

A. Uribarri Echevarría¹
R. Buenechea Imaz²
M. Argüero González³
C. Gay Escoda⁴

1 Odontóloga. Alumna del Máster de
Cirugía e Implantología Bucal

2 Cirujano Maxilofacial del Hospital
General de Igualada. Profesor Asociado.
Profesor del Máster de Cirugía e
Implantología Bucal

3 Cirujano Maxilofacial del Hospital Arnau
de Vilanova de Lleida.
Profesor Asociado

4 Catedrático de Patología Quirúrgica
Bucal y Maxilofacial. Director del Máster
de Cirugía e Implantología Bucal.
Cirujano Maxilofacial del Centro Médico
Teknon. Barcelona.
Facultad de Odontología.
Universidad de Barcelona.

Correspondencia:

Dr. Cosme Gay Escoda
C/ Ganduxer 140, 4º
08022 Barcelona

Enfermedad de Paget u osteítis deformante. A propósito de tres casos con afectación craneofacial

RESUMEN

En este artículo mostramos los casos de tres pacientes con Enfermedad de Paget polioestótica y afectación del maxilar superior en dos de ellos y mandibular en el tercero.

El diagnóstico fue realizado a partir de una deformidad facial progresiva en el primero y ausencia de cicatrización postextracción en el segundo. En el tercer caso apareció dolor localizado mandibular en un paciente disgnosticado de Paget hacía 17 años, tratándose de una degeneración sarcomatosa en el hueso mandibular pagético. Tras revisar la literatura discutimos los aspectos clínicos, diagnósticos, histopatológicos y terapéuticos.

PALABRAS CLAVE

Enfermedad ósea de Paget; Osteitis deformante; Osteosarcoma.

ABSTRACT

Three cases of polioestotic Paget's disease of bone with maxillar and mandibular afectation are reported. Diagnosis was made on the base of a progressive facial asymmetry in the first one and lack of alveolus postextraction healing in the second. In the third one, the acute onset of pain at the mandibular region of a patient diagnosed of Paget's disease 17 years ago was identified as a sarcomatous transformation of pagetic bone. Etiopathogenesis, histopathology, clinical features and treatment are discussed and a review of the literature published about Paget's disease of the bone has been made.

KEY WORDS

Paget's disease; Osteitis deformans; Malignant transformation.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad ósea de Paget (EP) u osteítis deformante es una alteración del metabolismo óseo consistente en un excesivo remodelado, que se inicia con un incremento de la reabsorción osteoclástica seguida por una respuesta osteoblástica compensatoria exagerada.

Su prevalencia varía según los autores desde un 1%⁽¹⁻³⁾ hasta un 5%^(4,5) en pacientes mayores de 40 años. Afecta más a individuos de raza anglosajona⁽⁶⁻⁸⁾ y su incidencia aumenta con la edad⁽³⁾.

Se puede presentar como poliostrófica o monostófica pero nunca completamente generalizada⁽⁶⁾. En la mayoría de los casos es de afectación poliostrófica siendo los huesos más frecuentemente afectados el sacro, la pelvis, el cráneo y el fémur. Según un estudio realizado por Stafne y Austin⁽⁹⁾, los huesos maxilares se ven afectados en un 17% de los casos.

La clínica más relevante dentro de la región craneomaxilofacial es la deformidad de la cara con asimetría facial de muy lenta evolución. Tanto el maxilar como la mandíbula muestran un agrandamiento progresivo, con rebordes alveolares muy amplios. Aparece movilidad y pérdida de los dientes^(1,6,10-14). Son frecuentes las osteítis y osteomielitis, así como las hemorragias postextracción. El dolor no es frecuente y se asocia a degeneración sarcomatosa.

En el examen radiográfico vemos las típicas imágenes algodonosas, correspondientes a zonas radiolúcidas y radiopacas consistentes en áreas de osteólisis junto a otras de osteoformación.

Los datos bioquímicos son de gran interés diagnóstico; el aumento de las fosfatasas alcalinas y la hidroxiprolinuria junto a niveles normales de calcio y fósforo nos harán sospechar en esta enfermedad, siendo la histología la que confirma el diagnóstico, evidenciándose el típico patrón en mosaico.

En este artículo mostramos los casos de tres pacientes con Enfermedad de Paget poliostrófica y afectación del maxilar superior en dos de ellos y mandibular en el tercero.

El diagnóstico fue realizado a partir de una defor-

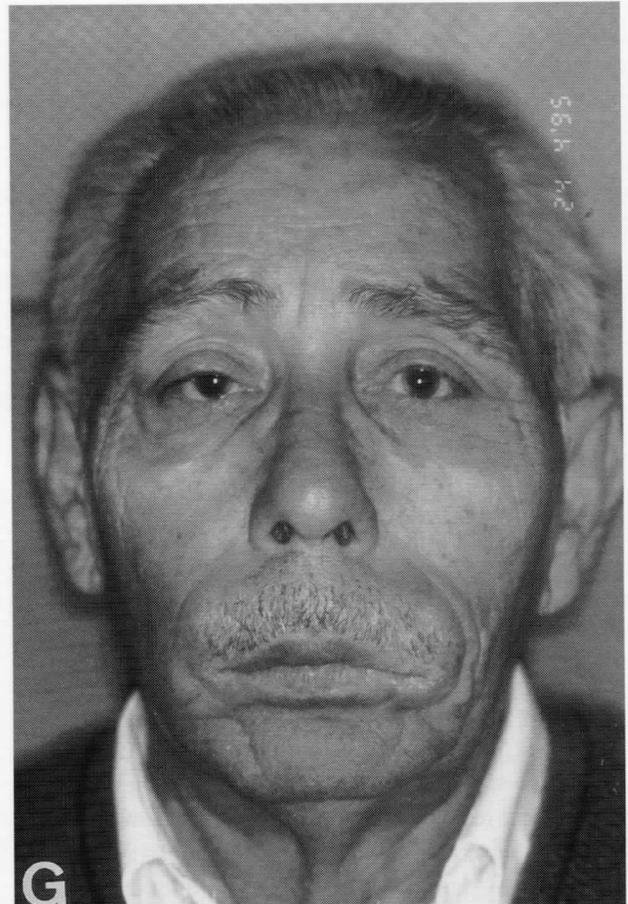


Figura 1. Paciente con hipertrofia generalizada de maxilar superior.

midad facial progresiva en el primero y ausencia de cicatrización postextracción en el segundo. En el tercer caso apareció dolor localizado mandibular en un paciente diagnosticado de Paget hacía 17 años, tratándose de una degeneración sarcomatosa en el hueso mandibular pagético.

