

DES COBER TAS

CASOS CLÍNICOS 2019



Academic and Research
Medical Center

FICHA TÉCNICA

Conselho Editorial

Jorge Mineiro
Paulo Gomes
João Paulo Farias
João Maia e Silva
Cláudia Silveira
Mafalda Rebelo Pinto
Helena Donato

Design Gráfico

Círculo Médico - Comunicação e Design

Impressão e Acabamentos

xxxxxx

Exemplares

500

1ª edição 2019

Depósito Legal

xxxxxxx

// SUMÁRIO

9 DERMATOLOGIA

- 11 Starfish Dermatitis due to *Marthasterias Glacialis*
- 17 Terapêutica Fotodinâmica com Metil-Aminolevulinato no Tratamento de Lesões Refratárias de Micose Fungoide: Resposta Clínica e Histológica Mantida em Dois Doentes

23 GINECOLOGIA/OBSTETRÍCIA

- 25 Apresentação Ecográfica Incomum de Tumor Seromucinoso *Borderline* do Ovário
- 31 Cancro do Colo Microinvasivo (Estádio IA): Um Desafio Diagnóstico e Terapêutico
- 35 Cirurgia Obliterativa da Vagina: Uma Cirurgia a Não Esquecer
- 39 Histerectomia Robótica: A Caminho de uma Nova Era Cirúrgica – Discussão de um Caso Clínico
- 43 Linfoma Não-Hodgkin de Células B e Gravidez: A Propósito de um Caso Clínico
- 49 Pólipos Endometriais em Idade Reprodutiva: A Propósito de um Caso Clínico

55 MAXILO-FACIAL

- 57 Tumor de Warthin Parotídeo Bilateral: Uma Apresentação Incomum

63 MEDICINA

- 65 Pancreatite Aguda Secundária a Hipertrigliceridemia Grave

71 MEDICINA GERAL E FAMILIAR

- 73 Forma Rara de Toxidermia à Enoxaparina: Um Relato de Caso

79 NEUROCIRURGIA

- 81 Hematoma Intraneural Espontâneo do Nervo Ciático: Um Caso Raro de Cialgia

91 NUTRIÇÃO

- 93 Patologia Rara Hereditária: Acidúria Fumárica ou “Polygamist Down’s”

99 OFTALMOLOGIA

- 101 Buraco Macular Pediátrico: Que Atitude Tomar? Considerações a Propósito de um Caso Clínico
- 105 Um Raro Caso de Carcinoma Adenoide Quístico do Lobo Palpebral da Glândula Lacrimal
- 111 Neuropatia Ótica Hereditária de Leber de Início Tardio
- 117 Reabilitação Sequencial da Superfície Corneana e Segmento Anterior Após Lesão Traumática Química
- 125 Síndrome de Straatsma

133 OTORRINOLARINGOLOGIA

- 135 Meningioma do Nervo Ótico: Descompressão da Órbita por Via Endoscópica Endonasal
- 141 Síndrome de Gradenigo: Um Caso Clínico Estranho e Singular

147 ORTOPEDIA

- 149 Agenesia Pedicular Lombar: Um Caso Raro de Instabilidade Lombar
- 155 Artroplastia Total da Anca Complexa em Paciente com Artrogripose Congénita
- 161 Causa Rara de Pé Pendente Bilateral, Súbito e Simultâneo
- 167 Fratura Rádio Distal e Estiloide Cubital com Rotura do Ligamento Escafolunar Associada
- 173 Paralisia Imediata do Plexo Braquial Após Osteossíntese por Pseudartrose da Clavícula
- 179 Quando a Sinovial é Causa de Limitação da Amplitude Articular da Anca
- 185 Reconstrução Capsular Superior Artroscópica no Tratamento da Rotura Maciça da Coifa dos Rotadores
- 191 Redução Minimamente Invasiva com Balão de Osteoplastia em Fratura Epífise Proximal da Tíbia
- 197 Transplante de Menisco no Tratamento da Síndrome Pós-Meniscectomia

203 PEDIATRIA

- 205** Adolescente com Dor Epigástrica e Perda Ponderal
- 213** Doença de Arranhadela do Gato em Adolescente: Uma Apresentação Atípica
- 219** Quando as Birras têm Nome: Síndrome de Landau-Kleffner
- 225** Volvo Intestinal na Primeira Semana de Vida: Dois Casos Clínicos

231 PNEUMOLOGIA

- 233** Aspergilose Pulmonar Crônica
- 239** Broncoscopia Flexível na Identificação e Extração de Corpos Estranhos da Via Aérea
- 245** Papel do Teste de Simulação de Hipoxia em Altitude: A Propósito de um Caso Clínico

251 UROLOGIA

- 253** Cromóforo Renal Gigante
- 259** Pielolitomia Robótica

265 ÍNDICE TEMÁTICO PORTUGUÊS

269 ÍNDICE TEMÁTICO INGLÊS

// EDITORIAL

O Hospital CUF Descobertas foi o primeiro dos Hospitais Privados da nova geração em Portugal. Até aí a atividade da medicina privada era realizada nos consultórios com todas as limitações e riscos. A alternativa em Lisboa eram as clínicas e alguns hospitais como o hospital CUF Infante Santo, o Hospital da Cruz Vermelha, o Hospital Particular de Lisboa e poucos outros onde a atividade era realizada pelos médicos do Serviço Nacional de Saúde (SNS) após terminarem o seu horário oficial por volta da hora de almoço, e assentava numa enfermagem que corria do setor público para o privado para mais um turno nas mesmas 24 horas. Estas instituições eram assim uns locais de passagem para uns quantos clínicos prestigiados e privilegiados que queriam completar a sua atividade em condições diferentes das que tinham nos hospitais do SNS. Assim foi nas décadas de 60 até ao ano de 2001.

Em Junho de 2001 abriu, na região mais modernizada da cidade de Lisboa, esta nova unidade de saúde privada que veio mudar por completo o paradigma da medicina privada em Portugal. Para além das instalações modernas com uma luminosidade pouco habitual, o que este novo hospital CUF Descobertas trouxe foi de facto um conceito novo na forma de trabalhar em saúde privada – era um hospital com um *staff* próprio, dedicado, em exclusividade tanto no setor da enfermagem como no setor médico, com uma visão de futuro única e que lançaram os alicerces para todos os outros projetos na medicina privada que surgiram em Portugal.

O facto de terem quadros próprios de médicos e enfermeiros em dedicação exclusiva permitiu criar este novo conceito de uma carreira hospitalar, num contexto privado, equivalente ao que até aí só existia nos hospitais públicos.

Após o entusiasmo inicial da primeira década, de uma prática clínica em condições excecionais com que todos nos regozijamos, rapidamente começámos a sentir as lacunas de um hospital que tinha sido concebido cerca de 15 anos antes. A medicina privada não era mais só a atividade assistencial, mas outras áreas se começaram a delinear e para as quais o hospital não tinha sido concebido. Eram necessárias salas de reuniões de dimensões importantes, salas de trabalho, biblioteca, era necessário dar forma aos serviços e dinamizar as múltiplas equipas fixas, era importante criar o espírito da subespecialização, estimular e motivar todos aqueles que tinham apostado neste novo projeto e dar à instituição algo que a fizesse crescer num universo novo, onde só os hospitais públicos tinham lugar – atividade científica e a formação pré e pós-graduada. Tudo isto exigia mais espaço e dedicação, pois os condimentos essenciais, os valores humanos, esses existiam em absoluto.

Assim cresceu o prestígio do Hospital CUF Descobertas nestes 18 anos e assim **cresceu a necessidade de ser maior para poder ser melhor!** A medicina hospitalar atual em qualquer instituição é exigente e requer a subespecialização em todas as áreas, exige avançados meios de diagnóstico e terapêutica, exige uma forte componente de ensino e investigação à luz das novas tecnologias.

O Hospital CUF Descobertas é hoje uma unidade hospitalar das mais modernas do país e onde recorrem médicos, enfermeiros e técnicos para formação pela idoneidade formativa reconhecida e pelo prestígio que conquistou em todo o país. Este novo edifício é o espelho do que foi e é esta ambição de ser maior para ser melhor!

Para além de ter espaço para uma atividade assistencial condigna e de qualidade, conjuga as novas tecnologias ao serviço dos doentes que a nós recorrem, com as novas tecnologias também ao serviço dos clínicos.

Na área da formação pré-graduada o hospital tem hoje protocolos com as duas universidades com faculdades de medicina em Lisboa e com múltiplas escolas de enfermagem e de técnicos de saúde e por isso se criaram as condições, para o ensino de todos estes alunos. Na formação pós-graduada após termos conquistado o reconhecimento da Ordem dos Médicos em diversas especialidades (idoneidade formativa), criámos espaço para o ensino pós-graduado, com condições excecionais para prestar formação a todos os internos que escolhem o hospital para o seu internato médico de especialidade ou para realizarem estágios em áreas de excelência da nossa unidade.

Este Livro de Casos Clínicos pretende celebrar o início desta nova fase do nosso hospital, mostrando o que de mais moderno se faz no diagnóstico e terapêutica na área médica para o sucesso, em segurança, de todos aqueles doentes que estão sob a nossa responsabilidade.

Pretende demonstrar que somos um hospital para todas as fases da vida, acompanhando sempre a longevidade e o aumentar da esperança de vida.

Por todas estas razões o Hospital CUF Descobertas será sempre o seu hospital de confiança e o seu hospital de referência, onde toda a sua história clínica está depositada e disponível se dela necessitar em qualquer local do país.

Maria João de Mello

Maria João de Mello



Jorge Mineiro

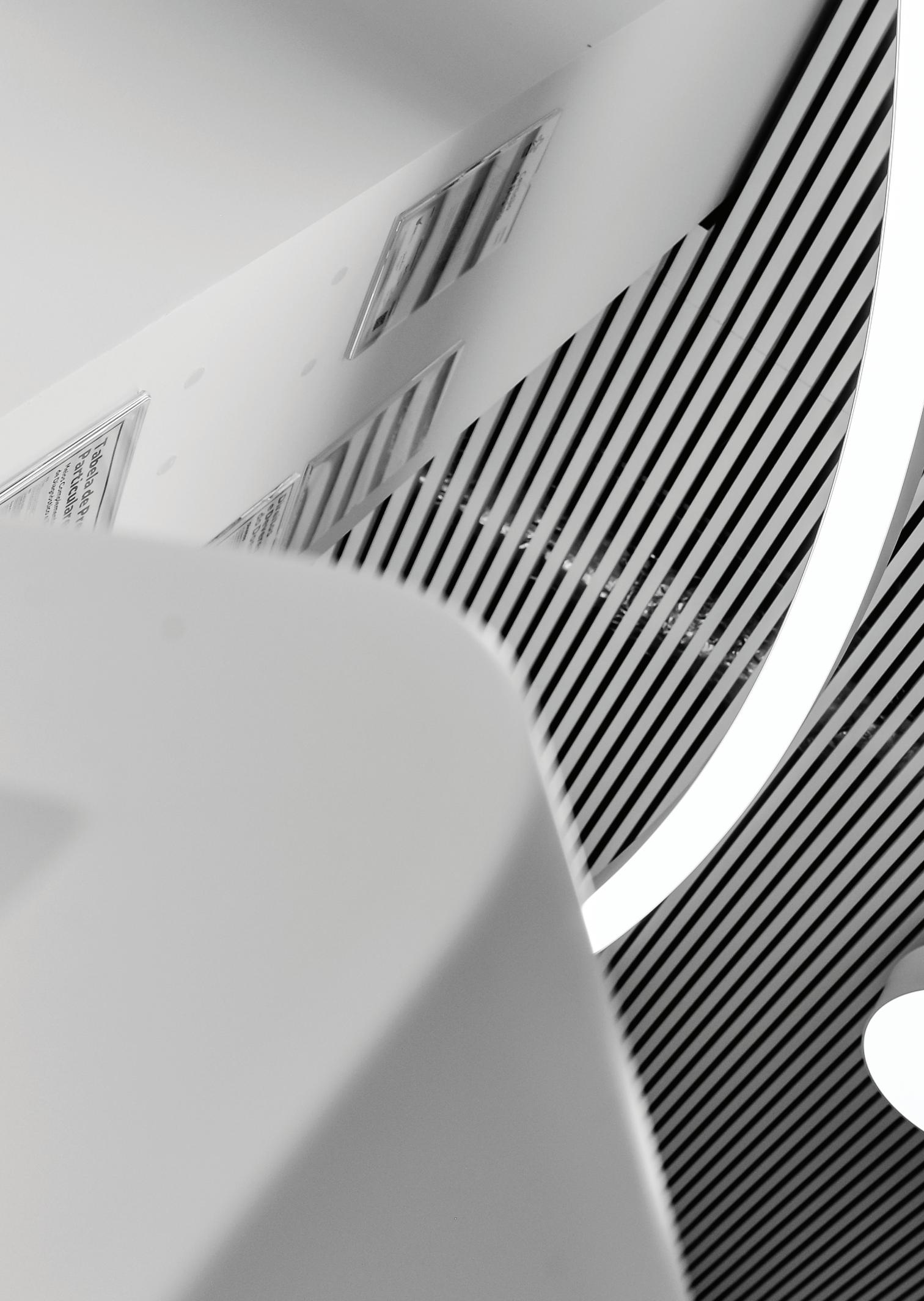


Tabela de Preços
Particular
Município de São Paulo
São Paulo, SP
2024

Descrição
Serviço de
Manutenção
de Equipamentos
Elétricos
e Eletrônicos
em Salas de
Aula e Laboratórios
de Física e Química
do Colégio Estadual
de São Paulo

Descrição
Serviço de
Manutenção
de Equipamentos
Elétricos e Eletrônicos
em Salas de Aula e
Laboratórios de Física
e Química do Colégio
Estadual de São Paulo

The background features a series of parallel, diagonal grey lines that create a sense of depth and movement. A prominent blue rectangular frame is positioned on the right side of the page, enclosing the main text. In the bottom left corner, there is a circular, glowing white light source that casts a soft glow on the surrounding lines.

DERMA TOLO GIA

Starfish Dermatitis due to *Marthasterias Glacialis*

Dermatite da Estrela-do-Mar Induzida pela Marthasterias Glacialis

André Ribeiro¹, Barbara Oliveira², Helena Melo³, Miguel Correia³, João Maia Silva^{3,4}

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Saúde Familiar Servir Saúde, Corroios, Portugal.
2. Instituto de Medicina Molecular João Lobo Antunes, Lisboa, Portugal.
3. Centro de Dermatologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
4. Clínica Universitária de Dermatologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Maia Silva, e-mail: joao.silva@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas 1998-018, Lisboa, Portugal

ABSTRACT

Some marine organisms are known to inflict contact dermatitis, whether secondary to professional or recreational activities. We report a 23-year-old white woman with hypersensitivity reaction induced by *Marthasterias glacialis* starfish. To our knowledge this is the first report of starfish hypersensitivity reaction induced by *Marthasterias glacialis* on human skin. Because of the growing popularity of recreational subaquatic activities, such as scuba diving, reports about diving-related skin diseases are expected to increase.

KEYWORDS: Dermatitis, Contact; Starfish

RESUMO

Alguns organismos marinhos podem causar eczemas de contacto, sejam secundários a atividades profissionais ou recreativas. Apresentamos uma mulher de 23 anos com reação de hipersensibilidade induzida pela estrela-do-mar *Marthasterias glacialis*. Do nosso conhecimento, este é o primeiro relato da reação de hipersensibilidade da estrela-do-mar induzida por

Marthasterias glacialis na pele humana. Devido à crescente popularidade de atividades subaquáticas recreativas, os relatos sobre doenças de pele relacionadas com o mergulho podem aumentar.

PALAVRAS-CHAVE: Dermatite de Contacto; Estrela-do-Mar

// INTRODUCTION

Some marine organisms are known to inflict contact dermatitis, whether secondary to professional or recreational activities. With the increasing practice of the subaquatic recreational activities, the number of related dermatitis tends to increase. There are reports of dermatitis to several marine organisms, such as sea anemone,¹ marine sponges,² jellyfish,³ coral,⁴ and mucilaginous aggregates.⁵ Starfish, namely the *Acanthaster planci* starfish, known as “crown of thorns”, was also reported to inflict skin reactions. However, its toxicity is not hypersensitivity mediated but is caused by a venom in its fragile spines, that can cause not only topical injuries, but also serious systemic symptoms.⁶ We thereby present to our knowledge the first report of starfish hypersensitivity reaction induced by *Marthasterias glacialis* on human skin.

// CASE REPORT

We report a 23-year-old white woman, a researcher studying the dynamics of coelomocytes during *Marthasterias glacialis* starfish regeneration. To accomplish the different goals of her study, she had frequent contact with *Marthasterias glacialis* (Fig. 1) even if she reported to wear gloves. Over time, she started reporting a painful bilateral digital pulpitis. These signs were mitigated after starfish contact eviction. After the frequent symptoms appearance and the possible relation with *Marthasterias glacialis* contact, she started to wear 2 pairs of gloves with different composition, such as nitrile and latex. During a period of more frequent contact with the starfish, she developed a painful and fissured digital pulpitis,

more intense in the first, third and fourth fingers of the right hand (Fig. 2) that brought her to our attention. Other symptoms were denied. She was previously healthy, had no personal or familiar history of allergy or atopy and wasn't under any chronic or new medication. Epicutaneous patch tests were performed and the following series were tested: standard series of the Portuguese Contact Dermatitis Study Group (32 allergens); patient's personal products such as water from the starfish tank, a 4 mm tip of the arm of the starfish, anaesthesia plus asterosaponin, starfish coelomic fluid, nitrile glove impregnated with tank water, and dry nitrile glove. The patches were detached at 48 hours and the results interpreted at 72 hours. An extreme positive allergic reaction (++++) with erythema, infiltration and bullous reaction was induced by the arm of the starfish (Fig. 3). Mild positive reactions (+) were observed to nickel sulfate and perfume mixture. The patient started clobetasol 0.1% cream twice daily and desloratadine 5 mg once per day per os (PO). Concomitantly, the patient received instructions to avoid direct contact with the starfish. Two weeks after the beginning of therapy, the patient had almost fully recovered from her lesions. One month later, complete remission was obtained.

// DISCUSSION

Starfishes, who belong to *Asteroidea* class of *Echinodermata* phylum, are dorsoventrally flattened with five to fifty rays projecting from a central disk.⁷ *Marthasterias glacialis* is the most seen starfish species in Portugal coast. *M. glacialis* is a major predator of marine animals with mussels being the preferred prey. This starfish species can attain 70 cm in diam-



FIGURE 1. *Marthasterias glacialis* starfish in its natural environment.



FIGURE 2. Clinical photos showing fissured digital pulpitis in the first, third and fourth fingers of the right hand.



FIGURE 3. Patch test results showing positive allergic reaction (+++) with erythema, infiltration and bullous reaction induced by the arm of the starfish after 72h.

eter, however is commonly found with 25-30 cm. Each arm bears three longitudinal rows of spike-like spines surrounded by large cushions of *pedicellariae* with smaller spines scattered between these rows.⁸

Marine organisms resulted from adaptation of different environment conditions. In the sea, where there is almost no light, visual communication is disadvantageous. Organisms were forced to evolve other means of communication, e.g. chemical communication. *Echinodermata*, for instance, are known for the synthesis of some toxic compounds, named saponins (steroidal glycosides). Cytotoxic, hemolytic activity and repellent activity to other marine organisms have been observed, as well as antimicrobial, antiviral activities and anti-inflammatory effects.⁸ The asterosaponins spread inside the water, where many animals are present, so that contact with the surrounding water can induce a pruriginous, papulo-urticarial eruption.⁹

Some species are venomous. For example, the *Acanthaster planci* starfish, known as “crown of thorns”, can inflict a painful sting which may result in granulomatous lesions. This species is the only who has a toxin in its spines that can cause not only topical injuries, but also serious systemic symptoms.⁶ Other member of *Echinodermata* phylum, such as sea urchins and sea cucumbers, also produce venoms. While sea urchins produce toxins present in *pedicellariae* that can harm nervous or circulatory systems, sea cucumbers do not have spines, although they produce holothurin, a visceral toxin that irritates the skin and mucous membranes.^{10,11}

It has therefore been assumed that *Echinodermata* envenomation reactions are generally toxic rather than allergic. In the current case, skin lesions were clinically suggestive of an allergic contact dermatitis, and type IV hypersensitivity was confirmed using epicutaneous patch tests. Starfish arm tip was confirmed as the causative agent while any water-soluble allergen from the starfish tank, or from the coelomic fluid were excluded.

There have been several reports of delayed, recurrent, persistent skin reactions that have been attributed to allergies with other marine species.¹⁻⁶ In

additional to type I hypersensitivity, type IV allergy is considered to be involved in such eruptions. Addy *et al* showed coral dermatitis to be an allergic contact dermatitis because not all people who have contact with coral actually develop the dermatitis.¹² That study suggested some of the risk factors for coral dermatitis are seafood allergy and atopic dermatitis. In our case there was no identified risk factor such as atopic dermatitis or any known allergy.

In the management of *Marthasterias glacialis* contact dermatitis, specific recommendations are required, taking into account the environment and specific conditions of the patient. Contact eversion is the main form of management. In this case, the patient used different types of gloves without relevant effect. The treatment after contact should be symptomatic, and topical steroids may afford symptomatic relief.

This case is also particular because it results from a professional and recurrent contact. Although this type of exposition is unlikely to occur in the wild, allergic contact dermatitis must be considered. Patch tests can be useful in the study of contact dermatitis induced by *Asteroidea* class, namely starfishes.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

REFERENCES

1. Uva L, Miguel D, Ferreira J, Lopes L, Filipe P. A case of sea anemone dermatitis caused by *Alicia mirabilis*. *Dermatitis*. 2013;24:95.
2. Ashworth J, Curry FM, White IR, Rycroft RJ. Occupational allergic contact dermatitis in east coast of England fishermen: newly described hypersensitivities to marine organisms. *Contact Dermatitis*. 1990;22:185-6.
3. Kokelj F, Del Negro P, Montanari G. Jellyfish dermatitis due to *Carybdea marsupialis*. *Contact Dermatitis*. 1992;27:195.
4. Tong D. Coral dermatitis in the aquarium industry. *Contact Dermatitis*. 1995;33:207-8.
5. Kokelj F, Trevisan G, Stinco G, Piscanc AM. Skin damage caused by mucilaginous aggregates in the Adriatic sea. *Contact Dermatitis*. 1994;31:257-9.
6. Sato H, Tsuruta Y, Yamamoto Y, Asato Y, Taira K, Hagiwara K, et al. Case of skin injuries due to stings by crown-of-thorns starfish (*Acanthaster planci*). *J Dermatol*. 2008;35:162-7.
7. Mah CL, Blake DB. Global diversity and phylogeny of the *Asteroidea* (Echinodermata). *PLoS One*. 2012;7:e35644.

8. Franco C. Proteomics based approach to understand tissue regeneration [Dissertation in Biochemistry]. Oeiras: Instituto de Tecnologia Química e Biológica, Universidade Nova de Lisboa; 2011.
9. Kanerva L, Elsner P, Wahlberg JE, Maibach HI. Handbook of Occupational Dermatology. Berlin: Springer; 2000.
10. Haddad V Jr. Environmental dermatology: skin manifestations of injuries caused by invertebrate aquatic animals. *An Bras Dermatol*. 2013;88:496-506.
11. Haddad V Jr, Lupi O, Lonza JP, Tyring SK. Tropical dermatology: marine and aquatic dermatology. *J Am Acad Dermatol*. 2009;61:733-50; quiz 751-2.
12. Addy JH. Red sea coral contact dermatitis. *Int J Dermatol*. 1991;30:271-3.

Terapêutica Fotodinâmica com Metil-Aminolevulinato no Tratamento de Lesões Refratárias de Micose Fungoide: Resposta Clínica e Histológica Mantida em Dois Doentes

Photodynamic Therapy with Methyl-Aminolevulinate in Refractory Lesions of Mycosis Fungoides: Sustained Clinical and Histological Response in Two Patients

Ana Gouveia¹, Leonor Lopes¹, Daniela Cunha^{1,2}, João Maia Silva^{1,2,3}

AFILIAÇÃO:

1. Centro de Dermatologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Instituto de Medicina Molecular, Lisboa, Portugal.
3. Clínica Universitária de Dermatologia, Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Maia Silva, e-mail: joao.silva@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

De acordo com a National Comprehensive Cancer Network, as modalidades terapêuticas propostas para os estádios iniciais de micose fungoide incluem os corticosteroides e retinoides tópicos, quimioterapia tópica (mustarda nitrogenada e carmustina), foto(químio)terapia e radioterapia superficial. Os doentes com lesões isoladas ou resistentes às terapêuticas referidas assumem particular desafio.

A terapêutica fotodinâmica está aprovada no tratamento de lesões neoplásicas e pré-neoplásicas cutâneas, nomeadamente, no basalioma superficial, na doença de Bowen e na queratose actínica. Recentemente, alguns estudos demonstraram a eficácia da terapêutica fotodinâmica com metil-aminolevulinato no tratamento de lesões de micose fungoide em estádios iniciais. Apresentamos dois casos de micose fungoide, nos estádios IA e IB, tratados previamente com terapêuticas convencionais (corticosteroides tópicos e fotoquimioterapia) com recidiva precoce que foram submetidos a terapêutica fotodinâmica com metil-aminolevulinato com desaparecimento mantido das lesões durante um ano.

Estes resultados confirmam que a terapêutica fotodinâmica com metil-aminolevulinato é mais uma modalidade terapêutica paliativa na micose fungoide, com potencial utilidade no tratamento de lesões isoladas, de difícil abordagem ou, resistentes aos tratamentos convencionais.

PALAVRAS-CHAVE: Ácido Aminolevulínico; Fármacos Fotosensibilizantes; Fotoquimioterapia; Micose Fungoide

ABSTRACT

According to the guidelines proposed by the National Comprehensive Cancer Network, early-stage mycosis fungoides should be treated with skin-directed therapies such as topical steroids or retinoids, topical chemotherapy (carmustin and nitrogen mustard), photo(chemo)therapy, and superficial radiotherapy. Patients with refractory lesions to these therapeutic options are particularly challenging.

Photodynamic therapy has been approved to treat cutaneous neoplastic and pre-neoplastic lesions such as superficial basal cell carcinoma, Bowen's disease and actinic keratosis. Recently, several small studies have demonstrated the efficacy of photodynamic therapy with methyl-aminolaevulinate in the treatment of early-stage mycosis fungoides.

We report two patients diagnosed with IA and IB mycosis fungoides, previously treated with conventional treatments (topical steroids and photochemotherapy) with short-term recurrence that were treated with photodynamic therapy with methyl-aminolaevulinate with complete and maintained response for one year.

Our findings confirm that photodynamic therapy with methyl-aminolaevulinate can be one more palliative option in the treatment of early-stage mycosis fungoides, specially in paucilesional disease or in lesions resistant or inaccessible to conventional therapies.

KEYWORDS: Aminolevulinic Acid; Mycosis Fungoides; Photochemotherapy; Photosensitizing Agents

// INTRODUÇÃO

A micose fungoide (MF) é um linfoma cutâneo de células T e constitui o linfoma cutâneo primário mais frequente.¹ Tem geralmente um curso crônico e indolente, encontrando-se disponíveis várias terapêuticas paliativas (em virtude da inexistência de cura), com diferentes taxas de eficácia clínica. Segundo as *guidelines* elaboradas pela European Organization of Research and Treatment of Cancer (EORTC), nos estádios iniciais (IA e IB), são recomendações de primeira linha as terapêuticas dirigidas à pele que incluem os corticosteroides e retinoides tópicos, a quimioterapia tópica (mostarda nitrogenada e carmustina), a foto(quimio)terapia e a radioterapia superficial.²

A terapêutica fotodinâmica (TFD) é uma técnica de execução simples, em que se promove a destruição celular através da aplicação tópica de um fotosen-

sibilizador seguida de irradiação com luz de comprimento de onda apropriado.³ A sua principal aplicação é no tratamento não cirúrgico de lesões neoplásicas e pré-neoplásicas cutâneas como o basalioma superficial, a doença de Bowen e a queratose actínica.⁴ Por se tratar de uma terapêutica localizada, sem efeitos sistêmicos, poderá ser considerada como mais uma opção nos estádios iniciais de MF.

Encontram-se publicados na literatura alguns estudos sobre o tratamento de lesões de MF com TFD, relatando taxas de eficácia variáveis. Contudo, a maioria utiliza como fotosensibilizador o ácido aminolevulínico (AAL), recentemente substituído pelo seu derivado metil-aminolevulinato (MAL) que, por ser mais lipofílico, permite uma eficácia superior.⁵

Apresentamos os resultados obtidos com TFD com MAL no tratamento de cinco lesões de MF resistentes a outros tratamentos convencionais em dois doentes.

// CASO 1

Doente do sexo masculino de 72 anos observado por 2 placas eritematosas no tronco com 3 anos de evolução (Fig. 1A). Após biópsia cutânea de uma das lesões foi efetuado o diagnóstico de MF, sendo a doença estadiada como IA (T1 N0 M0 B0) de acordo com o sistema de classificação da EORTC. O doente foi medicado com aplicação tópica de creme de propionato de clobetasol (id) durante 6 semanas sem melhoria clínica. As lesões foram então submetidas a TFD com o consentimento informado do doente. Em sumário, foi aplicado MAL 160 mg/g creme (Metvix®, Galderma, França) sobre as lesões e num raio de 1 cm em redor destas, sob oclusão e protegido da luz. Após incubação de 3 horas, procedeu-se à avaliação da captação e metabolização do MAL nas lesões por irradiação com luz de Wood, observando-se emissão de fluorescência vermelha unicamente nas áreas correspondentes às lesões de MF. As lesões foram expostas a luz vermelha não coerente com excitação máxima a 630 nm (Aktilite®, Galderma, França), na

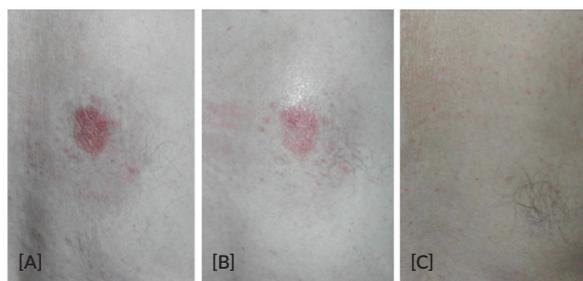


FIGURA 1. Imagem clínica de uma das lesões de micose fungoide do tipo mancha no dorso, antes do tratamento (A), quatro semanas após (B) e nove meses após o último tratamento (C).

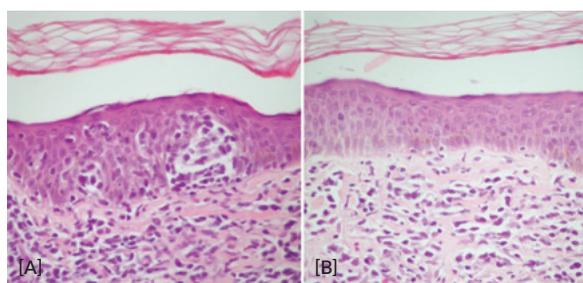


FIGURA 2. Exame histopatológico da lesão dorsal evidenciada na Fig. 1, antes do tratamento (A) e, doze semanas após o último tratamento (B), mostrando diminuição do infiltrado linfocitário neoplásico dérmico e desaparecimento das imagens de epidermotropismo. Coloração hematoxilina e eosina; 100X.

dose de 37 J/cm². O tratamento foi repetido após 1 e 2 semanas, de acordo com o mesmo protocolo. As irradiações foram bem toleradas, não tendo sido necessária anestesia local. Durante os 3 dias que seguiram cada irradiação, observou-se eritema e edema transitórios nas áreas tratadas.

Verificou-se remissão completa da mancha dorsal e manchas subaxilares (Fig. 1C), com reflexo histológico paralelo (Fig. 2), que se mantém aos 9 meses de seguimento, sem terapêutica adicional.

// CASO 2

Doente do sexo masculino de 74 anos com múltiplas manchas eritematosas no tronco, região inguinal, membros superiores e inferiores com 4 anos de evolução. A biópsia cutânea de uma das lesões foi compatível com MF (Fig. 3). Foi incluído no estágio IB (T2 N0 M0 B0) de acordo com o sistema de classificação da EORTC e, iniciou esquema trissemanal de fotoquimioterapia (UVA e psoraleno) que, apesar da boa resposta clínica, foi interrompida por penfigoide associado à PUVAterapia. Após controlo da erupção cutânea bolhosa, foi instituída terapêutica tópica com propionato de clobetasol (2 aplicações/dia), por períodos de 12 semanas, associada a radioterapia superficial (600 cGy), nas lesões mais infiltradas. Observou-se regressão parcial das lesões, após cada período terapêutico, sempre com recidivas, completa ao fim de 6 semanas. As lesões refratárias (2 manchas na região inguinal) foram então submetidas a TFD com o consentimento informado do doente. O protocolo da TFD foi idêntico ao descrito no caso 1, e o tratamento foi repetido após 1, 2 e 4 semanas. Durante as irradiações, o doente referiu dor, que descreveu como 4/10, sem que tenha sido necessária anestesia local.

Houve remissão completa das duas manchas tratadas (Fig. 4), que se mantém aos 9 meses de seguimento, sem terapêutica adicional. Histologicamente, observou-se redução significativa do infiltrado linfocitário dérmico e desaparecimento das imagens de epidermotropismo (Fig. 4).

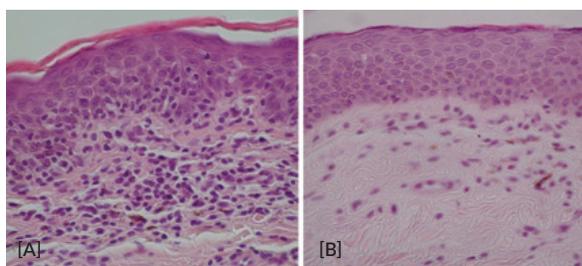


FIGURA 3. Exame histopatológico da lesão inguinal antes do tratamento (A) e, doze semanas após o último tratamento (B), mostrando diminuição significativa do infiltrado linfocitário neoplásico dérmico e, desaparecimento das imagens de epidermotropismo. Coloração hematoxilina e eosina; 100X.

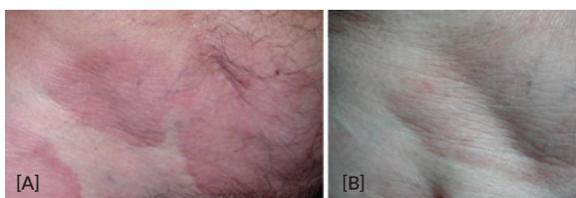


FIGURA 4. Imagens clínicas de doente com lesões de micose fungoide do tipo mancha na região inguinal direita, antes do tratamento (A) e, 9 meses após o último tratamento (B).

// DISCUSSÃO

TABELA 1. Sumário dos estudos publicados em que foi avaliado o efeito da TFD com MAL no tratamento de MF.

Estudo	Número de Doentes	Número de Lesões	Tipo de Irradiação	Tipo de Lesões	Eficácia % RC or % RP	Tempo de Seguimento (meses)
Zane <i>et al</i> 2006 ⁷	5	5	Luz vermelha 635 nm	Manchas	80% RC 20% RP	12-34
Hey <i>et al</i> 2008 ⁸	1	1	Luz vermelha 635 nm	Mancha	100% RC	16
Fernandez-Guarino <i>et al</i> 2010 ⁹	12	24	Luz vermelha 630 nm	Placas	50% RC	6-36
Kim <i>et al</i> 2012 ¹⁰	10	16	Luz vermelha 630 nm	10 Placas	30% RC 10% RP	8-31
				6 Manchas	30% RC 16% RP	
Debu <i>et al</i> 2012 ¹¹	3	8	Luz vermelha 630 nm	FOLICULOTRÓPICA:		12-28
				3 Manchas	33% RC 66% RP	
				5 Placas	20% RC 80% RP	
Hasson <i>et al</i> 2013 ¹²	1	3	Luz vermelha 630 nm	3 Nódulos	100% RC	60
Quereux <i>et al</i> 2013 ¹³	12	21	Luz vermelha 630 nm	7 Placas	50% RC 28% RP	6-35
				14 Manchas	50% RC 28% RP	

RC, resposta completa; RP, resposta parcial.

Existem vários estudos laboratoriais e casos clínicos que apoiam o uso da TFD na MF. A maioria destes estudos utilizam como molécula fotossensibilizante o AAL. Mais recentemente, foram sintetizados alguns derivados do AAL como o seu éster: MAL. Este é mais lipofílico e mais seletivo que o seu precursor, do que resulta maior capacidade de penetração através da epiderme, e maiores concentrações nas células neoplásicas.⁵ Verificou-se que o MAL está associado a um aumento da eficácia da TFD no tratamento de basaliomas e queratoses actínicas quando comparado com AAL,⁶ estando também publicados alguns trabalhos que documentam a sua utilização na MF (Tabela 1), com taxas de eficácia equivalentes aos tratamentos habituais preconizados nas *guidelines*.

O mecanismo através do qual a TFD atua seletivamente nas lesões de MF não foi ainda completamente desvendado. Em 1995, Rittenhouse-Diakun *et al*, postularam que os linfócitos malignos provenientes de lesões de micose fungoide, por expressarem maiores quantidades de CD71 (receptor da transferrina) em comparação com linfócitos normais, teriam maior capacidade de absorver ferro e consequentemente acumulariam maiores quantidades de protoporfirina IX, tornando-se mais sensíveis a TFD.¹⁴ Consistentemente com estes achados, Edstrom *et al* demonstraram uma redução de linfócitos CD71+ em lesões de MF após TFD.¹⁵

Nos casos apresentados foi obtida resposta clínica e histológica com TFD após falência terapêutica de outros tratamentos, e os doentes mantiveram-se livres de doença pelo menos durante 10 e 13 meses de seguimento. Histologicamente, não se observou desaparecimento completo das células neoplásicas, apesar da redução significativa do infiltrado linfocitário e, desaparecimento das imagens de epidermotropismo. Esta dissociação clínico-histológica foi observada também por Quereux *et al* numa série de 12 doentes, em que mesmo em respostas clínicas completas foi possível detetar histologicamente a presença de linfócitos atípicos.¹³ Tal pode dever-se à diminuição da penetração do MAL e da luz de forma a atingir os linfócitos mais profundos, e apenas realça o facto de que a TFD não é um tratamento curativo da MF, devendo ser mantida a vigilância periódica dos doentes.

Em estádios precoces de MF, a utilização de TFD apresenta taxas de eficácia iguais ou superiores às terapêuticas habituais com as vantagens de: (a) não apresentar toxicidade sistémica, (b) não ser carcinogénica, ao contrário da foto(quimio)terapia, (c) permitir resultados estéticos superiores, e (d) ser mais conveniente para o doente quando comparada com esquemas trissemanais de foto(quimio)terapia ou aplicação diária de corticosteroides tópicos.

Uma das principais desvantagens da TFD são as queixas álgicas durante a irradiação, contudo, nos casos apresentados os tratamentos foram bem tolerados sem que tenha sido necessária terapêutica analgésica.

A TFD com MAL poderá, pelo exposto, ser útil no tratamento de lesões localizadas resistentes às terapêuticas convencionais ou de difícil abordagem por outros tratamentos (por exemplo, lesões de MF em áreas sombra da foto(quimio)terapia), em monoterapia ou em associação com outras modalidades terapêuticas convencionais.

Atualmente, a utilização de TFD na MF não tem um protocolo determinado, sendo variável, nos trabalhos analisados, o tempo de incubação e irradiação, e o número ou tempo de intervalo entre sessões. Assim, são necessários estudos com amostragens superiores para validar o melhor procedimento a utilizar.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Diamandidou E, Cohen PR, Kurzrock R. Mycosis fungoides and Sezary syndrome. *Blood*. 1996;88:2385-409.
2. Trautinger F, Knobler R, Willemze R, Peris K, Stadler R, Laroche L, et al. EORTC consensus recommendations for the treatment of mycosis fungoides/Sézary syndrome. *Eur J Cancer*. 2006;42:1014-30.
3. Henderson BW, Dougherty TJ. How does photodynamic therapy work? *Photochem Photobiol*. 1992;55:145-57.
4. Morton CA, McKenna KE, Rhodes LE. Guidelines for topical photodynamic therapy: update. *Br J Dermatol*. 2008;159:1245-66.
5. Fernández-Guarino M, Jaén-Olasolo P. Photodynamic therapy in mycosis fungoides. *Actas Dermosifiliogr*. 2013;104:393-9.
6. Foley PA. Recent advances: Dermatology. *BMJ*. 2000;320:850-3.
7. Zane C, Venturini M, Sala R, Calzavara-Pinton P. Photodynamic therapy with methylaminolevulinate as a

valuable treatment option for unilesional cutaneous T-cell lymphoma. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2006;22:254-8.

8. Heygy J, Frey T, Arenberger P. Unilesional mycosis fungoides treated with photodynamic therapy: a case report. *Acta Dermatovenerol Alp Panonica Adriat*. 2008;17:75-8.
9. Fernández-Guarino M, Harto A, Pérez-García B, Montull C, De Las Heras E, Jaén P. Plaque-phase mycosis fungoides treated with photodynamic therapy: results from 12 patients. *Actas Dermosifiliogr*. 2010;101:785-91.
10. Kim ST1, Kang DY, Kang JS, Baek JW, Jeon YS, Suh KS. Photodynamic therapy with methyl-aminolevulinic acid for mycosis fungoides. *Acta Derm Venereol*. 2012;92:264-8.
11. Debu A, Bessis D, Girard C, Du Thanh A, Guillot B, Dereure O. Photodynamic therapy with methyl aminolevulinate for cervical and/or facial lesions of folliculotropic mycosis fungoides: interest and limits. *Br J Dermatol*. 2013;168:896-8.
12. Hasson A, Navarrete-Dechent C, Nicklas C, Sazunic I. Topical photodynamic therapy with 5-aminolevulinate for the treatment of tumor-stage mycosis fungoides: a case report. *Int J Dermatol*. 2013;52:1535-7.
13. Rittenhouse-Diakun K. The role of transferrin receptor (CD71) in photodynamic therapy of activated and malignant lymphocytes using the heme precursor delta-aminolevulinic acid (ALA). *Photochem Photobiol*. 1995;61:523-8.
14. Edström DW, Porwit A, Ros AM. Photodynamic therapy with topical 5-aminolevulinic acid for mycosis fungoides: clinical and histological response. *Acta Derm Venereol*. 2001;81:184-8.
15. Fernandez-Guarino M. Emerging treatment options for early mycosis fungoides. *Clin Cosmet Investig Dermatol*. 2013; 6: 61-9.



**GINE
COLO
GIA**

/

**OBS
TETRÍ
CIA**

Apresentação Ecográfica Incomum de Tumor Seromucinoso *Borderline* do Ovário

Unusual Ultrasound Presentation of Seromucinous Borderline Ovarian Tumor

Dusan Djokovic¹, Conceição Telhado¹, Jorge Lima¹, Rui Viana¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Dusan Djokovic, e-mail: dusan.djokovic@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: O reconhecimento pré-operatório de tumores *borderline* do ovário (BOTs) e a diferenciação de vários tipos histológicos são essenciais para estabelecer o prognóstico e plano terapêutico correto.

CASO CLÍNICO: Numa mulher de 38 anos, duas gestações, um nascimento, com queixas de desconforto pélvico e aumento gradual do volume abdominal, evidenciou-se ecograficamente uma volumosa formação anexial à esquerda, com morfologia multilocular e vascularização moderada. O diagnóstico histológico, estabelecido no exame extemporâneo, foi tumor *borderline* do ovário seromucinoso. Realizou-se o estadiamento cirúrgico (FIGO I), enquanto o útero e o anexo não afetado foram conservados.

CONCLUSÃO: Em contraste com a maioria os relatos clínicos e estudos anteriores, este caso indica que os tumores *borderline* do ovário seromucinosos podem assemelhar-se ecograficamente aos tumores *borderline* do ovário mucinosos, embora tipicamente tenham características ultrassonográficas

semelhantes às dos tumores *borderline* do ovário serosos (formações uniloculares-sólidas com papilas vascularizadas) e prognóstico menos favorável do que os tumores *borderline* do ovário mucinosos.

PALAVRAS-CHAVE: Neoplasias do Ovário/diagnóstico por imagem; Neoplasias Quísticas, Mucinosas e Serosas/diagnóstico por imagem; Ultrassonografia

ABSTRACT

INTRODUCTION: *Preoperative recognition of borderline ovarian tumors and differentiation of their various histological types are essential to establish prognosis and correct therapeutic plan.*

CASE REPORT: *In a 38-year-old woman, two pregnancies, one birth, with complaints of pelvic discomfort and gradual abdominal volume increase, a massive left adnexal formation was evidenced by ultrasound, possessing multilocular morphology and moderate vascularization. The histological diagnosis, established by extemporaneous examination, was seromucinous borderline ovarian tumor. The surgical staging was performed (FIGO I), while the uterus and unaffected ovary and fallopian tube were preserved.*

CONCLUSION: *In contrast to most clinical reports and previous studies, this case indicates that seromucinous borderline ovarian tumors may sonographically resemble mucinous borderline ovarian tumors, although they typically have characteristics similar to serous borderline ovarian tumors (unilocular-solid formations with vascularized papillae) and less favorable prognostic than mucinous borderline ovarian tumors*

KEYWORDS: *Neoplasms, Cystic, Mucinous, and Serous/diagnostic imaging; Ovarian Neoplasm/diagnostic imaging; Ultrasonography*

// INTRODUÇÃO

Os tumores *borderline* ou tumores proliferativos atípicos do ovário (BOT, do inglês *borderline ovarian tumors*) são neoplasias de origem epitelial, caracterizadas pela hiperproliferação celular e presença de discreta atipia nuclear, mas sem invasão destrutiva do estroma.¹ Podem ser associados a microinvasão, carcinoma intraepitelial, envolvimento de gânglios linfáticos e implantes peritoneais não invasivos.² Os seis tipos histológicos diferenciam-se com base no tipo celular epitelial e incluem: BOT seroso (50% - 55%), mucinoso (35% - 45%), seromucinoso (5% - 7%) e os tipos menos comuns - endometrióide, células claras, e tumor *borderline* de Brenner.¹

A incidência destas neoplasias é de 1,8 - 4,8 por 100 000 mulheres por ano.³ Surgem mais frequentemente em mulheres de idade reprodutiva.¹ O prognóstico favorável dos BOTs justifica a consideração de tratamento cirúrgico conservador com o objetivo de preservar a fertilidade. Em particular,

os BOTs não serosos associam-se à taxa de sobrevivência semelhante à da população em geral.¹ Portanto, o reconhecimento pré-operatório de BOTs, com a diferenciação dos vários tipos histológicos, é fundamental na escolha da estratégia terapêutica correta.

Previamente designados por tumores mucinosos *borderline* de tipo endocervical, os BOTs seromucinosos são reconhecidos como uma categoria distinta segundo a classificação histológica atual da Organização Mundial de Saúde (OMS, 2014). O que caracteriza os tumores seromucinosos é uma mistura de vários tipos celulares, imunofenótipo "mülleriano" e associação frequente com endometriose (30% - 70%).^{1,4} É sugerido que se desenvolvem dentro de endometriomas atípicos após diferenciação mucinosa. Como em outros BOTs relacionados com endometriose (*i.e.* BOTs de células claras e endometrioides), a mutação *ARID1A* é comum (33%); por outro lado, à semelhança de outros tumores ginecológicos mucinosos, a mutação *KRAS* também é frequente (69%).¹

Habitualmente, os BOTs seromucinosos apresentam-se macroscopicamente como quistos com loca única ou em número reduzido, papilas intraquísticas, tendo diâmetro médio de 8 a 10 cm.⁵ Lesões bilaterais são observadas em 40%, e até 20% de doentes têm implantes peritoneais ou envolvimento de gânglios linfáticos.¹ Concordantes com os achados anatomopatológicos macroscópicos, tipicamente têm características ultrassonográficas semelhantes às dos BOTs serosos (aspeto unilocular-sólido ou paucilocular-sólido, com margens internas irregulares pela presença de papilas vascularizadas).^{1,3,6,7} Com prognóstico menos favorável do que os BOTs mucinosos, os BOTs seromucinosos assemelham-se, portanto, clínica e ecograficamente aos BOTs serosos.⁶ Neste artigo é demonstrado que as formas atípicas podem apresentar morfologia de neoplasias mucinosas.

// CASO CLÍNICO

Doente de 38 anos, duas gestações, um nascimento, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, foi referenciada por quadro clínico de desconforto pélvico e aumento gradual do volume abdominal

com 2 meses de evolução, sem outra sintomatologia. Apresentava bom estado geral, tendo-se identificado uma massa anexial esquerda, móvel e regular, de consistência duro-elástica, abaulando o fundo-de-saco vaginal e superiormente a parede abdominal anterior, sendo palpável até ao nível da cicatriz umbilical. Não se objetivou sinal de onda líquida, adenopatias inguinais, supraclaviculares, cervicais ou outras alterações.

Realizou-se avaliação ecográfica com sonda abdominal e transvaginal, o que demonstrou útero e ovário direito sem alterações estruturais aparentes, contudo deslocados posteriormente e lateralmente à direita, e uma formação multilocular (> 10 locas), com origem provável no anexo esquerdo, de 146 x 87 x 181 mm, com margens externas e internas regulares, conteúdo *ground glass* e septos moderadamente vascularizados com *colour Doppler* (*color score* 3) (Fig. 1). Não foram encontrados sinais de ascite, hidronefrose, adenopatias para-aórticas ou inguinais, visualizando-se apenas escassa quantidade de líquido livre no fundo-de-saco de Douglas (21 mm). Com base nas imagens, a nossa primeira hipótese diagnóstica foi BOT mucinoso. Como a formação observada tinha características ecográficas que não

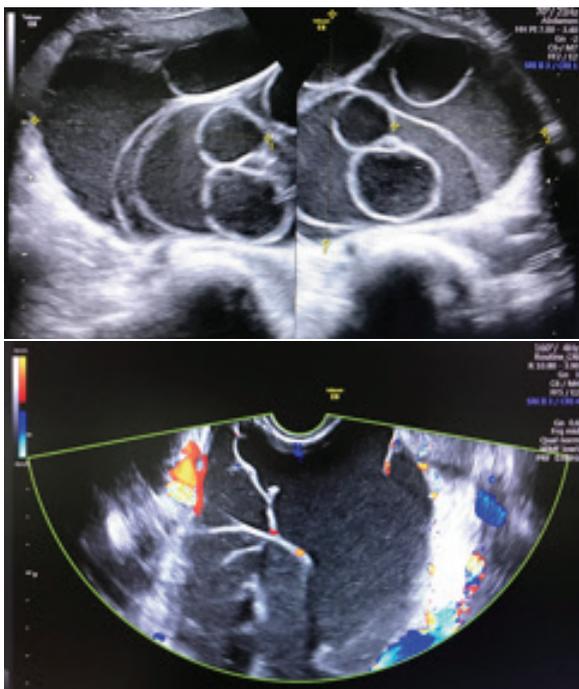


FIGURA 1. BOT seromucinoso (apresentação ecográfica atípica).

TABELA 1. Probabilidade relativa ao tipo tumoral, segundo o modelo ADNEX do grupo IOTA.

TIPO TUMORAL	RISCO ESPECÍFICO DA DOENTE	RISCO RELATIVO	RISCO BASAL
Tumor benigno	89,7%	1,3	68,2%
Tumor maligno	10,3%	0,3	31,8%
<i>Borderline</i>	6,0%	1	6,3%
Carcinoma do ovário (estádio I)	3,1%	0,4	7,5%
Carcinoma do ovário (estádio II - IV)	0,5%	0	14,1%
Lesão ovárica metastática	0,6%	0,2	4,0%

eram de unívoca interpretação, utilizou-se o modelo ADNEX do grupo *International Ovarian Tumor Analysis* (IOTA; <http://www.iotagroup.org>⁸) para determinar a probabilidade relativa à origem e tipo tumoral. A probabilidade de tratar-se de um tumor benigno foi 89,7%, enquanto que a probabilidade de neoplasia maligna foi 10,3%, sendo o risco de tumor *borderline* de 6,0% (Tabela 1).

Os marcadores tumorais (CA-125 e CEA) foram negativos, a radiografia torácica dentro da normalidade, enquanto que a avaliação por ressonância magnética pélvica e abdominal não evidenciou outras lesões, nomeadamente envolvimento ganglionar.

Segundo o modelo ADNEX, a probabilidade de malignidade ultrapassou o *cut off* de 10% tendo a doente, por opção própria, sido orientada para Unidade Ginecologia Oncológica de outra instituição. Foi submetida a uma laparotomia exploradora com anexectomia esquerda, e após o estabelecimento do diagnóstico de BOT seromucinoso no exame extemporâneo, procedeu-se ao estadiamento cirúrgico (FIGO I), tendo sido conservados o útero e o anexo não afetado, de acordo com o desejo da doente de preservar a fertilidade.

A doente apresentou evolução pós-operatória favorável. Iniciou *follow-up* de acordo com as recomendações nacionais.

// DISCUSSÃO

A ecografia pélvica com sonda transvaginal representa uma modalidade imagiológica com reconhecida eficácia na avaliação de massas anexiais. A avaliação subjetiva realizada por ecografistas experientes (nível III) pode alcançar a sensibilidade de 92% e especificidade de 93%.⁹ Para auxiliar os ecografistas menos experientes, o grupo IOTA tem desenvolvido várias estratégias, incluindo *Easy Descriptors*, *Simple Rules* e modelos matemáticos IOTA LR1, LR2 e IOTA ADNEX MODEL.^{8,10} No entanto, antes de remoção cirúrgica e avaliação histológica, os BOTs são corretamente classificados apenas em 29% - 69% dos casos porque as suas características imagiológicas

sobrepõem-se às de tumores ováricos benignos e neoplasias ováricas invasivas.³ A diferenciação pré-operatória dessas massas desempenha um papel importante na determinação do prognóstico, bem como no planeamento do tratamento cirúrgico. Enquanto os BOTs serosos compartilham alterações moleculares e genéticas com os carcinomas serosos de baixo grau e frequentemente se apresentam em estágios mais avançados, com implantes peritoneais e/ou envolvimento ganglionar, os BOTs mucinosos apresentam-se geralmente no estágio I, confinados ao(s) ovário(s), e associam-se à sobrevida global que se aproxima à da população geral.¹ Os BOTs seromucinosos diagnosticam-se com implantes (> estágio I) e recidivam mais frequentemente do que os BOTs mucinosos.⁶ Mesmo na presença de doença extraovárica, a maioria de doentes tem bom prognóstico.¹ No entanto, invasão destrutiva do estroma de ≥ 5 mm, crescimento expansivo complexo e/ou doença extraovárica invasiva são os critérios que indicam a progressão para carcinoma seromucinoso.¹¹

Vários estudos indicam que os BOTs serosos e seromucinosos têm características ecográficas semelhantes.⁶ Comparados com os BOTs mucinosos, estes tumores têm menor diâmetro máximo, menor número de locas (geralmente são lesões uniloculares-sólidas ou pauciloculares-sólidas), maior número de projeções papilares e vascularização mais exuberante. Por outro lado, as características ultrasonográficas típicas dos BOTs mucinosos incluem: unilateralidade, grande volume, cápsula lisa, aspeto multilocular e ausência de tecido sólido/projeção papilares.⁶ Em contraste com a maioria dos relatos clínicos e estudos anteriores, o caso da nossa doente indica que a eco-morfologia dos BOTs seromucinosos pode assemelhar-se à dos BOTs mucinosos. Em vez do aspeto unilocular-sólido, pode ser observada uma volumosa lesão, com margens regulares, elevado número de locas, septos moderadamente vascularizados com *colour Doppler*, sem tecido sólido, incluindo papilas. Apesar da semelhança estrutural, o comportamento destas neoplasias pode ser diferente, sendo o tipo seromucinoso reconhecido como mais agressivo do que o mucinoso.

Esta informação pode ser importante para o aconselhamento de doentes na fase pré-operatória e na

escolha de estratégia cirúrgica, uma vez que nem apresentação clínica, nem marcadores tumorais séricos, nem exame extemporâneo são particularmente precisos no diagnóstico de BOTs. Atualmente, a caracterização clínica e imagiológica dos BOTs seromucinosos merece investigação adicional.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code*

of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Hauptmann S, Friedrich K, Redline R, Avril S. Ovarian borderline tumors in the 2014 WHO classification: evolving concepts and diagnostic criteria. *Virchows Arch.* 2017;470:125-42.
2. Seidman JD, Kurman RJ. Ovarian serous borderline tumors: a critical review of the literature with emphasis on prognostic indicators. *Hum Pathol.* 2000;31:539-57.
3. Fischerova D, Zikan M, Dunder P, Cibula D. Diagnosis, treatment, and follow-up of borderline ovarian tumors. *Oncologist.* 2012;17:1515-33.
4. Kurman RJ, Shih IM. Seromucinous Tumors of the Ovary. What's in a Name? *Int J Gynecol Pathol.* 2016;35:78-81.
5. Rodriguez IM, Irving JA, Prat J. Endocervical-like mucinous borderline tumors of the ovary: a clinicopathologic analysis of 31 cases. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:1311-8.
6. Fruscella E, Testa AC, Ferrandina G, De Smet F, Van Holsbeke C, Scambia G, et al. Ultrasound features of different histopathological subtypes of borderline ovarian tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2005;26:644-50.
7. Franchi D, Boveri S, Fruscio R, Fischerova D, Guerriero S, Moruzzi MC, et al. Imaging in gynecological disease (8): ultrasound characteristics of recurrent borderline ovarian tumors. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:452-8.
8. Van Calster B, Van Hoorde K, Valentin L, Testa AC, Fischerova D, Van Holsbeke C, et al. Evaluating the risk of ovarian cancer before surgery using the ADNEX model to differentiate between benign, borderline, early and advanced stage invasive, and secondary metastatic tumours: prospective multicentre diagnostic study. *BMJ.* 2014;349:g5920.
9. Timmerman D, Valentin L, Bourne TH, Collins WP, Verrelst H, Vergote I, et al. Terms, definitions and measurements to describe the sonographic features of adnexal tumors: a consensus opinion from the International Ovarian Tumor Analysis (IOTA) Group. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2000;16:500-5.
10. Kaijser J, Bourne T, Valentin L, Sayasneh A, Van Holsbeke C, Vergote I, et al. Improving strategies for diagnosing ovarian cancer: a summary of the International Ovarian Tumor Analysis (IOTA) studies. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:9-20.
11. Taylor J, McCluggage WG. Ovarian seromucinous carcinoma: report of a series of a newly categorized and uncommon neoplasm. *Am J Surg Pathol.* 2015;39:983-92.

Cancro do Colo Microinvasivo (Estádio IA): Um Desafio Diagnóstico e Terapêutico

Micro Invasive Cervical Cancer (Stage IA): A Diagnostic and Therapeutic Challenge

Mafalda Simões¹, Conceição Telhado¹, Teresa Fraga¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ginecologia e Obstetria, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Mafalda Simões, e-mail: mafalda.simoese@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A incidência e o diagnóstico de cancro do colo em estágio precoce, nomeadamente microinvasivo, parece estar a aumentar, como resposta ao rastreio. No entanto, existe pouca orientação a nível internacional sobre a melhor conduta ou vigilância das mulheres após tratamento conservador desta patologia.

CASO CLÍNICO: No presente caso clínico, descrevemos o caso de uma paciente de 38 anos, nulípara, saudável e assintomática a quem, numa consulta pré-concepcional, foi feita uma citologia de rotina, cujo resultado revelou uma lesão intraepitelial de alto grau. Foi de imediato referenciada para a Unidade de Patologia Cervical e aí realizada a colposcopia; nesta foram observados sinais colposcópicos suspeitos de invasão. O exame histológico da biópsia revelou lesão de alto grau e a paciente foi submetida a um procedimento excisional da zona de transformação (conização com LASER CO₂), tendo a peça de conização revelado o carcinoma pavimentoso microinvasivo.

CONCLUSÃO: Nesta doente optou-se pela abordagem conservadora apesar de ser uma lesão extensa. Contudo, a biópsia não foi conclusiva em relação à presença de invasão e a doente pretendia manter a fertilidade, facto de extrema relevância quando estamos perante a possibilidade de um tratamento conservador.

PALAVRAS-CHAVE: Invasividade Neoplásica; Neoplasias do Colo do Útero/diagnóstico; Neoplasias do Colo do Útero/tratamento

ABSTRACT

INTRODUCTION: *The incidence of micro invasive cervical cancers seems to be increasing as a result of screening. However, there is little international guidance on best management or follow-up of women treated with conservation of the cervix.*

CASE REPORT: *We present a case of a 38-year-old healthy patient, asymptomatic, nulliparous woman who had a routine cervical-vaginal cytology in a pre-conception visit that was positive for high grade intraepithelial lesion (HSIL). She was immediately referred to our Cervical Pathology Unit, where a colposcopy was performed showing colposcopic signs suspicious for invasion. Although the histological examination of the biopsy was not conclusive, the patient underwent an excision of the transformation zone with LASER CO₂ conization, resulting in a histological diagnosis of micro invasive squamous cell carcinoma.*

CONCLUSION: *In this patient the conservative approach was chosen despite being an extensive lesion. However, the biopsy was not conclusive in relation to the presence of invasion and the patient intended to maintain fertility, which is extremely relevant when we are facing the possibility of a conservative treatment.*

KEYWORDS: *Neoplasm Invasiveness; Uterine Cervical Neoplasms/diagnosis; Uterine Cervical Neoplasms/therapy*

// INTRODUÇÃO

A incidência do cancro microinvasivo do colo (estádio IA de acordo com a Federação Internacional de Ginecologia e Obstetrícia – FIGO) parece ter aumentado embora não exista nenhum estudo que o comprove. O termo microinvasivo é utilizado na prática clínica e refere-se a casos de cancro do colo no estágio IA como definido pela FIGO em 1994: é um cancro invasivo identificado apenas do ponto de vista microscópico.^{1,2} Todas as lesões macroscópicas, mesmo com invasão superficial são cancros classificados no estágio IB. A invasão no estágio IA é limitada a uma invasão do estroma, medida com profundidade máxima de 5 mm e largura máxima de 7 mm. No estágio IA1 a medida da invasão do estroma não excede os 3 mm em profundidade e os 7 mm em largura. No estágio IA2 a medida da invasão do estroma situa-se entre 3 e 5 mm em profundidade e o máximo de 7 mm de largura.

Existe pouco consenso internacional no que diz

respeito à melhor forma de tratar e de vigiar as mulheres tratadas de forma conservadora. Um estudo multicêntrico levado a cabo no Reino Unido teve como objetivo a avaliação da conduta diagnóstica e terapêutica do cancro do colo microinvasivo e concluiu demonstrando a elevada variabilidade de condutas entre os colposcopistas, sugerindo que seria de extrema importância a criação de protocolos a nível internacional de forma a uniformizar condutas.³

// CASO CLÍNICO

Paciente de 38 anos, nulípara, saudável, não fumadora, coitarca aos 17 anos, recorre a uma consulta pré-concepcional sem queixas associadas. A observação ginecológica revelou uma lesão vermelha periorifical do colo do útero, tendo sido feita uma citologia cervico-vaginal de rotina que foi positiva - lesão intraepitelial de alto grau (HSIL). A consulta de ginecologia prévia teria sido 11 anos antes. Foi

então referenciada para a Unidade de Colposcopia e Laser (UCL). A colposcopia realizada foi adequada, mostrando uma junção escamo-colunar não visível (ZT tipo 3) e uma zona de transformação ocupada totalmente por uma extensa lesão acidófila, iodonegativa com relevo e superfície irregular, friável, envolvendo todos os quadrantes e atingindo o fundo de saco vaginal anterior, sendo visível um mosaico grosseiro com sinal da margem interna e vasos atípicos - o diagnóstico colposcópico foi: suspeito de invasão (Fig. 1). A biópsia, realizada às 12 horas revelou uma lesão intraepitelial de alto grau com extensa colonização de glândulas endocervicais, sem evidência inequívoca de invasão. A pesquisa do vírus do papiloma humano (HPV) de alto risco foi positiva para o subtipo 16. A paciente foi submetida a uma conização LASER CO₂ 25 W, sob anestesia geral, que decorreu sem intercorrências. O exame histológico mostrou uma peça de conização medindo 28 por 20 mm e 25 mm de altura, com carcinoma pavimentoso microinvasivo numa área com menos de 1 mm adjacente a lesão intraepitelial de alto grau, que ocupa a quase totalidade da peça excisada e que atinge focalmente as margens endo e exocervicais. A colposcopia de revisão realizada 3 meses depois da conização mostrou um granuloma cicatricial conforme vemos na Fig. 2. Foi feita biópsia do granuloma que confirmou tecido cicatricial e a ausência de displasia, motivo pelo qual se realizou uma vaporização LASER CO₂ do tecido cicatricial. A Fig. 3 mostra-nos o resultado 6 meses após a vaporização LASER. A citologia 10 meses após a conização foi negativa bem como a pesquisa do HPV de alto risco (COBAS®). É importante referir que a paciente fez as 3 doses da vacina nonavalente, segundo o esquema recomendado (Gardasil9®) aquando do diagnóstico.

// DISCUSSÃO

Alguns casos clínicos publicados têm sugerido que o risco de doença invasiva, metástases ganglionares para-aórticas e pélvicas ou até de morte possam ser influenciadas pelo tamanho do tumor, grau histológico, padrão de crescimento invasivo, invasão do espaço linfovascular e reação do estroma.⁴⁻⁶ Apesar de



FIGURA 1. Colposcopia - zona de transformação do tipo 3 com mosaico grosseiro e sinal da margem interna, superfície irregular e vasos atípicos, com atingimento do fundo de saco vaginal anterior.



FIGURA 2. Colposcopia 3 meses após conização LASER CO₂ onde se visualiza granuloma cicatricial.



FIGURA 3. Colposcopia 10 meses após conização - adequada - achados colposcópicos normais (apenas se visualiza captação irregular do lugol por imaturidade do epitélio pavimentoso).

existirem algumas controvérsias nos critérios de seleção, a tendência no tratamento do carcinoma microinvasivo do colo do útero tem sido a abordagem conservadora, ou seja, a excisão da zona de transformação (conização) assegurando preferencialmente as margens livres adequadas.

No que diz respeito à vigilância, assegurando margens cirúrgicas livres, o *follow-up* é essencial aos 3 meses com colposcopia de forma a garantir a ausência de doença residual e posteriormente aos 6, 12, 18 e 24 meses com colposcopia e citologia, não esquecendo a pesquisa de HPV de alto risco aos 12 e 24 meses. A vigilância deve manter-se depois anual pelo menos durante 10 anos pós-doença.

Nesta doente optou-se pela abordagem conservadora, apesar de ser uma lesão extensa. Contudo, a biópsia não foi conclusiva em relação à presença de

invasão e a doente pretendia manter a fertilidade, facto de extrema relevância quando estamos perante a possibilidade de um tratamento conservador.

É de referir que a presença de sequelas pós-conização, como o granuloma cicatricial apresentado aos 3 meses pós-cirurgia, é mais frequente após tratamentos excisionais com as características daquele efetuado nesta situação, i.e. uma lesão muito extensa quer em diâmetro quer em profundidade (atingindo a vagina e envolvendo o endocolo); as margens afetadas da peça podiam condicionar a atitude conservadora posterior se a vigilância desta situação não fosse efetuada numa Unidade de Patologia Cervical com capacidade de diagnóstico e tratamento desta patologia.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Creasman W. New gynecologic cancer staging. *Gynecol Oncol.* 1995;58:157-8.
2. Sigurdsson K. The Icelandic and Nordic Cervical Screening Programs: trends in incidence and mortality rates through 1995. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 1999;78:478-85.
3. Cairns M, Tidy J, Cruickshank ME. management of microinvasive cervical cancer: a British Society for Colposcopy and Cervical Pathology Audit. *J Low Genit Tract Dis.* 2012;16:403-8.
4. Ostor AG, Rome RM. Micro-invasive squamous cell carcinoma of the cervix: a clinico-pathologic study of 200 cases with long-term follow-up. *Int J Gynecol Cancer.* 1994;4:257-64.
5. Raspagliesi F, Ditto A, Solima E, Quattrone P, Fontanelli R, Zanaboni F, et al. Microinvasive squamous cell cervical carcinoma. *Crit Rev Oncol Hematol.* 2003;48:251-61.
6. Raspagliesi F, Ditto A, Quattrone P, Solima E, Fontanelli R, Dousias V, et al. Prognostic factors in microinvasive cervical squamous cell cancer: long-term results. *Int J Gynecol Cancer.* 2005;15:88-93.

Cirurgia Obliterativa da Vagina: Uma Cirurgia a Não Esquecer

Vaginal Obliterative Surgery: A Surgery Not to Forget

Mafalda Simões¹, Sofia Alegria¹, Jorge Lima¹, Rui Viana¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Mafalda Simões, e-mail: Mafalda.simoese@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A cirurgia vaginal obliterativa representa uma opção terapêutica para o prolapso apical quer em mulheres com útero quer para mulheres com prolapso da cúpula vaginal após histerectomia. Estas intervenções cirúrgicas oferecem uma elevada taxa de sucesso aliada a uma baixa morbidade cirúrgica, não sendo necessário utilizar próteses ou entrar na cavidade peritoneal. A única contraindicação para uma colpocleisis é o desejo de manter o canal vaginal funcional.

CASO CLÍNICO: Descrevemos o caso de um prolapso grau IV diagnosticado numa paciente de 84 anos que, após devidamente informada, decide optar pela cirurgia obliterativa vaginal.

CONCLUSÃO: Na consulta de revisão operatória é evidente o elevado grau de satisfação, pelo que é extremamente importante as pacientes participarem na escolha da terapêutica cirúrgica.

PALAVRAS-CHAVE: Idoso; Procedimentos Cirúrgicos em Ginecologia; Prolapso de Órgão Pélvico/cirurgia; Vagina/cirurgia

ABSTRACT

INTRODUCTION: Vaginal obliterative procedures represent a therapeutic option for apical prolapse in women with uterovaginal or vaginal vault prolapse after hysterectomy. These surgical interventions offer a high success rate allied to a low surgical morbidity, and there is no need to use synthetic prostheses or to enter the peritoneal cavity. The only contraindication to colpocleisis is the wish to preserve vaginal function for coitus.

CASE REPORT: We describe the case of a pelvic organ prolapse stage IV diagnosed in an 84-year-old patient who decides for a vaginal obliterative procedure after being counselled about the different options.

CONCLUSION: In the follow-up visit, the high degree of satisfaction is evident, emphasizing the importance of the patients in choosing their surgical treatment.

KEYWORDS: Aged; Gynecologic Surgical Procedures; Pelvic Organ Prolapse/surgery; Vagina/surgery

// INTRODUÇÃO

O prolapso dos órgãos pélvicos (POP) é uma condição frequente cuja incidência aumenta com a idade. Os procedimentos obliterativos para tratar o POP referem-se a métodos utilizados para encerrar ou alterar a vagina com o objetivo de reduzir o prolapso.¹ Em contraste com a cirurgia reconstrutiva do pavimento pélvico, a colpocleisis parcial descrita em 1877 por Leon Le Fort, é um procedimento para o encerramento da vagina adequado para mulheres mais idosas ou com múltiplas comorbilidades que não pretendem preservar o canal vaginal funcional.^{2,3}

A colpocleisis é uma técnica minimamente invasiva, altamente eficaz e associada a uma baixa morbidade cirúrgica. Tradicionalmente esta cirurgia tem sido reservada para mulheres idosas e/ou debilitadas com prolapsos apicais em estádios avançados, não candidatas para cirurgia reconstrutiva do pavimento pélvico. No entanto, há um número crescente de mulheres mais velhas, mas saudáveis, que opta por esta cirurgia essencialmente pela sua elevada taxa de sucesso e rápida recuperação.¹ Um dos passos fundamentais para a realização da técnica é o aconselhamento adequado da paciente.

// CASO CLÍNICO

Tratava-se de uma paciente de 84 anos, com 2 gestações e 2 partos vaginais anteriores, com antece-

dentos de hipertensão e patologia depressiva que recorreu à consulta de Uroginecologia por prolapso urogenital completo (grau IV) e incontinência urinária mista. À observação ginecológica evidenciava uma eversão uterina total com ulceração do colo (Fig.s 1 e 2). Foi feita citologia cervico-vaginal que se revelou negativa para lesão intraepitelial maligna. A ecografia transvaginal mostrou um útero normodimensionado de acordo com a faixa etária, com um quisto simples anecogénico do ovário esquerdo medindo 87 x 68 mm.

Após discussão com a paciente e de acordo com o seu desejo decidiu-se fazer anexectomia esquerda e uma cirurgia vaginal obliterativa. Devido à presença de sintomatologia e à demonstração clínica de incontinência urinária de esforço (IUE) oculta optou-se por fazer a correção da incontinência urinária de esforço no mesmo tempo operatório.

A doente foi submetida a anexectomia esquerda, a colpocleisis Le Fort associada a perineoplastia e a colocação de prótese sintética suburetral transobturadora pela técnica *outside - in* (TOT) (Fig. 2).

Na consulta de revisão operatória, a doente encontrava-se sem quaisquer queixas, com melhoria significativa da sua qualidade de vida. No *follow-up* dos 6 e 12 meses, a paciente não apresentava queixas de incontinência urinária, tendo um grau de satisfação elevado.



FIGURA 1A e 1B. Paciente com POP (prolapso dos órgãos pélvicos) grau IV.



FIGURA 2. Paciente após colpocleisis.

// DISCUSSÃO

Embora tradicionalmente os procedimentos obliterativos tenham sido destinados a mulheres idosas com prolapso completo sem desejo de vida sexual ou para doentes com múltiplas comorbidades com contraindicação para cirurgias longas ou anestesia geral, poderão representar uma excelente opção para mulheres que não tenham nem desejem uma vida sexual ativa, após um aconselhamento adequado.

Existem vários fatores que devem ser considerados aquando do aconselhamento sobre o tratamento cirúrgico para correção do prolapso, entre os quais a durabilidade do efeito terapêutico, o tempo de recuperação, as complicações pós-operatórias imediatas e tardias associadas, o risco de corpo estranho (quando se utilizam próteses) e o desejo de futura vida sexual vaginal. As pacientes devem evidentemente pesar os diferentes fatores de acordo com os seus objetivos individuais, a sua saúde e bem-estar, a probabilidade de recorrência do prolapso e ainda o seu grau de tolerância para que tal aconteça.¹

A literatura é baseada sobretudo em estudos retrospectivos com caracterização limitada dos sintomas pré-operatórios e medidas de prognóstico pós-operatórias e de *follow-up* mal definidas. No entanto, as

taxas de sucesso após colpocleisis variam consistentemente entre 90% a 100%. O arrependimento após a colpocleisis sobre a perda da capacidade coital é pouco frequente, variando entre 0% e 12,9%, não estando relacionada com a idade da paciente.^{1,2}

Os estudos mostram-nos que o efeito terapêutico deste tipo de cirurgia é prolongado (se não mesmo definitivo) e a satisfação das pacientes é elevada.⁴ Também a função miccional melhora segundo alguns autores, ao aliviar a obstrução funcional provocada pelos órgãos prolapso. Os sintomas irritativos, como a urgência e a frequência urinária, diminuem em 50% das doentes. Poderá igualmente haver uma melhoria da sintomatologia intestinal como a obstrução defecatória, obstipação e incontinência fecal.⁵

A colpocleisis é um procedimento seguro para a correção cirúrgica do POP avançado, sendo os riscos cirúrgicos muito baixos mesmo na população muito idosa. As complicações intraoperatórias reportadas, como a hemorragia com necessidade de transfusão ou a lesão de órgãos adjacentes são inferiores a 2%, sendo ligeiramente superior quando a histerectomia é realizada no mesmo tempo operatório. A complicação perioperatória mais frequente é a infeção do trato urinário (ITU) observada em cerca de um terço das doentes. A taxa global de complicações perioperatórias, excluindo as ITU, ronda os 12%.⁶

Existe uma elevada prevalência de disfunção urinária pré-existente nesta população, como incontinência urinária de esforço (IUE), incontinência urinária de urgência ou retenção urinária. Também poderá ocorrer a incontinência urinária oculta, após redução do prolapso. Em relação à correção cirúrgica da incontinência urinária no mesmo tempo operatório a literatura não é consensual relativamente aos riscos e benefícios associados, pelo que este facto deverá ser discutido com a paciente. Embora os dados existentes não suportem a colocação de um *sling* suburetral profilático, a existência de IUE pode ser tratada com segurança com a colocação concomitante de um *sling* suburetral com taxas de cura que atingem os 90%.⁷

// CONCLUSÃO

Este caso é ilustrativo de uma paciente que opta por uma cirurgia obliterativa vaginal em que os bons resultados anatômicos e funcionais são evidentes, aliados ao grau de satisfação da paciente e baixa morbidade cirúrgica. No entanto, é muito importante não esquecer que o passo fundamental para esta cirurgia se prende não só com o diagnóstico como também com um aconselhamento adequado pormenorizado, em particular no que diz respeito às implicações sobre a vida sexual.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Abbasy S, Kenton K. Obliterative procedures for pelvic organ prolapse. *Clin Obstet Gynecol.* 2010;53:86-98.
2. FitzGerald MP, Richter HE, Siddique S, Thompson P, Zyczynski H. Colpocleisis: a review. *Int Urogynecol J Pelvic Floor Dysfunct.* 2006;17:261-71.
3. Neimark M, Davila GW, Kopka S. Le Fort colpocleisis. *J Pelvic Med Surg.* 2003;9:83-4.
4. Reisenauer C, Oberlechner E, Schoenfish B, Wallwiener D, Huebner M. Modified LeFort colpocleisis: clinical outcome and patient satisfaction. *Arch Gynecol Obstet.* 2013;288:1349-53.
5. Zebede S, Smith AL, Plowright LN, Hegde A, Aguilar VC, Davila GW. Obliterative LeFort Colpocleisis in a large group of elderly women. *Obstet Gynecol.* 2013;121:279-84.
6. Buchsbaum GM, Lee TG. Vaginal obliterative procedures for pelvic organ prolapse: a systematic review. *Obstet Gynecol Surv.* 2017;72:175-83.
7. Agarwala N, Hasiak N, Shade M. Graft interposition colpocleisis, perineorrhaphy, and tension-free sling for pelvic organ prolapse and stress urinary incontinence in elderly patients. *J Minim Invasive Gynecol.* 2007;14:740-5.

Histerectomia Robótica: A Caminho de uma Nova Era Cirúrgica – Discussão de um Caso Clínico

Robotic Hysterectomy: The Path to a New Surgical Era - Discussion of a Case Report

Rui Viana¹, Susana Maia², Mafalda Simões¹, Sofia Alegria¹, Carlos Vaz³,
Pluvio Coronado⁴, Conceição Telhado¹, JL Silva Carvalho²

AFILIAÇÃO:

1. Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Hospital CUF Porto, Porto, Portugal.
3. Hospital CUF Infante Santo, Lisboa, Portugal.
4. Hospital Clínico San Carlos de Madrid, Madrid, Espanha.

CORRESPONDÊNCIA:

Rui Viana, e-mail: rui.m.viana@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A cirurgia robótica, pela sua capacidade de visão tridimensional sem tremor, liberdade de movimentos dos instrumentos e maior precisão cirúrgica, representa um franco avanço na cirurgia minimamente invasiva sobretudo para procedimentos tecnicamente mais exigentes.

O presente caso clínico reporta a história clínica de uma doente de 43 anos, multípara, com antecedentes de excisão da zona de transformação do colo do útero por CIN3 (*cervical intraepithelial neoplasia grade 3*) e de carcinoma da mama com cirurgia conservadora 5 anos antes, sob terapêutica com tamoxifeno, que apresenta um quadro de hemorragia uterina anómala, refratária à terapêutica médica. A ecografia transvaginal revelou um espessamento heterogêneo e difuso do endométrio e a biópsia dirigida por histeroscopia diagnosticou uma hiperplasia endometrial complexa. Perante o quadro clínico e todos os antecedentes da doente, foi realizada uma histerectomia assistida por robótica com anexectomia bilateral utilizando o *robot* Da Vinci Xi. Não foi registada morbilidade.

PALAVRAS-CHAVE: Histerectomia; Neoplasia Intraepitelial Cervical; Procedimentos Cirúrgicos Robóticos

ABSTRACT

Robot-Assisted surgery through its 3D visualization without physiologic tremors, increased degrees of freedom and surgical precision, represents an advance in minimally invasive surgery in surgical procedures technically more complex as deep endometriosis and oncological gynaecology surgery.

The present case reports the history of a 43-year-old patient, multiparous, with previous excision of the transformation zone due to a CIN3 (cervical intraepithelial neoplasia grade 3) and previous conservative surgery for breast cancer 5 years before, under hormone therapy with tamoxifen, with abnormal uterine haemorrhage with no response to medical treatment. Transvaginal ultrasound revealed a diffuse endometrial thickening and guided biopsy by hysteroscopy diagnosed complex endometrial hyperplasia. Considering the present clinical history and the patient's background a robot-assisted-hysterectomy with bilateral adnexectomy was performed, using Da Vinci Xi robot. No morbidity was reported.

