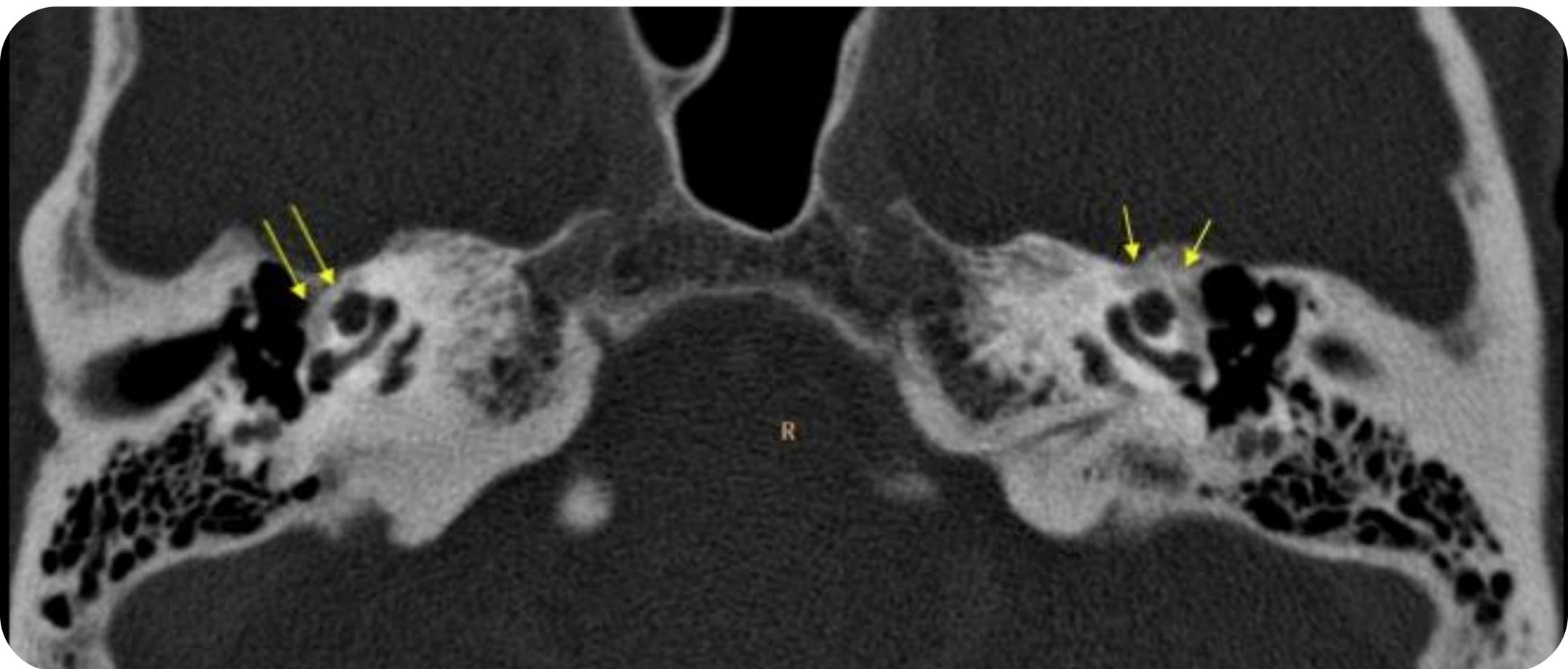


Diagnóstico diferencial: Osteodistrofias

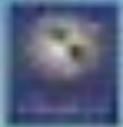
OSTEOGÉNESIS IMPERFECTA

Condición hereditaria caracterizada por un defecto en la producción de colágeno tipo I.

Características clínicas: escleras azules, fracturas en la edad temprana con estatura preservada y dentición anormal.



Mujer de 42 años con función auditiva conservada.
La TC axial muestral al nivel de la cóclea una **banda de desmineralización endocondral** a lo largo del aspecto anterior de la cóclea (*flechas*).

