

Labilidade emocional em paciente idoso**HISTÓRIA CLÍNICA**

O paciente tem 76 anos, sexo masculino, pardo, natural do interior, motorista de ônibus (aposentado), é atendido em ambulatório público com queixa de esquecimento e labilidade emocional há 3 anos. Acompanhante refere que o paciente vem cursando com estado de labilidade emocional (choros e risos fáceis), associado a quadro de esquecimento para fatos recentes como onde mora e se já se alimentou, porém com memória preservada para fatos remotos. Em associação, relata também diminuição

da audição e importante redução de libido, não conseguindo manter relações sexuais.

Paciente hipertenso e diabético há muitos anos, com complicações (catarata e neuropatia diabética), faz uso de insulina 2 vezes ao dia e, segundo seu endocrinologista, já há melhora da glicemia. Negou alergias. Possui diagnóstico de angina instável. Em uso: carvedilol, captopril, amitriptilina, sinvastatina e insulina além de paracetamol com codeína, se dor.

EXAME FÍSICO

Regular estado geral; lúcido, porém desorientado no tempo e no espaço; corado; eupnéico; afebril.



FC = 70 bpm, FR=18 ipm, PA= 160/90 mmHg, Tax=36,5 °C.



Região frontal com discreta protrusão bilateral. Sem achados dignos de nota em orelhas, nariz e cavidade oral. Ausência de linfonodomegalias palpáveis. Tireoide sem alterações.



Labilidade emocional importante durante todo o exame, atento e desorientado no tempo e no espaço. Mini Exame do Estado Mental de Folstein (MEEM): 20. Força muscular grau V em membros superiores e inferiores, coordenação sem alterações. Reflexo aquileu diminuído, demais reflexos tendinosos profun-

dos grau 2 bilateralmente. Reflexo palmo-mentoniano presente, inesgotável. Hipoestesia dolorosa em regiões de artelhos bilateralmente. Marcha e equilíbrio sem alterações. Mobilidade ocular extrínseca preservada. Pupilas midriáticas (tinha acabado de utilizar cicloplégico para fundoscopia no oftalmologista).



Tórax simétrico, sem retrações ou abaulamentos, com expansibilidade preservada, som claro pulmonar à percussão e murmúrio vesicular bem distribuído sem ruídos adventícios.



Bulhas rítmicas, normofonéticas, em 2 tempos, sem sopros.



Plano, sem cicatrizes, RHA+, flácido, indolor à palpação, sem visceromegalias. Traube livre.



Ausência de sinais inflamatório nas articulares.



Ausência de baqueteamento digital, edema ou cianose.

EXAMES COMPLEMENTARES



Laboratório	Valores Obtidos	Valores Referenciais
Hematócrito	40%	---
Hemoglobina	14,0 g/dl	---
Leucócitos	7.000 cél/mm ³	---
Uréia	33mg/dl	20-40mg/dl
Creatinina	0,6 mg/dl	0,6 a 1,3 mg/dl
Proteínas totais	6,3 g/dl	6,0 a 8,0 g/dl
Fosfatase alcalina	2390 UI/L	<129 U/L (adultos)
Gama-GT	25,0 U/L	12 a 73 U/L (homens)
Globulina	2,5 g/dl	1,4 a 3,2 g/dl
Albumina	3,8 g/dl	3,5 a 5,2 g/dl
Sódio	136 mmol/l	135-145 mmol/l
Potássio	4,1 mmol/l	3,5-5,5 mEq/l
Cálcio ionizado	1,11 mmol/l	8,5-10,2 mg/dl ou 2,1-2,5 mmol/l
Magnésio	2 mg/dl	1,7-2,6 mg/dl
Fósforo	3,6 mg/dl	2,5-4,5 mg/dl

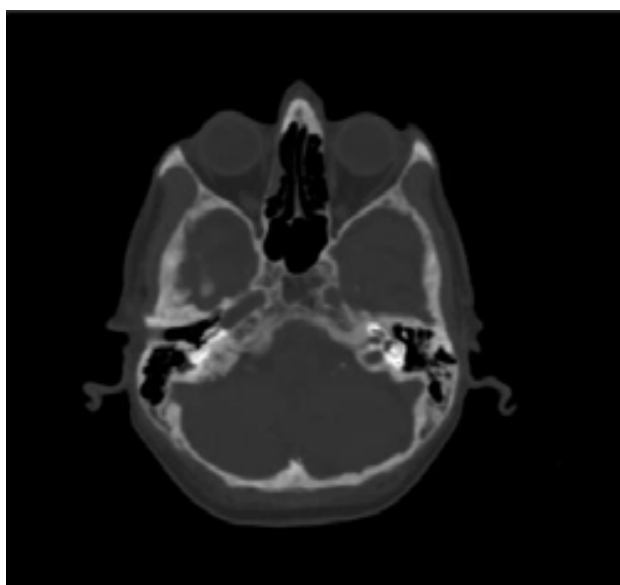


Figura 1 - Ressonância Nuclear Magnética (RNM) de crânio, plano coronal em sequência T2: Lesão óssea expansiva na calota craniana frontal, remodelamento cortical externo, com áreas de erosão.

PONTOS DE DISCUSSÃO

1. Qual o diagnóstico mais provável?
2. Qual a relação entre o esquecimento do paciente e sua suspeita diagnóstica?
3. A perda auditiva se deve à disfunção de algum nervo craniano? Caso sim, qual nervo e como se explica o seu acometimento? Caso não, o que pensar para explicar uma possível redução de acuidade auditiva?
4. A alteração oftalmológica presente na história clínica do paciente poderia ser secundária a essa suspeita diagnóstica?
5. A suspeita diagnóstica se apresenta como uma doença benigna ou maligna? Tem possibilidade de transformação maligna?
6. Como explicar a labilidade emocional do paciente?
7. Qual o significado do reflexo palmo-mentoniano presente inesgotável?

MODELO MERAMENTE
ILUSTRATIVO

DISCUSSÃO

O caso em questão traz uma apresentação da Doença de Paget em um dos principais sítios acometidos: crânio. Em associação, mostra o caso de um paciente com outras patologias concomitantes, como hipertensão arterial sistêmica descompensada, diabetes mellitus e complicações dessas doenças (catarata, neuropatia diabética e angina instável). Situação comum na clínica médica, por isso a importância de o médico saber correlacionar cada sinal e sintoma às patologias suspeitadas ou confirmadas.

A doença de Paget, que corresponde a uma desordem osteometabólica, se caracteriza por uma alteração óssea que se processa em três fases: a fase lítica, com ação principalmente de osteoclastos que causa uma grande reabsorção óssea; a fase mista lítica e blástica, em que os osteoblastos tentam compensar a grande reabsorção óssea aumentando a deposição, o que gera um grande remodelamento ósseo; e a fase esclerótica, na qual há predomínio de formação óssea de caráter desorganizado com os ossos acometidos mais esponjosos e frágeis^{1,2,3,4}.

Ela tem uma predileção pelo esqueleto axial, envolvendo ossos longos, particularmente os que suportam carga. E afeta a coluna vertebral cervical em 14%; torácica em 45%, coluna lombar em 58% e crânio em 42% dos pacientes³.

De evolução tipicamente crônica, esta doença é mais comum em homens e afeta pacientes com idade mais avançada, geralmente a partir dos 50 anos de idade, sendo, raramente, diagnosticada em pacientes com idade inferior a 45 anos, com uma prevalência que aumenta consideravelmente, com o avançar da idade⁵.

Embora a sua verdadeira etiologia seja desconhecida, sabe-se que há influência de fatores genéticos e de fatores virais que desempenham papel importante na fisiopatologia. As mutações genéticas ligadas à doença de Paget descritas nos últimos anos foram relacionadas ao histórico familiar e a síndromes como a hiperfosfatase idiopática. Em um estudo², 15-40% dos pacientes afetados tiveram um parente de

primeiro grau com a doença de Paget. Números outros estudos têm descrito famílias que apresentam herança autossômica dominante e o risco em parentes de primeiro grau é de sete a dez vezes maior que na população em geral. Chama atenção, na história, o fato de o paciente relatar que a mãe apresentava “tumores vistos em pernas”, que o paciente não soube especificar, mas pode ser uma manifestação de Paget em outro sítio comum.

Na maioria das vezes, trata-se de uma doença assintomática, mas pode apresentar sintomatologia, como no caso em questão, em que há acometimento de crânio frontal e parietal bilateralmente, com expansão óssea que comprime estruturas próximas. Dentre as estruturas envolvidas no caso, estão partes dos lobos frontais, temporais e estruturas do sistema límbico, levando ao comprometimento da memória, alterações emocionais e comportamentais, especialmente relacionadas à desinibição secundária ao acometimento do lobo pré-frontal.

Desse modo, os sintomas não ósseos que ocorrem nesses pacientes são, em geral, relacionados à compressão de estruturas.

As manifestações típicas da Doença de Paget também podem estar relacionadas às suas complicações^{1,3}, tais como: Complicações neurológicas (cefaleia, epilepsia, demência, parkinsonismo, hidrocefalia, síndrome da cauda equina, mielopatia, entre outras); Complicações cardiovasculares; Hipercalemia; Perda auditiva; Complicações ortopédicas; e transformação maligna.

A perda auditiva apresentada pelo paciente, provavelmente decorre de uma compressão do oitavo nervo craniano ao nível do canal auditivo, uma vez que a surdez é relatada em pacientes com doença de Paget sintomática em cerca de 12 a 50% dos casos. Pode haver compressão de outros nervos cranianos, levando à paralisia facial e neuralgia trigeminal^{1,3}. Do mesmo modo, compressão de nervo óptico pode levar à diminuição de acuidade visual, então, mesmo

que a perda de visão do paciente em questão esteja atribuída à catarata, é importante analisar alguma piora ou alteração do quadro. **Figura 2.**

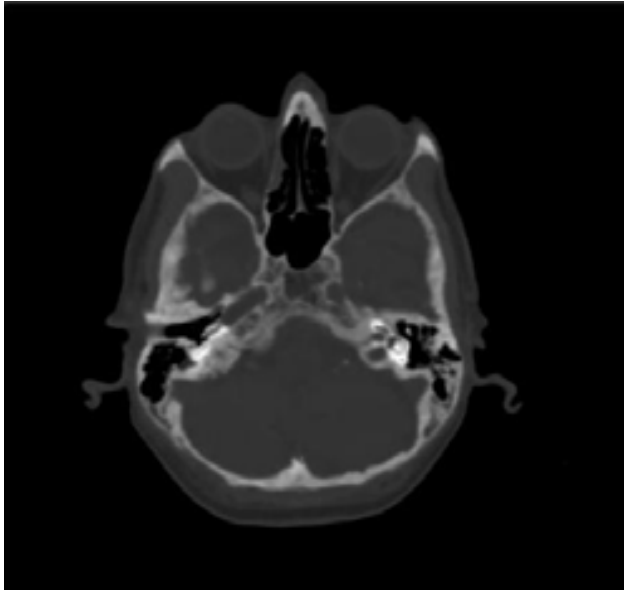


Figura 2 - Tomografia sem contraste do crânio na doença de Paget.

Espessamento da medular óssea que apresenta alteração textural difusa. Note que as estruturas da orelha interna estão acometidas pela doença de Paget o que pode acarretar estreitamentos dos forames ósseos por onde passam nervos, e assim cursando com sintomatologia específica.

O paciente se apresenta com um quadro de esquecimento grave com prejuízo das atividades de vida diária, em associação com um MEEM de 20, o que sugere um quadro de demência provavelmente decorrente de compressão direta dos lobos cerebrais. Os achados de riso e choro imotivados fazem parte de uma síndrome cognitiva conhecida como Síndrome Pseudobulbar. É importante ressaltar que quadro demencial é uma das complicações mais comuns da doença³. No entanto, a demência pode ocorrer também como resultado de hidrocefalia, situação em que há uma deterioração progressiva mental, letargia, perda de memória e estupor.

A literatura também demonstra que a Doença de Paget manifestada em crânio pode comprimir estruturas como: cerebelo e tronco encefálico, levando a sintomatologias diversas e específicas de cada paciente.

O diagnóstico da doença de Paget é, usual-

mente, obtido por intermédio dos marcadores bioquímicos da remodelação óssea, aliados à cintilografia óssea e aos exames radiológicos, cujas imagens são características da doença⁵. Frequentemente, ela é descoberta por acaso, quando radiografias ou exames laboratoriais são realizados por outras razões. Por outro lado, o diagnóstico pode ser feito baseando-se nos sintomas e no exame físico. A doença pode ser confirmada pela radiografia que revela alterações características do distúrbio, e pela análise da dosagem da concentração sanguínea da fosfatase alcalina, uma enzima envolvida na formação das células ósseas⁹.

É necessário que esse paciente seja acompanhado pelo risco de transformação maligna da doença de Paget. O osteossarcoma do crânio ocorre em <1% dos pacientes com doença de Paget, geralmente começa na meia-idade, depois de longa doença óssea "benigna", com uma breve história de uma massa crânio parcialmente flutuante, localmente dolorosa e com rápida deterioração neurológica. O prognóstico é ruim, apesar da terapêutica radioterápica e cirúrgica.

O tratamento medicamentoso pode incluir terapia padrão utilizando bifosfonatos de última geração, como, por exemplo, o ácido zoledrônico; entretanto, na avaliação rotineira destes pacientes, frequentemente, não são contemplados itens de qualidade de vida e, além disso, não há reversão de complicações.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIAIS PRINCIPAIS

Neoplasias
Metástases osteoblásticas, particularmente da próstata e da mama
Linfoma de Hodgkin
Condrossarcomas
Fibrossarcomas
Tumor maligno
Genéticos
Neurofibromatose

Clínicos

Hipoparatiroidismo

Osteomalacia

Osteodistrofia renal

Tuberculose

Demência Fronto-temporal

Mielofibrose

Mastocitose

OBJETIVOS DE APRENDIZADOS / COMPETÊNCIA

- Anatomia do telencéfalo e suas funções.
- Semiologia neurológica na avaliação do estado mental.
- Síndrome pseudobulbar.
- Diagnósticos diferenciais de labilidade emocional e de esquecimento.
- Diagnósticos diferenciais de tumores ósseos.
- Como diagnosticar a Doença de Paget.
- Evolução e tratamento da Doença de Paget.
- Uso dos exames de imagem na investigação de alterações neurológicas telencefálicas.

PONTOS IMPORTANTES

- O complemento laboratorial mais importante é a dosagem de hemossedimentação, de fosfatase alcalina e da hidroxiprolina urinária, sendo muito importantes na efetividade da resposta ao tratamento.
- A eletroforese de proteínas e o estudo do metabolismo do cálcio e do fósforo não são importantes para o diagnóstico, mas são para o auxílio no diagnóstico diferencial.
- A tomografia computadorizada identifica bem a perda da trama óssea normal, e tam-

bém as áreas localizadas de expansão óssea cortical, esclerose e lise.

- Se houver dúvidas com relação à apresentação das lesões, como pacientes com possível risco de neoplasias primárias ou metastáticas, é importante confirmar com a biópsia óssea.
- A história familiar pode ser de grande ajuda, uma vez que o risco em parentes de primeiro grau é de sete a dez vezes maior que na população em geral.

REFERÊNCIAS

1. José FF, Pernambuco ACA, Amaral DK. Paget's bone disease. Einstein. 2008; 6 (Supl 1): S79-S88;
2. <http://emedicine.medscape.com/article/334607-overview#a0104>. (Acessado em 08/12/2014);
3. Poncelet, Ann. The Neurologic Complications of Paget's Disease; Journal of bone and mineral research. Volume 14, Supplement 2, 1999 Blackwell Science, Inc. Disponível em: <<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jbmr.5650140218/pdf>>. (Acessado em 08/12/2014);
4. https://www.rheumatology.org/Practice/Clinical/Patients/Diseases_And_Conditions/Paget_s_Disease_of_Bone/. (Acessado em 20/11/2014);
5. Alvares, LD, Fontelles MJ; Moura, PS. Doença de Paget óssea em paciente jovem: Relato de caso. Disponível em: files.bvs.br/upload/S/0101-56907/2008/v22n3/a2285.pdf. (Acessado em 08/12/2014);
6. Braga, F N; Braga M V; Neto, F A. Doença de Paget com acometimento sacral: relato de caso. Radiol Bras vol.43 n°.5 São Paulo Sept./Oct. 2010;
7. Neto, J F; Brenol, J C. Doença Óssea de paget: Diagnóstico e Terapêutica. Revista de Ciências Médicas PUC-CAMP, Campinas pág. 17-25, 1992;
8. <http://www.unifesp.br/dorto-onco/livro/tumo11p2.htm>. (Acessado em 08/12/2014);
9. Manual Merck Saúde para a família. Seção 5: Distúrbios dos ossos, das articulações e dos músculos. Capítulo 48: Doença de Paget dos ossos;