



DISPLASIA FIBROSA DO QUADRIL E DENSITOMETRIA

HIP FIBROUS DYSPLASIA AND DENSITOMETRY

Jéssica de Assis Bispo¹, Tharley Barbosa Rodrigues¹, Ana Laísa Cândida de Resende Fraga¹, Guilherme Henrique Moreira Azevedo¹, Rafael Leão Carmo¹, Ruy Abrantes Jacinto¹, Maria Eduarda Ferreira de Moraes¹, Frederico Barra de Moraes¹

Resumo

A displasia fibrosa é uma condição óssea rara, congênita e crônica, onde o tecido ósseo é substituído por tecido fibroso, levando a áreas enfraquecidas, lesões osteolíticas, fraturas e deformidades. Pode ocorrer de forma monostótica ou polios-tótica e coexistir com outras doenças ósseas, como osteoporose. A diferenciação entre essas condições é fundamental e requer avaliação clínica detalhada, exames genéticos e radiográficos. Ferramentas como a densitometria óssea e o FRAX ajudam na avaliação do risco de fraturas. O tratamento inclui o uso de bisfosfonatos, como o ácido zoledrônico, que demonstrou eficácia na estabilização da condição e prevenção de fraturas.

Descritores: Displasia fibrosa; densitometria óssea; FRAX.

Abstract

Fibrous dysplasia is a rare, congenital, chronic bone condition in which bone tissue is replaced by fibrous tissue, leading to weakened areas, osteolytic lesions, fractures, and deformities. It can occur in monostotic or polyostotic form and coexists with other bone diseases, such as osteoporosis. Differentiation between these conditions is essential and requires detailed clinical evaluation, genetic testing, and radiographic tests. Tools such as bone densitometry and FRAX help assess fracture risk. Treatment includes the use of bisphosphonates, such as zoledronic acid, which have shown efficacy in stabilizing the condition and preventing fractures.

Keywords: Fibrous dysplasia; bone densitometry; FRAX.

INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa é uma condição óssea rara, congênita e crônica que afeta o desenvolvimento normal do tecido ósseo, resultando em áreas de osso fraco e fibroso. Pois há substituição gradual do tecido ósseo normal e da medula óssea por tecido fibroso, levando a lesões osteolíticas, fraturas e deformidades. Podem ocorrer como uma forma monostótica ou como forma poliestótica (1).

Condições como osteoporose ou osteomalácia podem coexistir com a displasia fibrosa e apresentar características radiográficas semelhantes. É importante diferenciar entre essas condições, pois cada uma pode exigir abordagens de tratamento

distintas. A história clínica detalhada, exames genéticos e uma avaliação cuidadosa das características radiográficas são necessárias para diferenciar entre essas condições (2).

A principal medida obtida pela densitometria óssea é a quantidade de minerais presentes nos ossos. Os resultados da densitometria óssea são frequentemente expressos em termos de escores T e Z. O escore T compara a densidade óssea do paciente com a densidade óssea média de um adulto jovem saudável do mesmo sexo e raça. O escore Z compara a densidade óssea do paciente com a média para indivíduos da mesma idade, sexo e raça. Valores negativos indicam uma densidade óssea abaixo da média, o que pode indicar osteopenia ou osteoporose (3).

¹Liga do Trauma da Faculdade de Medicina da UFG.



FRAX é uma ferramenta que utiliza informações clínicas do paciente e resultados da densitometria óssea para estimar o risco de fraturas osteoporóticas em um período de 10 anos. O FRAX leva em consideração uma série de fatores de risco clínicos para fraturas, incluindo idade, sexo, peso, altura, história de fraturas prévias, tabagismo, consumo de álcool, uso de esteroides e história familiar de fraturas. Os valores de densidade mineral óssea (DMO) são inseridos no cálculo para melhorar a precisão da estimativa de risco. O FRAX calcula o risco absoluto de fraturas osteoporóticas em um período de 10 anos (4).

As fraturas de quadril são particularmente graves e estão associadas a taxas significativamente aumentadas de mortalidade, especialmente em idosos. Estudos sugerem que até 30% dos pacientes idosos que sofrem uma fratura de quadril morrem dentro de um ano após a lesão (5).