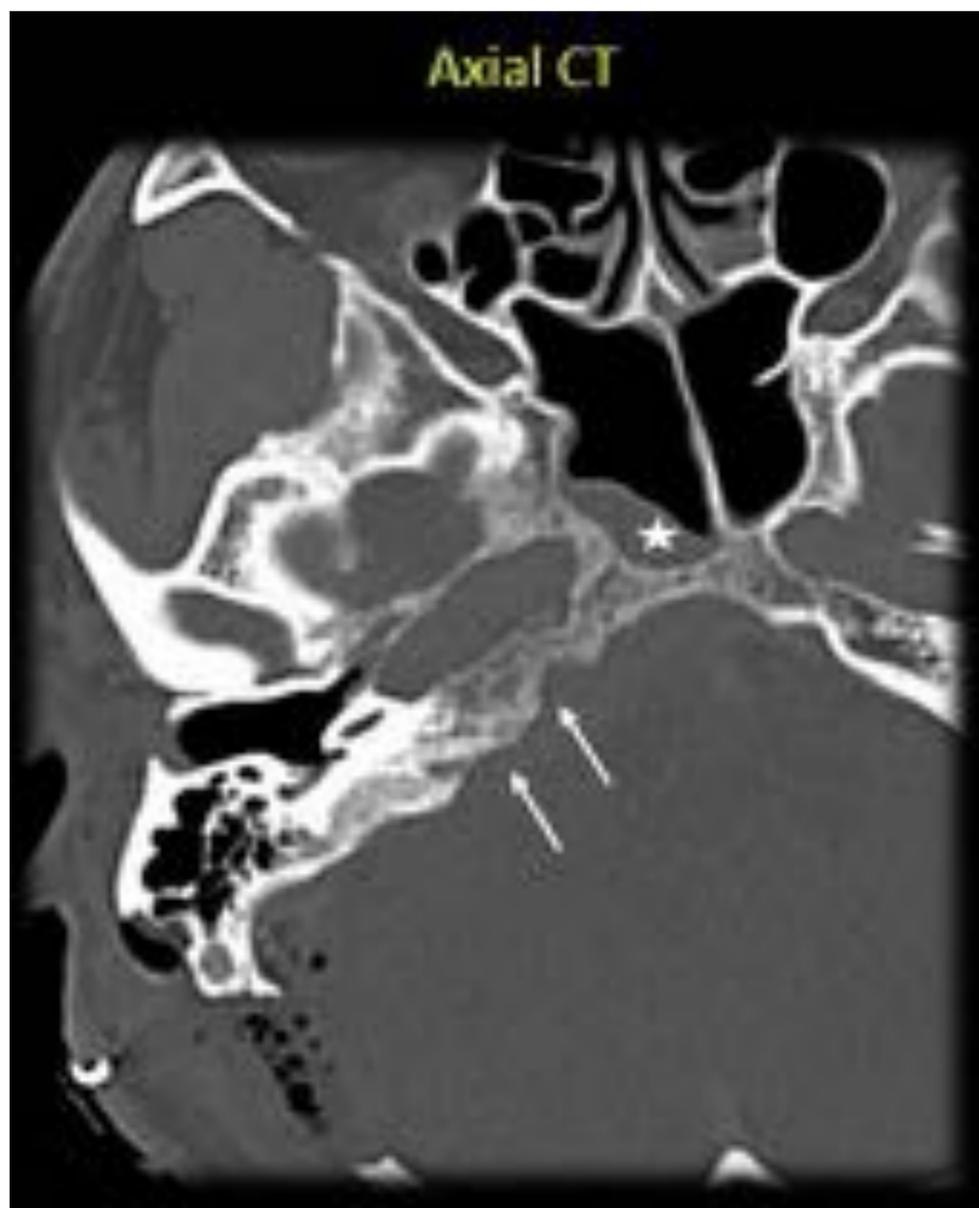


Diagnóstico diferencial:

Lesiones agresivas

MENINGIOMA

Un meningioma centrado en la porción petrosa del hueso temporal puede mostrar similares características radiográficas a la enfermedad de Paget

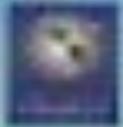


Erosión cortical del hueso petroso derecho (*flechas*), con tejido de partes blandas en el seno esfenoidal derecho (*estrella*).

Nótese las burbujas de gas en la fosa craneal posterior, en relación con cirugía reciente.



Lesión hipercaptante del hueso petroso, que muestra su extensión al cavum de Meckel, seno cavernoso, canal carotídeo, clivus y seno esfenoidal.



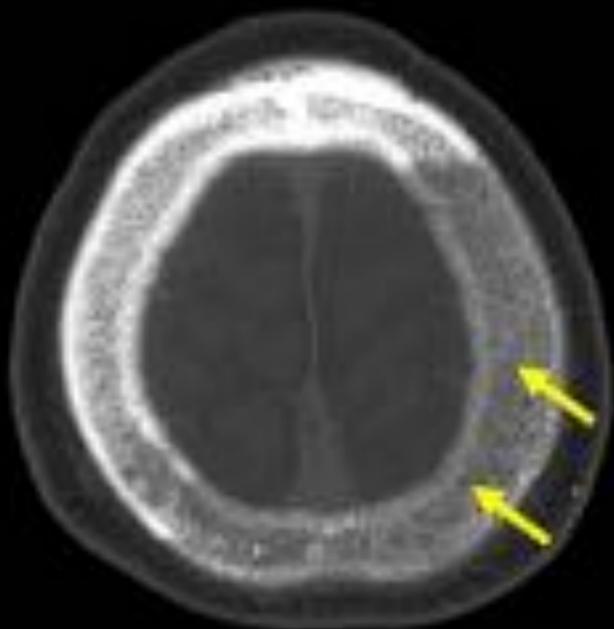
Diagnóstico diferencial: Lesiones malignas

