

# Hemopneumotórax recorrente: descrição da síndrome da endometriose torácica

## Recurrent hemopneumothorax: thoracic endometriosis syndrome description

Taynara Cristina da Cruz Ferreira<sup>1</sup>, Fabiano Luis Schwingel<sup>2</sup>, Vanessa Durieux Roberge<sup>3</sup>, Carlos Antônio Stabel Daudt<sup>2</sup>, Paulo Eduardo Zanoni<sup>2</sup>, Michele Tavares Mendonça<sup>3</sup>

### RESUMO

A endometriose torácica é uma forma de endometriose extrapélvica encontrada em tecidos pulmonares ou na pleura. Caracteriza-se clinicamente pela presença de pneumotórax catamenial, hemotórax catamenial, hemoptise e nódulos pulmonares. O pneumotórax catamenial é a manifestação mais frequente, sendo caracterizado pelo acúmulo recorrente de ar na cavidade torácica durante o período menstrual. Ocorre, geralmente, no hemitórax direito e possui maior incidência na faixa etária dos 30 aos 40 anos de idade. Nosso objetivo é descrever um caso de derrame pleural hemorrágico recorrente e pneumotórax espontâneo correlacionados ao período menstrual em paciente de 34 anos.

**Descritores:** Endometriose; Derrame pleural; Hemotórax; Pneumotórax; Menstruação; Doenças torácicas

### ABSTRACT

Thoracic endometriosis is a form of extrapelvic endometriosis found in pulmonary tissue or the pleura. Clinically, it is characterized by the presence of catamenial pneumothorax, catamenial hemothorax, hemoptysis, and pulmonary nodules. The most frequent clinical presentation is catamenial pneumothorax, which is typified by a recurrent collection of air in the thoracic cavity occurring in conjunction with menstrual periods. It occurs more commonly on the right side and its highest incidence is between 30 and 40 years of age. Our objective is to describe a case of recurrent hemorrhagic pleural effusion and spontaneous pneumothorax correlated to the menstrual period in a 34-year-old patient.

**Keywords:** Endometriosis; Pleural effusion; Hemothorax; Pneumothorax; Menstruation; Thoracic diseases.

### INTRODUÇÃO

A endometriose pode ser definida como a presença de tecido endometrial extrauterino.<sup>(1)</sup> É uma doença que acomete cerca de 15% das mulheres em idade reprodutiva e frequentemente afeta a região pélvica, podendo também ser encontrada em outras regiões do corpo.<sup>(2)</sup> A endometriose torácica (ET) é uma das formas de endometriose extrapélvica que pode afetar as vias aéreas, a pleura e o parênquima pulmonar. Manifesta-se clinicamente por pneumotórax catamenial (PC), hemotórax

catamenial, hemoptise e nódulos pulmonares, sendo que o conjunto desses sintomas caracteriza a síndrome da endometriose torácica (SET). Essa entidade clínica é rara e de difícil diagnóstico, o que pode resultar em diversas hospitalizações sem o correto tratamento.<sup>(3)</sup>

O PC constitui a manifestação clínica mais comum da ET e é assim denominado para refletir sua relação temporal com a menstruação. Caracteriza-se pelo surgimento de pneumotórax espontâneo de 24 horas antes a 72 horas após o início da menstruação e afeta com maior frequência o hemitórax direito.<sup>(4)</sup>

<sup>1</sup> Universidade da Região de Joinville, Joinville, SC, Brasil.

<sup>2</sup> Hospital Regional Hans Dieter Schmidt de Joinville, Joinville, SC, Brasil.

<sup>3</sup> Centro de Diagnósticos Anátomo Patológicos, Joinville, SC, Brasil.

**Data de submissão:** 10/09/2019. **Data de aceite:** 18/09/2019.

**Fontes de Auxílio à Pesquisa:** não há. **Conflitos de Interesse:** não há.

**Autor correspondente:** Taynara Cristina da Cruz Ferreira. Rua Paulo Malschitzki, 10, Campus Universitário – Distrito Industrial CEP: 89219-710 – Joinville, SC, Brasil – Tel.: (47) 3461-9000 – E-mail: taycris123@gmail.com

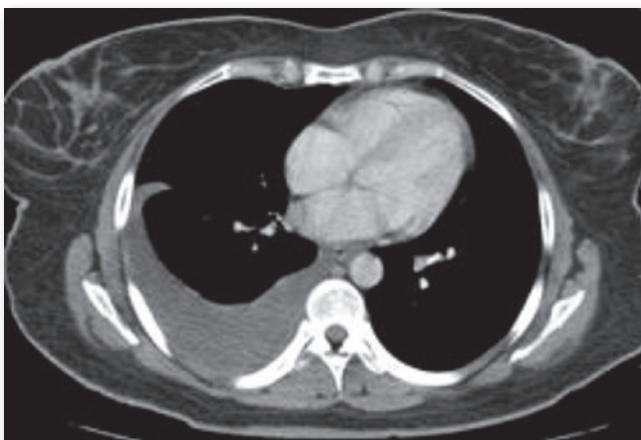
No presente artigo, relatamos o caso de uma paciente com SET que apresentava quadro de pneumotórax e hemotórax recorrentes.

