

Doença de Paget com acometimento sacral: relato de caso*

Paget's disease with sacral involvement: a case report

Fernanda Nogueira Holanda Ferreira Braga¹, Marcio Vale Braga², Francisco Andrade Neto³

Resumo Os autores relatam o caso de um paciente do sexo masculino, 71 anos de idade, com diagnóstico de doença de Paget óssea sacral. Foi realizado estudo com radiografia, cintilografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética, e o diagnóstico foi confirmado por análise histopatológica. O paciente evoluiu com boa resposta ao uso de ibandronato 150 mg, mensalmente, com redução significativa dos marcadores bioquímicos da doença.

Unitermos: Osteíte deformante; Doença de Paget óssea; Sacro; Doenças ósseas metabólicas; Reabsorção óssea.

Abstract The authors report a case of a 71-year-old male patient diagnosed with Paget's disease of sacrum. Imaging study was performed with radiography, scintigraphy, computed tomography and magnetic resonance imaging, and the diagnosis was confirmed by biopsy. The patient progressed with a good response to monthly treatment with ibandronate 150 mg, presenting a significant reduction in biochemical markers of disease.

Keywords: Osteitis deformans; Paget's disease of bone; Sacrum; Metabolic bone diseases; Bone resorption.

Braga FNHF, Braga MV, Andrade Neto F. Doença de Paget com acometimento sacral: relato de caso. Radiol Bras. 2010;43(5):339-342.

INTRODUÇÃO

A doença de Paget é uma comum afecção osteometabólica focal e progressiva da remodelação óssea, caracterizada por aumento tanto da reabsorção osteoclástica quanto da formação óssea secundária, gerando um desorganizado e frágil mosaico de osso lamelar suscetível a deformidades e fraturas⁽¹⁻³⁾. Relatamos o caso de paciente com doença de Paget de acometimento sacral e sua apresentação radiológica.

aguda, com irradiação mal definida para a coxa esquerda, associada a dor lombar de caráter mecânico. Negou outros sintomas. O exame físico geral apresentava-se sem alterações. O exame físico articular revelou teste de Patrick positivo na coxofemoral esquerda, com dor à palpação em ponto próximo à bursa trocântérica. A manobra de Lasègue foi negativa. Ausência de dor à flexão, extensão e palpação de coluna lombar. Reflexos normais. Força muscular e sensibilidades preservadas.

Os exames séricos revelaram fosfatase alcalina (FA) de 366,5 U/L (valor de referência: 129 U/L), fração óssea da FA de 287,8 U/L (80%), calciúria de 24 horas de 410 mg (valor de referência: até 220 mg).

A radiografia da bacia é mostrada na Figura 1, a cintilografia óssea é apresentada na Figura 2, a tomografia computadorizada (TC) *multislice* do sacro é mostrada na Figura 3, e a Figura 4 exibe a ressonância magnética (RM) da pelve, com seus respectivos achados.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 71 anos de idade, queixando-se de dor de média intensidade na região coxofemoral esquerda,

* Trabalho realizado na Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil.

1. Mestre, Professora Assistente da Disciplina de Reumatologia do Curso de Medicina da Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil.

2. Médico Especialista em Radiologia, Professor da Disciplina de Radiologia do Curso de Medicina da Universidade de Fortaleza (Unifor), Fortaleza, CE, Brasil.

3. Acadêmico de Medicina da Universidade Estadual do Ceará (UECE), Fortaleza, CE, Brasil.

Endereço para correspondência: Dra. Fernanda Nogueira Holanda Ferreira Braga. Coordenação de Medicina, Centro de Ciências da Saúde, Universidade Estadual do Ceará (UECE), Avenida Paranjana, 1700, Campus do Itaperi, Fortaleza, CE, Brasil, 60740-000. E-mail: fnhfb@yahoo.com.br

Recebido para publicação em 10/5/2010. Aceito, após revisão, em 23/7/2010.

Figura 1. Imagem mostra estudo radiográfico simples da bacia em incidência ântero-posterior evidenciando áreas de desmineralização óssea sacrais, com esclerose marginal nas articulações sacroilíacas.



