



# ACTA RADIOLÓGICA PORTUGUESA

Janeiro | 2016  
Abril | nº 107

Volume XXVIII



## EDITORIAL



Filipe Caseiro Alves

Tive conhecimento há pouco tempo atrás que a técnica de Radiologia de Intervenção - embolização prostática no tratamento da hiperplasia benigna da próstata, teria sido alvo de críticas e contestação no seio da Ordem dos Médicos, por outras especialidades que não a Radiologia. A ser verdade, e estou em crer que não restam grandes dúvidas, é uma situação bizarra que não encontra precedentes similares na Medicina Moderna. Goste-se mais ou menos da técnica, o conhecimento em Medicina não pode nem deve ser feito com base em impressões pessoais ou na generalização de casos avulso que porventura apresentaram algum tipo de complicações. O conhecimento faz-se através da publicação de resultados depois de submetidos a arbitragem científica e pela posterior reprodução da técnica por outros investigadores com resultados similares. Como qualquer outro tipo de tratamento, a eficácia esperada não pode ser de 100%, nem a taxa de complicações possuir valores incomportáveis. Acontece que a embolização prostática nas situações de HBP tem satisfeito estas duas condições de tal forma que existe hoje um considerável corpo de opinião que a valida e a faz ser aceite como alternativa terapêutica pela comunidade científica.

Como noutros casos, a introdução de novos paradigmas em Medicina é sempre um processo moroso e que é visto inicialmente com relutância enquanto a solidez dos dados científicos disponíveis não permite essa mudança mais ou menos radical.

No artigo de opinião deste número da ARP optámos por reproduzir na íntegra a posição da Sociedade Científica porventura mais habilitada para o fazer neste domínio particular - o CIRSE (Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe) e que o faz precisamente no sentido de explicitar a situação actual da técnica, o conhecimento que foi produzido e o que falta alcançar. É um documento rigoroso, cientificamente abrangente e honesto que vale a pena ler antes de formar qualquer opinião.

A Medicina, ciência exacta (ou semi-exacta em muitas situações) vive precisamente do oposto do dogmatismo. A investigação, a curiosidade e a confrontação científica são os elementos chave para o progresso das ciências médicas. Assim se faz o conhecimento.

### Artigo de opinião / Opinion article

Upon your request, we are writing to express the Cardiovascular and Interventional Society of Europe's (CIRSE) opinion on the procedure of prostatic artery embolisation.

Since prostatic artery embolisation was first performed in 2008, this therapy has met with substantial clinical success in patients. Studies continue to demonstrate the benefits this procedure has for patients suffering from benign prostatic

I learned not long ago that the Interventional Radiology technique - prostatic embolization in the treatment of benign prostatic hyperplasia, might have been subject to criticism and contestation within the Medical Association by other than the radiology specialties. If this is true, and I believe that there are no serious doubts, it is a bizarre situation which has no similar precedent in Modern Medicine. Whether you like this technique more or less, medical knowledge cannot and should not be based on personal impressions or on the generalization of separate cases that perhaps presented some kind of complication. Knowledge is spread through the publication of results after undergoing scientific arbitration and after the technique reproduction by other researchers with similar results. As with any other kind of treatment, the expected effectiveness cannot be 100%, nor can the complication rate have unbearable values. It turns out that the prostate embolization in cases of BPH has satisfied these two conditions to such extent that there is now a considerable body of opinion that validates it and is being accepted as an alternative therapy by the scientific community.

As in other cases, the introduction of new paradigms in Medicine is always a slow process and is seen initially with reluctance while the strength of the available scientific data does not allow that change more or less radical.

In the opinion article of this ARP issue we have chosen to reproduce in full the position of the Scientific Society perhaps more entitled to do so in this particular field - CIRSE (Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe) and that is precisely in order to clarify the current situation of the technique, the knowledge that was produced and what remains to be achieved. It is a rigorous document, scientifically comprehensive and honest, worth reading before forming an opinion.

Medicine, an exact science (or semi-exact in many situations), lives precisely from the opposite of dogmatism. Research, curiosity and scientific confrontation are the key elements to the progress of medical science. Thus knowledge is generated.

hyperplasia (BPH), and many trials have proved the significant positive changes in patients' urodynamic characteristics, including the International Prostate Symptom Score (IPSS), the maximal flow rate (Qmax), the International Index of Erectile Dysfunction (IIEF) and prostate volume (PV).

One such fundamental study was Prof. F. Carnevale's 2015 prospective, randomised trial of 30 patients, comparing

transurethral resection of the prostate (TURP) with original and PErFecTED PAE. While both TURP and PErFecTED PAE were determined to yield similar symptom improvement, TURP achieved slightly better urodynamic results, but was also associated with more adverse events than PAE (1).

This PErFecTED technique was used in Dr. G. Amouyal's 2013-2015 study of 32 patients that showed this PAE technique to be safe and efficient in treating lower urinary tract symptoms (LUTS) related to BPH, as outcomes revealed 100% technical success, and 78% overall clinical success (2).

In the first large series study published by Prof. J. Pisco in 2013, PAE was performed in 89 patients with a short-term clinical success rate of 78% at 6-month follow-up, and an average IPSS decrease of 13.1 points by 12-month follow-up, along with no loss of sexual function in patients (3).

In the most recent publication by Prof. Pisco of a single-centre retrospective cohort study of patients with moderate to severe LUTS, PAE was performed in 152 patients with a clinical success rate of 77.8% at 18 months and 72.4% thereafter to 66 months (4).

The ongoing UK-Registry of Prostate Embolisation (ROPE), which is analysing the efficacy and safety of PAE, also promises satisfactory results. As of September 2015, the registry had recruited 187 patients, out of which 128 received PAE with positive effects. The results from the University Hospital Southampton, showed an average decrease of 12 points in IPSS at three-month follow-up of PAE patients (5). These are just a few of the many studies which have been conducted on PAE and have been published or anticipate

optimistic outcomes. More research in the form of registries or clinical trials is needed to gather further data on this procedure, but, the overwhelming positive results so far indicate that PAE should continue to be performed with multidisciplinary collaboration within trials and registries to further define the role of PAE in patients with BPH.

It is essential that multidisciplinary collaboration be embraced between urologists, diagnostic radiologists and interventional radiologists in order to determine the most appropriate indications for this procedure and to achieve the best results. Although this procedure is unlikely to replace medical therapy, many urologists believe that it is a beneficial option for select patients. Brazilian urologist Dr. A. Antunes stated that advantages of PAE include: 1.) It is an outpatient procedure, 2.) It is performed under local anaesthesia, 3.) It has a low complication rate, and 4.) It does not produce retrograde ejaculation or early urinary incontinence (6). Interdisciplinary cooperation is necessary to ensure patients receive the ideal treatment for their specific circumstances.

We hope this will assist in the effort to clarify the validity and value of the prostatic artery embolisation procedure and ensure that all perspectives be carefully and fully considered in the discussion surrounding its continuation in Portugal.

If questions remain that we may be of any assistance in answering, we would be happy to offer further support on this matter.

