

## **ENFERMEDAD DE PAGET**

*Por Saulo Klahr*

Conocida también como **OSTEITIS DEFORMANTE**. Fue primero definida por Sir James Paget en 1876. Es generalmente considerada como rareza, pero Schomori, examinando en las autopsias el esqueleto completo, reunió 138 casos en el curso de 5 años.

### **DEFINICION**

La osteítis deformante es una enfermedad crónica del esqueleto del adulto, caracterizada por incurvación e hipertrofia de los huesos largos y deformaciones irregulares de los huesos planos.

### **FRECUENCIA**

Es una de las enfermedades óseas más corrientes en el adulto; suele aparecer en las decenas cuarto, quinto y sexto de la vida. Es rara antes de los 30 años y no se ha registrado ningún caso auténtico antes de los 25 años.

Ambos sexos están igualmente afectados. A veces la enfermedad de PAGET se observa en más de un miembro de una familia; en un caso, tres hermanos y la madre habían sufrido esta enfermedad.

### **ETIOLOGIA**

Es desconocida. Hoy día prevalece el criterio de considerar que la enfermedad de PAGET proviene de una perturbación local del metabolismo óseo sin que se conozca su naturaleza exacta. Se ha sugerido la posibilidad de que esta enfermedad sea una al-

teración vascular. Esta hipótesis se basa en el hecho de que la piel que cubre y envuelve el hueso presenta aumento de temperatura. Otro dato en igual sentido es la comprobación de que el volumen de sangre que atraviesa los huesos atacados por la enfermedad de PAGET puede estar aumentada incluso en veinte veces. Tales cortocircuitos arteriovenosos pueden originar insuficiencia cardíaca.

### CARACTERISTICAS CLINICAS

Esta enfermedad, como dijimos antes, comienza por lo general después de los cuarenta años. Casi siempre afecta primero las piernas, pero el cambio más temprano puede producirse en el cráneo. Los huesos ablandados se tuercen, el fémur hacia afuera y la tibia hacia adelante y comienzan a endurecerse en esta posición, pareciendo que hubieran sido torcidos por la mano de un gigante. Puede aparecer persistente dolor antes de la deformación. La cabeza se agranda, y el paciente informa que se ve obligado a comprar sombreros cada vez más grandes, hasta presentar apariencia muy característica, como de triángulo con la base arriba, desapareciendo la cara casi completamente. A veces los huesos de la cara se hallan enormemente engrasados (leontiasis ósea). Es muy común una cifosis o curvatura posterior de la columna vertebral ablandada, con reducción de la altura del paciente. La apariencia general en el estado avanzado de la enfermedad de PAGET es altamente característica. La figura corta, agachada, con hombros torcidos, espalda curvada, pecho hundido y una gran cabeza pendiendo hacia adelante, como si andara solo, con piernas arqueadas, los dedos de los pies hacia afuera y la ayuda de un bastón, es justificación viviente del nombre de "Ostetítis Deformante".

En un 20% aproximadamente de los casos no se observan síntomas ni signos cuando se diagnostica el proceso; la enfermedad se descubre de modo casual al hacer una exploración radiográfica. Muchos de estos pacientes tienen la enfermedad de PAGET muy extensa, aun cuando ni el médico ni el propio paciente lo sospechen. Con frecuencia las formas localizadas o monoóseas de la enfermedad se descubren casualmente. Las localizaciones más corrientes son las extremidades de la diáfisis (el resto del hueso continúa normal), el isquión, el pubis, el ilíaco, el sacro o una vértebra.

En los pacientes que presentan molestias, el comienzo suele ser tan insidioso que es imposible precisar cuándo se ha producido. Muchos no solicitan asistencia médica hasta varios años después. Rara vez se observan síntomas generales. Los pacientes afectados de deformaciones de las extremidades inferiores suelen aquejar debilidad y fatiga. El primer síntoma subjetivo y el más corriente es el dolor, que varía desde una molestia sorda y profunda hasta adquirir un carácter paroxístico. La marcha y la permanencia de pie agravan el dolor; en cambio, el reposo lo alivia; puede aparecer durante la noche. Por lo regular se localiza en la región donde asienta la lesión ósea, pero a veces se generaliza, otros desaparecen espontáneamente. Los tejidos vecinos de los huesos afectados pueden presentar enrojecimiento, calor local y latidos. La compresión de esas zonas a veces causa un dolor intenso. En ocasiones se observa dolor y rigidez articulares; las deformaciones suelen ir acompañadas de intenso dolor y espasmos de los músculos. Al final hay atrofia muscular. A veces se observan fracturas espontáneas que pueden ser el primer síntoma de la enfermedad. Algunos enfermos se quejan de cefalalgia de intensidad que varía desde un sufrimiento sordo a una neuralgia grave. En cambio, hay enfermos cuyo cráneo está afectado por la enfermedad sin que sufra la menor molestia. La disminución de la agudeza auditiva es complicación frecuente; es más rara la disminución de la agudeza visual. La enfermedad puede comenzar por un hueso cualquiera. Las localizaciones iniciales con frecuencia son la tibia y el cráneo.

