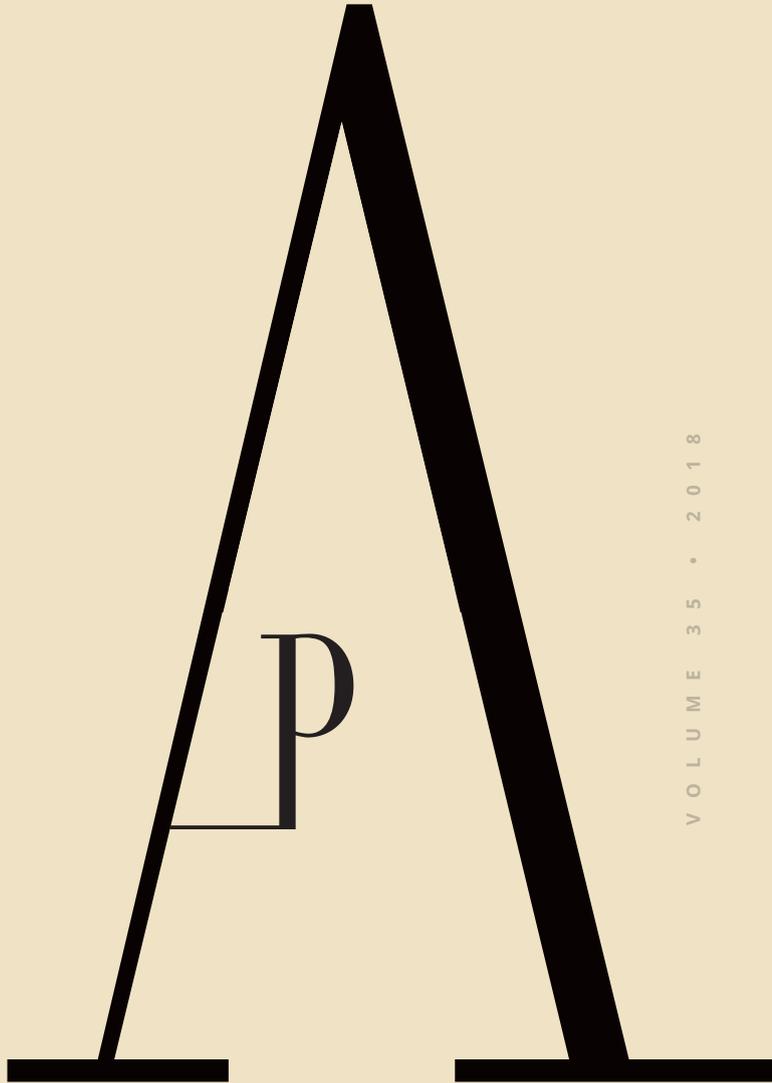


ANTROPOLOGIA
PORTUGUESA



VOLUME 35 • 2018

CENTRO DE
INVESTIGAÇÃO
EM ANTROPOLOGIA
E SAÚDE
UNIVERSIDADE
DE COIMBRA

Um possível caso de doença óssea de Paget na Coleção de Esqueletos Identificados de Évora, Portugal (século XX)

A possible case of Paget's bone disease from the Identified Skeletal Collection of Évora, Portugal (20th century)



Cheila Ribeiro^{1a*}, Cláudia Relvado^{2,3}, Teresa Fernandes^{2,3}

Resumo A doença óssea de Paget (DOP) é uma doença metabólica caracterizada pela remodelação óssea anómala, de etiologia desconhecida. O esqueleto em estudo pertence à Coleção de Esqueletos Identificados de Évora, sendo este do sexo feminino, com uma idade à morte de 88 anos, tendo falecido em 1987. Recorrendo à análise macroscópica, a olho nu, e radiológica, observaram-se várias alterações ósseas, destacando-se o espessamento e deformação das tábuas interna e externa do osso frontal, onde a morfologia lembrava pedra-pomes, bem como espessamentos nas regiões do vértex e do íonion e ainda a presença de um padrão radiológico de “algodão-lã” no díploë. Nos ossos longos, as alterações mais exuberantes ocorreram nas tíbias e nos fêmures e resultaram do espessamento ósseo, conduzindo a contornos irregulares e encurvamento das diáfises, apresentando a tíbia direita uma forma de sabre muito acentuada. Radiologicamente, observou-se

Abstract Paget's disease is a chronic metabolic disorder that interferes with bone remodeling, resulting in disorganized bone structure. This paper presents the study of a skeleton, from the Collection of Identified Skeletons from Évora, belonging to a 88 years old female who died in 1987. Various lesions were registered, such as: thickening and deformation of the inner and outer frontal tables, with a rough surface; bone thickening at the vortex and ionion; and a “cotton-wool” appearance at the diploë. Within the long bones, the tibiae and femuræ were the most affected. The bone thickening resulted in irregular bone surface and diaphysis curvature, and the right tibia showed a characteristic saber tibia shape. The radiographic analysis revealed sclerotic cortical bone at the tibiae and femuræ. Woven bone and generalized porosity was observed in the coxae, sacrum and lumbar vertebrae. Both ilia were thickened. For the

¹ Departamento de Ciências da Vida, Universidade de Coimbra, Portugal.

² Departamento de Biologia, Universidade de Évora, Portugal.

³ CIAS — Centro de Investigação em Antropologia e Saúde, Universidade de Coimbra, Portugal.

^a orcid.org/0000-0002-4688-4337, ^b orcid.org/0000-0003-2645-7300, ^c orcid.org/0000-0003-1442-7825

*Autor correspondente/Corresponding author: cheilamribeiro.94@gmail.com

que estes ossos apresentavam o osso cortical com aspeto esclerótico. Os ossos coxais, o sacro e as vértebras lombares apresentavam formação de osso novo e porosidade generalizada. Nos coxais, estava presente um aumento da espessura na asa ilíaca. No diagnóstico diferencial, consideraram-se a osteomalacia, a DOP, a sífilis, a leontíase óssea e a hiperostose frontal interna. A DOP parece o diagnóstico mais provável, dada a combinação das lesões.