Tras revisar la literatura discutimos los aspectos clínicos, diagnósticos, histopatológicos y terapéuticos.

CASO CLÍNICO 1

Paciente varón de 75 años de edad que nos fue

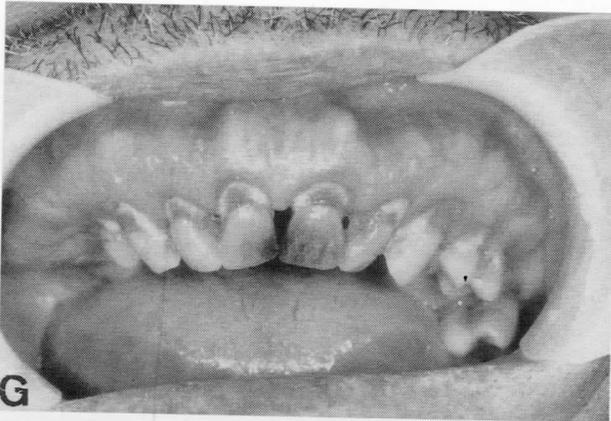


Figura 2. Aspecto intrabucal. Obsérvese la dimensión exagerada del maxilar superior.

remitido a la Clínica Odontológica Universitaria por presentar una exagerada hipertrofia generalizada del maxilar superior, para que le fuese realizado un remodelado previo al tratamiento rehabilitador protésico.

El paciente no presentaba ningún antecedente patológico de interés a nivel general.

A la exploración el paciente presentaba una deformidad facial (Fig. 1) debida a un agrandamiento generalizado del maxilar superior, mostrando intrabucalmente (Fig. 2) un gran ensanchamiento del proceso alveolar y aplanamiento del paladar. Refería pérdida espontánea de dientes junto a movilidad y desplazamiento de los remanentes, quedando una gran sobremordida.

El paciente refería además del aumento del maxilar una cierta asimetría a expensas de un mayor tamaño del pómulo izquierdo desde hacía aproximadamente unos seis años y una hipoacusia progresiva en el oído izquierdo.

En la ortopantomografía (Fig. 3) se observaban áreas radiopacas de condensación ósea, descritas en la EP como imágenes algodonosas, junto a áreas radiolúcidas y pérdida del trabeculado que afectaba a la totalidad del maxilar superior. Se apreciaba una pérdida de la lámina dura dentaria junto a reabsorciones radiculares.

La analítica mostraba un valor de fosfatas alcalinas de 26,5 ukat/L siendo lo normal hasta 4,7. Los niveles de calcio y fósforo eran normales.

La tomografía computarizada (TC) mostró una mani-

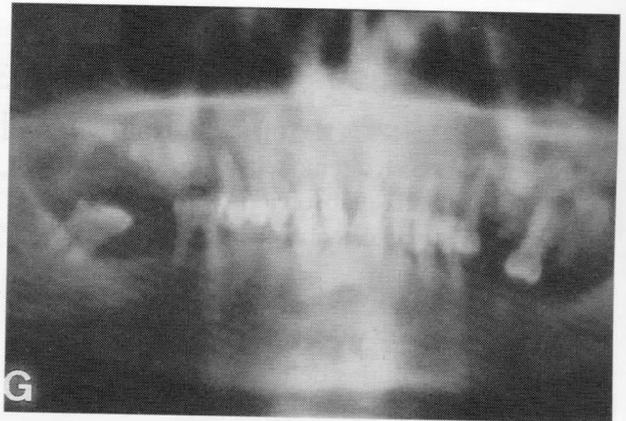


Figura 3. Ortopantomografía; imágenes algodonosas generalizadas en maxilar superior.



Figura 4. TC; engrosamiento y disminución de la densidad, aspecto heterogéneo y algodonoso.

fiesta alteración de la arquitectura ósea a nivel de las estructuras de la base craneal y del macizo facial con engrosamiento y disminución de la densidad con aspecto algo heterogéneo y algodonoso (Fig. 4). Los hallazgos eran mucho más significativos en el maxilar superior donde además se objetivaba una asimetría en la afectación con predominio de ésta a nivel de la apófisis alveolar izquierda. Los agujeros de la base del cráneo eran normales y no se detectó impresión basilar. Destacó asimismo una mayor afectación del hueso malar izquierdo.



Figura 5. Gammagrafía ósea con TC99; hipercaptación en coxal izquierdo.

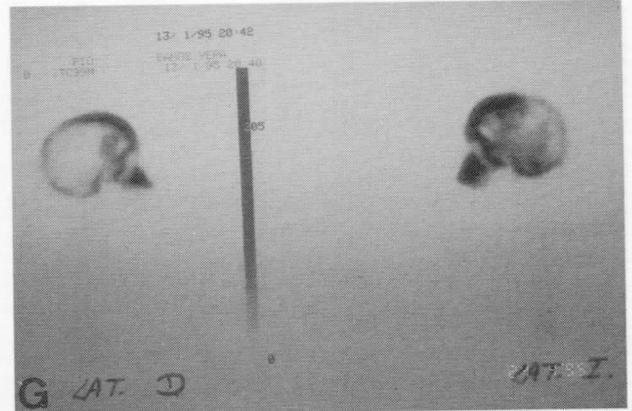


Figura 6. Gammagrafía ósea con TC99; hipercaptación en macizo maxilofacial.

