

Artrite Psoriática concomitante com Doença de Paget – a propósito de um caso clínico

Pereira D¹, Cunha I², Barcelos A²

ACTA REUMATOL PORT. 2014;39:337-341

RESUMO

A doença óssea de Paget é uma afeção localizada do metabolismo ósseo caracterizada por uma taxa de remodelação acelerada, com alteração profunda da estrutura óssea, tornando-a frágil. Tem uma prevalência de 2 a 5% na população com mais de 40 anos. As manifestações clínicas mais frequentes são dor e deformidade óssea, embora a maioria dos doentes seja assintomático. A artrite psoriática é uma espondilartrite com uma prevalência estimada de 0,1%. Caracteriza-se pela presença de artrite, entesite e/ou dactilite, associada a história familiar ou pessoal de psoríase. A artrite pode surgir com diversos padrões, nomeadamente poliarticular, semelhante à Artrite Reumatóide. Em 13 a 17% dos casos, a artrite precede as lesões psoriáticas.

Os autores apresentam o caso clínico de um doente de 60 anos com quadro de poliartrite e dactilite, cuja investigação diagnóstica identificou a coexistência de artrite psoriática e doença óssea de Paget. A presença concomitante destas duas entidades, no mesmo indivíduo, com características clínicas e patogénicas tão diferentes nunca terá sido descrita na literatura. Os autores consideram relevante divulgar este caso singular pela complexidade da avaliação clínica e imagiológica inerente à coexistência de ambas as patologias.

Palavras-chave: Artrite Psoriática; Doença Óssea de Paget.

ABSTRACT

Paget disease of bone is a focal disorder of bone metabolism; it is characterized by an accelerated rate of bone remodeling, with profound changes in the bone struc-

ture, making it fragile. This condition affects approximately 2% to 5% of the population older than 40. The main clinical manifestations of Paget's disease are pain and bone deformity, although the majority of patients are asymptomatic. Psoriatic Arthritis is a spondyloarthritis with a prevalence of about 0,1%. It is characterized by the presence of arthritis, enthesitis and/or dactylitis associated with a familiar or personal history of psoriasis. Several clinical patterns of joint involvement in psoriatic arthritis have been identified, namely, the polyarticular pattern, similar to rheumatoid arthritis. Arthritis precedes skin disease in approximately 13 to 17 % of the cases.

The authors report a clinical case of a 60 years old patient with polyarthritis and dactylitis who was diagnosed with psoriatic arthritis and Paget's disease of bone. The concomitance of the two entities, in the same individual, with so different pathogenesis and clinical features, have never been described on literature. Because of the complexity on the clinical and imaging evaluation as the result of the coexistence of both pathologies, the authors consider relevant to publish this singular case.

Keywords: Psoriatic Arthritis; Paget's Disease of Bone

INTRODUÇÃO

A doença óssea de Paget (DP), ou osteíte deformante, é uma afeção localizada do metabolismo ósseo caracterizada por uma taxa de remodelação acelerada, combinando um aumento da reabsorção e da formação óssea. Esta alteração condiciona o aparecimento de um osso com um padrão desorganizado, de tamanho aumentado, menos compacto e mais vascularizado com maior suscetibilidade de se deformar e fraturar^{1,2}. Tem uma prevalência variável, de 2 a 5% na população com mais de 40 anos sendo mais comum nos caucasianos. A sua

1. USF Atlântico Norte/ACes Baixo Vouga

2. Serviço de Reumatologia/Centro Hospitalar Baixo Vouga – Aveiro

incidência aumenta com a idade, sendo mais frequente a partir da 6ª década de vida e muito rara antes dos 40 anos. A prevalência é similar nos 2 sexos, com ligeira preponderância do sexo masculino (2H/1M)^{3,4}. A DP é caracterizada por alterações fenotípicas e fisiológicas dos osteoclastos. Pensa-se que tanto fatores genéticos como ambientais possam contribuir para a sua patogénese. A hereditariedade aparenta ser autossómica dominante com penetrância variável, estando múltiplos loci genéticos associados à DP. O papel das infeções virais na sua patogénese permanece controverso¹. A maioria dos doentes com DP é assintomática. O diagnóstico nesses indivíduos é habitualmente accidental, revelando-se ou em análises de rotina em que a concentração sérica da fosfatase alcalina se encontra elevada, ou através de estudo imagiológico realizado por outro motivo e que mostra alterações pagéticas no osso – marcada desorganização trabecular e aumento das dimensões do osso afetado¹. As manifestações clínicas mais frequentes, quando presentes, são dor e deformidade óssea. A DP envolve mais frequentemente o crânio, coluna toracolombar, bacia e ossos longos das extremidades inferiores.

