

Reumatología clínica en imágenes

Dolor en la región isquiopubiana en un paciente con enfermedad de Paget

Ischiopubic pain in a patient with Paget's disease

Ignacio Novo Veleiro^{a,*}, María Electra Perianes Díaz^a, María Lucía Alvela Suárez^b,
Gloria Alonso Claudio^a, Leticia Moralejo Alonso^a y Antonio Jiménez López^a

^a Servicio de Medicina Interna II, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

^b Servicio de Medicina Interna III, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Caso clínico

Presentamos el caso de un paciente varón de 82 años diagnosticado 10 años antes de enfermedad de Paget ósea con afectación poliostótica. Como otros antecedentes de interés presentaba fibrilación auricular e insuficiencia cardíaca crónica. Acudió a la unidad y consulta de atención inmediata (UCAI) por astenia, anorexia y edemas en las extremidades inferiores de 15 días de evolución. En la anamnesis por aparatos refería dolor en la región isquiopubiana izquierda desde hacía 6 meses, que había ido en aumento y que aparecía tanto en reposo como con el ejercicio. Se decidió ingreso en planta de hospitalización para tratamiento de la insuficiencia cardíaca y estudio del origen del dolor. En la exploración física presentaba palidez de piel y mucosas, auscultación cardíaca irregular con soplo sistólico aórtico, disminución generalizada del murmullo vesicular en la auscultación pulmonar, edema con fóvea hasta la raíz de ambos miembros inferiores y dolor a la movilización e impotencia funcional de articulación coxofemoral izquierda. En el tacto rectal no se encontraron masas y existían restos de heces normales. En la analítica destacaba hemoglobina de 9,5 g/dl con volumen y hemoglobina corpuscular media normales, proteína C reactiva: 21,2 mg/dl (0,2-0,8), fibrinógeno: 722 mg/dl (200-400), velocidad de sedimentación glomerular: 120 mm (1-15), fosfatasa alcalina: 155 U/l, hierro: 23,6 µg/dl (50-150) transferrina: 155 µg/dl (300-360), ferritina: 1.144 µg/l (50-350), índice de saturación: 12% (20-40), receptor soluble de transferrina: 7,88 µg/l (2-4); los marcadores tumorales eran normales. En la radiografía de tórax presentaba derrame pleural bilateral de escasa cuantía y lesiones compatibles con enfermedad de Paget en ambos hombros y el quinto arco costal izquierdo. La radiografía de pelvis mostró múltiples lesiones compatibles con enfermedad de Paget y una imagen lítica de mayor tamaño en isquion izquierdo (fig. 1). Se realizó una gammagrafía ósea que mostró imágenes compatibles con enfermedad de Paget y ausencia de captación en isquion izquierdo (fig. 2). Se solicitó una tomografía computarizada toraco-abdomino-pélvica que objetivó



Figura 1. Múltiples lesiones compatibles con enfermedad de Paget y una imagen lítica de mayor tamaño en isquion izquierdo.



Figura 2. Gammagrafía ósea que mostró imágenes compatibles con enfermedad de Paget y ausencia de captación en isquion izquierdo.

una gran masa de contornos lobulados con focos de calcificación que destruía el isquion y acetábulo izquierdo de 12 x 12 x 16 cm (fig. 3). Ante la sospecha de neoplasia ósea sobre enfermedad de Paget se realizó una biopsia de hueso iliaco cuyo estudio fue compatible con un sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grado

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ignacio.novo.veleiro@gmail.com (I. Novo Veleiro).

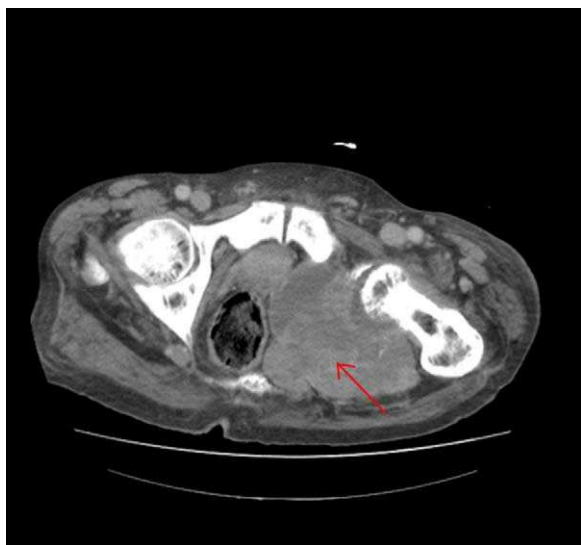


Figura 3. TC toraco-abdomino-pélvica que objetivó una gran masa de contornos lobulados con focos de calcificación que destruía el isquion y acetábulo izquierdo de 12 x 12 x 16 cm.

no osteogénico, vimentina positivo, con coexpresión de CD-68 y mínima expresión de actina y desmina. La evolución del paciente fue desfavorable, con gran afectación del estado general y dificultad para controlar el dolor, se decidió iniciar tratamiento con radioterapia para control fundamentalmente sintomático. Finalmente, el paciente falleció a la semana del diagnóstico anatomopatológico.