KEYWORDS: Cervical Intraepithelial Neoplasia; Hysterectomy; Robotic Surgical Procedures

// INTRODUÇÃO

As vantagens da cirurgia assistida por robótica parecem ser muitas uma vez que permitem ultrapassar alguns dos obstáculos da cirurgia laparoscópica. Entre outros benefícios este sistema aumenta a destreza cirúrgica, permite uma boa coordenação mão-olho, permite a adoção de uma posição cirúrgica mais ergonómica e melhora francamente a visualização em particular a visualização 3D. Cirurgias tecnicamente difíceis ou mesmo não passíveis de serem realizadas por laparoscopia, são possíveis recorrendo à robótica. Outras vantagens da cirurgia robótica são a eliminação dos tremores fisiológicos, a maior liberdade de movimentos (a instrumentação multidirecional) e a capacidade do cirurgião de controlar um campo visual estável com maior amplificação e possibilidade de o manobrar. Tudo isto permite criar imagens com maior resolução que, quando combinadas com maior liberdade de movimento e destreza, aumenta significativamente a capacidade do cirurgião para identificar e dissecar as estruturas anatómicas.¹

Contudo, existem algumas desvantagens associadas a esta via de abordagem cirúrgica, em particular a perda de sensação tátil e naturalmente os custos que estão associados ao sistema robótico.¹ A formação e o treino associados a esta técnica cirúrgica continuam a ser barreiras importantes à adoção da cirurgia assistida por robótica como um tratamento de primeira linha, uma vez que são muito poucas as

instituições hospitalares onde estes sistemas robóticos estão disponíveis. Assim, a formação não é de fácil acesso para o ginecologista comum.

// CASO CLÍNICO

Paciente de 43 anos, submetida a cirurgia conservadora da mama por neoplasia da mama aos 38 anos, tendo feito radioterapia adjuvante, ainda sob hormonoterapia com tamoxifeno. Aos 42 anos, em consulta de ginecologia, teve uma citologia alterada - lesão intraepitelial de alto grau - HSIL seguindo-se uma colposcopia que mostrou alterações grau 2 e uma biópsia que confirmou a presença de uma lesão intraepitelial de alto grau. Foi feita uma excisão da zona de transformação com LASER CO₂ e o exame anatomopatológico da peça de conização mostrou uma lesão intraepitelial de alto grau com margem exocervical positiva, mas com margem endocervical negativa. Na vigilância dos 6 meses a colposcopia e citologia encontravam-se ambas negativas embora a paciente tenha iniciado um quadro clínico de hemorragias uterinas anómalas, pelo que foi efetuada uma ecografia transvaginal. A ecografia mostrava um endométrio heterogéneo, não uniforme com 12 mm e formações quísticas bilaterais simples com 22 e 28 mm à direita e à esquerda, respetivamente. A biópsia dirigida do endométrio por histeroscopia diagnosticou uma hiperplasia endometrial complexa sem atipia.



FIGURA 1. Sistema robótico Da Vinci Xi.

Perante o quadro clínico e todos os antecedentes foi proposta uma histerectomia assistida por robótica com anexectomia bilateral, utilizando o *robot* Da Vinci Xi (Fig. 1), que a doente concordou e consentiu. A cirurgia decorreu sem intercorrências, com uma perda de sangue intra-operatória vestigial, estimada em 90 mL e a duração da cirurgia foi de 100 minutos.

O pós-operatório não registou qualquer intercorrência ou morbidade, com alta hospitalar ao segundo dia de pós-operatório (36 horas) e com rápido retorno da paciente à vida diária.

O exame anatomopatológico da peça de histerectomia total e anexectomia bilateral revelou um quisto seroso no ovário direito e quistos serosos simples paratubários à direita sem outras particularidades.

// CONCLUSÃO

Apesar do custo atual desta técnica cirúrgica, a sua realização apresenta várias potenciais vantagens para a doente.² A histerectomia robótica para tratamento de patologia ginecológica benigna parece-nos uma técnica segura, exequível e reprodutível, com uma curva de aprendizagem relativamente curta para o cirurgião laparoscópico.^{3,4}

Os resultados clínicos da cirurgia ginecológica assistida por robótica são comparáveis aos da laparoscopia convencional e melhores quando comparados com a laparotomia.



FIGURA 2. Posicionamento do cirurgião na consola.



FIGURA 3. Instrumentação e preparação do *robot*.

As vantagens tecnológicas incluem como já referimos, a melhoria da ergonomia (Figs 2 e 3), a capacidade de visualização tridimensional, a melhoria da destreza e da amplitude de movimento da articulação dos instrumentos e a eliminação do tremor.

Os desafios, como a curva de aprendizagem longa, os custos e os tempos operatórios podem ser otimizados com maior experiência, com implementação

de sistemas robóticos em centros de grande volume de laparoscopia e com melhoria do treino dos cirurgiões e das equipas robóticas.

A robótica pode trazer benefícios adicionais em casos de maior complexidade e na população obesa. Contudo, o treino em casos selecionados torna-se fundamental na curva de aprendizagem.

Em conclusão, consideramos que o sistema robótico é um instrumento de cirurgia minimamente invasiva que pode contribuir num futuro próximo para a diminuição da cirurgia por laparotomia, colmatando também algumas das limitações da laparoscopia, o que se traduz num inevitável ganho para os nossos doentes. Não obstante, a formação e treino são essenciais para que isto se torne uma realidade acessível aos cirurgiões das diferentes áreas da medicina.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Lanfranco AR, Castellanos AE, Desai JP, Meyers WC. Robotic surgery: a current perspective. *Ann Surg.* 2004;239:14-21.
2. Truong M, Kim JH, Scheib S, Patzkowsky K. Advantages of robotics in benign gynecologic surgery. *Curr Opin Obstet Gynecol.* 2016;28:304-10.
3. Payne TN, Pitter MC. Robotic-assisted surgery for the community gynecologist: can it be adopted? *Clin Obstet Gynecol.* 2011;54:391-411.
4. Kho RM. Comparison of robotic-assisted laparoscopy versus conventional laparoscopy on skill acquisition and performance. *Clin Obstet Gynecol.* 2011;54:376-81.

Linfoma Não-Hodgkin de Células B e Gravidez: A Propósito de um Caso Clínico

B-Cell Non-Hodgkin Lymphoma and Pregnancy: Apropos of a Case Report

Sílvia Roque¹, Susana Sarzedas¹, Susana Pinho¹, Carla Baleiras¹, Eugénia Chaveiro¹, Conceição Telhado¹, Francisco Ferreira da Silva^{1,2}, João Paulo Fernandes³, Raquel Ilgenfritz⁴, Ana Rodrigues⁵, Rui Viana¹, Jorge Lima¹

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Alto Risco Obstétrico, Centro da Mulher, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Medicina Interna, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
3. Serviço de Hemato-Oncologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
4. Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
5. Unidade de Neonatologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Sílvia Roque, e-mail: silvia.roque@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: O diagnóstico e a abordagem da doença oncológica durante a gravidez representam um desafio clínico único, dado o risco acrescido de morbimortalidade materno-fetal. O linfoma primário do mediastino de grandes células B é uma doença hematológica rara que afeta com mais incidência mulheres jovens.

CASO CLÍNICO: Os autores descrevem o caso de uma nulípara de 31 anos com antecedentes de perdas gestacionais recorrentes a quem foi realizado o diagnóstico de linfoma primário do mediastino de grandes células B na sequência de um internamento por ameaça de aborto às 23 semanas de gestação. Após o diagnóstico foi realizada uma céclage de emergência e iniciou quimioterapia. A gravidez decorreu sem intercorrências e o parto foi às 37 semanas de gestação.

CONCLUSÃO: Este caso destaca a importância do diagnóstico precoce e vigilância deste tipo de gravidezes de alto risco numa unidade multidisciplinar, permitindo uma otimização dos desfechos materno-fetais.

PALAVRAS-CHAVE: Complicações Neoplásicas na Gravidez; Linfoma de Células B; Linfoma Difuso de Grandes Células B; Linfoma não-Hodgkin; Neoplasias do Mediastino

ABSTRACT

INTRODUCTION: *The diagnosis and management of cancer disease during pregnancy poses a clinical challenge, with the potential for significant maternal-fetal morbidity and mortality. Primary large B-cell mediastinal lymphoma is a rare hematological disease that affects young women with more incidence.*

CASE REPORT: *The authors describe the case of a 31-year-old nulliparous woman with a history of recurrent gestational losses that were diagnosed with primary large B-cell mediastinal lymphoma following hospitalization due to the threat of abortion at 23 weeks of gestation. After the diagnosis, an emergency cerclage was performed and chemotherapy was started. The pregnancy was uneventful and delivery occurred at 37 weeks of gestation.*

CONCLUSION: *This case highlights the importance of early diagnosis and surveillance of this type of high risk pregnancies in a multidisciplinary unit allowing an optimization of maternal-fetal outcomes.*

KEYWORDS: *Lymphoma, B-Cell; Lymphoma, Large B-Cell, Diffuse; Lymphoma, Non-Hodgkin; Mediastinal Neoplasms; Pregnancy Complications, Neoplastic*

// INTRODUÇÃO

O linfoma primário do mediastino de grandes células B (LPMGC) é uma doença hematológica rara que afeta com mais frequência mulheres jovens.¹ Segundo a Organização Mundial de Saúde (OMS), é classificado como uma variante do linfoma difuso de grandes células B (LDGC) com características clínicas, patológicas e genéticas únicas.² O LPMGC caracteriza-se por um comportamento agressivo e apresenta-se com uma massa volumosa no mediastino ântero-superior com tendência para invadir tecidos adjacentes da cavidade torácica, resultando muitas vezes, em síndrome da veia cava superior e derrame pleural ou pericárdico.^{1,3} O tratamento ideal do LPMGC ainda não foi estabelecido, porém, a combinação do rituximab com cerca de 6 ciclos de quimioterapia CHOP (doxorubicina, vincristina, ciclofosfamida e prednisona), seguida de radioterapia de consolidação, está associada a um melhor prognóstico em doentes com LPMGC.^{1,3} A tomografia por emissão de positrões em combinação com a tomografia computadorizada (PET-TC) é utilizada para avaliar o LPMGC no estágio inicial e para monitorizar a resposta à terapêutica, tendo como objetivo a reavaliação do tratamento do linfoma.¹

Os autores descrevem o desfecho obstétrico de um caso de uma mulher com o diagnóstico deste tipo de linfomas no segundo trimestre de gravidez. A descrição de gestações em mulheres com este tumor hematológico é fundamental para se uniformizar procedimentos, dado que a existência de um pequeno número de casos dificulta a existência de orientações clínicas específicas para este tipo de situações.

// CASO CLÍNICO

Grávida de 31 anos com índice obstétrico 0030, com 3 abortos espontâneos do primeiro trimestre. Realizou a investigação das perdas recorrentes em consulta de patologia tromboembólica e autoimune que foi negativa (aborto recorrente de causa inexplicada).

No início da gravidez fez multivitamínico e foi medicada empiricamente com aspirina 100 mg e progesterona 200 mg vaginal dia. A gravidez decorreu sem intercorrências tendo realizado todos os exames analíticos do primeiro trimestre que não revelaram alterações. A ecografia do primeiro trimestre e a ecografia morfológica também foram normais. As

únicas queixas que não atenuaram depois do primeiro trimestre foram as náuseas e os vômitos, tendo sido necessário o recurso ao ondansetron para alívio da sintomatologia.

Em consulta de rotina às 23 semanas e 1 dia de gestação, apresentava quadro de tosse com 2 a 3 semanas de evolução. Na avaliação ecográfica foi detectado um encurtamento do colo uterino, tendo sido internada no serviço de medicina materno-fetal para estudo clínico e eventual realização de cérclage de emergência.

Nos exames analíticos antes da realização da cérclage verificaram-se parâmetros de infeção, uma PCR de 8, uma hemoglobina de 11,3, uma AST de 71 e uma LDH de 876.

Dado a manutenção das queixas respiratórias foi pedida avaliação pela Medicina Interna, que solicitou uma radiografia do tórax que revelou uma hipotransparência no hemitórax esquerdo com alargamento do mediastino apagando o contorno do coração (Fig. 1).

A grávida foi avaliada pela Hemato-Oncologia que concluiu: grávida de 23 semanas +3 dias de gestação sem doença sistémica prévia, com quadro de tosse com início há 2-3 semanas, com um diagnóstico de tumor do mediastino com 16-17 cm, heterogéneo, não parecendo haver doença nas axilas, a nível cervical, fígado, baço ou abdómen alto. Realizou TC torácica sem contraste que mostrou volumosa lesão infiltrativa do mediastino anterior (maior dimensão de 17 cm) com envolvimento dos troncos supra-aórticos e da crosse da aorta, podendo estar na dependência de doença linfoproliferativa ou com eventual origem tímica (Fig. 2). A ressonância magnética (RM) do tórax mostrou volumosa lesão de natureza sólida localizada no mediastino anterior e superior, provocando empurramento das estruturas vasculares para trás, sem invasão (apenas compressão), com identificação de algumas zonas de necrose (Fig. 3). Foi efetuada biópsia guiada por TC, cujo exame histológico mostrou aspetos morfológicos e imunocitoquímicos compatíveis com linfoma não-Hodgkin primário do mediastino (linfoma difuso de células B grandes), de tipo não centro germinativo (classificação OMS 2008 revista): neoplasia positiva para

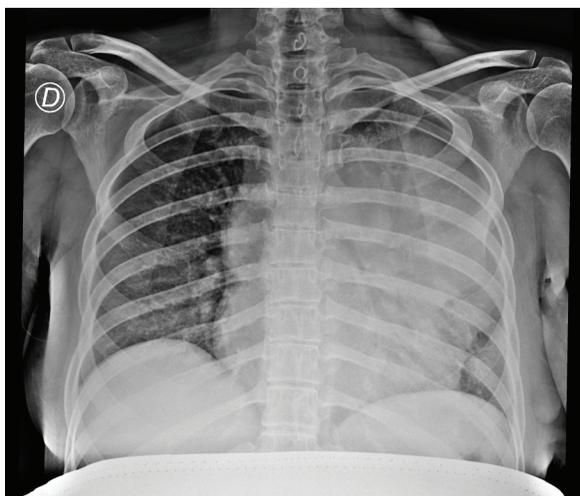


FIGURA 1. Radiografia do tórax PA: hipotransparência no hemitórax esquerdo com alargamento do mediastino, apagando o contorno do coração.

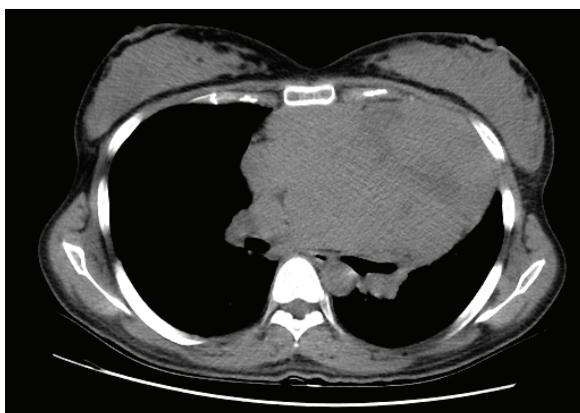


FIGURA 2. Tomografia computadorizada (axial) do tórax na altura do diagnóstico (23 semanas de gestação): volumosa massa tumoral (maior dimensão de 17 cm) de origem no mediastino anterior e superior.



FIGURA 3. Ressonância magnética (coronal) do tórax na altura do diagnóstico: volumosa lesão de natureza sólida localizada no mediastino com empurramento das estruturas vasculares.

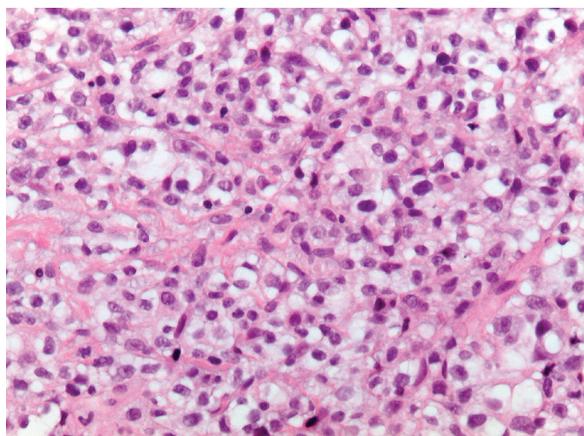


FIGURA 4. Linfoma de grandes células B - hematoxilina-eosina, 40x.

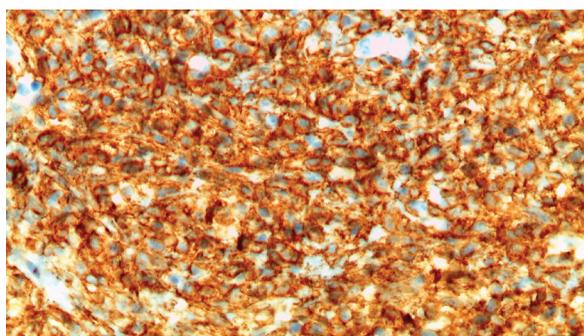


FIGURA 5. Linfoma de grandes células B - marcação com CD20, 40x.



FIGURA 6. Radiografia do tórax PA pós-quimioterapia e pós-parto.

CD20, CD23, CD30 (70%), BLC-2 (100%), MUM-1 (100%) e BCL-6 (50%) com índice proliferativo de mais de 95% (Ki-67), não havendo expressão de CD3, CD5, CD10, citoqueratina AE1/AE3 ou c-myc (marcação fraca, 10%) (Figs 4 e 5).

Dada a idade gestacional da gravidez e após reunião multidisciplinar, a grávida foi transferida para hospital com apoio perinatal diferenciado e com Hemato-Oncologia. Nessa instituição, após melhoria do quadro infeccioso, foi-lhe realizada céclage e iniciou quimioterapia em regime de ambulatório. A gravidez decorreu sem intercorrências maternas e fetais (crescimento no P40) e realizou 4 ciclos de quimioterapia (RCHOP).

No terceiro trimestre de gravidez, e após o quarto ciclo de quimioterapia, a grávida manifestou o desejo de voltar à vigilância materno-fetal no hospital CUF Descobertas.

Após reunião multidisciplinar (Obstetrícia, Neonatologia e Oncologia) programou-se o parto para as 37 semanas e 3 dias. O parto foi de cesariana por causa materna. O recém-nascido, do sexo feminino, pesava 2,705 kg, e apresentava boa vitalidade com índice de Apgar 9/10. Após o parto iniciou inibição da lactação e a radiografia do tórax já não revelava alterações da transparência parenquimatosa relacionada com patologia evolutiva nem se visualizavam lesões suspeitas de organicidade. A radiografia revelava apenas um alargamento hilar esquerdo que poderia ser só vascular, ou serem adenopatias (Fig. 6).

Três semanas após o parto realizou PET-TC, que revelou captação muito irregular de radiofármaco na região tímica com esboços nodulares e alguns aspectos quísticos associados, não havendo evidência de lesões em outras localizações, tendo sido decidido pela Hemato-Oncologia a realização de mais dois ciclos de quimioterapia seguidos de eventual radioterapia.

// DISCUSSÃO

O linfoma primário do mediastino de grandes células B é uma doença hematológica rara que afeta com mais frequência mulheres jovens.¹ Neste caso, o diagnóstico foi realizado numa mulher de 31 anos, grávida de 23 semanas de gestação. É uma entidade específica com características clínicas, patológicas e genéticas singulares, que tem origem a partir de cé-

lulas B tímicas. Constitui cerca de 2% - 4% de todos os linfomas não-Hodgkin.⁴

Os doentes apresentam uma massa mediastinal volumosa de crescimento rápido, que é frequentemente associada a tosse, dispneia, disfagia, rouquidão e síndrome da veia cava superior.⁴ O tratamento desta patologia é feito com a combinação do rituximab com quimioterapia CHOP (doxorubicina, vincristina, ciclofosfamida e prednisona), geralmente em 6 ciclos.⁵

No caso descrito, uma vez que se tratava de uma grávida, a mesma só conseguiu realizar 4 ciclos de quimioterapia. Três semanas após o quarto ciclo foi efetuada programação do parto. Só após o parto iria completar os restantes ciclos de quimioterapia de forma a cumprir o protocolo terapêutico nesse tipo de doença maligna oncológica.

A tomografia por emissão de positrões em combinação com a tomografia computadorizada (PET-TC) é utilizada para avaliar o LPMGC no estágio inicial e para monitorizar a resposta à terapêutica, tendo como objetivo a reavaliação do tratamento do linfoma.^{1,4} Recomenda-se a realização de um PET-TC *scan* a seguir à quimioterapia para ver o grau de remissão no mediastino. Se após o PET-TC não se diagnosticou linfoma, a doente pode terminar o tratamento. Se o PET-TC for positivo, ou seja, mostrar ainda linfoma ativo, a radioterapia pode ser necessária. A resposta da quimioterapia nestes linfomas tem um bom prognóstico, no entanto, temos um grupo diferente, uma grávida, para o qual não temos estudos suficientes para avaliar a sua resposta à quimioterapia. Após o parto foi realizado um PET-TC que ainda mostrou doença residual, que poderia estar relacionado com o facto de a grávida só ter realizado 4 ciclos de quimioterapia em vez dos 6 recomendados. Foi importante a realização de cérlage de emergência para a continuação da gravidez, de forma a evitar todas as possíveis sequelas para o recém-nascido de um eventual parto prematuro.

No momento, o recém-nascido está bem e tem um bom desenvolvimento estatoponderal.

Este caso elucida a importância da valorização e da investigação de qualquer sintomatologia na gravi-

dez, uma vez que mesmo numa mulher saudável as situações raras e graves podem-se manifestar. Por outro lado, a vigilância multidisciplinar materno-fetal envolvendo a Unidade de Alto Risco Obstétrico, a Medicina Interna, a Hemato-Oncologia permitiu um bom desfecho numa situação rara e potencialmente complicada.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical*

research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

REFERÊNCIAS

1. Martelli M, Ferreri A, Di Rocco A, Ansuinelli M, Johnson PW. Primary mediastinal large B-cell lymphoma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2017;113:318-27.
2. Li S, Young KH, Medeiros LJ. Diffuse large B-cell lymphoma. *Pathology*. 2018;50:74-87.
3. Bhatt VR, Mourya R, Shrestha R, Armitage JO. Primary mediastinal large B-cell lymphoma. *Cancer Treat Rev*. 2015;41:476-85.
4. Martelli M, Ferreri AJ, Johnson P. Primary mediastinal large B-cell lymphoma. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2008;68:256-63.
5. Cabanillas F, Shah B. Advances in Diagnosis and Management of Diffuse Large B-cell Lymphoma. *Clin Lymphoma Myeloma Leuk*. 2017;17:783-96.

Pólipos Endometriais em Idade Reprodutiva: A Propósito de um Caso Clínico

Endometrial Polyps at Reproductive Age: Apropos of a Case Report

Mafalda Simões¹, Luciana Patrício¹, Conceição Telhado¹, Jorge Lima¹, Rui Viana¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Mafalda Simões, e-mail: mafalda.simoese@jmellosaude.pt]
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: Os pólipos endometriais representam uma doença ginecológica benigna frequente e consistem em proliferações excessivas focais do endométrio. Podem ser assintomáticos ou associar-se a hemorragia uterina anómala e a infertilidade. Existem fatores que predisõem ao seu desenvolvimento, nomeadamente a idade avançada, a hipertensão, a obesidade e a terapêutica com tamoxifeno.

CASO CLÍNICO: O presente caso descreve o diagnóstico de um pólipo endometrial numa paciente de 24 anos, nulípara, sob contraceção hormonal combinada, sem fatores de risco aparentes para o crescimento de pólipos do endométrio, que se manifestou com quadro clínico de hemorragia uterina anómala ligeira.

CONCLUSÃO: É descrita a conduta diagnóstica e a opção terapêutica. O rápido crescimento e consequente exteriorização do pólipo num curto espaço de tempo tornam este caso clínico peculiar.

PALAVRAS-CHAVE: Adulto Jovem; Neoplasias do Endométrio; Pólipos

ABSTRACT

INTRODUCTION: Endometrial polyps represent a common gynaecologic disorder and consist of localized endometrial intrauterine overgrowth. Endometrial polyps may be asymptomatic or when symptoms occur they most commonly include abnormal uterine bleeding and infertility. Risk factors for the development of endometrial polyps include age, hypertension, obesity, and tamoxifen use.

CASE REPORT: The present case report describes the diagnosis of an endometrial polyp in a 24-year-old patient, nulliparous, under combined contraceptive pill, without any risk factors for the development of endometrial polyps, with a history of mild abnormal uterine bleeding.

CONCLUSION: We describe the diagnosis and our therapeutic option. The rapid growth and consequent exteriorization of the polyp during a short period of time makes this case report unique.

KEYWORDS: Endometrial Neoplasms; Polyps; Young Adult

// INTRODUÇÃO

Os pólipos endometriais são proliferações excessivas focais do endométrio podendo ser únicos ou múltiplos, sésseis ou pediculados e ter um tamanho variável (variando de milímetros a centímetros).¹ Estes pólipos consistem em glândulas endometriais, estroma e vasos sanguíneos.² Existem alguns fatores que predispõem o seu desenvolvimento, nomeadamente: a idade avançada, a hipertensão, a obesidade e a terapêutica com tamoxifeno.^{3,4} No entanto, a idade avançada parece ser o fator de risco melhor documentado na literatura.⁵⁻⁷ Os pólipos endometriais são na sua maioria assintomáticos, podendo associar-se a sintomatologia como as alterações do padrão menstrual (incluindo a hemorragia pós-menopausa) e a infertilidade.⁸ A prevalência desta patologia tem variado entre 7,8% a 34,9%, dependendo da população estudada.^{5,6} Parece estar aumentada em mulheres inférteis sugerindo uma relação causal entre pólipos endometriais e infertilidade.⁴ Contudo, esta relação causal foi confirmada apenas num ensaio clínico.⁹

O conhecimento da história natural e consequências clínicas dos pólipos endometriais é limitado, pelo que a nossa atitude tende a ser mais interventiva. Os pólipos que regridem tendem a ser mais pequenos em relação aos que persistem.

// CASO CLÍNICO

Paciente de 24 anos, nulípara, índice de massa corporal 21, sob contraceção hormonal combinada desde os 17 anos de idade, recorre à consulta de ginecologia por metrorragias e coitorragias, sem outras queixas associadas. À observação ginecológica apresentava apenas uma candidíase vulvo-vaginal para a qual foi medicada. Foi realizada citologia cervicovaginal que se revelou negativa para lesão intraepitelial maligna e solicitada uma ecografia ginecológica com sonda vaginal e hemograma.

A ecografia ginecológica mostrou um útero móvel, em anteversão, normodimensionado, miométrio com ecoestrutura homogénea, um endométrio não uniforme com áreas quísticas regulares com bordo brilhante, sugestivo de formação polipoide medindo 25 x 17 x 39 mm com pedículo vascular anterior (Figs 1 a 3). Fez colposcopia que não revelou alterações (Fig. 4). Dada a sintomatologia da jovem e as dimensões do pólipo optou-se por realizar uma histeroscopia diagnóstica duas semanas depois da primeira observação, altura em que o pólipo apresentava maiores dimensões e já se encontrava exteriorizado pelo orifício externo do colo (Fig. 5), não sendo possível o acesso à cavidade endometrial por franco estreitamento do orifício interno do colo. Programou-se, então, excisão do pólipo sob anestesia geral pela sua dimensão volumosa, pelo risco hemorrágico e, tendo o procedimento decorrido sem inter-

corrências (Fig. 6). Foi efetuada, em ambulatório, a laqueação dupla do pedículo do pólipo com sistema ENDOLOOP® *Ligature* e secção da respetiva base. O procedimento decorreu sem complicações. O exame histopatológico revelou um pólipo endometrial simples, sem atipias. Foi efetuado um *follow-up* aos



FIGURA 1. Ecografia transvaginal - Imagem do pólipo endometrial.



FIGURA 2. Ecografia transvaginal - Medição do pólipo endometrial no plano longitudinal.



FIGURA 3. Ecografia transvaginal com função *colour Doppler* - Pólipo endometrial com vaso dominante (pedículo vascular anterior).



FIGURA 4. Colposcopia - Colposcopia adequada com achados colposcópicos normais.

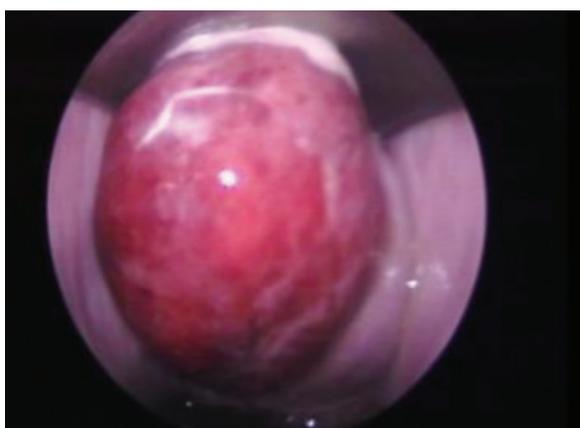


FIGURA 5. Imagem obtida por vaginoscopia do pólipo exteriorizado pelo OE.

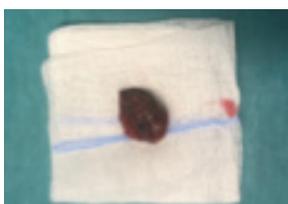


FIGURA 6. Pólipo após polipectomia com ENDOLOOP® *Ligature*.

15 dias de pós-operatório. O controlo ecográfico mostrou uma linha endometrial sem espessamentos focais ou difusos do endométrio.

// DISCUSSÃO

Este caso clínico é relevante por se tratar de uma patologia relativamente comum em mulheres com mais de 40 anos, contudo rara em mulheres com menos de 30 anos e sob contraceção hormonal combinada. Também este caso é peculiar pelo rápido crescimento do pólipos.

A relação entre os pólipos e a terapêutica hormonal é contraditória, uma vez que alguns estudos reportam uma prevalência mais elevada em mulheres sob terapêutica hormonal,^{10,11} contudo outros estudos não confirmam esta prevalência mais elevada.¹²⁻¹⁴ Os progestativos com atividade anti-estrogénica, bem como a contraceção hormonal combinada poderão ter um efeito protetor no desenvolvimento de pólipos endometriais.¹⁰

A prevalência dos pólipos endometriais parece estar aumentada em mulheres inférteis, sugerindo uma relação causal entre pólipos endometriais e infertilidade. Contudo, esta relação causal foi confirmada apenas num ensaio clínico.⁸

A hiperplasia atípica e o cancro do endométrio podem ter origem nos pólipos endometriais, embora muito raramente. A malignidade pode ocorrer até 12,9% dos casos e os fatores de risco associados para a degenerescência maligna são a idade aumentada e a sintomatologia associada como a hemorragia uterina anómala. Também a dimensão do pólipo tem sido reportada como um importante fator de risco. Outros fatores de risco para cancro do endométrio devem ser considerados como a obesidade, a diabetes *mellitus*, a hipertensão e a terapêutica com tamoxifeno.⁹ A existência de cancro do endométrio numa mulher na pré-menopausa é rara.

Embora a maioria dos pólipos endometriais seja assintomática, muitos associam-se a hemorragia uterina anómala, como era o caso da nossa paciente.

Na investigação de uma hemorragia uterina anómala a ecografia transvaginal (TV) deverá ser o exame de

primeira linha, considerando o seu baixo custo, fácil acessibilidade e conforto associados a este método complementar de diagnóstico. Interessa referir que muitas vezes os pólipos são achados acidentais em ecografias de rotina. Na ecografia aparece tipicamente como uma imagem hiperecogénica não uniforme com áreas quísticas regulares, de contorno regular, muitas vezes rodeada pelo halo hiperecogénico que designamos de “bordo brilhante”.

A ecografia TV tem uma sensibilidade de 19% a 96%, uma especificidade de 53% a 100% e um valor preditivo positivo de 87% a 97% no diagnóstico de pólipos endometriais quando comparada com a histeroscopia com biópsia dirigida.¹⁵ A função *colour* Doppler da ecografia TV melhora consideravelmente a capacidade diagnóstica com um aumento de sensibilidade reportado para 91% a 97% e da especificidade para 95%. Com o *colour* Doppler é possível demonstrar a presença do vaso dominante (*feeding vessel*), sendo este um achado mais típico de pólipo endometrial. Neste caso o diagnóstico ecográfico foi claro pela presença do vaso dominante, sendo este um achado muito específico de pólipo endometrial.

// CONCLUSÃO

Perante a suspeita ecográfica de pólipo endometrial, a histeroscopia é o exame *gold standard* para diagnóstico de patologia endometrial, uma vez que permite biópsias dirigidas bem como o tratamento eventual da patologia em causa.

A terapêutica cirúrgica dos pólipos endometriais é a polipectomia histeroscópica, sendo segura e eficaz, associada a baixa morbilidade cirúrgica e a um rápido retorno à vida diária. Na grande maioria das vezes é um procedimento realizado em consultório, sem anestesia. Contudo, para pólipos de maiores dimensões e quando o acesso endoscópico é limitado, como neste caso, é importante ponderar a realização da terapêutica cirúrgica sob anestesia geral, de forma a permitir à doente um maior conforto, minimizando a sua ansiedade e morbilidade.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

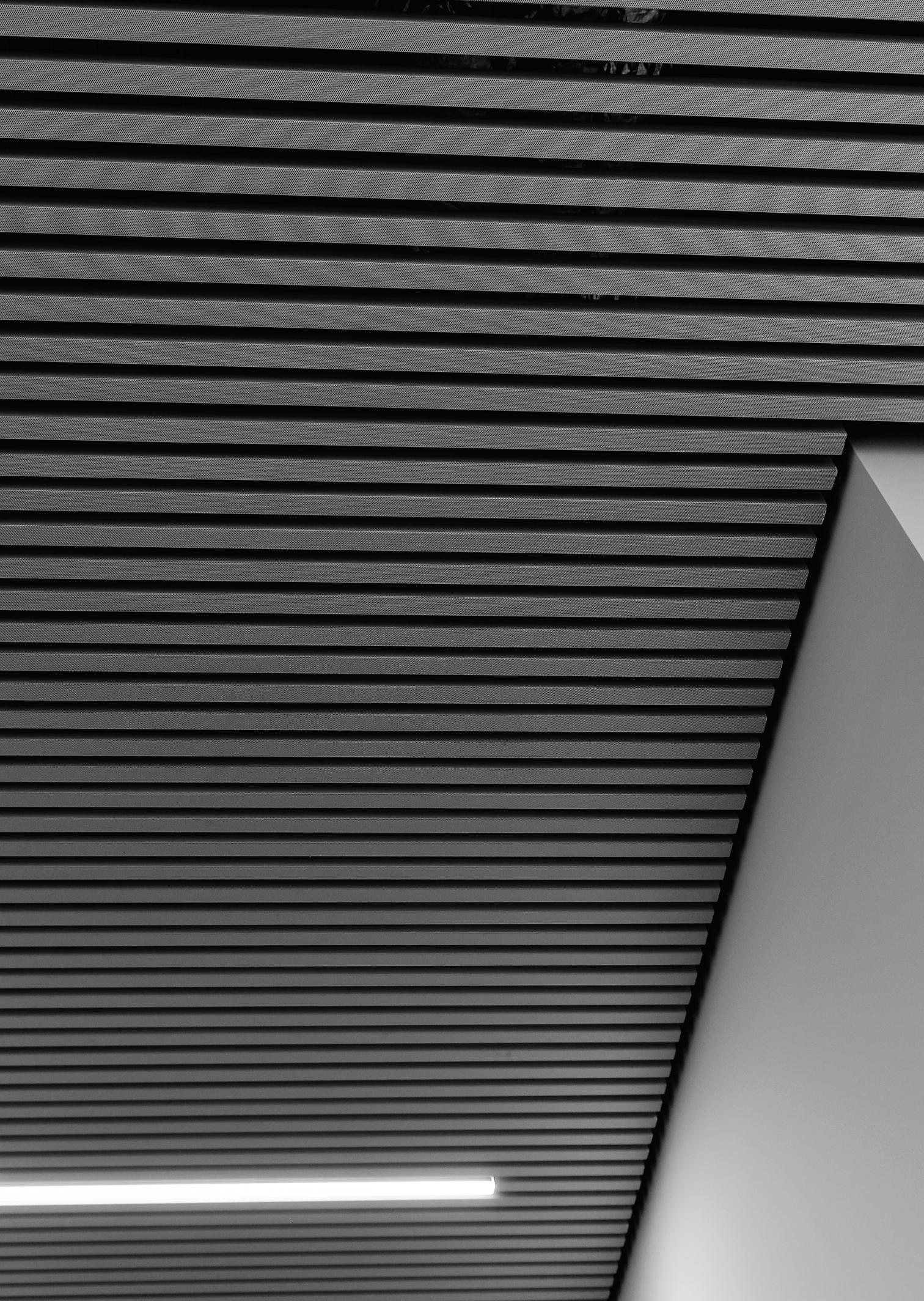
CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Kim KR, Peng R, Ro JY, Robboy SJ. A diagnostically useful histopathologic feature of endometrial polyp: the long axis of endometrial glands arranged parallel to surface epithelium. *Am J Surg Pathol.* 2004;28:1057-62.
2. Peterson WF, Novak ER. Endometrial polyps. *Obstet Gynecol.* 1956; 8:40-9.
3. Cohen I. Endometrial pathologies associated with postmenopausal tamoxifen treatment. *Gynecol Oncol.* 2004;94:256-66.
4. Onalan R, Onalan G, Tonguc E, Ozdener T, Dogan M, Mollamahmutoglu L. Body mass index is an independent risk factor for the development of endometrial polyps in patients undergoing in vitro fertilization. *Fertil Steril.* 2009;91:1056-60.
5. Dreisler E, Stampe Sorensen S, Ibsen PH, Lose G. Prevalence of endometrial polyps and abnormal uterine bleeding in a Danish population aged 20-74 years. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;33:102-8.
6. Anastasiadis PG, Koutlaki NG, Skaphida PG, Galazios GC, Tsikouras PN, Liberis VA. Endometrial polyps: prevalence, detection, and malignant potential in women with abnormal uterine bleeding. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2000;21:180-3.
7. Nappi L, Indraccolo U, Di Spiezio Sardo A, Gentile G, Palombino K, Castaldi MA, et al. Are diabetes, hypertension, and obesity independent risk factors for endometrial polyps? *J Minim Invasive Gynecol.* 2009;16:157-62.
8. AAGL Practice Report: Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Endometrial Polyps. *J Minim Invasive Gynecol.* 2012;19:3-10.
9. Perez-Medina T, Bajo-Arenas J, Salazar F, Redondo T, Sanfrutos L, Alvarez P, et al. Endometrial polyps and their implication in the pregnancy rates of patients undergoing intrauterine insemination: a prospective, randomized study. *Hum Reprod.* 2005;20:1632-5.
10. Dreisler E, Sorensen S, Lose G. Endometrial polyps and associated factors in Danish women aged 36-74 years. *Am J Obstet Gynecol.* 2009;200:e1-e6.
11. Maia H Jr, Barbosa IC, Marques D, Calmon LC, Ladipo OA, Coutinho EM. Hysteroscopy and transvaginal sonography in menopausal women receiving hormone replacement therapy. *J Am Assoc Gynecol Laparosc.* 1996;4:13-8.
12. Akkad AA, Habiba MA, Ismail N, Abrams K, al-Azzawi F. Abnormal uterine bleeding on hormone replacement: the importance of intrauterine structural abnormalities. *Obstet Gynecol.* 1995;86:330-4.
13. Bakour S, Gupta J, Khan K. Risk factors associated with endometrial polyps in abnormal uterine bleeding. *Int J Gynaecol Obstet.* 2002;76:165-8.
14. Perrone G, DeAngelis C, Critelli C, Capri O, Galoppi P, Santoro G, et al. Hysteroscopic findings in postmenopausal abnormal uterine bleeding: a comparison between HRT users and non-users. *Maturitas.* 2002;43:251-5.
15. Martinez-Perez O, Perez-Medina T, Bajo-Arenas J. Ultrasonography of endometrial polyps. *Ultrasound Rev Obstet Gynecol.* 2003;3:43.





**MAXI
LO-
FACIAL**

Tumor de Warthin Parotídeo Bilateral: Uma Apresentação Incomum

Bilateral Warthin's Tumor of Parotid Gland: Unusual Presentation

José Barata¹, Pedro Correia²

AFILIAÇÃO:

1. Consulta de Medicina, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Unidade Funcional de Cirurgia Maxilo-Facial, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

José Barata, e-mail: Jose.barata@jmellosaude.pt)
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Descreve-se um caso clínico de tumor parotídeo bilateral síncrono num homem de 54 anos, cuja histologia foi compatível com tumor de Warthin. Salienta-se a invulgaridade de apresentação deste tipo de tumor, tanto sob a forma bilateral síncrona como na expressão multifocal detetada na parótida esquerda.

PALAVRAS-CHAVE: Adenolinfoma; Glândula Parótida; Neoplasias da Glândula Parótida

ABSTRACT

A case of bilateral synchronous parotid tumor is described in a 54-year-old man whose histology was compatible with Warthin's tumor. Authors highlight the unusual presentation, either in the synchronous form or in the multifocal expression detected in left parotid gland.

KEYWORDS: Adenolymphoma; Parotid Gland; Parotid Neoplasms

// INTRODUÇÃO

O tumor de Warthin, também conhecido como cistoadenolinfoma, é um dos tumores benignos mais frequentes da glândula parótida, sendo apenas superado pelo adenoma pleomórfico.¹⁻³ Representa 6% a 15% da totalidade dos tumores das glândulas salivares¹ e tem um curso habitualmente benigno, podendo, contudo, sofrer evolução para carcinoma ou linfoma em cerca de 0,3% dos casos.^{2,4}

Este tipo de tumores manifesta-se predominantemente sob a forma solitária, sendo a ocorrência bilateral considerada rara.^{2,5} Os casos de bilateralidade são habitualmente metacrónicos, e raramente de aparecimento síncrono, como se constatou no presente caso.^{2,5} As formas multicêntricas, definidas por critérios histológicos, representam cerca de 13% dos casos,⁶ e admite-se que constituam um fator de risco para recorrência após cirurgia.⁶ A ressecção cirúrgica constitui a terapêutica eletiva, com baixas taxas de recidiva.³

// CASO CLÍNICO

Doente sexo masculino, 54 anos, que recorreu à consulta de Medicina por tumefação parotídea bilateral, mais proeminente à direita, com cerca de 5 meses de evolução, sem outras queixas acompanhantes, nomeadamente febre ou dor local.

Antecedentes pessoais de diabetes tipo 2, habitualmente medicado com metformina e vildagliptina. Fumador 30 unidades maço/ano. Viagens frequentes ao continente africano nos últimos dez anos, tendo tido três episódios de paludismo. Antecedentes familiares irrelevantes.

Ao exame objetivo apresentava-se vígil, colaborante, com bom estado geral e de nutrição. Apirético. Tumefação parotídea bilateral, predominantemente no polo inferior, e mais evidente à esquerda. Ambas as glândulas se apresentavam móveis e indolores, sem adenomegalias palpáveis nas cadeias eletivas. Restante observação sem alterações relevantes.

Analicamente não se constatarem alterações dignas de registo.

A ecografia do pescoço (Fig. 1) mostrava, no plano mais profundo da glândula parótida esquerda, volumosa lesão nodular mista e semilíquida com diâmetro de cerca de 47 x 23 mm, podendo traduzir um adenoma pleomórfico, não se podendo, contudo, excluir outras etiologias.

A nível da glândula parótida direita constatava-se uma lesão hipoecogénica bem circunscrita com cerca de 39 x 13 mm com conteúdo heterogéneo, mais sólido que a lesão contralateral, podendo ter a mesma etiologia. Pequenos focos adenopáticos nas cadeias cervicais infra centimétricos sem características patológicas.

Para melhor esclarecimento foi solicitada tomografia computadorizada do pescoço (Fig. 2), que identificava, ao nível da glândula parótida esquerda, no seu lobo superficial, lesão expansiva com diâmetro de 47 x 31 mm, que se estende ao lobo profundo. Esta lesão aparenta ser de tipo misto com uma área marcadamente hipodensa inferior, e com componente sólido superior. Não há adenopatias satélites. À direita, define-se imagem nodular predominantemente sólida centrada ao lobo superficial da parótida, com diâmetro 39 x 21 mm, sem extensão significativa ao lobo profundo.

Procedeu-se a citologia aspirativa que mostrou, a nível da parótida esquerda, conteúdo de tipo quístico e na parótida direita, aspetos citológicos compatíveis com tumor de Warthin.

O doente foi encaminhado para Cirurgia Maxilo-Facial, tendo sido operado. Procedeu-se a parotidectomia parcial à direita e total à esquerda, por incisão pré-auricular e retroauricular bilateral com dissecação e conservação do nervo facial.

O estudo anatomopatológico revelou (Figs 3 e 4): Peça de parotidectomia total direita com 16 g e 65 x 50 x 15 mm de maiores dimensões. Em secção observa-se um tumor com 15 mm de maior eixo, sólido, capsulado, de consistência elástica, que dista menos de 1 mm da margem cirúrgica mais próxima. Isolam-se dois gânglios linfáticos, o maior com 3 mm;

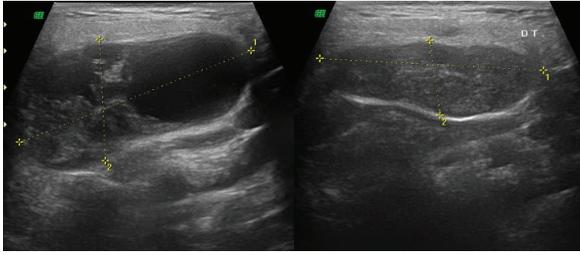


FIGURA 1. Parótida esquerda: volumosa lesão nodular mista e semilíquida, no plano mais profundo, com diâmetro de cerca de 47 x 23 mm. Parótida direita: lesão hipoeocogênica bem circunscrita, com diâmetro de cerca de 39 x 13 mm, com conteúdo heterogêneo, mais sólido que a lesão contralateral.

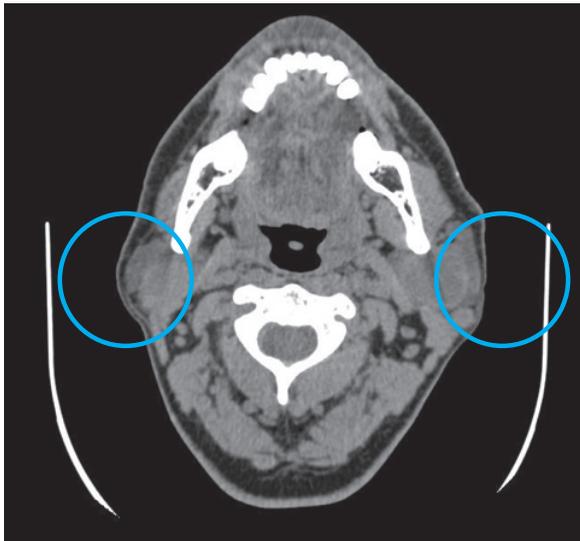


FIGURA 2. Glândula parótida esquerda: lesão expansiva no lobo superficial, de tipo misto com uma área marcadamente hipodensa, com diâmetro de 47 x 31 mm, que se estende ao lobo profundo. Sem adenopatias satélites. Glândula parótida direita: imagem nodular predominantemente sólida centrada ao lobo superficial, com diâmetro 39 x 21 mm, sem extensão significativa ao lobo profundo.

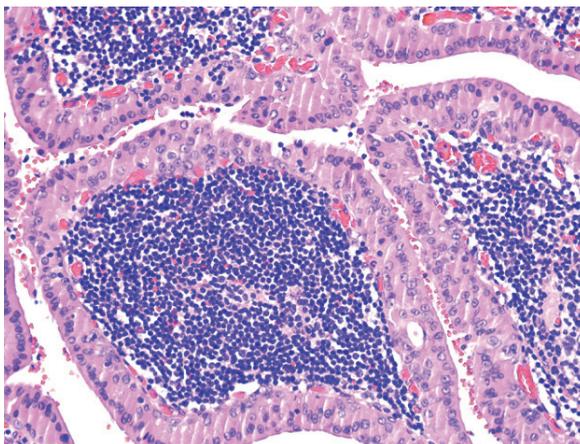


FIGURA 3. Tumor polipoide com eixo constituído por linfócitos revestidos por células oncocíticas.

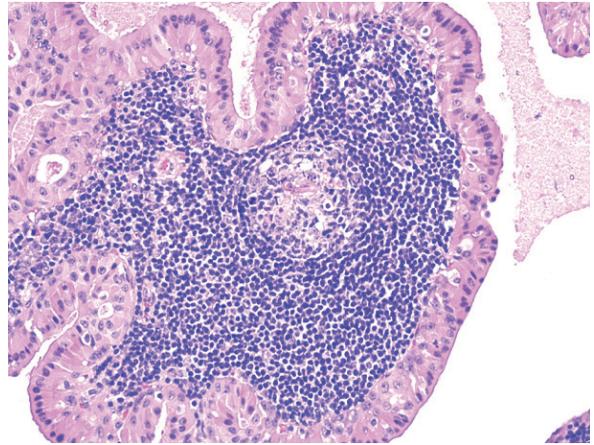


FIGURA 4. Tumor polipoide com eixo constituído por nódulo linfoide com centro germinativo revestido por células oncocíticas.

outra área com tumor quístico, com conteúdo amarelo e pastoso, e áreas castanhas e friáveis, que distam menos de 1 mm da margem cirúrgica mais próxima. Isolam-se dois gânglios linfáticos, o maior com 7 mm.

Peça de tumorectomia esquerda com 14 g e 48 x 25 x 25 mm de maiores dimensões. Em secção observa-se um tumor quístico, com conteúdo amarelo e pastoso, e áreas castanhas e friáveis.

Descrição Microscópica: tumores constituídos por proliferação papilar de células oncocíticas com eixo linfoide, por vezes com formação de centros germinativos. Gânglios linfáticos de tipo reativo.

Conclusão: tumores de Warthin bilaterais com características multifocais à direita, totalmente excisados.

// DISCUSSÃO

O tumor de Warthin, também conhecido como cistoadenolinfoma, representa cerca de 6% a 15% da totalidade dos tumores da glândula parótida, consoante as casuísticas.^{1,5} Pode surgir noutras topografias, incluindo os gânglios linfáticos regionais^{1,7} ou muito raramente nas glândulas submaxilares, amígdalas ou no palato.^{4,8} As formas multifocais verificam-se em cerca 13% das ocorrências,^{1,6} e a apresentação bilateral regista-se em menos de 10% dos casos, a maioria deles metacrónicos.^{1,2,4,7} O envolvimento tumoral síncrono das duas parótidas constitui um evento raro.⁵

A incidência é mais elevada no género masculino, entre a sexta e a sétima década de vida, com franco predomínio em fumadores.^{1,6,9} A bilateralidade é também mais frequente em pessoas com cargas tabágicas elevadas.^{1,9}

Caracteristicamente manifesta-se como uma massa localizada ao polo inferior da glândula, de crescimento lento, podendo atingir dimensões superiores a 10 cm. A evolução é habitualmente assintomática, mas o aumento de volume pode desencadear sintomas de tipo compressivo.^{1,7}

A histogénese destes tumores é ainda controversa. A tese que reúne maior consenso defende a origem do tumor da Warthin em inclusões ectópicas de tecido glandular nos gânglios linfáticos intra e periglandulares, no decurso da embriogénese parotídea.^{1,4,5}

O diagnóstico é histológico, mas a caracterização imagiológica prévia, por ecografia e tomografia axial computadorizada, é importante para programação cirúrgica. A citologia aspirativa com agulha fina tem um valor preditivo de diagnóstico superior a 90%.^{1,8}

Macroscopicamente o tumor é composto por formações quísticas de conteúdo mucoso, intercaladas por áreas de estroma sólido. Em termos histológicos, é considerado patognomónico o revestimento das estruturas quísticas por dupla camada de células oncocíticas, e a identificação de um estroma constituído por tecido linfoide reativo com formação de centros germinativos.^{1,4}

A terapêutica de eleição é cirúrgica, quer por simples enucleação da massa tumoral, quer por parotidectomia superficial, quer ainda por ressecção completa da glândula, com preservação do nervo facial. Não há, contudo, consenso em relação à abordagem ideal, estando a decisão dependente da experiência de cada centro.^{1,8} A primeira opção reduz o risco de disfunção do nervo facial e a ocorrência da síndrome de Frey, e a segunda previne de forma mais eficiente o risco de recidiva, aparentemente mais frequente nos tumores multicêntricos.^{3,6} A evolução clínica do doente foi favorável, constatando-se apenas discretas manifestações de síndrome de Frey nos 3 meses imediatos à cirurgia.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Nicolai G, Ventucci E, Antonucci P, Costantino V, Brunelli G, Mariani G, et al. Bilateral and multifocal Warthin's tumor of parotid gland: two case reports and review of literature. *Oral Implantol.* 2014;7:25-31.
2. Maiorano E, Lo Muzio L, Favia G, Piattelli A. Warthin's tumour: a study of 78 cases with emphasis on bilaterality, multifocality and association with other malignancies. *Oral Oncology.* 2002;38:35-40.
3. Chulam TC, Noronha Francisco AL, Goncalves Filho J, Pinto Alves CA. Warthin's tumour of the parotid gland: our experience. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2013;33:393-7.
4. Orabona GD, Abbate V, Piombino P, Romano A, Schnauer F, Iaconetta G, et al. Warthin's tumour: Aetiopathogenesis dilemma, ten years of our experience. *J Craniomaxillofac Surg.* 2015;43:427-31.
5. Ascani G, Pieramici T, Rubini C, Messi M, Balercia P. Synchronous bilateral Warthin's tumours of the parotid glands: a case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2010;30:310-12.
6. Ethunandan M, Pratt CA, Higgins B, Morrison A, Umar T, Macpherson DW, et al. Factors influencing the occurrence of multicentric and 'recurrent' Warthin's tumour: a cross sectional study. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2008;37:831-4.
7. Naujoks C, Sproll C, Deep Singh D. Bilateral multifocal Warthin's tumors in upper neck lymph nodes. Report of a case and brief review of the literature. *Head Face Med.* 2012;8:11.
8. Thangarajah T, Reddy VM, Castellanos-Arango F, Panarese A. Current controversies in the management of Warthin tumour. *Postgrad Med J.* 2009;85:3-8.
9. Peter Klussmann J, Wittekindt C, Florian Preuss S, Al Attab A, Schroeder U, Guntinas-Lichius O. High risk for bilateral Warthin tumor in heavy smokers-review of 185 cases. *Acta Otolaryngol.* 2006;126:1213-7.



A photograph of a modern building facade with a large circular light fixture in the foreground. The building has a grey wall and several windows. The light fixture is a large, glowing circle with a dark rim. The overall scene is in black and white, with a blue frame and text overlaid on the right side.

ME DICI NA

Pancreatite Aguda Secundária a Hipertrigliceridemia Grave

Acute Pancreatitis due to Severe Hypertriglyceridemia

Francisco Ferreira da Silva¹, Sónia Lourenço Lopes², Margarida Resende², Paulo Pereira Gomes²

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Medicina Interna, Consulta de Hipertensão e Risco Cardiovascular, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Unidade de Cuidados Intensivos, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Francisco Ferreira da Silva, e-mail: Francisco.f.silva@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A hipertrigliceridemia é um achado frequente na prática clínica, desde as formas primárias, poligénicas, mas principalmente as secundárias, relacionadas com distúrbios metabólicos, endócrinos ou outros. É geralmente assintomática e o seu tratamento depende do risco global do doente, passando pela correção de causas subjacentes. Quando os valores de triglicéridos são muito elevados existe um risco acrescido de pancreatite aguda. Nestes casos a plasmaferese poderá estar indicada, como tratamento rápido e relativamente seguro, capaz de reduzir os níveis de triglicéridos plasmáticos e frenar o processo inflamatório pancreático. Neste artigo os autores descrevem o caso de um doente com quadro de pancreatite aguda em contexto de hipertrigliceridemia grave e diabetes descompensada, que foi submetido a plasmaferese e posterior controlo de causas subjacentes identificadas.

PALAVRAS-CHAVE: Doença Aguda; Hipertrigliceridemia; Pancreatite, Plasmaferese

ABSTRACT

Hypertriglyceridemia is a frequent finding in clinical practice, from primary, polygenic, but mainly secondary forms, related to metabolic or endocrine disorders. It is usually asymptomatic and its treatment depends on the overall patient's risk and the need for correction of underlying causes. When triglyceride values are very high there is an increased risk for acute pancreatitis. In these cases, plasmapheresis may be indicated as a rapid and relatively safe treatment, capable of reducing plasma triglyceride levels and slowing the pancreatic inflammatory process. In this paper the authors describe the case of a patient with acute pancreatitis in the context of severe hypertriglyceridemia and decompensated diabetes, who underwent plasmapheresis and subsequent control of identified underlying causes.

KEYWORDS: Acute Disease; Hypertriglyceridemia; Pancreatitis; Plasmapheresis

// INTRODUÇÃO

A hipertrigliceridemia (HT) é um diagnóstico frequente na prática clínica. Geralmente surge como manifestação secundária a outras patologias ou etiologias como obesidade, síndrome metabólica, diabetes *mellitus* (DM), síndrome nefrótica, hipotireoidismo, etanolismo, fármacos e dieta hiperlipídica, entre outras. Nalguns casos identifica-se uma influência genética, geralmente poligénica, considerando-se nestes casos a HT como primária. A designação de HT “familiar” foi caindo em desuso com os avanços na caracterização genómica e molecular. Dentro dos fenótipos de classificação de Fredrickson, o *cluster* puramente familiar e monogénico é muito raro (prevalência de 1 em 1 milhão) e enquadra-se na HT monogénica (tipo 1 de Fredrickson) ou quilomicronemia familiar.¹ Muito mais frequentes são as hiperlipidemias poligénicas, nomeadamente a hiperlipidemia combinada familiar, que cursa com HT e/ou colesterol-HDL baixo e/ou LDL elevado.² Por outro lado, a, cada vez mais frequente, coexistência de causas secundárias como a obesidade e a diabetes, em doentes com hiperlipidemia primária, podem conduzir a um descontrolo do metabolismo lipídico de forma exagerada, atingindo-se valores de triglicéridos muito elevados.

Na classificação de gravidade da HT, os valores de referência, variam de acordo com as sociedades e recomendações. *Grosso modo* pode classificar-se como normal, valores de TG < 150 mg/dL, *borderli-*

ne ou ligeira 150-199 mg/dL, elevada ou moderada 200-999 mg/dL e muito elevada ou grave quando > 1000 mg/dL.¹ Estes valores não são aleatórios e baseiam-se em estudos populacionais, mas também em estratificação de risco cardiovascular e risco de pancreatite aguda, esta última muito associada às HT graves.

Nos dias de hoje, em países desenvolvidos, a HT é a terceira principal causa de pancreatite aguda, logo após a litíase e o consumo de álcool.

O tratamento clássico da pancreatite é a dieta zero, fluidoterapia endovenosa, controlo algico, e dependendo da evolução, tratamento das complicações como infeção, choque, necrose ou formação de quistos. Quando a pancreatite surge em contexto de HT grave, a insulina e heparina, mas também a plasmaférese podem ser utilizadas com eficácia e segurança na redução mais acelerada dos níveis de triglicéridos circulantes com resolução mais rápida do processo inflamatório e geralmente redução do tempo médio de internamento.³

// CASO CLÍNICO

Doente do género masculino, 47 anos, leucodérmico, com diagnósticos conhecidos de DM tipo 2 não insulino-tratada, HT diagnosticada na adolescência, cirurgia a hérnia discal cervical 40 dias antes do presente internamento, fístula perianal com seguimento em consulta de Cirurgia Geral e fumador até

cerca de 6 meses antes do internamento, hábitos etanólicos moderados e dieta não restritiva.

Medicado habitualmente com metformina e fenofibrato, mas sem seguimento médico regular nos últimos 3 anos e com má adesão à terapêutica, com interrupção da mesma, por sua iniciativa, no último mês.

Quatro dias antes do internamento é observado no Atendimento Permanente (AP) por quadro de cefaleias, tendo realizado exames complementares que não terão documentado alterações. Dois dias depois recorre novamente ao AP, mantendo quadro de cefaleia hemicraniana esquerda, agravado por visão turva e dificuldade em concentrar-se e náuseas, sem dor abdominal ou vômitos.

Ao exame objetivo encontrava-se vígil, colaborante, orientado, sem alterações ao exame neurológico e sem sinais meníngeos. Eupneico. Auscultação cardiopulmonar sem alterações. Palpação abdominal indolor, com fígado palpável. Sem evidência de xantomas cutâneos, xantelasma ou arco corneano. Peso 85 kg, índice de massa corporal (IMC) 25 kg/m². Pressão arterial 153/99 mmHg, pulso 75 bpm, SpO₂ 98% e temperatura timpânica 36,8°C.

Na colheita de sangue para avaliação laboratorial constatou-se que este apresentava aspeto "leitoso" (Fig. 1), e da sua análise salientava-se: hemoglobina 19,0 g/dL; leucócitos 11 000 m/mm³ sem predomínio, plaquetas 245 000 m/mm³, glicemia 498 mg/dL, colesterol total (CT) 487 mg/dL, HDL 13 mg/dL, TG de 14 418,0 mg/dL, proteína c-reativa 0,37 mg/dL; ureia 36 mg/dL, amilase 67 U/L, lipase não doseável por soro lactescente. Troponina cardíaca 0,01 ng/mL, natremia 121,0 mmol/L.

Eletrocardiograma em ritmo sinusal sem alterações da repolarização.

Tomografia computadorizada (TC) abdominal: hepatomegalia homogénea e hipodensa compatível com esteatose. Aumento das dimensões da cauda do pâncreas com densificação moderada da gordura adjacente com extensão ao espaço pararrenal anterior esquerdo. Aspetos relacionados com processo agudo inflamatório do pâncreas.

Admitida pancreatite aguda em contexto de HT grave e diabetes descompensada.

O doente foi transferido para a UCIP onde é colocado cateter de diálise femoral direito e inicia plasmaferese. Concomitantemente é medicado com fluidoterapia, insulina e ondasetron. Ficou também em pausa alimentar.

Submetido a 3 sessões de plasmaferese, com intervalos de 24 horas, com descida consistente dos triglicéridos até 892 mg/dL, sem complicações e com resolução das queixas da admissão. Retoma dieta líquida ao dia (D) 4 de internamento e inicia gemfibrozil 600 mg 2 vezes dia e metformina 1500 mg/dia.

Repete TC abdominal ao D5 de internamento, documentando evolução imagiológica favorável.

Transferido posteriormente para o internamento geral onde mantém boa evolução clínica e laboratorial. Do estudo complementar apurou-se: CT 336 mg/dL; LDL 56 mg/dL; HDL 22 mg/dL; TG 856 mg/dL glicemia 187 mg/dL, HbA1C 11%, Apo A-I 79,8 mg/dL; Apo B 143 mg/dL; lipoproteína a 7,3 mg/dL e Apo E 209 mg/L. Função tiroideia, função renal e enzimologia hepática sem alterações.

O doente tem alta ao D7 de internamento, assintomático, medicado com metformina 1000 mg 2 vezes dia, sitagliptina 100 mg 1 vez dia, fenofibrato 267 mg 1 vez dia, ómega-3 3000 mg/dia, ezetimibe 10 mg/dia e pitavastatina 2 mg/dia. Plano dietético personalizado.

Aos 3 meses após alta, o doente foi reavaliado em consulta de Medicina Interna. Assintomático e cumprindo a terapêutica, mas com adesão irregular ao



FIGURA 1. Soro lipémico do doente no dia da admissão hospitalar.

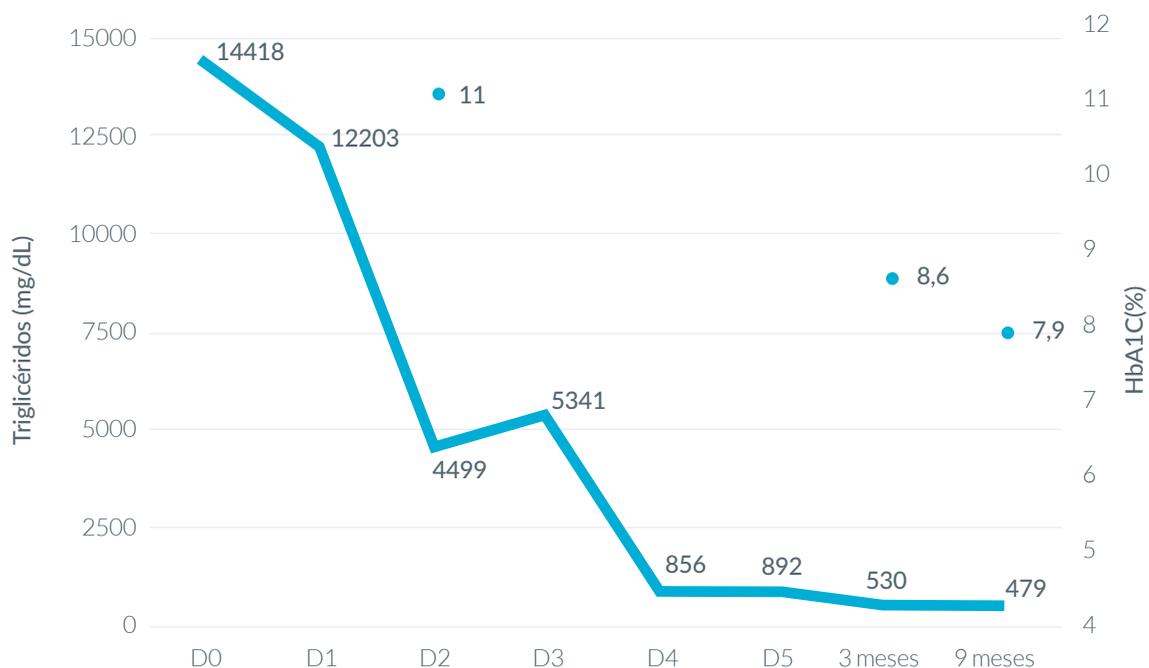


FIGURA 2. Evolução dos triglicéridos e HbA1C em internamento (D0 a D5) e em consulta pós-alta aos 3 e 9 meses.

plano dietético, mantendo refeições hiperlipídicas frequentes e consumo etanólico moderado. Por apresentar glicémias ainda elevadas foi associada metformina 850 mg ao almoço, perfazendo dose de 2850 mg diários, dapaglifuzina 5 mg ao pequeno-almoço e feito reforço dos ensinamentos dietéticos. Reavaliado novamente aos 9 meses após alta com glicémias mais controladas, picos ocasionais pós-prandiais. Nessa altura documentada perda ponderal de 6 kg desde a data de alta. Manteve sempre descida de HbA1C e triglicéridos, mas sem adesão total à evicção etanólica e mantendo hábitos de dieta hiperlipídica/hipercalórica (Fig. 2).

// DISCUSSÃO

A HT como fator de risco para pancreatite é atualmente reconhecida, mas o mecanismo não está ainda totalmente explicado. Sabe-se que valores elevados de TG, principalmente acima 1000-2000 mg/dL, representam um risco elevado. É também reconhecido que, em resposta a esta HT, existe um aumento da atividade da lipase exócrina pancreática, que visa promover a hidrólise dos TG circulantes. Admite-se, por fim, que os ácidos gordos hidrolisados poderão

ser agressivos para as células acinares pancreáticas pela ativação do tripsinogénio, culminando num processo de “autodigestão” local de tecido pancreático. Também os quilomicrons circulantes podem agravar o processo por fenómenos isquémicos de oclusão capilar.²

Os fenótipos poligénicos ou complexos de HT, como é o caso da dislipidemia combinada familiar, serão os mais prevalentes na prática clínica, como parece ser também o caso deste doente. A associação entre elevação do CT, HT, HDL diminuído e elevação da apo-B^{1,2} permitem enquadrar o doente neste perfil de hiperlipidemia mista primária, não tendo sido, contudo, apurada a história familiar.

Interessa ainda que os valores extremamente elevados de triglicéridos, no caso apresentado, resultam também da presença de etiologias secundárias relevantes, como a diabetes não controlada, a dieta hipercalórica/hiperlipídica e o consumo etanólico.

O tratamento da HT grave ou muito grave em contexto de pancreatite aguda, visa, para além das medidas gerais de abordagem deste processo inflamatório, o rápido controlo da HT para valores idealmente < 500 mg/dL.⁴

A abordagem clássica da pancreatite aguda neste contexto, consiste na instituição de dieta zero, fluidoterapia, fibratos e ainda a perfusão de insulina e heparina, que estimulando a atividade da lipoproteína lipase aceleram a degradação dos quilomícrons.⁴ Contudo, a plasmaferese, desde os primeiros trabalhos de Piolot *et al*,⁵ tem sido apresentada em diversas publicações como uma terapêutica eficaz em casos de pancreatite no contexto de hipertrigliceridemia grave (> 1000 mg/dL) e como método preventivo de novos episódios, em casos recorrentes.⁵ Ao remover moléculas de elevado peso, como os TG, enzimas ativas e mediadores inflamatórios do plasma, a plasmaferese permite, de forma rápida, reduzir em cada sessão de aproximadamente duas horas, 60% a 85% dos TG circulantes e frear o processo inflamatório pancreático.^{3,4} A eficácia deste tratamento está também associada à sua instituição o mais precoce possível, idealmente nas primeiras 24-48 horas desde o início dos sintomas.³

Embora não existam estudos randomizados que permitam atribuir um maior grau de evidência a esta abordagem terapêutica, multiplicam-se os relatos de casos e séries na literatura, que permitem sustentar a sua aplicabilidade em doentes selecionados.^{3,4,6} Não totalmente isenta de riscos, a plasmaferese não deixa, portanto, de ser um método eficaz e que parece reduzir o tempo de internamento em casos de pancreatite aguda secundária à hipertrigliceridemia grave.⁷ O controlo das causas secundárias, quando presentes, é essencial, e é eficaz na redução de episódios recorrentes de pancreatite e na redução do risco cardiovascular associado à dislipidemia.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

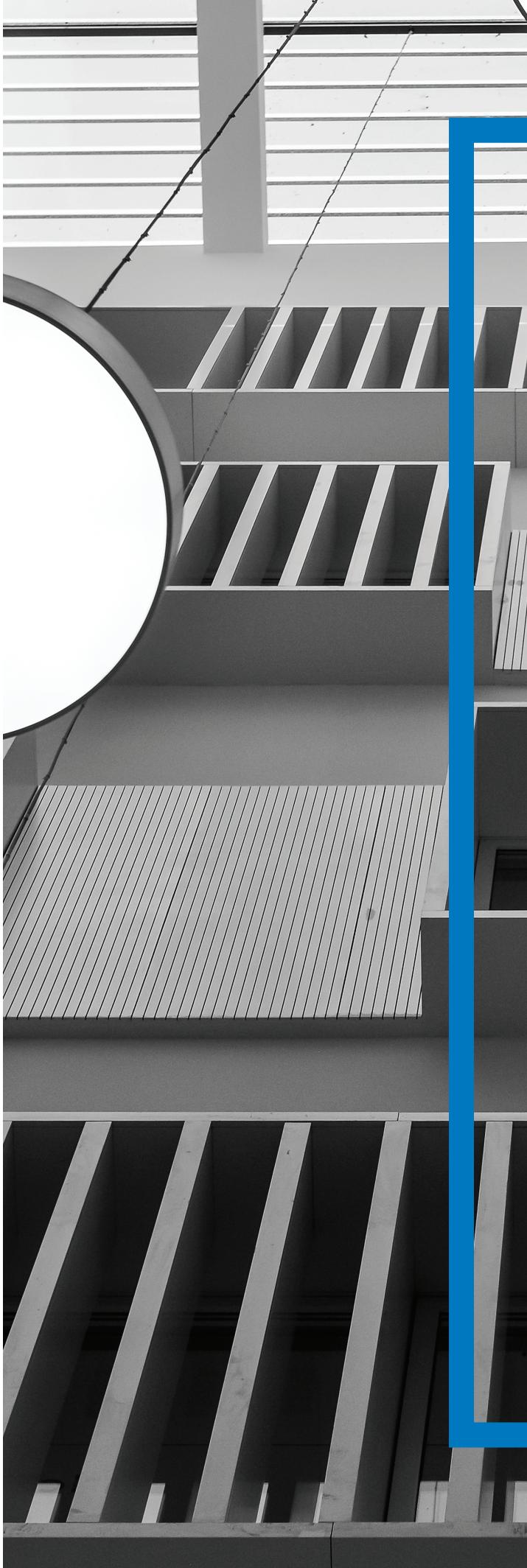
CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Brahm A, Hegele R. Hypertriglyceridemia. *Nutrients*. 2013;5:981-1001.
2. Marques da Silva, P. Metabolismo lipídico e diagnóstico das dislipidemias primárias. *Rev Factores Risco*. 2015;38:10-25.
3. Castelliano F, Nascimento AR, Coutinho IA, Fernandez Y Alcazar FR, Mugayar Filho J. Plasmaférese como modalidade terapêutica na pancreatite aguda por hipertrigliceridemia. *Rev Brasil Terap Intensiva*. 2012;24:302-7.
4. Joglekar K, Brannick B, Kadaria D, Sodhi A. Therapeutic plasmapheresis for hypertriglyceridemia-associated acute pancreatitis: case series and review of the literature. *Ther Adv Endocrinol Metab*. 2017;8:59-65.

5. Piolot A, Nadler F, Cavallero E, Coquard JL, Jacotot B. Prevention of recurrent acute pancreatitis in patients with severe hypertriglyceridemia: value of regular plasmapheresis. *Pancreas*. 1996;13:96-9.
6. Carvalho T, Martins AR, Torres JS, Pereira TA, Gil C, Rodrigues I, et al. Plasmaferese: uma modalidade terapêutica eficaz na hipertrigliceridemia grave – a propósito de um caso clínico. PO-SE-68. Encontro Renal 2016 – XXX Congresso Português de Nefrologia.
7. Stefanutti C, Di Giacomo S, Labbadia G. Timing clinical events in the treatment of pancreatitis and hypertriglyceridemia with therapeutic plasmapheresis. *Transfus Apher Sci*. 2011;45:3-7.



**ME
DICI
NA
GERAL
E
FAMI
LIAR**

Forma Rara de Toxidermia à Enoxaparina: Um Relato de Caso

Rare Drug Eruption to Enoxaparin: A Case Report

Sara Araújo Machado^{1,4}, Pedro Barreira^{2,4}, João Vasco Barreira^{3,4}, José Neves⁵, Mafalda Machado⁶

AFILIAÇÃO:

1. Medicina Geral e Familiar na USF Samora Correia, ACES Estuário do Tejo, Estágio de Urgência no Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal.
2. Medicina Geral e Familiar na USF Alcáis, ACES Cascais, Cascais, Portugal.
3. Serviço de Oncologia do Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal.
4. Serviço de Atendimento Permanente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
5. Medicina Geral e Familiar na USF Monte Crasto, ACES Gondomar, Gondomar, Portugal.
6. Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Sara Araújo Machado, e-mail: sara_a_machado@hotmail.com
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

As heparinas de baixo peso molecular são fármacos amplamente usados no tratamento e profilaxia de síndromes tromboembólicas. As reações cutâneas adversas são das mais comumente descritas. Estão escassamente descritas e a sua incidência é desconhecida, apesar de cada vez mais frequentemente reportadas. Raramente o atingimento cutâneo destas reações cursa com sintomatologia sistémica e potencialmente fatal.

O número crescente de relatos de reações cutâneas adversas às heparinas de baixo peso molecular, e a necessidade de vigilância e identificação precoce destas entidades, torna de extrema importância o investimento no estudo e descrição destas reações.

Neste relato de caso descrevemos uma rara reação cutânea generalizada maculopapular a enoxaparina numa doente sem exposição prévia ao fármaco.

PALAVRAS-CHAVE: Enoxaparina/efeitos adversos; Erupções por Medicamento/etiologia; Heparina de Baixo Peso Molecular/efeitos adversos

ABSTRACT

Low molecular heparins are widely prescribed in the treatment and prophylaxis of thromboembolic disease. Cutaneous reactions are among the most common side effects identified. They are scarcely described and the incidence of heparin-induced skin lesions is unknown, despite being increasingly reported. Rarely, these cutaneous reactions are associated with systemic symptoms and potentially fatal presentations.

The growing number of adverse cutaneous reactions to low-molecular heparins and the need for early diagnosis of these severe entities, makes it extremely important to invest in the study and description of these reactions.

In this case report we describe a rare generalized cutaneous reaction to enoxaparin, in a patient without previously known exposition to this drug.

KEYWORDS: Drug Eruptions/etiologia; Enoxaparin/adverse effects; Heparin, Low-Molecular-Weight/adverse effects

// INTRODUÇÃO

Uma toxidermia refere-se a uma reação aguda ou subaguda a um fármaco. Estima-se que em cerca de 2% dos fármacos iniciados de novo possa existir uma reação cutânea adversa.¹⁻³ Estas constituem uma preocupação constante dos profissionais de saúde e um motivo comum de urgência dermatológica.

As toxidemias abrangem um largo espectro de padrões clínicos e etiologias, e para o seu diagnóstico é importante conhecer os antecedentes do doente, estabelecer uma relação temporal com o início do fármaco, a dose e evolução das lesões, sintomas concomitantes, assim como estar familiarizado com os padrões típicos de hipersensibilidade a cada fármaco.¹⁻⁴

O exantema morbiliforme ou maculopapular é a forma de apresentação mais comum de uma reação de hipersensibilidade no adulto, mais comumente associada a antibióticos.²⁻⁴

As heparinas de baixo peso molecular são fármacos bem conhecidos, usados há vários anos, e amplamente prescritas no tratamento e profilaxia de síndromes tromboembólicas.⁵ As reações adversas cutâneas estão entre as mais frequentemente relatadas, entre as quais algumas reações com potencial risco de vida. A incidência de reações cutâneas adversas é desconhecida, apesar de cada vez mais fre-

quentemente reportada.⁵

Neste relato de caso descrevemos uma rara reação cutânea generalizada maculopapular à enoxaparina numa doente sem exposição prévia ao fármaco.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino de 38 anos, engenheira do ambiente, natural e residente em Lisboa, seguida em consulta de Ginecologia-Obstetrícia do Hospital CUF Descobertas desde setembro 2017 por perdas gestacionais recorrentes, com antecedentes pessoais de dois abortamentos espontâneos em março e agosto de 2017. Estudo realizado revelou SAF (anticorpo antifosfolípido) fracamente e ACA (anticorpo anti-cardiolipina) IgG (imunoglobulina G) fracamente positivos, sem outros achados.

Outros antecedentes pessoais incluem hipotireoidismo medicamente controlado (sem acesso a informação prévia acerca da etiologia), acidente isquémico transitório em 2007 (na altura sob anticonceção oral, estudado em consulta de Neurologia, sem achados relevantes e medicada com ácido acetilsalicílico) e adenoidectomia na infância. A medicação habitual inclui suplementação vitamínica (Gestacare Gestação®), ácido acetilsalicílico 100 mg, levetiroxina

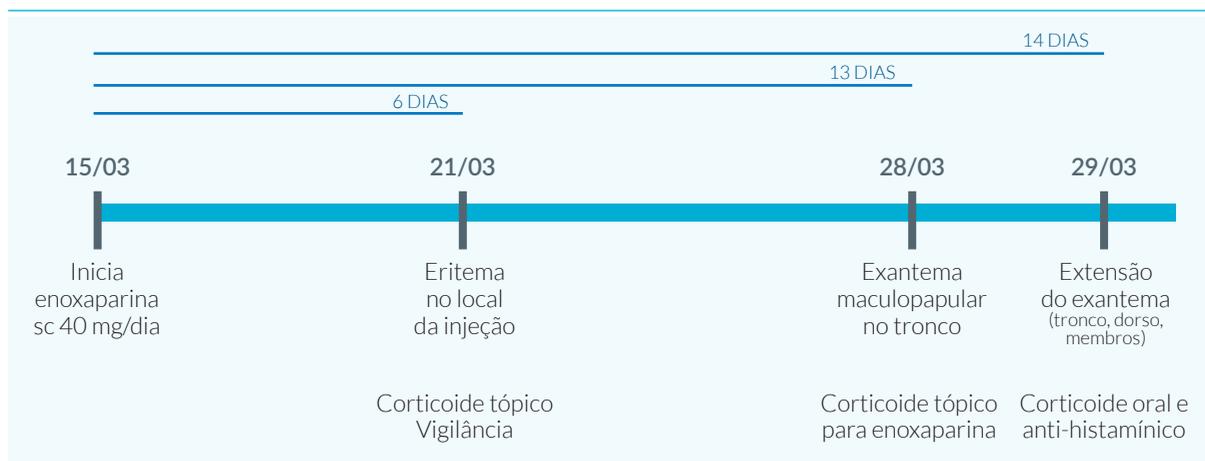
25 mg/dia. Sem alergias medicamentosas conhecidas, sem história de asma ou atopia na infância.

