

OSSIFICAÇÃO PULMONAR DENDRIFORME: RELATO DE CASO*

Patrícia M. Cury¹, Arthur Soares Souza Jr.², Edson Marchiori³

Resumo Neste trabalho é apresentado um caso de ossificação pulmonar dendriforme em um paciente do sexo masculino que teve morte súbita devida a infarto agudo do miocárdio. Na necropsia foram encontradas, nos pulmões, múltiplas espículas endurecidas, semelhantes a espinhas de peixe, que microscopicamente eram formadas por tecido ósseo. São apresentadas radiografias dos pulmões, feitas *post mortem*, e os aspectos anatomopatológicos observados.

Unitermos: Ossificação dendriforme; Pulmões; Anatomopatologia.

Abstract *Dendriform pulmonary ossification: case report.*

The authors report a case of dendriform pulmonary ossification in a male patient who had acute myocardial infarction and sudden death. Multiple hard thorns were found at autopsy. Histology analysis demonstrated osseous tissue resembling fish sticks. We present the *post mortem* plain x-ray films of the lungs and the pathology findings.

Key words: Dendriform ossification; Lungs; Pathology.

INTRODUÇÃO

A ossificação pulmonar dendriforme (OPD) é uma condição rara, de origem desconhecida, caracterizada pela presença de espinhas ramificadas de osso maduro, contendo medula óssea, no interstício pulmonar^(1,2). A identificação durante a vida é extremamente incomum. É, em geral, encontrada como achado incidental em necropsias⁽¹⁻⁴⁾ ou, excepcionalmente, em radiografia de rotina⁽¹⁾. Além disso, a doença frequentemente é mascarada por doenças crônicas associadas⁽³⁾. Em geral, a radiografia é interpretada como cicatrizes, fibrose e/ou bronquiectasias^(3,5).

Neste trabalho é apresentado o caso de um paciente de 27 anos de idade, do sexo masculino, que teve o diagnóstico de OPD como achado incidental, em necropsia.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, 27 anos de idade, previamente hígido, com história de episódios de cólica renal e tratamento de

depressão há dois anos. Apresentou quadro súbito de dormência no hemitórax esquerdo e sensação de formigamento no braço esquerdo, evoluindo para o óbito na residência, antes do atendimento médico. Foi encaminhado para a necropsia no Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto, SP.

Na autópsia observou-se cavidade pleural livre de aderência ou derrames, com os pulmões direito e esquerdo pesando, respectivamente, 560 e 400 g (normal = 300 a 400 g). A superfície pleural apresentava-se lisa e brilhante, com abaulamentos por

projeções espiculadas intraparenquimatosas nas bases, bilateralmente. Aos cortes, essas áreas correspondiam a múltiplas espículas esbranquiçadas e endurecidas, tipo espinhas de peixe, que microscopicamente eram formadas por tecido ósseo, em alguns locais apresentando gordura e medula óssea (Figuras 1 e 2). Não havia sinais de infecção ou de outras alterações pulmonares. O coração pesou 340 g (normal = 300 a 350 g), com discreta hipertrofia do ventrículo esquerdo, com coronárias pervias e valvas cardíacas sem alterações. À microscopia observaram-se focos de bandas de

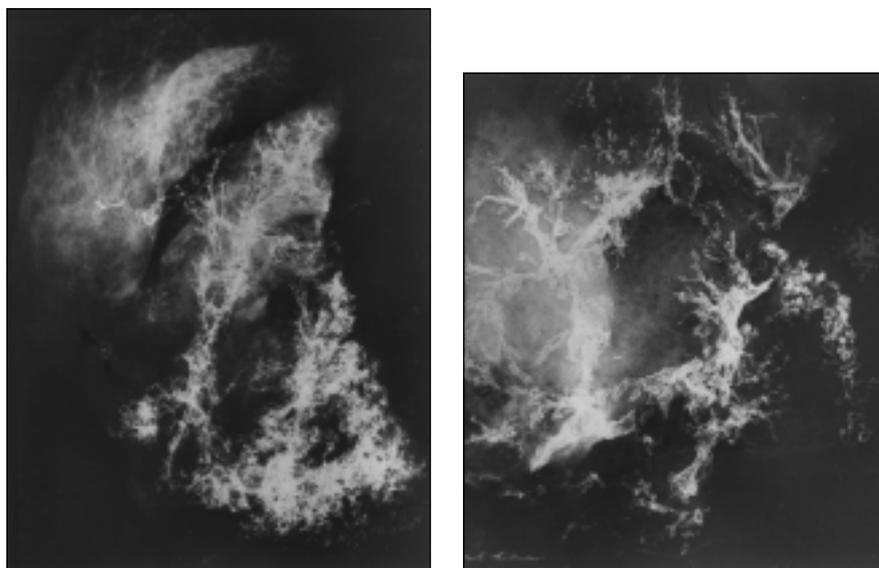


Figura 1. Radiografias dos pulmões feitas *post mortem* mostrando o aspecto ramificado das ossificações pulmonares, que predominavam nos lobos inferiores.

