

17. *Bodensteiner, J. Y.; F. Matson.*: EEG in benign intracranial Hypertension. Dis Nerv Syst 38: 1007, 1977.

Recibido: 3 de diciembre de 1981.

Aprobado: 8 de febrero de 1982.

Dr. *Pedro Casanova Sotolongo* Instituto de Neurología y Neurocirugía 29 y D Vedado Ciudad de La Habana.

HOSPITALES PROVINCIALES DOCENTES. "MANUEL ASCUNCE DOMENECH"
Y "AMALIA SIMONI", CAMAGÜEY

Osteítis deformante. Enfermedad de Paget ósea. Presentación de doce casos

Por los Dres.:

RAFAEL PILA PÉREZ*. ARMANDO BESTARD GONZÁLEZ**, ALFREDO ARREDONDO BRUCE*** y
CRISTINA RIVERO GARCÍA****

Pila Pérez, R. y otros. *Osteítis deformante. Enfermedad de Paget ósea Presentación de doce casos.* Rev Cub Med 21: 5, 1982.

Se presenta la casuística de 12 pacientes que presentan la enfermedad de Paget ósea. Nuestros hallazgos comprueban que esta enfermedad es propia del paciente geriátrico, y que los motivos de ingreso más comunes fueron dolores óseos, disnea y la cefalea con sordera. La deformidad ósea fue encontrada en el 100% de nuestros enfermos, mientras que los dolores óseos y la cefalea fueron los síntomas que prevalecieron en nuestra serie. La repercusión ósea de nuestros casos fue mucho mayor en cráneo con el 50%, tibia en el 33% y el coxal en el 25%. Se hace revisión del tema y se comparan nuestros hallazgos con los de otros autores.

Especialista de I grado en medicina interna. Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech", Camagüey.

Especialista de I grado en neumología. Hospital provincial docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey.

Residente de 3er. año en medicina interna. Hospital provincial docente "Amalia Simoni", Camagüey.

Especialista de I grado en radiología. Hospital provincial docente "Amalia Simoni", Camagüey.

INTRODUCCION

La osteítis deformante es una enfermedad relativamente común, en la cual se presenta aumentada la reabsorción y formación de hueso desorganizadamente, la enfermedad de Paget ósea se informaba antiguamente como una enfermedad poco frecuente, pero investigaciones patológicas y radiográficas han demostrado que puede afectar al 3% de la población por encima de los cuarenta años de edad.¹ La incidencia de la enfermedad aumenta con los años y es extremadamente poco frecuente por debajo de los 40 años.^{2,3}

La osteítis deformante es un trastorno adquirido de origen desconocido, que lo caracteriza por destrucción y formación de hueso, en la que se destacan las sustituciones de hueso normal por tejido osteoide dilatado, blando y mal calcificado.³ La osteítis deformante presenta dos variantes: monostótica o localizada y polioistótica o generalizada.^{3,4}

El motivo de nuestro trabajo es exponer la incidencia de esta enfermedad en nuestro medio, así como sus características más comunes.

MATERIAL Y METODO

Se hace una revisión de la enfermedad de Paget ósea, en el período comprendido entre enero de 1971 y diciembre de 1979, en los hospitales provinciales "Manuel Ascunce Domenech" y "Amalia Simoni", de Camagüey, encontrándose 12 pacientes con el diagnóstico se fundamentó en el cuadro clínico, exámenes de laboratorio y exámenes radiográficos, calcio en sangre, etc.

RESULTADOS

De nuestros 12 enfermos, 8 (66,6%) pertenecían al sexo masculino y 4 (33,4%) al femenino, la edad promedio fue de 69 años, perteneciendo 10 (83,4%) a la raza blanca y 2 (16,6%) a la negra.

El motivo de ingreso más frecuente fue dolores óseos en 4 pacientes (33%), siguiendo en orden de frecuencia disnea, cefalea, sordera, etc. (cuadro I).

Los síntomas y signos más frecuentes fueron dolores óseos en 9 pacientes (75%), seguidos de cefalea en 5 casos, al igual que la disnea (41%), un síntoma que llamó la atención en nuestros enfermos fue la sordera, la cual se informó en 3 de los enfermos (25%).

El signo que prácticamente dio el diagnóstico en nuestro paciente fue la deformidad ósea, que se encontró en todos los casos (100%), la taquicardia y la disnea se encontraron en 5 (41%), otros hallazgos fueron los edemas en miembros inferiores y los estertores húmedos en 3 casos respectivamente (25%) (cuadro II).