Após confirmação de nova gestação a 15-03-2018 com embrião de idade gestacional compatível com aproximadamente 5 semanas, foi iniciada profilaxia com enoxaparina subcutânea 40 mg/dia. Ao sexto dia de tratamento foi relatado aparecimento de eritema não pruriginoso no local da injeção bilateralmente, sem outras lesões identificáveis ou sintomas associados. Foi avaliada na Dermatologia com indicação para terapêutica com corticoide tópico, mantendo a administração de enoxaparina e vigilância. A 28-03-2018 (13 dias após início da terapêutica) reportou-se aparecimento de lesões maculopapulares eritematosas, pruriginosas, limitadas ao tronco. Foi então decidida a suspensão da enoxaparina, com aplicação tópica de corticoide nas lesões.

Regressa a 29-03-2018 ao Serviço de Atendimento da CUF Descobertas enviada pelo seu obstetra assistente por extensão das lesões maculopapulares ao dorso e membros superiores e inferiores, com prurido intenso de difícil controlo. Sem febre, mal-estar geral. Sem outros sintomas associados. À avaliação, a doente apresenta-se com um bom estado geral, apirética, com lesões eritematosas abdominais, nas fossas ilíacas, bilaterais e grosseiramente simétricas, e um exantema maculopapular envolvendo o abdómen, tronco, dorso, membros superiores e inferiores, sem aparente atingimento palmo-plantar, cervical, da face, das mucosas ou pregas. Sem petéquias, bolhas ou pústulas identificáveis, sem outras alterações a destacar ao exame objetivo. Sem alterações analíticas de relevo (Figs 1 a 4).



FIGURAS 1, 2 e 3. Exantema maculopapular, afetando tronco, dorso e membros, ao 14º dia de exposição ao fármaco.



FIGURAS 4. Cronograma.

Foi assumido o diagnóstico de provável toxidermia a enoxaparina, e decidida em colaboração com a Obstetrícia e Dermatologia, cessação de terapêutica com o fármaco e início de corticoterapia oral e anti-histamínico.

// DISCUSSÃO

De uma forma geral, as toxidemias abrangem um largo espectro de padrões clínicos e etiologias, cujas formas mais comuns de apresentação incluem a urticária e o exantema morbiliforme.¹⁻⁴

Apesar de raramente associado às heparinas de baixo peso molecular, o exantema morbiliforme constitui a forma mais comum de toxidermia. É classificada como uma reação de hipersensibilidade tipo IV mediada por células T, correspondendo a 95% das reações medicamentosas.^{3,4} Diferencia-se da urticária principalmente pela relação temporal com a toma do fármaco. Neste caso, o *rash* cutâneo aparece tipicamente 1 a 2 semanas após exposição, mas pode ocorrer até 1 semana após cessação do fármaco. Normalmente inicia-se no tronco com posterior extensão aos membros e pescoço, com uma distribuição bilateral e simétrica.¹⁻⁴ As lesões primárias são maculopapulares, de coloração avermelhada a rosa, contando, no entanto, com uma ampla variedade semiológica: podem ocorrer polimorfismos das lesões (com lesões em alvo ou anulares), que normalmente desaparecem a digitopressão, com possibilidade de aparecimento de petéquias nos membros inferiores; as lesões podem ainda confluir formando placas.¹⁻⁴ As mãos, pés, axilas e virilhas são normalmente poupadas, assim como as mucosas, cabelo e unhas. Pode ser acompanhado por febre e prurido.¹

Por vezes, além do atingimento cutâneo, estas reações cursam com sintomas sistêmicos (febre, linfadenopatia e envolvimento orgânico) e quadros potencialmente fatais, nomeadamente DRESS (*drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*), DHIS (*drug-induced hypersensitivity syndrome*) ou AGEP (*acute generalized exanthematous pustulosis*).²⁻⁴

Para o diagnóstico é importante conhecer os padrões típicos de apresentação, e caracterizar deta-

lhadamente a história e evolução temporal, nomeadamente data de início e dosagem do fármaco e aparecimento e evolução das lesões.

Neste caso relata-se o aparecimento de um exantema morbiliforme numa grávida sob terapêutica com enoxaparina, que pela relação temporal e características semiológicas levam ao diagnóstico de uma reação de hipersensibilidade retardada a este fármaco.

O *timing* de aparecimento das lesões e evolução temporal, na ausência de outros fatores confundidores identificados, reforçam a hipótese diagnóstica. Na ausência de sintomatologia sistémica ou outros sinais de alarme foi possível o seu tratamento em ambulatório.

As heparinas de baixo peso molecular são fármacos amplamente usados, cujos efeitos secundários mais conhecidos e abordados incluem hemorragia, trombocitose e trombocitopenia induzida pela heparina.^{5,6} As reações cutâneas são também efeitos adversos muito comuns neste grupo de fármacos. A sua incidência é desconhecida, apesar de cada vez mais frequentemente reportada. Estão escassamente descritas na literatura os tipos de lesões cutâneas envolvidas (que incluem desde urticária, prurido, eritema, hematoma, dor ou lesões irregulares, predominantemente no local da injeção, assim como dermatite bolhosa, lesões extensas irregulares da pele ou alopecia).^{5,6}

As reações cutâneas mais comumente associadas às heparinas são as reações retardadas (normalmente reações de hipersensibilidade tipo IV), horas a semanas após exposição, mediadas pelas células T.^{1,5}

Os fatores predisponentes parecem envolver o género feminino, obesidade, fatores genéticos, infeções virais subjacentes, imunodepressão, uso prolongado, reações medicamentosas prévias ou reações cruzadas.^{1,4-6}

São escassas as referências na bibliografia científica a reações à enoxaparina semelhantes às descritas neste relato de caso.^{5,6}

O número crescente de relatos de reações cutâneas adversas às heparinas de baixo peso molecular, e a necessidade de vigilância e identificação precoce de entidades potencialmente fatais, torna de extrema

importância o investimento no estudo e descrição destas reações.

Apesar de raramente associada a estes fármacos, esta é uma forma muito comum de apresentação das toxidermias. Este relato de caso levanta a questão se a baixa incidência de exantemas maculopapulares descritos associados a estes fármacos é real ou se se trata de subdiagnóstico/sub-sinalização destas situações.

As limitações deste relato de caso prendem-se com o limite do tempo de seguimento - sendo que o relato se estende até à abordagem da doente no Serviço de Atendimento Permanente -, o acesso restrito a informação dos antecedentes da doente, nomeadamente exposições prévias, e a limitação na exclusão de fatores confundidores.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

PATIENT CONSENT: Obtained.

REFERÊNCIAS

1. Schindewolf M, Schwaner S, Wolter M, Kroll H, Recke A, Kaufmann R, et al. Incidence and causes of heparin-induced skin lesions. *CMAJ*. 2009;181:477-81.
2. DermNet NZ. Morbilliform drug reaction. [acedido 30 de março de 2018] Disponível em: <https://www.dermnetnz.org/topics/morbilliform-drug-reaction/>.
3. DermNet NZ. Drug eruptions. [acedido 30 de Março de 2018] Disponível em: <https://www.dermnetnz.org/topics/drug-eruptions/>.
4. Smith LA, Harkness M. A case of two adverse reactions. *Postgrad Med J*. 2004;80:484-6.
5. Rawlin M. Exanthems and drug reactions. *Aust Fam Physician*. 2011;40:486-9.
6. Ardern-Jones MR, Friedmann PS. Skin manifestations of drug allergy. *Br J Clin Pharmacol*. 2011;71:672-83.





NEU RO CIRUR GIA

Hematoma Intraneural Espontâneo do Nervo Ciático: Um Caso Raro de Ciatalgia

Spontaneous Intraneural Hematoma of the Sciatic Nerve: A Rare Case of Sciatica

João Paulo Farias¹, João Miguel Dias Brás²,
Alexandre Rainha Campos¹, Manuel Caneira³

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Neurocirurgia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Estudante do 6º ano do Mestrado Integrado de Medicina da Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa, Lisboa, Portugal.
3. Unidade de Cirurgia Plástica, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Paulo Farias, e-mail: joao.farias@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Descreve-se um caso de um doente do sexo masculino, 46 anos de idade, que desenvolveu um hematoma espontâneo intraneural do nervo ciático. O diagnóstico foi confirmado por ressonância magnética e anatomia patológica, tendo-se optado pela remoção cirúrgica com resolução completa dos sintomas prévios. O hematoma intraneural é uma entidade rara, pouco descrita na literatura. Apresenta-se com dor e/ou perda de força e sensibilidade no território motor e sensitivo do nervo envolvido. Esta sintomatologia pode, por isso, mimetizar outras doenças que afetam diretamente o nervo, como são, por exemplo, as compressões radiculares por hérnia discal, lesões vasculares do nervo, tumores do nervo ou outras massas nos tecidos adjacentes. Fez-se uma revisão bibliográfica do tema, e na sequência, consideram-se as várias causas na origem destes hematomas, de que modo pode ser feito o seu diagnóstico e as perspetivas no que diz respeito ao tratamento e prognóstico.

PALAVRAS-CHAVE: Ciática; Doenças do Sistema Nervoso Periférico; Hematoma; Nervo Ciático

ABSTRACT

This article reports a case of a 46-year-old male patient, who developed a spontaneous intraneural hematoma of the sciatic nerve. The diagnosis was confirmed by magnetic resonance imaging and histology and the treatment consisted in a surgical decompression with complete resolution of previous symptoms. The intraneural hematoma is a rare entity, poorly described in the literature. It presents with pain, sensory disturbance and/or weakness along the territory of the nerve involved, following the anatomical distribution pattern of its innervation. The symptomatology may therefore mimic other diseases that may or may not directly affect the nerve, such as, for example, spinal nerve root compression by a herniated disc, nerve vascular lesions, and tumors of the nerve or in the adjacent tissues. We conducted a review of the literature on this theme, and therefore describe the multiple causes of these hematomas, how the diagnosis can be made and the treatment and prognosis.

KEYWORDS: Hematoma; Peripheral Nervous System Diseases; Sciatic Nerve; Sciatica/etiology

// INTRODUÇÃO

A dor ciática, resultante da irritação do nervo ciático, é um sintoma comum na população mundial e corresponde à presença de dor associada a manifestações como perda de força, adormecimento ou sensação de formigueiro no membro inferior.¹

Em 90% dos casos, esta dor está associada à compressão das raízes nervosas ao nível dos segmentos L4, L5 e S1 da coluna lombossagrada.¹ As causas de neuropatia extra-espinhais são mais raras e ficam a dever-se a doenças genéticas e sistémicas, infeções, tumores e causas vasculares. Destas, as causas vasculares, quer isoladas, pós-traumáticas, ou sistémicas, são as menos comuns e podem incluir hemanjomas e malformações vasculares.²

A compressão extrínseca de nervos periféricos por hematomas nos tecidos adjacentes é relativamente comum e bem descrita na literatura. Por outro lado, esta compressão pode raramente acontecer por hematomas do nervo - intraneurais -, como consequência de trauma, devido a um defeito na coagulação do paciente ou espontaneamente.³

// CASO CLÍNICO

HISTÓRIA CLÍNICA

Homem de 46 anos, sem antecedentes pessoais relevantes no contexto clínico em questão, mantinha

quadro arrastado há vários anos de lombalgias recorrentes sem irradiação. Sem terapêutica crónica, nomeadamente anticoagulação ou antiagregação plaquetária.

Cerca de 2 meses antes do diagnóstico, o doente refere agravamento súbito da sintomatologia, com dor intensa na região posterior da coxa esquerda e hipostesia desde a face póstero-lateral da coxa ao longo de todo o membro inferior esquerdo até ao pé. Não refere qualquer história de traumatismo associada. Ao exame objetivo, para além do défice sensitivo, destaca-se défice motor marcado na dorsiflexão do pé e extensão dos dedos do pé à esquerda e na extensão do pé e flexão plantar dos dedos (esta menos marcada); teste de Lasègue positivo à esquerda; a palpação da face posterior da coxa elicitava a dor e parestesias.

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

No contexto da lombalgia previamente ao agravamento referido, o doente tinha realizado uma ressonância magnética da coluna lombossagrada, exame que revelou discopatia de L1-L2, L2-L3 e L5-S1. Foi também nessa altura feito estudo eletromiográfico dos membros inferiores, que não revelou alterações.

Após o agravamento da dor, localizada na junção do terço médio com o terço inferior da face posterior da coxa, e défice agudo no território distal do nervo grande ciático, coincidente com o tratamento de

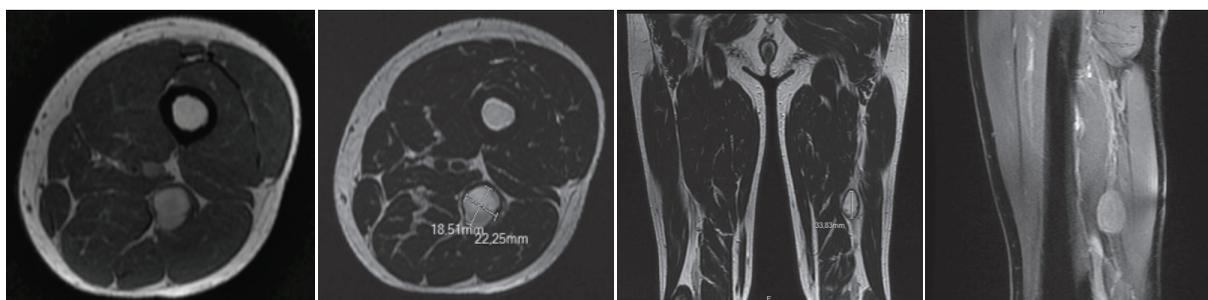


FIGURA 1. Ressonância magnética da coxa.

medicina física e reabilitação sem aparente melhora, é realizada uma ecografia da coxa que evidencia no seu terço inferior uma massa no trajeto do nervo grande ciático.

Realizou então ressonância magnética (RM) da coxa, exame cujo diagnóstico foi de neurinoma do nervo ciático com possível hemorragia intratumoral (Fig. 1).

É importante referir que a avaliação analítica não revelou alterações relevantes, nomeadamente défice na coagulação.

TRATAMENTO

Foi proposta cirurgia eletiva para remoção da lesão, que foi realizada duas semanas após o diagnóstico – incisão vertical mediana na face posterior da coxa, dissecação dos grupos musculares até expor o nervo grande ciático, isolamento do nervo acima e abaixo da lesão, dissecação e remoção total da lesão com preservação do nervo (ótimo plano de clivagem entre a lesão e o nervo) (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

O exame de Anatomia Patológica descreve macroscopicamente um fragmento nodular com 5 g, de cor acastanhada, consistência elástica, que mede 33 x 22 x 18 mm. Em secção identifica-se cavidade vascular com 14 mm de maior eixo e conteúdo hemático (Fig. 3).

Na descrição microscópica evidencia-se um trombo vascular em recanalização, dentro de uma parede vascular (Fig. 4). Não se identificou proliferação neoplásica. A imunocitoquímica com proteína S100 foi negativa.

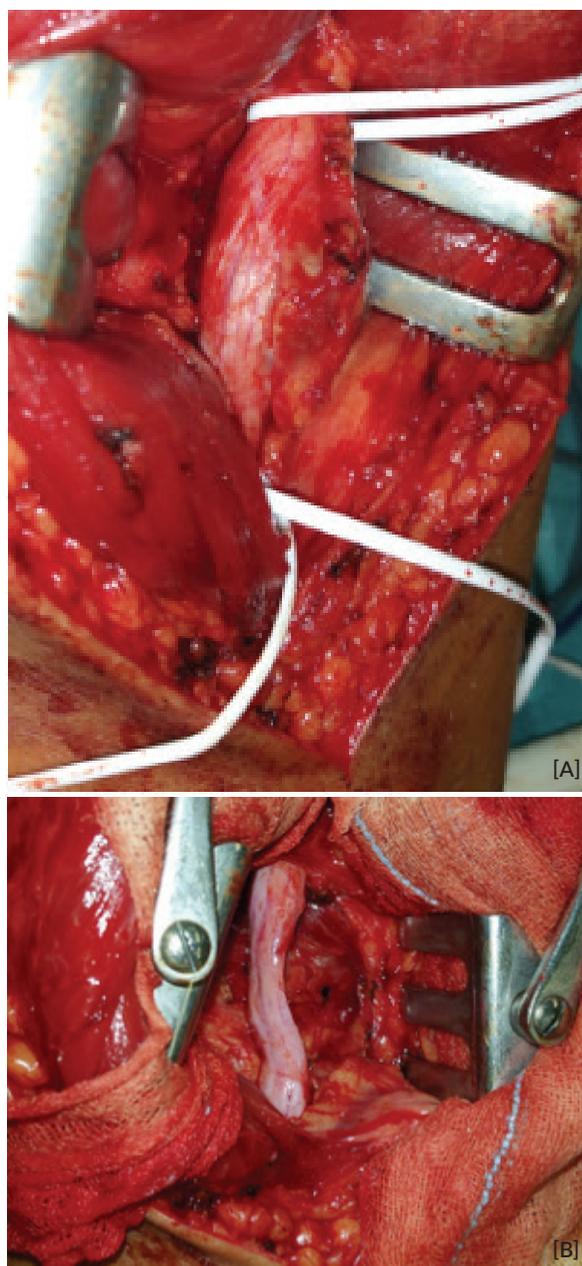


FIGURA 2. Imagens intraoperatórias. (A) - Observa-se no trajeto do nervo grande ciático uma massa organizada, encapsulada e aderente. (B) - Nervo grande ciático com preservação da sua estrutura após dissecação e remoção da lesão.

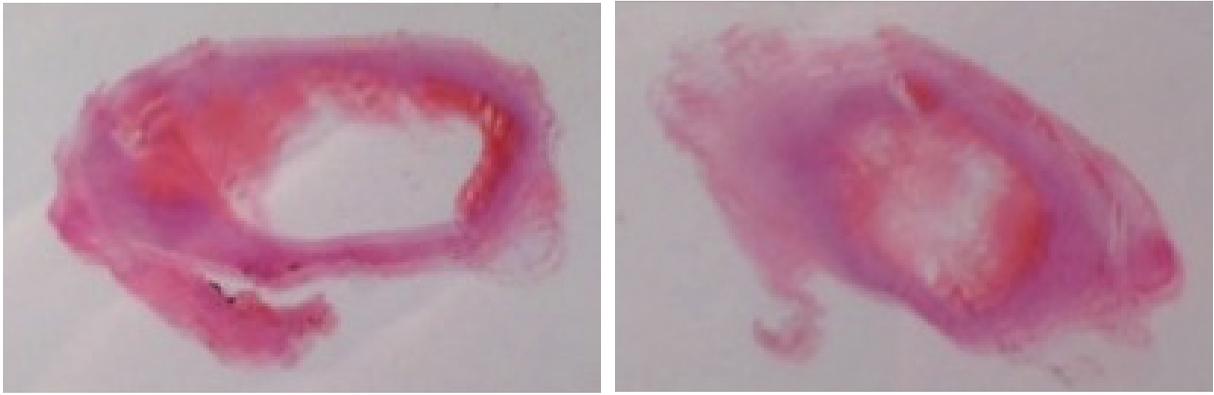


FIGURA 3. Exame anatomopatológico - visão macroscópica.

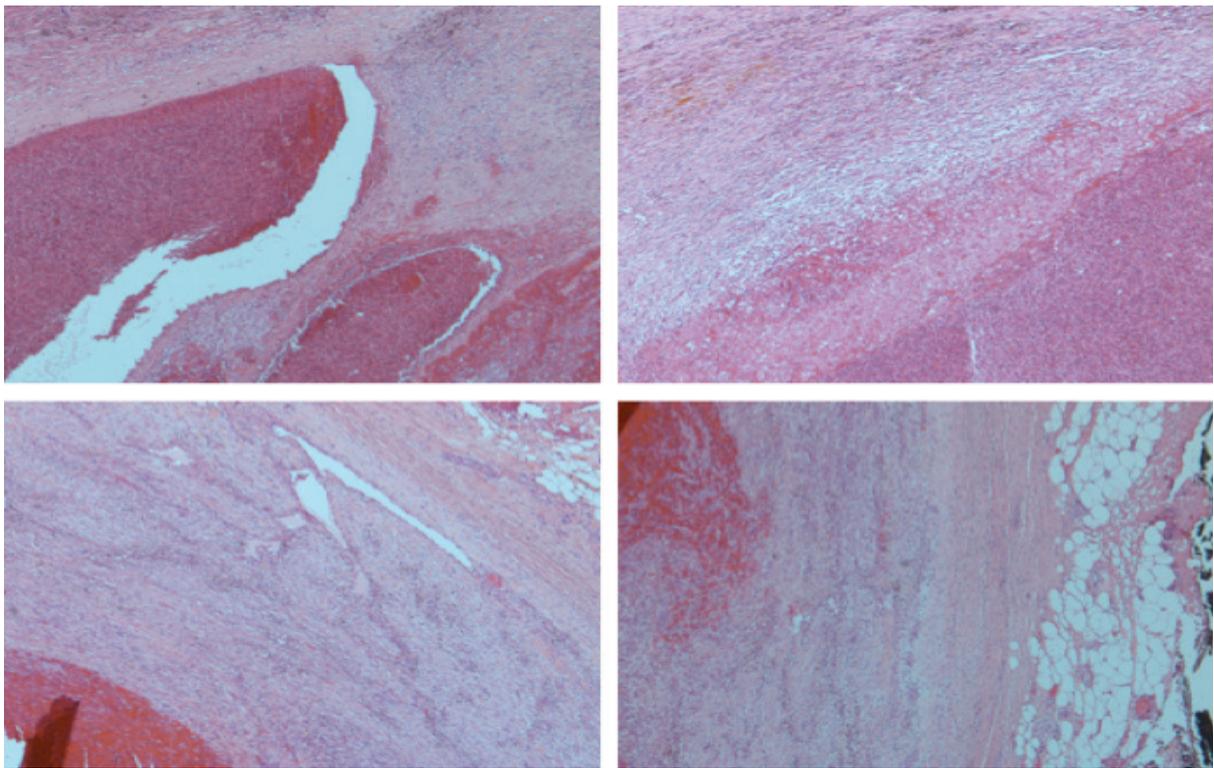


FIGURA 4. Exame anatomopatológico - visão microscópica.

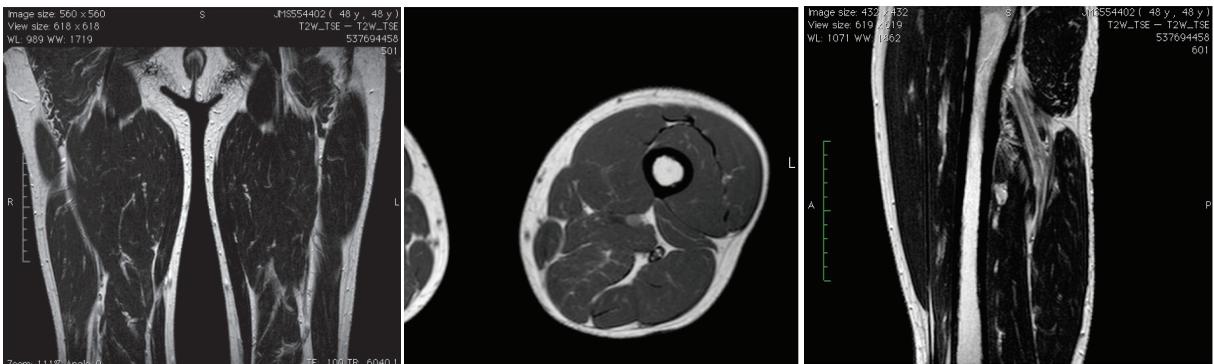


FIGURA 5. Ressonância magnética pós-operatória.

SEGUIMENTO

O período pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências, com rápida remissão da dor neuropática, estando o doente habilitado a executar as suas rotinas diárias.

Seis meses após a cirurgia o doente apresenta reversão do quadro, sem queixas álgicas e com recuperação total da função motora, mantendo ainda um défice sensitivo residual.

A RM de controlo pós-operatória revelou remoção completa da lesão, com preservação do nervo (Fig. 5).

// DISCUSSÃO

O hematoma intraneural é uma entidade rara com poucos casos na literatura, anteriormente descritos.

FISIOPATOLOGIA

A neuropatia hemorrágica é uma ocorrência rara, definida como hemorragia ao redor ou para dentro de um nervo periférico, comprometendo a função nervosa e provocando dor.

O mecanismo exato pelo qual a neuropatia compressiva provoca défice neurológico não é totalmente compreendido.³ Estudos anteriores têm demonstrado que a formação do hematoma intraneural e compressão sobre as fibras nervosas resultam em degeneração axonal,⁴ edema do nervo e obstrução mecânica à microcirculação neural.³

Scopel *et al*,^{5,6} num estudo com ratos, ilustram este processo. De uma forma sucinta, a rica vascularização do nervo periférico facilita a expansão do hematoma. Consequentemente, com a hipertensão intraneural, dá-se um aumento da pressão venosa intraneural e edema do nervo. A manutenção deste quadro pode induzir hipoxia e subsequente necrose do tecido, criando assim uma "síndrome compartimental em miniatura". A isquemia resultante do aumento da pressão intraneural afeta as bombas Na⁺/K⁺ e o sistema de transporte axoplasmático, que depende do ATP para o seu funcionamento adequado. A manutenção deste edema durante um longo período pode levar à invasão de fibroblastos e formação

de uma cicatriz constrictiva epineural a longo prazo. Simultaneamente, o sangue no espaço intrafascicular pode também provocar um aumento no número de fibroblastos no tecido endoneural, resultando em fibrose intraneural considerável. A fibrose é prejudicial para a fisiologia do nervo periférico, gerando uma redução mecânica no transporte axoplasmático devido à constrição e criação de uma interface inadequada para o intercâmbio entre os capilares e os axónios. Esta fibrose deve ser interpretada como uma cicatriz que prejudica a regeneração do axónio.

Todos estes processos fisiopatológicos, se não forem revertidos a tempo, podem levar a défice neurológico definitivo.

ETIOLOGIA

Os hematomas intraneurais estão normalmente associados a um traumatismo do nervo⁷⁻⁹ ou a um distúrbio na coagulação, por doença sistémica¹⁰⁻¹³ como por exemplo a hemofilia ou o mieloma múltiplo, ou iatrogénico¹⁴ por medicação anticoagulante ou antiagregante plaquetária.

No entanto, isso nem sempre é verdade, tal como no caso clínico aqui apresentado, em que aparentemente não há história de trauma nem nenhuma alteração da coagulação. Existem também casos descritos de hematomas intraneurais espontâneos,¹⁵⁻¹⁷ apesar de existir sempre a hipótese remota de ter ocorrido um traumatismo que pode não ser reconhecido pelo doente.

Assim, é importante que, em caso de disfunção aguda do nervo periférico, mesmo sem eventos precipitantes óbvios, este diagnóstico não seja ignorado.

PREVALÊNCIA

Tendo por base os poucos casos publicados referentes a esta patologia, verifica-se um ligeiro predomínio do sexo masculino.

Casos anteriormente descritos incluem hematomas intraneurais dos nervos ciáticos,^{3,8} tal como este, femoral,¹⁰ cubital,¹¹ radial,³ sural⁴ e peroneal.³ O nervo periférico mais afetado é efetivamente o nervo mediano.^{7,9,12-16}

As possíveis razões para a maior prevalência do hematoma intraneural em nervos específicos incluem a proximidade com estruturas ósseas e possibilidade de “amortecimento” por tecidos moles circundantes em situações de trauma. As lesões que afetam os nervos que passam através de túneis estreitos ósteo-fibrosos (como o nervo mediano no canal cárpico) podem ser mais vulneráveis.³

SINTOMATOLOGIA

O sintoma mais comum é a dor, de intensidade leve a grave, de início agudo ou subagudo na distribuição do nervo envolvido.

O quadro sintomatológico é composto por sinais de déficit motor e atrofia muscular no território correspondente. É possível ocorrer perda da sensibilidade e diminuição dos reflexos ósteo-tendinosos, dependendo do nervo envolvido.

A anamnese tem, obviamente, um papel fulcral no processo diagnóstico de um hematoma intraneural. Estar alerta para esta patologia perante outras mais comuns, exige uma boa colheita de história clínica, procurando possíveis traumatismos, coagulopatias prévias ou terapêutica anticoagulante, e um adequado exame objetivo.

A palpação dolorosa do local do hematoma do nervo pode sugerir uma localização específica para a lesão.

EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO

No presente caso clínico, a ecografia mostrou-se bastante útil na pesquisa rápida de alterações ao longo do nervo ciático. Se existe suspeita de uma lesão do nervo periférico, a ultrassonografia pode ser uma valiosa modalidade de imagem a ser considerada no reconhecimento inicial de um hematoma intraneural e futura orientação.^{4,14}

Um ensaio coordenado por Padua¹⁸ concluiu que o estudo através de ultrassom feito para avaliar a doença do nervo periférico permite a confirmação diagnóstica e a modificação da marcha diagnóstica e terapêutica do paciente em mais de 82% dos casos.

Todavia, o exame de eleição para avaliar os hematomas intraneurais é a ressonância magnética.¹⁷

CLASSIFICAÇÃO

Após uma revisão de alguns casos descritos de hematomas intraneurais coordenada por De Ruitter,³ este propôs uma classificação dos hematomas de acordo com a sua localização dentro do nervo: subparaneural (classificação que aplicamos ao nosso caso), subepineural e intrafascicular.

Ainda no seguimento deste estudo parece ser possível relacionar os hematomas de etiologia traumática com as camadas mais externas, sendo a grande maioria hematomas subparaneurais e subepineurais. Os hematomas intrafasciculares são, por sua vez, mais prevalentes em pacientes com defeitos na coagulação.

TRATAMENTO

Embora estas lesões possam reabsorver espontaneamente, frequentemente a opção é a descompressão cirúrgica em tempo útil para evitar danos irreversíveis ao nervo. Existem ainda relativamente poucos relatos de casos desta doença, que são insuficientes para definir um consenso sobre o melhor tratamento.

O primeiro passo no tratamento destas lesões é a identificação do nervo afetado e o compartimento no qual está contido o hematoma.

Nos casos anteriormente descritos, os hematomas subparaneurais⁹ e subepineurais,^{3,4,7,8,11} foram removidos através de paraneurotomia e epineurotomia, respetivamente. Em casos traumáticos graves com laceração das fibras nervosas,³ a descompressão e remoção do hematoma por si só pode não ser suficiente para maximizar a reparação neurológica e pode mesmo ser necessário proceder a um enxerto de nervo para recuperar a sua função.

Num caso de hematoma intrafascicular descrito por Moneim,¹² o tratamento escolhido foi também a descompressão através de epineurotomia com neurrólise do nervo proximal e distal à lesão, com sucesso e remissão da sintomatologia.

Existem casos descritos de hematomas intraneurais, nomeadamente ao nível do canal cárpico no nervo mediano,^{13,15} nos quais se decidiu pela descompressão externa do nervo através da abertura isolada do ligamento transversal do túnel cárpico.

Na literatura está descrita ainda uma alternativa à cirurgia aberta, enunciada por Chuang *et al* perante um hematoma subepineural,¹⁴ que sugerem a drenagem do hematoma através de uma punção guiada por ultrassonografia.

Efetivamente, o tratamento cirúrgico imediato ajuda a estabelecer o diagnóstico e tem provas dadas no que diz respeito à remissão da sintomatologia. Ainda assim, teoricamente, reconhece-se que o tratamento cirúrgico não será necessário em todos os casos. Porém, uma comparação significativa entre tratamento cirúrgico e conservador não pode ser devidamente estabelecida dada a raridade de relatos desta condição.

PROGNÓSTICO

A descompressão cirúrgica através da drenagem imediata do hematoma com epineurotomia diminui a degeneração axonal e auxilia na recuperação funcional. Por sua vez, determina também uma recuperação mais rápida, neste nosso caso com função motora normal, logo no primeiro dia,^{4,19} apresentado, seis meses após a cirurgia apenas uma diminuição da sensibilidade na extremidade inferior da perna, em aparente melhoria.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL COM RADICULOPATIA

A dor provocada por uma hérnia de disco intervertebral ao nível da coluna vertebral lombossagrada, e consequente compressão da raiz nervosa, é a causa mais comum de ciatalgia.

A dor ciática radicular caracteriza-se por ter um início insidioso/súbito. Pode ser intermitente ou constante. Tem como fator de alívio a posição em decúbito dorsal, pois esta diminui a pressão sobre a hérnia de disco. Por outro lado, agrava com o aumento da pressão intra-abdominal, como na tosse e outras manobras de Valsalva, e na posição prolongada quer seja em pé, em flexão ou sentado. O alongamento do nervo reproduz dor na distribuição do nervo, salientando-se o sinal de Lasègue positivo. Pode ocorrer sensação de dormência e fraqueza muscular do membro inferior, unilateralmente.¹⁷

Na patologia extra-espinhal, e tendo em conta o exemplo de um hematoma intraneural do nervo ciá-

tico, este resulta também em dor, mas de trajeto de nervo periférico e não radicular, com perturbações sensitivas e défice motor respetivos. O padrão da dor, agudo e mais constante, a localização e os sintomas que acompanham, juntamente com dados de história prévia de traumatismo ou coagulopatia e estudo imagiológico da coluna lombar sem alterações, são os principais fatores que sugerem uma etiologia não-radicular da dor ciática.

Este caso clínico ilustra também a importância de avaliar o nervo no seu trajeto no diagnóstico de um hematoma intraneural, semiologicamente, através da palpação, e imagiologicamente, numa primeira instância com ultrassonografia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL COM LESÕES VASCULARES

A dor ciática tem sido já relatada como estando relacionada com lesões vasculares ao longo do curso do nervo ciático, desde a pélvis à sua bifurcação.

Entre outras, as lesões vasculares mais apontadas como causas de dor ciática são os hemangiomas e malformações arteriovenosas do nervo ciático.

Todavia, o número de casos descritos com lesões vasculares como causa de dor ciática é limitado a um pequeno número de relatos na literatura.²

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL COM TUMORES DA BAINHA NERVOSA

Vários tipos de tumores do nervo periférico podem não só mimetizar este quadro clínico (apesar de frequentemente de início mais insidioso), como possuir uma apresentação imagiológica semelhante.^{17,20} Os tumores envolvidos são, mais frequentemente, os schwannomas e os neurofibromas benignos e, apenas raramente, os tumores malignos da bainha nervosa.

// CONCLUSÃO

O hematoma intraneural ocorre, provavelmente, com mais frequência do que é relatado na literatura e é, possivelmente, subdiagnosticado.

Deve pensar-se nele no diagnóstico diferencial de lesões agudas de nervo periférico, com dor localizada no trajeto do nervo e de agravamento à palpação local, principalmente no contexto de trauma ou alterações da coagulação. Há, no entanto, casos esporádicos, como o que se descreve.

Apesar da literatura, pela raridade da situação, não definir orientações terapêuticas claras, a cirurgia é, provavelmente, a melhor opção terapêutica para obter um bom resultado funcional.

Nota: Apresentado em abril de 2016 como Trabalho Final de Mestrado Integrado em Medicina - Faculdade de Medicina de Lisboa - João Miguel Dias Brás.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Koes B, Tulder M Van, Peul WC. Diagnosis and treatment of sciatica. *BMJ*. 2007;334:1313-7.
2. Van Gompel JJ, Griessenauer CJ, Scheithauer BW, Amrami KK, Spinner RJ. Vascular malformations, rare causes of sciatic neuropathy: A case series. *Neurosurgery*. 2010;67:1133-42.
3. de Ruyter GC, Prasad NK, Spinner RJ, Maniker AH. Intraneural hematoma: a proposed anatomic classification with potential treatment implications. *World Neurosurg*. 2015;84:1977-84.
4. Richardson SS, McLawhorn AS, Mintz DN, DiCarlo EF, Weiland AJ. Spontaneous intraneural hematoma of the sural nerve. *Skeletal Radiol*. 2015;44:605-8.
5. Reina MA, Sala-Blanch X, Arriazu R, Machés F. Microscopic morphology and ultrastructure of human peripheral nerves. *Nerves Nerve Inj*. 2015;1:91-106.
6. Scopel GP, Faria JC, Orpheu SC, Alves HR, Dellon AL, Ferreira MC. Intraneural hematoma with extrinsic compression: Experimental study in rats and therapeutic options. *J Reconstr Microsurg*. 2007;23:275-81.
7. Polis L, Brzezinsky J. Post traumatic hematoma beneath epineurium of a branch of the median nerve. *J Neurosurg*. 1977;46:542-3.
8. Richardson RR, Hahn YS, Siqueira EB. Intraneural hematoma of the sciatic nerve. *J Neurosurg*. 1978;49:298-300.
9. Spinner RJ, Edwards WD, Amrami KK. Hemorrhagic cystic lesion of the median nerve: An unusual complication of venipuncture. *Clin Anat*. 2013;26:540-3.
10. Bigelow NH, Graves RW. Peripheral-nerve lesions in hemorrhagic diseases. *AMA Arch Neurol Psych*. 1952;68:819-30.
11. Cordingley F, Crawford G. Ulnar nerve palsy in a haemophiliac due to intraneural haemorrhage. *BMJ*. 1984;289:18-9.

12. Moneim MS, Gribble TJ, Albuquerque NM. Carpal tunnel syndrome in hemophilia. *J Hand Surg.* 1984;9:580-3.
13. Mandal A, Colville J, Jones M, Erdmann MW. An unusual case of haemorrhagic median neuropathy. *Ann R Coll Surg Engl.* 2004;86:258-9.
14. Chuang YM, Luo CB, Chou YH, Cheng YC, Chang CY, Chiou HJ. Sonographic diagnosis and treatment of a median nerve epineural hematoma caused by brachial artery catheterization. *J Ultrasound Med.* 2002;21:705-8.
15. Kheirleiseid E, Murphy M, Devitt A. Spontaneous subperineural haemorrhage causing acute carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Eur.* 2008;33:91-2.
16. Kokkinakis M, Hinsche A, Rajeev A. Spontaneous intraneural haematoma causing acute neuropathy of the median nerve. *J Hand Surg Am.* 2009;34:280-1.
17. Ailianou A, Fitsiori A, Syrogiannopoulou A, Toso S, Viallon M, Merlini L, et al. Review of the principal extra spinal pathologies causing sciatica and new MRI approaches. *Br J Radiol.* 2012;85:672-81.
18. Padua L, Liotta G, Di Pasquale A, Granata G, Pazzaglia C, Caliandro P, et al. Contribution of ultrasound in the assessment of nerve diseases. *Eur J Neurol.* 2012;19:47-54.
19. Scopel GP, Faria JC, Busnardo FF, Alves HR, Orpheu SC, Ferreira MC. Experimental intraneural hematoma model in rats: evaluation of functional recovery and neural histomorphometry. *Acta Ortop Bras.* 2007;15:222-6.
20. Krisht K, Karsy M, Shah L, Schmidt M, Dailey A. Unusual brachial plexus lesion: Hematoma masquerading as a peripheral nerve sheath tumor. *Surg Neurol Int.* 2016;7:64.





NU TRI ÇÃO

Patologia Rara Hereditária: Acidúria Fumárica ou “Polygamist Down’s”

Rare Hereditary Disease: Aciduria Fumaric or “Polygamist Down’s”

Telmo Barroso¹, Rita Talhas¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Nutrição, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Telmo Barroso, e-mail: telmo.j.barroso@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: Os autores relatam um caso raro de acidúria fumárica. Existem pouco relatos na literatura de casos clínicos semelhantes e do seu suporte nutricional.

CASO CLÍNICO: Trata-se de uma criança de 31 meses, com diagnóstico de acidúria fumárica ou *polygamist Down’s*, seguido na consulta de patologias metabólicas do Centro Hospitalar Lisboa Norte e recorre à consulta de nutrição do Hospital CUF Descobertas, com o objetivo de aumento calórico-proteico, protelando a colocação de gastrostomia endoscópica percutânea, proposta pelo médico assistente.

CONCLUSÃO: É uma doença com défice de ingestão alimentar por hipotonia acentuada que leva a dis-fagia a alimentos sólidos e líquidos.

PALAVRAS-CHAVE: Comportamento Alimentar; Dieta; Erros Inatos do Metabolismo; Fumarato Hidratase/genética

ABSTRACT

INTRODUCTION: The authors report a rare case of fumaric aciduria. There are few reports of clinical cases similar to this and the nutritional support associated.

CASE REPORT: Child, 31-month-old with fumaric aciduria, or polygamist Down's diagnosis followed in the outpatient appointment for metabolic diseases at Centro Hospitalar Lisboa Norte. Comes for a nutrition outpatient appointment at Hospital CUF Descobertas to increase energy and protein intake with the aim of postponing the placement of percutaneous endoscopic gastrostomy, proposed by the attending physician.

CONCLUSION: Fumaric aciduria is a disease associated with a low food intake caused by accentuated hypotonia, which leads to solid and liquid dysphagia.

KEYWORDS: Diet; Feeding Behavior; Fumarate Hydratase/genetics; Metabolism, Inborn Errors

// INTRODUÇÃO

A acidúria fumárica ou deficiência de fumarase, também conhecida por *polygamist Down's*, é uma patologia rara hereditária autossômica recessiva (Fig. 1) causada pela diminuição da atividade da enzima fumarato hidratase que catalisa a conversão do fumarato a malato no ciclo de Krebs. A hidratase fumarato está presente numa isoforma mitocondrial, predominante no cérebro, e numa isoforma citosólica no músculo. Ambas as isoformas são codificadas pelo mesmo gene no cromossoma 1q42.1.

Com uma prevalência de 1/1 000 000 recém-nascidos, foram registados apenas 45 casos até 2012 na literatura. Sendo o primeiro caso reportado em 1986 descrito por vômitos e hipotonia acentuada, seguida de desenvolvimento de microcefalia. Através do estudo genético, é possível fazer um diagnóstico pré-natal.¹

Esta deficiência resulta em erros do metabolismo energético e apresenta um quadro clínico caracterizado por dificuldades alimentares, má progressão ponderal, hipotonia, alterações do estado de consciência, convulsões, atraso do desenvolvimento psicomotor, microcefalia e dimorfismo (Fig. 2). Os portadores de mutações no gene FH podem ter um risco aumentado de desenvolver leiomiomas cutâneos, uterinos e tumores papilares das células renais, que se podem manifestar entre os 20 e os 35 anos.²

O diagnóstico da patologia é feito através da deteção de um aumento do ácido fumárico na urina e por um aumento do lactato no líquido cefalorraquidiano.

A excreção de ácido fumárico na urina não se correlaciona com a atividade enzimática residual e com a gravidade do quadro clínico.^{2,3}

O fumarato é um intermediário do ciclo de Krebs (Fig. 3) onde é convertido pelo fumarato hidratase (FH), ou fumarase, a malato. O ciclo de Krebs ou cadeia dos ácidos tricarbóxicos, é uma cadeia de reações, que ocorre no citoplasma mitocondrial, no qual são formados precursores (NADH e FADH₂) da cadeia transportadora de eletrões, onde é produzido ATP e GTP. Estes compostos energéticos são convertidos em energia mecânica, o que permite ao organismo realizar as suas funções metabólicas. O diagnóstico da patologia é feito através da retenção de um aumento do ácido fumárico na urina e por um aumento do lactato no líquido cefalorraquidiano.⁴

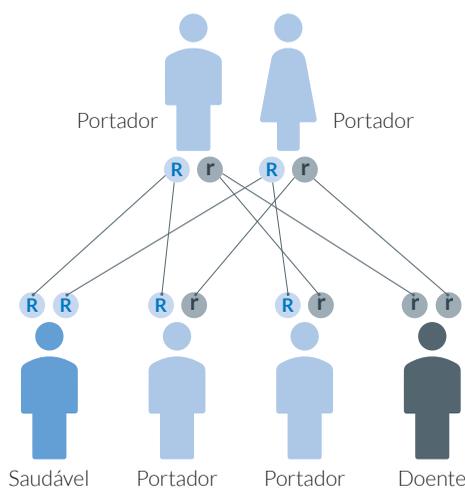


FIGURA 1. Patologia autossômica recessiva.



FIGURA 2. Criança com acidúria fumárica.

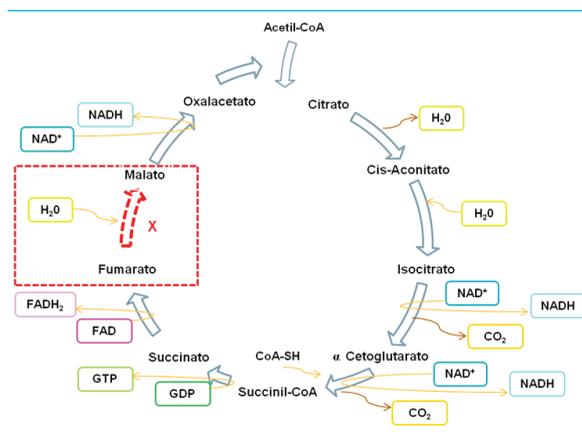


FIGURA 3. Ciclo de Krebs.

// CASO CLÍNICO

Criança do sexo masculino, com 31 meses, leucodérmico, com diagnóstico de acidúria fumárica ou *polygamist* Down's, seguido na consulta de patologias metabólicas do Centro Hospitalar Lisboa Norte – EPE, e recorre à consulta de nutrição da CUF

Descobertas Hospital, com o objetivo de aumentar o valor calórico-proteico, protelando a colocação de gastrostomia endoscópica percutânea (PEG), proposta pelo médico assistente.

Apresenta má progressão ponderal, com défice de ingestão alimentar por hipotonia acentuada que leva a disfagia a alimentos sólidos e líquidos.

TABELA 1. Avaliação do estado nutricional.

Avaliação Antropométrica	
Peso	9,800 kg
Altura	87 cm
IMC	13 kg/m ²
Percentil IMC (OMS e IOTF <i>growth charts</i>) ⁵	< 5 – Baixo peso

TABELA 2. *StrongKids*⁵ (Rastreio de risco nutricional de desnutrição pediátrica).

Triagem	Classificação		Score
Existe alguma patologia subjacente que contribua para o risco de desnutrição (ver lista), ou é esperada alguma cirurgia <i>major</i> ? (anorexia; doença celíaca; fibrose quística; prematuridade; doença cardíaca crónica; SIDA; doença inflamatória do intestino; cancro; DHC; DRC; pancreatite; síndrome do intestino curto; doença muscular; doença metabólica; trauma; def. mental; cirurgia)	NÃO	SIM	2
O doente apresenta um estado nutricional deficitário, quando avaliado de forma subjetiva?	NÃO	SIM	1
Estão presentes alguns dos seguintes itens? › Diarreia (≥5 vezes por dia) e/ou vômitos (>3 vezes por dia) › Redução da ingestão alimentar nos últimos dias › Intervenção nutricional prévia › Ingestão insuficiente devido a dor	NÃO	SIM	1
Ocorreu perda de peso ou ausência de ganho de peso (em crianças menores de 1 ano) durante as últimas semanas/meses?	NÃO	SIM	1

TABELA 2. StrongKids⁵ (Rastreamento de risco nutricional de desnutrição pediátrica). [cont.]

Risco de desnutrição e necessidade de intervenção	Score	Risco
Necessidade de especialista para um diagnóstico completo, intervenção e acompanhamento nutricional. Ponderar a prescrição de suplementos enquanto se aguarda a confirmação do estado	4-5	Elevado
Considerar uma intervenção nutricional. Monitorizar peso 2x por semana e avaliar o risco nutricional semanalmente. Se necessário, consultar especialista para o diagnóstico completo	1-3	Médio
Não é necessária intervenção nutricional. Monitorizar peso regularmente e avaliar o risco nutricional semanalmente	0	Baixo

Aplicação recomendada: Uma vez por semana entre 1 e 18 anos de idade

DIETOTERAPIA

Ácido fumárico: estudos efetuados em animais demonstraram que a suplementação de ácido fumárico não melhora a utilização da energia e proteína no metabolismo intermediário.⁶

Aspartato: a introdução de aspartato na alimentação demonstra um efeito benéfico, pois o seu défice leva à depleção de uma potencial fonte de oxaloacetato.

Carnitina: a suplementação em carnitina é essencial, uma vez que, não havendo gluconeogénese, esta vai ser responsável pela oxidação lipídica.⁷

Dieta com baixo teor proteico: a eliminação de certos aminoácidos precursores de fumarato podem também ser benéficos, visto que o fumarato não é convertido em malato, e quanto maior produção de fumarato houver, maior será a toxicidade, comprometendo o fígado, o que justifica a presença de encefalopatia nestes doentes.³⁻⁴

Dieta com alimentos com baixo índice glicémico: nesta patologia é importante que não surjam elevados picos de glicémia, para que durante o ciclo de Krebs não haja formação e acumulação de metabólitos nas células. Logo, é aconselhada uma dieta rica em alimentos com um baixo índice glicémico.⁷

PLANO NUTRICIONAL

Dieta polifracionada com administração de alimentos com baixo índice glicémico. Fez-se ensino para introdução de novos alimentos/confeção de modo a haver maior variedade alimentar nas ementas planejadas para promover maior adesão ao plano alimentar, de forma a aumentar a ingestão energética.

Manteve-se o aporte hipoproteico e a suplementação já existente de carnitina e aspartato.

FOLLOW-UP NUTRICIONAL

Após 4 semanas foi conseguido com sucesso a introdução dos novos alimentos sugeridos em consulta, embora a ingestão calórica não tenha aumentado. Tendo em conta a não evolução ponderal, foi proposto pelo médico assistente a colocação de gastrostomia endoscópica percutânea (PEG), para suporte nutricional, suplementando a ingestão oral.

// CONCLUSÃO

A acidúria fumárica é uma patologia extremamente rara, de início precoce e bastante progressiva. Ainda não existe nenhuma estratégia terapêutica que permita reverter ou prevenir as anomalias do metabolismo associadas ao défice da fumarato hidratase. Contudo, uma nutrição adequada pode reduzir algumas manifestações do quadro clínico da doença. O acompanhamento nutricional é importante ao longo de todo o percurso da patologia, uma vez que existe necessidade de adaptação do padrão alimentar à progressão da doença. A grande maioria dos casos associados ao défice da fumarato hidratase não sobrevivem à infância.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO: Obtido o consentimento do tutor legal.

3. Kimonis VE, Steller J, Sahai I, Grange DK, Shoemaker J, Zelaya BM, et al. Mild fumarase deficiency and a trial of low protein diet. *Mol Genet Metab.* 2012;107:241-2.
4. Labarthe F, Lefort B, Tardieu M, Chantepie A. Orientation diagnostique et conduite a tenir devant une defaillance cardiaque d'origine metabolique. *Arch Pediatr.* 2015;22(Suppl 1):56-7.
5. Huysentruyt K, Alliet P, Muysont L, Rossignol R, Devreker T, Bontems P, et al. The STRONG(KIDS) nutritional screening tool in hospitalized children: a validation study. *Nutrition.* 2013;29:1356-61.
6. Phillips TM, Gibson JB, Ellison DA. Fumarate hydratase deficiency in monozygotic twins. *Pediatr Neurol.* 2006;35:150-3.
7. Smith AC, Robinson AJ. A metabolic model of the mitochondrion and its use in modelling diseases of the tricarboxylic acid cycle. *BMC Syst Biol.* 2011;5:102.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Guardian consent obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Nelson D, Cox M, Freeman WH. *Lehninger Principles of Biochemistry*. 4th ed. New: International Union of Biochemistry and Molecular Biology; 2005.
2. Ewbank C, Kerrigan JF, Aleck K. Fumarate Hydratase Deficiency. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Stephens K, Amemiya A, editors. *GeneReviews*. Seattle: University of Washington; 2018.





OFTAL MOLO GIA

Buraco Macular Pediátrico: Que Atitude Tomar? Considerações a Propósito de um Caso Clínico

Management of Pediatric Traumatic Macular Holes: Case Report

Francisco Trincão¹, Arnaldo Dias Santos¹, Hernâni Monteiro¹, José Pita-Negrão¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Oftalmologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Francisco Trincão, e-mail: francisco.trincao@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A formação de um buraco macular traumático não é um evento raro na infância. Cada vez mais o tratamento preconizado é o da cirurgia precoce.

CASO CLÍNICO: Apresentamos o caso dum doente de 12 anos que sofreu um traumatismo ocular com bola de futebol. Recorreu ao Hospital CUF Descobertas com baixa da melhor acuidade visual corrigida para 0,1. Na fundoscopia apresentava buraco macular traumático completo, documentado por tomografia de coerência ótica.

Foi decidido realizar vigilância semanal. Após um período de agravamento inicial, houve melhoria morfológica na tomografia de coerência ótica com recuperação progressiva da melhor acuidade visual corrigida, até se verificar encerramento total e espontâneo do buraco macular traumático ao final do quarto mês.

CONCLUSÃO: Nos buracos maculares traumáticos em idade pediátrica, o encerramento espontâneo é possível, sendo para tal obrigatório um seguimento próximo.

PALAVRAS-CHAVE: Acuidade Visual; Criança; Lesões Oculares; Perfurações Retinianas; Tomografia de Coerência Ótica

ABSTRACT

INTRODUCTION: A traumatic macular hole following blunt trauma is not a rare event in childhood. In such cases, early surgery is recommended.

CASE REPORT: We present the case of a 12-year-old patient who suffered from an eye injury with a soccer ball. He was observed at Hospital CUF Descobertas with a decrease in best corrected visual acuity to 0.1. On funduscopy a traumatic macular hole was observed and documented by optical coherence tomography.

A weekly follow-up was carried out. After a period of initial worsening, a morphological and functional improvement was observed and spontaneous closure of the traumatic macular hole was seen by the end of the fourth month.

CONCLUSION: Waiting for a spontaneous closure of a traumatic macular hole is possible in pediatric ages, provided a close follow up is carried out.

KEYWORDS: Child; Eye Injuries; Retinal Perforations; Tomography, Optical Coherence; Visual Acuity

// INTRODUÇÃO

Embora a maioria dos buracos maculares sejam idiopáticos, os buracos maculares traumáticos (BMT) não são raros, especialmente em crianças, sendo mais frequentes após traumatismos contusos. Cada vez mais o tratamento preconizado é o tratamento cirúrgico. Contudo, é possível o encerramento espontâneo do mesmo, que ilustramos com este caso.¹

// CASO CLÍNICO

Doente de 12 anos, que sofreu um traumatismo ocular do olho esquerdo (OE) com bola de futebol. Recorreu ao Hospital CUF Descobertas com baixa da melhor acuidade visual corrigida (MAVC) para 0,1. Não apresentava antecedentes sistêmicos e oculares relevantes. À entrada salientava-se na biomicroscopia a presença de hiperémia conjuntival e uveíte anterior ligeiras. Na fundoscopia sob midríase farmacológica, apresentava BMT completo de grandes dimensões de forma elíptica, sem áreas hemorrágicas ou outros defeitos no polo posterior ou periferias (Fig. 1).

A tomografia de coerência ótica de alta resolução (OCT) demonstrava a presença de um defeito completo de todas as camadas da retina foveolar com cerca de 400 µm de diâmetro (Fig. 2A).

Foi decidido realizar vigilância semanal.

Verificou-se um período de agravamento inicial, com manutenção da MAVC de 0,1 e espessamento da retina perilesional na OCT, com presença de quistos e líquido intra-retiniano (Fig. 2B). Nesta fase foi novamente ponderada intervenção cirúrgica, mas decidida manutenção da vigilância semanal.

Ao final do primeiro mês assistiu-se a uma melhoria do quadro, com MAVC de 0,2 e melhoria morfológica na OCT (Fig. 2C).

Manteve-se vigilância semanal até ao final do segundo mês e mensal desde então, com recuperação progressiva da MAVC e da morfologia da OCT (Figs 2D-E), até se verificar encerramento total e espontâneo do BMT ao final do quarto mês.

Na avaliação do sexto mês após traumatismo, apresentava MAVC de 0,8 e restituição completa da morfologia foveal (Figs 2F e 3).

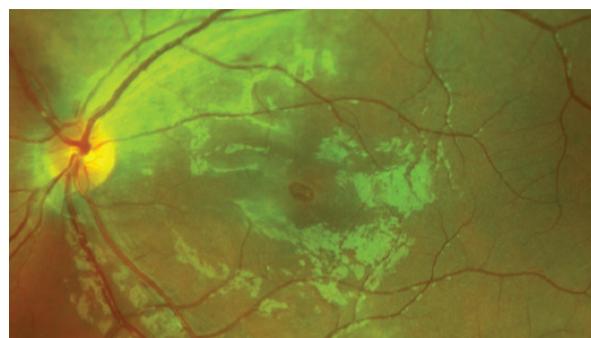


FIGURA 1. Retinografia à data da primeira observação, evidenciando BMT.

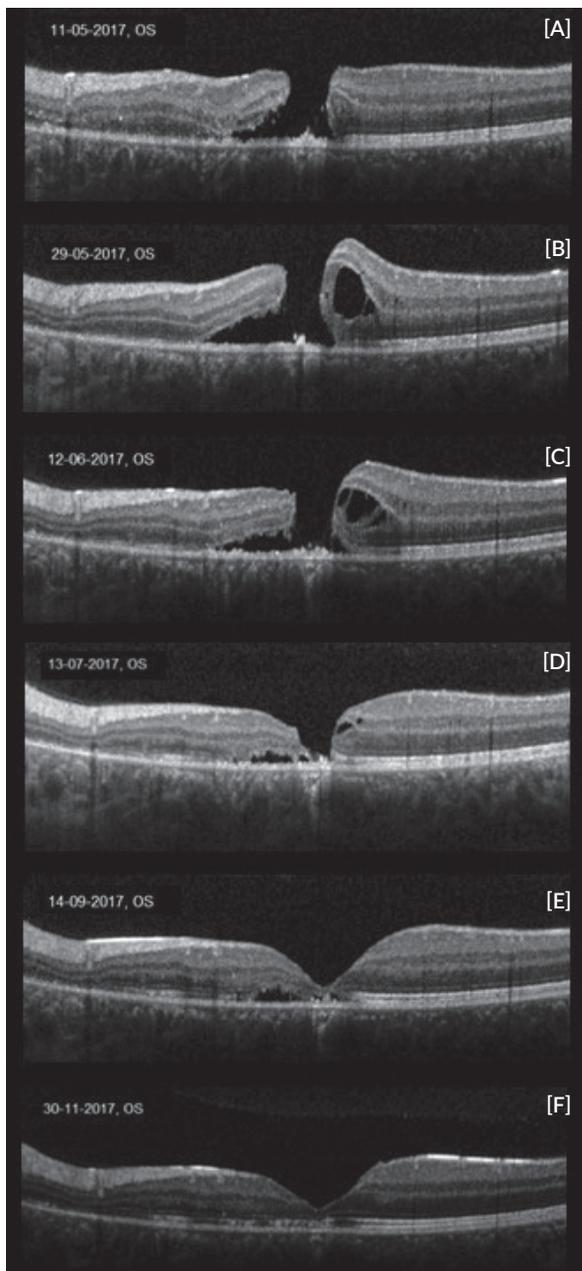


FIGURA 2 (A-F). OCT seriados demonstrando agravamento morfológico nas primeiras semanas após trauma, seguida de melhoria com resolução completa até ao sexto mês.

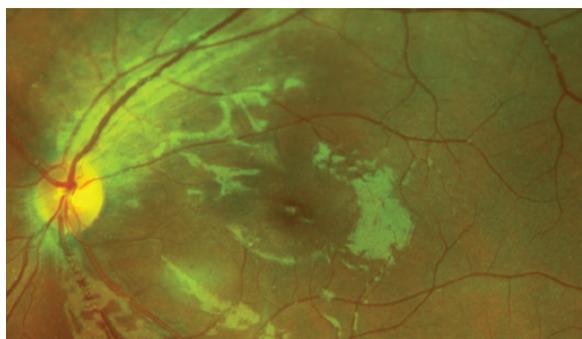


FIGURA 3. Retinografia ao 6º mês: verifica-se encerramento total do BMT.

// DISCUSSÃO

Os traumatismos oculares contusos estão relacionados com várias complicações retinianas, incluindo hemorragias, edema, rutura da camada coroideia e buraco macular. Os buracos maculares traumáticos são raros, com uma incidência de 1% - 9% dos casos de trauma.^{1,2}

É colocada a hipótese de que a energia cinética transferida à mácula (zona de maior afilamento retiniano) pela compressão súbita do globo, possa induzir *stress* retiniano, resultando numa “rutura” foveal.^{2,3} Também é observado que os BMT são habitualmente elípticos, como no caso do doente apresentado, e não redondos como nos buracos maculares primários. O mecanismo pelo qual os BMT podem encerrar espontaneamente permanece pouco esclarecido. Tem sido sugerida a hipótese de que elementos gliais possam ter um papel de reparação dos BMT.⁴

O *timing* e tipo de procedimento invasivo a adotar nos BMT são controversos. Não existe consenso no tempo de espera a aguardar por um encerramento espontâneo, sendo que muitos autores advogam a vitrectomia reparadora *ab initio*, particularmente nos BMT de grandes dimensões. Contudo, embora o sucesso anatômico seja frequente, apenas cerca de metade dos doentes obtém uma acuidade visual superior a 4/10.^{5,6} No entanto, a maior corrente advoga que já não se espere 6 meses como anteriormente, mas que se dê ao organismo a oportunidade de recuperação espontânea nos primeiros 1 a 2 meses, salientando a importância do controlo apertado.⁷ Caso a evolução seja negativa, coloca-se a indicação cirúrgica: vitrectomia via *pars plana* com pelagem de membrana limitante interna da retina e tamponamento com gás expansível.

As recomendações terapêuticas nos adultos diferem, uma vez que além do encerramento anatômico se verifica com maior frequência a melhoria da acuidade visual.

No nosso doente, embora se tratasse de um BMT de grandes dimensões e se observasse no OCT um agravamento anatômico inicial, a vigilância apertada permitiu verificar uma melhoria progressiva após o

primeiro mês com encerramento espontâneo da lesão ao final do quarto mês. A recomendação do nosso grupo é o da vigilância apertada destes casos nos primeiros dois meses, embora considerações anatômicas e funcionais particulares possam levar a uma intervenção mais precoce.

Nos buracos maculares traumáticos em idade pediátrica, nem sempre é mandatória a vitrectomia precoce. Mesmo nos de grandes dimensões, o encerramento espontâneo é possível, sendo para tal obrigatório um seguimento próximo.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Gao M, Liu K, Lin Q, Liu H. Management modalities for traumatic macular hole: a systematic review and single-arm meta-analysis. *Curr Eye Res.* 2017;42:287-96.
2. Gill MK, Lou PL. Traumatic macular holes. *Int Ophthalmol Clin.* 2002;42:97-106.
3. Hara S, Sakuraba T, Nakazawa M. Morphological changes of retinal pigment epithelial and glial cells at the site of experimental retinal holes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2000;238:690-95.
4. Mitamura Y, Saito W, Ishida M, Yamamoto S, Takeuchi S. Spontaneous closure of traumatic macular hole. *Retina.* 2001;21:385-9.
5. Johnson RN, McDonald HR, Lewis H, et al. Traumatic macular hole: observations, pathogenesis, and results of vitrectomy surgery. *Ophthalmology.* 2001;108:853-7.
6. Wu WC, Drenser KA, Trese MT, Williams GA, Capone A. Pediatric traumatic macular hole: results of autologous plasmin enzyme-assisted vitrectomy. *Am J Ophthalmol.* 2007;144:668-72.
7. Yamada H, Sakai A, Yamada E, Nishimura T, Matsumura M. Spontaneous closure of traumatic macular hole. *Am J Ophthalmol.* 2002;134:340-47.

Um Raro Caso de Carcinoma Adenoide Quístico do Lobo Palpebral da Glândula Lacrimal

Cystic Adenoid Carcinoma of The Palpebral Lobe of The Lacrimal Gland: A Rare Case Report

Ana F. Duarte¹, Diogo Alpuim Costa², Ana M. Afonso³,
Ana Magriço¹, Miguel Vilares⁴, José Pita Negrão¹

AFILIAÇÃO:

1. Departamento de Oftalmologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Instituto CUF de Oncologia; Serviço de Hemato-Oncologia (CUF Descobertas/CUF Cascais), Portugal.
3. Departamento de Anatomia Patológica, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
4. Departamento de Cirurgia Maxilo-facial, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Ana Filipa Duarte, e-mail: anaf.duarte@hotmail.com
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: Os tumores epiteliais da glândula lacrimal são raros, desenvolvendo-se habitualmente no lobo orbitário. O envolvimento do lobo palpebral é particularmente incomum, podendo confundir-se com outras lesões benignas mais frequentes.

CASO CLÍNICO: Descrevemos o caso clínico de uma doente de 26 anos, encaminhada por lesão da região temporal da pálpebra superior, previamente diagnosticada como chalazio. A biópsia excisional foi compatível com carcinoma adenoide quístico. Após exclusão de metastização sistémica foi decidida nova intervenção para alargamento de margens cirúrgicas, complementada com vigilância clínica e radiológica regular.

CONCLUSÃO: Este caso ilustra a importância de um exame clínico preciso e um elevado índice de suspeição perante qualquer massa palpebral. É fundamental a análise histológica de todas as lesões excisadas para confirmação diagnóstica.

PALAVRAS-CHAVE: Carcinoma Adenoide Quístico; Glândula Lacrimal; Lobo Palpebral; Tumores Epiteliais

ABSTRACT

INTRODUCTION: Epithelial tumors of the lacrimal gland are rare, and usually develop in the orbital lobe. The involvement of the eyelid lobe is particularly uncommon, and may be confused with other more frequent benign lesions.

CASE REPORT: We describe the case of a 26-year-old female referred due to a lesion of the temporal upper eyelid, previously diagnosed as a chalazion. Excisional biopsy was compatible with an adenoid cystic carcinoma. After ruling out systemic metastasis, management consisted on a new intervention for surgical margins widening followed by clinical and imaging surveillance.

CONCLUSION: This case illustrates the importance of an accurate clinical examination and a high level of suspicion for any eyelid mass. Histological analysis of all excised lesions is essential for diagnostic confirmation.

KEYWORDS: Carcinoma, Adenoid Cystic; Eyelid Neoplasms; Lacrimal Apparatus; Lacrimal Apparatus Diseases

// INTRODUÇÃO

Os tumores da glândula lacrimal são raros, perfazendo cerca de 5% a 28% das lesões orbitárias biopsadas em centros de referência.^{1,2} Os tumores epiteliais primários correspondem a 50% a 60% do total de neoplasias da glândula lacrimal,² metade dos quais são malignos.³ Neste último subgrupo o carcinoma adenoide quístico (CAQ) corresponde a 40% a 60% dos casos,^{3,4} perfazendo desta forma cerca de 12,5% do total de tumores da glândula lacrimal. O CAQ pode desenvolver-se em qualquer idade, sendo mais comum na quarta década de vida.⁵ Origina-se habitualmente no lobo orbitário, manifestando-se através de sintomas e sinais como proptose, distopia nasal inferior do globo ocular, diplopia, alteração da acuidade visual, parestesias ou dor orbitária secundária a invasão perineural.^{5,6} Caracteristicamente, o doente refere um período de evolução inferior a 1 ano, frequentemente inferior a 6 meses.⁵ Tumores epiteliais com origem no lobo palpebral da glândula lacrimal são particularmente raros, com apenas 14 casos reportados na literatura, e destes apenas um histologicamente compatível com CAQ.⁷ Descrevemos um caso de CAQ do lobo palpebral da glândula lacrimal, numa doente de 26 anos, inicialmente diagnosticado como chalazão, e salientamos a importância de uma avaliação clínica cuidadosa complementada com análise anatomopatológica em lesões palpebrais com características suspeitas.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 26 anos de idade, melano-dérmica, natural e residente em Angola, recorreu à consulta de Oculoplástica do Hospital CUF Descobertas por lesão a esclarecer na região temporal da pálpebra superior direita. Descrevia como antecedentes pessoais amigdalectomia na infância e múltiplos episódios de malária sem sequelas. De acordo com a doente, a lesão havia sido notada há cerca de 10 meses, sendo na altura submetida a uma intervenção cirúrgica para sua remoção, com posterior recidiva e crescimento gradual desde há 4 meses. Desconhecia qualquer resultado histológico desse procedimento e negava outros sintomas oftalmológicos associados. Na observação salientava-se a presença de uma massa ovalada firme, móvel e indolor na topografia do lobo palpebral da glândula lacrimal direita (Fig. 1A). Acompanhava-se por ligeira ptose temporal da pálpebra superior ipsilateral (deformidade em S), não estando presente qualquer outra alteração significativa. A acuidade visual, motilidade, posição do globo ocular e fundoscopia eram normais e simétricas. A tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica e das órbitas confirmou a presença de lesão com conteúdo heterogéneo na glândula lacrimal direita, sem erosão óssea associada (Fig. 1B). Foi realizada uma biópsia excisional da lesão por via anterior, com acesso via incisão no sulco palpebral superior, que decorreu sem intercorrências. O exame

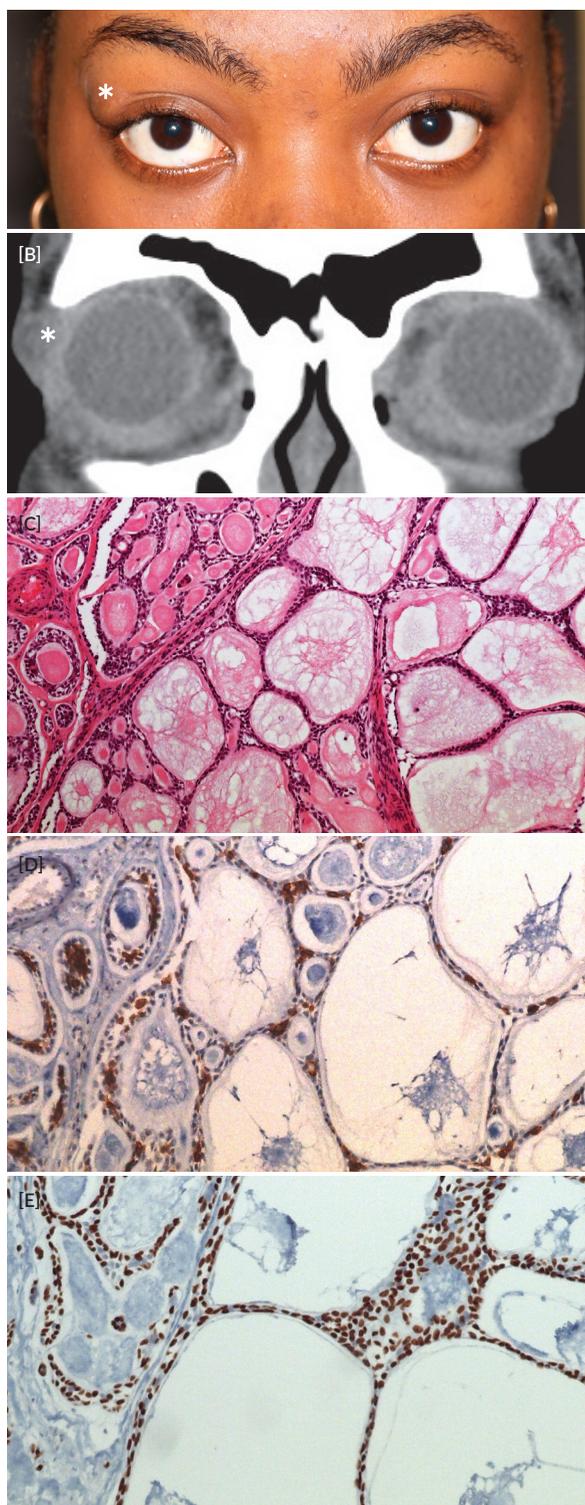


FIGURA 1. Apresentação inicial. (A) Lesão arredondada na região temporal da pálpebra superior direita (*) associada a ptose ligeira. (B) Tomografia computadorizada orbitária demonstrando a presença de lesão com conteúdo heterogêneo em topografia da glândula lacrimal direita (*). (C) HE X 10 - Neoplasia epitelial de padrão cribriforme, com túbulos revestidos por duas camadas de células. (D) Imunohistoquímica com Kit (CD117) marca tipicamente as células epiteliais (interiores) e p63 (E) marca as células mioepiteliais (periféricas).

anatomopatológico revelou tratar-se de um nódulo com 16 mm de maior eixo, compatível com carcinoma adenoide quístico de baixo grau, tipo cribriforme, infiltrativo, sem angio ou neuroinvasão; e coincidente com os limites da peça cirúrgica; (Figs 1C-E).

O caso foi encaminhado para a consulta de Oncologia Médica, de Cirurgia de Cabeça/Pescoço e discutida em Reunião Multidisciplinar de Cabeça/Pescoço (RMD-C/P). A ressonância magnética (RM) da órbita/cervical não evidenciou sinais de disseminação neoplásica ganglionar ou neural, sendo contudo a avaliação da loca cirúrgica limitada pela presença de tecido de granulação residual. A TC torácica excluiu metastatização pulmonar. O estadiamento final TNM (7ª edição) foi então pT1N0M0, R1 (margem cirúrgica com doença invasiva). Na RMD-C/P decidiu-se proceder ao alargamento de margens cirúrgicas, com excisão do restante lobo palpebral e lobo orbitário da glândula lacrimal, bem como tecidos adjacentes. O novo exame anatomopatológico foi negativo para a presença de células neoplásicas, ficando determinada a manutenção de um seguimento partilhado entre as especialidades cirúrgicas e a Oncologia. Na última avaliação realizada (8 meses após o último procedimento cirúrgico) a RM não evidenciou sinais de recidiva, somente salientando discreto reforço de sinal linear em T1, relacionado com o contorno externo da loca cirúrgica, correspondendo, provavelmente, a fina lâmina de tecido glandular residual e/ou a alterações cicatriciais (Fig. 2A). A observação oftalmológica confirmou a presença de hiposecreção lacrimal à direita, com redução do menisco lacrimal, Schirmer (sem anestésico) de 2 mm e queratite inferior ligeira. Foi igualmente notada uma ligeira ptose da pálpebra superior direita com a qual a doente não se sentia incomodada (Fig. 2B), encontrando-se as suas queixas de olho seco controladas através de aplicação de lágrimas artificiais. A acuidade visual, motilidade, biomicroscopia e posição do globo ocular não apresentavam alterações.

Atualmente a doente regressou ao seu país de origem, sendo acompanhada em consultas programadas na nossa instituição.

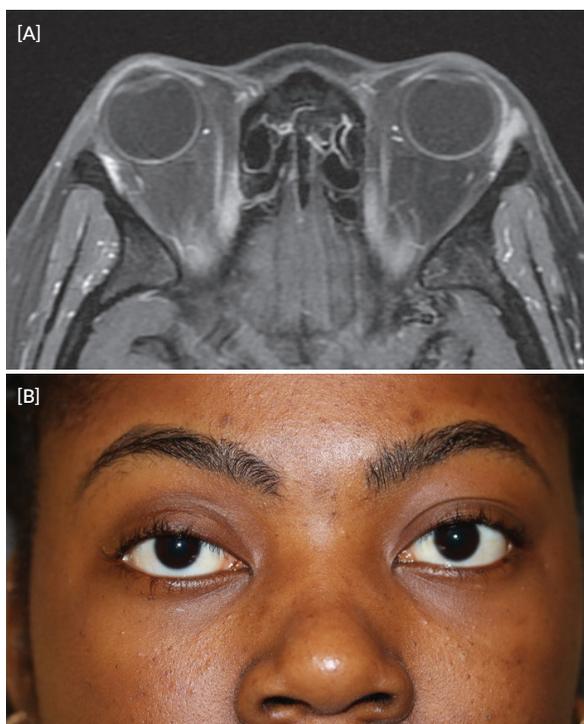


FIGURA 2. *Follow-up* aos 8 meses após cirurgia. (A) A RM T1 axial evidencia discreto reforço de sinal no contorno externo da loca cirúrgica. (B) Resultado pós-operatório final com discreta ptose da pálpebra superior direita.

// DISCUSSÃO

A glândula lacrimal, uma glândula exócrina localizada no quadrante superotemporal da órbita, é formada por 2 lobos, o orbitário (profundo) e o palpebral (superficial), divididos pelo corno lateral da aponevrose do músculo elevador da pálpebra superior.⁸ O lobo palpebral apresenta metade a um terço da dimensão do lobo orbitário⁸ e é visível após eversão da pálpebra superior. A presença de células de diferentes linhagens possibilita o desenvolvimento de vários tipos distintos de neoplasias primárias, que de uma forma global se podem dividir em epiteliais (50% a 60%), linfoides (20% a 35%) e mesenquimais (10%).² A grande maioria destas lesões desenvolve-se no lobo orbitário, e na literatura médica existem somente 14 casos descritos de tumores epiteliais do lobo palpebral.⁷ A maior revisão de casos foi publicada em 1996 por Vangveeravong S. e colegas, que descreveram a apresentação clínica, achados imagiológicos e diagnóstico histológico de 6 tumores primários nes-

ta localização.⁷ Destes, 3 correspondiam a adenomas pleomórficos (perfazendo um total de 11 casos até à data), e 3 eram tumores malignos: 1 carcinoma adenoide quístico, 1 carcinoma *in situ* num adenoma pleomórfico e um carcinoma ex-adenoma pleomórfico.⁷ Desta forma, este caso corresponde ao quarto tumor epitelial maligno primário e, mais especificamente, ao segundo CAQ reportado no lobo palpebral da glândula lacrimal. À exceção do sexo e idade na apresentação (doente do sexo masculino de 41 anos de idade), o primeiro caso, descrito por Vangveeravong, apresentava um quadro clínico e aspeto radiológico muito similares ao da nossa doente.⁷ De uma forma geral, todos os casos de tumores com origem nesta localização foram inicialmente observados como lesões indolores na região temporal da pálpebra superior, com duração variável, na ausência ou com deslocamento mínimo do globo, e sem outras alterações significativas no exame oftalmológico. Embora seja conhecida a agressividade e a elevada taxa de mortalidade e morbidade do CAQ da glândula lacrimal, a decisão por um tratamento conservador nesta doente foi tomada tendo em conta a ausência de fatores de mau prognóstico^{9,10} e as potenciais complicações locais inerentes à radioterapia. Foram consideradas a idade jovem da doente, topografia da lesão inicial, dimensão da lesão (maior diâmetro $\leq 2,5$ cm correspondente a um estágio $< T3$ no sistema da American Joint Committee on Cancer), cirurgia R0 final (margens livres), ausência de diferenciação basaloide na histologia e ausência de invasão perineural.⁹ De facto, e embora o tratamento do CAQ da glândula lacrimal seja ainda nalguns aspetos controverso,¹¹ a excisão local alargada como tratamento de lesões circunscritas tem sido até hoje um procedimento aceite.^{5,6} O maior debate tem residido no benefício de abordagens cirúrgicas mais agressivas como a exenteração orbitária *versus* ressecções conservadoras complementadas com radioterapia e/ou quimioterapia em tumores localmente avançados.^{9,11} Este caso ilustra sem dúvida a importância de manter um elevado nível de suspeição clínica perante qualquer lesão palpebral, uma vez que aparentes lesões benignas comuns poderão na realidade corresponder a entidades com potencial mau prognós-

tico.^{12,13} Importante também será salientar que um exame objetivo minucioso será sempre o ponto chave para uma correta orientação diagnóstica. Embora a massa descrita neste caso pudesse ter um formato similar a um chalazio (lesão inflamatória lipogranulomatosa com origem numa glândula de Meibomius) a sua localização fora da placa tarsal não seria compatível com o mesmo. Uma observação rigorosa nunca poderá ser dispensada, e fazê-lo poderá conduzir a diagnósticos errôneos com potenciais consequências nefastas para o doente.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Shields CL, Shields JA, Eagle RC, Rathmell JP. Clinicopathologic review of 142 cases of lacrimal gland lesions. *Ophthalmology*. 1989;96:431-5.
2. von Holstein SL, Rasmussen PK, Heegaard S. Tumors of the lacrimal gland. *Semin Diagn Pathol*. 2016;33:156-63.
3. Font RL, Smith SL, Bryan RG. Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. *Arch Ophthalmol*. 1998;116:613-6.
4. von Holstein SL, Therkildsen MH, Prause JU, Stenman G, Siersma VD, Heegaard S. Lacrimal gland lesions in Denmark between 1974 and 2007. *Acta Ophthalmol*. 2013;91:349-54.
5. Dutton JJ FS, Proia AD. *Diagnostic Atlas of Orbital Diseases*. Philadelphia: WBS; 2000.
6. Rootman J. *Diseases of the Orbit A Multidisciplinary Approach*. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2003.
7. Vangveeravong S, Katz SE, Rootman J, White V. Tumors arising in the palpebral lobe of the lacrimal gland. *Ophthalmology*. 1996;103:1606-12.
8. Dutton JJ WT. *Atlas of Clinical and Surgical Orbital Anatomy*. 2nd ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2011.
9. Proia AD, Ranjit-Reeves R, Woodward JA. Lacrimal Gland Tumors. *Int Ophthalmol Clin*. 2018;58:197-235.
10. Ahmad SM, Esmali B, Williams M, Nguyen J, Fay A, Woog J, et al. American Joint Committee on Cancer classification predicts outcome of patients with lacrimal gland adenoid cystic carcinoma. *Ophthalmology*. 2009;116:1210-5.
11. Woo KI, Yeom A, Esmali B. Management of lacrimal gland carcinoma: lessons from the literature in the past 40 years. *Ophthal Plast Reconstr Surg*. 2016;32:1-10.
12. Goto H, Yamamoto T, Ishiyama Z, Usui M, Okada S. Adenoid cystic carcinoma arising from the lower eyelid. *Jpn J Ophthalmol*. 2006;50:374-6.
13. Muqit MM, Foot B, Walters SJ, Mudhar HS, Roberts F, Rennie IG. Observational prospective cohort study of patients with newly-diagnosed ocular sebaceous carcinoma. *Br J Ophthalmol*. 2013;97:47-51.

