



CASUÍSTICAS / Case Reports

FRACTURA VERTEBRAL DORSAL SECUNDARIA A ENFERMEDAD DE PAGET

Luis Agustín Ramírez Stieben,* Pablo Caballini, Alexis Ostinelli, Cristian Díaz, Pablo Toni, Mariana Negri, Domingo Cera

Servicio de Clínica Médica, Hospital de Emergencias Dr. Clemente Álvarez. Rosario.

Resumen

La enfermedad de Paget es una enfermedad ósea caracterizada por la alteración de la remodelación ósea que predispone a fracturas. Aunque el compromiso vertebral es frecuente, no lo es su localización en la columna dorsal. Presentamos un paciente varón de 57 años que sufrió una fractura de octava vértebra dorsal con compromiso medular segmentario; tras estudios por imágenes y anatomopatológicos se arribó al diagnóstico de enfermedad de Paget.

Palabras clave: enfermedad de Paget, fractura vertebral, compresión de médula espinal.

Summary

SPINAL DORSAL FRACTURE SECONDARY A PAGET DISEASE

The Paget disease (PD) is a bone disorder characterized by abnormal bone remodeling predisposing fractures. Although vertebral affection is common, dorsal localization is not. We present a 57 years old male patient,

who suffered an eighth dorsal spinal fracture with segmental spinal involvement, and after imaging and anatomic-pathologic studies was diagnosed with Paget disease.

Key words: Paget disease, spinal fracture, spinal cord compression.

Introducción

La enfermedad de Paget (EP) u *osteítis deformante* es una enfermedad ósea descrita en el año 1876 por Sir James Paget. Se caracteriza por una remodelación ósea excesiva y anormal que predispone a lesiones líticas y deformaciones óseas. La etiopatogenia no es clara. Aunque puede presentarse de forma monostótica, generalmente, es poliostótica.^{1,2} En orden de frecuencia, los huesos más afectados son pelvis, fémur, cráneo, tibia, columna vertebral, clavícula, húmero y costillas.³ La EP con compromiso de columna torácica es relativamente infrecuente.^{4,5} Presentamos el caso clínico de un varón de 57 años de edad con una fractura vertebral torácica secundaria a EP.

* Correo electrónico: ramirez.stieben@gmail.com

Caso clínico

Un varón de 57 años, extabaquista (20 paquetes/año), ingresó a nuestro hospital por un cuadro clínico de 18 meses de evolución caracterizado por parestesias en miembros inferiores, dificultad en la marcha y en la micción. Negaba pérdida de peso u otros síntomas constitucionales.

Al examen físico se comprobó: buen estado general. Índice de masa corporal 28 kg/m². Normotenso. Afebril. Exámenes cardiológico y respiratorio normales. Abdomen sin visceromegalias; paraparesia +4/5, paraparestesia e hiperreflexia osteotendinosa en miembros inferiores, respuesta plantar indiferente y esfínter anal tónico.

Los análisis bioquímicos mostraron: hematocrito 48,6% (42-52%), hemoglobina 15,4 g/dl (14-18), leucocitos 6600 cél./ μ l (5000-10.000), plaquetas 284.000/ μ l (150.000-400.000), glucemia 88 mg/dl (70-110), creatinemia 0,9 mg/dl (0,5-1,1), natremia 134 mM (135-145), potasemia 3,8 mN (3,5-5,0), calcemia 9,3 mg/dl (9-10,5), fosfatemia 4 mg/dl (3,0-4,5), magnesemia 1,7 mg/dl (1,3-2,1), proteínas 6,7 mg/dl (6,4-8,3), albuminemia 4,5 g/dl (3,5-5,0), TGO 23 UI/l (5-40), TGP 18 UI/l (7-56), fosfatasa alcalina 4029 UI/l (30-120), γ -GT 29 UI/l (0-30), bilirrubinemia 1,1 mg/dl (0,3 1,2). Eritrosedimentación 6 mm/h (5-20). Proteinograma por electroforesis: α 1-globulinas 0,12 g/dl (0,1-0,3), α 2-globulinas 0,94 g/dl (0,6-1,0), β -globulinas 0,89 g/dl (0,6-1,3 g/dl), γ -globulinas 0,78 g/dl (0,7-1,5 g/dl). Paratohormona (PTH): 18,70 pg/ml (VN: 14-72 pg/ml). Dosaje de 25-hidroxicolecalciferol 25 ng/ml (*insuficiencia*: 10-30 ng/ml). Tirotrófina 1,25 μ UI/ml (0,4 a 4,0 mIU/l). Antígeno prostático específico (PSA) 0,42 ng/ml (0-4 ng/ml). Orina de 24 horas: diuresis 1400 ml, proteinuria 0,14 g, calciuria 346 mg, fosfatúria 82 mg, creatinuria 1,62 g, reabsorción tubular de fosfato (RTP) 98% (mayor 85%).

