

ENDOMETRIOSE TORÁCICA

HENRIQUETA COIMBRA, ELIZABETH CASTELO BRANCO, FRANCISCO FALCÃO,
HENRIQUE MIGUEL DE OLIVEIRA

Serviço de Ginecologia. Hospitais da Universidade de Coimbra. Coimbra.

RESUMO

A endometriose, descrita por Russel há mais de 100 anos, permanece uma entidade clínica mal compreendida, com sintomatologia por vezes aberrante, particularmente nas localizações não ginecológicas. Descreve-se um caso clínico de endometriose torácica em mulher de 45 anos, que se manifestou por pneumotorax catamenial de repetição à direita. No último episódio de toracalgia, o exame radiológico revelou, para além do pneumotorax, uma imagem nodular que a TAC identificou como hérnia transdiafragmática de conteúdo hepático. É então submetida a toracotomia diagnóstica e terapêutica. Confirmado o diagnóstico de endometriose diafragmática, a doente acaba por ser proposta para castração cirúrgica. Tecem-se algumas reflexões sobre a etiopatogenia, clínica e terapêutica desta entidade nosológica.

SUMMARY

Thoracic Endometriosis

Endometriosis was first described by Russel more than one-hundred years ago and still remains a clinical entity of difficult comprehension, with totally aberrant symptomatology, particularly in extra-genital situations. The present article describes a clinical case of recurring right-sided catamenial pneumothorax in a 45 year-old caucasian woman. In her last episode of right chest pain the X-ray film showed, besides the presence of a pneumothorax, a nodular image, later identified by CT scan as being a transdiaphragmatic hernia with hepatic content. The patient was then submitted to diagnostic and therapeutic thoracotomy and the diaphragmatic endometriosis was confirmed. Finally, a total hysterectomy with bilateral salpingoophorectomy was performed and the patient's condition remained uneventful with combined hormone therapy. The clinical presentation, pathogenesis, and therapeutic resolution of this nosological entity are briefly discussed.

INTRODUÇÃO

A endometriose, descrita por Russel há mais de 100 anos, permanece uma entidade clínica mal compreendida, de etiopatogenia intrigante, com sintomatologia por vezes bizarra e de diagnóstico e terapêutica difíceis e controversos.

As lesões de endometriose têm sido descritas praticamente em todo o organismo, desde a pele, ao tubo digestivo, aparelho urinário, coração, etc. Das localizações extra-genitais, a torácica é das mais raras. Os autores descrevem um caso clínico de hérnia diafrag-

mática, com encarceramento hepático, por endometriose diafragmática.

CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, caucasiana, 40 anos, gesta I/para I com história de pneumotoraces espontâneos à direita, de etiologia desconhecida, seguida no Hospital Distrital de Aveiro, foi submetida em 1990 a pleurodesis à direita.

No ano seguinte, após recidiva de pneumotórax, novamente à direita, foi submetida a outra pleurodesis. Estes episódios foram então relacionados com a ocorrência dos

catamênios e coloca-se a hipótese diagnóstica de endometriose torácica.

É de salientar que a doente não tinha antecedentes sugestivos de endometriose pélvica. Foi então medicada com anovulatórios em contínuo e manteve-se assintomática durante dois anos. Em 1993 recorre novamente ao serviço de urgências por dor súbita no hemitorax direito.

O RX do tórax revelou, à direita, um pneumotórax sub-pulmonar e um nódulo justa diafragmático (*Figura 1*). É então enviada para os Hospitais da Universidade de Coimbra ao cuidado da cirurgia cardiotorácica para esclarecimento do diagnóstico. Faz TAC torácica que confirma a existência de pneumotorax basal direito (*Figura 2*) e identifica-se a imagem nodular como sendo uma pequena hérnia transdiafragmática com conteúdo constituído por parênquima hepático (*Figura 3*).