La gammagrafía ósea mostró una hipercaptación patológica que afectaba a la práctica totalidad del coxal izquierdo (Fig. 5). Se percibió un aumento difuso de la fijación en toda la calota craneal, localizándose la máxima actividad en la región frontal y en las estructuras del macizo maxilofacial (Fig. 6). Estos hallazgos confirmaban la existencia de una EP ósea polios-tótica.

Se realizó una biopsia ósea del maxilar superior observándose una pérdida de la arquitectura ósea normal, fibras colágenas y hueso lamelar en disposición desordenada, lo cual constituye el llamado patrón en mosaico (Fig. 7).

Tras el diagnóstico, el paciente fue sometido a tratamiento con calcitonina en espera de regular el proceso y poder realizar un remodelado óseo del maxilar superior.

CASO CLÍNICO 2

Mujer de 72 años que acude al Hospital General de Igualada por presentar una ausencia de cicatrización postextracción de un molar maxilar derecho hacía aproximadamente un mes. La paciente no tenía antecedentes patológicos de interés.

A la exploración se evidenciaba una asimetría facial

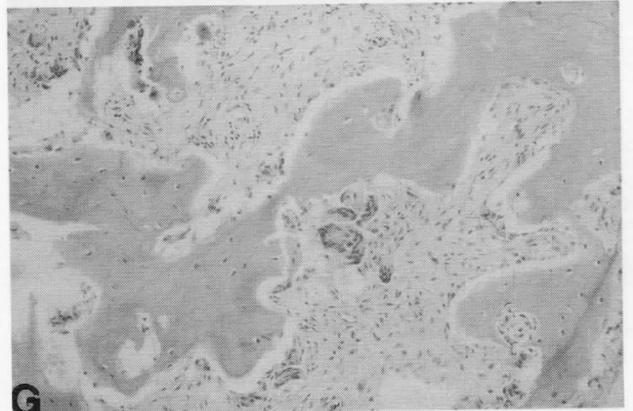


Figura 7. Histología; patrón en mosaico. (Cortesía del Dr. Novell Sala V., Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Príncipes de España, Bellvitge).

(Fig. 8) a expensas de un agrandamiento del hueso maxilar superior derecho. La paciente mostraba un agrandamiento y ensanchamiento del proceso alveolar superior derecho y una cavidad correspondiente al alveolo vacío del molar extraído (Fig. 9).

La ortopantomografía (Fig. 10) evidenciaba un aumento de tamaño localizado en el maxilar superior izquierdo con imágenes radiolúcidas junto a radiopacas y pérdida de la trabeculación ósea normal. Las teleradiografías frontal (Fig. 11) y lateral (Fig. 12) de cráneo mostraron un engrosamiento de la calota cra-



Figura 8. Vista frontal de la paciente. Véase el agrandamiento del hueso maxilar superior izquierdo.

neal junto a imágenes algodonoras extendidas por todo el cráneo.

La TC mostró una alteración de la arquitectura ósea de la calota craneal y macizo maxilofacial con imágenes heterogéneas y algodonoras.

La analítica mostró un aumento del valor de las fosfatasas alcalinas siendo los niveles de calcio y fósforo normales.

El resultado de la biopsia mostró el típico patrón en mosaico (Fig. 13) compatible con la EP.

Tras ser sometida a tratamiento médico con calcitonina la paciente fue sometida a un remodelado óseo lográndose el cierre del alveolo no cicatrizado (Fig. 14).



Figura 9. Aspecto intrabucal. Zona postextracción con ausencia de cicatrización.

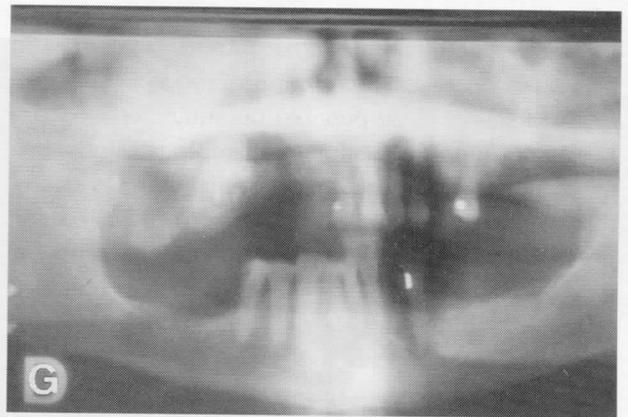


Figura 10. Ortopantomografía; imágenes algodonoras en la zona maxilar superior izquierda.

CASO CLÍNICO 3

Paciente varón de 62 años remitido al Hospital Arnau de Vilanova por presentar una tumefacción mandibular izquierda y dolor. Como antecedentes patológicos de interés, el paciente presentaba EP ósea poliosfotótica con afectación mandibular diagnosticada hacía 18 años. En 1977 fue intervenido quirúrgicamente para serle realizado un remodelado mandibular bilateral.

A la exploración presentaba una tumefacción moderada de rama horizontal izquierda mandibular, anestesia del nervio mentoniano izquierdo e hipoestesia