Palavras-Chave: Paleopatologia; doença óssea de Paget; espessamento ósseo; encurvamento ósseo.

Introdução

A doença óssea de Paget (DOP) foi descrita pela primeira vez em 1877 por Sir James Paget, que a designou como osteíte deformante, em consequência de a ter interpretado como uma doença inflamatória do osso (Paget, 1877; Brickley e Ives, 2008; Seitz et al., 2009). A DOP é uma doença crónica, que pode ter manifestações ósseas, de etiologia desconhecida. Contudo, acredita-se que se deve a fatores genéticos, uma vez que 15 a 30% dos doentes têm um histórico desta doença na sua família, e a fatores ambientais, pois o estilo de vida rural com consequente manejo de animais parece predispor a um maior risco desta doença (Rogers et al., 2002; Ortner, 2003; Daroszevska e Ralston, 2005; Gennari et al., 2006; Siris e

differential diagnosis, different conditions like osteomalacia, Paget's bone disease, syphilis, bone leontiasis and hyperostosis frontalis interna were considered. However, considering the lesions observed, Paget's disease seems the most probable diagnose.

Keywords: Paleopathology; Paget disease; bone thickening; bone bending.

Roodman, 2008; Mays, 2010; Wade et al., 2011; White e Rushbrook, 2013).

É uma doença metabólica, constituindo a segunda doença mais comum envolvendo a remodelação óssea, apenas ultrapassada pela osteoporose (White e Rushbrook, 2013). Estudos anteriores mostram que esta patologia é ligeiramente mais prevalente nos homens do que nas mulheres, e é mais frequente em países cuja população tem origem anglo-saxónica, estimando-se que 2 a 7% das populações norte-americanas e da Europa Ocidental com mais de 50 anos sofram desta doença (Roches et al., 2002; Ortner, 2003; José et al., 2008; Ralston, 2008; Wade et al., 2011; White e Rushbrook, 2013; Michou e Orcel, 2016). A DOP é, pois, uma doença relacionada com o envelhecimento, sendo raramente

diagnosticada em indivíduos com idade inferior aos 50 anos, aumentando a sua prevalência com o avançar da idade, atingindo-se o pico de prevalência aos 80 anos (Roches et al., 2002; Ortner, 2003; Ralston, 2008; Seitz et al., 2009; Wade et al., 2011; Michou e Orcel, 2016). Mays (2010) indica que as mais antigas evidências de DOP provêm do Império Romano, e que, na bibliografia paleopatológica, 103 dos 109 casos (94%) são de origem inglesa.

Esta doença manifesta-se como resultado de uma desordem na remodelação óssea que conduz a uma estrutura óssea desorganizada (Mays, 2010). O aumento do rácio de remodelação óssea compreende 3 fases: 1) foco de reabsorção óssea, 2) fase mista de osteólise e osteogénese, 3) fase inativa ou fase esclerótica, caracterizada por esclerose (Mays e Tuner-Walker, 1999). Esta remodelação óssea tem como consequência a desorganização da arquitetura do osso novo, estruturalmente mais fraco, podendo causar várias complicações como o espessamento dos ossos afetados e uma maior fragilidade óssea. As principais consequências são, entre outras, o aumento do osso cortical, curvatura dos ossos longos, constrição nas articulações e aumento do risco de fraturas (Roches et al., 2002; Selby et al., 2002; Ortner, 2003; Ralston, 2008; Ralston et al., 2008; Wade et al., 2011). O osso adquire um aspeto de pedra-pomes e é caracterizado radiologicamente pelo aumento da densidade contudo, nas primeiras fases da doença, observam-se lesões líticas que podem mimetizar tumores (Ortner, 2003).

As lesões ósseas provocadas por esta doença podem ocorrer em qualquer local do esqueleto e são poliostóticas em cerca de 70% dos casos (Seitz et al., 2009). Os ossos mais afetados são aqueles com a maior proporção de tecido ósseo esponjoso, nomeadamente os pertencentes ao esqueleto axial, a pélvis e as epífises femorais (Mirra et al., 1995a; Ralston et al., 2008). Tanto nos casos poliostóticos como nos monostóticos, as lesões podem não ocorrer em simultâneo, quer no mesmo osso, quer em ossos distintos. Deste modo, o mesmo osso pode apresentar diferentes estágios da doença (Mirra et al., 1995a).

No que diz respeito às alterações cranianas, qualquer osso pode ser afetado, sendo mais comum o envolvimento da abóbada craniana e dos ossos da base do crânio (Brickley e Ives, 2008). No crânio, a lesão inicial desta doença é a *osteoporosis circumscripta*, lesões líticas que radiologicamente se caracterizam por regiões de radiotransparência discretas (Ortner, 2003). Já numa fase intermédia da doença, esta *osteoporosis circumscripta* é substituída por um padrão de “algodão-lã”, caracterizado por um espessamento da diploe associado a áreas escleróticas e líticas mal definidas (Mirra et al., 1995b). As complicações possíveis incluem o aumento da dimensão vertical da cabeça, em especial da proeminência da testa, compressão cerebral com perturbação mental, congestão venosa, sopro craniano, envolvimento da porção petrosa do crânio conduzindo a deficiências auditi-

vas, obstrução da saída do nervo craniano com comprometimento funcional e platibasia com potencial compressão do tronco encefálico e/ou hidrocefalia (Mirra et al., 1995a). O maxilar é mais frequentemente afetado do que a mandíbula (Cooke, 1956; Brickley e Ives, 2008).

