



ACTA RADIOLÓGICA PORTUGUESA

Setembro | **2016**
Dezembro | n° 109

Volume XXVIII



SPRMN

Sociedade Portuguesa
de Radiologia e Medicina Nuclear

EDITORIAL



Filipe Caseiro Alves

O exercício profissional da Radiologia: guia de sobrevivência em tempo de paz

Desde sempre me habituei a ouvir dizer que, na vida, uma atitude proactiva é mais votada ao sucesso do que um mero comportamento reactivo. Julgo que este conceito, simples de interiorizar, se aplica como nunca à evolução actual da prática médica e, muito particularmente, ao campo da Radiologia. A segmentação dos cuidados de saúde resultante de um conhecimento científico exponencial (base da chamada medicina científica) levou à criação de dezenas de especialidades e hiper-especialidades as quais são hoje vistas por muitos como arsenais tecnológicos, tornando a prática médica cada vez mais centrada na tecnologia e menos nos pacientes. É hoje frequente a evocação de episódios de consulta onde o Médico, cada vez mais absorvido pela avalanche de fontes de informação, mal tem tempo (se é que tem tempo) de desviar o olhar cibernético e experimentar apenas ouvir o seu doente. Muitas destas práticas actuais têm levado a incessantes debates sobre o exercício da Medicina e, sobretudo, à requalificação do conceito da Medicina centrada no paciente. Mais, o exercício da Medicina, hoje altamente dispendioso, regulado e auditado por critérios gestionários e económicos, vive um momento de grande transformação em que a frase “criar valor” passou a entrar no léxico comum. É desta simbiose, de uma medicina de base tecnológica, altamente dispendiosa e consumidora de todo o tipo de recursos e da necessidade de maior humanização de cuidados médicos, que surge o conceito de medicina baseada no valor acrescentado (value-based medicine) focada não na prestação do gesto médico individual mas antes na demonstração do seu real valor para a cadeia diagnóstica e terapêutica subsequentes (“outcomes”). Dois artigos de Michael Porter publicados em 2009 e 2010 no prestigiado New England Journal of Medicine dão conta desta transformação do paradigma do “fee for service” para outro, potencialmente mais relevante para o paciente (e para os pagadores de serviços de saúde) que se pode genericamente designar por “outcome-based” medicine.

Vem isto a propósito das recentes tentativas mundiais na área da Radiologia de tentar acompanhar, proativamente, esta mudança. Quantos de nós não se têm sentado em grandes fóruns internacionais onde o tema principal se centra no futuro da Imagem Médica e na necessidade de uma progressiva humanização de cuidados. Quantos de nós não têm acompanhado as iniciativas de sociedades científicas para criar novos paradigmas de prestação dos Serviços Radiológicos.

Sendo a nossa especialidade, de base tão tecnológica, precisamente uma das que mais pode contribuir para a desumanização da prática médica, compete-nos, proativamente, impedir que tal suceda tal como hoje se perfila: ser uma especialidade constituída massivamente

The professional practice of radiology: a guide to peacetime survival

I have always been accustomed to hearing that in life a proactive attitude is more likely to lead to success than a reactive behavior. I think that this concept, simple to assimilate, applies as never before to the current evolution of medical practice and, in particular, to the field of Radiology. The segmentation of health care resulting from an exponential scientific knowledge (the basis of the so-called scientific medicine) led to the creation of dozens of specialties and hyper-specialties which are now seen by many as technological arsenals, making medical practice increasingly focused on technology and less on patients. Nowadays, it is frequent to evoke episodes of consultation where the Physician, increasingly absorbed by the avalanche of information sources, hardly has time (if he has the time) to divert the cybernetic eye and try only to listen to his or her patient. Many of these current practices have led to incessant debates about the practice of Medicine and, above all, the re-qualification of the concept of patient-centered Medicine. Moreover, the medicine practice, highly expensive nowadays, regulated and audited by managerial and economic criteria, is experiencing a moment of great transformation in which the phrase “to create value” began to enter into the common lexicon. It is from this symbiosis, of a technology-based, highly expensive and consumer of all kinds of resources medicine and the need for greater humanization of medical care, that the concept of value-added based medicine (value-based medicine) arises, focused not on the individual medical gesture but rather in demonstrating its real value for the subsequent diagnostic and therapeutic chain (“outcomes”). Two articles by Michael Porter published in 2009 and 2010 in the prestigious New England Journal of Medicine account for this transformation of the “fee for service” paradigm into another, potentially more relevant to the patient (and to the healthcare payers) which can generally be called “outcome-based” medicine.

This comes up in connection with the recent worldwide attempts in the field of Radiology to try to proactively follow this change. How many of us have not been sitting in large international forums where the main theme focuses the future of the Medical Image and the need for a progressive humanization of healthcare. How many of us have not followed the initiatives of scientific societies to create new paradigms for the provision of Radiological Services.

Since our specialty, so much of technological basis, is precisely one of those that can mostly contribute to the dehumanization of medical practice, it is up to us to proactively prevent that from happening as it is today: to be a specialty massively formed by highly trained professionals in decoding the morphological subtleties, captured by more or less intrusive techniques. It will not be enough! Radiology

por profissionais altamente treinados na decodificação das subtilezas morfológicas, captadas por técnicas mais ou menos intrusivas. Não vai chegar! A Radiologia precisa proativamente, de encontrar o seu caminho para a criação de valor, para uma maior humanização dos cuidados médicos e de ser um contribuinte líquido para os resultados clínicos, seja através da integração multidisciplinar seja através da sua inquestionável vocação terapêutica. Vale a pena pensar nisto.

needs to proactively find its way to create value, to a greater humanization of medical care and to be a net contributor to clinical outcomes, either through multidisciplinary integration or through its unquestionable therapeutic vocation. This is worth to think about.

Artigo de Opinião / Opinion Article

RADIOEMBOLIZAÇÃO NA TERAPÊUTICA DO CARCINOMA HEPATOCELULAR- QUAL O ESTADO DA ARTE?*RADIOEMBOLIZAÇÃO IN THE TREATMENT OF HEPATOCELLULAR CARCINOMA-WHAT IS THE STATE OF THE ART?"***Paulo Vilares Morgado**

Coordenador da Unidade de Radiologia de Intervenção do Centro Hospitalar de São João, Porto

Assistente Convidado da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto
Fellow do European Board of Interventional Radiology

A radioembolização hepática (RH), também designada como braquiterapia endoluminal seletiva (SIRT), é um procedimento terapêutico que consiste na administração endovascular de partículas carregadas com um emissor de radiação beta, o yttrium 90, com o objetivo de alcançar uma elevada dose de radioterapia seletiva na área tumoral.

Embora atualmente a sua aplicação seja exclusiva para tumores hepáticos primitivos e metastáticos, estão em investigação aplicações em outros órgãos.

É conhecido desde há vários anos que a radioterapia é eficaz no tratamento dos tumores hepáticos. Não obstante, a dose de radiação necessária (70Gy) ultrapassa o limite a partir do qual pode gerar-se dano irreversível para o tecido hepático são (30Gy). Por este motivo, a possibilidade de instilar de forma seletiva partículas com radiação beta reveste-se de particular interesse, dado que é possível obter doses intratumorais até 500 Gy e quanto maior for a vascularização relativa do tumor hepático em relação ao fígado não tumoral maior a eficácia terapêutica e menor a dose de radiação para o fígado não tumoral.

Ainda que haja referência na literatura a utilização na prática clínica de diferentes isótopos, como o rénio e o iodo, o agente mais utilizado é o yttrium 90 (Y90). O Y90 é um emissor beta puro que tem uma semivida de 64,2 horas e uma capacidade de penetração tecidual média de 2,5 mm (máxima de 11 mm). O Y90 está carregado em partículas esféricas de 20-30 micra no caso das esferas de vidro (TheraSphere) e de 20-60 micra no caso das esferas de resina (Sir-Spheres).

Estas esferas têm um tamanho sensivelmente inferior ao tamanho utilizado na quimioembolização com esferas carregadas com citostático (TACE-DEB), em que se utilizam esferas de 100 a 500 micra, sendo que o objetivo primordial não é ocluir vasos tumorais mas sim veicular o agente terapêutico, neste caso o Y90 para o interior do tumor hepático. Inclusive deve evitar-se a isquémia e a hipoxia dado que a eficácia da radioterapia depende de uma boa oxigenação tissular.

A atividade das partículas de vidro (TheraSphere, da Nordion), nas quais o yttrium é um constituinte das esferas é de 2500Bq por partícula, enquanto as partículas de resina

(Sir-Spheres, comercializadas pela Sirtex) em que o yttrium está fixado à superfície, têm uma atividade de 50 Bq por partícula, o que leva a que a quantidade de esferas para uma mesma dose de radiação difira substancialmente utilizando as esferas de vidro ou as esferas de resina.

As esferas são por si próprias inertes e não geram qualquer efeito terapêutico, tendo-se demonstrado num trabalho experimental utilizando o porco como modelo animal que as partículas se alojam nos espaços porta, não condicionado qualquer reação inflamatória intravascular ou perivascular e que entre as 4 e as 8 semanas, produz-se reperfusão do lúmen vascular mediante a exclusão por fagocitose das partículas.

Assim o efeito terapêutico e eventuais complicações da radioembolização hepática resultam exclusivamente da radiação e não da isquémia.

A avaliação clínico-radiológica consiste numa análise cuidadosa do estadió da doença hepática, incluindo a avaliação da função hepática. A obstrução das vias biliares obriga a uma drenagem prévia, no sentido de normalizar os valores da bilirrubina sérica; valores de bilirrubina sérica total superiores a 2mg/dl são uma contraindicação para a realização da radioembolização, pelo risco significativo de agravamento da deterioração da função hepática.

Previamente à administração das esferas com Yttrium é efetuado um mapeamento angiográfico e simulação do tratamento com instilação de macroagregados de albumina marcados com Tecnécio 99m (MAA-Tc99m).

Antes de realizar uma angiografia hepática dedicada, é aconselhável a avaliação do estudo imagiológico seccional (TC ou RM trifásico) com o intuito de detetar a presença eventual de vasos anómalos, avaliar a permeabilidade da veia porta e a vascularização das lesões hepáticas e os segmentos do fígado envolvidos.

O estudo angiográfico deve responder a três grandes questões:

- se a veia porta está permeável, o sentido do fluxo (hepatopetal ou hepatofugal) e excluir eventual macroinvasão tumoral portal.

-detetar eventuais ramos hepáticos que possam vascularizar territórios extrahepáticos. Torna-se essencial embolizar estes ramos, para evitar complicações resultantes de passagem de partículas para órgãos não-alvo, como o estômago, tubo digestivo, pâncreas, parede abdominal, com consequências graves, como úlceras, necrose pancreática, necrose da parede abdominal. Estes vasos incluem fundamentalmente a artéria gástrica direita, a artéria falciforme e a artéria gástrica esquerda, sem contar com a artéria gastroduodenal. Menos frequentemente a artéria pancreaticoduodenal posterossuperior e a frénica inferior esquerda.

-detetar eventuais vasos que ao nascer de artérias extrahepáticas podem vascularizar o tumor hepático. Além das variantes anatómicas descritas por Michels, considerar como aferências possíveis e comuns a artéria frénica inferior direita, a mamária interna direita, as artérias gastroepiploicas e a artéria frénica esquerda. A sua deteção implica a sua oclusão na tentativa de redistribuição do fluxo no sentido a que se possa efetuar o tratamento de todo o território tumoral a partir dos ramos da artéria hepática própria.

Uma vez selecionado o ponto ou pontos do leito vascular hepático a partir do qual se vai proceder à instilação das esferas de yttrium, instilam-se previamente os macroagregados de albumina (40-60 micra) carregados com Tc-99m (MAA-Tc99m) para posterior realização sequencial de uma tomografia computadorizada por emissão de fotões (SPECT-CT), que permite simular o tratamento e avaliar o grau de captação do tumor, detetar eventuais fugas extra-hepáticas e quantificar o shunt hepatopulmonar, que em regra deve ser inferior a 20 %, com uma dose cumulativa máxima para o pulmão de 20 Gy, em casos de tratamento bilobar sequencial ou retratamento.

A dosimetria hepática para cálculo da dose a administrar é efetuada segundo formas distintas em função do tipo de partículas utilizadas, no caso das esferas de vidro tendo em linha de conta a volumetria hepática e a fração de shunt hepatopulmonar e no caso das esferas de vidro o cálculo poderá ser efetuado pelo método da área de superfície corporal, pelo método empírico ou pelo método de partição. O tratamento pode englobar todo o parênquima hepático numa dose única ou fracionada (lobo direito e lobo esquerdo) e pode ainda administrar-se a totalidade numa única sessão ou fracionar o tratamento em duas sessões (tratamento sequencial) separadas em regra de 4 a 6 semanas. No caso de tumor hepático localizado em um único segmento, o tratamento poderá ser efetuado de forma superseletiva, com a finalidade de obter uma elevada dose de radiação exclusiva na área tumoral e produzir a chamada segmentectomia rádica, preservando assim ao máximo o tecido hepático sã/não tumoral.

De qualquer forma o tratamento é aplicado desde o ponto ou pontos vasculares anatómicos a partir dos quais foram instilados os macroagregados de albumina com TC99m.

Os pacientes com carcinoma hepatocelular, diagnosticado por critérios radiológicos ou nos casos duvidosos com histologia positiva, que não são candidatos a terapêutica com intenção curativa (resseção cirúrgica, ablação percutânea), ou com má resposta ou contraindicação relativa à quimioembolização hepática (multifocais, com trombose porta associada), com função hepática preservada (Child A ou Bilirrubina sérica total inferior a 2 mg/dl), são potenciais candidatos à radioembolização, a qual inclusive pode ser utilizada como técnica de downstaging e downsizing como ponte para transplante hepático, evitando o drop out nos centros com

lista de espera superior a 6 meses, no caso de progressão da doença.

As contraindicações maior, quer para os tumores primários, quer para os tumores secundários, são a impossibilidade de libertação segura das esferas com Yttrium no fígado, com captação extrahepática dos macroagregados de albumina marcados com Tc99m na avaliação prévia (para o duodeno, estômago, parede abdominal) e que não seja suscetível de modificação por embolização preventiva e redistribuição de fluxo e a presença de um shunt hepatopulmonar elevado (superior a 20%), com risco de pneumonite rádica (dose cumulativa máxima no pulmão deve ser inferior a 20Gy).

Com a radioembolização hepática obtém-se um controlo local da doença num elevado número de pacientes, verificando-se uma redução nos níveis de alfafetoproteína em 89% dos pacientes.

Sangro et al (estudo multicêntrico, ENRY) demonstram num estudo retrospectivo um controlo local avaliado com técnicas radiológicas de 88%, e resposta parcial ou completa em 23% dos pacientes, verificando-se aparecimento de novas lesões em zonas não tratadas em 43% dos doentes.

Diferentes séries publicadas demonstram um aumento significativo na sobrevivência dos pacientes com carcinoma hepatocelular tratados com radioembolização, com uma sobrevivência global superior a 12 meses e de 21 a 22 meses para os tumores em estadio Okuda I e de 8 a 11 meses para os tumores em estadio Okuda II.

Quando o tratamento se aplica de forma seletiva, exclusivamente nos vasos aferentes do tumor, a dose administrada pode chegar aos 494Gy, obtendo-se o que se denomina por segmentectomia rádica, com excelentes resultados terapêuticos.

Os benefícios da radioembolização no tratamento do carcinoma hepatocelular provêm não só do controlo da doença e aumento da sobrevida, mas também a possibilidade de incluir os pacientes em tratamentos com intenção curativa, como a cirurgia de resseção e o transplante hepático.

Os doentes com trombose portal segmentar ou lobar apresentam curvas de sobrevivência similares às dos pacientes sem trombose.

A radioembolização hepática é hoje uma arma terapêutica bem estabelecida na abordagem locorregional do carcinoma hepatocelular e que pode inclusive ser utilizada de forma concomitante com terapêuticas sistémicas, cumpridos os critérios de seleção dos pacientes elegíveis para esta terapêutica minimamente invasiva.

Contribui para o aumento de sobrevida dos pacientes e para a melhoria da qualidade de vida dos mesmos, podendo inclusive ser utilizada como ponte terapêutica para o transplante hepático e nos casos em que ocorre downsizing ou mesmo downstaging da lesão, permite a resseção cirúrgica, em casos selecionados.

Os desafios próximos que se nos colocam residem na determinação dos subgrupos de doentes que poderão beneficiar mais com esta terapêutica e na melhoria dos cálculos de dosimetria, incluindo a dosimetria intratumoral que permita otimizar a dose de radiação efetiva no tumor, poupando ao máximo o fígado não tumoral, por forma a maximizar os benefícios desta terapêutica e em última análise, aumentar a sobrevida dos pacientes, sem comprometer a sua qualidade de vida.

Artigo Original/ Original Article

CONTRIBUTO DA PET/CT COM FLUOROCOLINA-F18 NA RADIOTERAPIA EXTERNA DO CARCINOMA DA PRÓSTATA

18F-FLUOROCOLINE PET/CT CONTRIBUTION FOR PROSTATE CANCER RADIOTHERAPY

Paula Lapa¹, Miguel Jacobetty², Margarida Marques^{3,4}, Gracinda Costa¹, Margarida Borrego², João Pedroso de Lima^{1,5}

¹Serviço de Medicina Nuclear

²Serviço de Radioterapia

³Serviço de Tecnologias e Sistemas Informáticos
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra,
Coimbra, Portugal

⁴Laboratório de Bioestatística e Informática
Médica da Faculdade de Medicina

⁵Instituto de Ciências Nucleares Aplicadas à
Saúde - ICNAS

Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

Correspondência

Paula Alexandra Amado Lapa Matos dos Santos
Rua António Pinho Brojo – Quinta da Romeira,
Lote 5, 3° Esq
3030-784 Coimbra
e-mail: paula.alexandra.lapa@gmail.com

Recebido a 31/08/2016

Aceite a 30/11/2016

Resumo

Objetivo: A radioterapia é uma opção terapêutica no carcinoma da próstata. Pretendemos avaliar o contributo da PET/CT com Fluorocolina-F18 (FCH-F18) na identificação dos doentes com indicação para essa estratégia terapêutica e o impacto no seu planeamento. **Material e Métodos:** Analisámos retrospectivamente 282 PET/CT com FCH-F18. Seleccionámos 187 doentes sem antecedentes de radioterapia prévia (41 estadiamentos iniciais/146 recidivas bioquímicas). Registámos os resultados da PET/CT com FCH-F18 (doença localizada com indicação para radioterapia versus doença à distância) e investigámos a opção terapêutica assumida em cada doente. No grupo que realizou radioterapia identificámos as situações em que a PET/CT com FCH-F18 otimizou o planeamento e anotámos os valores do PSA após radioterapia. **Resultados:** Apresentavam doença localizada 139 doentes (34 estadiamentos/105 recidivas). Destes, 54 realizaram radioterapia (8 estadiamentos/46 recidivas). A PET/CT com FCH-F18 contribuiu para a otimização de 22 (41%) planeamentos com intuito curativo ou de salvação, e, ainda, de 3 doentes para radioterapia paliativa. Os valores do PSA após radioterapia diminuíram significativamente sugerindo uma evolução favorável. **Conclusão:** A PET/CT com FCH-F18 foi útil na orientação terapêutica dos doentes com carcinoma da próstata, nomeadamente na seleção daqueles que tinham indicação para radioterapia e contribuiu para a otimização do seu planeamento numa percentagem significativa de casos.

Palavras-chave

PET/CT com FCH-F18, Carcinoma da próstata, Planeamento da radioterapia

Abstract

Aim: Radiotherapy is one of the treatment options in prostate carcinoma. We intended to evaluate the usefulness of PET/CT with 18F-Fluorocholine (18F-FCH) to identify those patients with clinical indication for this therapeutic option and, also, its impact on radiotherapy planning. **Material and Methods:** 282 18F-FCH-PET/CT exams were retrospectively analysed. From these, 187 were selected, corresponding to patients without previous radiotherapy (41 staging and 146 recurrences). The 18F-FCH-PET/CT results were registered (local disease with indication for radiotherapy versus distant disease) as well as the therapy option adopted for each patient. The impact of 18F-FCH-PET/CT on the treatment planning was investigated in those patients selected to undergo radiotherapy. PSA values after radiotherapy were also recorded. **Results:** 139 patients had localized disease (34 staging / 105 recurrences). From these, 54 underwent radiotherapy (8 staging / 46 recurrences). 18F-FCH-PET/CT contributed to the optimization of curative or salvation radiotherapy planning in 22 patients (41%) and, also, in 3 for palliative radiotherapy. The PSA values significantly decreased after radiotherapy suggesting a favourable evolution. **Conclusion:** 18F-FCH-PET/CT was useful in the therapeutic orientation of prostate cancer patients, namely in those who underwent radiotherapy, and contributed to the optimization of the radiotherapy planning in a significant percentage of cases.

Key-words

FCH-F18 PET/CT, Prostate cancer, Radiotherapy planning

Introdução

A radioterapia externa (RT) é uma opção terapêutica bem estabelecida no tratamento de várias neoplasias malignas, incluindo o carcinoma da próstata (CaP). Após o diagnóstico inicial de CaP, se a doença estiver confinada à próstata ou, no máximo, se existir doença loco-regional, pode recorrer-se à RT como terapêutica primária, com intuito curativo. A RT pode ser usada, também, de forma complementar, após a prostatectomia, nos doentes com factores histológicos de mau prognóstico na peça operatória. No contexto de recidiva após

prostatectomia, para doentes com recidiva na loca prostática ou com recorrência loco-regional, e que não tenham ainda sido submetidos a RT, a RT de salvação pode ser a abordagem terapêutica escolhida. Em qualquer dos casos, a opção pela RT beneficia de uma identificação correta dos diversos locais de doença, de modo a justificar a sua utilização ou a orientar os doentes para outras abordagens terapêuticas mais adequadas¹.

A seleção dos doentes com CaP com indicação para realizar RT tem sido feita recorrendo, principalmente, a nomogramas clínicos, com o intuito de prever a probabilidade de

disseminação linfática e de metastização extra ganglionar. Estes nomogramas têm por objetivo estratificar os doentes em categorias, os chamados grupos de risco de recorrência (baixo risco, risco intermédio ou alto risco), e baseiam-se no valor do Prostate Specific Antigen (PSA), no score de Gleason e no estadio tumoral². Estes parâmetros, nomeadamente os valores aumentados do PSA, podem sugerir a presença e a extensão extra glandular do CaP mas não permitem, de forma inequívoca, distinguir entre envolvimento loco regional e doença à distância, e não são capazes de localizar as lesões. As técnicas de imagiologia médica podem ser, por isso, uma mais-valia na abordagem desta neoplasia. A tomografia por emissão de positrões/tomografia computadorizada (PET/CT) com Fluorocolina-F18 (FCH-F18) é uma técnica imagiológica híbrida, anatomo-molecular, de corpo inteiro e multi órgão que, reconhecidamente, fornece informações de elevado valor prognóstico e contribui para a optimização de estratégias terapêuticas individualizadas³. As técnicas radiológicas, como a ecografia trans-retal, a tomografia computadorizada (CT) e a ressonância magnética (RM) apresentam acuidade limitada na deteção de doença à distância bem como na identificação de metástases ganglionares, sendo consideradas sub-ótimas na abordagem do CaP. Pelo contrário, a PET/CT com FCH-F18 apresenta-se como uma técnica capaz de identificar os diversos locais de doença, independentemente de critérios puramente dimensionais, o que, na prática clínica, se traduz em maior precocidade e melhor sensibilidade na deteção de lesões^{4,5}.

A colina é o precursor da fosfatidilcolina, um dos fosfolípidos mais abundantes da membrana celular. É incorporada no meio intracelular através de um transportador específico onde é fosforilada em fosfocolina, processo catalisado pela enzima colina quinase. No CaP há uma marcada sobre expressão desta enzima resultando na maior captação de colina para o meio intracelular⁶. A colina, marcada com Carbono-11 (C11) ou Flúor-18 (F18), é considerada, assim, como um excelente biomarcador imagiológico desta neoplasia maligna. Ambos os radiofármacos (Colina-C11 e FCH-F18) fornecem informações semelhantes. No entanto, a FCH-F18 apresenta como vantagem o tempo de semivida físico mais prolongado do Flúor-18 (110 minutos versus 20 minutos para o C11) o que facilita o seu uso mais generalizado, nomeadamente em centros afastados dos locais de produção (ciclotrões)⁷.

A PET/CT com FCH-F18 tem o grande potencial de poder avaliar, num único procedimento diagnóstico, a correta extensão da doença, ganglionar loco-regional e a doença à distância, óssea e extra-óssea. Tem sido muito utilizada para o restadiamento das recidivas bioquímicas onde o seu papel se encontra reconhecido e a sua acuidade é assumidamente alta⁸. Cada vez mais é utilizada, também, para o estadiamento inicial³, bem como para o seguimento e para a avaliação da resposta à terapêutica⁹. É considerada uma técnica imagiológica com ótimos resultados na identificação de metástases ganglionares do CaP¹⁰, e na deteção de metástases esqueléticas intramedulares deste tumor¹¹. Na identificação da metastização óssea é considerada, atualmente, como sendo mais útil do que a cintigrafia óssea¹². Está demonstrado que a PET/CT com FCH-F18 suplanta quer a cintigrafia óssea quer a CT na deteção de disseminação óssea em doentes com CaP de alto risco¹³. Uma meta análise de 19 trabalhos, num total de 1555 doentes incluídos, identifica para a PET/CT com FCH-F18 no restadiamento do CaP em recidiva bioquímica, valores globais de sensibilidade e de especificidade para todos os locais de doença (fossa prostática, adenopatias e

doença óssea) de 85,6% e 92,6%, respectivamente¹⁴. Esta elevada eficácia na identificação e localização da doença e na correta estratificação dos doentes tem-lhe atribuído um papel crescente na otimização das estratégias terapêuticas¹⁵. Consequentemente, a sua utilização tem vindo a intensificar-se, nomeadamente na seleção dos doentes que apresentam doença limitada com critérios para a realização de RT¹⁶.

A PET/CT com FCH-F18 pode ter utilidade em três fases do processo de decisão e planeamento da RT: 1) como estudo pré tratamento com o objetivo de seleccionar os doentes que têm indicação para realizar RT; 2) nos doentes com indicação para RT, usando a informação anatomo-molecular para o planeamento dos volumes a irradiar; 3) nos volumes a irradiar, recorrendo à informação molecular para o planeamento de doses a administrar, incluindo incrementos de dose em locais de doença mais ativa¹⁷.

A utilidade da PET/CT com FCH-F18 na seleção de doentes que têm indicação para realizar RT é praticamente consensual. No entanto, a sua utilização para o planeamento dos volumes a irradiar e das doses a administrar é ainda assunto em debate, não se encontrando recomendada a sua utilização, por rotina, com esta finalidade. Atualmente não existe consenso quer sobre os volumes a irradiar, quer sobre as doses a aplicar, quer no tratamento do tumor primitivo, quer no tratamento da recorrência após prostatectomia. Os dados disponíveis sobre o papel desta técnica, com aqueles objetivos, são ainda muito limitados¹⁸, mas têm surgido diversas publicações valorizando as potencialidades da PET/CT com FCH-F18 como ferramenta imagiológica para o planeamento da RT do CaP^{19,20}.

Objectivo

No estudo efectuado pretendeu-se avaliar a utilidade da PET/CT com FCH-F18 na definição da opção terapêutica e no planeamento da RT em doentes com CaP.

Procurou-se determinar qual o impacto desta técnica imagiológica, na seleção de doentes com indicação para RT com fins curativos (diagnóstico inicial) ou como terapêutica de salvação (recidiva bioquímica), e na orientação de doentes para outras modalidades terapêuticas. Pretendeu-se ainda avaliar a influência da informação anatomo-molecular da PET/CT com FCH-F18 no processo de planeamento da RT.

Material e Métodos

População estudada

Foram retrospectivamente analisados 282 exames de PET/CT com FCH-F18, realizados entre dezembro de 2009 e fevereiro de 2016 a doentes com CaP, para estadiamento inicial ou restadiamento por recidiva bioquímica. Excluímos da nossa análise 95 (33,7%) exames correspondentes a doentes que tinham previamente realizado RT curativa ou de salvação. Assim, foram seleccionados para avaliação 187 (66,3%) exames, correspondentes a doentes sem história de RT prévia, apresentando idades com uma média±desvio padrão (DP) de 71±7,6 anos (48-90). Dos 187 exames, 41 (22%) foram realizados em contexto de estadiamento inicial e 146 (78%) para restadiamento em contexto de recidiva bioquímica. Dos doentes em restadiamento, 113 (77,4%) tinham realizado prostatectomia, 14 (9,6%) braquiterapia e 19 (13%) hormonoterapia.

A caracterização da população incluída no estudo encontra-se resumida na Tabela 1.

