



RELATOS DE CASO

DIAGNÓSTICO INCIDENTAL DE DOENÇA
PAGET NA PELVE: RELATO DE CASOINCIDENTAL DIAGNOSIS OF PAGET'S
DISEASE IN THE PELVIS: CASE REPORT

Luisa Mesquita de Moraes, Sarah de Faria Veloso Lourenço, Guilherme da Costa Lima,
Maria Eduarda Freitas Barbosa Arantes Vilela, Rafael Vieira Rocha, Lúcio Gusmão Rocha,
Maria Eduarda Ferreira de Moraes, Frederico Barra de Moraes.¹

Resumo

A doença de Paget do osso é uma condição rara de etiologia desconhecida, caracterizada por remodelamento ósseo anormal e excessivo. É mais comum após os 50 anos de idade e pode ser localizada ou acometer vários segmentos esqueléticos. O sintoma mais comum é a dor óssea, e as complicações dependem do local de acometimento, podendo variar desde artrose das articulações adjacentes, fraturas patológicas e até degeneração maligna da lesão. Os ossos mais acometidos são a coluna, pelve, crânio e fêmur. O diagnóstico é baseado em aspectos clínicos, laboratoriais e de imagem. Relato de caso: paciente de 52 anos, sexo masculino, apresentou dor no quadril esquerdo durante partida de futebol amador. Durante a investigação, foram realizadas radiografias e ressonância magnética da bacia, que evidenciaram impacto inicial do tipo pincer no quadril esquerdo, lesão parcial do reto femoral e alterações ósseas inespecíficas em hemipelve esquerda. Foi então realizada complementação da propedêutica com cintilografia óssea, que mostrou aumento de reação óssea na projeção da hemibacia esquerda sugestivo de doença de Paget. Exame de CTX-1 aumentado indicava aumento da atividade osteoclástica, corroborando o diagnóstico. Densitometria óssea sem alterações. Foi iniciado tratamento com ácido zoledrônico. Discussão: a doença de Paget do osso é uma condição rara, que deve ser considerada como diagnóstico diferencial em pacientes acima dos 50 anos com dor óssea. Pode ser confundida com mieloma múltiplo ou metástases ósseas. O diagnóstico e tratamento precoce visam melhorar a qualidade de vida dos pacientes e prevenir complicações. O tratamento de escolha atual para a doença de Paget do osso são os bisfosfonatos potentes, que demonstraram efeitos na remissão bioquímica da doença, cura radiológica, alívio da dor e melhora da qualidade de vida. Doses únicas de ácido zoledrônico por ano produziram boas respostas terapêuticas e remissão sustentada da doença.

Descritores: Doença de Paget óssea; diagnóstico; bisfosfonatos; ácido zoledrônico.

Abstract

Paget's disease of bone is a rare condition of unknown etiology characterized by abnormal and excessive bone remodeling. It is more common after the age of 50 and can be localized or affect several skeletal segments. The most common symptom is bone pain, and complications depend on the site of involvement, ranging from arthrosis of adjacent joints, pathological fractures, and even malignant degeneration of the lesion. The most affected bones are the spine, pelvis, skull, and femur. The diagnosis is based on clinical, laboratory and imaging aspects. Case report: 52-year-old male patient presented with pain in his left hip during an amateur football match. During the investigation, x-rays and magnetic resonance imaging of the pelvis were performed, which showed an initial pincer-type impact on the left hip, partial injury to the rectus femoris and non-specific bone changes in the left hemipelvis. The workup was then completed with bone scintigraphy, which showed an increase in bone reaction in the projection of the left hemipelvis suggestive of Paget's disease. An increased CTX-1 test indicated increased osteoclastic activity, corroborating the diagnosis. Bone densitometry showed no changes. Treatment with zoledronic acid was started. Discussion: Paget's disease of the bone

¹Bones – Goiânia – Goiás



is a rare condition, which should be considered as a differential diagnosis in patients over 50 years of age with bone pain. It can be confused with multiple myeloma or bone metastases. Early diagnosis and treatment aim to improve patients' quality of life and prevent complications. The current treatment of choice for Paget's disease of bone is potent bisphosphonates, which have demonstrated effects on biochemical remission of the disease, radiological cure, pain relief and improved quality of life. Single doses of zoledronic acid per year produced good therapeutic responses and sustained remission of the disease.

Keywords: Paget's disease of bone; diagnosis; bisphosphonates; zoledronic acid.

