

22



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?

Los huesos largos están compuestos por dos extremos o epifisis y una caña o diáfisis (figura 1). El esqueleto adulto contiene dos tipos de hueso: cortical (compacto) y trabecular (esponjoso). El cortical predomina en la diáfisis de los huesos largos, mientras que el hueso trabecular se concentra en las epifisis de los huesos largos y sobre todo en las vértebras y en los huesos planos. El hueso cortical comprende el 80% de la masa ósea esquelética, mientras que el hueso trabecular constituye el 20% restante. La mayor actividad metabólica se desarrolla en el hueso trabecular.



Figura 1.

El hueso es una estructura que sirve de sostén y soporte del aparato muscular, órganos y sistemas. Además el hueso actúa como un banco de reserva mineral donde el organismo almacena el calcio y el fósforo. 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. En la enfermedad de Paget hay una alteración de los mecanismos de formación y destrucción (resorción) del hueso, de manera que operan a un ritmo que no es el adecuado. Dependiendo del momento, la consecuencia puede ser aumento de la resorción o de la formación. Esto puede ocurrir de una forma focal o extensa, y en uno o en varios huesos a la vez.

¿QUÉ ES LA ENFERMEDAD DE PAGET?

La EP debe su nombre a Sir James Paget quién en 1876 la describió por primera vez. Esta enfermedad es también conocida como osteitis deformante, denominación que hace referencia a la inflamación del hueso y la deformación secundaria que se produce con esta enfermedad. Después de la osteoporosis, es el trastorno óseo más frecuente en los países de nuestro entorno. La incidencia de la enfermedad aumenta con la edad y rara vez aparece antes de los 40 años.

Es más frecuente en los países nórdicos, Inglaterra, Europa Occidental, Estados Unidos y Nueva Zelanda. 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?

Se desconoce la causa de la enfermedad. El padecimiento de esta enfermedad se ha asociado con los virus del sarampión y de la rubeola. También se sabe que existe un importante factor genético o familiar, y es frecuente la presencia de la enfermedad en varios miembros de la misma familia. Todo ello, hace sospechar la transmisión por un mecanismo genético.

¿QUÉ SÍNTOMAS ORIGINA?



Figura 2.

Normalmente la enfermedad no provoca síntomas y es descubierta casualmente. Una elevación de las fosfatas alcalinas en un análisis rutinario o su hallazgo casual 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). Los huesos más frecuentemente afectados suelen ser cráneo, columna y pelvis, aunque puede afectarse cualquier hueso.

Cuando la enfermedad de Paget ocasiona síntomas, éstos son debidos a: dolor, deformidad, síntomas articulares o un aumento de 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. Es un dolor óseo profundo que se agrava al permanecer de pie o al caminar.

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

Los síntomas articulares son debidos a la aparición de una artrosis. Cuando la deformidad

ósea afecta a regiones próximas a la articulación se produce una incongruencia articular. Esto ocasiona 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 puede ocasionar un aumento de la temperatura local adyacente al hueso afectado.

¿QUÉ COMPLICACIONES PUEDEN APARECER?

La enfermedad puede ocasionar complicaciones neurológicas, ortopédicas y cardiovasculares.

Las complicaciones neurológicas están provocadas por el crecimiento del hueso pagético, que puede provocar la compresión de 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). Si son las vértebras las afectadas puede originar una ciática y un síndrome de compresión medular. El engrosamiento de los huesos del cráneo puede bloquear el flujo del líquido cefalorraquídeo, causando lo que se llama hidrocefalia.

Las complicaciones ortopédicas pueden ser artrosis, fisuras y fracturas. La fragilidad y la deformidad de algunos huesos predisponen al desarrollo de fisuras y fracturas patológicas. Las fracturas se localizan 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 (pseudartrosis).

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 síntomas como mareo, vértigo, pérdida de fuerza, etc. Igualmente la sobrecarga que supone para el corazón movilizar un mayor volumen sanguíneo puede ocasionar una insuficiencia cardiaca congestiva.

Otras complicaciones: Una complicación muy rara, pero grave, es la degeneración del hueso pagético en un osteosarcoma (cáncer de hueso).

¿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 como un "mapa" de la enfermedad, y a continuación la radiografía de las zonas afectadas. Otras pruebas 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 O AL REUMATÓLOGO?

Un aumento pronunciado y constante del dolor en un área ósea con EP de larga duración debe ser comunicado al reumatólogo al objeto de descartar alguna complicación de la enfermedad.

TRATAMIENTO

El tratamiento pretende aliviar el dolor a corto plazo, 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 siga una dieta especial si padece esta enfermedad; sin embargo, es aconsejable evitar el sobrepeso. Al objeto de aliviar el dolor en las articulaciones afectadas, puede ser de ayuda la aplicación de calor. En caso de intervención quirúrgica, es conveniente prevenir las complicaciones hemorrágicas con el tratamiento preventivo que disminuya la actividad de la enfermedad. Existen ayudas para la vida diaria, que sin duda su reumatólogo podrá recomendarle según su necesidad: Audifonos, bastones, suplementos para el calzado, etc.
- 2. Tratamientos farmacológicos habituales:** Su médico puede prescribirle dos tipos de medicamentos: a) Analgésicos y/o b) Antirreabsortivos (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: a) Una liberación quirúrgica por compresión radicular. b) La necesidad de una prótesis total de cadera o rodilla en los casos en los que la enfermedad provoque una artrosis importante. c) El tratamiento quirúrgico de algún hueso muy deformado (generalmente la tibia) mediante una osteotomía que permita disminuir el dolor y caminar mejor.

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

El pronóstico de la enfermedad de Paget es bueno, máxime si usted ha sido diagnosticado al inicio de la enfermedad, ya que el tratamiento actual es eficaz y seguro. Este 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 y la respuesta al tratamiento.