

DOENÇA DE PAGET ÓSSEA MONOSTÓTICA EM VÉRTEBRA LOMBAR: UMA LOCALIZAÇÃO ATÍPICA

*MONOSTOTIC PAGET'S DISEASE OF THE LUMBAR VERTEBRAE:
AN ATYPICAL LOCATION*

Alexandre Dias Carvalho¹, Jerúsia Oliveira Ibiapina², Lina Gomes Santos³, Teresinha Castelo Branco Carvalho⁴,
Marcelo Barbosa Ribeiro⁵

RESUMO

Paciente do sexo feminino, 41 anos, cor branca, com queixa de dor lombar há mais de três anos, sem irradiações, submetida há vários exames radiográficos sendo diagnosticada, por biópsia, doença de Paget monostótica na terceira vértebra lombar. Trata-se de uma localização incomum.

Descritores – Doença de Paget; Displasia fibrosa monostótica; Coluna vertebral

ABSTRACT

Female patient, 41 years, Caucasian, with lumbar pain for more than three years, without irradiation, submitted to various radiological exams and diagnosed by biopsy with monostotic Paget's disease of the third lumbar vertebrae, which is an uncommon location.

Keywords – *Paget's disease; Monostotic fibrous dysplasia; Spine*

INTRODUÇÃO

A doença foi descrita em 1877 por *Sir James Paget* sendo denominada de osteíte deformante. Consiste em um distúrbio na remodelação óssea. Existem hipóteses de etiologia viral, mutações e/ou herança genética. É mais comum em indivíduos da raça branca, na faixa etária acima dos 60 anos e em homens na proporção de 3:2. A radiografia simples serve, na maioria dos casos, para o diagnóstico, sendo a dosagem da fosfatase alcalina um importante marcador para controle nas formas sistêmicas. O tratamento atual consiste no uso dos bisfosfonatos e analgésicos. O ácido zolendrônico tem sido empregado com boa resposta⁽¹⁻³⁾.

A forma monostótica é rara sendo mais comum nos ossos longos e bacia. Na coluna representa de 10 a 15% desta forma de apresentação⁽⁴⁾.

O objetivo deste trabalho é relatar o caso de uma paciente com doença de Paget monostótica de coluna vertebral.

CASO CLÍNICO

Paciente do sexo feminino, 41 anos, cor branca, com queixa de dor lombar há mais de três anos, sendo submetida a tratamento clínico com sintomáticos e fisioterapia naquele período. No exame físico havia limitação para flexão do tronco e dor à mobilização local, retificação da lordose lombar, contratura paravertebral, força muscular e sensibilidades normais. Sem outros sinais e sintomas. Não havia antecedentes pessoais e/ou familiares significativos. A radiografia simples atual mostrava lesão blástica em corpo vertebral de L3 em incidência anteroposterior e perfil. A ressonância magnética (Figura 1) mostrou lesão com fratura sem comprometimento do canal medular. A cintilografia óssea indicava lesão única (Figura 2). O caso foi discutido com grupo de Oncologia Ortopédica onde foi rastreada por hipótese de lesão óssea metastática. Todos os exames, incluindo mamografia, tomografia de tórax e ab-

1 – Médico Ortopedista do Hospital São Marcos (HSM) e da Associação Piauiense de Combate ao Câncer (APCC), Teresina/PI e Membro da Sociedade Brasileira de Ortopedia e Traumatologia.

2 – Professora da Disciplina de Patologia Geral da Universidade Estadual do Piauí e Médica Patologista do Laboratório de Anatomia Patológica do HSM/APCC.

3 – Professora da Disciplina de Patologia Geral da Universidade Federal do Piauí (UFPI) e Médica Patologista do Laboratório de Anatomia Patológica do HSM/APCC.

4 – Professora Aposentada da Disciplina de Patologia Geral da UFPI e Médica Patologista do Laboratório de Anatomia Patológica do HSM/APCC.

5 – Médico Ortopedista do HSM/APCC, Membro da SBOT e da Associação Brasileira de Oncologia Ortopédica, Professor do Curso de Medicina da UFPI e Mestre pela FMUSP.

Trabalho realizado no Serviço de Ortopedia e Traumatologia do Hospital São Marcos (HSM)/Associação Piauiense de Combate ao Câncer (APCC)/Teresina-PI.

Correspondência: Marcelo Barbosa Ribeiro, Rua Porto 1.186, Bloco Tulipas, apto. 103, Bairro Pio XII – 64019-900, Teresina, PI – E-mail: mbribeiro@hotmail.com



Figura 1 – Imagem de ressonância nuclear magnética em T1 e T2 mostrando lesão em terceira vértebra lombar