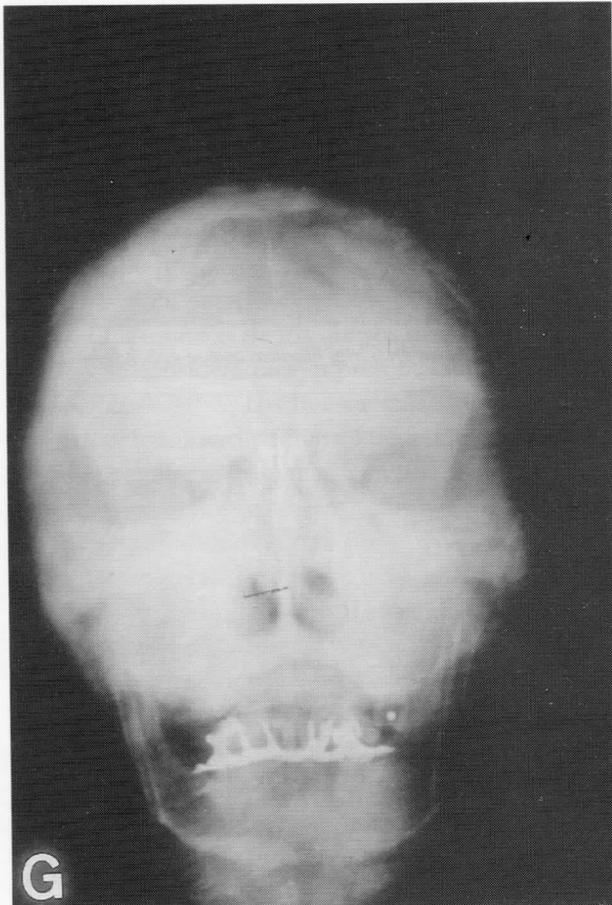


Figura 11. Teleradiografía frontal; afectación de los huesos frontales.

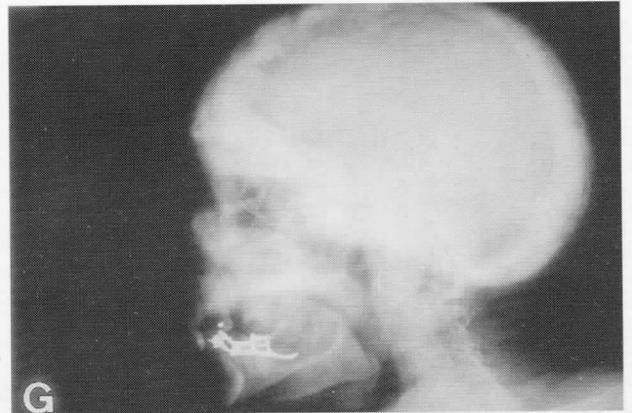


Figura 12. Teleradiografía lateral; engrosamiento de la calota craneal.

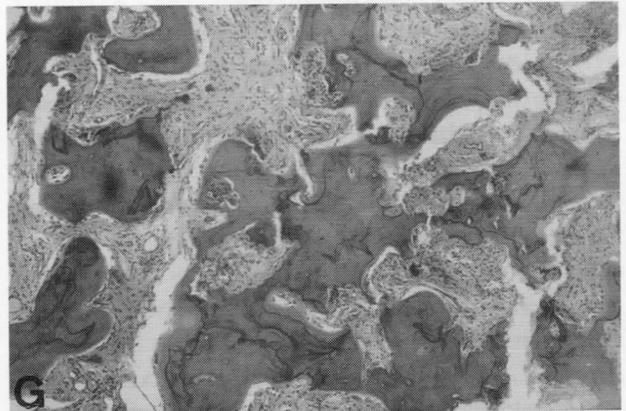


Figura 13. Histología; patrón en mosaico. (Dr. Novell Sala).

del derecho. Presentaba además hepatomegalia y fiebre de 38,5°C.

En la ortopantomografía se apreciaban imágenes múltiples de apariencia quística, mal definidas y compatibles con EP. La TC mostró un aumento de tamaño de la mandíbula con trabeculación grosera y tosca compatible con EP.

El paciente presentaba una analítica de hacía 2 meses con un valor de fosfatasas alcalinas de 582 U/L situándose los límites normales entre 98 y 279, moderado aumento de GOT y GPT, y disminución de hemáties y leucocitos.

En un mes la tumefacción experimentó un creci-



Figura 14. Aspecto intrabucal del maxilar superior tras el remodelado quirúrgico.

A. Uribarri Echevarría
R. Buenechea Imaz
M. Argüero González
C. Gay Escoda

Enfermedad de Paget u osteitis deformante.
A propósito de tres casos con afectación craneofacial

90

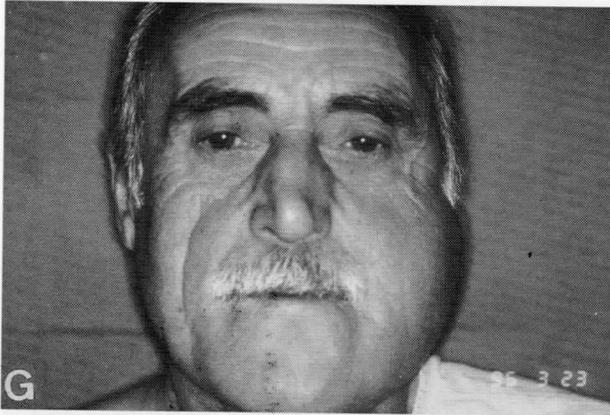


Figura 15. Paciente con tumefacción mandibular izquierda.

miento muy rápido (Fig. 15) con acentuación del dolor. El valor de las fosfatasas alcalinas era de 972 U/L. La TC (Fig. 16) mostró, además de la tumefacción ósea, una masa de partes blandas sin destrucción ósea que se extendía hasta la zona parotídea.

El resultado de la biopsia realizada fue de sarcoma mandibular compatible con fibrohistiocitoma maligno (Fig. 17).

La ecografía abdominal mostró un nódulo compatible con metástasis hepáticas. Estando el paciente ingresado y mientras se estudiaba, junto con el Servicio de Oncología y Cuidados Paliativos la pauta a seguir, sufre un gran deterioro generalizado y fallece.

DISCUSIÓN

Sir James Paget describió en 1887 una enfermedad ósea a la cual llamó osteítis deformante y que más tarde llevaría su nombre. La enfermedad de Paget se caracteriza por una excesiva remodelación ósea, con un incremento de la reabsorción osteoclástica seguida de una exagerada osteoneoformación.

Su prevalencia varía según los autores desde un 1% hasta un 5%⁽¹⁻⁵⁾ en pacientes mayores de 40 años, aumentando su incidencia con la edad. Afecta más a individuos de raza anglosajona⁽⁶⁻⁸⁾.

