

Doença de Meige (Linfedema Precoce) Relato de Caso e Revisão de Literatura

Ronaldo Roesler¹
Luiz Roberto Reis de Araujo¹
Ronald Rippel¹
Manoel Alberto Prestes²
Nelson Mesquita Jr³
Leandro Coelho⁴
Maria Carolina Colnaghi⁴

- 1] Médico Residente do Serviço de Cirurgia Plástica.
- 2] Membro Titular da SBCP. Serviço de Cirurgia Plástica e Queimados do Hospital Evangélico de Curitiba.
- 3] Cirurgião vascular – Departamento de Cirurgia Vascular – Hospital Evangélico de Curitiba.
- 4] Estudante de Medicina.

Endereço para correspondência:

Ronaldo Roesler

R. Aristides Athayde Jr., 560 – apto. 171
Curitiba – PR
80730-370

Fone: (41) 336-8178

Unitermos: Doença de Meige; linfedema precoce; procedimento de Charles; enxertia precoce de pele parcial.

RESUMO

Linfedema primário é um distúrbio causado por edema persistente, principalmente nas extremidades e com predominância em mulheres. O diagnóstico pode ser feito através da história clínica, exame físico e com exames complementares como linfangiografia, venografia e linfocintilografia. As complicações mais frequentes são ataques recorrentes de celulite e linfangite, e raramente linfangiosarcoma. O tratamento do linfedema primário baseia-se em medidas de apoio, elevação da extremidade, atividade física, compressão elástica; entretanto, na falência do tratamento clínico, está indicada a cirurgia.

Descreve-se o caso de uma paciente de 29 anos, com quadro de linfedema primário, que apresentava alterações no fluxo do sistema linfático na investigação, sendo submetida ao procedimento de Charles associado à enxertia precoce. A literatura foi revisada.

INTRODUÇÃO

Linfedema é uma síndrome caracterizada pelo acúmulo de fluido hiperprotéico na derme e tela subcutânea, porém não nos tecidos profundos da parede muscular. A etiologia inclui anormalidades congênitas no desenvolvimento do sistema linfático ou secundário; a obstrução, destruição ou mau funcionamento da rede linfática. Dentre as causas mais comuns estão a infecção, estado pós-flebítico com estase venosa, infiltração de tecidos locais ou linfonodos regionais por células malignas e pós-linfadenectomia, com ou sem radioterapia^(1, 2, 3).

CLASSIFICAÇÃO E APRESENTAÇÃO CLÍNICA

O linfedema divide-se em primário e secundário. O linfedema primário ou idiopático pode ser subdividido em forma congênita (Doença de Milroy)⁽⁴⁾, presente no nascimento; linfedema precoce (Doença de Meige)⁽⁵⁾, a qual aparece geralmente dos 10 aos 35 anos, e linfedema tardio, que aparece após os 35 anos. Linfedema precoce compreende aproximadamente 80% dos casos de linfedema primário, com predominância em mulheres. Quando vários membros da mesma família têm linfedema congênito, esta patologia tem sido chamada de Doença de Nonne-Milroy-Meige⁽⁶⁾. A idade de surgimento e a severidade tendem a ser similares em uma família^(7, 8, 9).

A apresentação clínica do tipo familiar não é diferente da expressão não familiar. Os pacientes, em sua maioria, são mulheres (75%). Os locais mais freqüentemente envolvidos são as pernas, mas os braços, a genitália e a face podem ser afetados. O edema aparece nos calcanhares e gradualmente estende-se em direção superior. As extremidades inferiores podem eventualmente ser acometidas. A ocorrência de trauma tem sido descrita como agente desencadeante.

O edema é inicialmente mole e desaparece durante o repouso, mas torna-se firme com o passar do tempo devido à complicação da fibrose reativa. Temperatura elevada, menstruação e gestação podem acentuar o edema. Alterações da pele por linfedema, trauma, fissura e epidermofitose permitem a entrada de bactérias, especialmente *estreptococos* hemolíticos e menos freqüentemente *estafilococos*, causando linfangite e celulite recorrentes.