O objetivo é relatar um caso de displasia óssea e osteoporose onde o diagnóstico foi feito a partir de tomografia e densitometria óssea, associadas a ferramentas de estudo como o FRAX e TBS, com discussão da literatura.

RELATO DO CASO

Paciente de 73 anos, sexo feminino, referindo dor crônica no quadril direito a mais de 10 anos, com piora a cerca de um ano, vem a consulta com o serviço de ortopedia para avaliação do caso. Peso: 50 kg. Altura: 149 cm. IMC: 22,5. Nega fraturas prévias, nela própria ou nos pais. Nega tabagismo ou etilismo. Nega artrite reumatoide, diabetes mellitus e uso de corticosteroides. Nega outras doenças ou cirurgias prévias. Ao exame físico, com dor a palpação trocantérica a direita, porém sem bloqueio dos movimentos do quadril. Amplitude de movimentos do quadril preservados, sem presença de déficits neuro vasculares.

Densitometria e tomografia do quadril direito evidenciam, corte coronal e axial, uma lesão osteolítica no colo do fêmur, região trocantérica e subtrocantérica a direita, com afinamento cortical e destruição de trabéculas, sugestiva de displasia fibrosa, que foi confirmada com a biópsia óssea. Avaliando a tomografia do quadril junto com a densitometria observa-se a área de displasia fibrosa na região de interesse (figura 1).

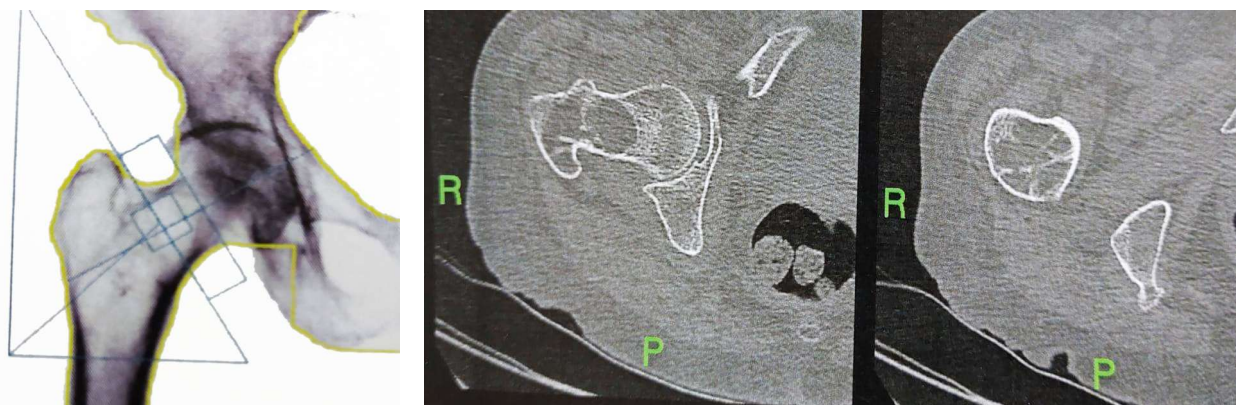


Figura 1. Densitometria e tomografia do quadril direito evidenciam lesão osteolítica no colo do fêmur, região trocantérica e subtrocantérica.

A densitometria óssea evidencia osteoporose, com T-score L1-L4 = -4.2 e em Z-score = -2.5. Colo do fêmur direito com T-score = -2.6, colo do fêmur esquerdo com T-score = -2.4, com uma diferença de 0,024g/cm² entre um e outro. Fêmur total bilateral com T-score

= -2.7 (figura 2). Apresenta, ainda, avaliação do TBS (*Trabecular Bone Score*) que evidencia uma diminuição significativa das trabéculas ósseas na coluna (figura 3). Além disso, apresenta o FRAX 5.2 para fraturas maiores e 2.3 para fraturas do quadril (figura 4).

