RAQUIALGIAS E CIFOSE DORSAL NA INFÂNCIA

Ana Rita Cravo,
Viviana Tavares,
Helena Canhão,
J. Canas da Silva

Serviço de Reumatologia do Hospital Garcia de Orta

RESUMO

A osteoporose idiopática juvenil (OIJ) é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com início na idade pré-pubertária e habitualmente com remissão espontânea após a puberdade. Os autores descrevem o caso de um jovem do sexo masculino, actualmente com 14 anos de idade, que inicia aos 12 anos dorso-lombalgias com cifose dorsal. Na altura da apresentação do quadro clínico, encontrava-se no percentil 25 para a altura e não apresentava outra sintomatologia ou alterações do exame objectivo para além das descritas. Laboratorialmente registava-se discreta diminuição da vitamina D, a densitometria revelava um Z-*score* na coluna lombar de -5,3 e a radiografia, múltiplas fracturas vertebrais. Foi feito o diagnóstico de OIJ após exclusão de outras causas de osteoporose juvenil. Pela gravidade e repercussão do quadro, foi submetido a tratamento com pamidronato, tendo-se verificado melhoria clínica e aumento de densidade mineral óssea ao fim de 6 meses. Aos 14 anos encontra-se assintomático.
Os autores apresentam este caso clínico, destacando a sua raridade e salientando que, apesar de na maioria das situações a regressão ser espontânea e não necessitar de terapêutica, alguns casos de OIJ podem persistir e evoluir com gravidade, associando-se a dor e a fracturas múltiplas, justificando a intervenção terapêutica.

Palavras Chave: Osteoporose idiopática juvenil; Cifose; Fracturas; Pamidronato

ABSTRACT

Juvenile idiopathic osteoporosis (JIO) is a rare condition of unknown aetiology, with pre-pubertal onset and frequently spontaneous remission after puberty. We report a case of a 14 years old boy, which two years before began dorso-lumbar pain with dorsal kyphosis. At the age of 12, he was on percentil 25 for height and had no other symptoms or alterations on physical exam. He had multiple vertebral fractures, a low serum vitamin D, and a Z-score in lumbar spine of -5,3. Diagnosis of JIO was made after excluding other causes of juvenile osteoporosis. He was submitted to pamidronate therapy and after six months showed clinical and bone mineral density improvement. At the age of 14 he is asymptomatic.
The authors present this clinical case because of is rarity and to point out that although many cases have spontaneous remission, without any therapy, some may persist and become more serious, with pain and multiple fractures, justifying therapeutic intervention.

Keywords: Juvenile idiopathic osteoporosis; Kyphosis; Fractures; Pamidronate

RAQUIALGIAS E CIFOSE DORSAL NA INFÂNCIA

Ana Rita Cravo*, Viviana Tavares**,
Helena Canhão***, J. Canas da Silva****

Introdução

A osteoporose idiopática juvenil é uma doença rara, de etiologia desconhecida, com início na idade pré-pubertária e frequentemente com remissão espontânea após a puberdade[1]. O diagnóstico é de exclusão. Descrevemos um caso clínico de osteoporose idiopática juvenil e a sua abordagem.

Caso clínico

H.F.A., 14 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, aparentemente saudável até Setembro de 1994 quando aos 3 anos de idade, após queda com traumatismo de alta energia, sofreu fractura subtrocantérica do fémur esquerdo e contusão da coluna cervical, com subluxação rotatória de C1-C2. Foi internado no Serviço de Ortopedia do Hospital Garcia da Orta (HGO) e submetido a imobilização unilateral com pelvi-podálico durante cerca de 2 meses e a redução da subluxação C1-C2, sob anestesia geral. Não se verificaram sequelas neurológicas. Em Maio de 1998, aos 7 anos de idade, sofreu fractura supra-condiliana do úmero direito após queda com traumatismo de baixa energia, tendo sido submetido a imobilização.

Aos 12 anos de idade, foi referenciado pelo médico assistente à consulta de Reumatologia do H.G.O, por apresentar dorso-lombalgias intensas e persistentes de ritmo indefinido e cifose dorsal com 6 meses de duração. Nesta altura apresentava 43,5 Kg de peso e 143,5cm de altura, encontrando-se no percentil 25 para a altura e percentil 50-75 para o peso. Encontrava-se no estádio 1 de Tanner, apresentando um tronco curto devido à cifose dorsal. Não apresentava outras alterações ao exame objectivo geral ou reumatológico, nomeadamente alterações da marcha ou deformações ósseas, alterações da dentição, hipermobilidade articular, diminuição da acuidade auditiva, alterações oculares ou da cicatrização cutânea. Negava outra sintomatologia como alterações do trânsito gastrointestinal ou outros sintomas digestivos, queixas urinárias ou respiratórias, artralgias ou artrite e lesões cutâneas. Não havia história de distúrbios alimentares ou de ingestão habitual de fármacos, como corticosteróides, anticoagulantes ou anticonvulsivantes. Tinha hábitos alimentares adequados para a idade. Os antecedentes familiares eram irrelevantes.

