

COMO EN LOS VIEJOS TIEMPOS: "A PROPÓSITO DE UN CASO DE ENFERMEDAD DE PAGET DE HUESO"

RUBÉN ABDALA, JOSEFINA ROSMINO

Instituto de Diagnóstico e Investigaciones Metabólicas (IDIM), Buenos Aires, Argentina

E-mail: dr.rubenabdala@gmail.com

La enfermedad de Paget (EP) de hueso fue descrita en 1896 por Sir James Paget. En su reseña, menciona los primeros hallazgos de la enfermedad, tratándose de un hombre del norte de Inglaterra que presentaba dolor en sus miembros inferiores acompañado de la deformación de su tibia izquierda. Sir James, describió aquel caso de una manera meticulosa, casi perfeccionista, redactando con delicadeza un examen físico de excelencia: "El fémur izquierdo también estaba claramente agrandado y se sentía tuberoso en la unión de sus tercios superior y medio, y estaba arqueado hacia adelante y hacia afuera, de modo que no podía poner la rodilla izquierda en contacto con la derecha. También había cierta apariencia de ensanchamiento del lado izquierdo de la pelvis, los surcos de este lado estaban aplanados y bajados, y el trocánter mayor sobresalía casi media pulgada más de la línea media. La extremidad izquierda era aproximadamente un cuarto de pulgada más corta que la derecha"¹.

A partir de entonces, la EP de hueso u osteítis deformante ha sido caracterizada como agente causal de importantes deformaciones óseas, y con el advenimiento de los bifosfonatos se ha vuelto una enfermedad tratable². La EP afecta principalmente al osteoclasto, célula encargada de la resorción del esqueleto, acompañando a este defecto le sigue una formación ósea desorganizada, ocasionando un remodelado exagerado y desequilibrado³⁻⁵. La EP suele ser prevalente entre los países habitados por descendientes británicos; y menos frecuente entre los asiáticos⁴. A pesar de no ser considerada una enfermedad rara, la bibliografía actual

la menciona como una enfermedad paucisintomática o inclusive asintomática, por lo tanto suena lógico pensar que el diagnóstico suele sospecharse a partir de hallazgos en el laboratorio⁶. Sin embargo, los expertos en osteología, durante los ateneos del Instituto de Diagnóstico e Investigaciones Metabólicas (IDIM), describían una gran diversidad en la expresión clínica de la EP. Hacían referencia a pacientes con deformaciones óseas graves, fracturas patológicas, sordera y dolores intensos; muy diferente a lo que vemos en nuestra práctica clínica diaria y a lo que nuestros colegas contemporáneos conocen sobre la enfermedad. Claramente esto refleja la evolución de la misma, así como la experiencia clínica y semiológica de quienes nos formaron. Por cierto, daba gusto escuchar la manera en que describían las radiografías de individuos con EP cuando se desempolvaban las placas que aún se guardan en el instituto. Esta breve reseña, introduce la presentación de un atípico caso de EP que consultó recientemente a nuestra institución para su evaluación metabólica. Se trata de un hombre de 85 años que presentó valores elevados de fosfatasa alcalina total y que además refería el antecedente de sordera de aproximadamente 10 años de evolución. En una Rx de cráneo de frente (Fig. 1A) y perfil (Fig. 1B) se puede visualizar engrosamiento del espacio diploico, tejido óseo desorganizado con áreas de osteólisis y esclerosis. En el centellograma óseo (Fig. 1C), utilizado para evaluar la extensión de la enfermedad, se observa un incremento de la captación en calota dando la impresión de una "imagen en casco".

Figura 1 | Rx de cráneo de perfil y frente (A y B) y centellograma óseo (C)

Bibliografía

1. Paget J. On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans). *Med Chir Trans* 1877; 60: 37-64.9.
2. Singer FR, Bone HG 3rd, Hosking DJ, et al. Paget's disease of bone: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab* 2014; 99: 4408-22.
3. Reddy SV, Mena C, Singer FR, Demulder A, Roodman GD. Cell biology of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999; 14 (Suppl 2): 3-8.
4. Tan A, Ralston SH. Clinical presentation of Paget's disease: evaluation of a contemporary cohort and systematic review. *Calcif Tissue Int* 2014; 95: 385-92.
5. Robey PG, Bianco P. The role of osteogenic cells in the pathophysiology of Paget's disease. *J Bone Miner Res* 1999; 14: 9-16.
6. Kravets I. Paget's disease of bone: diagnosis and treatment. *Am J Med* 2018; 131: 1298-303.