

DOENÇA DE PAGET

Cristiano Da Silva Pereira¹, Gustavo Cuartas Arango Neto¹, Regiane Dos Santos Souza¹, Márcia Regina Terra²

RESUMO

Na Doença de Paget a mesma causa uma hiperatividade celular fazendo-as trabalhar desordenadamente podendo causar grandes complicações sendo a mais característica o crescimento anormal causando deformação e fragilidade nos ossos. Desta forma o presente estudo teve como objetivo realizar uma atualização de literatura sobre esta doença. Para tanto, foi realizada uma pesquisa bibliográfica em bancos de dados em saúde e livros. Os ossos são formados por 3 principais células: Osteoblastos que são responsáveis pela produção dos ossos e quando se tornam maduras se tornam osteócitos responsável pela manutenção das células ósseas e o osteoclastos que são responsável pela destruição das células velhas. A doença de Paget é diagnosticada por exame clínico e de imagem sendo que a confirmação é pelas imagens obtidas do osso com deformação característica, é tratada pelos sintomas e há algumas medicações que são usadas no controle da dor, sangramento e dependendo do caso até próteses ortopédicas podem ser utilizadas para melhorar a qualidade de vida do paciente.

PALAVRAS-CHAVE: doença de Paget; osteoblasto; osteoclasto; diagnóstico.

ABSTRACT

In Paget's Disease it causes a cellular hyperactivity causing them to work in a disorderly way, causing great complications, being the most characteristic abnormal growth causing deformation and fragility in the bones. In this way, the present study aimed to carry out an update of the literature on this disease. For this, a bibliographic research was carried out in health databases and books. The bones are made up of 3 main cells: Osteoblasts that are responsible for the production of the bones and when they become mature they become osteocytes responsible for the maintenance of bone cells and the osteoclasts that are responsible for the destruction of the old cells. Paget's disease is diagnosed by clinical examination and imaging. Confirmation is based on the images obtained from the bone with characteristic deformation, is treated by the symptoms and there are some medications that are used in the control of pain, bleeding and depending on the case even orthopedic prostheses Can be used to improve the patient's quality of life.

KEYWORDS: Paget's disease; Osteoblast; Osteoclast; diagnosis.

1. Discente do curso tecnólogo em Radiologia do Instituto de Ensino Superior de Londrina-INESUL; 2 Docente do curso tecnólogo em Radiologia do Instituto de Ensino Superior de Londrina-INESUL.

1. INTRODUÇÃO

A doença de paget atinge as células responsáveis pela formação e degradação dos ossos fazendo as mesmas trabalhar de forma ineficiente tornando os ossos deformados e frágeis trazendo várias complicações ao indivíduo, é evidenciada no diagnóstico por imagem e tratada de acordo com os sintomas e complicações que acaba causando. Esse artigo tem como objetivo aprofundar o conhecimento sobre essa doença.

2. MATERIAL E MÉTODOS

Estudo do tipo revisão bibliográfica em que foi realizado um levantamento bibliográfico, preferencialmente dos últimos 10 anos, em livros, periódicos, bancos de dados como Scielo, PubMed, CAPES e Lilacs. Os descritores usados foram: Doença de Paget, Doença de Paget do Osso, Doença de Paget Óssea e Doença Óssea de Paget.

3. DESENVOLVIMENTO

3.1 Características da Doença de Paget

A doença de Paget do osso pode ser descrita por um crescimento anormal de algumas partes dos ossos causando deformação e tornando os mesmos mais frágeis, ocorre com frequência nos ossos da pelve, fêmur, crânio, tibia, coluna vertebral, clavícula e o úmero. Em condições normais as células que destroem os ossos velhos e as que formam os ossos novos (osteoclastos e osteoblastos) trabalham em equilíbrio, porém na doença de paget se tornam hiperativas causando a renovação e degradação acelerada dos ossos porém ineficiente por tanto os ossos se tornam mais frágeis. (LÓPES & MEDEIROS, 2004)