Laboratorialmente apresentava hemoglobina de 11,9 mg/dl, VS 18 mm/1ª h, fosfatase alcalina de 163 UI e não existiam alterações do balanço fosfocálcico ou das funções hepática, renal e tiroideia. O doseamento da paratormona (PTH) era normal e o valor da vitamina D3 estava discretamente diminuído (17 ng/ml VR: 20-120).

Radiologicamente apresentava osteopenia e múltiplas fracturas dorso-lombares (Figura 1). A densitometria óssea (DEXA) revelou um Z *score* na coluna lombar de -5,3.

Perante um adolescente com múltiplas fracturas osteoporóticas, paragem do crescimento, uma densidade mineral óssea significativamente inferior ao esperado para a sua idade, na ausência de alterações clínicas ou laboratoriais sugestivas de osteogénese imperfeita, raquitismo ou de causas de osteoporose secundária, foi diagnosticada osteoporose idiopática juvenil.

Iniciou terapêutica com cálcio 500 mg/dia e vitamina D 800 UI/dia por via oral e foi reforçada a dieta em alimentos com alto teor de cálcio. Pela intensidade das queixas álgicas, refractárias a analgesia, associada à gravidade da osteoporose com múltiplas fracturas vertebrais, optou-se por efectuar terapêutica com pamidronato 3 mg/kg, dividido por 3 dias consecutivos, por via endovenosa. Realizou 3 ciclos no total (mês 1, mês 2 e mês 7). Seis meses após iniciar terapêutica não apresentava queixas álgicas, mantinha a capacidade funcional total e tinha-se verificado um aumento de 2 cm de

*Interna do Internato Complementar de Reumatologia
**Assistente Hospitalar Graduada de Reumatologia
***Assistente Hospitalar de Reumatologia
****Chefe de Serviço e Director do Serviço de Reumatologia
Hospital Garcia de Orta

Figura 1. Radiografia da coluna dorso-lombar com múltiplas fracturas vertebrais.

Figura 2. Cifose dorsal em doente com osteoporose idiopática juvenil.

altura, sem evidência de novas fracturas axiais ou periféricas. A DEXA revelou um aumento de 58,8% da densidade mineral óssea, apresentando na coluna lombar um Z-*score* de -3,8.

Actualmente, aos 14 anos, encontra-se assintomático, sob terapêutica com cálcio 500mg/dia, tem 1,66m de altura (percentil 50-75) e apresenta cifose dorsal com lordose lombar compensadora (figura 2).

Discussão

A osteoporose (OP) é uma doença óssea metabólica que se associa a maior susceptibilidade a fracturas[1]. Na criança ou no adolescente a OP é rara e habitualmente secundária a outras doenças ou fármacos (Quadro I). No caso clínico descrito foram pesquisadas e excluídas as causas de OP secundária e estabeleceu-se o diagnóstico de osteoporose idiopática juvenil (OIJ).

Geralmente a osteoporose juvenil é assintomática, podendo ter como primeira manifestação as fracturas após traumatismos *minor* durante as actividades de vida diária[1]. Os locais de fractura mais frequentes são os ossos longos e as vértebras[1]. Na observação podem ser evidentes alterações do desenvolvimento estaturo-ponderal e alterações músculo-esqueléticas, como a cifose dorsal. O doente apresentava raquialgias, cifose dorsal e fracturas vertebrais que são algumas das manifestações mais frequentemente encontradas.

A massa óssea habitualmente é avaliada pela DEXA *(dual energy x-ray absorptiometry)*[1,2]. Nas crianças deve ser tido em conta a maturidade esquelética, o desenvolvimento estaturo-ponderal, a etnia, o estadio da puberdade, para que a interpretação da DEXA seja apropriada[1]. O T-*score* não serve para diagnóstico devendo ser utilizado o Z-*score*. São considerados anormais, valores infe-

Quadro I. Classificação das causas de osteoporose[1]

Osteoporose primária	Osteogénese imperfeita
	Osteoporose idiopática juvenil
Osteoporose secundária	Doenças do sistema digestivo Doenças hepatobiliares, doença inflamatória intestinal
	Doenças nutricionais Má absorção, desnutrição
	Doenças neoplásicas Leucemias, linfomas, neuroblastoma
	Doenças renais Insuficiência renal, acidose tubular renal, hipercalciúria idiopática
	Doenças do tecido conectivo Artrite reumatóide juvenil, lúpus eritematoso sistémico, dermatomiosite juvenil
	Doenças pulmonares Asma, fibrose quística
	Doenças endócrinas Hipopituitarismo, S. Cushing, hipertiroidismo, hipogonadismo
	Doenças neuropsiquiátricas Anorexia nervosa, paralisia cerebral, paraplegia
	Fármacos Corticosteróides, metotrexato, anticoagulantes, anticonvulsivantes

riores a -1 e que a criança tem OP quando este é inferior a -2[2]. No caso descrito o Z-*score* era de -5,3.