Discusión

La enfermedad de Paget, descrita en 1876 por Sir James Paget, se caracteriza por un remodelado óseo excesivo y anormal, alterándose tanto la resorción como la formación de hueso y provocando la aparición de lesiones líticas asociadas a deformaciones óseas hipertróficas¹. A pesar de que la etiopatogenia de la enfermedad sigue siendo desconocida, se ha encontrado asociación con la expresión de determinados genes^{1,2}, algunos de los cuales como el SQSTM1, podrían estar relacionados también con el desarrollo de osteosarcomas sobre lesiones previas^{3,4}. Dicha neoplasia puede desarrollarse hasta en el 1% de los casos según las series^{4,5}. De manera más esporádica se encuentran tumores de otra estirpe en estos pacientes, como el fibrohistiocitoma maligno óseo o sarcoma pleomórfico indiferenciado de nuestro caso⁶. Esta neoplasia

es poco frecuente, constituyendo el 2-5% de los tumores óseos malignos, habitualmente aparece como masa palpable y dolorosa sobre fémur, tibia o húmero, objetivándose lesiones líticas de gran tamaño en la radiología simple. Esta es la presentación clínica descrita en casos publicados previamente, similar a la del presentado, si bien habitualmente la elevación de la fosfatasa alcalina es mucho mayor que en nuestro caso⁷. Su presentación más frecuente es la primaria pero en un 20-30% de los casos aparece en relación con lesiones óseas preexistentes, como las provocadas por enfermedad de Paget, tratamientos con radioterapia, artroplastias, traumatismos, infartos óseos o infecciones⁷⁻¹¹. Su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico y puede utilizarse radioterapia coadyuvante, aunque estudios recientes demuestran que la respuesta a quimioterapia puede ser similar a la del osteosarcoma, su comportamiento habitualmente es agresivo condicionando un mal pronóstico y alta mortalidad, en parte provocada por su alta tasa de recurrencias (en torno del 65%)⁷.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Colina M, La Corte R, De Leonardi F, Trotta F. Paget's disease of bone: a review. *Rheumatol Int.* 2008;28:1069-75.
2. Cundy T, Bolland M. Paget disease of bone. *Trends Endocrinol Metab.* 2008;19:246-53.
3. Merchant A, Smielewska M, Patel N, Akunowicz JD, Saria EA, Delaney JD, et al. Somatic mutations in SQSTM1 detected in affected tissues from patients with sporadic Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 2009;24:484-94.
4. Hansen MF, Seton M, Merchant A. Osteosarcoma in Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res.* 2006;21 Suppl 2:58-63.
5. Moore TE, King AR, Kathol MH, el-Khoury GY, Palmer R, Downey PR. Sarcoma in Paget disease of bone: clinical, radiologic, and pathologic features in 22 cases. *AJR Am J Roentgenol.* 1991;156:1199-203.
6. Deyrup AT, Montag AG, Inwards CY, Xu Z, Swee RG, Krishnan Unni K. Sarcomas arising in Paget disease of bone: a clinicopathologic analysis of 70 cases. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131:942-6.
7. Lopez DC. Fibrohistiocitoma maligno óseo tras degeneración de enfermedad de Paget. Caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Española de Cirugía Osteoarticular.* 1996;31:5.
8. Zlowodzki M, Allen B, Schreiberman KL, Vance RB, Kregor PJ. Case reports: malignant fibrous histiocytoma of bone arising in chronic osteomyelitis. *Clin Orthop Relat Res.* 2005;439:269-73.
9. Anract P, De Pinieux G, Jeanrot C, Babinet A, Forest M, Tomeno B. Malignant fibrous histiocytoma at the site of a previously treated aneurysmal bone cyst: a case report. *J Bone Joint Surg Am.* 2002;84-A:106-11.
10. Min WK, Kim SY, Oh CW, Kim SJ, Park TI, Koo KH. Malignant fibrous histiocytoma arising in the area of total hip replacement. *Joint Bone Spine.* 2008;75:319-21.
11. Teo WY, Tan HK, Goh BC, Putti TC. Postirradiation sarcoma of the sphenoid bone—a case report. *Ann Acad Med Singapore.* 2006;35:104-7.