

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCION DE PRESTACIONES MÉDICAS
UNIDAD DE ATENCION MÉDICA
COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD
COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA

GPC

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PAGET ÓSEA

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-731-14



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DIRECTOR GENERAL

DR. JOSÉ ANTONIO GONZÁLEZ ANAYA

DIRECTOR DE PRESTACIONES MÉDICAS

DR. JAVIER DÁVILA TORRES

UNIDAD DE ATENCIÓN MÉDICA

DR. JOSÉ DE JESÚS GONZÁLEZ IZQUIERDO

COORDINADOR DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD

DR. JAIME ANTONIO ZALDÍVAR CERVERA

(ENCARGADO) COORDINACIÓN INTEGRAL DE ATENCIÓN EN EL SEGUNDO NIVEL

DR. ROBERTO AGUILAR RUIZ ROSAS

COORDINADOR DE PLANEACIÓN DE INFRAESTRUCTURA MÉDICA

MTRO. DANIEL SAÚL BROID KRAUZE

COORDINADOR TÉCNICO DE EXCELENCIA CLÍNICA

DR. ARTURO VINIEGRA OSORIO

TITULAR DE LA UNIDAD DE EDUCACIÓN, INVESTIGACIÓN Y POLÍTICAS EN SALUD

DR. GERMÁN ENRIQUE FAJARDO DOLCI

COORDINADOR DE POLÍTICAS DE SALUD

DR. MARIO MADRAZO NAVARRO

COORDINADOR DE EDUCACIÓN EN SALUD

DR. SALVADOR CASARES QUERALT

COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN EN SALUD

DR. FABIO ABDEL SALAMANCA GÓMEZ

COORDINADOR DE PLANEACIÓN EN SALUD

LIC. MIGUEL ÁNGEL RODRÍGUEZ DÍAZ PONCE

TITULAR DE LA UNIDAD DE ATENCIÓN PRIMARIA A LA SALUD

DR. VÍCTOR HUGO BORJA ABURTO

COORDINACIÓN DE ATENCIÓN INTEGRAL A LA SALUD EN EL PRIMER NIVEL

DR. MANUEL CERVANTES OCAMPO

COORDINADOR DE VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA Y APOYO EN CONTINGENCIAS

DR. ROMEO S. RODRÍGUEZ SUÁREZ

COORDINADOR DE SALUD EN EL TRABAJO

DR. RAFAEL RODRÍGUEZ CABRERA

COORDINADOR DE CONTROL TÉCNICO DE INSUMOS

DR. RODOLFO A. DE MUCHA MACÍAS

Durango 289- 1A Colonia Roma
Delegación Cuauhtémoc, 06700 México, DF.
Página Web: www.imss.gob.mx

Publicado por Instituto Mexicano del Seguro Social
© Copyright Instituto Mexicano del Seguro Social “Derechos Reservados”. Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Coordinación Técnica de Excelencia Clínica
Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y en caso de haberlo lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

Debe ser citado como: **Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea**. México: Instituto Mexicano del Seguro Social; **11 de diciembre de 2014**.

Esta guía puede ser descargada de internet en:
<http://www.imss.gob.mx/profesionales/guiasclinicas/Pages/guias.aspx>
<http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/catalogoMaestroGPC.html>

CIE-10: M 88X ENFERMEDAD DE PAGET DE LOS HUESOS (OSTEITIS DEFORMANTE)

GPC: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA ENFERMEDAD DE PAGET ÓSEA

COORDINADORES, AUTORES Y VALIDADORES 2014

COORDINADORES:			
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Pediatría Neonatología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Coordinadora de Programas Médicos. Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de Unidades Médicas de Alta Especialidad. IMSS
AUTORES:			
Dra. Érica García Valadez	Endocrinología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Adscrita al Servicio de Endocrinología de la UMAE de Especialidades de León. Guanajuato.
Dra. Lucía Torres García	Endocrinología	Instituto Mexicano del Seguro Social	Adscrita al Servicio de Endocrinología de la UMAE de Especialidades del CMN del Noreste. Monterrey. Nuevo León
VALIDADORES:			
Dr. Jorge Andraca Díaz	Endocrinología	Instituto de Seguridad Social para Trabajadores del Estado	Jubilado del ISSTE, Actualmente práctica privada

ÍNDICE

1.	Clasificación.....	6
2.	Preguntas a Responder.....	7
3.	Aspectos Generales.....	8
3.1.	Justificación.....	8
3.2.	Objetivo.....	9
3.3.	Definición.....	10
4.	Evidencias y Recomendaciones.....	11
4.1.	Diagnóstico.....	12
4.1.1.	<i>Historia Clínica.....</i>	<i>12</i>
4.1.2.	<i>Auxiliares Diagnósticos.....</i>	<i>13</i>
4.2.	Tratamiento.....	16
4.2.1.	<i>Tratamiento Farmacológico.....</i>	<i>16</i>
4.3.	Complicaciones.....	23
5.	Anexos.....	24
5.1.	Protocolo de Búsqueda.....	24
5.1.1.	<i>Estrategia de búsqueda.....</i>	<i>25</i>
5.1.1.1.	Primera Etapa.....	25
5.1.1.2.	Segunda Etapa.....	26
5.2.	Escalas de Gradación.....	27
5.3.	Diagramas de Flujo.....	28
5.4.	Listado de Recursos.....	29
5.4.1.	<i>Tabla de Medicamentos.....</i>	<i>29</i>
6.	Glosario.....	30
7.	Bibliografía.....	31
8.	Agradecimientos.....	32
9.	Comité Académico.....	33

1. CLASIFICACIÓN

CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-731-14

Profesionales de la salud	Medicos Endocrinologos
Clasificación de la enfermedad	CIE-10: M88X Enfermedad de Paget de los huesos [osteítis deformante]
Categoría de GPC	Niveles de atención de la enfermedad: segundo y tercer niveles de atención médica.
Usuarios potenciales	Médicos Endocrinólogos, Médicos Internistas
Tipo de organización desarrolladora	Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco	Adultos mayores de 50 años
Fuente de financiamiento / Patrocinador	Instituto Mexicano del Seguro Social
Intervenciones y actividades consideradas	Diagnóstico Tratamiento farmacológico
Impacto esperado en salud	Disminuir el dolor Disminuir secuelas Reducción en días de incapacidad
Metodología¹	Elaboración de la Guía de Práctica Clínica: de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 12 Guías seleccionadas: 1 Revisiones sistemáticas: 0 Ensayos clínicos aleatorizados: 4 Estudios observacionales: 7 Otras fuentes seleccionadas: 0
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Registro	IMSS-731-14
Actualización	Fecha de publicación: 11 de diciembre de 2014 Esta guía será actualizada cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación.