Para estudar da doença de Paget é essencial saber sobre o funcionamento de tais células: Osteoblastos são as células que sintetizam a parte orgânica (colágeno tipo I, proteoglicanas e glicoproteínas) da matriz óssea. São capazes de concentrar fosfato de cálcio, participando da mineralização da matriz. Dispõem-se sempre nas superfícies ósseas, lado a lado, num arranjo que lembra um epitélio simples. Quando em intensa atividade sintética, são cuboides, com citoplasma muito basófilo; porém, em estado pouco ativo, tornam achatados e a basófila citoplasmática diminui. Osteoblastos são células que sintetizam a parte orgânica colágeno tipo 1 glicoproteína e proteoglicanas da mineralização da matriz. Possui uma comunicação intracelular com osteócitos. Os osteócitos são de origem Osteoblastos, quando este ainda são matriz óssea composta por colágeno tipo1. (KUMAR, ABBAS, FAUSTO 2005)



Figura 1: Imagem microscópica demonstrando células ósseas osteoblastos osteócitos.

Fonte: <http://anatpat.unicamp.br/lamosso3.html>

Os Osteoblastos em fase de síntese mostram as características ultra estruturares das células produtoras de proteína. A matriz óssea recém formada, ainda calcificada, recebe o nome de osteoide. Osteoclastos são células multicelular móvel e grandes, formadas pela união de várias células. São células que degrada os osso velhos, encontram-se em poços de reabsorção ou lacuna de Howship. O ser humano ganha e perde massa durante o período de vida, o Osteoclastos participa desse processo de reabsorção e remodelagem do tecido ósseo. A Osteoclastos libera enzimas como catepsina K que permite a eles reabsorvam osso, mas o principal é a fosfatase ácida. Essas enzimas são preparadas, para remover cálcio e fosfato inorgânico a partir do tecido ósseo (KUMAR, ABBAS, FAUSTO 2005).

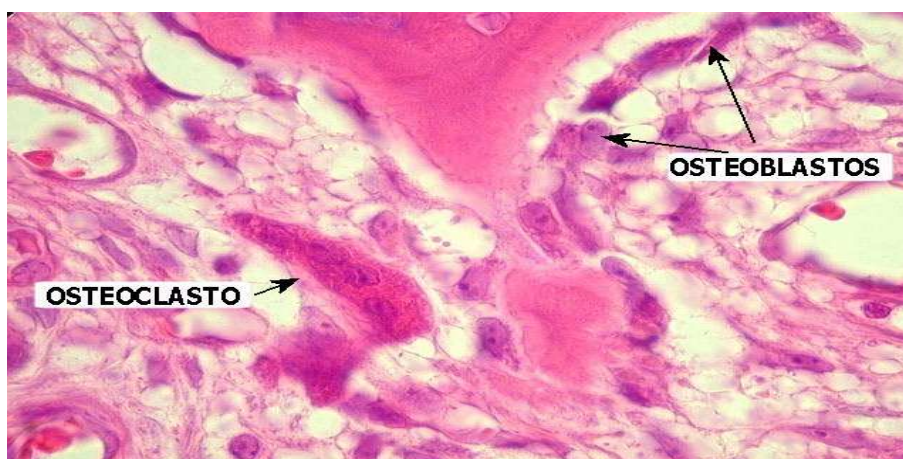


Figura 2: Imagem microscópica demonstrando células ósseas osteoblastos e osteoclasto
Fonte: <http://anatpat.unicamp.br/lamosso3.html>

Osteócitos são células maduras procedente dos Osteoblastos habitam uma coluna da matriz óssea. É uma célula pertencente ao tecido ósseo, reside dentro os ossos, numa pequena cavidade, onde junto há outros osteócitos forma-se condículos que dirigem para outros espaços tomando assim, capaz a difusão de nutrientes possível pela comunicação entre os Osteócitos. São achatados e transportam nutrientes entre os vasos sanguíneos. Os Osteócitos são células em maior quantidade do tecido ósseo, uma vez que terminam suas funções de síntese, se recobrem de um conteúdo mineral e se fixam nas cavidades, dispõem eles de prolongamentos, citoplasmáticos, criando uma teia de comunicação, com outros Osteócitos através dos canalículos que se anastomosam com os canalículos dos espaços próximos. Estas células encarregadas da preservação da trama óssea viva, já que detectam mudanças físicas e químicas desde tecido, recrutam desse modo, Osteoblasto e Osteoclasto para função de síntese e reabsorção. (DOUGLAS 2006)

