

Trabalho do serviço de cirurgia de homens do Hospital da Santa Casa de Misericórdia de Pelotas.

Chefe : Dr. Felix Caputo

Osteopsatirose

por

Paulo Osorio

Assistente

A osteopsatirose, chamada também fragilidade dos ossos, reúne, hoje, consoante as idéias modernas duas afecções que até então eram consideradas como entidades mórbidas distintas: *osteogenesis imperfecta* de Wrölick e *osteopsatirosis* de Löbstein.

A primeira produz fraturas múltiplas antes do nascimento, ainda na vida intra-uterina.

A segunda traduz-se pela existência de fraturas patológicas iniciando-se aproximadamente em crianças de 2 até 12 anos.

E' a seguinte nossa observação pessoal de um caso de fragilidade óssea em um menino de 14 anos:

F. P. S., branco, natural de Pelotas, residente á rua General Argolo 462, baixou á Enfermaria Pimenta, Serviço de Cirurgia de Homens do Hospital da Santa Casa, em 28 de abril de 1934, ocupando o leito 20, sob a papeleta 1123.

Antecedentes pessoais: Desde a primeira infância sofreu inumeras fraturas, elevando-se seu número a nove, com exceção das três atuais. Fraturou duas vezes a côxa direita; duas vezes a esquerda; duas vezes a perna direita; uma vez a esquerda; duas vezes o cotovelo esquerdo. Vimos pela primeira vez o paciente na ocasião da segunda fratura do cotovelo esquerdo. Tratava-se de uma fratura completa do bico da olécrana, sem grande deslocamento.

A pessoa da familia que o acompanhava não nos contou acerca da série de fraturas de que havia sido vítima. Nessa ocasião ignorámos qual fosse sua verdadeira etiologia. Após 30 dias de imobilização do cotovelo em hiperextensão, houve perfeita consolidação da fratura.

Nega qualquer outro antecedente mórbido.

Antecedentes hereditários: Pai falecido de causa ignorada. Quando criança teve várias fraturas. Após seu casamento sempre foi sadio. Mãe

viva e forte. Dentre os avós e tios maternos não existiu um que tivesse a moléstia do menino. Dos avós e colaterais paternos foi-nos impossível saber algo a respeito. Tinha uma irmã que faleceu com três anos de idade, não informando si foi portadora de alguma fratura. Tem um irmão com 23 annos, possuindo as escleróticas azues, tendo zoadas principalmente no ouvido esquerdo e palpitações ao praticar algum esforço. Fraturou, aos 5 annos, três vezes a côxa direita e duas vezes a esquerda.

História da moléstia atual: F. P. S. em 28/IV/34, ao procurar descer uma escada resvalou, caindo ao sólo. Desde êsse momento não conseguiu levantar-se sósinho do lugar aonde caiu, em consequência de dôres expontâneas na côxa direita e ambos cotovelos.

Pelo exame físico foi constatada uma fratura completa do terço médio do femur direito, uma outra justa-articular da extremidade inferior do humero direito e enfim ainda mais outra do bico da olécrana esquerda.

Após redução das fraturas o membro inferior direito foi imobilizado em extensão contínua; o cotovelo direito em flexão de 90° e o cotovelo esquerdo em hiperextensão. Nessa ocasião não foi feito exame radiográfico, porque qualquer tentativa de mudança de posição produzia dôres intensas em suas três fraturas. As escleróticas do menino possuem uma intensa coloração azulada (vêr fotografia). O crâneo nitidamente distrófico apresenta-se com bóssas bi-temporais (crâneo de rebordo de Apert) com saliência da escama do occipital. Existe também prognatismo do maxilar inferior. São os seguintes os dados fornecidos pela craneometria: diâmetro frontal mínimo — 8 cm; diâmetro transversal máximo — 29 cm; diâmetro sagital — 34 cm; altura do crâneo — 15 cm; diâmetro bizigomático — 31 cm; altura total da face — 12 cm; circunferência cefálica horizontal — 54 cm; índice cefálico — 85.29. Segundo êste índice, poder-se-á fazê-lo entrar na categoria dos crâneos braquicefalos. Comparativamente às médias normais, o diâmetro antero-posterior é maior do que o transversal, daí seus companheiros terem-no apelidado “cabeça de ovo”. Os incisivos superiores acham-se ausentes. Os molares superiores e inferiores apresentam cáries de diversos graus.

Exames complementares: Calcemia 9,2% mg. Reações de Wassermann, Hecht, Jacobsthal no sangue, negativas.

Exame da audição: Ouvido direito — voz cochichada a 3 m. Ouvido esquerdo — voz cochichada a 2m50. Rinne negativo para os dois lados. Weber indiferente. Tímpanos róseos e retraídos. Conclusão: otite média de pouca intensidade.

Exame da visão: Olho direito e esquerdo visão igual a 5/5. Reflexos pupilares á luz e acomodação normais. Córneas claras. Fundo do olho normal. Conclusão: nada de anormal foi observado.

Exame radiográfico: Praticou-se um exame de todo o esqueleto. O unico fato anormal constatado foi a presença de estrias transversais nas

diafises dos ossos longos dos membros, principalmente no membro inferior (radiografias 1, 2 e 3). Seguindo a regra, as fraturas consolidaram nos prazos normais, tendo alta no hospital o menino em condições satisfatórias. Enquanto esteve hospitalizado foi-lhe prescrita medicação cálcica e vitamínica, aconselhando-se-o a continuar seu uso por largo tempo.

Existem fatos parecendo demonstrar a unidade nosológica das duas osteodistrofias referidas acima: *osteogenesis imperfecta congenita* e *osteogenesis imperfecta tarda*, ambas agrupando-se sob a denominação comum de *osteopsatirôse*, termo grego que significa fragilidade óssea.

Dentre os autores que escreveram sobre o assunto, encontra-se presentemente uma maioria quasi absoluta que considera as duas osteodistrofias como tendo uma única e exclusiva entidade mórbida somente em períodos diversos de sua evolução.

Desconhecemos, na verdade, a causa primordial dessa fragilidade óssea toda especial que se observa desde a vida intra-uterina até a segunda infância.

Contudo, a devemos considerar como uma perturbação de osteogênese perióstica. Daí a denominação de *displasia perióstica*, termo pelo qual também é conhecida a osteogenesis, imperfecta congenita.

Desde Ollier até Leriche e Policard que se pôde considerar o periosteio como elemento formador de tecido ósseo. A fragilidade óssea em suas duas formas seria, pois, considerada como uma disfunção perióstica.

Até aqui existe uma unidade absoluta na interpretação dos fatos. Mas a verdadeira causa dessa disfunção está sujeita a inúmeras hipóteses. Assim, Bauer e Harbitz acreditam que essa disfunção seja uma insuficiência qualitativa dos osteoblastos em relação á osteogenese normal.

Hagenbach e Scholtz pensam que se trata de diminuição grande do número dos osteoblastos. Volkmann, Tillmann e Ziegler, em virtude do tempo de consolidação de uma fratura de osso osteopsatirósico ser idêntico ao de um osso normal, pensam que a osteogenese processa-se de maneira idêntica em ambos casos, porem na osteopsatirôse o tecido ósseo néoformado é anormalmente reabsorvido devido á atividade dos osteo e mieloblastos ou então trata-se de processo de autólise.

Na verdade até hoje estamos na ignorância da biologia normal da osteogenese perióstica. Quando se conhecer os mínimos detalhes desses fenômenos cuja importancia bio-patológica foi tantas vezes salientada por Leriche e seus colaboradores, certamente ter-se-á dado um grande passo para a verdadeira etiologia dessa fragilidade especial dos ossos. Ha autores, achando-se Apert nesse número, que tentam explicar a causa da osteopsatirôse não por simples modificação da osteogenese, condicionando a fraturas patológicas múltiplas, e sim por alterações dos tecidos derivados do mesenquima, associando-se algumas vezes á isso disfunções de certas glândulas endócrinas, tais como a tiroide, paratiroide,

timo. Apert argumenta da maneira seguinte: frequentemente coexistindo com a osteodistrofia existem modificações de outros tecidos mesenquimatosos: delgadez da esclerótica e do tímpano, frouxidão articular. Em algumas famílias possuem uns escleróticas azues, outros surdez, outros enfim contam em seu passado mórbido inúmeras fraturas.

No estudo clínico o sinal capital é o síndrome de fragilidade óssea. O recém-nascido atingido por fraturas ainda "in utero" apresenta-se com o aspecto de um micromélico de membros curtos, pois a osteodistrofia tem especial predileção para os ossos longos e para os da caixa craniana. Frequentemente observa-se nos membros um arqueamento de seus ossos de concavidade dirigida para dentro, podendo-se encontrar vários calos, indício de fraturas intra-uterinas ou crepitação óssea. A face é pequena, contrastando geralmente com o grande desenvolvimento do crânio que, pela palpação, mostra o enorme afastamento dos ossos entre si, podendo ser comparado às hidrocefalias. Regra geral a vida é muito limitada.

Na osteogenese imperfecta tarda os sinais de fragilidade óssea iniciam-se desde os 2 até 12 ou 14 anos de idade, diminuindo quasi sempre com o advento da puberdade. O menor traumatismo poderá determinar uma fratura, até mesmo um simples exame para pesquisa de crepitação ou mobilidade anormal. Daí a denominação popular de "homens de vidro", termo aplicado aos pacientes osteopsatirósicos.

Fato fundamental e até mesmo paradoxal: essas fraturas consolidam nos prazos normais, sendo as pseudartróses excepcionálissimas. Seu número é algumas vezes impressionante. Citam os autores casos de 30 e até 41 fraturas em um só doente. Na forma tardia, após ossificação do crânio, regra geral apresenta-se êle com vários tipos de deformação. O mais comum encontrado é o chamado crânio de rebordo de Apert: bossas bilaterais nas regiões temporais, ossiput saliente. São, geralmente, crâneos braquicefalos bastante acusados.

O exame radiográfico dos ossos fraturados às vezes fornece dados interessantes, principalmente as diafises. Ha autores que descobriram as seguintes anomalias: delgadez da cortical, transparência maior do tecido ósseo diafisário, diminuição ou mesmo ausência das trabeculas do osso. No nosso caso existiam estrias transversais, mormente no membro inferior. Entretanto, êsses sinais não foram constantemente encontrados.

Além do síndrome ósseo existem sintomas acessórios que se acham mais ou menos presentes na osteopsatiróse.

Poderemos citar:

- 1) *Escleróticas azues*, sinal que frequentemente se observa associado á fragilidade óssea, sendo devido á delgadez da esclerótica, que deixa transparecer o pigmento negro da coróide. Como já foi referido, para alguns autores só a presença das escleróticas azues indica a existência de uma forma frusta de osteopsatiróse, encontrando-se frequentemente nos colaterais o síndrome ósseo integral.

- 2) *Surdez* — que se manifesta desde a infância, atingindo progressivamente seu máximo na idade adulta. E' explicada pela delgadez e

esclerose timpânicas e anquilose dos ossinhos do ouvido interno. Entra na categoria da otoesclerose progressiva.

3) *Lesões dos faneros* — A irrupção dentária pode ser tardia, sendo os dentes de cor amarelada e translúcidos. Os cabelos raros e quebradiços. As unhas friaveis.

4) *Frouxidão dos ligamentos articulares*, portanto frequência ás luxações.

5) *Perturbações das reações eletricas dos músculos*, caracterizando-se por diminuição da contração farádica e modificações na curva de contração.

6) *Hereditariedade*, que se observa mais ou menos em 15% dos casos de osteopsatiróse. Apert demonstrou que a herança está subordinada á lei de Mendel. Em raros casos poderá ser colateral ou transmitida pelo sexo feminino.

O metabolismo e principalmente o cálcio e o fósforo foi sempre estudado nos doentes osteopsatirósicos. A calcemia, regra geral, é normal e a fosfatemia levemente diminuida. — Em relação ao diagnóstico diferencial na forma precoce osteogenesis imperfecta congenita, deveremos afastar o crâneo — tabes precoce, a osteopatia heredo-sifilítica, as osteomalacias infantis, as fraturas dos raquíticos.

Na forma tardia, osteogenesis imperfecta tarda, recorreremos aos sinais acessórios de osteopsatiróse, eliminando as causas mais contraditórias de fraturas patológicas (sifilíticas, escorbúticas, neoplásicas, as devidas á quistos ósseos etc.) — As fraturas serão tratadas pelos meios habituais. Si uma intervenção cirúrgica for indicada, esta poderá ser levada a termo sem temor, pois os doentes atingidos por fragilidade óssea suportam como um indivíduo normal qualquer operação. As inúmeras terapêuticas gerais tentadas até hoje não surtiram o efeito almejado. Quer os antisifilíticos, quer os extratos opoterápicos de quasi todas as glândulas endocrinas não conseguiram modificar a evolução da osteopsatiróse.

Entretanto, é dever nosso não cruzarmos totalmente os braços diante desses pobres enfermos fadados a grandes sofrimentos. Devemos preservar-lhes cálcio, fósforo, substâncias irradiadas, aplicações de raios ultra-violeta, observando a evolução de sua fragilidade óssea, tratando as fraturas que sobrevierem, enfim, aguardando o completo desenvolvimento do esqueleto, porque parece que a gravidade da molestia se atenua com o evolver do tempo.