* Caso observado no Hospital de Base da Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto (Famerp), SP.

1. Chefe do Departamento de Patologia e Medicina Legal da Famerp.

2. Professor Adjunto de Radiologia da Famerp.

3. Professor Titular de Radiologia da Universidade Federal Fluminense, Coordenador Adjunto do Curso de Pós-Graduação em Radiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro.

Endereço para correspondência: Prof. Dr. Edson Marchiori. Rua Thomaz Cameron, 438, Valparaíso. Petrópolis, RJ, 25685-120. E-mail: edmarchiori@zipmail.com.br

Recebido para publicação em 16/9/2002. Aceito, após revisão, em 11/11/2002.

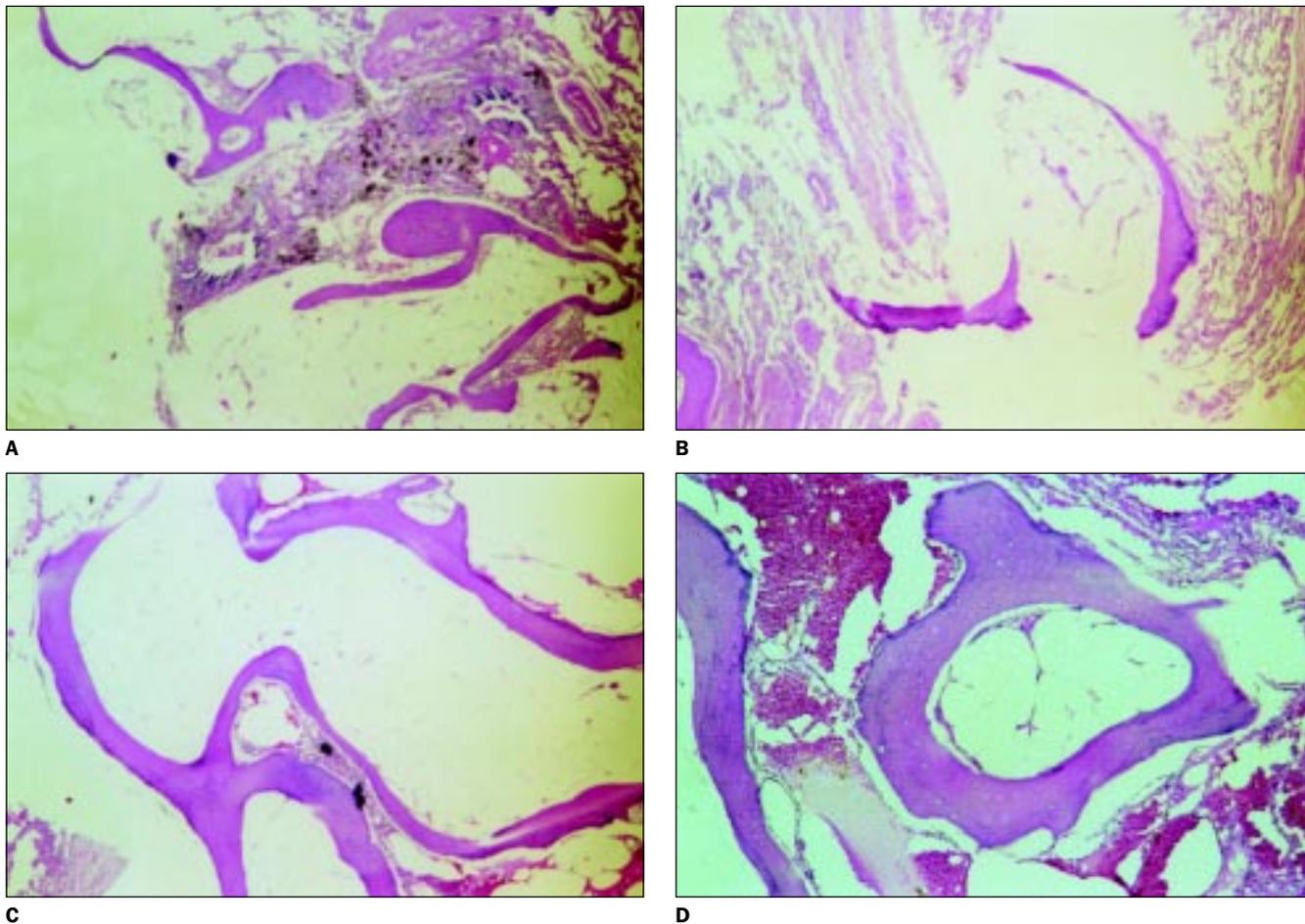


Figura 2. Estudo anatomopatológico evidenciando espículas ósseas ramificadas de permeio ao parênquima pulmonar. As estruturas ósseas não têm relação anatômica com a distribuição de brônquios, vasos sanguíneos ou linfáticos. Observa-se também presença de gordura relacionada ao osso neoformado. Não há sinais de fibrose no parênquima pulmonar adjacente.

contração e fibras musculares anucleadas, aspecto compatível com infarto recente do miocárdio. O baço encontrava-se aumentado de volume (270 g, para um normal de 120 g) e reativo. No fígado observaram-se um hemangioma de 2 cm de diâmetro e esteatose macrogoticular. Nos rins havia microcálculos intratubulares. O restante dos órgãos não mostrou alterações significativas. O diagnóstico final da necropsia foi de infarto agudo do miocárdio, sendo o quadro de ossificação pulmonar dendriforme considerado um achado incidental.

DISCUSSÃO

São descritas duas formas de ossificação pulmonar difusa⁽¹⁻⁸⁾: o tipo nodular difuso, mais comum, com a presença de osso maduro nos espaços alveolares, em geral associado a estenose mitral ou ede-

ma pulmonar, e o tipo ramificado ou dendriforme, que, na maioria das vezes, é idiopático. Ambos são compostos por osso maduro lamelar, com pouca atividade osteoblástica ou osteoclástica⁽⁵⁾.