## RELATO DE CASO

Paciente de 34 anos, negra, procurou atendimento médico no Hospital Regional Hans Dieter Schmidt, em novembro de 2016, queixando-se de dispneia aos moderados esforços, ortopneia, tosse seca e dor ventilatório-dependente em hemitórax direito, sem febre ou emagrecimento. De comorbidades prévias, diabética em uso de metformina 850mg, duas vezes ao dia. Seus antecedentes ginecológicos incluíam: G1P1A0, ciclos menstruais regulares e miomatose uterina. Negava tabagismo ou etilismo.

Ao exame físico, apresentava-se hipocorada +/4+, com ausculta pulmonar revelando murmúrio vesicular abolido em base direita. Por meio da tomografia computadorizada (TC) de tórax, foi possível confirmar a presença de derrame pleural à direita (Figura 1).

A paciente foi submetida à biópsia de pleura seguida por toracocentese de alívio, com saída de 500mL de líquido sero-hemorrágico. A análise do líquido pleural (LP) e dos valores da bioquímica do sangue (Tabela 1) permitiu a identificação do padrão exsudativo linfomonocitário do LP. A biópsia de pleura evidenciou a presença de inflamação crônica inespecífica. Na ocasião, a pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes e fungos foi negativa. Sem mais queixas, a paciente recebeu alta hospitalar em dezembro de 2016, com prescrição do uso contínuo de gestodeno 75mcg associado a etinilestradiol 30mcg, para tratamento de mioma uterino, e foi encaminhada para investigação ambulatorial.



**Figura 1.** Tomografia computadorizada de tórax. Derrame pleural à direita.

Foram registradas quatro recorrências do quadro posteriormente: fevereiro, julho, agosto e novembro de 2017 – todas com necessidade de reintervenção cirúrgica. Na internação de fevereiro de 2017, realizou-se pleuroscopia, a qual possibilitou a visualização de implantes pleurais, que foram biopsiados e caracterizados, no estudo anatomopatológico, como ilhas de estroma de aspecto decidualizado (Figura 2). Em julho de 2017, nódulos pulmonares foram identificados pela TC de tórax, a qual mostrou pequenas opacidades nodulares, dispersas pelo parênquima pulmonar, com densidade de partes moles e limites bem definidos. No mês seguinte, nova radiografia de tórax evidenciou a presença de pneumotórax e derrame pleural à direita (Figura 3), e o diagnóstico da SET foi, então, realizado, devido à associação temporal do episódio com o período menstrual.

Apesar das tentativas de bloqueio hormonal com gestodeno 75mcg associado a etinilestradiol 30mcg e a desogestrel 75mcg, a paciente apresentou episódio de pneumotórax espontâneo, em novembro de 2017, o que levou à troca da medicação anticoncepcional por dienogeste 2mg de uso contínuo e à realização de pleurodese. A paciente segue em acompanhamento ambulatorial e refere melhora dos sintomas com o uso contínuo de dienogeste 2mg.

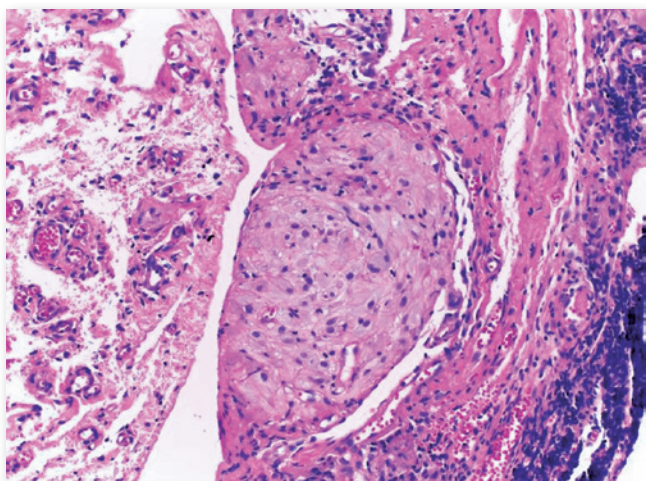
**Tabela 1.** Análise do líquido pleural e valores da bioquímica do sangue