A artrite psoriática (AP) é uma espondilartrite com uma prevalência estimada de 0,1 a 0,2%, atingindo os dois sexos de forma igual⁵. Caracteriza-se pela presença de artrite, entesite e/ou dactilite, associada a história familiar ou pessoal de psoríase. A artrite pode apresentar-se com diversos padrões, nomeadamente poliarticular, semelhante à Artrite Reumatóide. Esta surge posteriormente ao aparecimento das lesões cutâneas ou ungueais de psoríase, na maioria dos doentes. Contudo, em 13 a 17% dos casos, a artrite precede as lesões psoriáticas e em outros 15% dos casos as lesões já se encontram presentes mas não são diagnosticadas. As características clínicas que podem sugerir o diagnóstico de AP na ausência de psoríase são: envolvimento das articulações interfalângicas distais, padrão assimétrico da artrite, dactilite, história familiar de psoríase e presença de HLA-Cw6⁷.

O diagnóstico de várias doenças no mesmo indivíduo é frequente⁶. Contudo, algumas associações são excecionais e muito embora podendo ser resultante do acaso, o seu reconhecimento é importante para um correto tratamento e prognóstico. Os autores descrevem um caso clínico de um doente com os diagnósticos de artrite psoriática e doença óssea de Paget. Na revisão da literatura não foi identificado nenhum outro caso semelhante tendo-se apenas identificado um caso de psoríase e doença de Paget, publicado em 1984⁷.

CASO CLÍNICO

Doente de 60 anos, sexo masculino, padeiro, observado em consulta de Reumatologia por quadro de poliartalgias de ritmo inflamatório das pequenas articulações das mãos e pés com dois anos de evolução. Negava qualquer queixa sistémica relevante associada e não apresentava antecedentes pessoais de relevo. Tinha história familiar de psoríase cutânea. Ao exame objetivo apresentava poliartrose das pequenas articulações das mãos e pés, com deformação dos primeiros dedos das mãos em «Z» e dactilite dos 3º e 4º dedos do pé direito.

Dos exames complementares realizados para investigação diagnóstica salientava-se discreta elevação da velocidade de sedimentação (VS) e da proteína C-reativa (PCR). A tipagem HLA B27, o anticorpo anti peptídeos citrulinados cíclicos (anti-CCP) e o factor reumatóide foram negativos.

Os exames imagiológicos realizados revelaram erosões das apófises estilóides cubitais, das 3ª interfalângicas proximais e 2ª e 5ª distais à direita, periostite das 1ª falanges dos 3º e 4º dedos (Figura 1) e subluxação das pequenas articulações dos primeiros dedos das mãos com deformidade em «Z» (Figura 2); esboço de deformação «lápiz em taça» das 3ª, 4ª e 5ª metatarsofalângicas esquerdas (Figura 3). A radiografia da bacia apresentava alterações da estrutura óssea do íliaco, ísquion e púbis direitos, sem sacro-ileíte (Figura 4).

Foi estabelecido o diagnóstico de artrite psoriática, segundo os critérios de CASPAR e procedeu-se ao esclarecimento das alterações ósseas encontradas na bacia, realizando tomografia axial computadorizada (TAC) da bacia (Figura 5) e cintigrafia óssea (Figura 6). As imagens da TAC confirmaram a presença de trabeculação óssea grosseira, densa e irregular, atingindo todo o íliaco e ramos isquiopúbicos direitos com aumento volumétrico ligeiro de todo o segmento atingido. A cintigrafia óssea apresentava captação aumentada nos locais anteriormente referidos, alterações compatíveis com doença óssea de Paget. No estudo cintigráfico são ainda visíveis outros focos de hiperatividade óssea em algumas articulações metacarpo e metatarso-falângicas, punhos, ombros e articulações esternoclaviculares relacionados com a artrite psoriática e osteoartrose. O estudo do metabolismo fosfocálcico não revelou alterações de relevo com a fosfatase alcalina (FA) no limite superior da normalidade, hidroxiprolinúria das 24h e calcémia normais.

