

Trabalhos Científicos

Título: Mastocitose Sistêmica Em Lactente: Fragilidade Óssea Precoce E Manejo Com Ácido Zoledrônico

Autores: Introdução: A mastocitose sistêmica (MS) é uma doença rara, caracterizada pela proliferação clonal e pelo acúmulo anormal de mastócitos em órgãos extracutâneos, como medula óssea, fígado, baço, trato gastrointestinal e ossos. A liberação de mediadores inflamatórios contribui para manifestações clínicas variadas. No sistema esquelético, esses mediadores estimulam a atividade osteoclástica, favorecendo osteopenia, osteoporose e fraturas patológicas, que podem ocorrer precocemente e de forma recorrente. Objetivos: Lactente, com 10 meses de idade, encaminhada para investigação de MS por baixo peso, pele ressecada, saliência de arcos costais e corpos vertebrais, dor ao manuseio e múltiplas fraturas espontâneas. Inicialmente, considerou-se a hipótese de maus-tratos ou osteogênese imperfeita, descartadas após observação clínica e investigação genética. Evoluiu com dor óssea intensa, mucosite grave, lesões cutâneas esporádicas, esplenomegalia discreta, petequias e episódios febris. O manejo inicial incluiu analgesia com morfina, anti-histamínicos, e suporte multidisciplinar. Devido à fragilidade óssea acentuada, iniciou tratamento com ácido zoledrônico (0,025 mg/kg), administrado sob supervisão rigorosa em razão do risco de anafilaxia. Após a primeira aplicação, ocorreu uma manifestação febril, controlada com medicação, não observadas outras intercorrências. Atualmente, a paciente encontra-se em acompanhamento multidisciplinar apresentando melhora clínica progressiva, com diminuição das dores e incidência de fraturas. Metodologia: Resultados: Conclusão: As fraturas patológicas constituem uma das manifestações mais incapacitantes da MS. A infiltração mastocitária no tecido ósseo, associada à liberação de citocinas pró-inflamatórias, promovem desequilíbrio entre formação e reabsorção óssea, com predomínio da atividade osteoclástica. Esse processo leva à perda precoce da densidade mineral óssea, tornando os ossos suscetíveis a múltiplas fraturas, mesmo em lactentes. O ácido zoledrônico, um bisfosfonato, atua inibindo a atividade osteoclástica e promove a estabilização da remodelação óssea. Em pacientes com MS, seu uso tem demonstrado eficácia na redução da incidência de fraturas, melhora da densidade mineral óssea e alívio da dor esquelética. Contudo, a administração deve ser cautelosa, devido ao risco aumentado de reações de hipersensibilidade. A gravidade das manifestações ósseas ressalta a importância da investigação precoce diante de fraturas recorrentes, a fim de evitar diagnósticos equivocados, como maus-tratos ou doenças genéticas semelhantes. O uso do ácido zoledrônico mostrou-se uma estratégia terapêutica promissora para o controle da dor e a redução da fragilidade óssea, ainda que sua aplicação demande vigilância rigorosa. O tratamento, aliado ao acompanhamento multidisciplinar, mostra-se fundamental para reduzir morbidade e prevenir deformidades ósseas permanentes.

Resumo: RENATA BRAGA TINOCO (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), ANA PAULA BORDELLO (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), JULIANA VEIGA MOREIRA VASCONCELLOS (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), NATALIA INÉS ALVES COUTO (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), GABRIELLA MACHADO SILVA (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), GIULIA FAITANIN DE MORAES (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA), LARA PEREIRA DE BRITO (HOSPITAL FEDERAL DA LAGOA)