

Relato de Caso: Melorreostose dos ossos do pé

Androzoni, Roberto,*; Dobashi, Eiffel**; Raduan, Fernando C.***; Nery, Caio.****

*Chefe do Setor de Medicina e Cirurgia do Pé do IFOR – São Bernardo do Campo – SP, Integrante do Setor de Medicina e Cirurgia do Pé da UNIFESP – Escola Paulista de Medicina.

**Professor Afiliado da Disciplina de Ortopedia Pediátrica da UNIFESP – Escola Paulista de Medicina e Chefe da Preceptoría dos Residentes do IFOR – São Bernardo do Campo – SP.

***Chefe do Setor de Tornozelo e Pé no Desporto da UNIFESP – Escola Paulista de Medicina.

****Professor Associado Livre-Docente do Departamento de Ortopedia e Traumatologia da UNIFESP – Escola Paulista de Medicina, Chefe da Disciplina de Ortopedia, Integrante do Setor de Medicina e Cirurgia do Pé. São Paulo – Brasil.

Fecha de Recepción: 06/07/11
Fecha de Aprobación: 13/07/11

Summary

Melorreostosis is a rare, nonfamilial condition that causes hyperostosis of the cortical bone. It is usually unilateral and involves long bones but also occurs in vertebrae, skull, jaw and ribs. Both the periosteum and endosteum of the diaphyseal cortical bone are usually involved and there are different types of associated soft-tissue changes including vascular malformations, neurofibromas, scleroderma and subcutaneous fibrosis. The authors present a rare case of melorreostosis in the foot which prognosis may be worsening because it affects weight-bearing bones.

Resumo

A Melorreostose é uma doença rara, não familiar, que causa hiperostose do osso cortical. Seu acometimento é geralmente unilateral e predomina nos ossos longos podendo acometer as vertebbras, o crânio, a mandíbula e as costelas. Tanto o periosteio como o endosteio do osso cortical da zona diafiária podem ser acometidos e diferentes tipos de alterações dos tecidos moles como malformações vasculares, neurofibromas, esclerodermia e fibrose subcutânea, podem acompanhar o quadro. Os autores apresentam um caso raro de melorreostose no pé cujo prognóstico pode ser considerado pior em virtude do acometimento de ossos de suporte de carga.

Introdução

A melorreostose é uma condição rara, não familiar, caracterizada pela presença de reação de hiperostose do osso cortical – tanto no lado externo (periostal) quanto no lado interno (endostal) – acometendo principalmente a diáfise dos ossos longos podendo, no entanto, ser observada nas vértebras,

costelas, crânio e mandíbula. Acompanham os achados ósseos, diferentes graus de alterações dos tecidos moles locais que incluem malformações vasculares, neurofibromas e fibrose do tecido celular sub-cutâneo.

A patologia foi descrita por Léri e Lièvre em 1928 e desde então aproximadamente 400 casos foram colecionados na literatura mundial. (3, 4, 6, 7)

Estima-se que a prevalência da melorreostose na população geral seja por volta de 1:1.500.000 podendo se manifestar desde a infância até a senilidade. (14, 16) O pico de manifestação dos sintomas ocorre entre a 2ª e 3ª décadas, não havendo diferença de incidência entre os sexos masculino e feminino. (15)

A etiologia da melorreostose é desconhecida. Embora haja duas teorias que tentem explicar as alterações e sua gênese, ainda permanecemos no terreno das especulações no que se refere a este assunto. (9, 10)

Apresentação do Caso Clínico

Uma senhora de 36 anos se apresentou para consulta médica em função de uma pequena massa de consistência óssea surgida na face lateral de seu pé direito e que, apesar de indolor, prejudicava um pouco o movimento (inversão e eversão) e o uso de calçados finos. Não havia dor ou outros sintomas acompanhando a queixa principal. (FIG. 1)

Clinicamente, era bastante visível o abaulamento na região lateral do pé (região do cubóide) onde era palpada massa de aproximadamente 1cm de diâmetro, fixa, de consistência óssea cujo dolorimento era devido à compressão dos tecidos



Fig.1 | Aspecto clínico da paciente onde se percebe o abaulamento lateral no mediopé resultante da presença de massa de consistência óssea.

