

DOENÇA DE PAGET NA TÍBIA: RELATO DE CASO

TIBIAL PAGET DISEASE: CASE REPORT

DANIEL SOARES DE ARAÚJO, HÉRIDA ANDRADE COSTA, MARIANA SOUZA LUIS, ANA PATRÍCIA DA SILVA ARRUDA CAVALCANTE, LUIZ GUILHERME FRANSISCO DUARTE FERREIRA, SAUL EZROM DE MIRANDA XAVIER, FREDERICO BARRA DE MORARES

RESUMO

Relatar o caso de um paciente portador da doença de Paget na tíbia, além de outros sítios, o qual apresentou lombalgia e deformidade do membro inferior direito. O caso relatado e publicações sobre o assunto trazem a tona a discussão terapêutica de uma situação complexa que é a Doença de Paget Polioestótica e evidenciam que mesmo sendo corriqueira na vivência médica, é uma doença muitas vezes negligenciada em seu diagnóstico por falta de conhecimento médico ou diagnóstico tardio. É de grande importância que os médicos tenham conhecimento sobre esta doença, para que seja realizado o diagnóstico precoce, tratamento correto e com isso uma melhora significativa da dor óssea ou articular do paciente e consequente melhoria da qualidade de vida do mesmo.

DESCRITORES: DOENÇA DE PAGET DOS OSSOS, TÍBIA, DEFORMIDADE, LOMBALGIA.

ABSTRACT

To report the case of a patient with tibial Paget disease and other bones, that had low back pain and deformity of the right lower limb. The reported case and publications on the subject bring up the therapeutic discussion of a complex situation that is Paget's Polioestotic Disease and show that even though it is common in medical experience, it is a disease that is often neglected in its diagnosis due to lack of knowledge doctor or late diagnosis. It is of great importance that doctors have knowledge about this disease, so that an early diagnosis, correct treatment and a significant improvement of the bone or joint pain of the patient and consequent improvement of the patient's quality of life is carried out.

KEYWORDS: BONE PAGET DISEASE, TÍBIA, DEFORMITY, LOW BACK PAIN.

INTRODUÇÃO

Descrito pela primeira vez pelo cientista britânico Sir James Paget em 1877, a doença de Paget é classificada como uma desordem metabólica por defeito no processo de remodelação óssea, afetando mais comumente indivíduos por volta dos cinquenta anos de países ocidentais, sendo rara em africanos. Sua manifestação pode ser do tipo monostótico ou polioestótico dependendo do número de ossos atingidos. É a segunda causa mais comum de doença óssea, sendo a primeira a osteoporose. Durante seu curso pode o paciente ser sintomático ou assintomático. Nos sintomáticos usamos para diagnóstico exames laboratoriais sanguíneos, sejam eles: fosfatase alcalina, vitamina "D", cálcio sérico e albumina sérica. Pode-se associar exames urinários, como telopeptídeos e exames de imagem: radiografia e cintilografia ósseos ⁽¹⁻⁷⁾.

O principal objetivo da publicação deste relato de caso é para contribuir para com a ciência médica e continuar

aprimorando em cada publicação; além de instigar demais colegas a participarem dessa troca de conhecimento. Neste artigo, em questão, fora discorrido sobre dor crônica associado à doença osteometabólica, associação não rara no dia a dia de consultórios clínicos e cirúrgicos, entretanto bastante negligenciado e não investigado; deixando assim o doente a mercê do tempo, encaminhamentos e diagnóstico tardio. Há de se considerar todos os vieses para a demora do diagnóstico e tratamento, mas vale ressaltar que: "Só se trata o que conhece"; então uma forma preciosa de dividir conhecimento é o relato de casos clínicos como este; salientando toda a importância de uma boa semiologia no discorrer da histórica clínica associado aos exames complementares – principalmente exames de imagem, toda sapiência farmacológica para conforto da dor; enfim, todo trabalho em prol de melhora da qualidade de vida do doente, independente da patologia.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 58 anos, procedente de Goiânia, queixando-se de dor a cerca de um ano na perna direita, progressiva, com deformidade do membro, além de lombalgia. EVA 5, DN4 = 1. Exame físico: marcha claudicante, com aumento de temperatura na face anterior medial da perna direita em relação à esquerda, hiperalgesia à palpação de toda extensão da tibia direita. Reflexos profundos normais.

Realizada radiografia dos membros inferiores (figura 1), onde foi evidenciada esclerose óssea da tibia direita no seu terço médio e proximal, com espessamento do trabeculado ósseo, do tipo em mosaico, além de deformidades no antecurvatum da tibia. Sugestivo de Doença de Paget.



Figura 1 - Radiografias das pernas em antero-posterior (A), da perna direita em antero-posterior (B), e em perfil da perna direita (C).