¹ Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta Guía, puede dirigir su correspondencia a la Coordinación Técnica de Excelencia Clínica, con domicilio en Durango No. 289 Piso 1º, Col. Roma, México, D.F., C.P. 06700, teléfono 55533589.

2. PREGUNTAS A RESPONDER

1. ¿Qué es la Enfermedad de Paget Ósea?
2. ¿Cuáles son los signos y síntomas que hacen sospechar la Enfermedad de Paget Ósea?
3. ¿Cuáles auxiliares diagnósticos apoyan el diagnóstico de Enfermedad de Paget Ósea?
4. ¿Con qué patologías se debe realizar diagnóstico diferencial?
5. ¿Cuáles son las complicaciones de la Enfermedad de Paget Ósea?
6. ¿Qué tratamiento farmacológico reciben los pacientes con Enfermedad de Paget Ósea?
7. ¿Cuáles son los efectos secundarios asociados al tratamiento farmacológico de la Enfermedad de Paget Ósea?
8. ¿Cómo se realiza el seguimiento de los pacientes con Enfermedad de Paget Ósea?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1. Justificación

La enfermedad de Paget ósea ocupa el segundo lugar en frecuencia de presentación de las enfermedades del metabolismo óseo después de la osteoporosis, afecta entre el 1-4% de adultos mayores de 55 años de edad (Walsh J. 2012 y Shaker JL, 2009). Actualmente su etiología se explica parcialmente por factores genéticos y del medio ambiente.

La Enfermedad de Paget ósea presenta la siguiente distribución geográfica: alta prevalencia en el noroeste de Inglaterra, también es común en Australia, Nueva Zelanda y Norte de América principalmente en la población con ascendencia británica. Esta enfermedad es muy rara en los países Escandinavos, África y Asia. (Walsh J. 2012)

Estudios provenientes del Reino Unido y Nueva Zelanda sugieren que la prevalencia y gravedad de los casos nuevos ha disminuido en los pasados 25 a 30 años, no está claro el porque de esta disminución, se ha intentado explicar aludiendo a cambios en el medio ambiente y a un incremento en la inmigración proveniente de países asiáticos en donde la Enfermedad de Paget ósea es rara. (Walsh J. 2012)

Un análisis realizado en esqueletos en el norte de Inglaterra encontró que el 2.1% de los esqueletos presentaba Enfermedad de Paget ósea, la edad de los esqueletos en promedio fue de 40 años, lo que es cierto es que la presentación de esta enfermedad aumenta con la edad y es ligeramente más frecuente en los hombres, el promedio de edad en que se establece el diagnóstico es a los 58 años. (Shaker JL, 2009).

3.2. Objetivo

La Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Desarrollo de Guías de Práctica Clínica, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del **segundo y tercer niveles** de atención las medicas recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

- **Realizar diagnóstico temprano de la Enfermedad de Paget ósea**
- **Inicio oportuno del tratamiento a los pacientes con Enfermedad de Paget ósea**

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.3. Definición

La Enfermedad de Paget Ósea es también conocida como Osteitis deformante, fue descrita por primera vez por Sir James Paget en 1877. Es un desorden esquelético crónico, progresivo que puede involucrar un solo hueso (monostótica) o a múltiples huesos (poliostótica). Las lesiones óseas se caracterizan por presentar incremento en la resorción ósea osteoclástica, incremento desorganizado en la formación del hueso, así como incremento en la vascularidad ósea, los osteoclastos están incrementados en número y tamaño además, pueden contener más núcleos de lo normal. El núcleo puede contener cuerpos de inclusión parecidos a partículas virales. Por lo anterior es considerada una enfermedad de los osteoclastos. (Shaker JL, 2009).

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y/o Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala: **Shekelle modificada**.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:

Evidencia




Recomendación



Punto de buena práctica










En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del primer autor y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de “BRADEN” tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	la Shekelle <i>Matheson S, 2007</i>


4.1. Diagnóstico





4.1.1. Historia Clínica

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	El diagnóstico de Enfermedad de Paget ósea se realiza por medio de una Historia Clínica completa y estudios radiológicos y bioquímicos.	III Shekelle <i>Selby PL, 2002</i>
	Es frecuente que el diagnóstico de la Enfermedad de Paget sea un hallazgo incidental durante el estudio de otras enfermedades al encontrar: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aumento de la fosfatasa alcalina sérica o ▪ Radiografía de huesos anormal 	III Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Shaker JL, 2009</i>
Factores de Riesgo		
	Las siguientes condiciones se han relacionado con la presencia de Enfermedad de Paget ósea. <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ser mayor de 55 años de edad ▪ Tener ascendencia Europea ▪ Tener un familiar en primer grado esta patología. 	III Shekelle <i>Selby PL, 2002</i>
Signos y Síntomas		
	Enfermedad de Paget Ósea como resultado del ritmo exagerado, desordenado y prolongado de la remodelación ósea, se puede presentar: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Expansión ósea ▪ Fragilidad ósea ▪ Deformidad ósea ▪ Aumento del riesgo de fracturas ▪ Dolor ▪ Alteración en la distribución de la carga biomecánica 	III Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Siris ES. 2012</i>
	El esqueleto axial es el que se afecta con mas frecuencia: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pelvis (70%) ▪ Fémur (55%) ▪ Columna lumbar (53%) ▪ Cráneo (42%) ▪ Tibia (32%) 	III Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Siris ES. 2012</i>



