

X SEMINÁRIO

Tema: OSSO – ESTRUTURA, METABOLISMO E FUNÇÕES-

Subtemas:

- Estrutura e mecânica óssea
- Metabolismo ósseo
- Hiperparatiroidismo
- Doença de Paget

Intervenientes:

- Docentes convidados:
 - Doutor Mário Viana Queiroz (Unidade de Reumatologia/HSM))
 - Dr. J.A. Pereira da Silva (Instituto de Histologia e Embriologia/FML)
 - Dr. Francisco Sampaio (Instituto de Fisiologia/FML)
 - Docente do Instituto de Bioquímica/FML:
 - Dra. Ana Forjaz de Lacerda
 - Dr. Jorge Lima
-

CASO CLÍNICO

Identificação

J.A.A., sexo masculino, raça branca, 65 anos de idade, casado, agricultor, natural de Odemira e residente em Alvalade.

Motivo de Consulta

Dorso-lombalgias, astenia, sensação de aumento de volume do crânio e surdez progressiva.

Doença Actual

Refere haver sido sempre saudável até há cerca de 10 anos, quando pela primeira vez notou dores na coluna lombo-sagrada, agravadas pelo esforço e aliviando em poucos minutos com o repouso. A partir dessa data notou igualmente aumento do perímetro craniano, referindo a necessidade frequente de “mudar de chapéus” (sic). Apesar das queixas, e como estas surgissem e desaparecessem sem terapêutica, não consultou o médico.

Há cerca de 5 anos ocorreu agravamento das queixas anteriormente referidas e progressiva diminuição da acuidade auditiva. Consultou então o médico, que lhe prescreveu analgésicos e vitaminas, tendo referido algumas melhoras.

Nos últimos 3 anos tem havido agravamento progressivo das dores, e desde há alguns meses notou “encurvamento” (sic) dos membros inferiores, o que o levou a recorrer à Consulta de Reumatologia do Hospital de Santa Maria.

O doente nega ter tomado quaisquer outros fármacos. Nega também outras queixas, nomeadamente emagrecimento, rigidez matinal, compromisso articular periférico, febre, sudoração nocturna, alterações recentes dos hábitos intestinais, alterações urinárias, dor torácica, tosse, expectoração e dispneia.

Antecedentes Pessoais

Hábitos tabágicos (10 cigarros/dia) até há 4 anos, data em que deixou de fumar. Hábitos al-

coólicos moderados (2,5 dL vinho/dia). Hipertensão conhecida desde há 4 anos, irregularmente tratada com um diurético. Nega outras doenças, nomeadamente diabetes, sífilis, tuberculose, gota, febre reumática.

Antecedentes Familiares

Irrelevantes. Nega história familiar de doenças reumáticas, diabetes mellitus, sífilis, hipertensão, gota e tuberculose.

Exame Objectivo

Razoável estado geral e de nutrição. Idade aparente semelhante à real. Apirético. Frequência cardíaca 80 pulsações/minuto. Tensão arterial 160/95 mmHg. Pele e mucosas coradas e hidratadas. Sem edemas ou adenopatias.

Conformação craniana normal, com discreto prognatismo. Fácies incaracterístico. Acuidade auditiva diminuída bilateralmente. Tórax e abdómen sem alterações. Varismo discreto dos membros inferiores. Movimentos moderadamente limitados e dolorosos na coluna dorso-lombar e em ambas as articulações coxo-femorais.

Restante exame sem alterações apreciáveis.

Exames Complementares

	Laboratoriais	Doente	Referência
Sangue	Hb (g/dL)	15,1	13,5 – 17,5
	Ht (%)	45	41 – 53
	Leucócitos (x 10 ³ /mm ³)	8,6	4,5 – 11
	VS 1. ^a hora (mm)	7	0 – 20
	Ureia (mmol/L)	6,9	3,6 – 7,1
	Glicose (mmol/L)	5,2	3,9 – 6,4
	Creatinina (μmol/L)	93	< 133
	Acido úrico (mmol/L)	0,4	0,18 – 0,48
	Colesterol (mmol/L)	7,3	5,2 – 7,2
	Triglicéridos (mmol/L)	1,1	<1,8
	VDRL	negativo	negativo

Sangue	Fosfatase alcalina (U/L)	255	20 - 70
	Fosfatase ácida (U/L)	10,2	0,5 - 11
	Cálcio (mmol/L)	2,2	2,1 - 2,6
	Fósforo (mmol/L)	1,16	0,97 - 1,45
	Proteínas totais (g/L)	78	55 - 80
Urina	Cálcio (mmol/24h)	1,1	0,13 - 1
	Fósforo (mmol/24h)	25	13 - 42
	Hidroxiprolina (mg/24h)	86	15 - 43

Radiografia do Tórax

Ambos os campos pulmonares sem lesões. Calcificação aórtica. Aumento discreto da sombra cardíaca.

Radiografia do Crânio

Calote craniana hipertrofiada; observam-se numerosas zonas de osteoesclerose com contornos mal definidos e formas e volumes variáveis, disseminados entre zonas de aspecto algodono.

