

Degeneración sarcomatosa de la enfermedad de Paget

Dr. AGUSTIN CORNEJO*

Se presenta el caso de la paciente H.J., de sexo femenino, de 86 años de edad, a la cual se le diagnosticó en 1984 enfermedad de Paget, con compromiso en pelvis y extremo proximal de ambos fémures. En dicha oportunidad fue tratada con calcitonina salmónica en dosis de 200 UI por día.

Durante cinco años la paciente realizó los controles respectivos, con buena respuesta al tratamiento realizado.

Posteriormente dejó de concurrir en forma habitual, hasta que en diciembre de 1994 concurre nuevamente, consultando por un tumor de grandes dimensiones que abarcaba ingle y tercio proximal de muslo izquierdo, de consistencia duro-elástica, fijo a planos profundos, doloroso a la palpación, con disestesias en dicha región. La movilización de la cadera despertaba intenso dolor.

Se decidió su internación en nuestro hospital para estudio y tratamiento.

El laboratorio de ingreso mostraba: hemograma, 3,77 mill/m³; hematocrito, 34,7%; hemoglobina, 11,7 g%; eritro, 38 mm la primera hora; fosfatasa ácida, 14UI/1 (N: 0-11); fosfatasa alcalina, 731 UI/1 (N: 90-280); ligera híper alfa 1 y alfa 2 globulinemia; LDH, 493 UI/1; calcio sérico: 7,9 mg/dl.

Las radiografías mostraban alteración de la arquitectura ósea trabecular de la hemipelvis izquierda y del fémur derecho, compatible con enfermedad de Paget. La pérdida de los contornos habituales del coxal izquierdo no descartaba la posible degeneración sarcomatosa. En el tórax se observaban opacidades parcialmente nodulares en zona axilar de hemitórax derecho a nivel del sexto arco costal anterior y del cuarto izquierdo.

La resonancia magnética nuclear (RMN) infor-

mó una extensa masa con densidad heterogénea que provocaba extensa destrucción del coxal izquierdo, extendiéndose en sentido anterior y posterior al mismo, desde la cresta ilíaca hasta el borde acetabular, sin comprometer la articulación. Se considera, como primer diagnóstico diferencial, la degeneración sarcomatosa de la enfermedad de Paget.

El 7/12/94 se le realizó punción biopsia ósea del ilíaco izquierdo y biopsia de las partes blandas comprometidas. El informe anatomopatológico fue: variante fibrohistiocítica de osteosarcoma en hueso, con lesiones vinculables a enfermedad de Paget.

Se pidió interconsulta con oncología, quienes sugirieron sólo tratamiento radiante analgésico, en dosis de 4.500 rads con telecobalto 60, ya que consideraron que, por el estado general regular de la paciente y el compromiso de su enfermedad, no era pasible de tratamiento quimioterápico.

A los diez días de la biopsia la herida se infectó, cultivándose *Pseudomonas aeruginosa*, con buena respuesta a la ciprofloxacina y curaciones locales; pero el estado general de la paciente fue desmejorando, con ascenso del hematocrito, aumento de la creatinina y de la urea y descenso de las proteínas en sangre.

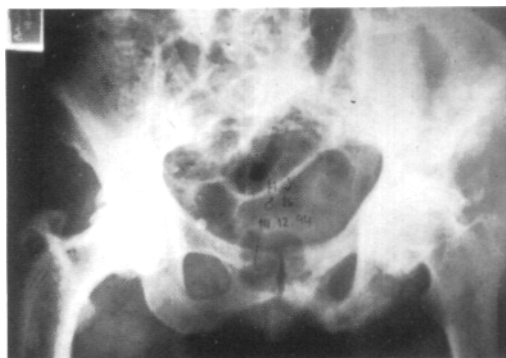


Fig. 1. Ambas caderas con centro en pubis (14/12/94).

* Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Alemán, Pueyrredón 1640, Buenos Aires.