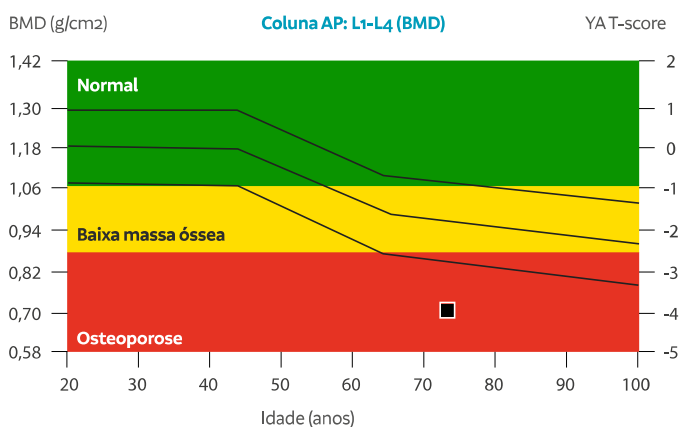
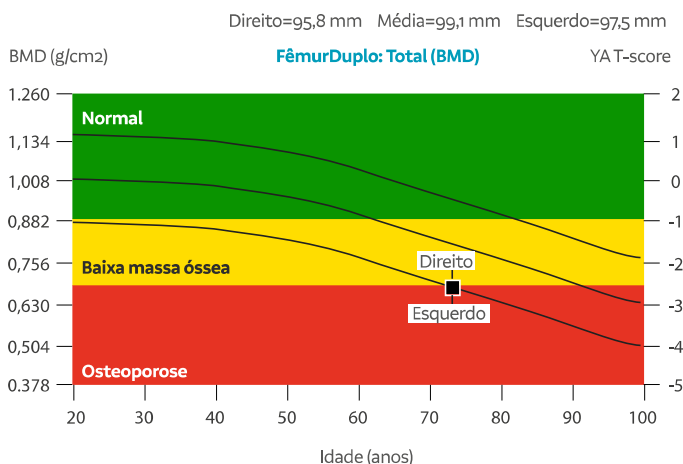


Figura 2. A densitometria óssea evidencia osteoporose.





População de referência: Ameryka Lacinska (Medimaps) – Branco

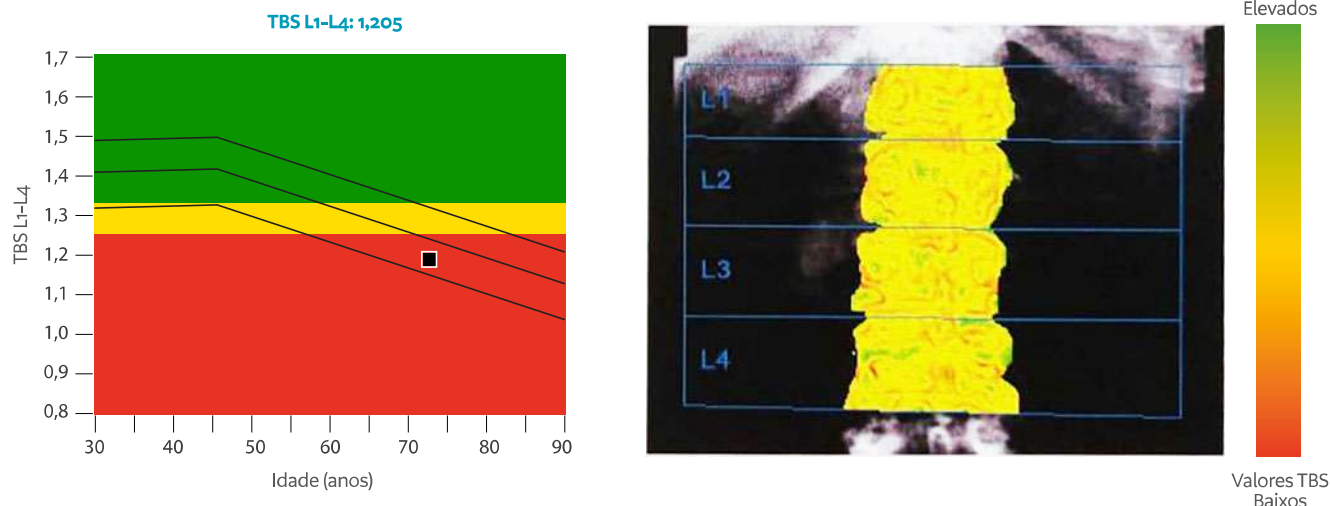


Figura 3. TBS (*Trabecular Bone Score*) que evidencia uma diminuição significativa das trabéculas ósseas na coluna.

