

## ENFERMEDAD DE PAGET

### **Definición**

Es un trastorno óseo circunscripto que suele afectar varias zonas del esqueleto. Se debe a un mayor remodelado del hueso, iniciado por hiperactividad de los osteoclastos con el consiguiente aumento de la resorción, seguido de un aumento compensador de la formación ósea por los osteoblastos.

El nuevo hueso es desorganizado, más denso, es más susceptible a deformidades y fracturas

Generalmente es focal, asintomático y se descubre como hallazgo radiológico o por aumento de FAL.

### **Etiología desconocida**

### **Fisiopatología**

- Fase osteolítica inicial: aumento de resorción e hipervascularización.
- Fase osteoblástica: continúa la resorción pero además hay formación muy activa, se produce hueso normal dispuesto al azar.
- Fase esclerótica final donde declina la resorción, lleva a la formación de hueso denso, menos vascular.

### **Clínica**

- Muchos son asintomáticos y se descubren como hallazgo radiológico. Mayor afectación a nivel de pelvis, fémur, tibia, columna lumbosacra, clavículas y costillas. Cráneo con aspecto moteado.
- Tumefacción o deformidad de huesos largos, aumento de tamaño de cráneo, platibasia (reblandecimiento de la base del cráneo) con compromiso neurológico.
- El dolor es el síntoma de presentación más común.
- Cefalea, dolor facial, dolor de espalda y miembros inferiores, hipoacusia.
- Complicaciones: aumento de gasto cardíaco por aumento de flujo sanguíneo, fracturas patológicas, sarcoma 1%.

### **Diagnóstico**

- FAL aumentada, FAL ósea aumentada, calcemia y fosfatemia normales.
- Centellograma óseo corporal total: útil para detección de áreas afectadas.
- Radiografías: para confirmar alteraciones de los sitios con captación + en centellograma.
- Biopsia ósea: solo ante sospecha de transformación sarcomatosa

### **Tratamiento**

- En general no lo requieren.
- Indicaciones: dolor persistente, compresión nerviosa, deformidad rápidamente progresiva, insuficiencia cardíaca congestiva, hipercalcemia, hipercalciuria, fracturas repetidas, pseudoartosis.
- Dar AINES, paracetamol. Bifosfonatos con calcio y vitamina D.
- El seguimiento se realiza con FAL y radiografía.