A patogênese do linfedema ainda é desconhecida. In-

dependente da causa primária do linfedema (malformação ou obstrução), o edema ocorre quando a filtração capilar excede a reabsorção linfática e venosa. A fase inicial do linfedema é reversível. Uma vez ocorrida a fibrose tecidual, as mudanças são irreversíveis. Infecções e neoplasias são as maiores complicações do linfedema. O edema rico em proteínas serve como um excelente meio de crescimento bacteriano. Esses pacientes irão inevitavelmente desenvolver celulite e linfangite. Aproximadamente 25% dos pacientes vivenciam inevitáveis episódios de linfangite. Portanto, terapia agressiva de longa duração, com baixas doses de antibiótico oral para infecções por *estafilococos* e *estreptococos*, pode ser benéfica.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico do linfedema é principalmente clínico, baseado na história, exame físico e exclusão de outras possibilidades. Usualmente a extremidade envolvida é dolorosa, sem nenhuma capacidade funcional, edemaciada, fria e com coloração azulada.

Vários métodos diagnósticos podem ser úteis: linfangiografia, a qual não é realizada rotineiramente por causa de dificuldades técnicas e complicações, e linfocintilografia, que é segura, confiável e tornou-se o método de escolha para visualização e avaliação da função linfática. Outros métodos diagnósticos incluem ultra-sonografia doppler, tomografia axial computadorizada e ressonância magnética nuclear^(9, 10, 11, 12, 13, 14, 15).

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

O diagnóstico diferencial de linfedema inclui as formas comuns de edema bilateral (como nefrose, insuficiência cardíaca congestiva, edema cíclico ou idiopático, estados de hipoproteinemia e mixedema) e condições edematosas unilaterais (como insuficiência venosa, angiodermatite e lipedema). O achado clínico de edema não depressível, firme, favorece a origem linfedematosa, mas uma biópsia associada a linfangiograma e venograma pode ser necessária para fazer o diagnóstico definitivo⁽⁷⁾.

COMPLICAÇÕES

As principais complicações do linfedema são episódios recorrentes de celulite e linfangite. Uma rara complicação é o desenvolvimento de linfangiossarcoma, que pode surgir a partir do linfedema congênito⁽⁷⁾.

TRATAMENTO

Linfedema é uma condição incurável em termos de total desaparecimento do edema e restituição do contorno da extremidade. A maioria dos pacientes com linfedema pode ser satisfatoriamente tratada clinicamente com apoio mecânico ou medicações, ou ambos.

O tratamento do linfedema tem como objetivo manter os tecidos livres de edema para prevenir fibrose e infecções bacterianas recorrentes. Perda de peso, elevação freqüente da extremidade envolvida, uso de malha elástica graduada, fisioterapia, diuréticos e uma dieta pobre em sal são medidas terapêuticas de rotina. A bomba de compressão pneumática externa ou compressão seqüencial intermitente seguida do uso diário de malhas elásticas graduadas na extremidade acometida podem ser úteis na redução do linfedema. A epidermofitose deve ser tratada vigorosamente e controlada. Profilaxia antibiótica intermitente de longa duração é recomendada para linfangite recorrente.

Os fatores que agravam o edema incluem uso excessivo do membro, calor local, aumento da temperatura ambiente e ferimentos por objetos pontiagudos. A ulceração é incomum e usualmente segue um trauma local.

TRATAMENTO CIRÚRGICO

O tratamento cirúrgico é a área de maior controvérsia. Charles propôs uma das primeiras técnicas excisionais em 1912, a qual consiste na retirada da pele e tela subcutânea até a fáscia muscular, apresentando resultados relativamente bons, reduzindo o tamanho da extremidade, deixando entretanto uma cicatriz residual e uma aparência pós-operatória desgraciosa^(7, 10, 17). Thompson (1960) desenvolveu o procedimento do retalho dérmico embricado para melhorar a drenagem linfática dos tecidos subcutâneos para os troncos linfáticos profundos. Inicialmente os resultados foram encorajadores, mas tardiamente investigadores demonstraram que o sucesso da operação era causado somente pela remoção do tecido linfático⁽¹⁸⁾. Goldsmith e colaboradores desenvolveram uma técnica de transposição de omento rico em tecido linfático para drenar a extremidade envolvida. Os resultados desta operação têm sido pobres⁽¹⁹⁾. Atualmente tem sido utilizada microcirurgia para criar anastomoses linfático-venosas na tentativa de desviar as obstruções do

sistema linfático⁽¹⁷⁾.

