



Facultad de Ciencias Médicas Bayamo

“Efraín Benítez Popa”

Tema: Enfermedad Ósea de Paget

1er. Año de Licenciatura en Imagenología y Radiofísica Médica.

Autores: Alejandro Jiménez Tamayo.

María Karla Camejo López.

Deicy Carmen Peña Estrada.

Tutor: Lic. Rosa Caridad Yero González

Profesora Auxiliar

“Año 65 de la Revolución”

2023



Resumen

La Enfermedad de Paget en el hueso, también conocida como osteítis deformante, es un trastorno óseo crónico. Normalmente hay un proceso en el cual los huesos se descomponen y luego vuelven a crecer. En la Enfermedad de Paget, este proceso es anormal, hay una descomposición excesiva y un nuevo crecimiento óseo debido a que los huesos vuelven a crecer demasiado rápido, son más grandes y más suaves de lo normal, estos pueden estar deformes y fácilmente fracturados. Esta enfermedad generalmente afecta solo uno o algunos huesos. Este trabajo tiene como objetivo explicar las características, diagnósticos, así como el tratamiento de la Osteítis Deformante; para ello se realizó la revisión bibliográfica de doce artículos en diferentes idiomas y se aplicó un alto nivel de investigación dedicado a crear una cultura sobre esta enfermedad que afecta al sistema óseo.

Palabras Claves: Enfermedad de Paget, Fracturas, Insuficiencias cardíacas, Diagnóstico, Tratamiento.

Abstract: Paget's disease of bone, also known as osteitis deformans, is a chronic bone disorder. There is normally a process in which bones break down and then grow back. In Paget's disease, this process is abnormal, there is excessive breakdown and regrowth of bone because the bones regrow too quickly, are larger and softer than normal, they can be misshapen and easily fractured. This disease usually affects only one or a few bones. This work aims to explain the characteristics, diagnoses, as well as the treatment of Osteitis Deformans; for this, the bibliographic review of twelve articles in different languages was carried out and a high level of research dedicated to creating a culture on diseases that affect the skeletal system was applied.

Keywords: Paget's disease, fractures, heart failure, diagnosis, treatment.



Introducción

La medicina es la ciencia que estudia las enfermedades que afectan al ser humano, los modos de prevenirlas y las formas de tratamiento para curarlas; una de esas enfermedades lo es la Enfermedad de Paget, la cual fue descrita por primera vez en 1876 por Sir James Paget, cirujano británico muy reconocido. Conocida como enfermedad de Paget, esta enfermedad ósea no debe confundirse con la enfermedad de Paget extramamaria o con la enfermedad de Paget de seno, que son dos padecimientos malignos que también llevan el nombre de este médico. La principal característica de la enfermedad es un aumento de la resorción y de la formación de hueso.¹ Declaramos como problema científico de la investigación ¿Cómo determinar la Enfermedad de Paget en función de lograr realizar un correcto tratamiento al paciente y lograr un estilo de vida saludable?

En su fase precoz, la resorción predomina con lo que se pierde densidad ósea. Esta fase se denomina a menudo fase destructiva u osteoporótica y suele cursar con un balance de calcio negativo. Este predominio de la resorción va seguido de la formación de hueso nuevo, progresivamente más denso a medida que se reduce la resorción llegando finalmente a un balance de calcio positivo.¹

Más del tres por ciento (3%) de las personas mayores de 50 años presentan lesiones no aisladas, aunque la enfermedad clínicamente es mucho menos frecuente, la posibilidad de que la enfermedad se presente varias veces en la misma familia es alta.¹

La Enfermedad de Paget presenta síntomas similares a los de la artritis e incluso puede no presentar síntomas; los dolores de cabeza, insuficiencia cardíaca, cálculos renales y la osteosarcoma están entre los síntomas más frecuentes.²



Para dar respuesta al problema científico planteado declaramos los siguientes objetivos:

- 1- Caracterizar la Enfermedad del Paget a partir de su manifestación.
- 2- Determinar los factores de riesgo que posibilitan el desarrollo de esta enfermedad.
- 3- Determinar el diagnóstico y tratamiento al paciente con Enfermedad de Paget.
- 4- Definir formas y estilos de vida saludables.