Tabela 1 - Caracterização da população

Número total de doentes	187
Idade	Anos
Média ± DP	71 ± 7,6
Intervalo	48-90
PSA no diagnóstico	(ng/mL)
Média ± DP	27,9 ± 58,3
Intervalo	3,1-656
Grau de Gleason	n(%)
Gleason 5	11 (6%)
Gleason 6	67 (36%)
Gleason 7	73 (39%)
Gleason 8	24 (13%)
Gleason 9	12 (6%)
Contexto da realização da PET/CT com FCH-F18	n(%)
Estadiamento inicial	41 (22%)
Restadiamento por recidiva bioquímica	146 (78%)
Pós Prostatectomia	113 (77,4%)
Pós Braquiterapia	14 (9,6%)
Pós Hormonoterapia	9 (13%)

Legenda: DP-Desvio Padrão; PSA-Antigénio Específico da Próstata

Protocolo de realização da PET/CT com FCH-F18

Todos os doentes propostos para a realização da PET/CT com FCH-F18 foram informados sobre os objetivos e procedimentos do exame, tendo concordado com a sua realização e assinado um termo de consentimento informado. O protocolo de realização do exame implicou a administração endovenosa de cerca de 3 MBq/kg de FCH-F18, com aquisição imediata de uma sequência dinâmica de imagens da pélvis durante 5 minutos. Estas imagens iniciais tiveram por objetivo permitir o estudo pélvico antes da chegada do radiofármaco à bexiga resultante da sua normal eliminação urinária, o que dificultaria, pela sua proximidade, a avaliação da região prostática e periprostática. Posteriormente, cerca de 30 minutos após a administração do radiofármaco, procedeu-se à aquisição do estudo de corpo inteiro para pesquisa de metástases loco-regionais e à distância. Os doentes foram posicionados em decúbito dorsal com os braços acima da cabeça, num tomógrafo PET/CT *GE Discovery ST*. Os parâmetros de aquisição da CT para correção de atenuação e mapeamento anatómico foram os seguintes: 120 kV, *smart mA*: noise index de 35 com valores de corrente, compreendidos entre 10-200 mA, pitch 1,5:1, rotação de 0,5 s e uma espessura de corte de 3,75 mm. O estudo de emissão PET foi obtido em modo 3D com um diâmetro de *Field Of View* de 70 cm e foi adquirido um estudo de corpo inteiro com uma duração de 3 minutos de tempo de aquisição por cada posição de mesa. Os dados foram recolhidos em *list mode* e reconstruídos usando um algoritmo de reconstrução iterativo 3D *Ordered Subset Expectation Maximization*, com 20 *subsets* por duas iterações, matriz de 128 x 128 e um filtro pós-reconstrução de 5 mm *Full Width at Half Maximum*.

Interpretação das imagens

As imagens de PET/CT com FCH-F18 foram interpretadas à data da realização do exame, seguindo a prática habitual do serviço, por dois especialistas em medicina nuclear, por consenso, havendo conhecimento da história clínica do doente e acesso aos estudos analíticos e imagiológicos disponíveis.

Foi realizada análise semi-quantitativa calculando, para cada lesão, o valor de *maximum standardized uptake value* (SUVmax) que serviu como indicador da intensidade de captação do radiofármaco pelas lesões detetadas. A determinação do SUVmax baseou-se na criação de um volume de interesse (VOI) que envolvia completamente e apenas cada lesão.

A captação de FCH-F18 na próstata/loca prostática foi considerada anómala e sugestiva de doença em atividade, quando a sua intensidade foi superior à atividade de fundo.

O diagnóstico de metástases ganglionares baseou-se na intensidade de captação de FCH-F18. Gânglios linfáticos com captação aumentada de FCH-F18, superior à atividade de fundo, foram considerados como positivos, mesmo que não respeitassem os critérios anatómicos para adenopatias. Gânglios com critérios anatómicos de adenopatias mas sem captação de FCH-F18 não foram considerados como traduzindo metastização ganglionar. Formações ganglionares inguinais com discreta captação de FCH-F18, sem critérios morfológicos suspeitos, foram consideradas como tendo natureza reativa ou inflamatória. Esta interpretação foi realizada de acordo com critérios descritos em outros trabalhos publicados²¹⁻²³.

Locais de captação aumentada de FCH-F18 em estruturas ósseas foram considerados como malignos de acordo com a sua intensidade de captação, localização anatómica e características morfológicas (tomodensitométricas). Estes achados foram, ainda, correlacionados com as informações de estudos imagiológicos adicionais, como a PET/CT óssea com FNa-F18, a cintigrafia óssea ou a ressonância magnética, sempre que estes se encontravam disponíveis, utilizando, também, essas informações, para a atribuição ou exclusão de significado metastático às áreas de captação óssea de FCH-F18 encontradas.

Metodologia

Nos 187 doentes analisados investigámos o impacto que as informações prestadas pela PET/CT com FCH-F18 tiveram na opção terapêutica escolhida para cada doente, confirmando a utilidade da realização de RT ou excluindo a utilidade da sua realização. Nos doentes que realizaram RT investigámos, ainda, em quantos doentes as informações obtidas pela PET/CT com FCH-F18 influenciaram o planeamento da RT. No seguimento dos doentes que realizaram RT foram registados os valores do PSA após esta estratégia terapêutica.

Análise Estatística

Para análise estatística dos dados foi usado o software SPSS (versão 23). Um valor de p inferior a 0,05 foi considerado significativo para todos os testes realizados. Os valores dos dados quantitativos são apresentados com média±desvio padrão (mínimo-máximo) e os qualitativos com n (%). Para comparar, nos doentes em estadiamento, os valores do PSA nos casos de doença localizada com os valores do PSA nos casos de doença à distância foi usado o teste de Mann-Whitney. Para comparar os valores do PSA registados antes da realização da RT com os valores do PSA registados depois da realização da RT foi utilizado o teste de Wilcoxon.

Resultados

Influência da PET/CT com FCH-F18 na opção por radioterapia externa curativa

Dos 41 doentes em estadiamento inicial, 34 (83%) apresentaram doença localizada na PET/CT com FCH-F18,

tendo por isso indicação para a realização de RT, e 7 (17%) tinham doença à distância excluindo a indicação para uma estratégia terapêutica curativa. Os 7 doentes com doença à distância na PET/CT com FCH-F18 foram todos orientados para uma terapêutica sistêmica. Dos 34 doentes com doença localizada na PET/CT com FCH-F18, a opção clínica foi, em 8 (24%) doentes, a realização de RT com intuito curativo e nos restantes 26 (76%) foram escolhidas outras estratégias terapêuticas: em 54% (14/26) a prostatectomia e em 46% (12/26) a hormonoterapia.

Na Figura 1 apresenta-se o exame de um doente com CaP, com Gleason 7 e PSA de 6 ng/mL, em que a PET/CT com FCH-F18 identificou, além da doença prostática conhecida, também doença à distância, incluindo doença óssea. Esta informação excluiu a indicação para uma estratégia curativa, nomeadamente RT, orientando o doente para a realização de terapêutica sistêmica.

Influência da PET/CT com FCH-F18 no planeamento de radioterapia externa curativa

Em 3 dos 8 doentes (37,5%) que realizaram RT como terapêutica primária, o resultado da PET/CT com FCH-F18 teve influência no planeamento, nomeadamente em relação à delimitação dos volumes a irradiar, que foram otimizados para englobar a doença loco-regional descrita na PET/CT com FCH-F18.

Nestes 8 doentes os valores do PSA registados antes ($26,8 \pm 18,1$ ng/mL; 7,8-65,8) e após a RT ($0,17 \pm 0,15$ ng/mL; 0,04-0,5), sugerem uma evolução clínica favorável, constatando-se uma diminuição significativa ($p=0,012$)

daqueles valores. O intervalo que mediou entre a realização da RT e o doseamento do PSA após a terapêutica foi de 95 ± 18 (75-121) dias.

Na Tabela 2 são resumidos os dados referentes aos 41 doentes em estadiamento inicial.

Influência da PET/CT com FCH-F18 na opção por radioterapia externa de salvação

Dos 146 doentes em restadiamento por recidiva bioquímica, a PET/CT com FCH-F18 não identificou a presença de doença à distância em 105 (72%) tendo por isso indicação para a realização de RT de salvação. Por outro lado, em 41 doentes (28%) foi detetada doença à distância, o que excluiu a indicação para RT de salvação. Nenhum dos 41 doentes com doença à distância identificada pela PET/CT com FCH-F18 realizou RT (nem prostatectomia). Dos 105 doentes sem doença à distância, 46 (44%) realizaram RT como terapêutica de salvação, enquanto nos restantes 59 (56%) foram adotadas outras opções terapêuticas: 7% (4/59) a prostatectomia (estes doentes tinham realizado previamente braquiterapia) e 93% (55/59) a hormonoterapia.

Influência da PET/CT com FCH-F18 no planeamento de radioterapia externa de salvação

Dos 46 doentes que realizaram RT como terapêutica de salvação, as informações fornecidas pela PET/CT com FCH-F18 contribuíram para a optimização do desenho dos volumes a irradiar em 19 doentes (41,3%), englobando a doença loco-regional descrita na PET/CT com FCH-F18.

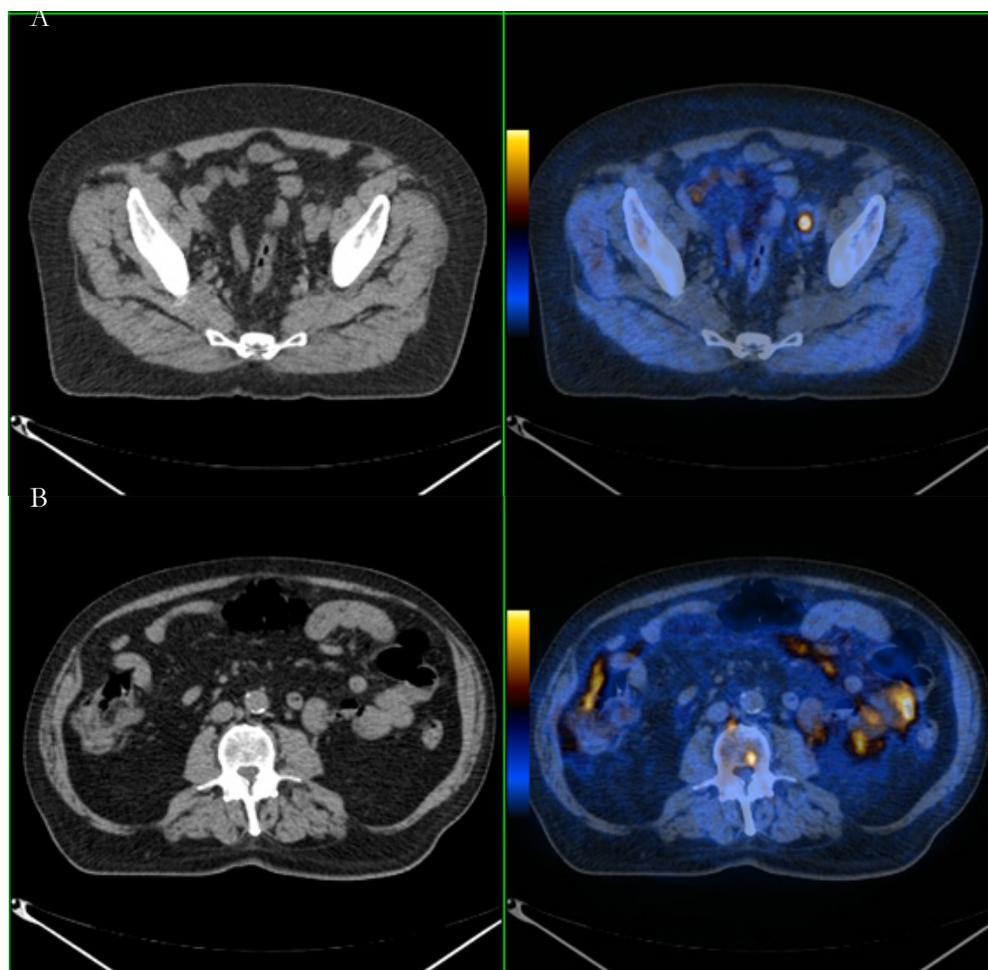


Figura 1 - Doente com carcinoma da próstata, com Gleason 7 e PSA de 6 ng/mL, no qual a PET/CT com FCH-F18 identificou, para além da doença prostática conhecida, metastização ganglionar pélvica (A) e metastização à distância, nomeadamente ganglionar inter-cavo-aórtica e óssea no hemicorpo esquerdo de L3 (B).

Tabela 2 - Resumo dos dados referentes aos 41 doentes em estadiamento inicial.

Resultados da PET/CT com FCH-F18	n(%)	PSA ng/mL Média ± DP (Intervalo)
Doença à distância	7 (17%)	57,1 ± 115,5 (5,3-656)
Doença localizada	34 (83%)	44 ± 68,4 (6-197)
Opção terapêutica nos doentes com doença localizada		
Hormonoterapia	26 (35%)	127,2 ± 177,4 (28-656)
Prostatectomia	14 (41%)	14,4 ± 6,4 (5,3-24)
Radioterapia	8 (24%)	26,8 ± 18,1 (7,8-65,8)
Planeamento da Radioterapia		
Sem influência no planeamento	5 (62,5%)	
Com influência no planeamento	3 (37,5%)	
PSA antes da Radioterapia	8 (24%)	26,8 ± 18,1 (7,8-65,8)
PSA após a Radioterapia	8 (24%)	0,17 ± 0,15 (0,04-0,5)

Legenda: DP-Desvio Padrão

Nestes 46 doentes, os valores do PSA registados antes ($2,1 \pm 2,7$ ng/mL; 0,3-14) e após a RT ($0,22 \pm 0,36$ ng/mL; 0,03-2) sugerem uma evolução clínica favorável, constatando-se uma diminuição significativa daqueles valores ($p < 0,001$). O intervalo que mediou entre a realização da RT e o doseamento do PSA após a terapêutica foi de 98 ± 14 (76-126) dias.

Na Tabela 3 são resumidos os dados referentes aos 146 doentes em restadiamento por recidiva bioquímica.

Na Figura 2 apresenta-se o exame de um doente com CaP em recidiva bioquímica com PSA de 1,4 ng/mL após prostatectomia, em que a PET/CT com FCH-F18 identificou apenas uma adenopatia peri-centimétrica pélvica esquerda, sem doença na loca prostática ou à distância, confirmando a

Tabela 2 - Resumo dos dados referentes aos 146 doentes em restadiamento por recidiva bioquímica.

Resultados da PET/CT com FCH-F18	n(%)	PSA ng/mL Média ± DP (Intervalo)
Doença à distância	41 (28%)	42,4 ± 138,9 (1-798)
Doença localizada	105 (72%)	2,7 ± 3,1 (0,2-16)
Opção terapêutica nos doentes com doença localizada		
Hormonoterapia	55 (52%)	4,6 ± 6,7 (0,2-29)
Prostatectomia	4 (4%)	2,9 ± 0,7 (2-3,5)
Radioterapia	46 (44%)	2,1 ± 2,7 (0,3-14)
Planeamento da Radioterapia		
Sem influência no planeamento	27 (59%)	
Com influência no planeamento	19 (41%)	
PSA antes da Radioterapia	46 (44%)	2,1 ± 2,7 (0,3-14)
PSA após a Radioterapia	46 (44%)	0,22 ± 0,36 (0,03-2)

Legenda: DP-Desvio Padrão

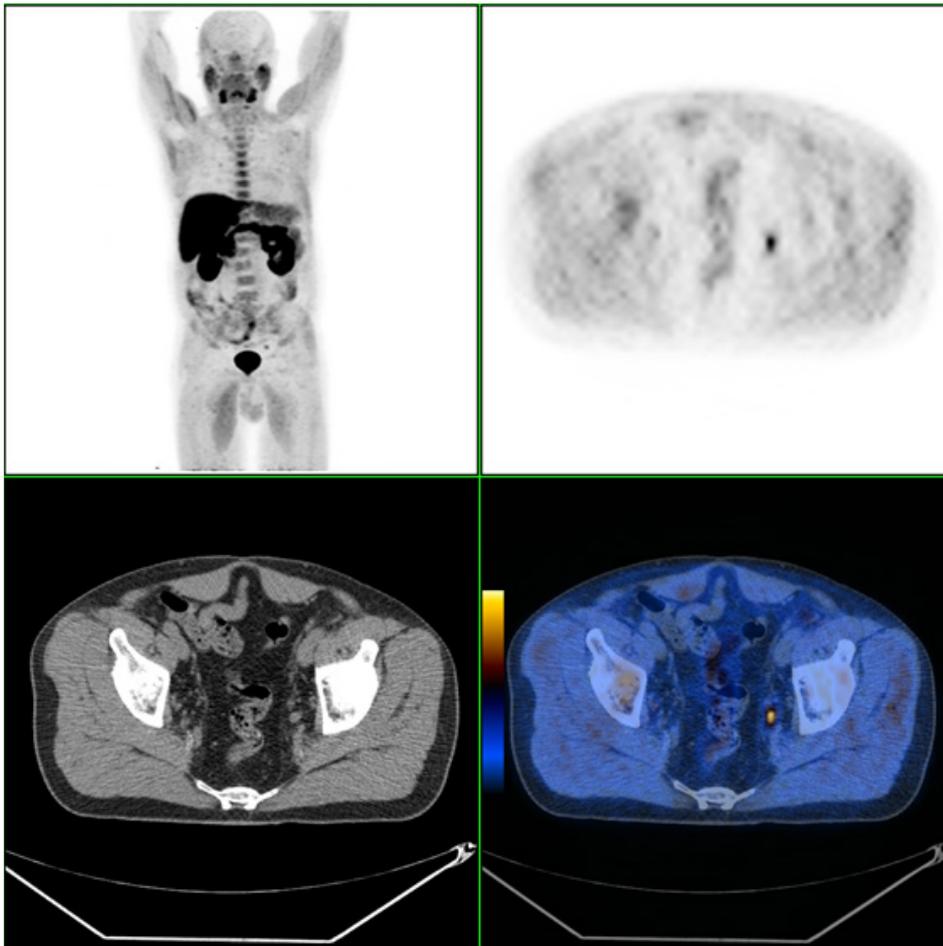


Figura 2 - Doente submetido a prostatectomia por carcinoma da próstata, em recidiva bioquímica com PSA de 1,4 ng/mL, no qual a PET/CT com FCH-F18 identificou uma metástase ganglionar pélvica esquerda única com cerca de 8 mm de eixo axial. Esta informação orientou o doente para a realização de radioterapia de salvação e influenciou o seu planeamento.

indicação para realização de RT de salvação e influenciando o planeamento da radioterapia.

Do conjunto de 54 doentes que realizaram RT (8 com intuito curativo e 46 de salvação), as informações fornecidas pela PET/CT com FCH-F18 influenciaram o planeamento da RT em 22 (41%) tratamentos (3 com intuito curativo e 19 de salvação).

Em 3 doentes que realizaram o exame PET/CT com FCH-F18 em contexto de recidiva bioquímica após prostatectomia, as informações prestadas pela técnica imagiológica permitiram excluir a indicação de RT de salvação ao identificar doença à distância. No entanto, nestes doentes, a identificação de metastização óssea pela PET/CT teve influência adicional na opção pela realização de RT paliativa direccionada às metástases ósseas identificadas. Nestes doentes, as informações prestadas pela técnica tiveram, também, influência no planeamento da RT paliativa.

Discussão

O objetivo final de um esquema terapêutico é conseguir, para cada doente, o máximo controlo da doença com o menor número possível de efeitos secundários. A introdução da PET/CT na prática clínica veio modificar significativamente o panorama do tratamento do cancro ao possibilitar uma abordagem mais individualizada do doente. Relativamente ao planeamento da RT, a sua utilidade encontra-se demonstrada para vários tipos de cancro, com melhores resultados do que os conseguidos pela imagiologia convencional²³.

A PET/CT com FCH-F18 vem sendo referida em publicações recentes como uma excelente modalidade imagiológica no âmbito da radioncologia do CaP, contribuindo para a seleção dos doentes a tratar por RT, para o planeamento dos volumes a irradiar e das doses a administrar²⁵, encontrando-se o seu uso associado a melhores e mais precoces respostas bioquímicas^{26,27}. Permite, também, a monitorização da resposta ao tratamento^{18,27-29}. A sua capacidade de deteção de metástases à distância, muitas vezes insuspeitadas, confere-lhe um papel relevante, principalmente em doentes de intermédio e alto risco, na exclusão da indicação para RT, ou seja, alterando a abordagem terapêutica de localizada para sistémica³⁰. Na nossa população, a PET/CT com FCH-F18, ao identificar doença à distância, excluiu a indicação para realização de RT, curativa ou de salvação, em 26% (48/187) dos doentes, permitindo a sua orientação para estratégias terapêuticas mais adequadas à sua situação clínica. A importância desta informação foi mais evidente no subgrupo em estadiamento inicial onde os valores do PSA dos doentes com doença localizada e com doença à distância, não apresentavam diferença significativa entre si ($p=0,716$). Embora não incluídos no grupo de doentes que realizou RT curativa ou de salvação, constatámos que, em três doentes com doença à distância, a PET/CT com FCH-F18 foi igualmente importante para a decisão pela realização de RT, esta com intuito paliativo. Tratava-se de doentes com lesão óssea única e dor óssea associada.

Dos 139 doentes em que foi apenas identificada doença localizada, 18 (13%) optaram por realizar terapêutica

cirúrgica, uma opção terapêutica alternativa à RT. No entanto, na grande maioria dos doentes deste grupo, em 81 doentes (58%), a opção terapêutica adoptada foi a hormonoterapia, apesar de a PET/CT com FCH-F18 indicar apenas doença localizada. Essa opção terapêutica fundamentou-se nos nomogramas clínicos, nomeadamente nos elevados valores do PSA verificados quer no sub grupo dos doentes em estadiamento inicial ($127,2 \pm 177,4$; 28-656) quer no sub-grupo dos doentes em recidiva bioquímica ($4,6 \pm 6,7$; 0,2-29). Na doença local, ou loco-regional, a PET/CT com FCH-F18 pode influenciar o volume alvo a irradiar ao identificar adequadamente a extensão macroscópica da doença, nomeadamente para a gordura peri-postática ou para as vesículas seminais e, ainda, ao detetar metástases ganglionares loco-regionais³⁰. Na nossa amostra influenciou o planeamento do volume a irradiar em 41% (22/54) dos doentes. Os nossos resultados são semelhantes aos referidos em outros trabalhos publicados, como o de Escarlata e colaboradores que identificaram ter havido influência da PET/CT com FCH-F18 no planeamento da RT em 37,5% dos casos por eles avaliados¹⁵.

Os doentes com recorrência oligometastática, limitada a um máximo de três metástases síncronas, são cada vez mais tratados por RT estereotáxica com recurso a co-registo por PET/CT com FCH-F18, como alternativa à terapêutica cirúrgica ou hormonal³¹. Num estudo de Pasqualetti e colaboradores, 29 doentes com doença oligometastática, num total de 45 lesões, foram tratados com RT estereotáxica de salvação, guiada por PET/CT com FCH-F18. A RT foi efectuada repetidamente até à progressão da doença, tendo sido bem tolerada e atrasado a introdução do tratamento sistémico³².

A grande maioria dos doentes com CaP de risco intermédio a alto, e com doença localizada à próstata, é tratada, atualmente, com doses superiores a 74-78 Gy. No entanto, esta escalada de dose aumenta o risco de toxicidade tardia, vesical e intestinal, nos sobreviventes de longa data. Técnicas de RT de elevada precisão, como a Intensity Modulated Radiotherapy (IMRT), a Volumetric Modulated Arc Therapy (VMAT) e a Imaged Guided Radiotherapy (IGRT), têm vindo a emergir em muitos centros. Embora de utilização ainda não generalizada, a administração seletiva de incrementos de doses de RT a áreas tumorais na próstata parece promissora³³. Recorrendo a estes procedimentos, as informações fornecidas pela PET/CT com FCH-F18 podem oferecer a oportunidade de realizar *dose painting*, administrando incrementos de dose nas zonas da próstata com doença tumoral ativa, em vez de irradiar uniformemente toda a glândula. Esta metodologia permite obter melhores resultados terapêuticos, enquanto evita a irradiação desnecessária dos tecidos saudáveis ou, pelo menos, minimiza as doses recebidas e a sua correspondente toxicidade, reduzindo, ainda, a irradiação da bexiga e da parede do reto^{28, 34, 35}.

A imagiologia molecular é o único método que permite definir um volume alvo ativo para a realização de *dose painting*

em RT. Quando comparados com os doentes submetidos a RT planeada com base em imagiologia convencional, os doentes submetidos a *dose painting* guiada por PET/CT têm menor incidência de recorrência bioquímica, menor número de manifestações clínicas e maior sobrevivência livre de doença³⁶. Pinkawa e colaboradores avaliaram o uso da PET/CT com FCH-F18 na identificação de áreas intra-prostáticas de doença mais ativa utilizando um limiar de SUVmax de duas vezes a atividade de fundo e concluíram que estes locais são potencialmente os melhores alvos para administrar incrementos de dose dentro do volume prostático³⁷. Wurschmidt e colaboradores avaliaram a utilidade da PET/CT com FCH-F18 no planeamento de incrementos de dose a metástases ganglionares loco-regionais e concluíram que os doentes submetidos a essa estratégia experimentaram, num período de seguimento de 28 meses, valores elevados de sobrevivência global, de sobrevivência livre de recidiva bioquímica e, ainda, de sobrevivência livre de doença à distância²⁸. Kairemo e colaboradores, compararam os dados clínicos e laboratoriais de dois grupos de doentes com CaP tratados por RT com recurso a VMAT, um em que o planeamento foi feito com base na PET/CT com FCH-F18, e outro com base em imagiologia convencional. Concluíram que no primeiro grupo houve menor incidência de recidivas bioquímicas, menos toxicidade e a sobrevivência livre de recidiva bioquímica foi maior³⁶.

Novos avanços na imagiologia do CaP estão constantemente a emergir e a ser integrados para a otimização da RT deste carcinoma. Uma modalidade imagiológica muito promissora é a PET com *Prostate Specific Membrane Antigen* (PSMA) marcado com Ga68 que parece combinar uma elevada sensibilidade, mesmo em doentes com valores baixos do PSA, a uma elevada especificidade³⁸. É, ainda, previsível que a PET/RM contribua, também, para a optimização da RT ao permitir a identificação e localização de lesões ativas de um modo mais preciso e numa fase muito precoce da doença, aproveitando os excelentes contraste e resolução espacial da componente RM da técnica imagiológica híbrida³⁹.

A principal limitação do nosso trabalho prende-se com a sua natureza retrospectiva. O facto de não ter sido utilizada, na totalidade dos doentes avaliados, a informação da PET/CT com FCH-F18 na seleção daqueles com indicação para RT e no seu planeamento constitui, também, uma limitação do nosso estudo. No entanto, acreditamos que a progressiva introdução das novas técnicas de RT de elevada precisão venha a favorecer um acréscimo significativo do contributo da imagiologia molecular no planeamento da RT.

Conclusões

Na nossa experiência, apesar de inicial, a PET/CT com FCH-F18 apresentou bons resultados no que respeita à escolha da estratégia terapêutica mais adequada a cada doente com CaP, nomeadamente a opção pela RT, e influenciou o seu planeamento numa percentagem significativa de doentes.

Referências Bibliográficas

1. Jereczek-Fossa BA, Rodari M, Bonora M, Fanti P, Fodor C, Pepe G, et al. [11C]choline PET/CT impacts treatment decision making in patients with prostate cancer referred for radiotherapy. *Clin Genitourin Cancer*. 2014;12(3):155-9.
2. Heidenreich A, Bastian PJ, Bellmunt J, Bolla M, Joniau S, van der Kwast T, et al. EAU guidelines on prostate cancer. part 1: screening, diagnosis, and

local treatment with curative intent-update 2013. *Eur Urol*. 2014;65(1):124-37.

3. Picchio M, Mapelli P, Panebianco V, Castellucci P, Incerti E, Briganti A, et al. Imaging biomarkers in prostate cancer: role of PET/CT and MRI. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2015;42(4):644-55.

4. Abuzalouf S, Dayes I, Lukka H. Baseline staging of newly diagnosed prostate cancer: a summary of the literature. *J Urol*. 2014;171:2122-7.