Há um equilíbrio entre a formação e a destruição dinâmica para que tenha uma integralidade do tecido ósseo, no processo de crescimento do esqueleto há duas fases diferentes na primeira de modelação óssea onde a atividade Osteoblástica é mais intensa e a base do crescimento ósseo longitudinal e persistente até a adolescência. A segunda fase remodelação que permanece a vida toda. Essa parte do Osteoclasto faz por uma parte inorgânica e outra orgânica, ou não proteica representa cerca de 50% do peso da matriz óssea sendo, composta de íons de fosfato e cálcio. Outros íons como bicarbonato, magnésio, potássio, sódio e citrato também, está presente porém em pequenas quantidades. (DOUGLAS 2006)

A doença de Paget foi descrita pela primeira vez no ano de 1877, pelo médico inglês Sir James Paget na Inglaterra. Atinge os indivíduos acima dos 40 anos sendo mais frequente nos homens, é mais comuns em países da Europa ocidental bem como seus imigrantes na Nova Zelândia, África do Sul e América do Norte (KUMAR, MEDEIROS 2004).



Figura 3: Tíbia com visível crescimento ao longo dos anos

Fonte: <http://fisioterapiamanual.com.br/wp-content/uploads/2015/01/Doen%C3%A7a-de-Paget.jpg>

3.2 Fisiopatologia

A doença de paget costuma ser assintomática porém pode se apresentar com dores nas articulações, artroses dolorosas, dores, crescimento anormal dos ossos atingidos, deformação óssea, rigidez nas articulações, compressão dos nervos devido ao crescimento dos ossos, deformação facial e pode causar aumento da circulação pela pressão que o osso deformado pode fazer na parede dos vasos. (KUMAR, MEDEIROS 2004)

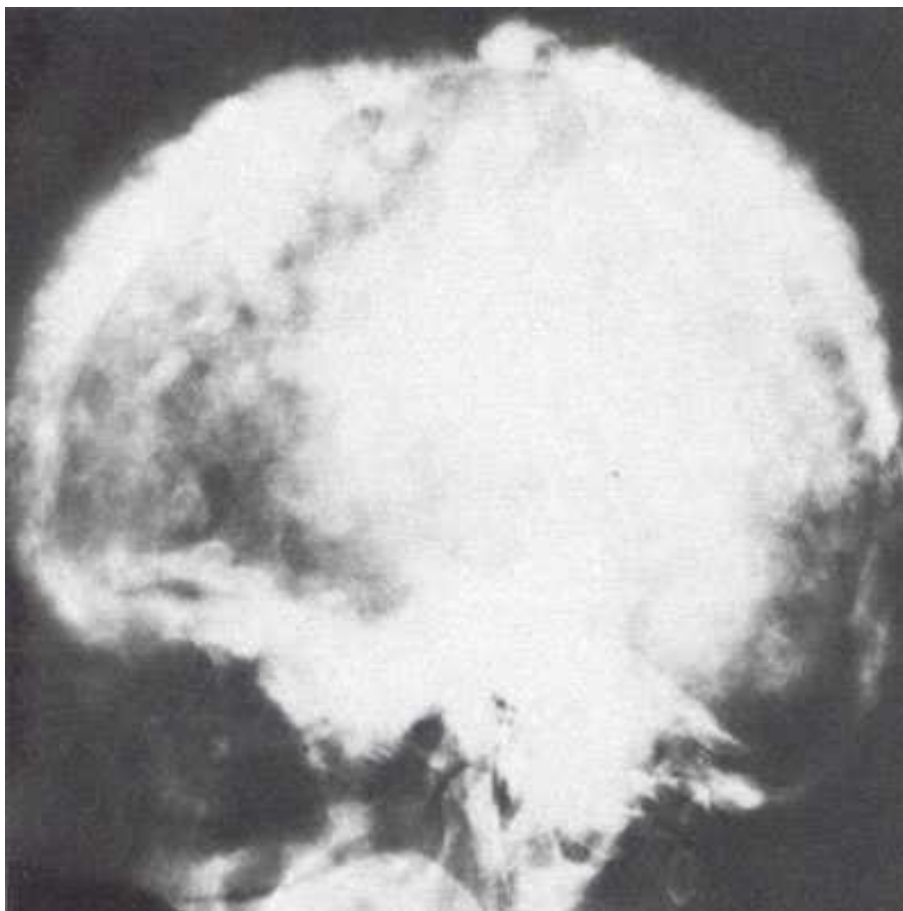


Figura 4: Raio x de crânio com deformação devido a doença.