Exame laboratoriais: Fosfatase Alcalina = 463 U/L (VN ref. 40 a 140 U/L.), CTX 1 = 1,4 ng/mL (VN ref. 0,1 a 1,0 ng/mL), demais exames sem alterações. Realizada cintilografia óssea do corpo total, que evidenciou doença óssea polioestótica comprometendo com maior intensidade. Revelou hipercaptação da tibia direita no seu terço médio e superior, além do fêmur proximal direito, sacro e vértebra lombar L3.

Realizada Ressonância Magnética dos membros inferiores (figura 2), onde foi evidenciado hipersinal da tibia direita no seu terço médio e superior, denotando uma hipervascularização do tecido e processo inflamatório crônico, sugestivo de osteíte deformante.

DISCUSSÃO

A doença de Paget, ou osteíte deformante, é uma doença osteometabólica que ocasiona dor devido à

remodelação óssea, pelo aumento da reabsorção osteoclástica e da formação óssea secundária. Isto gera um osso lamelar muito frágil, em mosaico, suscetível a deformidades e fraturas. Relatamos o caso de paciente com doença de Paget apresentando dor em perna direita e sua apresentação radiológica mostra acometimento em outros sítios ainda assintomáticos. O tecido ósseo por muitos é um tecido vivo, o qual se remodela e reabsorve numa tênue linha de equilíbrio. Formado por matriz óssea e células específicas. A matriz óssea é composta por elementos orgânicos e inorgânicos. As células especializadas são: osteoblastos, osteoclastos e osteócitos ⁽¹⁾.



Figura 2 - Ressonância Magnética das pernas, corte coronal em T2 (A e B), e em corte axial (C), evidenciando deformidades e hiper sinal.

Para um melhor entendimento; os osteoblastos são responsáveis pela formação óssea, sintetizam colágeno tipo I, proteoglicanas e glicoproteínas adesivas. Já os osteoclastos são responsáveis pela reabsorção óssea, são células gigantes, multinucleadas, que secretam ácido, collagenase e outras enzimas que atacam a matriz e assim liberam cálcio. E por fim os osteócitos são osteoblastos aprisionados na matriz óssea recém-sintetizada. Ocupam as lacunas de onde partem os canalículos (via de transporte de nutrientes e metabólitos) e apresentam baixa atividade sintética. A doença de Paget, ainda de etiologia desconhecida, é caracterizada pela alteração no processo de remodelamento ósseo. O processo de alteração de inicia com o aumento da reabsorção óssea (atividade osteoclástica) com um efeito subsequente no aumento da formação óssea (osteoblástica) resultando em um osso desorganizado e serpenteado (do ponto de vista microscópico como alteração de Woven Bone) intercalado com osso lamelar. Embora a remodelação seja anormal, o processo de mineralização (matriz óssea) é normal. Logo esse distúrbio ósseo leva a formação de um osso mais expandido e menos

compacto, mais vascularizado e com isso mais susceptível à dor, deformidades e fraturas mais do que um osso normal em comparação ⁽²⁾.

A patologia pode ocorrer em apenas um osso (monostótica) ou acometer vários ossos (polostótica). Pode variar desde pequenas lesões ósseas isoladas e assintomáticas clinicamente ou até produzir deformidades incapacitantes e dor crônica. Os ossos mais acometidos são: pelve, crânio, vertebra, fêmur e tibia. Do ponto de vista epidemiológico tem-se um ligeiro predomínio entre os homens, acima de 50 anos; caucasianos (principalmente descendentes de anglo-saxões), sendo menos frequentes em afrodescendentes ou asiáticos. Seu quadro clínico compreende em dor óssea ou articular, aumento da temperatura local, fratura patológica, deformidade óssea e síndrome de compressão neurológica (toracolombalgias, dor ciática, diminuição da acuidade auditiva). Entretanto a maioria dos pacientes são assintomáticos quando o diagnóstico é feito precocemente. Os sinais e sintomas da doença dependem do local acometido, grau de deformidade e extensão da atividade metabólica ⁽³⁾.

Quando há acometimento neurológico, o principal sítio acometido pela doença de Paget é o crânio. A principal consequência é a estética; mas se a base do crânio for acometida, pode haver platibasia e/ou siringomielia. A cefaleia é também uma queixa comum, de variados graus. Paralisia de nervos cranianos pode ocorrer, levando a vários quadros: Paralisia de Bell, Neuralgia Trigeminal e perda auditiva neurosensorial. Pode ocorrer hidrocefalia, requerendo tratamento clínico ou cirúrgico. O envolvimento vertebral é comum e pode levar a compressão radicular e diminuição do fluxo sanguíneo, podendo ocorrer parestesia ou paresia a depender do nível do comprometimento. Alguns autores consideram que pode haver hiperfluxo sanguíneo na vertebra acometida, podendo haver fenômeno de roubo vascular e privação de aporte circulatório a outras áreas ⁽⁴⁾.