5. Hricak H, Choyke P, Eberhardt S, Leibel S, Scardino P. Imaging prostate cancer: a multidisciplinary perspective. *Radiology*. 2007;243:28-53.
6. Kent C. Regulation of phosphatidylcholine biosynthesis. *Prog Lipid Res*. 1990;29(2):87-105.
7. Fox JJ, Schöder H, Larson SM. Molecular imaging of prostate cancer. *Curr Opin Urol*. 2012;22(4):320-7.
8. Ceci F, Castellucci P, Graziani T, Schiavina R, Brunocilla E, Mazzarotto R, et al. 11C-choline PET/CT detects the site of relapse in the majority of prostate cancer patients showing biochemical recurrence after EBRT. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2014;41(5):878-86.
9. Kelloff GJ, Choyke P, Coffey DS, Group PCIW. Challenges in clinical prostate cancer: role of imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;192(6):1455-70.
10. Kitajima K, Murphy RC, Nathan MA, Froemming AT, Hagen CE, Takahashi N, et al. Detection of recurrent prostate cancer after radical prostatectomy: comparison of 11C-choline PET/CT with pelvic multiparametric MR imaging with endorectal coil. *J Nucl Med*. 2014;55(2):223-32.
11. Brenot-Rossi I. [Focus: Prostate cancer and PET-choline]. *Prog Urol*. 2014;24(1):3-8.
12. Sharma S. Imaging and intervention in prostate cancer: Current perspectives and future trends. *Indian J Radiol Imaging*. 2014;24(2):139-48.
13. Lecouvet FE, Lhommel R, Pasoglou V, Larbi A, Jamar F, Tombal B. Novel imaging techniques reshape the landscape in high-risk prostate cancers. *Curr Opin Urol*. 2013;23(4):323-30.
14. Evangelista L, Guttilla A, Zattoni F, Muzzio PC, Zattoni F. Utility of choline positron emission tomography/computed tomography for lymph node involvement identification in intermediate-to high-risk prostate cancer: a systematic literature review and meta-analysis. *Eur Urol*. 2013;63:1040-1048.
15. López E, Lazo A, Gutiérrez A, Arregui G, Núñez I, Sacchetti A. Influence of (11)C-choline PET/CT on radiotherapy planning in prostate cancer. *Rep Pract Oncol Radiother*. 2015;20(2):104-12.
16. Castellucci P, Ceci F, Graziani T, Schiavina R, Brunocilla E, Mazzarotto R, et al. Early biochemical relapse after radical prostatectomy: which prostate cancer patients may benefit from a restaging 11C-Choline PET/CT scan before salvage radiation therapy? *J Nucl Med*. 2014;55(9):1424-9.
17. Picchio M, Giovannini E, Crivellaro C, Gianolli L, di Muzio N, Messa C. Clinical evidence on PET/CT for radiation therapy planning in prostate cancer. *Radiother Oncol*. 2010;96(3):347-50.
18. Souvatzoglou M, Krause BJ, Pürschel A, Thamm R, Schuster T, Buck AK, et al. Influence of (11)C-choline PET/CT on the treatment planning for salvage radiation therapy in patients with biochemical recurrence of prostate cancer. *Radiother Oncol*. 2011;99(2):193-200.
19. Picchio M, Briganti A, Fanti S, Heidenreich A, Krause BJ, Messa C, et al. The role of choline positron emission tomography/computed tomography in the management of patients with prostate-specific antigen progression after radical treatment of prostate cancer. *Eur Urol*. 2011;59(1):51-60.
20. Alongi F, Fersino S, Giaj Levra N, Mazzola R, Ricchetti F, Fiorentino A, et al. Impact of 18F-Choline PET/CT in the Decision-Making Strategy of Treatment Volumes in Definitive Prostate Cancer Volumetric Modulated Radiation Therapy. *Clin Nucl Med*. 2015.
21. Cimitan M, Bortolus R, Morassut S, et al. [18F]fluorocholine PET/CT imaging for the detection of recurrent cancer at PSA relapse: experience in 100 consecutive patients. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2006;33:1387-98.
22. Schmid D, John H, Zweifel R, et al. Fluorocholine PET/CT in patients with prostate cancer: initial experience. *Radiology*. 2005;235:623-8.
23. Beheshti M, Imamovic L, Broinger G, et al. [18F]choline PET/CT in the preoperative staging of prostate cancer in patients with intermediate or high risk of extracapsular disease: a prospective study of 130 patients. *Radiology*. 2010;254:925-33.
24. Sharma P, Mukherjee A. Newer positron emission tomography radiopharmaceuticals for radiotherapy planning: an overview. *Ann Transl Med*. 2016;4(3):53.
25. Garcia JR, Jorcano S, Soler M, Linero D, Moragas M, Riera E, et al. 11C-holine PET/CT in the primary diagnosis of prostate cancer: impact on treatment planning. *Q J Nucl Med Mol Imaging*. 2014.
26. Garcia JR, Cozar M, Soler M, Bassa P, Riera E, Ferrer J. Salvage radiotherapy in prostate cancer patients. Planning, treatment response and prognosis using (11)C-choline PET/CT. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol*. 2016.
27. Picchio M, Berardi G, Fodor A, Busnardo E, Crivellaro C, Giovacchini G, et al. (11)C-Choline PET/CT as a guide to radiation treatment planning of lymph-node relapses in prostate cancer patients. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2014;41(7):1270-9.
28. Würschmidt F, Petersen C, Wahl A, Dahle J, Kretschmer M. [18F] fluoroethylcholine-PET/CT imaging for radiation treatment planning of recurrent and primary prostate cancer with dose escalation to PET/CT-positive lymph nodes. *Radiat Oncol*. 2011;6:44.
29. Chang JH, Lim Joon D, Lee ST, Gong SJ, Anderson NJ, Scott AM, et al. Intensity modulated radiation therapy dose painting for localized prostate cancer using 11C-choline positron emission tomography scans. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2012;83(5):e691-6.
30. Schwarzenböck SM, Kurth J, Gocke C, Kuhnt T, Hildebrandt G, Krause BJ. Role of choline PET/CT in guiding target volume delineation for irradiation of prostate cancer. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2013;40 Suppl 1:S28-35.
31. Vavassori V, Alongi F, D'agostino GA, Della Bosca E, Scorsetti M. Lymph-node relapsed prostate cancer management and PET-driven external beam radiotherapy: salvage or palliative treatment? *Q J Nucl Med Mol Biol Imaging*. 2015;59(4):411-9.
32. Pasqualetti F, Panichi M, Sainato A, Matteucci F, Galli L, Cocuzza P, et al. [(18)F]Choline PET/CT and stereotactic body radiotherapy on treatment decision making of oligometastatic prostate cancer patients: preliminary results. *Radiat Oncol*. 2016;11(1):9.
33. Kuang Y, Wu L, Hirata E, Miyazaki K, Sato M, Kwee SA. Volumetric modulated arc therapy planning for primary prostate cancer with selective intraprostatic boost determined by 18F-choline PET/CT. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2015;91(5):1017-25.
34. De Jong IJ, De Haan TD, Wiegman EM, Van Den Bergh AC, Pruijm J, Breeuwsma AJ. PET/CT and radiotherapy in prostate cancer. *Q J Nucl Med Mol Imaging*. 2010;54(5):543-52.
35. Chan J, Syndikus I, Mahmood S, Bell L, Vinjamuri S. Is choline PET useful for identifying intraprostatic tumour lesions? A literature review. *Nucl Med Commun*. 2015;36(9):871-80.
36. Kairemo K, Rasulova N, Kiljunen T, Partanen K, Kangasmäki A, Joensuu T. PET/CT Dose Planning for Volumetric Modulated Arc Radiation Therapy (VMAT) -Comparison with Conventional Approach in Advanced Prostate Cancer Patients. *Curr Radiopharm*. 2015;8(1):2-8.
37. Pinkawa M, Holy R, Piroth MD, Klotz J, Nussen S, Krohn T, et al. Intensity-modulated radiotherapy for prostate cancer implementing molecular imaging with 18F-choline PET-CT to define a simultaneous integrated boost. *Strahlenther Onkol*. 2010;186(11):600-6.
38. Dewes S, Schiller K, Sauter K, Eiber M, Maurer T, Schwaiger M, et al. Integration of (68)Ga-PSMA-PET imaging in planning of primary definitive radiotherapy in prostate cancer: a retrospective study. *Radiat Oncol*. 2016;11:73.
39. Xie W, Tan AE, Cheng C, Whatt AG. Occult Prostate Cancer Detected with 18F-Fluorocholine Positron Emission Tomography/Computed Tomography. *World J Nucl Med*. 2014;13(3):205-8.

RARE MALIGNANT TUMORS OF THE NECK IN CHILDREN

TUMORES MALIGNOS RAROS DO PESCOÇO EM PEDIATRIA

Inês Santiago Martins¹, Maria José Noruegas², Paulo Coelho², Rui Catarino², Fátima Heitor³,
Maria Conceição Sanches²

¹Serviço de Imagiologia, Hospital Distrital de Santarém

Directora: Dra. Isabel Sapeira

²Serviço de Radiologia, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Director: Prof. Doutor Filipe Caseiro-Alves

³Serviço de Oncologia Pediátrica, Hospital Pediátrico de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra

Directora: Dra. Fátima Heitor

Correspondência

Inês Santiago Martins
Hospital Distrital de Santarém
Serviço de Imagiologia
Av. Bernardo Santarém
2005-177 Santarém
e-mail: sm_ines@hotmail.com

Recebido a 20/08/2016
Aceite a 03/10/2016

Abstract

Neck masses are common findings in pediatric patients, and are benign in the majority of cases. In addition to the more common tumors (lymphoma, rhabdomyosarcoma), rare tumors are also encountered in the pediatric head and neck. The imaging and clinical findings usually are nonspecific in these tumors, but some of these clinical and imaging characteristics may aid in narrowing the differential diagnosis. Imaging studies are important in determining the location of the tumor, its relation to adjacent structures, and for staging and follow-up. Ultrasound is the first imaging study performed in pediatric patients, but Magnetic Resonance Imaging is the method of choice, because of its excellent soft-tissue contrast and lack of ionizing radiation. The aim of this article is to review some malignant tumors that are rare in the neck of children, namely synovial sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, rhabdoid tumor, myoepithelial carcinoma, dermatofibrosarcoma protuberans, and malignant peripheral nerve sheath tumor. Special emphasis is given to the imaging findings of each of these tumors.

Key-words

Head and Neck, Pediatric, CT, MR, Ultrasound.

Resumo

As tumefacções cervicais são frequentes em pediatria. A maioria são benignas, no entanto os tumores malignos também podem ocorrer. Para além dos mais comuns (linfoma, rabdomiossarcoma), há tumores raros que por vezes envolvem a cabeça e pescoço em idade pediátrica. Os achados clínicos e imagiológicos destes tumores são, na maioria dos casos, inespecíficos, no entanto algumas características clínicas e imagiológicas podem ajudar no diagnóstico diferencial. Os exames de imagem são muito importantes na avaliação da localização do tumor, a sua relação com as estruturas adjacentes, no estadiamento e no seguimento dos doentes. Em pediatria, a ecografia é muitas vezes o primeiro exame a ser realizado, mas a Ressonância Magnética é o exame de eleição na avaliação destes tumores pela sua resolução tecidual e ausência de radiação. Este artigo tem como objectivo rever alguns dos tumores malignos que são raros no pescoço em pediatria, nomeadamente o sarcoma sinovial, tumor neuroectodérmico primitivo, tumor rabdoide, carcinoma mioepitelial, dermatofibrosarcoma protuberans e o tumor maligno das bainhas nervosas periféricas, dando ênfase aos seus achados imagiológicos.

Palavras-chave

Cabeça e Pescoço, Pediatria, Tomografia Computorizada, Ressonância Magnética, Ecografia.

Introduction

Neck masses are common findings in pediatric patients and can be classified as congenital, vascular, inflammatory, benign and malignant tumors. In some series lymphoma was the most common malignant tumor involving the cervicothoracic area. The head and neck region is also the most common site of rhabdomyosarcoma, which accounts for more than 50% of soft-tissue sarcomas in children¹⁻³. In addition to the more common tumors, there are rare tumors that affect the neck of children, and tumors that although not so infrequent, are rare in the pediatric age. In this article we propose to review a few of these malignant tumors that are rare in the neck of children. The tumors to be reviewed here are synovial sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, rhabdoid tumor, myoepithelial carcinoma, dermatofibrosarcoma protuberans, and malignant peripheral nerve sheath tumor.

Imaging studies are usually performed in the workup of these patients. Ultrasound should be the first imaging modality for evaluation of suspected masses in children. In cases of large lesions or in case of malignancy, magnetic resonance imaging (MRI) is the modality of choice because of its excellent soft-tissue contrast and lack of ionizing radiation⁴. Cross sectional imaging is essential for tumor staging and planning surgical resection, and biopsy is necessary for an accurate diagnosis.

Synovial sarcoma

Synovial sarcoma is the fourth most common soft-tissue sarcoma. It affects adolescents and young adults, most often in the extremities, particularly the knee⁵. The head and neck are rarely affected, and even less in the pediatric population⁶. Despite its name, this tumor does not usually arise in an intraarticular location but rather occurs adjacent

to a joint or within 5 cm of it. In the head and neck, they appear to originate from the paravertebral connective tissue spaces⁷.

Patients present with a slow growing soft-tissue mass, associated to pain and tenderness, and the long duration of symptoms may simulate a benign process⁵.

On ultrasound this tumor appears as a solid, round or lobulated, hypoechoic and heterogeneous soft-tissue mass (Fig 1 a). Hypoechoic areas representing hemorrhage or necrosis may occur⁵. On CT the tumor is isodense or slightly hypodense to muscle, with areas of low attenuation representing necrosis or hemorrhage. Synovial sarcoma frequently demonstrates a multinodular appearance, and heterogeneous enhancement (Fig 1 b). Calcifications may occur⁵. MRI (Fig 1 c-f), shows a heterogeneous, well-defined, multilobulated soft-tissue mass with signal intensity similar to or slightly higher than muscle on T1-weighted imaging (WI), and high signal intensity on T2-WI. The signal heterogeneity has been termed the “triple sign” (Fig 1 c,d), represented by intermixed areas of high, intermediate and low signal intensity, and representing areas of hemorrhage or necrosis, solid tumor, and calcified or fibrotic regions, respectively. This sign is also present in other neoplasms. Intervening septa are frequently present, as well as fluid levels. This combination of features creates a “bowl of grapes” appearance. Smaller lesions are more homogeneous. Prominent, heterogeneous and early enhancement is usually present⁵. A high-grade synovial sarcoma may be suggested by

some imaging features, including the absence of calcification, presence of cystic components, hemorrhage, and the triple sign. Synovial sarcomas frequently invade adjacent muscle⁵.

Surgery is the treatment of choice, being the role of adjuvant therapy controversial. Synovial sarcoma is an intermediate-to high-grade lesion, and, despite aggressive surgical resection, local recurrence occurs in up to 50% of patients and metastatic disease develops in 41%, to the lung, lymph nodes and bone⁵.

Rhabdoid tumor

Malignant rhabdoid tumors are highly aggressive neoplasms that most commonly arise in the kidneys of young children⁸, most cases in the first year of life⁹. Extrarenal malignant rhabdoid tumors are extremely rare, and have been described in other organs, including the neck⁸.

Malignant rhabdoid tumors usually present with palpable, rapidly growing masses, often at an advanced stage¹⁰.

The imaging characteristics are nonspecific, most cases presenting with large, ill-defined and heterogeneous masses. A large heterogeneous solid mass is found on ultrasound (Fig 2 a). CT may show a large, heterogeneous, hypodense lesion (Fig 2 b), with or without calcifications. MRI (Fig 2 c-f) shows an ill-defined mass lesion with heterogeneous hyperintensity on T2-WI with areas of necrosis, with contrast enhancement, restricted diffusion and reduced ACD values, reflecting the aggressive biological behavior of the tumor.

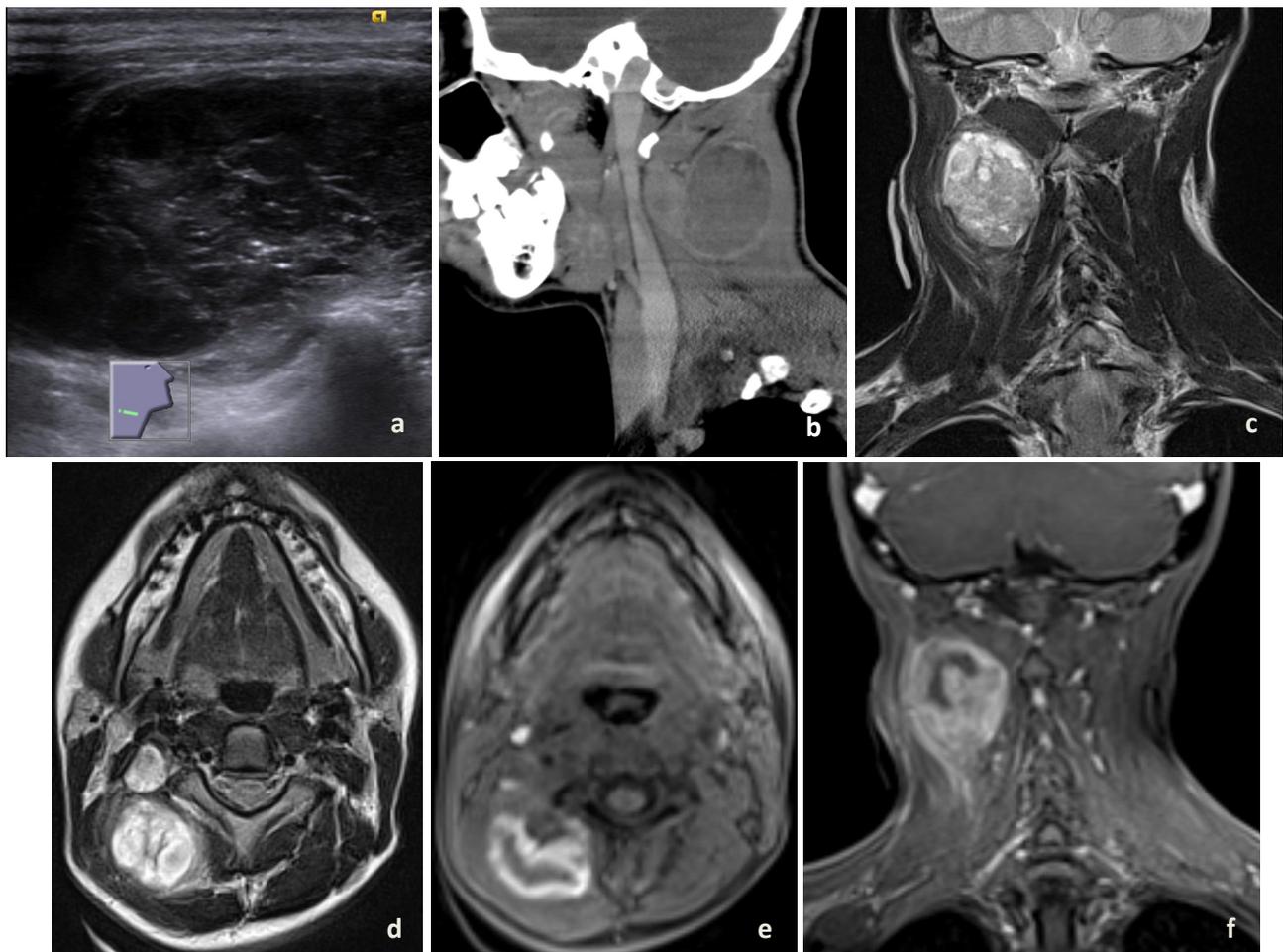


Figure 1 - Synovial sarcoma in the right postero-lateral region of the neck in a 15-year-old male. (a) Ultrasound. (b) Contrast-enhanced sagittal CT. (c) Coronal T2-WI MRI. (d) Axial T2-WI MRI shows the juxtaarticular location of the tumor, adjacent to the cervical vertebrae C2 and C3. (e) High signal intensity on T1-WI represents hemorrhage (f) Coronal contrast-enhanced T1-WI with fat saturation.

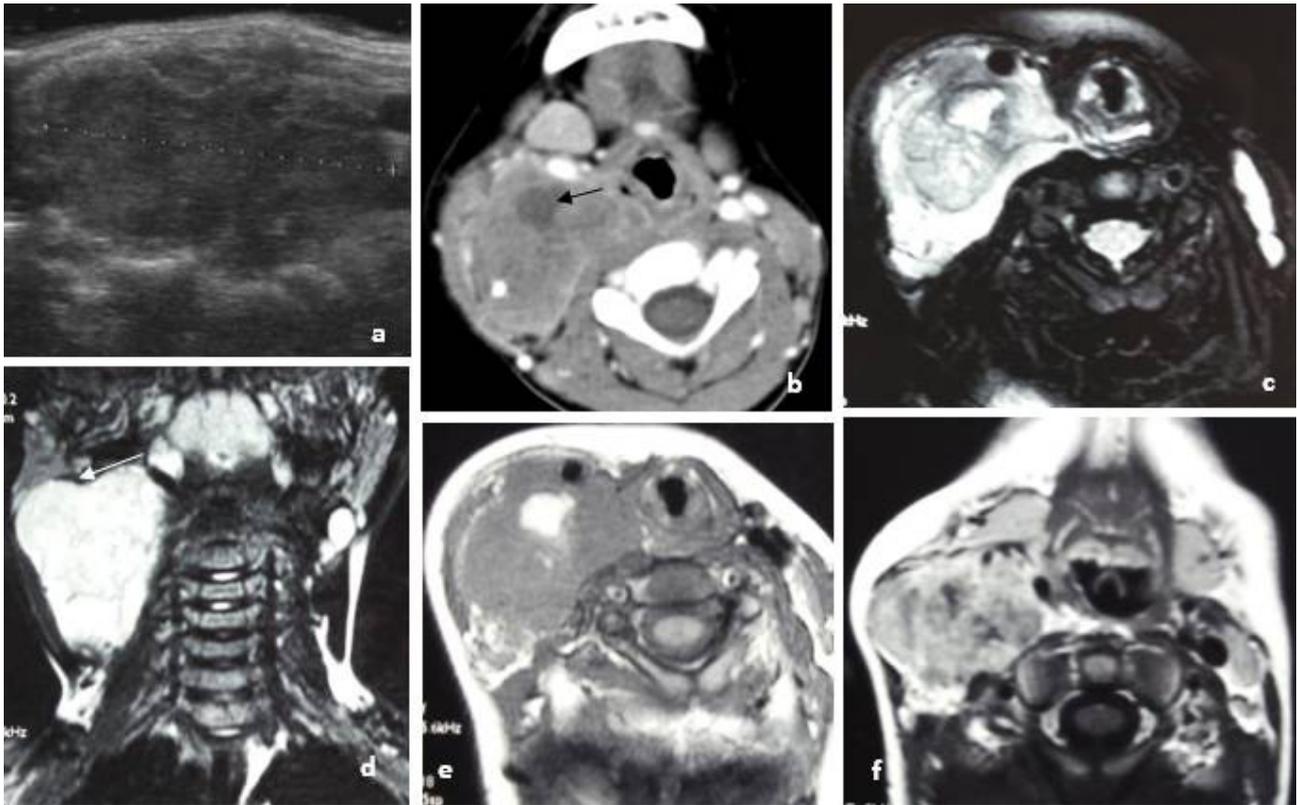


Figure 2 - Malignant rhabdoid tumor in the posterior cervical space of the right lateral region of the neck in a 2-year-old boy with a 1-month history of rapidly growing neck swelling. (a) Ultrasound (b) Contrast-enhanced axial CT with a central non-enhancing area that might represent hemorrhage / necrosis (arrow). (c) Axial T2-WI MRI with fat saturation. (d) Coronal T2-WI with fat saturation. The mass contacts superiorly the parotid gland (arrow). (e) Axial T1-WI. An hyperintense central area represents hemorrhage. (f) Axial contrast-enhanced T1-WI shows heterogeneous enhancement of the lesion. Pathologic specimen revealed invasion of the carotid artery, internal jugular vein and vagus nerve.

These tumors can be locally invasive⁸. Various combinations of multimodal therapy are needed, including surgical resection, chemotherapy and radiation¹⁰. Metastatic disease may occur in the lung and liver⁹. The course of extrarenal malignant rhabdoid tumors is short, and patients die 6 months after diagnosis⁸.

Myoepithelial carcinoma

Myoepithelial carcinoma of the head and neck is a rare lesion, in most cases arising in salivary glands in adults. Myoepithelial carcinomas may also arise from other soft tissues, and have rarely been reported in children. Patients present with a painless, slowly growing mass¹¹⁻¹⁴.

On CT this tumor is reported to show heterogeneous enhancement with partial calcification¹⁵. MRI shows a lobulated, heterogeneous mass, hyperintense on T2-WI and hypointense on T1-WI, with well-circumscribed margins.

It may show necrotic areas^{12,14}. In our patient, ultrasound findings were of a heterogeneous solid lesion with well-defined and lobulated contours, and vascularization on color-Doppler (Fig 3).

Wide surgical excision is the treatment of choice, and predicts a better prognosis. The behavior of head and neck myoepithelial carcinoma is very variable. Frequently it recurs locally and metastases are common from several months to many years after the initial resection, to the lungs, brain, bone, kidneys and skin¹¹. Myoepithelial carcinomas in children seem to have a more aggressive clinical course than in adults¹².

Malignant Primitive Neuroectodermal Tumor

Primitive neuroectodermal tumor (PNET) is a term used to describe a group of highly malignant small round cell tumors of neuroectodermal origin¹⁶. This broad family can be subdivided into three groups: central PNET, referring to

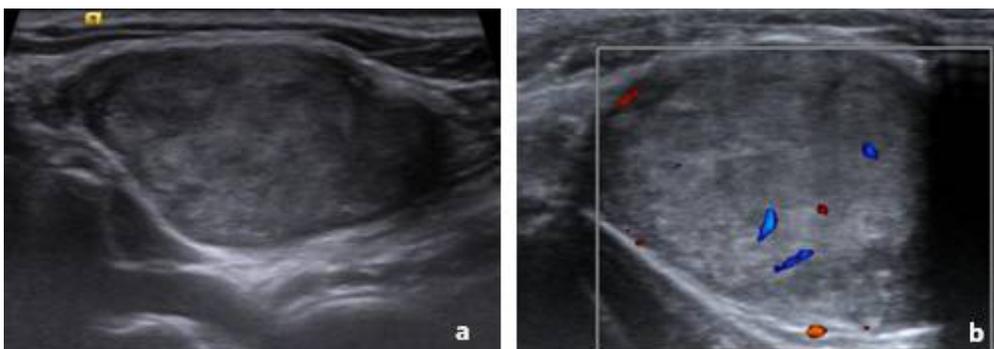


Figure 3 - Intermediate grade myoepithelial carcinoma in a 9-year-old male, appears as a mass in the posterior left side of the neck. (a) Ultrasound. (b) Color-Doppler ultrasound

tumors arising from the central nervous system; tumors arising from the autonomic nervous system; and peripheral PNET (pPNET), referring to PNET arising outside the central and autonomic nervous system. Malignant pPNET encompasses various tumors, such as osseous and extraosseous Ewing sarcoma, malignant peripheral neuroepithelioma of bone and soft tissues, etc¹⁷. For practical purposes in this text it is termed as “malignant pPNET”.

Extraskelletal malignant pPNET is rare, and is rarely encountered in the head and neck^{16,17}. It usually manifests between 20 months and 30 years of age. Patients present with a painful, rapidly growing, superficial or deep soft-tissue mass usually measuring 5-10 cm. Cervical masses can be large enough to cause compression of adjacent structures¹⁸. On ultrasound the lesions are hypoechoic, with anechoic areas representing hemorrhage or necrosis, and with increased Doppler blood flow^{18,19} (Fig 4 a).

CT demonstrates a poorly defined soft-tissue mass, isodense to muscle, and may have low density areas corresponding to hemorrhage or necrosis (Fig 4 b). Calcification may be present. Osseous involvement of the bone surface with cortical erosion or periosteal reaction is seen in 40% of cases¹⁸.

MRI demonstrates a soft-tissue mass with heterogeneous signal intensity similar to that of muscle on T1-WI and intermediate to high signal intensity on T2-WI. Fluid levels, necrosis or hemorrhage may be evident¹⁸ (Fig 4 c-f). An additional feature of extraskelletal malignant pPNET is the presence of serpentine high-flow channels, which have low signal intensity in all pulse sequences. Although this finding can be also seen in other tumors, the presence of this feature in a young person with a large intramuscular mass should raise the possibility of extraskelletal malignant pPNET. A pseudocapsule with well-defined margins may be seen at MRI, but in other cases an infiltrative pattern of growth

with ill-defined margins is present. Prominent contrast enhancement is seen at both CT and MRI¹⁸.

Treatment of the malignant pPNET family of tumors is usually a combination of neoadjuvant chemotherapy and surgical resection, which may be supplemented with radiation therapy and adjuvant chemotherapy¹⁸.

These tumors are aggressive with a propensity for locoregional recurrence and rapid metastatic spread to lung, liver, bone, brain and lymph nodes. The prognosis is poor and there is a high mortality^{16,17}.

Dermatofibrosarcoma protuberans

Dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) is a rare superficial soft-tissue sarcoma affecting the skin. It is an infiltrative tumor of low to intermediate-grade malignancy^{20,21}. It affects more frequently young to middle-aged adults, and very rarely the pediatric population^{20,22,23}.

The trunk is the most common site of involvement, followed by the proximal extremities and less commonly the head and neck^{21,24}. When DFSP affects the head and neck, it involves the scalp, cheek, and supraclavicular areas²⁵.

DFSP presents as a painless, firm and well defined superficial nodule or polypoid protuberance measuring from 1 cm to more than 25 cm^{21,24}. The lesions can be multiple and may coalesce to form an indurated plaque, which on clinical examination is often violaceous²⁴. As a result, it can be mistaken clinically for a vascular malformation or a hemangioma. The tumor originates in the dermis but spreads locally into the subcutaneous tissues, fascia, muscles, and bones²⁵. The growth rate is variable; some lesions remain stable in size for many years, whereas others demonstrate slow progressive growth²⁴.

