



REVISTA BRASILEIRA DE REUMATOLOGIA

www.reumatologia.com.br



Relato de caso

Associação entre artrite idiopática juvenil e osteogenesis imperfecta – relato de caso

Blanca Elena Rios Gomes Bica^a, Danilo Garcia Ruiz^{b,c,*}, Priscilla de Andrade Magalhães^a, Marlúcia Guimarães Barcellos^a, Mário Newton Leitão de Azevedo^a

^aServiço de Reumatologia, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^bServiço de Clínica Médica, Hospital Universitário Clementino Fraga Filho, Universidade Federal do Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

^cMedicina, Faculdade Presidente Antônio Carlos (ITPAC), Porto Nacional, TO, Brazil

INFORMAÇÕES

Histórico do artigo:

Recebido em 27 de setembro de 2011

Aceito em 14 de maio de 2013

Palavras-chave:

Artrite idiopática juvenil

Osteogenesis imperfecta

Articulação temporomandibular

RESUMO

Os autores relatam o caso de uma paciente de 53 anos que apresenta uma rara associação entre artrite idiopática juvenil (AIJ) e osteogenesis imperfecta (OI), com acometimento poliarticular, incluindo a articulação temporomandibular. Apresentam uma revisão da literatura e uma discussão dos aspectos radiológicos do acometimento da referida articulação. Não foram encontrados relatos de casos com semelhante associação de doenças na literatura especializada.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. Todos os direitos reservados.

Juvenile idiopathic arthritis and osteogenesis imperfecta: case report

ABSTRACT

The authors report a rare association case of juvenile idiopathic arthritis (JIA) and osteogenesis imperfecta (OI) in a 53 years-old female patient, present a literature review and discuss the radiological aspects of the temporo-mandibular joint involvement. To our knowledge, this is the first case report of JIA an OI association.

© 2013 Elsevier Editora Ltda. All rights reserved.

Keywords:

Arthritis, juvenile rheumatoid

Osteogenesis imperfect

Temporomandibular joint

Introdução

A artrite idiopática juvenil (AIJ) é a doença reumática crônica mais comum na infância e pode acometer qualquer jovem antes dos 16 anos. Sua etiologia é ainda desconhecida, mas tem como fisiopatologia a inflamação crônica da membrana sinovial de uma ou mais articulações. A classificação da doença baseia-se em suas manifestações clínicas durante os primeiros

seis meses. O subtipo poliarticular com fator reumatoide positivo, apesar de representar menos de 10% de todos os casos, é a forma de início mais prevalente na adolescência. O acometimento da articulação temporomandibular (ATM) na AIJ é muito variável e pode ocorrer em 17% a 87% dos pacientes.¹

A osteogenesis imperfecta (OI) é uma doença de caráter hereditário autossômico dominante definida por fragilidade óssea devido à síntese anormal do colágeno tipo 1 da matriz óssea. Atinge todo o esqueleto, predispondo o paciente a fraturas

* Autor para correspondência.

E-mail: danilogruiz@hotmail.com (D.G. Ruiz).

não traumáticas frequentes e tendo como conseqüências a dor, a deformidade esquelética e a incapacidade.² Pode haver manifestações articulares, como artralgia e deformidades secundárias às fraturas, sem, no entanto, evoluir com rigidez matinal ou erosões ósseas, como na AIJ.

Os autores relatam uma associação incomum entre *osteogenesis imperfecta* e artrite idiopática juvenil com acometimento da articulação temporomandibular. O envolvimento dessa articulação é raro na OI e conduziu a investigação até o diagnóstico retrospectivo de artrite crônica.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, 53 anos, natural e procedente do Rio de Janeiro, chegou ao serviço de Reumatologia do HUCFF/UFRJ para tratamento de osteoporose associada a história de fraturas recorrentes. O exame clínico revelou esclera azulada (fig. 1A), importante limitação da abertura da cavidade oral (fig. 1B) e deformidades articulares graves de mãos e pés (figs. 2A e 2B). A investigação hormonal descartou doenças osteometabólicas, como hipofosfatase e tumores do córtex suprarrenal. O contexto clínico-epidemiológico, laboratorial e radiológico permitiu afastar sífilis congênita, osteopetrose, osteoporose idiopática juvenil, doença celíaca, displasias fibrosas e tumores ósseos.

As radiografias de bacia e coluna torácica demonstravam intensa redução de massa óssea, com colapso de vários corpos vertebrais dorsais, e a densitometria óssea revelou T score de -4,7 DP na coluna lombar (L1-L4) e de -4,6 DP em fêmur total. A revisão de sua história clínica revelou que desde os dois anos apresentava fraturas espontâneas e que havia história semelhante de fraturas em seu irmão. Ambos não foram diagnosticados no passado em relação às fraturas.



Figura 1 – A, Esclera azulada em paciente com osteogenesis imperfecta associada à artrite idiopática juvenil. B, Abertura da cavidade oral limitada por acometimento da ATM.



Figura 2 – A, Deformidades de mãos. B, Radiografia correspondente.