Considerando o paciente idoso do sexo masculino com dor mal caracterizada, e diante da suspeita clinicorradiológica de doença de Paget óssea, assim como o objetivo de tanto descartar neoplasia associada⁽³⁻⁵⁾ quanto confirmar a doença por histopatológico, foi solicitada biópsia sacral. O exame histopatológico revelou trabéculas ósseas irregulares espessadas e intercomunicantes com alteração de remodelação,

mostrando linhas de ossificação em vários sentidos, padrão em “mosaico”, com fibrose medular, peritrabecular e células gigantes osteoclásticas sugestivas de doença de Paget. Ausência de malignidade.

O tratamento escolhido foi a formulação de 150 mg de ibandronato por via oral, mensalmente. Após seis meses de tratamento, houve diminuição da FA total para 132 U/L (redução de 63,98%) e da fração

óssea da FA para 51 U/L (redução de 82,27%), evidenciando controle clínico da doença⁽¹⁾. Com oito meses de tratamento, a TC mostrou controle evolutivo da doença de Paget. A cintilografia óssea revelou-se semelhante ao exame anterior ao tratamento. A RM evidenciou pequena redução da intensidade da captação do contraste pela peça sacral, não evidenciando captação na coluna posterior do acetábulo, bem como nos tecidos moles justoadjacentes.

DISCUSSÃO

A doença de Paget é uma doença osteometabólica crônica caracterizada por anormalidades em todas as fases da remodelação óssea, decorrentes de hiperatividade osteoclástica e osteoblástica⁽¹⁻⁴⁾. Essa enfermidade afeta mais os ossos do esqueleto axial, sendo a pelve acometida em cerca de 70% a 90% dos casos, e a coluna, em até 53%^(3,4). Na coluna vertebral, o acometimento da doença se dá em um ou mais níveis, sendo descritos até 58% destes casos em nível lombar, 45% em nível torácico e 44% na coluna cervical^(3,4).

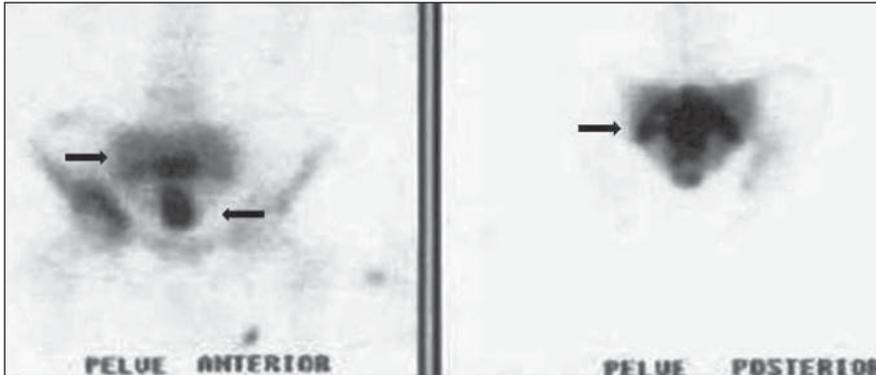


Figura 2. Imagens de cintilografia de corpo inteiro adquiridas com infusão de Tc-99m evidenciam distribuição heterogênea do radiofármaco no esqueleto, com áreas de hiper captação acentuada do traçador no sacro (setas), no acetábulo direito (pelve anterior) e na região sacroiliaca bilateralmente (pelve posterior).