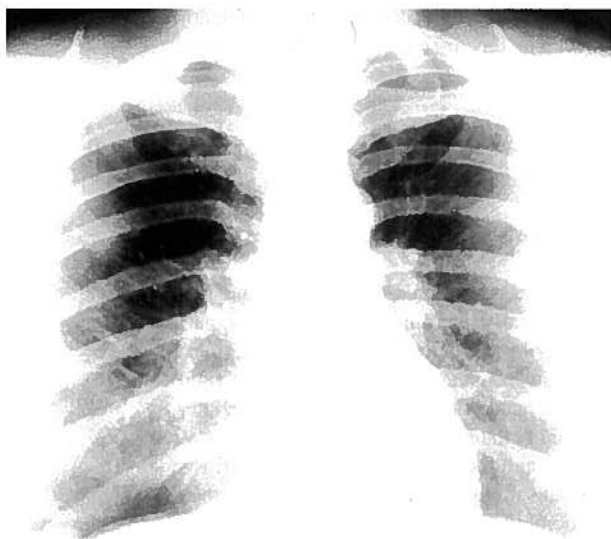


Fig. 1 - Rx do tórax evidenciando o pneumotorax sub-pulmonar direito e o nódulo justa-diafragmático.

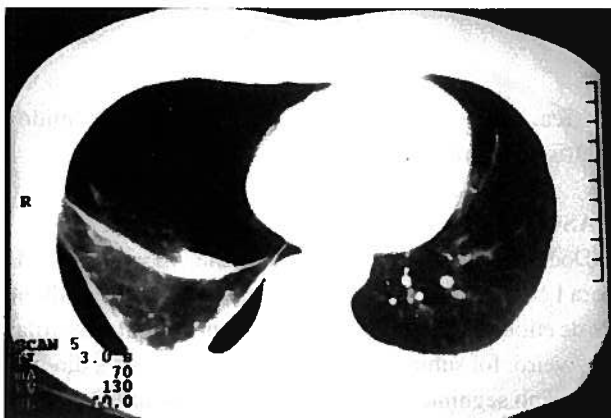


Fig. 2 - TAC torácica evidenciando o pneumotorax basal direito

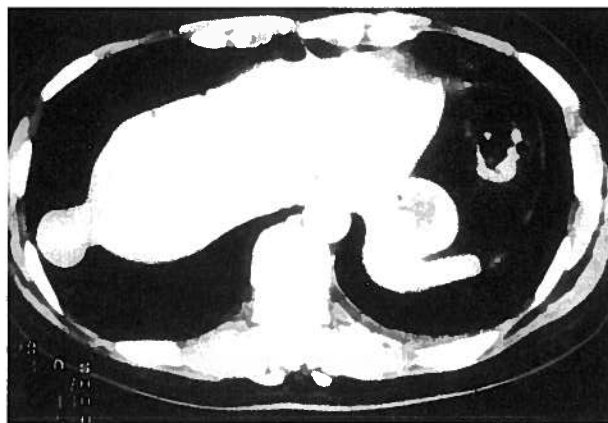


Fig. 3 - TAC torácica evidenciando uma pequena hérnia transdiafragmática de conteúdo hepático

Três semanas depois é submetida a toracotomia tendo-se verificado a existência de uma hérnia a nível do centro frénico do hemidiafragma direito, com 2,5 a 3 cm de diâmetro, constituída por parênquima hepático. O diafragma era fino e frágil mas não se evidenciaram lesões pleurais sugestivas de endometriose. Efectuaram-se biópsias a nível do bordo do orifício herniário, que se encerrou, tendo-se reforçado o centro frénico com plicatura. O estudo histológico revelou *acentuada congestão, hemorragia, e presença de histiócitos contendo pigmento hemossiderínico e espaços dilatados revestidos por células colunares envolvidos por estroma com reacção decidual*, aspectos considerados como sugestivos de endometriose não obstante a ausência de glândulas endometriais.

Com o diagnóstico definitivo de pneumotórax catamenial de repetição por endometriose torácica, a doente é enviada ao serviço de ginecologia. É-lhe proposta a *castração cirúrgica* que recusa. Novamente sob anovulatórios orais iniciou metrorragias pelo que se tentou o controlo médico com análogos da LHRH. Por intolerância aos sintomas de privação estrogénica a doente aceita finalmente a terapêutica cirúrgica. A laparotomia revelou um processo aderencial extenso e algum ponteado hemorrágico. O estudo histológico da peça operatória confirmou a existência de endometriose *na serosa uterina, região peritubar e superfície ovárica direita...* A doente foi posteriormente colocada sob terapêutica hormonal de substituição sem que tenham ocorrido recidivas.

