

Relato de caso

Derrame pleural quiloso na melorreostose: relato de caso com revisão da literatura

Chylous pleural effusion in melorheostosis: a case report with literature review

Nicolau Pedro Monteiro¹, Miguel Abidon Aidé¹, Felipe Siqueira Manzano², Cristian Cremones Vogas³, Luciana Maria Perlingeiro Chami⁴

RESUMO

O objetivo desse estudo foi fazer uma revisão dos sinais clínicos e radiológicos de um caso atípico de melorreostose: uma mulher de 62 anos com alterações hiperostóticas irregular, de envolvimento bilateral, nos ossos raramente afetados como clavícula, escápula, costelas e crânio. Adicionalmente, a paciente tem múltiplos nevos e o diagnóstico foi feito devido a um quilotórax resistente a terapia e com evolução rápida para insuficiência respiratória.

Descritores: melorreostose, hiperostose, quilotórax, derrame pleural.

ABSTRACT

The aim of this study was to review clinical and radiological signs of an atypical case of melorheostosis: a 62-year old woman with irregular hyperostotic changes, bilateral involvement, in rarely affected bone like clavicle, scapula, ribs and skull. Additionally the patient had multiple nevi and the diagnosis was made by a chylothorax resistant to therapy and developing quickly to respiratory failure.

Keywords: melorreostosis, hyperostosis, chylothorax, pleural effusion.

Introdução

A melorreostose é uma doença rara, não hereditária, caracterizada por anormalidades no esqueleto e tecido mole adjacente, cuja apresentação clássica é uma alteração hiperostótica cortical parecendo com cera derretida que desce de um lado da vela, descrita primeiramente por Léri e Joanny em 1922^{1,2}. A doença tende a ser segmentar e unilateral. Raramente pode afetar mais que um membro ou

tronco, assim como a espinha, costela, crânio, ossos faciais e ossos pélvicos, predominando na extremidade inferior³. O achado clínico é de dor crônica e diminuição do movimento, embora possa ser completamente assintomático, sendo detectado acidentalmente por radiografias feitas por outro motivo. Em alguns casos está associado com lesões de pele, anomalias vasculares e contratura articular. Melorreostose também pode estar relacionada com esclerodermia linear, osteopoiquiose,

1. Doutor em Pneumologia pela UNIFESP. Professor Adjunto de Pneumologia da UFF.

2. Interno do Serviço de Pneumologia da UFF.

3. Médico Residente do Serviço de Pneumologia da UFF.

4. Especializanda do Curso de Especialização em Pneumologia da UFF.

Trabalho realizado no Serviço de Pneumologia da Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói - RJ.

Endereço para correspondência: Nicolau Pedro Monteiro. Rua Gavião Peixoto, 182/604 Icaraí 24230-101 Niterói - RJ.

Artigo recebido para publicação no dia 19/11/2004 e aceito no dia 07/12/2004, após revisão.

osteopatia estriada, neurofibromatose, esclerose tuberosa e hemangiomas⁴.

O caso apresentado corresponde a uma paciente que teve diagnóstico clínico radiológico de melorreostose diagnosticado a partir do desenvolvimento de um extenso derrame pleural quiloso por má-formação dos vasos linfáticos. Trata-se de um acometimento raro relacionado com a melorreostose, com apenas dois casos publicados na literatura Inglesa^{5,6}.

Relato do caso

Uma mulher, 62 anos, hipertensa e diabética, com história de emagrecimento há um ano, procurou atendimento médico com quadro de dispnéia aos esforços, dor torácica tipo pleurítica, cefaléia e febre. Durante a investigação, foi evidenciado coleção líquida que na radiografia de tórax em PA velava os dois terços inferiores do hemitórax esquerdo. Foi realizada a drenagem de cerca de 1500ml de líquido pleural quiloso, com melhora clínica da dispnéia. Após 15 dias, com retorno das manifestações clínicas, foi encaminhada para internação para uma nova drenagem. Nas radiografias de tórax para a avaliação do derrame pleural volumoso, observou-se algumas alterações ósseas com significado patológico: escápula direita com padrão típico de melorreostose, em aspecto

de cera de vela derretida sobre o osso, áreas de hiperostose na clavícula esquerda com irregularidade cortical também lembrando o padrão clássico, esclerose nas segunda e quinta costelas à esquerda e melhor visualizada na primeira costela direita. Na radiografia de crânio, pode-se notar áreas de esclerose nos ossos da face e a calota craniana com irregularidade óssea hiperostótica sugerindo melorreostose (figuras 1 e 2). Havia predomínio de lesões na parte superior quando comparado com a parte inferior do corpo. À ectoscopia apresentava baqueteamento digital, deformidades ósseas correspondendo às lesões vistas nas radiografias e lesões dermatológicas que no exame histopatológico de duas biópsias foram compatíveis com nevo epidérmico.