**Elias Brontzos, MD PhD**  
CIRSE President

## References

1. Carnevale F, Iscaife A, Yoshinaga E, Moreira A, Antunes A, Srougi M. Transurethral resection of the prostate (TURP) versus original and PErFecTED prostate artery embolization (PAE) due to benign prostatic hyperplasia (BPH): preliminary results of a single center, prospective, urodynamic-controlled analysis. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2016;39(1):44-52.
2. Amouyal G, Thiounn N, Pellerin O, Yen-Ting L, Del Giudice C, Dean C, et al. Clinical results after prostatic artery embolization using the PErFecTED technique: a single-center study. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2016;39(3):367-75.
3. Pisco JM, Rio Tinto H, Pinheiro LC, Bilhim T, Duarte M, Fernandes L, et al. Embolisation of prostatic arteries as treatment of moderate to severe

lower urinary symptoms (LUTS) secondary to benign hyperplasia: results of short- and mid-term follow-up. *Eur Radiol.* 2013;23(9):2561-72.

4. Pisco JM, Bilhim T, Pinheiro LC, Fernandes L, Pereira J, Costa NV, Duarte M, et al. Prostate embolization as an alternative to open surgery in patients with large prostate and moderate to severe lower urinary tract symptoms. *J Vasc Interv Radiol.* 2016;27(5):700-8.

5. Hacking N. (2015, Sept. 29). Current evidence on prostate artery embolisation [Webcast]. CIRSE 2015. Retrieved from [www.esir.org](http://www.esir.org).

6. Antunes A. (2013, Sept. 15). PAE: the urologist's perspective [Webcast]. CIRSE 2013. Retrieved from [www.esir.org](http://www.esir.org) by Prof. Carnevale.

## ESTADIAMENTO DO CARCINOMA DO ENDOMÉTRIO – O QUE HÁ DE NOVO?

### ENDOMETRIAL CANCER STAGING – WHAT IS NEW?

Catarina Costa<sup>1</sup>, Teresa Margarida Cunha<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Interna do Internato Complementar de Radiologia – Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental (CHLO)

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar Graduada de Radiologia – Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil (IPOLFG)  
Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Serviço de Radiologia  
Director: Dr. José Venâncio

#### Correspondência

Catarina Costa  
Serviço de Radiologia  
Hospital de São Francisco Xavier, Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental  
Estrada do Forte do Alto do Duque  
1449-005 Lisboa  
e-mail: catarinacosta.chlo@gmail.com

Recebido a 22/09/2015  
Aceite a 18/05/2016

#### Resumo

O carcinoma do endométrio é um dos tumores malignos mais frequentes na mulher, sendo inclusivamente o tumor maligno mais frequente do sistema reprodutor feminino.

Apesar de o seu estadiamento permanecer cirúrgico, existem factores prognósticos reconhecidos para presença de doença extrauterina e recidiva pós-cirúrgica, a maior parte dos quais podem ser determinados no período pré-operatório. Esta avaliação permite estratificar os doentes em um grupo de baixo risco e outro grupo de risco médio/alto, aos quais podem ser aplicados diferentes protocolos terapêuticos.

A Ressonância Magnética é a técnica radiológica de eleição para avaliação e planeamento cirúrgico destas doentes, tendo um papel fundamental na determinação de um dos factores prognósticos mais importantes, a profundidade de invasão do miométrio.

Para além das sequências morfológicas e da informação fornecida pelo estudo com contraste endovenoso, a difusão e o mapa de ADC têm-se revelado, de acordo com os estudos mais recentes, sequências fundamentais na avaliação rigorosa radiológica destas doentes, pelo que a sua inclusão no protocolo de Ressonância Magnética dirigido ao carcinoma do endométrio se tornou mandatária.

Neste artigo, as autoras pretendem fazer uma revisão sobre os aspectos do carcinoma do endométrio em Ressonância Magnética, com particular ênfase no conhecimento introduzido pelos estudos mais recentes.

#### Palavras-chave

Carcinoma do endométrio; Estadiamento; Ressonância Magnética.

#### Abstract

Endometrial cancer is one of the most frequent tumours in women, inclusively being the most frequent tumour of the female reproductive system.

Although its staging remains surgical, there are some known prognostic factors related to extrauterine disease and post-surgical relapse, most of which can be determined during the preoperative period.

This evaluation allows stratification of patients into a low risk group and a medium/high risk group, and different therapeutic protocols may be applied to these different groups.

Magnetic Resonance is the best imaging technique for evaluation and surgical planning of these patients, playing a fundamental role in determining one of the most important prognostic factors, depth of myometrial invasion.

Besides the morphologic sequences and the information given by administration of Gadolinium, Diffusion-weighted imaging and the ADC Map have become, according to recent studies, fundamental sequences in the rigorous evaluation of these patients, and that is why its inclusion in the Magnetic Resonance protocol for endometrial cancer study has become mandatory.

In this paper, the authors intend to review the aspects of endometrial cancer in Magnetic Resonance, with a special emphasis on the knowledge introduced by recent studies.

#### Key-words

Endometrial cancer; Staging; Magnetic Resonance.

#### Introdução

O carcinoma do endométrio (CE) é o sétimo tumor maligno mais frequente no mundo, o quarto mais comum na mulher e também o mais frequente do sistema reprodutor feminino. A grande maioria (cerca de 75% dos casos) surge no período pós-menopausa, com o pico de incidência na 6<sup>a</sup>-7<sup>a</sup> décadas de vida. Esta incidência tem aumentado nos últimos anos, principalmente devido ao aumento da esperança média de vida e aos níveis crescentes de obesidade nos países desenvolvidos. Portugal tem acompanhado esta tendência, tendo-se verificado um aumento da taxa de incidência de CE de 14,6 para 17,5 casos por cada 100.000 mulheres entre 2001 e 2008, data do último registo oncológico nacional<sup>1</sup>. Um aumento da incidência tem

também sido verificado no grupo específico de mulheres com carcinoma da mama a realizar terapêutica com Tamoxifeno, grupo no qual muitas vezes estes tumores têm um grau histológico mais elevado e, conseqüentemente, comportamento mais agressivo.

A taxa de sobrevivência está fortemente correlacionada com o estágio da doença aquando do diagnóstico, sendo de cerca de 96% para o estágio I e reduzindo drasticamente para 17% no estágio IV<sup>2</sup>.

O prognóstico destas mulheres depende de múltiplos factores, entre os quais os mais importantes são a idade da doente, o estágio da doença, a profundidade de invasão do miométrio, a existência de invasão do estroma cervical,

a invasão linfovascular, o tipo histológico e a existência de disseminação ganglionar.

A avaliação pré-operatória de todos estes factores de prognóstico permite definir a estratégia terapêutica adequada a cada doente.

## Estratificação das doentes e estratégia terapêutica

O diagnóstico de CE é estabelecido com base no exame clínico e ginecológico, bem como no resultado histológico.

No que diz respeito ao estadiamento, este continua a ser cirúrgico, e é definido pela *Fédération Internationale de Gynécologie et d'Obstétrique* (FIGO), tendo sido revisto pela última vez em 2009<sup>3</sup>.