METÁSTASIS

Las metástasis son las lesiones malignas más frecuentes de la calota craneal

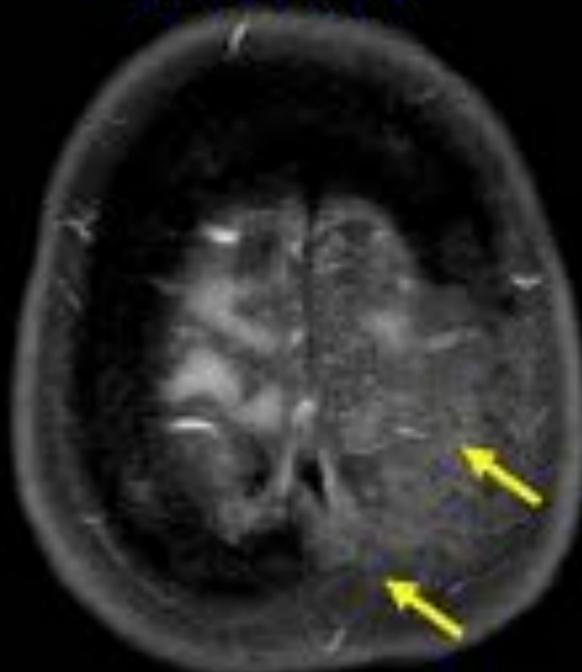
Osteoporosis circumscripta

Axial CT



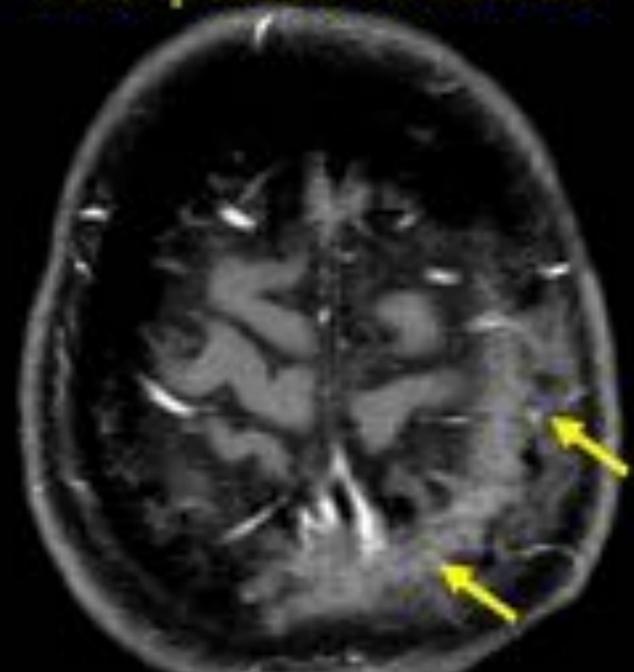
No masa de partes blandas

Axial T1 MRI



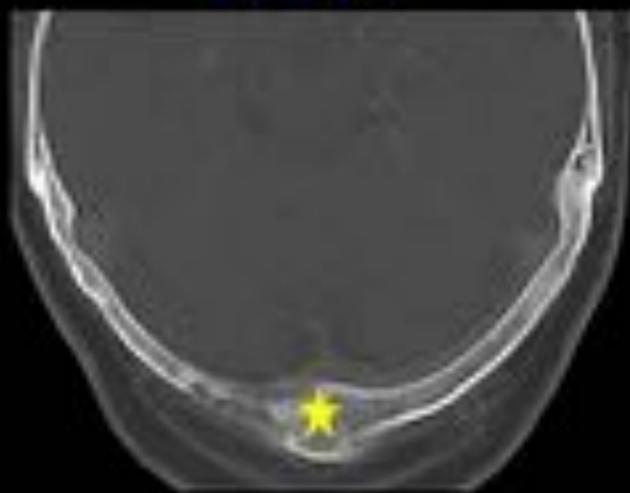
Realce homogéneo

Axial postGd-T1 SE MRI



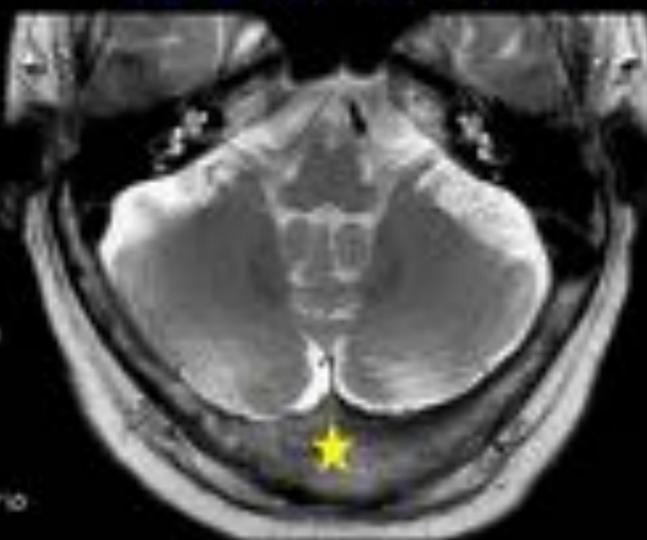
Metástasis prostáticas

Axial CT



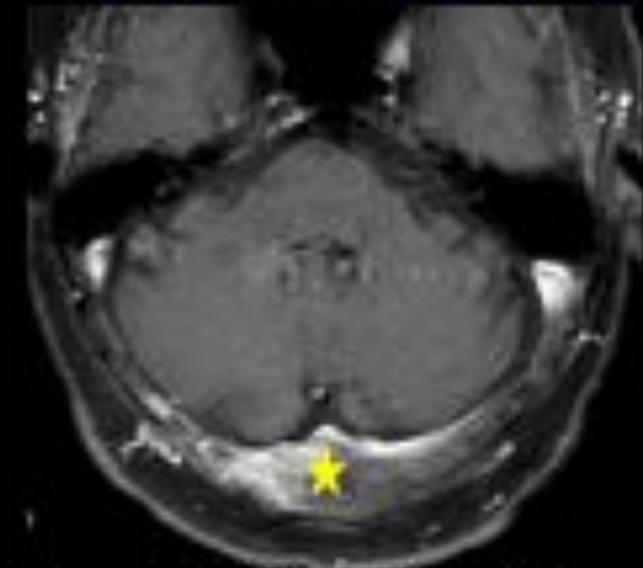
Lesión agresiva con invasión de tejidos blandos adyacentes

Axial T2 TSE MRI



Reemplazo de la señal grasa del diploe

Axial postGd-T1 SE MRI



Realce heterogéneo

Comparación de osteoporosis circumscripta (*fila superior*) con metástasis prostática de nueva aparición (*fila inferior*) en el mismo paciente