INTRODUÇÃO

A doença de Paget do osso é uma condição rara crônica e progressiva de etiologia desconhecida, caracterizada por remodelamento ósseo anormal e excessivo. Foi descrita inicialmente em 1877 por Sir James Paget como osteíte deformante,¹ como um aumento do remodelamento ósseo e massa. A doença possui como principais fatores de risco têm-se o aumento da idade, sexo masculino e etnia, sendo a principal a branca. É mais comum após os 50 anos de idade e pode ser localizada (monostótica) ou acometer vários segmentos esqueléticos (poliostótica).^{2,3}

A doença de Paget é caracterizada pela ativação anormal de osteoclastos desencadeando a reabsorção óssea imprópria e, assim a esclerose osteogênica compensatória. Como consequência da alteração da ação dos osteoclastos, há desestruturação da arquitetura do tecido ósseo acometido causando maior fragilidade óssea, podendo se manifestar clinicamente de várias formas. O sintoma mais comum é a dor óssea, e as complicações dependem do local de acometimento, podendo variar desde artrose das articulações adjacentes, fraturas patológicas e até degeneração maligna da lesão (1% dos casos). Devido ao hipermetabolismo local, podem ocorrer sinais de calor e rubor sobre os ossos acometidos.^{3,4}

Os ossos mais acometidos são a coluna, pelve, crânio e fêmur, mas qualquer osso do corpo pode ser acometido.⁵ O diagnóstico é baseado em aspectos clínicos, laboratoriais e de imagem. Laboratorialmente, há alterações que favorecem o diagnóstico da doença e sua atividade, sendo o principal deles a fosfatase alcalina (FA) que indica a atividade de osteoblastos e o C-telopeptídeo 1 (CTX1) que indica a degradação do colágeno tipo 1 que é predominante no osso. Sobre os exames de imagem, a radiografia deve ser realizada para a avaliação de deformidades, detecção de fraturas, áreas líticas e articulações adjacentes. A cintilografia óssea também possui grande importância para a determinação de locais de acometimento da doença por ser o exame mais sensível no diagnóstico.⁶

Tem como principal diagnóstico diferencial das lesões ósseas pela doença de Paget são as metástases ósseas que normalmente tem aspecto de osteolítico. Além disso, deve-se aventar a possibilidade de mieloma múltiplo, hiperfosfatemia hereditária e osteólise expansiva hereditária. O objetivo desse trabalho é descrever um caso de Doença de Paget óssea na hemipelve descoberto por acaso.

RELATO DE CASO

Paciente de 52 anos, sexo masculino, apresentou dor no quadril esquerdo durante partida de futebol amador, com diagnóstico de lesão muscular do quadríceps da coxa esquerda. Durante a investigação, foram realizadas radiografias, tomografias (Figura 1) e ressonância magnética da bacia (Figura 2), que evidenciaram impacto inicial do tipo pinçamento no quadril esquerdo, lesão parcial do reto femoral e alterações ósseas inespecíficas em hemipelve esquerda.



Figura 1. Radiografia em ântero-posterior da pelve e tomografia corte coronal em janela óssea evidenciando esclerose óssea na hemipelve esquerda com aumento desse osso em relação ao lado direito, sendo uma das hipóteses a Doença de Paget óssea.

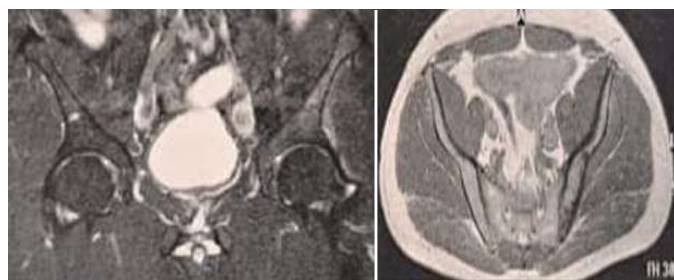


Figura 2. Ressonância magnética da pelve cortes coronal em T2 e axial em T1 evidenciando lesão óssea na hemipelve esquerda.

Foi então realizada complementação da propedêutica com cintilografia óssea (Figura 3), que mostrou aumento de reação óssea na projeção da hemibacia esquerda sugestivo de doença de Paget. Exame de CTX-1 aumentado indicava aumento da atividade osteoclástica, corroborando o diagnóstico.



Densitometria óssea sem alterações. Foi iniciado tratamento com ácido zoledrônico.



Figura 3. Cintilografia óssea com tecnécio evidenciando hiper-captção do contraste na hemipelve esquerda, corroborando para o diagnóstico de Paget.