It is often diagnosed by its typical clinical manifestations. Imaging methods, mainly MRI, are used to evaluate atypical primary lesions and to define the extent of the tumors, thus

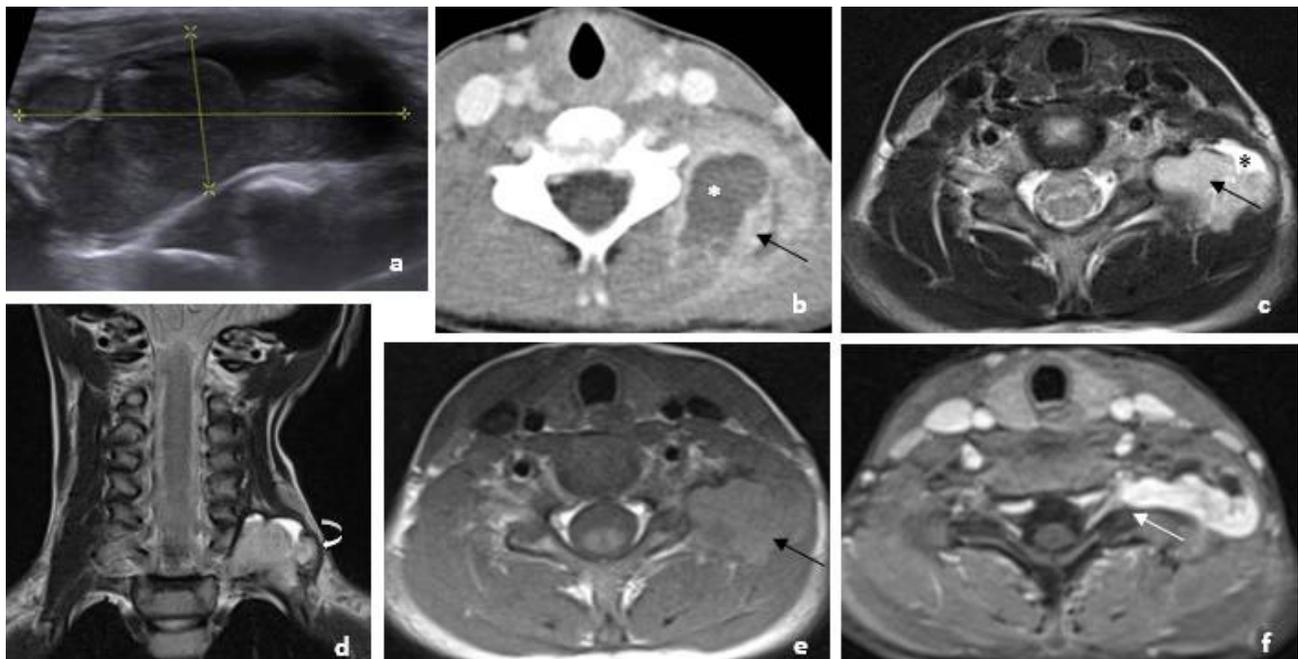


Figure 4 - Extraskelletal malignant pPNET in the left posterior cervical / perivertebral space in a 9-year-old boy. (a) Ultrasound shows a heterogeneous lesion with solid and cystic areas. (b) Contrast-enhanced axial CT shows a mass with cystic (asterisk) and solid areas, with prominent enhancement of the solid component (arrow). (c,d) Axial and coronal T2-WI show a heterogeneous lesion with a hyperintense solid component (arrow) and a cystic component (asterisk). A hypointense pseudocapsule is seen (curved arrow in d). (e) Axial T1-WI reveals an isointense lesion (arrow). (f) Axial contrast-enhanced T1-WI. The mass is seen to insinuate between the transverse processes of C7 and D1 vertebrae (arrow).

allowing accurate preoperative assessment²¹⁻²⁵. The imaging findings of DFSP are nonspecific, but the combination of imaging findings, location of the lesion, and clinical features help narrow the differential diagnosis²⁴.

In our patient, ultrasound showed a hypoechoic and heterogeneous lesion, with oval shape and well-defined borders, located in the subcutaneous tissue, with moderate vascularization on color-Doppler (Fig 5 a). CT findings (Fig 5 b) include isodense to hypodense lesions without calcifications, and uniform (small lesions) to heterogeneous (large lesions) enhancement²⁴.

MRI shows a well-defined lesion (Fig 5 c,d) with low to intermediate signal on T1-WI and intermediate to high signal on T2-WI, with uniform and marked enhancement. Areas of high signal on T1-WI may occur, compatible with hemorrhage^{21,24,25}.

Treatment includes complete surgical excision, and/or adjuvant radiotherapy. After complete resection the prognosis is excellent, otherwise it has a high propensity for local recurrence. Recurrence after five years has been reported, and therefore it is important to follow these patients over a

long period of time. Distant metastases are infrequent, with the lungs and bones being the most common sites^{21,22,24,25}.

Malignant peripheral nerve sheath tumor

Malignant peripheral nerve sheath tumors (MPNST) is the current term used by the World Health Organization for a group of tumors of neurogenic origin with the appearance of any nerve sheath cell. These tumors are very rare and are high-grade sarcomas. The past literature referred to MPNST as malignant schwannoma, malignant neurilemmoma, neurogenic sarcoma, and neurofibrosarcoma²⁶⁻²⁹.

They are solitary lesions that occur in ages 20–65 and are found infrequently in children. About 50% occur in patients with neurofibromatosis type 1, who develop these tumors at an earlier age^{26,30}.

MPNST often arise in the deep soft tissues in proximity to peripheral nerves, usually in the extremities and the trunk and are seldom found in the head or neck. It presents clinically as a rapidly enlarging soft tissue mass (larger than 2–6 cm), with irregular borders, with or without pain and dysesthesia; most of the lesions are deeply located²⁷⁻³⁰.

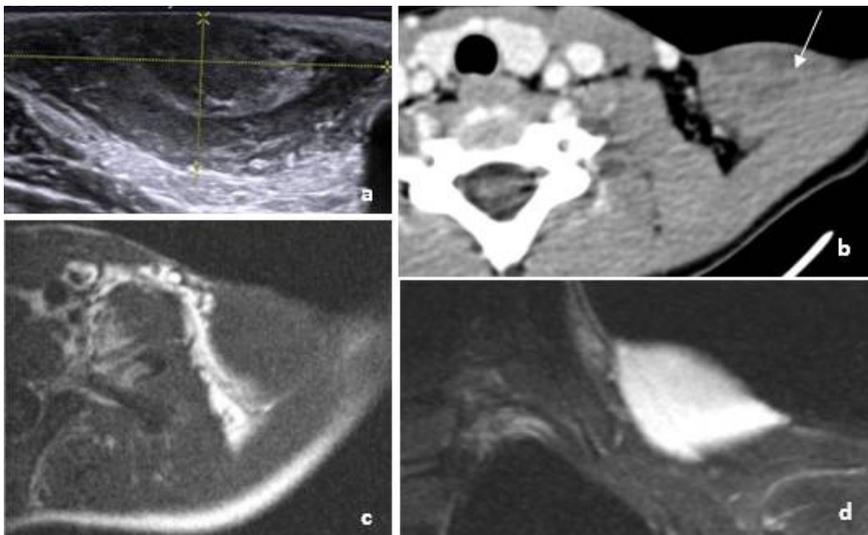


Figure 5 - DFSP in the left supraclavicular region in a 8-year-old boy, presenting as a slow growing mass with 4 years of evolution. (a) Ultrasound (b) Axial contrast-enhanced CT scan demonstrates a hypodense lesion (arrow). The lesion is isointense on T1-WI (c), and uniformly hyperintense on T2-WI (d).

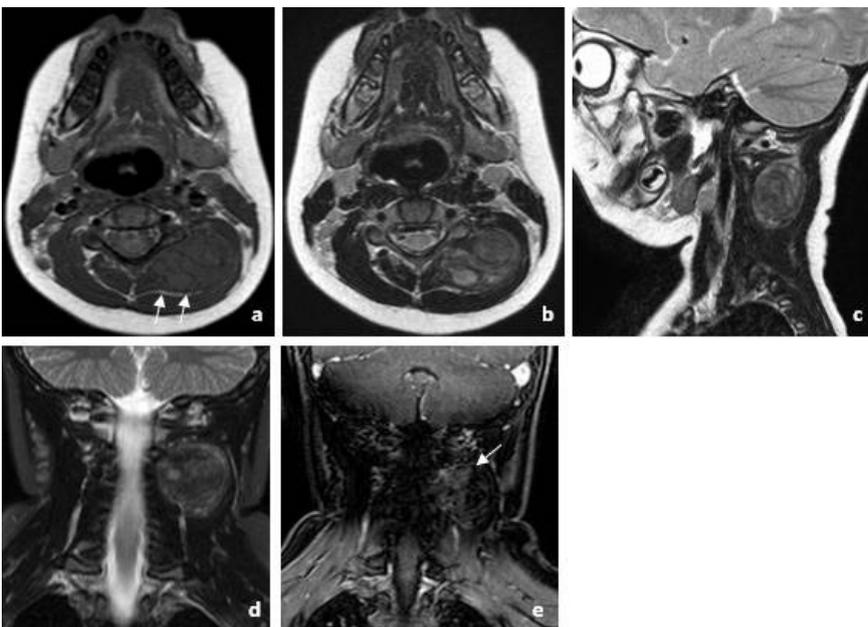


Figure 6 - MRI of a low grade MPNST in the left perivertebral cervical space in a 2-year-old boy. (a) Axial T1, (b) axial T2, (c) sagittal T2, (d) coronal T2 with fat saturation and (e) coronal contrast-enhanced T1 with fat saturation. The mass is heterogeneous possibly due to necrosis and/or hemorrhage, and is mainly isointense on T1 and hyperintense on T2. The borders are well defined and the “split-fat” sign is seen (arrow in a). There is slight enhancement after administration of gadolinium (arrow in e).

MRI is the imaging study of choice^{28,31} (Fig 6). Some imaging characteristics may suggest a peripheral nerve sheath tumor such as a location in the region of a major nerve, depiction of the nerve entering or exiting the mass, and the presence of certain signs: split fat sign (a rim of fat surrounding the lesion), fascicular sign (appearance of the fascicular bundles), target sign (low signal intensity centrally and high signal intensity peripherally). The target and fascicular signs are typically seen in benign lesions, although they may occasionally be seen in MPNST^{26,27}. Signs of necrosis and hemorrhage and patchy contrast enhancement are seen in MPNST²⁸.

Aggressive biologic behavior may be suggested by rapid growth, indistinct margins, heterogeneity and its infiltrative nature within the nerve and adjacent structures.

Complete surgical resection is the mainstay of successful treatment. Postoperative radiotherapy is recommended. MPNST has a high rate of local recurrence via direct perineural invasion, and has a propensity to distant metastases to lungs, bone and pleura. MPNST is one of the most aggressive tumors in the head and neck area, with relatively poor outcomes in young patients²⁹⁻³³.

Conclusion

The imaging and clinical findings of these tumors are nonspecific in the majority of cases. However, imaging

studies, particularly MRI, are useful in determining the site of tumor origin, its extent and relation to adjacent structures, and for follow-up. In some of these tumors, the combination of findings may aid in narrowing the differential diagnosis. Anyway, histological analysis after tissue biopsy is required for final diagnosis of these tumors.

A soft-tissue mass, particularly if calcified, near but not in a joint of a young patient, may suggest the diagnosis of synovial sarcoma. A malignant rhabdoid tumor should be included in the differential diagnosis list in the presence of an extremely aggressive tumor of early childhood, regardless of tumor location. In a young person, the presence of a large intramuscular mass, containing serpentine high-flow channels, which have low signal intensity with all pulse sequences, should raise the possibility of an extraskelatal malignant pPNET, although it may also be seen in other tumors. Often, the diagnosis of DFSP is clinical because of its typical appearance and superficial location. Imaging studies may help in atypical cases, demonstrating a well-defined, subcutaneous lesion. The presence of MPNST may be suggested by signs indicating the neurogenic origin of the lesion, and signs that suggest an aggressive biologic behavior.

References

1. Vazquez E, Enriquez G, Castellote A, Lucaya J, Creixell S, et al. US, CT, and MR Imaging of Neck Lesions in Children. *Radiographics*. 1995 Jan;15(1):105-22.
2. Castellote A, Vázquez E, Vera J, Piqueras J, Lucaya J, et al. Cervicothoracic Lesions in Infants and Children. *Radiographics*. 1999 May-Jun;19(3):583-600.
3. Laffan EE, Ngan BY, Navarro OM. Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation: Part 2. Tumors of Fibroblastic/Myofibroblastic, So-Called Fibrohistiocytic, Muscular, Lymphomatous, Neurogenic, Hair Matrix, and Uncertain Origin. *Radiographics*. 2009 Jul-Aug;29(4):e36.
4. Navarro OM, Laffan EE, Ngan BY. Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation: Part 1. Imaging Approach, Pseudotumors, Vascular Lesions, and Adipocytic Tumors. *Radiographics*. 2009 May-Jun;29(3):887-906.
5. Murphey MD, Gibson MS, Jennings BT, Crespo-Rodríguez AM, Fanburg-Smith J, Gajewski DA. From the Archives of the AFIP: Imaging of Synovial Sarcoma with Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2006 Sep-Oct;26(5):1543-65.
6. Vaid S, Vaid N, Desai S, Vaze V. Pediatric Synovial Sarcoma in the Retropharyngeal Space: a Rare and Unusual Presentation. *Case Rep Otolaryngol*. 2015;2015:587386.
7. Soria-Céspedes D, Galván-Linares AI, Oros-Ovalle C, Gaitan-Gaona F, Ortiz-Hidalgo C. Primary Monophasic Synovial Sarcoma of the Tonsil: Immunohistochemical and Molecular Study of a Case and Review of the Literature. *Head Neck Pathol*. 2013 Dec;7(4):400-3.
8. Abdullah A, Patel Y, Lewis TJ, Elsalamoty H, Strobel S. Extrarenal Malignant Rhabdoid Tumors: Radiologic Findings with Histopathologic Correlation. *Cancer Imaging*. 2010 Mar 18;10:97-101.
9. Hong CR, Kang HJ, Ju HY, Lee JW, Kim H et al. Extra-cranial Malignant Rhabdoid Tumor in Children: A Single Institute Experience. *Cancer Res Treat*. 2015 Oct;47(4):889-96.
10. Madigan CE, Armenian SH, Malogolowkin MH, Mascarenhas L. Extracranial Malignant Rhabdoid Tumors in Childhood: The Childrens Hospital Los Angeles Experience. *Cancer*. 2007 Nov 1;110(9):2061-6.
11. Xu T, Liao Z, Tang J, Guo L, Qiu H et al. Myoepithelial Carcinoma of the Head and Neck: A Report of 23 Cases and Literature Review. *Cancer Treat Com*. 2014; 2:24-29.
12. Saliba I, El Khatib N, Nehme A, Nasser S, Moukarzel N. Metastatic Parotid Myoepithelial Carcinoma in a 7-Year-Old Boy. *Case Rep Pediatr*. 2012;2012:212746.
13. Gleason BC, Fletcher CD. Myoepithelial Carcinoma of Soft Tissue in Children: An Aggressive Neoplasm Analyzed in a Series of 29 Cases. *Am J Surg Pathol*. 2007 Dec;31(12):1813-24.

14. Serry P, Van der Vorst S, Weynand B, Ledeghen S, Rombaux P et al. Aggressive Soft Tissue Myoepithelial Carcinoma in the Neck: A Case Report. *Oral Oncol EXTRA*. 2006;42:295-299.
15. Matsunaga N, Asai M. A Case of Huge Myoepithelial Carcinoma of the Submandibular Gland. *Jpn J Clin Oncol* 2010;40(10):995.
16. Ghosh A, Saha S, Pal S, Saha PV, Chattopadhyay S. Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor of Head-Neck Region: Our Experience. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009 Sep;61(3):235-9.
17. Nikitakis NG, Salama AR, O'Malley BW Jr, Ord RA, Papadimitriou JC. Malignant Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor-Peripheral Neuroepithelioma of the Head and Neck: A Clinicopathologic Study of Five Cases and Review of the Literature. *Head Neck*. 2003 Jun;25(6):488-98.
18. Murphey MD, Senchak IT, Mambalam PK, Logie CI, Klassen-Fischer MK, Kransdorf MJ. From the Radiologic Pathology Archives: Ewing Sarcoma Family of Tumors: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2013 May;33(3):803-31.
19. Wang X, Meng J. Peripheral Primitive Neuroectodermal Tumor of the Parotid Gland in a Child: A Case Report. *Oncol Lett*. 2014 Aug;8(2):745-747.
20. Reddy C, Hayward P, Thompson P, Kan A. Dermatofibrosarcoma Protuberans in Children. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009 Jun;62(6):819-23.
21. Torreggiani WC, Al-Ismaïl K, Munk PL, Nicolaou S, O'Connell JX, Knowling MA. Dermatofibrosarcoma Protuberans: MR Imaging Features. *AJR Am J Roentgenol*. 2002 Apr;178(4):989-93.
22. Angouridakis N, Kafas P, Jerjes W, Triaridis S, Upile T, et al. Dermatofibrosarcoma Protuberans with Fibrosarcomatous Transformation of the Head and Neck. *Head Neck Oncol*. 2011 Feb 4;3:5.
23. Kornik RI, Muchard LK, Teng JM. Dermatofibrosarcoma Protuberans in Children: An Update on the Diagnosis and Treatment. *Pediatr Dermatol*. 2012 Nov-Dec;29(6):707-13.
24. Millare GG, Guha-Thakurta N, Sturgis EM, El-Naggar AK, Debnam JM. Imaging Findings of Head and Neck Dermatofibrosarcoma Protuberans. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2014 Feb;35(2):373-8.
25. Tsai YJ, Lin PY, Chew KY, Chiang YC. Dermatofibrosarcoma Protuberans in Children and Adolescents: Clinical Presentation, Histology, Treatment, and Review of the Literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2014 Sep;67(9):1222-9.
26. Beaman FD, Kransdorf MJ, Menke DM. Schwannoma: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2004 Sep-Oct;24(5):1477-81.
27. Hrehorovich PA, Franke HR, Maximin S, Caracta P. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor. *Radiographics*. 2003 May-Jun;23(3):790-4.
28. Kar M, Deo SV, Shukla NK, Malik A, DattaGupta S, et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors (MPNST)--Clinicopathological Study and

Treatment Outcome of Twenty-Four Cases. *World J Surg Oncol.* 2006 Aug 22;4:55.

29. Carli M, Ferrari A, Mattke A, Zanetti I, Casanova M, et al. Pediatric Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumor: The Italian and German Soft Tissue Sarcoma Cooperative Group. *J Clin Oncol.* 2005 Nov 20;23(33):8422-30.

30. Minovi A, Basten O, Hunter B, Draf W, Bockmühl U. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors of the Head and Neck: Management of 10 Cases and Literature Review. *Head Neck.* 2007 May;29(5):439-45.

31. deCou JM, Rao BN, Parham DM, Lobe TE, Bowman L, et al. Malignant Peripheral Nerve Sheath Tumors: The St. Jude Children's Research Hospital Experience. *Ann Surg Oncol.* 1995 Nov;2(6):524-9.

32. Touati MM, Darouassi Y, Chihani M, Al Jalil A, Tourabi K, et al. Malignant Schwannoma of the Infratemporal Fossa: a Case Report. *J Med Case Rep.* 2015 Jul 4;9:153.

33. Stone JA, Cooper H, Castillo M, Mukherji SK. Malignant Schwannoma of the Trigeminal Nerve. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001 Mar;22(3):505-7.

TOMOSSÍNTESE MAMÁRIA: O QUE O RADIOLOGISTA DEVE SABER

BREAST TOMOSYNTHESIS: WHAT THE RADIOLOGIST SHOULD KNOW

Filipa Vilaverde¹, Ana Rocha², Marta Reis de Sousa¹, Romeu Mesquita¹, Alcinda Reis³

¹ Interna/o de formação específica de Radiologia
Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar de
Entre o Douro e Vouga, Feira - Portugal
² Assistente Hospitalar de Radiologia
Serviço de Radiologia, Hospital Povisa, Vigo -
Espanha
³ Assistente Hospitalar Graduada de Radiologia
Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar de
Entre o Douro e Vouga, Feira - Portugal

Correspondência

Filipa Vilaverde
Rua do Arinho, nº6
4730-430 Vila Verde
e-mail: filipavilaverde@gmail.com

Recebido a 03/11/2016
Aceite a 18/12/2016

Resumo

O cancro da mama continua a ser a neoplasia maligna mais comum na mulher. A Mamografia é a técnica de imagem estabelecida para o rastreio populacional, reduzindo a mortalidade por cancro da mama em cerca de 30%. No entanto, esta técnica tem limitações conhecidas, inerentes ao facto do volume tridimensional da mama ser apresentado numa imagem bidimensional. A Tomossíntese Mamária, é uma técnica de imagem emergente, que tem sido progressivamente instalada nas unidades de mama, uma vez que pode resolver algumas das limitações da Mamografia. Na Tomossíntese, o tecido mamário é estudado através da aquisição de múltiplas projeções de raios-X de baixa dose que são posteriormente reconstruídas para criar imagens tridimensionais, e assim, minimizar o impacto da sobreposição de tecido mamário e melhorar a definição das lesões. Os estudos têm demonstrado que o uso da Tomossíntese Mamária melhora a precisão do rastreio e do diagnóstico do cancro da mama. Para considerar o uso combinado de Mamografia e Tomossíntese Mamária na prática clínica, há que ter em conta outros factores para além da taxa de detecção de cancro, tais como a dose de radiação adicional, a taxa de re-convocatória em exames de rastreio, o tempo de realização e leitura de ambos os estudos, entre outros. Neste artigo revemos os princípios técnicos de Tomossíntese Mamária, suas potenciais utilidades, limitações, e perspectivas futuras.

Palavras-chave

Tomossíntese Mamária, Mamografia, Cancro da Mama.

Abstract

Breast cancer remains the most common malignancy among women. Mammography is the established technique for breast cancer screening, reducing the mortality by about 30%. However, this technique has several known limitations inherent to the fact that the breast three-dimensional volume is displayed on a two-dimensional image. Breast Tomosynthesis, an emerging imaging technique, has been progressively installed in breast units, since it can solve some of the limitations of Mammography. At Breast Tomosynthesis, the breast tissue is studied acquiring multiple low dose X-ray projections, which are then reconstructed to create three-dimensional images, and thus minimize the impact of breast tissue overlap and improve lesions conspicuity. Studies have shown that Breast Tomosynthesis improves screening and diagnosis accuracy of breast cancer. To consider the use of combined Mammography and Breast Tomosynthesis in clinical practice, we must take into account other factors in addition to cancer detection rate, such as the additional radiation dose, recall rate, extra time at reading both studies, among others. In this article we review the technical principles of Breast Tomosynthesis, its potential uses, limitations, and future perspectives.

Key-words

Breast Tomosynthesis, Mammography, Breast Cancer.

Introdução

O cancro de mama continua a ser a principal causa de morte por cancro na mulher. A Mamografia é a técnica estabelecida para o rastreio populacional de cancro de mama, e a única que tem demonstrado uma redução da mortalidade a longo prazo, estimada em cerca de 30%¹⁻². Embora se trate de uma técnica muito útil, até 20-30% dos cancros da mama podem não ser detectados no rastreio mamográfico³. As limitações da Mamografia são bem conhecidas, existindo muitos factores que influenciam a sua precisão diagnóstica⁴. O padrão de densidade mamária é um dos factores mais relevantes, e a sensibilidade da Mamografia varia entre 98% em mamas predominantemente adiposas e apenas 40% em mamas densas⁵. A menor

sensibilidade em mamas densas é inerente às características da técnica. Por ser uma imagem bidimensional (2D) de uma estrutura tridimensional (3D), a sobreposição de tecido glandular normal pode obscurecer massas ou outros achados de malignidade. Além disso, a sobreposição das estruturas normais da mama pode criar pseudolesões, culminando num resultado falso-positivo. A Tomossíntese Mamária (TM) é uma técnica imagiológica inovadora que está a ser progressivamente implementada em clínicas de imagem de mama em todo o mundo. Dados clínicos iniciais demonstram que pode contornar algumas das limitações da Mamografia, através da aquisição de uma série de imagens de projeção de baixa dose. Reconstrução computacional cria imagens com 1 mm de espessura,

permitindo que a mama seja visualizada tridimensionalmente, o que minimiza a sobreposição do tecido mamário. O uso da TM melhora a precisão do rastreio e de diagnóstico em imagem da mama⁶⁻⁹.

O Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, em Vigo - Espanha, instalou um aparelho de TM (Siemens®, Mammomat Inspiration VB40) há cerca de 3 anos. Em geral, são obtidas imagens em modo 3D/TM, complementarmente às duas incidências padrão da Mamografia, a todas as mulheres que recorram a este centro, seja para rastreio de cancro de mama, seja no contexto diagnóstico. A experiência com a TM neste centro, está de acordo com a maioria dos estudos publicados, tendo-se constatado uma melhoria global da acuidade diagnóstica.

Neste artigo revemos as aplicações clínicas da TM, tanto no contexto de rastreio, como de diagnóstico.

Técnica de imagem

Geração de imagem

Na Mamografia a radiação é emitida numa direção predeterminada a partir de uma ampola de raios-X estática, atravessa a mama comprimida, e é recolhida por um detetor que a codifica para formar a imagem.

As origens da TM podem ser atribuídas à Tomografia Linear e à Tomografia Computadorizada e, como tal, partilha muitas das características destas técnicas. A ampola de raios-X move-se num arco de amplitude variável entre 15 a 60°, dependendo do fabricante, num plano alinhado com a parede torácica, ao mesmo tempo que emite impulsos de radiação de baixa dose. Estes pulsos são emitidos regularmente a cada 1 ou 2°, atravessam a mama e são detetados pelo detetor, gerando desta forma as imagens de projeção e os dados brutos (Fig. 1). A informação é processada e reconstruída numa imagem 3D da mama, composta por várias secções 2D alinhadas paralelas ao detetor, normalmente com 1 mm de espessura⁸⁻¹⁰.

O posicionamento da paciente na TM é semelhante ao da Mamografia. A maioria dos centros adquire dois planos de TM, crânio-caudal (CC) e médio-lateral oblíqua (MLO). Incidências adicionais (por exemplo, medio-lateral,

compressão focal e *roled views*) também são possíveis, embora a magnificação geométrica não seja possível.

Por causa do ângulo limitado da aquisição, as imagens da TM tem resolução espacial excepcionalmente elevada no plano paralelo ao detetor e menor resolução espacial na sua perpendicular¹¹. Uma secção de imagem descreve os objetos que estão no foco nesse plano, e os objetos localizado acima e abaixo estão desfocados em diferentes graus, dependendo da distância do objecto ao plano exibido e do tamanho do objeto. Assim, objetos pequenos, como microcalcificações, desfocam rapidamente fora de foco, e objetos grandes, como regiões glandulares densas da mama ou calcificações grosseiras, irão influenciar muitas secções distantes¹² (Fig.2).

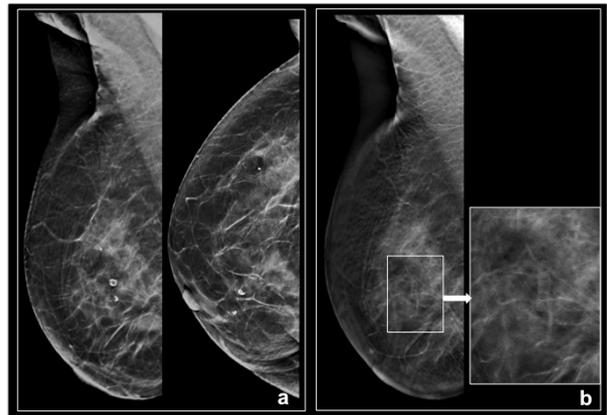


Figura 2 – Mulher, 58 anos. Exame de follow-up em doente com antecedentes de tumorectomia por CDI. a) C-view, MLO e CC da mama direita, mostra calcificações grosseiras de citoesteatonecrose. b) Nas secções fora do plano das calcificações estas ficam desfocadas, criando imagens artefactuais.

Origem da imagem: Reis A, Clínica Briosa e Gala, Aveiro – Portugal

Dose de radiação

Estudos em fantasmas têm demonstrado que a dose média para um estudo combinado TM e Mamografia numa mama com 5cm de espessura foi 2,50 mGy por incidência, abaixo do limite de 3 mGy estabelecido pelo Mammography Quality Standard Act¹³⁻¹⁵.

A maneira mais comum de trabalhar com TM e Mamografia é a combinação de ambas as técnicas. Existem diferentes sequências de aquisição. A forma mais frequentemente utilizada e aprovada pela FDA¹⁶, é adquirir os dois estudos consecutivamente numa única compressão mamária (modo Combo). Os dados em 2D e 3D podem ser co-registados, com a vantagem de se poder correlacionar os resultados. Essencialmente, quando o modo Combo é utilizado, as mulheres são expostas a uma dose de radiação equivalente ao dobro da Mamografia¹⁷. Outros sistemas disponíveis adquirem os dois exames separadamente, em compressões mamárias distintas. Recentemente, foi desenvolvido um outro modo de aquisição, que permite obter uma imagem similar à Mamografia convencional, somando os dados das diferentes projeções da TM através de um algoritmo de reconstrução de imagem sintetizada 2D (C-View 2D; Hologic®)¹⁸. Isto permite reduzir a dose total e demonstrou ser comparável à imagem combinada em rastreios clínicos¹⁹.

Papel da Tomossíntese Mamária

A TM tem sido amplamente investigada para perceber as suas vantagens e estabelecer o potencial papel na prática clínica diária, e mesmo a sua possível utilidade no futuro para

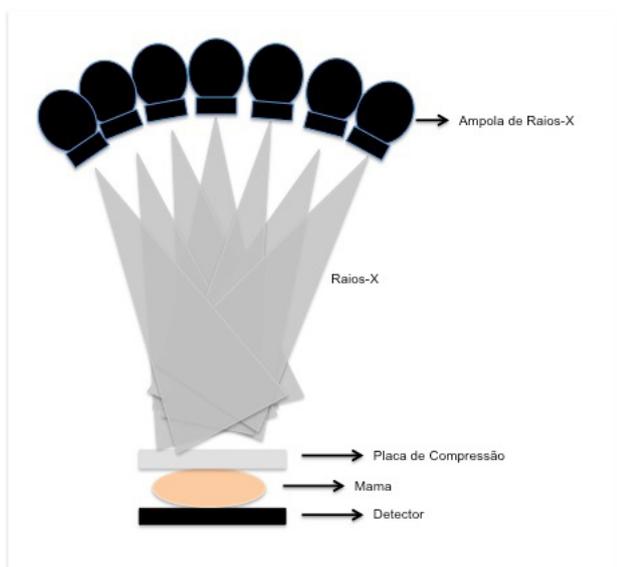


Figura 1 - Esquema sobre a aquisição de imagens na TM. Múltiplas imagens de projeção de baixa dose são obtidas em arco, e usadas para reconstruir imagens 3D da mama.

rastreio populaciona¹⁹. Vamos discutir algumas das questões mais relevantes que têm sido apresentadas na literatura, e que estão de acordo com a experiência do Centro.