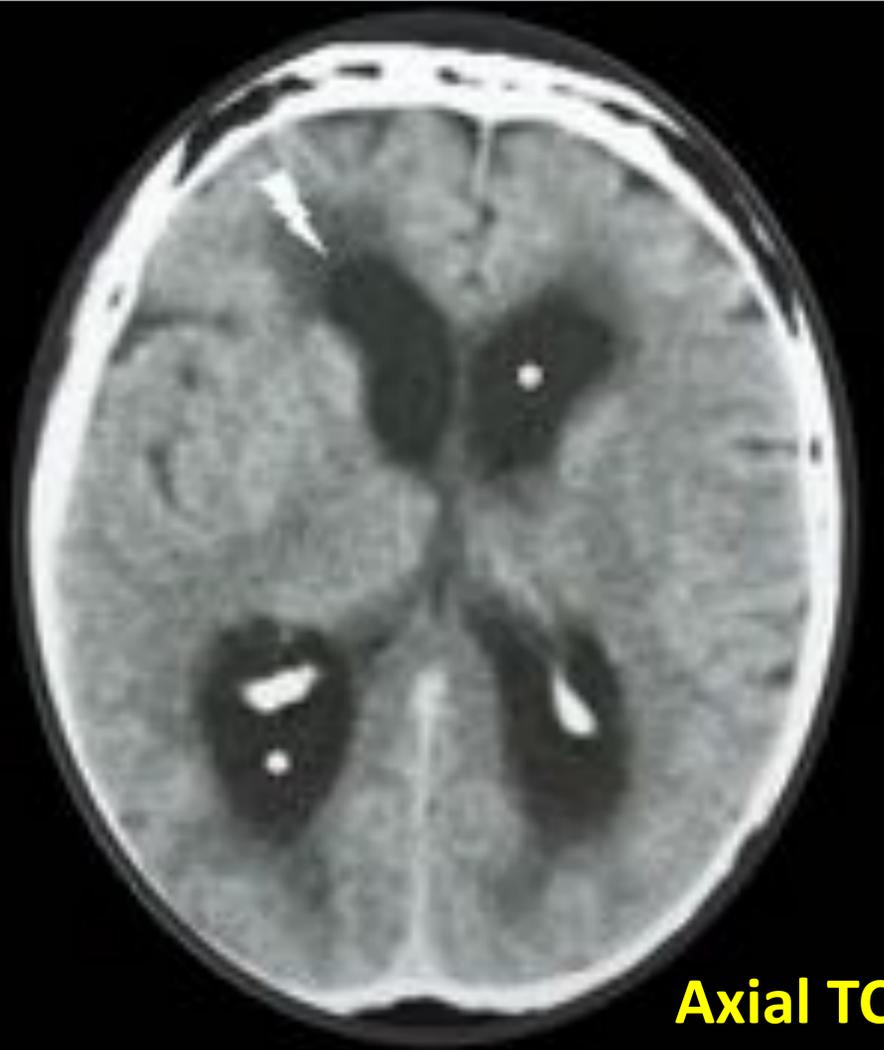
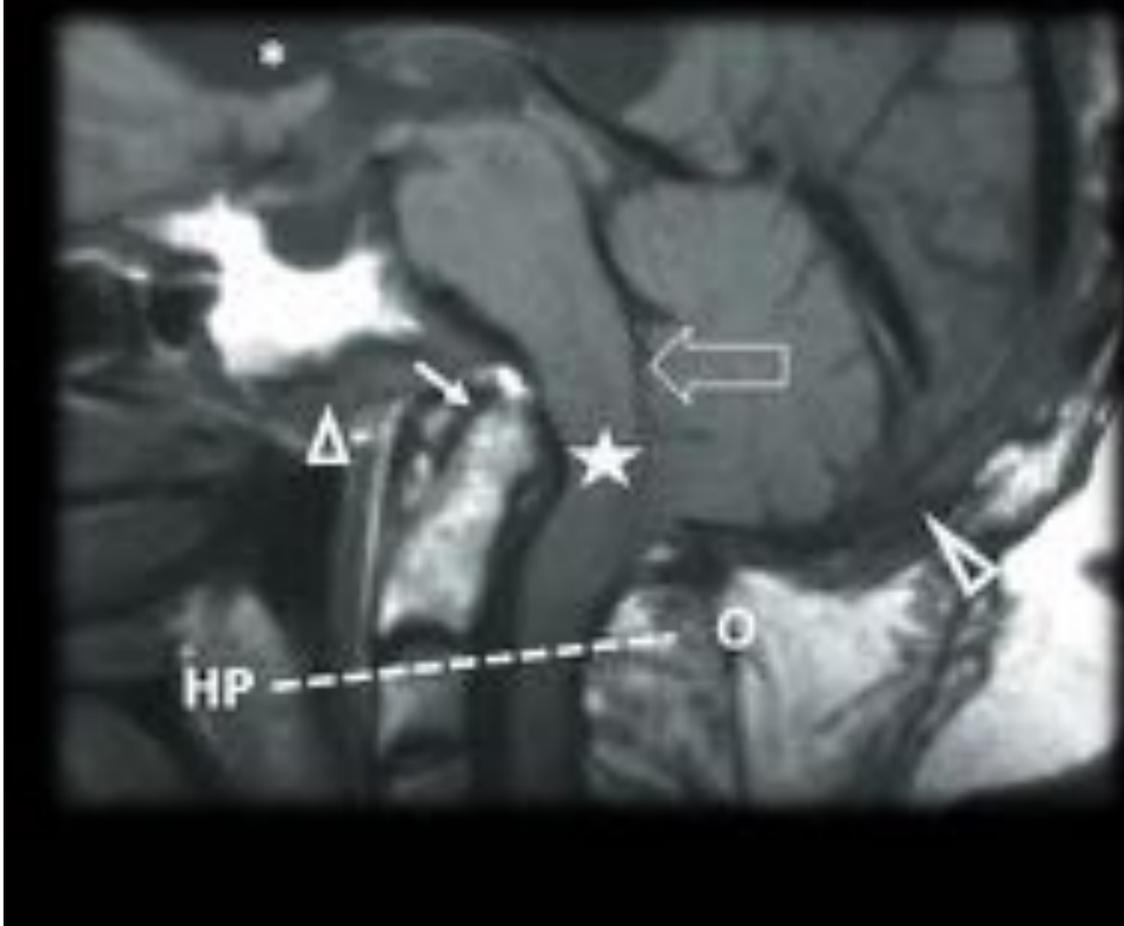


Complicaciones de la EP

Platibasia e invaginación basilar

La invaginación o impresión basilar se diagnostica cuando la punta de la odontoides (*flecha*) se proyecta más de 5 mm por encima de la línea de Chamberlain o línea de McGregor (*línea punteada*), la cual se dibuja desde el paladar duro (HP) a la base del occipucio (O)

Sagital T1 MRI



Axial TC

Marcada deformidad de la punta del odontoides que causa compresión del puente del encéfalo (*estrella*), colapso del cuarto ventrículo (*flecha vacía*) e hidrocefalia (*) Signos de EP en el clivus y hueso occipital (*cabeza de flecha*).