Neuropatia Ótica Hereditária de Leber de Início Tardio

Late-onset Leber Hereditary Optic Neuropathy

Joana Tavares Ferreira^{1,2}, Pedro Candelária¹, José Pita Negrão¹

AFILIAÇÃO:

1. Departamento de Oftalmologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

2. NOVA Medical School/Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Joana Tavares Ferreira, e-mail: joanaptf@gmail.com

Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A neuropatia ótica hereditária de Leber é uma doença de transmissão materna, através do DNA mitocondrial, que afeta geralmente adultos jovens do sexo masculino.

CASO CLÍNICO: Reportamos o caso clínico de um doente do sexo masculino de 67 anos com diminuição da acuidade visual bilateral, indolor e progressiva, associada a escotomas cecocentrais bilaterais em que a ausência de outros achados clínicos e a presença da mutação 11778G.A no DNA mitocondrial permitiram o diagnóstico de neuropatia ótica hereditária de Leber.

CONCLUSÃO: Este caso ilustra que a neuropatia ótica hereditária de Leber também pode ter uma manifestação tardia, devendo ser considerada no diagnóstico diferencial da diminuição subaguda da acuidade visual bilateral mesmo em doentes com mais de 50 anos de idade.

PALAVRAS-CHAVE: Adulto; Atrofia Ótica Hereditária de Leber; DNA Mitocondrial; Perturbação da Visão/genética

ABSTRACT

INTRODUCTION: *Leber hereditary optic neuropathy is a maternally inherited mitochondrial disease that primarily affects juveniles and young adults.*

CASE REPORT: *Progressive, painless and bilateral visual loss associated with bilateral cecocentral scotomata was reported in a 67-year-old male. The lack of other clinical findings and the presence of a mutation at the 11778G.A position in mitochondrial DNA allowed the diagnosis of Leber hereditary optic neuropathy.*

CONCLUSION: *This case illustrates that Leber hereditary optic neuropathy may manifest late in life and should be considered in the differential diagnosis of subacute blindness even in patients over 50 years of age.*

KEYWORDS: *Adult; DNA, Mitochondrial; Optic Atrophy, Hereditary, Leber; Vision Disorders/genetics*

// INTRODUÇÃO

A neuropatia ótica hereditária de Leber (NOHL) foi descrita pela primeira vez em 1871 por Theodore Leber, sendo a mais comum das doenças primárias do DNA mitocondrial.¹ Caracteriza-se por diminuição aguda ou subaguda, indolor e progressiva da acuidade visual, mais frequentemente sequencial, com atingimento inicialmente unilateral e posteriormente do olho adelfo; contudo, pode ser bilateral à apresentação. A maioria dos doentes (> 90%) tem uma das três mutações pontuais no DNA mitocondrial (mtDNA): m.11778G>A, m.3460G>A ou m.14484 T>C.² No entanto, embora uma mutação no mtDNA seja necessária para o aparecimento de NOHL, a expressão fenotípica não está dependente do genótipo, podendo estas mutações não causar sintomas visuais até um fator desencadeante ou o acumular de *stress* tóxico e metabólico a nível do nervo ótico atingirem um determinado limite. A prevalência da NOHL foi estimada em cerca de um em 30 000 indivíduos, enquanto a taxa de portadores de uma mutação é de um em 8500.³

A NOHL afeta geralmente adultos jovens do sexo masculino, no entanto, o início tardio da diminuição da acuidade visual também se encontra descrito.⁴⁻⁷ A penetrância incompleta e a predominância masculina não estão totalmente explicadas. Esta é uma doença multifatorial com interações complexas entre fatores genéticos e ambientais. O tabagismo, o consumo de álcool, défices nutricionais e traumatismos

são potenciais fatores desencadeantes das manifestações clínicas da neuropatia ótica.⁸

Relatamos um caso clínico de NOHL num doente do sexo masculino de 67 anos provavelmente associado a período de *stress* metabólico e tóxico, destacando que a doença se pode manifestar numa fase tardia da vida.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino, de 67 anos de idade, referenciado à consulta de Neurooftalmologia por perda visual central subaguda/progressiva e sequencial, com atingimento inicial do olho esquerdo (OE) e do olho direito (OD) 6 meses após o início do quadro clínico. Discromatópsia bilateral e escotomas centrais estavam associados a esta alteração da acuidade visual.

Dos antecedentes oftalmológicos, releva-se história de cirurgia de catarata bilateral há cerca de 2 anos, bem como história de hipertensão ocular bilateral sob terapêutica tópica com análogo de prostaglandinas. Do ponto de vista sistémico, destaca-se história

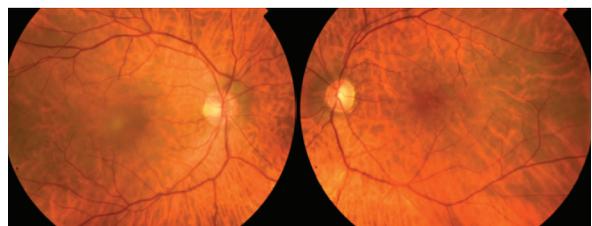


FIGURA 1. Retinografia do olho direito e esquerdo.

de carcinoma da bexiga com diagnóstico há 8 anos, submetido a cirurgia e quimioterapia intravesical e de momento em remissão; e hábitos tabágicos até 4 anos antes do início do quadro clínico. Sem outros antecedentes oftalmológicos, sistêmicos, ou familiares relevantes.

Ao exame objetivo, apresentava a melhor acuidade visual sem correção de 2/10 no OD e de contagem de dedos a 50 cm no OE; sem defeito pupilar aferente relativo e sem alterações à oculomotricidade extrínseca; pseudofaquia bilateral; pressão intraocular de 16 mmHg em ambos os olhos sob terapêutica tópica. Ao exame fundoscópico identificava-se ligeira palidez temporal de ambos os nervos óticos, mais

pronunciada no OE com ligeira tortuosidade vascular e vasos filiformes (Fig. 1).

Na primeira avaliação, a perimetria estática computadorizada identificou escotoma cecocentral do OE evoluindo para escotomas cecocentrais bilaterais no intervalo de cerca de 6 meses (Fig. 2).

A tomografia de coerência ótica (OCT) documentou diminuição da camada de fibras nervosas retinianas peripapilares (CFNRp) dos setores temporal e temporal superior do OE, sem alteração no OD. Aos 6 meses de seguimento, documentou-se progressão da perda de fibras nervosas no OE, apresentando o OD uma diminuição desta mesma camada a nível do setor temporal (Fig. 3).

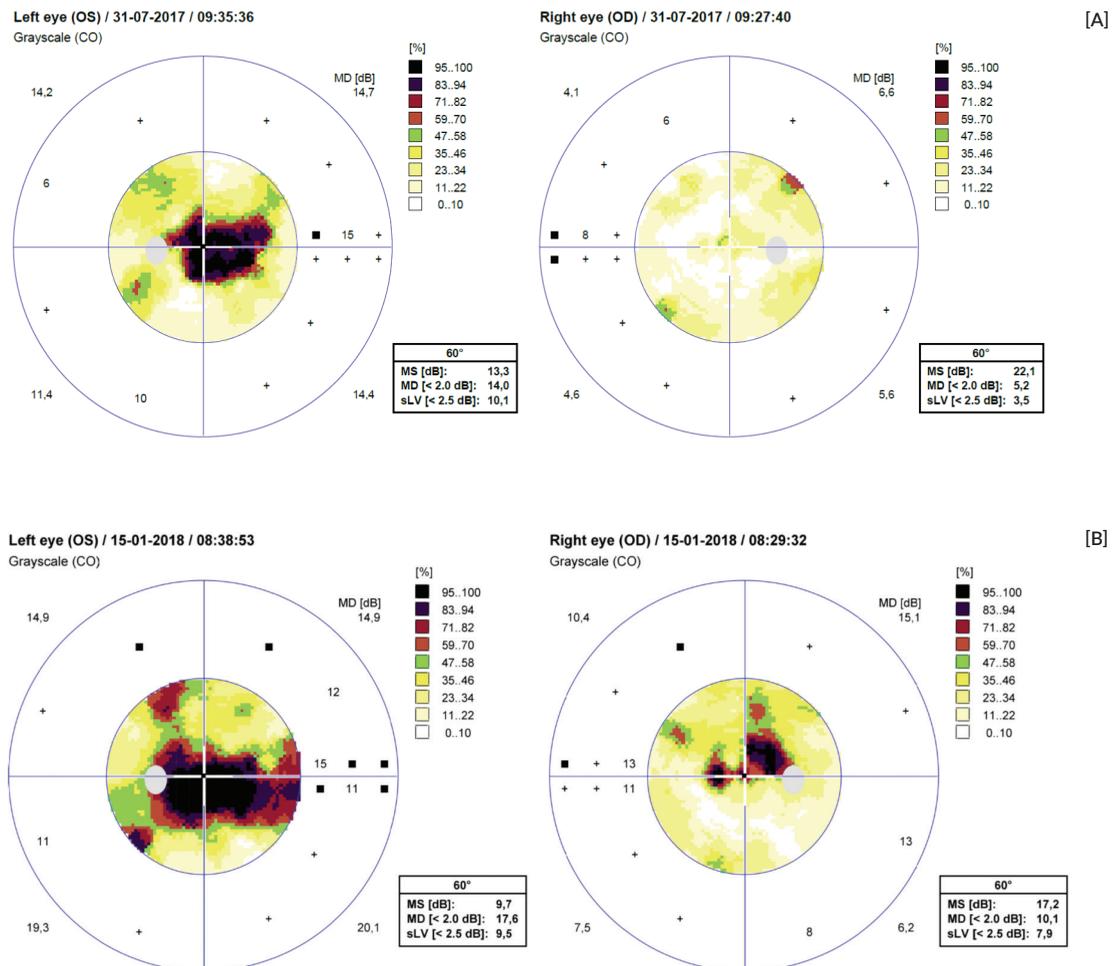


FIGURA 2. Perimetria estática computadorizada (Octopus®) – Escotoma cecocentral do olho esquerdo (A) e bilateral (B).

O restante exame neurológico era normal. Realizou avaliação neurorradiológica, na qual não se documentaram alterações relevantes.

De acordo com o quadro clínico descrito e perante a suspeita clínica de NOHL, foi efetuado o estudo ge-

nético molecular para pesquisa das 3 mutações mais comuns do DNA mitocondrial associadas a NOHL, tendo sido positiva para a mutação 11778G>A, confirmando assim a nossa hipótese diagnóstica.

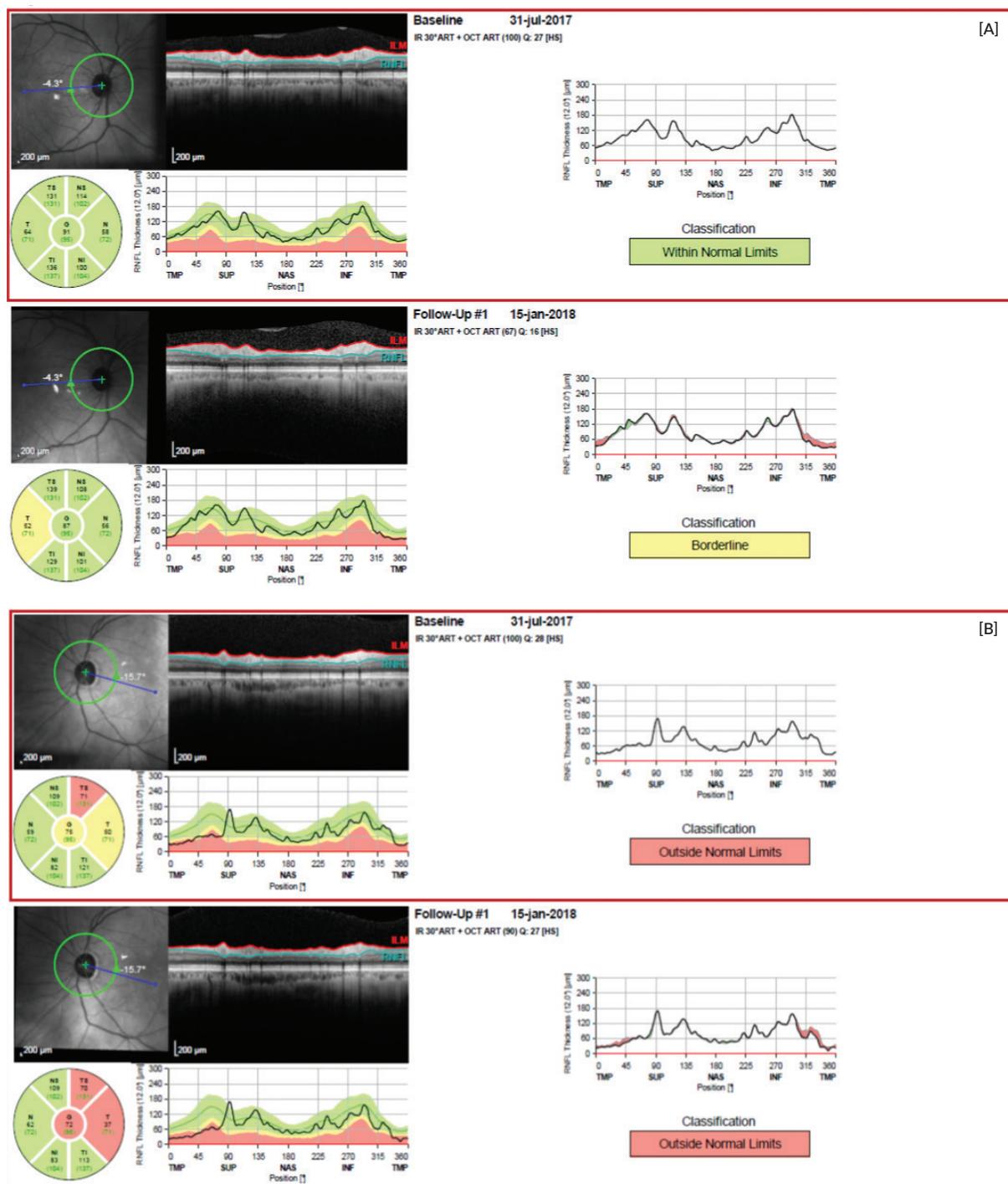


FIGURA 3. Tomografia de coerência ótica (Spectralis®, Heidelberg Engineering) – (A) Diminuição da espessura da camada de fibras nervosas retiniana peripapilar (CFNRp) no olho esquerdo, sem alterações no olho direito. (B) Aos 6 meses de evolução do quadro, documentou-se perda de fibras nervosas no nervo ótico direito e progressão da neuropatia ótica do OE.

// DISCUSSÃO

A NOHL afeta predominantemente adultos jovens do sexo masculino entre os 15 e os 30 anos de idade. No entanto, existem publicações de casos isolados ou séries de casos clínicos de NOHL após os 50 anos e/ou em doentes do sexo feminino.⁴⁻⁷ Vários são os fatores que têm sido hipotetizados como desencadeantes para esta diminuição da acuidade visual tardia na NOHL, nomeadamente o tabagismo, o consumo de álcool, défices nutricionais/vitâmicos e traumatismos.⁸

Quando os doentes com NOHL de início tardio são diagnosticados em fase crónica da doença, pode ser quase impossível identificar o fator desencadeante da atrofia ótica, principalmente se não houver história familiar materna ou se a apresentação clínica for atípica.

O caso clínico descrito refere-se a um doente com antecedentes de *stress* oxidativo (carcinoma e tabagismo), que podem ter desencadeado as manifestações tardias da neuropatia.

Clinicamente os doentes podem ser portadores assintomáticos, encontrar-se em fase aguda ou em fase crónica. Os portadores assintomáticos apresentam alterações fundoscópicas como telangiectasias na região peripapilar, e a nível dos exames tomográficos do nervo ótico identifica-se um aumento da espessura da CFNRp que pode ser flutuante no tempo, correspondendo a um possível espessamento não-inflamatório, pseudoedematoso e a estase axonal.^{9,10} Na fase aguda, a NOHL caracteriza-se por uma diminuição subaguda, progressiva e indolor da visão central que na maioria dos casos é sequencialmente bilateral, com um intervalo médio de 6 a 8 semanas.¹¹ Após um período de cerca de 6 semanas, a maioria dos doentes evolui desfavoravelmente, com redução da acuidade visual (habitualmente igual ou inferior a 1/10). Fundoscopicamente, verifica-se tortuosidade vascular, microangiopatia telangiectásica e pseudoedema da CFN peripapilar, no entanto, 20% a 50% dos doentes podem não apresentar alte-

rações fundoscópicas.^{11,12} Na fase crónica da doença, a perda axonal do feixe papilomacular origina atrofia temporal do nervo ótico. Atualmente o OCT tem permitido não só documentar estas diferenças na CFNRp do nervo ótico assim como o OCT-angiografia tem identificado alterações nos capilares peripapilares radiais nos estádios pré-sintomáticos de NOHL.^{10,13}

Os doentes com NOHL podem apresentar algumas manifestações extraoculares, como arritmias cardíacas e alterações neurológicas, assim como uma incidência de desmielinização mais elevada que uma população controlo.¹⁴ Desta forma, estes doentes devem ter um acompanhamento sistémico e não só oftalmológico.

Apesar de uma pequena percentagem de indivíduos apresentar uma recuperação visual espontânea, particularmente aqueles com mutação 14484 T > C, o prognóstico visual destes doentes é mau, com uma deterioração grave e irreversível da função visual. A idade de diagnóstico inferior a 20 anos e a maior área do disco ótico estão descritas como fatores de bom prognóstico.¹¹ Contudo, a hipertensão ocular, tal como no caso clínico relatado, tem sido apontada com um fator precipitante que promove a perda visual em doentes geneticamente predispostos.¹⁵

Os doentes são aconselhados a evitar fatores que possam originar *stress* mitocondrial: álcool, tabaco, toxinas ambientais e medicamentos com toxicidade mitocondrial. Apesar dos diferentes estudos e ensaios clínicos com análogos da ubiquinona (idebena oral) não demonstrarem dados consistentes para o tratamento desta neuropatia, o mau prognóstico visual da doença e o bom perfil de segurança do fármaco em causa devem prevalecer, utilizando esta terapêutica em doentes com sintomatologia de aparecimento recente.¹⁴

O diagnóstico de neuropatia ótica mitocondrial deve ser considerado em qualquer caso de neuropatia ótica inexplicada, independentemente da idade de aparecimento, sexo, história familiar ou aspeto fundoscópico.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Leber T. Ueber hereditäre und congenital-angelegte Sehnervenleiden. Albr von Graefes Arch Ophthalmol. 1871;17:249-91.

2. Mackey DA, Oostra RJ, Rosenberg T, Nikoskelainen E, Bronte-Stewart J, Poulton J, et al. Primary pathogenic mtDNA mutations in multigeneration pedigrees with Leber hereditary optic neuropathy. Am J Hum Genet. 1996;59:481-5.
3. Man PYW, Griffiths PG, Brown DT, Howell N, Turnbull DM, Chinnery PF. The epidemiology of Leber hereditary optic neuropathy in the North East of England. Am J Hum Genet. 2003;72:333-9.
4. Ajax ET, Kardon R. Late-onset Leber's hereditary optic neuropathy. J Neuroophthalmol. 1998;18:30-1.
5. Yu-Wai-Man P, Bateman DE, Hudson G, Griffiths PG, Chinnery PF. Leber hereditary optic neuropathy presenting in a 75-year-old man. J Neuroophthalmol. 2008;28:155.
6. Giraudet S, Lamirel C, Amati-Bonneau P, Reynier P, Bonneau D, Miléa D, et al. Never too old to harbour a young man's disease? Br J Ophthalmol. 2011;95:887, 896-7.
7. Pfeiffer ML, Hashemi N, Foroozan R, Lee AG. Late-onset Leber hereditary optic neuropathy. Clin Experiment Ophthalmol. 2013;41:690-3.
8. Kirkman MA, Yu-Wai-Man P, Korsten A, Leonhardt M, Dimitriadis K, De Coo IF, et al. Gene-environment interactions in Leber hereditary optic neuropathy. Brain. 2009;132:2317-26.
9. Yu-Wai-Man P, Griffiths PG, Hudson G, Chinnery PF. Inherited mitochondrial optic neuropathies. J Med Genet. 2009;46:145-58.
10. Barboni P, Savini G, Feuer WJ, Budenz DL, Carbonelli M, Chicani F, et al. Retinal nerve fiber layer thickness variability in Leber hereditary optic neuropathy carriers. Eur J Ophthalmol. 2012;22:985-91.
11. Nikoskelainen EK, Huoponen K, Juvonen V, Lamminen T, Nummelin K, Savontaus ML. Ophthalmologic findings in Leber Hereditary Optic Neuropathy, with special reference to mtDNA mutations. Ophthalmology. 1996;103:504-14.
12. Fraser JA, Bioussé V, Newman NJ. The neuro-ophthalmology of mitochondrial disease. Surv Ophthalmol. 2010;55:299-334.
13. Matsuzaki M, Hiram Y, Uyama H, Kurimoto Y. Optical coherence tomography angiography changes in radial peripapillary capillaries in Leber hereditary optic neuropathy. Am J Ophthalmol Case Reports. 2018;9:51-5.
14. Yu-Wai-Man P, Griffiths PG, Chinnery PF. Mitochondrial optic neuropathies - Disease mechanisms and therapeutic strategies. Prog Retin Eye Res. 2011;30:81-114.
15. Thouin A, Griffiths PG, Hudson G, Chinnery PF, Yu-Wai-Man P. Raised intraocular pressure as a potential risk factor for visual loss in Leber hereditary optic neuropathy. PLoS One. 2013;8:e63446.

Reabilitação Sequencial da Superfície Corneana e Segmento Anterior Após Lesão Traumática Química

Sequential Rehabilitation of the Corneal Surface and Anterior Segment After Traumatic Chemical Injury

Nuno Alves¹, Pedro Candelária¹, Miguel Trigo¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Oftalmologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Nuno Alves, e-mail: nunofalves@gmail.com
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Descrevemos um caso clínico de uma doente de 68 anos com baixa acuidade visual (conta dedos junto à face) após trauma mecânico e químico unilateral ocorrido há 15 anos. A doente apresentava *pannus* neovascular secundário a insuficiência limbar parcial, catarata traumática e disfunção endotelial severa. Realizou-se uma abordagem cirúrgica sequencial: inicialmente restaurou-se a superfície ocular com auto-transplante limbar e posteriormente cirurgia de catarata com transplante endotelial. No final do processo obteve-se significativa melhoria anatômica e funcional com acuidade visual olho direito (AV OD) com correção de 0,8. Este caso revela como uma abordagem terapêutica integrada e dirigida permite obter bons resultados mesmo nos casos mais complexos.

PALAVRAS-CHAVE: Distrofia Endotelial de Fuchs; Lâmina Limitante Posterior; Procedimentos Cirúrgicos Oftalmológicos

ABSTRACT

Clinical case of a 68-year-old patient with low visual acuity (counting fingers) after unilateral mechanical and chemical trauma 15 years ago. The patient had neovascular pannus secondary to partial limbal insufficiency, traumatic cataract and severe endothelial dysfunction. A sequential surgical approach was performed: initially the ocular surface was restored with limbar autotransplantation and later cataract surgery with endothelial transplantation. At the end a significant anatomic and functional improvement was achieved with right eye best corrected visual acuity of 0.8. This case reveals how an integrated and rational therapeutic approach allows to obtain good results even in the most complex cases.

KEYWORDS: Descemet Membrane; Fuchs' Endothelial Dystrophy; Ophthalmologic Surgical Procedures

// CASO CLÍNICO

Doente com 68 anos, sexo feminino, que se apresentou na consulta com queixas de diminuição da acuidade visual olho direito (AV OD) desde há 15 anos na sequência de trauma mecânico e químico (lixívia). Sem outros antecedentes pessoais ou familiares relevantes. À observação constatou-se uma diminuição severa da AV OD para contagem de dedos junto à face que não melhorava com refração. Acuidade visual olho esquerdo (AV OE) com correção era de 1. A biomicroscopia com lâmpada de fenda evidenciava *pannus* neovascular inferior com significativa diminuição da transparência da córnea direita (Figs 1 e 2), interessando o eixo visual e os quadrantes inferiores. Catarata total que impossibilitava fundoscopia, mas ecograficamente sem alterações significativas do segmento posterior. A avaliação da córnea revelou por topo e tomografia uma normal espessura, mas uma irregularidade significativa com um aplanamento setorial secundário ao *pannus* (Figs 3 e 4). A própria camada endotelial estava alterada, sendo impossível a contagem celular em qualquer quadrante pela presença de excrescências compatíveis com distrofia de Fuchs.

Planeou-se uma abordagem cirúrgica sequencial, que consistiu em:

- › Reabilitar a superfície ocular e regularizar a superfície corneana;
- › Cirurgia de catarata com implante de lente monofocal;
- › Transplante endotelial da córnea.

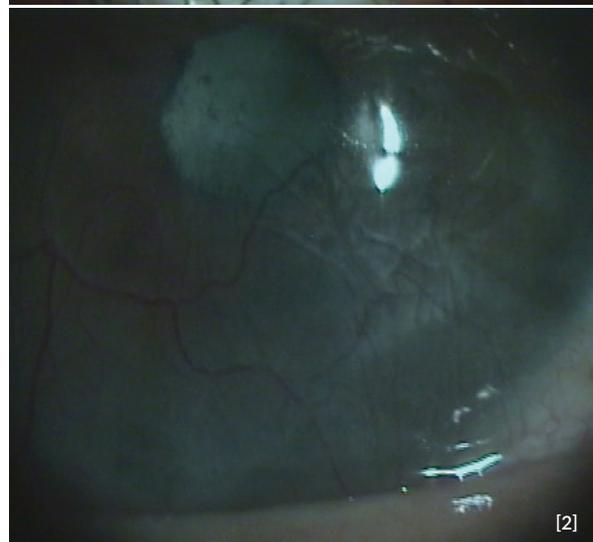
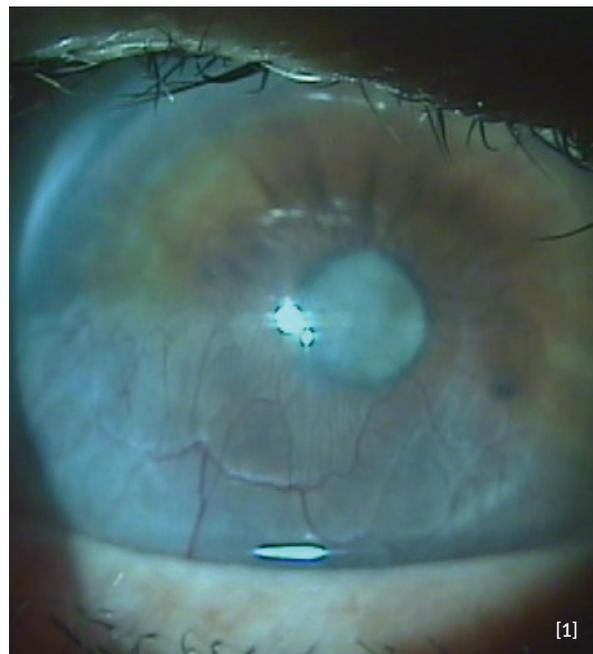


FIGURA 1 e 2. Imagem por biomicroscopia da córnea direita evidenciando *pannus* neovascular, que ocupa os quadrantes inferiores e o eixo visual.

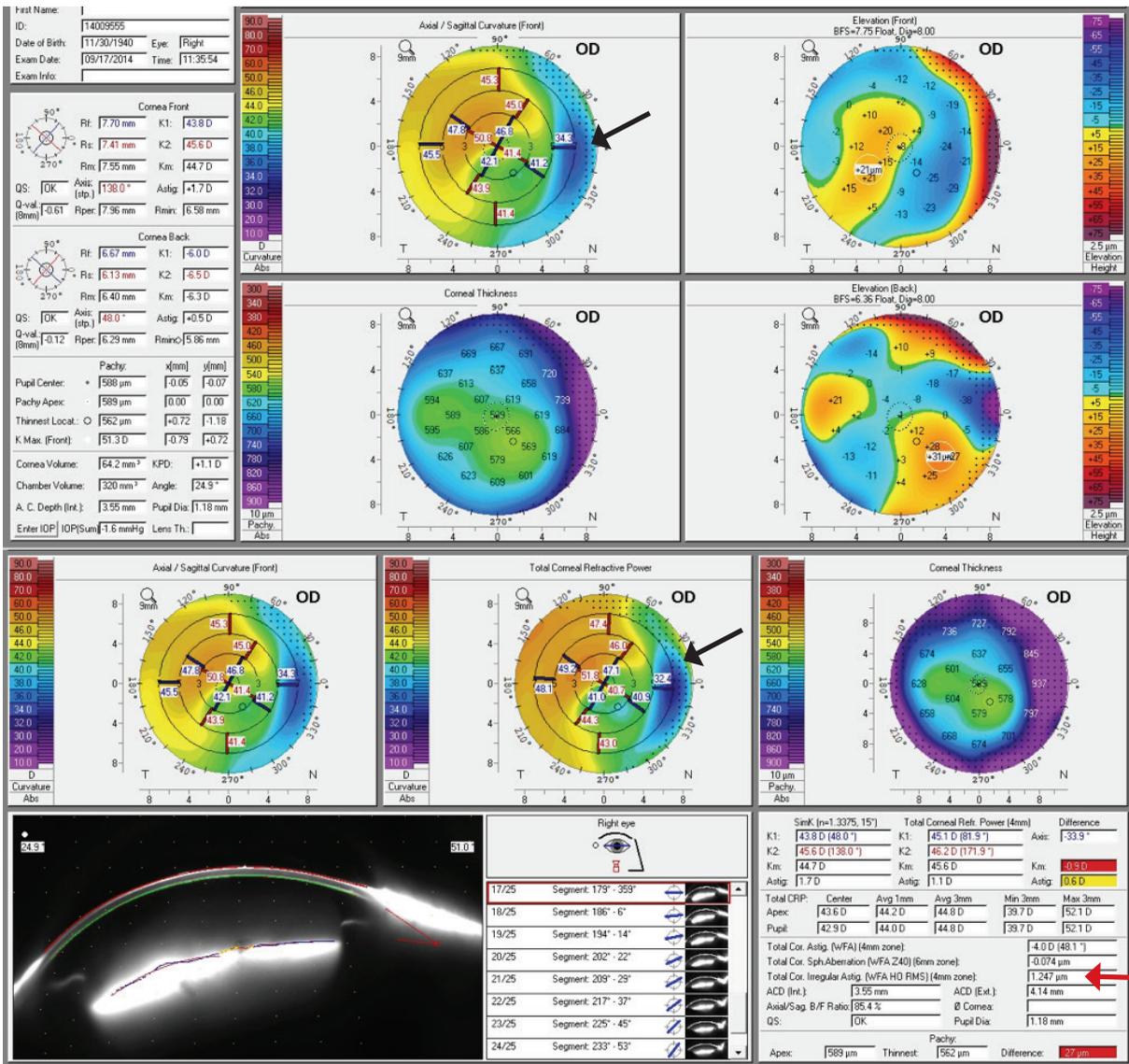


FIGURA 3. Imagem de topo e tomografia da córnea revelando aplanamento setorial (seta preta) e significativa irregularidade (seta vermelha).

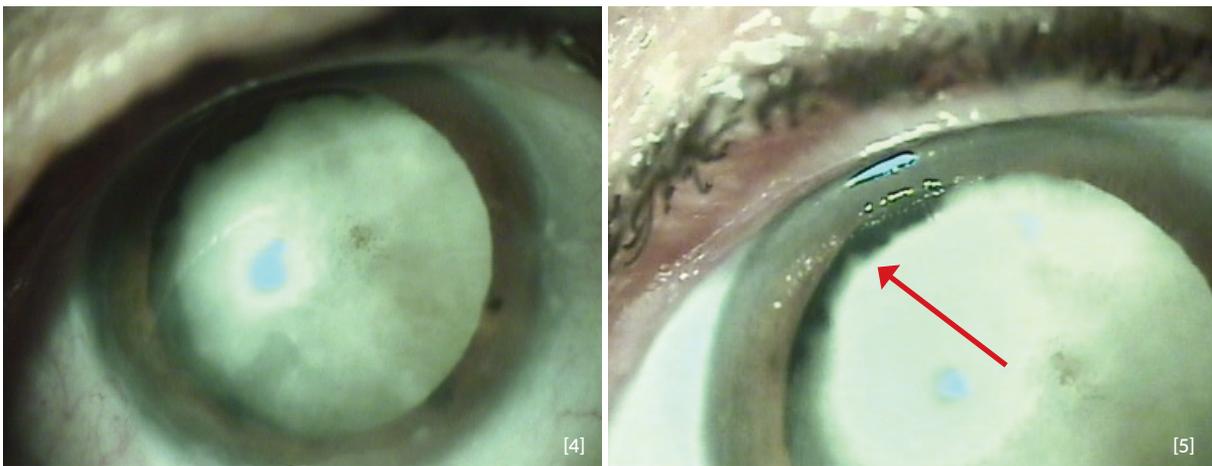


FIGURA 4 e 5. Imagem por biomicroscopia da córnea 6 meses após o autotransplante de limbo, mais transparente e sem o pannus neovascular. Nas mesmas imagens observa-se catarata total com perda de suporte zonular supero-temporal (seta vermelha).

O primeiro objetivo era repor a normal transparência e regularidade da superfície corneana. A doente apresentava superfície ocular contralateral normal, e considerando existir uma insuficiência límbica superior a 180 optou-se por realizar um transplante de limbo autólogo com excisão do *pannus* neovascular.

Intervalamos 6 meses o segundo procedimento cirúrgico para permitir uma total normalização do epitélio corneano e da superfície corneana. Esse aspecto é essencial no cálculo correto da potência da lente intraocular e assim da otimização refrativa. Como se pode observar nas Figs 4 e 5 a catarata é total e apresenta perda de pelo menos 1 quadrante de suporte zonular (supero-temporal). Por esse aspecto e antevendo uma cirurgia mais complexa optou-se por não combinar em simultâneo com o transplante endotelial. Intraoperatoriamente foi necessário estabilizar o saco capsular com ganchos para a facoemulsificação, o que permitiu não estender a instabilidade zonular a outros quadrantes. Implantou-se um anel intracapsular seguido de lente monofocal astérica com potência de 24 dioptrias. Num terceiro momento cirúrgico, 3 semanas depois, realizou-se um transplante endotelial tipo DSAEK (*Descemet stripping automated endothelial keratoplasty*) com lentículo de 8,25 mm de diâmetro.

Seis meses após o último procedimento, a doente apresenta AV OD com correção 0,8 (astigmatismo miópico composto -0,5 -1 90), superfície corneana regular e normal transparência dos meios óticos.

// DISCUSSÃO

Os casos mais complexos de trauma ocular exigem uma avaliação e planeamento terapêutico criteriosos de forma a se obter o melhor resultado anatômico e funcional. Neste caso foi necessário abordar, de forma integrada, a resolução da insuficiência limbar unilateral e da catarata traumática total no contexto de uma disfunção endotelial de base (distrofia de Fuchs).

O primeiro objetivo foi restaurar a superfície ocular solucionando a insuficiência limbar parcial unilateral

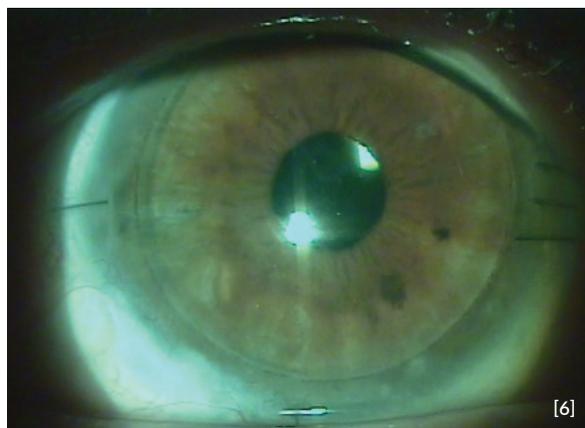


FIGURA 6 e 7. Imagem por biomicroscopia da córnea 15 dias após o transplante endotelial - tipo DSAEK.

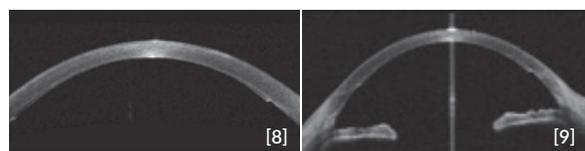


FIGURA 8 e 9. Imagem por tomografia de coerência ótica (OCT) de segmento anterior 6 meses após o DSAEK, sendo possível identificar o lentículo com espessura aproximada de 100 micras (seta branca).

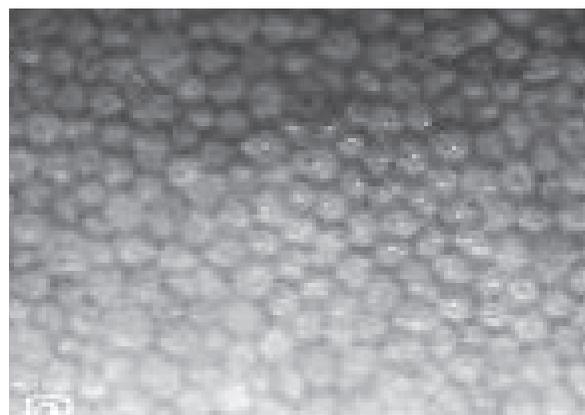


FIGURA 10. Imagem de microscopia especular endotelial revelando uma densidade celular de aproximadamente 1900 células/mm².

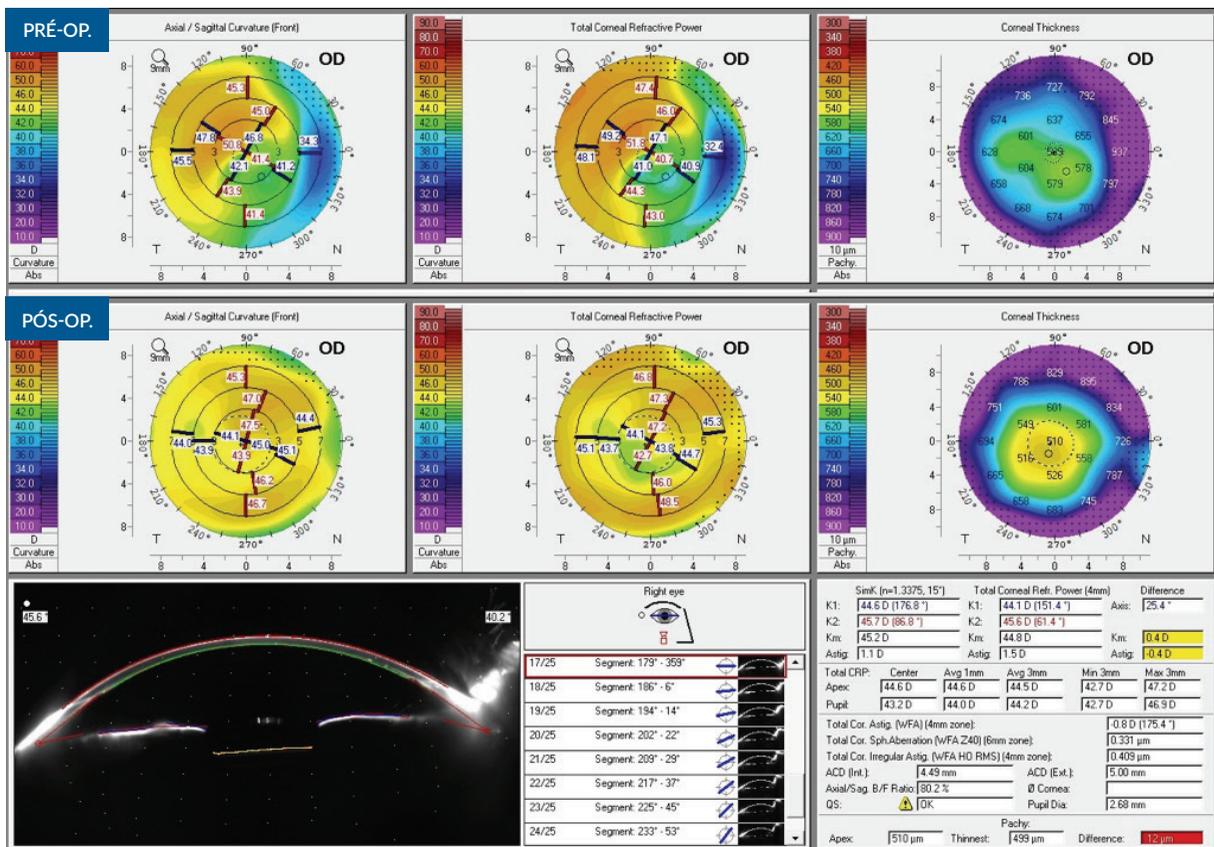
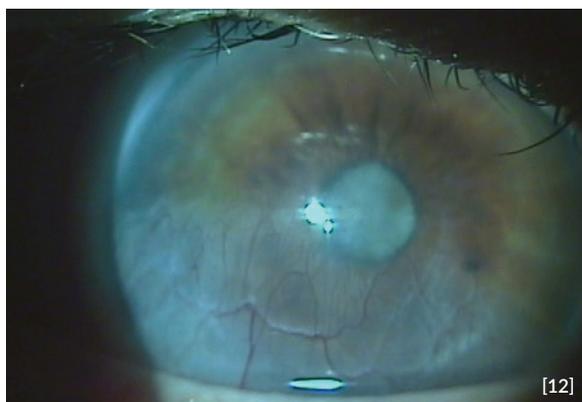
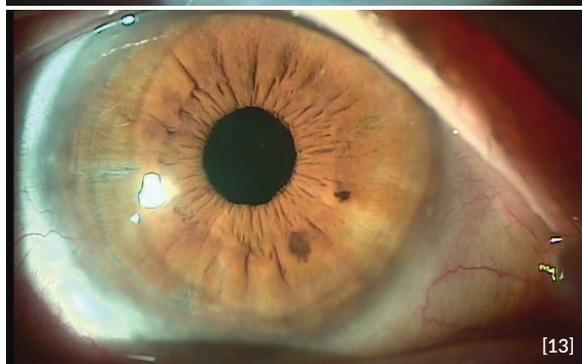


FIGURA 11. Imagem de topo e tomografia da córnea evidenciando a melhoria da regularidade corneana entre o pré-operatório e 6 meses após a última cirurgia.



[12]



[13]

FIGURA 12 e 13. Imagem de biomicroscopia no pré-operatório (esquerdo) e 6 meses após a última cirurgia (1 ano depois).

que comprometia a normal transparência da córnea. É indiscutível a necessidade de um limbo funcional na manutenção da superfície ocular.¹ O autotransplante de limbo descrito inicialmente por Barraquer e Strampelli em 1964 e mais tarde difundido por Kenyon e Tseng é considerado a melhor opção nos casos de insuficiência limbar unilateral² pelo perfil de eficácia e segurança ao eliminar o risco de rejeição do enxerto.³ Este transplante autólogo permite repor a função de barreira do limbo, restaurar as características fenotípicas do epitélio corneano, melhorando a transparência da córnea. O sucesso desta técnica depende do olho dador reunir condições de uma normal superfície ocular e, por outro lado, do olho recetor apresentar um normal funcionamento das pálpebras, sem inflamação ou queratinização conjuntival e adequada lubrificação.⁴ Doentes com história de uso prolongado bilateral de lentes de contacto constituem uma contraindicação relativa para esta técnica porque mesmo apresentando um epitélio normal podem ter uma baixa reserva de *stem-cells* limbares e assim uma disfunção subclí-

nica.⁵ No pós-operatório é necessário promover e assegurar uma rápida epitelização da córnea e vigiar possíveis conjuntivalizações.⁶

A cirurgia da catarata traumática é complexa porque se pode complicar como neste caso de instabilidade do saco capsular secundária a lesão dos ligamentos suspensores do cristalino. Fundamental é intraoperatoriamente não ampliar essa instabilidade para que no final ainda seja possível o implante de uma lente de saco capsular monofocal não tórica. Nos casos onde a instabilidade zonular é marcada pode-se optar por fixar a lente – à esclera ou íris – ou optar por outro tipo de lente de câmara anterior com suspensão à íris.

A distrofia endotelial de Fuchs é a mais frequente distrofia da córnea e resulta normalmente em progressiva perda de visão. Caracteriza-se por uma insuficiência da camada endotelial da córnea com redução da densidade celular, disfunção celular e pela presença de excrescências da membrana de Descemet.⁷ A flutuação da visão, sendo pior de manhã, é um sinal com elevado valor preditivo de insuficiência endotelial severa. O tratamento definitivo passa pelo transplante de córnea, particularmente o transplante lamelar posterior, em que se preserva as camadas corneanas anteriores sem patologia.⁸ Esta técnica tem melhores resultados quando realizada precocemente antes de instalarem alterações irreversíveis da córnea anterior. Existem dois grandes tipos de transplante lamelar posterior: DSAEK (*Descemet stripping automated endothelial keratoplasty*) – em que o endotélio e a membrana de Descemet são substituídos por um lentículo constituído por células endoteliais, membrana de Descemet e estroma posterior de espessura variável⁹; DMEK (*Descemet membrane endothelial keratoplasty*) – em que o endotélio e a membrana de Descemet são substituídos por um equivalente saudável sem adição de estroma.¹⁰ Preferimos esta técnica lamelar ao transplante de córnea total – queratoplastia penetrante – porque tem menos complicações intra e pós-operatórias, menos taxa de rejeição, menos astigmatismo e mais rápida recuperação visual.¹¹ Quando se combina cirurgia de catarata com um transplante endotelial é necessário corrigir o cálculo da potência da lente, em particular

no DSAEK, em que a espessura do lentículo e a sua forma meniscal podem ser responsáveis por um erro refrativo hipermetrópico até 1,5 D.¹²

// CONCLUSÃO

Os casos mais complexos de reabilitação da superfície ocular e segmento anterior exigem uma avaliação cuidada e uma priorização da abordagem terapêutica. A aplicação da técnica mais adequada a cada etapa obriga a um conhecimento profundo das múltiplas opções cirúrgicas, nomeadamente o seu objetivo terapêutico e uma gestão correta do pós-operatório e possíveis complicações. Desta forma podemos alcançar resultados excecionais quer anatómicos quer funcionais.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

11. Bahar I, Kaiserman I, McAllum P, Slomovic A, Rootman D. Comparison of posterior lamellar keratoplasty techniques to penetrating keratoplasty. *Ophthalmology*. 2008;115:1525-33.
12. Eghrari AO, Daoud YJ, Gottsch JD. Cataract surgery in Fuchs corneal dystrophy. *Curr Opin Ophthalmol*. 2010;21:15-9.

REFERÊNCIAS

1. Chen JJ, Tseng SC. Abnormal corneal epithelial wound healing in partial-thickness removal of limbal epithelium. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 1991;32:2219-33.
2. Kenyon KR, Tseng SC. Limbal autograft transplantation for ocular surface disorders. *Ophthalmology*. 1989;96:709-22; discussion 22-3.
3. Dua HS, Miri A, Said DG. Contemporary limbal stem cell transplantation – a review. *Clin Exp Ophthalmol*. 2010;38:104-117.
4. DeSousa JL, Daya S, Malhotra R. Adnexal surgery in patients undergoing ocular surface stem cell transplantation. *Ophthalmology*. 2009;116:235-42.
5. Jenkins C, Tuft S, Liu C, Buckley R. Limbal transplantation in the management of chronic contact-lens-associated epitheliopathy. *Eye*. 1993;7:629-33.
6. Busin M, Breda C, Bertolin M, Bovone C, Ponzin D, Ferrari S, et al. Corneal epithelial stem cells repopulate & the donor area within 1 year from limbus removal for limbal autograft. *Ophthalmology*. 2016;123:2481-8.
7. Borboli S, Colby K. Mechanisms of disease: Fuchs' endothelial dystrophy. *Ophthalmol Clin North Am*. 2002;15:17-25.
8. Nanavaty MA, Shortt AJ. Endothelial keratoplasty versus penetrating keratoplasty for Fuchs endothelial dystrophy. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011;2:CD008420
9. Busin M, Albé E. Does thickness matter. *Curr Opin Ophthalmol*. 2014;25:312-8.
10. Melles GRJ, Lander F, Rietveld FJR. through a small scleral incision. *Cornea*. 2002;21:415-8.

Síndrome de Straatsma

Straatsma Syndrome

*Alcina Toscano¹, Ana Paixão¹, Cristina Brito¹,
Cristina Ferreira¹, Mariza Martins¹*

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Oftalmologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Alcina Toscano, e-mail: alcina.toscano@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018, Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A presença de fibras nervosas mielinizadas na retina está descrita em cerca de 1% da população. Habitualmente assintomáticos, pode coexistir miopia e ambliopia.

CASOS CLÍNICOS: São descritos 2 casos clínicos com fibras nervosas retinianas mielinizadas unilaterais, miopia, estrabismo e ambliopia. Após correção ótica e tratamento da ambliopia houve melhoria da acuidade visual nos 2 casos.

DISCUSSÃO: A miopia pode ocorrer em olhos com mielinização extensa das fibras nervosas. Permanece a dúvida se esta mielinização é causa ou resultado da miopia. A ambliopia pode ser causada por privação, anisometropia ou estrabismo. O sucesso terapêutico correlaciona-se com as lesões e gravidade da ambliopia.

CONCLUSÃO: Apesar do prognóstico reservado é importante um exame oftalmológico completo, correção ótica adequada e tratamento da ambliopia.

PALAVRAS-CHAVE: Ambliopia; Estrabismo; Fibras Nervosas Mielinizadas; Miopia; Retina

ABSTRACT

INTRODUCTION: Myelinated retinal nerve fibers are described in 1% of the population. Patients are usually asymptomatic, although some may present myopia and amblyopia.

CASE REPORTS: Two cases are described with unilateral myelinated retinal nerve fibers, myopia and amblyopia. After optical correction and amblyopia treatment an improvement visual outcome was achieved.

DISCUSSION: Myopia can occur in eyes with wide-spread myelinated nerve fibers. Whether myelination is the cause or the result of myopia is unknown. Amblyopia can result from privation, anisometropia or strabismus. Poor outcomes are expected and correlated with lesions and amblyopia severity.

CONCLUSION: Besides poor prognosis, we emphasize the importance of a complete ophthalmologic examination, optical correction and amblyopia treatment, regarding better results achievement.

KEYWORDS: Amblyopia; Myopia; Nerve Fibers, Myelinated; Retina; Strabismus

// INTRODUÇÃO

A persistência de fibras nervosas mielinizadas da retina (PFNMR) está presente em cerca de 1% da população geral e foi descrita pela primeira vez por Rudolf Virchow em 1856.¹ Em achados de autópsia, Virchow encontrou manchas esbranquiçadas em torno do disco ótico, identificadas como fibras de mielina à microscopia eletrônica.^{2,3} Ao exame do fundo ocular, estas lesões surgem como uma área opacificada e estriada, de tonalidade branca ou acinzentada, com bordos irregulares, numa configuração coincidente com a distribuição das fibras nervosas retinianas, podendo estar ou não em continuidade com o disco ótico.⁴⁻⁶

De acordo com a sua distribuição podem ser classificadas em três tipos: Tipo 1 se distribuídas ao longo da arcada temporal superior; Tipo 2 se ao longo de ambas as arcadas; Tipo 3 se não há continuidade com o disco ótico.^{5,7-9}

Os portadores de PFNMR são geralmente assintomáticos, sendo um achado ocasional num exame oftalmológico de rotina. Geralmente unilaterais e estáticas, estas lesões podem ser bilaterais em 7,7%, havendo casos descritos de progressão ou regressão espontânea.

Dependendo da localização e extensão da mielinização das fibras, podem existir alterações significativas do campo visual e da acuidade visual.^{4,10}

Em 1981, Straatsma e colaboradores descreveram a presença de mielinização da retina em 0,54% dos olhos de uma larga série de autópsias. Doentes com uma área de mielinização muito extensa ou atingimento da área macular, apresentam muitas vezes miopia elevada e/ou ambliopia.^{6,10}

A tríade constituída por PFNMR, miopia e ambliopia constitui a chamada síndrome de Straatsma, ocorrendo com uma prevalência de 0,3% a 10%.^{15,11}

Apesar destas lesões constituírem normalmente um fenómeno isolado, podem estar associadas a outra patologia ocular (anomalias vasculares retinianas, membranas epirretinianas, hipoplasia do disco ótico ou coloboma) ou, mais raramente, a patologia sistémica (craniossinostoses, doenças hamartoneoplásicas).^{4,12,13}

Recentemente, a tomografia de coerência ótica/*optical coherence tomography* (OCT) tem contribuído para o esclarecimento desta patologia. Nalguns casos existe um aumento da espessura central macular e diminuição da espessura do anel macular externo. Este último achado não parece estar relacionado com o grau da miopia, mas ser um artefacto devido ao efeito sombra, induzido pelas fibras de mielina, causando medidas imprecisas no OCT.¹¹

O prognóstico funcional da síndrome de Straatsma é variável e reservado em grande percentagem dos casos, dependendo da extensão das lesões, grau de

anisometropia, presença de estrabismo e gravidade da ambliopia associada.^{6,14}

// CASO CLÍNICO 1

Criança do sexo feminino, 1 ano de idade, referenciada à consulta de Oftalmologia Pediátrica por estrabismo divergente, em setembro de 2011. À observação, apresentava exotropia do olho direito (OD). A refração sob cicloplegia revelou uma miopia de -7.50 no OD, sem erro refrativo significativo no olho esquerdo (OE). A fundoscopia revelou no OD a presença de fibras nervosas mielinizadas, que se estendiam da região peripapilar ao quadrante tem-



FIGURA 1. Retinografia. (A): olho direito (OD) - fibras nervosas mielinizadas, que se estendem desde a região peripapilar até aos quadrantes nasal e temporal superiores. (B): olho esquerdo (OE) - sem alterações.

poral e nasal superior (Fig. 1 - PFNMR Tipo 1). O OE não apresentava alterações no exame do fundo ocular. Não apresentava patologia sistêmica associada.

Foi prescrita correção ótica e iniciou tratamento da ambliopia com oclusão do olho dominante, inicialmente duas horas/dia e posteriormente pautada à evolução e idade da doente. Para documentar e caracterizar as alterações observadas na fundoscopia foi realizada retinografia e posteriormente OCT.

Após a observação inicial, foi reavaliada periodicamente aos dois, quatro, seis e doze meses e posteriormente de 6/6 meses. À data da última observação, em outubro de 2017, com 7 anos, apresentava uma melhor acuidade visual corrigida do OD de 2/10 com -10,00 -1,50x40 e 10/10 sem correção no OE, exoforia/tropia com fusão, sendo que as lesões descritas permaneceram estáveis.

O OCT revelou no OD aumento da espessura da camada de fibras nervosas, condicionado pela existência de fibras de mielina na área peripapilar, depressão foveolar mantida e espessura média normal. O OCT do OE não evidenciou alterações (Figs 2, 3 e 4).

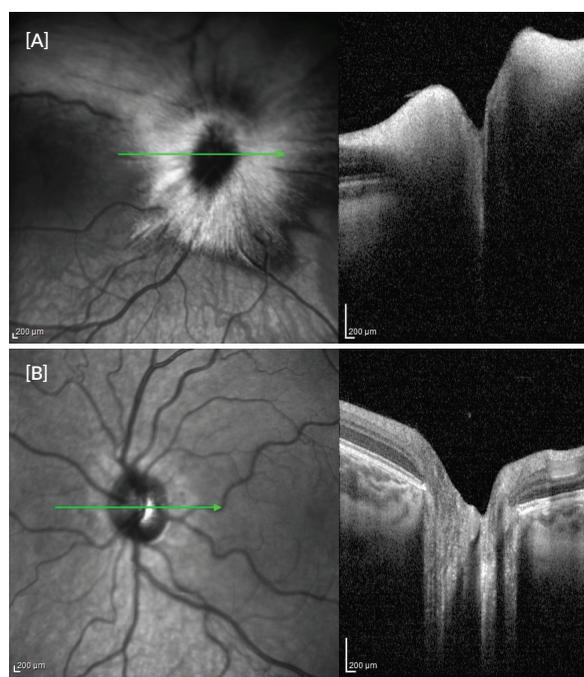


FIGURA 2. OCT. (A): Região papilar OD - aumento da espessura da camada de fibras nervosas, condicionado pela existência de fibras de mielina. (B): região papilar OE - sem alterações.

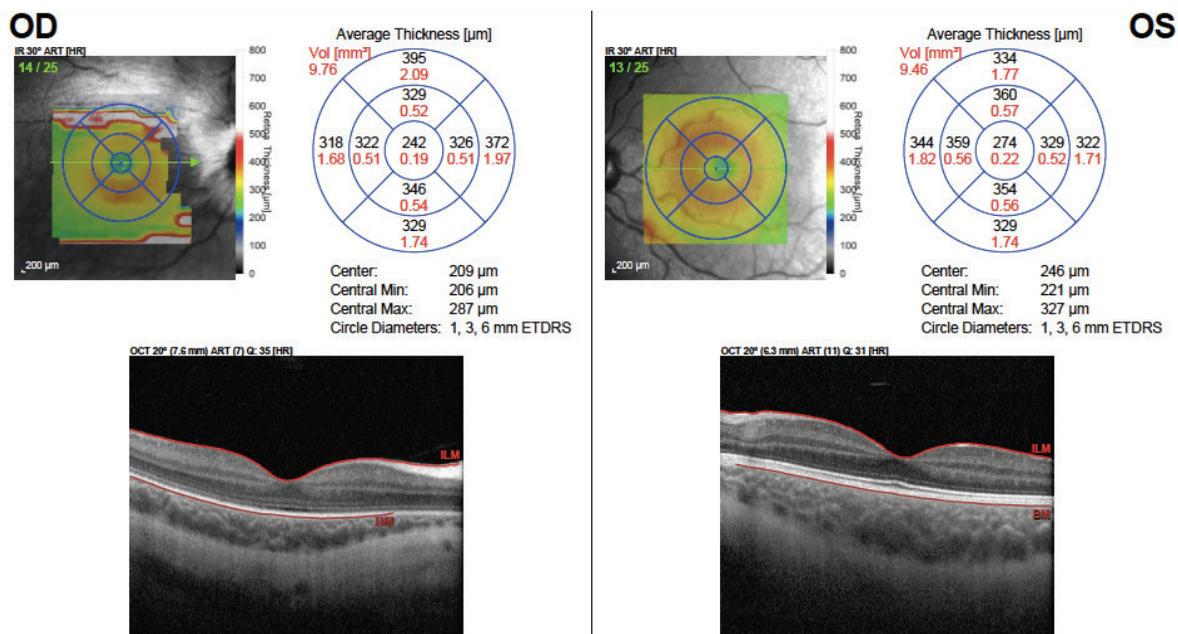


FIGURA 3. OCT: Região macular com diagrama esquemático da espessura macular nos seus diferentes setores – contorno foveolar mantido e espessura média normal ODE.

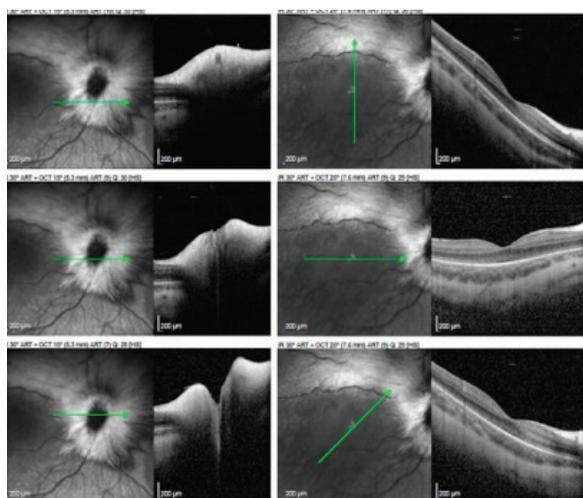


FIGURA 4. OCT: cortes seriados da região papilar (A) e região macular (B) OD.

// CASO CLÍNICO 2

Adolescente de 15 anos, sexo feminino, saudável, acompanhada desde os 2 anos de idade por estrabismo divergente. Apresentou-se com exotropia intermitente, miopia (3,00 D) e ambliopia do OE. Na fundoscopia foi evidente a presença de fibras nervosas mielinizadas ao longo da arcada temporal superior do mesmo olho (Figs 5, 6, 7 e 8). A melhor acuidade visual obtida com correção ótica do olho ambliópe era de 2/10, e 10/10 no OD sem necessidade de correção ótica deste.

Iniciou-se recuperação funcional com correção do erro refrativo com óculos e tratamento da ambliopia por oclusão.

Aos 6 anos, após a obtenção da melhor recuperação funcional da ambliopia (8/10), permanecia exotropia de 25 Δ e perturbação da visão binocular, tendo sido realizada cirurgia do estrabismo OE. Obteve-se melhor controle do desvio, mantendo binocularidade instável e ligeira ambliopia residual. As lesões continuaram estáveis e a miopia progrediu 1,5 D em cada olho até aos 15 anos de idade.

// DISCUSSÃO

Os casos descritos referem-se a duas crianças referenciadas por estrabismo divergente. A miopia diagnosticada associada à presença de fibras de mielina da retina levaram ao diagnóstico de síndrome de Straatsma.

A refração sob cicloplegia e a fundoscopia são fundamentais para o diagnóstico e são etapas mandatórias na observação de qualquer criança.

A extensão das lesões, a anisometropia e o estrabismo encontrados explicam o prognóstico funcional. A correção ótica do erro retrativo e o tratamento da ambliopia, permitiram a melhoria da fixação, melhor

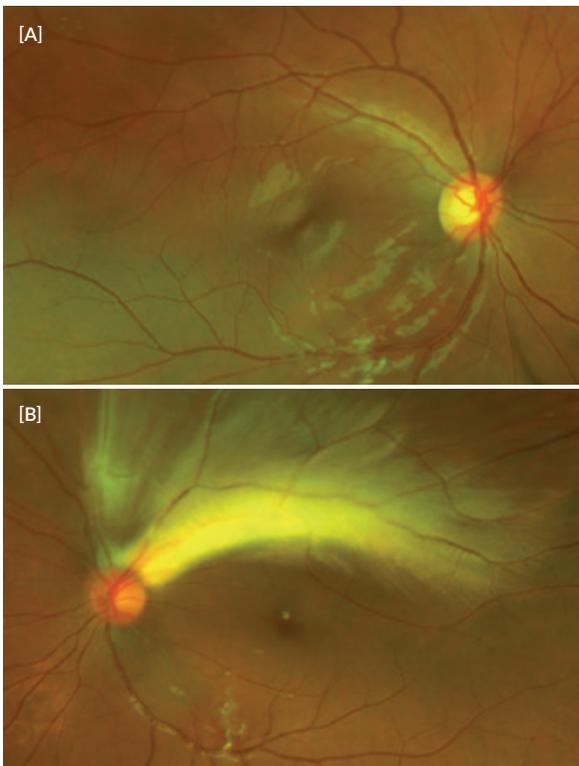


FIGURA 5. Retinografia. (A): olho direito (OD) – sem alterações. (B): olho esquerdo (OE) - fibras nervosas mielinizadas ao longo e em redor da arcada temporal superior.

controlo do estrabismo e melhoria da acuidade visual nos dois casos.

Na síndrome de Straatsma, o desenvolvimento de alterações visuais como miopia e/ou ambliopia associa-se geralmente a mielinização extensa das fibras de mielina.⁶ Aparentemente, quanto maior for a extensão da mielinização, maior será o grau de miopia,³ como se pode verificar por comparação dos casos apresentados.

A exata patogénese da mielinização das fibras nervosas da retina não está completamente esclarecida. A mielinização dos neurónios do sistema nervoso central é da responsabilidade dos oligodendrócitos que, sob a influência de estímulos neuro-hormonais, produzem mielina durante o período pré-natal.^{5,9} Este processo ocorre ao longo dos axónios das células ganglionares, com início no corpo geniculado lateral estendendo-se até à lâmina crivosa. Esta atua como uma barreira criada pela agregação de astrócitos, impedindo a migração anterior da mielinização para as fibras da retina. Permanece a questão de como estas células alcançaram a retina.¹ Especula-se que

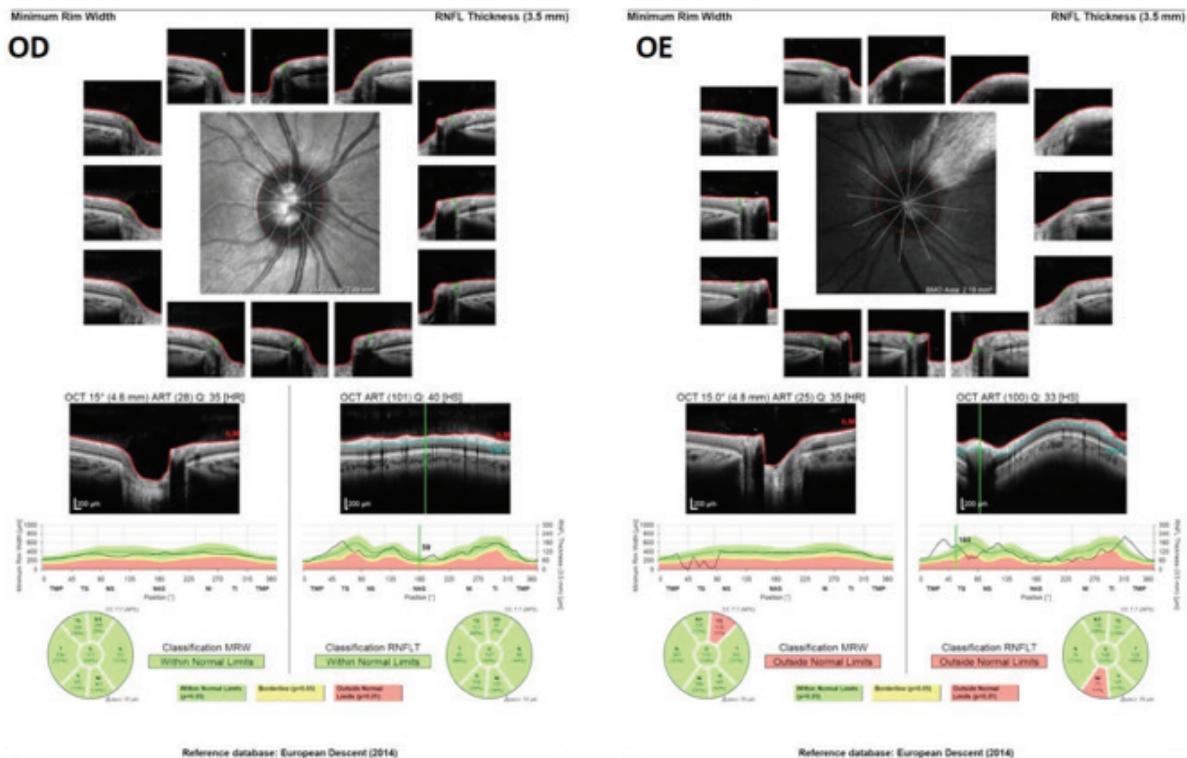


FIGURA 6. OCT do nervo ótico: medição da espessura do anel neuroretiniano (MRW) e camada de fibras nervosas peripapilares (RNFL). No OE diminuição setorial da espessura de ambas as espessuras: MRW no setor temporal superior e nasal inferior no setor nasal inferior.

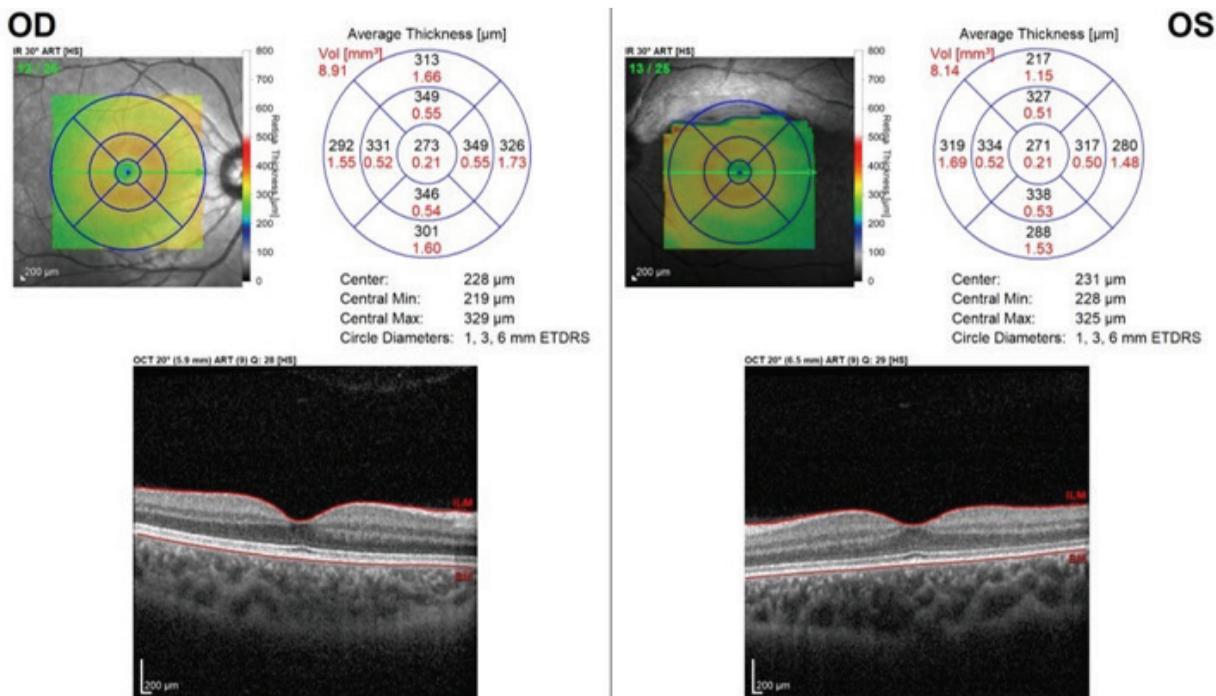


FIGURA 7. OCT: região macular com diagrama esquemático da espessura macular nos seus diferentes setores – Contorno foveolar mantido e espessura média normal ODE.

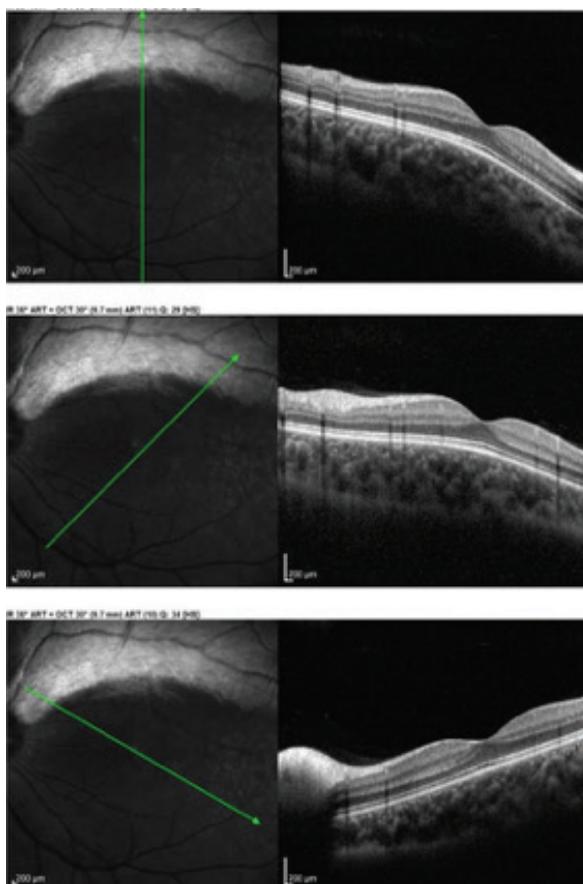


FIGURA 8. OCT: cortes seriados da região papilar (A) e região macular (B) OD.

a existência de fibras nervosas mielinizadas na retina possa resultar de uma anomalia do desenvolvimento, com a migração anormal antes da formação completa da lâmina crivosa, ou ser resultante da sua falência transitória causada por um insulto à sua integridade e estabilidade funcional.⁴

Estudos histológicos mostram a presença de células semelhantes a oligodendrócitos na retina, mesmo na presença de lâminas crivosas íntegras e sem alterações, colocando-se a hipótese desta mielinização resultar da presença heterotópica de células da microglia semelhantes a oligodendrócitos, ativadas por uma agressão à retina durante o processo de desenvolvimento *in utero*.^{1,4,5}

Sabemos que a miopia associada nestes casos é geralmente de causa axial e não refrativa.^{4,7} Mantém-se ainda a discussão se a miopia será uma causa do processo anômalo de mielinização das fibras nervosas ou se será este processo a predispor ao surgimento de miopia axial.^{6,7} Sabe-se que a miopia de privação ocorre após oclusão de um olho durante o período crítico do desenvolvimento do sistema visual.² A presença de fibras nervosas mielinizadas nesta fase sensitiva, leva à privação visual, com consequente

aumento do comprimento do globo ocular e aparecimento de miopia axial.^{4,9} Por outro lado, o maior comprimento do globo ocular na miopia axial, leva ao atraso de desenvolvimento da lâmina crívosa, permitindo a extensão da mielinização da retina.^{7,10}

A disfunção visual na síndrome de Straatsma é atribuída à ambliopia, sendo difícil determinar a sua causa preponderante: de privação secundária às alterações estruturais da retina e/ou do nervo óptico provocadas pela mielinização¹⁵; refrativa pela elevada miopia unilateral e consequente anisometropia.^{5,6,9,13} Nestas situações, quanto maior for o grau de anisometropia, maior será a repercussão na visão. A presença de estrabismo constitui um fator de risco, podendo ser também causa de ambliopia.^{12,14}

As opções terapêuticas para esta condição incluem a correção ótica da miopia e o tratamento agressivo da ambliopia.^{5,6,14} Os resultados funcionais obtidos são variáveis, sendo a maioria das séries de casos descritos refratários ao tratamento. No entanto, existem alguns relatos de sucesso terapêutico, com acuidades visuais iguais ou superiores a 20/30.^{12,14}

O facto de a ambliopia poder ser de diferente etiologia, de possível recuperação se refrativa ou irreversível se de privação, poderá explicar os diferentes resultados terapêuticos.^{10,12}

Nos casos apresentados constatou-se ambliopia, estrabismo divergente, miopia e PFNMR. No caso 1, a maior extensão das lesões e grau de anisometropia condicionou um resultado menos favorável.

Em conclusão, podemos dizer que a área de mielinização, o grau de anisometropia inicial e o estrabismo, podem ser indicadores do prognóstico e insucesso da reabilitação visual. Salienta-se, no entanto, a importância do tratamento na tentativa de otimizar a função visual.^{1,4,6,12}

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor GN. Myelinated nerve fibers. *Am J Ophthalmol.*1981; 91:25-38.
2. Schmidt D, Meyer JH, Brandt-Dohrn J. Wide-spread myelinated nerve fibers of the optic disc: do they influence the development of myopia? *Int Ophthalmol.*1996; 20:263-8.
3. Eneh AA, Schweitzer KD, Sharma S. Answer: can you identify this condition? *Can Fam Physician.* 2010; 56:357.

4. Tarabishy AB, Alexandrou TJ, Traboulsi EI. Syndrome of myelinated retinal nerve fibers, myopia, and amblyopia: a review. *Surv Ophthalmol.* 2007; 52:588-96.
5. Rodrigues MI, Loureiro C, Almeida L, Monteiro-Grillo M. Persistência das fibras de mielina e não só: Síndrome de Straatsma. *Rev Soc Port Oftalmol.* 2013; 37:117-24.
6. Borges B, Cabugueira A, Anjos R, Paixão A, Marques M, Toscano A. Fibras nervosas retinianas mielinizadas associadas a miopia e ambliopia. *Oftalmologia.* 2015; 39:207-12.
7. Shenoy R, Bialasiewicz A, Barwani B. Bilateral hypermetropia, myelinated retinal nerve fibers, and amblyopia. *Middle East Afr J Ophthalmol.* 2011; 18:65-6.
8. Lee MS, Gonzalez C, Constable IJ. Progression of myelinated retinal nerve fibers associated with strabismus, amblyopia and myopia. *Am J Ophthalmol.* 1998; 125:554-6.
9. Coman I, Barbin G, Charles P, Zalc B, Lubetzki C. Axonal signals in central nervous system myelination, demyelination, and remyelination. *J Neurol Sci.* 2005; 233:67-71.
10. Holland PM, Anderson B Jr. Myelinated nerve fibers and severe myopia. *Am J Ophthalmol.* 1976; 81:597-9.
11. Vide-Escada A, Filipe H. Unusual Straatsma syndrome – How dogmatic is a bad prognosis? *Am J Ophthalmol Case Reports.* 2017; 8:71-3.
12. Caramoy A, Fauser S, Kirchhof B, Liakopoulos S. Retinal vascular abnormalities associated with myelinated nerve fibers. *Retina.* 2011; 31:1234-5.
13. Parulekar, MV, Elston JS. Acquired retinal myelination in neurofibromatosis. *Arch Ophthalmol.* 2002; 120:659-61.
14. Kee C, Hwang JM. Visual prognosis of amblyopia associated with myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol.* 2005; 139:259-65.
15. Moradian S, Karimi S. Unilateral myelinated retinal nerve fiber layer associated with axial myopia, amblyopia and strabismus. *J Ophthalmic Vis Res.* 2009; 4: 264-265.



**OTOR
RINO
LARIN
GOLO
GIA**

Meningioma do Nervo Ótico: Descompressão da Órbita por Via Endoscópica Endonasal

Optic Nerve Meningioma: Endonasal Endoscopic Orbital Decompression

João Subtil¹, João Pedro Araújo¹, Ana Jardim¹, Ana Duarte²,
Maia Miguel³, José Saraiva¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Oftalmologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
3. Serviço de Neurocirurgia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Pedro Araújo, e-mail: jpraraujo5@gmail.com
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Doente do sexo feminino, 39 anos, com queixas de diminuição progressiva da acuidade visual à direita desde há 4 meses. Em consulta de Oftalmologia observou-se acuidade visual de 1/10 no olho direito, e o estudo imagiológico por ressonância magnética revelou lesão expansiva de 2,5 cm do ápex orbitário, compatível com meningioma, comprimindo o nervo ótico.

Em colaboração multidisciplinar por Oftalmologia, Neurocirurgia e Otorrinolaringologia, a doente foi operada: descompressão da parede medial da órbita, e biópsia excisional da lesão tumoral por via endoscópica endonasal. A cirurgia decorreu sem complicações, e foi possível excisar uma parte da lesão. A doente teve alta ao segundo dia de internamento, e não se registaram complicações importantes no pós-operatório, nomeadamente agravamento da acuidade visual ou compromisso da mobilidade ocular. A histologia revelou meningioma, e ao quarto mês após a cirurgia já recuperou para acuidade visual de 5/10 no olho direito.

Este caso demonstra como a abordagem multidisciplinar endoscópica endonasal de lesões tumorais da órbita medial com compressão do nervo ótico e diminuição da acuidade visual, é uma opção a ter em

conta para descompressão do nervo ótico e biópsia (e eventual excisão) da lesão. É minimamente invasiva, tem baixa morbidade, e apresenta aparentemente bons resultados no que diz respeito à visão.

PALAVRAS-CHAVE: Descompressão Cirúrgica; Endoscopia; Meningioma; Neoplasias do Nervo Ótico; Órbita

ABSTRACT

Female patient, 39-year-old, with progressive visual loss in the right eye for 4 months. In Ophthalmology consultation, visual acuity of 1/10 was confirmed. The magnetic resonance revealed expansive lesion with 2.5 cm in the orbital apex, compressing the optic nerve, suggesting meningioma.

In a multidisciplinary collaboration including Ophthalmology, Neurosurgery and Otorhinolaryngology, the patient was submitted to surgery: medial orbital wall decompression and excisional biopsy of the tumor through endonasal endoscopic approach. There were no complications and it was possible to excise a portion of the tumor. The patient was discharged in the second day and there were no complications on the post-operative period, namely worsening of vision loss or compromise of ocular motility. Histology revealed a meningioma, and by the fourth month of follow-up the patient had regained visual acuity of 5/10 in the right eye.

This case demonstrates how multidisciplinary endonasal endoscopic approach to tumor lesions in the medial orbit compressing the optic nerve with visual loss, is an option for decompression of the optic nerve and biopsy (and eventually excision) of the lesion. It is minimally invasive, has low morbidity and apparently has good results regarding visual outcomes.