Quadro 1 – Estadiamento da FIGO para o carcinoma do endométrio (2009)
<b>Estádio I:</b> Tumor confinado ao corpo uterino <b>IA:</b> Invasão < ½ interna do miométrio <b>IB:</b> Invasão ≥ ½ externa do miométrio
<b>Estádio II:</b> Invasão do estroma cervical
<b>Estádio III:</b> Extensão local e/ou regional do tumor <b>IIIA:</b> Invasão da serosa e/ou anexos <b>IIIB:</b> Envolvimento dos paramétrios e/ou vagina <b>IIIC:</b> Metástases em gânglios linfáticos pélvicos e/ou para-aórticos <b>IIIC1:</b> Metástases em gânglios linfáticos pélvicos <b>IIIC2:</b> Metástases em gânglios linfáticos para-aórticos, com ou sem gânglios pélvicos positivos
<b>Estádio IV:</b> Tumor invade a bexiga e/ou mucosa intestinal ou apresenta metástases à distância. <b>IVA:</b> Tumor invade a bexiga e/ou mucosa intestinal <b>IVB:</b> Metástases à distância (intra-abdominais e/ou gânglios linfáticos inguinais)

No entanto, no período pré-cirúrgico, as doentes podem ser estratificadas de acordo com os factores de risco para doença extra-uterina e recorrência pós-cirúrgica, de modo a definir individualmente o protocolo terapêutico. A definição dos grupos de risco em doentes com CE, com vista a uma orientação terapêutica dirigida, foi recentemente publicada pelo grupo de trabalho do Consenso sobre CE que teve lugar em 2014, em Milão<sup>4</sup>.

Estes factores de prognóstico incluem o tipo histológico do tumor e o seu grau de diferenciação (informação obtida por biópsia endometrial), a profundidade de invasão do miométrio e a presença de disseminação ganglionar (informação obtida pelos métodos radiológicos, nomeadamente por Ressonância Magnética) e a presença de invasão do espaço linfovascular (informação obtida no período intra-operatório).

Os factores de prognóstico mais importantes na estratificação pré-operatória destas doentes são o grau histológico do tumor e a profundidade da invasão do miométrio, os quais estão profundamente correlacionados com a presença e extensão de disseminação linfática da doença. A incidência de metástases linfáticas é de apenas 3% quando existe invasão superficial (estádio IA), subindo acentuadamente para 46% quando existe invasão profunda (estádio IB)<sup>5</sup>.

Analisando todos os factores de risco, é possível diferenciar um grupo de doentes de baixo risco de um outro grupo de doentes de risco intermédio/alto, grupos estes que estão associados a diferentes prognósticos, e nos quais o protocolo

cirúrgico pode também ser diferente, nomeadamente no que diz respeito à realização ou não de linfadenectomia e à instituição de terapêutica adjuvante.

Esta estratificação reveste-se de particular importância em mulheres jovens (idade inferior a 45 anos), com doença em estágio precoce e com baixo risco, nos quais uma abordagem cirúrgica menos invasiva pode assegurar a preservação da fertilidade. Estudos recentes revelam que a preservação dos ovários não tem impacto estatístico significativo na sobrevida neste grupo específico de doentes<sup>6</sup>.

O papel da linfadenectomia no tratamento da doente com CE, nomeadamente no que respeita às suas indicações, extensão anatómica e valor terapêutico, gera ainda controvérsia. Na verdade, estudos multicêntricos recentes revelam que a linfadenectomia pélvica e lombo-aórtica apenas tem impacto significativo na sobrevivência geral ou sobrevivência livre de doença nos casos de risco intermédio/alto, e não nas doentes diagnosticadas em estágio inicial e com baixo risco de recidiva<sup>7,8,9</sup>. Assim sendo, actualmente, doentes com estágio FIGO IA (invasão do miométrio inferior a 50%), com tipo histológico endometrióide e com grau de diferenciação G1 ou G2 são consideradas como tendo muito baixa probabilidade de ter adenopatias e, como tal, podem ser submetidos a histerectomia e salpingooforectomia bilateral, sem linfadenectomia<sup>10</sup>. Já doentes com estágio FIGO IA mas com grau de diferenciação G3, doentes em estágio FIGO IB, II ou III e doentes com tipos histológicos mais agressivos (seroso, de células claras, carcinosarcoma) independentemente do estágio, beneficiam e devem ser sempre submetidas a linfadenectomia pélvica e para-aórtica<sup>11</sup>.

## Estadiamento – a importância da Ressonância Magnética

Apenas uma pequena percentagem das doentes com CE tem doença avançada com extensão extra-uterina. A Ressonância Magnética (RM) está indicada nos seguintes casos: tipos histológicos agressivos (adenocarcinoma seroso e de células claras), graus de diferenciação elevados (G2 e G3), suspeita de doença avançada (estádio igual ou superior a II da classificação FIGO), despiste de adenomegalias, contra-indicação médica ao estadiamento cirúrgico e impossibilidade de curetagem.

Embora a RM não seja incluída no sistema de estadiamento da FIGO para o CE, ela tornou-se, nos últimos anos, na técnica radiológica de eleição para avaliação pré-operatória e planeamento cirúrgico destes doentes.

A Tomografia Computorizada (TC) é apenas utilizada nos casos menos frequentes de estádios muito avançados com presença de doença à distância (detecção de adenopatias, metástases hepáticas ou pulmonares, ureterohidronefrose ...) ou em casos de contra-indicação à RM, tendo baixo contraste tecidual e fraco detalhe anatómico relativamente à RM para o estadiamento local do tumor.

A RM fornece informação pré-operatória acerca de alguns dos factores de prognóstico da doença, o mais importante sendo a profundidade de invasão do miométrio, tendo assim um papel determinante na estratificação do risco da doente e na definição do protocolo cirúrgico<sup>12,13</sup>.

A precisão com que a RM permite avaliar a profundidade de invasão do miométrio é consensual, alguns estudos referindo que a diferença relativamente à avaliação cirúrgica é estatisticamente insignificante<sup>14</sup>.

As sequências morfológicas fornecem ainda dados adicionais (tamanho do útero, volume tumoral, presença de ascite ou de patologia anexial) que ajudam a determinar a melhor via de abordagem cirúrgica (transabdominal, transvaginal ou laparoscópica).

## Protocolo de RM para o estadiamento tumoral

O protocolo de RM para estadiamento do CE encontra-se definido pela *European Society of Urogenital Radiology* (ESUR), de acordo com as *Guidelines* da FIGO<sup>15</sup>.

A doente deve vir em jejum (3-6 horas), embora seja sempre aconselhada a administração adicional de um agente anti-peristáltico para reduzir a presença de artefactos relacionados com a motilidade intestinal.

Deve urinar cerca de meia hora antes do exame, de modo a evitar artefactos de movimento condicionados pelo elevado grau de repleção, os quais prejudicam a avaliação das imagens. Deve ser assegurado que a doente não tem tampão vaginal.

A aquisição das imagens é feita com a doente em decúbito dorsal. Deve ser usado um FOV pequeno (20-25 cm), adequado à pélvis.

Em RM, o tumor é geralmente isointenso nas imagens ponderadas em T1 em relação ao endométrio (que de si é hipointenso) e miométrio, enquanto nas imagens ponderadas em T2 o seu sinal é menos constante, tendo geralmente sinal intermédio e heterogéneo comparativamente ao do endométrio e ligeiro hipersinal relativamente ao do miométrio.

Após administração de contraste por via endovenosa, o tumor tem realce precoce em relação ao endométrio, o que permite muitas vezes detectar pequenas lesões confinadas à cavidade endometrial, difíceis de definir nas sequências T2.