Desarrollo

La Osteítis Deformante o Enfermedad de Paget es la enfermedad metabólica ósea más frecuente después de la osteoporosis⁴, es una enfermedad inflamatoria del tejido óseo metabólico de causa desconocida, aunque se piensa que puede representar una neoplasia benigna de las células formadoras del hueso que conlleva un alto riesgo de generar un osteosarcoma agresivo; igualmente se ha sugerido una causa viral que produce un exceso de destrucción y restauración ósea a la que se asocian deformidades porque la restauración se realiza de forma desordenada.¹

La Enfermedad de Paget del hueso se manifiesta por una o más lesiones óseas que pueden ser monostótica o poliestótica con un alto volumen de hueso. En el hueso afectado en primer lugar ocurre un incremento de la actividad de los osteoclastos, que causan lesiones líticas en el hueso que pueden progresar en un centímetro al año (1 cm/año), el incremento de la actividad osteoclástica, produce altas tasas de formación de hueso desorganizado. El hueso afectado se torna vascularizado, débil y deforme. Finalmente, aparece una fase final de agotamiento con reducción notable de la actividad de las células óseas y huesos anormales que pueden aumentar de tamaño con deformidad esquelética. La revista Access Medicina aclara que esta enfermedad no se propaga a los huesos normales y que es frecuente en las personas de avanzada edad.⁵

Factores de riesgo

Edad: Las personas mayores de 50 años tienen más probabilidades de desarrollar la enfermedad.

Sexo: Los hombres tienen mayor probabilidad de contraer esta enfermedad que



las mujeres.

Nacionalidad: La enfermedad ósea de Paget es más común en Inglaterra, Escocia, Europa Central y Grecia, así como en países donde se establecieron los inmigrantes europeos. Es poco común en Escandinavia y en Asia.

Antecedentes familiares: Si se tiene un pariente que tiene la enfermedad ósea de Paget, es más probable que podamos desarrollar la afección.²

Síntomas de la Enfermedad Ósea de Paget

Muchas personas no saben que tienen Paget, porque a menudo no presenta síntomas. Cuando hay síntomas, son similares a los de la artritis y otros trastornos. Estos incluyen:

Dolor de cabeza y pérdida de audición: Puede ocurrir cuando la enfermedad de Paget afecta el cráneo.

Presión sobre los nervios: Puede ocurrir cuando la enfermedad de Paget afecta el cráneo o la columna vertebral

Aumento del tamaño de la cabeza: deformidad de una extremidad o curvatura de la columna: Esto puede suceder en casos avanzados.

Dolor en la cadera: Ocurre si afecta la pelvis o el fémur

Artritis: Debido a que los huesos deformados pueden causar un aumento de la presión y un mayor desgaste de las articulaciones

Insuficiencia cardíaca: En la enfermedad grave de Paget, el corazón tiene que trabajar más para bombear sangre a los huesos afectados. La insuficiencia cardíaca es más probable si también tiene endurecimiento de las arterias

Cálculos renales: Pueden ocurrir cuando la descomposición excesiva del hueso produce un exceso de calcio en el cuerpo

Problemas del sistema nervioso: Debido a que los huesos pueden causar presión en el cerebro, la médula espinal o los nervios. También puede haber un menor flujo sanguíneo al cerebro y la médula espinal

Osteosarcoma (cáncer de hueso)