KEYWORDS: Decompression, Surgical; Endoscopy/methods; Meningioma; Optic Nerve Neoplasms; Orbit

// INTRODUÇÃO

O diagnóstico diferencial de lesões benignas intracranianas inclui entre outros: adenomas pituitários, craniofaringiomas, meningiomas e schwannomas. Em geral o tratamento destas lesões é cirúrgico.¹ Nas últimas décadas, tem-se assistido ao desenvolvimento de técnicas cirúrgicas minimamente invasivas da base do crânio, em particular a abordagem endoscópica transnasal.² Nas indicações incluem-se as lesões orbitárias.³ Vantagens desta abordagem incluem a ausência de cicatrizes externas, maior visão do campo cirúrgico e acesso mais seguro aos seios perinasais, órbita medial e base do crânio.²

Nos últimos anos, no Hospital CUF Descobertas, tem-se acompanhado esta tendência, e as especialidades de Otorrinolaringologia, Oftalmologia e Neurocirurgia têm trabalhado em colaboração no tratamento de patologia de base do crânio por via endoscópica endonasal, primeiro no tratamento de tumores da hipófise, mas mais recentemente também de lesões da órbita e nervo ótico. O caso que apresentamos é exemplo desta colaboração.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 39 anos, com antecedentes pessoais de rinite alérgica, recorreu a consulta de Oftalmologia do Hospital CUF Descobertas (HCD) com queixas de diminuição progressiva da acuidade visual à direita desde há 4 meses. Não encontrava nenhum desencadeante aparente, mas referia que os sintomas se iniciaram após uma cefaleia violenta. À observação oftalmológica mensurou-se acuidade visual de 1/10 do olho direito, com fundoscopia apresentando palidez da região temporal do nervo ótico direito. No olho esquerdo a acuidade visual era de 9/10. Foi pedida ressonância magnética (RM) cranioencefálica que revelou lesão expansiva ao nível do ápex orbitário à direita, envolvendo e determinando compressão do nervo ótico ao nível do canal ótico e também da cavidade orbitária, resultando anteriormente numa dilatação da bainha do nervo ótico direito por estase devida à compressão ao nível do ápex. As características imagiológicas eram sugestivas de meningioma da bainha do nervo ótico.

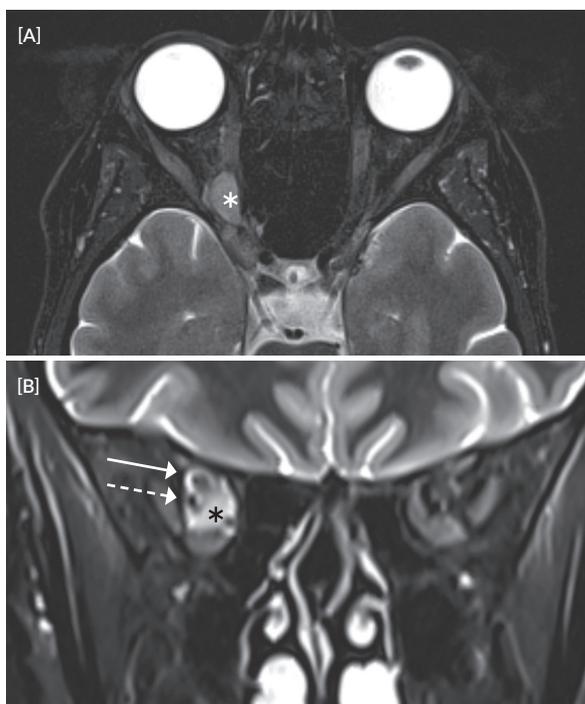


FIGURA 1. Ressonância magnética das órbitas. (A) corte axial em T1, mostrando tumor medial ao nervo ótico localizado no ápex da órbita direita (*). (B) corte coronal em T2, mostrando novamente o tumor apical (*), com edema da bainha do nervo (seta a cheio). Observa-se ainda a localização lateral da artéria oftálmica (seta a tracejado).

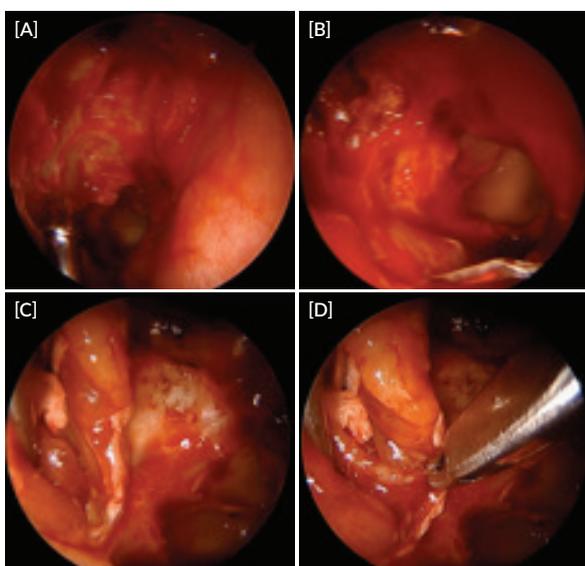


FIGURA 2. Aspectos cirúrgicos: (A) esenoetmoidectomia, com exposição ampla da lâmina papirácea até à fóvea etmoidal e seio frontal e à parede esfenoidal; (B) dissecação do periósteo medial da órbita; (C) exposição da loca intracônica entre os músculos reto medial (afastado para cima) e inferior (afastado para baixo), com dissecação do tumor, exposto no ápex; (D) exérese do tumor, via contralateral transeptal.

Perante este quadro clínico e imagiológico de tumor do ápex da órbita, a doente foi enviada a consulta de Neurocirurgia e Otorrinolaringologia. Em colaboração propuseram uma abordagem cirúrgica do tumor por via endoscópica endonasal, com descompressão da parede medial da órbita e biópsia com eventual tentativa de excisão total/parcial com intuito de diagnóstico e melhoria da visão. Após explicados os riscos da cirurgia, a doente aceitou a proposta. Foram pedidos estudos imagiológicos pré-operatórios dirigidos aos seios perinasais e órbitas, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética, para melhor definição do tumor e estudo da anatomia nasal. Na ressonância identificou-se lesão orbito-cavernosa direita ovalada, com cerca de 2,5 cm de maior diâmetro sagital e 0,6 cm de espessura, ocupando o segmento anterior do seio cavernoso, estendendo-se através da fenda esfenoidal ao ápex orbitário, com topografia intracônica, interpondo-se entre o músculo reto interno e o nervo ótico, que estava desviado superiormente e comprimido à entrada da órbita. A integridade óssea esfenorbitária estava mantida.

A doente foi então submetida a cirurgia, sob anestesia geral, por abordagem endoscópica endonasal. Após descongestionamento das fossas nasais, infiltrou-se com vasoconstritor os territórios das artérias etmoidal anterior e esfenopalatina no lado direito, e inspecionaram-se as fossas nasais com endoscópio de 30°. Começou-se por realizar etmoidectomia anterior e posterior direita, incluindo turbinectomia média, e posteriormente esfenoidotomia bilateral. Desta forma obteve-se exposição da parede medial da órbita direita, na fossa nasal e seio esfenoidal. Para sua descompressão e para abordagem do conteúdo intraorbitário, procedeu-se a remoção da lâmina papirácea e abertura do periósteo da órbita. Para ajudar na dissecação das estruturas intraorbitárias, os autores optaram por realizar fenestração septal posterior. Nesta fase, a cirurgia passou a “4 mãos”, com o cirurgião ajudante introduzindo o endoscópio e aspirador pela fossa nasal direita, e o cirurgião principal realizando a dissecação da órbita direita com introdução dos instrumentos cirúrgicos através da fossa nasal esquerda. Após cuidadosa-

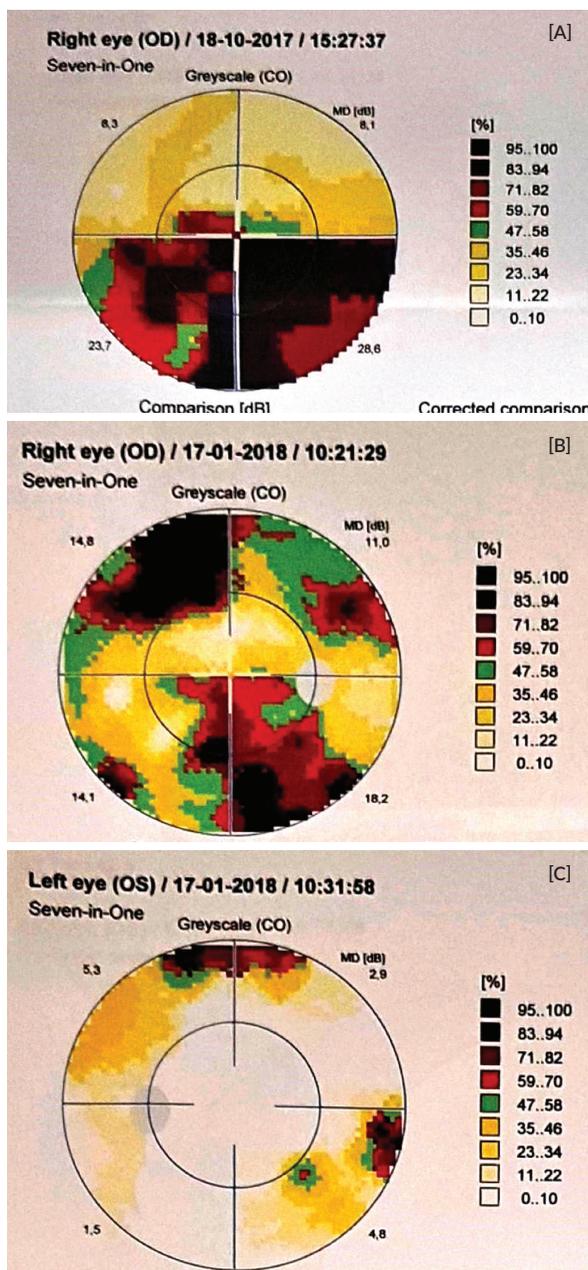


FIGURA 3. Campimetria. (A) olho direito pré-operatório; (B) olho direito pós-operatório; (C) olho esquerdo.

mente afastar a gordura orbitária, identificaram-se os músculos reto interno e inferior. Tentando preservar ao máximo as fibras musculares, dissecou-se entre estes dois músculos, identificando-se o tumor medialmente ao músculo reto interno. Removeu-se então o tumor observado por esta via de abordagem, sem sacrificar os músculos oculares nem o nervo ótico. Para terminar a cirurgia, reconstruiu-se a parede medial da órbita, cobrindo-a com enxerto de mucosa do corneto médio amputado no início do procedimento, fixada com cola de fibrina. Não se

realizou tamponamento nasal. A doente teve alta ao segundo dia de pós-operatório.

A cirurgia e o pós-operatório decorreram sem complicações, e no pós-operatório imediato foi confirmada a preservação dos movimentos oculares e ciliares. Nas semanas que seguiram à cirurgia, a doente foi seguida regularmente em Otorrinolaringologia para remoção de crostas nasais, observando-se boa cicatrização da mucosa nasal. À terceira semana de pós-operatório houve necessidade de antibioterapia e corticoterapia oral por queixas de cefaleia hemcraniana direita, que se atribuiu a rinossinite aguda, com resolução após o tratamento.

A doente manteve também o acompanhamento em Oftalmologia, com melhoria progressiva da acuidade visual, sendo que ao quarto mês de pós-operatório apresenta uma acuidade visual de 5/10.

A histologia do tumor confirmou meningioma.

// DISCUSSÃO

Os meningiomas esfeno-orbitários são tumores raros e de crescimento lento, correspondendo a 0,2% - 9% de todos os meningiomas intracranianos. Podem-se manifestar por exoftalmia, alteração nos movimentos oculares, diminuição da acuidade visual ou dor ocular.⁴ Historicamente são operados por craniotomia. No entanto, nos últimos anos, novos tratamentos por abordagens endoscópicas têm sido usados com sucesso.⁵

A descompressão da parede medial da órbita por via endoscópica tem como indicações tradicionais patologia inflamatória e traumática. Mas o seu uso também pode ser considerado no caso de tumores do nervo ótico e ápex da órbita, sobretudo para meningiomas em que há diminuição da acuidade visual. No caso dos meningiomas esfeno-orbitários, esta abordagem pode ser usada primariamente para descompressão do nervo ótico, para num segundo tempo se realizar a orbitotomia lateral. Mas esta abordagem também pode ser usada para realizar biópsia ou exérese dos tumores localizados medialmente na órbita.⁶

A estratégia cirúrgica para a remoção dos meningiomas esfeno-orbitários é determinada pela dimensão e extensão do tumor, assim como pelo grau de invasão óssea e as suas relações com as estruturas circundantes.⁴

No caso apresentado, estávamos perante uma lesão expansiva órbita-cavernosa, com maior diâmetro de 2,5 cm, com componente intra-cónica situada entre o músculo reto interno e o nervo ótico, sem aparente invasão óssea, suspeitando-se de meningioma. Esta lesão determinava, por compressão, uma diminuição da acuidade visual ipsilateral. Perante este caso, em decisão multidisciplinar entre as especialidades de Oftalmologia, Otorrinolaringologia e Neurocirurgia, considerou-se como prioridade a necessidade de descompressão do nervo ótico, com intuito de eventual recuperação da acuidade visual, e de biópsia da lesão para diagnóstico histológico, para posterior planeamento do tratamento. A opção de descompressão medial da órbita com biópsia da lesão por via endoscópica endonasal, teve em conta a localização do tumor na parte medial da órbita, a provável natureza benigna, e a menor morbilidade deste procedimento, conforme a experiência prévia da equipa cirúrgica neste tipo de casos. De facto, o resultado cirúrgico obtido foi bom, pois conseguiu-se excisão de uma porção importante do tumor, que além de permitir o diagnóstico histológico de meningioma, associou-se a uma melhoria da acuidade visual. Isto, sem complicações, nomeadamente, sem lesão da motilidade ocular, sem lesão do nervo ótico ou dos nervos oculomotores ou ciliares, e sem lesar a dura envolvendo o nervo-ótico.

A possibilidade de existir tumor residual é colocada, e merece a avaliação por nova ressonância magnética. Esta não foi ainda realizada por não ser ainda necessária para decisão terapêutica, tendo-se observado melhoria da acuidade visual, e tendo sido confirmada histologia benigna. Esta melhoria significa que a descompressão da órbita foi suficiente para aliviar o nervo, ou que a remoção de tumor foi significativa. Ou ambos. Em caso de eventualmente vir a haver agravamento da acuidade deverá ser realizada nova ressonância magnética para orientar tratamento.

Os autores destacam como pontos-chave neste caso clínico:

- › Avaliação oftalmológica da acuidade visual, fundoscopia e campimetria;
- › Estudo cuidadoso pré-operatório por TC e RM para conhecimento da anatomia local e assim evitar complicações;
- › Informar adequadamente o doente antes da cirurgia dos potenciais riscos cirúrgicos de lesão de estruturas vasculares e da visão, que apesar de baixos, existem;
- › Equipa cirúrgica multidisciplinar, incluindo um oftalmologista, um neurocirurgião e um otorrinolaringologista;
- › Encontrar o tumor na gordura intraorbitária com dissecação meticulosa e paciente, para não aspirar inadvertidamente gordura com perigo de enoftalmia pós-operatória, afastar os músculos extra-oculares, e preservar nervos (ótico, oculomotores e ciliares);
- › Fenestração septal posterior e abordagem a 4 mãos. Com esta manobra, consegue-se introduzir os instrumentos de dissecação pela fossa nasal esquerda e manipular a órbita direita com maior ângulo de paralaxe;
- › A dissecação tumoral deve ser ponderada: deve procurar-se a exérese, mas com o cuidado de não lesar as estruturas nobres envolventes. Trata-se de um tumor aparentemente benigno e sem diagnóstico histológico. Não é aceitável a obstinação de uma remoção total com o custo de lesões irreparáveis;
- › A reconstrução da parede medial da órbita, neste caso realizada com enxerto de mucosa autóloga do corneto médio ipsilateral, amputado no início da cirurgia.

// CONCLUSÃO

Em conclusão, este caso demonstra como a abordagem multidisciplinar endoscópica endonasal de lesões tumorais da órbita medial com compressão do nervo ótico e diminuição da acuidade visual, é uma opção a ter em conta para descompressão do nervo ótico e biópsia (e eventual excisão) da lesão. É minimamente invasiva, tem baixa morbilidade, e

apresenta aparentemente bons resultados no que diz respeito à visão.⁷ Ainda assim, são precisos mais estudos para se tirarem conclusões mais definitivas.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, editors. Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015.
2. Locatelli D, Pozzi F, Turri-Zanoni M, Battaglia P, Santi L, Dallan L, et al. Transorbital endoscopic approaches to the skull base: current concepts and future perspectives. *J Neurosurg Sci.* 2016;60:514-28.
3. Shin M, Kondo K, Hanakita S, Suzukawa K, Kin T, Shojima M, et al. Endoscopic transnasal approach for resection of locally aggressive tumors in the orbit. *J Neurosurg.* 2015;123:748-59.
4. Solmaz I, Tehli O, Temiz C, Kural C, Hodaj I, Kutlay M, et al. Surgical strategies for the removal of sphenoorbital meningiomas. *Turk Neurosurg.* 2014;24:859-66.
5. Peron S, Cividini A, Santi L, Galante N, Castelnuovo P, Locatelli D. Spheno-orbital meningiomas: when the endoscopic approach is better. *Acta Neurochir Suppl.* 2017;124:123-8.
6. Jacquesson T, Abouaf L, Berhouma M, Jouanneau E. How I do it: the endoscopic endonasal optic nerve and orbital apex decompression, *Acta Neurochir.* 2014;156:1891-6.
7. Berhouma M, Jacquesson T, Abouaf L, Vighetto A, Jouanneau E. Endoscopic endonasal optic nerve and orbital apex decompression for nontraumatic optic neuropathy: surgical nuances and review of the literature. *Neurosurg Focus.* 2014;37: E19.

Síndrome de Gradenigo: Um Caso Clínico Estranho e Singular

Gradenigo Syndrome: A Strange and Singular Case Report

*João Subtil¹, João Pedro Araújo¹, Ana Jardim¹,
Teresa Matos¹, Susana Livramento², José Saraiva¹*

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Medicina Interna, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Pedro Araújo, e-mail: jpraraujo5@gmail.com
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome de Gradenigo é definida pela tríade de otite média, dor facial profunda e paralisia do VI par craniano ipsilateral.

CASO CLÍNICO: Doente do sexo feminino, 59 anos, seguida em consulta de Otorrinolaringologia por quadro de otite média crónica bilateral com mastoidite e labirintite, que à direita acabaria por evoluir para apicite petrosa, manifestando-se com a tríade de sintomas da síndrome de Gradenigo: otorreia, paresia do VI par craniano e cefaleia por irritação do V par craniano. Foi realizado estudo sistémico com o apoio da Medicina Interna. Perante a positividade dos anticorpos anticitoplasma de neutrófilos (cANCA), e alterações pulmonares encontradas na tomografia computadorizada de tórax, colocou-se a hipótese diagnóstica de granulomatose com poliangeíte com atingimento do ouvido. Após internamento com antibioterapia e corticoterapia endovenosa, conseguiu-se a remissão da doença, com melhoria dos sintomas.

CONCLUSÃO: Neste caso relembramos uma complicação da otite média, rara hoje em dia, a síndrome de Gradenigo. O caso torna-se ainda mais singular, por ser uma manifestação inicial, ao nível do ouvido, de uma doença sistémica autoimune, a granulomatose com poliangeíte.

PALAVRAS-CHAVE: Doenças do Nervo Abducente; Doenças dos Nervos Cranianos; Granulomatose com Poliangeíte; Otite Média/complicações

ABSTRACT

INTRODUCTION: *Gradenigo's syndrome is defined by the triad of otitis media, deep facial pain and ipsilateral cranial nerve IV palsy.*

CASE REPORT: *Female patient, 59-year-old, with bilateral chronic otitis media with labyrinthitis, that on the right side would progress to petrous apicitis, manifesting with triad of symptoms of Gradenigo syndrome: otorrhea, paralysis of cranial nerve VI causing diplopia, and headache due to irritation of cranial nerve V. In conjunction with Internal Medicine, a systemic cause was searched. It was found positivity for cANCA antibodies and pulmonary changes on thorax computed tomography. It was then proposed granulomatosis with polyangiitis affecting the ear, as the diagnosis. After treatment in the hospital with intravenous antibiotics e corticosteroids, remission of the disease was induced, and symptoms improved.*

CONCLUSION: *In this case we recall a rare complication of otitis media nowadays, the Gradenigo syndrome. The case is even more unique as this was the initial manifestation of a systemic auto-immune disease – granulomatosis with polyangiitis.*

KEYWORDS: *Abducens Nerve Diseases; Cranial Nerve Diseases; Granulomatosis with Polyangiitis; Otitis Media/complications*

// INTRODUÇÃO

A síndrome de Gradenigo é definida pela tríade de otite média, dor facial profunda e paralisia do VI par craniano ipsilateral. Estes são os sintomas clássicos de uma apicite petrosa, ou seja, infeção/inflamação do ápex do rochedo do osso temporal, por extensão de um processo infeccioso do ouvido médio e mastoide às células do rochedo.¹ Trata-se de uma complicação de otite média, rara desde a era dos antibióticos, mas potencialmente fatal.²

Neste trabalho, é apresentado um caso de síndrome de Gradenigo no contexto de uma otite média como primeira manifestação de uma granulomatose com poliangeíte (granulomatose de Wegener). A raridade desta entidade, assim como o facto de resultar de patologia inflamatória autoimune, torna este caso clínico muito singular.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 59 anos, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial e dislipidemia,

recorreu a consulta de Otorrinolaringologia do Hospital CUF Descobertas (HCD) com queixas de otalgia e hipoacusia direita com 3 meses de evolução. À otoscopia no ouvido direito foi observada a membrana do tímpano com múltiplas perfurações e otorreia escassa (Fig. 1), e à esquerda uma perfuração timpânica também com otorreia escassa. O audiograma tonal simples revelou uma hipoacusia mista severa no ouvido direito, e hipoacusia neurosensorial ligeira à esquerda. Apesar de terapêutica antibiótica oral e tópica, nas primeiras duas semanas após a consulta houve uma evolução pejorativa com aparecimento de queixas vestibulares. Para exclusão de manifestação otológica da tuberculose, foi realizada pesquisa de bacilo de Koch (BK) por PCR do exsudado auricular, que foi negativa.

Ao fim de 3 meses, já não apresentava queixas de vertigem nem otalgia, mas referia agravamento da hipoacusia, que foi confirmado por audiograma tonal simples revelando hipoacusia mista severa bilateral com componente sensorial moderado a severo bilateral (Fig. 2). Objetivamente, houve melhoria à otoscopia, com encerramento das perfurações tim-



FIGURA 1. Membrana timpânica edemaciada e espessada, com várias perfurações, não perceptíveis nesta imagem por estarem cobertas por otorreia. Observa-se também otorreia ao longo das paredes do canal auditivo externo.

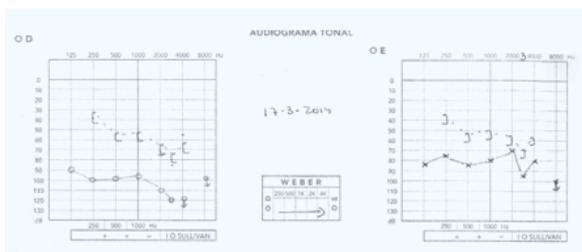


FIGURA 2. Audiograma tonal simples, revelando hipoacusia mista severa bilateral com componente sensorial moderado a severo bilateral.

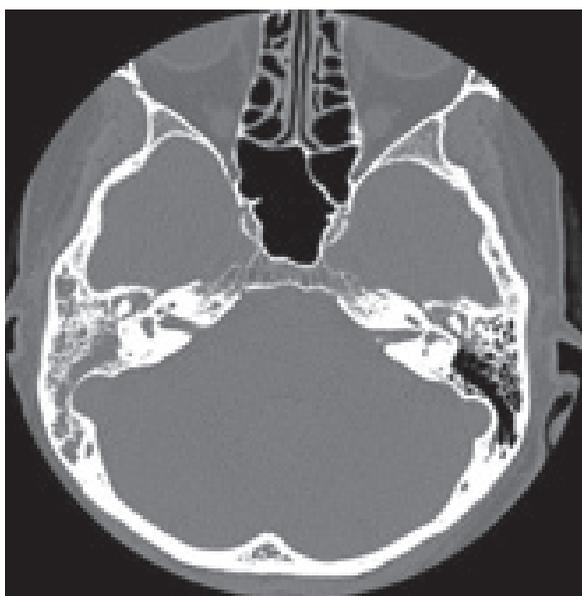


FIGURA 3. TC dos ouvidos, mostrando opacificação da caixa do tímpano e mastoide bilateralmente, embora mais grave à direita.

pânicas. Foi realizado estudo imagiológico com tomografia computadorizada (TC) que revelou opacificação da caixa do tímpano e mastoide bilateralmente, embora mais grave à direita (Fig. 3).

Perante este quadro de otite média crónica bilateral agudizada com mastoidite e labirintização, decidiu-se internar a doente para tratamento sistémico endovenoso com antibioterapia e corticoterapia, tendo-se realizado também miringotomia bilateral

com colocação de tubos transtimpânicos. Foi realizado exame cultural e pesquisa de BK do exsudado colhido do ouvido médio bilateralmente, que foram negativos. A doente teve alta ao fim de uma semana, após melhoria clínica e imagiológica. Em ambulatório manteve melhoria clínica, embora o audiograma de controlo tenha revelado uma cofose direita, mas com melhoria da audição no ouvido esquerdo.

Cerca de um mês após a alta, a doente recorre a consulta urgente de Otorrinolaringologia com queixas de diplopia, cefaleia holocraniana e desequilíbrio na marcha. À observação tinha uma membrana do tímpano direito íntegra e uma perfuração anterior seca à esquerda (Fig. 4); estrabismo convergente com restrição da abdução do olho direito. Perante estes sintomas neurológicos foi pedida ressonância magnética cranioencefálica que mostrou otite média direita com labirintite e mastoidite homolateral. Perante este quadro, apesar de uma otoscopia inocente à direita, assumiu-se a cefaleia (atingimento do V par craniano), o desequilíbrio (défice vestibular) e a parestesia do VI par craniano direito como complicações da otomastoidite direita agudizada – síndrome de Gradenigo.

A doente foi internada mais uma vez para tratamento antibiótico e corticoide endovenoso.

Perante este quadro atípico e exuberante foi pedido o apoio da Medicina Interna para estudo de eventual doença sistémica como etiologia deste processo inflamatório bilateral dos ouvidos, estudo este que já tinha sido iniciado em consulta de ambulatório. Da investigação laboratorial realizada destaca-se: vírus da imunodeficiência humana (VIH), anticítoclasma de neutrófilos (pANCA), anticorpos anti-nucleares (ANA), *anti-double stranded DNA* (anti-dsDNA), anti-SS A e B e enzima conversora angiotensina (ECA), todos negativos. O estudo das imunoglobulinas e da função renal não revelou alterações e a pesquisa de BK no suco gástrico e prova de Mantoux foram ambas negativas. No entanto, encontrou-se elevação da velocidade de sedimentação e positividade dos anticorpos anticítoclasma de neutrófilos (cANCA). Realizou punção lombar que não mostrou evidência de processo inflamatório ou infeccioso. A investigação imagiológica não revelou alterações ao nível



FIGURA 5. TC tórax com opacificação lobar do pulmão esquerdo.

dos seios perinasais nem abdominal (por TC), assim como a nível renal (ecografia). Contudo, na TC tórax encontraram-se opacificações lobares superior e inferior à esquerda (Fig. 5). Perante estes achados foi colocada a hipótese diagnóstica de granulomatose com poliangeíte com atingimento do ouvido, pulmão e eventualmente do sistema nervoso central. Foi proposta broncofibroscopia que a doente recusou.

Foi pedido também o apoio da Neurologia que corroborou as hipóteses diagnósticas referidas, mas sugeriu acrescentar à terapêutica um antiagregante plaquetário pela hipótese de diplopia por oftalmoplegia isquémica.

Após duas semanas de internamento, em que cumpriu antibioterapia com ceftriaxona, clindamicina e linezolida e corticoterapia com prednisolona 1 mg/kg/dia, a doente teve alta, apresentando melhoria clínica das cefaleias e diplopia.

Passados 4 anos a doente mantém seguimento em consulta de doenças autoimunes de Medicina Interna, estando sob terapêutica imunossupressora com azatioprina e prednisona, com a doença sistémica controlada. Do ponto de vista de Otorrinolaringologia, mantém surdez severa à direita com acufenos severos com razoável tolerância. No ouvido esquerdo, mantém surdez mista moderada a severa e perfuração timpânica, usando prótese auditiva neste lado, tendo recusado, por enquanto, reconstrução timpânica.

// DISCUSSÃO

Neste caso clínico apresentamos uma entidade clínica rara nos dias de hoje, uma otite média complicada de petrosite com atingimento do V e VI pares cranianos que passam na proximidade do ápex do rochedo. À tríade de otite média, dor facial profunda e paralisia do VI par craniano ipsilateral dá-se o nome de síndrome de Gradenigo.¹ No entanto, nem todos os doentes com petrosite apresentam os três sintomas da tríade,³ e outros pares cranianos podem também estar afetados (VII, VIII e menos frequentemente o IX e X).¹ Antes da era dos antibióticos, as apicites petrosas frequentemente evoluíam para complicações graves, como meningite, abscesso cerebral, trombose do seio cavernoso e morte.⁴

Quando existe a suspeita clínica de uma apicite petrosa, a TC de alta resolução é o meio de diagnóstico mais apropriado.¹ Além disso, dá também informação de potenciais vias cirúrgicas.¹ A ressonância magnética pode acrescentar informação adicional sobre a natureza dos fluidos ou tecidos, preenchendo o ápex do rochedo.¹

É quase sempre uma patologia causada por agente bacteriano, e o tratamento tem como objetivo controlar a infeção,¹ e na ausência de complicações severas potencialmente fatais, inclui inicialmente tratamento médico com antibioterapia tópica e sistémica endovenosa dirigida ao agente causador, tipicamente a pseudomonas.⁴ O tratamento cirúrgico deve também ser considerado, sobretudo nos casos resistentes a antibioterapia, ou nos casos que desenvolvem complicações, como formação de abscesso, défices de pares cranianos ou trombose do seio cavernoso.⁴

Além desta síndrome ser rara hoje em dia, este caso é ainda mais singular pelo facto de ter uma natureza não infecciosa, mas sim inflamatória: uma granulomatose com poliangeíte, que se manifestou inicialmente no ouvido médio. Esta é uma doença rara, com uma prevalência de três casos por milhão de habitantes em Espanha.⁵ Anteriormente denominada de granulomatose de Wegener, trata-se de uma doença autoimune inflamatória granulomatosa e com vasculite necrotizante que atinge preferencialmente as

vias aéreas superiores e inferiores e os rins, mas que pode afetar qualquer parte do corpo.⁶ O ouvido está afetado em 19% a 70% dos casos.⁵ No osso temporal, atinge mais comumente o ouvido médio e mastoide, originando sintomas de otite média purulenta e hipoacusia de condução. Pode também atingir o ouvido interno e cursar com surdez neurosensorial rapidamente progressiva e alterações da função vestibular. As manifestações otológicas da doença podem ser as primeiras e únicas desta doença.⁶ É o que praticamente acontece no caso descrito, uma vez que embora se tenham encontrado alterações na TC pulmonar, estas não têm manifestação clínica.

O diagnóstico é sugerido pela clínica típica, apoiado por um aumento da velocidade de sedimentação, e sobretudo por anticorpos c-ANCA positivos, que têm mais de 95% de especificidade.⁶ É confirmado por biópsia. No caso apresentado, como ainda não havia suspeita deste diagnóstico na altura em que se fez a miringotomia, não se aproveitou esta altura para biopsiar a mucosa do ouvido médio. Foi com este fim, posteriormente, proposta broncofibroscopia, que a doente recusou.

Antes da era da terapêutica imunossupressora, a doença tinha uma mortalidade de 82%, mas hoje em dia com o tratamento médico adequado tem uma taxa de remissão superior a 75%. A indução da remissão é normalmente alcançada com altas doses de corticosteroides, ciclofosfamida ou metotrexato durante 3 a 6 meses. A manutenção da remissão consegue-se com doses mais baixas de corticoides, alternativas menos tóxicas que a ciclofosfamida, como a azatioprina, metotrexato, trimetoprim-sulfametoxazol, ou outras combinações de fármacos.⁶

// CONCLUSÃO

Este caso relata uma complicação rara hoje em dia da otite média, a síndrome de Gradenigo, nomeadamente uma otomastoidite com apicite petrosa e atingimento do V e VI pares cranianos. É importante o médico Otorrinolaringologista conhecer esta entidade clínica para, perante a clínica sugestiva, fazer atempadamente o diagnóstico e iniciar terapêutica

antes do aparecimento de complicações. Este caso é também um exemplo de que perante uma apresentação atípica, bilateral e de difícil tratamento de uma doença local (otite média), devemos suspeitar e excluir uma causa sistémica. Neste caso específico, a doença sistémica era uma granulomatose com poliangéite. Isto torna o caso singular, pois os autores não encontraram casos descritos na literatura de síndrome de Gradenigo no contexto de granulomatose com poliangéite (granulomatose de Wegener) ao pesquisar estas patologias em conjunto na base de dados bibliográfica PubMed. No hospital CUF Descobertas, a cooperação interdisciplinar permite oferecer a estes doentes todo o acompanhamento e tratamento que necessitam.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Chole RA. Chronic Otitis Media, Mastoiditis, and Petrositis. In: Flint P, Haughey B, Lund V, Niparko J, Robbins K, Thomas JR, editors. Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015. Cap. 139. p. 2139-55.
2. Heshin-Bekenstein M, Megged O, Peleg U, Shahroor-Karni S, Bass R, Benifla M, Bar-Meir M. Gradenigo's syndrome: Is fusobacterium different? Two cases and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014;78:166-9.
3. Scherman S C, Buchanan A. Gradenigo syndrome: a case report and review of a rare complication of otitis media. *J Emerg Med.* 2004;27:253-6.
4. Yeung AH; Skull Base, Petrous Apex, Infection. Medscape [consultado Jan 2018] Disponível em: <https://emedicine.medscape.com/article/883256-overview>.
5. Wawrzecka A, Szymanska A, Jeleniewicz R, Szymanski M. Granulomatosis with polyangiitis with bilateral facial palsy and severe mixed hearing loss. *Case Rep Otolaryngol.* 2016;2016:5206170.
6. Merchant S N, Nadol Jr J B. Otologic Manifestations of Systemic Disease. In: Flint P, Haughey B, Lund V, Niparko J, Robbins K, Thomas JR, editors. Cummings Otolaryngology - Head and Neck Surgery. 6th ed. Philadelphia: Elsevier; 2015. Cap. 149. p. 2301-18.



ORTO PE DIA

Agnesia Pedicular Lombar: Um Caso Raro de Instabilidade Lombar

Lumbar Spine Pedicle Agnesis: A Rare Case of Lumbar Instability

Jorge Mineiro^{1,2}, João Cannas³, Luís Barroso³, Nuno Lança³, Inês Mafra⁴

AFILIAÇÃO:

1. Faculdade de Medicina de Lisboa, Lisboa, Portugal.
2. Unidade de Ortopedia e Traumatologia, Coordenador da Unidade de Tratamento da Patologia Vertebral, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
3. Serviço de Ortopedia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
4. Interna de Ortopedia do Hospital N^o S^o do Rosário, Barreiro, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Jorge Mineiro, e-mail: Jorge.mineiro@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A agnesia pedicular lombar é uma malformação rara, de diagnóstico tardio e incidental, por ser geralmente assintomática. Nos casos sintomáticos, a manifestação principal é a dor lombar, com resposta favorável ao tratamento conservador.

CASO CLÍNICO: Relata-se um caso de agnesia pedicular lombar onde após um longo período sintomático, se procedeu ao tratamento cirúrgico e se restaurou a funcionalidade e qualidade de vida.

CONCLUSÃO: A agnesia pedicular lombar quando diagnosticada, a presença de dor lombar e/ou radicular deve ser gerida conservadoramente. Na falência do tratamento, a cirurgia está indicada, podendo melhorar a sintomatologia e a qualidade de vida de forma satisfatória.

PALAVRAS-CHAVE: Dor Lombar; Instabilidade Articular; Vértebras Lombares/anomalias congénitas; Vértebras Lombares/cirurgia

ABSTRACT

INTRODUCTION: Congenital hypoplasia or absence of lumbar pedicles is a rare malformation, usually asymptomatic and of incidental diagnosis. In symptomatic cases, low back pain is the most reported symptom, with favorable response to conservative treatment.

CASE REPORT: We report a case of absence of lumbar pedicles where after a long symptomatic period, we proceeded to surgical treatment and restored function and quality of life.

CONCLUSION: Surgery may be indicated in the rarer cases of intractable low back pain, with good results in improving pain and quality of life.

KEYWORDS: Joint Instability; Low Back Pain; Lumbar Vertebrae/abnormalities; Lumbar Vertebrae/surgery

// INTRODUÇÃO

A agenesia pedicular é uma malformação congênita incomum, mais frequentemente a nível da coluna cervical ou torácica.¹ A agenesia pedicular lombar (APL) é rara, geralmente assintomática,² sendo diagnosticada incidentalmente nos exames imagiológicos.³

Na presença de sintomas, é tipicamente manifestada por dor lombar com boa resposta ao tratamento conservador. Na falência da terapêutica conservadora, o tratamento cirúrgico pode estar indicado para o alívio sintomático. As opções cirúrgicas incluem estabilização dos níveis atingidos por artrodesse posterior com parafusos pediculares com ou sem fusão intersomática.⁴

Documentamos um caso de APL sintomática, submetido a tratamento cirúrgico.

// CASO CLÍNICO

Um homem de 39 anos, em seguimento irregular em consulta de Ortopedia entre 2004 e 2011 por episódios recorrentes de dor lombar sem padrão de irradiação.

Tinha como fator de risco, obesidade (índice de massa corporal > 30). A dor, avaliada pela escala visual da dor (VAS) em 7, e a qualidade de vida (QoL) no Oswestry disability index (ODI) em 60%.

Realizou tomografia computadorizada (TC) da coluna lombar, que identificou dismorfismo congênito da charneira lombossagrada com APL de L5 à direita, com instabilidade potencial.

No seguimento realizou radiografia dinâmica e extrolonga da coluna que revelou estar mantido balanceamento sagital e não revelou instabilidade segmentar. Foi igualmente efetuada ressonância magnética (RM) lombar que revelou discopatia grave em L5-S1 e L4-L5 com protusão discal, alterações degenerativas das facetas articulares de L5-S1 à esquerda e confirmou a APL de L5 à direita (Fig. 1).

Foi recomendado tratamento conservador, para perda ponderal, tratamento medicamentoso e terapia física.

Apenas em abril de 2017, retornou à consulta por agravamento sintomático progressivo com quadro de dor lombossagrada (VAS 7) e irradiação sem padrão radicular.

Repetiu os exames complementares, nomeadamente radiografia dinâmica com progressão para instabilidade segmentar em L4-L5 e L5-S1 (espondiloliste-se grau 1), e RM lombar com achados sobreponíveis.

Na avaliação do balanço sagital constatou-se uma coluna balanceada com os seguintes parâmetros espinho-pélvicos: incidência pélvica (PI) 37; inclinação pélvica (PT) 23; *sacral slope* (SS) 14° e lordose lombar (LL) 42°.

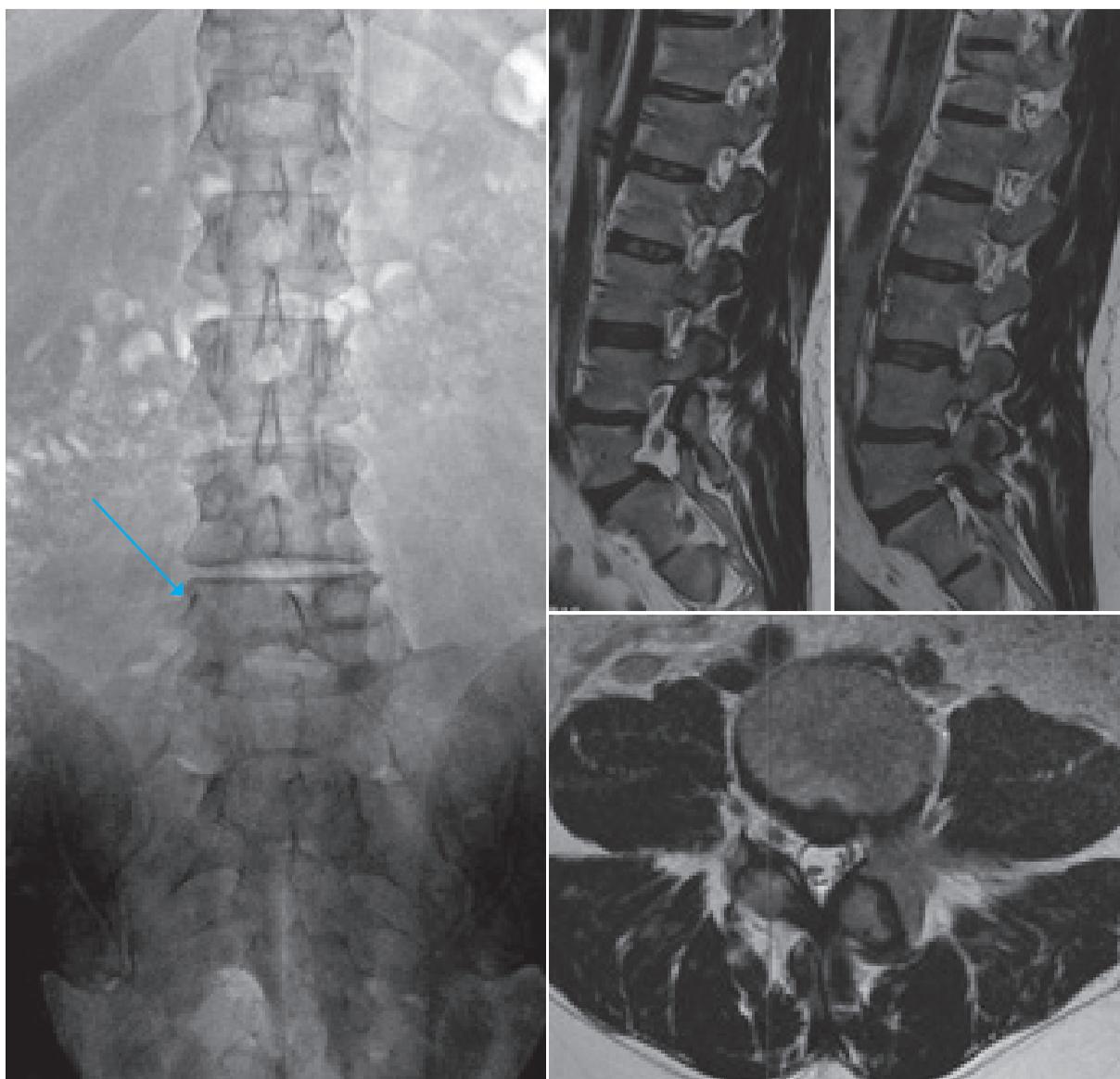


FIGURA 1. Exames imagiológicos iniciais.

Na ausência de resposta terapêutica satisfatória, foi proposto tratamento cirúrgico.

Em dezembro 2017 foi realizada artrodese circunferencial em L4-L5 e L5-S1 (*transforaminal lumbar interbody fusion* - TLIF com parafusos Denali® e espaçadores Crescente®) por abordagem esquerda e parafusos percutâneos em L4-S1 à direita (Fig. 2), sem intercorrências peri-operatórias.

Aos 3 meses após intervenção cirúrgica, o doente apresentava diminuição significativa da dor (VAS 1), realizava marcha sem auxiliares e não apresentava limitações nas atividades de vida diária.

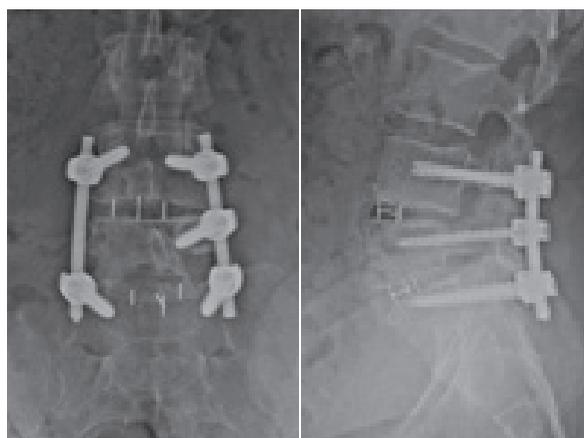


FIGURA 2. Exame radiológico no pós-operatório (TLIF L4-L5 e L5-S1 e fixação posterior L4-L5 e L5-S1 à esquerda e L4-S1 à direita).

// DISCUSSÃO

A APL é uma malformação congênita rara, associada em mais de metade dos casos, a outras alterações ósseas como a ausência do arco neural posterior ipsilateral.¹ As facetas articulares permitem a estabilização da coluna vertebral contra as forças de extensão e rotação e contribuem para a distribuição das cargas axiais. Na presença de uma faceta articular incompetente, a articulação contralateral suporta uma carga maior.³ Korneberg descreveu uma condição na qual o defeito unilateral de uma faceta articular induziu a degeneração da faceta contralateral.⁵

Neste caso, a APL na junção lombossagrada estava associada à disfunção da faceta articular contralateral, como se verificou na RM. Assim, embora a maioria dos casos descritos de APL serem assintomáticos, este manifestou-se por dor lombar, tendo o tratamento conservador sido eficaz durante mais de uma década.

A presença de dor com padrão de irradiação ou de outros sinais neurológicos ocorrem geralmente no lado da anomalia.⁵ Apesar do seu mecanismo fisiopatológico não estar descrito na literatura,⁵ podemos considerar como eventuais mecanismos de dor, neste caso, a presença de instabilidade no segmento L5-S1 e a artrose facetária esquerda em L5-S1, o que, contudo, não justifica a irradiação da dor na face interna da coxa esquerda.

No decorrer da doença, o aparecimento de dor irradiada pela coxa contralateral sem padrão radicular não tem causa identificada.

Neste caso de APL de L5 à direita, apesar da resposta inicial às medidas conservadoras, constatou-se um agravamento do quadro clínico com lombossagralgia e irradiação à face interna da coxa esquerda.

O estudo imagiológico nesta patologia deve ser iniciado com radiografia e complementado com TC e RM.⁶ As radiografias dinâmicas contribuem para a avaliação de instabilidade dos níveis afetados e as radiografias extralongas permitem a caracterização do balanço sagital e parâmetros espino-pélvicos da coluna, com vista à obtenção de uma melhor correção cirúrgica.

Os poucos casos descritos de lombalgia refratária necessitaram de estabilização cirúrgica, com bons resultados na QoL.³ A APL pode dificultar na instrumentação e fusão no lado afetado.¹ O tratamento cirúrgico consistiu num TLIF em L4-L5 e L5-S1 por abordagem esquerda e parafusos percutâneos em L4-S1 à direita, com bons resultados a curto prazo.

A APL é uma entidade rara e frequentemente assintomática. Quando diagnosticada, a presença de dor lombar e/ou radicular deve ser gerida conservadoramente. Na falência do tratamento, a cirurgia está indicada, devendo ser realizado um estudo imagiológico adequado, podendo melhorar a sintomatologia e QoL de forma satisfatória.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Hsieh C, Lee S, Lee H, Oh H, Hwang B, Park S, et al. Congenital hypoplasia of the lumbar pedicle with spondylolisthesis: report of 2 cases. *J Neurosurg Spine*. 2017; 26:430-4.
2. Yoshioka S, Sairyo K, Sakai T, Yasui N. Congenital absence of lumbosacral articular facet joint associated with conjoined nerve root: a case report. *J Orthop Traumatol*. 2010;11: 183-7.
3. Patel A, Vadivelu S, Desai S, Jea A. Congenital hypoplasia or aplasia of the lumbosacral pedicle as an unusual cause of spondylolisthesis in the pediatric age group. *J Neurosurg: Pediatrics*. 2013;11:717-21.
4. Samadian M, Bakhtevvari M, Babadi A, Nabizadeh N, Rezaei O. Congenital posterior spinal agenesis leads to L2-L3 instability: a case report and review of the literature. *Arch Iran Med*. 2015;18:861-4
5. Kaito T, Kato Y, Sakaura H, Yamamoto K, Hosono N. Congenital absence of a lumbar pedicle presenting with contralateral lumbar radiculopathy. *J Spinal Disord Tech*. 2005;18:203-5.
6. Oh Y, Eun J. Congenital absence of a cervical spine pedicle: report of two cases and review of the literature. *J Korean Neurosurg Soc*. 2008;44:389-91.

Artroplastia Total da Anca Complexa em Paciente com Artrogripose Congénita

Complex Total Hip Arthroplasty in Patient with Congenital Arthrogryposis

Sérgio Gonçalves^{1,2}, Susana Ramos^{2,3}, Nuno Geada⁴,
Dimas Oliveira³, Pedro Dantas^{2,3}

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ortopedia, CUF Alvalade Clínica, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Ortopedia, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa, Portugal.
3. Serviço de Ortopedia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
4. Serviço de Ortopedia, Hospital Garcia de Horta, Almada, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Sérgio Gonçalves, e-mail: sergio.goncalves@jmellosaude.pt
Rua Professor Fernando da Fonseca, 1600-618 Lisboa, Portugal

RESUMO

Os autores apresentam o caso de uma doente de 21 anos com artrogripose múltipla congénita, submetida a artroplastia da anca direita por sequela de doença displásica. São discutidas as dificuldades no tratamento, o planeamento pré-operatório e os resultados esperados. Definem-se claramente quais as indicações de acordo com a literatura internacional que, neste tema é escassa. A resolução das queixas álgicas e melhoria de scores funcionais é esperada, não devendo a artroplastia ser utilizada na expectativa de ganho de amplitude articular.

PALAVRAS-CHAVE: Artrogripose; Artroplastia da Anca

ABSTRACT

The authors present the case of a 21-year-old patient with arthrogryposis multiplex congenita, she underwent a total hip replacement for dysplasia sequelae. Challenges of the surgical technique are discussed as well as the preoperative planning and expected clinical outcomes. The international literature is scarce on the topic but clear indications for the procedure are

defined. Improvement in pain management and increased functional scores is expected but, no significant alteration of the preoperative range of motion should occur.

KEYWORDS: Arthrogryposis; Arthroplasty, Replacement, Hip

// INTRODUÇÃO

A artrogrípse múltipla congênita (AMC) não é tanto uma doença específica, mas sim um espectro de alterações envolvendo deformidades e contraturas articulares diversas. É uma patologia rara com uma incidência estimada de 1 a cada 30 000 nascimentos.¹ A sua etiologia é desconhecida, mas existem cerca de 300 alterações específicas descritas incluindo alterações neuromusculares, displasias esqueléticas e síndromes cromossômicas. A via final comum envolve um déficit de mobilidade fetal e a proliferação excessiva de colagénio.

A anca é afetada em 30%-80% dos casos com ocorrência de contraturas e rigidez articular, instabilidade e luxação coxofemoral. Múltiplos procedimentos corretivos são utilizados para manter a capacidade ambulatoria e independência para as atividades diárias. O desenvolvimento de contraturas com posicionamento da anca em flexão, abdução e rotação externa é frequente, flexos $\geq 30^\circ$ requerem usualmente libertações capsulares e tenotomias.² A luxação está presente em até 30% das crianças com AMC e em 50% dos casos é bilateral; a redução aberta de luxações unilaterais, osteotomias de reorientação acetabular e femoral são os procedimentos mais utilizados na infância.

A literatura é muito escassa sobre as indicações para artroplastia neste grupo de pacientes, quais as dificuldades esperadas na sua realização e os resultados clínicos.

// CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso de uma paciente de 21 anos, sexo feminino com diagnóstico de AMC na infância, aos 10 anos foi submetida a intervenção cirúrgica para redução da anca direita, não foi possível

determinar com exatidão o procedimento realizado. Apresentava, também, múltiplas intervenções para correção de deformidades (artrodese punho direito, cirurgia do joelho direito e pés bilateralmente).

Autônoma para as atividades da vida diária, consegue escrever e alimentar-se com dificuldade, utiliza cadeira de rodas adaptada elétrica. Foi referenciada à consulta por coxalgia direita progressiva de difícil controlo com medidas conservadoras e medicação analgésica (incluindo opioides), a dor agravava com a marcha e era impossível a utilização de auxiliares pelas contraturas dos membros superiores. As queixas algícas levaram a uma perda progressiva de perímetro de marcha e autonomia, ficando limitada à sua habitação e necessitando de ajuda para as transferências.

O exame objetivo do membro inferior direito revela a nível coxofemoral direita uma cicatriz de abordagem cirúrgica ântero-lateral, rigidez da anca direita (flexão 35° , extensão 0° , rotação interna 0° , rotação



FIGURA 1. Radiologia em carga com sequelas de cirurgia prévia, displasia acetabular à direita, alterações degenerativas da cabeça femoral restante.

externa 15°, abdução 30° e adução 30°). O joelho apresentava uma cicatriz ântero-lateral, um déficit de extensão de 10° e uma flexão de 30°.

A radiografia das articulações coxofemorais apresentava à esquerda uma coxa valga com ângulo cervicodiafisário de 158°, sem displasia acetabular significativa. À direita apresenta uma displasia acetabular com migração proximal da extremidade proximal do fêmur, alteração marcada da morfologia do grande trocânter e da cabeça femoral com um fragmento da mesma no fundo acetabular (ângulo de Tonnis 40°, ângulo de Sharp 55°, o ângulo de Wiberg não mensurável). Na radiografia extralonga em carga apresentava uma dismetria de 4 cm.

TRATAMENTO

Sob anestesia geral balanceada foi submetida a uma artroplastia total da anca direita, por uma via pós-tero-lateral com preservação da cápsula articular e desinserção dos rotadores externos para reparação no encerramento. A abordagem cirúrgica foi dificultada pelas aderências decorrentes da cirurgia prévia e a retração que acompanha a doença de base. Efetuou-se uma libertação capsular ântero-superior e alongamento miofascial do médio glúteo, o psoas-íliaco não se identificava pelo que teria sido alvo de tenotomia na cirurgia prévia.

Após a libertação e exérese da cabeça femoral restante realizou-se a fresagem acetabular; esta foi guiada pelo diâmetro entre as paredes anterior e posterior da cavidade cotiloide (previamente medido em tomografia computadorizada) e realizada em incrementos de 1 mm. No final foi aplicada uma cúpula acetabular impactada não cimentada de 40 mm com 2 parafusos (Pinnacle Bantam®, Depuy, USA).

A preparação femoral foi dificultada pela alteração da anatomia decorrente da intervenção prévia, o segmento femoral apresentava osso esclerótico e uma conformação cilíndrica. Assim, após identificação do ponto de entrada correto, efetuou-se a fresagem progressiva distal e proximal, a montagem provisória foi testada e efetuou-se uma tentativa de redução.

Devido a retração de partes moles e à migração proximal do fêmur não foi possível reduzir a artro-



FIGURA 2. Planejamento pré-operatório com correção vertical prevista do centro de rotação de ~5 cm.



FIGURA 3. Resultado pós-operatório, restabelecimento do centro de rotação anatômico com *offset* adequado e consolidação da osteotomia subtrocanterica.

plastia, assim foi realizada uma osteotomia subtrocanterica oblíqua de encurtamento (cerca de 2 cm) para permitir a mobilização adequada do fragmento trocanterico para o novo centro de rotação. Apesar da estabilidade inerente a uma osteotomia oblíqua e de a haste cilíndrica permitir compressão a nível do foco, a estabilidade rotacional não era adequada, o fêmur cilíndrico de diâmetro constante da paciente limitava a utilização de um componente distal de maior diâmetro, pois isso implicava uma *sleeve* proximal também maior.

Foi aplicada uma haste cilíndrica não cimentada 9 x 140 mm distal e 14D proximal, *sleeve* pequena (SROM, Depuy, USA). Assim foi também necessário utilizar uma placa trocantérica (Dall-Miles grip plate®, Stryker, USA) com 4 aramagens para obter estabilidade rotacional adicional e fixação do complexo abdutor.

A cirurgia decorreu sem complicações intra e perioperatórias. A doente progrediu no treino de marcha com carga progressiva no membro, no *follow-up* intermédio aos 6 meses houve melhoria da amplitude articular, nomeadamente na flexão (de 30 para 60°), alívio substancial das queixas álgicas com queda dos valores VAS. Foi possível retomar o padrão de marcha e a autonomia anterior ao agravamento do quadro álgico. Manteve-se o bom posicionamento dos componentes e consolidação da osteotomia.

// DISCUSSÃO

A literatura relativa ao tratamento destes pacientes em idade adulta é escassa e existem sérias dificuldades para a realização de uma artroplastia total da anca, uma vez que as abordagens cirúrgicas prévias, libertações tecidulares necessárias e a presença de displasia femoral e acetabular predispõem à ocorrência de instabilidade e complicações. Os casos reportados da utilização de artroplastia da anca em doentes com artrogrípse totalizam quatro doentes com sete artroplastias.

A presença de AMC coloca desafios em várias áreas, nomeadamente na anestesia, existindo frequentemente envolvimento maxilo-facial dificultando a excursão mandibular pelo que técnicas de endoscopia devem estar disponíveis. As contraturas e deformidades presentes (obliquidade pélvica, escoliose, flexos) dificultam o posicionamento e devem merecer cuidados redobrados para proteção das eminências ósseas.³

Obter uma exposição adequada ao correto posicionamento dos componentes pode requerer libertações e mobilizações extensas, predispondo à ocorrência de instabilidade da artroplastia. São utilizados componentes de tamanhos inferiores ao normal, contribuindo também para a instabilidade por diminuição da relação cabeça-colo (neste caso foi utilizada uma cabeça de 22,5 mm).

A artroplastia tem resultados previsíveis no alívio sintomático, mas o ganho de amplitude articular não é duradouro nos casos publicados, ao final do primeiro ano usualmente estes revertem para os valores pré-operatórios.⁴

// CONCLUSÃO

Apesar de ser um procedimento complexo com literatura internacional escassa, a artroplastia da anca é uma boa solução para o tratamento das queixas álgicas secundárias a alterações degenerativas concomitantes à AMC. O planeamento adequado é essencial, assim como equipas dedicadas com experiência na abordagem de artroplastias difíceis. A via póste-ro-lateral pode ser utilizada para o tratamento desta patologia utilizando libertações tecidulares adequadas; a reparação anatómica da cápsula e rotadores externos minimiza o risco de instabilidade.

A resolução das queixas álgicas e a melhoria funcional é a indicação cirúrgica por excelência, a artroplastia não deve ser utilizada na expectativa de ganho de amplitude articular.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores de-

claram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Cameron HU. Total joint replacement in multiplex congenita contractures: a case report. *Can J Surg.* 1998;41:245-7.
2. Leonard M, Nicholson P. Total hip arthroplasty in a patient with arthrogryposis and an ipsilateral above knee amputation. *Hip Int.* 2010;20:559-61.
3. Fisher KA, Fisher DA. Total hip and knee replacement in a patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Am J Orthop.* 2014;43:E79-82.
4. Dalton DM, Magill P, Mulhall KJ. Bilateral total hip replacement in arthrogryposis multiplex congenita. *BMJ Case Rep.* 2015;2015. pii: bcr2015212687.

Causa Rara de Pé Pendente Bilateral, Súbito e Simultâneo

A Rare Cause of Sudden, Simultaneous and Bilateral Drop Foot

Luís Barroso¹, Inês Mafra², Nuno Lança¹, João Cannas¹, Jorge Mineiro³

AFILIAÇÃO:

1. Especialista de Ortopedia, Hospital CUF Descobertas - Cirurgiões de Coluna da UTPV, Lisboa, Portugal.
2. Interna de Ortopedia, Hospital N^o S^a do Rosário, Barreiro, Portugal.
3. Professor da Faculdade de Medicina de Lisboa, Diretor Clínico do Hospital CUF Descobertas, Diretor da Unidade de Ortopedia e Traumatologia, Coordenador da Unidade de Tratamento da Patologia Vertebral, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Jorge Mineiro, e-mail: Jorge.mineiro@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Neste caso clínico descreve-se o caso de uma mulher, professora no ativo, que desenvolve subitamente um quadro de pé pendente bilateral com alguma dor lombar, que a levou a ser estudada por radiografia, tomografia computadorizada e ressonância magnética. A investigação revelou uma espondilolistese degenerativa grau 1 com dois quistos sinoviais, um de cada lado comprimindo as raízes de L5 e causando um pé pendente de ambos os lados.

A doente foi de imediato submetida a cirurgia para descompressão radicular e fusão L4L5, tendo evoluído progressivamente para a recuperação total do quadro clínico.

Os quistos sinoviais na coluna lombar estão a maior parte das vezes associados a alterações degenerativas, pelo que não podem deixar de fazer parte dos diagnósticos diferenciais menos prováveis como no presente caso clínico.

PALAVRAS-CHAVE: Doenças do Pé; Espondilolistese; Quisto Sinovial; Síndromes de Compressão Nervosa; Vértex

ABSTRACT

In this case report the authors describe a case of a middle-aged woman that developed suddenly and simultaneously a bilateral drop foot with little back pain. She underwent several investigations, radiography, computed tomography and magnetic resonance imaging that showed a degenerative spondylolisthesis grade 1 L4L5 with two ganglia, one on each side at the same level, compromising the L5 nerve root bilaterally, causing the drop foot.

The patient underwent surgery for decompression and fusion of L4L5 and she made an uneventful recovery to complete regression of the L5 paralysis.

Spine ganglia are frequently found in the lumbar region, associated with degenerative changes of this segment of the spine and should be taken into account on the list of differential diagnosis of similar cases. Therefore, should not be forgotten as a less likely cause of bilateral simultaneous drop foot.

KEYWORDS: Foot Diseases; Lumbar Vertebrae; Nerve Compression Syndromes; Spondylolisthesis; Synovial Cyst

// INTRODUÇÃO

O quisto sinovial é um tumor benigno, preenchido por um conteúdo mucoso (mucina) e que geralmente está conectado à cápsula de uma articulação sinovial ou à bainha sinovial do tendão adjacente. Por esta razão podem surgir em qualquer região do esqueleto e nomeadamente na coluna vertebral.

Quando se localizam na coluna lombar, estão conectados com as facetas interarticulares posteriores e constituem uma causa pouco comum de radiculopatia.

Embora no contexto geral sejam mais frequentes na segunda e terceira décadas de vida, na coluna os quistos sinoviais estão mais relacionados com as alterações degenerativas das facetas articulares, surgindo por isso em grupos etários mais avançados. No que se refere à topografia vertebral deste tipo de lesão, 88%-99% dos quistos sinoviais da coluna vertebral são lombares e com maior frequência em L4 - L5 (60%-80%).¹

No entanto, se olharmos para a faceta articular da coluna lombar, é fácil perceber que esta tem uma “face” que limita o canal vertebral, onde se localiza o saco dural com as estruturas neurológicas, e outra “face” virada para fora e que está coberta pela musculatura para vertebral extensora da coluna lombar. Por este facto, os quistos sinoviais da coluna lombar surgem de ambos os lados. Na sua maioria são extracanales e assintomáticos com uma prevalência de 7,3% e intracanales em 2,3% (4x - freq.).²

A etiologia dos quistos sinoviais é desconhecida, mas na coluna lombar surgem num grupo etário mais velho e em consonância com o desenvolvimento das alterações degenerativas facetárias e consequente instabilidade segmentar.

O quadro clínico dos quistos intracanales é geralmente um de dor lombar irradiada ou mesmo de radiculopatia. Por esta razão, o diagnóstico diferencial é vasto tendo em conta que neste grupo etário surgem também múltiplas outras patologias vertebrais que deveremos tomar em consideração. Algumas das lesões que encontramos são por exemplo o fragmento de disco extruso, tumor metastático, neurofibroma, schwannoma, meningioma, sinovite vilonodular, quisto do ligamento amarelo e raízes conjuntas. O diagnóstico apenas pode ser feito por exames de imagem como a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM). Este último o mais específico pela sua alta resolução.^{3,4}

// CASO CLÍNICO

O caso que descrevemos é o de uma professora de 56 anos com queixas de lombalgia crónica de moderada intensidade ao longo de anos.

Numa manhã de trabalho na escola, refere instalação súbita de disestesias bilaterais dorsais dos pés e cialgia bilateral de moderada intensidade. Nas 12 horas seguintes refere parestesia de agravamento progressivo dos extensores dos pés e dedos (pendente bilateral).

No dia seguinte refere claudicação na marcha (com sensação de “falhar a anca” à direita). 36 horas após o início das queixas recorre ao médico para avaliação clínica e orientação terapêutica.

Nega alterações esfíncterianas e da sensibilidade do períneo.

Tinha como antecedentes pessoais sofrido as seguintes lesões:

- › Fratura de planalto tibial à direita 4 anos antes – tratamento conservador;
- › Fratura sub-capital do fémur direito 2 anos antes – artroplastia total da anca com paresia grave do quadríceps no pós-operatório por neuropraxia do crural, da qual recuperou completamente.

No exame objetivo apresentava uma marcha claudicante com “steppage” com bácia da bacia ao deambular e sinal de Trendelenbourg positivo à direita.

O exame da coluna revelou um moderado espasmo para vertebral lombar e dor difusamente irradiada aos membros inferiores agravada particularmente pela hiperextensão deste segmento da coluna lombar.

Do exame neurológico ressaltava um sinal de Lasègue positivo bilateral aos 60° com uma palpação profunda do escavado políteu indolor.

No que se refere à sensibilidade, apresentava uma hipostesia da face ântero-externa da perna e dorsal do pé bilateral.

	DTA.	ESQ.
FORÇA MUSCULAR		
Tibial anterior	G 5	G 5
L. ext. prop. <i>hallux</i>	G 1	G 1/2
L. ext. comum dedos	G 1	G 1
Médio glúteo	G 1	G 4-5
Peroneais	G 3-4	G 4
R.O.T. ROTULIANO	++	++
Aquiliano	-/+	-
REFLEXO CUTÂNEO PLANTAR	flexão	flexão
CLONUS	ausente	ausente

EXAMES DE IMAGEM

A radiografia de pé da coluna lombar mostrava uma listese grau 1 em L4 - L5 (Fig. 1).

Foi pedida uma RM da coluna lombar, que demonstrou massas com hipersinal em T2 com íntima relação com as facetas articulares e compressão crítica do saco dural conforme evidente nos seguintes cortes sagitais, axiais e “mielo RM”.



FIGURA 1. Radiografias da coluna lombar de pé AP e perfil.



FIGURA 2. RM da coluna lombar cortes sagitais – (A): lado esquerdo e (B): lado direito.

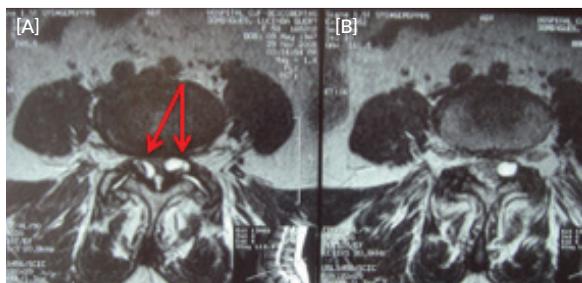


FIGURA 3A e 3B. RM da coluna lombar cortes axiais: imagens com hipersinal em T2 correspondentes a quistos sinoviais com íntima relação com as facetas articulares e compressão crítica bilateral do saco dural.



FIGURA 4A e 4B. Mielo RM em que se demonstra a compressão significativa da cauda equina.

OPÇÃO CIRÚRGICA

Perante a progressão do quadro clínico foi efetuado tratamento cirúrgico (realizado às 72 horas após início das queixas), que incluiu os seguintes procedimentos:

- › Flavectomia (excisão do ligamento amarelo) em L3-L4 e L4-L5; laminectomia de L4; excisão de quistos;
- › Facetectomias sub-totais L4-L5 direita e esquerda;
- › Artrodese póstero-lateral L4-L5 com enxerto de osso autógeno e estabilização com instrumentação transpedicular L4-L5.

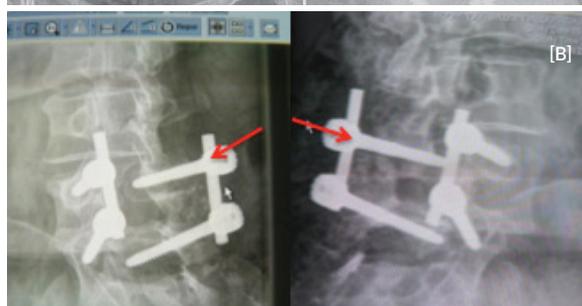


FIGURA 5. (A): radiografia Ap Perfil e oblíquas, (B): aos 2 anos pós-cirurgia, em que é visível a fusão pósterolateral L4 L5.

EVOLUÇÃO CLÍNICA

O período pós-operatório imediato decorreu sem complicações, acompanhado por uma fisioterapia intensiva tendo-se constatado progressivamente regressão da dor nos membros inferiores e com uma recuperação progressiva da força muscular que era total às 4 semanas. Verificou-se uma recuperação total da sensibilidade às 8 semanas.

ALTERNATIVAS TERAPÊUTICAS

Nem todos os quistos sinoviais intracanales requerem um tratamento cirúrgico. Uma alternativa possível é a infiltração intra-articular da faceta e peri-radicular (da raiz em sofrimento) com anestésico e corticoide. Esta técnica é efetuada sob anestesia local e controlo de imagem (radioscopia ou TC). Visa tentar aspirar o quisto e colocar na zona da pa-

tologia uma substância anti-inflamatória. A taxa de recidivas pode ser de 20% a 50%.

No insucesso do tratamento conservador ou perante o agravamento do quadro neurológico, como no presente caso, a alternativa deve ser cirúrgica e atempada (3%-12% recidivas). Deste tipo de tratamento as alternativas são essencialmente duas, dependendo dos antecedentes pessoais de dor lombar e dos estigmas de instabilidade segmentar encontrados nos exames pré-operatórios:

- › Excisão parcial/total quisto + descompressão radicular;
- › Com ou sem artrodese segmentar (dependendo do componente de instabilidade e de lombalgia).

// CONCLUSÃO

Os quistos sinoviais da coluna lombar estão associados a:

- › Causa atípica de radiculopatia lombar, frequentemente com ritmo inconstante e agravamento com extensão da coluna lombar;
- › Quadro clínico de estenose lombar c/s radiculopatia (subsequente), raramente com síndrome tipo da cauda equina;
- › Diagnóstico confirmado por imagem de alta resolução, TC ou RM, sendo a RM francamente superior;
- › A grande maioria dos quistos são extracanales associados a alterações degenerativas das facetas articulares;
- › Tratamento conservador ou cirúrgico depende da idade e do quadro clínico.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Howington JU, Connolly ES, Voorhies RM. Intraspinial synovial cysts: 10-year experience at the Ochsner Clinic. *J Neurosurg.* 1994;199:91(2 Suppl):193-9.
2. Doyle AJ, Merrilees M. Synovial cysts of the lumbar facet joints in a symptomatic population: prevalence on magnetic resonance imaging. *Spine.* 2004;29:874-8.
3. Salmon B, Martin D, Lenelle J, Stevenaert A. Juxta-facet cyst of the lumbar spine. Clinical, radiological and therapeutic aspects in 28 cases. *Acta Neurochir.* 2001;143:129-34.
4. Yamanaka Y, Kamogawa J, Katagi R, Kodama K, Misa-ki H, Kamada K, Okuda S, Morino T, Ogata T, Yamamoto H. 3-D MRI/CT fusion imaging of the lumbar spine. *Skeletal Radiol.* 2010;39:285-8.

Fratura Rádio Distal e Estiloide Cubital com Rotura do Ligamento Escafolunar Associada

Distal Radius Fracture and Ulnar Styloid with Scafolunate Ligament Rupture

João Mota da Costa¹, Filipa Santos Silva¹, Miguel Botton¹

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Cirurgia do Punho e Mão, Centro de Ortopedia e Traumatologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

João Mota da Costa, e-mail: jp.motacosta@gmail.com
Rua Dr. Augusto José da Cunha, 17 - 5º Dto. 1495-239 Algés, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: As fraturas do rádio distal são frequentes, menos se associadas a lesões da articulação rádio cubital distal e lesões ligamentares.

CASO CLÍNICO: Apresentamos fratura intra-articular do rádio distal com impacção, fratura da estiloide cubital, grupo III – IB da classificação de Diego Fernandez e rotura completa do ligamento escafolunar.

A ressonância magnética demonstrou rotura ligamentar escafolunar e integridade da fibrocartilagem triangular e impacção dos fragmentos ósseos com encurtamento do rádio. A artroscopia permitiu visualização da rotura e posterior redução escafolunar e redução dos fragmentos da fratura articular do rádio.

CONCLUSÃO: A redução e osteossíntese rígida da fratura distal do rádio e estiloide cubital permitiram uma redução anatómica com boa recuperação funcional aos 6 meses, atrasada na mobilização inicial pela estabilização do ligamento escafolunar com fios de Kirschner.

PALAVRAS-CHAVE: Fraturas da Ulna; Fraturas do Rádio; Osso Escafoide

ABSTRACT

INTRODUCTION: Distal radius fractures are usual, less if associated with distal radial-ulnar joint and carpal ligament lesions.

CASE REPORT: We present a case of intraarticular distal radius fracture with impaction, ulnar styloid fracture and complete scapholunate ligament lesion, Class III – IB of Diego Fernandez classification.

Magnetic resonance shows complete scapholunate ligament lesion with normal triangular fibrocartilage complex and shortening of distal radius with impaction of fracture fragments. The wrist arthroscopy allowed scapholunate ligament rupture identification and its secondary reduction as well as intraarticular radius fragments reduction.

CONCLUSION: Open reduction internal fixation (ORIF) of distal radius fracture and ulnar styloid fixation allowed for anatomic reduction of the fractures with a very good functional recovery at 6 months post-surgery, with some delay related to the Kirschner wire stabilization of the scapholunate ligament.

KEYWORDS: Radius Fractures; Scaphoid Bone; Ulna Fractures

// INTRODUÇÃO

O principal estabilizador da articulação radiocubital distal (ARCD), o complexo da fibrocartilagem triangular (CFCT), com os seus ligamentos radiocubitais partindo da chanfradura sigmoide do rádio e inserindo-se na base da estiloide e fôvea do cúbito.¹⁻³

Assim, uma fratura do rádio distal (FRD), associada a uma fratura da base da estiloide cubital (ou rotura completa do CFCT), pode resultar em instabilidade da ARCD.⁴⁻⁶

No entanto, depois da osteossíntese FRD torna-se necessário testar a estabilidade ARCD e, no caso desta existir, será um mau fator prognóstico na recuperação.⁷⁻⁹

Pensamos que a redução e osteossíntese das fraturas da estiloide cubital (ou reparação das roturas do CFCT), no mesmo tempo cirúrgico que a redução e osteossíntese das FRD, permitem mobilização precoce e uma melhor e mais rápida recuperação da mobilidade e força de preensão e pinça.¹⁰

A lesão do ligamento escafolunar (SL) é também uma patologia frequente nas FRD com componente articular, e a sua redução e estabilização é fundamental para a estabilidade cárpica, sendo, no entanto, um fator de atraso na mobilização precoce das FRD.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino com 61 anos. Trabalhador manual sofreu acidente, uma queda sobre o punho esquerdo em 5 de novembro de 2017.

ACHADOS CLÍNICOS

Dor, edema e deformação do punho esquerdo com impotência funcional marcada. Dor na tentativa de flexão dorsal e palmar do punho, assim como na prono-supinação. Dor à palpação na face dorsal do punho e sobre a articulação radiocubital distal.

IMAGIOLOGIA

- › Radiografias do punho em PA e Perfil: revelam fratura articular radiodistal com encurtamento por impacção dos fragmentos e aumento do espaço SL, sugerindo rotura ligamentar (Fig. 1);
- › Ressonância magnética (RM): confirma suspeita de rotura total de ligamento SL e dá melhores informações sobre descoaptação da fratura articular do rádio e da fratura da estiloide cubital, confirmando a integridade do CFCT (Fig. 2).

DIAGNÓSTICO

Fratura intra-articular do rádio distal com encurtamento, fratura da estiloide cubital e rotura completa do ligamento escafolunar.



FIGURA 1. Radiografias PA e perfil na data do acidente.



FIGURA 2. Ressonância magnética.

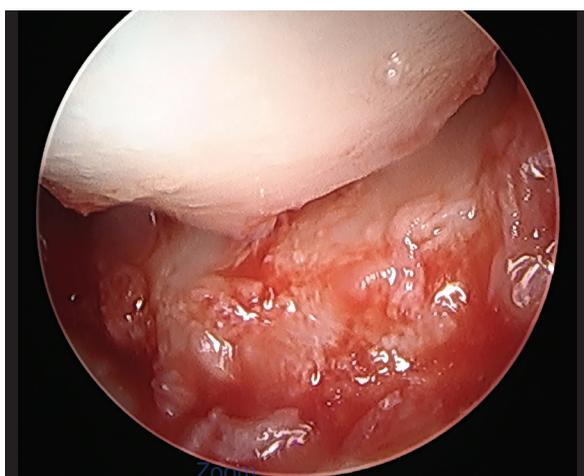


FIGURA 3. Rotura do ligamento escafolunar; visão artroscópica.

INTERVENÇÃO CIRÚRGICA

08/11/2017

Redução da fratura radiodistal por via palmar e ao nível da superfície articular por via artroscópica e osteossíntese com placa palmar bloqueada. Redução e osteossíntese percutânea da fratura da estiloide cubital com parafuso canulado sob controlo radiográfico. Redução escafolunar sob controlo artroscópico (Fig. 3), estabilização da redução com 2 fios de Kirschner (K) sob controlo radiográfico.

SEGUIMENTO

Penso aos 8 dias e 15 dias pós-operatórios, remoção de suturas aos 15 dias, uma radiografia controlo pós-operatório (Fig. 4) e imobilização gessada até às 4 semanas, seguida de auto-reabilitação ainda com fios de K até às 6 semanas e depois inicia tratamentos de fisioterapia diária por período de 3 meses.

Aos 4 meses o doente apresenta extensão do punho idêntica à contralateral (80°), flexão do punho de cerca de 65° (-15° em relação à contralateral), pronação 80° e supinação 80° bilateralmente (Fig. 5) e uma força de preensão de 22 kg comparado com 28 kg (6 kg em relação ao lado direito) e continuando ainda a melhorar.



FIGURA 4. Radiografia pós-operatória aos 15 dias.



FIGURA 5. Mobilidades pós-operatórias aos 4 meses pós-cirurgia.

// DISCUSSÃO

Embora a fixação volar com as placas bloqueadas permitam a mobilização precoce das FRD, esta não é segura nos casos de fraturas da base da estilóide cubital (ou roturas do CFCT) com instabilidade ARCD sem que estas sejam reparadas. Estudos recentes confirmam a necessidade de osteossíntese das fraturas da estilóide cubital e reparação do CFCT no mesmo tempo cirúrgico que a osteossíntese FRD, permitindo um protocolo de mobilização precoce sem complicações acrescidas ao risco da cirurgia.

Alguns estudos referem que, em casos de osteossíntese de FRD com fraturas da estilóide cubital associadas a imobilização em supinação durante 4 semanas, leva a resultados sobreponíveis.¹¹

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

PATIENT CONSENT: Obtained.

REFERÊNCIAS

1. Palmer e Werner. The triangular fibrocartilage complex of the wrist – anatomy and function. *J Hand Surg Am.* 1981;6:153-62.
2. Stuart PR, Berger RA, Linscheid RL, An KN. The dorsopalmar stability of the distal radioulnar joint. *J Hand Surg Am.* 2000;25:689-99.
3. Zimmerman RM, Jupiter JB. Instability of the distal radioulnar joint. *J Hand Surg Eur Vol.* 2014;39:727-38.
4. Lindau T, Adlercreutz C, Aspenberg P. Peripheral tears of the triangular fibrocartilage complex cause distal radioulnar joint instability after distal radial fractures. *J Hand Surg Am.* 2000;25:464-8.

5. May MM, Lawton JN, Blazar PE. Ulnar styloid fractures associated with distal radius fractures: incidence and implications for distal radioulnar joint instability. *J Hand Surg Am.* 2002;27:965-71.
6. Kim JK, Kim JO, Koh YD. Management of Distal Ulnar Fracture Combined with Distal Radius Fracture. *J Hand Surg Asian Pac Vol.* 2016;21:155-60.
7. Cheng HS, Hung LK, Ho PC, Wong J. An analysis of causes and treatment outcome of chronic wrist pain after distal radial fractures. *Hand Surg.* 2008;13:1-10.
8. Geissler WB, Fernandez DL, Lamey DM. Distal radioulnar joint injuries associated with fractures of the distal radius. *Clin Orthop Relat Res.* 1996;327:135-46.
9. Lindau T, Hagberg L, Adlercreutz C, Jonsson K, Aspenberg P. Distal radioulnar instability is an independent worsening factor in distal radial fractures. *Clin Orthop Relat Res.* 2000;376:229-35.
10. Gong HS, Cho HE, Kim J, Kim MB, Lee YH, Baek GH. Surgical treatment of acute distal radioulnar joint instability associated with distal radius fractures. *J Hand Surg Eur Vol.* 2015;40:783-9.
11. Kim JK, Koh YD, Do NH. Should an ulnar styloid fracture be fixed following volar plate fixation of a distal radial fracture? *J Bone Joint Surg Am.* 2010;92:1-6.