Parâmetros	Resultados
Cor e aspecto	Xantocrômica e hemorrágico
Leucócitos	500 (VR <1.000/mm <sup>3</sup> ); 90% linfomononucleares e 10% neutrófilos
Hemácias	30.000 (VR <1.000/mm <sup>3</sup> )
Glicose	200 (VR <60mg/dL)
Desidrogenase láctica	462U/L
Proteínas totais	5g/dL
pH	8 (VR=7,3-7,7)
Adenosina deaminase	7,6U/L (VR≤30U/L)
Exame bacterioscópico	Ausência de microrganismos coráveis pelo Gram
Cultura automatizada	Ausência de crescimento de microrganismos
Fator antinuclear	Negativo
Citologia oncótica	Negativa
Valores da bioquímica do sangue	
Desidrogenase láctica (LDH)	559 (VR=313-618U/L)
Proteínas totais	7,3 (VR=6,3-8,2g/dL)
Glicose	244 (VR<100mg/dL)

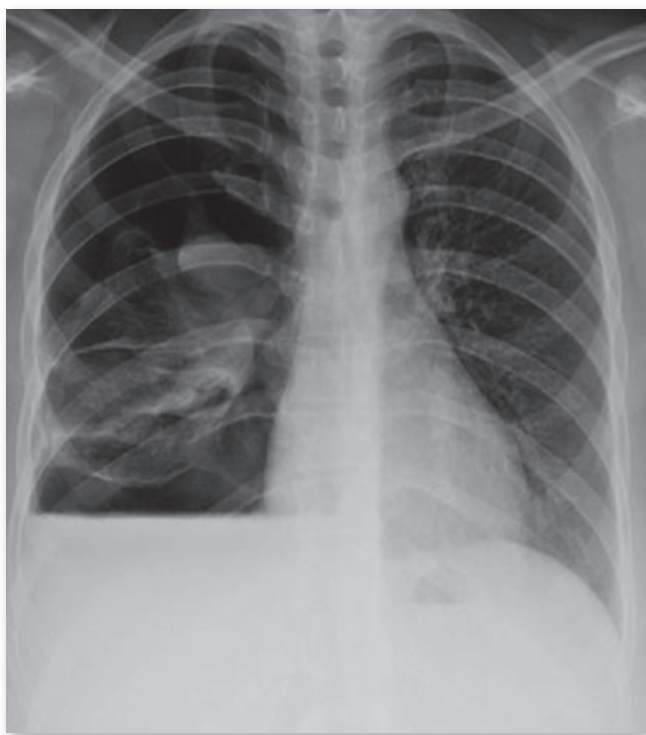
VR: valor de referência.

## DISCUSSÃO

A ET consiste em uma entidade rara, que se apresenta com manifestações respiratórias diversas e possui associação com a endometriose pélvica em 50% a 85% dos casos.<sup>(5)</sup> Possui idade média de apresentação de 35 anos, com idades variando de 15 a 54 anos, e afeta geralmente o hemitórax direito. Tipicamente, as manifestações clínicas tendem a ser cíclicas e desencadeiam-se durante a menstruação, sendo o PC a mais



**Figura 2.** Biópsia de pleura com presença de ilhas de estroma de aspecto decidualizado.



**Figura 3.** Radiografia de tórax que mostra pneumotórax e derrame pleural à direita.

comum, representando 73% dos casos. Outros episódios menos frequentes incluem hemotórax catamenial (14%), hemoptise catamenial (7%) e nódulos pulmonares (6%).<sup>(6)</sup> Sintomas como dor torácica, dispneia, tosse e dor escapular são as queixas mais comuns.<sup>(1)</sup>

O PC é responsável por cerca de 3% a 6% dos casos femininos de pneumotórax espontâneo, sendo inicialmente descrito em 1958. É tipicamente definido como a ocorrência de pneumotórax espontâneo de 24 horas antes a 72 horas após o início da menstruação.<sup>(4)</sup> Pacientes com PC costumam apresentar dor pleurítica no hemitórax direito e dispneia, e o diagnóstico deve ser suspeitado nos casos de mulheres em idade reprodutiva que apresentam pneumotórax recorrente.<sup>(3)</sup>

A etiologia da ET ainda não está bem estabelecida na literatura, mas há teorias que buscam explicar seu surgimento. A teoria da metaplasia celômica postula que a pleura sofre metaplasia para formar o tecido endometrial sob a influência de estímulos fisiológicos. Já a teoria da menstruação retrógrada propõe que a regurgitação transtubária durante a menstruação promove a disseminação de tecido endometrial do útero para o peritônio e, posteriormente, para a cavidade torácica, pela existência de defeitos diafragmáticos congênitos ou adquiridos. Uma teoria adicional sugere que o transplante endometrial ocorre por meio da microembolização linfática ou vascular.<sup>(3,7,8)</sup>