Pérdida de la visión: Complicación poco común. Ocurre si la enfermedad de



Paget en el cráneo afecta los nervios.²

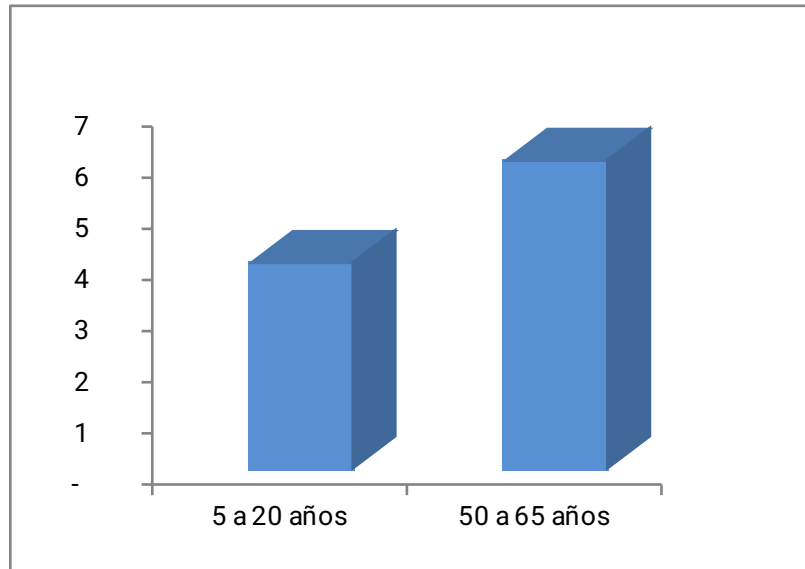
Diagnóstico de la Enfermedad Ósea de Paget

El primer indicio de la enfermedad ósea de Paget suelen ser las anomalías que se detectan en una radiografía realizada por otros motivos. Las imágenes radiográficas de los huesos pueden mostrar zonas de rotura ósea, de alargamiento óseo y de deformidades que son características de la enfermedad, como el arqueado de los huesos alargados. Durante la exploración física, el médico debe examinar las zonas del cuerpo donde se manifiesta dolor. También podría pedir la realización de una radiografía y un análisis de sangre para ayudar a confirmar el diagnóstico de la enfermedad ósea de Paget. En una gammagrafía ósea, se inyecta material radioactivo en el cuerpo. Esta sustancia viaja a las partes de los huesos más afectadas que se iluminan en las imágenes analizadas.⁶

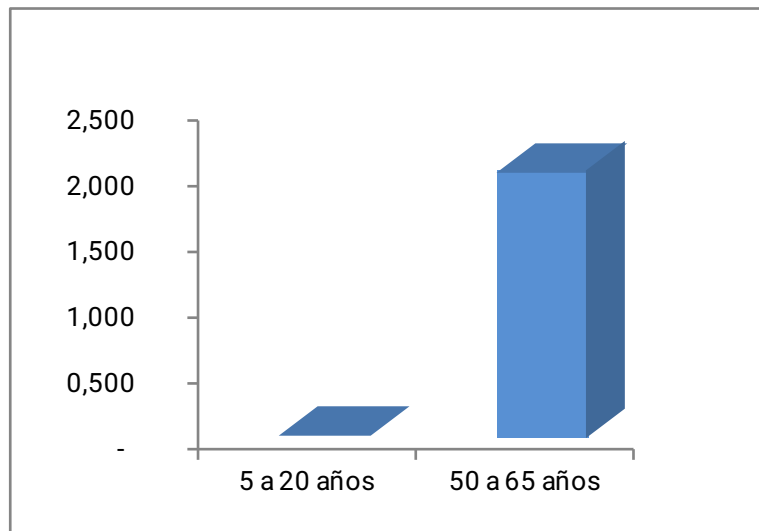
Durante el proceso investigativo se realizó un estudio donde se tomaron como muestra 10 pacientes de diferentes edades con síntomas de la enfermedad; para su mejor estudio se dividieron en dos grupos de acuerdo a sus edades, un primer grupo compuesto por 4 pacientes de edad entre 5 y 20 años, representando el 40% de la muestra y un segundo grupo por 6 pacientes con edad comprendida entre 50 y 65 años representando el 60%, a todos ellos se les realizó un estudio diagnóstico de Rayos X en la zona donde referían sentir dolores y se detectó que ninguno de los pacientes del primer grupo, padecían de Osteitis Deformante, mientras que del segundo grupo se detectaron 2 pacientes con esta enfermedad representando el 33,3%. De esta manera queda demostrado que la Enfermedad Ósea de Paget es más frecuente en individuos de edades más avanzadas.