Paralisa Imediata do Plexo Braquial Após Osteossíntese por Pseudartrose da Clavícula

Immediate Brachial Plexus Palsy After Osteosynthesis by Clavicle Pseudarthrosis

António Cartucho¹, Suzette Morais¹, Manuel Caneira¹, Pedro Alves¹, Nuno Moura¹

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ortopedia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

António Cartucho, e-mail: Antonio.c.pereira@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A pseudartrose da clavícula é uma complicação que pode ocorrer em qualquer das modalidades de tratamento, conservador ou cirúrgico. Nos doentes sintomáticos ou com deformidades significativas, o tratamento cirúrgico está indicado. As complicações neurológicas do tratamento cirúrgico da pseudartrose da clavícula são muito raras e a literatura descreve casos de instalação progressiva. Os autores apresentam um caso de paralisia imediata e completa do plexo braquial num doente operado por pseudartrose da clavícula, expondo a metodologia adotada para a resolução da situação clínica discutindo as suas possíveis causas.

PALAVRAS-CHAVE: Clavícula/lesões; Plexo Braquial/lesões; Pseudartrose

ABSTRACT

Pseudarthrosis of the clavicle is a complication that can occur in any type of treatment, conservative or surgical. In symptomatic patients or with significant deformities, surgical treatment is indicated. The neurological complications of surgical

treatment of clavicle pseudarthrosis are very rare and the literature describes cases of progressive onset. The authors present a case of immediate and complete paralysis of the brachial plexus in a patient operated by clavicle pseudarthrosis, exposing the methodology adopted for the resolution of the clinical situation, discussing its possible causes.

KEYWORDS: Brachial Plexus/injuries; Clavicle/injuries; Pseudarthrosis

// INTRODUÇÃO

O tratamento das fraturas diafisárias da clavícula é maioritariamente conservador, sendo a indicação cirúrgica reservada para casos selecionados.¹ A pseudartrose da clavícula é uma complicação que pode ocorrer em qualquer das modalidades de tratamento. Nos doentes sintomáticos ou com deformidades significativas o tratamento cirúrgico está indicado.

Os nossos objetivos ao apresentar este caso são documentar uma complicação muito rara e apresentar a metodologia seguida, recorrendo a uma equipa multidisciplinar, bem como os resultados obtidos.

// CASO CLÍNICO

Doente do género masculino de 50 anos de idade foi observado em consulta pela primeira vez a 14/07/2017. Referia uma fratura da clavícula esquerda com cerca de oito semanas de evolução, que estava a ser tratada conservadoramente. Desde há três semanas que referia um agravamento das dores e limitação da mobilidade do mesmo ombro. Ao exame clínico apresentava uma limitação da mobilidade passiva do ombro esquerdo com uma flexão de 90°, uma abdução de 70°, uma rotação externa de 0° e uma rotação interna limitada ao sacro. A nível da clavícula apresentava um aumento de volume e referia uma dor moderada à palpação. Era ainda evidente uma atrofia muscular global da cintura escapular. O exame neurológico não tinha alterações. Radiograficamente a articulação glenoumeral não revelava alterações e a nível da clavícula havia um atraso de consolidação, mas sem encurtamento evidente

(Fig. 1). Nesta altura estávamos perante um atraso de consolidação da clavícula e um quadro clínico de capsulite adesiva com três semanas de evolução.

Foi feita uma infiltração intra-articular com 80 mg de prednisolona e o doente foi enviado para tratamentos de fisioterapia.

Reobservado cerca de dois meses depois, o doente mantinha um quadro de rigidez do ombro, tendo melhorado do quadro álgico. O exame radiográfico e a tomografia axial computadorizada, entretanto realizada, mostrava a não consolidação da clavícula. Foi então decidido uma abordagem artroscópica para capsulotomia radiária para tratamento da capsulite adesiva e concomitantemente a realização de uma osteossíntese da clavícula devido ao atraso de consolidação.

Foi realizada uma anestesia combinada consistindo em anestesia do plexo braquial na região interescalénica guiada por ecografia e neuroestimulação com colocação de cateter interescalénico e anestesia geral. Cirurgicamente foi realizada capsulotomia radiária por artroscopia e osteossíntese rígida da clavícula com placa e parafusos após limpeza do foco de pseudartrose (Fig. 2).

No pós-operatório imediato o doente referia um bloqueio sensitivo-motor e uma impotência funcional do membro operado que inicialmente foi atribuída a anestesia do plexo e infusão com ropivacaína. Por se manter a impotência funcional e bloqueio sensitivo optou-se por a recolocação do cateter e posteriormente suspensão da infusão contínua. Por manutenção do quadro clínico e suspeita de lesão do plexo braquial, fez eletromiografia e ressonância magnética do plexo braquial. O eletromiograma re-



FIGURA 1. Atraso consolidação mas sem encurtamento evidente.



FIGURA 2. Osteossíntese rígida da clavícula com placa e parafusos.

vela lesão aguda dos três troncos do plexo braquial interessando C5 a T1. A ressonância magnética coloca a hipótese de haver o conflito de um dos parafusos de osteossíntese com o plexo braquial. Face a estes resultados opta-se de imediato pela extração do parafuso de osteossíntese.

À data da alta, do ponto de vista neurológico, o doente apresentava uma paralisia completa do plexo braquial com perda de sensibilidade, e do ponto de vista motor apenas um pequeno esboço de contração da musculatura tenar. Estávamos, portanto, num quadro clínico de paralisia do plexo com envolvimento das raízes de C5 a T1, de instalação imediata após a intervenção cirúrgica.

Durante as seis semanas subsequentes após alta, o doente efetuou fisioterapia para a manutenção da mobilidade passiva do ombro, cotovelo, punho e mão. Por se manter o quadro clínico foi pedido novo eletromiograma, realizada nova ressonância magnética e ecografia. O primeiro mantinha uma lesão axonal de C5 a T1. Foi efetuado um estudo de ressonância magnética (RM) com avaliação morfológica e com sequências de avaliação neurográfica seletiva e não seletiva que revelou aumento difuso de sinal nas sequências sensíveis ao líquido (STIR) com espessamento do plexo braquial esquerdo desde o segmento retroclavicular até aos ramos terminais.

Observava-se uma clara diminuição da amplitude dos planos adiposos envolvendo o plexo retroclavicular na zona de contacto com o calo ósseo e o material de osteossíntese existindo moldagem e compressão dos nervos, mas sem sinais de encarceramento ou disrupção da continuidade neural.

Não se observaram neuromas individualizados ou pseudo-meningocelos.

Não se observaram lesões focais ou coleções extrínsecas envolvendo o plexo que determinassem compressão localizada (Figs 3, 4 e 5).

Associava-se um aumento difuso de sinal nas sequências sensíveis ao líquido dos músculos da coifa dos rotadores em relação com deservaçãoção.

Nesta altura já tinha sido constituída uma equipa multidisciplinar que englobava o ortopedista, o cirurgião plástico, o radiologista e o anestesista. Foi decidido fazer uma abordagem do desfiladeiro torácico para descompressão do plexo braquial e a remoção do material de osteossíntese. A intervenção decorreu no dia 23/11/2017. A via de abordagem foi uma incisão cruzada para o espaço supraclavicular com identificação deste e verificação do espaço retroclavicular. Os trocos do plexo não apresentavam soluções de continuidade, mas o espaço retro/infraclavicular encontrava-se reduzido por protuberância do calo ósseo que apresentava múltiplas irregularidades fazendo compressão direta sobre o plexo braquial. Foi efetuada remoção do material de osteossíntese, remoção do calo ósseo e ressecção

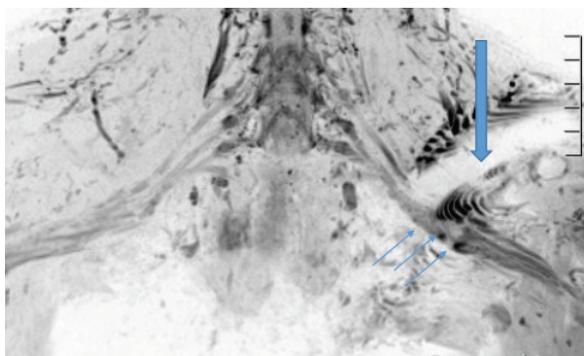


FIGURA 3. Imagem no plano coronal de estudo de RM com sequência de neurografia por difusão demonstrando o espessamento e compressão do plexo (setas finas) pelo material de osteossíntese que aparece com a área de distorção e ausência parcial de sinal (seta grossa).

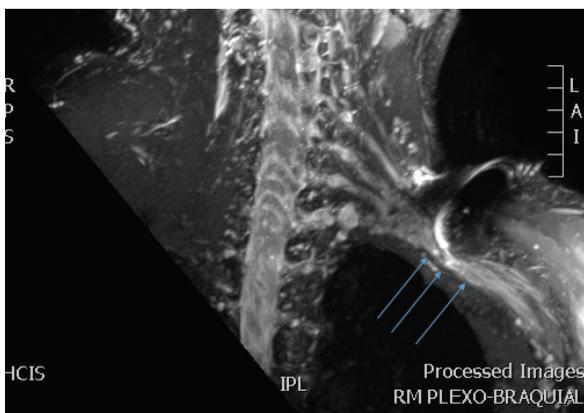


FIGURA 4. Imagem no plano coronal de neurografia não seletiva com sequência STIR de alta resolução e posterior pós-processamento que demonstra o aumento de sinal e espessamento do plexo retroclavicular (setas) e distal secundário à moldagem pelo material de osteossíntese.

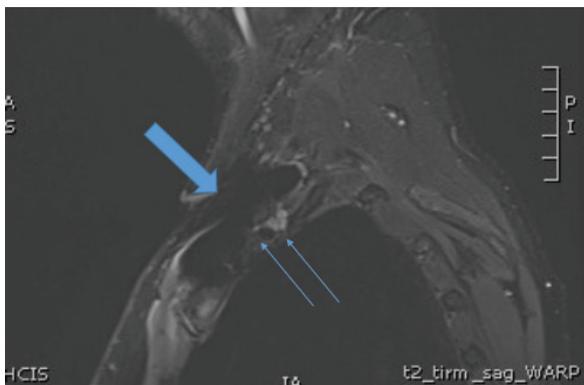


FIGURA 5. Imagem no plano sagital de sequência T2 tirm que demonstra o hiperssinal do plexo retroclavicular e a perda de amplitude por compressão do espaço retroclavicular (setas finas). A área de marcado hipossinal e distorção da imagem corresponde ao material de osteossíntese na clavícula (seta grossa).

de um segmento pósterio-inferior da clavícula numa extensão de 5 cm conseguindo, assim, um espaço amplo para domicílio do plexo braquial.

Do ponto de vista clínico houve uma melhoria imediata do quadro neurológico apresentando o doente após uma semana, extensão ativa do punho e dedos, bem como mobilidade ativa do cotovelo com recuperação funcional do bicipite e tricípites braquiais. Aos 3 meses de operado apresentava rotações do ombro mantidas, mas com uma limitação da flexão a 130° e da abdução a 90°. Houve grande melhoria do quadro neurológico com força do bicipite e tricípites praticamente simétricas, prono-supinação mantidas, mobilidade ativa do punho e mão mantida, no entanto, com rigidez moderada dos interfalângicos proximais, garra cubital e atrofia dos interósseos. O exame radiográfico revelou uma consolidação da clavícula com calo exuberante sem encurtamento e com ligeira angulação (Fig. 6).

A reavaliação clínica ficou agendada para dentro de 6 meses.

// DISCUSSÃO

A compressão do plexo braquial em doentes tratados conservadoramente é devida ao calo ósseo exuberante, ou presença de fragmentos intermédios. Nos doentes tratados cirurgicamente, além destes

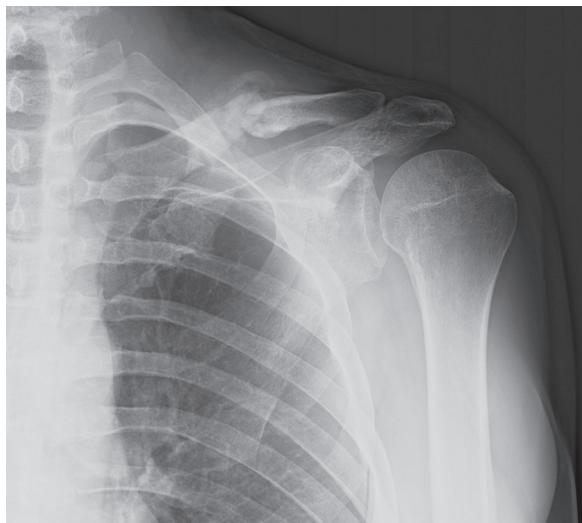


FIGURA 6. Calo ósseo exuberante sem encurtamento e com ligeira angulação.

dois fatores podemos ainda ter hematomas, material de osteossíntese ou aneurismas iatrogénicos como causadores da compressão do plexo braquial.

Estão descritas complicações neurológicas associadas a pseudartrose da clavícula, em doentes tratados conservadoramente, sendo estas causadas por compressão do plexo braquial pelo calo ósseo hipertrofico.^{2,3} As complicações descritas na literatura aquando do tratamento cirúrgico de doentes com pseudartrose da clavícula são muito raras, havendo apenas dois casos descritos na literatura de paralisia com instalação imediata,^{4,5} mas em nenhum deles é descrita uma paralisia completa como no caso que apresentamos. A maioria dos casos descritos refere um quadro neurológico de instalação progressiva no pós-operatório e não uma instalação imediata.⁶ Estão ainda descritos 3 casos de paralisia do plexo em doentes com fratura da clavícula em doentes tratados com encavilhamento medular.⁷

Os procedimentos cirúrgicos que adotámos neste doente foram os mesmos que utilizámos em todos os que operámos com esta patologia, e durante a cirurgia não houve qualquer intercorrência. Apesar de não ser evidente no controle radiográfico um tamanho exagerado de um dos parafusos e por outro lado não fazendo sentido que um único parafuso compromettesse todo o plexo, optámos por o retirar imediatamente. Por não ter havido uma evolução clínica favorável e perante a evidência imagiológica de compressão do plexo optámos por reintervir 6 semanas depois da cirurgia inicial. Pela abordagem feita pudemos constatar, por palpação, que os parafusos restantes apenas afloravam o conjunto formado pelo calo ósseo e a cortical pósterio-inferior da clavícula. Conjugando estes factos com a franca melhoria do doente após a ressecção parcial da clavícula, pensamos que a compressão se deu quando manipulando a clavícula e o calo ósseo; para obter uma redução do foco de pseudartrose reduzimos o espaço para a passagem do plexo. No entanto, este procedimento é o que é feito por nós em todos os doentes e nunca tínhamos tido um caso semelhante nem encontramos descrito na literatura. Por este motivo concluímos que terá sido a conjugação do ato cirúrgico com

uma anatomia menos favorável do doente que levou a esta complicação.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. McKee RC, Whelan DB, Schemitsch EH, McKee MD. Operative versus nonoperative care of displaced midshaft clavicular fractures: a meta-analysis of randomized clinical trials. *J Bone Joint Surg Am.* 2012;94:675-84.
2. Kay SP, Eckardt JJ. Brachial plexus palsy secondary to clavicular nonunion. Case report and literature survey. *Clin Orthop Relat Res.* 1986;206:219-22.
3. Derham C1, Varghese M, Deacon P, Spencer N, Curley P. Brachial plexus palsy secondary to clavicular nonunion. *J Trauma.* 2007;63:E105-7.
4. Jeyaseelan L, Singh VK, Ghosh S, Sinisi M, Fox M. Iatrogenic brachial plexus injury: a complication of delayed fixation of clavicle fractures. *Bone Joint J.* 2013;95-B:106-10.
5. Thavarajah D, Scadden J. Iatrogenic postoperative brachial plexus compression secondary to hypertrophic non-union of a clavicle fracture. *Ann R Coll Surg Engl.* 2013; 95: e55-e57.
6. Rosati M, Andreani L, Poggetti A, Zampa V, Parchi P, Lisanti M. Progressive brachial plexus palsy after osteosynthesis of an inveterate clavicular fracture. *J Orthop Case Rep.* 2013;3:18-21.
7. Ring D, Holovac T. Brachial plexus palsy after intramedullary fixation of a clavicular fracture. A report of three cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87:1834-7.

Quando a Sinovial é Causa de Limitação da Amplitude Articular da Anca

When Synovial is a Cause of Limited Hip Range of Motion

Nuno Gonçalves Geada¹, Sérgio Gonçalves¹, Pedro Rocha¹, Pedro Dantas¹

AFILIAÇÃO:

1. Centro de Ortopedia e Traumatologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Nuno Gonçalves Geada, e-mail: gnumog@gmail.com

R. Cidade de Malange, n.º 3 - 9.º Dto. 1800-101 Lisboa, Portugal

RESUMO

Uma das causas de dor e limitação da mobilidade articular da anca em doentes jovens, pode ser a condromatose sinovial. Contudo, as queixas clínicas e exames de imagem podem ser inespecíficos.

Apresentamos a marcha diagnóstica e terapêutica de uma doente com condromatose sinovial. Realizámos, também, uma revisão sobre esta patologia.

O resultado final do tratamento da doente, utilizando uma técnica minimamente invasiva, como é o caso da artroscopia da anca, foi bastante satisfatório.

PALAVRAS-CHAVE: Amplitude de Movimento Articular; Articulação da Anca; Artroscopia; Condromatose Sinovial

ABSTRACT

Synovial chondromatosis can be one of the causes of pain and limitation of hip range of motion in young patients. However clinical complaints and imaging tests may be non-specific.

We present the diagnostic and therapeutic steps of a patient with synovial chondromatosis. We also performed a review about this condition.

The result achieved is this patient, using a minimally invasive technique, such as hip arthroscopy, was quite satisfactory.

KEYWORDS: Arthroscopy; Chondromatosis, Synovial; Hip Joint; Range of Motion, Articular

// INTRODUÇÃO

A condromatose sinovial é uma patologia benigna e autolimitada caracterizada por uma metaplasia proliferativa de células mesenquimatosas da sinovial com produção de nódulos de cartilagem, de tamanho variável, que podem sofrer posterior calcificação ou ossificação.^{1,2} Os nódulos podem libertar-se formando corpos livres intra-articulares que, por ação mecânica direta, podem causar dano sobre a cartilagem articular conduzindo a artrose precoce.^{1,4}

Milgram dividiu a doença em três estádios: inicial - condrometaplasia sinovial sem corpos livres; transição - condrometaplasia sinovial e corpos livres; tardia - corpos livres, mas sem doença sinovial ativa.^{3,5}

Esta patologia tem um predomínio no sexo masculino em cerca de 2:1, com maior incidência entre os 30 e os 50 anos de idade.^{1,2,6}

Clinicamente traduz-se por queixas inespecíficas de dor e limitação da amplitude articular com início progressivo e ritmo mecânico.^{1,2,6} Habitualmente atinge uma única articulação, sendo a mais frequente o joelho, seguindo-se a anca.^{1,5}

Imagiologicamente, a radiografia é útil no despiste de outras causas e pode ser negativa na fase em que ainda não há calcificação/ossificação dos nódulos. Posteriormente poderão ser observadas calcificações intra-articulares regulares e bem definidas.^{1,2,5} Existem, contudo, alguns sinais indiretos que podem estar presentes: lateralização da cabeça femoral, erosão óssea ou indefinição da fossa acetabular.^{4,6}

A ressonância magnética pode detetar a presença dos nódulos mesmo antes de calcificarem.^{1,2,5} Apesar disto, até 48% dos casos podem ter exames de imagem negativos.⁷

As queixas inespecíficas e os exames de imagem negativos são muitas vezes a causa do atraso de diagnóstico que pode chegar aos 3 anos.^{4,8,9}

O tratamento desta patologia é predominantemente cirúrgico com a remoção de corpos livres intra-articulares e sinovectomia, podendo ser feita por artrotomia ou artroscopia, tendo cada uma das técnicas vantagens e desvantagens, sendo que de um modo geral o controlo da doença obtido parece ser semelhante.¹⁻³

Em termos de prognóstico, a transformação maligna é rara, mas a recorrência pode atingir os 20%.^{1,3} A recorrência dos sintomas está associada aos doentes com idade mais avançada e à remoção incompleta da sinovial ou dos corpos livres intra-articulares.^{1,3} Os casos não tratados têm rápida evolução para osteoartrose.^{1,3}

// CASO CLÍNICO

Doente de 27 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais conhecidos, recorreu à consulta por dor a nível da anca direita, sem história de traumatismo prévio. Referia uma dor com um ano de evolução e agravamento progressivo. A dor era referida como mais intensa durante a marcha e na flexão da anca superior a 90° (sentada e a calçar meias). Ao exame objetivo da anca apresentava limitação da amplitude articular com dor aos 90° de flexão e 10° de rotação interna (FADIR) e limitação da rotação externa em flexão e abdução (FABER) de 20° em relação ao plano do leito. O *Non-Arthritic Hip score* (NAHS)¹⁰ era de 68,75.

Na radiografia ântero-posterior da bacia (Fig. 1) era visível uma imagem de subtração no bordo lateral do

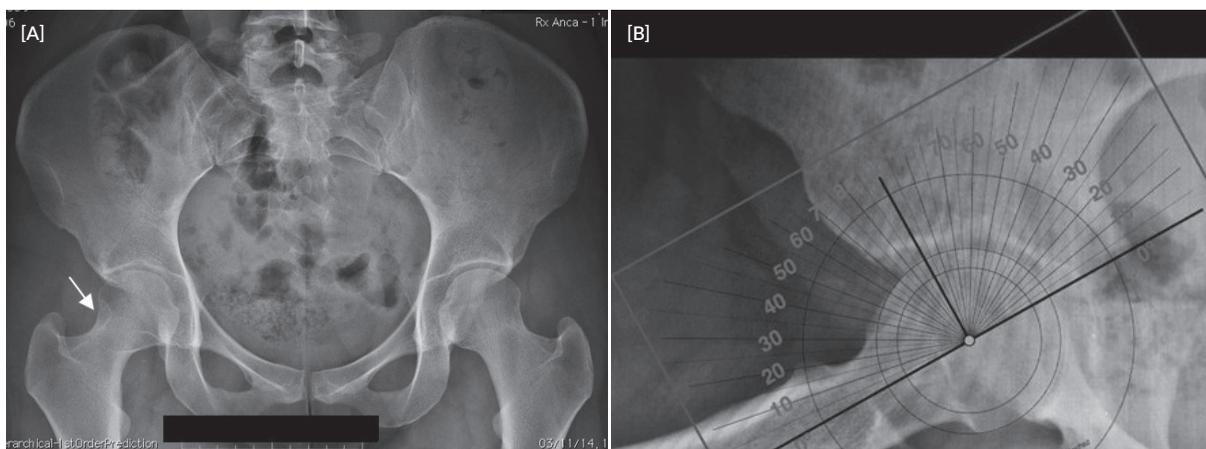


FIGURA 1. Radiografia simples. (A) Ântero-posterior da bacia com presença de imagem subtração no bordo lateral do colo femoral (seta branca). (B) perfil da anca direita com perda de *offset* e ligeiro aumento do ângulo alfa do colo femoral ântero-lateral de 60°.

colo femoral, bem como uma posição da bacia com bscula anterior. Na radiografia de perfil da anca (*cross-table*) (Fig. 1) era visvel uma pequena deformidade ântero-lateral do colo femoral tipo CAM com ligeira diminuio do *offset* e um ângulo alfa de Ntzli¹¹ de 60°.

A ressonncia magntica (RM) da anca demonstrava sinovite exuberante heterognea difusa, com tumefaco localizada na zona da imagem de subtrao do colo femoral (Fig. 2). Alm disso, era tambm visvel uma rotura do lbrum entre as 12 horas e 4 horas e condropatia acetabular no quadrante ântero-superior.

Foi colocada a hiptese de patologia sinovial primria de etiologia a esclarecer: condromatose sinovial ou sinovite vilonodular. Dada a manuteno das queixas clnicas a doente foi proposta para artroscopia da anca direita.

A tcnica artroscpica escolhida foi com incio pelo compartimento perifrico sem realizao de trao, com a doente em decbito dorsal, de acordo com o descrito por Dienst,¹² iniciando com o portal ântero-lateral proximal para visualizao e os portais anterior, ântero-lateral e pstero-lateral como portais de trabalho, alternando-se entre eles para melhor exposio e acesso.

No compartimento perifrico foi imediatamente visvel a presena de corpos livres intra-articulares que se assemelhavam macroscopicamente a cartilagem, tornando a condromatose sinovial a hipte-

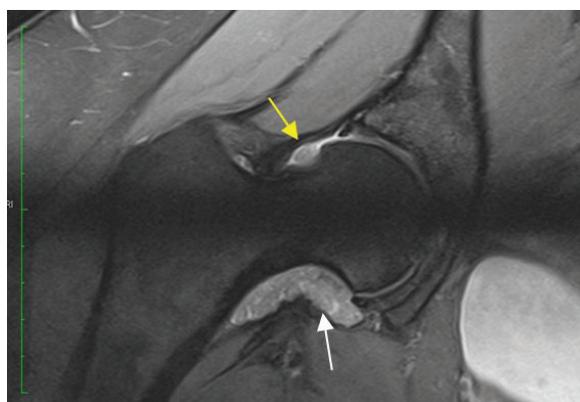


FIGURA 2. Ressonncia magntica da anca direita, corte radial. Presena de sinovite exuberante difusa (seta branca), com tumefaco da sinovial localizada na zona da imagem de subtrao do colo femoral vista em radiografia simples (seta amarela).

se diagnstica mais provvel (Fig. 3). Constatou-se tambm indentao lateral da transio cabea-colo femoral. Foi realizada, neste compartimento, a remoo de corpos livres atravs de cnula, colheita de amostras para exame anatomopatolgico e sinovectomia com radiofreqncia (Fig. 3).

Aps o estabelecimento do acesso ao compartimento central sob visualizao artroscpica direta, foi possvel constatar a presena de sinovite e corpos livres na fossa acetabular (Fig. 3) bem como confirmar a rotura do lbrum com a presena de ndulos cartilagneos no interior do lbrum (Fig. 3). Submeteu-se ento a remoo de corpos livres e sinovectomia com radiofreqncia do fundo acetabular (Fig. 3) e reinsero do lbrum com trs âncoras (Fig. 3).

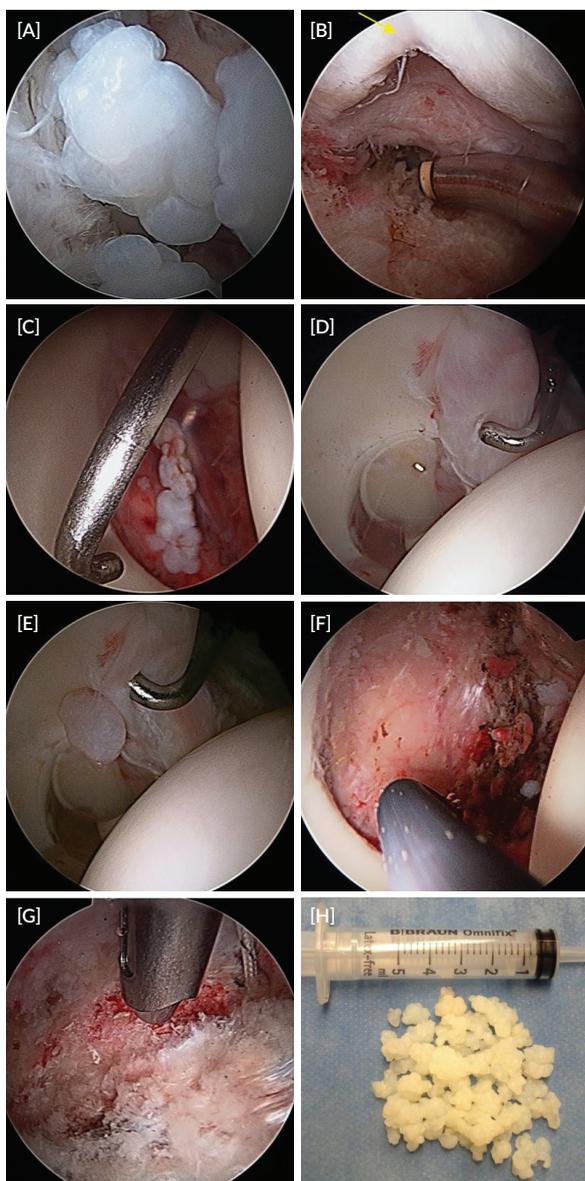


FIGURA 3. Artroscopia da anca. (A) Corpos livres no compartimento periférico. (B) Sinovectomia no compartimento periférico na zona correspondente à imagem de subtração do colo femoral (seta amarela). (C) Corpos livres na fossa acetabular. (D) Confirmação de condroma intra-labral. (E) Remoção de condroma intra-labral e confirmação de rotura do lábrum. (F) Sinovectomia da fossa acetabular no compartimento central. (G) Colocação de âncoras para reinserção do lábrum. (H) Corpos livres removidos.

Os corpos livres removidos (Fig. 3) e a biópsia de sinovial foram enviados para exame anatomopatológico tendo-se confirmado o diagnóstico de condromatose sinovial.

No seguimento pós-operatório, com um *follow-up* de 3 anos, a doente apresentou boa evolução clínica, sem limitação das suas atividades de vida diária,

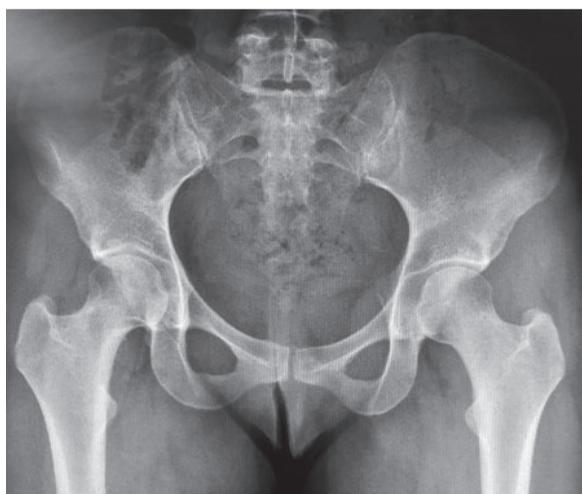


FIGURA 4. Radiografia simples ântero-posterior da bacia demonstrando ausência de calcificações intra-articulares.



FIGURA 5. Ressonância magnética da anca direita, corte radial. Persistência de sinovite moderada no recesso pósterio-inferior da anca direita.

apenas com dor residual nos extremos do arco de movimento da anca, obtendo uma melhoria do NAHS¹⁰ para 90. Na radiografia ântero-posterior da bacia, mantém-se a ausência de calcificações intra-articulares (Fig. 4). Contudo, na RM de controlo aos 3 anos, ainda é possível observar a persistência de alguma sinovite dos recessos posteriores da articulação (Fig. 5).

// DISCUSSÃO

O diagnóstico desta patologia pode ser extremamente difícil dadas as queixas clínicas inespecíficas e a possibilidade de os exames de imagem não revelarem os nódulos.^{4,7-9} Pode ser, por isso, importante estar alerta para os sinais radiográficos indiretos,^{4,6} como foi neste caso a presença de erosão óssea do colo femoral. Dada a faixa etária dos doentes, é, tam-

bém, importante descartar a presença de outras patologias, nomeadamente inflamatória, necrose avascular ou conflito femoroacetabular.^{6,8}

A escolha da técnica cirúrgica para realizar a remoção dos corpos livres e a sinovectomia depende sobretudo do cirurgião.

A artrotomia da anca permite a remoção mais fácil de corpos livres de maiores dimensões e com menor dificuldade técnica. Para o acesso a toda a articulação e realização de sinovectomia completa deve ser considerada a luxação cirúrgica da anca.³ Contudo, apresenta os riscos de necrose avascular da cabeça do fémur e de fratura proximal do fémur iatrogénica, bem como um tempo de reabilitação mais prolongado.^{3,8}

A artroscopia da anca permite a remoção de corpos livres, sinovectomia e tratamento de outras potenciais patologias acompanhantes (conflito femoroacetabular, roturas lábrum), com menor risco de morbidade e tempo de recuperação mais rápido.^{3,4,8,13} Mesmo no caso de corpos livres de maiores dimensões, Rath *et al* demonstraram ser possível a sua remoção por via artroscópica utilizando instrumental desenvolvido para a remoção de cálculos ureterais ou optando por os fragmentar dentro da articulação.⁴ Contudo, a artroscopia pode não permitir o acesso a toda a articulação, inviabilizando a remoção de todos os corpos livres, nomeadamente no receso pósterio-inferior da anca,^{3,8} este último que corresponde à zona que demonstrava a persistência de sinovite observada na RM de controlo aos 3 anos. O seu uso é também limitado nos doentes com excesso ponderal.³

A escolha pela artroscopia da anca com acesso inicial ao compartimento periférico, tal como descrita por Dienst,¹² e realizada nesta doente, tem algumas vantagens. Primeiro, permite minimizar o tempo de tração realizado, limitando o risco de lesões de pressão e neurovasculares, sobretudo nestes casos morosos, em que é necessário realizar uma sinovectomia extensa. Segundo, permite estabelecer o acesso ao compartimento central sob visualização artroscópica direta, minimizando o risco de lesão articular e definindo a quantidade exata de tração necessária. Por último, nesta abordagem as incisões capsulares

são minimizadas, pelo que a estabilidade articular será mais preservada.

Grande parte dos autores obteve um bom resultado em cerca de 50% dos casos com a remoção de corpos livres e sinovectomia e uma taxa de recorrência até 20%.^{7,8,14,15} A taxa de necessidade de realização de artroplastia total da anca por progressão para coxartrose foi cerca de 20%.⁸

Em conclusão, a chave para o tratamento desta patologia é a elevada suspeição diagnóstica que permita o tratamento precoce, antes da instalação de lesões condrais irreversíveis. Terá vantagem se for possível utilizar um método eficaz com menos morbidade e melhor recuperação, como é o caso da artroscopia da anca.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Rajani R, Quinn RH, Ficher SJ. Synovial Chondromatosis [Internet]. American Academy of Orthopaedic Surgeons [consulta a 9/2/2018]. Disponível em: <https://orthoinfo.aaos.org/en/diseases--conditions/synovial-chondromatosis>.
2. McKean J. Synovial Chondromatosis [Internet]. Orthobullets [consulta a 9/2/2018]. Disponível em: <https://www.orthobullets.com/pathology/8051/synovial-chondromatosis>.
3. SA D, Horner NS, Macdonald A, Simunovic N, Ghert MA, Philippon MJ, et al. Arthroscopic surgery for synovial chondromatosis of the hip: a systematic review of rates and predisposing factors for recurrence. *Arthroscopy*. 2014;30:1499-1504.
4. Rath E, Amar E, Doron R, Matsuda DK. Hip arthroscopy for synovial chondromatosis: tips and tricks. *Arthrosc Tech*. 2014 3:e709-e712.
5. Toy PC, Heck RK. Soft-Tissue Tumors. In: Azar FM, Beaty JH, Canale ST, editors. *Campbell's Operative Orthopaedics*. Philadelphia: Elsevier; 2017,p. 990.
6. Abolghasemian M, Gharanzadeh K, Kuzyk P, Masdari Z, Fakharian M, Safir OJ. Hips with synovial chondromatosis may display the features of femoroacetabular impingement. *Bone Joint Surg Am*. 2014; 96:e11.
7. Marchie A, Panuncialman I, McCarthy JC. Efficacy of hip arthroscopy in the management of synovial chondromatosis. *Am J Sports Med*. 2017;39:126-31.
8. Aguiar T, Gonçalves S, Dantas P, Amaral L. Tratamento artroscópico da condromatose sinovial primária da anca. *Rev Port Ortop Traumatol*. 2014;22:142-51.
9. Startzman A, Collins D, Carreira D. A systematic literature review of synovial chondromatosis and pigmented villonodular synovitis of the hip. *Phys Sports Med*. 2016;44:425-31.
10. Christensen CP, Althausen PL, Mittleman MA, Lee J, McCarthy JC. The nonarthritic hip score:reliable and validated. *Clin Orthop Relat Res*. 2003;406:75-83.
11. Nötzli HP, Wyss TF, Stoecklin CH, Schmid MR, Treiber K, Hodler J. The contour of the femoral head-neck junction as a predictor for the risk of anterior impingement. *J Bone Joint Surg Br*. 2002;84:556-60.
12. Dienst M. Peripheral Compartment Approach to Hip Arthroscopy. In: Sekiya JK, Safran MR, Ranawat AS, Leunig M, editors. *Techniques in Hip Arthroscopy and Joint Preservation Surgery*. Philadelphia: Elsevier, 2011.p. 105-112.
13. Marin-Peña O, Tey-Pons M, Perez-Carro L, Said HG, Sierra P, Dantas P, et al. The current situation in hip arthroscopy. *EFORT Open Rev*. 2017;2:58-65.
14. Boyer T, Dorfmann H. Arthroscopy in primary synovial chondromatosis of the hip – Description and outcome of treatment. *J Bone Joint Surg Br*. 2008;90-B:314-8.
15. Zini R, Longo UG, Benedetto M, Loppini M, Carraro A, Maffulli N, et al. Arthroscopic management of primary synovial chondromatosis of the hip. *Arthroscopy*. 2013;29:420-6.

Reconstrução Capsular Superior Artroscópica no Tratamento da Rotura Maciça da Coifa dos Rotadores

Arthroscopic Superior Capsular Reconstruction for the Massive Rotator Cuff Tears Management

Cláudia de Oliveira¹, Nuno Moura², Marco Sarmento², António Cartucho²

AFILIAÇÃO:

1. Hospital do Litoral Alentejano, Santiago do Cacém, Portugal.
2. Serviço de Ortopedia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

António Cartucho, e-mail: antonio.carvalhopereira@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

O tratamento das roturas maciças da coifa dos rotadores representa um autêntico desafio para o ortopedista que se depara com lesões degenerativas graves da coifa dos rotadores, em doentes muito ativos e exigentes. A artroplastia total do ombro invertida apresenta resultados consistentes e muito satisfatórios, mas a esperança média de vida da população tem vindo a aumentar, e existe uma preocupação crescente, por parte dos cirurgiões que tratam o ombro, por preservar e respeitar ao máximo a anatomia e biomecânica articular.

Os autores apresentam um caso clínico de um homem de 64 anos de idade, com o diagnóstico de rotura maciça da coifa dos rotadores do ombro direito, que é submetido a uma reconstrução capsular superior, via artroscópica, utilizando xenoenxerto.

PALAVRAS-CHAVE: Artroscopia; Lesões da Coifa dos Rotadores; Procedimentos Ortopédicos; Recuperação da Função

ABSTRACT

Massive rotator cuff tear treatment is a challenge for the shoulder surgeon as he or she encounter serious lesions in a very active and demanding population. Inverted total shoulder arthroplasty has consistent and good results, but long-life expectancy concerns the shoulder surgeons, who want to respect and preserve the anatomy and biomechanics around the shoulder.

The authors present a case of a 64-year-old man, who sustains a massive rotator cuff tear treated with an arthroscopic superior capsular reconstruction.

KEYWORDS: Arthroscopy; Orthopedic Procedures; Recovery of Function; Rotator Cuff Injuries

// INTRODUÇÃO

O aumento da esperança média de vida leva a uma maior incidência de patologias degenerativas como é a doença da coifa dos rotadores. Esta pode manifestar-se clinicamente como um ombro pseudo-paralítico que prejudica gravemente a qualidade de vida dos doentes. Assim, o ortopedista depara-se com o enorme desafio de eliminar a dor e devolver a mobilidade funcional de um ombro, cujos tecidos se encontram comprometidos pelo processo degenerativo inerente à doença, numa população altamente ativa e exigente.

Em doentes de idade avançada ou com uma artropatia da coifa, com estágio superior a III da classificação de Hamada,¹ é consensual que os melhores resultados se obtêm com a realização de uma artroplastia total invertida do ombro.^{2,3}

Porém, em doentes mais jovens em que ainda não há evidência de artropatia da coifa, ou esta é de um estágio I ou II da classificação de Hamada, o sacrifício da anatomia da articulação em prol de um procedimento com complicações que não se podem desprezar e em que a longevidade do implante preocupa o cirurgião, leva-o a considerar procedimentos que respeitem e restaurem a anatomia, e por tanto a biomecânica, da articulação, atrasando processos degenerativos osteoarticulares.

A reparação de lesões que atingem o subescapular pode passar pela transferência do grande peitoral ou do grande dorsal, e as lesões posteriores beneficiam da transferência do grande dorsal. As transfe-

rências tendinosas combinadas, do grande peitoral e do grande dorsal, para além de insuficientes na reparação de lesões maciças oferecem resultados modestos.⁴

A reconstrução capsular superior tem o objetivo de centralizar a cabeça umeral sobre a glenoide, melhorando a alavanca funcional do músculo deltoide e restaurando a parêntese de forças transversal.⁵

Pode ser, portanto, uma alternativa promissora em doentes com rotura maciça da coifa sintomática, em que a artropatia da coifa seja de um estágio inferior a III da classificação de Hamada, e sem lesão do tendão do subescapular ou esta seja reparável.⁵

A apresentação deste caso clínico tem como objetivo descrever uma técnica muito recente de abordagem artroscópica para as roturas maciças da coifa e partilhar os bons resultados clínicos obtidos em doentes rigorosamente selecionados.

// CASO CLÍNICO

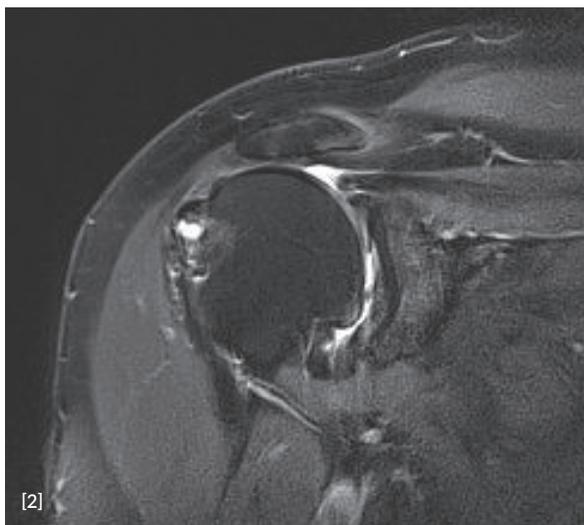
Trata-se de um homem de 64 anos de idade que recorre à consulta por um quadro de omalgia à direita com 7 anos de evolução. A dor vinha-se a agravar desde há dois anos e chegava a despertar o doente pela noite.

O doente já tinha sido operado há sete anos por rotura da coifa e encontrava-se a realizar fisioterapia. Nunca sentiu melhoras.

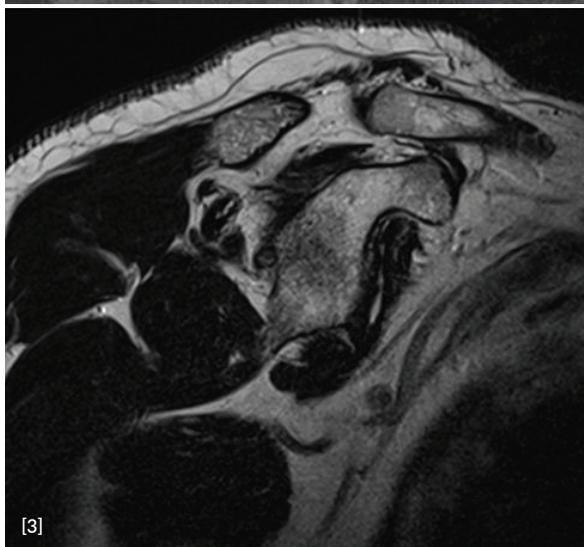
À observação é evidente uma cicatriz deltopeitoral, à direita, com envolvimento do grande peitoral e à



FIGURA 1. Radiografia pré-operatória que mostra superiorização da cabeça umeral. É visível material de reparação da coifa.



[2]



[3]

FIGURAS 2 e 3. Ressonância magnética.

exploração física, o doente, apresenta uma limitação da abdução a 90° com um teste de Jobe positivo.

Na radiografia pré-operatória observa-se migração superior da cabeça umeral e duas âncoras metálicas, material utilizado na cirurgia anterior (Fig. 1). A ressonância magnética confirma uma rotura do tendão do supraespinhoso, lesão classificada como sendo do tipo IV de Sugaya,⁴ II de Hamada e Y de Patte (Figs 2 e 3).

Atendendo à idade do doente é proposta realização de uma reconstrução capsular superior por via artroscópica.

Em posição semi-sentado sob anestesia combinada, o membro com 20° de abdução e 20° flexão anterior e por porta pósterio-superior iniciou-se a artroscopia do ombro. Constataram-se alterações degenerativas da cartilagem articular e debrum glenóideo. A longa porção do bicipite estava ausente e confirmou-se a existência de rotura massiva da coifa dos rotadores (Fig. 4).

Fez-se uma porta externa, 2 cm para fora do bordo externo do acrómio, numa perpendicular à articulação acrómio-clavicular e fez-se desbridamento do lábrum superior e da inserção da coifa no troquiter. Mediu-se o defeito na coifa e procedeu-se à reconstrução capsular superior com recurso à matriz “DX”-Arthrex®, que se fixou com duas âncoras mediais (Suture Tac - Arthrex®) sobre o rebordo superior da glenoide e com sistema “SpeedBridge” - Arthrex®. Verificou-se a qualidade da reconstrução na face bursal e na face articular (Figs 4B e 4C). Encerraram-se as portas com nylon 3/0.

O doente manteve o membro imobilizado por um período de seis semanas, com suspensão braquial, sendo-lhe permitido a realização de exercícios de extensão e flexão do cotovelo. Posteriormente iniciou exercícios de mobilização passiva, a ativa assistida, ativação do deltoide e restantes músculos da coifa, nomeadamente, do infraespinhoso e subescapular.

Aos 18 meses de operado o doente refere melhoria da sua dor e apresenta um arco de mobilidade completo do ombro operado. Não tem qualquer tipo de limitação no seu trabalho, atividades da vida diária ou lazer. Radiologicamente é evidente a centralização da cabeça umeral na glenoide (Fig. 5).

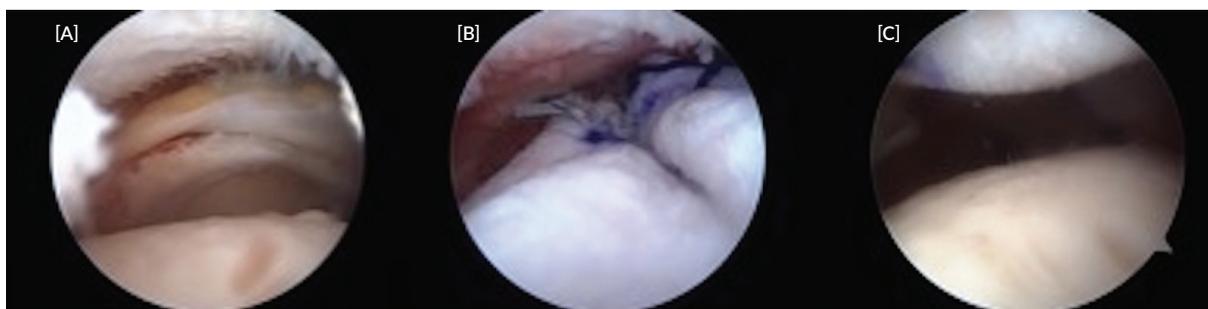


FIGURA 4. (A): Rotura maciça da coifa vista por portal posterior, (B): Visão bursal da reconstrução capsular superior, (C): Visão articular da reconstrução capsular superior.



FIGURA 5. Radiografia pós-operatória que evidencia centralização da cabeça umeral à glenoide.

// DISCUSSÃO

Mihata, em 2013, publica os resultados de uma série de 24 doentes, com uma média de 65 anos e rotura maciça da coifa, a quem fez reconstrução capsular superior utilizando autoenxerto da fásia lata.⁵

No caso que descrevemos é utilizado um xenoenxerto comercial, técnica já descrita por Hirahara⁶ e Burkhart,⁷ que poupa não só a morbilidade do local dador como o tempo de cirurgia.

Os estudos publicados,^{4,6,8} assim como o caso que descrevemos, relatam bons resultados no que diz respeito ao alívio da dor, restauração da mobilidade e anatomia articular, pelo que a reconstrução capsular superior, por via artroscópica, é uma alternativa eficaz no tratamento do membro pseudo-paralítico causado por rotura maciça da coifa dos rotadores.

A técnica, apesar de exigente, conserva a articulação e respeita a sua biomecânica não inviabilizando a execução de uma artroplastia total invertida se necessário. Esta reserva-se então para doentes de mais idade, na falência de técnicas de reconstrução anatómica ou em doentes com lesão irreparável do subescapular.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Hamada K, Fukuda H, Mikasa M, Kobayashi Y. Roentgenographic findings in massive rotator cuff tears. A long-term observation. *Clin Orthop Relat Res.* 1990;92-6.
2. Lansdown DA, Cole BJ, Verma NN. Decision-making for managing complex rotator cuff tears. *Oper Tech Sports Med.* 2018;26:70-4.
3. Thorsness R, Romeo A. Massive rotator cuff tears: trends in surgical management. *Orthopedics.* 2016;39:145-51.
4. Clarck NJ, Elhassan B. Tendon transfer for irreparable rotator cuff tears. *Oper Tech Sports Med.* 2018;26:58-68.
5. Mihata LT, Watanabe C. Clinical results of arthroscopic superior capsular reconstruction for irreparable cuff tears. *Arthroscopy.* 2013;29:459-70.
6. Hirahara AM, Adams CR. Arthroscopic superior capsular reconstruction for treatment of massive irreparable rotator cuff tears. *Arthroscopy Tech.* 2015;4:e637-e641.
7. Burkhart SS, Denard PJ, Adams CR, Brady PC, Hartzler RU. Arthroscopic Superior Capsular Reconstruction for Massive Irreparable Rotator Cuff Repair. *Arthrosc Tech.* 2016;5:e1407-18.
8. Sugaya H, Maeda K, Matsuki K. Repair integrity and functional outcome after arthroscopic double-row rotator cuff repair a prospective outcome study. *J Bone Joint Surg Am.* 2007;89:953-60.

Redução Minimamente Invasiva com Balão de Osteoplastia em Fratura Epífise Proximal da Tíbia

Tibioplasty Balloon for Percutaneous Reduction of a Proximal Epiphyseal Tibial Fracture

Cláudia de Oliveira¹, Mónica Thüsing², Susana Norte Ramos²,
Manuel Cassiano Neves²

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Ortopedia, Hospital Litoral Alentejano, Santiago do Cacém, Portugal.
2. Unidade de Ortopedia Pediátrica e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Manuel Cassiano, e-mail: manuel.cassianoneves@jmelloaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: Na população pediátrica as fraturas epifisárias da tíbia são entidades clínicas raras. Apresentamos um caso clínico de um jovem de 13 anos de idade que após uma queda 5 meses antes, lhe é diagnosticada uma fratura do planalto tibial externo tipo III de Schatzker, associado a valgismo dos joelhos.

CASO CLÍNICO: Descreve-se um tratamento cirúrgico inovador, utilizando um balão expansor (convencionado para tratamento de cifoplastias por afundamento vertebral), preenchimento da deformidade com enxerto e epifisiodesa da metáfise interna distal do fémur para modulação do crescimento (correção de genua valga). O resultado anatómico e funcional foi excelente.

CONCLUSÃO: Com a apresentação deste trabalho pretende-se chamar a atenção para a dificuldade diagnóstica em fraturas raras na criança e adolescente e uma nova técnica cirúrgica, minimamente invasiva, eficiente e preservando a cartilagem de crescimento.

PALAVRAS-CHAVE: Fixação de Fratura; Fraturas da Tíbia; Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos

ABSTRACT

INTRODUÇÃO: Epiphyseal fractures of the proximal tibia are extremely rare in the paediatric population.

CASE REPORT: The authors present a clinical case of a 13-year-old boy who sustained a Schatzker type III fracture of the proximal tibia in a genu valgum.

An innovative treatment, with a balloon for vertebral fractures and graft is described. A growth modulation technique in both femurs was associated. The functional and anatomic final result was excellent.

CONCLUSION: The purpose of this work is to alert the orthopaedic community for new and different presentations of skeletal trauma in children and adolescents and a new surgical technique, minimally invasive and efficient, without disturbing the physeal plate.

KEYWORDS: Fracture Fixation; Minimally Invasive Surgical Procedures; Tibial Fractures

// INTRODUÇÃO

Na população pediátrica as lesões traumáticas da tibia proximal são entidades clínicas raras e apresentam-se sobretudo em rapazes entre os 13 e 16 anos de idade.^{1,2}

O núcleo de ossificação proximal da tibia surge aos 2 meses de idade e o período de ossificação termina cerca dos 15 anos, seguindo um padrão típico desde o centro para a periferia e de posterior para anterior.³ A cápsula articular insere-se na epífise tibial, e os ligamentos colateral interno e externo vão inserir-se distalmente na metáfise da tibia e cabeça peroneal, respetivamente, pelo que a estrutura anatómica do joelho é relativamente estável. Entre os 8 e 12 anos nas meninas, e 10 e 14 anos nos rapazes, anteriormente à epífise da tibia surge o núcleo de ossificação secundário da tuberosidade da tibia, local de inserção do tendão rotuliano.

As lesões da fise proximal da tibia resultam mais frequentemente da ação indireta de forças, de elevada energia, sobre um joelho em hiperextensão, associado ou não a vetores de varo/valgo. A contração violenta do músculo quadríceps ou uma flexão passiva do joelho contra este músculo contraído origina lesões da tuberosidade anterior da tibia, inter-setando a sua fise. Tanto as lesões da fise proximal da tibia como da sua tuberosidade anterior devem ser classificadas de acordo com a classificação de Salter-Harris.

Mecanismos de torção podem originar tanto lesões do ligamento cruzado anterior como o seu arrancamento juntamente com a espinha da tibia.³⁻⁵

À medida que as cartilagens de crescimento se encerram, ao longo do desenvolvimento normal do adolescente, as estruturas osteoarticulares começam a adquirir as características biomecânicas do adulto, o que também se pode refletir no padrão das lesões.

É o caso que apresentamos de um doente de 13 anos de idade, com uma fratura afundamento do planalto tibial externo tipo III de Schatzker com um diagnóstico difícil e cujo tratamento constituiu um desafio, visto o padrão da fratura ser típico de um adulto, mas numa articulação ainda imatura.

A plastia óssea com balão foi uma técnica introduzida inicialmente para redução de fraturas da coluna vertebral, que tem vindo a ganhar popularidade e está descrita como um método alternativo para a redução de fraturas do rádio distal, úmero proximal, calcâneo, cuboide e tibia proximal do adulto.⁶⁻⁸

É um método de redução de fraturas minimamente invasivo, que utiliza um material pouco agressivo e com baixo risco de invasão articular. Consegue ter um vetor de redução multidirecional e abranger uma área de redução considerável e controlada.⁶ Estas características ajudam a ultrapassar a dificuldade de redução do afundamento tibial das fraturas tipo III de Schatzker, mantendo íntegra a fise de crescimento.

Não encontramos na literatura da patologia traumática em população pediátrica descrições do tratamento utilizando o balão de cifoplastia, mas dadas as características da lesão e objetivos de tratamento, pareceu-nos ser a técnica mais indicada. Neste artigo descrevemos a técnica cirúrgica utilizada.

// CASO CLÍNICO

Trata-se de um rapaz de 13 anos de idade que se apresentou na consulta externa por sensação de instabilidade do joelho direito durante a prática das atividades desportivas e dor na extensão. O doente referiu ter sofrido um acidente desportivo, 5 meses antes, por queda de bicicleta, com mecanismo em valgo e hiperextensão do joelho direito. À data do acidente, o doente foi levado ao serviço de urgência por dor, aumento de volume e impotência funcional do joelho direito. Foram realizadas radiografias ao joelho direito, que não revelaram patologia osteoarticular e foi também descartada patologia vascular (Fig. 1). O membro inferior foi imobilizado com contenção elástica, pela técnica de Robert-Jones. Posteriormente, o doente foi referenciado a uma consulta de Ortopedia para reavaliação clínica, tendo retomado a sua atividade física de forma gradual. Por manutenção das queixas e impossibilidade da prática desportiva foi reavaliado posteriormente em consulta de Ortopedia noutra hospital.

Na altura da consulta na nossa instituição o doente apresentava ao exame físico uma hiperlaxidão ligamentar geral (*score* 8 na escala de Beighton), condicionando uma hiperextensão de 30° de ambos os joelhos associado a um valgismo bilateral (Fig. 2). O joelho lesado apresentava-se estável e sem sinais inflamatórios locais. Na hiperextensão forçada, o doente referia dor no compartimento externo. As provas meniscais eram negativas. Foram repetidas radiografias ao joelho, notando-se uma imagem de depressão do planalto externo na sua parte média anterior, envolvida por pequena esclerose. O doente era portador de tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) que confirmava o diagnóstico de fratura afundamento do planalto tibial externo tipo III de Schatzker (Fig. 3) com afundamento de cerca de 8 mm.



FIGURA 1. Incidência ântero-posterior e perfil do joelho direito no Serviço de Urgência.



FIGURA 2. Radiografia extralongo dos membros inferiores mostrando distância intermaleolar de 15 cm.

É consensual o tratamento cirúrgico para afundamentos do planalto tibial superiores a 2 mm, com o objetivo de restaurar a anatomia articular, prevenindo uma artrose precoce e deformidade do joelho em valgo. No doente pediátrico, para além dos objetivos descritos, é importante preservar a fise de cresci-



FIGURA 3. TC e RM do joelho direito mostrando afundamento anterior e externo.



FIGURA 4. Hiperextensão do joelho direito com o doente anestesiado.

mento, evitando alterações do crescimento. Neste caso particular, em que o doente apresentava um valgismo dos joelhos com distância inter-maleolar de 7 dedos, optou-se por complementar o ato cirúrgico com epifisiodesse transitória da metáfise distal interna de ambos os fémures com placa.

TÉCNICA CIRÚRGICA

Sob anestesia sequencial e em decúbito dorsal foram realizadas manobras de estabilidade ao joelho direito, tendo-se constatado grande hiperextensão do joelho (Fig. 4).

Posteriormente, através de portais ântero-medial e ântero-lateral, procedeu-se à inspeção da articulação por via artroscópica tendo-se verificado a integridade da superfície articular apenas com zona de depressão a nível do foco de fratura. Através de uma abordagem minimamente invasiva externa à epífise proximal da tibia direita, com apoio de intensificador de imagem e fio guia, é criado um túnel externo para extração de enxerto ósseo (Fig.s 5A, 5 B).

Com a cânula de trabalho do balão, ajuda de fio guia e sob controlo imagiológico, o afundamento do planalto lateral da tibia foi elevado homogeneamente à medida que se insuflava o balão levando a reconstrução da anatomia articular (Fig. 5C). O defeito ósseo criado foi preenchido com o enxerto autólogo e o local dador foi preenchido com charuto de osso sintético.

Com uma abordagem interna sobre a cartilagem de conjugação distal de ambos os fémures, completou-

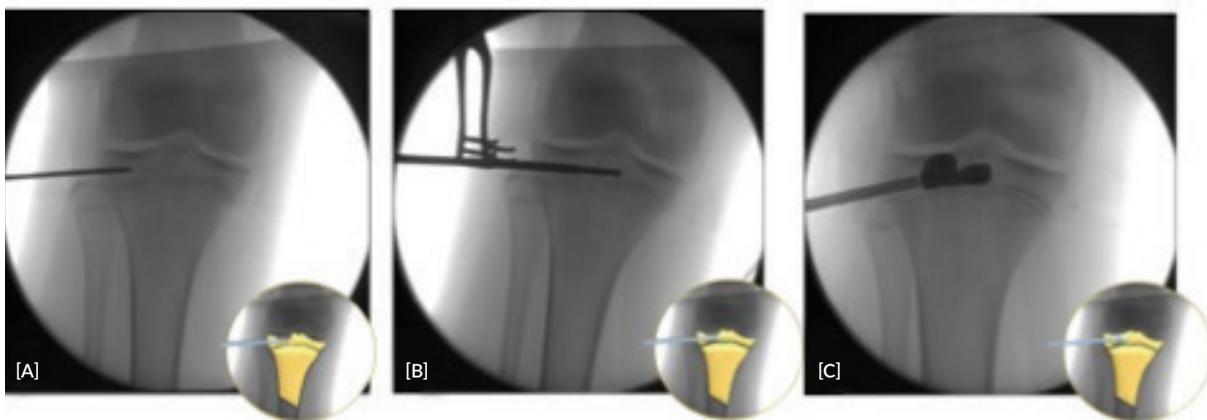


FIGURA 5. Técnica operatória (A) Introdução da cânula de trabalho; (B) Remoção do enxerto autólogo e introdução do balão de cifoplastia; (C) Insuflação do balão de cifoplastia com contraste.

-se o procedimento com epifisiodese interna distal de ambos os fêmures, utilizando placas Pedi-Plate®. Imobilizou-se o membro inferior direito com tala gessada posterior, cruro-podálica.

RESULTADO

Aos 9 meses de pós-operatório o doente apresentava-se assintomático, com bom alinhamento dos membros inferiores com mobilidade completa do joelho, pelo que se optou pela extração das placas. Os exames imagiológicos mostraram a remodelação anatômica da fratura (Fig. 6) e bom alinhamento dos membros inferiores.

// DISCUSSÃO

Na avaliação de qualquer evento traumático é necessário conhecer a anatomia e características das estruturas implicadas. O mecanismo da lesão vai ajudar-nos a entender quais as suas possíveis consequências. No caso que descrevemos o doente sofreu uma queda de bicicleta com mecanismo em valgo e hiperextensão num doente com hiperlaxidão acentuada, o que nos indica que uma elevada energia foi absorvida pelos tecidos. A elasticidade e valgo do joelho do doente, acentuaram o mecanismo, propiciando o impacto do côndilo femoral lateral sobre o planalto tibial externo, na sua face anterior. A lesão não foi evidenciada nas radiografias efetuadas na urgência porque o padrão é tipicamente associado a doentes de idade avançada, explicando a dificuldade diagnóstica inicial. O acentuado valgismo secundário associado a hiperextensão originou uma instabilidade articular sentida pelo doente sobretudo em



FIGURA 6. Radiografia em AP pós-operatório e RM que confirma integridade articular e radiografia extralongo dos membros inferiores com alinhamento anatômico dos membros.

situações de esforço, justificando novo estudo clínico e imagiológico.

Tradicionalmente as fraturas afundamento do planalto tibial são tratadas por tunelização metáfiso epifisária e levantamento direto do planalto. Nos adolescentes com uma cartilagem de conjugação ainda presente esta técnica viola a cartilagem de conjugação com risco de provocar uma alteração do crescimento, sendo por isso utilizada uma técnica trans-epifisária apenas. A tibioplastia com balão está descrita para o tratamento de fraturas selecionadas do planalto tibial no adulto⁶⁻⁸ e possui as características necessárias para o cumprimento dos objetivos do tratamento destas fraturas na população mais jovem, conseguindo a redução da fratura e preservando a fise de crescimento.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Israni P, Panat M. Proximal Tibial Epiphysis Injury (Flexion Type, Salter-Harris Type 1). *J Orthop Case Rep.* 2016;6:62-5.
2. Burkhart S, Peterson H. Fractures of the proximal tibial epiphysis. *J Bone Joint Surg.* 1979; 61:996-1002.
3. Herring J. Tachjian's Pediatric Orthopaedics. 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2014.
4. Beaty J, Kasser J. Rockwood and Wilkins' Fractures in children. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2006.
5. Inoue G, Kuboyama K, Shido T. Avulsion fractures of the proximal tibial epiphysis. *Br J Sports Med.* 1991;25:52-6.
6. Mauffrey C, Roberts G, Cuellar D, Herbert B, Hak D. Balloon Tibioplasty: Pearls and Pitfalls. *J Knee Surg.* 2014; 27:31-8.
7. Broome B, Mauffrey C, Statton J, Voor M, Seligson D. Inflation osteoplasty: in vitro evaluation of a new technique for reducing depressed intra-articular fractures of the tibial plateau and distal radius. *J Orthop Traumatol.* 2012;13:89-95.
8. Pizanis A, Garcia P, Pohlemann T, Burkhardt M. Balloon tibioplasty: a useful tool for reduction of tibial lateau depression fractures. *J Orthop Trauma.* 2012;26:e88-e93.

Transplante de Menisco no Tratamento da Síndrome Pós-Meniscectomia

Meniscal Transplantation in the Treatment of Post-Meniscectomy Syndrome

Mário Vale¹, Ricardo Telles de Freitas¹, Ricardo Varatojo¹

AFILIAÇÃO:

1. Unidade de Joelho, Tornozelo e Traumatologia Desportiva,
Centro de Ortopedia e Traumatologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Mário Vale, e-mail: mario.vale@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A síndrome pós-meniscectomia corresponde ao quadro de dor localizada no compartimento femorotibial, que ocorre algum tempo depois de uma meniscectomia. A perda de função do tecido meniscal com aumento da pressão exercida na cartilagem e a consequente sobrecarga do osso subcondral parecem ser as causas dos sintomas. O transplante meniscal tem demonstrado resultados bons e consistentes no tratamento da síndrome pós-meniscectomia e já não deve ser visto como um procedimento experimental. Este caso clínico trata de um jovem do género masculino, com 26 anos, previamente submetido a uma meniscectomia parcial do menisco externo do joelho esquerdo, que desenvolve um quadro de síndrome pós-meniscectomia e é tratado com transplante de menisco, com excelente resultado clínico.

PALAVRAS-CHAVE: Lesões do Menisco Tibial/cirurgia; Meniscos Tibiais/cirurgia; Meniscos Tibiais/transplantação; Procedimentos Ortopédicos

ABSTRACT

The post-meniscectomy syndrome is the unicompartmental pain that occurs after a meniscectomy. The increased amount of pressure on cartilage with subchondral bone overload seems to be responsible for the symptoms due to the lack of meniscus tissue. Meniscal transplantation has been performed in the treatment of post-meniscectomy syndrome, with good and consistent results and should not be considered as experimental, anymore. In this paper, we report a clinical case of a 26-year-old man, previously submitted to a partial meniscectomy of lateral meniscus, suffering from post-meniscectomy syndrome and treated with meniscal allograft transplantation with an excellent result.

KEYWORDS: Menisci, Tibial/surgery; Menisci, Tibial/transplantation; Orthopedic Procedures; Tibial Meniscus Injuries/surgery

// INTRODUÇÃO

O menisco é uma estrutura de fibrocartilagem, que aumenta a congruência articular entre o fêmur e a tíbia, contribuindo não só para a melhor distribuição das cargas, como também para a estabilidade do joelho.

Broadhurst¹ descreveu a primeira excisão de menisco em 1866 e, durante mais de 100 anos, a meniscectomia foi o procedimento escolhido para o tratamento das roturas meniscais. Fairbanks,² em 1948, descreveu as alterações radiológicas nos joelhos meniscectomizados, introduzindo a ideia da artrose pós-meniscectomia.

A rotura de menisco continua a ser uma das lesões mais frequentes do joelho e que resulta em cirurgia em cerca de 35 casos por 100 000 habitantes por ano, no Reino Unido.³ Em Portugal, não temos dados disponíveis. Apesar do conhecimento atual sobre a importância da preservação e reparação meniscal, nem sempre é possível manter um menisco funcional. O conceito de menisco funcional, mais do que se referir à quantidade preservada, baseia-se na integridade do seu anel periférico. Uma rotura radial de menisco, que atinja o limite das suas fibras mais periféricas, compromete a sua função de forma equivalente a uma meniscectomia total, ainda que o tecido removido no seu tratamento seja relativamente pouco. Isto é, o menisco deixa de ser funcional.

A síndrome pós-meniscectomia corresponde ao quadro de dor, localizada no compartimento femorotibial, que ocorre algum tempo depois de uma meniscectomia. Na sua génese estará a perda de

homeostasia articular, com sobrecarga do compartimento afetado, pela perda da função meniscal. Alguns trabalhos mostram que a meniscectomia reduz a área de superfície de contacto até 75% e aumenta as cargas articulares até 300%.^{4,5} Radiologicamente, pode observar-se uma redução do espaço articular em carga e na ressonância magnética é frequente o edema subcondral.

Nos últimos 30 anos, o procedimento evoluiu da cirurgia aberta para o método artroscópico, na forma de conservação do enxerto, na técnica de fixação periférica e tibial e nos protocolos de reabilitação. Vários trabalhos têm sido apresentados com resultados clínicos muito satisfatórios a longo prazo, pelo que, atualmente, o transplante meniscal não deve ser visto como experimental.⁶

Desde 2009 que temos realizado transplantes de aloenxerto meniscal em casos de síndrome pós-meniscectomia, com resultados muito positivos e que nos estimulam a continuar.

// CASO CLÍNICO

O caso trata de um jovem de 23 anos, jogador de andebol, submetido a uma artroscopia do joelho esquerdo por uma lesão do menisco externo irreparável, com atingimento da região do hiato poplíteo. Foi realizada uma meniscectomia parcial, preservando as raízes e corno anterior, mas sem possibilidade de manter a integridade do muro periférico. O pós-operatório decorreu sem complicações, iniciando a sua

reabilitação sem intercorrências. Seis semanas depois da cirurgia, retomou a sua atividade desportiva, sem limitações.

Durante 2 anos, não referiu queixas nem limitação funcional, quer nas atividades da vida diária, quer na prática desportiva. Cerca de 32 meses depois da cirurgia, iniciou um quadro de dor ligeira no joelho esquerdo, na região pósterio-lateral, relacionado com o ortostatismo prolongado e após o treino e com um episódio de derrame articular. Realizou nova ressonância magnética, que mostrou sinais de condropatia femorotibial lateral, com edema ósseo subcondral e ausência do corno posterior e corpo do menisco externo, compatível com *status* pós-meniscectomia. As radiografias em carga revelaram a redução da interlinha femorotibial lateral (Fig. 1). Os ângulos anatómicos dos segmentos femoral e tibial dos membros inferiores eram normais e simétricos. Por manter os sintomas, apesar do tratamento conservador com medicação, foi proposto um transplante meniscal com aloenxerto, por artroscopia.

A determinação das dimensões do enxerto meniscal foi feita pelo método de Pollard.⁷ A cirurgia foi realizada por artroscopia com dois portais convencionais, ântero-lateral e ântero-medial. Durante a inspeção articular, verificou-se a ausência do corno posterior do menisco externo atingindo o muro periférico e observou-se uma lesão condral grau IV de Outerbridge⁸ do côndilo femoral lateral, que se tratou com desbridamento do leito da lesão, remoção da camada calcificada e microfraturas. O tecido meniscal remanescente foi removido, preservando cerca de dois milímetros de espessura do muro meniscal para melhor ancoragem do enxerto. Com o apontador tibial utilizado na ligamentoplastia do ligamento cruzado anterior, realizámos um túnel desde a face ântero-medial da tibia até à inserção da raiz posterior do menisco externo e outro até à inserção da sua raiz anterior. Em cada túnel foi passada uma sutura de transporte, recolhidas pelo portal ântero-lateral. Uma outra sutura de transporte foi introduzida imediatamente à frente do tendão do poplíteo. Utilizámos aloenxerto de menisco externo, criopreservado e fornecido pelo Centro de Histocompatibilidade de Lisboa, que foi descongelado segundo as orienta-

ções estabelecidas e preparado com uma sutura de tração em cada raiz e outra no seu terço médio (Fig. 2). O portal ântero-lateral foi alargado para mais fácil passagem do aloenxerto, e fazendo corresponder as suturas de transporte com as de tração introduzimos o menisco no compartimento femorotibial lateral. O menisco foi suturado com dispositivos *all-inside*

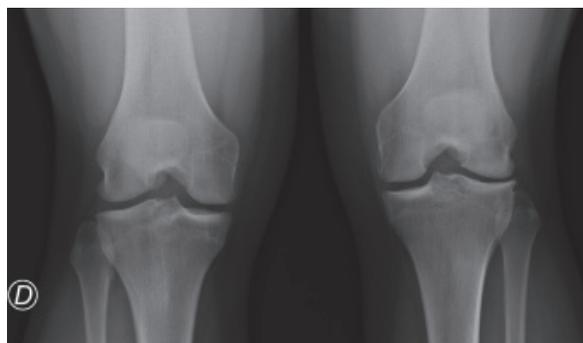


FIGURA 1. Radiografia dos joelhos em carga, com redução da interlinha femorotibial externa do joelho esquerdo.



FIGURA 2. Aloenxerto de menisco externo com raízes livres.

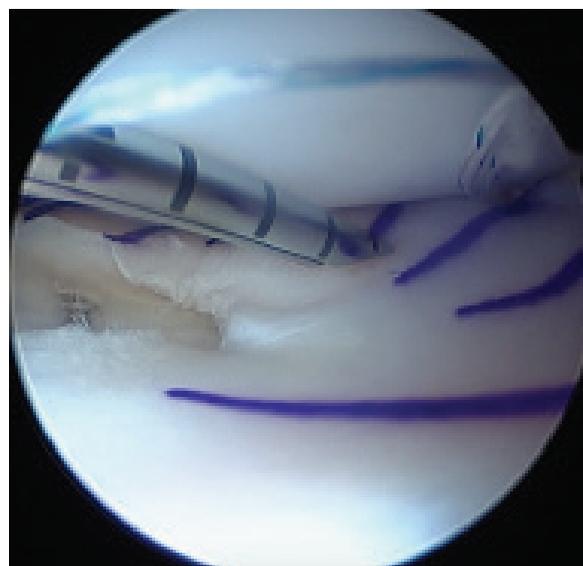


FIGURA 3. Fixação do aloenxerto de menisco externo com técnica *all-inside*.

de (Fig. 3) e *outside-in* e no final fixadas as raízes com botão de apoio cortical. No período pós-operatório, colocou-se uma tala amovível para proteção e iniciou mobilização imediata, com amplitude limitada aos 90° até às 6 semanas. Só após esse período foi permitido iniciar a carga no lado operado.

A reabilitação decorreu sem complicações e às 10 semanas do pós-operatório apresentava amplitude completa e fazia carga total, mantendo o programa de fortalecimento muscular e treino proprioceptivo. Com um ano após a cirurgia, continuava sem queixas de dor, derrame articular ou instabilidade. A ressonância magnética (RM) de controlo mostrou um bom posicionamento meniscal, com evolução favorável da lesão de cartilagem e resolução quase completa do edema ósseo subcondral (Figs 4, 5 e 6).

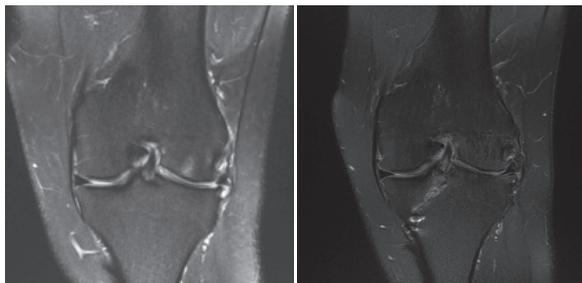


FIGURA 4. Imagem coronal de RM em T2-FatSat, antes e 1 ano após transplante meniscal.

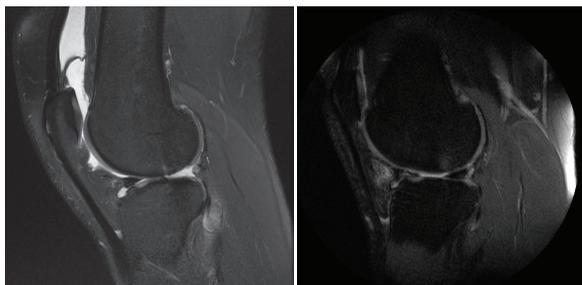


FIGURA 5. Imagem sagital de RM em T2-FatSat, antes e 1 ano após transplante meniscal.



FIGURA 6. Imagem coronal de RM em T1, antes e 1 ano após transplante meniscal..

Regressou aos treinos de andebol, de forma gradual e progressiva, sem queixas.

// DISCUSSÃO

A meniscectomia continua a ser um dos procedimentos cirúrgicos mais frequentes em Ortopedia. Apesar de a maioria dos doentes recuperar bem, sem limitação funcional e com regresso à sua atividade física, alguns mostram uma evolução degenerativa acelerada, com sinais de falência da homeostasia articular e consequente desenvolvimento de artrose femorotibial. O caso descrito ilustra três pontos que nos parecem importantes salientar. O primeiro ponto é que nem todas as meniscectomias são iguais, pelo que é importante lembrar que lesões de menisco ou cirurgias que interrompam a continuidade do muro periférico meniscal, levam a uma perda funcional total do menisco e, como tal, aumentam o risco de evolução degenerativa desse compartimento. O segundo é que após uma meniscectomia, com essas características, torna-se especialmente importante manter alguma vigilância para identificar o aparecimento de sintomas ou sinais que sugiram síndrome pós-meniscectomia. E o terceiro é que perante esse diagnóstico, o transplante meniscal parece ser um tratamento adequado, eficaz no controlo da dor e na melhoria funcional do joelho e deve ser realizado antes que o quadro evolua para artrose estabelecida.^{9,10}

A gestão das expectativas é um fator determinante da satisfação do doente, pelo que não deverá nunca ser esquecida antes da cirurgia. O principal objetivo do transplante é a redução da dor e melhoria funcional no joelho com síndrome pós-meniscectomia. O retorno à atividade desportiva acontece em alguns casos, mas não é o que motiva da cirurgia.

A literatura mostra que uma das variáveis com maior valor preditivo na falência dos transplantes de menisco é a presença de lesões de cartilagem de alto grau.¹¹ No entanto, sabemos que apesar das lesões condrais serem associadas a maior taxa de falência, estes doentes melhoram significativamente,¹¹⁻¹⁴ pelo que, sendo importante na gestão das expectativas, não nos parece que seja critério de exclusão.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Wirth CJ, Rodriguez M, Milachowski KA. Meniskusnaht, Meniskusersatz. Stuttgart: Thieme Verlag; 1988.
2. Fairbank TJ. Knee joint changes after meniscectomy. J Bone Joint Surg Br. 1948;30B:664-70.
3. Jameson SS, Downen D, James P, Serrano-Pedraza I, Reed MR, Deehan DJ. The burden of arthroscopy of the knee: a contemporary analysis of data from the English NHS. J Bone Joint Surg Br. 2011;93:1327-33.
4. Lee SJ, Aadalen KJ, Malaviya P, Lorenz EP, Hayden JK, Farr J, et al. Tibiofemoral contact mechanics after serial medial meniscectomies in the human cadaveric knee. Am J Sports Med 2006;34:1334-44.
5. McDermott ID, Lie DT, Edwards A, Bull AM, Amis AA. The effects of lateral meniscal allograft transplantation techniques on tibio-femoral contact pressures. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc 2008;16:553-60.
6. Elattar M, Dhollander A, Verdonk R, Almqvist KF, Verdonk P. Twenty- six years of meniscal allograft transplantation: is it still experimental? A meta-analysis of 44 trials. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2011;19:147-57.
7. Pollard ME, Kang Q, Berg EE. Radiographic sizing for meniscal transplantation. Arthroscopy. 1995;11:684-7.
8. Outerbridge RE. The etiology of chondromalacia patellae. J Bone Joint Surg Br. 1961;43:752-7.
9. Smith NA, MacKay N, Costa M, Spalding T. Meniscal allograft transplantation in a symptomatic meniscal deficient knee: a systematic review. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2015;23:270-9.
10. Getgood A, LaPrade RF, Verdonk P, Gersoff W, Cole B, Spalding T; IMREF Group. International Meniscus Reconstruction Experts Forum (IMREF) 2015 Consensus Statement on the Practice of Meniscal Allograft Transplantation. Am J Sports Med. 2017;45:1195-205.
11. Parkinson B, Smith N, Asplin L, Thompson P, Spalding T. Factors predicting meniscal allograft transplantation failure. Orthop J Sports Med. 2016;4:2325967116663185.
12. Stone KR, Adelson WS, Pelsis JR, Walgenbach AW, Turek TJ. Long- term survival of concurrent meniscus allograft transplantation and repair of the articular cartilage: a prospective two- to 12-year follow-up report. J Bone Joint Surg Br. 2010;92:941-8.
13. Kempshall PJ, Parkinson B, Thomas M, Robb C, Standell H, Getgood A, et al. Outcome of meniscal allograft transplantation related to articular cartilage status: advanced chondral damage should not be a contraindication. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc. 2015;23:280-9.
14. Lee BS, Bin SI, Kim JM, Kim WK, Choi JW. Survivorship after meniscal allograft transplantation according to articular cartilage status. Am J Sports Med. 2017;45:1095-1101.





PE DIA TRIA

Adolescente com Dor Epigástrica e Perda Ponderal

Epigastric Pain and Weight Loss in an Adolescent

Merlin McMillan¹, Paula Medeiros¹, Filipa Santos¹, Pedro Flores¹, Ana Serrão Neto¹

AFILIAÇÃO:

1. Centro da Criança e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Merlin McMillan, e-mail: merlin.mcmillan@jmellosaude.pt

Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

Relatamos um caso de uma adolescente com epigastralgia e perda ponderal sugestivas de doença física. Após extensa investigação laboratorial, imagiológica e endoscópica, nenhuma causa orgânica foi identificada.