Su etiología es desconocida e implica a factores cir-

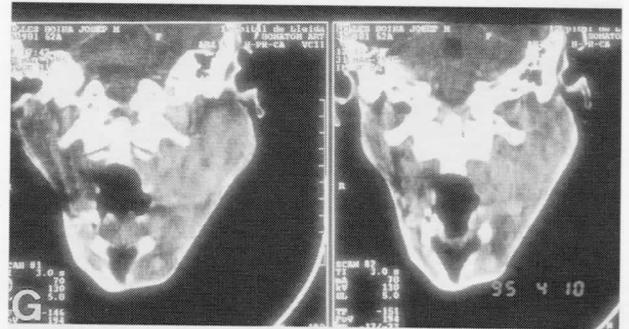


Figura 16. TC; masa en partes blandas que se extiende hacia la zona parotídea.

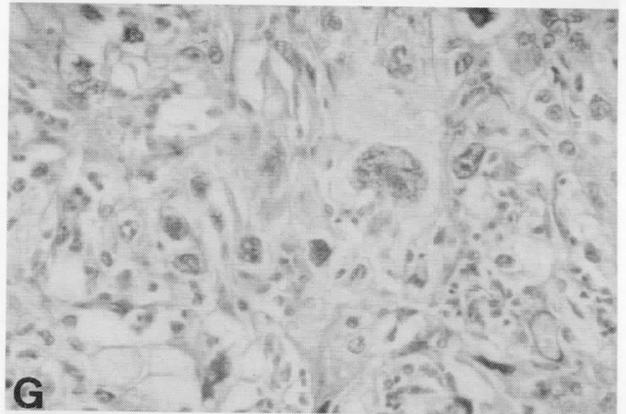


Figura 17. Histología; sarcoma mandibular.

culatorios, debido a la gran vascularización observada en el hueso pagético junto a aneurismas arteriovenosos⁽¹⁰⁾.

Se le atribuye también un carácter familiar de transmisión horizontal⁽¹¹⁻¹³⁾ que sugiere la posibilidad de una alteración genética como base de la enfermedad, lo cual es cuestionado por la escasa incidencia en gemelos univitelinos⁽¹⁴⁾, ausencia de anomalías cromosómicas y de marcadores genéticos, pero apoyado por una relación con el sistema HLA descubierto por algunos autores^(15,16).

Dicha agregación familiar plantea por otra parte, la posibilidad de tratarse de una infección por un virus lento afectando a individuos sometidos a un ambiente

nosológico común, lo cual es apoyado por el hallazgo de inclusiones intranucleares en los osteoclastos^(10, 17-18).

La enfermedad de Paget es de evolución lenta y progresiva. Comienza siendo clínicamente asintomática en un 70-80% de los casos, llegando al diagnóstico por hallazgo radiológico casual, deformidades óseas, fracturas patológicas o manifestaciones a nivel maxilofacial.

Se puede presentar como poliostrófica o monostófica. En la mayoría de los casos es de afectación poliostrófica. La afectación de los huesos maxilares es de un 17%⁽⁹⁾ y se considera rara su presentación en el hueso mandibular^(12,13,19-21). Los huesos más afectados son el cráneo, pelvis, sacro y fémur. Puede afectar solamente a una hemifacies resultando en una asimetría facial. La afectación de los maxilares ocurre la mayoría de las veces en el transcurso de la forma poliostrófica de la enfermedad, como ocurre en nuestros casos; sin embargo hay autores que describen afectaciones monostóticas en el maxilar⁽²²⁾.

Las manifestaciones clínicas a nivel craneomaxilofacial se caracterizan por una deformidad facial lenta y progresiva. Cuando afecta al maxilar superior de forma generalizada, como es el caso de nuestro segundo paciente, se adquiere el aspecto característico de facies leonácea o leontiasis descrito por otros autores ante cuadros similares⁽²³⁾. Cuando la afectación es unilateral o es más intensa en un lado que en el otro, aparece la asimetría, constituyendo ésta una de las manifestaciones que pueden llevar al paciente a percatarse del problema. En nuestro primer caso, la afectación del maxilar superior se da de forma unilateral, y en el segundo es más acentuada en el lado izquierdo de la totalidad del esqueleto como lo demuestra la gammagrafía ósea. La lenta evolución de la deformidad hace que el diagnóstico sea tardío.

Cuando la base del cráneo está muy afectada y los agujeros de salida de los pares craneales esclerosados, podemos encontrarnos ante síntomas de hipoacusia, pérdida de movilidad ocular o campo visual, hipoestésias o parestesias^(24,25).

A nivel intrabucal nos encontramos ante un reborde alveolar agrandado y el paladar aplanado. El paciente refiere una pérdida espontánea de los dientes y se

aprecia una movilidad y migración patológica de los mismos apareciendo diastemas y presentando una gran sobremordida.

Ante la presencia en los maxilares de zonas muy vascularizadas⁽²⁶⁾ con intensa actividad metabólica osteolítica-osteoformadora, el riesgo de hemorragia durante cualquier intervención quirúrgica es elevado, de ahí que están descritos numerosos casos de hemorragias postextracción^(27,28), durante el remodelado⁽²⁹⁾ o en la toma de biopsia⁽³⁰⁾. Hay autores^(30,31) que aconsejan el tratamiento preoperatorio con mitramicina o incluso la embolización selectiva, en los casos en los que el estudio gammagráfico del flujo sanguíneo óseo de la región a intervenir está considerablemente aumentado.

Junto a estas áreas con irrigación aumentada existen otras hipovascularizadas, que coinciden con áreas metabólicamente en reposo, de hueso muy denso. Los dientes localizados en estas regiones pueden presentar además hipercementosis y pérdida de la lámina dura dentaria, lo cual se traduce en extracciones dificultosas y aumento del riesgo de aparición de osteítis, osteomielitis o ausencia de cicatrización alveolar postextracción como ha sido descrito por diversos autores^(12,20,21,27,32). En el caso número 2 la paciente presentó una ausencia de la cicatrización alveolar tras la extracción de un molar superior de la zona afectada. Recomendamos, por tanto, en estos pacientes, conseguir un cierre directo mucoso tras la extracción, para evitar este tipo de complicaciones.