Grupo de pacientes con síntomas de la enfermedad



Después del estudio diagnóstico de Rayos X



Fases de la Enfermedad Ósea de Paget y hallazgos radiológicos:

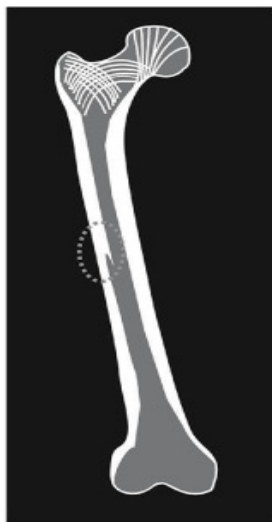
1- Fase osteolítica (resorción ósea, predominan los osteoclastos): se observa una zona radiotransparente o una zona alargada con bordes definidos que



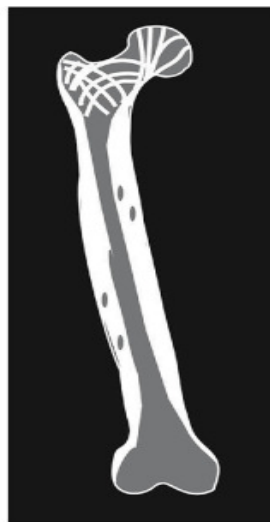
destruye tanto la corteza como el hueso esponjoso.

2- Fase mixta (destrucción y formación, predominando esta última): Es la más frecuente. Se produce destrucción de hueso acompañada de formación de nuevo hueso. La reestructuración ósea aparece radiológicamente como un engrosamiento de la corteza y una trabeculación gruesa del hueso esponjoso.

3- Fase esclerótica (formación de hueso denso y menos vascularizado): se produce un aumento difuso de la densidad ósea junto con un aumento de tamaño, ensanchamiento del hueso y engrosamiento cortical notable.⁷



Fase precoz
Frente lítico (*blade of grass/flame*)
Osteoporosis circunscrita en cráneo



Fase mixta
Trabeculación gruesa
Engrosamiento de la cortical
(formación subperióstica)/
vértebras en «marco»
Pérdida de diferenciación entre cortical y medular
Osteolisis diáfasis y esclerosis de las metáfisis
Aumento del tamaño del hueso



Fase tardía
Agrandamiento y deformidad del hueso
Fracturas de estrés transversales
Áreas mixtas de esclerosis y osteopenia/
áreas de esclerosis uniforme (vértebra de marfil)
Cráneo en «algodón»

Los hallazgos radiológicos se centran sobre todo en el fémur, cráneo, tibia, espina lumbosacra, clavículas y costillas; los huesos pequeños no son, por lo general afectados. En el cráneo se observan zonas radiolucientes en los huesos frontales, parietales y occipitales, en su fase más avanzada hay un ensanchamiento y engrosamiento de todo el cráneo con zonas con manchas de mayor densidad. En los huesos largos se observan frecuentemente

perpendiculares radiolucientes sobre todo en la parte convexa de la tibia y el fémur, que presentan zonas líticas y en la pelvis reflejan la variación de la resorción ósea y formación de hueso nuevo y a menudo va acompañada de un engrosamiento de la misma.

Tratamiento de la Enfermedad de Paget:

El tratamiento pretende aliviar el dolor a corto plazo, evitar la progresión de la enfermedad y sus complicaciones a largo plazo, aunque no todos los pacientes deben ser tratados. La decisión para que el paciente reciba el tratamiento y el tipo de fármaco que deberá usar la toma el reumatólogo basándose en la evaluación clínica a través de los síntomas que presente, el número de huesos afectados y de cuáles son los huesos afectados, esta última a través de una radiografía. El reumatólogo también deberá evaluar el resultado de los análisis solicitados.