	<p>Entre el 20 y 40% de los pacientes presentan síntomas al momento del diagnóstico, la mayoría de las veces son síntomas menores.</p> <p>Solo del 5 al 10% de los pacientes presentan dolor óseo y deformidad.</p>	<p>III Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Shaker JL. 2009</i></p>
	<p>Los signos y síntomas que se pueden presentar en los pacientes con Enfermedad de Paget ósea son:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dolor óseo (por osteoartritis) ▪ Síndrome de compresión radicular ▪ Parálisis de nervios craneales ▪ Sordera ▪ Fracturas patológicas (en raras ocasiones) ▪ Osteosarcoma (menos del 0.5% de los casos), el sitio de presentación más frecuente es la pelvis, la característica de esta es el incremento súbito del dolor óseo. 	<p>III Shekelle <i>Selby PL, 2002</i></p>
	<p>El hiperparatiroidismo primario parece tener una mayor incidencia en pacientes con Enfermedad de Paget ósea, y es probable que la combinación de las dos enfermedades amplifiquen los síntomas respectivos.</p>	<p>1b Shekelle <i>Adami S. 2007</i></p>
	<p>Se deberá realizar Historia clínica completa buscando intensionalmente los antecedentes, signos y sintomas antes mencionados</p>	<p>C Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Shaker JL. 2009</i> <i>Selby PL, 2002</i></p>

4.1.2. Auxiliares Diagnósticos

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	<p>Se realizó un estudio comparativo que evaluó la sensibilidad para el diagnóstico de Enfermedad de Paget ósea entre varios marcadores del recambio óseo, se encontró que la fosfatasa alcalina ósea específica tuvo sensibilidad del 84% (la mas alta) en segundo lugar la fosfatasa alcalina total con el 74%.</p> <p>2b Shekelle <i>Selby PL. 2002</i></p>




	<p>Se recomienda que el estudio del paciente en el que se sospecha Enfermedad de Paget ósea además de la fosfatasa alcalina ósea específica y la fosfatasa alcalina total, se solicite también:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Biometría hemática ▪ Química sanguínea ▪ Pruebas de función hepática ▪ Albúmina ▪ Calcio ▪ Fósforo ▪ Niveles de vitamina D 	<p>B Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Eekhoff ME. 2004</i></p>
	<p>La fosfatasa alcalina sérica total es el marcador de elección para realizar el diagnóstico y seguimiento de la Enfermedad de Paget ósea.</p>	<p>B Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Eekhoff ME. 2004</i></p>
	<p>En algunos casos principalmente en caso de duda diagnóstica y si se cuenta con el recurso se podría solicitar: propéptido C terminal de colágena tipo I (PICP) y propéptido N terminal de colágena tipo I (PINP) y otros parámetros de resorción ósea séricos y urinarios como Telopéptido C (CTX) y Telopéptido N de colágena tipo I (NTX)</p>	<p>C Shekelle <i>Devogelaer JP. 2008</i></p>
<p>Radiografía Simple</p>		
	<p>En el estudio radiológico de el paciente con Enfermedad de Paget ósea se podra encontrar:</p> <p>Formas iniciales (predominantemente líticas)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Las fisuras en V de la corteza de los huesos largos ▪ La osteoporosis circunscrita al cráneo <p>Etapas intermedia (lítica y esclerótica)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Engrosamiento cortical ▪ Pérdida del borde óseo cortico-medular ▪ Acentuación del patrón trabecular <p>Fase final (principalmente esclerótica)</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ El engrosamiento de los huesos largos ▪ El aumento transversal del hueso ▪ Esclerosis 	<p>III Shekelle <i>Adami S. 2007</i></p>






	<p>El diagnóstico de la enfermedad de Paget ósea debe ser confirmado con radiografías simples, por lo menos de un sitio del esqueleto axial</p> <p>No es apropiado solicitar radiografías de todo el esqueleto para establecer la extensión de esta condición.</p> <p>Se recomienda inicialmente solicitar radiografías de los huesos de la zona en que presente dolor.</p>	<p>AI Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
Gamagrafía Ósea		
	<p>Con la gammagrafía ósea con bifosfonatos marcados con Tc99 tambien se pueden identificar las lesiones de la Enfermedad de Pget ósea. Sin embargo la especificidad de este estudio es muy pobre ya que numerosas patologías tienen remodelación ósea, incluidas las metástasis al esqueleto.</p>	<p>AI Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>La gammagrafia ósea con bifosfonatos marcados con Tc99, se ha usado para evaluar la extensión de las lesiones ya que en algunos estudios se ha encontrado fuerte correlación entre la extensión de la enfermedad medida por el gammagrama y el grado de elevación de la fosfatasa alcalina en pacientes con Enfermedad de Paget ósea no tratados</p>	<p>IIb Shekelle <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>Es recomendable para evaluar la extensión esquelética de la Enfermedad de Paget ósea que se realice un gamagrama óseo.</p>	<p>B Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>Si en la gammagrafía se encuentra una nueva lesión, esta deberá ser estudiada con una radiografía simple para confirmar la naturaleza Pagetica.</p>	<p>B Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
Tomografía Axial Computarizada		
	<p>La Tomografía Axial Computarizada (sobre todo la de alta resolución) a veces puede ser una ayuda en el diagnóstico diferencial. Pero no es el estudios de lección</p>	<p>IV Shekelle <i>Adami S. 2007</i></p>
	<p>No se recomienda realizar Tomografía Axial Computarizada como estudio de primera elección para realizar el diagnóstico de la Enfermedad de Pget ósea.</p>	<p>IV Shekelle <i>Adami S. 2007</i></p>