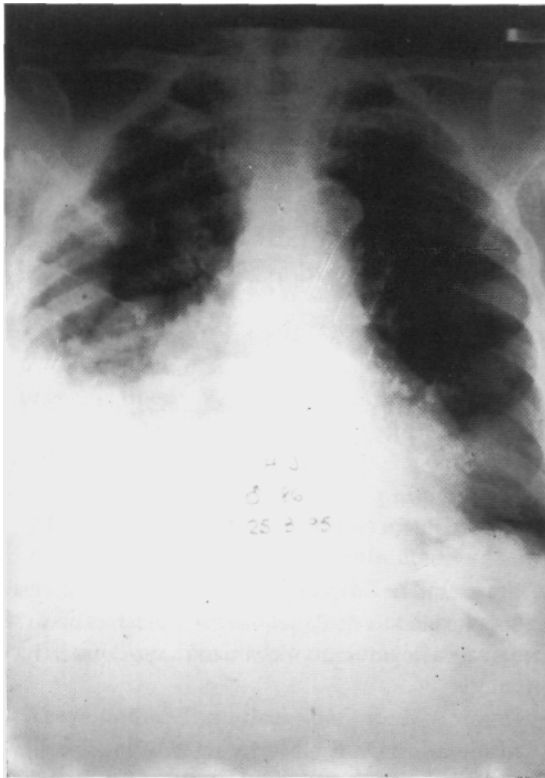


Fig. 2. Radiografía de tórax (25/3/95).

El 18/3/95 se le diagnosticó tromboflebitis en su miembro inferior izquierdo, mientras su estado general estaba cada vez más comprometido; sufrió un derrame pleural derecho que se evacuó y se analizó, sin evidenciarse células neoplásicas.

Finalmente, el 17/4/95 la paciente falleció a raíz de un paro cardiorrespiratorio.

DISCUSIÓN

Moderador: Dr. GREGORIO ARENO AR

Moderador: Me gustaría que definiera cómo considera a esta enfermedad.

Presentador: La enfermedad de Paget es una enfermedad rara y se caracteriza por la excesiva resorción y formación ósea simultáneas.

Moderador: ¿Cómo hace el diagnóstico de la enfermedad de Paget?

Presentador: Fundamentalmente el diagnóstico se realiza a través de un hallazgo radiográfico; otras veces el paciente se presenta

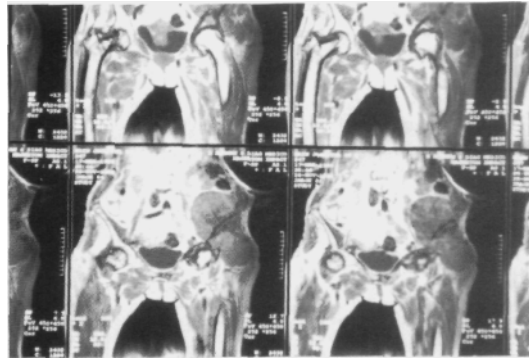


Fig. 3. RMN TI (28/11/94) (cortes frontales).

clínicamente con dolor, y al diagnóstico radiológico hay que sumarle análisis de laboratorio, especialmente hidroxiprolina urinaria y fosfatasa alcalina.

Moderador: ¿Todos los pacientes con enfermedad de Paget necesitan tratamiento?

Presentador: No, sólo en aquellos pacientes que presentan dolor.

Moderador: Respecto de los análisis de laboratorio, ¿cuáles son los que usted pidió originalmente para ver la evolutividad del paciente?

Presentador: Se pidió análisis de rutina, pero específicamente para esta enfermedad, y su control evolutivo, se pide hidroxiprolina urinaria, que es la manifestación de la degradación de la fibra I del colágeno, y también la fosfatasa alcalina, que expresa aumento en la destrucción ósea.

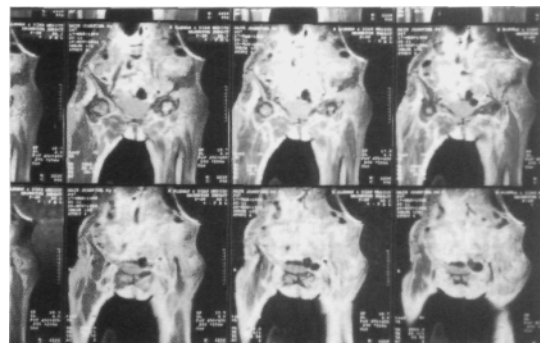


Fig. 4. RMN T2 (28/11/94) (cortes frontales).