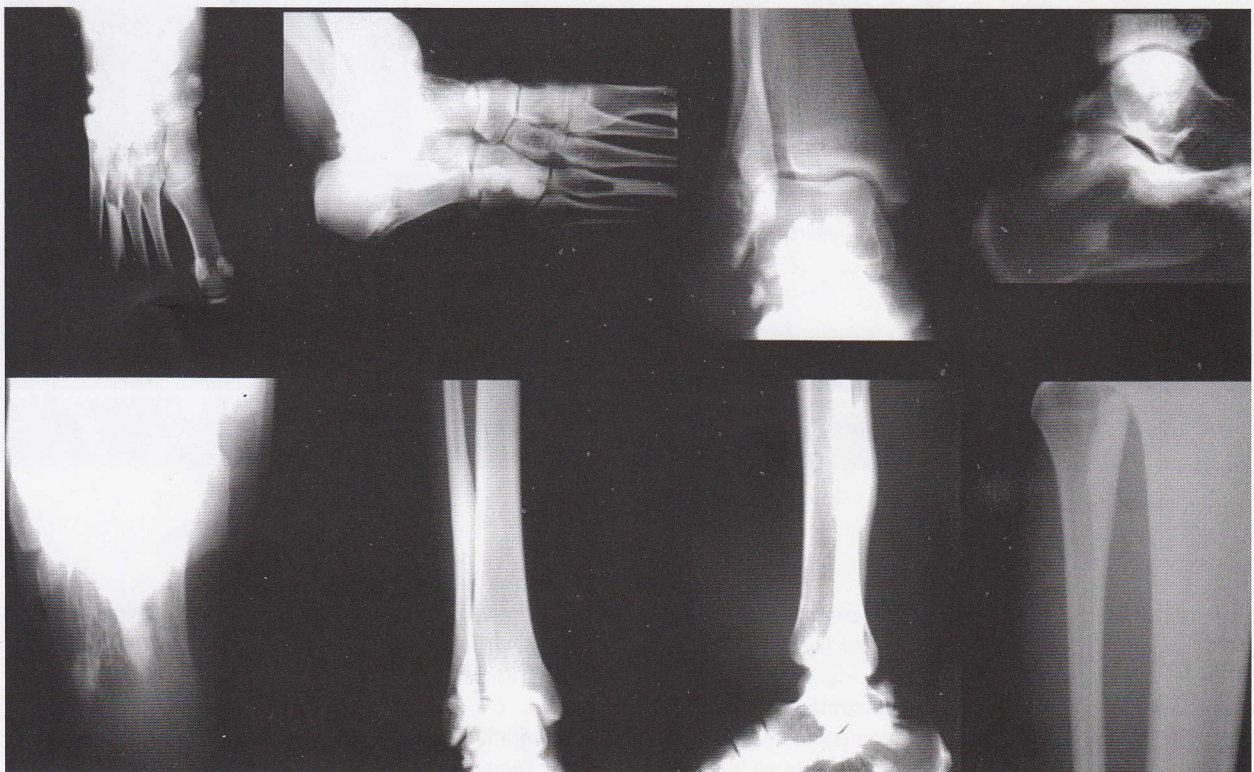


Fig.2 | Radiografias simples obtidas da paciente na primeira consulta. Observar as lesões hiperostóticas características em "cera de vela".