Aumento da taxa de detecção de cancro da mama e Triangulação

A maioria dos estudos publicados até à data são concordantes a demonstrar que o uso combinado de Mamografia e TM melhora a detecção do cancro da mama^{7-9,20-21}. Ao mostrar a glândula mamária em cortes finos, a TM deteta alterações suspeitas que poderiam ser ocultas por sobreposição do parênquima mamário (Fig. 3). No entanto, é necessário algum grau de contraste intrínseco no tecido mamário para uma lesão ser visível. Aliás, está descrito que a precisão da TM é variável com diferentes padrões de densidade mamária^{9,22}, com maiores ganhos na precisão diagnóstica em mamas com tecido fibroglandular disperso e nas heterogeneamente densas⁹.

Embora a maioria dos câncros de mama tenha um crescimento concêntrico e sejam visíveis nas duas reconstruções, alguns têm crescimento plano como pode acontecer no Carcinoma Lobular Invasor (CLI) e são visíveis apenas numa delas¹⁹. A TM é particularmente útil para a triangulação destas lesões, evitando a necessidade de obter incidências mamográficas adicionais para localização ou confirmação da lesão. Na TM, a cada imagem é atribuído um número na pilha de imagens, com os números mais baixos correspondendo aos planos inferiores na incidência CC, e laterais na incidência MLO. Assim, o leitor pode avaliar em que localização a alteração é melhor visualizada na pilha de imagens (na estação de trabalho), e a partir desta realizar ecografia dirigida e/ou biopsia (Fig. 4).

Alguns estudos ressaltam que o aumento da precisão diagnóstica com a TM pode ser menor em radiologistas mais experientes na leitura de Mamografia²³.

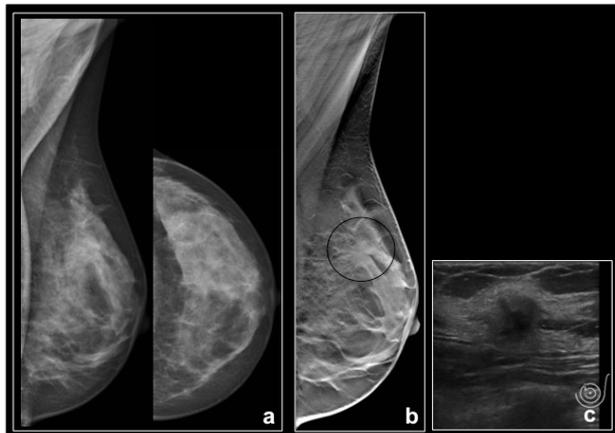


Figura 3 – Mulher, 39 anos. Mastalgia esquerda recente com palpação negativa. Antecedentes familiares (avó e tias) de Cancro de mama. a) Mamografia esquerda, MLO e CC, mostra padrão de densidade mamária heterogeneamente denso, inicialmente interpretada como negativa. b) A TM, secção MLO, revela uma massa espiculada (círculo preto) no quadrante supero-interno. c) A ecografia para orientação da biopsia, mostra nódulo hipocogénico com halo hiperecogénico, com atenuação acústica posterior, cujo resultado foi CDI.

Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

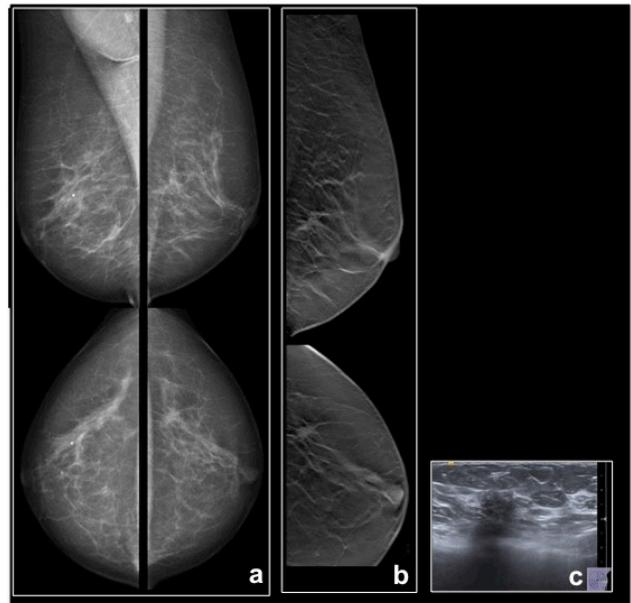


Figura 4 - Mulher, 52 anos. Exame de rastreio. Sem antecedentes pessoais ou familiares de Cancro de mama. a) Na Mamografia bilateral, MLO e CC, esboça-se uma assimetria nos quadrantes externos da mama esquerda na incidência CC, não tão facilmente identificável na incidência MLO. b) Na TM, secções MLO e CC, visualiza-se uma massa espiculada, adicionalmente localizada ao quadrante infero-externo, ao rodar as várias imagens da pilha. c) A biopsia eco-guiada demonstrou um CLI. Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

Características das lesões adicionais detectadas por Tomossíntese

As lesões adicionais detetadas por TM podem ser agrupadas em lesões de tecidos moles (nódulos, distorções e assimetrias) e lesões calcificadas (microcalcificações). A maioria dos autores concorda que a TM combinada com Mamografia identifica mais lesões de tecidos moles, melhorando a sua conspicuidade e caracterização^{24,25}. Ao evitar a sobreposição de tecido glandular adjacente à lesão, as margens de nódulos mal definidos ou espiculados, potencialmente obscurecidos na MD, são mais bem definidas. Além disso, a TM é muito sensível para detetar distorções arquiteturais, permitindo definir as espículas finas que compõe estas lesões^{6,7,26-28}. Assim, é possível detetar um maior número de neoplasias infiltrativas e de lesões esclerosantes complexas/cicatrizes radiais.

Há, no entanto, alguma controvérsia sobre o papel da TM na deteção de microcalcificações, e a sua capacidade para as detetar depende de vários factores: dose de radiação, ângulo de cada pulso de raios-X emitido e do algoritmo de reconstrução. Além do papel na deteção de microcalcificações, outra utilidade da TM poderia ser a interpretação de agrupamentos de microcalcificações que com a Mamografia não são conclusivos^{23,26}, uma vez que é possível fazer reconstruções com maior espessura de corte. Por exemplo, se as calcificações são visíveis em múltiplas imagens reconstruídas consecutivas com 1 mm de espessura, o radiologista pode alterar a espessura de reconstrução, permitindo que todo o conjunto de calcificações possa ser visualizado numa única imagem¹⁷ (Fig. 5).

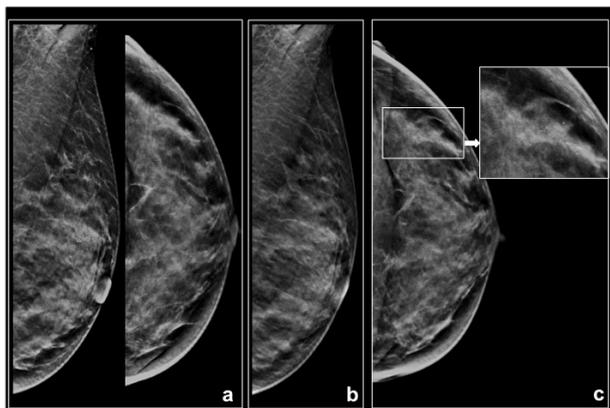


Figura 5 – Mulher, 45 anos. Exame de rastreio. a) C-View, MLO e CC, mostra microcalcificações agrupadas nos quadrantes superiores da mama esquerda apenas visíveis na MLO. As microcalcificações não são claramente perceptíveis na CC, o que se atribuiu a artefactos de movimento, uma vez que nas secções era perceptível um efeito de “arrastamento”. b) Secção mais espessa, MLO, para melhor percepção da distribuição das microcalcificações. c) Repetição da C-view, CC, com visualização das microcalcificações. Origem da imagem: Reis A, Clínica Briosas e Gala, Aveiro – Portugal

Tomossíntese e rastreio populacional

Ao avaliar a possibilidade de utilizar TM com Mamografia combinadas para rastreio populacional, há muitos factores que devem ser considerados. Um dos aspetos mais importantes é o aumento dos tempos de estudo e de leitura, porque o número de doentes a estudar diariamente é elevado. Em estudos preliminares³², o tempo de estudo aumentou em média um minuto por paciente (mais 33%) e o de leitura era o dobro (90 s). No entanto, estes trabalhos também concluíram que as 2 técnicas combinadas aumentavam significativamente a taxa de detecção de cancro, diminuía os falsos positivos e diminuía as taxas de re-convocatória.

Frequentemente, achados suspeitos na Mamografia são devidos à sobreposição de áreas complexas normais de tecido mamário²⁰. Em 10 anos a realizar Mamografia, estima-se que 50% das mulheres serão reconvocadas e 7-9% receberão uma recomendação para biopsia, por falsos-positivos²⁹. Estas elevadas taxas de re-convocatória têm efeitos adversos, criando ansiedade para a mulher, aumento dos custos, aumento da exposição à radiação, e biopsias desnecessárias^{30,31}. Estas pseudolesões são melhor avaliadas na TM, o que contribuiu para uma diminuição significativa do número de doentes reconvocadas para estudos adicionais, tal como descrito por alguns autores⁹, com reduções entre 6 e 67%^{8, 9, 11, 20, 24}.

Assim, o aumento dos tempos devem ser avaliadas juntamente com estes benefícios. Provavelmente, também se reduziram os estudos complementares, com menos custos económicos e de recursos humanos.

Tomossíntese no contexto diagnóstico

Quando a Mamografia é utilizada para esclarecimento de alterações detetadas no rastreio, na avaliação de pacientes sintomáticas ou em follow-up de achados provavelmente benignos, designa-se por Mamografia diagnóstica³³. Neste contexto, são frequentemente obtidas incidências mamográficas adicionais, complementadas com ecografia dirigida, se necessário^{34,35}. O valor preditivo positivo descrito para uma alteração potencial detectada na Mamografia é de apenas 21-36%³⁶⁻³⁸ e a sensibilidade média da Mamografia diagnóstica é de cerca de 85%³⁹. Portanto, há espaço para melhorias no contexto diagnóstico, não só na identificação

de cancro de mama, mas também na redução de falsos-positivos.

A utilização da TM para diagnóstico pode melhorar a visibilidade da lesão (Fig. 6). No contexto de cancro de mama já diagnosticado ou suspeito, a avaliação mamográfica completa permitirá detetar doença multifocal, multicêntrica, ou doença contra-lateral, que afeta significativamente o tratamento cirúrgico (Fig. 7).

A determinação mamográfica do tamanho de um tumor pode ser difícil. Na TM o radiologista deve medir o núcleo central da massa⁴⁰ sem incluir as espículas, e esta medição parece correlacionar-se bem com a análise patológica em massas com tamanho até 20 mm^{40,41}. Em alguns centros, a TM é usada para estadiamento do cancro de mama, sendo a RM com contraste apenas usada seletivamente.

No follow-up de cancro de mama, e dadas as vantagens já expostas, poderá melhorar a deteção de recidiva (Fig. 8), diferenciando-a das alterações secundárias aos tratamentos, como áreas de citoesteatonecrose.

A capacidade de resolver problemas com TM pode acelerar o processo de estudo do paciente, aliviando a necessidade de imagens diagnósticas adicionais, minimizando assim a ansiedade da paciente e levando a uma potencial diminuição da dose de radiação.

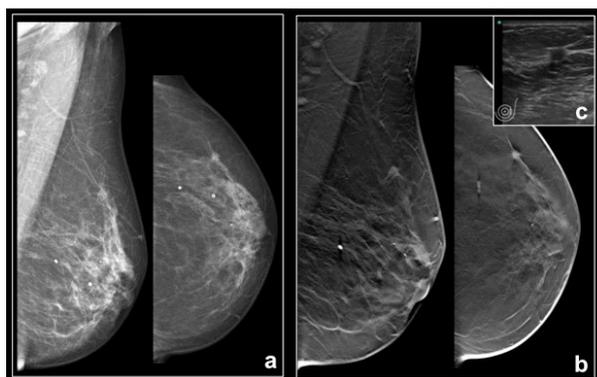


Figura 6 – Mulher, 69 anos. Enviada do programa de rastreio por nódulo suspeito na mama esquerda. a) Mamografia esquerda, MLO e CC, mostra um nódulo parcialmente circunscrito no quadrante supero-externo. b) A TM, secções MLO e CC, permitem reduzir a sobreposição do tecido mamário, e caracterizar a lesão como um nódulo espiculado. c) A biopsia orientada por ecografia revelou CLI.

Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

Limitações da Tomossíntese

Apesar das vantagens descritas, a TM não está isenta de limitações.

Resultados falsos-positivos: Lesões benignas visíveis apenas na TM

Por causa da diminuição da sobreposição do tecido mamário, lesões benignas que anteriormente estavam obscurecidas são mais facilmente detetadas na TM e podem levar a estudos adicionais. Em particular, a distorção arquitetural associada a cicatrizes cirúrgicas (Fig. 9) e a lesões benignas, como cicatrizes radiais torna-se muito mais evidente. Características da lesão associadas a resultados benignos, como gordura macroscópica e localização cutânea, devem ser reconhecidas de modo a evitar convocatórias desnecessárias. No entanto, deve ressaltar-se que na TM podem existir lesões malignas com aprisionamento de gordura, pelo que se existirem outras características suspeitas, as mesmas devem prevalecer¹⁷.

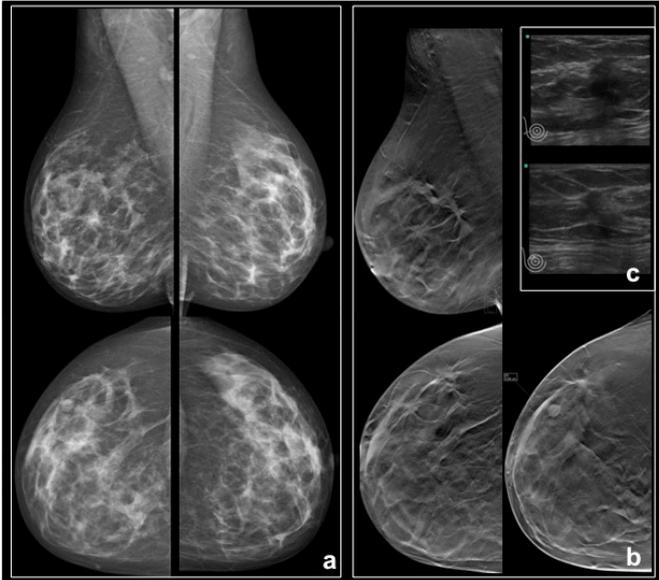


Figura 7 – Mulher, 44 anos. Recorre por inversão mamilar direita com 1 ano de evolução, associado a escorrência mamilar homolateral. a) Na Mamografia bilateral, MLO e CC, esboça-se uma distorção projetada aos quadrantes externos da mama direita, apenas visível na incidência CC. b) A TM, secções MLO e CC, evidencia duas áreas de distorção arquitetural, no quadrante supero-externo, demonstrando melhor a extensão da lesão. c) A biopsia eco-guiada revelou um CLI multicêntrico, com extensas áreas de CLIS.

Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

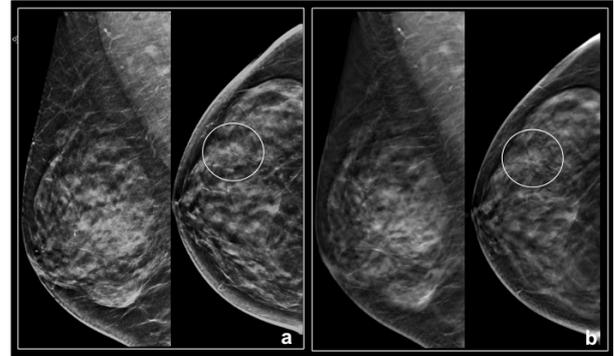


Figura 9 – Mulher, 43 anos. Exame de rotina. Antecedentes de excisão de fibroadenoma na mama direita aos 19 anos. a) C-view, MLO e CC, mostra uma distorção arquitetural projetada aos quadrantes externos (círculo branco). b) Na TM, secções MLO e CC, a distorção é mais definida, sem massas subjacentes, correspondendo apenas a alterações pós-cirúrgicas.

Origem da imagem: Reis A, Clínica Briosa e Gala, Aveiro – Portugal

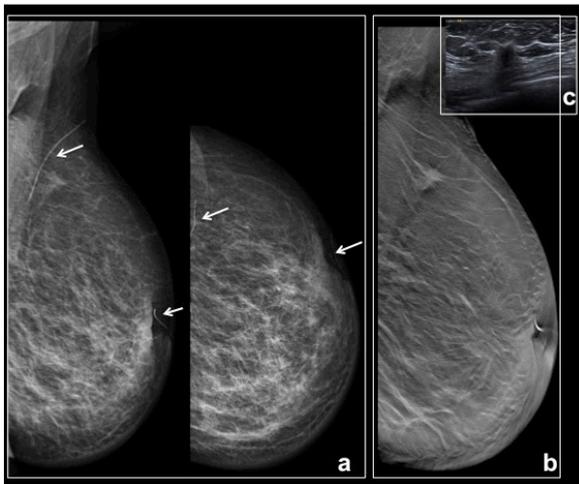


Figura 8 - Mulher de 86 anos. Exame de follow-up de Cancro da Mama. Antecedentes de tumorectomia da mama direita em 1998, e de tumorectomia da mama esquerda em 2011, ambas por CDI. a) Mamografia esquerda, incidências MLO e CC. Assimetria focal nos quadrantes superiores, próximo da cicatriz de linfadenectomia (marcadores cutâneos – setas branca), e apenas abrangida na incidência MLO, observa-se uma assimetria mal definida. b) A TM revela uma massa espiculada, em localização subcicatricial, suspeita de recidiva tumoral. c) A biopsia eco-guiada revelou CDI.

Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

Resultados falso-negativos: Nem todos os cancros são visíveis na TM

Há alguns casos descritos em que ambos os estudos de Mamografia e TM não demonstraram claramente uma lesão maligna, que foi detetado posteriormente com outra técnica ou que se manifestou como uma lesão sintomática. Isto pode ocorrer na mama extremamente densa que obscurece o achado porque para a TM ser eficaz, deve haver alguma interface entre o tecido parenquimatoso e tecido adiposo na mama. Se o achado está centrado no tecido extremamente denso que continua a sobrepor-se nas secções individuais, este irá resultar num cancro oculto.

Na Figura 10 descreve-se um caso de um carcinoma melhor caracterizado por TM, no entanto, não foi detetado um segundo foco tumoral, demonstrado posteriormente em RM de estadiamento. Este caso enfatiza o fato de que, embora massas e distorções arquiteturais sejam muitas vezes melhor

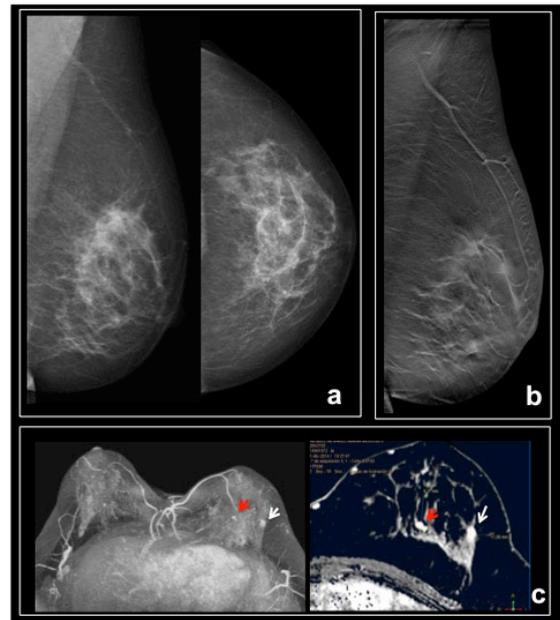


Figura 10 – Mulher, 42 anos. Exame de rotina. Sem antecedentes pessoais ou familiares. a) Mamografia esquerda, MLO e CC, inicialmente interpretada como negativa. b) A TM esquerda, secção MLO, revela uma massa espiculada no quadrante supero-externo. c) Na RM de estadiamento, identifica-se um outro nódulo (seta vermelha) com cinética suspeita, para o qual foi realizada uma ecografia de second-look, que permitiu realizar biopsia. Os resultados da anatomia patológica CDI do tipo tubular, multifocal.

Origem da imagem: Rocha A, Serviço de Radiologia do Hospital Povisa, Vigo – Espanha

detetadas e caracterizadas com TM do que com Mamografia, se uma neoplasia não se manifesta com estas características, pode não ser detetável com TM.

Outras limitações

Como na Mamografia, é essencial posicionar a mama corretamente porque as lesões não incluídas no campo do detector não são visíveis no estudo. A aquisição da TM é mais longa, e assim mais suscetível a artefactos de movimento, o que pode justificar que um achado seja mais evidente numa das incidências, com risco de falsa interpretação (Fig. 5).

Apesar de ser uma técnica de imagem simples de interpretar para radiologistas de mama, como todas as técnicas de imagem requer uma curva de aprendizagem. A fase de treino pode ser de cerca de 100-150 casos^{8,23}.

Outros fatores a considerar são o custo e a disponibilidade de equipamentos, e o armazenamento dos dados.

Finalmente, a biopsia de achados apenas visíveis em TM é uma preocupação. Embora um sistema de orientação estereotáxica para TM tenha sido desenvolvido (Afirmar; Hologic®), não está disponível em todos os locais que oferecem TM.

Bibliografia

1. Tabár L, Vitak B, Chen TH, Yen AM, Cohen A, Tot T, et al. Swedish two-county trial: Impact of mammographic screening on breast cancer mortality during 3 decades. *Radiology*. 2011;260:658-63.
2. Duffy SW, Tabár L, Olsen AH, Vitak B, Allgood PC, Chen TH, et al. Absolute numbers of lives saved and over diagnosis in breast cancer screening, from a randomized trial and from the Breast Screening Programme in England. *J Med Screen*. 2010;17:25-30.
3. Pisano ED, Gatsonis C, Hendrick E, Yaffe M, Baum JK, Acharyya S, et al., Digital Mammographic Imaging Screening Trial (DMIST) Investigators Group. Diagnostic performance of digital versus film mammography for breast-cancer screening. *N Engl J Med*. 2005;353:1773-83.
4. Holland R, Mravunac M, Hendriks JH, Bekker BV. So-called interval cancers of the breast. Pathologic and radiologic analysis of sixty-four cases. *Cancer*. 1982;49:2527-33.
5. Mandelson MT, Oestreich N, Porter PL, White D, Finder CA, Taplin SH, et al. Breast density as a predictor of mammographic detection: Comparison of interval and screen-detected cancers. *J Natl Cancer Inst*. 2000;92:1081-7.
6. Skaane P, Gullien R, Bjørndal H, Eben EB, Ekseth U, Haaknaasen U, et al. Digital breast tomosynthesis (DBT): Initial experience in a clinical setting. *Acta Radiol*. 2012;53:524-9.
7. Michell MJ, Iqbal A, Wasan RK, Evans DR, Peacock C, Lawinski CP, et al. A comparison of the accuracy of film-screen mammography, full-field digital mammography, and digital breast tomosynthesis. *Clin Radiol*. 2012;67:976-81.
8. Rafferty EA, Park JM, Philpotts LE, Poplack SP, Sumkin JH, Halpern EF et al. Assessing radiologist performance using combined digital mammography and breast tomosynthesis compared with digital mammography alone: results of a multicenter, multireader trial. *Radiology*. 2013; 266(1):104-113.
9. Skaane P, Bandos AI, Gullien R, Eben EB, Ekseth U, Izadi M, et al. Comparison of digital mammography alone and digital mammography plus tomosynthesis in a population-based screening program. *Radiology*. 2013;267(1):47-56.
10. P. Martínez M., Etxano J. Tomosíntesis de mama: una nueva herramienta en el diagnóstico del cáncer de mama. *Radiología*. 2015; 57(1):3-8.
11. Acciavatti RJ, Maidment AD. Observation of super-resolution in digital breast tomosynthesis. *Med Phys*. 2012;39(12):7518-7539.
12. Svahn T, Andersson I, Chakraborty D, Svensson S, Fornvik D, Mattsson S, et al. The diagnostic accuracy of dual-view digital mammography, single-view breast tomosynthesis and a dual-view combination of breast tomosynthesis and digital mammography in a free-response observer performance study. *Radiat Prot Dosimetry*. 2010; 139(1-3):113-117.
13. Tagliafico A, Astengo D, Cavagnetto F, Rosasco R, Rescinito G, Monetti F, et al. One-to-one comparison between digital spot compression view and digital breast tomosynthesis. *Eur Radiol*. 2012;22:539-44.
14. Kilburn-Toppin F, Barter SJ. New horizons in breast imaging. *Clin Oncol (R Coll Radiol)*. 2013;25:93-100.
15. Feng SS, Sechopoulos I. Clinical digital breast tomosynthesis system: Dosimetric characterization. *Radiology*. 2012;263:35-42.
16. United States Food and Drug Administration. MQSA facility certification extension requirements for digital breast tomosynthesis (DBT) system. <http://www.fda.gov/Radiation-EmittingProducts/MammographyQualityStandardsActandProgram/>

Perspectivas futuras

Prevê-se que a TM seja cada vez mais utilizada quer no rastreio quer no diagnóstico, no entanto, a sua validação como técnica de rastreio requer confirmação de que a sua utilização reduza os cancros de intervalo.

Conclusões

A TM é uma técnica muito útil combinada com a Mamografia, aumentando a precisão da imagem mamária, quer no contexto de rastreio, quer de diagnóstico, e que se está a implementar progressivamente na nossa prática diária.

Tal como acontece com qualquer nova tecnologia, várias questões devem ser consideradas aquando da sua implementação. Atualmente, os esforços estão concentrados em reduzir a dose de radiação utilizada em ambas as técnicas.

FacilityCertificationandInspection/ucm243765.htm. Updated May 30, 2013. Accessed March 1, 2014.

17. Roth RG, Maidment AD, Weinstein SP, Roth SO, Conant EF. Digital Breast Tomosynthesis: Lessons Learned from Early Clinical Implementation. *RadioGraphics*. 2014; 34(4):E89-102.

18. Zuley ML, Guo B, Catullo VJ, Chough DM, Kelly AE, Lu AH, et al. Comparison of twodimensional synthesized mammograms versus original digital mammograms alone and in combination with Tomosynthesis images. *Radiology*. 2014;271(3):664-671

19. Peppard HR, Nicholson BE, Rochman CM, Merchant JK, Mayo III RC, Harvey JA. Digital Breast Tomosynthesis in the Diagnostic Setting: Indications and Clinical Applications. *RadioGraphics*. 2015; 35:975-990.

20. Gur D, Bandos AI, Rockette HE, Zuley ML, Sumkin JH, Chough DM, et al. Localized detection and classification of abnormalities on FFDm and tomosynthesis examinations rated under an FROC paradigm. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196:737-41.

21. Waldherr C, Cerny P, Altermatt HJ, Berclaz G, Ciriolo M, Buser K, et al. Value of one-view breast tomosynthesis versus two-view mammography in diagnostic workup of women with clinical signs and symptoms and in women recalled from screening. *AJR Am J Roentgenol*. 2013;200:226-31.

22. Butler RS, Ostrover R, Hooley RJ, Geisel JL, Raghu JH, Philpotts LE. Tomosynthesis in breast cancer visualization as a function of mammographic density [abstr]. In: Radiological Society of North America Scientific Assembly and Annual Meeting Program. Oak Brook, Ill: Radiological Society of North America. 2013; 156.

23. Wallis MG, Moa E, Zanca F, Leifland K, Danielsson M. Twoview and single-view tomosynthesis versus full-field digital mammography: High-resolution X-ray imaging observer study. *Radiology*. 2012;262:788-96.

24. Poplack SP, Tosteson TD, Kogel CA, Nagy HM. Digital breast tomosynthesis: initial experience in 98 women with abnormal digital screening mammography. *AJR Am J Roentgenol*. 2007;189(3): 616-623.

25. Tagliafico A, Astengo D, Cavagnetto F, Rosasco R, Rescinito G, Monetti F, et al. One-to-one comparison between digital spot compression view and digital breast tomosynthesis. *Eur Radiol*. 2012;22(3):539-544.

26. Kopans D, Gavenonis S, Halpern E, Moore R. Calcifications in the breast and digital breast tomosynthesis. *Breast J*. 2011;17:638-44.

27. Timberg P, Baath M, Andersson I, Mattsson S, Tingberg A, Ruschin M. Visibility of microcalcification clusters and masses in breast tomosynthesis image volumes and digital mammography: A 4 AFC human observer study. *Med Phys*. 2012;39:2431-7.

28. Spangler ML, Zuley ML, Sumkin JH, Abrams G, Ganott MA, Hakim C, et al. Detection and classification of calcifications on digital breast tomosynthesis and 2 D digital mammography: A comparison. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196:320-4.

29. Hubbard RA, Kerlikowske K, Flowers CI, Yankaskas BC, Zhu W, Miglioretti DL. Cumulative probability of false-positive recall or biopsy recommendation after 10 years of screening mammography: a cohort study. *Ann Intern Med*. 2011;155(8):481-492.

30. Brewer NT, Salz T, Lillie SE. Systematic review: the long-term effects of false-positive mammograms. *Ann Intern Med*. 2007;146(7):502-510.

31. Brodersen J, Siersma VD. Long-term psychosocial consequences of false-positive screening mammography. *Ann Fam Med*. 2013;11(2):106-115.

