



Enfermedad de Paget en fase mixta

Marco Antonio Corres Castillo,* Gaspar-Alberto Motta-Ramírez,† Jorge Valenzuela Tamariz‡

Femenina de 83 años de edad que acude con el médico tratante por dolor en la cadera izquierda a la deambulación; con la sospecha clínica de fractura, es referida para estudios de imagen, con los siguientes hallazgos:

En las figuras 1a y 1b se muestran las radiografías de pelvis con extenso involucro cortical (líneas iliopectínea e ilioisquiática –flechas–) y engrosamiento trabecular, con disminución del espacio articular coxofemoral derecho, con predominio en su porción medial.

Con los hallazgos ya referidos, inicialmente se pensó en displasia fibrosa como diagnóstico presuntivo, y ello motivó la realización de una tomografía computada de pelvis.

En las figuras 2 a-d se observan reconstrucciones multiplanares que demuestran pérdida de la arquitectura trabecular y engrosamiento de la misma, así como esclerosis de las corticales. La figura 2e destaca en una reconstrucción volumétrica el aumento de la masa ósea del hueso iliaco,

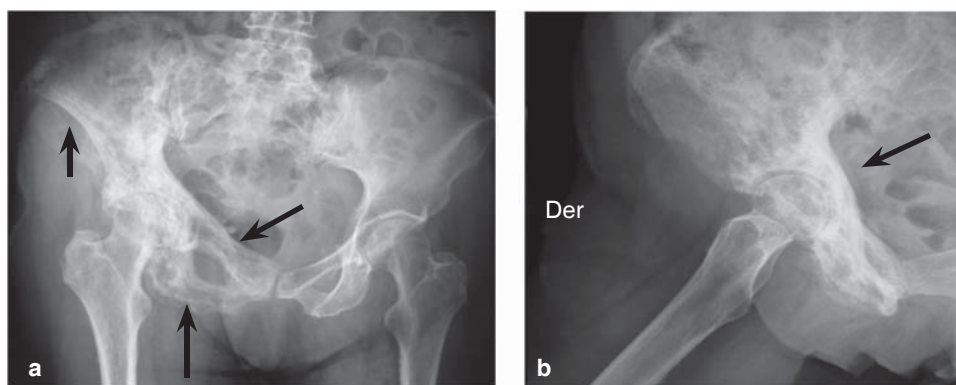


Figura 1. a Radiografía anteroposterior de pelvis. **b** Proyección mediolateral de cadera.

* Residente del tercer año de la especialidad de Radiología e Imagen Diagnóstica y Terapéutica adscrito al Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Ángeles Pedregal.

† Médico Radiólogo del Departamento de Radiología e Imagen del Hospital Ángeles del Pedregal.

‡ Médico adscrito al Departamento de Patología del Hospital Ángeles del Pedregal.

Departamento de Radiología e Imagen y Departamento de Patología del Hospital Ángeles Pedregal.

Correspondencia:

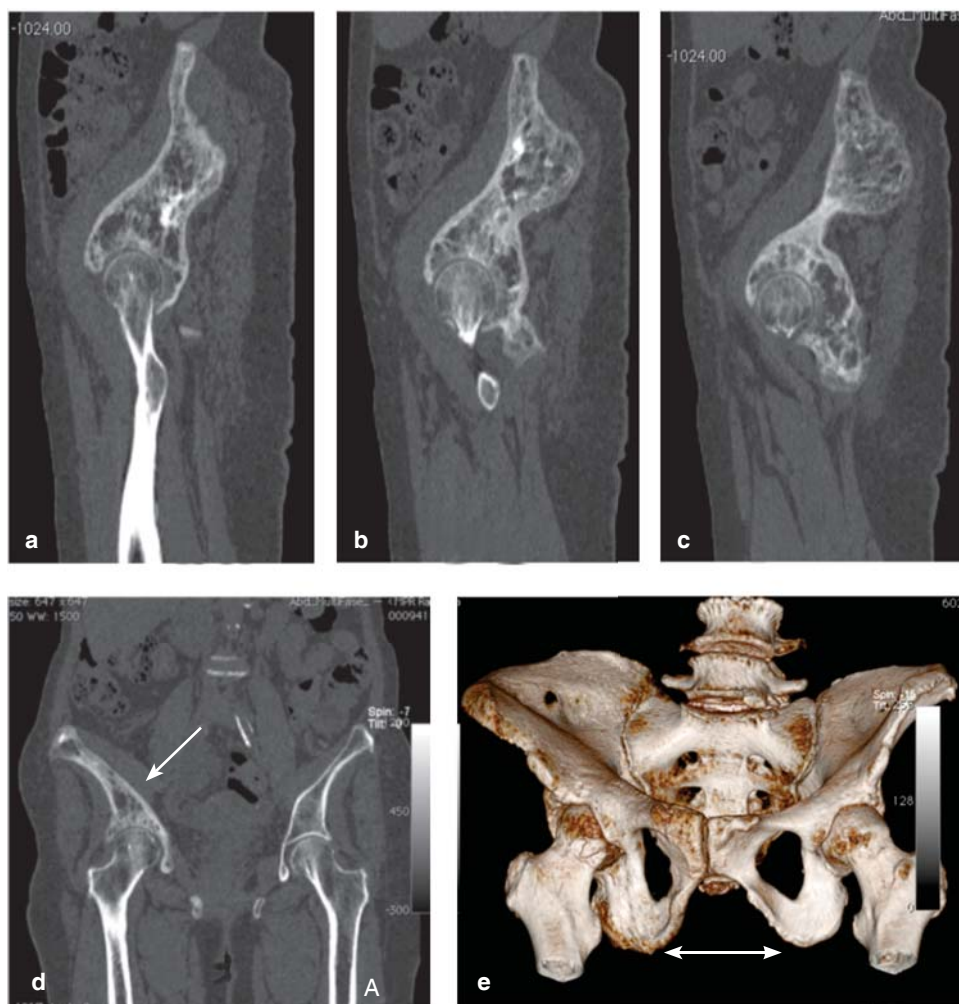
Dr. Marco Antonio Corres Castillo

Departamento de Radiología e Imagen, Hospital Ángeles Pedregal, Camino a Santa Teresa núm. 1055, Col. Héroes de Padierna, 10700, México, D.F.

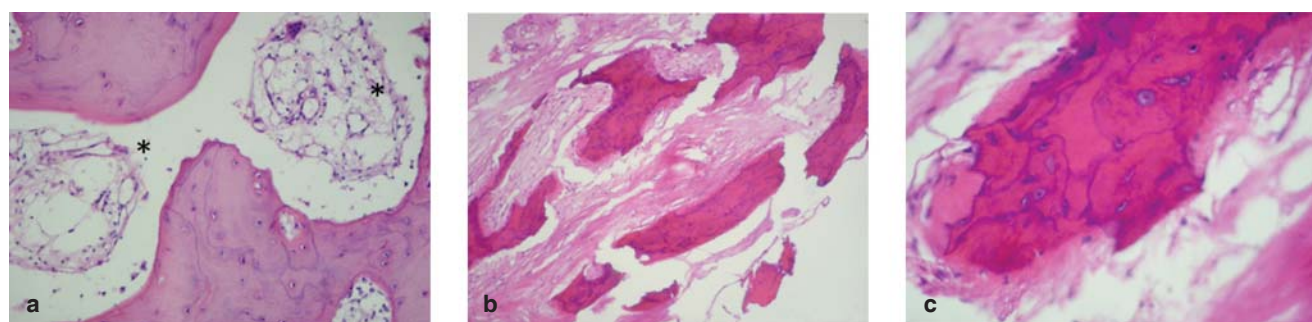
Correo electrónico: ma_corres@hotmail.com

Aceptado: 10-02-2014.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actamedica>

**Figuras 2.**

2 a-d. Reconstrucciones multiplanares sagitales secuenciales. **2 e.** Reconstrucción volumétrica en 3D.

**Figuras 3 a-c.** Apariencia histológica en hematoxilina-eosina de biopsia de hueso iliaco derecho.

la rama isquiática y la rama del pubis de la cadera derecha respecto a la izquierda.

Los hallazgos de la TC permiten establecer el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Paget, por lo que se realiza una biopsia del hueso iliaco derecho. El reporte de

histopatología fue confirmatorio de enfermedad de Paget en fase mixta y osteoesclerótica.

En la *figura 3a* se observa reemplazo de la cavidad medular con tejido fibrovascular (*); en la *figura 3b* observamos trabéculas con actividad osteoclástica aumentada con

formación de defectos superficiales y otras con actividad osteoblástica prominente. Se observa fibrosis médular focal y focos de hematopoyesis normocelular sin células extrañas a la médula. La figura 3c demuestra trabéculas óseas irregulares engrosadas con patrón arquitectural “en mosaico”, con líneas de cemento por organización defectuosa del hueso lamelar.