As alterações pélvicas iniciam-se frequentemente no ílion, junto à articulação sacroilíaca, e as alterações mais severas podem conduzir a protrusão acetabular e à coxa vara, podendo acelerar o processo de doença articular degenerativa (Mirra et al., 1995a; Brickley e Ives, 2008). As alterações ocorridas na coluna vertebral incluem o alargamento dos corpos vertebrais com espessamento das trabéculas do osso esponjoso (Brickley e Ives, 2008). Nas vértebras, o enfraquecimento pode resultar em fratura acompanhada de dor óssea, perda de estatura e cifose (Mirra et al., 1995a).

Nos ossos longos, as lesões características são o encurvamento (Mirra et al., 1995a), com arqueamento meso-lateral do fémur e pósterio-anterior da tíbia (Brickley e Ives, 2008). Devido à formação anómala de osso novo pode também surgir a tíbia em “sabre” (Mirra et al., 1995a). Atendendo à desorganização do novo tecido ósseo, as fraturas são mais comuns nos dois ossos acima referidos (Mirra et al., 1995a). Ainda nos ossos longos, nas fases iniciais da doença, é também comum surgirem áreas de radiopacidade em forma de cunha (Brickley e Ives, 2008).

Cerca de 1 a 10% dos indivíduos que sofrem de DOP podem desenvolver alterações malignas, como o sarcoma de

Paget (Mirra et al., 1995b), sendo esta a mais séria das suas complicações (Cheng et al., 2002). Assim, a combinação de DOP com neoplasias pode dificultar a identificação de alterações blásticas ou líticas (Brickley e Ives, 2008).

O número de neoplasias associadas à DOP tem sido crescente (Haibach et al., 1985) contudo, não é ainda possível afirmar que a frequência de metástases seja vincadamente superior em ossos com lesões de Paget (Moore et al., 1994). Os osteossarcomas, em particular, têm sido extensamente relatados como uma complicação relativamente comum da doença de Paget, registando uma frequência máxima de 14% (Cheng et al., 2002).

Atendendo a estas complicações para confirmar o diagnóstico pode ser necessário recorrer ainda à análise histológica. Histologicamente, poder-se-á chegar ao diagnóstico da doença de Paget quando o osso apresenta o característico aspeto em mosaico, resultante da desorganização trabecular, remodelação excessiva e reabsorção (Roches et al., 2002).

Com este trabalho pretende-se interpretar as alterações morfológicas e radiológicas observadas no esqueleto em estudo, considerando um diagnóstico diferencial que incluía a DOP, a osteomalacia, a sífilis, a leontíase óssea e a hiperostose frontal interna. O bom estado de conservação do esqueleto em estudo e a severidade das lesões são relevantes na caracterização de uma situação rara em contexto osteológico português.

Materiais e Métodos

O esqueleto em estudo (CEIE15) pertence à Coleção de Esqueletos Identificados de Évora, ao cuidado da Universidade de Évora. A coleção provém do cemitério dos Remédios, localizado na cidade de Évora, e é constituída por 201 indivíduos que morreram durante os séculos XIX e XX. O indivíduo analisado neste estudo é do sexo feminino, tinha 88 anos aquando da sua morte, que ocorreu em 1987, não existindo registo da sua causa.

Os ossos foram observados macroscopicamente, a olho nu, e com recurso a lupa. As lesões encontradas foram observadas e descritas de acordo com as alterações apresentadas em Ortner (2003). De modo a facilitar o diagnóstico diferencial, foram também realizados exames radiológicos ao crânio, ao coxal esquerdo, e ao fémur e tibia direitos, tendo-se recorrido, em todos casos, ao sistema MammoDiagnost UC (Philips) a 28kV e 25mA e placas Kodak Min-R.

Resultados

O esqueleto em estudo encontra-se bem preservado (Figura 1), com 83% dos seus ossos presentes, o que permitiu a observação das lesões que são apresentadas de seguida e que constituem, até ao momento, o único possível caso de DOP da Coleção de Esqueletos Identificados de Évora.

Crânio

No crânio destaca-se a sua enorme espessura assim como alterações na morfologia do mesmo, resultantes da irregularidade do contorno da tábua externa da abóbada craniana (Figura 2A).

Na tábua externa observa-se porosidade generalizada, com aparência de “pedra-pomes” (Figura 2A). No lado direito do osso frontal, junto à sutura coronal, observa-se um espessamento que lhe confere um aspeto de projeção arredondada. Apesar dos limites difusos da lesão, a região onde o espessamento é mais notório apresenta uma dimensão aproximada de 53,3 mm, longitudinalmente e 46,5 mm, transversalmente. No osso parietal esquerdo, junto ao vértex, está presente uma projeção semelhante à do frontal, de contornos difusos que não permitem a sua medição. Na tábua interna, os sulcos venosos são muito marcados, e há evidentes sinais de atividade óssea no lado esquerdo da crista frontal, semelhantes à hiperostose porótica, estendendo-se a área afetada por cerca de 21,0 mm e 14,1 mm (Figura 2B). A densidade do tecido ósseo no frontal, de ambos os lados da crista frontal, conduz a uma diminuição da profundidade das fossas frontais.