-
32. Bernardi D, Ciatto S, Pellegrini M, Anesi V, Burlon S, Cauli E, et al. Application of breast tomosynthesis in screening: Incremental effect on mammography acquisition and reading time. *Br J Radiol.* 2012;85:1174-1178.
33. American College of Radiology. ACR practice guideline for the performance of screening and diagnostic mammography. <http://www.acr.org/Quality-Safety/Standards-Guidelines/Practice-Guidelines-by-Modality/Breast-Imaging>. Updated 2013. Accessed March 1, 2016.
34. D'Orsi CJ, Sickles EA, Mendelson EB, Morris EA. Breast Imaging and Reporting Data System: ACR BI-RADS breast imaging atlas. Reston, Va: American College of Radiology, 2013.
35. Harvey JA, Nicholson BT, Cohen MA. Finding early invasive breast cancers: a practical approach. *Radiology.* 2008; 248(1):61-76.
36. Sickles EA, Miglioretti DL, Ballard-Barbash R, et al. Performance benchmarks for diagnostic mammography. *Radiology.* 2005;235(3):775-790.
37. Sickles EA, Wolverton DE, Dee KE. Performance parameters for screening and diagnostic mammography: specialist and general radiologists. *Radiology.* 2002;224(3):861-869.
38. Barlow WE, Lehman CD, Zheng Y, Ballard-Barbash R, Yankaskas BC, Cutter GR, et al. Performance of diagnostic mammography for women with signs or symptoms of breast cancer. *J Natl Cancer Inst.* 2002;94(15):1151-1159.
39. National Cancer Institute. Breast Cancer Surveillance Consortium performance benchmarks. <http://breastscreening.cancer.gov/data/benchmarks/diagnostic/2009/tableSensSpec.html>. Updated 2009. Accessed March 1, 2016.
40. Förnvik D, Zackrisson S, Ljungberg O, Svahn T, Timberg P, Tingberg A, et al. Breast tomosynthesis: accuracy of tumor measurement compared with digital mammography and ultrasonography. *Acta Radiol.* 2010;51(3):240-247.
41. Nicholson BT, Raymond S, Rochman CM, Peppard HR, Harvey JA. Comparison of tomosynthesis in the diagnostic setting to 2D mammography for the evaluation of focal asymmetry recalled from screening. Presented at the annual meeting of the American Roentgen Ray Society, San Diego, Calif, May 4-9, 2014.
42. Mun HS, Kim HH, Shin HJ, Cha JH, Ruppel PL, Oh HY, et al. Assessment of extent of breast cancer: comparison between digital breast Tomosynthesis and full-field digital mammography. *Clin Radiol.* 2013;68(12):1254-1259.

Espaço Institucional / Institutional Space

COLÉGIO DE RADIOLOGIA

Nuno Miguel Henriques*



*Radiologista e Neurorradiologista
Membro do Colégio de Radiologia da OM

RADIOLOGIA – QUE FUTURO?!!!

Já passaram mais de cem anos desde que Wilhelm Röntgen, (1895), produziu a radiação eletromagnética que viria a chamar-se – Raio X, que permitiu que se visualisassem as estruturas do interior do corpo humano, sem que este tivesse que ser mutilado e assim nasceu a Radiologia

Desde então os avanços da tecnologia e a adaptação à medicina de outros princípios físicos (ultrassons, campos magnéticos) permitiram a visualização do interior do corpo humano, de forma cada vez mais aperfeiçoada e cada vez mais perto da realidade.

De facto, a visualização do corpo humano auxiliado pelas técnicas de imagem, atingiu tal aperfeiçoamento, que na medicina contemporânea nenhum clínico faz qualquer diagnóstico sem recorrer a pelo menos um exame de imagem (radiografia, ecografia, TC ou RM).

O diagnóstico auxiliado pela imagem assumiu tais proporções, que os serviços de imagiologia são hoje organizações centrais em todo o processo de diagnóstico e dos principais fornecedores de serviços numa instituição prestadora de cuidados de saúde.

A imagem assume um papel central na marcha de diagnóstico das diferentes entidades nosológicas, de tal forma que o serviço de urgência não sobrevive sem o seu auxílio, para validação ou descoberta de suspeitas clínicas. É neste contexto que surge, mesmo, a expressão “alta imagiológica”, ou seja, a alta que é dada só após o exame de imagem garantir a ausência de enfermidade.

Com o desenvolvimento da técnica por TC e RM, avança-se para a caracterização tecidual e nas TC's mais modernas para a caracterização, por exemplo, dos cálculos do urotélio por dupla energia, não esquecendo os estudos funcionais, numa tentativa de substituir métodos mais cruentos.

Para além do grande desenvolvimento do diagnóstico por imagem, eixo inicial da evolução da nossa especialidade, surgem com crescente aplicação e frequência múltiplos procedimentos de terapêutica percutânea guiados por imagem, para realização de biopsias, instilação de fármacos e ablação de lesões tumorais, evitando e substituindo técnicas cirúrgicas a céu aberto, reduzindo o risco de complicações, assim como os tempos de internamento.

A Radiologia assume progressivamente maior papel nos procedimentos de intervenção terapêutica vascular, MSK e na oncologia, procedimentos estes que nos últimos anos têm crescido na sua aplicação de forma dramática.

Assim, o universo de intervenção diagnóstica e terapêutica no âmbito da Radiologia, torna esta especialidade um dos pilares na prestação de cuidados ao doente e seguramente uma das áreas do conhecimento médico mais desafiante e aliciante para quem pretende abraçar a profissão médica.

Mas, tomando por verdade todo este raciocínio, porque está então, na minha opinião, a Radiologia em risco de se desagregar como especialidade médica autónoma?

A meu ver, entre as várias razões destacarei:

- 1 – A importância primordial que esta especialidade ocupa na prestação de cuidados médicos, do diagnóstico à terapêutica, com uma multiplicidade de procedimentos em todos os campos do conhecimento médico, substituindo com vantagem muitos procedimentos executados pelas diferentes especialidades, leva a que os especialistas das referidas áreas se sintam tentados a invadir o campo da Radiologia, nas áreas que dizem respeito “à sua praia”, alegando que dominam a clínica melhor que o radiologista.
- 2 – Por outro lado, os Radiologistas, em virtude do desajustamento entre o número de efetivos e a quantidade de solicitações, descaram algumas áreas de intervenção da nossa especialidade, que necessariamente são ocupadas por outras, como são exemplo mais antigo, a obstetrícia e cardiologia com as ecografias obstétricas e cardíacas, ou os casos mais recentes da fisioterapia com o diagnóstico e intervenção por US em MSK.
- 3 – Para agravar este quadro, já não são só os médicos de outras especialidades a fazerem este assalto às nossas competências, mas também os técnicos ligados às várias especialidades, que tentam reclamar a sua quota parte na realização de exames de imagem, como fica demonstrado pela recente tentativa de realização de um curso de ecografia *fast* e ecografia músculo-esquelética no âmbito do XIX Congresso Nacional de Medicina/ X Congresso Nacional do Médico Interno, ministrado por técnicos, num congresso patrocinado pela própria Ordem dos Médicos, e que em boa hora foi anulado pela intervenção do Colégio de Radiologia.
- 4 – A aberrante tendência que neste País os imagiologistas sempre tiveram, para se dividirem em “quintas de intervenção” – (Radiologia, Neurorradiologia e Medicina Nuclear), circunstância esta que nos tira massa crítica enfraquecendo-nos enquanto especialidade, no nosso poder reivindicativo.

5 – O papel passivo assumido por muitos daqueles que escolheram esta especialidade para exercerem a profissão médica, optando sempre por trabalhar em áreas mais “cómodas”, se possível sem contacto com o doente e descartando os exames de execução mais difícil ou específica, levou a que se abrisse espaço para que outras especialidades assumissem as áreas menos acompanhadas pela Radiologia.

Por este conjunto de razões, entre outras, que não é possível desenvolver neste texto, uma especialidade promissora, plena de investigação e cada vez mais pujante na posição que conquistou por esse mundo fora, corre o risco, em Portugal, de se desagregar e vir a ser desempenhada de forma retalhada pelas diferentes especialidades médicas e cirúrgicas, que cada vez mais reclamam com menos “pudor” e maior atrevimento, o seu quinhão do bolo.

Este texto pretende ser, não uma premonição fatalista, mas antes uma chamada de atenção para uma sucessão de acontecimentos que nos deve deixar muito preocupados como Radiologistas e que a manter-se, poderá representar, a prazo, mais ou menos longo, a desagregação da Imagiologia enquanto especialidade médica, desfecho que nenhum de nós certamente desejará.

Não gostaria de assistir a esse desfecho, não para defender conveniências pessoais, mas porque estou firmemente convicto de que só uma especialização nesta área, permitirá manter o elevado nível que conseguimos atingir, para o melhor interesse daqueles para quem trabalhamos, ou seja o paciente.

A inversão do rumo dos acontecimentos, passa por algumas mudanças processuais e conjunturais, mas há uma para a qual chamo a atenção deixando o meu apelo: é fundamental, que os Radiologistas percebam o atual estado deste equilíbrio de forças, que saiam de trás das suas consolas e se deem a conhecer como radiologistas aos seus pacientes, que reclamem o seu lugar junto dos doentes e que exijam o

respeito dos seus pares, porque o reconhecimento, esse, já o temos.

Não é de facto aceitável que em pleno séc. XXI e com mais de cem anos de história, haja ainda muitos utentes e doentes que não saibam, ainda, que existe um médico radiologista por detrás de cada exame que lhes é feito. Não será só fruto da ignorância de alguns utentes..... Certamente que a maior parte da culpa, desta pouca visibilidade do Radiologista, se deve a nós mesmos.

É, assim, fundamental, que se altere o paradigma motivacional daqueles que hoje escolhem esta especialidade. O médico que quer ficar atrás da sua consola, a ver o paciente pela perspectiva das reconstruções multiplanares TC e RM, sem se apresentar e perceber o ser humano que está na sua génese, não tem mais lugar na Radiologia Moderna.

Em consequência, o “novo Radiologista”, tem que ser um médico não só bem preparado sob o ponto de vista técnico, mas também um profissional multifacetado, comunicador, que tem que assumir perante o doente a sua responsabilidade pelos atos médicos produzidos. Só os doentes/pacientes, poderão conhecer, reconhecer e ficarem reconhecidos ao seu médico radiologista.

Por outro lado, o “novo Radiologista” tem que ter para além do perfil diagnóstico, também o perfil de intervencionista, para poder responder com a devida eficiência e eficácia, aos inúmeros desafios que os procedimentos de intervenção colocam ao Radiologista da nova vaga.

Como me ensinou o meu saudoso tutor: onde houver um exame de imagem, tem que estar um radiologista. Só assim poderemos criar o ambiente institucional favorável para que o futuro desta especialidade seja aquele, que estou certo, todos desejamos.

Saudações radiológicas e já agora um excelente 2017

A Voz das Secções da SPRMN/The Voice of the SPRMN Sections

**RADIOLOGIA - UM RAIOS INVISÍVEL ENTRE A
MEDICINA E A ARTE***RADIOLOGY - AN INVISIBLE BEAM BETWEEN MEDICINE
AND ART*

Carlos Prates



Coordenador da Secção de Paleoradiologia e Análise Não Destrutiva pelos Raios X da SPRMN

A descoberta dos Raios X por Roentgen em 1895 revolucionou a Medicina e transformou toda a nossa saúde. O impacto foi imediato e a progressão consistente, num longo processo de experimentação e aperfeiçoamento. Em contrapartida assistiu-se nos últimos 30 anos a um crescimento exponencial, com constantes avanços tecnológicos e explorando todas as potencialidades de uma nova base digital. E a Radiologia conquistou naturalmente a posição central que hoje detém em todos os procedimentos clínicos.

Mas há outra importante aplicação da Radiologia, menos conhecida mas não menos apaixonante. Por curiosidade, através de um salto a um passado bem mais longínquo, referenciamos S. Lucas Evangelista. São Lucas era médico e é, na liturgia cristã, o santo patrono dos médicos e o dos artistas. E esta coincidência de proximidade entre médicos e arte é também materializada pela descoberta de Roentgen.

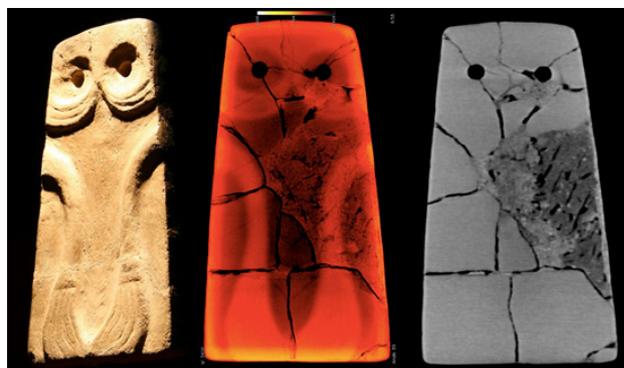
Efectivamente os Raios X são hoje, como método de análise não-destrutiva, uma poderosa ferramenta que proporciona a historiadores de arte e arqueólogos a possibilidade de obter inúmeras informações como composição dos materiais, métodos contrutivos, contribuindo para desvendar onde, quando, ou até por quem um artefacto terá sido feito.

As investigações de peças arqueológicas, ou de arte, como pinturas, esculturas, cerâmicas, metais, etc... são hoje passos imprescindíveis para conhecermos melhor a verdade do passado.

São ainda fundamentais em conservação, na diferenciação entre peças originais e aditamentos posteriores de restaurações, e ainda na identificação de falsificações.

Mais especializadamente, na esfera da bioarqueologia, o estudo de restos humanos, há a possibilidade de recuar no tempo e obter novas perspectivas para o conhecimento de múltiplas facetas de antigas culturas. Aqui cita-se a paleopatologia pelo interesse especial da proximidade com o nosso trabalho médico do dia a dia.

Sendo inquestionável que todo o património está materialmente condenado a desaparecer, pelos efeitos inexoráveis do envelhecimento dos materiais e múltiplos factores de agressão ambiental, é por aqui também preciosa a contribuição da Radiologia, preservando digitalmente imagens isoladas ou volumes de informação. Poder-se-á sempre revisitá-los, redescobri-los, e sobretudo guardá-los intemporalmente para nossa memória colectiva futura.



Esta diferente contribuição da Radiologia está desde há pouco tempo agregada numa nova secção da Sociedade Portuguesa de Radiologia e Medicina Nuclear (SPRMN), denominada "Paleoradiologia e Análise Não Destrutiva pelos Raios X". Nela acede-se desde já a pequenas amostras sobre a aplicação de meios radiológicos à arte, à arqueologia e à bioarqueologia em Portugal. A nova secção está destinada a agregar e divulgar trabalhos realizados em Portugal e dedicados à investigação por meios radiológicos em arte e arqueologia.

Desde há anos que radiologistas, de várias zonas do país, deram passos por estes caminhos. Citamos, apenas como exemplos pontuais, múmias Egípcias no Porto e em Lisboa, fósseis nas Caldas da Rainha, arte islâmica e arte sacra no Algarve, investigação histórica em Alenquer, e outros haverá.

Porque são entre nós estes caminhos não-médicos da Radiologia escassos e fortuitos?

Por um lado por constrangimentos financeiros constantes e crescentes nas várias esferas da Cultura, por outro por esta vertente da radiologia estar, entre nós radiologistas, in limbo. As dotações do Estado são sistematicamente erodidas por outras prioridades, limitando na grande maioria dos Museus, senão em todos, iniciativas de estudos especializados sobre as suas peças. Estas dificuldades em capacidade de investigação não só impedem o conhecimento do nosso património, como o empobrecem.

Ora, se as tutelas do património não dispõem de autonomia e capacidade para investigações desejáveis em várias das suas peças, estarão condenadas melhorias nesta esfera? Possivelmente, não.

Poder-se-à percorrer um caminho inverso, uma abordagem que vá de fora, da Radiologia, para dentro dos museus.

Poderá uma Radiologia apaixonada, culta e socialmente motivada dirigir-se aos Museus e desafiar parcerias. Parcerias com um perfil de mecenato cultural, com disponibilização graciosa de equipamentos e trabalho especializado em voluntariado.

Para além da referência a S. Lucas, o perfil humanista da medicina condiciona, em muitos médicos, uma natural paixão pela Arte, pela Arqueologia, e pela História em geral. Inserir-se neste espírito os médicos radiologistas, perspectiva que é reforçada pelas excepcionais capacidades da sua especialidade.

Radiologistas que sintam esta atracção, poderão alinhar na missão, uma que só eles podem desempenhar, e decidir voluntariar-se e avançar.

Como muitos voluntariados, é um caminho complexo, que tem de ser detalhadamente organizado, mas muitíssimo entusiasmante de percorrer. Cruza-se com novas realidades, com contactos multidisciplinares, com múltiplos artefactos e restos do passado, com hipóteses sobre eles, com perguntas a responder, com pesquisas e investigações, com descobertas, etc, etc...

Não é assim difícil perceber que tudo concorrerá para que os tempos “gastos” sejam, não só individualmente gratificantes, como constituam preciosas contribuições ao património e à comunidade.

Ora se é objectiva a coincidência geográfica entre Museus e Coleções e unidades de Radiologia melhor apetrechadas, então porque não imaginar que estas aventuras sobre o património se possam multiplicar pelo país?

É que até possamos assistir ao nascer de algo mais especial: uma rede nacional de parcerias entre a Radiologia e o Património e Cultura.

Se todos esses polos funcionarem mesmo como rede (para isso a Web é ideal), se comunicarem entre eles ideias, se partilharem protocolos e novas experiências, estar-se-à então próximo do topo em qualidade de investigação e bons resultados.

Fica aqui este desafio à Radiologia, sonhador, mas pelo que acima se refere plenamente viável.

Percebem-se e reconhecem-se as dificuldades e pressões que cada vez mais existem na prática médica dos nossos dias, e sentem-no muito em especial os radiologistas.

Quem sabe se não podem ser precisamente essas dificuldades a fazer brotar novas abordagens e missões, como a exploração desta face, bela mas oculta, da nossa especialidade.

Que a aventura comece !

Como adenda de suporte básico ao interesse de radiologistas, refere-se uma possível sequência de passos, que poderá ajudar o arranque local de uma destas “aventuras”:

- familiarizar-se sobre as possibilidades dos Raios X na Arte e Arqueologia,
- sensibilizar o imprescindível apoio de técnicos de radiologia,
- sensibilizar os responsáveis dos serviços ou unidades, para a cedência graciosa da logística e equipamentos, em períodos de não-uso médico (não só a própria ideia é atractiva, como a visibilidade que na comunidade proporcionará, ajudarão a decisões positivas),
- visitar localmente o património artístico e arqueológico, percebendo possibilidades de estudo e de enriquecimento das coleções,
- reunir com a Direcção dos Museus e lançar o conceito de possível parceria, com o desafio para um teste, da sua escolha e interesse,
- havendo luz verde, planejar e organizar a investigação em grande detalhe, em todos os seus distintos passos,
- usar sempre que possível (e adequado) a radiografia digital e a TAC multicorte,
- na data combinada receber e estudar a peça (deve ser transportada e manipulada por funcionários do museu e, se necessário, com seguro pelo Museu), regressando logo após à sua origem,
- preservar, processar e estudar, pacientemente, todos os dados digitais obtidos,
- assim que possível partilhar com o Museu opiniões preliminares e entregar os dados digitais,
- finalizada a investigação redigir relatório com conclusão definitiva e, eventualmente, publicar os resultados.

CASO CLÍNICO ARP N°9: QUAL O SEU DIAGNÓSTICO E QUAL DOS DOENTES CORRESPONDE A CADA UM DOS CASOS?

ARP CASE REPORT N° 9: WHAT IS YOUR DIAGNOSIS AND WHAT PATIENTS CORRESPONDS TO EACH OF THE CASES?

Hugo Marques

Serviço de Radiologia, Hospital da Luz

Caso 1

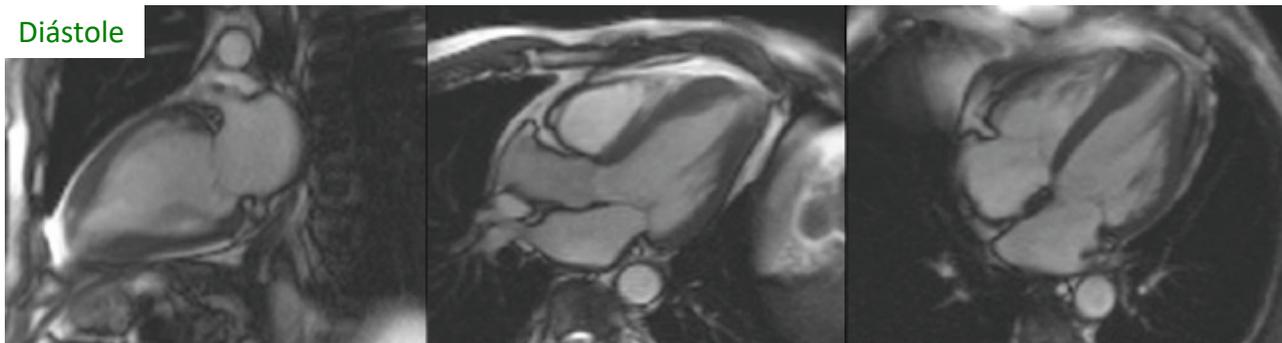
70 anos
Ecg com alterações da repolarização ventricular
Ecocardiograma com má janela.
Queixas de precordialgia atípica.

Caso 2

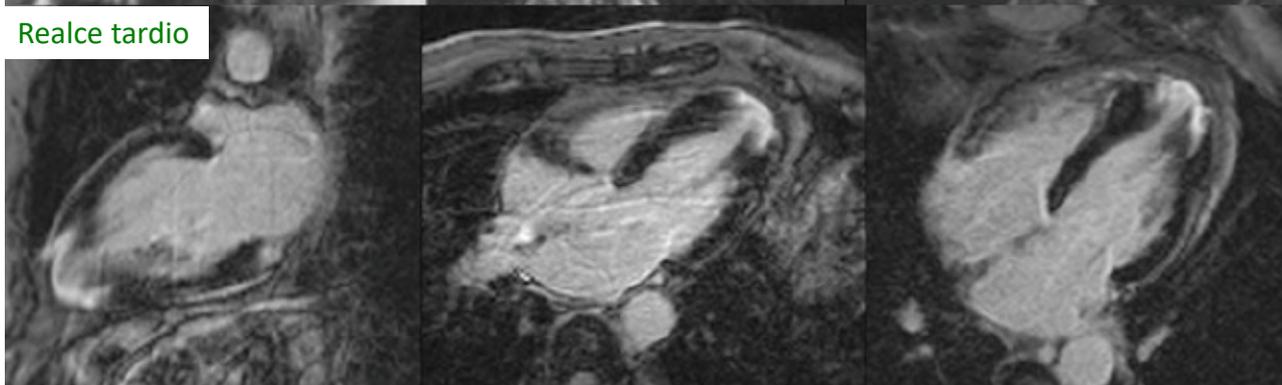
55 anos
Internamento há 2 meses com dor precordial, ligeiro aumento das troponinas e discinésia ventricular esquerda apical. Fez cateterismo com coronarias normais.
Por ausência de recuperação da função 1 mês após o cateterismo, vem fazer RM.

CASO A

Diástole



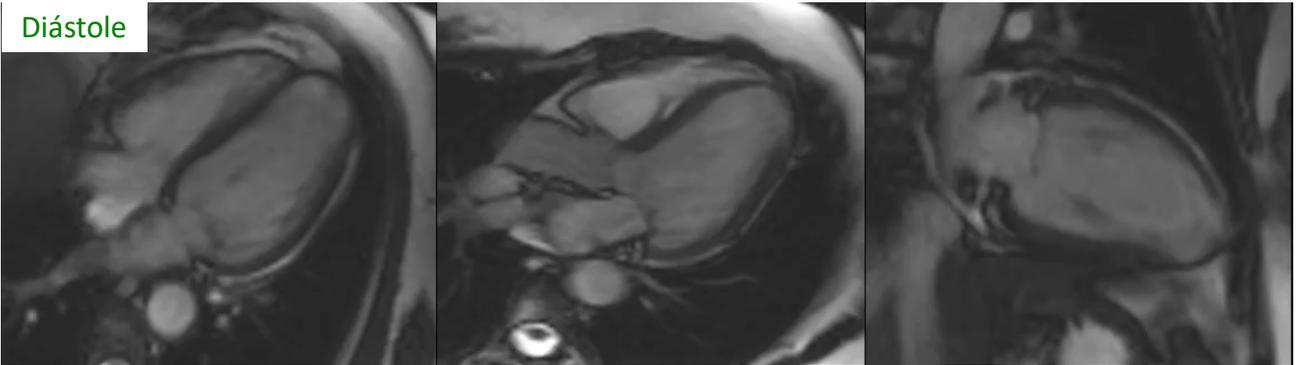
Realce tardio



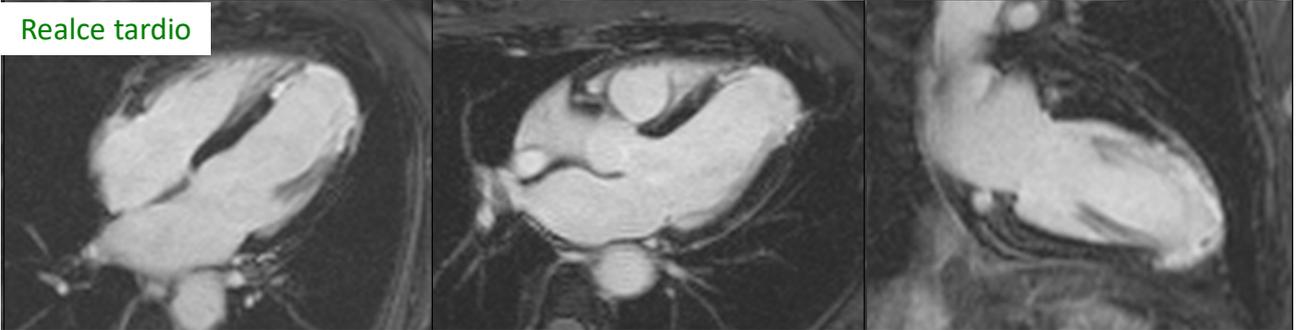
Envie a sua resposta contendo o(s) diagnóstico(s), para o endereço de email actarp.on@gmail.com.
Os nomes dos autores das respostas correctas serão publicados no próximo número da ARP na solução do caso.

CASO B

Diástole



Realce tardio



CASO CLÍNICO ARP N°8: TUBERCULOSE PERITONEAL

ARP CASE REPORT N° 8: PERITONEAL TUBERCULOSIS

Henrique Rodrigues

João Carlos Costa Diagnóstico por Imagem / Clínica Girassol

Respostas correctas ao Caso Clínico N° 8

Carolina Carneiro

Apresentação do caso

Paciente do sexo feminino com 16 anos, com emagrecimento marcado nos últimos 3 meses e dores abdominais. A avaliação laboratorial mostrou pancitopenia. Os antecedentes eram irrelevantes. A palpação abdominal revelou um abdómen doloroso, mas sem reação peritoneal ou massas.

Na TAC realizada observou-se derrame peritoneal de pequeno volume em todos os quadrantes, com densidade homogénea, sem evidência de septações. No peritонеu parietal e visceral identificavam-se incontáveis nódulos sólidos, com realce homogéneo, pericentimétricos, sem calcificações ou zonas quísticas.

O mesentério estava espessado e o grande epiplon estava marcadamente densificado e nodular. As ansas intestinais colapsadas, mostravam um aspeto angulado, tortuoso, com alguns espessamentos focais da parede.

O pólo cecal estava normalmente distendido, mas na parede do cego identificavam-se múltiplos pequenos nódulos de implantação peritoneal.

Não se identificavam realces anómalos de ansas intestinais ou espessamentos focais da parede que sugerissem doença inflamatória intestinal ou neoplasia primária com sede intestinal.

No fígado, pâncreas, baço e suprarrenais não se observaram alterações.

Não se identificaram adenomegalias necróticas ou com calcificações.

Discussão

O diagnóstico foi confirmado por laparoscopia exploradora com biópsias. A avaliação do material colhido mostrou granulomas caseosos. A coloração Ziehl-Neelsen mostrou bacilos ácido-álcool resistentes.

A paciente está estável, a fazer terapêutica oral com antibióticos.

A tuberculose abdominal pode ter várias formas de apresentação consoante as estruturas atingidas.