El cráneo, en 6 casos (50%), fue el hueso mayormente afectado; la tibia y el coxal con 4 y 3 casos respectivamente, le siguieron en orden de frecuencia (cuadro III).

CUADRO I

Motivo de ingreso	N = 12	Casos	%
Dolores óseos		4	33,4
Disnea		3	25
Cefalea y sordera		2	16,6
Deformidad ósea		2	16,6
Fractura patológica		1	8,4
Total		12	100

Fuente: historias clínicas.

CUADRO II

Síntomas y signos N = 12	Casos	%
Dolores óseos	9	75
Cefalea	5	41
Disnea	5	41
Sordera	3	25
Acroparestesia	1	8,4
Deformidad ósea	12	100
Taquicardia	5	41
Polipnea	5	41
Edemas	3	25
Estertores húmedos	3	25
Anemia	1	8,4
Fractura patológica	1	8,4

Fuente: historias clínicas.

CUADRO III

Huesos deformantes	N = 12	Número	%
Cráneo		6	50
Tibia		4	33,4
Coxal		3	25
Fémur		2	16,6
Húmero		1	8,4

Fuente: historias clínicas.

Los exámenes de laboratorio presentaron anemia en 2 de nuestros pacientes —por debajo de 7 g de hemoglobina— y la fosfatasa alcalina fue encontrada marcadamente elevada en 11 pacientes, siempre superior a 20 mg %. Solamente en un paciente se encontró una elevación de la misma de 11 mg %. La eritrosedimentación fue informada con cifras superiores a 50 mm en la primera hora en 8 enfermos y en 4 se encontró normal. La fosfatasa ácida se realizó en 8 casos, siendo en todos normal. El calcio y el fósforo plasmático fueron también normales en nuestros enfermos, no así en la orina, en la cual se elevó a 2 casos.

DISCUSION

La enfermedad de Paget ósea es más frecuente en valores con una proporción de 2:1,⁵ como ocurrió en nuestros casos.

Esta entidad es común en pacientes geriátricos, como pudimos confirmar en nuestra serie, donde el promedio de edad fue de 69 años.

Este proceso es raro en ciertas zonas del mundo, como en los países nórdicos y en Asia, es común en Australia y Nueva Zelandia, no se señala predisposición por raza alguna; sin embargo, en nuestra serie hemos encontrado una mayor incidencia en la raza blanca.

La enfermedad de Paget ósea puede ser asintomática en el 20 al 30% de los enfermos, debido a que la lesión ósea aún no ha sido identificada, ejemplo de ello es el informe de *Dickson y colaboradores* quienes observaron 367 pacientes de los que 75 no presentaron síntomas. En nuestra serie no encontramos pacientes asintomáticos, todos, presentaban algún tipo de síntoma, siendo los más comunes los dolores óseos, que junto con las deformidades y fracturas, constituyen las manifestaciones más comunes informadas por todos los autores.^{3,4,8} La zona del dolor a veces puede afectar uno o más sitios en dependencia de los huesos afectados, el dolor de cabeza, aunque no característico, cuando esta enfermedad produce toma del cráneo es persistente y a veces rebelde a la medicación común;¹ el

otro dolor óseo de gran importancia es en la cadera, que a veces puede confundir con la artritis deformante propia del paciente anciano," esto fue confirmado en nuestra serie, donde los dolores óseos y la cefalea fueron síntomas que orientaron en la mayoría de los casos hacia el diagnóstico de esta enfermedad.

El aumento de volumen del cráneo, acompañado de encorvamiento de las tibias y fémures es casi patognomónico,^{2,4,7,9} como fue informado en nuestros casos (figuras 1, 2 y 3).

Se informa un incremento notable del riesgo sanguíneo de los huesos afectados, con aumento de la temperatura de la piel subyacente como fue encontrado en 2 de nuestros enfermos; estas malformaciones pueden funcionar como fístulas arteriovenosas que conducen a la hipertrofia cardíaca y a veces a la insuficiencia congestiva,^{12,13} lo cual pudimos comprobar en 3 de nuestros enfermos.

Esta insuficiencia cardíaca puede estar en relación con lo anteriormente expuesto o a la cardioangiesclerosis de los enfermos de esta edad. La sordera nerviosa es frecuente en estos casos,^{14,13} como encontramos en dos enfermos de nuestra casuística.



Figura 1.

Obsérvese la deformidad del cráneo debida al crecimiento anormal del hueso.



Figura 2.

Fractura patológica de la diáfisis del fémur derecho, tratada con varilla metálica intramedular. Engrosamiento de la cortical y callo óseo exuberante.