Biopsia Ósea		
	La biopsia ósea rara vez se requiere, para el diagnóstico de Enfermedad de Paget ósea.	IV Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	<p>Puede ser útil en presencia de imágenes radiológicas dudosas, principalmente si se sospecha que se trate de metástasis de : cáncer de próstata osteosclerótico, linfoma de Hodgkin o cáncer de mama.</p> <p>Es necesaria la biopsia ósea si se sospecha de osteosarcoma en un segmento afectado lesiones de la Enfermedad de Paget ósea.</p>	
	Se recomienda la biopsia ósea cuando se deasea realizar diagnóstico diferencial con osteosarcoma o metástasis osteoblásticas.	AI Shekelle <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i>

4.2. Tratamiento





4.2.1. Tratamiento Farmacológico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	El tratamiento de la Enfermedad de Paget ósea va dirigido a: <ul style="list-style-type: none"> Prevenir la progresión de la enfermedad Limitar el desarrollo de complicaciones graves 	I Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i>
	La indicación principal de la terapia antirresortiva es controlar el dolor óseo causado por el incremento en la actividad metabólica.	I Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i>
	No existe evidencia de que los pacientes asintomáticos se beneficien de la terapia antirresortiva.	I Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i>


	<p>Los pacientes con Enfermedad de Paget ósea que presenten dolor deben ser cuidadosamente evaluados, es decir se debe investigar que el dolor no sea producido por otra causas como: Síndrome de compresión nerviosa, Pseudofracturas, Osteoartritis secundaria y otras alteraciones muculoesqueléticas</p>	<p>A Shekelle <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>La terapia antirresortiva esta indicada en pacientes asintomáticos con Enfermedad de Paget Ósea que tienen alguna de las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Edad al diagnóstico menor de 50 años ▪ Localización de la lesión ósea: <ul style="list-style-type: none"> - Brazo.- cerca de articulaciones por riesgo de osteoartritis - Lesiones líticas.- por riesgo de fractura - Cadera - Columna cervical y torácica.- por riesgo de complicaciones neurológicas: estenosis espinal o síndrome de secuestro pagético - Cráneo.- particularmente en la base por riesgo de pérdida de la audición u otras complicaciones neurológicas - Mandíbulas.- por el riesgo de deformidad facial y mala oclusión dental ▪ Valores de fosfatasa alcalina total a mas del doble del límite superior normal ▪ Intervención ortopédica planeada 	<p>C Shekelle <i>Devogelaer JP. 2008</i></p>
	<p>Los fármacos de primera elección de Enfermedad de Paget Ósea son los bifosfonatos que contienen nitrógeno (aminobifosfonatos) tales como:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Alendronato ▪ Pamidronato risedronato ▪ Ácido zoledrónico 	<p>I (Shekelle) <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>Los bifosfonatos que contienen nitrógeno se activan directamente a nivel intracelular en los osetoclastos, inhiben la enzima farnesil pirofosfato sintasa en la vía del mevalonato que suprime la prenilación requerida por los osteolcastos para la reabsorción ósea y supervivencia celular.</p>	<p>I (Shekelle) <i>Stuart H. 2013</i> <i>Adami S. 2007</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>Estudios clínicos controlados han demostrado que los aminobifosfonatos son superiores a los bifosfonatos simples, etidronato y tiludronato para suprimir el recambio óseo en al Enfermedad de Paget ósea.</p>	<p>Ib Shekelle <i>Stuart H. 2013</i></p>

	Los niveles de fosfatasa alcalina en pacientes con Enfermedad de Paget ósea comienzan a disminuir a los 10 días del inicio del tratamiento con bifosfonatos, alcanzando su nadir entre los 3 y 6 meses.	Ib Shekelle <i>Stuart H. 2013</i>
	Con el uso de bifosfonatos la respuesta clínica con mejoría de los síntomas es buena a pesar de que la fosfatasa alcalina siga elevada.	Ib Shekelle <i>Stuart H. 2013</i>
	Un estudio comparativo de pamidronato 60 mg IV cada 3 meses contra alendronato 40 mg vía oral diarios por 3 meses no mostró diferencia significativa en la normalización de fosfatasa alcalina.	Ib Shekelle <i>Stuart H. 2013</i>
	En un estudio aleatorizado doble ciego se comparó la administración de 5 mg ácido zoledrónico intravenoso dosis única y risedronato 30 mg vía oral diario, a los sei meses de tratamiento se encontro la fosfatasa alcalina normal en el 89% de los pacientes que recibieron ácido zoledrónico y en el 58% de los pacientes que recibieron risendronato	Ib Shekelle <i>Stuart H. 2013</i>
	A pesar de la falta de estudios bien controlados es recomendable administrar tratamiento antirresortivo a pacientes con Enfermedad de Paget ósea, con las siguientes características: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Afectación de cráneo y segmentos esqueléticos sometidos a una mayor carga mecánica (extremidades inferiores, la pelvis, la columna lumbar). ▪ Cuando se afecten segmentos óseos adyacentes en las grandes articulaciones y existe con frecuencia una articulación artrítica. 	A Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	La presencia de lesiones líticas es una indicación de tratamiento farmacológico, sobre todo cuando involucra estructuras óseas sujetas a carga y por lo tanto con riesgo alto de fractura	B Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	La afectación de la base del cráneo es una indicación fuerte para iniciar tratamiento inmediato, para evitar la compresión de nervios como el acústico En el caso de la compresión de la médula y / o raíces espinales deben iniciarse inmediatamente tratamiento farmacológico.	A Shekelle <i>Adami S. 2007</i>