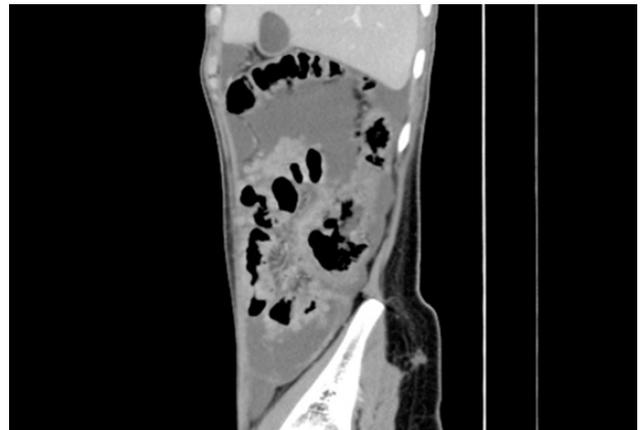
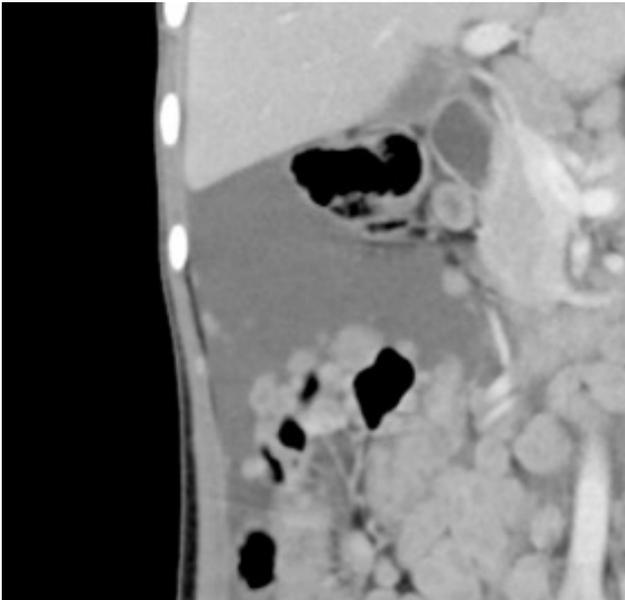
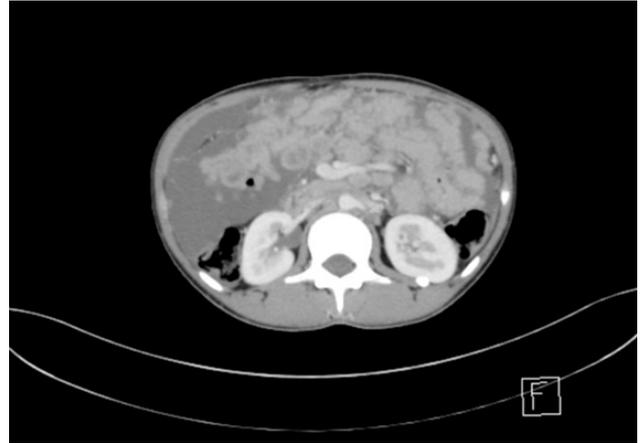
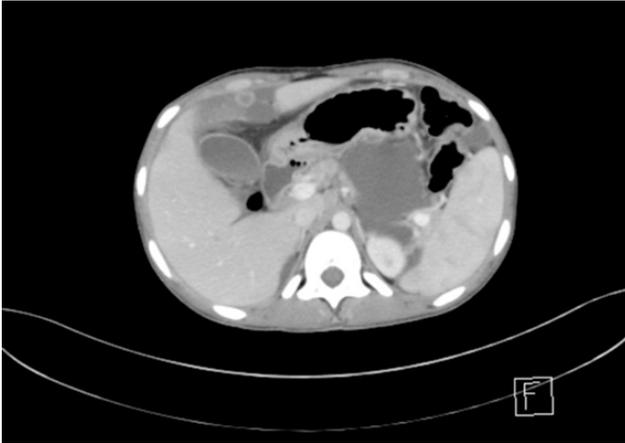
Os gânglios são as estruturas abdominais mais frequentemente afetadas. As localizações mais sugestivas são a mesentérica e peri-pancreática, formando conglomerados sem efeito compressivo sobre os órgãos e vasos adjacentes. Habitualmente observam-se adenomegalias com centro necrótico, com realce em anel, sem calcificações. Este aspeto, apesar de sugestivo, não é patognomónico, podendo ocorrer em outras patologias como a doença de Whipple.

O fígado e o baço, quando atingidos, mostram do ponto de vista imagiológico um padrão miliar caracterizado por múltiplos micronódulos hipodensos na TAC, hiperintensos em T2, e hipocaptantes. Há também formas macronodulares, indistinguíveis das metástases hipovasculares.

O atingimento gastro-intestinal é raro mas pode ocorrer sobre qualquer segmento do tubo digestivo e ser focal ou multicêntrico. Quando ocorre, em 90% dos casos atinge a região ileo-cecal provocando ulcerações, espessamento da parede do cego e íleon, por vezes coexistindo fístulas e adenomegalias necróticas. O diagnóstico diferencial faz-se sobretudo com a doença de Crohn.

Quando há atingimento do peritонеu, as manifestações imagiológicas podem ser classificadas de forma académica em 3 tipos distintos (wet type, fibrotic type, dry type).

A forma mais frequente, representando 90% dos casos, é a forma “wet”, em que há derrame peritoneal volumoso, loculado, por vezes ligeiramente hiperdenso, devido ao elevado conteúdo proteico. A forma fibrótica tem manifestações imagiológicas sobreponíveis à carcinomatose peritoneal, observando-se espessamento nodular do grande epiplon e do mesentério, condicionando também angulação e aderência das ansas intestinais mas com menos derrame do que seria de esperar face à extensão do envolvimento peritoneal. A forma “dry” é a mais rara. Nesta, o derrame é escasso ou praticamente inexistente e predomina o espessamento do grande epiplon e da raiz do mesentério.



Conclusão

A tuberculose é endêmica em determinados países, sendo a forma peritoneal menos frequente que a forma pulmonar. Em pacientes com origem em países endêmicos, jovens

e principalmente quando não tiverem tumor primário conhecido, os achados imagiológicos semelhantes a um padrão de carcinomatose peritoneal devem fazer pensar na tuberculose peritoneal como hipótese de diagnóstico prioritária.

Referências

1. Leder RA, Low VH. Tuberculosis of the abdomen. *Radiol Clin North Am* 1995;33:691-705.
2. Denton T, Hossain J. A radiological study of abdominal tuberculosis in a Saudi population, with special reference to ultrasound and computed tomography. *Clin Radiol* 1993;47(6):409 - 414.

3. Zissin R, Gayer G, Kots E, Werner M, Shapiro-Feinberg M, Hertz M. Iliopsoas abscess: a report of 24 patients diagnosed by CT. *Abdom Imaging* 2001;26(5):533-539.
4. Suri S, Gupta S, Suri R. Computed tomography in abdominal tuberculosis. *Br J Radiol* 1999; 72(853):92-98.
5. Engin G, Acunas B, Acunas G, Tunaci M. Imaging of extrapulmonary tuberculosis. *RadioGraphics* 2000;20(2):471- 488.

Caso Clínico / Radiological Case Report

AFRICAN HISTOPLASMOSIS

HISTOPLASMOSE AFRICANA

Cátia Esteves¹, Francisco Rego Costa¹, Carlos Macedo¹, David Paiva², Raquel Portugal², António J. Madureira¹, Daniela Pinto¹, Maria Conceição Guerra¹

¹Serviço de Radiologia

³Serviço de Anatomia Patológica

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar de São João

Diretora de Serviço de Radiologia: Professora Doutora Isabel Ramos

Correspondência

Cátia Esteves

Serviço de Radiologia

Centro Hospitalar de São João

Alameda Prof. Hernâni Monteiro

4200-319 Porto, Portugal

e-mail: catiamcesteves@gmail.com

Recebido a 15/09/2016

Aceite a 07/11/2016

Abstract

African histoplasmosis (AH) is a fungal infection due to *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*. Unlike classic histoplasmosis, infections caused by *H. duboisii* most commonly affects the skin, subcutaneous tissues, lymph nodes and bones. Till present, in Europe, all published cases have been from natives from Africa who moved to Europe. There are few reports in the literature describing the radiologic features of AH.

The authors report a case of a 7-year-old girl, from Guine-Bissau, who had multiple skin and subcutaneous lesions and left lower limb deformity. The presence of *H. duboisii* was confirmed by culture and histologic examination. Imaging studies were performed and showed multiple calcified and non-calcified subcutaneous lesions compatible with granulomas/abscesses; axillary and thoracic lymphadenopathies; and signs of chronic osteomyelitis. Although these imaging features are not pathognomic they should raise awareness for the diagnosis of AH in patients that are African or people who have travelled from this continent. Imaging plays a crucial role not only in the diagnosis of this disease but also in monitoring the response to therapy and detecting recurrence.

Key-words

African histoplasmosis; Child; Disseminated histoplasmosis.

Resumo

A histoplasmoze africana (HA) é uma infecção fúngica provocada por *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*. Contrariamente à forma clássica, infecções causadas pelo *H. duboisii* afetam mais comumente a pele, tecido celular subcutâneo, gânglios linfáticos e osso. Na Europa, todos os casos publicados até à data foram de nativos de África que migraram para a Europa. Existem poucos relatos, na literatura, que descrevam as características radiológicas da HA.

Os autores descrevem o caso de uma paciente de 7 anos de idade, oriunda da Guiné-Bissau, que se apresentou com múltiplas lesões cutâneas e do tecido celular subcutâneo, e deformidade do membro inferior esquerdo. A presença de *H. duboisii* foi confirmada através de exame cultural e histológico. Os estudos imagiológicos realizados demonstraram: múltiplas lesões subcutâneas calcificadas e não calcificadas compatíveis com granulomas/abscessos; adenopatias axilares e torácicas; e sequelas de osteomielite crónica. Apesar destas características de imagem não serem patognomónicas, a hipótese de diagnóstico de HA deve ser equacionada em pacientes oriundos de África ou que viajaram para este continente. A imagiologia desempenha um papel essencial não só no diagnóstico, mas também na monitorização da resposta ao tratamento e na detecção de recorrência.

Palavras-chave

Histoplasmoze Africana; Criança; Histoplasmoze disseminada.

Introduction

Histoplasmosis is a granulomatous disease caused by the fungus *Histoplasma capsulatum*. There are two recognized pathogenic subspecies for humans, namely: 1) classic form caused by *Histoplasma capsulatum* var. *capsulatum* (Hcc) endemic in North and Latin America; 2) African form caused by *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii*, endemic in Central and West Africa and Madagascar¹⁻⁷.

African Histoplasmosis (AH) is characterized by the presence of granulomatous and suppurative lesions involving the skin, subcutaneous tissues, lymph nodes and bones. It rarely affects lungs and visceral organs, unlike the classical form caused by *H. capsulatum*. In most of the exposed individuals *H. duboisii* results in a subclinical infection which is limited to the skin and to the subcutaneous tissue, but disseminated disease can also

occur particularly in immunodeficient individuals¹⁻⁷. We present a case of a girl with disseminated AH.

Clinical History

A 7-year-old African girl from Guinea-Bissau was referred to our hospital for therapeutic optimization. Upon review, her history started at least 6-year before with multiple cutaneous and nodular subcutaneous lesions scattered throughout the body, which increased over time. At presentation she had persistent scattered cutaneous lesions and subcutaneous abscesses associated with cutaneous fistulas, and left lower limb deformity. Laboratory studies showed anemia and high erythrocyte sedimentation rate (ESR); she was HIV negative. Radiographs were performed and showed numerous calcified and non-calcified soft-tissue

lesions, more prominent in the lower limbs and pelvic region (Figure 1). Multiple osteolytic lesions with a sclerotic rim and endosteal scalloping were also detected in the tubular bones, especially in both tibia and in the small bones of hands and feet. No aggressive periosteal reaction or cortical destruction were detected. These lesions were located in the epiphysis or metaphyses adjacent to the growth plate and in the diaphyses. Diaphysal bowing on the left tibia was also noted (Figure 1 B, C, E). Computed Tomography (CT) of the thorax demonstrated hilar and axillary lymphadenopathy, without pulmonary lesions (Figure 2). Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the lower limbs showed multiple subcutaneous lesions hyperintense on T2-weighted images and peripheral rim enhancement compatible with abscesses (Figure 3A-C). MRI also demonstrated multiple bone lesions hypointense on T1-weighted images and hyperintense on T2-weighted images, without enhancement after contrast administration (Figure 3 D-F). Bone scintigraphy was negative. These lesions were compatible with sequelae of chronic osteomyelitis. The presence of *Histoplasma capsulatum* var *duboisii* in ulcerations and lymph node was confirmed by direct microscopic examination (Figure 4) and by culture. The patient was treated with amphotericin B and posaconazol. During the follow-up an inability to produce INF-gama was detected, and adequate replacement treatment was initiated. After 22 months of follow-up in our hospital she remains under treatment and stable.

Discussion

AH is a systemic fungal infection, which occurs most commonly in the tropical areas of Africa¹⁻⁷. All reported cases in Europe were imported from endemic areas because the fungus can remain viable for many years within tissues without clinical evidence of disease^{3,5,7}. It affects most commonly adults in their third and fourth decades; childhood histoplasmosis is rare. Males are affected more often than females (2:1); yet, in childhood, they are equally affected^{3,5}. *H. duboisii* is acquired mainly by airborne contamination from the acidic soil containing excrements of bats and, rarely, by direct inoculation¹⁻⁷.

There are two main clinical presentations: 1) localized: lesions are scanty and there is no systemic involvement; 2) disseminate: multiple lesions through the body; usually there is systemic involvement with anaemia, loss of weight, fever and other constitutional disturbances; liver and/or spleen can be affected¹⁻⁷. Infections of the lungs, urinary bladder and large bowel have been reported and have a poor prognosis^{1-4,6}.

Our case report represents a disseminated form of the disease with typical imaging findings in the skin, subcutaneous tissue, lymph nodes and bones. Multiple suppurative abscesses and granulomas were detected in our patient. As previously described in the literature these lesions can arise from foci in the superficial flat bones or develop independently¹.

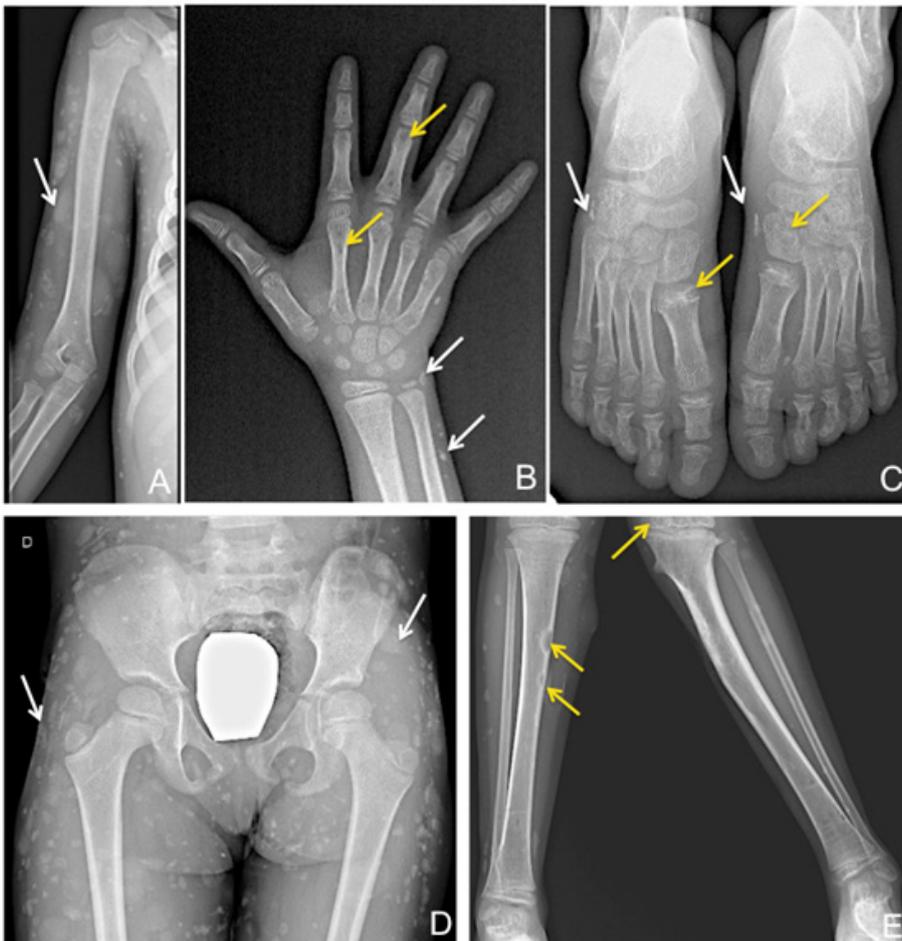


Figure 1 - Frontal X-rays of the right limb (A), left hand (B), feet (C), hip (D) and tibias (E) were performed and showed multiple calcified and non-calcified soft-tissue lesions scattered through the body (white arrows), more prominent in the lower limbs and pelvic region (D and E). Multiple osteolytic lesions with a sclerotic rim were also detected in the tubular bones (yellow arrows), especially in both tibia and in the small bones of hands and feet.

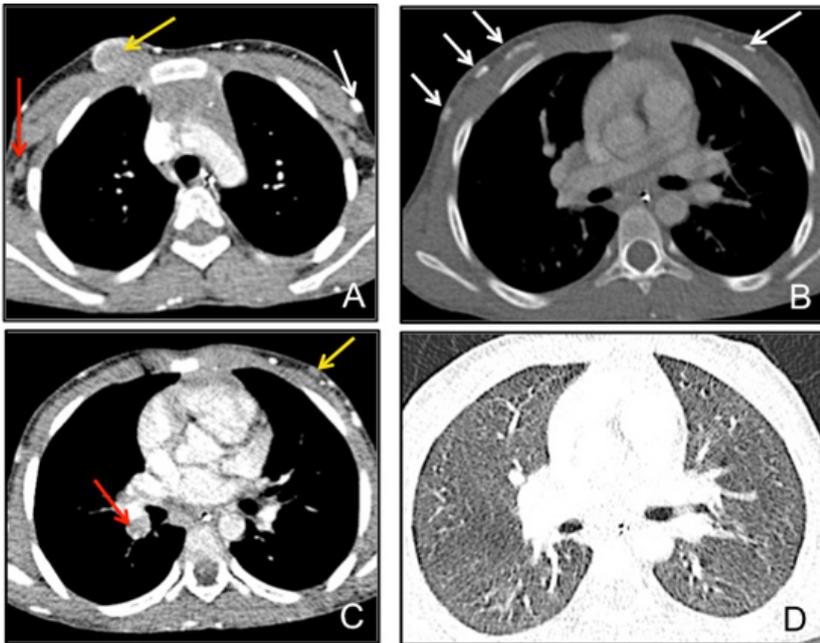


Figure 2 - Axial contrast enhanced CT scans of the thorax on soft-tissue window (A-C) and lung window (D), demonstrated hilar and axillary lymphadenopathy (red arrows in A and C), without pulmonary lesions (D). There are also multiple calcified (white arrows in A-C) and non-calcified (yellow arrows in A and C) subcutaneous lesions scattered through the thorax.



Figure 3 - Coronal MRI of the lower limbs, showed multiple subcutaneous lesions hyperintense on T2-weighted images (yellow arrows in A), hypointense on T1-weighted image (yellow arrow in C) and peripheral contrast enhancement on fat suppressed T1-weighted images (yellow arrows in B), compatible with multiple abscesses. Multiple bone lesions hypointense on T1-weighted images (yellow arrows in D), hyperintense on T2-weighted images (yellow arrows in E), without enhancement on fat suppressed T1-weighted images (yellow arrows in F), compatible with sequelae of chronic osteomyelitis, were also seen. The most prominent lesion is in the left tibial metaphysis.

Multiple lymphadenopathy and diffuse bone involvement were also detected; the latter is very common particularly in disseminated infections. The bone lesions are typically lytic, most commonly in the skull, ribs, vertebrae, long bones of arms and legs. Lesions in long bones usually appear in the diaphysis in younger children and in the metaphysis in older patients. When they occur close to the metaphysis these can interfere with maturation of epiphyseal cartilage leading to distortion of a growing bone, which happened in our case. The lesion usually starts in the medulla, and when the

periosteum is reached extensive new bone may be formed simulating the involucrum of pyogenic osteomyelitis. In cases of isolated bone lesion the differential diagnosis with neoplasm is essential. When there are multiple lytic lesions, in children, skeletal metastases, langerhans cell histiocytosis (LCH) and tuberculosis should be considered in the differential diagnosis. In older patients multiple myeloma is also a hypothesis. Chronic recurrent multifocal osteomyelitis (CRMO) should also be considered, in children, in the differential diagnosis of osteomyelitis, however this is a

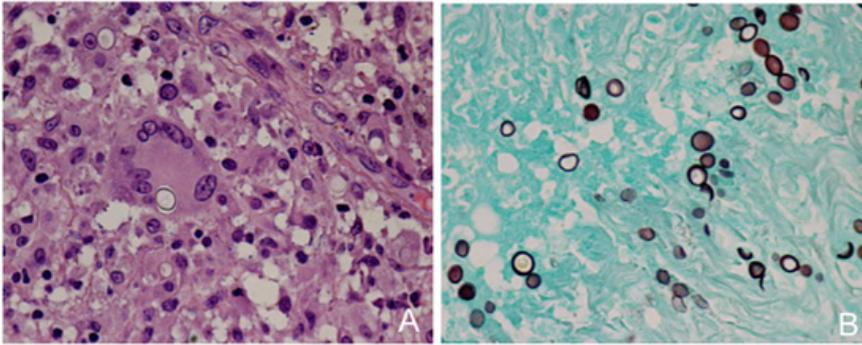


Figure 4 - Lymph node. (A) Round fungi inside multinucleated giant cells (HE, x600). (B) Grocott's stain highlighting the round thickly encapsulated fungi –consistent with *Histoplasma duboisii* (x600).

diagnosis of exclusion. Besides osseous lesions there were also lymphadenopathy and abscesses, in our patient, which favors an infectious origin. A definite diagnosis requires the culture and isolation of the fungus or its microscopic observation in clinical samples from secretions or biopsy materials, due to the heterogeneity of clinical manifestations. Nevertheless, imaging is essential for diagnosis, to determine the extension of the disease and to monitor response to treatment and/or detecting recurrence.

Treatment includes amphotericin B (2-4 weeks) and azoles⁵. Prognosis of the disease depends on early diagnosis and administration of appropriate and well-conducted therapy. Patients with only skin or isolated bone lesions may have an indolent course and often improve spontaneously. In the disseminated form the course is progressive and can be fatal when there is visceral involvement.

AH often arises in patients who are already suffering from tuberculosis, schistosomiasis, malnutrition, leishmaniasis, or AIDS⁶. Almost all the cases associated to AIDS were

disseminated ones rather than localized ones¹⁻⁷. Studies had demonstrated that mutations in the path of gamma- INF showed predisposition for many infections, namely for *Histoplasma capsulatum* infection⁸. So, although disseminated cases have been reported in patients without immunodeficiency they remain uncommon. Our report corroborates the predisposition for disseminated forms of the disease and its association with some kind of immunodeficiency¹⁻⁷.

In conclusion, we report a unique case of 7-year-old girl with exuberant imaging findings of typical AH. Despite its rarity, AH should be kept in mind as a possible diagnosis in African-born patients or travellers from this country that have compatible clinical and radiological presentation. Imaging has a crucial role not only in diagnosing this disease but also in monitoring the response to therapy and detecting recurrence.

References

1. Gugnani HC, Muotoe-Okafor F. African histoplasmosis: a review. *Rev Iberoam Micol.* 1997 Dec;14(4):155-9.
2. Cockshott WP, Lucas AO. Radiological findings in *Histoplasma duboisii* infections. *Br J Radiol.* 1964 Sep;37:653-60.
3. Gugnani HC. Histoplasmosis in Africa: a review. *Indian J Chest Dis Allied Sci.* 2000 Oct-Dec;42(4):271-7.
4. Garcia-Guiñón A, Torres-Rodríguez JM, Ndidongarte DT, Cortadellas F, Labrín L. Disseminated histoplasmosis by *Histoplasma capsulatum* var. *duboisii* in a paediatric patient from the Chad Republic, Africa. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2009 Jun;28(6):697-9.
5. Gonçalves D, Ferraza C, Vaz L. Posaconazole as rescue therapy in African histoplasmosis. *Braz J Inf Dis.* 2013;17(1):102-5.
6. The imaging of tropical diseases. Disponível em: http://www.isradiology.org/tropical_diseases/tmcr/chapter6/clinical29.htm. Access in 13/06/2016.
7. Richaud C, Chandesris MO, Lanternier F, Benzaquen-Forner H, Garcia-Hermoso D, Picard C, et. al. Imported African Histoplasmosis in an Immunocompetent Patient 40 Years after Staying in a Disease-Endemic Area. *Am J Trop Med Hyg.* 2014 Nov 5; 91(5):1011-4.
8. Zerbe CS, Holland SM. Disseminated histoplasmosis in persons with interferon-gamma receptor 1 deficiency. *Clin Infect Dis.* 2005 Aug 15;41(4):e38-41. Epub 2005 Jul 15.

Caso Clínico / Radiological Case Report

SERÁ MALIGNO OU SERÁ TUMOR DESMÓIDE DA MAMA?*IS IT MALIGNANT OR IS IT DESMOID TUMOR OF THE BREAST?*Maria Ana Serrado¹, Manuela Gonçalo², Graça Fernandes³, Guida Castanha¹, Filipe Caseiro-Alves²

¹ Serviço de Imagiologia do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira

² Serviço de Imagem Médica do Centro Hospital e Universitário de Coimbra

³ Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospital e Universitário de Coimbra

Correspondência

Maria Ana Serrado
Serviço de Imagiologia
Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira
Rua Vale da Ajuda, N° 9
9000 Funchal
e-mail: m_serrado@hotmail.com

Resumo

Os tumores desmóides da mama são raros, benignos e sem potencial de metastização, no entanto, são localmente agressivos, com margens infiltrativas e alta taxa de recidiva.

Apresentam-se clínica e radiologicamente como neoplasias malignas da mama. A biopsia está sempre indicada para determinar a natureza do tumor.

A excisão cirúrgica completa é o tratamento de escolha.

Palavras-chave

Tumor desmóide, Fibromatose mamária, Fibromatose agressiva, Fibromatose extra-abdominal, Tumor mamário.

Abstract

Desmoid tumors of the breast are rare, benign and nonmetastasizing, however they are locally aggressive, with infiltrative margins and high recurrence rate.

It presents clinically and radiologically as breast malignancy. Biopsy is always indicated to determine the nature of the tumor.

Wide local surgical excision is the treatment of choice.

Key-words

Desmoid tumor, Breast fibromatosis, Aggressive fibromatosis, Extra-abdominal fibromatosis, Breast tumor.

Recebido a 04/10/2016

Aceite a 22/11/2016

Introdução

Os tumores desmóides são tumores benignos, com proliferação fibroblástica do tecido conjuntivo do músculo, fáscia e aponevrose¹. Representam 0,03% de todas as neoplasias e 3% das neoplasias de tecidos moles². São localmente agressivos e tendem a recidivar, no entanto, não têm potencial de metastização. São divididos em três tipos com base na sua localização anatómica: abdominal, extra-abdominal e intra-abdominal¹.

O tumor desmóide da mama, também chamado de fibromatose da mama, sarcoma de baixo grau, ou fibromatose agressiva, é uma entidade rara³. Representa 4% dos tumores desmóides extra-abdominais e contribui apenas para 0,2% de todos os tumores mamários⁴.

Realizámos uma revisão retrospectiva da base de dados anatomo-patológica de Janeiro de 2000 a Agosto de 2016. Foram identificados sete casos de tumores desmóides da mama. Em seis desses casos estavam disponíveis resultados imagiológicos. Destes escolhemos os cinco melhores casos para efeitos ilustrativos.

Casos clínicos

Apresentamos cinco casos clínicos com a informação clínica relevante e com imagens de tumores desmóides da mama, caracterizados pelos métodos de imagens convencionais, a mamografia e a ecografia mamária.

Caso 1

Mulher de 29 anos sem antecedentes pessoais relevantes, apresentava nódulo palpável no quadrante súpero-interno da mama direita, superficial e não aderente, que condicionava discreta retracção cutânea.

Foi realizada biopsia mamária que revelou um tumor desmóide mamário. A doente submeteu-se a tumorectomia, confirmando-se o diagnóstico histológico.

Decorreram aproximadamente 9 meses desde a terapêutica, não se verificando sinais de recidiva(Fig. 1).

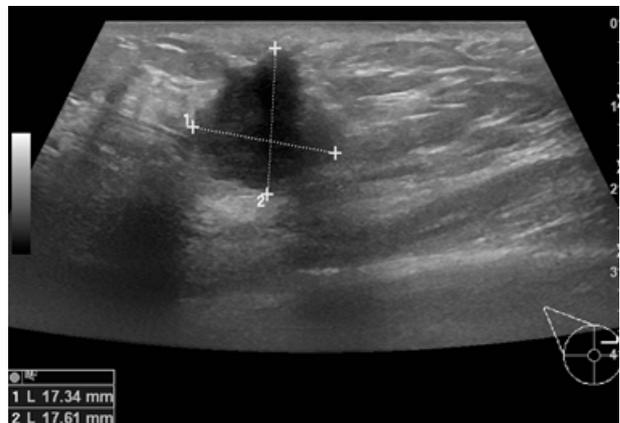


Figura 1 – Na ecografia documentou-se uma massa hipocogénica de morfologia irregular e margens espiculadas, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, medindo cerca de 18mm de maior eixo.

Caso 2

Mulher de 65 anos sem antecedentes pessoais relevantes, tendo no exame objectivo um nódulo palpável no quadrante ínfero-externo da mama esquerda, duro, firme e com bordos irregulares.

Foi realizada biópsia mamária que diagnosticou um tumor desmóide mamário. A doente submeteu-se a excisão do nódulo com posterior alargamento de margens, que confirmou o diagnóstico de tumor desmóide.

Encontra-se em vigilância há cerca de dois anos e meio, não apresentando sinais de recidiva (Fig. 2).

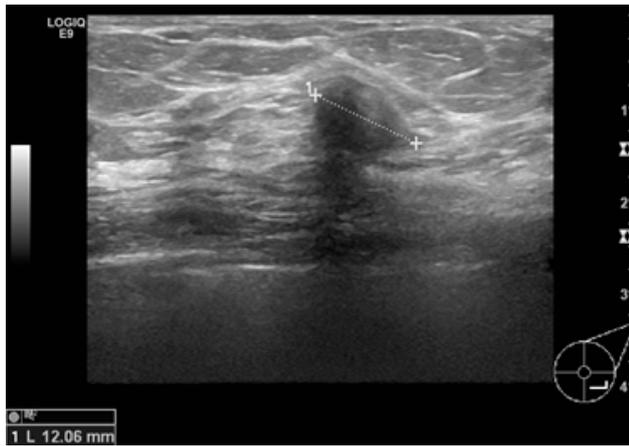


Figura 2 – O estudo ecográfico mostrou uma massa hipocogênica, de morfologia irregular e margens irregulares, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, condicionando atenuação posterior dos ecos, com cerca de 12mm de maior eixo.