Radiografia da Coluna Lombar, Bacia e Fêmures

Aumento das vértebras L2 e L4. Intenso e disseminado processo de osteopénia e osteocondensação nos ossos da bacia e terço superior de ambos os fêmures. Varismo.

Cintiarafia Óssea

Extensa hiperfixação de 99m-rC na calote craneana, assim como na região ilíaca direita, na zona da articulação escapulo-humeral direita, nas últimas vértebras dorsais e no terço superior de ambos os fêmures. Assimetria das articulações sacro-ilíacas.

Bióssia Óssea

Desorganização estrutural das trabéculas, que se apresentam com aumento do número de lamelas.

Audiograma

Surdez de transmissão bilateral.

Discussão Diagnóstica

Face ao quadro clínico descrito, de que destacamos o aumento do volume do crânio, o encurvamento dos membros inferiores, a surdez progressiva, a elevação da fosfatase alcalina e da hidroxiprolinúria das 24 horas, assim como os aspectos radiológicos e histológicos evidenciados, pensamos estar perante uma forma poliostótica de DOENÇA ÓSSEA DE PAGET. A doença estava numa fase evolutiva, dadas as alterações laboratoriais encontradas.

Terapêutica

Como em qualquer outra doença crónica, é fundamental a educação do doente e da sua família. Enfatizaram-se em especial as medidas gerais de protecção do aparelho locomotor, que permitem ao doente sentir-se mais confortável e apto a colaborar. Foram prescritos analgésicos, assim como calcitonina por via intra-nasal.

Evolução

Ocorreu melhoria das queixas álgicas, verificando-se um maior bem estar do doente e diminuição da necessidade de utilização de analgésicos, de tal forma que o doente passou a ser seguido apenas no seu Centro de Saúde, pelo médico de família.

No entanto, cerca de 3 anos mais tarde, o doente voltou de novo à nossa Consulta, contando que desde há cerca de 6 meses se voltara a verificar um aumento das dores ósseas, tornando-se cada vez mais dependente de analgesia. Um mês antes tinha tido um episódio de dor lombar tão intenso

que havia recorrido ao Serviço de Urgência do Hospital local, onde, depois de realizarem uma ecografia renal, lhe disseram que tinha “pedras nos rins” (sic).

Da avaliação laboratoria destacava-se agora:

		Doente	Referência
Sangue	Hb (g/dL)	15,4	13,5 – 17,5
	Leucócitos ($\times 10^3/\text{mm}^3$)	7,3	4,5 – 11
	VS 1ª hora (mm)	6	0 – 20
	Ureia (mmol/L)	8	3,6 – 7,1
	Creatinina ($\mu\text{mol/L}$)	107	< 133
	Acido úrico (mmol/L)	0,37	0,18 – 0,48
	Fosfatase alcalina (U/L)	186	30 – 100
	Cálcio (mmol/L)	3,2	2,1 – 2,6
	Fósforo (mmol/L)	1,16	0,97 – 1,45
	1,25-(OH) ₂ D ($\mu\text{mol/L}$)	59	12 – 46
	PTH (pmol/L)	8,3	1 – 5
	Calcitonina (ng/L)	24	< 36
Urina	Osteocalcina (ng/mL)	14,4	1,6 – 9,2
	Cálcio (mmol/24h)	2,5	0,13 – 1
	Hidroxiprolina (mg/24h)	65	15 – 43

Fez-se assim o diagnóstico de HIPERPARATIROIDISMO, uma complicação rara da doença de Paget. O doente foi medicado com analgésicos, continuando em vigilância regular na Consulta de Reumatologia.

Palavras-Chave

Biomecânica, calcificação, cálcio, calcitonina, calcitriol, canais de Volkman, colagénio, deformação, elasticidade, factores de crescimento, fosfatase alcalina, fósforo, hidroxapatite, hidroxiprolina, hormona do crescimento, lacunas de

Howship, lamelas ósseas, massa óssea, matriz óssea, mineralização, osso compacto, osso esponjoso, osso primário, osso secundário, osteoblasto, osteocalcina, osteócito, osteoclasto, osteogénese, osteóide, paratormona, periosteio, plasticidade, proteínas da matriz, reabsorção, remodelação, rigidez, sistemas de Havers, somatostatina, tensão, viscosidade, vitamina D.

Léxico

^{99m}TC – Isótopo radioactivo utilizado na realização de exames cintigráficos (Medicina Nuclear)

Adenopatias – Aumento de volume de gânglios linfáticos

Analgésicos – Fármacos utilizados para aliviar a dor

Apirexia – Estado não febril

Artralgias – Dores articulares

Astenia – Falta de forças

Diabetes Mellitus – Doença endócrino-metabólica causada pela deficiência absoluta ou relativa de insulina

Dispneia – Dificuldade respiratória

Diurético – Fármaco que aumenta a excreção de água pelo rim, alterando a reabsorção de determinados iões

Gota – Doença articular causada pela deposição de cristais de ácido úrico

Prognatismo – Procidência anterior do maxilar inferior

Sífilis – Doença infecciosa de transmissão sexual

Varismo – Encurvamento de ossos, convexo para o exterior

Polioestótico – Com envolvimento de múltiplos ossos

Osteopénia – Diminuição da densidade óssea

Osteocondensação – Aumento da densidade óssea