No exame físico do tórax, havia clínica de síndrome de derrame pleural em hemitórax esquerdo, sem alterações cardíacas. Os exames laboratoriais foram quase todos normais, exceto por glicemias altas e contagem de 789 eosinófilos no sangue periférico. A análise do líquido pleural apresentava características de um quilotórax, de aspecto leitoso, com trigliceridemia de 1577mg/dl e não se detectou a presença de células neoplásicas.

O volume do derrame pleural aumentava progressivamente (figuras 3 e 4), e se no início eram feitas toracocenteses de alívio a cada 10 a 12 dias, ao longo de três meses e quinze dias, essas punções eram

Fig. 1 – A) Padrão clássico de acometimento de cera de vela derretida da melorreostose em escápula direita. B) O envolvimento do crânio na melorreostose com irregularidades ósseas e áreas hiperostóticas.



Fig. 2 - Radiografia de tórax em PA demonstrando acometimentos ósseos importantes podendo ser visualizado em clavícula esquerda, primeira costela direita, segunda e quinta costelas à esquerda.



Fig. 3 - Derrame pleural volumoso velando todo o hemitórax esquerdo.



Fig. 4 - Extenso derrame pleural visto pela TC com restrição importante do parênquima pulmonar.



quase que diárias. Foi proposta a colocação de uma derivação pleuroperitoneal, mas a paciente piorou, com episódios frequentes de hipotensão pós toracocentese com saída de aproximadamente 2 a 2,4 litros de líquido e ainda em anasarca com hipoalbuminemia importante. A paciente veio a falecer sem realizar o procedimento cirúrgico. A necropsia não pôde ser realizada.

Discussão

Mais de 300 casos de melorreostose foram relatados na literatura, entretanto, a maioria dos casos tem como foco principal manifestações clínicas, topográficas e radiológicas incomuns⁵. O achado clássico de melorreostose descrito por Leri em 1922¹ é de uma hiperostose derramando sobre a superfície de ossos longos como se fosse uma cera de vela derretida. Na verdade, as manifestações são muito mais amplas e o incomum parece ser tão encontrado quanto a apresentação clássica, aumentando o espectro de diagnósticos diferenciais.

Nesse estudo, o envolvimento ósseo teve características peculiares, pois além do acometimento clássico, apresentava alterações hiperostóticas atípicas em outros ossos, com envolvimento de crânio, clavícula, costelas, escápula, predominando na extremidade superior e não respeitando a unilateralidade como era de se esperar. Usualmente, os casos descritos de melorreostose apresentam-se em pacientes mais jovens, e no caso em questão, ocorre numa mulher de 62 anos. Desta maneira, o envolvimento ósseo extenso pode ser justificado pelo caráter progressivo da melorreostose considerando-se a idade da paciente^{5,7,8}.

A aparência leitosa do derrame pleural quiloso, que persiste turva após centrifugação, é devido a alta concentração de lipídios no fluido pleural, sendo o quilotórax ocasionado quando o ducto torácico é interrompido. O diagnóstico de quilotórax baseia-se principalmente na medida de triglicerídeos no líquido pleural acima de 110mg/dl além do aspecto típico branco, inodoro, e difere do empiema que após centrifugação apresenta sobrenadante claro. O líquido drenado do ducto torácico é chamado quilo e varia sua composição conforme a ingestão de gorduras ou líquidos que aumentem o fluxo. Por dia é drenado para o sistema venoso entre 1500 e 2500ml de quilo. O quilo é bacteriostático, portanto, não infecta e não irrita a pleura caso haja extravasamento para a cavidade pleural.

O sintoma inicial é geralmente decorrente da ocupação do líquido na cavidade pleural, caracterizado principalmente por dispnéia. A febre e dor pleurítica são incomuns já que as manifestações não são decorrentes de nenhum processo infeccioso ou

irritativo. No caso relatado, com a evolução do processo, o derrame passou a velar todo o hemitórax esquerdo e a drenagem passava a gerar instabilidade hemodinâmica de difícil controle.

A principal ameaça a vida é o comprometimento imunológico e desnutrição, uma vez que o ducto carrega 2500ml/dia de fluido contendo quantidades substanciais de proteínas, gordura, eletrólitos e linfócitos. No primeiro mês de tratamento havia normalidade de linfócitos no sangue periférico, mas logo houve queda desses níveis com linfopenia associada a uma hipoalbuminemia persistente. Embora esse dado já fosse de se esperar, não havia outro método terapêutico disponível no momento além da toracocentese de alívio para melhora da dispnéia enquanto se aguardava uma terapêutica definitiva.