O máximo contraste entre o tumor e o miométrio é atingido aos 2-3 minutos após a injeção do gadolínio, quando o

### Quadro 2 – Protocolo de RM para estadiamento do carcinoma do endométrio

Axial T1 FSE – 4 mm

Axial T2 FSE – 4 mm

Sagital T2 FSE – 4 mm

Axial oblíquo T2 FSE (perpendicular ao eixo da cavidade endometrial) – 4 mm

Difusão no mesmo plano que o T2 axial (valores de  $b$  0, 500 e 800-1000  $\text{sec}/\text{mm}^2$ )

Estudo com contraste: axial oblíquo T1 3D com saturação da gordura – antes e após a administração de gadolínio (aquisição aos 2min30seg após administração do contraste)

Axial oblíquo T2 FSE (perpendicular ao canal cervical) – Opcional, na suspeita de invasão do colo do útero

Doentes de alto risco, para avaliação de gânglios para-aórticos e implantes peritoneais:

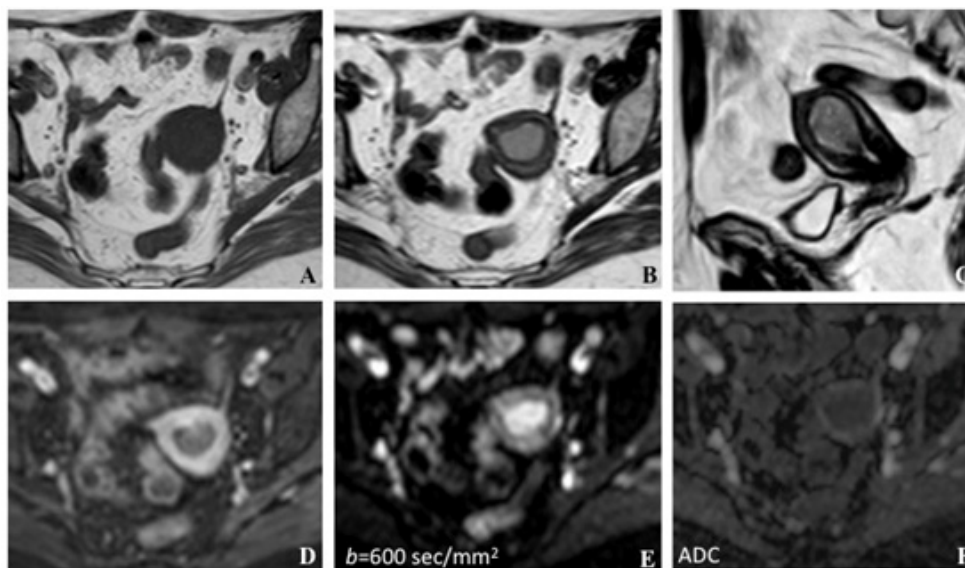
Axial T2 FSE (com FOV alargado até às cúpulas diafragmáticas) – 6 mm/1 mm

Difusão no mesmo plano que o T2 axial

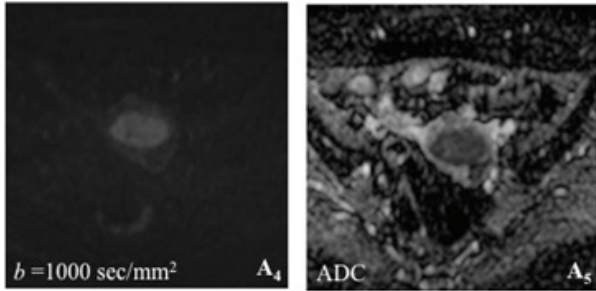
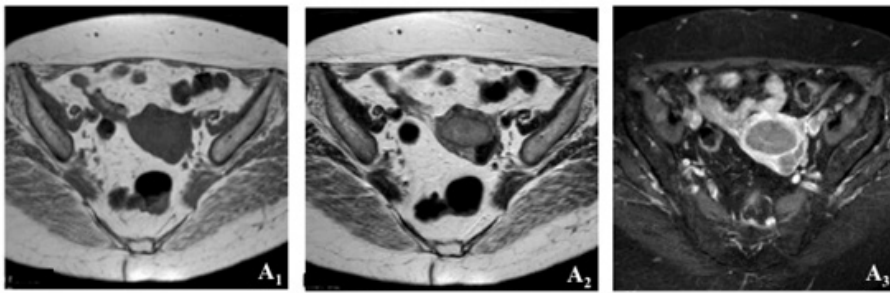
tumor se torna hipointenso em relação ao miométrio, que nesta fase exibe forte realce. É nesta fase, também chamada de equilíbrio, que se avalia com maior rigor a profundidade da invasão do miométrio.

A aquisição em fase tardia (3-4 minutos) permite avaliar se existe ou não invasão do estroma cervical, a qual define o estágio II da FIGO (se a mucosa do colo se encontrar intacta e com realce normal, fica excluída a invasão do estroma).

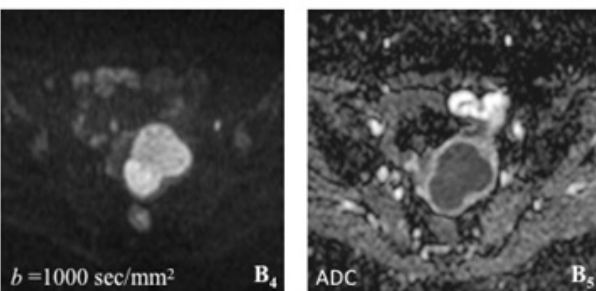
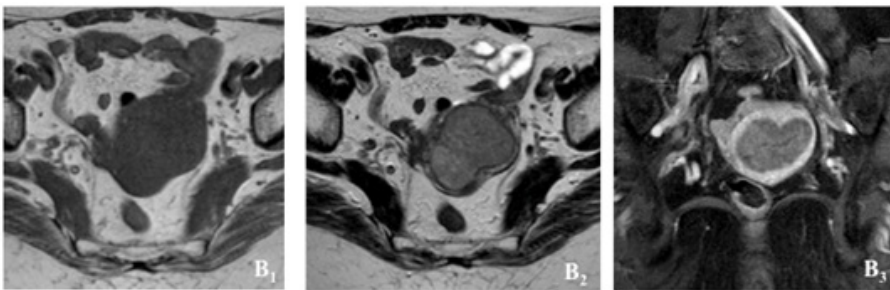
No estudo de difusão, o tumor mostra restrição relativamente aos tecidos envolventes, com elevado sinal para valores altos de  $b$  e correspondente hipossinal no respectivo mapa de ADC (Fig. 1) (Fig. 2).



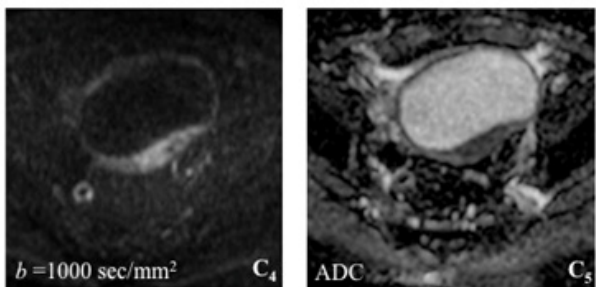
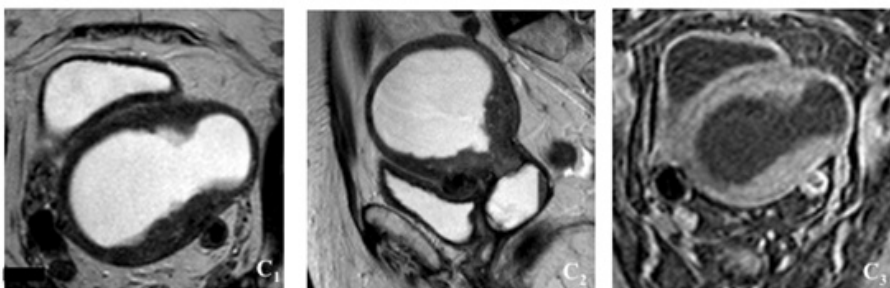
**Figura 1** – Estudo RM da pélvis, demonstrando o comportamento típico do carcinoma do endométrio, com isossinal nas sequências ponderadas em T1 e ligeiro hipersinal nas sequências ponderadas em T2, relativamente ao miométrio. Na fase de equilíbrio, 2-3 minutos após a injeção do gadolínio, é atingido o máximo contraste tumor/miométrio. O tumor mostra restrição à difusão, com elevado sinal para valores altos de  $b$  e correspondente hipossinal no mapa de ADC. Histologicamente tratava-se de um carcinossarcoma, estágio IB. Sequência de imagens: 1A - T1 axial, 1B - T2 axial, 1C - T2 sagital, 1D - T1 axial com saturação de gordura após contraste endovenoso, 1E - Difusão ( $b=600\text{sec}/\text{mm}^2$ ), 1F - Mapa de ADC;