Caso 3

Mulher de 64 anos com antecedentes de carcinoma ductal in situ na mama direita aos 62 anos e linfoma aos 34 anos. Foi submetida a tumorectomia e radioterapia para o carcinoma ductal in situ.

Durante a vigilância do carcinoma da mama direita os exames mamários convencionais mostraram uma lesão na mama esquerda. Foram também diagnosticadas, por cintigrafia óssea, lesões ósseas secundárias na coluna cervical e dorsal e, por tomografia computadorizada, uma volumosa massa de tecidos moles na região cervico-dorsal posterior, com discreta erosão de elementos ósseos e ainda múltiplos nódulos parenquimatosos pulmonares, suspeitos de metastização.

A biópsia mamária da lesão revelou um tumor desmóide.

Não existem registos sobre a terapêutica ou o seguimento (Fig. 3).

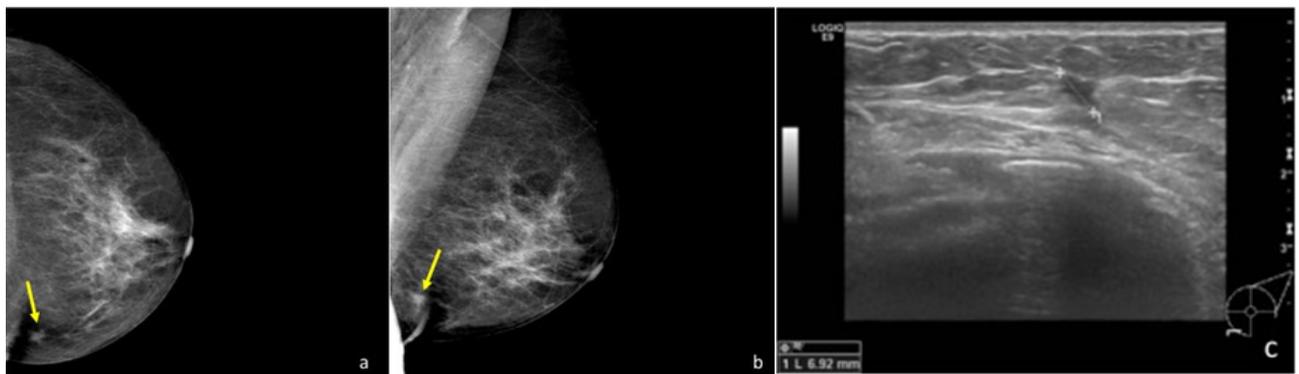


Figura 3 – A. e B. A mamografia, nas incidências crânio-caudal e medio-lateral oblíqua, observou-se um pequeno nódulo irregular no quadrante ínfero-interno da mama esquerda (setas amarelas). C. No estudo ecográfico havia um nódulo hipocogênico, de morfologia irregular e margens irregulares, com orientação perpendicular ao plano cutâneo, com cerca de 7mm de maior eixo.

Caso 4

Mulher de 20 anos sem antecedentes pessoais relevantes e sem alterações à palpação mamária.

A avaliação ecográfica revelou uma lesão mamária, tendo sido realizada citopunção aspirativa da mesma. O diagnóstico citológico foi de lesão epitelial proliferativa benigna. A doente foi submetida a exérese do nódulo, sendo o diagnóstico histológico de tumor desmóide da mama.

Não existem registos de seguimento (Fig. 4).



Figura 4 – No estudo ecográfico observou-se um nódulo no quadrante ínfero-externo da mama esquerda, com ecogenicidade heterogênea, de morfologia ovalada, relativamente bem circunscrito e com cerca de 14 mm de maior eixo.

Caso 5

Mulher de 45 anos sem antecedentes pessoais relevantes, apresentava nódulo palpável no quadrante ínfero-interno da mama esquerda, com retracção cutânea.

Foi realizada biópsia mamária que revelou um tumor desmóide mamário. Confirmou-se o diagnóstico histológico na peça de tumorectomia.

Decorreram aproximadamente 2 meses desde a terapêutica, não apresentando sinais de recidiva (Figs. 5 e 6).

Discussão

Os tumores desmóides foram descritos pela primeira vez em 1832⁵. Contudo só em 1923 foi reportado o primeiro caso de tumor desmóide mamário⁶.

A grande maioria dos tumores desmóides mamários ocorrem na mulher, embora alguns casos tenham sido descritos no homem. São mais frequentes na mulher em idade fértil do

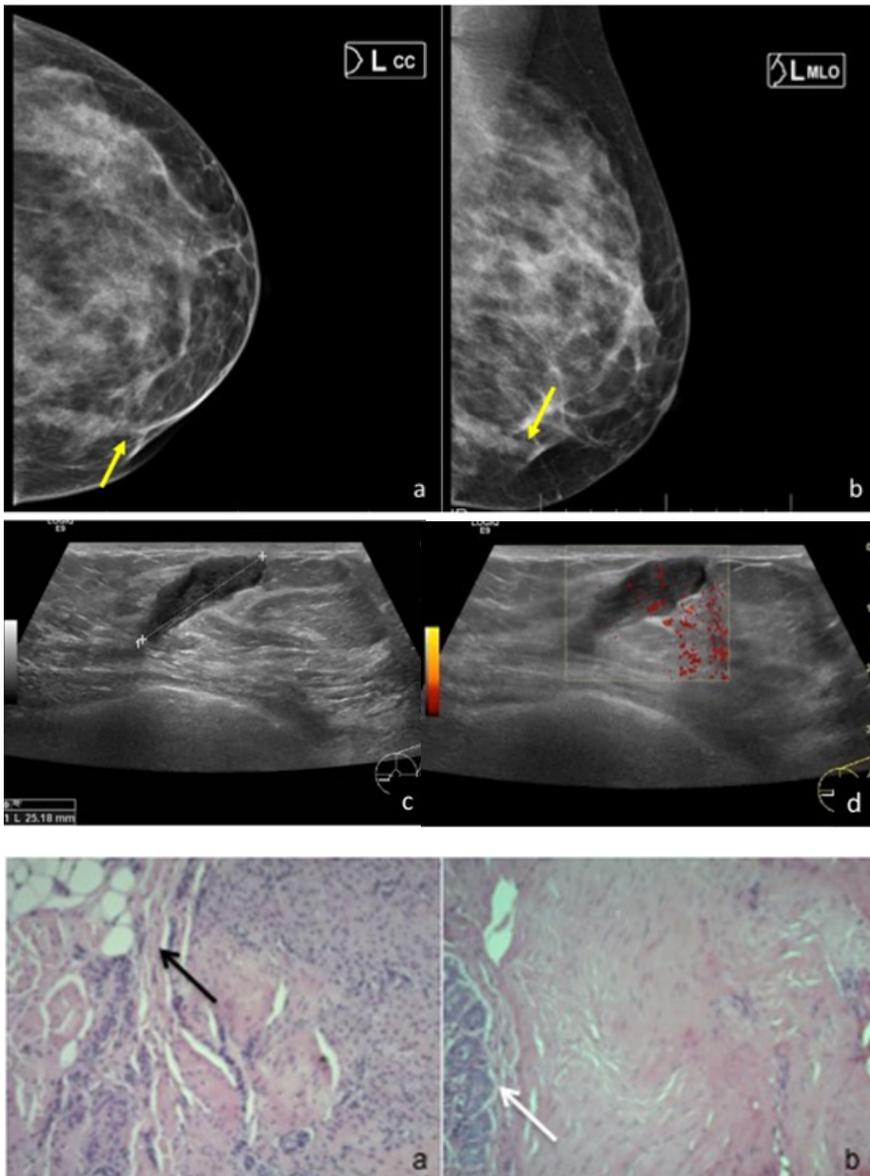


Figura 5 – A. e B. A mamografia, nas incidências crânio-caudal e medio-lateral oblíqua, observou-se um nódulo alongado, que condiciona retracção cutânea no quadrante ínfero-interno da mama esquerda (setas amarelas). C. Na ecografia documentou-se uma lesão hipocogénica, de morfologia alongada e contornos discretamente irregulares, medindo cerca de 25 mm de maior eixo, que contacta o músculo peitoral e se estende à pele. D. A vascularização foi confirmada no estudo com Doppler.

Figura 6 – A. e B. A histologia da lesão mostra fibroblastos, cujo estudo imunohistoquímico mostrou positividade para Actina do músculo liso. A lesão invade o tecido adiposo (seta preta) e os ductos mamários (seta branca).

que na peri-menopausa e pós-menopausa⁷. Na nossa série de casos apenas foram diagnosticados tumores desmóides da mama em mulheres, com idades compreendidas entre os 20 e os 90 anos.

A etiologia e a fisiopatologia destas lesões são desconhecidas. Vários factores têm sido propostos: a proliferação celular pode iniciar-se após traumatismos, havendo casos descritos após traumatismo accidental ou por cirurgia mamária, para redução ou aumento mamário, com colocação de próteses; também parece haver um efeito promotor das hormonas sexuais, já que os tumores desmóides têm sido descritos preferencialmente em mulheres múltiparas, desencadeados pela gravidez, num contexto de hiperestrogenismo ou de contracepção oral⁵. Por outro lado, a regulação do crescimento dos fibroblastos pode ser determinada geneticamente. As mutações nas vias da polipose adenomatosa cólica e da β -catenina têm implicações no desenvolvimento das fibromatoses mamárias associadas a polipose adenomatosa esporádica e familiar^{3,7,8}. Os tumores desmóides também têm sido associados à síndrome de Gardner e à fibromatose multicêntrica familiar, levando a que a colonoscopia seja recomendada⁹.

É ainda incerto se os tumores desmóides da mama são a mesma entidade que a fibromatose abdominal e extra-abdominal, especialmente devido às diferenças nas taxas de recidiva e no perfil dos receptores hormonais¹⁰.

O tumor desmóide mamário pode ter origem no parênquima mamário ou numa lesão dos músculos da parede torácica com extensão à mama. Na presença de próteses mamárias pensa-se que os tumores desmóides tenham origem na cápsula fibrosa^{4,8,10}.

Os tumores desmóides da mama são geralmente unilaterais e solitários. Em 4% dos casos são bilaterais^{2,10}. Casos de lesões multicêntricas também já foram descritos². O tumor desmóide confinado à mama, sem envolvimento da fáscia músculo-aponevrótica ou do músculo, é raro^{9,11}.

Clinicamente os tumores desmóides da mama apresentam-se como massas firmes, móveis e indolores. Pode haver retração ou edema cutâneo. Se a lesão estiver próxima do mamilo pode haver retração mamilar. Geralmente não se associa a corrimento mamilar^{3,7,10}. Também não é habitual haver adenopatias axilares palpáveis^{3,10}.

No estudo mamográfico os tumores desmóides mimetizam lesões malignas da mama, já que têm habitualmente

morfologia irregular, margens espiculadas e alta densidade. Raramente têm microcalcificações associadas.

No entanto estima-se que apenas 1/3 destes tumores tenham expressão na mamografia^{6,8}.

A aparência ecográfica típica do tumor desmóide é uma massa hipocogénica, espiculada ou microlobulada, mal definida, com halo hiperecogénico e atenuação acústica posterior, aspectos que simulam lesões malignas. Também têm sido descritos tumores desmóides com características mais benignas, como margens regulares, orientação paralela ao plano cutâneo e ausência de halo hiperecogénico^{8,11,13}.

Os tumores desmóides associados aos implantes mamários podem ter semiologia diferente, tendo geralmente margens bem definidas⁴. A ecografia também permite avaliar o envolvimento dos músculos peitorais e intercostais pelo tumor desmóide⁸.

À semelhança do que acontece com a mamografia, nem todos os tumores desmóides são identificados ecograficamente⁶.

Na nossa experiência os tumores desmóides da mama têm características suspeitas, na maioria das vezes classificados como BI-RADS® (*breast imaging-reporting and data system*) 4 ou 5, com posterior citologia/biopsia, para caracterização citológica/histológica.

O tumor desmóide é mais rígido que o parênquima mamário normal, o que resulta em achados na elastografia semelhantes aos tumores malignos. Assim, a elastografia não é um bom método para distinguir entre tumor desmóide e maligno⁷.

Na ressonância magnética os tumores desmóides são tipicamente massas irregulares, de contornos mal definidos, hipointensos a isointenso em relação ao músculo em sequências ponderadas em T1 e com hiperintensidade de sinal variável em sequências ponderadas em T2. O realce é moderado a intenso^{3,13,14}. O padrão de realce é progressivo, sugestivo de benignidade⁸.

Adicionalmente têm sido descritas bandas hipointensas em T1 e T2, em provável relação com bandas hipocelulares de colagénio, que se pensa serem características desta entidade⁴. A RM é a melhor técnica de imagem para avaliar a extensão tumoral e, particularmente, o envolvimento da parede torácica^{7,8,11}.

Macroscopicamente, os tumores desmóides são mal definidos, de consistência firme e de coloração branca ou acinzentada.

Microscopicamente, há um processo infiltrativo do estroma, composto por fibroblastos, miofibroblastos ou ambos, com pouco ou nenhum pleomorfismo nuclear e quantidade variável de colagénio. As mitoses são raras ou inexistentes. À periferia da lesão podem ver-se agregados linfóides.

A terapêutica dos tumores desmóides envolve sempre excisão cirúrgica alargada. Apesar de não haver recomendações claras quanto à margem cirúrgica, pelo menos 1 cm de margem livre deve ser alcançada^{12,15}. O esvaziamento axilar geralmente não é feito^{12,16}. As reconstruções mamárias podem ser diferidas nos primeiros 3 anos, uma vez que é neste período que ocorre a maioria das recidivas¹⁰. Em 6 dos nossos casos a abordagem terapêutica foi cirúrgica. No caso em não existem registos quanto à terapêutica, a doente apresentava doença oncológica metastazada, o que provavelmente condicionou uma abordagem menos agressiva.

As recidivas podem ser múltiplas⁶. Estas ocorrem em cerca de 29% dos casos.

A radioterapia é usada em caso de tumores irressuscáveis ou com necessidade de ressecção extensa.

O tratamento médico com agentes hormonais, agentes anti-inflamatórios e agentes citotóxicos também pode ser considerado. Os mecanismos pelos quais estes agentes actuam não estão inteiramente esclarecidos.

Os tumores desmóides mamários, especialmente se associados a síndromes de polipose, são caracteristicamente negativos para receptores hormonais^{12,16}. O tamoxifeno pode ser eficaz nos tumores desmóides da mama com receptores negativos, o que pode ser parcialmente explicado pela indução de síntese de factor de transformação do crescimento beta 1 (TGF β 1) pelos fibroblastos induzindo apoptose e regressão tumoral^{12,16}.

Os anti-inflamatórios não esteróides (AINE), mais frequentemente a indometacina e o sulindac, estão associados a respostas parciais ou completas^{6,16}.

Uma grande variedade de agentes citotóxicos tem sido usada com alguma eficácia, contrariando o dogma de que os tumores com proliferação lenta tendem a ser refractários a terapêuticas citotóxicas⁶. Nenhum regime terapêutico é claramente superior^{6,16}.

Uma vigilância trimestral durante um mínimo de 3 anos é recomendada, uma vez que as recidivas locais ocorrem geralmente neste período^{12,16}.

Referências

1. Privette A, Fenton SJ, Mone MC, Kenned AM, Nelson EW. Desmoid Tumor: A Case of Mistaken Identity. *Breast J* 2005;11(1):60-64
2. Panchaporn, Wongmaneerung, Somwangprasert A, Watcharachan K, Ditsatham C. Bilateral desmoid tumor of the breast: case series and literature review. *Int Med Case Rep J* 2016;9:247-251
3. Ha KY, DeLeon P, Hamilton R. Breast fibromatosis mimicking breast carcinoma. *Bayl Univ Med Cent* 2013;26(1):22-24
4. Seo YN, Park YM, Yoon HK, Lee SJ, Choo HJ, Ryu JH. Breast fibromatosis associated with breast implants. *Jpn J Radiol* 2015; 33(9):591-597
5. Amourak S, Alaoui FE, Jayi S, Chaaara H, Melhouf MA. Fibromatose desmoide du sein: à propos d'un cas et une revue de la littérature. *Pan Afr Med J* 2015;21:88.
6. Neuman HB, Brogi E, Ebrahim A, Brennan MF, Zee KJV. Desmoid Tumors (Fibromatoses) of the Breast: A 25-Year Experience. *Ann Surg Oncol* 2008;15(1):274-280
7. He P, Cui L, Lei Y, Liu J, Wang J. Ultrasound Elastographic Findings of Mammary Fibromatosis. *Case Rep Radiol* 2015;2015:829468. doi: 10.1155/2015/829468.
8. Glazebrook KN, Reynolds CA. Mammary Fibromatosis. *AJR* 2009;193:856-860

9. Greenberg D, McIntyre H, Ramsaroop R, Arthur J, Harman J. Aggressive Fibromatosis of the Breast: A Case Report and Literature Review. *Breast J* 2002;8(1):55-57
10. Schwarz GS, Drotman M, Rosenblatt R, Milner L, Shamonki J, Osborne MP. Fibromatosis of the Breast: Case Report and Current Concepts in the Management of an Uncommon Lesion. *Breast J* 2006;12(1):66-71
11. Erguvan-Dogan B, Dempsey PJ, Ayyar G, Gilcrease MZ. Primary Desmoid Tumor (Extraabdominal Fibromatosis) of the Breast. *AJR* 2005;185:488-489
12. Kumari P, Kapoor A, Kumar V, Kumari S, Kumar HS. Extra abdominal mammary fibromatosis (Desmoid tumor) of the breast in an elderly female. *Int J Adv Med* 2015;2(1):56-59
13. Lee SM, Lee JY, Lee BH, Kim SY, Joo M, Kim KI. Fibromatosis of the breast mimicking an abscess: case report of unusual sonographic features. *Clin Imaging* 2015;39(4):685-688
14. Nakazono T, Satoh T, Hamamoto T, Kudo S. Dynamic MRI of Fibromatosis of the Breast. *AJR* 2003;181
15. Povoski SP, Jimenez RE. Fibromatosis (desmoid tumor) of the breast mimicking a case of ipsilateral metachronous breast cancer. *World J Surg Oncol* 2006;4:57
16. Rammohan A, Wood JJ. Desmoid tumour of the breast as a manifestation of Gardner's syndrome. *Int J Surg Case Rep* 2012;3(5):139-142

Caso Clínico / Radiological Case Report

SINAL DO GEISER – UM SINAL INCOMUM DE ROTURA DA COIFA DOS ROTADORES*GEISER SIGN – AN UNCOMMON SIGNAL OF ROTATOR CUFF TEAR***Márcio Luís Duarte, André de Queiroz Pereira da Silva, José Luiz Masson de Almeida Prado, Marcelo de Queiroz Pereira da Silva**Setor de Radiologia Musculoesquelética,
WebImagem, São Paulo, Brasil**Correspondência**Márcio Luís Duarte
WebImagem
Avenida Marquês de São Vicente, 446
São Paulo – Brasil CEP: 01139-020
e-mail: marcioluisduarte@gmail.comRecebido a 23/09/2016
Aceite a 10/11/2016**Resumo**

Quistos na articulação acrómio-clavicular são apresentações extremamente raras de doença no ombro e podem desenvolver-se tanto no tecido subcutâneo superficial quando limitados à articulação acrómio-clavicular ou resultar de alterações degenerativas da articulação gleno-umeral. O “sinal do Geiser” é um sinal radiológico raramente encontrado.

Existem duas etiologias distintas para o quisto que recobre a articulação acrómio-clavicular. Quando a coifa dos rotadores está intacta, um quisto da articulação acrómio-clavicular pode formar-se superficialmente não tendo comunicação líquida com a articulação gleno-umeral (tipo 1).

Diferentemente, após uma lesão maciça da coifa dos rotadores, pode ocorrer a artropatia da coifa dos rotadores, que causa o aumento da produção intra-articular de fluido sinovial e o deslocamento para cima da cabeça umeral – corroendo a articulação acrómio-clavicular e permitindo a formação de um gêiser de líquido com fluxo da articulação gleno-umeral para a articulação acrómio-clavicular (tipo 2).

O tratamento para o quisto tipo 1 pode incluir ressecção da clavícula distal e bursectomia subacromial. O tratamento para o quisto tipo 2 apresenta algumas opções.

Palavras-chaveArticulação acrómio-clavicular; Cistos/etiologia
Ressonância magnética.**Abstract**

Acromioclavicular joint (ACJ) cysts are extremely rare presentations of abnormal shoulder pathology and it can develop in either the subcutaneous tissue and limited to the ACJ or result from ongoing degenerative changes related to the glenohumeral (GH) joint.

The “Geyser sign” is an infrequently encountered imaging sign which was first described by Craig et al. in 1984 following a shoulder arthrogram in a patient with ACJ cyst with a rotator cuff tear. The sign derives its name from its geyser-like appearance.

Depending on the etiology of the cyst formation, this can impair patients’ cosmetic appearance as well as activity of daily living. The mass is usually firm but compressible, non-mobile and non-tender to touch. The size of the cyst varies and is unrelated to the size of the supraspinatus tendon tear. While the growth of the cyst is typically insidious and progressive, it may occasionally regress in size. Two distinct etiologies exist for a cyst overlying the ACJ.

Treatment for the Type 1 ACJ cyst can include resection of the distal clavicle and subacromial bursectomy. Treatment for type 2 cyst presents some options.

Key-wordsAcromioclavicular joint; Cysts/etiologia;
Magnetic resonance imaging.**Introdução**

Quistos na articulação acrómio-clavicular são apresentações extremamente raras de doença do ombro^{1,2} e podem desenvolver-se tanto no tecido subcutâneo superficial quando limitados à articulação acrómio-clavicular ou resultar de alterações degenerativas da articulação gleno-umeral³.

O “sinal do Geiser” é um sinal radiológico raramente encontrado que foi descrito pela primeira vez por Craig et al. em 1984 na sequência de uma artrografia ombro num paciente com quisto acrómio-clavicular e rotura da coifa dos rotadores^{1,4,5}. O sinal do qual deriva o seu nome é devido a aparência de um geiser⁴. A influência dos quistos na estética dos pacientes, bem como nas suas atividades quotidianas dependem da sua etiologia da formação dos cisto¹. A massa é geralmente firme, mas compressível, imóvel e insensível ao toque. O tamanho do quisto varia e não está relacionado com o tamanho da

rotura do tendão supraespinhoso - o crescimento do quisto é tipicamente insidioso e progressivo, que pode, ocasionalmente, regredir em tamanho⁴.

Relato do Caso

Mulher de 84 anos com dor e limitação funcional do ombro direito de longa data, impossibilitando o exame físico adequado. Nega outras queixas. A ressonância magnética (RM) demonstrou artrose da articulação acrómio-clavicular com imagem de cística, lobulada, no tecido subcutâneo, que se origina da articulação (Sinal do Gêiser), medindo 5,0 x 4,5 x 2,3 cm e rotura completa dos tendões supraespinhoso, infraespinhoso e subescapular, com acentuada atrofia dos seus músculos (Figuras 1 e 2).

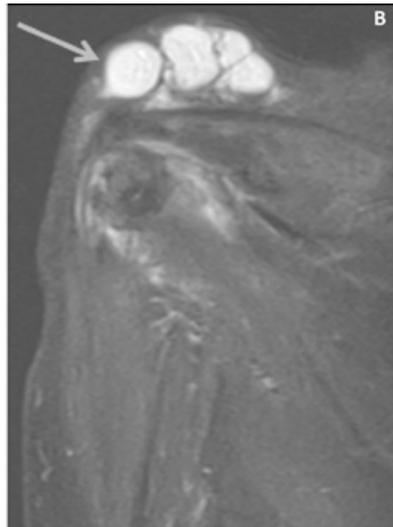
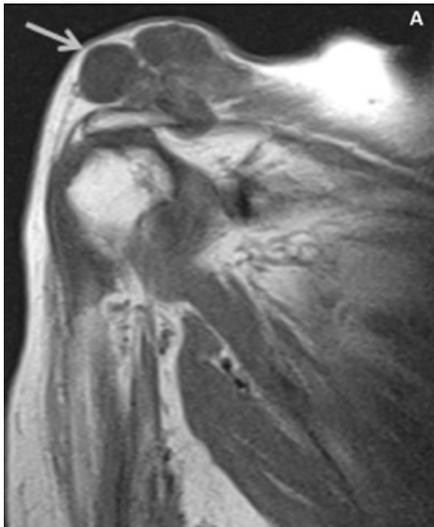


Figura 1 - Em A, RM no corte coronal em T1 e em B, RM no corte coronal em T2 STIR, demonstrando massa cística multilobulada e multiseptada no tecido subcutâneo acima da articulação acrômio-clavicular (seta cinza claro).

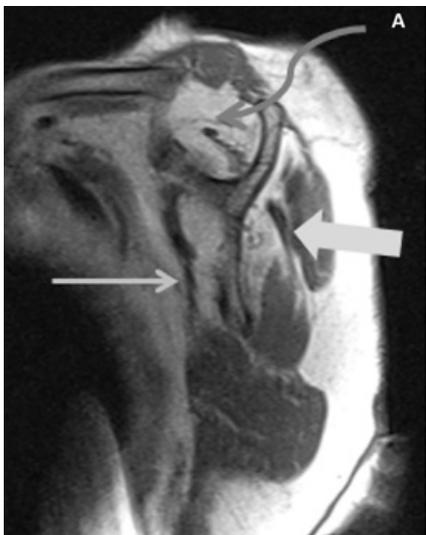


Figura 2 - Em A, RM no corte sagital em T1, demonstrando atrofia muscular do supraespinhoso (seta curva), infraespinhoso (seta cinza claro grossa) e subescapular (seta cinza claro fina). Em B, RM no corte sagital em T2 STIR, demonstrando líquido na articulação acrômio-clavicular, que conecta a articulação gleno-umeral com o quisto – sinal do gêiser (seta branca).

Discussão

Existem duas etiologias distintas para o quisto que recobre a articulação acrômio-clavicular. Quando a coifa dos rotadores está intacta, um quisto da articulação acrômio-clavicular pode formar-se superficialmente e estar limitado apenas a esta articulação (tipo 1), não apresentando comunicação líquida com a articulação gleno-umeral. A sua patogênese é dependente de alterações degenerativas da articulação acrômio-clavicular devido a trauma (incluindo luxação), infecção, doença metabólica ou uso repetitivo excessivo^{1,3}.

Diferentemente, após uma lesão maciça da coifa dos rotadores, pode ocorrer a artropatia da coifa dos rotadores, uma doença com características morfológicas claramente discerníveis, incluindo o aumento da produção intra-articular de fluido sinovial e o deslocamento para cima da cabeça umeral – corroendo a articulação acrômio-clavicular e permitindo a formação de um gêiser de líquido com fluxo da articulação gleno-umeral para a articulação acrômio-clavicular (tipo 2). É dependente de uma completa rotura da coifa dos rotadores acompanhada por alterações degenerativas posteriores tanto da articulação gleno-umeral como da articulação acrômio-clavicular^{1,3}.

A ultrassonografia é o método diagnóstico mais acessível, porém operador dependente. Em RM, nas sequências

ponderadas em T2 é possível evidenciar este sinal através do hipersinal do extravasamento do líquido sinovial, sem a necessidade do contraste. A ultrassonografia tem uma melhor capacidade de distinguir ruptura parcial da coifa dos rotadores, quando comparado com a RM, mas a RM é essencial quando a coifa dos rotadores não é facilmente visualizada ou para excluir qualquer doença maligna¹.

Ao diferenciar quistos da articulação acrômio-clavicular em categorias distintas, as opções de tratamento podem ser dirigidas para a doença subjacente. O tratamento para o quisto tipo 1 pode incluir ressecção da clavícula distal e bursectomia subacromial. O tratamento para o quisto tipo 2, apresenta algumas opções, tais como a ressecção da clavícula distal, irrigação artroscópica e debridamento, artrodese acrômio-clavicular, artroplastia total do ombro, hemiartroplastia, e artroplastia total reversa do ombro³.

Conclusão

Relatamos um caso de rotura completa da coifa dos rotadores associada a quisto acrômio-clavicular com sinal do gêiser. Nos quistos da articulação acromioclavicular o sinal do gêiser indica comunicação com o líquido da articulação gleno-umeral e está associado à rotura da coifa dos rotadores.

Referências

1. Shaarani SR, Mullett H. Reverse Total Shoulder Replacement with Minimal ACJ Excision Arthroplasty for Management of Massive ACJ Cyst - A Case Report. *Open Orthop J.* 2014 Sep 24;8:298-301.
2. Kontakis GM, Tosounidis TH, Karantanas A. Isolated synovial cyst of the acromio-clavicular joint associated with joint degeneration and an intact rotator cuff. *Acta Orthop Belg.* 2007 Aug;73(4):515-20.
3. Hiller AD, Miller JD, Zeller JL. Acromioclavicular joint cyst formation. *Clin Anat.* 2010 Mar;23(2):145-52.
4. Khor AYY, Wong SBS. *Clinics in diagnostic imaging* (151). Acromioclavicular joint geysers sign with chronic full-thickness supraspinatus tendon (SST) tear. *Singapore Med J* 2014; 55(2): 53-57.
5. Chakraverty J, Gunatunga I, Singh S. A shoulder mass and the geysers phenomenon. *Joint Bone Spine.* 2014 Jan;81(1):92.