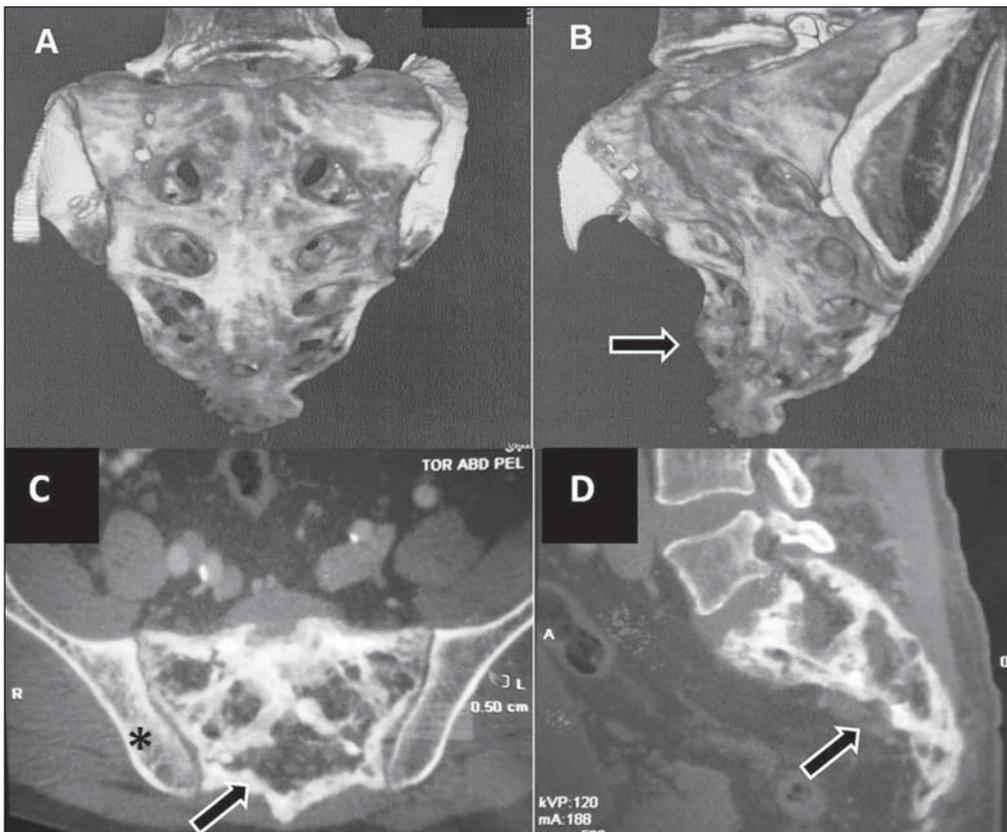
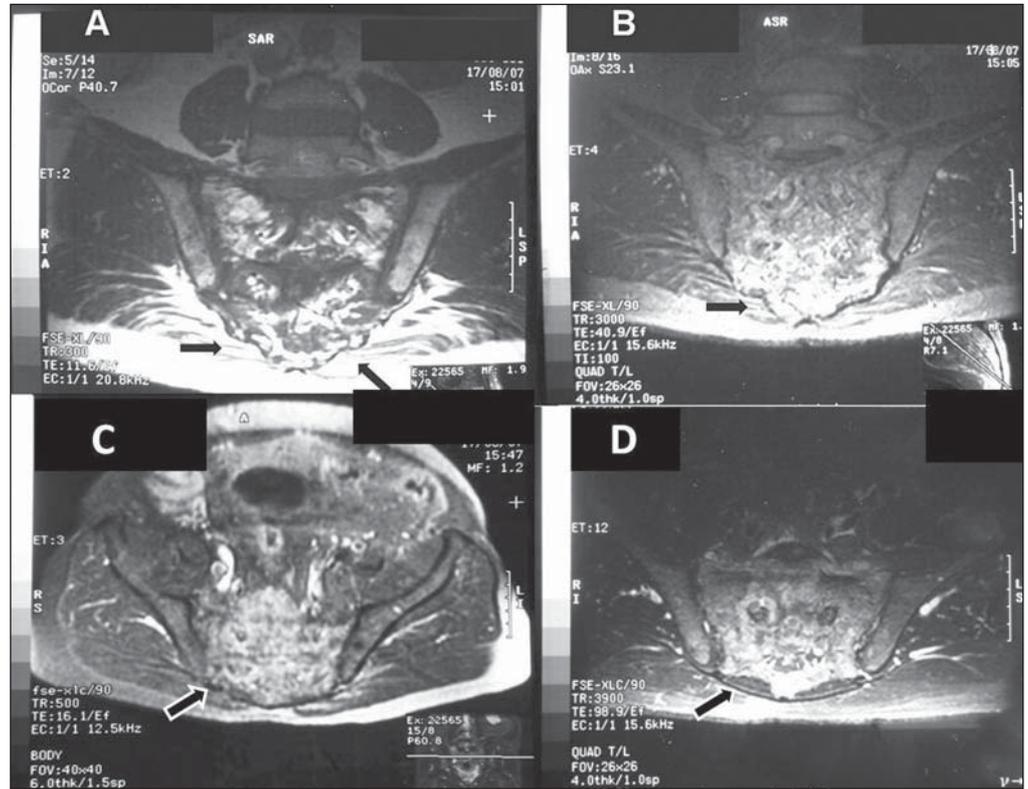