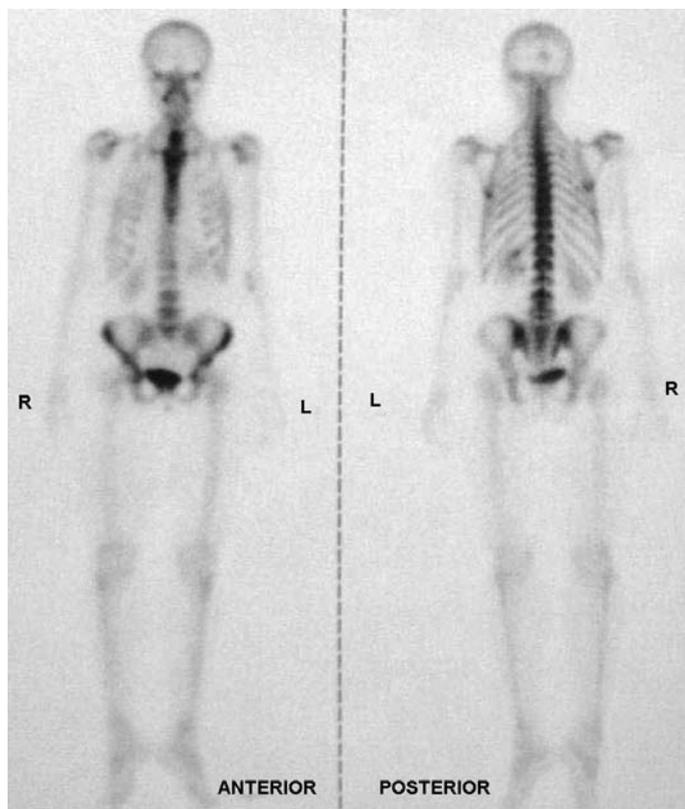


Figura 2 – Cintilografia óssea com tecnício 99 com hipercaptação anormal em L3

dome, exames laboratoriais e mielograma, demonstraram-se normais. Optou-se por biópsia guiada por tomografia com resultado inconclusivo, sendo submetida à biópsia por trefina de 4mm via transpedicular. O estudo histopatológico do espécime cirúrgico em microscopia óptica convencional demonstrou trabéculas ósseas de formas irregulares com estrutura desorganizada e formação de linhas de cimento, compatível com doença de Paget (Figura 3). A equipe optou por estabilização interna com parafusos pediculares e hastes com receio de fraturas tanto do pedículo quanto por insuficiência vertebral no futuro, evitando novas cirurgias (Figura 4). A paciente passa bem fazendo uso de alendronato de sódio e retornos ambulatoriais.

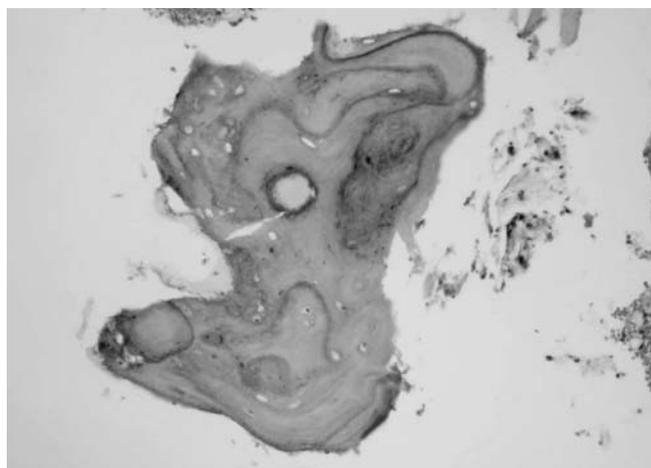


Figura 3 – Fotomicrografia HE 100x – Aspecto histológico da doença de Paget

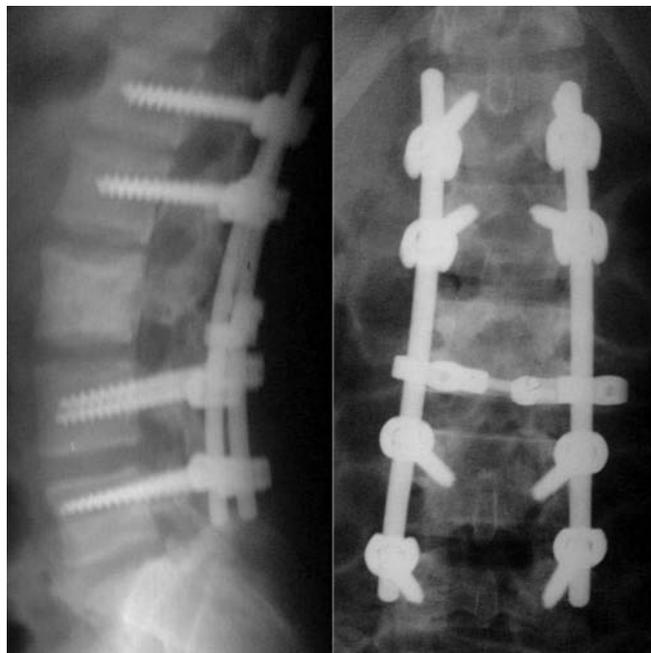


Figura 4 – Tratamento cirúrgico com parafusos pediculares e hastes longitudinais

DISCUSSÃO

Vukasinović *et al*⁽⁵⁾ relataram o caso de um paciente com hipótese de doença nas paratireoides que, após biópsia, confirmou se tratar de doença de Paget (DP) monostótica e reconhece em seu artigo os benefícios da estabilização cirúrgica precoce, visto que um de seus pacientes não operados evoluiu para cifotização da lesão no futuro. Nossa paciente foi orientada após o diagnóstico sobre a história natural da doença, seus fatores de risco e o manejo ortopédico com coletes e a cirurgia com parafusos ou hastes. Optou-se com a equipe médica pela cirurgia por maior estabilidade, visto que o osso pagetoide poderia futuramente evoluir para fratura.

