

Doença de Paget do osso: Exuberância do atingimento da calote craniana

Paget's disease of bone: Exuberant skull involvement

Fernanda Paixão Duarte, Aurélia Martinho, Andreia Capela, Maria do Carmo Perloiro

A Doença de Paget do osso (DPO) também conhecida por osteíte deformante, caracteriza-se pelo aumento da actividade osteoclástica (excessiva reabsorção) na fase inicial, seguida de outra fase em que predomina a actividade osteoblástica.^{1,2} Este processo de acentuada remodelação óssea provoca aumento da densidade da matriz e alargamento, deformação e incremento de vascularização dos ossos.^{1,2}

A DPO é assintomática em 70-90% dos doentes. Os sintomas correlacionam-se com os ossos atingidos. A dor, as deformações e as fracturas são



Rx do crânio (perfil): Na região occipital, indicado pelas setas nota-se lesão lítica, denominada por *osteoporosis circumscripta*, fase inicial da doença (osteoclástica). Na região frontal e parietal observa-se aumento das tábuas interna e externa, alargamento da diploe e aspecto em "cotton wool", que expressam lesões líticas e blásticas (estádio mais avançado).

FIG. 1



Rx do crânio (AP): Deformação do crânio à direita na região fronto-parietal, por aumento das tábuas interna e externa e alargamento da diploe.

FIG. 2

frequentes e podem coexistir com manifestações neurológicas, cardíacas, oftalmológicas e do aparelho auditivo (surdez). Os ossos mais atingidos são: crânio, bacia, vértebras, fémur e tibia. O envolvimento do crânio e das vértebras e das consequentes alterações neurológicas é mais frequente em mulheres e ocorre em 30% das doentes.³

O diagnóstico da DPO faz-se por imagiologia, cintigrafia óssea e marcadores bioquímicos de reabsorção e de formação do osso.¹

Estas imagens são de uma mulher de 54 anos com DPO, diagnosticada 10 anos antes, que cumpria irregularmente terapêutica com alendronato com consequente agravamento das dores ósseas e da dificuldade em deambular (só com canadianas). Os valores de fosfatase alcalina eram de 1586 U/L (N 39-117) e os de hidroxiprolinúria de 568 mg/24 horas (N 18-36). A cintigrafia óssea mostra lesões no

Serviço de Medicina II do Hospital Fernando Fonseca, Amadora
Recebido para publicação a 07.11.11
Aceite para publicação a 13.12.11

crânio, face, úmero esquerdo, coluna, fémur direito e bacia, ou seja, DPO polioestótica.

Mais recentemente referia intensas cefaleias, deformação da calote craniana e manifestava síndrome demencial. No estudo de demência foi efectuada observação neuropsicológica que documentou alterações cognitivas e defeitos da memória remota, verbal associativa e visual.

As radiografias de crânio evidenciavam lesões difusas e exuberantes da calote, de predomínio fronto-parietal direito, com espessamento e irregularidade da diploe (Fig. 1 e 2).

Com terapêutica regular com Pamidronato EV, assistiu-se a franca melhoria das cefaleias e das dores ósseas, conseguindo deambular sem dificuldade.⁴ Ressalta-se a coexistência de cefaleias, confusão mental e demência que têm sido descritos na DPO, embora a relação causal seja incerta.^{3,5} A frequência das cefaleias nesta patologia é desconhecida.⁵ ■

Bibliografia

1. Schneider D, Hofmann M T, Peterson J A. Diagnosis and Treatment of Paget's Disease of Bone. *Am Fam Physician* 2002 May15; 65(10):2069-2073.
2. Bhargava P, Maki J H. "Cotton Wool" Appearance of Paget's Disease. *N Engl J Med.* August 5, 2010;363:e9.
3. Chan Y P, Shui K K, Lewis RR, M T Kinirons M T. Reversible dementia in Paget's disease. *J R Soc Med.* November 2000: 595-596.
4. Ralston ST, Langston AL, Reid IR. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *Lancet*, July 2008; 372: 155-163.
5. McCloskey E V, Kanis J A. Neurological Complications of Paget's Disease. In *Clinical Reviews in Bone and Mineral Metabolism*, Vol. I, chap. 2 2002:135-143.