Para llevar a cabo el tratamiento es necesario llevar a cabo una serie de medidas generales, puesto que no es necesario seguir una dieta especial si padece esta enfermedad; sin embargo, es aconsejable evitar el sobrepeso. Puede ser de gran ayuda la aplicación de calor con objetivo de aliviar el dolor en las articulaciones afectadas. En caso de intervención quirúrgica, es conveniente prevenir las complicaciones hemorrágicas con el tratamiento preventivo que disminuya la actividad de la enfermedad. Existen ayudas para la vida diaria, que sin duda el reumatólogo podrá recomendar según la necesidad del individuo: Audífonos, bastones y suplementos para el calzado.

En los tratamientos farmacológicos habituales el médico debe prescribir dos tipos de medicamentos:

1- Analgésicos, para realizar el adecuado control del dolor que provoca esta



alteración ósea, secundario a la compresión y/o deformidad

2- Antirreabsortivos (Calcitonina o Bisfosfonatos) para conseguir frenar la destrucción ósea y de estructuración posterior. En el momento actual el tratamiento con antirreabsortivos permite restaurar y mantener dentro de los límites normales el excesivo y desordenado remodelado que se produce en la enfermedad.

Para una intervención quirúrgica se tendrá en cuenta aquellos casos en los que es necesario una liberación quirúrgica por compresión radicular, la necesidad de una prótesis total de cadera o rodilla en los casos en los que la enfermedad provoque una artrosis importante o el tratamiento quirúrgico de algún hueso muy deformado (generalmente la tibia) mediante una osteotomía que permita disminuir el dolor y caminar mejor.

Estilos de vida saludable:

Para reducir el riesgo de complicaciones asociadas con la enfermedad ósea de Paget se deben de evitar las caídas, ya que la Enfermedad ósea de Paget aumenta el riesgo de fracturas óseas. Es recomendable usar un bastón o un andador. Quitar los recubrimientos de piso resbalosos, utilizar alfombras antideslizantes en la bañera o ducha, retirar los cables del paso, e instalar barandas en las escaleras y barras de agarre en el baño.

Mantener una dieta que contenga niveles adecuados de calcio y vitamina D, que ayuda a que los huesos absorban el calcio. Esto es especialmente importante si estás tomando un bisfosfonato. Realizar ejercicios de forma regular es fundamental para mantener la movilidad articular y la fuerza ósea. Consultar con el médico antes de empezar un programa de ejercicio para determinar el tipo, la duración y la intensidad de ejercicio correctos, debido a que algunas actividades pueden exigir demasiado los huesos afectados.⁸

La Enfermedad de Paget normalmente se detecta de manera casual durante el estudio de otra anomalía en el cuerpo o incluso después de la muerte, tal es el



caso de Ludwig van Beethoven, músico, compositor y pianista.⁹ Beethoven era macrocefálico y los hallazgos de la autopsia revelaron un engrosamiento del hueso craneal, una reciente interpretación de los resultados de autopsia hace plantear que sí era compatible con enfermedad de Paget.¹⁰ Igualmente está el caso de Francisco Canaro, conocido también por su apodo Pirincho, compositor, violinista y director uruguayo creador de los tangos "Pinta brava" y "Matasanos".¹¹ La enfermedad de Paget lo condujo a la muerte, el 14 de noviembre de 1964.¹²

Conclusiones

La revisión bibliográfica realizada sobre la Osteitis Deformante nos permitió llegar a la conclusión que:

- 1- Osteitis Deformante es un trastorno óseo crónico que produce un exceso de destrucción y restauración ósea descubierto por Sir James Paget en 1876.
- 2- Esta enfermedad causa dolores de cabeza y cadera, pérdida de la visión y audición, insuficiencia cardíaca y osteosarcoma.
- 3- Es frecuente en personas de más de 50 años, principalmente en hombres.
- 4- Su diagnóstico se realiza a través de una radiografía simple y un análisis de sangre.
- 5- El desarrollo de esta enfermedad se compone de tres fases: osteolítica, mixta y esclerótica.
- 6- El tratamiento de esta enfermedad se basa en mantener una adecuada alimentación para evitar el sobrepeso, así como la utilización de audífonos para una mejor audición, bastones y suplementos para el calzado.
- 7- Se puede tratar con fármacos como analgésicos para el dolor y antirreabsortivos para frenar la destrucción ósea.