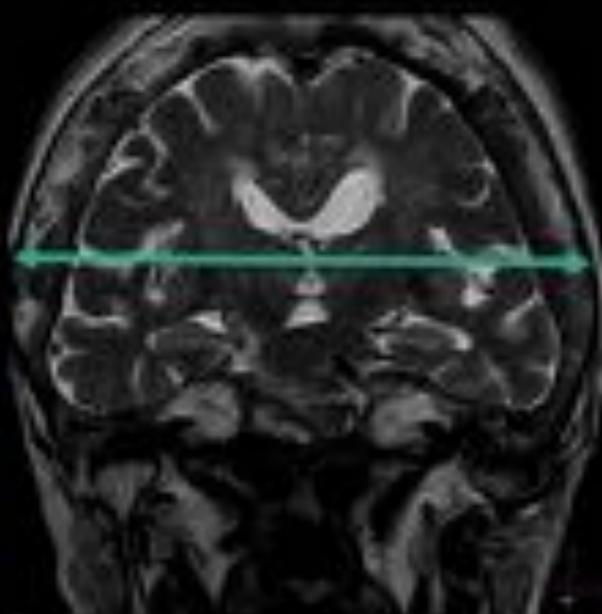
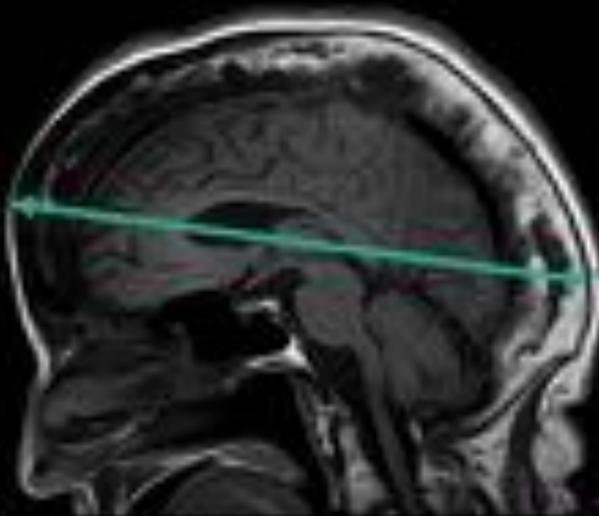
La TC muestra hidrocefalia obstructiva (*) con edema transependimario (*flechas en rayo*), causado por estenosis a nivel del foramen magnum



Complicaciones de la EP

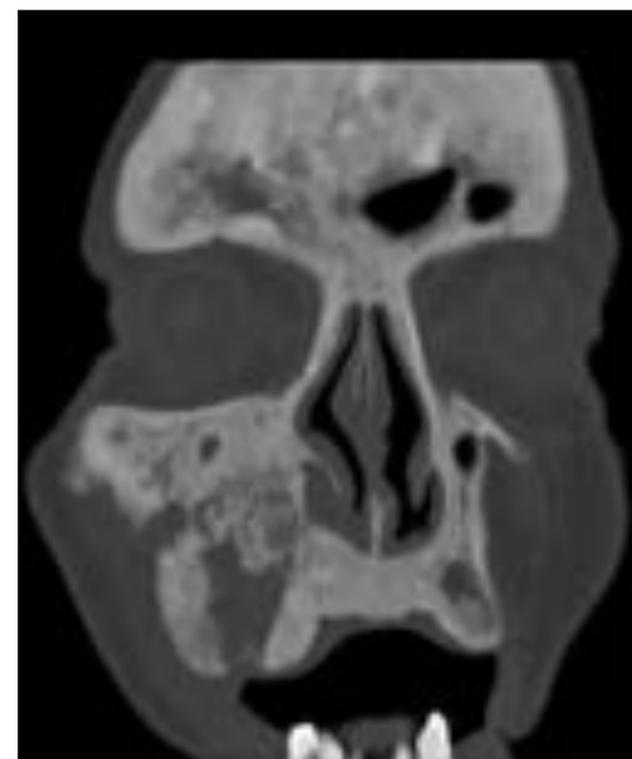
Deformidad craneal y facial

CRÁNEO DE TAM O' SHANTER



Un tercio de los pacientes que tienen implicación de la calota craneal muestran un aumento de la circunferencia de la calota

