

Acute myelopathy in the immediate postpartum secondary to Paget's disease: case report

Mielopatía aguda en el puerperio inmediato secundario a enfermedad de Paget: reporte de caso

Lisbel Garzón Cutiño¹✉ , Deborah Cabrera Rodríguez² , Lázaro Antonio Torres Campo² ,
Ahmed Rubier Ortega³ , Maytee Olivera Vega¹ 

¹Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Dr. Miguel Enriquez". Servicio de Neurología. La Habana, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas, Facultad de Ciencias Médicas "Miguel Enriquez". La Habana, Cuba.

³Hospital Clínico Quirúrgico Docente "Dr. Miguel Enriquez". Servicio de Neurocirugía. La Habana, Cuba

Received: 01-02-2024

Revised: 10-07-2024

Accepted: 12-12-2024

Published: 10-01-2025

How to Cite: Garzón Cutiño L, Cabrera Rodríguez D, Torres Campo LA, Rubier Ortega A, Olivera Vega M. Acute myelopathy in the immediate postpartum secondary to Paget's disease: case report. Interamerican Journal of Health Sciences. 2025; 5:241. <https://doi.org/10.59471/ijhsc2025241>

ABSTRACT

Introduction: Paget's disease, also known as osteitis deformans, is a chronic bone disorder characterized by abnormal bone remodeling. This process results in disorganized growth of bone tissue, affecting the architecture and functionality of the skeleton.

Case report: a 40-year-old female patient with a personal pathological history of arterial hypertension, postpartum due to physiological birth of 9 days of evolution. Since her birth she began to experience "tingling in her legs", which progressively became duller until it was impossible for her to walk. The physical examination revealed: flaccid paraplegia, patellar hyporeflexia in both lower limbs, bilateral Babinski. The complementary examinations were within normal parameters except for immunoglobulin dosage, where a slight increase of IgG, KAPPA was observed. It was decided to perform magnetic resonance. Subsequently, she was evaluated by the Neurosurgery Service and underwent surgery to perform laminectomy plus flavinectomy of T6 and T7. The sample obtained is sent for study to the Pathological Anatomy Service, which reports marked fibrosis and hyalinization replacing bone tissue, concluding with Paget's Disease.

Conclusions: myelopathy secondary to Paget's disease, such as that presented by the patient, as such is rare and may occur due to vascular steal rather than compression.

Keywords

Paget's Disease; Myelopathy; Postpartum.

RESUMEN

Introducción: la enfermedad de Paget, también conocida como osteítis deformante, es un trastorno óseo crónico, caracterizado por una remodelación ósea anormal. Este proceso resulta en un crecimiento desorganizado del tejido óseo, afectando la arquitectura y la funcionalidad del esqueleto.

Reporte de caso: Paciente Femenina de 40 años de edad con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial, puerpera por parto fisiológico de 9 días de evolución. Refiere que desde su parto comienza con "hormigueo en las piernas", el cual fue embotando progresivamente hasta imposibilitarle la deambulacion. Al examen físico se constata: paraplejia flácida, hiporreflexia patelar en ambos miembros inferiores, Babinski bilateral. Los exámenes complementarios dentro de parámetros normales excepto en la Dosisificación de inmunoglobulinas, donde se observa un discreto aumento de IgG, KAPPA. Se realiza resonancia magnética. Posteriormente es valorada por el Servicio de Neurocirugía, es intervenida quirúrgicamente para realizar laminectomía más flavinectomía de T6 y T7. Se envía la muestra obtenida para estudio al Servicio de Anatomía Patológica que informa una marcada fibrosis e hialinización en sustitución del tejido óseo, compatible con Enfermedad de

Paget ósea.

Conclusiones: la mielopatía secundaria a la enfermedad de Paget, como la que presenta la paciente, como tal es rara y puede ocurrir por robo vascular más que por compresión.

