

# Melorreostose em reabilitação

Paulo Alberto Nucera\*

## RESUMO

A melorreostose é uma patologia rara, caracterizada por uma hiperostose linear do córtex, de etiologia desconhecida, podendo afetar qualquer estrutura óssea do organismo, sendo mais comum nos ossos longos. A melorreostose espinhal e craniana necessitando de intervenção neurocirúrgica é pouco freqüente, podendo causar lesões neurológicas. Dependendo do local acometido e da agressividade da doença, alguns pacientes necessitarão do tratamento fisioterápico, uma vez que as fraturas patológicas dos ossos poderão causar perdas graves quanto à capacidade funcional, tornando a medicina de reabilitação fundamental na melhoria da qualidade de vida desses pacientes.

## UNITERMOS

Melorreostose. Reabilitação. Lesão medular.

## SUMMARY

Melorreostosis in rehabilitation

Melorreostosis is a rare disease characterized by a linear hyperostosis of the cortex, of unknown etiology, that can affect almost any bony structure in the body, being more common in long bones. Melorreostosis affecting the skull or spine is unusual. A cranial or spinal form of melorreostosis requiring neurosurgical intervention is even more unusual. Depending on the aggressiveness of the disease, some patients will need rehabilitation because the pathological fractures of the bones can cause serious losses to the functional capacity, making the rehabilitation very important for the improvement of the quality of life of these patients.

## KEYWORDS

Melorreostosis. Rehabilitation. Spinal cord injury.

## Introdução

A melorreostose é uma patologia rara, em que ocorre uma hiperostose linear (ao longo do córtex) de etiologia desconhecida, podendo afetar qualquer osso do corpo, porém sendo mais comum nos ossos longos<sup>2</sup>. Foi descrita primeiramente por Léri e Joanny em 1922 e desde então aproximadamente 300 casos foram descritos na literatura<sup>4</sup>.

---

\* Médico da Associação Brasileira Beneficente de Reabilitação (ABBR)  
Médico Fisiatra do Corpo de Bombeiros Militar do Estado do Rio de Janeiro (CBMERJ)  
Mestrando em Medicina Física e Reabilitação da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ)

### Endereço para correspondência

Paulo Alberto Nucera

Associação Brasileira Beneficente de Reabilitação – Setor: Divisão de Saúde

R. Jardim Botânico, 660 – CEP 22461-000 – Rio de Janeiro – RJ

Tel: (0XX21) 294-6642, ramais 175 ou 120 – Fax: (0XX21) 274-6942

E-mail: nucera@domain.com.br

## Etiologia

Ainda permanece uma incógnita, porém parece ser causada por um defeito primário da diferenciação mesenquimal. Outras teorias incluem um defeito mesoblástico primário em uma parte do membro antes de completar sua formação definitiva, assim como a participação de lesões nervosas e arteriais, infecções e alterações endócrinas como fatores etiológicos<sup>4</sup>.

Segundo Murray e Mc Credie, as lesões da doença seguem uma distribuição localizada em um segmento de território enervado por um nervo sensitivo do osso, logo concluíram que uma alteração neurológica nesse local poderia ser um importante fator etiológico<sup>2</sup>. Morris e cols. sugeriram como etiologia alterações inflamatórias, degenerativas e obstrutivas nos vasos sanguíneos<sup>4</sup>.

## Epidemiologia

A melorreostose não apresenta preferências de sexo nem de hereditariedade<sup>32</sup>, tendo sido descrita em crianças e adultos, porém os casos descobertos na fase adulta poderiam ter surgido já na infância<sup>2</sup>. A incidência é de 0,9 caso por milhão<sup>3</sup>.

## Quadro clínico

Pode acometer os membros, crânio e tronco, sendo mais freqüente nos ossos longos<sup>4</sup>. Usualmente é mais encontrada nos membros inferiores, mas pode ser encontrada também nos superiores<sup>1,3</sup>. A mão raramente é acometida<sup>1,2</sup>.

Quase sempre atinge apenas um membro, em que vários segmentos podem ser afetados<sup>3</sup>, mas já foram evidenciados casos em que dois, três ou até os quatro membros haviam sido acometidos<sup>2</sup>. A melorreostose acometendo o crânio e a coluna vertebral é incomum e é ainda mais raro quando ocorre lesões nervosas requerendo intervenções neurocirúrgicas<sup>4</sup>. Apenas dois casos de melorreostose espinhal associada com déficits neurológicos devido à lipoma intracranial foram relatados na literatura<sup>4</sup>. Sua progressão costuma ser lenta<sup>4</sup> e silenciosa nas crianças<sup>2</sup>.

As manifestações clínicas são variadas, sendo a dor no local acometido o sintoma mais comum, presente em quase todos os pacientes adultos, nunca constante, porém geralmente agravada pela atividade do segmento<sup>3</sup>. Pode estar relacionada com estimulação dos receptores nervosos do periósteo<sup>3</sup>. Nas crianças a hiperostose é endosteal e não subperiosteal extracortical como nos adultos, logo, essa pode ser a explicação pela qual elas não

sentem dores<sup>3</sup>. Podemos ter também derrames intermitentes nas articulações bastante evidentes<sup>3</sup>, deformações, rigidez articular e limitações dos arcos de movimento<sup>1,4</sup>.