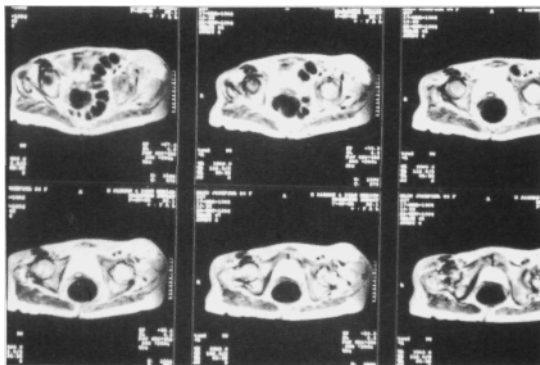


Fig. 5. RMN T2 (28/11/94) (cortes horizontales).

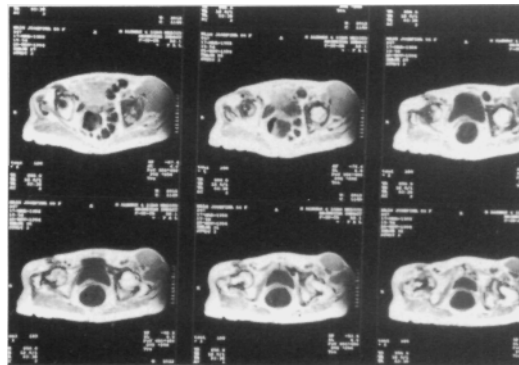


Fig. 6. RMN T1 (28/11/94) (cortes horizontales).

Moderador: ¿El tratamiento del paciente sintomático qué implica?

Presentador: Como se dijo hasta ahora, sólo se deben tratar aquellos pacientes que presentan dolor; existen distintas posibilidades terapéuticas: antiinflamatorios no esteroideos, bifosfonatos; el tratamiento que se está usando, porque tiene menos efectos colaterales que los fosfonatos, es la calcitonina de origen salmónico, de la que se observó que tiene menos efectos que la calcitonina de origen humano.

Moderador: Habiendo presentado el Dr. Cornejo todo el caso, deseo preguntar al auditorio, por ejemplo al Dr. Sierra, ¿qué porcentaje de malignización tiene la enfermedad de Paget?

Residente: El 1%.

Moderador: ¿Cómo realiza el diagnóstico de una malignización, es decir, hay algún parámetro especial?

Residente: No sabría decirlo.

Moderador: Dr. Cornejo, supongamos que la malignización de este tumor esté dada en una región más accesible, es decir, en un fémur distal o en una tibia, ¿qué criterio hubiera adoptado usted de tratamiento?

Presentador: Me gustaría responder primero la primera pregunta. La sospecha de malignización es cuando el dolor aumenta. Respondiendo a su última pregunta, cuando esta enfermedad toma la extremidad proximal del fémur o la rodilla, el tratamiento que se debe hacer, además de la quimioterapia, es realizar una artroplastía de la articulación comprometida.

Moderador: ¿Es decir que usted se refiere a una resección quirúrgica?

Presentador: Correcto. Se ha visto que, en el caso de la enfermedad de Paget, las artroplastías no presentan un aflojamiento mecánico mayor que lo habitual.

Moderador. Dr. F. J. Merlo, ¿cuál es la experiencia en los reemplazos de cadera o rodilla en la enfermedad de Paget? ¿Varían con respecto a la patología normal artrósica o no?

Dr. F. J. Merlo: Exactamente no varían en absoluto. Tuve la oportunidad, en una visita que hicimos, de presentarle este mismo tipo de caso al Dr. J. Charnley, porque nuestro temor era que pudiera sangrar mucho más el paciente. El Dr. Charnley dijo que absolutamente no, tanto de rodilla como de cadera, en un paciente con enfermedad de Paget se puede hacer el reemplazo sin temer la hemorragia.

Con respecto a la firmeza que pueden dar los elementos, con relación a la estructura alterada, a largo plazo podría tener alguna alteración porque podría verse disminuida la resistencia ósea ante el implante y producirse un aflojamiento.

Moderador: Dr. G. Vázquez Ferro, en el tratamiento de las lumbalgias por Paget, que son bastantes comunes, ¿usted tiene alguna indicación especial o alguna observación que hacernos de cómo tratarlas?