A sinonímia encontrada na literatura é muito grande, já tendo sido chamada de ossificação pulmonar idiopática, osteopatia pulmonar, ossificação pulmonar difusa, ossificação pulmonar disseminada, pneumonite ossificante e metaplasia óssea do pulmão^(3,9). O termo preferencial é OPD, uma vez que nele há uma conotação morfológica que distingue esta lesão de outras ossificações pulmonares⁽³⁾.

A literatura sobre OPD consta basicamente de relatos isolados de casos⁽³⁾. A maior parte dos casos é vista entre a sétima e oitava décadas de vida, com preferência pelo sexo masculino^(2,4). A doença é lentamente progressiva, mas raramente

causa sintomas⁽⁹⁾. A OPD pode ser assintomática ou, quando sintomática, pode ser difícil distinguir os sintomas dependentes de outras afecções associadas⁽⁴⁾. Casos esparsos foram descritos em que aparentemente a extensão da ossificação pulmonar contribuiu para a falência respiratória⁽⁵⁾. Laboratorialmente, os níveis de cálcio e fósforo são normais⁽⁴⁾.

Nas radiografias de tórax o aspecto é pouco característico, com infiltrado reticular, em geral localizado nos lobos inferiores^(1,3-5), podendo ser bilateral. É difícil, na maior parte dos casos, determinar se as imagens lineares correspondem a áreas calcificadas ou à fibrose pulmonar, uma vez que as linhas são muito finas⁽⁴⁾. Dessa forma, a doença é, em geral, descoberta acidentalmente, em necropsias^(4,6,9).

Jaderborg e Dunton⁽⁶⁾ descreveram caso em que o diagnóstico foi feito por biópsia

através de toracoscopia. O aspecto era de incontáveis nódulos brancos, pequenos, por toda a superfície pulmonar. Quando o pulmão desinflou, assumiu um aspecto macroscópico semelhante a “recifes de coral”.

Na anatomia patológica são encontradas finas espículas tipo espinha de peixe, envoltas por malha de tecido fibroso intersticial. Ocorrem múltiplos focos irregulares de osso, sendo que os fragmentos maiores eventualmente contêm gordura ou medula óssea^(1,3,6). A natureza dendriforme pode ser evidenciada se pontos com ramificação são notados⁽³⁾. A ossificação parece surgir em um estroma de pulmão fibrótico. Em alguns pontos o osso perfura o interstício e se projeta para os espaços alveolares⁽³⁾.