En cuanto a los signos radiológicos, las radiografías frontal y lateral de cráneo nos mostrarán las típicas imágenes algodinosas correspondientes a zonas de osteolisis y osteoesclerosis, sobre todo en huesos frontal y parietales, junto a un engrosamiento de la calota craneal a expensas de la tabla externa, como lo describen numerosos autores^(23,33). Los senos maxilares pueden estar disminuídos de tamaño.

En la ortopantomografía veremos un aumento del tamaño de los huesos maxilares e imágenes algodinosas que corresponden a zonas radiolúcidas alternando con hiperdensas^(23,33,34). Se evidenciará una trabeculación irregular, escasa y densa, reabsorciones radicales, hipercementosis y pérdida de la lámina dura dentaria⁽³⁴⁻³⁶⁾.

La TC nos mostrará las alteraciones de tamaño y forma del cráneo y macizo maxilofacial, su heterogeneidad en cuanto a densidad ósea y la extensión de la afectación tanto a nivel facial como craneal.

La gammagrafía con tecnecio 99 revelará una hiper captación en los huesos pagéticos determinando la extensión de la enfermedad y su afectación mono o poliostrófica. En el caso número 1, se aprecia un aumento de captación en el hueso coxal izquierdo además de en las estructuras maxilofaciales.

Los datos bioquímicos mostrarán un aumento de las fosfatasas alcalinas junto a una hidroxiprolinuria. Los niveles de fosfatasas alcalinas están en relación con la actividad osteoblástica neoformadora mientras la hidroxiprolinuria guarda relación con la actividad osteoclástica. Cuando se trate de EP monostótica puede que los niveles de fosfatasas alcalinas no estén alterados, llegando al diagnóstico mediante la valoración de los demás síntomas y la biopsia^(6,28). Los niveles de calcio y fósforo permanecen normales⁽⁶⁾. En nuestros casos los niveles de fosfatasas alcalinas están muy elevados, siendo incluso 6 veces más altos de lo normal en el caso número 1.

Histológicamente se evidenciará una pérdida de la arquitectura ósea normal con una disposición desordenada de las fibras colágenas y del hueso lamelar, lo que se traduce como el típico patrón en mosaico.

Como vemos, el diagnóstico lo obtendremos mediante el examen clínico facial e intrabucal, examen radiográfico que incluirá la ortopantomografía, radiografías lateral y frontal de cráneo y la TC del macizo facial, la gammagrafía con Tc99 que nos determinará la extensión de la enfermedad, los datos de laboratorio y la biopsia ósea, la cual nos confirmará el diagnóstico. Esta pauta fue la que seguimos en nuestros 3 casos.

El diagnóstico diferencial lo realizaremos con la displasia fibrosa, hiperparatiroidismo, osteomielitis crónica, fibroma osificante, tumores metastásicos, mielofibrosis, mastocitosis y osteogénesis imperfecta^(6,10,34).

Entre las complicaciones más importantes de la EP están las alteraciones neurológicas^(37,38) debidas a la compresión nerviosa tras la esclerosis ósea, las fracturas patológicas aunque son raras a nivel de los maxi-

lares siendo más frecuentes en los huesos largos, las alteraciones cardiovasculares, litiasis salivares, aparición de tumores de células gigantes^(39,40) y la degeneración maligna como es el caso de nuestro tercer paciente.

La degeneración maligna constituye una de las peores complicaciones del hueso pagético. La incidencia de la transformación sarcomatosa del hueso pagético varía según los autores desde un 0,7%⁽³⁰⁾ hasta un 5,5% según Freyding y cols.⁽⁴¹⁾.

Las localizaciones más frecuentes de la degeneración maligna son la pelvis, el húmero y el fémur^(30,31) siendo raro que ocurra en los maxilares. El síntoma clínico inicial de la transformación sarcomatosa en huesos largos suele ser la fractura patológica, no así en los huesos maxilares en los que no hay ningún caso de fractura en estas circunstancias descrito en la literatura.

En los maxilares la transformación maligna se asocia a la aparición de dolor, o a la intensificación de un dolor crónico que el paciente ya sufría^(30,42,43), y a la presentación de tumoración en un 48% según Haibach⁽⁴²⁾ y en un 75% según Hadjipavlou⁽³⁰⁾. En nuestro tercer caso el paciente refiere dolor asociado a la aparición de una tumoración.

El diagnóstico de la transformación maligna a nivel maxilar es difícil de realizar. En cuanto a los signos radiográficos pueden ser perfectamente confundidos por aquellos típicos de la EP, por ello se deberá poner especial atención en realizar el diagnóstico diferencial con las características lesiones de la EP activa^(42,43) y la degeneración quística de las lesiones óseas pagéticas^(39,40,44). Los márgenes de la lesión sarcomatosa son irregulares y posiblemente se aprecie una perforación de la cortical con afectación de las partes blandas⁽³¹⁾, como ocurre en nuestro tercer caso.

La gammagrafía ósea mostrará un aumento de la captación en dicha zona. El incremento repentino del nivel de las fosfatasas alcalinas ha sido relacionado con la degeneración sarcomatosa por algunos autores^(6,45) mientras otros no la han apreciado en sus casos^(31,46). En nuestro tercer caso, el nivel de las fosfatasas alcalinas pasó de 582 U/l a 972 U/L coincidiendo con la aparición de la tumefacción.

El pronóstico de los osteosarcomas originados en el hueso pagético es peor que en aquéllos originados de «novo», debido a motivos histopatológicos y clínicos. La supervivencia a los cinco años es según los autores de un 0 a un 15%⁽⁴⁶⁻⁴⁸⁾.

