

Face Leonina na Síndrome Urêmica

Uremic lion face syndrome

Autores

Joana Gameiro¹ 

Inês Duarte¹

Cristina Outerelo¹

José António Lopes¹

¹ Centro Hospitalar Lisboa Norte EPE, Serviço de Nefrologia e Transplantação Renal, Lisboa, Portugal.

RESUMO

O distúrbio mineral e ósseo é uma característica comum da doença renal crônica. A síndrome da face leonina é uma complicação rara do hiperparatireoidismo grave em pacientes com doença renal terminal, que tem sido menos relatada devido aos avanços na diálise e tratamento médico na última década. O reconhecimento precoce da deformidade facial característica é crucial para estimular o tratamento precoce e prevenir a desfiguração severa. Os autores apresentam um caso raro de hiperparatireoidismo grave, apresentando síndrome da face leonina e fraturas ósseas.

Palavras-chave: Hiperparatireoidismo Secundário; Hiperostose Frontal Interna; Fraturas Ósseas; Insuficiência Renal Crônica.

ABSTRACT

Mineral bone disorder is a common feature of chronic kidney disease. Lion face syndrome is rare complication of severe hyperparathyroidism in end-stage renal disease patients, which has been less commonly reported due to dialysis and medical treatment advances in the last decade. The early recognition of the characteristic facial deformity is crucial to prompt management and prevent severe disfigurement. The authors present a rare case of severe hyperparathyroidism presenting with lion face syndrome and bone fractures.

Keywords: Hyperparathyroidism, Secondary; Hyperostosis Frontalis Interna; Fractures, Bone; Renal Insufficiency, Chronic.

INTRODUÇÃO

O distúrbio mineral e ósseo é uma característica comum da doença renal crônica. É principalmente conseqüente do hiperparatireoidismo secundário, que se desenvolve como uma resposta adaptativa à retenção de fósforo.¹ O hiperparatireoidismo secundário grave está associado a deformidades ósseas, aumento do risco de fraturas ósseas, eventos cardiovasculares e risco de mortalidade. A paratireoidectomia é necessária em pacientes com persistente aumento do hormônio da paratireóide (PTH) refratário ao tratamento clínico, melhorando os resultados dos pacientes.¹

Os autores apresentam um caso raro de hiperparatireoidismo grave, apresentando síndrome da face leonina e fraturas ósseas.

RELATO DE CASO

Uma mulher de 39 anos com doença renal terminal em hemodiálise durante 11 anos foi transferida de Angola para Portugal para uma consulta ortopédica devido a múltiplas fraturas patológicas nos membros inferiores. No ano anterior, ela notou dor óssea progressiva, dificuldade em andar e deformação facial. Foi medicada apenas com medicação anti-hipertensiva e agente estimulante da eritropoiese em altas doses. Ao exame físico, apresentava hipertrofia da maxila, nariz achatado e dentição difusa, com aspecto de “face leonina” (Figura 1). Ela havia sofrido deformação dos membros inferiores e não conseguia andar. Os achados laboratoriais mostraram hemoglobina de 8,0 g/dL, cálcio sérico de 9,6 mg/dL, fósforo

Data de submissão: 29/09/2018.

Data de aprovação: 01/11/2018.

Correspondência para:

Joana Gameiro.

E-mail: joana.estrelagameiro@gmail.com

DOI: 10.1590 / 2175-8239-JBN-2018-0198

sérico de 3,3 mg/dL e concentração sérica de PTH de 4302 pg/ultra-som revelou hiperplasia da glândula paratireóide. A TC da cabeça mostrou espessamento dos ossos cranianos, alargamento do espaço diplóico do crânio com alterações escleróticas e líticas, e supercrescimento da mandíbula com aspecto de vidro fosco (Figura S1). A radiografia pélvica demonstrou densidade óssea alterada, fratura do fêmur direito e fratura subtrocanterica esquerda consolidada do fêmur (Figura S2). Foi confirmado o diagnóstico de hiperparatireoidismo secundário complicado grave. A paciente não respondeu aos análogos calcimiméticos e de vitamina D e foi submetida à paratireoidectomia.

Figura 1. Exame físico da paciente.



O curso pós-operatório foi complicado com grave síndrome de fome óssea, caracterizada por hipocalcemia grave (cálcio sérico de 4,6 mg/dL), que só foi

administrado com uma combinação de reposição de cálcio, teriparatida e paricalcitol. Sua condição clínica permaneceu estável e a deterioração facial foi interrompida.

DISCUSSÃO

A síndrome da face leonina ou leontíase óssea é uma complicação rara do hiperparatireoidismo grave em pacientes com doença renal terminal, que tem sido menos relatada devido aos avanços na diálise e tratamento médico na última década.² Esta condição é caracterizada por alterações hiperostóticas nos ossos faciais que podem resultar em expansão bilateral dos processos malares.³ O manejo terapêutico é limitado. A paratireoidectomia cessa a deterioração facial, embora, como demonstrado pelo nosso caso, possa ser complicada pela síndrome do osso faminto. A correção cirúrgica dos ossos faciais é controversa e a deterioração facial pode se estabilizar ou melhorar levemente após a paratireoidectomia, o que destaca a importância do seu reconhecimento precoce para o pronto manejo e evitar a desfiguração severa.⁴ Isso destaca a importância de reconhecer o fenótipo distinto dessa rara complicação.

MATERIAL SUPLEMENTAR

O seguinte material on-line está disponível para este artigo:

Figura S1. TC da cabeça do paciente.

Figura S2. Radiografia pélvica.

REFERÊNCIAS

1. Cunningham J, Locatelli F, Rodriguez M. Secondary hyperparathyroidism: pathogenesis, disease progression, and therapeutic options. *Clin J Am Soc Nephrol* 2011;6:913-21.
2. Haroyan H, Bos A, Ginat DT. Uremic leontiasis ossea. *Am J Otolaryngol* 2015;36:74-6.
3. Kumar S, Thuraisingham R, Yaqoob M. Big-head disease: uremic leontiasis ossea. *Kidney Int* 2006;69:1709.
4. Taskapan H, Taskapan C, Baysal T, Sahin I, Ulu R, Karadag N, et al. Maxillary brown tumor and uremic leontiasis ossea in a patient with chronic renal insufficiency. *Clin Nephrol* 2004;61:360-3.