Além disso, a paciente apresentava quadro iniciado na infância de poliartrite simétrica, cumulativa, de grandes e pequenas articulações, associada à febre esporádica e rigidez matinal, tendo sido diagnosticada AIJ de início poliarticular aos 15 anos. As avaliações da época revelavam provas inflamatórias elevadas (VHS = 72mm/h), presença de fator reumatoide (não quantificada, porém confirmada em outras ocasiões) e uso irregular de salicilatos e sais de ouro durante os períodos de piora da artrite. Nenhum outro autoanticorpo foi detectado.

O diagnóstico de AIJ associada à *osteogenesis imperfecta* foi confirmado clinicamente, apesar de não ter havido comprovação molecular, e iniciou-se tratamento com medicação anti-reabsortiva (alendronato).

Discussão

A AIJ foi classificada mais recentemente pela International League of Associations for Rheumatology (ILAR) em sete subtipos, sendo o sexo feminino o mais acometido em todos eles.³ A AIJ poliarticular com fator reumatoide positivo é a forma que se assemelha à doença do adulto, evolui com danos articulares graves e, em geral, acompanha o paciente por toda a vida, com períodos de exacerbações e inatividade.⁴

Pacientes com AIJ frequentemente têm má oclusão bucal devido ao acometimento da doença sobre a articulação temporomandibular.⁵ O envolvimento dessa articulação na AIJ não é incomum e pode inclusive ocorrer de maneira isolada e insidiosa. A incidência varia de 17% a 87% dos pacientes, dependendo do subtipo de AIJ estudado. Essa condição continua a ser uma das mais subdiagnosticadas e subtratadas na AIJ.¹

Os pacientes com comprometimento da ATM podem não apresentar sintomas ou demonstrar rigidez matinal, capacidade reduzida da abertura da cavidade oral, crepitações, trismos e dor à palpação dessa articulação.¹ Os pacientes com mais alterações são aqueles com maior tempo de doença, de início mais precoce, ou aqueles que apresentam a doença de início sistêmico ou poliarticular.¹

A ATM pode ser estudada por alguns exames complementares, como ortopantograma, ultrassonografia, tomografia computadorizada ou ressonância magnética.² A ultrassonografia, apesar de ser um exame com boa avaliação da articulação, depende muito da experiência do radiologista. O ortopantograma é um exame acessível e de baixo custo, mas tem como desvantagens não conseguir diferenciar lesões ativas das crônicas. A tomografia computadorizada visualiza melhor o côndilo mandibular, mas não detecta alterações das partes moles, que indicariam inflamação articular. Por fim, a ressonância magnética é apontada como padrão-ouro para o diagnóstico, por ser capaz de demonstrar efusão ou proliferação sinovial (*pannus*),¹ como ocorre no referido caso.

A *osteogenesis imperfecta* ocorre com maior prevalência em mulheres brancas. A maioria dos pacientes apresenta esclera azulada e antecedentes familiares da doença. Sua classificação foi descrita em 1978⁶ e revista em 2010,⁷ mas o tipo 1 permanece sendo a forma mais branda e mais prevalente, com prognóstico compatível com a vida, e permitindo a deambulação.⁶ Essa paciente, apesar de não ter havido comprovação molecular,

possivelmente se enquadra no tipo 1, no qual as deformidades são incomuns e pode não haver comprometimento final da estatura. As alterações de extremidades observadas são características da AIJ sem o adequado tratamento (figs. 2A e 2B). Além disso, surdez é constatada em apenas 30% dos casos.⁸

Pacientes com OI podem ter dentes normais, com uma alteração moderada de cor ou bastantes anormais. Fraturas dentárias podem ocorrer facilmente e requerer extrações.⁹ A dentina normal é rica em colágeno tipo 1. Os portadores de AIJ, no entanto, possuem densidade óssea alveolar significativamente reduzida.¹⁰ Esses fatores somados são suficientes para interferir na avaliação odontológica da paciente em questão.

Durante o curso da OI, é possível observar artralgiás, hiper-mobilidade articular e ruptura tendínea.¹¹ A doença por si só pode levar a deformidades nas mãos, caracterizando-se por dedos em pescoço de cisne e contraturas reversíveis. Esse processo é atribuído às fraturas e à frouxidão ligamentar.¹² Nesse caso, pode ser até confundida com artrite reumatoide e/ou AIJ. No entanto, a OI não apresenta alterações radiográficas erosivas nem apresenta rigidez matinal. As alterações observadas nas articulações temporomandibulares e extremidades do caso descrito poderiam ser atribuídas exclusivamente à AIJ.

O acometimento da ATM é raro na OI. Apenas 6% de uma população de adultos com a doença relataram ter distúrbios graves da referida articulação.¹³ Esse achado em uma paciente com diagnóstico presuntivo de distúrbio hereditário do colágeno alertou para a possibilidade de outros diagnósticos, e a investigação foi conduzida retrospectivamente, até chegar ao diagnóstico de AIJ.