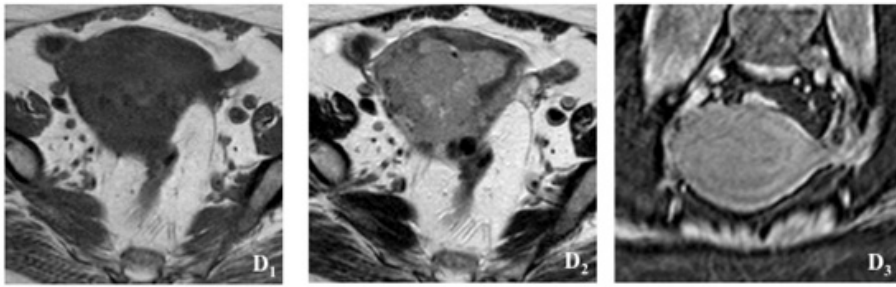
**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM  
 A – Carcinoma do endométrio (de tipo endometrióide), estadio IA, sem invasão da metade exterior do miométrio; Existe também um leiomioma fúndico posterior. Sequência de imagens: 2A<sub>1</sub> - T1 axial, 2A<sub>2</sub> - T2 axial, 2A<sub>3</sub> - T1 com saturação de gordura após contraste endovenoso, 2A<sub>4</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2A<sub>5</sub> - Mapa de ADC;



**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM  
 B – Carcinoma do endométrio (de tipo seroso), estadio IB, com invasão da metade exterior do miométrio na parede anterior, sem invasão do estroma cervical ou dos paramétrios. Sequência de imagens: 2B<sub>1</sub> - T1 axial, 2B<sub>2</sub> - T2 axial, 2B<sub>3</sub> - T1 com saturação de gordura após contraste endovenoso, 2B<sub>4</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2B<sub>5</sub> - Mapa de ADC;

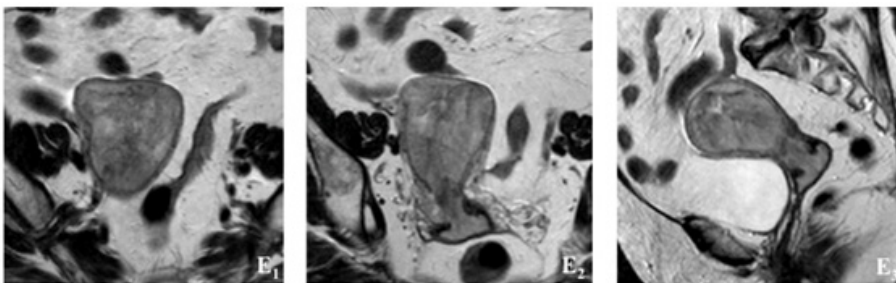
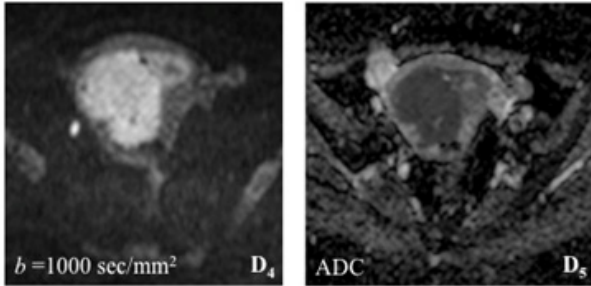


**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM  
 C – Carcinoma do endométrio, estadio II, estendendo-se ao segmento proximal do colo, invadindo o estroma cervical. Existe ainda volumoso hematometra. Sequência de imagens: 2C<sub>1</sub> - T2 axial, 2C<sub>2</sub> - T2 sagittal, 2C<sub>3</sub> - T1 axial oblique com supressão de gordura após contraste endovenoso, 2C<sub>4</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2C<sub>5</sub> - Mapa de ADC;



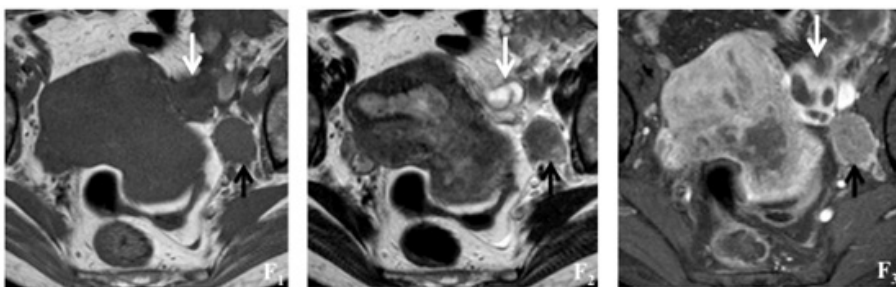
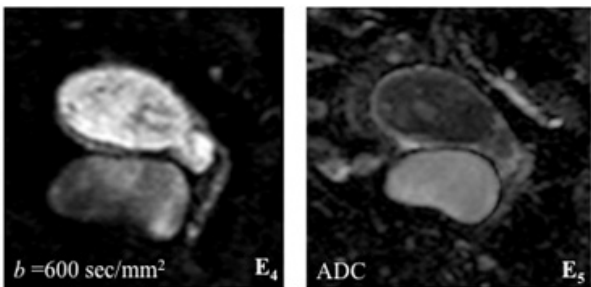
**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM

D – Carcinoma do endométrio (de tipo seroso), estágio IIIA, com extensão à serosa na vertente lateral direita do corpo e fundo uterinos. Sequência de imagens: 2D<sub>1</sub> - T1 axial, 2D<sub>2</sub> - T2 axial, 2D<sub>3</sub> - T1 axial oblíquo com saturação de gordura após contraste endovenoso, 2D<sub>4</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2D<sub>5</sub> - Mapa de ADC;



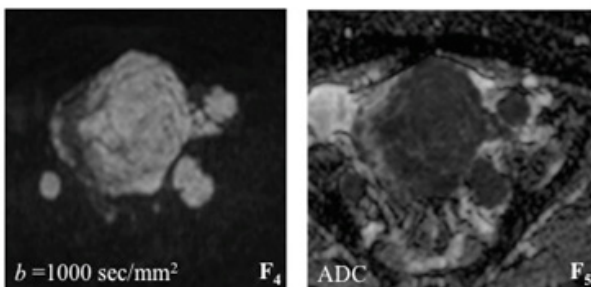
**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM

E – Carcinoma do endométrio (carcinoma de células claras de alto grau), estágio IIIB, com extensão ao terço superior da vagina. Sequência de imagens: 2E<sub>1</sub> - T2 axial, 2E<sub>2</sub> - T2 axial oblíquo, 2E<sub>3</sub> - T2 sagital, 2E<sub>4</sub> - Difusão ( $b=600 \text{ sec/mm}^2$ ), 2E<sub>5</sub> - Mapa de ADC;