Referencias bibliográficas

1- Osteitis Deformante. Wikipedia. [Internet]2020 Nov. [citado 2023 May. 3]; s/v: s/n. Disponible

en:https://es.wikipedia.org/w/index.php?title=Oste%C3%ADtis_deformante&oldid=131256754

2- Bethesda M D. Paget Disease of Bone. MedlinePlus en español [Internet] 2019. [citado 2023 May. 11]Disponible en:

<https://medlineplus.gov/spanish/pagetsdiseaseofbone.html>

3-Peña Manso C. Reflexiones de José Martí sobre Medicina y salud. Rev. Cubana de Enfermería [Internet]. 2005 Ene.-Abr. [citado 2023 May. 8]; 21(1).

Disponible en:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-03192005000100012

4-Torrijos Eslava A. Tratamiento de la Enfermedad de Paget. Rev. Reumatología Clínica. [Internet]2007 [citado 2023 May. 7]; 3(1): 18-22. Disponible

en:<https://www.reumatologiaclinica.org/es-tratamiento-enfermedad-paget-articulo-13100414>

5-Fitzgerald P. A., 26-20: Osteopatía de Paget (Osteitis Deformante). Rev.

Access Medicina [Internet] 2021 [citado 2023 May. 3]; s/v: s/n. Disponible en:<https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=3002§ionid=13100414>



[nid=256377610](#)

6-Enfermedad Ósea de Paget. Mayo Clinic. [Internet].2023 Ene. [citado 2023 May. 2];s/v: s/n. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/pagets-disease-of-bone/diagnosis-treatment/drc-20350816>

7- Abenza Oliva A. , Cegarro Navarro F. , Fernández Ferrando M. J. , Alemán Navarro C. , Redondo Carazo M. V. , Ruiz López M. J. Enfermedad de Paget: características radiológicas. Rev. Sociedad Española de Radiología Médica. [Internet] 2019 Oct. [citado 2023 May. 11] s/v, s/n:2 Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=&ved=2ahUKEwjUgpmIsu7-AhXTglQIHVCYAFAQFnoECckQAQ&url=https%3A%2F%2Fwww.piper.espacio-seram.com%2Findex.php%2Fseram%2Farticle%2Fdownload%2F1545%2F782&u sg=AOvVaw0ytcjm_loFMSLu-U2zo1ga

8- Enfermedad Ósea de Paget. Mayo Clinic. [Internet].2023 Jun. [citado 2023 May. 2];s/v: s/n. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/pagets-disease-of-bone/diagnosis-treatment/drc-20350816>

9- Ludwig van Beethoven. Wikipedia. [Internet] 2023 Abr. [citado 2023 May. 3]; s/v: s/n. Disponible en: https://es.wikipedia.org/wiki/Ludwig_van_Beethoven

10-Miranda M. Ludwig van Beethoven, el genio de Bonn atormentado por sus enfermedades: su historia médica. Rev. Méd. Chile. [Internet] 2018 Ene. [citado 2023 may 7]; 146(1): Disponible en:https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872018000100091

11- Fernández, Tomás y Tamaro, Elena. «Biografía de Francisco Canaro». En *Biografías y Vidas. La enciclopedia biográfica en línea* [Internet]. 2004 [citado 2023 May. 7] Disponible en: <https://www.biografiasyvidas.com/biografia/c/canaro.htm>

12- Molano Gómez C.Encuentro Latino Radio [Internet] 2020 [citado 2023 May. 6] Disponible en:<http://www.encuentrolatinoradio.com/2019/11/francisco->



[canaro-se-dice-de-mi.html](#)

