



RELATO DE CASO

DOENÇA ÓSSEA DE PAGET POLIOSTÓTICA: RELATO DE CASO

POLIOSTOTIC PAGET'S DISEASE: CASE REPORT

Clara Walviesse de Almeida Lemos, Mariana Silvestre do Nascimento Caravellos, Maria Eduarda Freitas Barbosa Arantes Vilela, Paulo Henrique Barcelos, Fábio Lopes Camargo, Rodrigo Marques ParanaHyba, Frederico Barra de Moraes.

Resumo

A doença óssea de Paget é um distúrbio do metabolismo ósseo caracterizada por aumento localizado da remodelação óssea. Essa doença pode acometer diversos ossos do esqueleto, incluindo os ossos longos dos membros inferiores. Este artigo busca descrever a investigação diagnóstica, estudo imaginológico e tratamento de um caso de doença óssea de Paget na tíbia.

Descritores: Doença óssea de Paget, osteíte deformante, doenças osteometabólicas.

Abstract

Paget's disease of bone is a metabolic bone disorder characterized by localized increase in bone remodeling. This disease can affect several bones of the skeleton, including long bones of the legs. This paper aims to describe the diagnostic investigation, imaging study and treatment of a case of Paget's bone disease in the tibia.

Keywords: Paget's disease of bone, osteitis deformans, metabolic bone disorders.

INTRODUÇÃO

A Doença Óssea de Paget (DOP) ou osteíte deformante, descrita por Sir James Paget, médico inglês, em 1877, é uma doença osteometabólica caracterizada pelo aumento da remodelação óssea em um ou mais sítios do esqueleto, resultando em anormalidade da arquitetura óssea. Essa doença tem elevada incidência no Reino Unido e outros países de população anglo-saxã, como Estados Unidos e Austrália. Da mesma forma, no Brasil, sua incidência é maior na população de descendência européia. A DOP é caracterizada pela alteração localizada da remodelação óssea que se encontra aumentada, com predomínio nos ossos longos dos membros inferiores, vértebras, pelve e crânio. Essa patologia ocorre em 1-3% dos indivíduos com mais de 45 anos e em 10% dos indivíduos com mais de 80 anos¹⁻⁴.

É uma doença óssea monostótica ou poliostótica, caracterizada por um aumento da remodelação óssea, aumento da reabsorção mediada pelos osteoclastos, com subsequente aumento compensatório com formação de osso novo pelos osteoblastos, resultando em anormalidade da arquitetura óssea. A excessiva reabsorção óssea osteoclástica leva à substituição do osso normal por osso desorganizado, de tamanho expandido, menos compacto, mais vascularizado e mais suscetível a deformidade e fratura

do que o osso normal. Em geral, os portadores da DOP são assintomáticos. Entretanto, em alguns pacientes, esta doença pode estar associada à dor óssea e outras complicações, como osteoartrite, fraturas patológicas, deformidades ósseas, surdez e síndromes de compressão nervosa. Essas manifestações costumam ser mais frequentes com o avançar da idade e têm uma leve preferência pelo sexo masculino⁵⁻⁸.

Embora se trate de uma doença osteometabólica frequente, os achados inespecíficos na doença de Paget e seu caráter de evolução crônica são responsáveis pelo seu subdiagnóstico. Portanto, a DOP configura-se como um distúrbio de diagnóstico geralmente tardio e muitas vezes acidental, por meio de exames complementares bioquímicos e de imagem.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 55 anos de idade, parda, procurou o serviço de Osteometabolismo com queixa de dorsalgia e lombalgia crônicas, com piora nos últimos três meses, com claudicação neurogênica, mas sem déficit neurológico, sem outros sinais ou sintomas e história pessoal ou familiar, não significativas. Durante este período passou por investigação com diversos especialistas sem obter um diagnóstico definido e desde



então faz uso de anti-inflamatórios não esteroidais e opióides para alívio da dor.

Foi solicitada uma tomografia da coluna dorso-lombar (Figura 1), que evidenciou aumento do tamanho e da densidade das vértebras L5 e T10, com diminuição da altura de L5 e estenose do canal lombar inicial, com osso em mosaico na vértebra, incluindo o processo espinhoso e elementos posteriores.



Figura 1. Tomografia da coluna dorso-lombar em corte sagital, janela óssea, evidenciando aumento do tamanho e da densidade das vértebras L5 e T10, com diminuição da altura de L5 e estenose do canal lombar inicial (A), e osso em mosaico na vértebra no corte axial (B).