Dr. G. Vázquez Ferro: No específicamente, si bien no soy especialista de columna, quizás algún colega especializado en columna podría hacer alguna observación.

Ahora con respecto a lo mencionado por el Dr. Merlo, de lo que estoy más acostumbrado a ver, creo que sí, las prótesis, por lo menos en rodilla, no acarrearán ningún problema, quizás un poco la deformación previa de los extremos óseos. La enfermedad de Paget toma casi todo el hueso, o la mitad o el tercio inferior del hueso; entonces hace que la articulación, sobre todo de la rodilla, esté deformada previamente; esto hace que el procedimiento sea un poco más dificultoso desde el punto de vista técnico. En cuanto a los resultados y la fijación de los implantes, no veo diferencia y creo que es una buena indicación, siempre que estemos hablando de la enfermedad de Paget pura y no de la malignización.

Moderador: Dr. Cornejo, su presentación ha sido muy clara. En caso de haberse enfrentado a la enfermedad de Paget en un paciente de 45-50 años, de acuerdo con lo escuchado acá, ¿con una degeneración artrósica de la cadera usted haría un reemplazo?

Presentador Todo dependerá de la sintomatología del paciente.

Moderador: Estamos hablando de un paciente sintomático. Aquí se habló que no hay riesgo de hemorragia. ¿Usted conoce otras opiniones de la literatura?

Presentador: Sí, algunos autores dicen que previo a una cirugía, en el caso de enfermedad de Paget, se debe tratar con calcitonina, porque disminuye la hemorragia en el acto quirúrgico; no así con los difosfonatos. Por eso podríamos decir que la opción actual es la calcitonina por vía nasal, por una serie de factores, pero básicamente porque tiene menos efectos colaterales y porque durante la cirugía produce un menor sangrado intraoperatorio.

Moderador Quisiera pedir a los colegas de Córdoba o Rosario si quieren hacer algún comentario.

Dr. Ferro (Córdoba): Quisiera preguntarle al Dr. Cornejo, en el caso de degeneración sarcomatosa de Paget, ¿cuál es la forma anatomopatológica más frecuente?

Presentador La forma anatomopatológica más frecuente es el osteosarcoma, pero también se puede presentar en menor medida un fibrosarcoma y hasta un tumor de células gigantes. En algunos trabajos hablan también de la presentación de condrosarcomas.

Dr. F. Silberman: Deseaba decir que respecto de la enfermedad de Paget nos han quedado muchas incógnitas respecto de la etiopatogenia. Pero quiero mencionar que algunas de las hipótesis de hace algunos años, más actualmente probable es la etiopatogenia virósica. En este tema ha trabajado mucho el Dr. Schajowicz en nuestro país, incluso ha hecho cirugía experimental implantando hueso pagético en animales de laboratorio.

Lo otro que quiero mencionar es que evidentemente uno tiene que sospechar una malignización ante el aumento del dolor y de la eritrosedimentación, siendo estos dos parámetros los que se deben tener en cuenta.

Con respecto al dolor, se debe determinar si el dolor es osteogénico o es articular, ya que muchas veces es una complicación articular.

En relación con las cirugías, cuando el Paget es florido, que toma la hemipelvis o la extremidad superior del fémur, la mayoría son inoperables, como el caso aquí visto. A aquellos que son operables se les realiza la artroplastía, y aquí coincido con lo dicho por mis colegas; pero yo diría que el pronóstico por fenómenos de remodelación, a mediano o largo plazo, aunque uno los trate, según la bibliografía, generalmente son menos favorables.

Por último, en relación con la columna, nosotros hemos visto mucho el estrechamiento del conducto raquídeo, que es una de las complicaciones, porque allí sí las operaciones son mucho más sangrantes, es más difícil recalibrar el canal raquídeo y hemos visto complicaciones neurológicas como consecuencia del Paget de columna.

Participantes en debate

Dr. Sierra (Buenos Aires)

Dr. Cornejo (Hospital Alemán)

Dr. Ferro (Córdoba)

Dr. F. J. Remo

Dr. F. Silberman

Dr. G. Vásquez Ferro