

DOENÇA ÓSSEA DE PAGET NA TÍBIA E TERMOGRAFIA: RELATO DE CASO

PAGET'S DISEASE OF THE TIBIA AND THERMOGRAPHY: CASE REPORT

JOSÉ MATOS DE AGUIAR, PAULO HENRIQUE DA COSTA CORÁ, RODRIGO DE PAULA ALVAREZ SUAREZ, FREDERICO BARRA DE MORAES, EURÍPEDES BARSANULFO REZENDE SOBRINHO

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 imagiológico e tratamento de um caso de doença óssea de Paget na tíbia.

DESCRIPTORES: DOENÇA 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 é uma doença osteometabólica caracterizada pelo aumento focal da remodelação óssea em um ou mais sítios do esqueleto. Essa doença, descrita pela primeira vez por sir James Paget em 1877, possui em importante componente epigenético e 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 europeia.

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 masculino.

Os ossos longos dos membros inferiores, além de vértebras, crânio e pelve, estão entre os sítios mais comumente afetados pela doença. A principal alteração encontrada nesses ossos, em

especial a tíbia e o fêmur, costuma ser o aspecto de “sabre”, devido a presença de deformidades em sua curvatura. Outros pacientes podem ainda apresentar dor recorrente devido a problemas secundários de marcha por arqueamento do membro afetado.

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 imagiológicos.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 40 anos de idade, raça negra, procurou o serviço de Ortopedia e Traumatologia com queixa de dor em perna direita há um ano, 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 antiinflamatórios não esteroidais e opioides para alívio da dor.



Figura 1. Radiografias em ântero-posterior (A) e lateral (B) do joelho direito, com espessamento da cortical, esclerose e deformidades



Figura 2. Radiografias em ântero-posterior (A) e lateral (B) da perna direita, com espessamento da cortical, esclerose e deformidades

Ao exame físico ortopédico, notou-se discreto edema quente e não compressível de membro inferior direito, acentuada deformidade em valgo ipsilateral e marcha instável. O diagnóstico de osteíte deformante foi baseado nos achados característicos evidenciados no exame clínico, laboratório e nos exames de imagem. A dosagem de fosfatase alcalina demonstrou níveis séricos discretamente elevados (250 U/L).

Foram também realizadas radiografias do membro inferior direito em incidências ântero-posterior e lateral (figura 1 e 2). As radiografias de joelho direito evidenciaram áreas de esclerose na região meta-epifisária proximal da tibia, com espessamento da cortical e acentuação do trabeculado ósseo, enquanto que as radiografias de perna direita evidenciaram deformidade óssea da região proximal da tibia com aumento das suas dimensões, áreas de esclerose, espessamento cortical e acentuação do trabeculado ósseo.

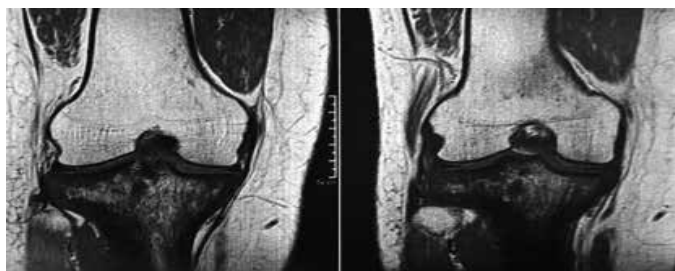


Figura 3 - Ressonância magnética corte coronal de uma sequência ponderada em T1 sem saturação de gordura do joelho direito, com sinal difusamente reduzido

A ressonância magnética em sequência ponderada T1 evidenciou sinal difusamente reduzido, heterogêneo, na região proximal da tibia, sem acometimento de partes moles adjacentes (Figura 3). Por sua vez, à sequência STIR evidenciou-se sinal heterogêneo da região proximal da tibia, predominantemente com áreas de hipersinal, relacionado a edema ósseo (Figura 4).

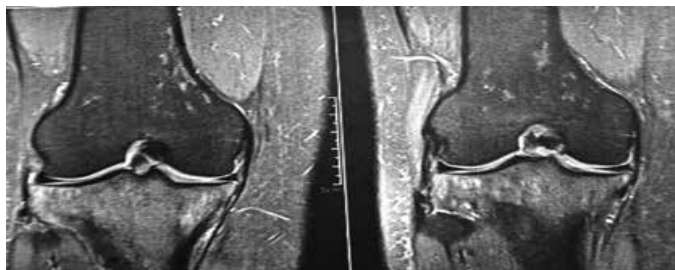


Figura 4 - Ressonância magnética corte coronal de uma sequência ponderada em T2 sem saturação de gordura do joelho direito, com sinal difusamente reduzido

A termografia evidenciou assimetria de áreas de calor, notando-se maior intensidade da temperatura na perna direita (33,4° C), com maior área quente em relação ao membro contralateral (Figura 5).

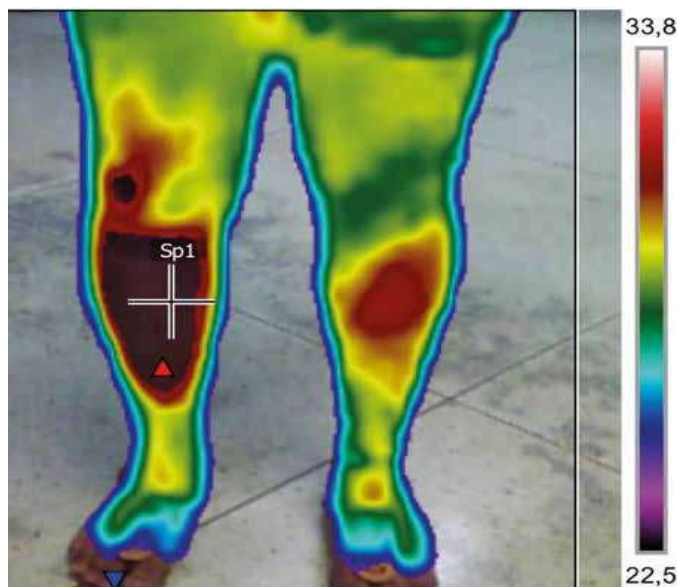


Figura 5 - Termografia evidenciando maior intensidade da temperatura na perna direita

Diante dos achados, foi realizada infusão de 5mg de ácido zoledrônico, bifosfonato 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.

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 imaginológicos. 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).

Os achados radiográficos encontrados, como esclerose metaepifisária, 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 doença.

A termografia é outro exame útil diante da hipótese diagnóstica de DOP. Baseado em imagem infravermelha, é um método diagnóstico inócuo, capaz de quantificar reações inflamatórias locais musculoesqueléticas. As imagens auxiliam no diagnóstico e acompanhamento do tratamento, pois são capazes de evidenciar sinais sugestivos de atividade da doença. A termografia da paciente em questão demonstra áreas de maior irradiação de calor na perna direita em relação à esquerda, o que sugere o aumento de temperatura local no membro acometido, sendo um sinal de processo inflamatório.

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 antirreabsortiva mais potente. Estudos evidenciam a superioridade deste medicamento na doença óssea de Paget em atividade, quando comparado às demais drogas antirreabsortivas, sendo esta, portanto, a justificativa de sua escolha para o tratamento desta paciente.

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.

BIBLIOGRAFIA

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.