A avaliação psicológica mostrou vários fatores de risco para uma perturbação de comportamento alimentar e a avaliação nutricional confirmou uma dieta hipocalórica.

A adolescente iniciou psicoterapia e reorientação nutricional com recuperação parcial de peso.

Os novos critérios diagnósticos (DSM-5) são mais alargados que os anteriores (DSM-IV) e, embora a adolescente não manifestasse os comportamentos clássicos, cumpria os critérios de anorexia nervosa pelo DSM-5. O pediatra tem, cada vez mais, de estar alerta para as perturbações de comportamento alimentar na adolescência.

PALAVRAS-CHAVE: Adolescente; Anorexia Nervosa; Dor Abdominal; Perda de Peso

ABSTRACT

We relate a case of an adolescent that presented with epigastric pain and weight loss. After an extensive investigation including blood tests, imaging and endoscopy no organic cause was identified.

Psychological evaluation showed several risk factors for eating disorders, and nutritional evaluation showed a hypocaloric diet.

The adolescent started psychotherapy and nutritional supplementation with a partial recovery of weight.

New diagnostic criteria (DSM-5) are broader, although the patient did not have the classical triad, she fulfilled DSM-5 diagnostic criteria for anorexia nervosa. Paediatricians increasingly have to be familiar with the early detection and management of eating disorders.

KEYWORDS: Abdominal Pain; Adolescent; Anorexia Nervosa; Weight Loss

// INTRODUÇÃO

A anorexia nervosa (AN) afeta 0,6% a 2% da população ao longo da vida,¹ predominantemente no sexo feminino.² Em Portugal, estima-se uma prevalência de 0,39% em adolescentes do sexo feminino pelos critérios do DSM-IV.³ Os novos critérios (DSM-5) são mais alargados (Tabela 1), aumentando o número de diagnósticos.

O diagnóstico pode ser desafiante porque, além de mimetizar várias doenças orgânicas, os doentes podem não reconhecer os comportamentos como doença, esconder os sinais físicos, ou referir sintomas somáticos como motivo para restrição alimentar.⁴

A AN é classicamente composta da tríade de restrição alimentar, medo de ganhar peso e alterações na autoavaliação da forma corporal. Apresenta-se o caso clínico de uma adolescente com múltiplas queixas somáticas que, após extensa investigação e embora não manifestasse os comportamentos clássicos, se concluiu pelo diagnóstico de AN, cujos critérios DSM-5 cumpria.

Este caso ilustra a necessidade de o pediatra estar cada vez mais alerta para as queixas de origem psicossomática e as perturbações de comportamento alimentar na adolescência.

// CASO CLÍNICO

Adolescente de 15 anos de idade, do sexo feminino, recorre a consulta de gastroenterologia pediátrica

por iniciativa da mãe, com epigastralgia e perda ponderal.

Antecedentes familiares: mãe fez erradicação de *Helicobacter pylori* por gastropatia há mais de 15 anos. Pai medicado com inibidor da bomba de prótons (IBP) por gastropatia não especificada.

Antecedentes pessoais: gravidez e parto sem intercorrências de relevo. Alergia às proteínas do leite de vaca (IgE+) até aos 2 anos, alergia alimentar a frutos secos (IgE). Menarca aos 12 anos, com amenorreia desde há 2 anos, seguida em ginecologia e medicada com progestagénios por síndrome de ovários poliquísticos.

Aos 12 anos de idade, por episódios de epigastralgias, recorreu a consulta de gastroenterologia pediátrica, tendo realizado endoscopia digestiva alta, sem alterações macroscópicas ou histológicas e negativa para *H. pylori*.

A doença atual teve início um mês antes da consulta com dor epigástrica diária, tipo ardor, sem irradiação, surgindo uma hora após as refeições e associada a sensação de enfartamento e náusea. Recusava comer por medo de desencadear a dor. Os pais administraram sucralfato e esomeprazol durante uma semana sem melhoria. Negava alterações do trânsito intestinal, vômitos, presença de sangue, muco ou pus nas fezes, bem como toma de anti-inflamatórios não esteroides ou outros medicamentos.

Referia concomitantemente perda de peso não quantificada. Negava alterações dietéticas ou tenta-

tiva de perder peso. Referia padrão alimentar saudável em família, comendo muitas saladas, verduras e fruta. Tinha ciclos menstruais irregulares, com última menstruação dois meses antes da consulta.

À observação clínica, apresentava-se com aspeto triste, emagrecida, discreta palidez, acne ligeira e cabelo quebradiço. As mucosas encontravam-se hidratadas. Os sinais vitais estavam normais. Auscultação cardiopulmonar normal. A palpação abdominal era dolorosa na região epigástrica, sem organomegalias, adenomegalias ou massas palpáveis. À inspeção, não tinha lesões perianais. A somatometria revelou altura de 155 cm (P10-25) e peso 39,6 kg (P3) com um índice de massa corporal (IMC) 16,5 kg/m² (P5-10).

Manteve terapêutica com esomeprazol e realizou uma avaliação analítica incluindo hemograma, velocidade de sedimentação, proteína C-reativa, função renal e hepática, amilase, estudo de metabolismo de ferro, ácido fólico e vitamina B12, função tiroideia e análise sumária de urina: todos sem alterações. Pesquisa de anticorpos anti-transglutaminase tecidual IgA (doseamento de imunoglobulinas normal) e calprotectina fecal negativos. Realizou ecografia abdominal sem alterações.

A adolescente foi reavaliada duas semanas depois verificando-se agravamento da dor e perda ponderal de 400 g, pelo que foi pedida endoscopia digestiva alta, efetuada três semanas depois por férias da adolescente. Só nesta data houve acesso ao Boletim de Saúde Infantil e Juvenil, podendo quantificar a progressão ponderal (Fig. 1).

No dia da endoscopia apresentava nova perda ponderal de 2 kg. A endoscopia revelou apenas algumas erosões aftoides no bulbo (Fig. 2), com mucosa friável. O exame histológico foi normal. A pesquisa de *H. pylori* foi negativa. Pela intensificação da epigastralgia e da perda ponderal, realizou uma tomografia computadorizada (TC) abdominal, que foi normal.

Continuava a referir dieta saudável, mas pouco calórica (saladas, verduras, pouca carne ou hidratos de carbono), levando à suspeição de uma perturbação de comportamento alimentar, pelo que foi referenciada à Pedopsiquiatria.

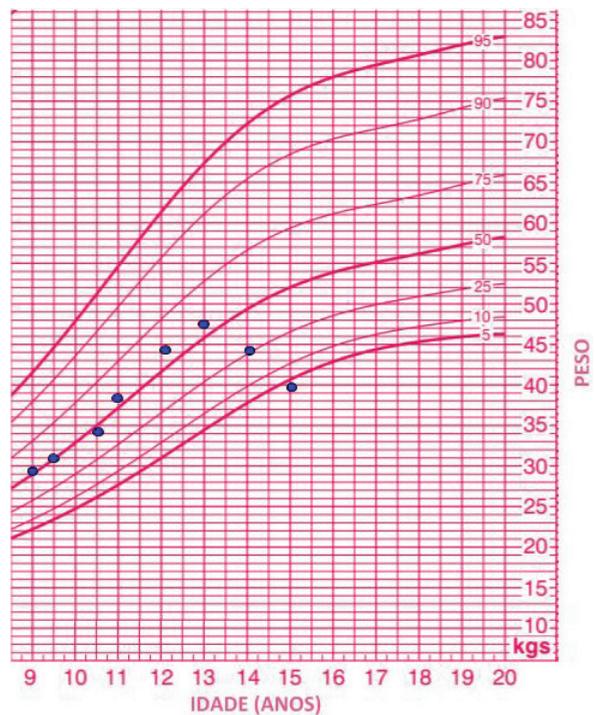


FIGURA 1. Peso por idade.

A avaliação psiquiátrica revelou uma adolescente com funcionamento psíquico rígido. Tinha uma má relação com o pai, era uma excelente aluna, perfeccionista, excessivamente ansiosa com avaliações. No ano anterior tinha mudado de escola por dificuldade de adaptação, sofria *bullying* das suas colegas e exclusão. Referia não ter amigas, e passava o tempo livre em atividades como aulas de música e *ballet* ou explicações. Tinha sinais de ansiedade e depressão. Um inquérito alimentar confirmou uma dieta hipocalórica com comportamentos restritivos.

Foi diagnosticada uma perturbação do comportamento alimentar restritiva (AN) com componente ansioso/depressivo. Iniciou psicoterapia, um antidepressivo tipo inibidor seletivo de recaptção da serotonina e um ansiolítico em SOS. Pela epigastralgia, manteve tratamento com IBP e sucralfato em SOS. Durante o início do tratamento manteve reavaliação bissemanal. Um mês após iniciar tratamento mostrou melhoria dos sinais depressivos, resolução quase completa das epigastralgias e recuperação de peso de 1,1 kg (mantendo ainda peso inferior ao percentil 3).

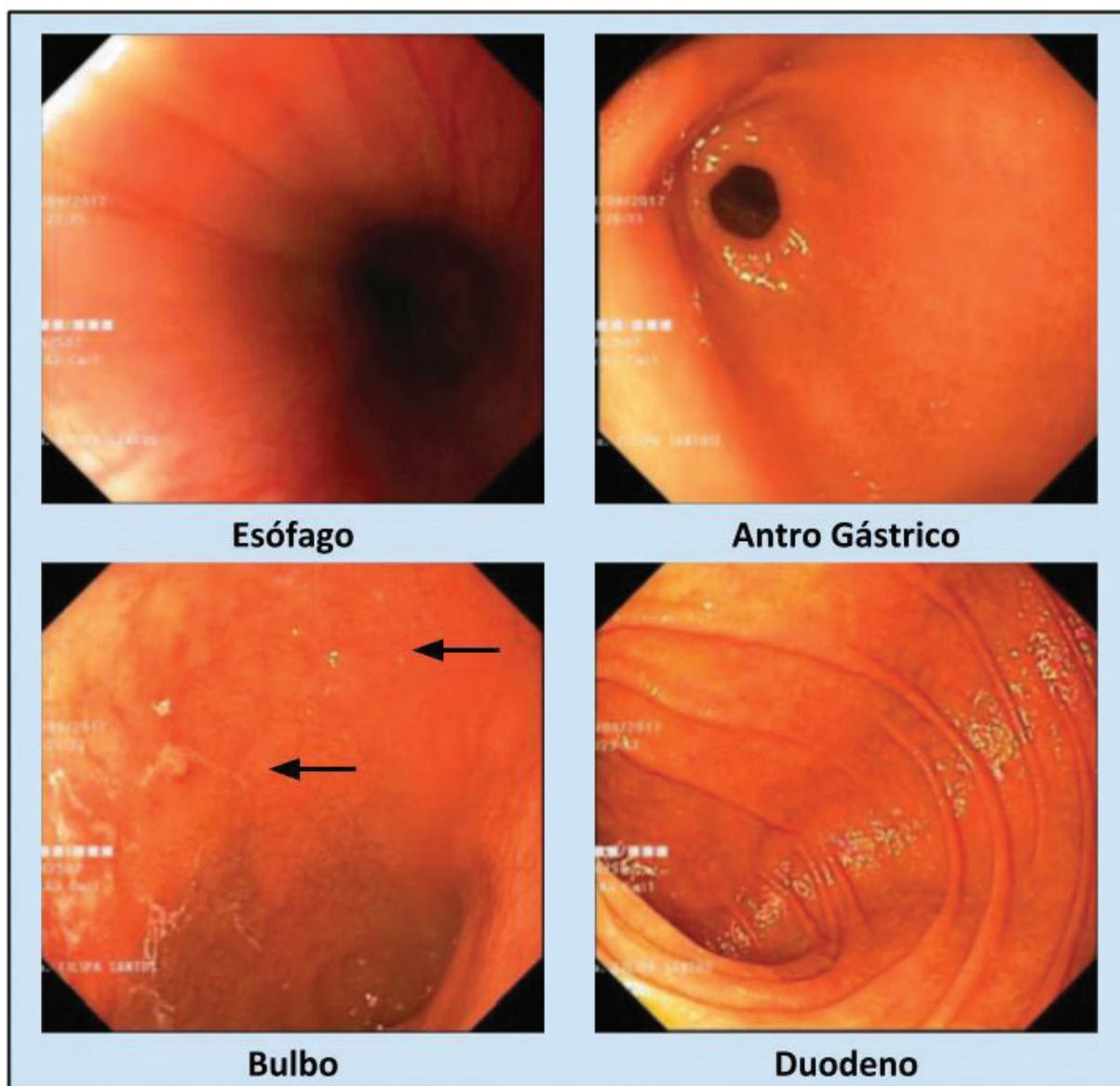


FIGURA 2. Endoscopia digestiva alta com setas nas zonas de erosões aftoides.

Após seis meses, mantém peso abaixo do percentil 5. A adolescente e a sua família não aceitam o diagnóstico de doença psiquiátrica, tendo suspenso a farmacoterapia e psicoterapia. Todavia, mantém consultas em nutrição, gastroenterologia e medicina do adolescente.

// DISCUSSÃO

Perante uma adolescente com epigastralgia acompanhada de perda ponderal marcada, é mandatário excluir causas orgânicas de relevo, tais como patologia gastrointestinal ou doença linfoproliferativa. A

extensa avaliação diagnóstica efetuada a esta doente foi normal.

No período de férias de 15 dias, sem ambiente de *stress* e sob terapêutica com esomeprazol, a doente manteve queixas de epigastralgia com sensação de enfiamento e verificou-se uma perda de peso significativa. Estes dados levaram à realização de endoscopia digestiva alta, que foi igualmente normal, ajudando a excluir gastropatia. Apesar de um atraso inicial devido a férias da doente, um dos aspetos positivos deste caso é a celeridade na realização dos exames, o que permitiu excluir doença orgânica, e iniciar tratamento adequado.

Embora a perturbação de comportamento alimentar fizesse parte do diagnóstico diferencial foi considerado fundamental excluir causas orgânicas com tratamento prioritário. Acresce que, na primeira consulta a adolescente tinha um IMC para idade dentro dos valores “normais” (> P5). Nesta fase, apenas a amenorreia era sinal de alerta, não havendo referência a medo de ganhar peso, nem evidente distorção corporal. Assim, não cumpria, nessa data, os critérios de AN pelo DSM-IV.

Os novos critérios diagnósticos da DSM-5⁵ (2013) foram significativamente alterados (Tabela 1). Critérios como peso absoluto e amenorreia foram abolidos, e a tríade clássica foi alargada para incluir mais doentes, aumentando a sensibilidade. Estima-se que

os novos critérios resultaram numa duplicação da incidência,⁶ até 3,6% da população.⁷

Esta mudança foi feita para tentar detetar casos de anorexia numa fase mais precoce ou com quadro mais subtil. Por exemplo, um limiar de peso absoluto excluía todos os doentes com comportamentos patológicos de anorexia, mas peso normal ou elevado, demorando mais tempo até chegar a um peso que fosse diagnóstico.

O nosso caso ilustra o aumento de sensibilidade de DSM-5. Na primeira consulta tinha um IMC para a idade dentro do normal, portanto, o peso isolado não representaria “magreza” pela definição da Organização Mundial de Saúde. Quando é contemplado

TABELA 1. DSM-IV e DSM-5 critérios de diagnóstico para anorexia nervosa.¹¹

DSM-IV	DSM-5
A. Recusa a manter o peso corporal em um nível igual ou acima do mínimo normal adequado à idade e à altura (por exemplo, perda de peso levando a manutenção do peso corporal abaixo de 85% do esperado ; ou fracasso em ter o ganho de peso esperado durante o período de crescimento, levando a um peso corporal menor que 85% do esperado).	A. Restrição da ingestão calórica em relação às necessidades, levando a um peso corporal significativamente baixo no contexto de idade, género, trajetória do desenvolvimento e saúde física . Peso significativamente baixo é definido como um peso inferior ao peso mínimo normal ou, no caso de crianças e adolescentes, menor do que o minimamente esperado .
B. Medo intenso de ganhar peso ou de se tornar gordo, mesmo estando com peso abaixo do normal.	B. Medo intenso de ganhar peso ou de engordar, ou comportamento persistente que interfere no ganho de peso , mesmo estando com peso significativamente baixo.
C. Perturbação no modo de vivenciar o peso ou a forma do corpo, influência indevida do peso ou da forma do corpo sobre a autoavaliação, ou negação do baixo peso corporal atual	C. Perturbação no modo como o próprio peso ou a forma corporal são vivenciados, influência indevida do peso ou da forma corporal na autoavaliação ou ausência persistente de reconhecimento da gravidade do baixo peso corporal atual .
D. Nas mulheres pós-menarca, amenorreia, isto é, ausência de pelo menos três ciclos menstruais consecutivos.	

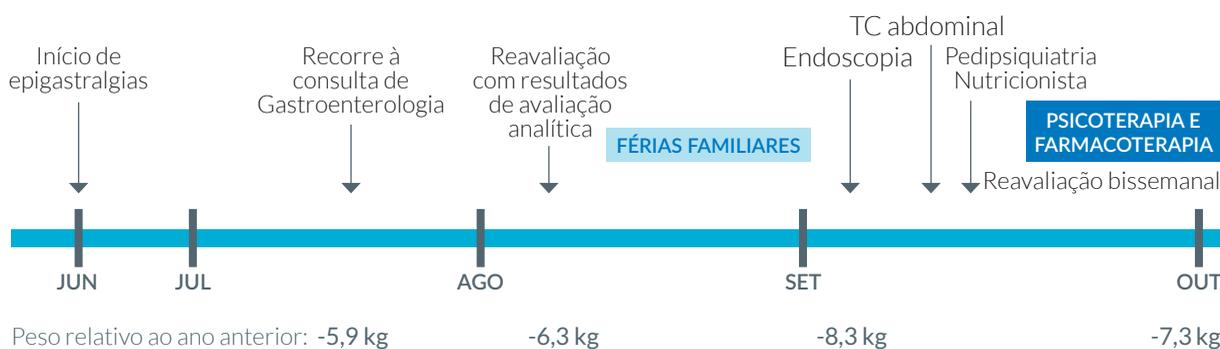


FIGURA 3. Cronograma.

TABELA 2. Critérios para internamento da Academia Americana de Pediatria, adaptada de Campbell e Peebles.⁴

CRITERIA PARA INTERNAMENTO EM AN

Frequência cardíaca < 50 bpm diurna, < 45 bpm noturna

Tensão sistólica < 90 mmHg

Alterações ortostáticas da frequência cardíaca ou da tensão arterial de: FC (> 20 bpm) ou TA (> 10 mmHg)

Arritmia

Hipotermia < 35,5°C

Peso < 75% de ideal ou perda continuada apesar de intervenção

Gordura corporal < 10%

Recusa alimentar

Ausência de resposta a tratamento em ambulatório

no contexto da progressão ponderal (Fig. 1), torna-se óbvio o desvio de trajetória esperada como definido no critério A do DSM-5. Embora não tivesse medo de ganhar peso (critério B), quando foi identificado um peso abaixo do esperado, mantinha comportamento que interferia no ganho do peso, como restrição calórica e atividade física intensa. A adolescente não referia alterações na autoavaliação da forma corporal, mas, no seguimento, não reconhecia a gravidade do seu baixo peso (critério C). Em retrospectiva, a alteração no comportamento alimentar tinha provavelmente 1-2 anos de evolução, sendo o peso máximo registado aos 13 anos.

Admitimos que poderia ter sido feita uma avaliação inicial mais focada no perfil psicológico da adolescente e nas complicações e critérios de internamento (Tabela 2). Pela gravidade potencial da AN, pode ser questionável o grau de investigação no sentido de não deixar escapar um diagnóstico de doença orgânica. O caso mostra a dificuldade em diagnosticar esta doença. Quem exerce medicina da adolescência, tem de estar cada vez mais desperto para as perturbações do comportamento, alimentar ou outras. É no entanto, importante que a investigação de causas orgânicas seja efetuada em paralelo com a avaliação psicossocial.

A AN é uma doença crónica cujo percurso pode variar entre recuperação (50%), remissão alternando com recaída (30%) e doença persistente (20%).⁸ A

duração média de episódios agudos é seis anos e há uma normalização de peso em apenas 60% dos doentes. A mortalidade pode atingir 5%, por complicações médicas da desnutrição ou, mais frequentemente, suicídio, uma vez que se associa com frequência a outras doenças psiquiátricas.^{9,10}

A nossa doente e a família continuam sem aceitar o diagnóstico, salientando-se a dificuldade em aderir a orientação. Nestes casos, o pediatra tem um papel importante tanto no diagnóstico precoce, como em coordenar o acompanhamento multidisciplinar e monitorizar eventuais complicações.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elabora-

ção do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Javaras KN, Hudson JI. Epidemiology of Eating Disorders. In: Encyclopedia of Feeding and Eating Disorders. 2015. p. 1-5.
2. Hudson JI, Hiripi E, Pope HG, Kessler RC. The Prevalence and Correlates of Eating Disorders in the National Comorbidity Survey Replication. *Biol Psychiatry*. 2007;61:348-58.
3. Machado PP, Machado BC, Gonçalves S, Hoek HW. The prevalence of eating disorders not otherwise specified. *Int J Eat Disord*. 2007;40:212-7.
4. Campbell K, Peebles R. Eating disorders in children and adolescents: state of the art review. *Pediatrics*. 2014;134:582-92.
5. American Psychiatric Association. *Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders (DSM-5®)*. Chicago:APA; 2013.
6. Harrington BC, Jimerson M, Haxton C, Jimerson DC. Initial evaluation, diagnosis, and treatment of anorexia nervosa and bulimia nervosa. *Am Fam Physician*. 2015;91:46-52.
7. Mustelin L, Silén Y, Raevuori A, Hoek HW, Kaprio J, Keski-Rahkonen A. The DSM-5 diagnostic criteria for anorexia nervosa may change its population prevalence and prognostic value. *J Psychiatr Res*. 2016;77:85-91.
8. Steinhausen H-C. Outcome of eating disorders. *Child Adolesc Psychiatr Clin N Am*. 2009;18(1):225-42.
9. Arcelus J, Mitchell AJ, Wales J, Nielsen S. Mortality rates in patients with anorexia nervosa and other eating disorders: a meta-analysis of 36 studies. *Arch Gen Psychiatry*. 2011;68:724-31.
10. Franko DL, Keshaviah A, Eddy KT, Krishna M, Davis MC, Keel PK, et al. A longitudinal investigation of mortality in anorexia nervosa and bulimia nervosa. *Am J Psychiatry*. 2013;170:917-25.
11. Alckmin-Carvalho F, Santos DR, Rafihi-Ferreira RE, Soares MR. Analysis of the evolution of the diagnostic criteria for anorexia nervosa. *Aval Psicol*. 2016;15:265-74.

Doença de Arranhadela do Gato em Adolescente: Uma Apresentação Atípica

Cat Scratch Disease in Adolescent: An Atypical Presentation

Miguel Pereira¹, Sofia Carneiro¹, Mónica Braz¹, Sílvia Bacalhau¹, Cristina Borges², Ana Serrão Neto¹

AFILIAÇÃO:

1. Centro da Criança e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Miguel Pereira, e-mail: miguel.paiva.pereira@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A doença da arranhadela do gato manifesta-se, na maioria dos casos, por linfadenopatia regional e autolimitada, com resolução gradual sem antibioterapia.

CASO CLÍNICO: Apresentamos o caso de uma adolescente com tumefação da região ântero-medial do cotovelo direito com sinais inflamatórios com 4 semanas de evolução, associada a febre e cansaço. Medicada inicialmente em ambulatório com amoxicilina/ácido clavulânico, azitromicina e clindamicina sem melhoria, pelo que ficou internada sob ceftriaxone e clindamicina. A ecografia revelou coleções abcedadas que foram puncionadas, com saída de conteúdo purulento. Serologias compatíveis com infeção recente a *Bartonella henselae*. Teve alta clinicamente melhorada sob ciprofloxacina oral.

CONCLUSÃO: Relatamos uma apresentação atípica da infeção a *Bartonella henselae* com lesões abcedadas, com necessidade de internamento para antibioterapia endovenosa e punção da lesão.

PALAVRAS-CHAVE: Adolescente; *Bartonella Henselae*; Doença da Arranhadela do Gato

ABSTRACT

INTRODUCTION: *Cat-scratch disease is typically characterized by self-limited regional lymphadenopathy with gradual resolution of symptoms, even without specific antibiotic therapy.*

CASE REPORT: *We present a case of an adolescent with anterior swelling of the right elbow evolving for 4 weeks, together with fever and asthenia.*

Intravenous antibiotics (ceftriaxone+clindamycin), were started due to absence of improvement with oral antibiotics (amoxicillin-clavulanic acid, azithromycin, clindamycin). Ultrasonography revealed abscesses, which were punctured, yielding purulent liquid. Serologies were positive for Bartonella henselae. The patient was discharged with oral ciprofloxacin, evolving favorably.

CONCLUSION: *This case shows an atypical presentation of Bartonella henselae's infection with abscesses, with need of hospital admission for intravenous antibiotics and abscess drainage.*

KEYWORDS: *Adolescent; Bartonella Henselae; Cat-Scratch Disease*

// INTRODUÇÃO

A doença da arranhadela do gato é uma doença infecciosa com espectro clínico amplo, cujo agente etiológico mais comum é a *Bartonella henselae*.¹⁻³ Em 85%-90% das crianças, a manifestação clínica inicial é uma linfadenopatia regional e autolimitada, com regressão sintomatológica gradual sem antibioterapia.⁴ Contudo, podem surgir apresentações atípicas que requerem outras abordagens. O diagnóstico é clínico e apoiado pela história de exposição a gatos jovens.^{1,5,6} A confirmação da suspeita faz-se com testes serológicos,^{7,8} no entanto, um resultado negativo não exclui o diagnóstico nem deve atrasar o início de terapêutica empírica.⁹⁻¹² A punção dos nódulos linfáticos não está indicada por rotina, mas deve ser realizada quando são supurativos e extremamente dolorosos.¹³ Caso se puncione a lesão, deve ser feita pesquisa de ADN de *Bartonella* por PCR. A decisão de instituir terapêutica é controversa. Alguns autores sugerem que não se deve iniciar antibioterapia em doentes imunocompetentes com doença ligeira a moderada.¹⁴ No entanto, um estudo randomizado mostrou diminuição significativa da lesão na maioria dos doentes tratados com azitromicina,⁷ pelo que alguma literatura defende a administração de azitromicina durante 5 dias em todos os casos (500 mg no primeiro dia, seguidos de 250 mg/dia durante 4 dias;

ou 10 mg/kg/dia no primeiro dia e 5 mg/kg/dia durante 4 dias se peso < 45,5 kg).¹⁵

Em doentes intolerantes ou em caso de falência da terapêutica com azitromicina, a rifampicina, o cotrimoxazol e a ciprofloxacina, constituem alternativas.

// CASO CLÍNICO

Adolescente de 11 anos do sexo feminino, com desenvolvimento estatura-ponderal acima do percentil 97 para a idade, menarca aos 10 anos, sem antecedentes familiares relevantes, internada no Hospital CUF Descobertas (HCD) por quadro com 4 semanas de evolução de tumefação da região ântero-medial do terço inferior do braço direito com sinais inflamatórios, associada a febre e cansaço.

Quatro semanas antes do internamento, foi observada noutra instituição por tumefação e discretos sinais inflamatórios na região mencionada, tendo alta com tratamento sintomático.

Regressou ao quinto dia de doença ao mesmo serviço de urgência por agravamento da dor e início de febre. Na anamnese, foi apurada história de contacto com gatos recém-nascidos. Realizou avaliação analítica sem elevação dos parâmetros inflamatórios e ecografia que revelou "2 formações ovais na face

lateral interna do cotovelo direito, hipocogénicas, a maior de 17x15 mm, com marcada hipocogénicidade da gordura envolvente (...) que poderão estar em relação com formações ganglionares (adenofleimão)". Foi medicada por via oral com amoxicilina/ácido clavulânico e azitromicina, que cumpriu durante 7 e 5 dias respetivamente.

Dez dias antes do internamento, por manutenção das queixas, recorre ao Atendimento Permanente (AP) do HCD onde se objetivou tumefação e ligeira hiperémia na face interna do braço direito, com dor ao toque e discreto aumento da temperatura. Sem parâmetros inflamatórios elevados, repetiu ecografia que documentou "processo inflamatório/infecioso com adenofleimão de moderada intensidade ecográfica envolvendo o estroma adiposo adjacente aos vasos umerais, a que se associam duas formações ganglionares mais expressivas com 21 mm e 15 mm de diâmetro máximos, proeminentes (...) não se identificando nomeadamente confluência ou abcedação. Extensão inflamatória aos trajetos dos nervos mediano e cubital, ligeiramente proeminentes". Assumiu-se o diagnóstico de adenofleimão, ficou com serologias para *Bartonella henselae* e citomegalovírus (CMV) e hemocultura em curso e teve alta medicada com amoxicilina/ácido clavulânico e clindamicina que cumpriu durante 7 dias.

Três dias após término da antibioterapia, por agravamento da dor, regressa ao AP do HCD, com queixas de cansaço para as atividades da vida diária. Sem febre, perda ponderal aparente ou outros sintomas. À admissão, tumefação ao nível do terço distal do braço direito com cerca de 3x3 cm, dolorosa à palpação, elástica, de bordos bem definidos, não aderente aos planos, sem eritema e sem calor, com mobilização das articulações escapulo-umeral, do cotovelo, punho e mão sem limitações. A serologia para *Bartonella henselae* pedida na observação anterior foi positiva para IgG (1/1280) e negativa para IgM; serologia para CMV e hemocultura negativas. Repetiu avaliação analítica sem leucocitose, neutrofilia ou elevação da PCR e sem outras alterações. Esfregaço de sangue periférico sem alterações. Fez nova ecografia "Ao nível do terço distal, região cubital do úmero direito assinala-se marcado espessamento

dos tecidos partes moles, no seio da qual se identificam várias imagens fortemente hipocogénicas circunscritas envolvendo os vasos umerais, medindo seu conjunto cerca de 40x18x28 mm, anotando-se as maiores dimensões com 20x8 mm e 18x5 mm. Os achados semiológicos sugerem corresponder a processo inflamatório/infecioso com coleções líquidas purulentas" (Fig. 1).

Realizou punção da loca abcedada guiada por ecografia com saída de conteúdo purulento, que seguiu para cultura. Ficou em curso nova serologia para *Bartonella henselae* e decidiu-se internamento para cumprir antibioterapia endovenosa com ceftriaxone e clindamicina, durante 10 e 8 dias respetivamente.

Em D4 de internamento realizou ressonância magnética que excluiu envolvimento osteoarticular e mostrou "coleção, compatível com abscesso, com maior eixo crânio-caudal, transverso e ântero-posterior com 4x2,5x2,5 cm, localizado na face anterior e interna da extremidade distal do braço direito, localizada na profundidade do tecido celular subcutâneo, contactando e moldando de forma discreta o contorno interno do tricípíte braquial e anterior interno do braquial, no entanto, respeitando a integridade muscular" (Fig. 2). Registou-se subida dos títulos de IgG (1/2560) e IgM (1/100) para *Bartonella henselae*, favorecendo o diagnóstico de doença da arranhadela do gato.

Em D7 de internamento, apesar de diminuição da tumefação ao exame objetivo, na ecografia, não se verificou alteração dimensional valorizável em relação a exames anteriores, "medindo cerca de 43x18x27 mm. A maior loca localiza-se mais em profundidade e mede 23x9 mm" (Fig. 3). Por este motivo, fez-se nova punção ecoguiada com saída de exsudado purulento sob tensão em grande quantidade.

No decorrer do internamento manteve-se apirética e hemodinamicamente estável e verificou-se regressão progressiva dos sinais inflamatórios. O exame cultural e a pesquisa por PCR de *Bartonella henselae* no líquido purulento foram negativas.

Teve alta após 8 dias de internamento com melhoria do quadro, tendo indicação para cumprir antibioterapia com ciprofloxacina oral durante 10 dias.

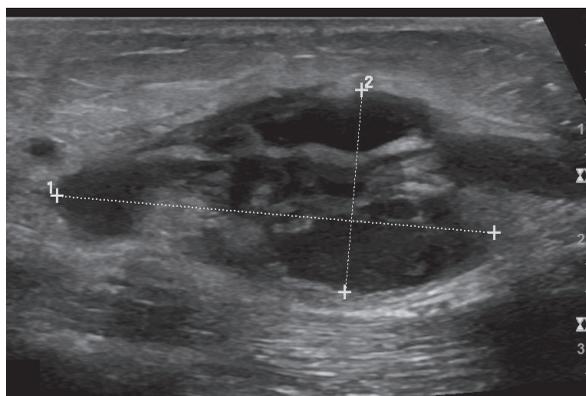


FIGURA 1. Ecografia no dia do internamento.

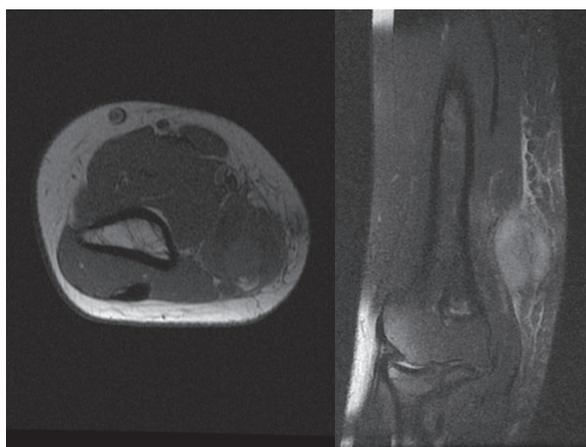


FIGURA 2. Ressonância magnética em D4 de internamento.

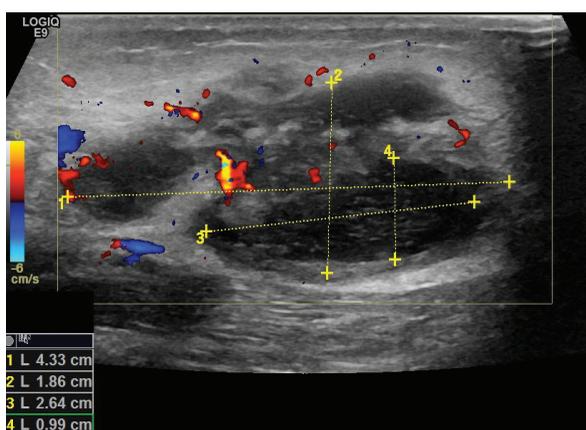


FIGURA 3. Ecografia em D7 de internamento.

Reavaliada em consulta três semanas após a alta, sem tumefação ou outros sinais inflamatórios do cotovelo, objetivando-se adenopatia satélite axilar direita, sem sintomas associados, com regressão do cansaço, tendo feito ecografia abdominal, sem alterações.

// DISCUSSÃO

Este caso relata uma apresentação atípica da infecção a *Bartonella henselae* com um quadro de lesões abcedadas e ausência de resolução dos sintomas apesar da instituição de diversos regimes de antibioterapia oral e endovenosa.

Inicialmente, perante a hipótese de adenofleimão foi instituída antibioterapia empírica com amoxicilina/ácido clavulânico, visando os agentes etiológicos mais frequentemente envolvidos (nomeadamente o *Staphylococcus aureus*), adicionando-se azitromicina por suspeita de infecção a *Bartonella henselae* que, apesar de não ser consensual, é a primeira linha quando se recorre a antimicrobianos nesta patologia.

Após falência deste regime com manutenção do quadro clínico, colocou-se suspeita de infecção por *Staphylococcus aureus* resistente à metilicina, pelo que manteve amoxicilina/ácido clavulânico, e substituiu-se azitromicina pela clindamicina, em ambulatório, tendo sido posteriormente internada sob antibioterapia com ceftriaxone e clindamicina por via endovenosa. Apesar destes regimes terapêuticos, não houve melhoria significativa, pelo que foi necessário proceder a punção da loca abcedada por duas vezes, que apesar de não estar indicada por rotina pode ser realizada em situações mais graves e refratárias, resultando neste caso em franca melhoria dos sinais e sintomas.

Os testes serológicos devem ser realizados para confirmar a impressão clínica, mas têm baixa sensibilidade, pelo que um resultado negativo não exclui a doença. Acresce que, no início do quadro, os títulos de IgG e IgM podem ser baixos, requerendo uma segunda avaliação para confirmar o diagnóstico.⁷ Apesar dos títulos iniciais de IgG terem sido sugestivos de infecção ativa ou recente, mas os títulos de IgM negativos, a forte suspeita clínica motivou a manutenção da antibioterapia. Na reavaliação analítica, registaram-se títulos de IgM positivos e subida dos títulos de IgG, confirmando o diagnóstico de doença da arranhadela do gato.

Quando se opta por punção, deve ser feita pesquisa por PCR de ADN de *Bartonella henselae* no líquido

purulento que, no caso que relatamos, foi negativa, resultado que não coloca em causa o diagnóstico, visto que o teste tem uma elevada especificidade, mas baixa sensibilidade.⁷

À data da alta, a doente apresentava melhoria dos sintomas, mantendo discretos sinais inflamatórios, pelo que se optou por instituir um curso de 10 dias de ciprofloxacina em ambulatório, que apesar de ter sido estudada apenas em idade adulta, foi considerada uma opção adequada perante uma adolescente com estatura acima do percentil 97, que já teve menarca, com doença atípica, refratária e com complicações supurativas.

Em conclusão, é importante ter em consideração a doença da arranhadela do gato no diagnóstico diferencial de adenofleimão, pelo que uma anamnese cuidadosa é essencial. É necessário assegurar a vigilância clínica dos doentes com infeção a *Bartonella henselae*, na medida em que numa minoria dos casos a doença pode não ter um curso autolimitado e necessitar de medidas terapêuticas ativas. A instituição de antibioterapia não é consensual, mas deve ser considerada particularmente em situações de manutenção ou agravamento progressivo dos sintomas sistémicos. A punção dos nódulos linfáticos supurativos também não deve ser protelada perante queixas de dor intensa.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elabora-

ção do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Bass JW, Vincent JM, Person DA. The expanding spectrum of Bartonella infections: II. Cat-scratch disease. *Pediatr Infect Dis J.* 1997;16:163-79.
2. Spach DH, Koehler JE. Bartonella-associated infections. *Infect Dis Clin North Am.* 1998;12:137-55.
3. Szelc-Kelly CM, Goral S, Perez-Perez GI, Perkins BA, Regnery RL, Edwards KM. Serologic responses to Bartonella and Afipia antigens in patients with cat scratch disease. *Pediatrics.* 1995;96:1137-42.
4. Mazur-Melewska K, Mania A, Kemnitz P, Figlerowicz M, Służewski W. Cat-scratch disease: a wide spectrum of clinical pictures. *Postepy Dermatol Alergol.* 2015;32:216-20.
5. Zangwill KM, Hamilton DH, Perkins BA, Regnery RL, Plikaytis BD, Hadler JL, et al. Cat scratch disease in Connecticut. Epidemiology, risk factors, and evaluation of a new diagnostic test. *N Engl J Med.* 1993;329:8-13.
6. Koehler JE, Glaser CA, Tappero JW. Rochalimaeahenselae infection. A new zoonosis with the domestic cat as reservoir. *JAMA.* 1994;271:531-5.

7. Florin TA, Zaoutis TE, Zaoutis LB. Beyond cat scratch disease: widening spectrum of Bartonella henselae infection. *Pediatrics*. 2008;121:e1413-25.
8. Tan TQ, Wagner ML, Kaplan SL. Bartonella (Rochalimaea) henselaehepatosplenic infection occurring simultaneously in two siblings. *Clin Infect Dis*. 1996;22:721-2.
9. Bergmans AM, Peeters MF, Schellekens JF, Vos MC, Sabbe LJ, Ossewaarde JM, et al. Pitfalls and fallacies of cat scratch disease serology: evaluation of Bartonella henselae-based indirect fluorescence assay and enzyme-linked immunoassay. *J Clin Microbiol*. 1997;35:1931-7.
10. Dupon M, Savin De Larclause AM, Brouqui P, Drancourt M, Raoult D, et al. Evaluation of serological response to Bartonella henselae, Bartonella quintana and Afipiafelis antigens in 64 patients with suspected cat-scratch disease. *Scand J Infect Dis*. 1996;28:361-6.
11. Sander A, Posselt M, Oberle K, Bredt W. Seroprevalence of antibodies to Bartonella henselae in patients with cat scratch disease and in healthy controls: evaluation and comparison of two commercial serological tests. *Clin Diagn Lab Immunol*. 1998;5:486-90.
12. Zbinden R, Michael N, Sekulovski M, von Graevenitz A, Nadal D. Evaluation of commercial slides for detection of immunoglobulin G against Bartonella henselae by indirect immunofluorescence. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 1997;16:648-52.
13. Kliegman R, Stanton B, Behrman R, editors. *Nelson textbook of pediatrics*. 20th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016.
14. Rolain JM, Brouqui P, Koehler JE, Maguina C, Dolan MJ, Raoult D. Recommendations for treatment of human infections caused by Bartonella species. *Antimicrob Agents Chemother* 2004;48:1921-33.
15. Chia JK, Nakata MM, Lami JL, Park SS, Ding JC. Azithromycin for the treatment of cat-scratch disease. *Clin Infect Dis*. 1998;26:193-4.

Quando as Birras têm Nome: Síndrome de Landau-Kleffner

When the Tantrums have a Name: Landau-Kleffner Syndrome

Sandra Afonso^{1,2}, Mariana Nogueira¹, José Carlos Ferreira^{1,2},
Ana Serrão Neto¹

AFILIAÇÃO:

1. Centro da Criança e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Unidade de Neurodesenvolvimento, Centro da Criança e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Sandra Afonso, e-mail: sandra.afonso@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

INTRODUÇÃO: A síndrome de Landau-Kleffner é caracterizada por uma afasia adquirida, associada a atividade paroxística contínua no sono, documentada no eletroencefalograma (EEG). Descreve-se este caso com o objetivo de alertar para a importância da suspeição clínica deste diagnóstico.

CASO CLÍNICO: Criança do sexo feminino, com desenvolvimento psicomotor prévio adequado, inicia aos 5 anos quadro de alteração do comportamento, acompanhada de regressão da linguagem, compreensiva e expressiva. Após suspeição clínica, o diagnóstico de SLK foi confirmado pelo EEG, com atividade paroxística centro-temporal bilateral de predomínio esquerdo e padrão de ponta-onda contínua durante o sono. Iniciou terapêutica farmacológica com corticoide, antiepilético e terapia da fala. Verificou-se melhoria do comportamento e linguagem, com normalização do EEG.

DISCUSSÃO: A síndrome de Landau-Kleffner pode apresentar variantes no tipo de manifestações clínicas iniciais, podendo mimetizar algumas doenças do foro psiquiátrico. A precocidade no diagnóstico e intervenção tem implicações no prognóstico a longo termo.

PALAVRAS-CHAVE: Afasia; Criança; Eletroencefalografia; Síndrome de Landau-Kleffner

ABSTRACT

INTRODUCTION: The Landau-Kleffner Syndrome (LKS) is characterized by acquired aphasia with paroxistic activity with sleep pattern, in the electroencephalogram (EEG). The aim of this case report is to show the importance of a strong clinical suspect to achieve this diagnosis.

CASE REPORT: A 5-year-old girl, with previous normal development, initiates behavioral disorder and language regression, both comprehensive and expressive. After suspicion, the diagnosis of LKS was confirmed by EEG, revealing bilateral centro-temporal paroxistic activity, with potentiation of spikes during the sleep. Pharmacological treatment was started with antiepileptic and corticosteroids, as well as Speech Therapy. The outcome was improvement in behavior and language, with a normal EEG.

DISCUSSION: The SLK may have different initial presentations, which may lead to misdiagnosis and confusion with psychiatric disorders. Early diagnosis and intervention have implications for long-term prognosis.

KEYWORDS: Aphasia; Child; Electroencephalography; Landau-Kleffner Syndrome

// INTRODUÇÃO

A síndrome de Landau-Kleffner (SLK), ou afasia epilética adquirida, é uma síndrome neurológica rara, caracterizada por regressão da linguagem numa criança previamente saudável, coincidindo com o aparecimento de atividade paroxística contínua no sono, no eletroencefalograma (EEG).¹⁻³ A etiologia ainda é desconhecida. Takeoka *et al*, descreveram alterações anatómicas (zona corticotemporal) que poderiam estar na base desta síndrome.⁴ Outros autores relacionam-na com disfunção no sistema imunológico ou exposição a vírus, nomeadamente o *herpes simplex*.⁵

O quadro inicia-se, mais comumente, entre os 3 e 8 anos, sendo o pico de incidência entre os 5-7 anos.^{1,2,4,5}

Os critérios de diagnóstico da SLK são clínico-eletrográficos. O EEG mostra a presença de atividade paroxística temporal ou parieto-occipital bilateral, com onda lenta contínua associada, caracteristicamente, a ponta-onda potenciada pelo sono, que deverá estar presente em mais de 85% do traçado de sono não REM.^{1,6}

Corresponde a cerca de 0,2% de epilepsias da infância.⁷ Os episódios epiléticos manifestam-se na maioria dos casos como crises epiléticas focais, seguindo-se em frequência crises tónico-clónicas generalizadas e de ausência.²

A afasia está sempre presente e pode desenvolver-se em semanas ou meses e muitas vezes é a primeira manifestação clínica.^{1,2,5} Os testes neuropsicológicos revelam uma perturbação da decodificação fonológica como défice primário, a que se associa, em consequência, a afasia adquirida de expressão.^{2,4} Pode apresentar uma evolução flutuante, variar com períodos de remissão parcial espontânea e agravamento.⁷ Pode ainda associar-se a alterações do comportamento e sintomas psiquiátricos, incluindo irritabilidade, agressividade, défice de atenção e sintomas sugestivos de perturbação do espectro do autismo.²

De acordo com alguns relatos das últimas duas décadas, os sintomas de apresentação inicial parecem variar da descrição original desta patologia, em 1957 por Landau e Kleffner, o que dificulta a correta identificação da mesma.^{2,5} A descrição deste caso pretende mostrar as principais características desta síndrome, cujo diagnóstico é determinado pela suspeita clínica, que sendo precoce, tem importantes implicações no prognóstico.

// CASO CLÍNICO

Apresenta-se uma criança do sexo feminino, raça caucasiana, atualmente com 7 anos de idade. Sem consanguinidade parental e antecedentes familiares

na linha materna de perturbação do desenvolvimento da linguagem e perturbação de aprendizagem específica e de epilepsia.

A gravidez foi vigiada, sem complicações. Nasceu às 38 semanas, de cesariana, índice de Apgar de 9 ao primeiro minuto e 10 ao quinto minuto. O rastreio de doenças metabólicas foi normal. Período perinatal decorreu sem intercorrências. O crescimento estatura-ponderal foi adequado e adquiriu os principais marcos do desenvolvimento psicomotor na idade esperada: sentou-se sem apoio aos 7 meses, gatinhou aos 9 meses, teve marcha independente aos 12 meses, disse as primeiras palavras com significado antes dos 12 meses, fez frases aos 2 anos, adquiriu o controlo dos esfíncteres anal e vesical no segundo ano de vida. Ingressou no infantário aos 6 meses, não tendo sido relatadas dificuldades na adaptação.

Aos 5 anos de idade iniciou um quadro de alteração progressiva do comportamento, com dois meses de evolução, caracterizada por agitação psicomotora, birras, episódios de fúria com atitudes de auto, e mais tarde, também heteroagressão, conduzindo a isolamento social. Acompanhou-se de perturbação do sono, insónia terminal, assim como de regressão da linguagem, com dificuldade em responder ao nome e a perguntas simples. Era referida como “parecendo que não ouvia” (*sic*). Foram negados episódios sugestivos de crises epiléticas, história de traumatismo craniano ou de infeção recente. Foi observada na unidade de neurodesenvolvimento, objetivando-se agitação psicomotora dificultando exploração funcional. Estabelecia pouca interação com o adulto, chamando a atenção através do toque, alternando entre o alheamento e uma atitude de desafio, não cumprindo ordens e atirando objetos para o chão quando contrariada. Ao nível da linguagem, apresentava redução da expressão verbal espontânea, com perturbação na articulação verbal, vocabulário pobre e respostas descontextualizadas.

A avaliação formal e completa do desenvolvimento psicomotor não foi possível por incapacidade de colaboração, mas revelou afasia de expressão e compreensão. Salientava-se a incapacidade na descodificação da mensagem verbal, tal como em nomear

e identificar objetos, reconhecendo-os pela função. O raciocínio lógico parecia preservado. O restante exame neurológico era normal. Perante um quadro progressivo de agnosia auditiva e alteração do comportamento, colocou-se a hipótese diagnóstica de síndrome de Landau-Kleffner.

O EEG confirmou a atividade paroxística centro-temporal bilateral (Figs 1 e 2) e um padrão de ponta-onda contínua do sono (Fig. 3). A ressonância magnética cranioencefálica não mostrou alterações. O rastreio auditivo foi normal.

Iniciou terapêutica com valproato de sódio, prednisona e melatonina. A ocorrência de duas crises epiléticas obrigou ao aumento da dose do valproato,

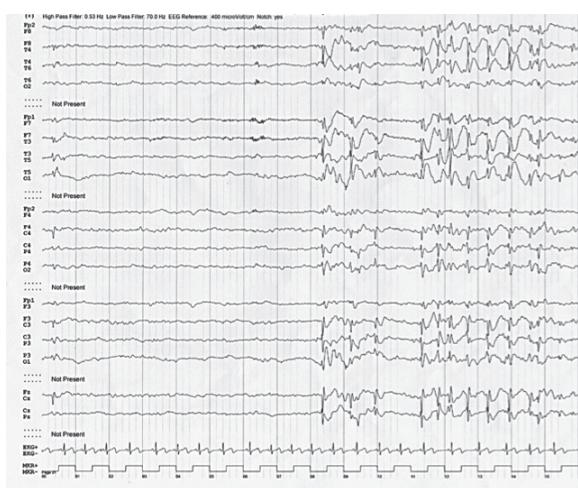


FIGURA 1. Eletroencefalograma com atividade paroxística centro-temporal bilateral (vigília).

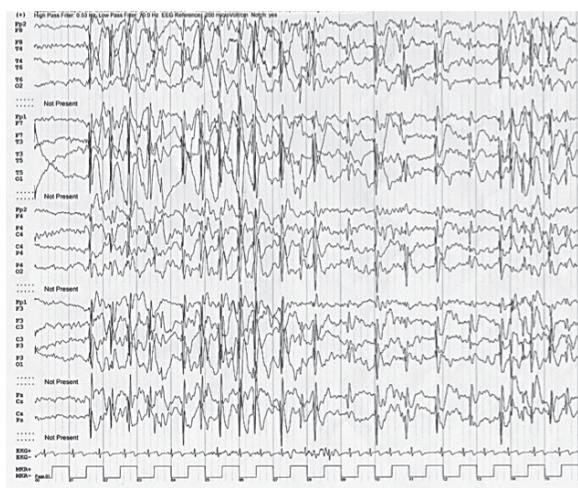


FIGURA 2. Eletroencefalograma com atividade paroxística centro-temporal bilateral (vigília)

de quatro crianças com SLK, mostrou uma atrofia cortical focal bilateral nas áreas temporais superiores, desconhecendo-se se é a causa do SLK ou consequência da atividade epileptiforme refratária.^{4,6}

Os corticoides em altas doses constituem a primeira linha de tratamento, verificando-se melhoria tanto clínica (linguagem e comportamento) como eletroencefalográfica.^{3,7} No que respeita às crises epiléticas, raramente são graves e respondem ao tratamento com antiepiléticos convencionais, em regra até à idade adulta.^{4,8} Existe ainda uma abordagem cirúrgica, a secção subpial múltipla, cujos resultados são controversos.⁷

O prognóstico de crianças com SLK é variável. Em algumas pode persistir perturbação da linguagem de forma permanente. No entanto, é mais frequente alguma recuperação, especialmente com intervenção adequada. Quanto mais cedo surgem os sintomas causados pela interrupção da normal maturação dos lobos temporais num período crítico e precoce de formação e “pruning” de sinapses, mais grave será a evolução a longo termo.⁶ Assim, o prognóstico é melhor quando o início do quadro ocorre após os 6 anos e a intervenção com terapia da fala é iniciada precocemente.⁹ Se não existir remissão completa da afasia, a evolução pode ser para atraso moderado a grave da linguagem na vida adulta, podendo estar presente até cerca de metade dos casos.⁴

Em conclusão, pode ser difícil distinguir casos de SLK de outras situações que incluem regressão da linguagem e especialmente se associada a alterações do comportamento. No entanto, nos casos clássicos de SLK o desejo de comunicar está mantido e a criança é socialmente responsiva, como se verificou no caso descrito.⁸ Nesta fase do desenvolvimento, o reconhecimento precoce pode influenciar consideravelmente o prognóstico.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Epilepsy Foundation of America Landau-Kleffner Syndrome. [consultado março 2018] Disponível em: <https://www.epilepsy.com>.
2. Baumer FM, Cardon AL, Porter BE. Language dysfunction in pediatric epilepsy. *J Pediatr.* 2018; 194: 13-21.
3. Bourgeois BF, Landau WM. Landau-Kleffner syndrome and temporal cortical volume reduction. *Neurology.* 2004; 63:1152-3.

4. Takeoka M, Riviello JJ Jr, Duffy FH, Kim F, Kennedy DN, Makris N, et al. Bilateral volume reduction of the superior temporal areas in Landau-Kleffner syndrome. *Neurology*. 2004;12;63:1289-92.
5. Alonso AJ, Lauzán DP, Valdés BC, Chibás NS, Cepero ML. El síndrome de Landau-Kleffner. Presentación de dos casos. *Rev Cubana Pediatr*. 2005; 77: 835-9.
6. Jobson MD. Second-generation antipsychotic medications: pharmacology, administration, and side effects. [consultado março 2018] Disponível em: <http://www.uptodate.com>
7. Riccio CA, Vidrine SM, Cohen MJ, Acosta-Cotte D, Park Y. Neurocognitive and behavioral profiles of children with Landau-Kleffner syndrome. *Appl Neuropsychol Child*. 2017;6:345-54.
8. Ribeiro KM, Assumpção FB, Valente KD. Síndrome de Landau-Kleffner e regressão autística. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002; 60: 835-9.
9. Palaré MJ, Gomes AL. Síndrome de Landau-Kleffner e Epilepsia de Ausências- uma associação rara. *Acta Pediatr Port*. 2004; 2: 135-8.

Volvo Intestinal na Primeira Semana de Vida: Dois Casos Clínicos

Intestinal Volvulus in the First Week of Life: Two Clinical Reports

Mafalda Lucas¹, Ana Rute Ferreira¹, Ana Rodrigues¹,
Cristina Borges¹, Glória Carvalhosa¹

AFILIAÇÃO:

1. Centro da Criança e do Adolescente, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Mafalda Lucas, e-mail: mafalda.goncalves@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

O volvo é uma complicação grave da malrotação intestinal, podendo originar isquemia e necrose intestinal, com conseqüente sépsis e choque. O tratamento cirúrgico é emergente.

Apresenta-se os casos clínicos de dois recém-nascidos com vômitos na primeira semana de vida. Dos exames complementares de diagnóstico destacou-se a ecografia abdominal com Doppler que mostrou o sinal de redemoinho ou de *whirlpool*. Foram operados de imediato neste hospital, sem complicações e com rápida recuperação.

PALAVRAS-CHAVE: Malformação do Sistema Digestivo; Recém-nascido; Volvo Intestinal

ABSTRACT

Volvulus is a serious complication of intestinal malrotation, which may lead to ischemia, and necrosis of the bowel, with consequent sepsis and shock. Surgical treatment of volvulus is critical. Authors report the clinical cases of two newborn in-

fants who presented symptomatic vomiting during the first week of life. Doppler Ultrasound stood out as the most important screening exam, showing the Whirlpool sign. Newborn were promptly submitted to surgery in these hospital, without complications and with rapid recovery.

KEYWORDS: Digestive System Malformation; Intestinal Volvulus; Newborn

// INTRODUÇÃO

A malrotação intestinal é uma anomalia do desenvolvimento embrionário gastrointestinal, com alteração da rotação do intestino sobre os vasos mesentéricos superiores.^{1,2}

O volvo (do latim *volvere* que significa girar) é uma complicação grave da malrotação intestinal caracterizada por torção completa (rotação de 180° ou mais) das ansas intestinais em torno do ponto de fixação mesentérico, originando isquemia e necrose intestinal.³ Outra complicação da malrotação é a obstrução duodenal ou de ansas, por bandas fibrosas peritoneais ou bandas de Ladd.¹ Estima-se que a prevalência de malrotação intestinal seja de 1/500 nados-vivos e as formas sintomáticas, volvo ou obstrução duodenal, ocorram em 1/5000-6000 nados-vivos, 75% dos quais no período neonatal.⁴ Até 62% dos recém-nascidos com malrotação intestinal tem outras anomalias associadas (hérnia diafragmática, anomalias cardíacas, onfalocele).^{3,5} É mais frequente no sexo masculino (2:1 a 5:1) e as manifestações clínicas são vômitos, maioritariamente biliosos, distensão abdominal, hematoquezias e alterações hemodinâmicas secundárias a sépsis/choque.³ O diagnóstico é imagiológico e o tratamento cirúrgico é emergente.^{1,3}

Apresentamos dois casos clínicos em que se comprova a importância de o neonatologista estar desperto para os sinais de oclusão intestinal.

// CASO CLÍNICO 1

Gravidez vigiada com ecografias pré-natais sem alterações morfológicas. Cesariana às 36 semanas por sofrimento fetal agudo.

Recém-nascido do sexo masculino, peso ao nascer 2855 g e índice de Apgar 9/10/10.

Ao quarto dia de vida surge com vômitos biliosos e tem uma perda ponderal de 11,4%.

O exame objetivo é normal, nomeadamente a observação abdominal. As análises não tinham alterações e a telerradiografia simples do abdómen mostrou câmara-de-ar gástrica distendida e distribuição assimétrica do ar intestinal (Fig. 1). A ecografia abdominal com Doppler a cores revelou ao nível do epigastro imagem de *whirlpool* compatível com volvo do intestino médio (Fig. 2). Nesse mesmo dia foi submetido a laparotomia transversa supra umbilical com distorção de volvo de 540°, lise das bandas de Ladd e posicionamento do intestino delgado à direi-



FIGURA 1. Radiografia simples do abdómen do caso 1.



FIGURA 2. Ecografia abdominal do caso 1.

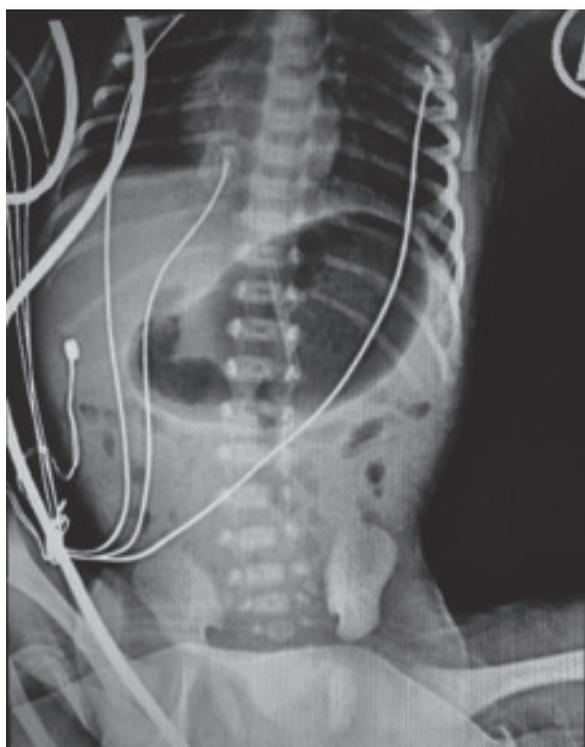


FIGURA 3. Radiografia simples do abdômen do caso 2.

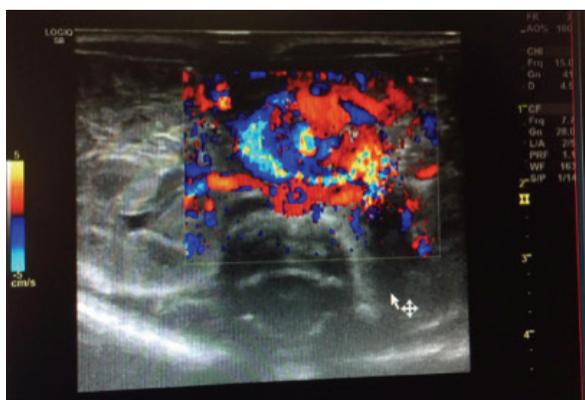


FIGURA 4. Ecografia abdominal do caso 2.

ta e cólon à esquerda. Os períodos cirúrgico e pós-cirúrgico decorreram sem intercorrências, tendo alta ao sétimo dia de internamento.

// CASO CLÍNICO 2

Gravidez gemelar bicoriônica, biamniótica. Ecografias pré-natais sem alterações morfológicas. Cesariana às 33 semanas por colestase gravídica.

Recém-nascido do sexo feminino, peso ao nascer 1310 g e índice de Apgar: 9/10/10.

Por dificuldade respiratória precoce foi colocado em CPAP (*continuous positive airway pressure*) durante 10 horas. Iniciou alimentação entérica no primeiro dia de vida. Manteve sempre má tolerância alimentar, com depósitos gástricos de leite semi-digerido e, ao sétimo dia, observada distensão abdominal.

As análises não tinham alterações e a telerradiografia simples do abdômen mostrou câmara-de-ar gástrica aumentada e ansa dilatada isolada ao nível do duodeno (Fig. 3). A ecografia abdominal com Doppler a cores mostrou imagem de *whirlpool* no hipocôndrio direito (Fig. 4) sugestiva de má rotação do intestino médio com volvo. Ao sétimo dia de vida é submetido a laparotomia transversa supra umbilical com distorção do volvo, lise das bridas de Ladd e alargamento da base da raiz do mesentério. Os períodos cirúrgico e pós-cirúrgico decorreram sem intercorrências. Tem alta ao 36º dia de internamento.

// DISCUSSÃO

No período neonatal, a presença de vômitos, em especial se biliosos, com ou sem distensão abdominal, deverá equacionar a suspeita de malrotação intestinal.¹ No caso 2, a prematuridade e o muito baixo peso ao nascer levaram a atribuir a intolerância alimentar inicialmente a imaturidade. De qualquer modo, ambos os recém-nascidos foram operados muito precocemente, respectivamente ao quarto e sétimo dia de vida.

A complicação da malrotação neonatal em volvo é uma situação grave que requer diagnóstico e tratamento urgente pelo risco de necrose intestinal ex-

tensa e massiva.⁴ A forma clássica de apresentação é a distensão abdominal com vômitos, maioritariamente biliosos e ocasionalmente hematoquézias. Nas situações de instabilidade hemodinâmica deverão ser instituídas terapêuticas de suporte e os recém-nascidos submetidos a laparotomia exploradora. Se há estabilidade hemodinâmica, o diagnóstico deverá ser confirmado imagiologicamente. Como ocorreu nestes casos, o primeiro exame a efetuar é a radiografia simples do abdómen, importante para excluir a perfuração intestinal (pneumoperitонеo). Todavia, este exame não permite habitualmente fazer um diagnóstico seguro porque o aspeto radiológico é variável e em 20% é interpretado como normal. O achado mais típico é a visualização de ansas jejunais proximais pneumatizadas no lado direito e nos casos de obstrução completa pode observar-se a imagem de dupla bolha duodenal.^{1,4}

A ecografia é o exame de eleição quando a hipótese diagnóstica é volvo (sensibilidade 92%, especificidade 100%).⁴ O sinal ecográfico mais característico, e que confirma o diagnóstico, é conhecido como sinal *whirlpool* - redemoinho de vasos a entrar numa massa sólida, centro abdominal sem ar, que corresponde às ansas em torção 1,4 - como observado nos casos descritos. O diagnóstico, ou suspeita, desta anomalia impõe uma intervenção cirúrgica urgente, descrita por Ladd.⁶ Atualmente discute-se a possibilidade de uso de cirurgia laparoscópica.⁷

// CONCLUSÃO

Em todos os recém-nascidos com vômitos biliosos deve colocar-se a hipótese diagnóstica de malrotação intestinal pela pertinência do diagnóstico precoce e emergência da intervenção cirúrgica. A ecografia abdominal revela-se um exame muito útil e prático.

Os dois casos descritos, apresentaram sintomatologia na primeira semana de vida e foram operados de imediato no Hospital CUF Descobertas com boa evolução e sem intercorrências.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Millar AJ, Rode H, Rondebosh SC. Malrotation and volvulus in infancy and childhood. *Semin Pediatr Surg.* 2003;12:229-36.
2. Cruz J, Lameiras R, Palas J, Camacho R, Alves T, Bugalho C. Volvo do intestino médio no contexto de malrotação intestinal no jovem adulto: caso clínico e revisão bibliográfica. *Acta Radiol Port.* 2015;105:75-8.
3. Ferraz AM, Melo AR, Oliveira IN. Volvo de sigmoide: relato de caso. *Bol Cient Pediatría.* 2015;4:45-48.
4. Gómiz EB, Ayats AT, Feliubadaló CD. Malrotación-vólvulo intestinal: hallazgos radiológicos. *Radiología.* 2015; 57:9-21.
5. Brandt ML. Intestinal malrotation in children. UpToDate [accessed March 2018] Available from: <http://www.uptodate.com>.
6. Durante AP, Baratella JR, Velhote MC, Lira JO, Mari JA, Monteiro RP. Associação de Cirurgia Pediátrica, Colégio Brasileiro de Cirurgiões, Colégio Brasileiro de Radiologia. Obstrução intestinal neonatal: diagnóstico e tratamento. *Projeto Diretrizes.* 2005;1:1-11.
7. Swenson O, Ladd W. Surgical emergencies of the alimentary tract of the newborn. *N Engl J Med.* 1945;233:660-3.
8. Catania VD, Lauriti G, Pierro A, Zani A. Open versus laparoscopic approach for intestinal malrotation in infants and children: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int.* 2016;32:1157-64.





PNEU MOLO GIA

Aspergilose Pulmonar Crónica

Chronic Pulmonary Aspergillosis

Cecília Nunes¹, João Alpendre², António Bugalho^{1,3}

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Pneumologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Radiologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
3. NOVA Medical School, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Cecília Nunes, cecilia.nunes@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A aspergilose é uma doença pulmonar causada por um fungo do género *Aspergillus*, com várias formas de apresentação que dependem do estado imunológico do indivíduo. Apresenta-se o caso clínico de uma doente imunocompetente, que desenvolveu uma forma de aspergilose pulmonar crónica de difícil controlo.

PALAVRAS-CHAVE: Aspergilose Pulmonar; Biópsia; Broncoscopia; Doença Crónica

ABSTRACT

*Pulmonary aspergillosis is caused by a fungal infection due to *Aspergillus* and depending of the immunity level of the host it assumes different clinical presentations.*

We present a clinical case of an immunocompetent woman that developed a form of chronic pulmonary aspergillosis.

KEYWORDS: *Biopsy; Bronchoscopy; Chronic Disease; Pulmonary Aspergillosis*

// INTRODUÇÃO

O *Aspergillus* é um fungo de distribuição universal na natureza, cuja fonte de contágio mais comum é a via aérea. Surgiu em grande escala como causa de infeção grave com risco de vida em doentes imunodeprimidos.

A aspergilose é uma infeção causada por várias espécies de *Aspergillus*, que podem provocar um largo espectro de doenças nos seres humanos, dependendo do seu estado imunológico.¹

A aspergilose broncopulmonar alérgica constitui uma forma de hipersensibilidade pulmonar em resposta ao fungo. Caracteriza-se por episódios agudos de asma que responde aos corticoides. Não tratada pode evoluir para destruição das vias aéreas. O diagnóstico baseia-se na clínica, eosinofilia periférica, presença de anticorpos específicos, elevação da IgE, presença de infiltrados pulmonares e bronquiectasias centrais. O tratamento consiste no uso de corticoides e itraconazol.¹

A aspergilose pulmonar invasiva (API) apresenta um pior prognóstico e a confirmação do diagnóstico é feita pela cultura e pela caracterização histológica obtida quer por biópsia transtorácica percutânea ou biópsia por videotoracoscopia, bem como o estudo do lavado broncoalveolar (LBA). A deteção de antígeno de galactomanano (polissacarídeo da parede do *Aspergillus*), contribui como marcador para diagnóstico, na ausência da cultura.² Além de facilitar o diagnóstico precoce, a análise seriada pode ajudar na avaliação da resposta terapêutica.¹ A terapêutica de primeira escolha é o voriconazol.

A aspergilose pulmonar necrotizante crónica (APNC) é mais frequente em doentes com doença pulmonar crónica com baixo grau de imunossupressão. A evolução sem tratamento leva à destruição parenquimatosa progressiva.¹ O tratamento é feito com itraconazol oral.

O aspergiloma é um aglomerado de hifas de *Aspergillus*, muco, fibrina e restos celulares no interior de cavidades pulmonares pré-existentes, em quistos ou em bronquiectasias.¹ A imagem radiológica é característica e apresenta-se como uma massa com den-

sidade líquida, dentro de uma cavidade, e separada da parede por espaço aéreo (sinal do crescente). O tratamento definitivo é cirúrgico. É recomendado o tratamento antifúngico prolongado com itraconazol ou voriconazol, por vezes, durante toda a vida.

// CASO CLÍNICO

Doente do sexo feminino, 51 anos, economista, não fumadora, com antecedentes de asma, controlada com corticosteroide inalado e B₂-agonista de longa duração de ação.

No início de 2015, inicia um quadro sugestivo de infeção respiratória com febre (38,5°C), tosse, expectoração mucopurulenta e toracalgia na base do hemitórax direito. Sem agravamento clínico da sua asma. Fez vários ciclos de antibioterapia sem melhoria. Por persistência das queixas recorreu a consulta do seu médico assistente que, após realização de radiografia de tórax, aconselhou o internamento para estudo. Foi admitida a 17 de junho de 2015. A radiografia de tórax mostrava uma imagem sugestiva de consolidação parahilar direita (Fig. 1). A tomografia computadorizada (TC) de tórax confirmou a presença de uma formação aparentemente sólida heterogénea sem broncograma aéreo no segmento apical do lobo inferior direito, com estreito contacto pleural e continuidade com o contorno hilar (Fig. 2) associada a nodularidade parenquimatosa adjacente e bronquiectasias a nível do lobo médio e língula. As análises mostraram leucocitose (24 000) com neutrofilia e proteína C reativa (PCR) aumentada. As hemoculturas foram negativas. Iniciou antibioterapia com levofloxacina. Fez broncoscopia flexível para esclarecimento da alteração imagiológica, que revelou obstrução total do segmento apical do lobo inferior direito por rolhão de secreções viscosas com impactação mucoide (Fig. 3). As biópsias pulmonares distais bem como todos os resultados laboratoriais e citológicos foram negativos. Dada a melhoria clínica e laboratorial, a doente teve alta prosseguindo os exames complementares em ambulatório.

Fez novas análises: hemograma sem leucocitose, mas com eosinofilia, IgE total de 3988, RAST *Asper-*

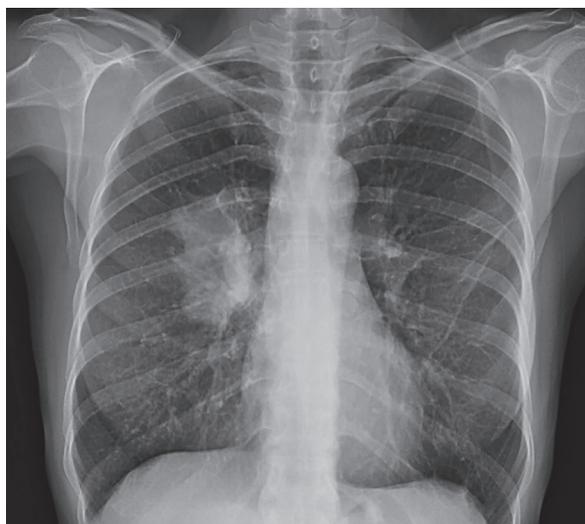


FIGURA 1. Radiografia de tórax inicial demonstrando uma imagem de hipotransparência polilobulada parahilar no campo pulmonar direito.

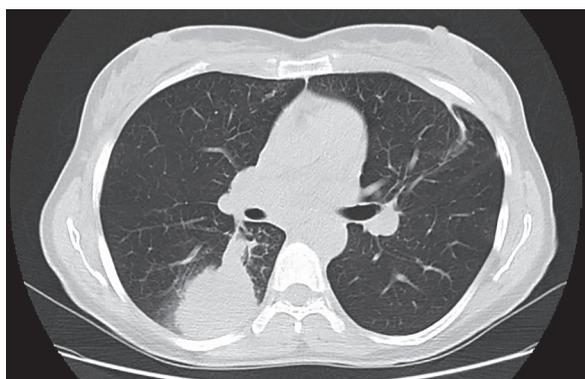


FIGURA 2. TC de tórax em janela de pulmão evidenciou presença de uma formação sólida heterogênea no segmento apical do lobo inferior direito.

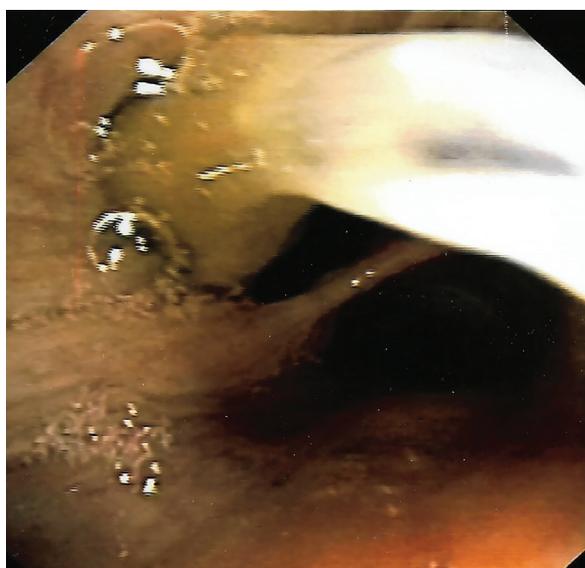


FIGURA 3. Oclusão total do segmento apical do brônquio lobar inferior direito por secreções espessas.

gillus positivo, precipitinas para *Aspergillus* positivas. Com base no quadro clínico, radiológico e laboratorial foi admitida a hipótese de aspergilose e iniciou terapêutica com itraconazol em julho de 2015.

Proposta biópsia aspirativa guiada por TC para confirmação. Verificou-se alteração da conformação e redução volumétrica da lesão anteriormente visualizada (Fig. 4). O exame direto e cultural do material recolhido não revelou alterações. A histologia mostrou um parênquima pulmonar com áreas de necrose de liquefação e intenso infiltrado inflamatório crônico; faixa de fibrose e tecido de granulação consistente com parede de abscesso; sem presença de atipia.

Em setembro de 2015, três meses após início da terapêutica antifúngica, foi reavaliada. Encontrava-se estável sob o ponto de vista clínico e laboratorial com melhoria dos parâmetros inflamatórios. A TC torácica mostrou melhoria marcada da lesão do segmento superior do lobo inferior direito, com regressão das dimensões e menor expressão das alterações inflamatórias que envolviam o parênquima adjacente. Fez nova broncoscopia flexível a 30 de outubro de 2015, agora com exame endoscópico normal. O resultado do antígeno para *aspergillus* [Ag. C. galactomanano] no LBA foi positivo com índice > 5 (valor normal < de 0,50). Manteve tratamento profilático com itraconazol durante mais 6 meses, totalizando um ano de terapêutica.

A TC de tórax subsequente revelou resolução praticamente total da consolidação basal direita (Fig. 5).

Manteve vigilância em consulta de 6 em 6 meses. As análises mostraram a normalização dos parâmetros inflamatórios, a IgE total baixou para 1600, as precipitinas e o antígeno galactomanano no soro foram negativos. Manteve-se estável nos dois anos seguintes.

Em janeiro de 2018 reiniciou febre, tosse e expectoração purulenta com quebra do estado geral e torcálgia com características pleuríticas à esquerda. A TC de tórax revelou agravamento imagiológico da doença fúngica com consolidação no lobo superior esquerdo (Fig. 6), bronquiectasias cilíndricas e varicosas em todos os lobos pulmonares. Os exames



FIGURA 4. Lesão cavitada de paredes espessadas e com bronquiectasias associada no segmento apical do lobo inferior direito.



FIGURA 5. TC de tórax com resolução da consolidação basal direita persistindo pequenas opacidades reticulares cicatriciais.

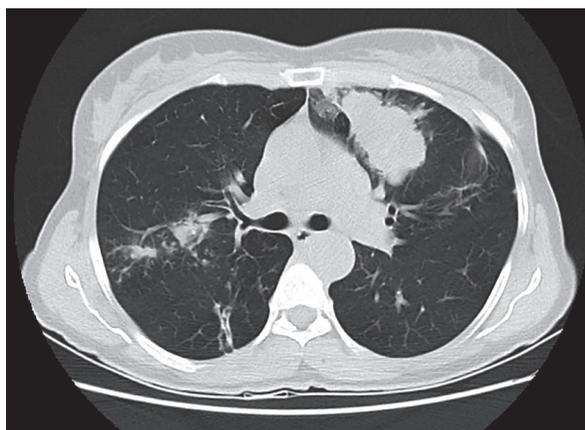


FIGURA 6. TC de tórax com imagem sólida ovoide, de contorno irregular, localizada no segmento anterior do lobo superior esquerdo.

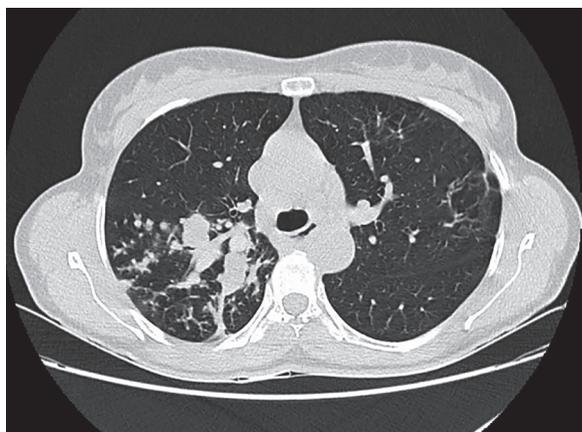


FIGURA 7. TC de tórax com consolidação no segmento posterior do lobo superior direito.

laboratoriais mostraram 13 500 leucócitos, PCR de 1,4, IgE total > 5000, RAST para *Aspergillus* muito elevado, precipitinas positivas para *Aspergillus*. Reiniciou terapêutica com itraconazol.

A TC de controlo após 2 meses de tratamento mostrou que para além da lesão descrita anteriormente ocorreu o aparecimento de foco de consolidação no segmento posterior do lobo superior direito (Fig. 7) e preenchimento de bronquiectasias varicosas no segmento interno do lobo médio e lobo inferior direito. O agravamento clínico, laboratorial e radiológico, em plena terapêutica com itraconazol, conduziu ao diagnóstico de aspergilose pulmonar crónica refratária ao antifúngico utilizado. Tal motivou a alteração terapêutica para voriconazol oral que cumpre no momento.

// DISCUSSÃO

O caso descrito pode classificar-se como uma aspergilose pulmonar crónica. Como fator de risco a doente tem antecedentes de doença obstrutiva crónica – asma – medicada de modo contínuo, com corticoterapia inalada. Para além disso, a primeira TC torácica realizada revela a presença de bronquiectasias, que admitindo o início da doença em 2015, já existiriam previamente e que podem ser mais um fator potenciador para a colonização/infeção pelo *Aspergillus*.

O carácter crónico deste caso, tem como base o facto de ter existido um primeiro episódio de agudização,

com uma evolução favorável após a terapêutica, em que a doente esteve bem durante praticamente 2 anos. Não existem dados sobre qual o tempo ideal de tratamento,³ mas após 6 meses as alterações radiológicas e analíticas, incluindo o antigénio galactomanano, normalizaram, o que levou à suspensão da terapêutica. Manteve, no entanto, prevenção terapêutica durante um ano. O reaparecimento da doença ao fim de dois anos e o agravamento após a instituição de tratamento com itraconazol, fez-nos admitir a necessidade de alterar o antifúngico para voriconazol.³⁻⁵ Provavelmente esta doente deverá manter terapêutica antifúngica continuada para o resto da sua vida.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that

they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

REFERÊNCIAS

1. Barnes PD, Marr KA. Aspergillosis: spectrum of disease, diagnosis, and treatment. *Infect Dis Clin North Am.* 2006;20:545-61.
2. Walsh TJ, Anaissie EJ, Denning DW, Herbrecht R, Kontoyiannis DP, Marr KA, et al. Treatment of aspergillosis: clinical practice guidelines of the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis.* 2008;46:327-60.
3. Dolores Moragues M, Amutio E, García-Ruiz JC, Pon-tón J. Utilidad de la detección de galactomanano en el diagnóstico y seguimiento de la aspergilosis invasora em pacientes hematológicos. *Rer Iberoam Micol.* 2003;20:103-110.
4. Herbrecht R, Denning DW, Patterson TF, Bennett JE, Greene RE, Oestmann JW, et al. Voriconazole versus amphotericin B for primary therapy of invasive aspergillosis. *N Engl J Med.* 2002;347:408-15.
5. Sambatakou H, Dupont B, Lode H, Denning DW. Voriconazole treatment for subacute invasive and chronic pulmonary aspergillosis. *Am J Med.* 2006;119:527.e17-24.