DISCUSSÃO

Doença de Paget é uma desordem focal de remodelamento ósseo que progride lentamente e leva a mudanças no formato e tamanho dos ossos afetados. Ocorre devido uma hiperatividade tanto dos osteoblastos quanto dos osteoclastos, resultando na deposição de um tecido ósseo de baixa qualidade ou áreas de osteólise, respectivamente.⁶

Em algumas partes do globo, a Doença de Paget é a segunda doença óssea mais comum na velhice, apesar da redução de sua prevalência nos últimos anos, atrás apenas da osteoporose.⁵ Podendo ser assintomática ou não, o principal sintoma é a dor e a perda de integridade estrutural que leva à presença de deformidades, fraturas ou queixas reumáticas não específicas. Uma vez que a Doença de Paget tende a ocorrer em “esqueletos envelhecidos”, o “osso pagético nem sempre é a causa da dor, que muitas vezes é secundária a outras doenças degenerativas. O tratamento medicamentoso tem sido realizado a partir de anti-osteoclastos, inicialmente calcitonina e mais recentemente bisfosfonatos. O zoledronato intravenoso - bisfosfonato mais potente em uso clínico - melhora a qualidade de vida e produz remissão bioquímica da doença de Paget em 89% dos pacientes.⁷

Na Doença de Paget, apesar da patogênese ainda incompreendida, é de conhecimento que a patologia ocorre por um distúrbio na remodelação óssea, pelo aumento da atividade dos osteoclastos, células responsáveis pela reabsorção óssea, e osteoblastos, que tem como efeito um tecido ósseo de baixa qualidade e áreas de osteólise, com uma progressão lenta da doença e alterações na morfologia óssea. Com prevalência maior na população idosa, ela está mais presente em algumas regiões do globo, como Holanda e aparenta ter relação com fatores genéticos.¹⁻⁷

A apresentação clínica da doença por vezes é variável,

podendo ser assintomática na maioria dos casos. Nos pacientes sintomáticos, a dor óssea é a queixa mais frequente, entretanto, o osso acometido pela patologia nem sempre é a causa algica. Em muitos pacientes a dor é resultado de alterações secundárias na coluna, das deformidades presentes, afecções reumatológicas ou fraturas por compressão. Além disso, é possível observar deformidades esqueléticas, aumento de temperatura da pele pela presença da neovascularização, e complicações como perda auditiva e cefaleia.¹⁻⁴

Frequentemente a doença é diagnóstica por um achado incidental, em pacientes com elevação dos níveis séricos de fosfatase alcalina. Isso ocorre em resposta ao aumento da atividade dos osteoblastos. Outros exames que podem ser solicitados para diagnóstico do paciente são dosagem sérica da c-telopeptídeo 1 (CTX 1), produto da degradação dos colágenos durante a reabsorção óssea, que estará aumentado também pelo aumento da atividade dos osteoclastos. Exames de imagem, como radiografias simples dos ossos longos e da coluna, demonstram a deformidade decorrente da remodelação óssea, e alterações sugestivas da presença de fraturas, guiando para investigação complementar com tomografia computadorizada. Outro exame que também pode ser usado para diagnóstico é a cintilografia óssea total, em que será observada um aumento da captação.⁵⁻⁷

A abordagem terapêutica tem como objetivo atuar na inibição dos osteoclastos. Assim como na osteoporose, inicialmente o tratamento era feito com uso de calcitonina, e com a evolução das medicações, os bisfosfonatos nitrogenados são atualmente a medicação de escolha. O ácido zoledrônico, bisfosfonato de uso intravenoso, apresenta maior biodisponibilidade, com remissão da doença em 89% dos pacientes.¹⁻⁷

REFERÊNCIAS

1. Paget J. On a Form of Chronic Inflammation of Bones (Osteitis Deformans). *Med Chir Trans*, 1877; 60:37-64.
2. Alonso N, Calero-Paniagua I, Pino-Montes JD. Clinical and Genetic Advances in Paget's Disease of Bone: a Review. *Clin Rev Bone Miner Metab*, 2017;15(1):37-48.
3. Tuck SP. Adult Paget disease of bone: a tale of two guidelines *Rheumatology (Oxford)*, 2020; 59(9):2197-2198.
4. Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção Especializada à Saúde, Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos. Portaria conjunta nº 2, de 17 de janeiro de 2020. Aprova o Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Doença de Paget. <https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/protocolos/pcdt-paget.pdf>
5. Appelman-Dijkstra NM, Papapoulos SE. Paget's disease of bone. *Best Practice & Research. Clinical Endocrinology & Metabolism*, 2018; 5: 233-230.
6. Kravets I. Paget's Disease of Bone: Diagnosis and Treatment. *The American Journal of Medicine*, 2018; 6:1-20.
7. Shaker JL. Doença de Paget óssea: uma revisão da epidemiologia, fisiopatologia e manejo. *Fisiopatologia Dentalhada*, 2009; 1:25-35.