Se solicitó una tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis (Figura 1). En este estudio se constataron múltiples imágenes lí-

ticas y blásticas que afectaban cuerpos vertebrales dorsales, lumbares, sacro y ambas crestas ilíacas. No se evidenciaron lesiones ocupantes de espacio en tórax, abdomen y pelvis. Se solicitó una ecografía prostática que informó glándula con parénquima heterogéneo y escasas calcificaciones en su interior.

Para la evaluación del compromiso neurológico se solicitó una resonancia magnética de la columna dorsal (Figura 2), en la cual se evidenció aplastamiento en "forma de pez" de la octava vértebra dorsal con protrusión del muro anterior y posterior. Toda la estructura ósea del cuerpo vertebral se encontraba comprometida al igual que el arco neural. Además se evidenció la acentuación del brillo de la cuerda medular en dicho sector.

Se solicitó biopsia bajo guía tomográfica de la octava vértebra dorsal donde se constató signos de remodelación ósea, neoformación trabecular irregular con actividad osteoblástica y osteoclástica, fibroangiogénesis de los espacios medulares, sin evidencias de infiltrado inflamatorio ni presencia de células atípicas.

Se solicitó centellografía ósea corporal total (Tc⁹⁹-MDP) y se constató intensa hipercaptación en octava vértebra dorsal y extremo posterior del octavo arco costal derecho. Otras áreas hipercaptantes fueron las últimas vértebras lumbares, el sacro con las articulaciones sacroilíacas y el hueso ilíaco izquierdo. Debido a que estas lesiones, aunque inespecíficas, iban acompañadas con elevación de la fosfatasa alcalina y biopsia ósea que no demostró células neoplásicas, se interpretó el cuadro clínico como EP con compromiso vertebral. Tras evaluación por el Servicio de Neurocirugía se decidió fijación vertebral dorsal por vía anterolateral. Se indicó tratamiento con ácido zoledrónico (infusión intravenosa única de 5 mg), calcitriol (50 μ g/día) y carbonato de calcio (1000 mg/día de calcio elemental). Por evolución clínica favorable se decidió alta hospitalaria.



Figura 1. Tomografía computarizada de tórax, abdomen y pelvis. Se observan imágenes líticas y blásticas en cuerpos vertebrales y huesos ilíacos. Aplastamiento de octava vértebra dorsal.

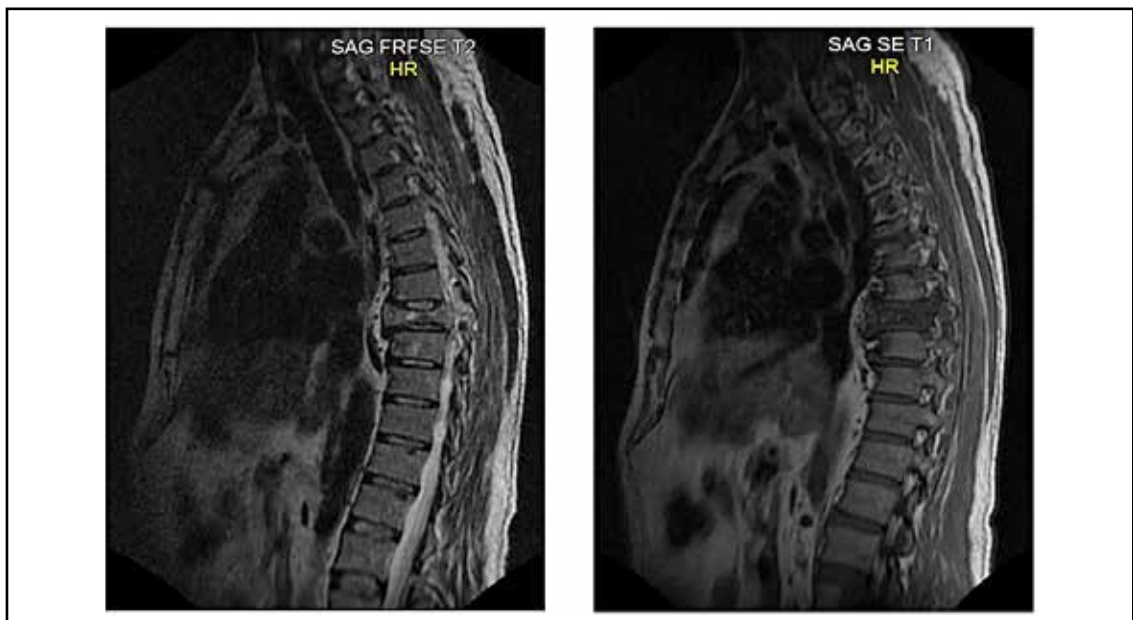


Figura 2. Resonancia magnética de columna dorsal. Aplastamiento en forma de pez de la octava vértebra dorsal con compromiso medular segmentario.