	La intervención quirúrgica descompresiva se debe indicar en pacientes con Enfermedad de Paget ósea que no responden a la terapia farmacológica.	A Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	En presencia de complicaciones de la Enfermedad de Paget ósea como hipercalcemia y osteosarcoma pagético (complicaciones poco frecuentes) no se han realizado estudios relacionados con la prevención y la la eficacia de la terapia con bifosfonatos.	1b Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	La insuficiencia cardíaca hiperdinámica es una complicación rara de la Enfermedad de Paget ósea que presenta gran afectación ósea, esta presenta regresión con el tratamiento con bifosfonatos.	1b Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	El tratamiento médico con bifosfonatos se recomienda en caso de hipercalcemia asociada a hiperparatiroidismo primario, que será tratado quirúrgicamente en fecha posterior	1b Shekelle <i>Adami S. 2007</i>
	<p>EN general los efectos secundarios de los bifosfonatos son:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dispepsia.- mas frecuente con lendronato y risedronato ▪ Diarrea.- se observa con mas frecuencia con tiludronato y etidronato ▪ Poco comunes: uveítis, rash, fibrilación auricular, osteonecrosis de la mandíbula y fracturas subtrocantéricas atípicas. ▪ Pueden causar falla renal y están contraindicados en pacientes con insuficiencia renal avanzada 	III Shekelle <i>Ralston SH. 2013</i>
	<p>Los aminobifosfonatos disponibles en México son:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Alendronato ▪ Ibandronato ▪ Risedronato ▪ Acido Zoledrónico 	Punto de buena práctica

	<p>La potencia antiresortiva de los siguientes bifosfonato es:</p> <table><tr><th>Fármaco</th><th>Vía administración</th><th>Potencia antiresotiva</th></tr><tr><td>Alendronato</td><td>Vía oral</td><td>100 a 1000</td></tr><tr><td>Ibandronato</td><td>Vía oral/Intra venoso</td><td>1000 a 10,000</td></tr><tr><td>Risedronato</td><td>Vía oral</td><td>1000 a 10,000</td></tr><tr><td>Ácido Zoledrónico</td><td>Intra venoso</td><td>> 10, 0000</td></tr></table>	Fármaco	Vía administración	Potencia antiresotiva	Alendronato	Vía oral	100 a 1000	Ibandronato	Vía oral/Intra venoso	1000 a 10,000	Risedronato	Vía oral	1000 a 10,000	Ácido Zoledrónico	Intra venoso	> 10, 0000	<p>I Shekelle <i>Hampson G. 2012</i></p>																	
Fármaco	Vía administración	Potencia antiresotiva																																
Alendronato	Vía oral	100 a 1000																																
Ibandronato	Vía oral/Intra venoso	1000 a 10,000																																
Risedronato	Vía oral	1000 a 10,000																																
Ácido Zoledrónico	Intra venoso	> 10, 0000																																
	<p>Dosis recomendadas de aminobifosfonatos para el tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea</p> <table><tr><th>Fármaco</th><th>Dosis</th><th>Duración</th><th>% disminución FA</th></tr><tr><td>Etidronato</td><td>400mg/día, oral</td><td>6 meses</td><td>15</td></tr><tr><td>Clodronato</td><td>1600 mg/día, oral</td><td>6 meses</td><td>60</td></tr><tr><td>Tiludronato</td><td>400 mg/dia, oral</td><td>3 meses</td><td>39</td></tr><tr><td>Pamidronato</td><td>60 mg/dia, IV</td><td>3 días</td><td>53</td></tr><tr><td>Alendronato</td><td>40mg/día, oral</td><td>6 meses</td><td>63</td></tr><tr><td>Risedronato</td><td>30mg/dia, oral</td><td>2 meses</td><td>73</td></tr><tr><td>Ácido Zoledrónico</td><td>5mg, IV</td><td>1 dosis</td><td>89</td></tr></table>	Fármaco	Dosis	Duración	% disminución FA	Etidronato	400mg/día, oral	6 meses	15	Clodronato	1600 mg/día, oral	6 meses	60	Tiludronato	400 mg/dia, oral	3 meses	39	Pamidronato	60 mg/dia, IV	3 días	53	Alendronato	40mg/día, oral	6 meses	63	Risedronato	30mg/dia, oral	2 meses	73	Ácido Zoledrónico	5mg, IV	1 dosis	89	<p>A Shekelle <i>Ralston SH. 2013</i> <i>Michou L. 2011</i></p>
Fármaco	Dosis	Duración	% disminución FA																															
Etidronato	400mg/día, oral	6 meses	15																															
Clodronato	1600 mg/día, oral	6 meses	60																															
Tiludronato	400 mg/dia, oral	3 meses	39																															
Pamidronato	60 mg/dia, IV	3 días	53																															
Alendronato	40mg/día, oral	6 meses	63																															
Risedronato	30mg/dia, oral	2 meses	73																															
Ácido Zoledrónico	5mg, IV	1 dosis	89																															
	<p>Los bifosfonatos deben ser evitados cuando la función renal es menor de 30 ml por minuto por 1.73 m² de superficie corporal para alendronato, risedronato y menor o igual de 35 ml por minuto por 1.73 m² de superficie corporal para ácido zoledrónico.</p>	<p>A Shekelle <i>Ralston SH. 2013</i></p>																																
	<p>Los bifosfonatos intravenosos producen transitoriamente:</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Dolor óseo▪ Mialgias▪ Cefalea▪ Náusea▪ Fiebre▪ Fatiga entre 1 - 3 días posteriores a la infusión <p>Se recomienda administrar acetaminofén antes de la administración y siete dias despues de esta para disminuir los efectos secundarios</p> <p>Los efectos secundarios generalmente disminuyen después de la segunda y subsecuentes aplicaciones.</p>	<p>A Shekelle <i>Ralston SH. 2013</i></p>																																