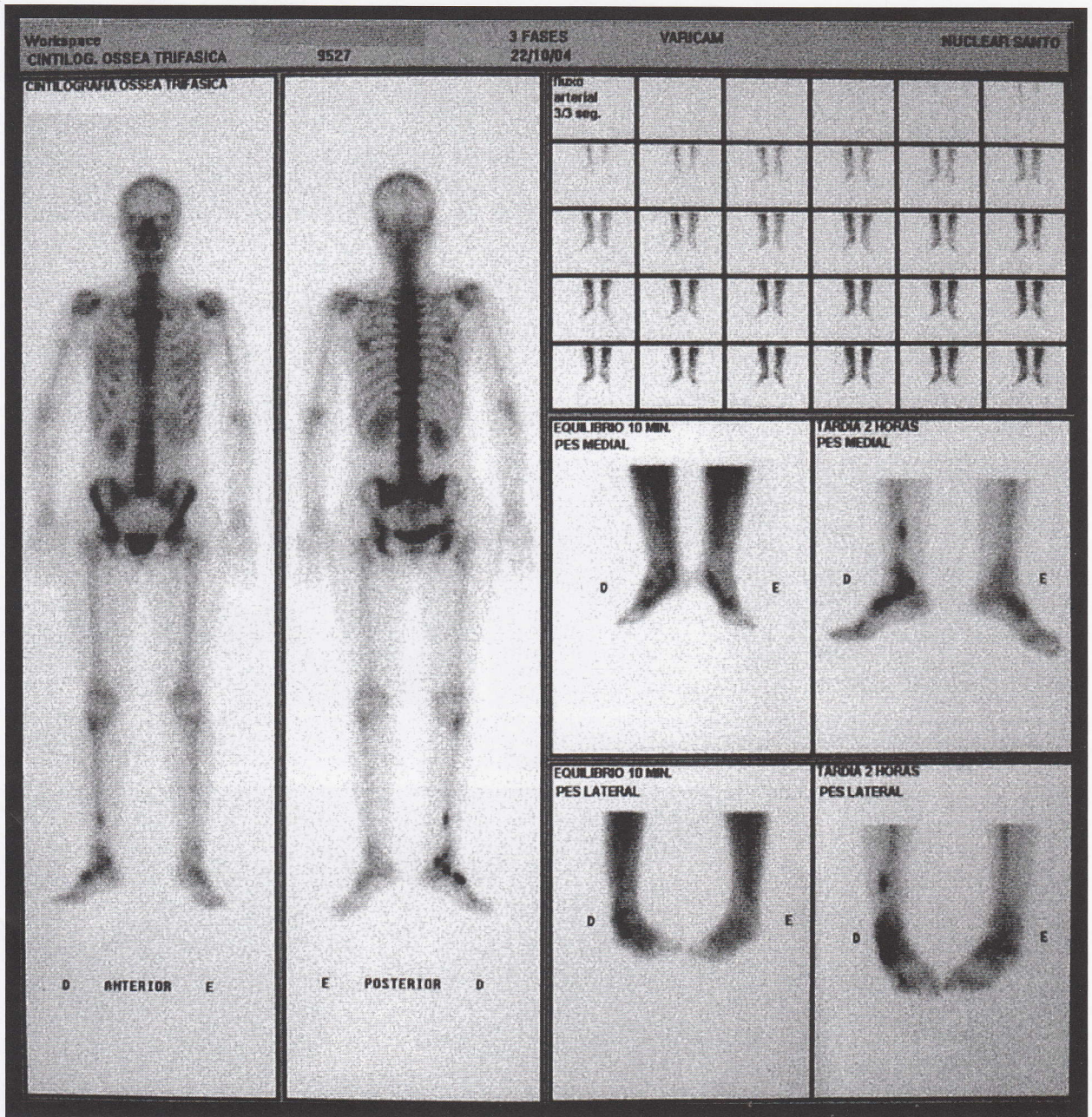


Fig.3 | Imagens da cintilografia do esqueleto indicam a hiper captação do fármaco nas áreas de lesão indicando sua atividade.

moles que a recobriam. A eversão do pé era limitada a 5 graus, mas a inversão do pé era completamente livre.

As radiografias simples dos pés demonstraram a presença de lesões densas e hiperostóticas comprometendo o calcâneo, o cubóide e o quarto metatársico à direita. No terço inferior da diáfise fibular, bem como em sua metáfise proximal, foram detectadas lesões hiperostóticas endostais. (FIG. 2)

A cintilografia do esqueleto com Tc99m mostrou hiper captação inespecífica do composto radioativo nos ossos do tarso à direita. (FIG. 3)

A tomografia axial computadorizada mostrou nitidamente o envolvimento predominantemente endostal das lesões hiperostóticas, com preservação das superfícies articulares e do relacionamento entre as estruturas anatômicas. A massa

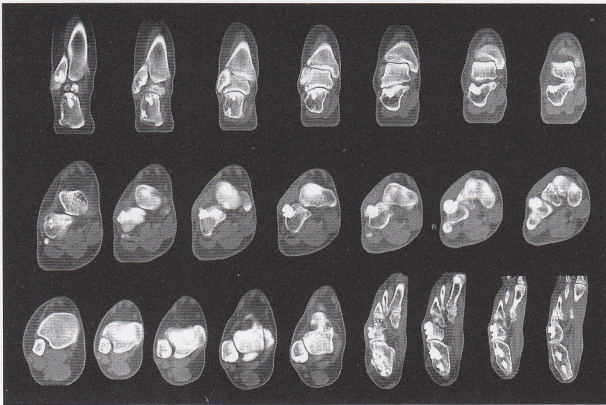


Fig.4 | Imagens tomográficas das lesões do tornozelo e pé evidenciando a lesão do cubóide que era a mais sintomática e que levou a paciente a procurar auxílio médico.

na superfície periosteal do cubóide pode ser comprovada através dos cortes coronais. O médico radiologista descreveu as lesões como em "cera de vela derretida", características da melorreostose. (FIG. 4)

Como a queixa da paciente era menor e não havia qualquer indicação imperativa de cirurgia, não foi realizada biópsia ou qualquer outra modalidade diagnóstica invasiva.