Discusión

La EP es una de las enfermedades óseas metabólicas más comunes, segunda en frecuencia luego de la osteoporosis. Se caracteriza por una alteración en la remodelación ósea debido a un incremento tanto de la actividad osteoclástica como osteoblástica, que da como resultado la formación de un hueso de una calidad inferior a la de un hueso normal, lo que predispone a fracturas y deformidades esqueléticas en estadios avanzados.¹⁻³

La etiología no se conoce con exactitud. Sin embargo, se postula la existencia de una predisposición genética e, incluso, la participación de agentes virales, como el virus sincitial respiratorio y el paramixovirus. Presenta una relación 3:2 entre hombres y mujeres y el inicio promedio de la enfermedad se encuentra entre los 45 y 55 años. La enfermedad presenta un curso prolongado y las anomalías esqueléticas frecuentemente son asintomáticas; muchas veces se llega al diagnóstico de manera incidental. Los síntomas suelen estar relacionados con complicaciones de la enfermedad y consisten en deformidad y dolor óseo, fracturas, artrosis secundaria, compresión nerviosa o transformación sarcomatosa. Aunque la EP puede ser monostótica, comúnmente es polioestótica.¹⁻³

La columna vertebral es el segundo sitio en frecuencia más afectado (aproximadamente, un 53%). La columna lumbar y, especialmente, la cuarta y quinta vértebras lumbares son los sitios más afectados. El compromiso exclusivo de la columna torácica es extremadamente raro. Los cuerpos vertebrales están casi siempre implicados junto a una porción variable del arco neural. La apariencia radiológica se caracteriza por expansión del soma con aumentos de las dimensiones vertebrales anteroposteriores y transversales.^{4,5} Las radiografías en proyecciones laterales y las reconstrucciones sagitales en tomografía computarizada demuestran con mayor sensibilidad la mayor densidad en la periferia vertebral y un centro relativamente más radiolúcido

en el cuerpo. Durante la fase esclerótica de la enfermedad, la progresión de esta conduce a una "vértebra de marfil", debido al aumento de la densidad del cuerpo vertebral. En estos casos, en el diagnóstico diferencial deben considerarse a las metástasis, el osteosarcoma o procesos linfoproliferativos.

El compromiso vertebral por la EP puede dar lugar a varias complicaciones, entre ellas la estenosis espinal, la disfunción neural o fracturas por compresión del cuerpo vertebral. Esta última es la más frecuente y suele presentarse con un inicio súbito de dorsalgia y, en casos graves, compresión medular, principalmente, en columna lumbar y más raramente en sacro, cóccix, odontoides o columna torácica. La fractura se puede observar en la fase lítica, viéndose en las radiografías signos de osteopenia. Sin embargo, es raro constatar la fase lítica en la columna vertebral.⁴ La resonancia magnética puede contribuir al diagnóstico incluso ante hallazgos inespecíficos. Cuando la fractura no es reciente, la intensidad de señal en T1 y T2 será baja por la esclerosis del hueso. La EP de la columna vertebral que conduce a mielopatía es más a menudo secundaria a compromiso torácico que cervical. Una variedad de mecanismos están involucrados, entre ellos la extensión extradural del hueso, la distorsión del canal espinal por fracturas por compresión, hematomas epidurales espinales, degeneración sarcomatosa o robo vascular por hipermetabolismo del cuerpo vertebral.⁵⁻⁷

Entre los exámenes complementarios, la gammagrafía ósea con Tc⁹⁹-MDP es útil para examinar los diferentes sitios comprometidos, para estimar la actividad de la enfermedad debido a su sensibilidad para detectar la actividad osteoblástica e, incluso, para evaluar la respuesta al tratamiento. Se observa un aumento en la captación del radiofármaco en los huesos implicados. Varios patrones de absorción se describen en la EP. Sin embargo, debe remarcar que no es un estudio con alta especificidad, por lo que se requiere implemen-



tar estudios radiológicos. La resonancia magnética se utiliza para excluir afectación de tejidos blandos o para evaluar complicaciones, como la invaginación basilar, la compresión medular o la transformación sarcomatosa. La biopsia puede ser de utilidad en aquellos casos en los que el diagnóstico no es claro o no existe expansión del cuerpo vertebral. Aunque la mayoría de los pacientes con EP presentan elevación de la fosfatasa alcalina ósea y de los marcadores de resorción ósea, en la variante monostótica con complicación neurológica los valores séricos pueden encontrarse dentro del rango de la normalidad. Los valores de fosfatasa alcalina elevados no solo son útiles para apoyar el diagnóstico sino también para evaluar el seguimiento y la respuesta terapéutica.^{5,6}