O FRAX ajustado para o TBS foi de 6.4 para fraturas maiores e 2.6 para fraturas do quadril (figura 5). Foi prescrito ácido

azoledrônico 5mg/100ml 1 vez ao ano para tratar tanto a osteoporose, quanto a displasia fibrosa em questão.

FRAX® Fracture Risk Assessment Tool

Home Calculation Tool Paper Charts FAQ References CE Mark English

Calculation Tool

Please answer the questions below to calculate the ten year probability of fracture with BMD.

Country: **Brazil** Name/ID: About the risk factors

Questionnaire:

1. Age (between 40 and 90 years) or Date of Birth
Age: Y: M: D:

2. Sex
☐ Male ☒ Female

3. Weight (kg)

4. Height (cm)

5. Previous Fracture
☒ No ☐ Yes

6. Parent Fractured Hip
☒ No ☐ Yes

7. Current Smoking
☒ No ☐ Yes

8. Glucocorticoids
☒ No ☐ Yes

9. Rheumatoid arthritis
☒ No ☐ Yes

10. Secondary osteoporosis
☒ No ☐ Yes

11. Alcohol 3 or more units/day
☒ No ☐ Yes

12. Femoral neck BMD (g/cm²)
T-Score

BMI: 22.5
The ten year probability of fracture (%)
with BMD

Major osteoporotic	5.2
Hip Fracture	2.3

If you have a TBS value, click here:

Weight Conversion

Pounds kg

Height Conversion

Inches cm

01554899
Individuals with fracture risk assessed since 1st June 2011

Figura 4. FRAX 5.2 para fraturas maiores e 2.3 para fraturas do quadril.



FRAX adjusted for TBS

WHO FRAX web site What is TBS? **Calculation Tool** References TBS web site English ▼

Calculation tool

Country: Brazil

Name/ID: -

Age: 73

Sex: Female

BMI (kg/m²): 22.5

Please enter the Trabecular Bone Score to compute the ten year probability of fracture adjusted for TBS

DXA device manufacturer: GE-Lunar ▼

Lumbar Spine TBS: 1.205 Calculate

Attention: TBS values are accurate only for patients (women and men) with a BMI in the range [15 – 37 kg/m²]

The 10 year probability of fracture (%)
Adjusted for TBS

Major Osteoporotic Fracture: 6.4

Hip Fracture: 2.6

00013031
Individuals with fracture risk assessed since April 15, 2015

English | Chinese Simplified | Danish | German | Dutch | French | Greek | Italian | Japanese | Portuguese | Russian | Swedish | Spanish | Turkish | Ukrainian

Figura 5. FRAX ajustado para o TBS foi de 6.4 para fraturas maiores e 2.6 para fraturas do quadril.

DISCUSSÃO

A displasia fibrosa foi descrita pela primeira vez em 1891 por Von Recklinghausen, porém somente em 1938, com Lichtenstein, foi introduzido o termo pela qual a conhecemos hoje. Trata-se de uma má formação óssea benigna, do mesênquima, de caráter congênito e não hereditário. Caracteriza-se pela substituição do tecido ósseo normal e da sua medula por tecido fibroso, o que pode levar a lesões osteolíticas, fraturas e deformidades. Hoje, entende-se que pode se manifestar de 3 formas: Monostótica, Poliostótica e a Síndrome de McCune Albright (1).

Nos casos iniciais, a doença pode ser assintomática, porém quando há manifestações clínicas, pode-se haver dor e fragilidade óssea, que piora com atividade física e melhora com o repouso. Por se tratar de um osso menos resistente, o paciente com displasia fibrosa pode cursar com deformidades ósseas, principalmente nos ossos de carga dos membros inferiores, que podem chegar a ocorrência de fraturas nestes locais. Existe associação da displasia fibrosa com o surgimento de osteossarcoma a partir das lesões displásicas, ainda que rara (2).

A Síndrome de McCune Albright é marcada pela presença poliostótica da displasia fibrosa, associada a alterações endócrinas e cutâneas, como o aparecimento de máculas com padrão em café com leite. No quesito endocrinológico, pode-se associar o hipersomatotropismo, hiperprolactinemia, hipertireoidismo, hiperparatireoidismo e hipercortisolismo. Quando na infância, muitas vezes está associada com a presença de puberdade precoce. A

base genética/molecular da doença é a ativação de mutações pós-zigóticas do gene *GNAS1*, relacionado com a codificação da subunidade α da proteína G estimuladora. Essa mutação encontra-se presente em células da linhagem osteoblástica. Geralmente, percebe-se a doença através da realização de radiografia simples, podendo ser mais bem estudada através de exames mais complexos como Tomografia computadorizada (1,2).