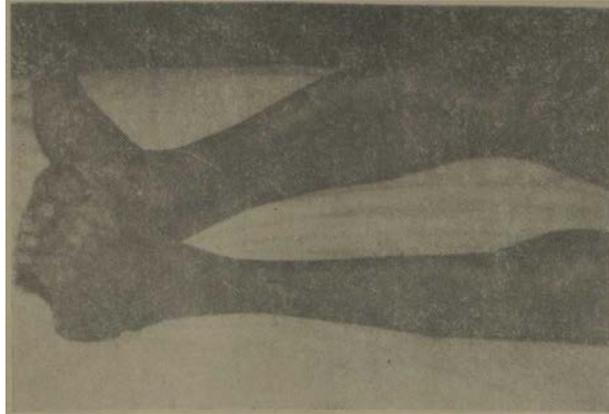


Figura 3.

Obsérvese la deformidad en valgo de la pierna derecha, en uno de nuestros pacientes.

La enfermedad de Paget ósea se observa aproximadamente en 1 de cada 1 000 pacientes que ingresan en un hospital general,⁵ haciendo el diagnóstico fundamentalmente por estudio radiológico, el cual pone de manifiesto un aumento de volumen de los huesos; el cráneo está engrosado y los huesos que soportan peso se encuentran encorvados, pero todos se caracterizan por aumento del carácter "radiolúcido".^{1,4,7,9}

En etapas tardías el depósito de hueso esclerosado compacto puede producir un dibujo de placas irregulares en la radiografía, que en los casos muy avanzados origina aumento global de la densidad ósea; la actividad osteoblástica intensa es característica y responsable de que la fosfatasa alcalina del suero esté elevada, a menudo más alta que en cualquier otro trastorno óseo.¹⁰ La enfermedad de Paget ósea a veces causa las llamadas "vértebras de marfil",¹⁷ nosotros no encontramos esta alteración en nuestra serie.

La afectación del cráneo en esta enfermedad es particularmente notable a causa del engrosamiento irregular, quedando la arquitectura normal sustituida por un aspecto "algodonado" (figura 4),^{1,9} como fue hallado en 6 de nuestros casos. Otras formas radiológicas de presentación en estos enfermos son las fracturas patológicas de huesos largos como fémur, tibia, etc.¹³ Este hallazgo fue encontrado igualmente en uno de nuestros pacientes. Algunos autores señalan no solamente la lesión de los huesos, si no de articulaciones como la rodilla y la coxofemoral¹¹ por toma específica del coxal (figura 5). Otros huesos son igualmente afectados por esta enfermedad como húmero (figura 6). *Bowermin*¹⁸ señala afectación de huesos menos comunes como el maxilar y el omóplato.

*Khairi*¹⁵ señala que el "centelleo" de los huesos tiene mayor valor que el estudio radiográfico común en el diagnóstico de esta entidad.



Figura 4.

Obsérvese el aspecto algodonoso de la bóveda del cráneo, con ensanchamiento del diploe y esclerosis de las estructuras de la base en el estudio radiológico del cráneo.

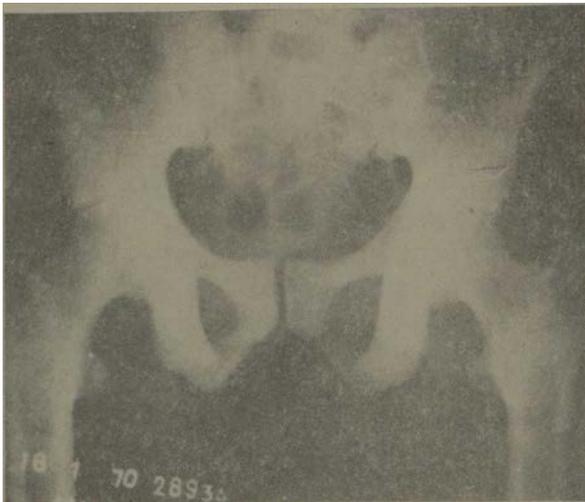


Figura 5.

Obsérvese el ensanchamiento y rarefacción de las estructuras óseas de la pelvis en uno de nuestros enfermos.

La fosfatasa alcalina está alterada si se afecta una importante porción del esqueleto.¹ Este hecho fue comprobado por nosotros; igualmente encontramos aumento del calcio urinario en aquellos enfermos donde la lesión ósea era de gran importancia.²

El examen de fosfatasa ácida fue realizada en nuestros enfermos, para hacer el diagnóstico diferencial con el carcinoma de próstata, ya que algunos enfermos presentaron próstata aumentada de tamaño, sin embargo, todas fueron normales o discretamente elevadas. La eritrosedimentación normal fue encontrada en pocos enfermos y casi siempre coincidió con



Figura 6.