Con respecto a la terapéutica, los bifosfonatos son fármacos potentes y de elección para el tratamiento de la EP. La resorción ósea disminuye en el transcurso de unos días y el dolor óseo suele mejorar durante las primeras dos semanas de tratamiento.⁸ La disminución de la formación ósea osteoblástica y la caída de los niveles séricos de fosfatasa alcalina se observa luego de uno o dos meses. La mejoría neurológica suele retrasarse hasta uno a tres meses. Algunos estudios han demostrado al-

tas tasas de remisión con ácido zoledrónico en dosis única. En casos de compresión medular severa estaría indicada la neurocirugía, que mejora significativamente la sintomatología; la sintomatología; debe acompañarse del tratamiento con bifosfonatos para controlar la enfermedad de base.⁹⁻¹⁰

Comentarios finales

El compromiso vertebral torácico causado por la EP es una complicación relativamente infrecuente. En el caso reportado, se procedió a la realización de biopsia estereotáxica que permitió descartar la presencia de células atípicas o inflamatorias. Junto a elevados niveles séricos de fosfatasa alcalina, niveles normales de parathormona (junto a una RTP del 98%), imágenes de osteólisis y de formación ósea en los estudios radiológicos, más hallazgos compatibles aunque inespecíficos en la gammagrafía ósea, se arribó al diagnóstico de EP.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

(Recibido: mayo 2014.

Aceptado: junio 2014)

Referencias

1. Adami S, Bartolozzi P, Brandi ML, et al. Italian guidelines for the diagnosis and treatment of Paget's disease of bone. *Reumatismo* 2007; 59:153-68.
2. Novo Veleiro I, Perianes Díaz MA, Alvela Suárez ML, et al. Dolor en la región isquiopubiana en un paciente con enfermedad de Paget. *Reumatol Clin* 2011; 7:419-20.
3. Cheong HW, Peh WC, Guglielmi G. Imaging of diseases of the axial and peripheral skeleton. *Radiol Clin N Am* 2008; 46:703-33.
4. Dell'Atti C, Cassar-Pullicino VN, Lalam RK, Tins BJ, Tyrrell PN. The spine in Paget's disease. *Skeletal Radiol* 2007; 36:609-26.
5. Guglielmi G, Muscarella S, Leone A, Peh WC. Imaging of metabolic bone diseases. *Radiol Clin N Am* 2008; 46:735-54.
6. Slavković SM, Vukasinović Z, Slavković NS,

- Apostolović MD. Diagnosis and treatment of Paget disease of the spinal vertebrae. *Acta Chir Iugosl* 2010; 57:49-55.
7. Vukasinović Z, Slavković N, Spasovski D, Slavković S. Spinal localization of Paget disease-case report. *Srp Arh Celok Lek* 2008; 136:419-22.
 8. Lojo Olivera L, Torrijos Eslava A. Tratamiento de la enfermedad ósea de Paget. *Reumatol Clin* 2012; 8:220-4.
 9. Reid IR, Lyles K, Su G, et al. A single infusion of zoledronic acid produces sustained remissions in Paget disease: data to 6.5 years. *J Bone Miner Res* 2011; 26:2261-70.
 10. Drake MT, Clarke BI, Khosla S. Bisphosphonates: mechanism of action and role in clinical practice. *Mayo Clin Proc* 2008; 83:1032-45.

FE DE ERRATAS Actualizaciones en Osteología, VOL. 10 - Nº 1 - 2014

- En la página 19 en lugar de *Cien años de Soledad (1967)*. Gabriel García Márquez (1927-2014) debió decir:

Libro: *Doce cuentos peregrinos*. Cuento: *Maria dos Prazeres*. Gabriel García Márquez (1927-2014)

- En el artículo "*Diagnóstico de las calcificaciones vasculares por métodos radiológicos semicuantitativos*", página 83, figura izquierda, debió decir:

Figura 1. Rx de frente de pelvis. Se observan las líneas que delimitan los cuatro cuadrantes (ver texto).