	<p>Hipocalcemia puede presentarse en pacientes con recambio óseo elevado y deficiencia de vitamina D coexistente.</p> <p>Por lo que se recomienda suplementar calcio y vitamina D antes y 1 a 2 semanas posterior a la infusión de ácido zoledrónico</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Se recomienda el siguiente esquema de seguimiento de los pacientes con Enfermedad de Paget Ósea</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Fosfatasa alcalina total (es el seguimiento ideal) el nadir se alcanza 6 meses despues del inicio del tratamiento. Se debe medir cada 3 meses los primeros seis meses y cada seis meses posteriormente. En la enfermedad monostótica la fosfatasa alcalina generalmente se encuentra en nivele normales, por lo que en este caso no es útil para el seguimiento. ▪ Radiografías simples de la lesión se debe realiza cada 6 meses. ▪ Gamagrama óseo con bifosfonato marcado Tc99, cada 6 meses posterior al tratamiento. 	<p>C Shekelle <i>Michou L. 2011</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>El retratamiento de los pacientes con Enfermedad de Paget ósea esta indicado en los siguientes casos:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Recurrencia de los síntomas ▪ Recaída bioquímica con incremento > 25% del nadir de la fosfatasa alñcalina ▪ Aparición de nuevas lesiones líticas en un huesos largos 	<p>C Shekelle <i>Devogelaer JP. 2008</i> <i>Selby PL. 2002</i></p>
	<p>Antes de la introducción de la introducción de los bisfosfonatos la calcitonina erá el trtamiento de elcción en pacientes con Enfermedad de Paget ósea</p>	<p>Ib Shekelle <i>Adami S, 2007</i></p>

	<p>La calcitonina es un péptido secretado de 32-amino-ácido por las células C de la tiroides. Cuando se administra en dosis farmacológicas ejerce un claro efecto de bloqueo de la actividad osteoclástica.</p> <p>La eficacia de la calcitonina en la Enfermedad de Paget ósea ha sido ampliamente documentado en varios estudios, que ocasiona inhibición metabólica de la enfermedad, reducción de los síntomas y mejoraría radiológica de las lesiones.</p> <p>Las limitantes de esta terapia son la incapacidad de controlar las formas moderadas a graves de la enfermedad, lo fugaz del efecto, taquifilaxia y los efectos secundarios (enrojecimiento) que con frecuencia son intolerables.</p>	<p>Ib Shekelle <i>Adami S, 2007</i></p>
	<p>Ante la imposibilidad para usar bisfosfonatos por intolerancia, ineficacia de bifosfonatos o por falta de disponibilidad, la calcitonina podría usarse para el tratamiento de la Enfermedad de Paget ósea.</p> <p>La dosis es de 50-100 IU / día</p>	<p>A Shekelle <i>Adami S, 2007</i></p>
<p>Tratamiento no farmacológico</p>		
	<p>La cirugía ortopédica se puede requerir para el manejo de complicaciones como:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Osteoartritis ▪ Pseudofracturas ▪ Fracturas patológicas ▪ Estenosis espinal <p>La osteotomía, puede ser usada para intentar corregir deformidades las piernas.</p> <p>El tratamiento quirúrgico técnicamente es un reto debido a la gravedad de las deformidades, a la osteoesclerosis y por la vascularidad incrementada</p> <p>El reemplazo quirúrgico de articulaciones ha reportado buenos resultados</p>	<p>C Shekelle <i>Ralston SH. 2013</i></p>

4.3. Complicaciones

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
<div data-bbox="183 1100 329 1245" data-label="Image"> </div> <p>Las complicaciones que se pueden presentar en pacientes con Enfermedad de Paget Ósea son:</p> <p>Complicaciones Musculo-esqueléticas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dolor Óseo ▪ Fracturas ▪ Osteoartritis secundaria ▪ Inflamación local <p>Complicaciones Neurológicas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Déficit auditivo ▪ Déficit nervios craneales ▪ Degeneración retiniana moteada, rayas angiodes ▪ Impresión Basilar ▪ Hidrocefalia ▪ Mielopatía ▪ Neuropatía radicales ▪ Estenosis espinal ▪ Síndrome de secuestro vascular espinal <p>Complicaciones cardiovasculares</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Incremento del gasto cardíaco ▪ Insuficiencia cardíaca congestiva ▪ Ateroesclerosis generalizada ▪ Calcificación de la válvula aórtica ▪ Calcificación Endocárdica <p>Complicaciones Metabólicas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Hiper calciuria ▪ Hiper calcemia con inmovilización ▪ Hiperparatiroidismo (cotroversial) ▪ Diátesis gotosa <p>Complicaciones Neoplásicas</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sarcoma (osteosarcoma, condrosarcoma, fibrosarcoma) ▪ Carcinoma metastásico ▪ Cáncer Hematológico ▪ Tumor de células Gigantes 	<p>III (Shekelle) <i>Takata S, 2006</i></p>

5. ANEXOS

5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática **Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea**. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **Ingles y Español**
- Documentos publicados los últimos **10 años**
- Documentos enfocados **al Diagnóstico y Tratamiento**

Criterios de exclusión:

- ninguno

5.1.1.Estrategia de búsqueda

5.1.1.1. Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea** en PubMed. La búsqueda se limitó a humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica y se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizaron los términos **MeSh Osteitis deformans, Diagnosis y Therapeutics, utilizados en la búsqueda>**. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio **270** resultados, de los cuales se utilizaron **12** documentos para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
(("osteitis deformans"[MeSH Terms] OR ("osteitis"[All Fields] AND "deformans"[All Fields]) OR "osteitis deformans"[All Fields] OR ("paget's"[All Fields] AND "disease"[All Fields]) OR "paget's disease"[All Fields]) AND ("bone and bones"[MeSH Terms] OR ("bone"[All Fields] AND "bones"[All Fields]) OR "bone and bones"[All Fields] OR "bone"[All Fields]) AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields])) AND ("2008/06/28"[PDat] : "2013/06/26"[PDat] AND "humans"[MeSH Terms] AND (English[lang] OR Spanish[lang]) AND "middle aged"[MeSH Terms])	270

Algoritmo de búsqueda:

1. osteitis deformans [Mesh]
2. Diagnosis [Mesh]
3. Treatment [Mesh]
4. #2 OR #3 OR #4
5. #1 And #5
6. 2008[PDAT]: 2013[PDAT]
7. Humans [MeSH]
8. #7 and # 8
9. English [lang]
10. Spanish [lang]
11. #9 OR # 10
12. #11 AND # 12
13. Guideline [ptyp]
14. #12 AND #14
16. #13 AND #15
17. # 1 AND (# 2 OR # 3 OR #4 OR)
18. #5 OR #6) AND #9 AND #10 AND (#12 OR #13) and (#14) and #15

5.1.1.2. Segunda Etapa

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con los términos **osteitis deformans, Diagnosis and Treatment**. A continuación se presenta una tabla que muestra los sitios Web de los que se obtuvieron los documentos que se utilizaron en la elaboración de la guía.