Não são comuns fraturas patológicas nem degenerações malignas, porém a doença é de caráter progressivo.

A pele se torna tensa e eritematosa, podendo ter alterações pigmentares, fibrose, espessamentos, algumas vezes precedendo as alterações ósseas. A deformidade do tecido mole é normalmente progressiva levando a deformações e contraturas<sup>3</sup>. Também podem ocorrer atrofia musculares<sup>2</sup>.

A melorreostose está comumente associada com linfedema, hemangioma, aneurisma arteriovenoso<sup>1</sup>, malformações vasculares cutâneas lineares, síndrome do carpo congênita, alterações nas cartilagens e outras<sup>4</sup>. Podemos também encontrar alterações no crescimento ósseo de um segmento acometido pelo fechamento da placa epifisária, manifestado por encurtamentos e angulações<sup>3</sup>.

## Diagnóstico

- 1) Pela radiologia: o diagnóstico está intimamente relacionado com o aspecto radiológico. Na criança, encontramos uma hiperostose linear que ocupa uma metade longitudinal dos ossos longos, paralela à diáfise onde se confunde. No adulto temos hiperostose de margens irregulares, lembrando a imagem de cera derretida de vela<sup>2,4</sup> (Figuras 1, 2 e 3). Nos ossos pequenos das mãos e pés, entretanto, temos pequenas ilhas de densidade esclerótica ou hiperostose mosqueada e remendada nos estágios iniciais<sup>1</sup>.
- 2) Testes laboratoriais: cálcio sérico, fósforo e fosfatase alcalina que se encontram dentro da normalidade<sup>3</sup>.
- 3) Exames patológicos: atividades osteoblásticas e osteoclásticas usualmente não são proeminentes. As trabéculas ósseas estão alargadas contendo sistemas de haversian aparentemente normais que podem estar irregularmente arranjadas<sup>3</sup>. Os tecidos moles em volta do osso mostram áreas de fibrose densa<sup>2</sup>.
- 4) Cintilografia óssea: mostra uma maior captação do contraste quando comparado com outras formas de hiperostoses<sup>2</sup>.
- 5) Tomografia e ressonância nuclear magnética: também podem ser utilizadas como método diagnóstico de imagem, porém não são mandatórias.

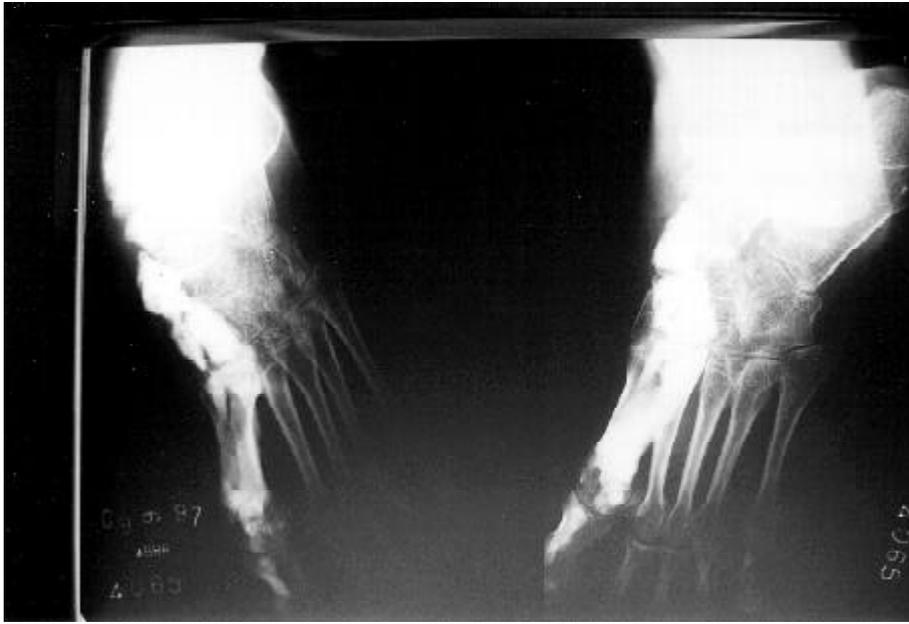


Figura 1: hiperostose de margens irregulares, lembrando a imagem de cera derretida de vela acometendo ossos na face medial do pé esquerdo.



Figura 2: hiperostose de margens irregulares, lembrando a imagem de cera derretida de vela acometendo a articulação coxofemoral esquerda.