El hecho de que el hueso pagético esté más vascularizado aumenta la posibilidad y la rapidez de la instauración de metástasis⁽⁴⁷⁾. Su presentación clínica y radiográfica puede ser interpretada como una manifestación de la propia enfermedad de Paget retrasando así el diagnóstico⁽⁴⁴⁾.

Por lo tanto, ante la aparición de una tumefacción de rápida evolución asociada a dolor en el transcurso de la EP, se deberá realizar una biopsia para descartar que se trate de una degeneración maligna.

El tumor más frecuente en la EP es el osteosarcoma^(30,42,45,46,48) seguido por el fibrohistiocitoma, fibrosarcoma, condrosarcoma, sarcoma de células gigantes, linfoma y hemangiosarcoma.

Aunque no existe un tratamiento curativo de la EP, éste irá encaminado a detener la exagerada actividad osteoclástica del hueso pagético, mejorando los síntomas y evitando las complicaciones.

Los fármacos más utilizados son la calcitonina de

salmón o humana por vía intramuscular, subcutánea⁽⁴⁹⁾ o nasal^(50,51), y el etidronato por vía oral. Se han visto casos resistentes a la calcitonina⁽⁵²⁾ y la aparición de osteomalacia tras la administración de etidronato, ya que ésta, a altas dosis y en tratamientos prolongados, inhibe también la mineralización ósea⁽⁵³⁾. Se han buscado fármacos que obvien estos efectos secundarios y actualmente están empezando a utilizarse los bifosfonatos de segunda generación (pamidronato y clodronato)⁽⁵⁴⁾ con resultados positivos.

La mitramicina se reserva para casos de enfermedad muy severa. Este fármaco disminuye rápidamente la actividad osteoclástica pagética pero su toxicidad renal y hepática junto a la inhibición de la neoformación ósea limitan extremadamente su uso^(6,55).

El tratamiento quirúrgico consistirá en el remodelado óseo tanto con fines estéticos como funcionales, ya que la deformidad facial, junto a la imposibilidad de portar una prótesis, empeoran en gran medida la calidad de vida del paciente. Antes de proceder a la cirugía se deberá haber conseguido una disminución de la actividad pagética mediante tratamiento médico, evitando las posibles complicaciones tanto intra como postoperatorias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krame SM. Paget's disease of bone. En: *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 11 edic. New York. Mc Graw-Hill, 1987; 1900-2.
2. Cawson RA, Eveson JW. *Oral Pathology and Diagnosis: A colour atlas and integrated text*. London: Gower Medical Publishing, 1987; 8-10.
3. Fisher EW. Rhinological manifestations of Paget's disease of bone. *J Craniomaxillofac Surg* 1990; **18**:169-72.
4. Resnick D, Niwayama G. Paget's disease. En: Resnick D, Niwayama G (eds.). *Diagnosis of bone and joint disorders*. 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Co, 1988; 4:2-127.
5. Barker DJP, Chamberlain AT, Guyer PB, Gardner MJ. Paget's disease of bone: the lancashire focus. *Brit Med J* 1980; **280**:1105-7.
6. Smith BJ, Eveson JW. Paget's disease of bone with particular reference to dentistry. *J Oral Path* 1981; **10**:233-47.
7. Detheridge F, Guyer PB, Barker DJP. European distribution of Paget's disease of bone. *Br Med J* 1982; **985**:1005.
8. Lucas RB. *Pathology of tumours of the oral tissues*. Edimburg: Churchill Livingstone 1972; 372-8.
9. Stafne EC, Austin IJ. A study of dental roentgenograms in cases of Paget's disease, osteitis, fibrosis cystica and osteoma. *J Am Dent Assoc* 1983; **25**:1202-10.
10. Singer F, Mills B. The aetiology of Paget's disease of bone. *Clin Orthop* 1977; **127**:37-42.
11. Morales A, González L, Arnaiz A, Martínez B, Alonso A, Zea A. Agregación familiar en la enfermedad de Paget: implicaciones etiopatogénicas. Presentación de una familia con 12 miembros afectados. *Med Clin* 1983; **81**:43-6.
12. Sana Valeta J. Agregación familiar de la enfermedad ósea de Paget: una perspectiva epidemiológica de interés. *Med Clin* 1983; **81**:60-3.
13. Morales A, Elena A, García A. Nuevos aspectos sobre la etiopatogenia y tratamiento de la enfermedad de Paget del hueso. *Med Clin* 1986; **87**:424-428.
14. Morales A, García J. Enfermedad de Paget. *Medicine* 1984; **25**: 1070-8.
15. Seguin P, Beziat JL. Aspects cliniques et thérapeutiques des atteintes maxillo faciales de la maladie de Paget. *Rev Stomatol Chir Maxillo Fac* 1988; **89**:80-6.

A. Uribarri Echevarría
R. Buenechea Imaz
M. Argüero González
C. Gay Escoda

Enfermedad de Paget u osteítis deformante.
A propósito de tres casos con afectación craneofacial