Palabras clave

Enfermedad de Paget; Mielopatía; Puerperio.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Paget fue denominada Osteitis deformans por James Paget en 1876, quien describió los hallazgos histopatológicos y clínicos de 5 casos.⁽¹⁾

Se han propuesto múltiples factores etiológicos contribuyentes, tanto infecciones virales como factores genéticos. Se ha observado que entre el 15% y el 40% de los pacientes tienen antecedentes familiares positivos, lo que sugiere una predisposición hereditaria.⁽¹⁾

Se puede presentar afectando un hueso (monostótico) o más de uno (poliostótico). Cuando la columna vertebral se ve afectada, la remodelación patológica asociada con la enfermedad de Paget del hueso, puede provocar disfunción medular, manifestándose como mielopatía compresiva o isquémica no compresiva.⁽²⁾

El diagnóstico se basa en una combinación de hallazgos clínicos, radiológicos y bioquímicos. Las radiografías suelen mostrar cambios característicos en los huesos afectados, mientras que los bioquímicos, niveles elevados de fosfatasa alcalina, un marcador de actividad osteoblástica.^(3,4)

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 40 años de edad, puerpera por parto fisiológico, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial tratada con Metildopa 1 tableta cada 12 horas. Refiere que desde el momento del parto comienza con “hormigueo en las piernas”, el cual fue aumentando progresivamente hasta presentar disminución de la fuerza muscular en ambos miembros inferiores de forma aguda en el tercer día de puerperio que le imposibilitaba la deambulacion. Se decide su ingreso en el Servicio de Neurología del Hospital Miguel Enríquez para su estudio y tratamiento.

Hallazgos al examen físico. Exploración neurológica positiva: Paraplejía aguda flácida Miembro Inferior Derecho: proximal 0/5, distal 1/5. Miembro Inferior Izquierdo: proximal 0/5, distal 1/5. Hiperreflexia patelar en ambos miembros inferiores. Nivel sensitivo: Dorsal 8, Babinski bilateral.

Exámenes de laboratorio: Hemoquímica y Hemograma dentro de parámetros normales. Dosificación de inmunoglobulinas: Discreto aumento de IgG, KAPPA.

Exámenes imagenológicos: Rx de tórax PA sin alteraciones pleuropulmonares. Ultrasonido abdominal y Ecocardiografía sin alteraciones.

Imagen por resonancia magnética: Se realizaron cortes axiales en Flair y T1 y sagitales T2 (figura 1) donde se observaron cambios en la intensidad de señal de la séptima vertebra dorsal con desplazamiento de la columna anterior de líquido cefalorraquídeo y compresión de la médula espinal a ese nivel.



Figura 1. Imagen por Resonancia Magnética de columna dorsal

Se realiza interconsulta con especialista de Neurocirugía y se decide intervención quirúrgica. Se realiza laminectomía y flavinectomía de T6 y T7.

Se envía la muestra obtenida al Servicio de Anatomía Patológica que informa marcada fibrosis e hialinización en sustitución del tejido óseo compatible con Enfermedad de Paget ósea.

DISCUSIÓN

La principal característica de esta enfermedad es el incremento de la actividad osteoclástica y su reclutamiento en sitios de producción de matriz ósea.⁽⁴⁾

Su prevalencia varía según la región geográfica, siendo más común en países nórdicos. Su incidencia es notablemente más alta en individuos de ascendencia europea.⁽³⁾

En cuanto al sexo, Tucks et al.⁽⁵⁾ establecen que se presenta más en hombres en Europa; sin embargo, Sarli et al.⁽⁶⁾ reportan predominio en mujeres (59,5 %) en Argentina, al igual que Miao et al.⁽⁷⁾ en Colombia.

Con respecto a la edad la literatura arroja como comienzo los 40 años, lo que coincide con este caso y con Ospina et al.⁽⁸⁾ que revisaron 10 casos, de los cuales todos fueron mayores de 40 años.

Se presenta con mayor frecuencia en la pelvis ósea, como el caso presentado por Gómez et al.⁽⁴⁾ con lesiones en rama iliopúbica izquierda y alerón ilíaco; y, en segundo lugar, la columna vertebral, sobre todo en vértebras lumbares, seguida de las torácicas, como en este caso, y en tercer lugar las cervicales.⁽²⁾

El estudio realizado por Larrodú et al ofreció como resultado un 47 % (8/17) de sus pacientes con afectación vertebral.

⁽⁹⁾ Además, plantean que este compromiso vertebral puede traer afectación de la médula espinal propiciando afectaciones neurológicas según el nivel afectado y a su vez, compromiso vascular, microfracturas, expansión de la cápsula vertebral, estenosis espinal. Esta última, mayormente en columna torácica, que es donde se presenta en esta paciente (T7).