DISCUSSÃO

A endometriose torácica constitui uma forma rara da endometriose não ginecológica. Com localizações parenquimatosas e pleurais, isoladas ou associadas, esta

patologia pode revelar-se por quadros clínicos sugestivos, respectivamente hemoptises e pneumotorax catamenial. Pode ainda manifestar-se por hemotorax espontâneo, derrame pleural, imagens radiológicas tumorais em doentes assintomáticas, ou mesmo nevralgia frénica. A endometriose diafragmática, de que é exemplo o caso clínico descrito, ocorre associada à forma pleural, assumindo a mesma sintomatologia.

Esta localização da endometriose manifesta-se em mulheres em idade fértil, com uma idade média de 35 + 0,6 anos¹⁻⁵, muitas vezes múltiparas¹⁻⁴ e sem diagnóstico prévio de endometriose pélvica^{1,2}. O pneumotorax catamenial representa 2,8 a 5,6% dos pneumotoraces espontâneos da mulher e caracteriza-se por ocorrer em repouso, nas primeiras 24 a 72 horas da hemorragia menstrual, embora não necessariamente em todos os ciclos e por ceder à indução de amenorreia. Facto curioso, é a localização quase sistemática, no hemitorax direito¹⁻⁷. O diagnóstico diferencial coloca-se com as várias etiologias do pneumotorax espontâneo. Após vários episódios estas doentes acabam quase sempre por serem submetidas a toracotomia diagnóstica e terapêutica.

Na série de revisão de Joseph et al⁵, nas 61 doentes com pneumotorax catamenial submetidas a toracotomia ou a torascopia, em 13% detectaram-se implantes pleurais de endometriose, em 26% perfurações diafragmáticas e quistos ou bolhas noutras 23%. Em 15 doentes (25%), não se conseguiu identificar qualquer lesão. Amar et al⁸, descrevem um caso clínico semelhante ao apresentado neste artigo, de associação de endometriose torácica a hérnia diafragmática com encarceramento hepático.

Os aspectos macroscópicos das lesões são em tudo semelhantes aos das localizações pélvicas, não faltando o clássico *quisto de chocolate*³. A histologia também nada tem de peculiar e frequentemente revela apenas fibrose e depósitos de hemossiderina. Como em qualquer localização da endometriose, a malignização do componente epitelial ou do estroma são possíveis, como o comprovam o caso descrito por Labay e Feiner de sarcomatização de endometriose pleural⁹.

O diagnóstico baseia-se na clínica, muito sugestiva, na exclusão de outra patologia, nomeadamente tumoral, e na resposta à terapêutica. A terapêutica médica da endometriose, incluindo os anovulatórios se administrados em contínuo, consegue, frequentemente evitar as recidivas. Se estas ocorrerem ou se os efeitos secundários da terapêutica médica assim o exigirem, procede-se à pleurodesis. Mesmo após pleurectomia podem permanecer focos microscópicos de tecido endometrial

responsáveis por dor torácica durante os cataménios. A castração cirúrgica é o último recurso e segundo Joseph et al⁵ deveria ser precedida de pleurodesis para permitir a instituição, com maior segurança, de terapêutica hormonal de substituição. Deve preferir-se a terapêutica combinada, não sequencial, a iniciar alguns meses após a cirurgia. A adição do progestativo é particularmente recomendada por alguns autores desde a publicação de casos de adenocarcinomas surgidos em lesões de endometriose em mulheres sob estrogénoterapia isolada¹⁰.

A endometriose pleural pode ser explicada por qualquer das teorias sobre a etiologia da endometriose. As células endometriais que acompanham o refluxo menstrual passariam por fenestrações cribiformes, congénitas, existentes no diafragma^{1,2}. É também possível que a pleura seja atingida secundariamente a implantes diafragmáticos que cresçam em profundidade. A localização predominante no hemitorax direito é atribuída ao fluxo das correntes da cavidade abdominal. Trabalhos de investigação sobre carcinoma do ovário¹¹ comprovam que o fluxo peritoneal se faz no sentido dextrógiro, ao longo das goteiras parietocólicas, com passagem preferencial pelo diafragma direito. Estas correntes devem-se a alterações da pressão intra-abdominal criadas pelo peristaltismo e incursões respiratórias do diafragma. É curioso que no síndrome de Meigs o lado direito também é o mais frequentemente envolvido (6 dos 7 casos descritos por Meigs e Cassi¹²). Substâncias irritantes poderiam igualmente acumular-se na cúpula diafragmática ou no espaço pleural desencadeando a metaplasia celómica¹. A teoria linfática pode apoiar-se no facto da drenagem linfática do diafragma ser predominante à direita. A possibilidade da disseminação hematogénea das células endometriais foi provada por Hobbs e Bortnick que induziram lesões de endometriose pulmonar em coelhos após perfusão endovenosa de tecido endometrial¹³.

