

AO TEMPO QUE JÁ NÃO SE VIA...

LONG TIME NOT BEEN SEEN...

¹Patrícia Vasconcelos, ²Nuno Bragança

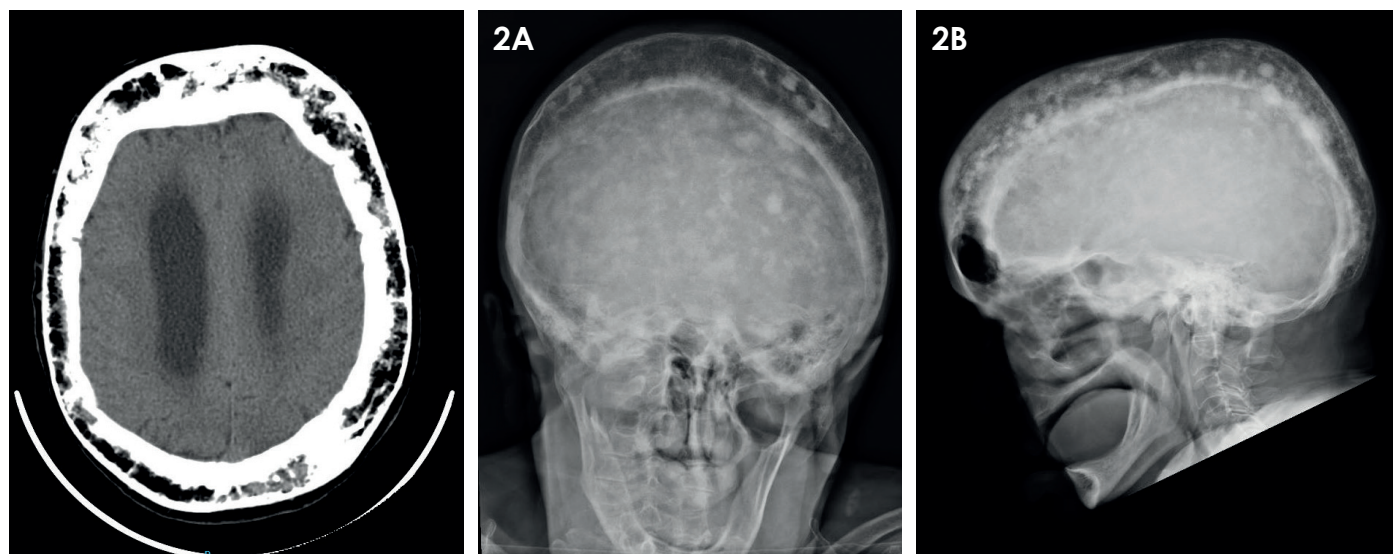


Figura 1: TC do crânio: expansão óssea, espessamento do osso cortical e áreas irregulares de esclerose.

Figura 2: Radiografia do crânio AP (2A) e perfil (2B): espessamento da cortical, perda de diferenciação cortico-medular e numerosos ilhéus de osteoesclerose, com contornos mal definidos, de forma e volume variáveis, conferindo um aspecto agodonoso.

Doente do sexo feminino, 75 anos, caucasiana com antecedentes pessoais de síndrome demencial e hidrocefalia de pressão normal.

Encaminhada da consulta de Neurologia para a consulta de Medicina Interna (MI) para esclarecimento de alterações ósseas visualizadas na tomografia computadorizada (TC) do crânio (Fig. 1). Ao exame objectivo destacava-se: deformação do osso frontal (excesso de projecção antero-posterior) e discrepância entre o maxilar superior e a mandíbula, com aspecto facial côncavo. Analiticamente apresentava: elevação dos valores séricos de fosfatase alcalina (336 UI/L; VR 45-117 UI/L); hidroxiprolinúria (142 mg/24 horas; VR 6-17 mg/24 horas); elevação da fosfatase alcalina específica do osso (>140 U/L; VR 14.2-42.7 U/L); níveis séricos de cálcio, fósforo e paratormona dentro dos limites normais. A radiografia do crânio (Fig. 2A e 2B) mostrou espessamento da cortical, perda de diferenciação cortico-medular e numerosos ilhéus de osteoesclerose, com contornos mal definidos, de forma e volume variáveis, conferindo um aspecto agodonoso. Estes achados

radiológicos sugerem a fase mista da Doença de Paget (DP) na qual, à reabsorção óssea acelerada se associa um aumento rápido na formação óssea com padrão desorganizado.¹⁻² A exuberância destas alterações confere ao exame radiológico aspectos muito pouco usuais, que justificam esta apresentação.

A cintigrafia óssea mostrou envolvimento exclusivo da calote craniana e ossos da face (com osteogénese activa).

Perante a associação entre características clínicas, radiológicas e analíticas (marcadores bioquímicos de reabsorção e formação óssea), obteve-se o diagnóstico de DP do Osso (poliostótica¹). Não foi possível estabelecer uma relação temporal entre a DP, a hidrocefalia e o estado demencial. Sem critérios clínico-laboratoriais para miopatia, por vezes também associada a DP.³

Para controlar a actividade da doença e diminuir as suas complicações, a doente foi submetida a terapêutica com bifosfonato (zolendronato 5 mg endovenoso em toma única) e iniciou suplementação de cálcio e vitamina D.

Actualmente, mantém-se em vigilância em consulta de MI.

BIBLIOGRAFIA

1. Uday Shankar Y, Ranjan Misra S, Vineet D and Baskaran P. Paget disease of bone: A classic case report. *Contemp Clin Dent*. 2013 Apr-Jun; 4(2): 227-230.
2. Bhargava P and Maki JH. "Cotton wool" appearance of Paget's disease. *N Engl J Med*. 2010 Aug 5; 363(6): e9.
3. Watts GD, Wymer J, Kovach MJ, Mehta SG, Mumm S, Darvish D et al. Inclusion body myopathy associated with Paget disease of bone and frontotemporal dementia is caused by mutant valosin-containing protein. *Nat. Genet*. 2004; 36: 377-381

¹ Interna do Complementar de Medicina Interna, Serviço de Medicina III, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal.

² Chefe de Serviço de Medicina Interna, Serviço de Medicina III, Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, EPE, Amadora, Portugal.

✉ patyvasco@hotmail.com