Es complicación frecuente de la enfermedad la degeneración sarcomatosa que ocurre en el 10 a 15% de los casos. Algunas veces se han encontrado cálculos renales.

El curso de la enfermedad es muy variable. Los casos más graves y extensos causan invalidez total en 20 a 30 años. La enfermedad puede detenerse en su evolución, fenómeno que se produce en todas las formas clínicas, pero que se observa con mayor frecuencia en las localizadas y monoóseas.

El cuadro radiográfico es característico, aun antes de que haya aparecido cualquier deformación. Los huesos afectados están gruesos y densos, la cavidad medular está ensanchada, y la bóveda del cráneo presenta peculiar apariencia acerrada (cresta de gallo), la cual es patognomónica.

El corte en progresión de una lesión de PAGET presenta 3 zonas distintas: hueso normal, zona de destrucción ósea y zona de formación aumentada de hueso.

### LABORATORIO

En la osteítis deformante la calcemia es normal y el fósforo en el suero está ligeramente aumentado o es normal. La fosfatasa del suero está siempre aumentada y es mucho mayor que en el hiperparatiroidismo, de intensidad comparable; varía según la actividad y gravedad de la enfermedad. Las menores elevaciones corresponden a las formas localizadas.

### DIAGNOSTICO

El aspecto radiográfico, aun de las caras incipientes, es tan característico que difícilmente se presentan dudas diagnósticas.

Las metástasis esqueléticas osteoblásticas secundarias al carcinoma de la próstata a veces no se pueden distinguir radiográficamente de la enfermedad de PAGET; sin embargo el valor de la fosfatasa ácido del suero tiene utilidad diagnóstica.

### HIPERPARATIROIDISMO

Tener en cuenta los datos clínicos, bioquímicos y radiológicos para hacer diagnóstico diferencial con esta entidad.

La sífilis terciaria de los huesos, la osteopetrosis, el sarcoma osteógeno, la neurofibromatosis, la acromegalia, rara vez y solo superficialmente, simulan la osteítis deformante; no debe constituir problema su diferenciación.

### ANATOMIA PATOLOGICA

Los huesos comúnmente afectados son el cráneo, las vértebras y los huesos de la pierna. Al principio los huesos están blandos y se cortan fácilmente con un cuchillo; es en este estado cuando se producen las deformaciones. Más adelante, los huesos se endurecen y aumentan de espesor. A pesar del espesamiento del nuevo hueso este es de carácter poroso.

Los huesos gruesos, duros y curvados son característicos de la enfermedad de PAGET. El espesamiento es el más sorprendente, observado sobre la superficie de la capa craneana, y de esto solo puede fácilmente hacerse diagnóstico patológico. Microscópicamente hay reemplazo 1º— del hueso original por tejido conjuntivo y luego sustitución por los huesos porosos, los cuales se endurecen gradualmente.

Uno de los rasgos más característicos del cuadro microscópico es el gran número y el arreglo irregular de los sistemas de láminas que no se observa en ninguna otra enfermedad ósea. Esto es lo que se conoce como estructura en *mosaico*.

Quiero antes de terminar, presentarles una historia clínica ilustrativa acerca de esta enfermedad, tomada del libro "Essentials of Pathology" De Smith and Gault.

"Se trata de un hombre de 54 años admitido al Hospital como un caso de —

El paciente en efecto se había caído desde una altura de 5 metros en el hueco de un ascensor. Su historia médica anterior carecía de importancia, excepto que durante el último año o más, había notado lo que le parecía una pérdida de estatura y que su cabeza había crecido ligeramente de tal modo que se había visto obligado a comprarse un sombrero de mayor tamaño en dos ocasiones; no había tenido dolor referible a la cabeza en ningún momento.

Al examen físico se encontraba un hombre de edad media, de buen desarrollo y en buen estado de nutrición; y se hallaba semiestupuroso en el lecho. La cabeza era desproporcionada en tamaño. Estaba totalmente sordo. Había un área de sensibilidad en columna lumbar. Las extremidades mostraban algún arqueamiento de las piernas.

Sangre: Eritrocitos: 5'600.000, con 12 gms. de Hb. (71%). Había evidencia de hemoconcentración como parte del cuadro de Shock. Los leucocitos estaban elevados: 26.000 con 95% de polinucleares. Los estudios químicos de sangre fueron normales. Los Rayos X mostraron múltiples fracturas de la pelvis en el lado derecho a través de la rama isquiopúbica. En el lado izquierdo ha-

bía tres fracturas del coxal (una a través de la fóvea central del acetabulum).

Además había fracturas compresivas de los cuerpos de la 1<sup>o</sup> y 5<sup>o</sup> vértebras lumbares, dando una apariencia en cuña a las vértebras. Los huesos pélvicos mostraron adelgazamiento y rarefacción con una disposición curiosa en mosaico. Sobre la base de estos estudios preliminares se hizo un diagnóstico de enfermedad de PAGET y se hicieron estudios suplementarios de Rayos X. de los huesos largos y del cráneo que conformaron el diagnóstico.

El paciente desarrolló una neumonía hipostática y murió a los diez días de la admisión.

En autopsia se confirmó plenamente el diagnóstico hecho de enfermedad de PAGET".