A ET é uma patologia rara, e seu diagnóstico ocorre, em média, após 8 meses do início dos sintomas, sendo geralmente clínico e de exclusão.<sup>(5)</sup> O grau de suspeição clínica deve ser elevado nos casos de mulheres em idade reprodutiva que referem dor torácica, dispneia ou tosse durante o ciclo menstrual.<sup>(3)</sup> No exame físico, os murmúrios vesiculares podem estar diminuídos ou abolidos no lado afetado. Os achados laboratoriais podem apresentar elevação dos níveis séricos do marcador tumoral CA-125, e os exames de imagem costumam ser inespecíficos.<sup>(5)</sup> O exame citológico do LP é raramente útil, e a broncoscopia possui papel limitado no diagnóstico, uma vez que a maioria das lesões está localizada na periferia. De acordo com a literatura, a confirmação histopatológica da doença é difícil de ser obtida, sendo realizada em apenas um terço dos casos.<sup>(1)</sup>

Entre os exames de imagem, a radiografia de tórax pode apresentar pneumotórax, derrames pleurais ou nódulos pulmonares. As imagens obtidas pela TC podem revelar implantes endometriais, como áreas de hipopatiação, ou identificar lesões nodulares únicas ou múltiplas.<sup>(1)</sup> A ressonância magnética (RM) é superior à TC de tórax, uma vez que diferencia lesões parenquimatosas das pleurais. Os implantes endometriais na RM, contudo, aparecem como áreas de hiperintensidade

diferentemente do padrão observado na TC. A videotóraxoscopia também possui importante papel na investigação diagnóstica da ET, uma vez que fornece visão direta das lesões endometriais no tórax, além de permitir a realização de biópsia do tecido.<sup>(3)</sup>

O tratamento da ET pode ser clínico ou cirúrgico. A supressão do tecido endometrial ectópico por interferência na secreção ovariana de estrogênio pode ser uma opção terapêutica adotada por meio do uso de contraceptivos orais, progesterona, danazol ou agonistas do hormônio liberador de gonadotrofina (GnRH). Os fármacos agonistas do GnRH mostraram-se mais eficazes no controle das recorrências de PC, particularmente quando usados no período de 1 ano.<sup>(5)</sup> O tratamento cirúrgico constitui opção terapêutica definitiva e deve ser considerado quando houver falência da terapia hormonal. Os principais procedimentos cirúrgicos realizados incluem a retirada dos implantes endometriais, o reparo dos defeitos diafragmáticos, a abrasão das superfícies pleurais e a remoção da pleura ou dos ovários. Alguns autores sugerem a realização da pleurodese química, antes do procedimento cirúrgico principal, como medida preventiva da recorrência de derrame pleural, hemotórax e pneumotórax.<sup>(1)</sup>

A síndrome da ET é, portanto, entidade rara, heterogênea e de difícil diagnóstico. É de fundamental importância o diagnóstico precoce da doença, para o manejo adequado de cada paciente e consequente prevenção de eventos futuros.

## REFERÊNCIAS

1. Pankratjevaite L, Samiatina-Morkuniene D. A case report of thoracic endometriosis – A rare cause of haemothorax. *Int J Surg Case Rep.* 2017;33:139-42.
2. Korom S, Canyurt H, Missbach A, Schreiber D, Kurrer MO, Haller U, et al. Catamenial pneumothorax revisited: clinical approach and systemic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128(4):502-8.
3. Azizad-Pinto P, Clarke D. Thoracic endometriosis syndrome: case report and review of the literature. *Perm J.* 2014;18(3):61-5.
4. Visouli AN, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, Huang H, Li Q, Dryllis G, et al. Catamenial pneumothorax. *J Thorac Dis.* 2014;6(Suppl 4):448-60.
5. Nair SS, Nayar J. Thoracic endometriosis syndrome: a veritable Pandora's box. *J Clin Diagn Res.* 2016;10(4):QR04-8.
6. Joseph J, Sahn SA. Thoracic endometriosis syndrome: New observations from an analysis of 110 cases. *Am J Med.* 1996;100(2):164-70.
7. Chatra PS. Thoracic endometriosis: a case report. *J Radiol Case Rep.* 2012;6(1):25-30.
8. Costa F, Matos F. Endometriose torácica. *Rev Port Pneumol.* 2008;14(3):427-35.