A paciente foi orientada a observar a evolução das queixas e as dimensões da massa palpável além de manter-se em acompanhamento médico anual.

Clínica

As lesões ósseas e de tecidos moles são lentamente progressivas e, embora no início sejam indolores e imperceptíveis, com o tempo determinam o aparecimento da dor e de alterações funcionais devido à sobrecarga de trabalho imposta à região. ^(2, 12)

Com o tempo, as alterações dos tecidos se agravam assim como a dor que passa a ser constante em função do envolvimento periosteal e endosteal do osso.

Nos adultos, a clínica se caracteriza pela dor, rigidez articular e deformidades progressivas. Nas crianças, predominam a dismetria dos membros, as deformidades angulares e as contraturas articulares, antes mesmo do surgimento dos sinais radiográficos.

Radiologia

Radiograficamente a patologia se caracteriza pela presença de áreas de esclerose óssea permeadas por áreas de osso imaturo. As estrias longitudinais que se prolongam desde a diáfise até a região metafisária dos ossos longos produzem a imagem em "cera de vela" que caracteriza o padrão clássico desta doença. ^(1, 5, 8)

Outros padrões radiológicos, no entanto, podem ser observados: o padrão osteoma (lesões escleróticas circunscritas e arredondadas); padrão miose ossificante (zonas de calcificação heterotópica nos tecidos circundantes); padrão osteopatia estriada (onde as estrias ósseas são mais sutis e finas) e o padrão misto que reúne os demais em verdadeiro mosaico de alterações. ⁽¹¹⁾

Referências Bibliográficas

1. Böstman, OM; Holmstrom, T; Riska EB: Osteosarcoma arising in a melorheostotic fêmur. A case report. J. Bone Joint Surg 69-A: 1232 - 1237, 1987.
2. Brown, RR; Steiner, GC; Lehman, WB: Melorheostosis: case report with radiologic-pathologic correlation. Skel. Radiol. 29: 548 - 552, 2000.
3. Campbell, CJ; Papademetriou, T; Bonfiglio M: Melorheostosis: a report of clinical roentgenographic and pathological findings in 14 cases. J. Bone Joint Surg. 50-A: 1281 - 1304, 1968.
4. DeGroot, H: Melorheostosis, Leri's disease, flowing periosteal hyperostosis. Feb. 12, 2002, <http://www.bonetumor.org/tumors/pages/page157melor.htm>.
5. Edeiken, J; Dalinka, M; Karasick, D: Edeiken's roentgen diagnosis of diseases of bone. 4th ed. Wilkins, Baltimore, pp. 1677 - 1683, 1990.
6. Freyschmidt, J: Melorheostosis: a review of 23 cases. Eur. Radiol. 11: 474 - 479, 2001.
7. Fryns, JP: Melorheostosis and somatic mosaicism. Am. J. Med. Genet. 58: 199, 1995.
8. Judkiewicz, AM; Murphey, MD; Resnick, CS, et al.: Advanced imaging of melorheostosis with emphasis on MRI. Skel. Radiol. 30: 447 - 453, 2001.
9. Kalbermatten, NT; Vock, P; Rufenacht, D; Anderson, SE: Progressive melorheostosis in the peripheral and axial skeleton with associated vascular malformations: imaging findings over three decades. Skel. Radiol. 30: 48 - 52, 2001.
10. Morris, JM; Samilson, RL; Corley, CL: Melorheostosis: review of the literature and report of an interesting case with a nineteen year follow-up. J. Bone Joint Surg. 45-A: 1191 - 1206, 1963.
11. Murray, RO; McCreadie, J: Melorheostosis and sclerotomes: a radiological correlation. Skel. Radiol. 4: 57 - 71, 1979.
12. Perlman, MD: Melorheostosis: a case report and literature review. J. Foot Surg. 29: 353 - 356, 1990.
13. Pruitt, DL; Manske, PR: Soft tissue contractures from melorheostosis involving the upper extremity. J. Hand Surg. 17: 90 - 93, 1992.
14. Rhys, R; Davies, AM; Mangham, DC; Grimer, RJ: Scierotome distribution of melorheostosis and multicentric fibromatosis. Skel. Radiol. 27: 633 - 636, 1998.
15. Vigorita, VJ: Orthopaedic pathology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, pp. 84 - 85, 1999.
16. Younge, D; Drummond, D; Herring, J; Cruess, RL: Melorheostosis in children. Clinical features and natural history. J. Bone Joint Surg. 61-B: 415 - 418, 1979.