As alterações radiológicas são típicas da doença e variam conforme a fase evolutiva da doença. Na fase destrutiva evidenciamos aumento da porose óssea; na fase destrutivo-reparadora evidenciamos lesões mistas e na fase reparadora evidenciam-se lesões com esclerose óssea condensantes, espessamento da cortical, trabeculação exagerada e anárquica do osso. A cintilografia óssea, embora não seja específica para doença, se torna útil na avaliação e extensão de ossos atingidos. No caso de Tomografia Computadorizada e Ressonância Magnética são mais utilizadas para avaliação de compressões neurológicas, fraturas ocultas ou por estresse ou demais complicações. Quando se trata de acometimento em ossos que sofrem

ação da gravidade, como no nosso relato de caso de membro inferior, podem apresentar-se com arqueamento lateral ou anterior ⁽⁵⁾.

Do ponto de vista sérico, paciente apresenta aumento da fosfatase alcalina. A fosfatase alcalina é marcador da formação óssea, e é de suma importância a dosagem do mesmo para noção da atividade da doença. Lembrar que no caso da doença de Paget podemos ter cálcio e fósforo séricos inalterados. Pode haver aumento do ácido úrico e PTH. A complicação neurológica mais comum da doença de Paget é a perda auditiva associada a acometimento do crânio. Acreditava-se que a perda auditiva era devido à compressão do oitavo nervo craniano, mas hoje cremos que seja devida a dano coclear. Outros nervos cranianos podem ser afetados. A invaginação basilar pode produzir hidrocefalia, mas é rara. O envolvimento vertebral é comum e pode levar a compressão radicular e diminuição do fluxo sanguíneo, podendo ocorrer parestesia ou paresia a depender do nível do comprometimento. Alguns autores consideram que pode haver hiperfluxo sanguíneo na vertebra acometida, podendo haver fenômeno de roubo vascular e privação de aporte circulatório a outras áreas. O tratamento depende da sintomatologia, do sítio acometido e do grau de lesão óssea ⁽⁶⁾.

O tratamento clínico recomendado é o uso de bifosfonados para a maioria dos pacientes com doença ativa e com risco de complicações futuras. O bifosfonado tenta restabelecer a remodelação óssea normal, reduzindo o turnover ósseo. O controle clínico se dá pela dosagem da fosfatase alcalina (marcador mais sensível para atividade osteoblástica) a cada 3–6 meses. O estudo radiológico de controle com TC e RM pode comprovar a eficácia farmacológica, assim como avaliar possíveis complicações da doença. Do ponto de vista ortopédico, a intervenção cirúrgica no tratamento da doença de Paget se torna necessária quando se pensa em prevenir ou tratar fraturas ou descompressão nervosa quando ocorre estenose de canal e acometimento vertebral. As demais complicações (neurológicas, musculoesqueléticas, cardiovasculares, metabólicas ou neoplásicas) devem ser também abordadas apropriadamente, se existentes. Nosso paciente foi tratado com ácido zoledrônico 5mg EV 1 vez ao ano e recebeu orientações sobre a doença. Teve boa resposta terapêutica. Sendo a doença de Paget uma comum doença osteometabólica, que pode associar a dor e/ou deformações ósseas e ter várias complicações, é importante o conhecimento de sua clínica, da sua fisiopatologia e do seu tratamento. O nosso diagnóstico foi corroborado pelos exames laboratoriais e radiológicos. O tratamento preconizado de bifosfonatos teve êxito no paciente, não necessitando de medicações anti-álgicas adicionais ⁽⁷⁾.

REFERÊNCIAS

1. Lyles KW, Siris ES, Singer FR, Meunier PJ. A clinical approach to diagnosis and management of Paget's disease of bone. *J Bone Miner Res*, 2001; 16: 1379-87.
2. Paget J. A form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans). *Med Chir Trans (Lond)*. 1877; 60: 37-64.
3. Maricic M. The use of zoledronic acid for Paget's disease of bone. *Curr L Osteoporos Rep*. 2006; 4 (1): 40-4.
4. Portaria SAS/MS No 456. Doença de Paget: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Acessado on-line em <http://portal.arquivos.saude.gov.br/images/pdf/2014/abril/02/pcdt-doenca-de-paget-livro-2013.pdf>
5. Ralston SH, Langston AL, Reid IR. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *Lancet*. 2008; 372 (9633): 155.
6. GRIZ L, et al. Diagnóstico e tratamento da doença óssea de Paget. *Arq Bras Endocrinol Metab*, 2014; 58 (6): 587-99.
7. José FF, Pernambuco ACA, Amaral DT. Doença de Paget do Osso. *Einstein*. 2008; 6 (1): 79-88.