Através da radiografia observa-se um padrão misto, “algodão-lã”, com lesões osteoblásticas predominantes, que conduzem ao espessamento de ambas as tábuas da abóbada craniana. Estas alterações são mais evidentes no osso frontal, no vértex e na região do ínion, e lesões líticas marca-

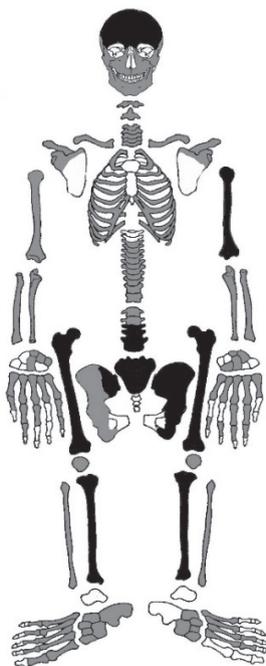


Figura 1. Estado de preservação do esqueleto CEIE15. A preto ilustram-se os ossos que estão presentes e manifestam lesões relacionadas com a DOP, a cinza, os ossos presentes, mas sem lesões, e a branco, os ossos ausentes.

das pelas radiotransparências (Figura 2C). Nem os ossos faciais, nem a mandíbula apresentam alterações morfológicas.

Úmero esquerdo

O úmero esquerdo apresenta um espessamento ósseo, exceto na epífise superior, bem como porosidade generalizada. Observa-se ainda um ligeiro encurvamento anterior, no terço superior da diáfise. O úmero direito, tal como os ossos dos antebraços, não exibe nenhuma alteração.

Vértebras

O indivíduo em estudo possui seis vértebras lombares, sendo que as três últimas apresentam um espessamento generalizado do corpo, mais acentuado na região anterior, que é resultante da deposição de osso novo vascularizado (Figura 3). Também nas facetas articulares, nas lâminas, nos pedículos e nos processos transversos estão patentes neoformações de morfologia idêntica à atrás descrita.

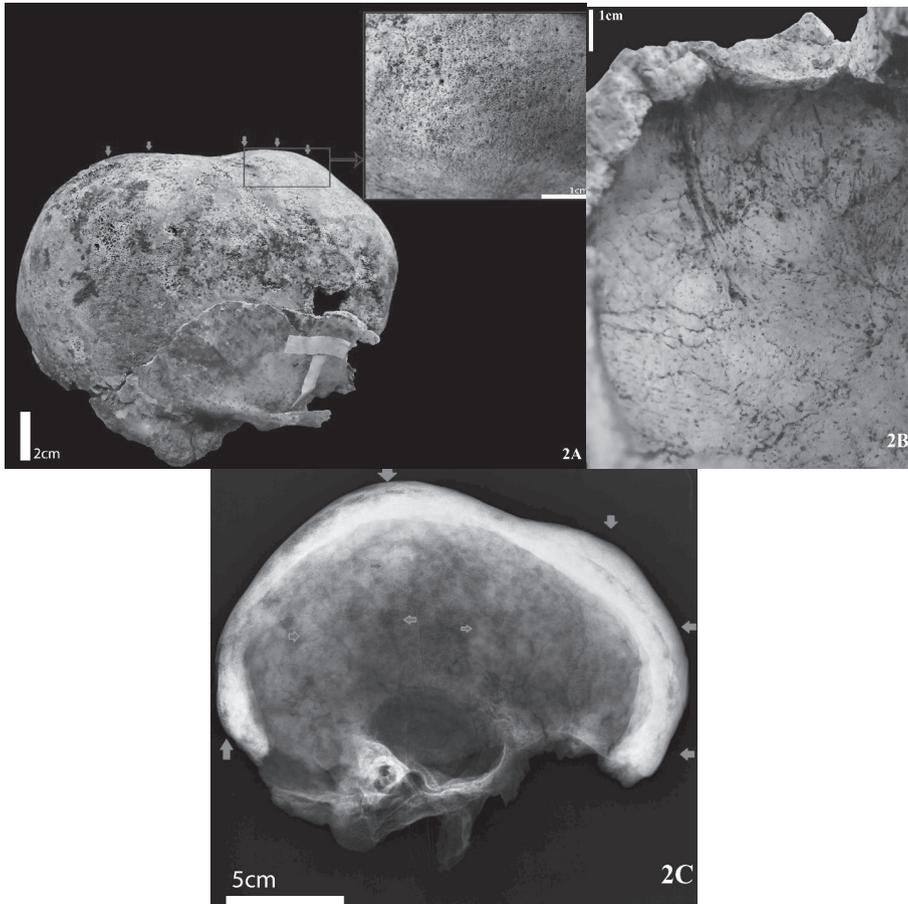


Figura 2. Alterações morfológicas observadas no crânio. A. Vista lateral direita do crânio onde é possível observar, as proeminências do osso frontal e parietal (setas) e a aparência de “pedra-pomes”. B. Tábua interna do osso frontal, região do sulco frontal. C. Radiografia: observa-se o espessamento das tábuas cranianas (setas exteriores) e a presença de atividade lítica e esclerótica que lhe confere a aparência “algodão-lã” (setas interiores) — vista lateral direita do crânio.

Coxais

O coxal esquerdo manifesta espessamentos na asa ilíaca, mais acentuados entre a espinha ilíaca ântero-superior e a espinha ilíaca ântero-inferior, conduzindo a uma lesão arredondada e saliente,

com microporosidade (Figura 4A). Também a região auricular e a pré-auricular se encontram espessas e com alterações morfológicas, que conferem um aspeto muito irregular às duas zonas.