Obsérvese la deformidad del hueso, con zonas de destrucción y reparación al nivel del codo.

insuficiencia cardiaca congestiva. Dos de nuestros casos presentaban anemia megaloblástica, como en ocasiones se informa²⁰ y que mejoraron con la terapéutica aplicada.

La mayor parte de los casos de nuestra serie fueron tratados con analgésicos, relajantes musculares, o por tratamiento ortopédico con varilla intramedular, aunque existen drogas capaces de controlar la enfermedad como la mitramicina, calcitonina y el difosfonato (EHDP), los cuales no los tenemos a nuestro alcance.²¹⁻²⁴

Los pacientes con insuficiencia cardiaca fueron tratados de la forma convencional.

CONCLUSIONES

1. La enfermedad de Paget ósea, aunque no es común, debe tenerse en cuenta en todos los pacientes con dolores óseos o insuficiencia cardiaca.
2. En nuestra serie la enfermedad fue más común en el sexo masculino, la raza blanca y en edades avanzadas de la vida.
3. El motivo de ingreso más común fue dolores óseos, seguido de cefalea y sordera.
4. Los síntomas más frecuentes fueron dolores óseos en 9 pacientes (66%) cefalea y disnea en 5 (36%); mientras que la deformidad ósea fue encontrada en el 100% de los enfermos, la disnea y la taquicardia en el 36%.

5. Los huesos más afectados fueron el cráneo en el 50%, seguido de la tibia y el coxal.
6. La fosfatasa alcalina, así como el calcio en sangre y orina y la fosfatasa ácida, fueron los exámenes de laboratorio de mayor valor en nuestros enfermos.
7. Podemos concluir que ante todo paciente geriátrico, con dolores óseos, trastornos cardiovasculares, deformidad ósea y anemia, debemos tener presente el diagnóstico de osteítis deformante.

SUMMARY

Pila Pérez, R. et al. *Osteítis deformans. Paget's disease of bone. Presentation of twelve cases.* Rev Cub Med 21: 5, 1982.

Casulistic of 12 patients with Paget's disease of bone is offered. Our findings prove that this disease is proper of the geriatric patient, and that bone pain, dyspnea, and cephalalgia associated with deafness were the most frequent causes for hospitalizaron. Bone deformity was found in 100% of our patients, while bone pain and cephalalgia were prevailing symptoms in our series. In our patients bone repercussion was much greater in cranium, 50%; tibia 33%; and coxis 25%. Subject is reviewed and our findings are compared with those from other authors.

RÉSUMÉ

Pila Pérez, R. et al. *Ostéite deformante. Maladie osseuse de Paget. A propos de douze cas.* Rev Cub Med 21: 5, 1982.

Les auteurs présentent une série de 12 patients porteurs de la maladie osseuse de Paget. Leurs trouvailles montrent que cette maladie est caractéristique du patient gériatrique et que les causes les plus communes d'hospitalisation ont été les douleurs osseuses, la dyspnée et la céphalée avec surdité. La déformation osseuse a été rencontrée dans 100% des cas, tandis que les douleurs osseuses et la céphalée ont été les symptomes prédominants dans cette série. La répercussion osseuse de ces cas a été beaucoup plus importante dans le crâne (50%), le tibia (33%) et la hanche (25%). Une revue du sujet est faite et les trouvailles sont comparées avec celles rapportées par d'autres auteurs.

FE3KME

Ilana Ilepec, P. a ap. J19()opMHpyicmañ oCTo3. Boji93HB Paget ósea. Rev Cub Med 21 | 5» 1982.

B HacTonmefi DsóoTe npeacTaBjmeTCH KasyHCTíuea 12 naiizeHTOB,- cTpatfaiomfle óójie3HBio Paget osea. Hanm oóHapypseHBLH nosTBepxi^ J0T, *IT0 3TO 3aÓOJI0BaHHe íIBJKeTCJI COÓCTeHHO 33ÓOJI8BaHH0M re- pnaTpz^ecKoro naHueirra; KpoMe Toro, no.H'qepKHBaeTCH.'ITO Hau- óójiee oóihhmh npHHHHam rocmiTajm3artHíi HBJIHJIHCB: ÓOJIB B koc- THX, oflNmxa, rojioBHan óojib c rmyxoToíi. KocTHan j;e\$opMan;HH ónjia oónapy&eHa B 100% Hanmx namieHTOB, B TO BpeMH KaK óojib b kochx h rojioBHaH ÓOJIB npexcTaBjiHjm coóoñ CHMIITOMH, koto- pwe npeoÓJia^ajiH B Hameí cepau. Rocraa# penepKycRfl Hanmx - cijjniaeB ÓHJia HaMHoro BHine B pepene, cocTaBjm 50%, B óojiBine. ÓepüOBOñ KOCTH, 33% H B T930B02 KOCTH, 25%. IlpOBOJIHTCB: oó - 30p TeMH H OpaBHHBaiOTCiH ÜOJiyqeHHHe H3MH pe3yjIBT3TH C pe3yjIB TaTawpa spymx aBTupoB.