O doente iniciou tratamento com metotrexato em



FIGURA 1. Periostite dos 2º e 3º dedos da mão direita

doses crescentes até 22,5 mg/semana, ácido fólico 10 mg/semana, anti-inflamatórios não esteróides, alendronato 70 mg/semana, cálcio e vitamina D. Apresentou boa resposta clínica e analítica com diminuição da atividade da artrite (DAS 28 3v inicial: 5.32 , atual: 2.76) e negando, à data da última observação, qualquer queixa osteoarticular ou sistêmica relevante.

DISCUSSÃO

No raciocínio diagnóstico inicial, perante um doente com poliartrite das pequenas articulações das mãos e pés, a hipótese de Artrite Reumatóide deve ser colocada, contudo, o envolvimento das articulações interfalângicas distais, a presença de dactilites e a história familiar de psoríase cutânea apontavam como diagnóstico mais provável o de artrite psoriática. Esta hipótese foi também reforçada pelos resultados dos exames laboratoriais que revelaram um anti-CCP e fatores reumatóides negativos e pelos exames radiológicos que identificaram periostite e esboço de deformação em «lápiz em taça». O padrão de poliartrite simétrica da



FIGURA 2. Primeiros dedos das mãos com deformação em «Z»

artrite psoriática é o mais frequente. O diagnóstico diferencial com artrite reumatóide é por vezes difícil. O tratamento de ambas é muitas vezes sobreponível.

A radiografia da bacia, solicitada para descartar envolvimento das articulações sacroilíacas revelou alterações sugestivas de doença óssea de Paget. Esta suspeita diagnóstica foi corroborada pelas lesões ósseas identificadas na TAC e cintigrafia óssea. A cintigrafia óssea com Tc99, para além de ser um exame mais sensível do que a radiografia convencional permitindo identificar lesões que podem ainda não ter expressão radiológica, é também útil para avaliar a extensão da doença^{1,3}. As lesões pagéticas são hipercaptantes na cintigrafia óssea. Apesar das evidentes alterações radiológicas, o doente nunca apresentou queixas sintomáticas relacionadas com a área afetada. Embora, neste caso, as articulações sacroilíacas não estejam envolvidas, a distorção óssea destas articulações condicio-



FIGURA 3. 3º e 4º IFPs dos dedos do pé esquerdo esboçando lesões de «lápiz em taça»

nada pela doença óssea de Paget pode mimetizar um quadro de sacroileíte e tornar difícil um diagnóstico preciso.

As alterações laboratoriais características da doença de Paget tendem a refletir o aumento da remodelação óssea, com elevação da FA e da hidroxiprolinúria. Neste caso particular a FA encontrava-se no limite superior da normalidade o que, não sendo comum, poderá ocorrer em cerca de 15% dos casos⁸. A doença óssea de Paget ocorre na população mais envelhecida que tem também um aumento da prevalência de doenças malignas. Embora o diagnóstico de doença óssea de



FIGURA 4. Trabeculação grosseira a nível do íliaco e ramo isquiopúbico direito

Paget seja usualmente evidente pelos achados radiográficos, outras condições podem também estar presentes ou cursar com alterações sobreponíveis. Desta forma o diagnóstico diferencial da doença óssea de Paget deve ainda ser feito com situações que possam originar lesões blásticas ou líticas, nomeadamente metástases ósseas de neoplasias da próstata ou mama, respetivamente. No caso descrito não existem queixas sistémicas de relevo nem sinais ou sintomas constitucionais de alerta e o rastreio para neoplasia da próstata foi negativo.