LEONTIASIS OSSEA

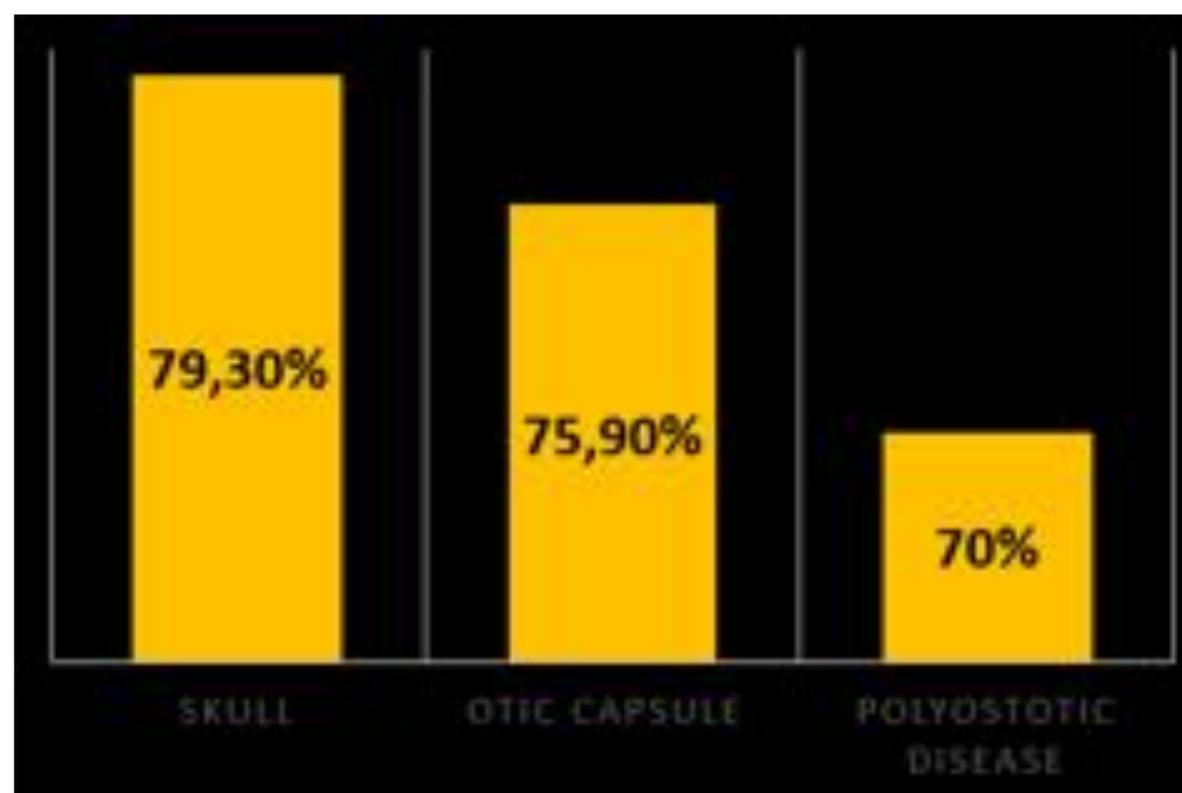
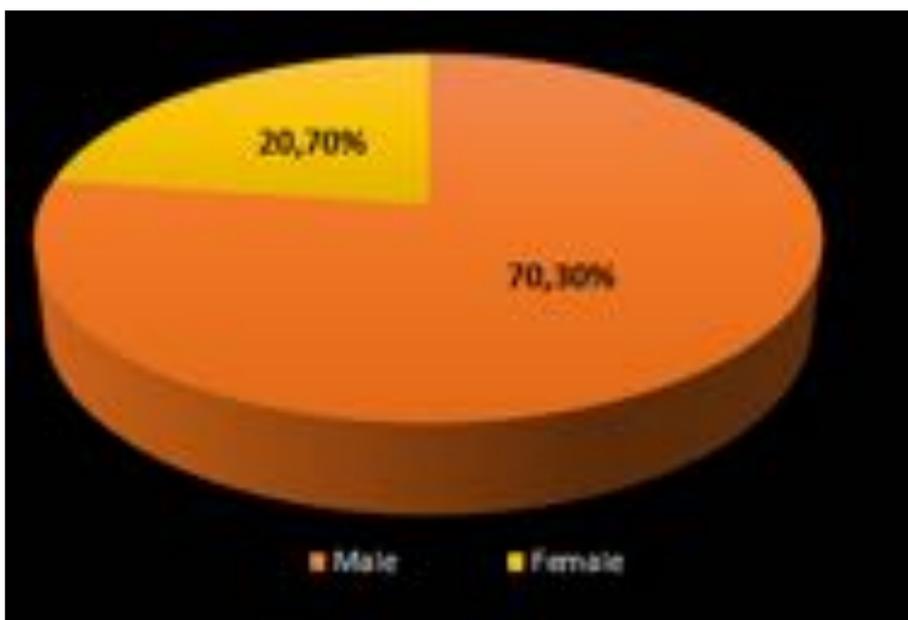