Foi realizada ainda uma ressonância magnética da coluna dorso-lombar (Figura 2), corte sagital em T1 e T2, evidenciando segundo laudo médico: inclinação lateral esquerda da coluna lombar em decúbito havendo osteófitos marginais dos corpos vertebrais e sinais de discopatia/ espondilodiscopatia degenerativa nos níveis lombares de L1 a S1 incluindo transição dorso lombar e alterações da intensidade de sinal dos corpos vertebrais de L5 e de T10, reduzindo a altura do corpo vertebral de L5 em até 40% estando o seu muro posterior preservado e com aparente aumento da amplitude do corpo vertebral de T10. Sinais de discopatia/ espondilodiscopatia degenerativa nos níveis descritos, mais importante entre L2-L3 e entre L5-S1 com redução da amplitude dos referidos espaços havendo ainda mais abaulamento nos níveis lombares baixos, onde ainda notamos hipertrofia dos ligamentos amarelos, e componente discal intraforaminal nos níveis descritos, determinando conflitos neurorradiculares entre L4-L5 e L5-S1, de ambos os lados. Redução da amplitude dos espaços interespinhosos. Degenerativos osteoarticulares interfacetários. Sinais de redução volumétrica da musculatura paravertebral. Cone medular anatômico e cauda equina mostrando alterações compressivas.

Densitometria óssea evidenciando osteopenia na coluna vertebral (Figura 3), com T-escore L2-L4 = -2,0. Em relação aos exames laboratoriais, os resultados encontrados estavam dentro da

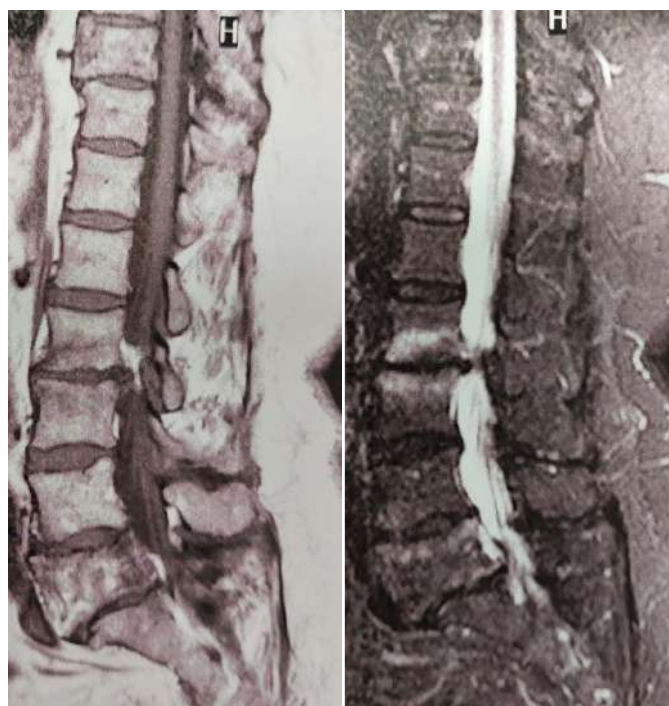


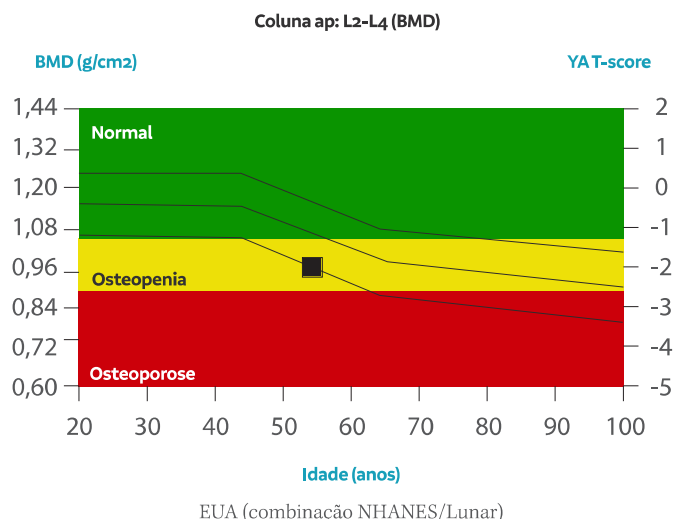
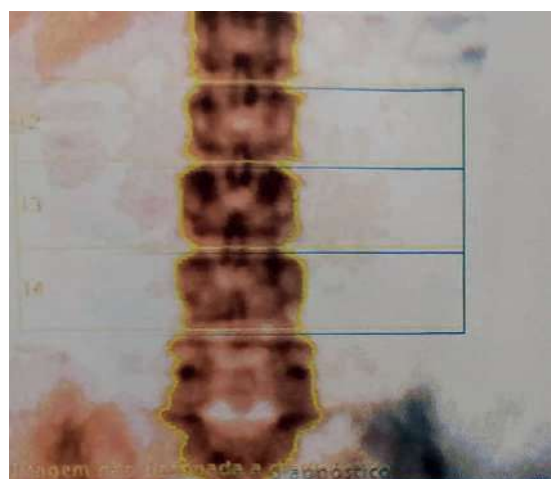
Figura 2. Ressonância magnética da coluna dorso-lombar (figura 2), corte sagital em T1 e T2, evidenciando alteração do sinal das vértebras L5 e T10, sugerindo Doença de Paget.

normalidade. Exceto a dosagem de CTX 1 que foi de 1,2 (valor de referência: 0,1-1,0) e a dosagem de fosfatase alcalina que demonstrou níveis séricos discretamente elevados (250 U/L). Realizada infusão de 5mg de ácido zoledrônico endovenoso uma vez ao ano, bisfosfonato de terceira geração de intensa ação anti-reabsortiva, com o objetivo de reduzir a dor e o risco do aparecimento das complicações no longo prazo, induzindo a remissão da doença e diminuindo a vascularização da doença de Paget.