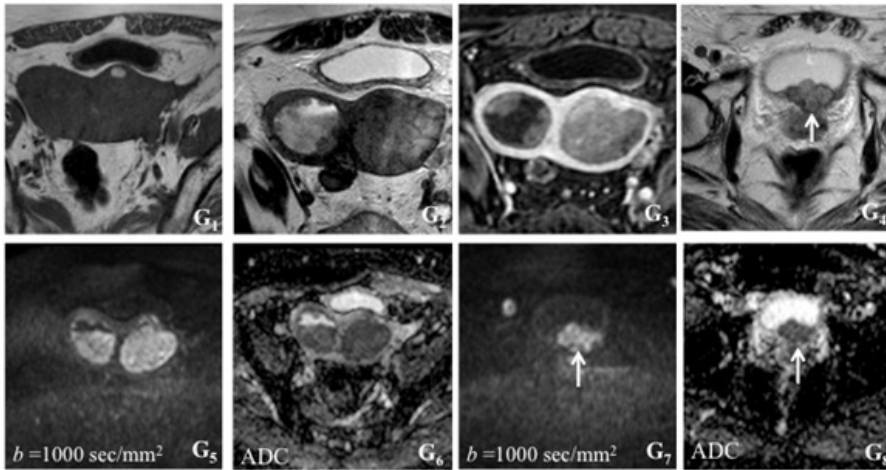


**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM

F – Carcinoma do endométrio (tipo indiferenciado) com componente necrótico, estágio IIIC<sub>1</sub>, com invasão do paramétrico direito; Metástase obturadora interna esquerda (seta preta); Metástase do ovário esquerdo (seta branca). Sequência de imagens: 2F<sub>1</sub> - T1 axial, 2F<sub>2</sub> - T2 axial, 2F<sub>3</sub> - T1 axial com saturação de gordura após contraste endovenoso, 2F<sub>4</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2F<sub>5</sub> - Mapa de ADC;







**Figura 2** – Exemplos de vários estádios de carcinoma do endométrio em estudo RM  
 G – Carcinoma do endométrio (adenocarcinoma seroso) em útero bicórneo, estágio IVA, com presença de tumor nas duas cavidades endometriais; O tumor tem extensão anterior à bexiga (seta branca). Sequência de imagens: 2G<sub>1</sub> - T1 axial, 2G<sub>2</sub> - T2 axial oblíquo, 2G<sub>3</sub> - T1 axial com supressão de gordura após contraste endovenoso, 2G<sub>4</sub> - T2 axial no plano vesical, 2G<sub>5</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 2G<sub>6</sub> - Mapa de ADC, 2G<sub>7</sub> - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ) no plano vesical, 2G<sub>8</sub> - Mapa de ADC no plano vesical;

### O que há de novo em RM no cancro do endométrio – Estudo com contraste versus Difusão e Mapa de ADC

As imagens ponderadas em T2 são sequências morfológicas, com óptima definição e contraste entre as três zonas do útero (endométrio, zona juncional e miométrio), permitindo assim a compreensão dos normais aspectos anatómicos, mas também dos processos patológicos.

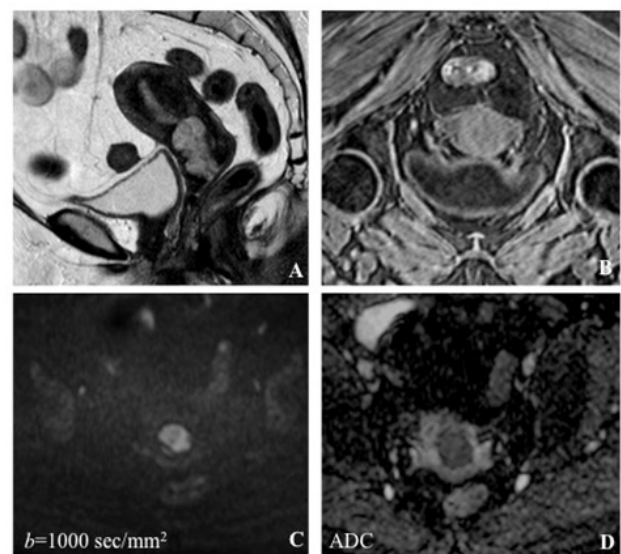
Contudo, são muitas vezes insuficientes para o correcto estadiamento do CE, devido ao fraco contraste entre o tumor e o miométrio, à pobre definição da zona juncional, principalmente nas doentes pós-menopáusicas (que apresentam espessura do miométrio reduzida), ou devido a outras causas que constituem pitfalls como sejam a presença de adenomiose ou leiomiomas, a compressão do miométrio por lesões polipóides, a extensão tumoral aos cornos uterinos ou a presença concomitante de anomalias congénitas.

O estudo com gadolínio permite, muitas vezes, resolver este problema, devido ao elevado contraste entre o tumor e o miométrio na fase de equilíbrio, cerca de 2-3 minutos após a administração do contraste endovenoso, na qual o tumor é hipointenso relativamente ao miométrio que apresenta forte realce<sup>16</sup>.

No entanto, o estudo com contraste tem algumas limitações. Em tumores isointensos relativamente ao miométrio na fase de equilíbrio, o contraste tumor/miométrio fica comprometido. Adicionalmente, a presença de inflamação peri-tumoral pode levar a uma sobrevalorização da profundidade de invasão do miométrio.

Estudos recentes revelam que a difusão é superior em relação ao estudo com contraste na avaliação da profundidade de invasão do miométrio, sugerindo mesmo que, num futuro próximo, o poderá substituir no protocolo de estadiamento por RM do CE<sup>17, 18, 19</sup>.

A difusão tem a vantagem de não implicar administração de contraste por via endovenosa, de ser uma sequência com tempo de aquisição curto, reduzindo assim o tempo total de execução do exame, e ainda de ser uma sequência mais reprodutível. Permite, muitas vezes, resolver o problema do estudo dinâmico nos tumores isointensos em relação ao miométrio na fase de equilíbrio (Fig. 3), e ainda, para tumores muito pequenos em estágio inicial, com espessamento endometrial mínimo, onde as sequências com contraste muitas vezes falham, a difusão é superior ao identificar a área de restrição correspondente à lesão.



**Figura 3** – Importância da difusão nos tumores isointensos relativamente ao miométrio na fase de equilíbrio. Carcinoma do endométrio (adenocarcinoma de células claras pouco diferenciado), estágio II; O tumor tem extensão ao colo uterino; O estudo de difusão e o mapa de ADC são superiores ao estudo com contraste na definição do tumor. Sequência de imagens: 3A - T2 sagital, 3B - T1 axial com saturação de gordura após contraste endovenoso, 3C - Difusão ( $b 1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 3D - Mapa de ADC;

A difusão tem ainda um papel importante na detecção de disseminação peritoneal da doença, bem como na monitorização da resposta à terapêutica.

Contudo, existem também duas limitações principais da difusão.

Para valores elevados de  $b$ , a sensibilidade à difusão aumenta e, como tal, aumenta também o contraste entre tecido normal e tumoral. No entanto, o aumento do valor de  $b$  leva também a uma redução da intensidade de sinal e perda do detalhe anatómico das estruturas pélvicas, pelo que continua a ser necessária a correlação entre a imagem de difusão e a referência anatómica da sequência ponderada em T2. A fusão de imagens ponderadas em T2 com imagens de difusão surgiu recentemente como tentativa de ultrapassar esta limitação, com resultados promissores, permitindo determinar com maior precisão a profundidade de invasão do miométrio.