Todos os pacientes com suspeita de DP devem ser avaliados por ortopedista oncológico, já que devem ser descartadas por esta equipe neoplasias. Reyes *et al*⁽⁶⁾ chamaram a atenção para os riscos de diagnósticos por imagem sugestivos de DP, relataram caso de paciente com metástase de carcinoma hepatocelular simulando a vértebra de Paget típica. Há mais relatos na literatura confirmando nossa opinião, onde o diagnóstico diferencial de DP e neoplasias ósseas se tornam muitas vezes difíceis⁽⁷⁾.

As lesões vertebrais da DP podem surgir de diversas formas: líticas, blásticas e/ou mistas. O estudo detalhado deve ser realizado incluindo sempre que possível a biópsia. As localizações vertebrais variam desde o eixo até o sacro. Cada vez mais encontram-se casos fora da faixa etária padrão. Podem ser diagnosticadas tardiamente já com lesões neurológicas estabelecidas⁽⁸⁻¹¹⁾.

A biópsia guiada por tomografia é o padrão-ouro hoje para o diagnóstico de lesões vertebrais, mas algumas vezes o patologista necessita de grande amostra de material para conclusão diagnóstica⁽¹²⁾. Em nosso caso tivemos que fazer biópsia por trefina 4mm via posterior transpedicular com ortopedista oncológico no ato cirúrgico analisando a macroscopia da amostra.

Em interessante levantamento realizado no Reino Unido com 1.225 pacientes com DP, as localizações mais frequentes foram: pelve, coluna lombar, sacro, fêmur, crânio e coluna dorsal. E, em 30% dos casos, eram de formas monostóticas⁽¹³⁾. Um percentual bem maior que da maioria dos outros autores. Seria devido às características raciais? Genéticas?

As formas monostóticas da DP devem fazer parte do diagnóstico diferencial nas lesões ósseas, cada vez mais nos deparamos com casos bem atípicos como o do presente relato.

REFERÊNCIAS

1. Avramidis A, Polyzos SA, Moraliadis E, Arsoos G, Efstathiadou Z, Karakatsanis K *et al*. Scintigraphic, biochemical and clinical response to zoledronic acid treatment in patients with Paget's disease of bone. *J Bone Miner Metab*. 2008;26(6):635-41.
2. Sheane BJ, Delaney H, Doran MF, Cunnane G. A classical presentation of Paget disease of bone. *J Clin Rheumatol*. 2008;14(6):373.
3. Seton M. Paget's disease: epidemiology and pathophysiology. *Curr Osteoporos Rep*. 2008;6(4):125-9.
4. Wu LC, Tseng CH, Chiang YF, Tsuang YH. Monostotic Vertebral Paget's Disease of the Lumbar Spine. *J Chin Med Assoc*. 2009;72(1):52-5.
5. Vukasinović Z, Slavković N, Spasovski D, Slavković S. Spinal localization of Paget disease – case report. *Srp Arh Celok Lek*. 2008;136(7-8):419-22.
6. Reyes R, Peris P, Monegal A, Fuster D, Guañabens N. Vertebral "clover" scintigraphic image in a vertebral metastasis misdiagnosed with Paget's disease. *Clin Rheumatol*. 2008; 27(12):1585-6.
7. Lewis RJ, Jacobs B, Marchisello PJ, Bulough PG. Monostotic Paget's disease of the spine. *Clin Orthop Relat Res*. 1977;(127):208-11.
8. Rosen MA, Matasar KW, Irwin RB, Rosenberg BF, Herlowitz HN. Osteolytic monostotic Paget's disease of the fifth lumbar vertebra. A case report. *Clin Orthop Relat Res*. 1991;(262):119-23.
9. Rosen MA, Wesolowski DP, Herkowitz HN. Osteolytic monostotic Paget's disease of the axis. A case report. *Spine*. 1988;13(1):125-7.
10. Dinneen SF, Buckley TF. Spinal nerve root compression due to monostotic Paget's disease of a lumbar vertebra. *Spine*. 1987;12(9):948-50.
11. Harris DJ, Fornasier VL. An ivory vertebra: monostotic Paget's disease of bone. *Clin Orthop Relat Res*. 1978;(136):173-5.
12. Herter M, Steudel H, Steudel A. Histological confirmation of monostotic Paget's disease in the sacrum by CT-guided bone puncture biopsy. *Rofo*. 1986;145(5):608-10.
13. Guyer PB, Clough PW. Paget's diseases of bone: some observations on the relation of the skeletal distribution to pathogenesis. *Clin Radiol*. 1978;29(4):421-6.