DISCUSSÃO

A etiologia da doença óssea de Paget ainda não foi definida, no entanto existem relatos que propõem uma origem genética, relacionando 40% dos pacientes com antecedentes familiares e infecções virais. A doença cursa com aumento da remodelação óssea, resultando em anormalidade da arquitetura óssea, sendo esta enfraquecida e propensa a deformidades e fraturas. O diagnóstico da DOP é baseado na história clínica, exames laboratoriais e imagiológicos. O aumento da remodelação óssea é evidenciado laboratorialmente pela elevação dos níveis de fosfatase alcalina sérica. A paciente deste caso apresentou valor elevado deste marcador: 250 U/L (referência no sexo feminino: 35 – 104 U/L)¹⁻⁴.

Os achados radiográficos encontrados, como esclerose metapfisária, espessamento cortical e acentuação do trabeculado ósseo, também são compatíveis com modificações da remodelação, evidenciando alterações ósseas crônicas decorrentes da DOP. A ressonância nuclear magnética apresenta achados relacionados ao edema ósseo, a exemplo do sinal heterogêneo da região proximal da tíbia, predominantemente com áreas de hipersinal, o que provavelmente está associado à atividade da doença⁵⁻⁸.



Densitometria: EUA (Combinação NHANES/Lunar)

Região	BMD (g/cm²)	YA(%)	YA T-score	AM(%)
L2	0,870	72	-2,8	80
L3	1,050	87	-1,3	96
L4	0,964	80	-2,0	88
L2-L3	0,965	80	-2,0	88
L2-L4	0,964	80	-2,0	88
L3-L4	1,006	84	-1,6	82

Figura 3. Densitometria óssea evidenciando osteopenia na coluna vertebral (Figura 3), com T-escore L2L4 = -2,0.

O tratamento tem como objetivo restaurar o metabolismo ósseo normal, contribuindo para o alívio da dor e diminuindo as chances de fraturas patológicas. Atualmente, a base do tratamento são os medicamentos bifosfonados. Estes são análogos do pirofosfato, cuja ponte de oxigênio é substituída por um carbonato ligado a várias cadeias laterais. Suas ligações características os tornam resistentes à hidrólise das fosfatases, permitindo sua ligação com a matriz óssea calcificada. Estes compostos ligam-se às superfícies ósseas, preferencialmente em áreas de elevado turnover ósseo. Dentro desta classe de medicamentos, destaca-se o ácido zoledrônico, considerada atualmente a droga antirreabsorptiva mais potente. Estudos evidenciam a superioridade deste medicamento na doença óssea de Paget em atividade, quando comparado às demais drogas antirreabsorptivas, sendo esta, portanto, a justificativa de sua escolha para o tratamento desta paciente¹⁻⁸.

Por tratar-se de uma doença crônica, muitas vezes assintomática, a doença óssea de Paget continua sendo subdiagnosticada. Entretanto, novos métodos diagnósticos têm surgido no intuito de reverter esta condição, a exemplo da termografia. No âmbito do tratamento, há uma constante busca a drogas com maior potência, visando a indução da remissão da doença por períodos mais prolongados, a fim de melhorar dessa forma a qualidade de vida dos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. Balani A, Marda SS. Paget's Disease of Bone. N Engl J Med, 2016. (13): 374.
2. Brioschi ML, Yeng LT, Pastor EMH, Teixeira MJ. Utilização da Imagem Infravermelha em Reumatologia. Rev Bras Reumatol, 2007. (47): 42-51.
3. Gonçalves MJ, Romão VC. Saber Tibia in Paget's Disease of Bone. N Engl J Med, 2014. (25): 371.
4. Grandi G, Santos MESM, Borges HOI, Sant'ana Filho M. Doença de Paget: relato de casos em relação ao diagnóstico diferencial. Rev. Cir. Traumatol. Buco-Maxilo-Fac, 2005. (5): 27-34.
5. Griz L, Colares V, Bandeira F. Doença de Paget e o Ácido Zoledrônico. Arq Bras Endocrinol Metab, 2006. 50: 5-6.
6. Ralston SH. Paget's Disease of Bone. N Engl J Med, 2013. (368): 644-50.
7. Ralston SH, Langston AL, Reid IR. Pathogenesis, and management of Paget's disease of bone. Lancet, 2008. (372): 155-63.
8. Whyte MP. Paget's Disease of Bone. N Engl J Med, 2006. (355): 593-600.