A segunda limitação de difusão é o facto de, mesmo para valores elevados de  $b$ , estruturas com elevada celularidade (como por exemplo lesões benignas hiperclulares ou o próprio endométrio na mulher em idade reprodutiva)

apresentarem hipersinal. Este conhecido artefacto da difusão, “T2 shine-through”, pode ser facilmente ultrapassado através da correlação com o respectivo mapa de ADC.

As potencialidades do mapa de ADC no carcinoma do endométrio têm também sido alvo de exploração em vários estudos. Estes revelam que os valores de ADC do tumor são significativamente mais baixos que os do endométrio normal, que existe uma correlação entre os valores do ADC e o grau de diferenciação do tumor (tumores mais indiferenciados apresentando valores mais baixos de ADC) e ainda que existe uma correlação entre os valores do ADC e a profundidade de invasão do miométrio (tumores com maior invasão do miométrio apresentando valores mais baixos de ADC)<sup>20,21</sup>.

Este último ponto pode tornar o mapa de ADC, no futuro, numa ferramenta importante de rigorosa estratificação de risco pré-cirúrgico, complementando as sequências de rotina e podendo mesmo substituir a avaliação intra-operatória. Há que ter em conta, no entanto, que alguns tumores pouco diferenciados, com significativo componente de necrose, podem apresentar valores elevados de ADC, contrariando esta regra.

Adicionalmente, no caso de estruturas com hipersinal na difusão e hipossinal no mapa de ADC, a resolução do problema pode ser mais difícil. É o caso de abscessos, áreas de necrose coagulativa ou de retenção de muco na cavidade endometrial obstruída pelo tumor, nos quais se impõe sempre a correlação com as sequências morfológicas.

Relativamente à detecção de gânglios linfáticos suspeitos, o papel da difusão encontra-se ainda mal definido. Gânglios que apresentam hipersinal na sequência de difusão com alto valor de  $b$  ( $b > 1000 \text{ sec/mm}^2$ ), com correspondente hipossinal no mapa de ADC, devem ser considerados suspeitos, devendo contudo ser efectuada correlação com os critérios morfológicos, que incluem diâmetro do curto eixo superior a 10mm, bordos irregulares, presença de necrose e características de sinal semelhantes às do tumor (Fig. 4).

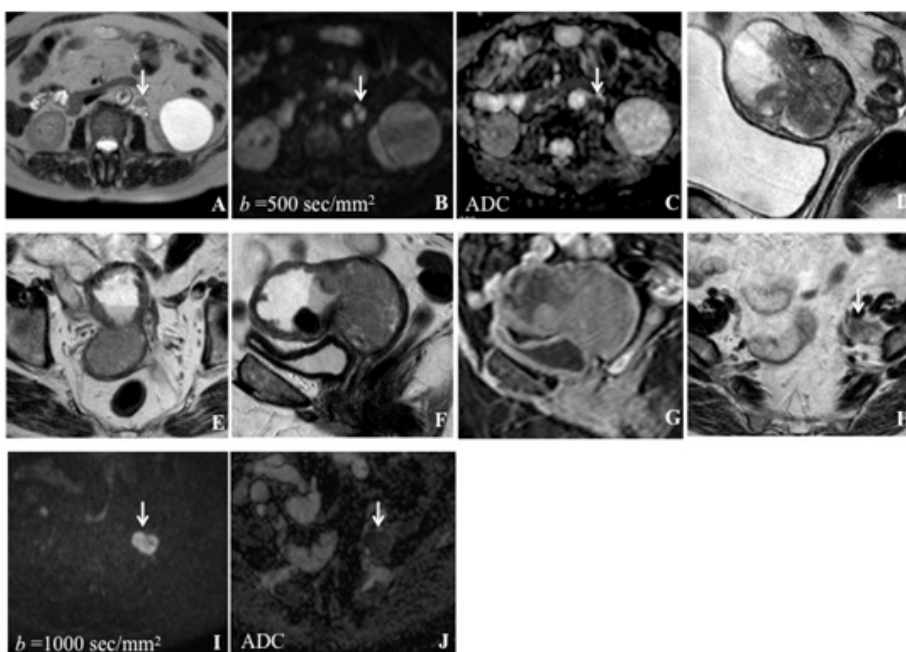
As grandes limitações da difusão são o facto de, em grande parte dos casos, os critérios morfológicos de malignidade estarem ausentes, comprometendo a correlação morfológica, bem como o facto de gânglios linfáticos reactivos, com elevada celularidade, poderem apresentar, tal como os gânglios malignos, restrição à difusão.

O papel do mapa de ADC na avaliação da doença ganglionar tem sido também alvo de inúmeros estudos. Isoladamente, a sensibilidade dos critérios morfológicos para identificar gânglios suspeitos é baixa, mas aumenta quando correlacionada com os valores de ADC [22]. Estão descritos valores mais baixos de ADC nos gânglios linfáticos malignos comparativamente com os benignos, resultados inicialmente obtidos em estudos com equipamentos 3 Tesla mas que começam já a ser reproduzidos em equipamentos 1,5 Tesla, tornando o mapa de ADC numa ferramenta promissora, no futuro, para avaliação da invasão ganglionar no carcinoma do endométrio<sup>23,24</sup>.

## Conclusão

O papel da difusão e do mapa de ADC na avaliação pré-operatória do CE tem sido alvo de inúmeros estudos, cujos resultados revelam uma maior sensibilidade e especificidade na detecção da profundidade da invasão do miométrio, comparativamente com o estudo com contraste endovenoso. O mapa de ADC é também apontado como sendo a sequência mais rigorosa na detecção de invasão ganglionar.

Como tal, a inclusão destas sequências no protocolo de estadiamento pré-cirúrgico é cada vez mais mandatória, permitindo, juntamente com a avaliação de outros factores prognósticos, estratificar o risco destas doentes para doença extra-uterina e recidiva pós-operatória, e assim adequar o protocolo cirúrgico a cada caso.



**Figura 4** – Importância da Difusão e mapa de ADC na detecção de gânglios suspeitos  
4A, 4B, 4C, 4D – Carcinoma do endométrio pouco diferenciado, com áreas de adenocarcinoma seroso, estadio IIIIC; Gânglio lombo-aórtico esquerdo suspeito, com restrição à difusão (seta branca). Sequência de imagens: 4A - T2 axial, 4B - Difusão ( $b=500 \text{ sec/mm}^2$ ), 4C - Mapa de ADC, 4D - T2 sagital;  
4E, 4F, 4G, 4H, 4I, 4J - Tumor polipóide do endométrio (tipo seroso) prolapsado para o canal cervical, alargando o orifício interno do canal cervical e condicionando hidrometra a montante. Adenopatia obturadora esquerda (seta branca); Sequência de imagens: 4E - T2 axial, 4F - T2 sagital, 4G - T1 sagital com supressão de gordura, após contraste endovenoso, 4H - T2 axial no plano da adenopatia obturadora esquerda, 4I - Difusão ( $b=1000 \text{ sec/mm}^2$ ), 4J - Mapa de ADC.

