

MALIGNIZACIÓN EN LA ENFERMEDAD DE PAGET



Elena Matilla Basoa
Ana Rosa Trapote Cubillas
Luis Antonio Ruiz Villanueva
Ana Isabel Lozano Muñoz
Paula Casas Ramos



Objetivos

La enfermedad de Paget constituye la segunda enfermedad ósea metabólica más frecuente, tras la osteoporosis. Es un trastorno crónico focal del hueso, con áreas de recambio óseo aumentado. Su incidencia aumenta con la edad y es más común en varones. Aunque su causa es desconocida, parece implicar factores tanto ambientales como genéticos. En el 90 % de los casos afecta a varios huesos; si afecta a uno solo se conoce como Paget monostótico. La degeneración sarcomatosa es rara (0'1-1%).

Objetivos: Presentar un caso de Paget atendido en nuestro servicio, con una complicación poco frecuente: la malignización.

Material y metodología

Mujer 74 años, sin antecedentes de interés. Acude a consulta por clínica de cialgia izquierda de semanas de evolución, sin otra clínica asociada. En la radiografía se aprecia una L5 esclerosada y aumentada de tamaño. La sospecha diagnóstica inicial fue enfermedad de Paget, solicitándose las siguientes pruebas complementarias. RMN/TAC: Compresión de raíz L5 izquierda por tejido calcificado. Estudio de extensión (TAC toracoabdominal y gammagrafía): Negativo.



Fig. 1 y 2: Radiografías iniciales

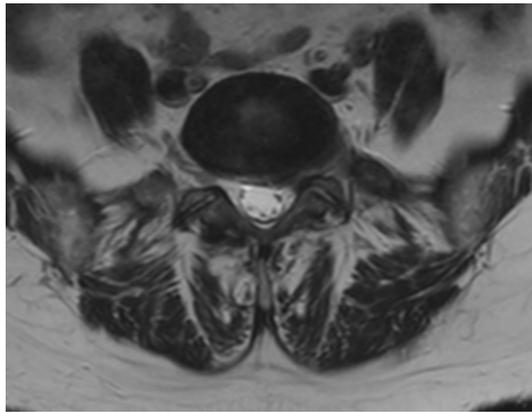


Fig. 3: RMN inicial

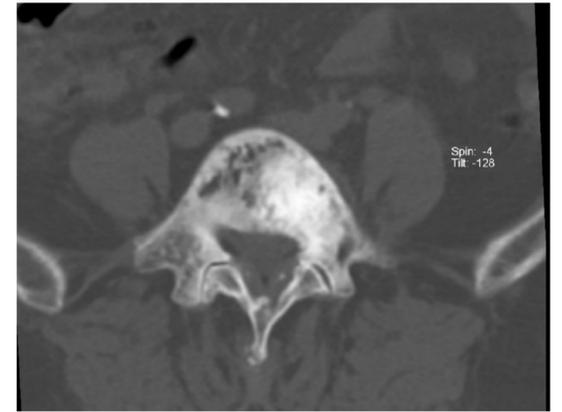


Fig. 4: TAC inicial



Fig. 5: Rx tórax a su llegada a Urgencias

Resultados

Mientras se encontraba en lista de espera para cirugía programada, 2 meses tras el diagnóstico, inicia clínica de paresia para la dorsiflexión del pie izquierdo. Se realizó una descompresión L5 izquierda, con buena evolución post-operatoria y resolución de la paresia.

Sin embargo, 15 días tras la cirugía acude a urgencias por disnea, diagnosticándose un derrame pleural. Durante su ingreso en Neumología vuelve a empeorar del cuadro de dolor y paresia, por lo que se solicita nueva RMN y TAC, apreciándose un aumento de las lesiones a nivel L5-S1, sugestivas de malignidad.

Se realiza entonces biopsia transpedicular, inconcluyente, y biopsia pleural, en la que se diagnostica metástasis de osteosarcoma de alto grado. Debido al avanzado estado de la progresión tumoral se decide tratamiento paliativo, falleciendo la paciente un año tras el diagnóstico como resultado de un nuevo derrame pleural e insuficiencia respiratoria.

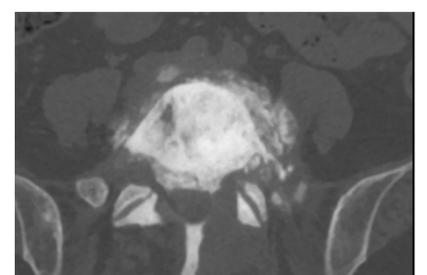
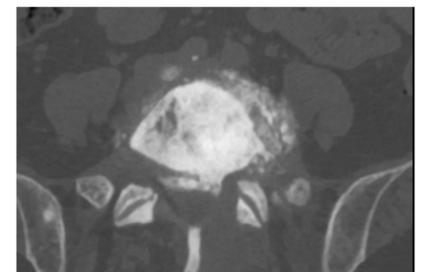


Fig. 6 y 7: TAC posterior, mostrando aumento de la lesión

Conclusiones

La enfermedad de Paget tiene un comportamiento muy variable. En la mayoría de los casos es asintomática, diagnosticándose de forma casual. Si produce clínica el síntoma más frecuente es el dolor. La degeneración sarcomatosa es muy poco frecuente, en el 90 % de los casos a osteosarcoma.