Broncoscopia Flexível na Identificação e Extração de Corpos Estranhos da Via Aérea

Flexible Bronchoscopy in the Identification and Extraction of Foreign Bodies in the Airway

António Bugalho^{1,2}, Bruno Carneiro³, Cecília Nunes¹, Susana Costa³, Ana Lopes³

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Pneumologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.
2. NOVA Medical School, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Lisboa, Portugal.
3. Serviço de Enfermagem, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

António Bugalho, e-mail: antonio.bugalho@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A aspiração de um corpo estranho é uma entidade clínica pouco comum em adultos saudáveis. A broncoscopia flexível possui uma elevada eficácia no diagnóstico e tratamento destas situações. Apresentam-se dois casos clínicos em que a intervenção com recurso a broncoscópio flexível e técnicas acessórias permitiu a extração de corpos estranhos e a rápida resolução de pneumonia obstrutiva.

PALAVRAS-CHAVE: Adulto; Broncoscopia; Corpos Estranhos; Obstrução das Vias Respiratórias

ABSTRACT

Foreign body aspiration is a rare clinical entity in healthy adults. Flexible bronchoscopy has a high success rate in the diagnosis and treatment of these situations. We present two clinical cases in which the use of a flexible bronchoscope combined with its accessory techniques allowed the extraction of foreign bodies and a prompt improvement of an obstructive pneumonia.

KEYWORDS: Adult; Airway Obstruction; Bronchoscopy; Foreign Bodies

// INTRODUÇÃO

A aspiração de um corpo estranho é uma entidade clínica pouco comum em adultos saudáveis, ocorrendo perante falha dos mecanismos de defesa da via aérea. De acordo com o tipo e tamanho do material, um corpo estranho pode alojar-se ao nível do espaço glótico/subglótico, traqueia, brônquios principais ou lobares, condicionando redução endoluminal e alteração ventilatória. Um correto diagnóstico e tratamento célere são fundamentais, dado o potencial em originar significativa morbidade e mortalidade. Descrevem-se dois casos clínicos em que a identificação e remoção de corpos estranhos foi alcançada com recurso a broncoscopia flexível e suas técnicas acessórias. Tal possibilitou a repermeabilização da via aérea com resolução de pneumonia obstrutiva.

// CASO CLÍNICO 1

Doente do sexo feminino, 24 anos, caucasiana, estudante, natural e residente no Brasil, não fumadora, previamente saudável e sem medicação habitual.

Recorreu ao Atendimento Permanente (AP) do Hospital CUF Descobertas por quadro de tosse, inicialmente seca, posteriormente associada a expectoração mucosa escassa, febre (38,5°C) que cedia parcialmente ao paracetamol e toracalgia referida ao terço inferior do hemitórax direito, sem irradiação, intensidade 2/10 (escala analógica) e agravada pela inspiração. O exame objetivo não demonstrou alterações. Fez radiografia de tórax constatando-se a presença de hipotransparência heterogénea, de limites mal definidos, sem sinal de silhueta, no terço ínfero-interno do campo pulmonar direito (Fig. 1). Foi medicada com fluoroquinolona (moxifloxacina 400 mg/dia durante 10 dias) e anti-inflamatório (ibuprofeno 600 mg 12/12 horas). Após conclusão de terapêutica persistiu tosse incoercível e expectoração mucopurulenta, pelo que se dirigiu novamente ao AP. Na segunda observação encontrava-se apirética, eupneica em repouso, não cianosada ($SpO_2=99\%$ sob FiO_2 21%), hemodinamicamente estável, mas com diminuição da transmissão das vibrações vocais e do murmúrio vesicular na base do

hemitórax direito. Realizou colheita de sangue venoso periférico salientando-se 20 000 leucócitos com 75,3% neutrófilos e proteína C reativa (PCR) de 7,7. A repetição da radiografia de tórax pósterio-anterior evidenciou acentuação da hipotransparência no terço inferior direito, pelo que foi solicitada tomografia computadorizada (TC) de tórax onde se visualizou uma consolidação com broncograma aéreo no lobo inferior direito (Fig. 2A) e imagem grosseiramente ovalada de densidade elevada no lúmen do brônquio lobar inferior direito, colocando-se a hipótese de aspiração de corpo estranho (Fig. 2B). Questionada relativamente a esta possibilidade, a doente recordou um tratamento estomatológico com extração de raiz dentária 10 dias antes do início dos sintomas.

Foi efetuada broncoscopia flexível sob anestesia geral com visualização de abundantes secreções mucopurulentas ao nível do brônquio lobar inferior direito. Após aspiração identificou-se um corpo estranho no tronco comum dos basais à direita (Fig. 3). Com recurso a pinça de biópsia foi extraído um dente da via aérea (Figs 4A e B). Persistiu discreta diminuição do calibre do tronco comum dos basais por alargamento de esporões e sinais inflamatórios da mucosa. A colheita de secreções revelou flora mista, sem predomínio de uma estirpe bacteriana específica. Manteve-se antibioterapia com beta-lactâmico e

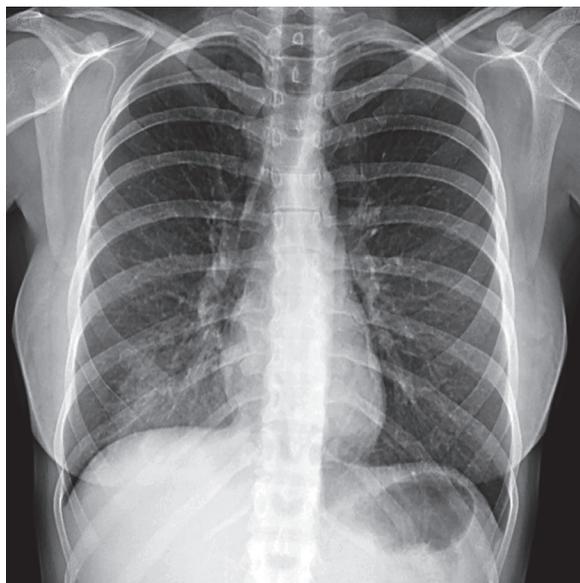


FIGURA 1. Radiografia de tórax pósterio-anterior com evidência de hipotransparência heterogénea localizada ao terço inferior do campo pulmonar direito.

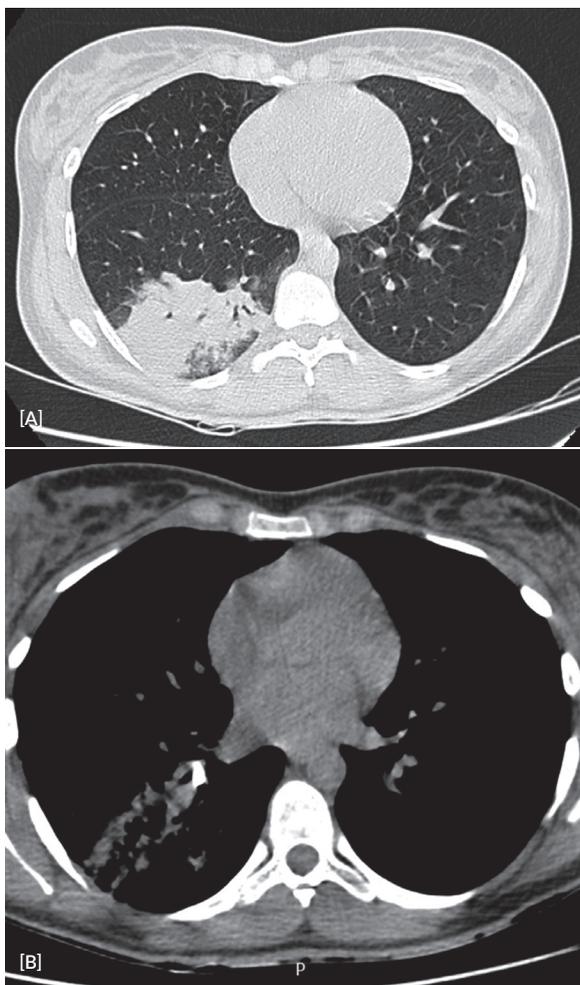


FIGURA 2. TC de tórax com presença de consolidação com broncograma aéreo no lobo inferior direito, sobretudo no segmento basal posterior, em janela de pulmão (A) e imagem de morfologia ovalada de densidade cálcica/metálica com 5 x 7 mm posicionada no brônquio lobar inferior direito, em janela de mediastino (B).



FIGURA 3. Imagem endoscópica do brônquio lobar inferior direito com sinais inflamatórios da mucosa e oclusão do tronco comum dos basais por secreções mucopurulentas e material sólido esbranquiçado (dente).

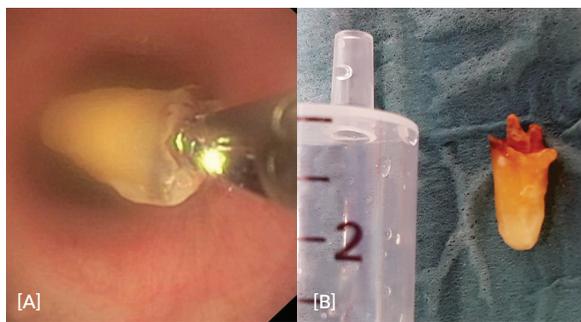


FIGURA 4. Extração de fragmento radicular de dente pré-molar com pinça de biópsia (A) com cerca de 13 mm (B).

corticoterapia sistêmica durante sete dias com franca melhoria clínica, laboratorial e imagiológica.

A reavaliação imagiológica aos 3 e 6 meses provou total resolução da consolidação, persistindo discretas bronquiectasias cilíndricas cicatriciais periféricas no segmento posterior e externo do lobo pulmonar inferior direito.

// CASO CLÍNICO 2

Doente de 49 anos, sexo masculino, caucasiano, pedreiro, ex-fumador de 8 unidades maço ano, sem doenças prévias, foi referenciado para realização de broncoscopia flexível diagnóstica e eventualmente terapêutica nos Exames Especiais do Hospital CUF Descobertas por suspeita de material estranho à via aérea.

Vinte e dois meses antes recordava engasgamento durante uma refeição em que consumiu peixe e vegetais. Depois deste episódio persistiu tosse associada a expetoração mucosa abundante de predomínio matinal e sibilância expiratória agravada em decúbito lateral direito. O quadro motivou avaliação em consulta de Medicina Geral e Familiar. Cerca de três meses depois realizou radiografia de tórax pótero-anterior e perfil que se revelaram normais. Foi enviado para o hospital estatal da área de residência onde após sete meses efetuou TC de tórax que demonstrou ausência de alterações do parênquima pulmonar e da via aérea central, tendo alta com o diagnóstico de bronquite crônica e medicado com broncodilatador de curta duração de ação e expeto-

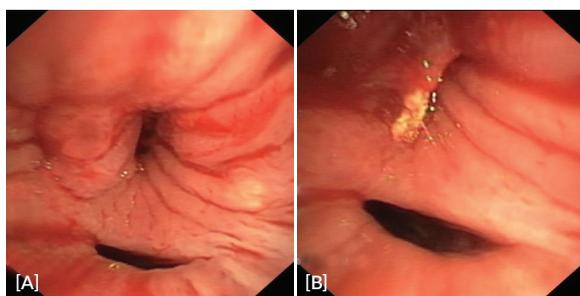


FIGURA 5. Edema da mucosa, acentuação das pregas brônquicas e tecido de granulação, condicionando oclusão superior a 90% do brônquio lobar inferior direito (A). Após remoção do granuloma verificou-se presença de corpos estranhos embutidos na mucosa (B).



FIGURA 6. Extração de espinhas de carapau com recurso a pinça de corpo estranho (A), contabilizando-se um total de quatro fragmentos, tendo o maior cerca de 25 mm (B).

rante. Os sintomas anteriormente mencionados de tosse, broncorreia e pieira persistiram nos meses seguintes com aparecimento de dispneia para esforços (mMRC 1) e, por vezes, episódios de expetoração raiada com sangue vivo (< 5 mL) de curta duração (2-3 dias). Após reavaliação em Consulta de Pneumologia repetiu a TC de tórax que agora demonstrava a presença de consolidação heterogênea no lobo inferior direito com oclusão total do respetivo brônquio lobar. Alvitrou-se a existência de pneumonia obstrutiva na sequência de aspiração de conteúdo alimentar.

A broncoscopia flexível sob anestesia geral confirmou a existência de oclusão quase total do brônquio lobar inferior direito por tecido de granulação polipoide e friável que foi removido com recurso a pinça de biópsia (Fig. 5A), expondo a presença de corpos estranhos encarcerados na mucosa brônquica (Fig. 5B). Com pinça de corpo estranho foram extraídos gradualmente quatro fragmentos de espinhas (Figs

6A e B). De forma a controlar a hemorragia brônquica foi realizada coagulação com árgon-plasma. Obteve-se patência do brônquio lobar inferior direito persistindo, no entanto, alterações inflamatórias e irregularidade da mucosa.

A reavaliação clínica e imagiológica aos 3 meses documentou uma evolução favorável.

// DISCUSSÃO

A remoção de um corpo estranho constituiu a primeira referência a um procedimento endoscópico da via aérea inferior. No final do século XIX, Gustav Killian utilizou um broncoscópio rígido por ele desenvolvido para extrair um fragmento de osso localizado no brônquio principal direito. No século XXI a broncoscopia persiste como um exame basilar no diagnóstico e tratamento destes doentes. Mantém-se a utilidade terapêutica do broncoscópio rígido, mas os equipamentos flexíveis são cada vez mais utilizados face à sua ampla disseminação, facilidade de manuseamento e versatilidade.^{1,2}

Os dois grupos com maior incidência de aspiração de corpo estranho correspondem aos extremos etários, ou seja, crianças (especialmente entre os 1 e 3 anos) e adultos com idade superior aos 75 anos, como resultado de alterações na deglutição, na regulação neurológica da via aérea ou presença de patologias específicas.¹ Esta entidade é rara em adultos saudáveis, no entanto, um corpo estranho pode ultrapassar as barreiras fisiológicas e anatómicas e posicionar-se na via aérea central, mais frequentemente no lúmen do brônquio direito, tal como nos casos relatados.¹⁻³ Como consequência da obstrução surge diminuição da ventilação, reação inflamatória da mucosa brônquica e retenção de secreções.

Uma história detalhada é crucial para determinar a duração entre o momento de aspiração e o início dos sintomas, a gravidade do quadro, o tipo de material aspirado (inorgânico ou orgânico, originando o último reações inflamatórias mais exuberantes) e excluir fatores de risco (alcoolismo, perda de peças dentárias, distúrbio de deglutição, trauma, fármacos

benzodiazepínicos ou hipnóticos, epilepsia, atraso mental, demência, Parkinson, sequelas de acidente vascular cerebral, tumores do sistema nervoso central, entre outros).³ Num dos casos, a doente desconhecia o fenómeno de aspiração decorrente de iatrogenia por procedimento odontológico, mas no outro o doente identificava corretamente o momento de aspiração.

As manifestações clínicas são variadas dependendo do local, duração e grau de obstrução. Os quadros subagudos ou crónicos, como os apresentados, podem cursar com tosse, expectoração, pieira, hemoptises, dispneia, cansaço, estridor ou rouquidão.^{1,2} O estridor deve alertar para obstrução alta e o sibilo localizado para a possibilidade de obstrução unilateral distal à carina principal. Os sintomas são habitualmente mais marcados durante o esforço ou sofrem agudização perante alteração da posição corporal.

A radiografia de tórax é o primeiro exame solicitado, embora possua uma baixa sensibilidade para deteção de obstrução da via aérea central. Por vezes observa-se desvio da traqueia ou mediastino, atelectasia, consolidação por pneumonia obstrutiva, sinais de insuflação ou corpo estranho radiopaco. A TC de tórax proporciona uma informação detalhada acerca do grau e extensão da obstrução bem como das estruturas adjacentes à via aérea, auxiliando no diagnóstico, classificação e avaliação pré-terapêutica. Uma lesão obstrutiva pode originar consolidação de resolução lenta ou recidivante no mesmo local anatómico. Fica patente no segundo caso clínico que corpos estranhos de longa duração podem induzir marcadas alterações inflamatórias endoluminais que dificultam a sua identificação.

A broncoscopia flexível é fundamental para o diagnóstico definitivo. Perante forte suspeita de aspiração, mesmo sem sinais clínicos ou radiológicos, é importante um diagnóstico exato com recurso a técnicas endoscópicas. Após assegurar proteção da via aérea e estabilidade ventilatória deve inspecionar-se toda a árvore traqueobrônquica porque o corpo estranho pode estar coberto por tecido de granulação, secreções ou sangue.

De acordo com a natureza, localização, tamanho e forma do material escolhem-se as técnicas acessórias adequadas para extração (pinças, balão, cesto, laço, criosonda).³ Nos casos em que o corpo estranho é circundado por tecido de granulação este deve ser removido cuidadosamente de forma a evitar hemorragia grave. A utilização de árgon-plasma na função de coagulação permitiu o controlo adequado da hemorragia endobrônquica no segundo caso clínico. O papel terapêutico da broncoscopia flexível é comprovado numa revisão sistemática e meta-análise com 1185 pacientes que demonstrou uma eficácia de 89,6% na remoção de corpos estranhos.¹ Apesar da elevada taxa de sucesso, os casos mais complexos e/ou com maior risco devem ser realizados com recurso a broncoscopia rígida.

A resolução da situação clínica deve ser alcançada o mais precocemente possível desde que estejam garantidas as condições técnicas adequadas e uma equipa de profissionais de saúde com treino específico. Uma obstrução endoluminal prolongada por corpo estranho pode originar complicações a médio-longo prazo como pneumonia, abscesso pulmonar, empiema, hemoptises, pneumotórax, pneumomediastino, atelectasia, estenose brônquica ou bronquiectasias.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica

e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

CONSENTIMENTO DO DOENTE: Obtido.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

PATIENT CONSENT: *Obtained.*

REFERÊNCIAS

1. Blanco Ramos M, Botana-Rial M, Garcia-Fontan E, Fernandez-Villar A, Gallas Torreira M. Update in the extraction of airway foreign bodies in adults. *J Thorac Dis.* 2016;8:3452-56.
2. Sehgal IS, Dhooria S, Ram B, Singh N, Aggarwal AN, Gupta D, et al. Foreign Body Inhalation in the adult population: experience of 25,998 bronchoscopies and systematic review of the literature. *Respir Care.* 2015;60:1438-48.
3. Mise K, Jurcev Savicevic A, Pavlov N, Jankovic S. Removal of tracheobronchial foreign bodies in adults using flexible bronchoscopy: experience 1995-2006. *Surg Endosc.* 2009;23:1360-4.

Papel do Teste de Simulação de Hipoxia em Altitude: A Propósito de um Caso Clínico

Role of the Hypoxia-Altitude Simulation Test: A Case Report

António Bugalho de Almeida¹, Isabel Almeida¹, Inês Marques¹, António Bugalho^{1,2}

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Pneumologia, Hospital CUF Descobertas, Lisboa, Portugal.

2. NOVA Medical School, Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

António Bugalho, e-mail: antonio.bugalho@jmellosaude.pt

Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

A pressão atmosférica reduzida na cabine dos voos comerciais pode causar hipoxemia significativa e desconforto respiratório em doentes com patologia torácica. No presente caso clínico, o teste de simulação de hipoxia em altitude foi utilizado para avaliação pré-voe de forma a quantificar o risco e prescrever oxigénio suplementar adequado numa doente com cancro do pulmão.

PALAVRAS-CHAVE: Hipoxia; Neoplasias do Pulmão; Oxigénio; Testes de Função Respiratória

ABSTRACT

The reduced atmospheric pressure in the aircraft cabin of commercial flights may cause significant hypoxemia and respiratory distress in patients with thoracic diseases. In the present clinical case the hypoxia-altitude simulation test was used for pre-flight evaluation, to quantify risk, and prescribe adequate in-flight oxygen in patient with lung cancer.

KEYWORDS: Hypoxia; Lung Neoplasms; Oxygen; Respiratory Function Tests

// INTRODUÇÃO

A redução da pressão atmosférica a bordo dos aviões comerciais pode causar hipoxemia e sintomas respiratórios significativos em doentes com patologia pulmonar, nomeadamente neoplasia do pulmão. As recomendações atuais para viagens aéreas propõem a instituição de oxigénio suplementar quando é expectável que a PaO₂ em altitude seja inferior a 50-55 mmHg.¹ Várias equações preditivas, parâmetros funcionais respiratórios e testes têm sido propostos para estimar a PaO₂ durante o voo e titular o débito de oxigénio suplementar necessário. O teste de simulação de hipoxia em altitude (TSHA) constitui o exame *gold standard*, permitindo simular a pressão e a concentração de oxigénio na cabine de um voo comercial, de forma a diminuir o risco de dessaturação durante a viagem aérea.^{1,2}

// CASO CLÍNICO

Relata-se o caso de doente do sexo feminino, raça caucasiana, 67 anos, natural do Reino Unido, ex-fumadora de 32 unidades-maço-ano, com o diagnóstico de adenocarcinoma do pulmão (mutação EGFR exão 19, ALK e PD-L1 negativos) com presença de linfangite carcinomatosa, metastização pleural e óssea vertebral em D11 (estádio IV) (Fig. 1). Cerca de três semanas após o diagnóstico verificou-se atelectasia e pneumonia obstrutiva do lobo inferior direito complicada por empiema (isolamento de bactéria anaeróbica *Prevotella denticula*) (Fig. 2A). Foi colocado dreno torácico (Fig. 2B), iniciada antibioterapia (piperacilina + tazobac, metronidazol) e cinesiterapia respiratória. Ocorreu evolução clínica e laboratorial favorável mantendo, no entanto, expansão pulmonar incompleta, predominantemente do lobo inferior direito, face à persistência de doença neoplásica, hidropneumotórax residual septado e subseqüente paquipleurite cicatricial, com diminuição da volumetria torácica à direita (Fig. 3). Os gases de sangue arterial à data de alta sob FiO₂ a 21% documentaram pH 7,44 PaO₂ 68 mmHg, PaCO₂ 36,3 mmHg. Iniciou concomitantemente terapêutica antitumoral com afatinib 40 mg/dia.

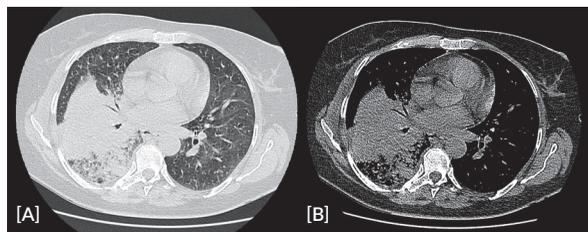


FIGURA 1. Tomografia computadorizada (TC) de tórax com espessamento dos septos interlobulares, micronódulos de distribuição perilinfática e consolidação com broncograma aéreo ao nível do lobo inferior direito em janela de pulmão (A) e de mediastino (B).

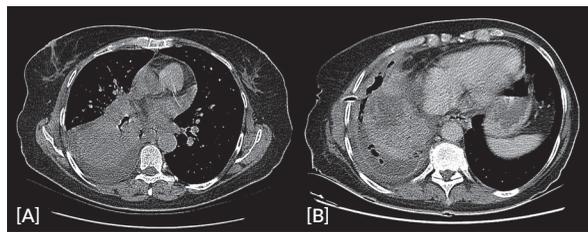


FIGURA 2. TC de tórax com evidência de consolidação do lobo inferior direito e derrame pleural homolateral (A). Dreno posicionado na cavidade pleural com evidência de piopneumotórax (B).

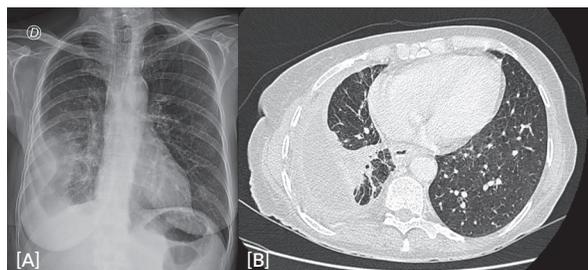


FIGURA 3. Radiografia de tórax PA com evidência da hipotransparência no 1/3 inferior do campo pulmonar direito, com heterogênea na metade interna e homogênea na externa, com obliteração do terço externo da hemicúpula diafragmática direita (A). Na TC de tórax identificadas alterações cicatriciais com derrame pleural loculado e paquipleurite (B).

	ULN	Tedrick	ILN	Bland	%Tideiro	PiO ₂ ID	%PiO ₂ ID	%Variação
PVC	B.I.	2,05	2,76	2,46	2,14	41,4	1,30	13,0
PV1	B.I.	1,68	2,31	2,05	1,80	28,7	0,97	4,0
PV1 % VC	F.I.	60,21	75,96	66,67	51,97	87,9	99,23	77,9
VC-MAX	B.I.	2,28	2,89	2,68	1,82	30,6	1,64	66,7
PV1 50	B.I./A2	4,58	6,06	5,54	2,82	48,1	4,02	36,0
PV1 75	B.I./A2	3,07	3,76	3,41	1,92	30,6	2,24	42,4
PV1 90	B.I./A2	1,75	2,35	2,06	0,96	7,3	0,47	13,2
PV1 75	B.I./A2	6,02	8,15	7,28	3,52	54,4	4,4	4
MMV1 P1/75	B.I./A2	1,28	2,07	1,67	0,86	12,2	0,24	8,9
VC 75	B.I.	2,28	2,89	2,68	1,82	30,6	1,64	66,7
HT	B.I.				7,66	35,3	11,02	43,9
V _h hachestrappapilax em	B.I.				0,94	1,22	0,24	20,1
								43,9
								32,0
TLC	B.I.	4,51	5,36	6,29	3,06	57,7	3,19	60,1
RV	B.I.	1,07	1,14	1,22	0,6	70,6	1,08	72,1
RV % TLC	F.I.	23,96	21,42	19,58	19,44	135,5	48,32	114,4
TRV	B.I.	0,21	0,59	0,69	1,02	19,9	1,00	65,9
BRV	B.I.	0,59	0,59	0,59	0,41	39,6	0,35	50,9
								-14,6
R-R5	[PiO ₂ PaO ₂]	0,30	0,30	0,30	0,36	188,2	0,36	120,8
HR-R5	[PiO ₂ PaO ₂]	0,96	0,96	0,96	1,23	238,1	0,81	94,4
OX CO ₂ SB	[mmHg/tao/SpO ₂]	5,70	7,62	6,54	3,70	48,5		
OX CO ₂ VA	[mmHg/tao/SpO ₂]	0,99	1,44	1,09	1,21	94,4		

FIGURA 4. Provas funcionais respiratórias em repouso documentando alteração ventilatória mista, com componente obstrutivo grave, sem resposta significativa ao broncodilatador utilizado (400 mcg de salbutamol).

Nessa altura a doente manifestou vontade em assistir a espetáculo da sua banda rock favorita, fora de Portugal, para a qual já tinha adquirido bilhetes antes do diagnóstico e que iria decorrer em 5 meses. Após discutidos os riscos e opções de viagem (voos era a única opção) foi decidida a realização de avaliação adicional de forma a cumprir o seu desejo em segurança. As provas funcionais respiratórias em repouso, 6 semanas após a intercorrência infecciosa e terapêutica específica para a doença neoplásica, documentaram uma síndrome ventilatória mista, com componente obstructivo grave e sem resposta ao broncodilatador (Fig. 4). A saturação periférica de oxigénio nesta altura era de 95%.

Manteve-se sob cinesiterapia respiratória. Nas semanas seguintes, sob afatinib verificou-se resposta terapêutica com diminuição das dimensões da neoplasia no lobo inferior direito e da linfangite carcinomatosa. A saturação periférica em repouso era de 96% (FiO₂ 21%), mas verificava-se dessaturação durante o esforço para 92% - 93%.

Face à evolução clínica e radiológica favorável foi solicitado um teste de simulação de hipoxia em altitude. A gasometria arterial basal, em repouso, duas semanas antes da viagem, mostrou uma PaO₂ de 86,3 mmHg, PaCO₂ 40 mmHg, pH 7,41, HCO₃⁻ 24,8 mmol/L e SaO₂ 96%. Apesar dos valores normais, atendendo à patologia subjacente e às condições de alteração da mecânica ventilatória, optou-se pela execução do TSHA. Foi submetida a uma atmosfera com mistura de ar e azoto (a 100%), através de uma máscara de Venturi, que baixa a concentração de O₂ para cerca de 15%, tendo sido posicionada uma cânula nasal para eventual administração de O₂. Após o início da inalação desta mistura gasosa observou-se uma rápida e progressiva diminuição da SpO₂, que ao 6º minuto era de 85%, e estando inferior ao 7º minuto, determinou a administração de O₂ a 2 L/min, mantendo-se a respirar a atmosfera anteriormente referida. A SpO₂ normalizou e estabilizou dentro de valores normais nos 20 minutos que o procedimento durou.

Foi preenchido um formulário específico para a companhia de aviação, salientando a necessidade de O₂

suplementar a 2 L/min. Após autorização dos serviços médicos da empresa em questão, a doente cumpriu o seu sonho, sem problemas durante a viagem.

// DISCUSSÃO

Nas últimas décadas o avião passou a ser um meio de transporte comum, utilizado por centenas de milhões de pessoas, anualmente, em todo o Mundo. A cabine dos aviões comerciais tem uma pressurização equivalente aos 8000 pés (2438 m) de altitude, valor que tem algumas variações de acordo com os vários modelos de aeronaves.

A percentagem dos gases que compõem a troposfera é constante, mas a sua pressão é variável de acordo com pressão barométrica (PB) (fórmula para o oxigénio: PIO_2 (pressão inspiratória de O₂) = 0,2094 (PB - 47)). Daqui resulta que a pressão de oxigénio no ar inspirado diminui de 148 mmHg a nível do mar para 108 mmHg, o que equivale a uma concentração de O₂ de 15,1%, determinando uma hipoxia hipobárica no indivíduo exposto. A hipoxia induz resposta por estimulação dos quimiorreceptores periféricos, determinando hiperventilação, com aumento do volume corrente e da ventilação minuto, a fim de tentar maximizar a pressão alveolar de O₂ (PAO₂) e elevar a pressão arterial de O₂ (PaO₂), no que é acompanhada por uma queda do gradiente alvéolo-arterial de oxigénio $[P(A-a)O_2]$.³ Como resultado desta hiperventilação existe uma redução da pressão alveolar de CO₂ (PACO₂) e da pressão arterial deste gás (PaCO₂). A hipoxia determina, igualmente, uma vasoconstrição que aumenta a pressão arterial e a resistência vascular pulmonar, habitualmente reversíveis, e um aumento do débito cardíaco, sobretudo à custa da taquicardia, como tentativa de manter uma oxigenação eficaz.¹ Para se obter uma oxigenação tecidual adequada é necessário que a ventilação, a transferência alvéolo-capilar do O₂, a circulação, o seu transporte e a extração periférica do O₂ sejam, também, adequadas. No indivíduo sem patologia pulmonar ou cardíaca não se observa geralmente qualquer manifestação da hipoxia hipobárica acima referida.

Já o mesmo pode não se verificar se existir patologia que comprometa qualquer dos fatores da oxigenação atrás mencionados; A British Thoracic Society (BTS)¹ recomenda que: se a nível do mar a saturação periférica de O₂ (SpO₂) for superior a 95% não é necessário qualquer teste prévio ao voo; se a SpO₂ estiver entre os 92% e os 95% e existirem fatores de risco (FEV₁ < 50%, cancro do pulmão, doenças fibrosantes do pulmão, alterações morfológicas do tórax) seja realizado o teste de simulação de hipoxia em altitude (TSHA); e se a SpO₂ for inferior a 92% deve-se administrar O₂ durante o voo. Em caso de necessidade de administração de oxigénio suplementar a maioria das aeronaves só pode fazê-lo a 2 ou 4 L/min com cilindros próprios e adequados.

Nos doentes em que se conhece patologia respiratória é recomendada uma avaliação prévia e específica que deve englobar o estudo da função respiratória (espirometria, pletismografia), oximetria de pulso, ECG, prova de marcha, avaliação de gases de sangue arterial, entre outros.

Esta doente não preenchia completamente os critérios estabelecidos pela BTS face à reversão parcial da sua doença de base após terapêutica antitumoral. No entanto, os fatores de risco existentes, com marcadas alterações pulmonares, e a dessaturação significativa durante o esforço levaram a admitir que pudesse existir a necessidade evidenciada pelo TSHA e suplementação de oxigénio durante o voo que iria realizar.

A maioria dos estudos abordando a avaliação pré-voo em indivíduos com doença respiratória foram publicados na doença pulmonar obstrutiva crónica (DPOC). Os doentes com cancro do pulmão constituem uma subpopulação pouco estudada neste contexto, mas muitos desejam viajar de avião por variados motivos. É crucial a estabilidade clínica após o tratamento, correção de eventual anemia grave e de distúrbios metabólicos, drenagem de derrame pleural e ausência de complicações *major* (por exemplo pneumotórax, hemoptises, tromboembolismo pulmonar) antes da viagem.^{1,2,4} Devem ser sempre portadores de um relatório médico detalhado e esclarecidos acerca dos potenciais riscos da sua deci-

são. Os serviços médicos das companhias de aviação comercial emitem um parecer acerca do prognóstico da viagem, que neste caso foi positivo, desde que acautelada a existência de oxigénio suplementar durante o voo programado.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Ahmedzai S, Balfour-Lynn IM, Bewick T, Buchdahl R, Coker RK, Cummin AR, et al. Managing passengers with stable respiratory disease planning air travel: British Thoracic Society recommendations. *Thorax*. 2011;66: i1-i30.
2. Tzani P, Pisi G, Aiello M, Olivieri D, Chetta A. Flying with respiratory disease. *Respiration*. 2010;80:161-70.
3. Seccombe LM, Peters MJ. Physiology in medicine: acute altitude exposure in patients with pulmonary and cardiovascular disease. *J Appl Physiol*. 2014;116:478-85.
4. Silverman D, Gendreau M. Medical issues associated with commercial flights. *Lancet*. 2009;373:2067-77.





URO LO GIA

Cromóforo Renal Gigante

Giant Renal Chromophobe Carcinoma

Pedro Bargão Santos^{1,2}, Fernando Ferrito², João Almeida Soares¹, Ana Maria Afonso³

AFILIAÇÃO:

1. Departamento de Urologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
2. Departamento de Urologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal.
3. Departamento de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Pedro Bargão Santos, e-mail: pedro.b.santos@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas, 1998-018 Lisboa, Portugal

RESUMO

O carcinoma de células renais cromóforo é uma entidade histológica rara de carcinoma de células renais. Descreve-se um caso invulgar, de apresentação clínica invulgar, num homem de 50 anos, assintomático. Trata-se de uma massa renal de grandes dimensões (224 x 180 mm) à direita, sem lesões secundárias associadas. O doente não apresentava sintomas, como dor lombar ou abdominal, ou hematuria, referindo apenas discreto aumento do volume abdominal. O achado foi ecográfico em exames de rotina. O diagnóstico de presunção em imagem de tomografia computadorizada foi de tumor renal primário. Realizou-se nefrectomia radical que decorreu sem intercorrências assim como o pós-operatório. O resultado histológico foi de carcinoma de células renais, variante cromófo. Apesar das dimensões da lesão, existem casos incluindo o atual, que têm evolução favorável e onde a indicação para a nefrectomia radical é o tratamento de eleição.

PALAVRAS-CHAVE: Carcinoma Células Renais; Nefrectomia; Neoplasias Renais

ABSTRACT

Chromophobe renal cell carcinoma is a rare histological entity of renal cell carcinoma. An unusual clinical case presentation is described in a 50-year-old man, asymptomatic - a giant right renal mass (224 x 180 mm) with no associated secondary lesions. The patient had no symptoms, such as low back or abdominal pain or even hematuria. His unique complain was a slight increase in the abdominal volume. This finding was done by ultrasonography on routine exams. The presumptive computed tomography diagnosis was primary renal tumor. A right radical nephrectomy was made without perioperative complications. The histological finding was a chromophobe variant of renal cell carcinoma. Despite the dimensions of the lesion, there are cases including the current one, which have a favorable evolution and where the indication for radical nephrectomy is the first option.

KEYWORDS: Carcinoma, Renal Cell; Kidney Neoplasms; Nephrectomy

// INTRODUÇÃO

O carcinoma de células renais (CCR) é o tipo mais comum de malignidade renal. Devido ao curso muitas vezes indolente deste tumor, os doentes podem apresentar doença avançada mesmo que assintomáticos. A detecção precoce e a avaliação do CCR ainda são difíceis, especialmente quando sintomas como hematúria e outras queixas genito-urinárias estão ausentes. A tríade clássica de apresentação de massa palpável, hematúria e dor lombar ocorre em menos de 11% dos casos.¹ Atualmente, cerca de 60% de todos os tumores renais são diagnosticados incidentalmente,² e cerca de 20% a 30% apresentam doença metastática.³

Recentemente registaram-se avanços significativos na produção de novos agentes e abordagens para o tratamento do CCR avançado.³ No entanto, o tumor do rim continua a ser uma patologia cujo tratamento é essencialmente cirúrgico. A taxa de sobrevivência aos cinco anos de doentes não operados é de aproximadamente 10%,⁴ o que representa um aumento de 2,5 vezes na mortalidade geral e específica tumoral em comparação com doentes operados.⁵

O carcinoma de células renais cromóforo (CCRC) é uma entidade histológica rara de carcinoma de células renais (CCR).⁶⁻⁸ Representa cerca de 5% destes casos de tumor e forma-se nas células que revestem os túbulos coletores. Este subtipo raro de carcinoma pode surgir em famílias como parte de uma doença genética rara chamada síndrome de Birt-Hogg-Dubé.

A natureza genética da doença permitiu aos pesquisadores uma pequena janela de oportunidade para estudá-la. No entanto, muito pouco se sabe sobre a base genética do CCRC esporádico (não hereditário). O *Cancer Genome Atlas (TCGA)* encontra-se a estudar os casos esporádicos deste tipo de carcinoma renal. Embora raro, este subtipo é uma doença grave, e a única opção de tratamento é a cirurgia.

Relatamos o caso de um CCRC gigante (peso do tumor: 2640 g) removido cirurgicamente em bloco. O tamanho do maior CCRC descrito é de 350 x 180 x 190 mm de diâmetro, pesando 11 500 g.⁷ O maior tumor do rim, ou envolvendo o rim (incluindo CCR, sarcoma, oncocitoma, angiomiolipoma, e nefroma quístico), foi um sarcoma peri-renal (tamanho tumoral: 400 x 340 x 130 mm e peso: 8500 g).^{9,10}

// CASO CLÍNICO

Homem de 50 anos de idade, aparentemente saudável, assintomático e sem medicação habitual regular. Consultor de sistemas de informação de profissão. Como antecedentes cirúrgicos referiu uma cirurgia otorrinolaringológica aos 22 anos ao septo nasal. O motivo da consulta de Urologia deveu-se a um achado imagiológico ecográfico acidental de uma massa renal à direita de grandes dimensões. Referia notar um aumento do volume abdominal desde há muitos anos (*sic*) que não valorizava. Negou alguma vez ter tido hematúria. Negou igualmente hipertensão arte-

rial, tabagismo e obesidade. A inspeção evidenciava uma tumefação abdominal na região dos quadrantes abdominais superior, inferior e flanco à direita, região epigástrica e zona umbilical (Fig. 1). A massa palpável nos respectivos quadrantes, apresentava consistência dura, contornos aparentemente bem definidos, pouco móvel, de grandes dimensões (bola de andebol) mas sem despertar dor à palpação. Cronograma:

- › Aumento do volume abdominal desde há muitos anos (*sic*).
- › Março de 2015 - Achado imagiológico ecográfico acidental, em exames de rotina, de uma massa renal à direita de grandes dimensões.
- › 31 de março de 2015 - Realização de tomografia computadorizada (TC) abdominal e pélvica para melhor caracterização da lesão (Figs 2 e 3).
- › 15 de abril de 2015 - Nefrectomia radical à direita via abdominal anterior - incisão de Chevron (Figs 4, 5 e 6).
- › 24 de junho de 2017 - TC torácica, abdominal e pélvica de seguimento, sem evidência de recidiva da doença.

O procedimento cirúrgico foi realizado através de uma abordagem abdominal anterior - incisão de Chevron (Fig. 4). O cólon ascendente foi rebatido e o tumor dissecado anterior e posteriormente, preservando a cápsula e a abundante neovascularização, evitando a hemorragia. O rim e os vasos do hilo renal foram identificados, procedendo-se ao seu isolamento e respetiva tripla laqueação (Fig. 5). O tumor foi removido cirurgicamente em bloco com o rim (Fig. 6). A peça anatómica media 220 x 195 x 80 mm e pesava 2640 g (Fig. 7). A cirurgia demorou cerca de 120 minutos e a perda de sangue foi 150 cc. Histopatologicamente, o caso foi diagnosticado como CRCC pT2bNx. O pós-operatório decorreu sem complicações. Não houve recorrência da doença aos três meses após a cirurgia e não houve necessidade de qualquer tipo de terapêutica adjuvante.

A peça de nefrectomia radical à direita, incluía gordura peri-renal e pesava 2640 g. O rim com 220 x 195 x 80 mm, facilmente descapsulável. Superfície de secção quase totalmente ocupada por um tumor com 190 x 180 x 80 mm, com aspeto variegado,



FIGURA 1. Efeito da massa no volume abdominal.

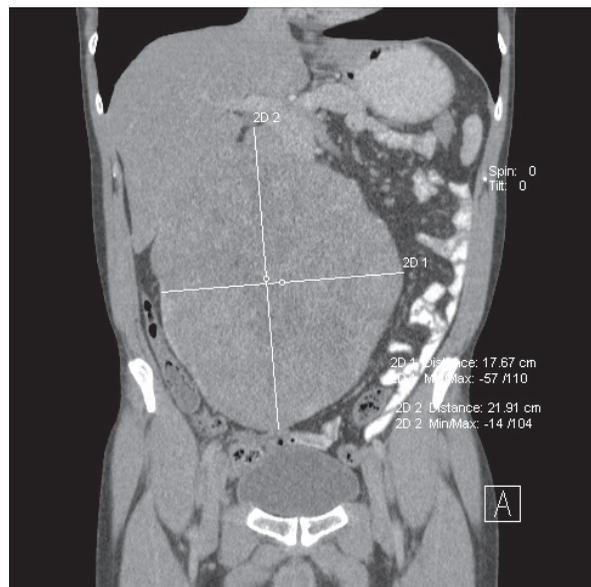


FIGURA 2. Imagem da TC pré-operatória - corte coronal.

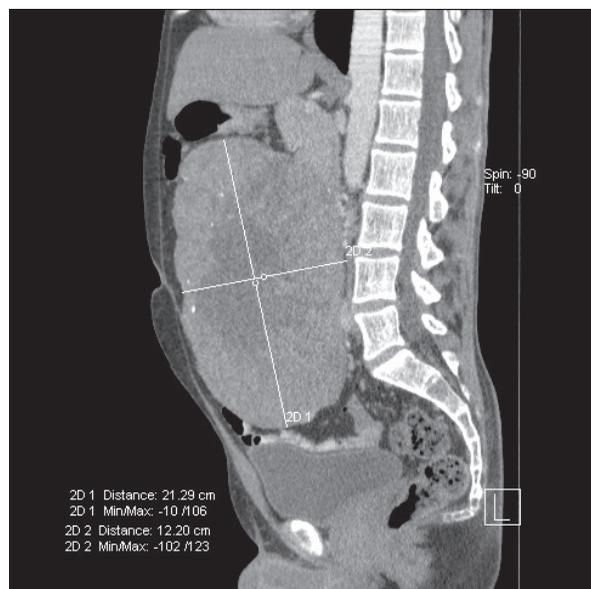


FIGURA 3. Imagem da TC pré-operatória - corte sagital.

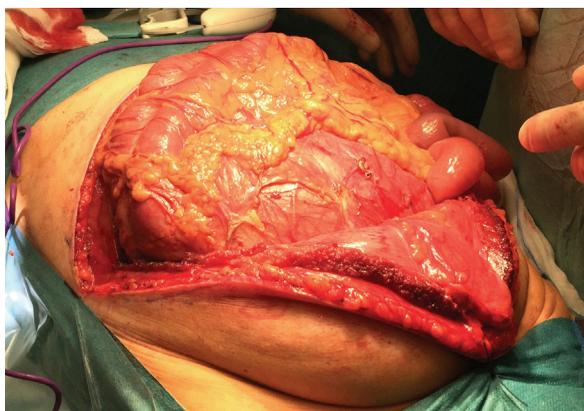


FIGURA 4. Incisão abdominal de Chevron possibilitando excelente exposição anatômica.



FIGURA 7. Imagem macroscópica de corte da peça operatória.

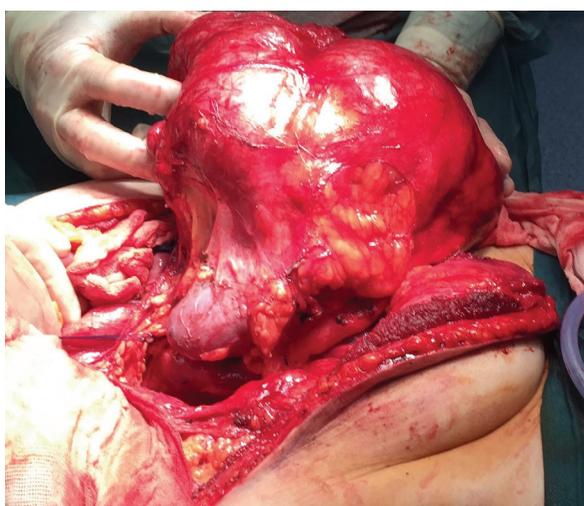


FIGURA 5. Pormenor de passo cirúrgico anterior à remoção da peça operatória.

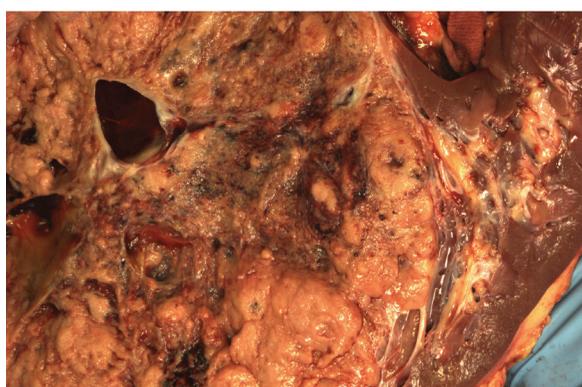


FIGURA 8. Pormenor macroscópico de corte da peça operatória.

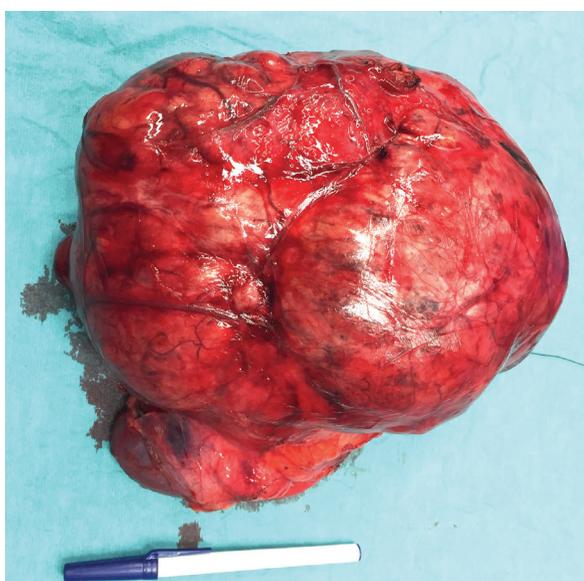


FIGURA 6. Peça operatória.

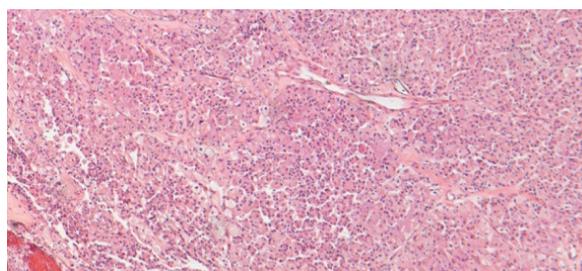


FIGURA 9. HE x 40 - neoplasia epitelial constituída por agregados de células eosinofílicas.

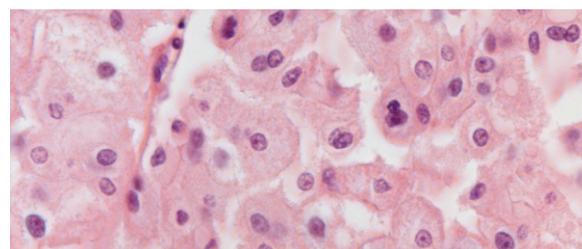


FIGURA 10. HE x 400 - citoplasma granuloso, eosinofílico, com halos perinucleares; ligeiro pleomorfismo nuclear; presença de nucléolos.

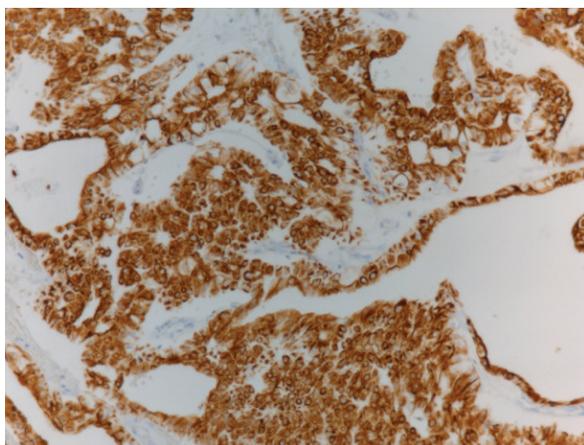


FIGURA 11. CK7 x 100 - expressão positiva de citoqueratina 7.



FIGURA 12. Aspetto estético aos 3 meses após a cirurgia.

parcialmente quístico, com áreas compactas amarelas, áreas hemorrágicas e focos de calcificação, que ocupa o córtex e a medula, sem envolvimento da gordura perirrenal nem invasão da cápsula (Fig.s 7 e 8). Parênquima renal restante sem particularidades. Ureter com 75 mm de comprimento e 5 mm de diâmetro, sem particularidades. Não se identificou glândula suprarrenal. O tipo histológico (OMS) foi carcinoma de células renais cromóforo (Fig.s 9 e 10). Sem necrose tumoral, invasão da cápsula, do seio renal, da fásia Gerota, da veia renal ou pielocalicial. Margens sem tecido neoplásico e invasão linfo-vascular não documentada. Estudos complementares:

as células neoplásicas eram difusamente positivas para CK7 (Fig. 11) e muito focalmente para *racemasa*. Identificaram-se no tumor corpos psamomatosos e áreas com padrão papilar. pTNM: pT2bNx.

À data da redação do artigo o doente encontra-se com dois anos de seguimento e clinicamente bem, sem evidência imagiológica de recidiva local ou à distância da doença. Na Fig. 12 mostra-se o aspeto estético aos três meses após a cirurgia.

// DISCUSSÃO

O CCRC é um tumor biologicamente de baixo potencial maligno com taxas de sobrevivência de cinco anos e 10 anos de 78% a 100% e de 80% para 90%, respetivamente. Os parâmetros convencionais de prognóstico que determinam a progressão dos tumores continuam a não estar totalmente caracterizados. Num estudo recente de Amin MB *et al*, que envolveu 145 casos foram comparadas as características clínico-patológicas com a evolução clínica.⁸ A idade média dos doentes foi 59 anos (27-82) e o rácio entre homens e mulheres foi de 1,1:1. A maioria dos tumores era bem circunscrita e o tamanho médio era 8 cm (1-30 cm). A multifocalidade e bilateralidade estavam presentes em 8% e 3% dos casos. Alterações sarcomatoides estavam presentes em 12 dos 145 doentes (8%). O grau nuclear histológico de Fuhrman foi 1, 2, 3 e 4 em 1%, 19%, 74%, 6% respetivamente. O estadiamento do tumor primário (pT) foi pT1a, pT1b, pT2, pT3a, pT3b, pT3c, e pT4 em 19%, 21%, 28%, 13%, 4%, 1% e 3%. Dois por cento dos tumores eram pN1 aquando da apresentação e 2,8% eram tumores M1. A progressão da doença ocorreu em 20 doentes (recorrência local em quatro, metastização em 15 e morte em 10). A análise univariável deste estudo mostrou que o tamanho do tumor ($p = 0,025$), o estadiamento pT ($p < 0,001$), a arquitetura alveolar extensa ($p = 0,012$), o grau nuclear de Fuhrman ($p < 0,001$), a necrose tumoral microscópica ($p = 0,001$), a invasão vascular ($p = 0,020$) e a transformação sarcomatoide ($p \leq 0,001$) estavam associados a progressão da doença. Um modelo de regressão multivariada Cox

revelou como preditores independentes de CCRC, a transformação sarcomatoide ($p = 0,013$, risco relativo = 4,7), a necrose microscópica ($p = 0,020$, risco relativo = 3,5), e o estadiamento pT ($p = 0,025$, risco relativo de 3,4).

Embora a grande maioria dos CCRC tenha um prognóstico favorável, um subconjunto distinto de doentes têm progressão da doença. O estadiamento pT, a necrose tumoral e a transformação sarcomatoide, predizem fenótipos agressivos do CCRC. A presença destas características numa peça de nefrectomia de CCRC, necessita de vigilância apertada dos doentes, e estes podem ser candidatos a terapêuticas adjuvantes se disponíveis. O caso descrito não apresenta nenhum destes critérios de agressividade pelo que o prognóstico parece ser favorável.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: *The authors declare that they have no conflicts of interest.*

FINANCIAL SUPPORT: *This work has not received any contribution, grant or scholarship.*

CONFIDENTIALITY OF DATA: *The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.*

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: *The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).*

REFERÊNCIAS

1. Chen DY, Uzzo RG. Evaluation and management of the renal mass. *Med Clin North Am.* 2011;95:179-89.
2. Lam JS, Shvarts O, Pantuck AJ. Changing concepts in the surgical management of renal cell carcinoma. *Eur Urol.* 2004;45:692-705.
3. Gershman B, Moreira DM, Boorjian SA. Comprehensive characterization of the perioperative morbidity of cytoreductive nephrectomy. *Eur Urol.* 2016;69:84-91.
4. Griffin N, Grant LA, Bharwani N, Sohaib SA. Computed tomography in metastatic renal cell carcinoma. *Semin. Ultrasound CT MR.* 2009;30:359-66.
5. Chiong E, Wood CG, Margulis V. Role of cytoreductive nephrectomy in renal cell carcinoma. *Future Oncol.* 2009;5:859-69.
6. Capitanio U, Cloutier V, Zini L, Isbarn H, Jeldres C, Shariat SF, et al. A critical assessment of the prognostic value of clear cell, papillary and chromophobe histological subtypes in renal cell carcinoma: a population-based study. *BJU Int.* 2008;103:1496-500.
7. Suzuki K, Kubo T, Morita T. A giant chromophobe renal cell carcinoma exceeding 10 kg. *Int J Urol.* 2009;16:976.
8. Amin MB, Pauner GP, Alvarado-Caberero I, Young AN, Stricker HJ, Lyles RH, et al. Chromophobe renal cell carcinoma: histomorphologic characteristics and evaluation of conventional pathologic prognostic parameters in 145 cases. *Am J Surg Pathol.* 2008;32:1822-34.
9. Caricato M, Valeri S, Ausania F, Caputo D, Rabitti C, Coppola R. Giant abdominal sarcoma. *Colorectal Dis.* 2005;7:422-3.
10. Renshow AA, Henske EP, Loughlin KR, Shapiro C, Weinberg DS. Aggressive variants of chromophobe renal cell carcinoma. *Cancer.* 1996;78:1756-61.

Pielolitotomia Robótica

Robotic Pyelolithotomy

Pedro Bargão Santos^{1,2}, Estevão Rodrigues Lima¹, João Bastos²

AFILIAÇÃO:

1. Serviço de Urologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal.
2. Serviço de Urologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal.

CORRESPONDÊNCIA:

Pedro Bargão Santos, email: pedro.b.santos@jmellosaude.pt
Rua Mário Botas 1998-018, Lisboa, Portugal

RESUMO

Descreve-se a abordagem robótica no tratamento de litíase urinária renal coraliforme parcial sintomática num doente de 41 anos, anteriormente submetido a cirurgia percutânea sem sucesso. O caso envolve especial complexidade, pois existem antecedentes de pieloplastia bilateral por síndrome da junção pielo-ureteral. A escolha da técnica robótica teve em conta os referidos antecedentes cirúrgicos, possibilitando uma melhor visualização, dissecação e isolamento do ureter e bacinete, sua abertura e posterior encerramento com fio de sutura. A utilização simultânea do cistoscópio flexível na remoção dos cálculos, foi igualmente favorecida pela técnica robótica, através da estabilização da imagem e utilização dos 4 braços robóticos na exposição cirúrgica.

Assim, consideramos a cirurgia robótica um excelente método alternativo na falência ou contra-indicação à cirurgia percutânea ou mesmo laparoscópica.

PALAVRAS-CHAVE: Cálculos Renais; Laparoscopia; Procedimentos Cirúrgicos Robóticos

ABSTRACT

We describe the robotic approach in the treatment of symptomatic partial staghorn renal urinary lithiasis in a 41-year-old male previously submitted to percutaneous surgery without success. The case is of great complexity as there is a history of bilateral pyeloplasty due to pyelo-ureteral junction syndrome. The choice of robotic technique took into account the aforementioned surgical history, allowing a better visualization, dissection and isolation of the ureter and renal pelvis, its opening and subsequent closure. The simultaneous use of the flexible cystoscope in the removal of renal calculi was also favoured by the robotic technique, through image stabilization and the use of the 4 robotic arms in the surgical exposition.

Therefore, we consider robotic surgery an excellent alternative in cases of failure or contraindication to percutaneous or laparoscopic surgery.

KEYWORDS: Kidney Calculi; Laparoscopy; Robotic Surgical Procedures

// INTRODUÇÃO

O desenvolvimento no tratamento cirúrgico da litíase urinária tem-se relacionado com avanços tecnológicos. A Urologia está na vanguarda da tecnologia e na sua aplicação ao tratamento dos doentes. O sistema robótico Da Vinci® contribuiu significativamente para melhorar os resultados de procedimentos minimamente invasivos, especialmente aqueles que requerem dissecções complexas e reconstrução. As técnicas endoscópicas e percutâneas têm mostrado superioridade, e a maioria dos doentes são candidatos ideais para tais procedimentos.^{1,2} No entanto, em certas situações, como quando existe necessidade de pielolitomia e pieloplastia simultânea, o procedimento assistido pelo robô estabeleceu superioridade, pelo menos nos países desenvolvidos.^{3,4} Outras indicações, como a pielolitomia complexa e a extração de cálculos associada a nefrectomia parcial, estão continuamente a ser descritas. São necessários estudos multicêntricos para avaliar as vantagens efetivas da abordagem robótica em comparação a procedimentos já bem estabelecidos no tratamento da litíase.

// CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de um homem de 41 anos, submetido há cerca de 9 anos a pieloplastia bilateral noutra instituição hospitalar, aparentemente por

síndrome da junção pielo-ureteral. Em 2016, e pela presença de litíase renal à direita, foi realizada tentativa de cirurgia percutânea, sem sucesso. Posteriormente, foi submetido a colocação de *stent* ureteral seguida de litotricia extracorporal por ondas de choque (LEOC), igualmente sem resultados.

A 20 de setembro de 2017, recorreu à consulta de Urologia do Hospital CUF Descobertas por dor lombar e hematúria, tendo realizado exames complementares de diagnóstico – radiografia (RX) do aparelho urinário e tomografia computadorizada (TC) abdominal e pélvica. Os exames mostraram a “presença de três imagens cálcicas projetadas na região inferior da sombra renal direita que relacionamos com cálculos renais, o de maior dimensão com 19 mm” (Fig. 1) e “bacinete extra-sinusal com expressão bilateral com dilatação bilateral em relação com síndrome juncional, não se verificando ectasia do ureter ou imagens litíasicas no seu trajeto. Este aspeto condiciona atraso na eliminação, verificando-se no entanto normal preenchimento dos ureteres em decúbito ventral.” (Fig. 2), respetivamente. O renograma MAG3 com prova diurética admitiu “ligeira hipofunção relativa renal direita. Importante lentificação da drenagem em ambos os aparelhos excretores proximais, com resposta favorável à administração de estímulo diurético à esquerda, admitindo predominantemente perfil de estase, e com significativa retenção tardia do radiofármaco em sede pielo-calicial direita, após diurético e ortostatismo, sugestiva de componente obstrutivo funcionalmente significativo.” (Fig. 3).



FIGURA 1. RX aparelho urinário pré-operatório.

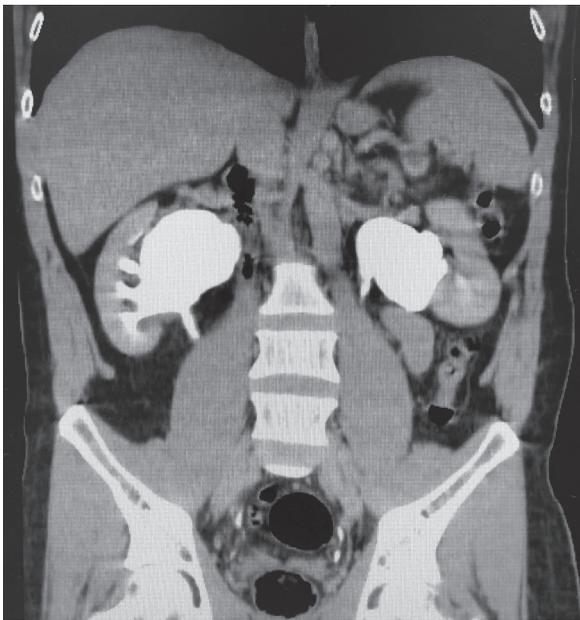


FIGURA 2. TC (fase excretora).

Perante estes dados, o doente foi proposto para pieloplastia e pielolitotomia assistidas por robô. A cirurgia realizou-se no dia 07 de maio de 2018 no Hospital CUF Infante Santo. Na posição de decúbito lateral esquerdo, procedeu-se à pielotomia robótica e remoção dos cálculos com o apoio do cistoscópio flexível (Fig. 4). Após se verificar a patência da junção pelo-ureteral, através da introdução fácil do cistoscópio flexível pela junção pelo-ureteral e vi-

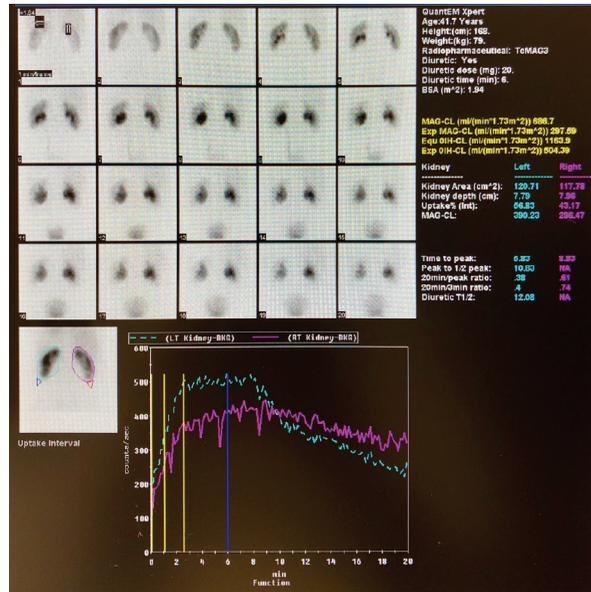


FIGURA 3. Renograma MAG3 com prova diurética.

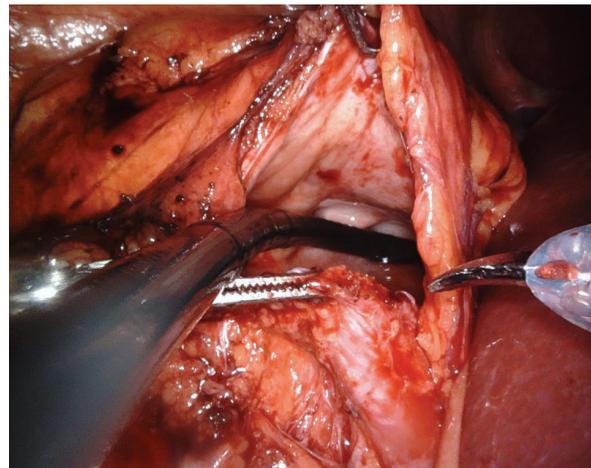


FIGURA 4. Cistoscópio flexível intra-renal.

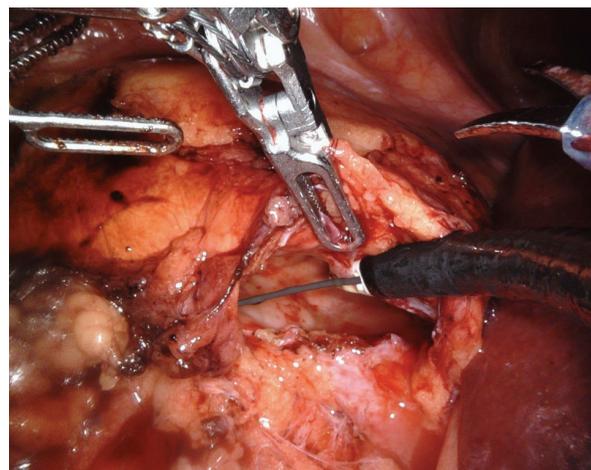


FIGURA 5. Colocação anterógrada de stent ureteral.



FIGURA 5. Colocação anterógrada de *stent* ureteral.

sualização do ureter proximal, decidiu-se pela não realização da pieloplastia. Fez-se colocação do *stent* ureteral (Fig. 5) e encerramento do bacinete com linha de sutura V-LOC 3-0. O pós-operatório imediato decorreu sem intercorrências, tendo o doente tido alta ao segundo dia de pós-operatório. A análise espectro-fotométrica do cálculo foi de fosfato de cálcio. O *stent* ureteral foi removido cerca de um mês e meio após a cirurgia. Após a remoção do *stent* ureteral o doente teve um episódio de dor tipo cólica lombar, tendo-se verificado a presença de um cálculo residual ureteral terminal, com cerca de 8 x 5 mm, eliminado, contudo, espontaneamente.

Neste momento, e com cerca de 5 meses de pós-operatório, o doente encontra-se bem, sem evidência de litíase residual (Fig. 6).

// DISCUSSÃO

Os avanços na litotricia extracorporal por ondas de choque (LEOC) e da cirurgia endourológica (ureterorenoscopia e cirurgia percutânea renal) diminuíram significativamente as indicações para a cirurgia

aberta ou laparoscópica. Parece haver um consenso de que a maioria dos cálculos complexos, incluindo cálculos coraliformes parciais e completos, deve ser abordada principalmente por cirurgia percutânea renal. Além disso, a abordagem combinada de cirurgia percutânea renal e ureterorenoscopia retrógrada renal pode igualmente ser uma alternativa. Se a abordagem percutânea não for bem-sucedida, ou se múltiplas abordagens endourológicas tiverem sido realizadas sem sucesso, a cirurgia aberta ou laparoscópica/robótica podem ser opções de tratamento válidas.^{5,6}

Existem poucos estudos que reportem os resultados da remoção de cálculos por laparoscopia ou cirurgia robótica. Estes procedimentos são geralmente reservados para casos especiais e geralmente apresentam excelentes taxas livres de cálculos e menores taxas de procedimentos complementares.⁴

No caso descrito, considera-se importante discutir a não realização da pieloplastia e a litíase residual ureteral terminal, expulsa espontaneamente. Na primeira questão, a ausência de qualquer tipo de aperto ou alteração na região da junção pielo-ureteral verificada com a introdução fácil do cistoscópio flexível até à porção proximal do ureter, condicionou a decisão da não realização da pieloplastia. A litíase residual de cerca de 8 mm e que se manifestou através de cólica renal no pós-operatório sugere a não identificação deste cálculo durante a realização da inspeção dos cálices renais com o cistoscópio flexível. Ainda assim, considera-se ter sido uma excelente alternativa à cirurgia aberta clássica e à cirurgia laparoscópica na resolução deste caso.

// RESPONSABILIDADES ÉTICAS

CONFLITOS DE INTERESSE: Os autores declaram não ter qualquer conflito de interesse na realização do presente trabalho.

FONTES DE FINANCIAMENTO: Não houve qualquer fonte de financiamento na realização do presente trabalho.

CONFIDENCIALIDADE DOS DADOS: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

PROTEÇÃO DE PESSOAS E ANIMAIS: Os autores declaram que os procedimentos seguidos na elaboração do presente trabalho estão em conformidade com as normas das comissões de investigação clínica e de ética, bem como da declaração de Helsínquia e da Associação Médica Mundial.

// ETHICAL DISCLOSURES

CONFLICTS OF INTEREST: The authors declare that they have no conflicts of interest.

FINANCIAL SUPPORT: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

CONFIDENTIALITY OF DATA: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of data from patients.

PROTECTION OF HUMAN AND ANIMAL SUBJECTS: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

4. Wu T, Duan X, Chen S, Yang X, Tang T, Cui S. Ureteroscopic lithotripsy versus laparoscopic ureterolithotomy or percutaneous nephrolithotomy in the management of large proximal ureteral stones: a systematic review and meta-analysis. *Urol Int.* 2017;99:309-18.
5. Basiri A, Tabibi A, Nouralizadeh A, Arab D, Rezaeetalab GH, Hosseini Sharifi SH, et al. Comparison of safety and efficacy of Laparoscopic pyelolithotomy versus percutaneous nephrolithotomy in patients with renal pelvic stones: a randomized clinical trial. *Urol J.* 2014;11:1932-7.
6. Singh V, Sinha RJ, Gupta DK, Pandey M. Prospective randomized comparison of retroperitoneoscopic pyelolithotomy versus percutaneous nephrolithotomy for solitary large pelvic kidney stones. *Urol Int.* 2014;92:392-5.

REFERÊNCIAS

1. Assimos DG, Boyce WH, Harrison LH, McCullough DL, Kroovand RL, Sweat KR. The role of open stone surgery since extracorporeal shock wave lithotripsy. *J Urol.* 1989;142:263-7.
2. Honeck P, Wendt-Nordahl G, Krombach P, Bach T, Häcker A, Alken P, et al. Does open surgery still play a role in the treatment of urolithiasis? Data of a primary urolithiasis center. *J Endourol.* 2009;23:1209-12.
3. Wang Q, Guo J, Hu H, Lu Y, Zhang J, Qin B, et al. Rigid ureteroscopic lithotripsy versus percutaneous nephrolithotomy for large proximal ureteral stones: A meta-analysis. *PLoS One.* 2017;12: e0171478.

ÍNDICE TEMÁTICO PORTUGUÊS

// A

Ácido Aminolevulínico.....	18
Acuidade Visual.....	101
Adenolinfoma.....	57
Adolescente.....	205, 213
Adulto.....	111, 239
Adulto Jovem.....	49
Afasia.....	219
Ambliopia.....	125
Amplitude de Movimento Articular.....	179
Anorexia Nervosa.....	205
Articulação da Anca.....	179
Artrogripose.....	155
Artroplastia da Anca.....	155
Artroscopia.....	179, 185
Aspergilose Pulmonar.....	233
Atrofia Ótica Hereditária de Leber.....	111

// B

Bartonella Henselae.....	213
Biópsia.....	233
Broncoscopia.....	233, 239

// C

Cálculos Renais.....	259
Carcinoma Adenoide Quístico.....	105
Carcinoma Células Renais.....	253
Ciática.....	81
Clavícula/lesões.....	173
Complicações Neoplásicas na Gravidez.....	44
Comportamento Alimentar.....	93
Condromatose Sinovial.....	179
Corpos Estranhos.....	239
Criança.....	101, 219

// D

Dermatite de Contacto.....	12
Descompressão Cirúrgica.....	136
Dieta.....	93
Distrofia Endotelial de Fuchs.....	117
DNA Mitocondrial.....	111
Doença Aguda.....	65
Doença Crónica.....	233
Doença da Arranhadela do Gato.....	213
Doenças do Nervo Abducente.....	142
Doenças do Pé.....	161
Doenças do Sistema Nervoso Periférico.....	81
Doenças dos Nervos Cranianos.....	142
Dor Abdominal.....	205
Dor Lombar.....	149

// E

Eletroencefalografia.....	219
Endoscopia.....	136
Enoxaparina/efeitos adversos.....	74
Erros Inatos do Metabolismo.....	93
Erupções por Medicamento/etiologia.....	74
Espondilolistese.....	161
Estrabismo.....	125
Estrela-do-Mar.....	12

// F

Fármacos Fotossensibilizantes.....	18
Fibras Nervosas Mielinizadas.....	125
Fixação de Fratura.....	191
Fotoquimioterapia.....	18
Fraturas da Tíbia.....	191
Fraturas da Ulna.....	167
Fraturas do Rádio.....	167
Fumarato Hidratase/genética.....	93

// G

Glândula Lacrimal.....	105
Glândula Parótida.....	57
Granulomatose com Poliangeíte.....	142

// H

Hematoma.....	81
Heparina de Baixo Peso Molecular/efeitos adversos.....	74

Hipertrigliceridemia.....	65
Hipoxia.....	245
Histerectomia.....	39

// I

Idoso.....	35
Instabilidade Articular.....	149
Invasividade Neoplásica.....	32

// L

Lâmina Limitante Posterior.....	117
Laparoscopia.....	259
Lesões da Coifa dos Rotadores.....	185
Lesões do Menisco Tibial/cirurgia.....	197
Lesões Oculares.....	101
Linfoma de Células B.....	44
Linfoma Difuso de Grandes Células B.....	44
Linfoma não-Hodgkin.....	44
Lobo Palpebral.....	105

// M

Malformação do Sistema Digestivo.....	225
Meningioma.....	136
Meniscos Tibiais/cirurgia.....	197
Meniscos Tibiais/transplantação.....	197
Micose Fungoide.....	18
Miopia.....	125

// N

Nefrectomia.....	253
Neoplasia Intraepitelial Cervical.....	39
Neoplasias da Glândula Parótida.....	57
Neoplasias do Colo do Útero/diagnóstico.....	32
Neoplasias do Colo do Útero/tratamento.....	32
Neoplasias do Endométrio.....	49
Neoplasias do Mediastino.....	44
Neoplasias do Nervo Ótico.....	136
Neoplasias do Ovário/diagnóstico por imagem.....	26
Neoplasias do Pulmão.....	245
Neoplasias Quísticas, Mucinosas e Serosas/diagnóstico por imagem.....	26
Neoplasias Renais.....	253
Nervo Ciático.....	81

// O

Obstrução das Vias Respiratórias	239
Órbita	136
Osso Escafoide	167
Otite Média/complicações	142
Oxigênio	245

// P

Pancreatite, Plasmaferese	65
Perda de Peso	205
Perfurações Retinianas	101
Perturbação da Visão/genética	111
Plexo Braquial/lesões	173
Pólipos	49
Procedimentos Cirúrgicos em Ginecologia	35
Procedimentos Cirúrgicos Minimamente Invasivos ...	191
Procedimentos Cirúrgicos Oftalmológicos	117
Procedimentos Cirúrgicos Robóticos	39, 259
Procedimentos Ortopédicos	185, 197
Prolapso de Órgão Pélvico/cirurgia	35
Pseudartrose	173

// Q

Quisto Sinovial	161
-----------------------	-----

// R

Recém-nascido	225
Recuperação da Função	185
Retina	125

// S

Síndrome de Compressão Nervosa	161
Síndrome de Landau-Kleffner	219

// T

Testes de Função Respiratória	245
Tomografia de Coerência Ótica	101
Tumores Epiteliais	105

// U

Ultrassonografia	26
------------------------	----

// V

Vagina/cirurgia	35
Vértebras	161
Vértebras Lombares/anomalias congénitas	149
Vértebras Lombares/cirurgia	149
Volvo Intestinal	225

ÍNDICE TEMÁTICO INGLÊS

// A

Abdominal Pain	206
Abducens Nerve Diseases	142
Acute Disease	66
Adenolymphoma	57
Adolescent	206, 214
Adult	112, 239
Aged	36
Airway Obstruction	239
Amblyopia	126
Aminolevulinic Acid	18
Anorexia Nervosa	206
Aphasia	220
Arthrogryposis	156
Arthroplasty, Replacement, Hip	156
Arthroscopy	180, 186

// B

Bartonella Henselae	214
Brachial Plexus/injuries	174
Biopsy	233
Bronchoscopy	233, 239

// C

Carcinoma, Adenoid Cystic	106
Carcinoma, Renal Cell	254
Cat-Scratch Disease	214
Cervical Intraepithelial Neoplasia	40
Child	102, 220
Chondromatosis, Synovial	180
Clavicle/injuries	174
Cranial Nerve Diseases	142
Chronic Disease	233

// D

Decompression, Surgical.....	136
Dermatitis, Contact	11
Descemet Membrane	118
Diet.....	94
Digestive System Malformation	226
DNA, Mitochondrial	112
Drug Eruptions/etiology	74

// E

Electroencephalography.....	220
Endometrial Neoplasms.....	50
Endoscopy/methods	136
Enoxaparin/adverse effects.....	74
Eye Injuries	102
Eyelid Neoplasms	106

// F

Feeding Behavior.....	94
Foot Diseases	162
Foreign Bodies	239
Fracture Fixation	192
Fuchs' Endothelial Dystrophy	118
Fumarate Hydratase/genetics.....	94

// G

Granulomatosis with Polyangiitis.....	142
Gynecologic Surgical Procedures.....	36

// H

Hematoma	82
Heparin, Low-Molecular-Weight/adverse effects.....	74
Hip Joint.....	180
Hypertriglyceridemia.....	66
Hypoxia.....	245
Hysterectomy	40

// I

Intestinal Volvulus	226
---------------------------	-----

// J

Joint Instability.....	150
------------------------	-----

// K

Kidney Calculi	260
Kidney Neoplasms.....	254

// L

Lacrimal Apparatus	106
Lacrimal Apparatus Diseases	106
Landau-Kleffner Syndrome.....	220
Laparoscopy.....	260
Low Back Pain	150
Lumbar Vertebrae	162
Lumbar Vertebrae/abnormalities	150
Lumbar Vertebrae/surgery	150
Lung Neoplasms	245
Lymphoma, B-Cell.....	44
Lymphoma, Large B-Cell, Diffuse	44
Lymphoma, Non-Hodgkin	44

// M

Mediastinal Neoplasms.....	44
Meningioma	136
Menisci, Tibial/surgery.....	198
Menisci, Tibial/transplantation.....	198
Metabolism, Inborn Errors.....	94
Minimally Invasive Surgical Procedures.....	192
Mycosis Fungoides	18
Myopia.....	126

// N

Neoplasm Invasiveness.....	32
Neoplasms, Cystic, Mucinous, and Serous/diagnostic imaging.....	26
Nephrectomy	254
Nerve Compression Syndromes	162
Nerve Fibers, Myelinated	126
Newborn	226

// O

Ophthalmologic Surgical Procedures.....	118
Optic Atrophy, Hereditary, Leber	112
Optic Nerve Neoplasms.....	136
Orbit.....	136
Orthopedic Procedures.....	186, 198

Otitis Media/complications.....	142
Ovarian Neoplasm/diagnostic imaging.....	26
Oxygen.....	245

// P

Pancreatitis.....	66
Parotid Gland.....	57
Parotid Neoplasms.....	57
Pelvic Organ Prolapse/surgery.....	36
Peripheral Nervous System Diseases.....	82
Photochemotherapy.....	18
Photosensitizing Agents.....	18
Plasmapheresis.....	66
Polyps.....	50
Pregnancy Complications, Neoplastic.....	44
Pseudarthrosis.....	174
Pulmonary Aspergillosis.....	233

// R

Radius Fractures.....	168
Range of Motion, Articular.....	180
Recovery of Function.....	186
Respiratory Function Tests.....	245
Retina.....	126
Retinal Perforations.....	102
Robotic Surgical Procedures.....	40, 260
Rotator Cuff Injuries.....	186

// S

Scaphoid Bone.....	168
Sciatic Nerve.....	82
Sciatica/etiology.....	82
Spondylolisthesis.....	162
Starfish.....	11
Strabismus.....	126
Synovial Cyst.....	162

// T

Tibial Fractures.....	192
Tibial Meniscus Injuries/surgery.....	198
Tomography, Optical Coherence.....	102

// U

Ulna Fractures.....	168
Ultrasonography.....	26
Uterine Cervical Neoplasms/diagnosis.....	32
Uterine Cervical Neoplasms/therapy.....	32

// V

Vagina/surgery.....	36
Vision Disorders/genetics.....	112
Visual Acuity.....	102

// W

Weight Loss.....	206
------------------	-----

// Y

Young Adult.....	50
------------------	----