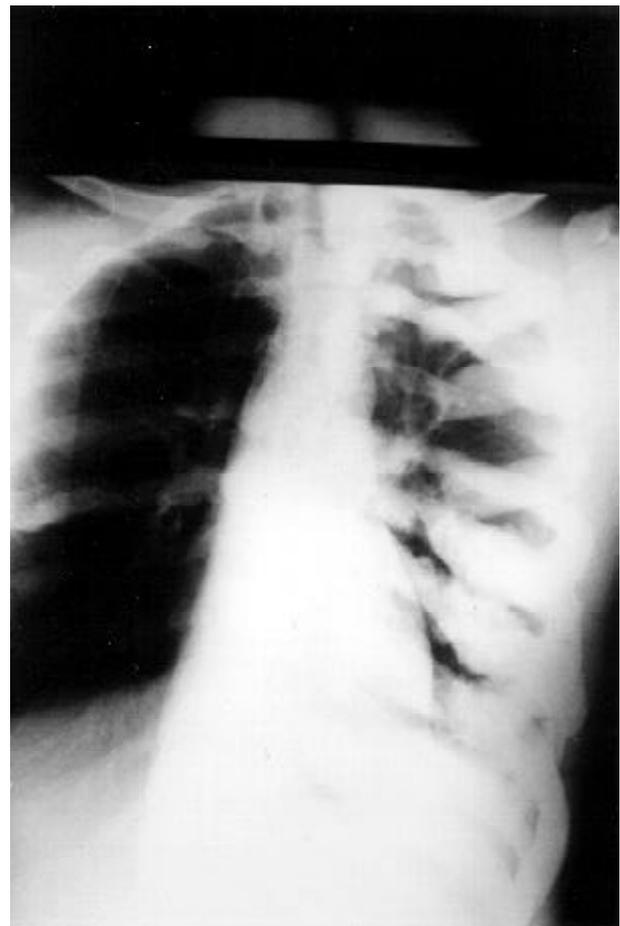


Figura 3: hiperostose de margens irregulares, lembrando a imagem de cera derretida de vela acometendo arcos costais esquerdos.

## Tratamento

Não existe ainda nenhum tratamento definitivo e específico, sendo sempre paliativo, como a simpatectomia e a administração de difosfonatos (EHDP), com resultados nem sempre satisfatórios<sup>2</sup>.

O tratamento com órteses, mesmo precoce, não garante a evolução satisfatória das deformidades. Capsulotomia, alongamentos tendinosos, artrodese e artrólise são seguidos quase sempre de recidivas<sup>2,3</sup>. Em caso de deformidades externas ósseas, a cirurgia mais indicada é a osteotomia de subtração após o final do desenvolvimento ósseo<sup>2</sup>. Muitas vezes temos que amputar o membro para conter a dor<sup>2,3</sup>. Foi usada a órtese de Ilizarov para corrigir algumas deformidades nos membros inferiores pela tração contínua, como a contratatura em flexão do joelho e deformidades em *genu valgum*, com bons resultados aparentes relatados<sup>3</sup>.

A melorreostose é uma enfermidade potencialmente incapacitante a longo prazo, e, como em tantas outras patologias, a medicina física e reabilitação têm importância fundamental na melhoria da qualidade de vida desses pacientes, ajustando seus objetivos de acordo com a progressão, incapacidade desenvolvida e estágio evolutivo da doença. Poderemos ter lesões de coluna vertebral comprometendo a condução nervosa, levando o paciente à cadeira de rodas e conseqüentemente a necessitar do tratamento fisiátrico para lesados medulares. Amputações podem ocorrer, necessitando da reabilitação pré e pós-operatória objetivando estudar a possibilidade de protetização. Esses pacientes poderão

necessitar tanto de órteses para a deambulação como aquelas utilizadas para facilitar suas atividades da vida diária. Outro fator importante é a atuação da equipe interdisciplinar dos centros de reabilitação, onde o paciente será avaliado pela terapia ocupacional, musicoterapia, fisioterapia, nutrição, psicologia, serviço social, assim como diversas especialidades médicas relacionadas à reabilitação. Submetendo os pacientes com incapacidades decorrentes da melorreostose a esta abordagem completa estaremos oferecendo a possibilidade de recuperar ao máximo suas capacidades remanescentes e, se possível, criarmos novos horizontes até então inexistentes, melhorando acentuadamente sua qualidade de vida.

## Agradecimentos

O autor gostaria de agradecer ao MSc. Luis Eduardo M. Quintas (Departamento de Farmacologia Básica e Clínica, UFRJ) por revisar criticamente este manuscrito.

## Referências bibliográficas

1. AZUMA, H.; SAKADA, T.; TANABE, H.; HANDA, M. — Melorheostosis of the hand: A report of two cases. *J. Hand. Surg. - American* volume 17 (6): 1076-8, 1992.
3. ATAR, D.; LEHMAN, W.B.; GRAND, A.D.; STRONGWATER, A.M. — The Ilizarov apparatus for treatment of melorheostosis: Case report and review of the literature. *Clin. Orthop* (281): 163-7, 1992.
4. LANG, G.; SCHROEDER, H.; WARZOK, R.W. — Melorheostosis — a very rare entity in neurosurgery. *Neurosurg. Rev* 16 (3): 229-32, 1993.
5. NIGIM, F. — Melorheostosis of the hand: Description of one case. *Chirurgia degli organi di movimento* 79 (2): 225-8, 1994.