Apesar da destruição tafonómica da porção mais anterior da face semilunar

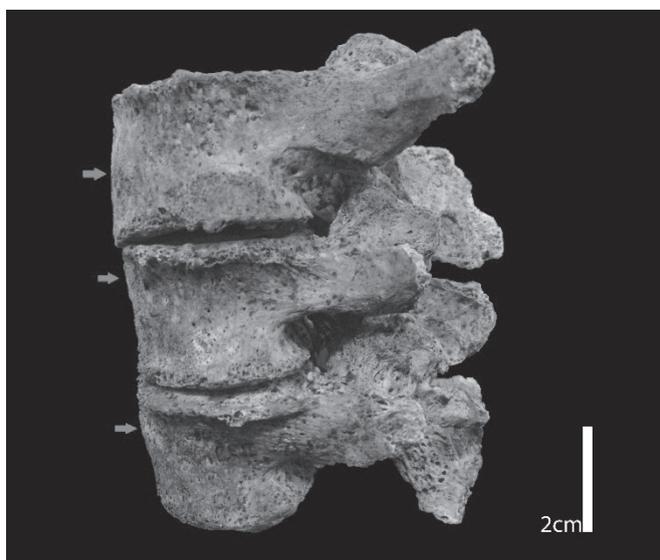


Figura 3. Espessamento do corpo das últimas três vértebras lombares, com formação de osso novo na face anterior (setas) — vista lateral esquerda.

do acetábulo, foi possível observar que a cabeça femoral mantinha uma posição normal em relação ao acetábulo (sem protrusão acetabular). Observa-se ainda uma elevada densidade radiológica, evidenciando uma grande atividade osteoblástica à exceção da zona da fossa ilíaca (Figura 4B).

O coxal direito não apresenta lesões tão severas como o esquerdo. Encontrase fragmentado, apenas estando completo o ilíaco, que apresenta uma ligeira tumefação na face posterior, na zona da espinha ilíaca ântero-superior e alguma porosidade generalizada também na face posterior da asa ilíaca. Devido à destruição tafonómica, não é possível reconstruir a posição da cabeça femoral no interior do acetábulo.

Sacro

No sacro, é visível microporosidade generalizada, mais evidente nas facetas articulares para as vértebras lombares.

Fémures

O fémur esquerdo apresenta acentuadas alterações morfológicas e de dimensão. Estas alterações são mais marcadas nos terços superior e inferior da diáfise, não atingindo as regiões articulares. No terço superior, o osso é mais denso que no terço inferior, onde há evidente vascularização e neoformação de tecido ósseo (Figura 5A). O fémur tem contornos irregulares, e algumas zonas distais com aspeto de tumefações com

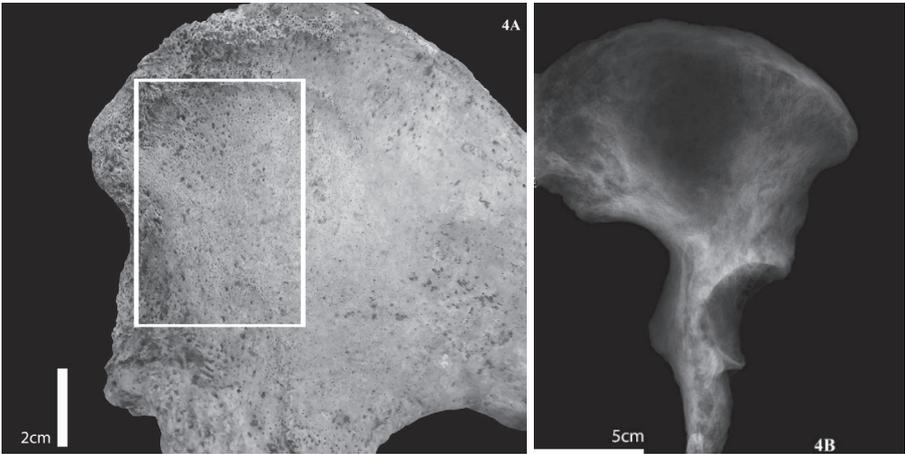


Figura 4. A. Osso coxal esquerdo, face lateral, onde se observa porosidade acentuada (retângulo) e o espessamento do osso coxal. B. Osso coxal esquerdo, com uma enorme radiotransparência, com exceção da zona da fossa ilíaca — vista medial.



Figura 5. Lesões observadas nos fêmures — vista anterior. A. Diáfise do fémur esquerdo onde se observa a presença de lesões em vários estádios, na parte superior da diáfise (retângulo superior), lesão esclerótica com pouca vascularização, presença de tumefações (setas brancas) e de formação de osso novo com uma intensa vascularização (retângulo inferior). B. Imagem radiológica e a olho nu do fémur direito, onde é possível observar o enorme espessamento do osso e a curvatura lateral da diáfise.

porosidades, assim como grande densidade e algumas estrias ao longo da face medial. O fêmur tem um encurvamento no sentido lateral. O ângulo entre a cabeça e a diáfise é de 107 graus.

O fêmur direito apresenta coxa vara, sendo o ângulo cabeça/diáfise de 100 graus. As alterações observadas são semelhantes às do fêmur esquerdo, no entanto, a textura do osso cortical é mais uniforme em toda a diáfise e o osso tem um aspeto mais esclerótico, mas ainda com alguma vascularização (Figura 5B). Através de imagem radiológica do fêmur direito, é possível observar o grande espessamento do osso cortical, que resulta de deposição óssea periostal e subperiostal (Figura 5B).

Tíbias

A tíbia direita apresenta forma de “saber” muito acentuada, com encurvamento no sentido anterior. Toda a diáfise está afetada, evidenciando enorme espessamento com o osso cortical com um aspeto esclerótico. Na face anterior, a meio da diáfise, existe uma tumefação com microporosidade. A imagem radiológica permite acrescentar a estas observações a irregularidade da cavidade medular em consequência da sua obstrução parcial pelas neoformações ósseas (Figura 6).

As lesões observadas na tíbia esquerda são menos evidentes do que as da tíbia direita, com um menor espessamento, estando apenas o terço superior da diáfi-

se afetado. O terço inferior está presente, mas perdeu o osso cortical tafonomicamente, sendo apenas possível registar o preenchimento total do canal medular com osso trabecular. Observam-se ainda zonas com tumefações, à semelhança do fêmur esquerdo, e que são mais evidentes na região proximal da face medial.