Figura 3. A,B: Obtenção da imagem tridimensional de TC multislice. **C,D:** Cortes axial e sagital do sacro, respectivamente. Observa-se, nos cortes tomográficos, sacro com importante acentuação do trabeculado ósseo grosseiro medular, de aspecto predominantemente esclerótico (setas), com perda da arquitetura trabecular normal, sem evidências de destruição da cortical ou do componente de partes moles extraósseo adjacentes significativo. Em **C** resalta-se também o comprometimento do íliaco direito (asterisco), adjacente ao sacro, com as mesmas características descritas. Não há evidências de traço de fratura.

Figura 4. A,B: Cortes coronais obtidos por RM exibindo extensa substituição da medula óssea sacral, incluindo elementos posteriores, com sinal heterogêneo em T1 (A) e T2 (B) associado a aspecto insuflativo ósseo, com redução da amplitude do canal raquiano. Tal lesão adelgaça a cortical óssea sacral (setas), com solução de continuidade em pelo menos um ponto na margem articular direita, caracterizando-se extensão intra-articular. Em C, a imagem em corte axial evidencia hipersinal em T1 com supressão de gordura (seta). Em D, a imagem mostra corte axial em T2 com hipersinal e realce de tecidos moles perissacrais pós-contraste com gadolínio.



Muitas vezes, no entanto, a doença é assintomática e seu diagnóstico é feito por achados radiológicos em estudos realizados por outros motivos⁽³⁾. Atualmente, a doença de Paget óssea é descrita ainda como a segunda doença osteometabólica mais prevalente no mundo, depois da osteoporose⁽¹⁻⁴⁾.

O sintoma mais frequente constitui-se de dor articular ou óssea, com prevalência em torno de 50% dos casos^(1,3), explicada principalmente por doença articular degenerativa secundária, lesão periosteal ou cartilaginosa, microfraturas e deformidades ósseas. Outras causas menos descritas de dor são atribuídas a fratura patológica, compressão nervosa, acometimento intervertebral, espondilolise, espondilolistese e degeneração sarcomatosa⁽¹⁻⁴⁾.

O mecanismo mais frequente de expansão do osso acometido, que pode ser evidenciado pelo exame radiológico, é devido à aposição periosteal com absorção endosteal. Os osteoclastos acham-se aumentados em número e tamanho. Há uma disfunção osteoblástica, com osteoblastos hiperativos, mas normais em morfologia, que acarreta formação de novo osso periosteal e

endosteal, de forma caótica, com perda do padrão lamelar normal⁽¹⁻³⁾.

As radiografias dos ossos acometidos evidenciam, na fase lítica inicial, áreas radiolúcidas de limites bem definidos, sem esclerose. Com a evolução da doença, na fase mista, observam-se trabéculas grosseiras e espessamento cortical. Na fase final blástica notam-se áreas de esclerose e aumento do volume ósseo⁽³⁻⁵⁾. Nesta fase, o principal diagnóstico diferencial se dá com as metástases, especialmente de mama e próstata⁽⁵⁾. A TC flagra melhor a perda do trabeculado ósseo normal, também com as áreas localizadas de lise, esclerose e expansão óssea cortical, evidenciados no caso apresentado^(3,4). No caso aqui relatado, a radiografia simples de bacia não se mostrou suficientemente elucidativa para o diagnóstico, o que levou o médico assistente a complementar a investigação com os demais recursos de imagem apresentados e defendidos pela literatura⁽¹⁻⁸⁾.

A cintilografia com Tc-99m apresenta alta sensibilidade, mas baixa especificidade, para achados de remodelação óssea, com intensa imagem localizada, de captação do radiofármaco, nos ossos afetados, podendo

ser vistas imagens sugestivas de doença antes mesmo dos sintomas^(1,4-6).