Tentativas foram feitas de relacionar as ossificações ramificadas com estruturas brônquicas, vasculares ou linfáticas, sem sucesso⁽⁶⁾. A distribuição das ossificações não se correlaciona com a anatomia de nenhuma dessas estruturas⁽³⁾.

A fisiopatologia da doença não é clara, mas trabalhos sugerem que fibrose de qualquer causa seja o fator precursor para o seu desenvolvimento^(4,6,8). Microscopicamente, a transição de fibrose para tecido ósseo eventualmente tem sido demonstrada^(2,6).

A OPD, em casos individuais, se apresenta associada a uma grande variedade de doenças, como inflamações crônicas, fibrose pulmonar idiopática, miosite ossificante, fibrose cística, hemodiálise, tratamento com bussulfan, asbestose, diabetes mellitus, acromegalia, histoplasmoses e

neoplasias⁽¹⁻⁴⁾. Dessa maneira, a afecção pode tratar-se de uma forma peculiar de reparação ou de cicatrização do parênquima em determinados pacientes, que ocorre em condições ambientais especiais⁽⁴⁾.

A base etiológica teórica para a doença inclui início de ossificação em um ambiente ácido e anóxico crônico, estimulando metaplasia de fibroblastos para osteoblastos^(2,4,6,7). É bem conhecido que fibroblastos podem sofrer metaplasia para osteoblastos em outros tecidos, estimulados por este ambiente propício⁽⁶⁾. Em paciente com múltiplos episódios de pneumonia ou outras doenças pulmonares levando à cicatrização, um ambiente ácido e anóxico pode ser criado e levar a este tipo de transformação^(3,4,6,7). É sugerido também que forças mecânicas poderiam influenciar a forma do osso metaplásico, levando à distribuição ramificada^(3,4,7).

Outra teoria é a distrófica, que sugere que alterações senis do tecido conjuntivo perivascular e intersticial seriam a causa do processo⁽¹⁾.

No entanto, numa série de relatos de casos isolados não havia evidências de fibrose pulmonar nas zonas de ossificação, tampouco no parênquima adjacente à OPD. Também não foi demonstrada, na maior parte dos casos, coincidência de condensação pneumônica e OPD do tipo ramificado na mesma zona⁽²⁾.

Dessa forma, não há uma teoria definitiva. O desenvolvimento de OPD permanece um mistério da patologia pulmonar⁽¹⁾.

O prognóstico é de difícil estabelecimento, já que poucos foram os casos diagnosticados e acompanhados em vida. Em alguns relatos não houve modificações consideráveis com o passar do tempo, e em outros a doença progrediu lentamente^(1,2,4). Não se encontraram relatos na literatura de regressão espontânea⁽²⁾.

Com o advento da ventilação mecânica e o progresso das técnicas de tratamento de pacientes graves, um inevitável aumento na sobrevivência de pacientes com doenças pulmonares crônicas irá ocorrer. Assim, a prevalência de OPD poderá aumentar nos próximos anos^(3,6).

REFERÊNCIAS

1. Gortenuiti G, Portuese A. Disseminated pulmonary ossification. *Eur J Radiol* 1985;5:14-6.
2. Joines RW, Roggli VL. Dendriform pulmonary ossification. Report of two cases with unique findings. *Am J Clin Pathol* 1989;91:398-402.
3. Ndimbie OK, Williams CR, Lee MW. Dendriform pulmonary ossification. *Arch Pathol Lab Med* 1987;111:1062-4.
4. Córdoba A, Jáuregui I, Monzón F, Martínez-Peñuela JM. Osificación pulmonar difusa ramificada. Presentación de dos casos. *Rev Clin Esp* 1996;196:751-3.
5. Fried ED, Godwin TA. Extensive diffuse pulmonary ossification. *Chest* 1992;102:1614-5.
6. Jaderborg JM, Dunton RF. Rare clinical diagnosis of dendriform pulmonary ossification. *Ann Thorac Surg* 2001;71:2009-11.
7. Popelka CG, Kleinerman J. Diffuse pulmonary ossification. *Arch Intern Med* 1977;137:523-5.
8. Katzenstein ALA. Katzenstein and Askin's Surgical pathology of non-neoplastic lung disease. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders, 1997.
9. Felson B. Chest roentgenology. Philadelphia: WB Saunders, 1973:474-89.