Outras lesões

Juntamente com o esqueleto, foi recolhida, dentro da sua sepultura, uma massa de forma e textura irregular (Figura 7), com três fragmentos de maior dimensão e outros cinco de dimensões menores (o maior fragmento tem dimensões máximas de 47,5 mm, 33,9 mm, 31,2 mm). No entanto, uma vez que a exumação foi efetuada por pessoal não qualificado ao serviço do cemitério, não é possível determinar quantos fragmentos seriam na realidade, podendo ter-se tratado originalmente de uma única massa. O desconhecimento da região do corpo em que esta massa se encontrava impossibilita quer a sua identificação, quer a sua etiologia.

O esqueleto apresenta ainda lesões degenerativas generalizadas, sindesmófitos do ligamento anterior direito da T8 à T12 sem fusão e perda dentária total antemortem. Na tabela 1, apresenta-se um resumo das lesões observadas no esqueleto.

Discussão

No diagnóstico diferencial, foram considerados os seguintes processos pa-



Figura 6. Tíbia direita com enorme espessamento da zona anterior, que lhe confere uma forma de sabre — vista lateral.

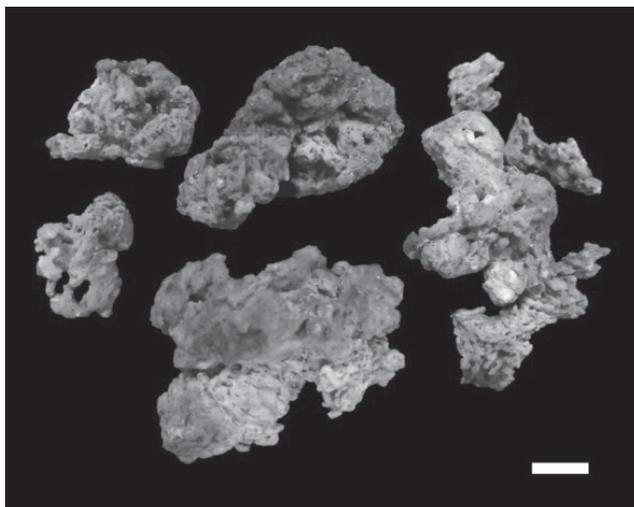


Figura 7. Massa calcificada que foi recolhida com o esqueleto.

Tabela 1. Síntese das lesões observadas no esqueleto CEIE15.

Região anatómica	Observações
Crânio	Aspeto de “pedra-pomes”;
	Espessamento das tábuas da abóbada craniana e alteração morfológica;
	Vasos meníngeos marcados e diminuição da profundidade das fossas frontais;
	Raio-X: aparência de “algodão-lã”.
Membro superior	Úmero esquerdo: espessamento, porosidade e encurvamento anterior.
Vértebras	Três últimas lombares com espessamento e porosidade.
Cintura pélvica	Coxal esquerdo: espessamento, porosidade e elevada densidade radiológica;
	Coxal direito: espessamento e porosidade;
	Sacro: Porosidade.
Membro inferior	Fêmures: Alteração morfológica e dimensão, aparência irregular, porosidade e estriação, curvatura no sentido lateral, coxa vara;
	Tíbias: Forma de sabre, tumefações, porosidade.
Outras lesões	Massa calcificada de forma e contornos irregulares.

tológicos: a osteomalacia, a sífilis venérea, a leontíase óssea, a hiperostose frontal interna e a DOP, que serão analisados de forma mais detalhada de seguida.

Osteomalacia

A osteomalacia é a forma adulta do raquitismo e, por definição, ocorre apenas depois do crescimento ósseo cessar. Pode ser causada pela falta de vitamina D ou como consequência de outra doença, estando maioritariamente relacionada com distúrbios gastrointestinais ou renais. Em

casos graves, pode conduzir à inibição da mineralização dos osteóides, provocando o alargamento das epífises e deformações resultantes de ações mecânicas (Ortner e Putchar, 1981; Waldron, 2009). Com o progresso da doença, os ossos podem tornar-se mais frágeis e leves. Os ossos mais frequentemente afetados são as costelas e os coxais, sendo também possível encontrar fraturas nas costelas.

Radiologicamente, a osteomalacia caracteriza-se por uma desmineralização generalizada, semelhante a osteoporose, e pseudofraturas ou zonas de Looser, con-

sideradas lesões características. Estas são normalmente circundadas por uma margem esclerótica e podem ter sobreposto osso novo periosteal, ocorrendo preferencialmente nas margens axiais da escápula, costelas, nos ramos púbicos superiores e inferiores, no fémur proximal e na ulna.

Atendendo às observações efetuadas e, apesar de se registarem deformações resultantes de ações mecânicas, a distribuição óssea das lesões, a existência de osso novo nas regiões alteradas e a grande densidade óssea sugerem a exclusão da osteomalacia como estando na origem das alterações observadas no esqueleto em análise. Também o exame radiológico aponta para a exclusão da osteomalacia, uma vez que não indica a presença de pseudofraturas e, por sua vez, indica a coexistência de atividade osteoblástica com a osteoclástica, sendo o aumento da densidade óssea significativo em alguns dos ossos afetados.

Sífilis venérea

A sífilis venérea é causada pela bactéria *Treponema pallidum*. A lesão patognomónica é a *caries sicca*, porém podem também surgir gomas ósseas ou osteomielite (Ortner, 2003; Waldron, 2009). A formação de osso novo e, particularmente, de gomas ósseas é muito característica da doença, podendo manifestar-se em estágios iniciais e, apesar de qualquer osso poder ser afetado, é especialmente marcada em ossos próximos da superfície,

tais como a tibia, o osso frontal, as costelas e o esterno. O crescimento de osso novo pode tomar proporções consideráveis, especialmente na zona anterior das tíbias (Ortner, 2003; Waldron, 2009).