Incógnita tem permanecido a origem da pressão positiva de ar responsável pelo pneumotorax catamenial. Embora algumas doentes apresentem bolhas apicais quando da toracotomia^{1,2,4,5}, estas lesões também ocorrem em muitos indivíduos assintomáticos. A maior parte das doentes submetidas a toracotomia, não apresenta, contudo, lesões da superfície pulmonar^{1,2,5}. Por outro lado, a recidiva catamenial da sintomatologia só poderia ser explicada pela presença de endometriose do parenquima pulmonar, de localização sub-pleural, de modo a que a progressão da infiltração sob o estímulo hormonal, provocasse a erosão de um bronquíolo e pleura subja-

cente. Rossi e Goplerud¹⁴ atribuem um papel importante à PGF2, prostaglandina com conhecidas na menstruação e capaz de provocar constrição vascular e bronquiolar responsáveis pela efracção alveolar e eventual saída de ar. Chegou-se mesmo a conjecturar uma possível origem do ar no tracto genital^{1,6}. Crutcher et al⁷ descrevem uma doente com um pneumoperitoneu catamenial. No entanto, a criação de pneumoperitoneu diagnóstico nestas mulheres não origina um pneumotorax^{1,2}, e há casos descritos de recidivas após histerectomia.

O pneumotorax catamenial permanece, pois, um desafio à ciencia médica e a uma boa prática clínica.

BIBLIOGRAFIA

1. FOSTER DC, STERN JL, BUSCEMA J, ROCK J A, WOODRUFF JD: Pleural and Parenchymal Pulmonary Endometriosis. *Obstet Gynecol* 1981; 58: 552-556
2. LILLINGTON GA, MITCHELL SP, WOOD GA: Catamenial pneumothorax. *JAMA* 1972; 219:1328-1332
3. YEH TJ: Endometriosis within the thorax. Metaplasia, implantation, or metastasis? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1967; 53: 201-205
4. KOVARIK JL, TOLL GD: Thoracic endometriosis with recurrent spontaneous pneumothorax. *JAMA* 1966; 196: 595-597
5. JOSEPH J, SAHN SA: Thoracic endometriosis syndrome: new observations from an analysis of 110 cases. *Am J Med* 1996; 100 (2): 164-70
6. MAURER ER, SCHAAL JA, MENDEZ FL: Chronic recurring spontaneous pneumothorax dueto endometriosis of the diaphragm. *JAMA* 1958; 168: 2013-2014
7. CRUTCIJER RR, WALTUCH TL, BLUE ME: Recurring spontaneous pneumothorax associated with menstruation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1967; 54: 599-602
8. AMAR A, DE THORE J, ROSE PH, ELIZABETH L, VALYI L, MARRY JP, JOUGON J, FRANÇOIS H: Endométriose et breche diaphragmatique dans le pneumothorax catamenial. *Ann Chir* 1992; 46(6): 530-34
9. LABAY GR, FEINER F: Malignant pleural endometriosis. *Am J Obstet Gynec* 1971; 15: 478-480
10. REIMMTZ C, BRAND E, NIEBERG RK, HACKER NF: Malignancy arising in endometriosis assoeiated with unopposed estrogen replacement. *Obstet Gynecol*. 1988; 71: 444
11. ROSENSHEIN NB, LEICHNER PK, VOGELSANG G: Radio-colloids in the treatment of ovarian cancer. *Obstet Gynecol Surv*. 1979; 34: 708
12. MEIGS JV, CASS JW: Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax: with a report of seven cases. *Am J Obst Gynec* 1937; 33: 249
13. HOBBS J, BORTMCK AR: Endometriosis of lungs: experimental and clinical study. *Am J Obst Gynec* 1940; 40: 832
14. ROSSI NP, GOPLERUD CP: Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg* 1974: 109:109



Hospitais da Universidade de Coimbra