A RM tem sua indicação no estudo de diagnósticos diferenciais, como malignidade, e na avaliação de infiltração medular nas formas vertebrais da doença^(3,5,7,8). Pode ser identificado o aumento de gordura no espaço medular do osso acometido, representado por hipersinal em todas as sequências, o que caracteriza uma medular atrófica, podendo o canal estar diminuído por espessamento cortical. Outro padrão possível de ser encontrado compreende intensidade de sinal heterogênea em T1 e T2. Na sequência em T1, a medula óssea pode estar com sinal diminuído, com focos de medular normal, o que exclui degeneração maligna, por ausência de lesões expansivas. Já na sequência em T2 observa-se o sinal da medula heterogeneamente hiperintenso, correspondendo ao componente fibrovascular da medula óssea. Uma terceira apresentação é identificada pela baixa intensidade da medula em todas as sequências, representando esclerose, caracterizando a fase blástica inativa. O realce medular pode ser visto com uso de meio de contraste de gadolínio^(4,5,7,8).

A biópsia óssea é útil para confirmação diagnóstica quando houver dúvidas quanto à apresentação das lesões, assim como naqueles pacientes que apresentam alto risco para neoplasias associadas, sejam elas de sítio ósseo primário ou metastático na coluna vertebral^(3,4). A transformação neoplásica das lesões, apesar de rara, é tida como complicação da doença de Paget, tornando a biópsia óssea fundamental nesta diferenciação^(3,4,8).

Os bisfosfonatos são atualmente a medicação de escolha no tratamento específico, que constitui na tentativa de restabelecer a remodelação óssea normal, reduzindo o *turnover* ósseo^(1-3,5). O ibandronato pode ser administrado por via oral mensalmente, ou por via intravenosa em *bolus*, com segurança e eficácia comprovadas perante placebo^(1,2).

O controle clínico se dá pela dosagem da FA, marcador mais sensível para atividade osteoblástica, que deve ser feita a cada 3–6 meses^(1,2). O estudo radiológico de controle com TC e RM pode comprovar a eficácia farmacológica, assim como avaliar possíveis complicações da doença em si,

como degeneração maligna ou fraturas patológicas^(1,4,5,8).

A dor inicialmente referida pelo paciente, mal caracterizada, na região coxofemoral esquerda, serviu como alerta para ampla investigação diagnóstica. Tal queixa, cujo sítio não coincidiu com os achados radiológicos, foi posteriormente atribuída a bursite trocantérica à esquerda, conduzida com tratamento clínico sintomático e fisioterápico. Após o início do tratamento para a doença óssea, o paciente não mais apresentou queixas algícas.

Enfatizamos a atenção especial que deve ser dada aos pacientes masculinos e idosos com dor lombar e na articulação coxofemoral, dado o risco potencial de neoplasias associadas neste grupo de pacientes^(4,5,8). O radiologista deve estar atento às apresentações e complicações possíveis da doença, mesmo que em locais incomuns, e procurar, sempre que possível, correlacioná-las também aos sintomas clínicos.

Agradecimento

À doutora Marta Maria das Chagas Meireis, Professora Adjunta da Faculdade

de Medicina da Universidade Federal do Ceará, pela revisão e sugestões a este trabalho.

REFERÊNCIAS

1. Griz L, Caldas G, Bandeira C, et al. Paget's disease of bone. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2006; 50:814–22.
2. Cundy T, Bolland M. Paget disease of bone. *Trends Endocrinol Metab.* 2008;19:246–53.
3. Dell'Atti C, Cassar-Pullicino VN, Lalam RK, et al. The spine in Paget's disease. *Skeletal Radiol.* 2007;36:609–26.
4. Smith SE, Murphey MD, Motamedi K, et al. From the archives of the AFIP. Radiologic spectrum of Paget disease of bone and its complications with pathologic correlation. *Radiographics.* 2002;22: 1191–216.
5. José FF, Pernambuco ACA, Amaral DT. Doença de Paget do osso. *Einstein.* 2008;6(Supl 1):S79–S88.
6. Love C, Din AS, Tomas MB, et al. Radionuclide bone imaging: an illustrative review. *Radiographics.* 2003;23:341–58.
7. Roberts MC, Kressel HY, Fallon MD, et al. Paget disease: MR imaging findings. *Radiology.* 1989; 173:341–5.
8. Matiotti SB, Tramunt CS, Duarte RD, et al. Degeneração sarcomatosa de doença de Paget do calcâneo: relato de caso. *Radiol Bras.* 2009;42: 63–5.