Apesar do esqueleto em estudo apresentar tíbias com lesões nas faces anteriores, não existia nenhuma evidência da presença de *caries sicca*, com os seus focos líticos característicos, nem destruição do díplo e da tábua externa. Observou-se, sim, porosidade generalizada e um espessamento das tábuas cranianas e não a destruição das mesmas. Também não foram encontradas nem as gomas ósseas nem evidências de osteomielite que são frequentes na doença. De igual modo, o padrão de desorganização do tecido ósseo e a coexistência de atividade osteoblástica e osteoclástica no esqueleto aqui estudado não são características habituais da sífilis venérea.

Leontíase óssea

Esta doença rara ocorre devido a uma formação óssea anómala e contínua, nos ossos cranianos e faciais, que conduz a distorções bem marcadas das características consideradas normais (Ortner, 2003). O marcado espessamento dos ossos cranianos e faciais, característicos da leontíase óssea, conduz a que a DOP deva ser considerada no seu diagnóstico diferencial (Ortner, 2003).

O indivíduo em estudo não apresenta os ossos faciais afetados e, contra-

riamente ao que acontece na leontíase óssea, o esqueleto pós-craniano exhibe alterações. Assim, parece possível excluir esta doença da etiologia das lesões observadas no presente caso.

Hiperostose frontal interna

Na hiperostose frontal interna ocorre o espessamento da tábua interna do osso frontal sem afetação do esqueleto pós-craniano. Em casos mais graves, pode atingir toda a extensão da tábua interna craniana (Waldron, 2009). Tal como a DOP, é uma doença metabólica, resultante de alterações nas hormonas pituitárias (Ortner, 2003).

As lesões observadas estendem-se por todo o esqueleto, e no crânio estão patentes nas duas tábuas, o que não acontece em casos de hiperostose frontal interna, o que permite excluir este diagnóstico.

Doença óssea de Paget (DOP)

Por último, considerou-se a DOP, que se caracteriza por formação óssea desorganizada, deformações morfológicas e fraturas (Waldron, 2009). Os ossos mais comumente afetados são: sacro, vértebras (sendo mais comum alterações na zona lombar), fêmures, crânio, esterno, coxais, clavículas, tíbias, costelas e úmero; demonstrando que apesar de haver uma preferência pelo esqueleto axial, também o apendicular pode estar envolvido (Ortner, 2003).

Macroscopicamente, os ossos apresentam um aspeto de “pedra-pomes”, pode ocorrer deformação mecânica e é comum a observação de uma grande profundidade e tamanho das regiões meníngeas (Roches et al., 2002; Ortner, 2003; Wade et al., 2011). A pélvis é um dos locais de desenvolvimento inicial de lesões na DOP, mais frequentes ao nível do ílion, junto à articulação sacroilíaca. O envolvimento severo da pélvis pode levar a protrusão acetabular e, possivelmente, coxa vara (Brickley e Ives, 2008).

Relativamente ao crânio, qualquer osso craniano pode ser afetado, contudo, as áreas mais comumente afetadas são a abóbada craniana e os ossos da base do crânio. A lesão inicial é representada pela *osteoporosis circumscripta* (Ortner, 2003). As alterações ósseas podem também afetar a audição, podendo conduzir a surdez quando ocorre o envolvimento da porção timpânica do temporal. Alterações ao nível da mandíbula são seis vezes mais comuns do que do maxilar, contudo, quando ambos estão envolvidos, podem surgir características semelhantes a leontíase óssea (Brickley e Ives, 2008).

As deformações nos ossos longos seguem padrões característicos: o fémur apresenta uma curvatura mesolateral causada pelas alterações na espessura, enquanto a tíbia apresenta uma curvatura pósterio-interior (Brickley e Ives, 2008). A curvatura dos membros pode conduzir ao encurtamento dos

mesmos, podendo este ser desigual. A lesão inicial nos ossos longos apresenta uma reabsorção osteoclástica puramente lítica, envolvendo toda a espessura do córtex, exibindo um bordo afiado em forma de cunha (Ortner, 2003). Esta característica pode ser designada por lâmina de vidro ou sinal de chama (Brickley e Ives, 2003).

As combinações da observação macroscópica com a radiológica sugerem que se trata de um possível caso de DOP, uma vez que se observam encurvamentos laterais do fémur e anteriores das tíbias, um espessamento do osso cortical desses ossos que resulta da deposição de osso novo ao nível do perióstio e entre este e o endóstio. Compatíveis com a DOP são ainda a aparência de pedrapomes do osso cortical, o espessamento das paredes da abóbada craniana e a impressão vascular observada na tábua interna craniana.

Conclusão

Em suma, as lesões observadas no esqueleto, a sua morfologia e distribuição sugerem que a DOP constitua o diagnóstico mais provável. É possível que se trate de um caso avançado da DOP, compatível com a designada fase 3, que é caracterizada por esclerose e diminuição da vascularização (Mays e Tuner-Walker, 1999), contudo, é possível também observar que alguns ossos se encontram na fase 2 com lesões mistas,

osteólise e osteogénese, e ainda situações em que no mesmo osso se observa a coexistência das fases 2 e 3. No futuro, o recurso a análises histológicas poderá ajudar a fortalecer este diagnóstico, uma vez que o padrão de “mosaico” é considerado característico da doença óssea de Paget (Roches et al., 2002; Ortner, 2003).

Agradecimentos

Os autores deste artigo desejam agradecer ao Hospital Veterinário da Universidade de Évora pelos exames radiológicos, bem como aos revisores cujos contributos permitiram melhorar a qualidade do presente trabalho.

Este trabalho foi apresentado nas *V Jornadas Portuguesas de Paleopatologia*.