Fonte: <http://www.fleury.com.br/medicos/educacao-medica/manuais/manual-de-doencas-osteometabolicas/PublishingImages/img-doenca-de-paget-1.jpg>

3.3 Diagnóstico

Muitas vezes é diagnosticada acidentalmente quando são realizados exames por outras razões. Caso o médico suspeite da mesma o diagnóstico tem como base o exame físico e os sintomas, pode ser confirmado por radiografias indicando as deformações ósseas características da doença, também realiza-se o exame laboratorial indicando elevados níveis de fosfatase alcalina, uma enzima envolvida na formação das células ósseas, a cintilografia detecta quais ossos foram afetados. (KUMAR, 2004)

MEDEIROS



Figura 5: Tomografia evidenciando o aumento do osso do calcâneo direito

Fonte: <http://www.scielo.br/img/revistas/rb/v42n1/13f1.jpg>

3.4 Complicações

O crescimento excessivo dos ossos podem causar diversas complicações, por conta da compressão pode causar dor ao comprimir os nervos e outras estruturas que ficam próximas aos ossos afetados, o canal medular pode tornar-se estreito e comprimir a medula podendo causar dor, parestesia e nos casos mais graves até paralisia, a osteoartrite pode-se desenvolver nas articulações próximas ao osso envolvido, com a compressão dos vasos aumenta o fluxo sanguíneo podendo causar insuficiência cardíaca

e em alguns casos pode desenvolver tumores ósseos evoluindo para câncer (osteosarcoma). Há casos onde o nível de cálcio aumenta no sangue podendo resultar em hipertensão arterial, lesão renal aguda, fraqueza muscular, constipação e cálculos no trato urinário e em alguns casos de pessoas que tem a glândula paratireoide torna-se superativa, resultando em baixos níveis de cálcio no sangue que causa confusão mental, falta de memória, dores musculares e espasmos. (STEVENS, LOWE 2002)

3.5 Tratamento

A doença de paget é tratada de acordo com a sintomatologia do paciente e suas complicações, normalmente é usado analgésicos e anti-inflamatórios para ajudar com a dor óssea, quando acontece alguma deformação na perna equipamentos ortopédicos podem ser utilizados desde elevadores de calcanhar até sapatos ortopédicos. Em caso de compressão ou osteoartrite articular cirurgia é indicado podendo usar próteses para melhorar a qualidade de vida do paciente. (STEVENS, LOWE 2002)

São usados alguns biofosfonatos existentes para retardar a progressão da doença, esses medicamentos são indicados para o seguinte:

- Tratar a dor;
- Impedir ou retardar a progressão da fraqueza ou paralisia em pessoas que não podem fazer cirurgia;
- Impedir ou reduzir a hemorragia durante a cirurgia;
- Evitar possíveis complicações;
- Para pessoas com o nível sanguíneo de fosfatase alcalina igual ou superior a duas vezes o normal.

É feito a ingestão dietética de cálcio e vitamina D para deixar os níveis adequados evitando a progressão da doença.

4. CONCLUSÃO

A doença de Paget é uma doença que causa o aumento excessivo dos ossos por causar a hiperatividade as células ósseas que além de causar deformação deixa os ossos mais frágeis e com o seu aumento excessivo causa compressão das estruturas que estão em volta do ossos trazendo muitas complicações, é diagnosticada pelo exame de imagem pois causa deformação característica nos ossos e pelos sintomas do paciente.

5. REFERÊNCIAS

DOUGLAS, Carlos Roberto. Tratado de fisiologia aplicada às ciências médicas. Grupo Gen-Guanabara Koogan, 2000.

KUMAR, Vinay, ABBAS, K. Abul, FAUSTO, Nelson, Patologia - Bases Patológicas Das Doenças. 7^o. Edição, Elsevier 2005, Cap. 26, Pag. 1343.

LÓPES, Mario; LAURENTYS-MEDEIROS, José de. Semiologia médica: as bases do diagnóstico clínico. Revinter, 1999.

STEVENS, Alan, LOWE, James, Patologia, 2^o Edição, Manole 2002, Cap. 24, Pag. 515.