Dos fatores etiológicos responsáveis pelo quilotórax, mais da metade é devido a tumores, e destes, 75% corresponde ao grupo dos linfomas. A segunda causa mais comum, correspondendo a até 25%, é o quilotórax traumático, geralmente após procedimentos cirúrgicos cardiovasculares, pulmonares e esofagianos. O terceiro grupo é representado por causas idiopáticas incluindo a maioria dos casos de quilotórax congênito. Por fim, a miscelânea compreende o quarto grupo e tem como representante principal a linfangioleiomiomatose pulmonar que cursa com infiltrado intersticial parenquimatoso. Na literatura, foram revisados dois casos de melorreostose com malformações linfáticas acometendo o paciente com derrame pleural quiloso intenso resistente a terapia^{5,6}.

O manejo do paciente com quilotórax deve ter como objetivo, além do suporte básico, o tratamento definitivo, que pode ser feito com a ligação do ducto torácico ou pela implantação de um shunt pleuro-peritoneal, observando-se que o paciente deverá ter condições nutricionais e imunológicas mínimas para tolerar a operação. Os objetivos gerais do tratamento de pacientes com quilotórax consistem em aliviar a dispnéia removendo o quilo, prevenir a desidratação, manter a nutrição e reduzir a formação do quilo. O defeito do ducto torácico geralmente se fecha espontaneamente no quilotórax traumático. Segundo Light⁹, a colocação do shunt pleuro-peritoneal seria a melhor maneira de se remover o quilo e de se aliviar a dispnéia, com a vantagem de não remover a linfa do corpo, que é absorvida pela cavidade peritoneal sem criar ascite significativa. Antigamente era priorizado que se o fluxo do quilo diminuísse, o paciente com quilotórax seria nutricionalmente e imunologicamente menos depletado. O fluxo é minimizado quando o trato gastrointestinal é mantido vazio com sucção

gástrica constante e o estado nutricional mantido com alimentação parenteral, ou ainda, fornecendo dieta de gordura com triglicerídeos de cadeia média absorvidos diretamente pela veia porta e sistema circulatório sem passar pelo ducto torácico. No entanto, não há razão para restrição dietética no paciente com quilotórax e shunt pleuroperitoneal. Outras medidas, mais agressivas, podem ser iniciadas caso haja persistência da drenagem por mais de 7 a 10 dias e impedem que o paciente se torne imunocomprometido e mal nutrido. São elas: criar uma pleurodese para obliterar o espaço pleural com insuflação de talco, por exemplo; realizar toracoscopia com ligação do ducto torácico. O linfoangiograma pré-operatório deve ser obtido porque o tamanho da falha ou obstrução do fluxo linfático podem ser geralmente demonstradas com essa técnica⁹. A abordagem precoce e o tratamento definitivo do quilotórax devem ser prontamente realizados antes que haja comprometimento imunológico e nutricional do paciente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Léry A, Joanny J. Une affection non décrite des os. Hiperostose "en coulee" sur toute la longueur d'un member ou "melorreostose". Bull Mem Soc Hop Paris 1922;46:1141.
2. Ghai S, Sharma R. Mixed sclerosing bone displasia – a casereport with literature review. Clin Imaging 2003;27:203-5.
3. Freyschmidt J. Melorreostosis: a review of 23 cases. Eur Radiol 2001;11:474-79.
4. Butkus CE, Michels V, et al. Melorreostosis in a patient with familial osteopoikilosis. Am J Med Genet 1997;72:43-6.
5. Kalbermatten NT, Vock P, Rufenacht D, Anderson SE. Progressive melorreostosis in the peripheral and axial skeleton with associated vascular malformations: imaging findings over three decades. Skeletal Radiol 2001;30:48-52.
6. Colavita N, Nicolais S. et al. Melorreostosis: presentation of a case followed up for 24 years. Arch Orthop Trauma Surg 1987;106:123-5.
7. Brown RR, Steiner GC, Lehman WB. Melorreostosis: case report with radiologic-pathologic correlation. Skeletal Radiol 2000;29:548-52.
8. Nasu k, Kuroki Y, et al. Thoracic cage extent of melorreostosis depicted by multislice CT. Skeletal Radiol 2002;31:464-6.
9. Light W. Richard. Pleural Diseases. Williams & Wilkins 1995; 3ª edição; 21:284-98. ■