No caso clínico descrito, tratava-se de um rapaz de 12 anos de idade com OP primária, com múltiplas fracturas, sintomática e com repercussão funcional, com o diagnóstico de OIJ.

A OIJ é uma doença rara que pode surgir entre os 8 e os 14 anos e afecta principalmente o sexo masculino[1,3]. Foi descrita por Dent e Friedman que a diferenciaram da osteogénese imperfeita e de outras formas de osteoporose juvenil[4]. É desconhecida a sua etiologia[3,4] e o seu diagnóstico é difícil. A doença tem um curso agudo, geralmente durante um período de 2 a 4 anos. As manifestações clínicas podem ser inespecíficas e variam consoante o grau de osteoporose[1]. Para além das fracturas dos ossos longos e de vértebras pode existir consolidação de fracturas com osso de baixa densidade[1,3]. As artralgias dos joelhos e tornozelos são frequentes, podendo ainda surgir lombalgia associada ou não a fractura vertebral. Nos casos mais graves com envolvimento dos membros inferiores verifica-se dificuldade na marcha. As fracturas consecutivas das metáfises de ossos longos podem originar deformidade óssea permanente[1,3,4]. Pode verificar-se aparecimento de deformidade de todas as vértebras dorsais e lombares como consequência de múltiplas fracturas vertebrais[3], como se verificou no caso descrito. Após a maturidade do esqueleto verifica-se frequentemente a cura da doença, sendo o prognóstico favorável. Nos casos ligeiros a moderados os doentes podem permanecer com uma cifose ligeira, baixa estatura e deformidades ósseas secundárias às fracturas. A doença mais grave pode ser incapacitante para as actividades de vida diária[3].

No caso apresentado apenas se verificou discreta diminuição dos valores de vitamina D, mas por vezes existe um balanço negativo de cálcio associado a diminuição da absorção de cálcio e a baixos níveis de 1,25-dihidroxivitamina D[3]. O cálcio e fósforo séricos são normais, assim como o doseamento da PTH. Pode existir um aumento ligeiro da fosfatase alcalina sérica e da hidroxiprolina urinária[3].

O tratamento habitual consiste em proteger a coluna vertebral até ocorrer a remissão. Estão descritos alguns ensaios com terapêutica com cálcio, calcitriol, flúor e pamidronato[5], mas devido à frequente remissão espontânea, não há dados suficientes para que se estabeleça a eficácia de um determinado regime terapêutico[3].

Os bifosfonatos actuam directamente sobre os osteoclastos, diminuindo a sua actividade e indi-

rectamente sobre os osteoblastos, aumentando a formação de osso. Nas crianças parecem ser benéficos para o tratamento da osteoporose[5,6,7] mas sabe-se pouco acerca dos seus efeitos adversos a longo termo[6,8]. No caso clínico descrito optou-se pela administração de pamidronato segundo o protocolo existente para o tratamento da osteogénese imperfeita, devido à sua gravidade traduzida por múltiplas fracturas, à refractariedade das queixas álgicas e à repercussão funcional associada. Apesar da evolução clínica favorável, que está de acordo com o relatado noutras publicações[5,6,7], persistem dúvidas sobre qual o esquema e a atitude terapêutica mais adequada para estes doentes, sobre como optimizar a monitorização e quanto aos melhores preditores de prognóstico e de decisão para tratar.

Referências

1. Campos LMA, Liphaus BL, Silva CAA, et al. Osteoporose na infância e na adolescência. J Pediatr (Rio J) 2003; 79 (6): 481-488
2. Canhão H, Fonseca JE, Queiroz MV. Diagnóstico e terapêutica da osteoporose na idade pediátrica. Acta Méd Port 2004; 17: 385-389
3. Khosla S, Riggs L, Melton III J. Clinical spectrum. In: Osteoporosis: Etiology, diagnosis and management, 2nd edition. Mayo Foundation Lippincott-Raven. Philadelphia.1995: 205-209
4. Kulkarni M L, Keshavamurthy KS. Juvenile idiopathic osteoporosis. Indian Pediatr. 2004; 41: 737-740
5. Shaw NJ, Boivin CM, Crabtree NJ. Intravenous pamidronate in juvenile osteoporosis. Arch Dis Child. 2000; 83: 143-145
6. Algrove J. Biphosphonates. Arch Dis Child. 1997; 76: 73-75
7. Srivastava T, Alon US. The role of biphosphonates in diseases of childhood. Eur J Pediatr 2003 Nov; 162 (11): 735-751
8. Sumnik Z, Land C, Rieger-Wettengl G et al. Effect of pamidronate treatment on vertebral deformity in children with primary osteoporosis. A pilot study using radiographic morphometry. Horm Res 2004; 61 (3): 137-142

Endereço para correspondência:
Ana Rita Cravo
Serviço de Reumatologia
Hospital Garcia de Orta
Av Torrado da Silva
2801-951 Almada
E-mail: medicos.reumatologia@hgo.min-saude.pt

IOF World Congress of Osteoporosis

Canadá, Toronto
2-6 de Junho de 2006