BIBLIOGRAFÍA

1. *Barry, H. C.:* Paget's disease of bone, London E & S Livingstone Ltd. 1969. Pp. 15-18.
2. *Saville, P. D.:* Enfermedad ósea de Paget: Osteítis deformante. Tratado de Medicina Interna. Cecil-Loeb. 14 ed. vol. II México, Editorial Interamericana. 1975. Pp. 2181-83.
3. *Robins. S. L.* Osteítis deformante. Enfermedad de Paget. Patología estructural y funcional. México, Editorial Interamericana, 1975. Pp. 1391.
4. *Greenfield, G. B.:* Radiology of bone disease. Philadelphia. J.B. Lippincott Company, 1969. Pp. 60-61.
5. *Rosenkrantz. J. A.:* Paget's disease (Osteítis Deformans). Arch Intern Med 90: 610, 1952.
6. *Frame, B. et al.:* Clinical aspects of metabolic bones disease. Amsterdan. Excerpta Medica. 1973 (Su Specially Pp. 516-554).
7. *Dickson, D. D.:* Osteítis Deformans: Paget' disease of bone. Radiology 44: 449, 1945.
8. *Woodhouse, N. Y.:* Paget's disease of bone. Clin End Med 1: 125, 1972.
9. *Snapper. I.:* Bone disease in medical practice. New York Gruñe & Stratow. 1957.
10. *Russel, G. et al.:* Paget's disease of prolonged chronicity. Oral Surg 28 (4): 499, 1979.
11. *Mechtey, I. et al.:* Paget's disease of the hip joint. Am J Med Sci 251: 524, 1966.
12. *Woodhouse, N. Y. et al.:* Cardiac out put in Paget's disease, response to long term salmón calcitonin therapy. Br Med J 4: 686, 1975.
13. *Reifenstein, E. C. et al.:* Paget's disease of bone its pathology physiology and the importance of this in the complications arising from fracture and inmóvilización. New Engl J Med 231: 343, 1944.
14. *Menzies, M. A. et ai:* Otological studies in patient with deafness due to Paget's disease before and treatment with sintetic human calcitonin. Acta Otolaringol 79: 378, 1975.
15. *Sparrow, N. L.:* Hearning loss and Paget's disease. Arch Otolaringol 82: 355, 1966.
16. *Nagant de Deuxchainsnes, C. et ai:* Paget's disease of bone. Clinical and Metabolic observations. Medicine 43: 233, 1964.
17. *Klinerman, L.:* Cauda equina died spinal. Cord compressive in Paget's disease. J Bone Joint Surg 48: 365, 1966.
18. *Bowermin, J. M. et ai:* Pseudo malignant lesión in Paget's disease of bone. Am J Roentgenol Rad Ther Nuci Med 124: 57, 1975.
19. *Khairi, M. R. A. et ai:* Paget's disease of bone. Syntomatic lesions and bone. Scand Am Intern Med 79: 340, 1973.
20. *Somayogi, B. N.:* Malabsortion Syndrome in Paget's disease of bone. Br Med 4: 2204, 1975.
21. *Lebbin, D. et ai:* Out patients treatment of Paget's disease of bone with mitramicin. Am Intern Med 81: 635, 1974.
22. *Ryan, W. G. et ai:* Treatment of Paget's disease of bone with mitramicin. Further experiences sumin drug treat. Lancet 2: 57, 1972.
23. *Russell, T. et ai:* Diphosphonates in Paget's disease. Lancet 1: 894, 1974.
24. *Goldmith, R. S.:* Salmón Calcitonin in the treatment of Paget's disease. JAMA 232: 1156, 1975.

Recibido: 3 de diciembre de 1981.

Aprobado: 8 de febrero de 1982.

Dr. *Rafael Pila Pérez*
Lugareño 317, apto 403,
Camagüey.