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA FINAL: ENFERMEDAD DE PAGET EN FASE MIXTA

La enfermedad de Paget es extraordinariamente común, ya que afecta al 3-4% de la población con más de 40 años de edad y hasta un 10-11% después de los 80 años de edad. Su etiología permanece incierta, aunque se ha propuesto una etiología viral por un virus lento del grupo paramixovirus.

El diagnóstico es principalmente por radiología simple, caracterizada por un remodelamiento óseo excesivo y anormal.

Se han descrito tres fases, aunque, en realidad, representan una continuidad: la fase lítica (incipiente-activa), en la cual los osteoclastos predominan; la fase mixta (activa), en la cual los osteoblastos comienzan a aparecer superpuestos en zonas con actividad osteoclástica y eventualmente predominan, y finalmente, la fase blástica (tardía-inactiva), en la cual la actividad osteoblástica declina gradualmente. Debido a que frecuentemente hay un involucro óseo extenso, pueden observarse diferentes fases en el mismo paciente. El resultado final es un patrón trabecular engrosado, desorganizado, referido como “en mosaico” o “en sierra”. Las líneas de cemento a lo largo de las trabéculas agrandadas y distorsionadas son característicamente vistas; estas líneas representan resorción ósea y formación de hueso. El tejido fibrovascular reemplaza la médula amarilla normal en la enfermedad activa y –menos extensamente– en la fase mixta temprana, retornando a médula amarilla en la fase mixta tardía.¹

La fase lítica se caracteriza por osteólisis con ausencia de esclerosis en sus bordes, frecuentemente vista como grandes áreas bien definidas de radiolucencia, afectando más comúnmente los huesos frontal y occipital. La cortical se ve involucrada; sin embargo, la cortical interna se ve más afectada. En los huesos largos, la osteólisis comienza como una radiolucencia subcondral; es característico un margen agudo radiolúcido sin esclerosis semejante al pasto o a una llama, lo cual permite diferenciarlo de enfermedad neoplásica. Puede observarse un engrosamiento o prominencia del patrón trabecular.^{1,2}

En la fase mixta se observa un engrosamiento del patrón trabecular y la corteza. Estos hallazgos reflejan los

cambios patológicos de las reparaciones osteoblásticas y son usualmente patognomónicos en las radiografías; este engrosamiento ocurre primariamente a lo largo de las líneas de estrés.

En la fase blástica pueden desarrollarse áreas de esclerosis en los huesos largos y pelvis, obliterando áreas previas de engrosamiento trabecular. El crecimiento de los huesos es particularmente común.

Se localiza predominantemente en el esqueleto axial, siendo los sitios más comúnmente afectados la pelvis (30%-75% de los casos), columna (30-75%) y cráneo (25-65%). Los huesos largos proximales también se ven frecuentemente involucrados, afectándose el fémur en 25-35% de los casos.

La enfermedad monostótica ocurre en 10-35% de los casos. La enfermedad polioestótica (65-90%) tiende a tener un predominio del hemicuerpo derecho y usualmente involucra las extremidades inferiores. El involucro pélvico es más frecuentemente asimétrico que simétrico, y el involucro apendicular es frecuentemente unilateral.^{1,2}

Un 20% de los pacientes con enfermedad de Paget son asintomáticos inicialmente. Los síntomas esqueléticos incluyen dolor localizado, sensibilidad, aumento de la temperatura (relacionado con hipervascularidad de la lesión), aumento en la masa ósea del hueso, deformación en arco, xifosis de la espina, disminución de los rangos de movimiento. Los síntomas neuromusculares pueden resultar del crecimiento de los huesos que cierran el foramen neural o canales y llevan a una compresión de las estructuras neurogénicas (particularmente los nervios craneales), causando sordera, anormalidades visuales, debilidad, parálisis e incontinencia.³

Los hallazgos por TC son enormemente parecidos a los hallazgos radiográficos simples, demostrándose con mayor detalle. El espacio de la médula presenta patrón de atenuación grasa. La enfermedad de Paget no complicada muestra evidencia de destrucción cortical o masa de tejidos blandos.^{2,3}

REFERENCIAS

1. Vigorita VJ, Ghelman B, Mintz D (Eds). *Orthopaedic Pathology*. Philadelphia: Lippincott Williams y Wilkins; 1999. pp 157-169.
2. Smith SE, Murphey MD, Kambiz M, Mulligan ME, Resnik C, Gannon FH. From the Archives of the AFIP: Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radiographics*. 2002; 22: 1191-1216.
3. Theodorou DJ, Theodorou SJ, Kakitsubata Y. Imaging of Paget disease of bone and its musculoskeletal complications: Review. *AJR*. 2011; 196 (6): S64-S75.