O procedimento cirúrgico é recomendado para pacientes com edema não controlado, deformidade excessiva e diminuição da mobilidade devido ao tamanho da extremidade. O paciente precisa ser hospitalizado, devendo manter a extremidade elevada por vários dias a fim de eliminar todo o edema residual antes da operação. Se necessário, uma bomba pneumática pode ser usada. O tratamento cirúrgico não é indicado para crianças com menos de 2 anos, pois ocasionalmente o edema poderá diminuir com o início da deambulação. Os resultados do tratamento cirúrgico em extremidades são menos satisfatórios que o esperado, entretanto, em operações genitais, o tratamento cirúrgico tem obtido bons resultados⁽³⁾.

Em resumo, a cirurgia de extremidades deve ser utilizada como último recurso quando as medidas conservadoras falharem. Cirurgia precoce em crianças e adolescentes deve ser evitada por causa da alta variabilidade de curso da doença. Se a cirurgia for indicada, o paciente deverá ser avisado de que há somente 30% de sucesso nesse procedimento e de que as complicações, especificamente cosméticas, são freqüentes. Um fato desencorajador permanece: nenhum procedimento cura o linfedema^(17, 8).

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, de 29 anos, natural de Curitiba-PR, com quadro de trombose venosa superficial em membro inferior esquerdo, há 11 anos, associado a quadro de erisipela. Submetida a tratamento clínico com venodilatador, antiinflamatórios e antibióticos, obteve melhora relativa, porém com persistência do edema no tornozelo. Um ano após esse quadro, foi realizada uma flebografia, sem anormalidades. Há 9 anos apresentou edema importante de raiz de coxa esquerda associado a quadros recorrentes de erisipela. Nesse período utilizou meia elástica de alta compressão e compressor pneumático externo, obtendo redução do edema.

Na primeira gestação, há 4 anos, apresentou aumento de volume do membro afetado (Fig. 1). No ano seguinte, foi submetida a cirurgia de "shunt" linfovenoso em região inguinal, com diminuição do volume da coxa. Em novembro do mesmo ano, realizou cirurgia com retalho embricado (Thompson - Fig. 2), tendo como resultado piora do quadro clínico e

incapacidade funcional, acentuada após a segunda gestação, dois anos após a primeira. Há 1 ano realizou linfocintilografia de membros inferiores, que demonstrou a ausência de vasos linfáticos no membro inferior esquerdo, submetendo-se em seguida à cirurgia de Charles (Figs. 4, 6 e 7), exceto em área de articulação de joelho e raiz de coxa, com a finalidade de preservar a pele sadia. A peça cirúrgica pesava aproximadamente 40 kg (Fig. 5). Foi realizada a enxertia imediata de pele parcial, retirada da peça com faca de Blair (Fig. 3) e preparada com expansor de Tanner (Fig. 8).

A paciente permaneceu internada por um período de 30 dias, sendo submetida a curativos oclusivos, a cada 2 dias, com polvidine tópico, solução salina isotônica, rayon vaselinado e rifamicina tópica, permanecendo no quarto com o membro inferior elevado. Antibioticoterapia sistêmica também foi realizada. A paciente foi submetida a fisioterapia motora por 20 dias após o procedimento, recebendo alta deambulando, com enxerto integrado (Figs. 9 e 10) e

retorno agendado para lipoaspiração em articulação de joelho. Após 60 dias, a paciente foi submetida a novo procedimento cirúrgico para diminuir diâmetro da pele e tela subcutânea em região de articulação de joelho associado a lipoaspiração (Fig. 11), utilizando meia elástica na seqüência. Ela permaneceu com quadro estável, com o volume do membro inferior mantido por um período de 3 meses. Provavelmente pelo fato de a paciente não utilizar meia elástica, houve recidiva do edema em região de articulação de joelho, tendo-se optado pela ressecção de pele e tela subcutânea e enxerto de pele parcial imediato. Após 6 meses desse último procedimento, a paciente encontra-se estável, sem recidivas ou edema residual (Figs. 12 e 13), necessitando apenas de correção de linfedema de raiz de coxa.

BIBLIOGRAFIA

Vide página 74.