A osteoporose idiopática juvenil é um diagnóstico diferencial que deve ser considerado em pacientes pediátricos que apresentam fraturas espontâneas.¹⁴ Entretanto, além de ser uma forma rara de osteoporose, não apresenta esclera azulada nem é influenciada pelo histórico familiar, como no caso descrito. A própria OI pode ter uma forma artropática deformante,¹⁵ mas seu curso clínico é distinto da AIJ e não costuma apresentar marcadores inflamatórios elevados nem a presença do fator reumatoide.

Tanto a OI quanto a AIJ apresentam risco aumentado de fraturas com mecanismos diferentes. Na OI ocorrem fraturas espontâneas pela patogenia da doença que leva ao comprometimento da matriz óssea. Já na AIJ, as fraturas podem ocorrer pelo aumento das citocinas inflamatórias, pela redução da massa óssea secundária, pela inatividade física ou pela osteoporose ocasionada por uso de corticosteroides. Como nas duas entidades há baixa densidade óssea, o bisfosfonato é utilizado com sucesso. A eficácia do tratamento e seu seguimento podem ser mensurados pela densitometria óssea anual.¹⁶

O uso dos bisfosfonatos na infância é bem-estabelecido, principalmente a utilização do pamidronato na OI e na osteoporose juvenil idiopática.¹⁷

Os autores ressaltam que essa curiosa e rara associação deve ser lembrada ao verificarmos graves deformidades articulares, especialmente em ATM e extremidades, associadas à destruição articular em pacientes que apresentam quadro de OI de longa data.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

REFERÊNCIAS

1. Arabshahi B, Cron RQ. Temporomandibular joint arthritis in juvenile idiopathic arthritis: the forgotten joint. *Curr Opin Rheumatol.* 2006;18(5):490-5.
2. Santili C, Akkari M, Waisberg G, Bastos Júnior JOC, Ferreira WM. Avaliação clínica, radiográfica e laboratorial de pacientes com osteogênese imperfeita. *Rev Assoc Med Bras.* 2005;51(4):214-20.
3. Ravelli A, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet.* 2007;369(9563):767-78.
4. Gurcay E, Eksioğlu E, Yuzer S, Bal A, Cakci A. Articular damage in adults with juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatol Int.* 2009;29(6):635-40.
5. Barr T, Carmichael NM, Sándor GKB. Juvenile Idiopathic Arthritis: a chronic pediatric musculoskeletal condition with significant orofacial manifestations. *J Can Dent Assoc.* 2008;74(9):813-21.
6. Sillence DO, Rimoin DL. Classification of osteogenesis imperfect. *Lancet.* 1978;1(8072):1041-2.
7. Van Dijk FS, Pals G, Van Rijn RR, Nikkels PG, Cobben JM. Classification of Osteogenesis Imperfecta revisited. *Eur J Med Genet.* 2010;53(1):1-5.
8. Donangelo I, Coelho SM, Farias MLF. Osteogenesis Imperfecta no adulto e resposta ao alendronato: apresentação de caso. *Arq Bras Endocrinol Metab* 2001;45(3):309-13.
9. Prockop DJ, Kuivaniemi H, Tromp G, Ala-Kokko L. Distúrbios hereditários do tecido conjuntivo. In: Braunwald E, Fauci AS, Kasper DL, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL. *Harrison - Medicina Interna 15ª ed.* Rio de Janeiro: McGrawHill, 2002:2435-2446.
10. Silva TLO, Braga FSFF, Sztajnbock FR, Souza AA, Silva FB, Fischer RG et al.. Redução da densidade óssea alveolar em pacientes com artrite idiopática juvenil. *Rev Bras Reumatol.* 2012;52(1)33-43.
11. McKiernan FE. Musculoskeletal manifestations of mild osteogenesis imperfecta in adult. *Osteoporos Int.* 2005;16(12):1698-702.
12. Oz B, Olmez N, Memis A. Osteogenesis imperfecta: a case with hand deformities. *Clin Rheumatol.* 2005;24(5):565-8.
13. Sæves R, Wekre LL, Ambjørnsen E, Axelsson S, Nordgarden H, Storhaug K. Oral findings in adults with osteogenesis imperfecta. *Spec Care Dentist* 2009;29(2):102-8.
14. Seda H, Menezes LA, Ghelman SS. Osteoporose idiopática juvenil. Apresentação de dois casos. *Rev bras reumatol.* 1983;23(2):69-74.
15. Penttinen R, Sipola E, Kouvalainen K, Simila S, Remes M. An arthropathic form of osteogenesis imperfecta. *Acta Paediatr Scand.* 1980;69(2):263-7.
16. Thornton J, Ashcroft DM, Mughal MZ, Elliott RA, O'Neill TW, Symmons D. Systematic review of effectiveness of bisphosphonates in treatment of low bone mineral density and fragility fractures in juvenile idiopathic arthritis. *Arch Dis Child.* 2006;91(9):753-61.
17. Silva ECC, Terreri MTRA, CastroTCM; Barbosa CPL; Fernandes ARC; Hilário MOE. Linhas escleróticas metafisárias em crianças e adolescentes em uso de alendronato. *Rev. Bras. Reumatol.* 2010;50(3):283-90.