SITIOS WEB	# DE RESULTADOS OBTENIDOS	# DE DOCUMENTOS UTILIZADOS
NGC	0	0
TripDatabase	0	0
NICE	0	0
Singapore Moh Guidelines	0	0
AHRQ	0	0
SIGN	0	0
		0
Total	0	0

En los siguientes sitios Web no se obtuvieron resultados:

En resumen, de **cero** resultados encontrados, **cero** fueron útiles para el desarrollo de esta guía.

5.2. Escalas de Gradación

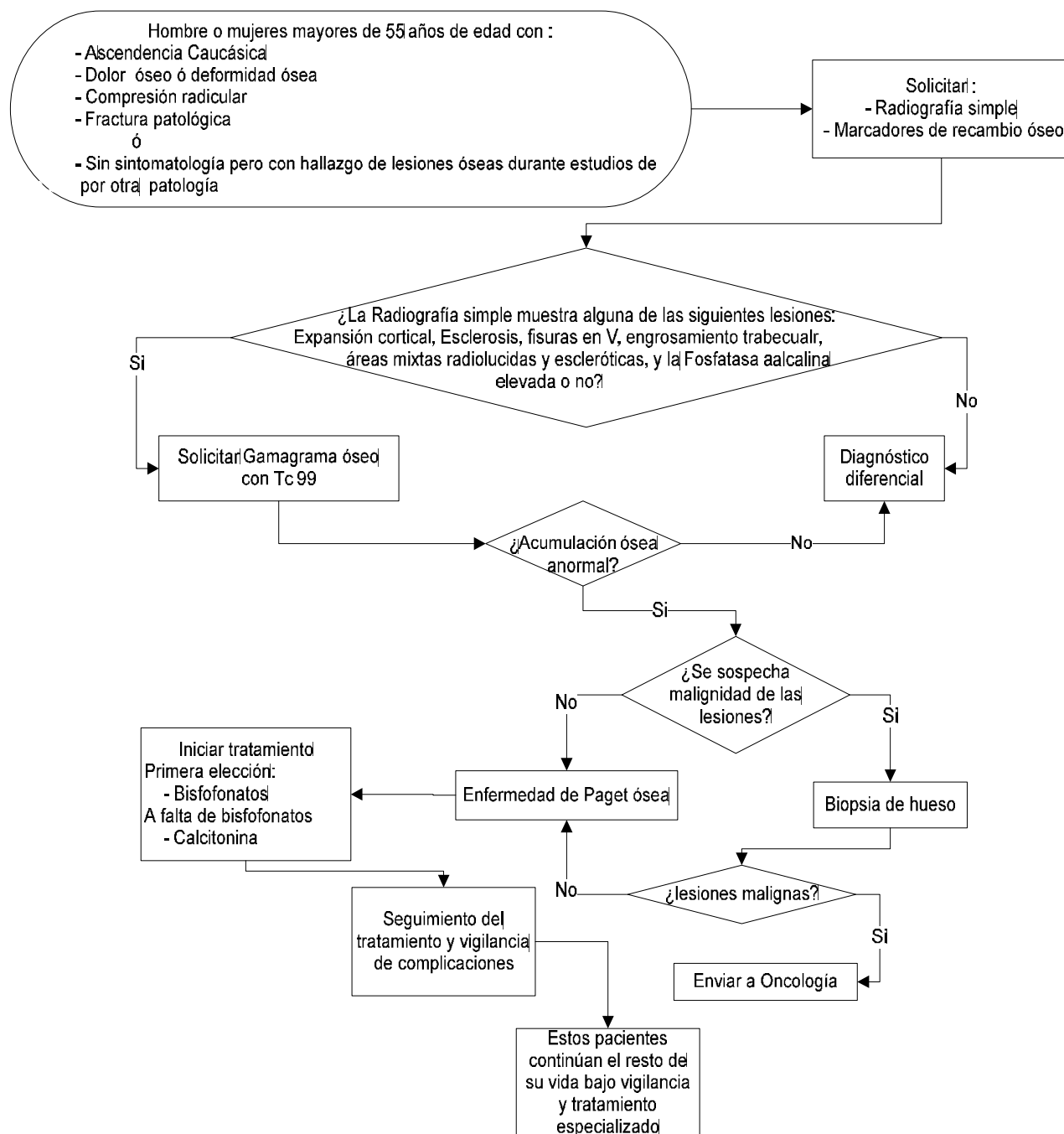
Escala de Shekelle modificada

Categoría de la evidencia		Fuerza de la recomendación	
I a	Evidencia para meta-análisis de los estudios clínicos aleatorios	A	Directamente basada en evidencia categoría I
I b	Evidencia de por lo menos un estudio clínico controlado aleatorios		
II a	Evidencia de por lo menos un estudio controlado sin aleatoridad	B	Directamente basada en evidencia categoría II o recomendaciones extrapoladas de evidencia I
II b	Al menos otro tipo de estudio cuasiexperimental o estudios de cohorte		
III	Evidencia de un estudio descriptivo no experimental, tal como estudios comparativos, estudios de correlación, casos y controles y revisiones clínicas	C	Directamente basada en evidencia categoría III o en recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías I o II
IV	Evidencia de comité de expertos, reportes opiniones o experiencia clínica de autoridades en la materia o ambas	D	Directamente basadas en evidencia categoría IV o de recomendaciones extrapoladas de evidencias categorías II, III

Modificado de: Shekelle P, Wolf S, Eccles M, Grimshaw J. Clinical guidelines. Developing guidelines. BMJ 1999; 3:18:593-59