O tratamento das lesões displásicas nos pacientes portadores da doença, ainda se encontra muito restrito quanto ao uso de uma abordagem sintomática. Conforme têm-se progressão da doença, opções cirúrgicas com curetagens, enxertos ósseos, redução de fraturas e fixações internas podem ser necessárias. Atualmente, o uso dos bisfosfonatos apresenta-se promissor, motivo pelo qual foi escolhido o ácido zoledrônico para o tratamento da paciente (1,2).

O trabecular bone score (TBS) é uma medida da microarquitetura óssea, que é uma importante característica da saúde óssea. Ele é calculado a partir de imagens de densitometria óssea (DXA), que são usadas para avaliar a densidade mineral óssea (DMO). Enquanto a DMO fornece uma medida da quantidade de osso presente, o TBS fornece informações sobre a qualidade desse osso. Ele é usado em conjunto com outros dados clínicos para ajudar no diagnóstico, tratamento e monitoramento de distúrbios ósseos. Um TBS mais alto está associado a uma microarquitetura óssea mais saudável, enquanto um TBS mais baixo está associado a uma maior fragilidade óssea e risco



aumentado de fraturas. Quanto mais próximo de 1, melhor a microarquitetura óssea. Valores abaixo de 1 indicam uma microarquitetura mais comprometida, o que pode aumentar o risco de fraturas (3-5).

As aplicações clínicas do TBS incluem: 1) Avaliação do Risco de Fratura: O TBS pode ser usado em conjunto com a DMO para melhorar a avaliação do risco de fratura em pacientes com osteoporose ou outros distúrbios ósseos. 2) Monitoramento da Resposta ao Tratamento: Alterações no TBS ao longo do tempo podem ajudar os médicos a avaliarem a eficácia do tratamento para osteoporose e outras condições ósseas. 3) Auxílio na Tomada de Decisão Clínica: O TBS pode ajudar os médicos a tomarem decisões sobre o tratamento, especialmente em casos em que a DMO e outros fatores de risco podem não fornecer uma imagem completa do risco de fratura. 4) Predição de Fraturas: Estudos mostraram que o TBS pode ser útil na predição de fraturas independentemente da DMO, proporcionando informações adicionais sobre o risco de fratura em pacientes (3).

A densitometria óssea é uma ferramenta fundamental para avaliar mudanças no padrão da densidade óssea, já que a partir desse exame se faz possível mensurar o conteúdo mineral ósseo. Entretanto, algumas condições clínicas próprias do paciente, além de artefatos podem alterar o resultado do exame. A presença de artefatos externos é rotineira, e mesmo após uma anamnese bem detalhada, de forma acidental algum objeto permanece junto ao paciente na hora do exame, ou até mesmo a presença de próteses faz com que seja necessário repetir a avaliação (4).

Já em relação a condições clínicas, destacam-se as deformidades ósseas, calcificação de tecidos adjacentes, obesidade, fraturas prévias, ou até mesmo incapacidade de realizar o correto posicionamento do paciente durante a realização do exame. Frequentemente, pacientes idosos apresentam osteófitos, o que eleva falsamente a DMO da coluna lombar (5)

REFERÊNCIAS

1. Moraes FB, et al. Tratamento da osteoporose. In: Tratado de Doenças Osteometabólicas da ABOOM – SBOT. 2020. Capítulo 16. Páginas 273-83.
2. Loures MAR, et al. Guidelines of the Brazilian Society of Rheumatology for the Diagnosis and Treatment of Osteoporosis. Revista Brasileira de Reumatologia, 2017. 57: 497–514.
3. Anijar JR. Densitometria Óssea na Prática Médica. 2003.
4. Russo LA. Osteoporose Pós-Menopausa; 2001.
5. Correa PHS. Medida da densidade mineral óssea em dois sítios. Arq Bras Endocrinol Metab, 2003. 47(1).