Uma das alterações ósseas mais característica da doença óssea de Paget e que permite geralmente reforçar o seu diagnóstico é o aumento do volume do osso pagético, como acontecia no caso relatado. A disseminação das lesões pagéticas é pouco usual, assim, as lesões presentes *ab initio* manter-se-ão ao longo da evolução da doença. Deste modo, a identificação de novos achados imagiológicos, sem as alterações características da DP, deve levantar a suspeita de um processo diferente, devendo ser considerada a realização de biópsia óssea.

Uma das complicações possíveis na doença óssea de Paget é o desenvolvimento de osteossarcoma no osso pagético. Esta situação, rara, associa-se a dor óssea localizada, progressiva, podendo acompanhar-se de edema dos tecidos moles da zona afetada. A ressonância magnética nuclear pode auxiliar no diagnóstico revelando alterações de malignidade como a ruptura da cortical pelo tumor e objetivando o edema



FIGURA 5. TAC da bacia - alteração morfológica e estrutural da hemibacia direita: trabeculação grosseira, densa e irregular, atingindo todo o íliaco e ramos ísqiuo-púbicos; ligeiro aumento volumétrico de todo o segmento atingido; preservação dos espaços articulares



FIGURA 6. Cintigrafia óssea - elevada atividade metabólica óssea em toda a extensão do íliaco direito, estendendo-se ao rebordo acetabular e ao ísqiuon; algumas metacarpo e metatarso-falângicas, punhos, ombros e articulações esterno-claviculares

dos tecidos moles envolventes¹.

A pertinência deste caso clínico prende-se com a sua invulgaridade uma vez que a ocorrência de duas doenças com características clínicas e patogénicas tão diferentes, no mesmo indivíduo, é pouco frequente. Embora, aparentemente resultante do acaso, toda abordagem diagnóstica e terapêutica se torna mais complexa e desafiante. A coexistência da doença de Paget com outras espondilartrites, concretamente com

a espondilite anquilosante, embora sendo rara, encontra-se descrita na literatura. A sua concomitância com a artrite psoriática nunca terá sido descrita^{6,9-11}.

CORRESPONDÊNCIA PARA

Diogo Pereira
Estrada do Lagar Pedrinho N°20,
3440-519 Treixedo, Santa Comba Dão
Portugal
E-mail: diogocristiano2012@gmail.com

REFERÊNCIAS

1. Seton M. Clinical manifestations and diagnosis of Paget disease of bone. <http://www.UpToDate.com>. Acesso em 26 de Abril de 2013.
2. Alikhan MM. Paget Disease. <http://emedicine.medscape.com/article/334607-overview>. Acesso em 26 de Abril de 2013.
3. Tavares V. Síndromes ósseas. In: Branco J. Grandes síndromes em reumatologia. Lisboa: Lidel, 2006, 75-105.
4. Goodman C, Snyder T. Differential Diagnosis for Physical Therapists: Screening for Referral. St. Louis, Missouri: Saunders Elsevier, 2007: 508.
5. Gladman DD, Ritchlin C. Clinical manifestations and diagnosis of psoriatic arthritis. <http://www.UpToDate.com>. Acesso em 26 de Abril de 2013.
6. Cobeta García JC, Martínez Burgui J. [Triple association: late-onset seronegative spondyloarthropathy, Paget's disease and giant cell arteritis]. *An Med Interna* 2001; 18: 29-31.
7. Monk B. Psoriasis and Paget's disease. *Postgrad Med J* 1984; 60: 301-302.
8. Josse RG, Hanley DA, Kendler D, Ste Marie L-G, Adachi JD, Brown J. Diagnosis and treatment of Paget's disease of bone. *Clin Invest Med* 2007;30: E210-223.
9. Peel NF, Barrington NA, Austin CA, Eastell R. Paget's disease in a patient with ankylosing spondylitis--a diagnostic dilemma. *Br J Rheumatol* 1996; 35: 1011-1014.
10. Olivieri I, Semeria R, Gemignani G, Tavoni A, Aloisi D, Giustarini S. Coexisting ankylosing spondylitis and Paget's disease. *Clin. Rheumatol* 1990; 9: 235-238.
11. Bezza A, Lechevalier D, Montréal M, el Maghraoui A, Magnin J, Eulry F. [Sacro-iliac involvement in the course of Paget disease. Report of 6 cases]. *Presse Med* 1999; 28: 1157-1159.