Referências bibliográficas

- Brickley, M.; Ives, R. 2008. *The bioarchaeology of metabolic bone disease*. Oxford, Elsevier.
- Cheng, Y.; Wright, J.; Walstad, W.; Finn, M. 2002. Osteosarcoma arising in Paget's disease of the mandible. *Oral Oncology*, 38(8): 785–792. DOI: 10.1016/S1368-8375(02)00065-9.
- Cooke, B. 1956. Paget's disease of the jaws: 15 cases. *Annals of the Royal College of Surgeons of England*, 19(4): 223–240. Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2378077>.
- Daroszewska, A.; Ralston, S. 2005. Genetics of Paget's disease of bone. *Clinical Science Journal*, 109(3): 257–263. DOI : 10.1042/

- CS20050053.
- Gennari, L.; Marlotti, D.; Martini, G.; Nuti, R. 2006. Paget's disease of bone in Italy. *Journal of Bone and Mineral Research*, 21(S2): 14–21. DOI: 10.1359/jbmr.06s203.
- Haibach, H.; Farrell, C.; Dittric, F. 1985. Neoplasms arising in Paget's disease of bone: A study of 82 cases. *American Journal of Clinical Pathology*, 83(5): 594–600. DOI: 10.1093/ajcp/83.5.594.
- José, F.; Pernambuco, A.; Amaral, D. 2008. Doença de Paget do osso. *Einstein*, 6(S1): 579–588. Disponível em <http://apps.einstein.br/revista/arquivos/PDF/767-Einstein%20Suplemento%20v6n1%20p579-88.pdf>.
- Mays, S. 2010. Archaeological skeletons support a Northwest European origin for Paget's disease of bone. *Journal of Bone and Mineral Research*, 25(8): 1839–1841. DOI: 10.1002/jbmr.64.
- Mays, S.; Turner-Walker, G. 1999. A mediaeval case of Paget's disease of bone with complications. *Journal of Paleopathology*, 11(1): 29–40.
- Michou, L.; Orcel, P. 2016. The changing countenance of Paget's disease of bone. *Joint Bone Spine*, 83(6): 650–655. DOI: 10.1016/j.jbspin.2016.02.011.
- Mirra, J.; Brien, E.; Tehranzadeh, J. 1995a. Paget's disease of bone: review with emphasis on radiologic features, part I. *Skeletal radiology*, 24(3): 163–171. DOI: 10.1007/BF00228918.
- Mirra, J.; Brien, E.; Tehranzadeh, J. 1995b. Paget's disease of bone: review with emphasis on radiologic features, part II. *Skeletal radiology*, 24(3): 173–184. DOI: 10.1007/BF00228919.
- Moore, T.; Kathol, M.; El-Khoury, G.; Walker, C.; Gendall, P.; Whitten, C. 1994. Unusual radiological features in Paget's disease of bone. *Skeletal Radiology*, 23(4): 257–260. DOI: 10.1007/BF02412358.
- Ortner, D. 2003. *Identification of pathological conditions in human skeletal remains*. San Diego, Academic Press.
- Ortner, D.; Putschar, W. 1981. *Identification of pathological conditions in human skeletal remains*. Smithsonian Institution Press, Washington.
- Paget, J. 1877. On a form of chronic inflammation of bones (osteitis deformans). *Medico-chirurgical Transactions*, 60: 37–64. Disponível em <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2150214>.
- Ralston, S. 2008. Pathogenesis of Paget's disease of bone. *Bone*, 43(5): 819–825. DOI: 10.1016/j.bone.2008.06.015.
- Ralston, S.; Lagston, A.; Reid, I. 2008. Pathogenesis and management of Paget's disease of bone. *Lancet*, 372: 155–163. DOI: 10.1016/S0140-6736(08)61035-1.
- Roches, E.; Blondiaux, J.; Cotten, A.; Chastanet, P.; Flipo, R. 2002. Microscopic evidence for Paget's disease in two osteoarchaeological samples from early Northern France. *International Journal of Osteoarchaeology*, 12(4): 229–234. DOI: 10.1002/oa.617.
- Rogers, J.; Jeffrey, D.; Watt, I. 2002. Paget's Disease in an archeological population. *Journal of Bone and Mineral Research*, 17(6): 1127–1134. DOI: 10.1359/jbmr.2002.17.6.1127.
- Seitz, S.; Priemel, M.; Zustin, J.; Bei, F. T.; Semler, J.; Minne, H.; Schinke, T.; Amling, M.

2009. Paget's disease of bone: histologic analysis of 754 patients. *Journal of Bone and Mineral Research*, 24(1): 62–69. DOI: 10.1359/jbmr.080907.
- Selby, P; Davie, M.; Ralston, S.; Stone, M. 2002. Guidelines on the management of Paget's disease of bone. *Bone*, 31(3): 366–373. DOI: 10.1016/S8756-3282(02)00817-7.
- Siris, E.; Roodman, G. D. 2008. Paget's disease of bone. In: Rosen, C. J.; Compston J. E.; Lian, J. B. (eds). *Primer on the metabolic bone diseases and disorders of mineral metabolism*. 7th edition. American Society for Bone and Mineral Research: 335–343. DOI: 10.1002/9780470623992.ch72.
- Wade, A.; Holdsworth, D.; Garvin, G. 2011. CT and micro-CT analysis of a case of Paget's disease (osteitis deformans) in the Grant skeletal collection. *International Journal of Osteoarchaeology*, 21(2): 127–135. DOI: 10.1002/oa.1111.
- Waldron, T. 2009. *Paleopathology*. Cambridge, Cambridge Press.
- White, G.; Rushbrook, J. 2013. Paget's disease of bone. *Orthopaedics and Trauma*, 27(4): 254–265. DOI: 10.1016/j.mporth.2013.07.001.