94

16. Lucas M, Serrano V. Maladie de Paget de localisation faciale. *Rev Stomatol Chir Maxillo Fac* 1984;**85**:199-222.
17. Mills B, Singer F. Nuclear inclusions in Paget's disease of bone. *Science* 1976;**194**:201-2.
18. Basle M, Rebel A, Fournier J, Russell W, Malkani K. On the trail of paramixoviruses in Paget's of bone. *Clin Orthop* 1987;**217**:9-15.
19. Chomette G, Auriol M. Dysplasies et dystrophies osseous. *Rev Stomatol Chir Maxillo Fac* 1987;**88**:15-9.
20. Riffat G, Almarid R. A propos d'un cas de maladie de Paget localisée au maxillaire inferieur. *Rev Stomatol* 1976;**77**:500-4.
21. Gee JK, Zambito RF, Argentieri GW, Catania AF, Lumerman H. Paget's disease of the mandible. *J Oral Surg* 1972;**30**:223-7.
22. Bendini M, Robiony M, Bazzocchi M. Monostotic Paget's disease of the left mandible. A case report. *Radiol Med Torino* 1994;**87**:343-5.
23. Garatea J, Hueto JA, Munill M, González J. Enfermedad de Paget con afectación primaria del maxilar superior. *Archivos Odonto* 1991;**7**:51-6.
24. Delaire J. Hemispasme facial peripherique et maladie de Paget. *Rev Stomatol Paris* 1969;**28**:601-12.
25. Buscella PG, Villa F. Displasia fibrosa dei mascellari. *Minerva Stom* 1989;**38**:1271-8.
26. Morales A, López G, Elena A. Risk factors for Paget's disease: a new hypothesis. *Int J Epidemiol* 1988;**17**:198-201.
27. Cortese E, Scata E, Basano L. Malattia di Paget ad esclusiva localizzazione mascellare. *Minerva Stomatol* 1994;**43**:293-9.
28. Meunier P, Salson C, Mathieu L y cols. Skeletal distribution and biochemical parameters of Paget's disease. *Clin Orthop* 1987;**217**:37-44.
29. Gómez N, Castro J, Lorenzo F, Graña J, Atanes A. Afectación maxilofacial en la enfermedad de Paget. Revisión de la literatura a propósito de dos casos. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac* 1990;**12**:39-47.
30. Hadjipavlou A, Lander P, Srolovitz H, Enker P. Malignant transformation in Paget Disease of Bone. *Cancer* 1992;**15**:2802-8.
31. Smith J, Botet J, Yeh S. Bone sarcoma in Paget's disease: a study in 85 patients. *Radiology* 1984;**152**:583-90.
32. Feig H, Edmunds W, Beaubien R, Filkelman A. Chronic osteomyelitis of the maxilla secondary to Paget's disease: a complication following dental extraction. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1969;**28**:320-5.
33. Bermejo A, Oñate R, Bagán JV. Enfermedad ósea de Paget. Revisión, caso clínico y consideraciones estomatológicas. *Avances Estomatol* 1991;**7**:115-20.
34. Kirby J, Robinson M. Osteitis deformans of the maxilla. Report of a typical case. *J Oral Surg* 1973;**31**:64-70.
35. Wiesenfeld D, Cook R, Bennet K, Radden B. The correction of mandibular deformity due to Paget's disease of bone. *J Oral Maxillofac Surg* 1985;**43**:125-9.
36. Smith N. Monostotic Paget's disease of the mandible presenting with progresive resorption of teeth. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1978;**46**:244-53.
37. Weisz G. Lumbar spinal canal stenosis in Paget's disease. *Spine* 1983;**8**:192-8.
38. Zlatkin M, Lander P, Levine J, Hadjipavlou A. Paget's disease of the spine: CT with clinical correlation. *Radiology* 1986;**160**:155-9.
39. Potter H, Schneider R, Ghelman B, Healey J, Lane J. Multiple giant cell tumors and Paget disease of bone: radiographic and clinical correlations. *Radiology* 1991;**180**:261-4.
40. Penfold C, McCullagh P, Eveson J, Ramsay A. Giant cell lesions complicating fibro-osseous conditions of the jaws. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1993;**22**:158-62.
41. Freyding J, Duhig J, McDonald L. Sarcoma complicating Paget's disease of bone: a study of seven cases with report of one long survival after surgery. *Arch Pathol* 1963;**75**:496-500.
42. Haibach H, Farrell C, Dittich F. Neoplasms arising in Paget's disease of bone: a study of 89 cases. *Am J Clin Pathol* 1985;**83**:594-600.
43. Lander P, Hadjipavlou A. A dynamic classification of Paget's disease. *J Bone Joint Surg* 1986;**68**:431-8.
44. Bowerman J, Alyman J, Hughes J, Zadek R. Pseudo-malignant lesions in Paget's disease of bone. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1975;**124**:57-61.
45. Mckenna R, Schiwnn C, Soong K, Higinbotham N. Osteogenic sarcoma arising in Paget's disease. *Cancer* 1964;**17**:42-66.
46. Poretta C, Dahlin D, Janes J. Sarcoma in Paget's disease of bone. *J Bone Joint Surg* 1957;**39**:1314-29.
47. Dahlin H, Coventry M. Osteogenic sarcoma. *J Bone Joint Surg* 1967;**49**:101-10.
48. Schatzki S, Dudley H. Bone sarcoma complicating Paget's disease: a report of 3 cases with long survival. *Cancer* 1961;**14**:518-23.
49. Avioli L. The benefits of long-term calcitonin treatment in Paget's disease of bone. En: Pecile A. *Calcitonin*. Amsterdam: Elsevier Science Publishers BV, 1985:81.
50. O'Doherty D, Bickerstadt D, McCloskey E, Atkins R, Hamdy N, Kanis J. A comparison of the acute effects of subcutaneous and intranasal calcitonin. *Clin Science* 1990;**78**:215-9.
51. Reginster J, Jeugmans-Huynen A, Albert A, Denis D, Franchimont P. One year's of treatment of Paget's disease of bone by synthetic salmon calcitonin as a nasal spray. *J Bone Min Res* 1988;**3**:249-52.
52. Singer F, Fredericks R, Minkin C. Salmon calcitonin therapy for Paget's disease of bone. The problem if adquired resistance. *Arthritis Rheum* 1980;**23**:1148-54.
53. Gibss C, Aaron J, Peacock M. Osteomalacia in Paget's disease treated with short term, high dose sodium etidronate. *Br Med J* 1986;**292**:1227-9.
54. Arbolea L, Sánchez J, Iglesias G, Arranz J. Tratamiento de la enfermedad ósea de Paget con bifosfonatos de segunda generación por infusión intravenosa. *Rev Clin Esp* 1993;**193**:467-71.
55. Díaz Curiel M. Tratamiento de la enfermedad de Paget. *Rev Clin Esp* 1993;**193**:11-4.