5.3. Diagramas de Flujo

Diagnóstico y Tratamiento de la Enfermedad de Paget Ósea



5.4. Listado de Recursos

5.4.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de la **Enfermedad de Paget** del **Cuadro Básico del** y del **Cuadro Básico Sectorial**

CUADRO BÁSICO DE MEDICAMENTOS							
CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO	EFFECTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
4166	Ácido risedrónico	5 mg cada 24 horas o 35 mg cada semana	Gragea o tableta de 5mg	6 meses	Úlcera esofágica, úlcera gástrica, atralgias, diarrea, cefalea, dolor abdominal, rash, edema, mareo y astenia.	Medicamentos que contengan calcio, magnesio, hierro y aluminio interfieren con s absorción	Hipersensibilidad al fármaco, hipocalcemia, insuficiencia renal
4167			Gragea o tableta de 35mg				
4161	Ácido alendrónico	10 mg al día o 70 mg una vez a la semana	Tableta o comprimido de 10mg	6 meses	Esofagitis, gastritis,, ulcera gástrica, ulcera duodenal, angioedema, perforación esofágica, Síndrome de Stevens/Jonson uveitis, dolor abdominal, mialgias, artralgias, constipación, dispepsia	Los suplementos de calcio, los antiácidos y otros medicamentos orales pueden modificar su absorción	Hipersensibilidad al fármaco, hipocalcemia, insuficiencia renal
4164			Tableta o comprimido de 70 mg				
5468	Ácido zoledrónico	4 mg dosis única	Solución inyectable con 5 ml, contiene 4mg	De acuerdo a las condiciones de cada paciente	Fiebre, náuseas, vómito, tumefacción en el punto de infusión, exantema, prurito y dolor torácico	Ninguna de importancia clínica	Hipersensibilidad al fármaco, embarazo, lactancia, insuficiencia renal o hepática.

6. GLOSARIO

FA.- Fosfatasa Alcalina

Marcadores de reabsorción ósea.- fosfatasa ácida resistente a tartaratos Deoxipiridinolina libre y urinaria, Productos de degradación: telopéptido N y C (NTX y CTX) de colágena tipo 1 sérico y urinario

Marcadores de recambio óseo.- De formación ósea: FA: fosfatasa alcalina, Osteocalcina (proteína G1a) Fosfatasa alcalina óseo específica, Péptido procolágena de extensión N-terminal (PINPs)

Monostótica.- alteración que afecta un solo hueso.

Osteoprotegerina.- proteína producida por osteoblastos.

Poliostótica.- alteración que afecta a más de un hueso.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Adami S, Bartolozzi P, Brandi ML, Falchetti A, Filipponi P, Gonnelli S, Bianchi G, Isaia GC, Nuti R; Collegio Reumatologi Ospedalieri Italiani; Societa Italiana di Medicina Interna; Societa Italiana di Ortopedia e Traumatologia; Societa Italiana di Osteoporosi e Malattie del Metabolismo Minerale e Scheletrico; Societa Italiana di Reumatologia. Reumatismo. 2007 Apr-Jun;59(2):153-68.
2. Devogelaer JP, Bergmann P, Body JJ, Boutsen Y, Goemaere S, Kaufman JM, Reginster JY, Rozenberg S, Boonen S; Belgian Bone Club. Management of patients with Paget's disease: a consensus document of the Belgian Bone Club. Osteoporos Int. 2008 Aug;19(8):1109-17. doi: 10.1007/s00198-008-0629-8. Epub 2008 May 27.
3. Eekhoff ME, van der Klift M, Kroon, van der Klift M, Kroon HM, et al. Paget's disease of bone in the Netherlands: a population-based radiological and biochemical survey the Rotterdam Study. J Bone Miner Res 2004;19:566-70.
4. Hampson G, Fogelman I. Clinical role of bisphosphonate therapy. Int J Womens Health. 2012;4:455-69.
5. Michou L, Brown JP. Emerging strategies and therapies for treatment of Paget's disease of bone. Drug Des Devel Ther. 2011;5:225-39.
6. Ralston SH. Clinical practice. Paget's disease of bone. N Engl J Med. 2013 Feb 14;368(7):644-50.
7. Shaker JL. Paget's Disease of Bone: A Review of Epidemiology, Pathophysiology and Management. Ther Adv Musculoskelet Dis. 2009 Apr;1(2):107-25.
8. Selby PL, Davie MW, Ralston SH, Stone MD; Bone and Tooth Society of Great Britain; National Association for the Relief of Paget's Disease. Guidelines on the management of Paget's disease of bone. Bone. 2002 Sep;31(3):366-73.
9. Siris ES, Roodman GD. Paget's disease of bone. In: Rosen C, ed. Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism. Hoboken,NJ: Wiley, 2012:335-43.
10. Stuart H. Ralston, M.D. Paget's Disease of Bone. N Engl J Med 2013;368:644-50.
11. Takata S, Hashimoto J, Nakatsuka K, Yoshimura N, Yoh K, Ohno I, Yabe H, Abe S, Fukunaga M, Terada M, Zamma M, Ralston SH, Morii H, Yoshikawa H. Guidelines for diagnosis and management of Paget's disease of bone in Japan. J Bone Miner Metab. 2006;24(5):359-67.
12. Walsh J. Paget disease of bone . Am Family Physician. 2012; 41 (3) 201: 103-3

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social** y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social / IMSS

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria				
	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE				
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero				
	Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE				

9. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL, DIVISIÓN DE EXCELENCIA CLÍNICA COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD / CUMAE

Dr. Jaime Antonio Zaldívar Cervera	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniegra Osorio	Coordinador Técnico de Excelencia Clínica
Dra. Laura del Pilar Torres Arreola	Jefa de Área de Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa de Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa de Área de Innovación de Procesos
Dr. Antonio Barrera Cruz	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. María Antonia Basavilvazo Rodríguez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Adolfin Bergés García	Coordinadora de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador