

## MINISTÉRIO DA SAÚDE

## DOENÇA DE PAGET

PORTARIA CONJUNTA SCTIE/SAES/MS  
Nº 02 DE 17 DE JANEIRO DE 2020 DIAGNÓSTICO

A Doença de Paget (DPO) é frequentemente descoberta por achados incidentais, como aumento da fosfatase alcalina (FA) em pacientes sem doença hepatobiliar ou outras doenças ósseas, ou por alterações sugestivas de DPO em exame radiológico feito por outro motivo.

## 1 – AVALIAÇÃO CLÍNICA

A maioria dos pacientes são assintomáticos. Quando presentes, os sinais e sintomas são:

Dor óssea leve a moderada e profunda é o sintoma mais frequente

Deformidade óssea é a segunda manifestação clínica mais comum, sendo os locais mais acometidos a tíbia e a o fêmur

Cefaleia, perda auditiva por acometimento do osso temporal, compressão de raízes nervosas ou medula espinhal por acometimento da coluna vertebral são complicações que podem ocorrer na DPO. Entre todas essas, a perda auditiva é a mais comum e parece estar relacionada a um dano coclear

## 2 – AVALIAÇÃO LABORATORIAL

Este Protocolo preconiza utilizar a **dosagem de fosfatase alcalina sérica (Fas)** como marcador de atividade da doença. Os níveis de FAs são usualmente adequados para avaliar e acompanhar essa atividade e a resposta ao tratamento, sem necessidade de outros marcadores. Dosagens de **cálcio** sérico para descartar hiperparatireoidismo e a exclusão de doença hepatobiliar com avaliação de **AST/TGO, ALT/TGP e bilirrubinas total e frações** devem ser procedidas. Nos pacientes com hipercalcemia, o paratormônio (PTH) deve ser dosado para afastar-se hiperparatireoidismo.

## 3 – EXAMES DE IMAGEM

A cintilografia óssea e/ou radiografia simples para diagnóstico permitem verificar a extensão da doença, localizando áreas de aumento da atividade metabólica. Os achados característicos são:

hiperostose (aumento da espessura da cortical)

osteoesclerose (desorganização e espessamento das trabéculas) e expansão óssea

Tomografia computadorizada e ressonância magnética nuclear podem auxiliar na avaliação de complicações associadas à DPO, mas não se recomenda a sua utilização rotineira na avaliação desses pacientes.

## BIÓPSIA ÓSSEA/EXAME ANÁTOMO-PATOLÓGICO

A biópsia óssea é muito raramente necessária, estando indicada apenas quando houver incerteza quanto ao diagnóstico.

 INTRODUÇÃO

A Doença de Paget Óssea (DPO) é um distúrbio ósseo que se caracteriza por áreas de reabsorção óssea aumentada mediada por osteoclastos, seguida de reparo ósseo osteoblástico desorganizado. Apesar de não ser uma doença genética, a história familiar está presente em cerca de 5%-40% dos casos e existem mutações em genes que aumentam a suscetibilidade para o seu desenvolvimento. A doença costuma acometer ossos do crânio, pelve, vértebras, fêmur e tíbia. Afeta homens e mulheres, e sua prevalência aumenta com a idade (raramente se manifesta antes dos 40 anos).

 CID-10

M88.0 Doença de Paget do crânio

M88.0 Doença de Paget de outros ossos

 FÁRMACOS / ESQUEMA DE ADMINISTRAÇÃO

Alendronato de sódio: comprimidos de 10 mg / 40 mg por via oral, em dose única diária, por 6 meses

Risedronato sódico: comprimidos de 35 mg / 35 mg por via oral, em dose única diária, por 2 meses

Ácido zoledrônico: frasco com 100 mL de solução, com 5 mg/100 mL / 5 mg por via intravenosa com 12 meses de intervalo mínimo para retratamento;

Calcitonina: solução injetável em ampola de 50 e 100 UI e aerossol nasal em frasco de 200 UI / 50-100 UI por via subcutânea ou 200 UI por via inalatória nasal, diariamente ou 3 vezes por semana por 6 a 18 meses

Carbonato de cálcio + colecalciferol: comprimidos de 1.250 mg (500 mg de cálcio elementar) + 200 ou 400 UI; comprimidos de 1.500 mg (600 mg de cálcio elementar) + 400 UI / 1,2 a 1,5 g/dia de cálcio elementar e 600 a 1.200 UI/dia de colecalciferol, dividido em 3 doses por 6 meses

## CRITÉRIOS DE INCLUSÃO

Serão incluídos neste Protocolo os pacientes com diagnóstico radiológico de DPO e **pelo menos um** dos seguintes critérios:

fosfatase alcalina no soro acima do valor de referência

hipercalcemia com PTH normal/baixo

dor óssea em área acometida

síndrome neurológica ou vascular decorrente de compressão por tecido ósseo acometido

acometimento de ossos longos em membros inferiores, da base do crânio e de vértebras, comprovado por exame de imagem

fratura óssea em tecido acometido

plano de intervenção cirúrgica em tecido ósseo acometido

## CRITÉRIOS DE EXCLUSÃO

Serão excluídos deste Protocolo os pacientes que apresentarem **um dos seguintes critérios**:

aumento do cálcio sérico (hipercalcemia) e PTH acima do limite superior do valor de referência dos métodos

intolerância, hipersensibilidade ou contraindicação ao uso dos medicamentos preconizado neste Protocolo

## TRATAMENTO

O tratamento da DPO tem por objetivo melhorar os sintomas e evitar complicações crônicas, tais como fraturas e compressão de estruturas neurovasculares.

Recomenda-se o uso de **bisfosfonatos** para tratamento de DPO em atividade

A **calcitonina** é reservada para aqueles pacientes que tenham contraindicação (insuficiência renal) ou que não tolerem os bisfosfonatos

Nos pacientes com contraindicação aos bisfosfonatos orais (alendronato e risedronato) em função de dismotilidade esofágica ou impossibilidade de manter-se ortostase após ingestão dos comprimidos, o bisfosfonato intravenoso (**ácido zoledrônico**) deve ser a terapia de escolha

Antes de iniciar o tratamento com bisfosfonatos, é importante que se garanta o aporte adequado de cálcio e vitamina D, o que é alcançado com reposição de **cálcio** e colecalciferol.

## TEMPO DE TRATAMENTO

Após completar cada ciclo de tratamento, que varia em duração para cada medicamento, os pacientes que persistirem com doença ativa são candidatos a novo ciclo (uma vez ou mais), mantendo-se o acompanhamento a cada 3 a 6 meses. Nos pacientes com doença estável, o acompanhamento pode ser espaçado para intervalos de 6 a 12 meses.

## MONITORIZAÇÃO

No acompanhamento dos pacientes com DPO, a avaliação clínica deve receber especial atenção para investigação e prevenção de fraturas, deformidades ósseas e sinais de comprometimento de vasos e nervos. **Dosar fosfatase alcalina cada 3 a 6 meses**, podendo este tempo ser aumentado para **6 a 12 meses** em pacientes estáveis. O acompanhamento dos pacientes deve ser feito por toda a vida.

As informações inseridas neste material tem a finalidade de direcionar a consulta rápida dos principais temas abordados no PCDT. A versão completa corresponde a Portaria Conjunta nº 2 de, de 17 de janeiro de 2020 e pode ser acessada em <http://conitec.gov.br/index.php/protocolos-e-diretrizes>.

DISQUE  
SAÚDE  
136

SUS+

MINISTÉRIO DA  
SAÚDE

Governo  
Federal