Cuando los huesos del macizo facial se encuentran implicados



Análisis retrospectivo

- Recolectamos 50 pacientes con enfermedad de Paget en los últimos 12 años
- La mayoría de ellos eran hombres (70.3 %), con una edad media de 74.5 años (rango 52-89).
- 36.4% presentaban hipoacusia.
- La enfermedad polioestótica era más frecuente que la monostótica (70% vs 30%)
- El hueso temporal estaba implicado en más de un 70% de los enfermos con Paget





Conclusiones

- Un amplio espectro de lesiones benignas y malignas pueden implicar a la calota y al hueso temporal.
- La EP es habitualmente asintomática y usualmente descubierta incidentalmente en pruebas de TC o RM realizadas por otro motivo.
- Es importante estar familiarizado con la EP y sus características de imagen, así como diferenciarlas de otras entidades.
- En este poster hemos revisado las características de imagen de las lesiones de la calota y hueso temporal, así como los simuladores que se pueden encontrar en la práctica clínica diaria.



Bibliografía

1. Chapman PR, Shah R, Curé JK, Bag AK. Petrous apex lesions: pictorial review. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Mar;196(3 Suppl):WS26-37 Quiz S40-3. doi: 10.2214/AJR.10.7229. PMID: 21343538.
2. Connor SE, Leung R, Natas S. Imaging of the petrous apex: a pictorial review. *Br J Radiol.* 2008 May;81(965):427-35. doi: 10.1259/bjr/54160649. Epub 2008 Jan 21. PMID: 18208855.
3. D'Archambeau O, Parizel PM, Koekelkoren E, Van de Heyning P, De Schepper AM. CT diagnosis and differential diagnosis of otodystrophic lesions of the temporal bone. *Eur J Radiol.* 1990 Jul-Aug;11(1):22-30. doi: 10.1016/0720-048x(90)90098-v. PMID: 2397727.
4. Davidson HC. Imaging of the temporal bone. *Neuroimaging Clin N Am.* 2004 Nov;14(4):721-60. doi: 10.1016/j.nic.2004.07.008. PMID: 15489150.
5. Deep NL, Besch-Stokes JG, Lane JJ, Driscoll CLW, Carlson ML. Paget's Disease of the Temporal Bone: A Single-Institution Contemporary Review of 27 Patients. *Otol Neurotol.* 2017 Jul;38(6):907-915. doi: 10.1097/MAO.0000000000001430. PMID: 28498272.
6. Gomez CK, Schiffman SR, Bhatt AA. Radiological review of skull lesions. *Insights Imaging.* 2018 Oct;9(5):857-882. doi: 10.1007/s13244-018-0643-0. Epub 2018 Sep 19. PMID: 30232767; PMCID: PMC6206383.
7. Haugeberg G. Imaging of metabolic bone diseases. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008 Dec;22(6):1127-39. doi: 10.1016/j.berh.2008.09.016. PMID: 19041081.
8. Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, Mulligan ME, Resnik CS, Gannon FH. From the archives of the AFIP. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radiographics.* 2002 Sep-Oct;22(5):1191-216. doi: 10.1148/radiographics.22.5.g02se281191. PMID: 12235348.
9. Theodorou DJ, Theodorou SJ, Kakitsubata Y. Imaging of Paget disease of bone and its musculoskeletal complications: review. *AJR Am J Roentgenol.* 2011 Jun;196(6 Suppl):S64-75. doi: 10.2214/AJR.10.7222. PMID: 21606236.
10. Monsell EM. The mechanism of hearing loss in Paget's disease of bone. *Laryngoscope.* 2004 Apr;114(4):598-606. doi: 10.1097/00005537-200404000-00002. PMID: 15064610; PMCID: PMC3813977
11. Monsell EM, Cody DD, Bone HG, Divine GW. Hearing loss as a complication of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 1999 Oct;14 Suppl 2:92-5. doi: 10.1002/jbmr.5650140219. PMID: 10510222.