Ospina et al.⁽⁸⁾ plantean que la mielopatía, como la que presenta la paciente, como tal es rara y puede ocurrir por robo vascular más que por compresión.

CONCLUSIONES

La mielopatía secundaria a la enfermedad de Paget, como la que presenta la paciente, es rara y es más frecuente que ocurra por compromiso vascular que por compresión. El análisis de este caso clínico permitió la revisión del estado actual de esta enfermedad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wei Z, Li S, Tao X, Zhu G, Sun Z, Wei Z, et al. Mutations in Profilin 1 Cause Early-Onset Paget's Disease of Bone With Giant Cell Tumors. *Journal of bone and mineral research: the official journal of the American Society for Bone and Mineral Research*. 2021;36(6):1088-103. <https://doi.org/10.1002/jbmr.4275>
2. Feki A, Sellami I, Gassara Z, Djemaa SB, Ezzeddine M, Kallel MH, Fourati H, Akrouf R, Baklouti S. Spinal Paget's disease with bilevel cord compression and ischemic non-compressive myelopathy treated with zoledronic acid. *Wiley, Clinical Case reports*. 2022; 10:e06263. <https://doi.org/10.1002/ccr3.6263>
3. Lombardi AF, Aihara AY, Fernandes A, Cardoso FN. Imaging of Paget's Disease of Bone. *Radiologic clinics of North America*. 2022;60(4):561-73. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2022.02.005>
4. Gómez LD, Restrepo AA, Saldarriaga LM, Hermida C, Bernal AE. Enfermedad de Paget del hueso, reporte de dos casos clínicos en Colombia. *Revista Cubana de Reumatología*. 2024; 26:e1219. <https://revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/1219>
5. Tuck S, Layfield R, Walker J, Mekkayil B, Francis RJR. Adult Paget's disease of bone: a review. *Reumatology*. 2017;56(12):2050-9. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kew430>
6. Sarli M, Collaceli MD, Jerkovich F, Rey P, Spivacow R, Zanchetta MB. Clinical features, diagnostic evaluation and responses to treatment in Paget's disease of bone in a center specialized in bone metabolism. *Medicina*. 2022;82(3):408-14. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35639062>
7. Miao XY, Wang XL, Lyu ZH, Ba JM, Pei Y, Dou JT, et al. Paget's disease of bone: Report of 11 cases. *World journal of clinical cases*. 2021;9(14):3478-86. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v9.i14.3478>

8. Ospina AI, Gómez VE, Coy VA, Segur JS, Izquierdo JH. Enfermedad de Paget de hueso esporádica. Serie de casos y revisión de la literatura. Revista Colombiana de Reumatología. 2020; 27(2):103-111. <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2019.07.004>
9. Larroudé MS, Moggia MS, Man Z. Compromiso vertebral en la Enfermedad de Paget. Revista Argentina de Reumatología. 2009; 20(1). https://revistasar.org.ar/revistas/volumen-20-numero-1_7
10. Pallauta K, Palma P, Escobar P, Areny R. Enfermedad de Paget Ósea. Breve Revisión de la Literatura a Propósito de un Caso. Revista Chilena de Reumatología. 2017; 33(2): 49-57. <https://sochire.cl/wp-content/uploads/2021/09/r-805-1-1507069791.pdf>

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Los autores declaran que han obtenido permiso para usar las imágenes diagnósticas incluidas en este artículo.

FINANCIACIÓN

No existe financiación para el presente trabajo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Curación de datos: Lisbel Garzón Cutiño, Deborah Cabrera Rodríguez .

Análisis formal: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Investigación: Lisbel Garzón Cutiño, Deborah Cabrera Rodríguez.

Metodología: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Administración del proyecto: Lisbel Garzón Cutiño, Lázaro Antonio Torres Campo.

Recursos: Lisbel Garzón Cutiño, Ahmed Rubier Ortega.

Software: Deborah Cabrera Rodríguez, Lázaro Antonio Torres Campo.

Supervisión: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega.

Validación: Lisbel Garzón Cutiño, Ahmed Rubier Ortega.

Visualización: Lisbel Garzón Cutiño, Maytee Olivera Vega, Lázaro Antonio Torres Campo.

Redacción – borrador original: Lisbel Garzón Cutiño, Deborah Cabrera Rodríguez.

Redacción – revisión y edición: Lisbel Garzón Cutiño, Lázaro Antonio Torres Campo.