## Referências

1. RORENO. Registo Oncológico Nacional 2008. Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil – EPE, ed. Porto, 2014.
2. Jemal A., Siegel R., Xu J., Ward E. Cancer statistics. *CA Cancer J Clin.* 2010;60(5):277-300.
3. FIGO Committee on Gynecologic Oncology - FIGO staging for carcinoma of the vulva, cervix, and corpus uteri. *Int J Gynaecol Obstet.* 2014;125(2):97-8.
4. Colombo N, Creutzberg C, Amant F, Bosse T, González-Martin A, Ledermann J, Marth C, Nout R, Querleu D, Mirza MR, Sessa C. The ESMO-ESGO-ESTRO Endometrial Consensus Working Group - ESMO-ESGO-ESTRO Consensus Conference on Endometrial Cancer: diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2015;0:1-26.
5. Das USK, Niu XK, Wang JL, Wang WX, Bhetuwal A, Yang HF. Usefulness of DWI in preoperative assessment of deep myometrial invasion in patients with endometrial carcinoma: a systematic review and meta-analysis. *Cancer Imaging.* 2014;14:32.
6. Sun C, Chen G, Yang Z, et al. Safety of ovarian preservation in young patients with early-stage endometrial cancer: a retrospective study and meta-analysis. *Fertil Steril.* 2013;100: 782-7.
7. Beddy P, O'Neill AC, Yamamoto AK, Addley HC, Reinhold C, Sala E. FIGO Staging System for Endometrial Cancer: Added Benefits of MR Imaging. *RadioGraphics.* 2012;32:241-54.
8. Benedetti Panici P, Basile S, Maneschi F, et al. Systematic pelvic lymphadenectomy vs. no lymphadenectomy in early-stage endometrial carcinoma: randomized clinical trial. *J Natl Cancer Inst.* 2008;100:1707-16.
9. Kitchener H, Swart AM, Qian Q, et al. Efficacy of systematic pelvic lymphadenectomy in endometrial cancer (MRC ASTEC trial): a randomised study. *Lancet.* 2009;373: 125-36.
10. Vargas R, Rauh-Hain JA, Clemmer J, et al. Tumor size, depth of invasion, and histologic grade as prognostic factors of lymph node involvement in endometrial cancer: a SEER analysis. *Gynecol Oncol.* 2014;133:216-20.
11. Kim HS, Suh DH, Kim MK, et al. Systematic lymphadenectomy for survival in patients with endometrial cancer: a meta-analysis. *Jpn J Clin Oncol.* 2012;42:405-12.
12. Sala E, Rockall AG, Freeman SJ, Mitchell DG, Reinhold C. The Added Role of MR Imaging in Treatment Stratification of Patients with Gynecologic Malignancies: What the Radiologist Needs to Know. *Radiology.* 2013;266(3):717-40.
13. Sala E, Wakely S, Senior E, Lomas D. MRI of Malignant Neoplasms of the Uterine Corpus and Cervix. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:1577-87.
14. Gallego JC, Porta A, Pardo MC, Fernández C. Evaluation of myometrial invasion in endometrial cancer: comparison of diffusion-weighted magnetic resonance and intraoperative frozen sections. *Abdom Imaging.* 2014;39(5):1021-26.
15. Kinkel K, Forstner R, Danza FM, Oleaga L, Cunha TM, Bergman A, et al. Staging of endometrial cancer with MRI: guidelines of the European Society of Urogenital Imaging. *Eur Radiol.* 2009;19(7):1565-74.
16. Rauch GM, Kaur H, Choi H, Ernst RD, Klopp AH, Boonsirikamchai P, et al. Optimization of MR Imaging for Pretreatment Evaluation of Patients with Endometrial and Cervical Cancer. *RadioGraphics.* 2014;34:1082-98.
17. Beddy P, Moyle P, Kataoka M, Yamamoto AK, Joubert I, Lomas D, et al. Evaluation of Depth of Myometrial Invasion and Overall Staging in Endometrial Cancer: Comparison of Diffusion-weighted and Dynamic Contrast-enhanced MR Imaging. *Radiology.* 2012;262(2):530-37.
18. Bonatti M, Stuefer J, Oberhofer N, Negri G, Tagliaferri T, Schifferle G, et al. MRI for local staging of endometrial carcinoma: Is endovenous contrast medium administration still needed?. *Eur J Radiol.* 2015;84(2):208-14.
19. Deng L, Wang QP, Chen X, Duan XY, Wang W, Guo YM. The Combination of Diffusion- and T2-Weighted Imaging in Predicting Deep Myometrial Invasion of Endometrial Cancer: A Systematic Review and Meta-Analysis - *J Comput Assist Tomogr.* 2015;39(5):661-73.
20. Husby JA, Salvesen O, Magnussen IJ, Trovik J, Bjørge L, Salvesen HB, et al. Tumour apparent diffusion coefficient is associated with depth of myometrial invasion and is negatively correlated to tumour volume in endometrial carcinomas. *Clin Radiol.* 2015;70(5):487-94.
21. Levy A, Medjhouli A, Caramella C, et al. Interest of diffusion-weighted echo-planar MR imaging and apparent diffusion coefficient mapping in gynecological malignancies: a review. *J Magn Reson Imaging.* 2011;33(5):1020-7.
22. Dhanda S, Thakur M, Kerkar R, Jagmohan P. Diffusion-weighted Imaging of Gynecologic Tumors: Diagnostic Pearls and Potential Pitfalls. *RadioGraphics.* 2014;34:1393-416.
23. Seo JM, Kim CK, Choi D, Kwan PB. Endometrial cancer: utility of diffusion-weighted magnetic resonance imaging with background body signal suppression at 3T. *J Magn Reson Imaging.* 2013;37(5):1151-9.
24. Rechichi G, Galimberti S, Oriani M, Perego P, Valsecchi MG, Sironi S. ADC maps in the prediction of pelvic lymph nodal metastatic regions in endometrial cancer. *Eur Radiol.* 2013;23(1):65-74.

Espaço Institucional / Institutional Space

## COLÉGIO DE RADIOLOGIA

Nuno Carrilho Ribeiro



---

### Proposta de novo Currículo da Especialidade de Radiologia

O actual currículo da Especialidade de Radiologia da Ordem dos Médicos já data de 1999. Sentindo que se torna necessária uma actualização do mesmo, a Direção do Colégio da Especialidade de Radiologia fez uma versão adaptada do currículo europeu, que disponibiliza agora publicamente.

Pretende-se que a especialidade tenha um tronco comum de 3 anos e um período de diferenciação de 2 anos, em vez da actual estrutura de 4+1 anos.

Os 2 últimos anos deverão comportar a diferenciação em duas ou três das seguintes áreas, mantendo o investimento (pelo menos 50% do tempo) em Radiologia Geral (a qual se considera também uma área de diferenciação):

1. Radiologia da cabeça e pescoço
2. Radiologia Torácica
3. Radiologia Oncológica
4. Radiologia Abdominal e Gastrointestinal
5. Radiologia Ginecológica e Obstétrica

6. Radiologia Pediátrica
7. Radiologia Músculo esquelética
8. Radiologia Urogenital
9. Neurorradiologia
10. Radiologia Mamária
11. Radiologia de Intervenção
12. Radiologia Cardiovascular
13. Radiologia de Urgência

O documento está disponível para 'download' em <http://wikisend.com/download/275224/novoCurriculoRadiologia.pdf>

Agradecemos comentários / sugestões para o endereço de e-mail [curriculorad@gmail.com](mailto:curriculorad@gmail.com)

A Direção do Colégio de Radiologia

## CASO CLÍNICO ARP N°7: QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

### ARP CASE REPORT N° 7: WHAT IS YOUR DIAGNOSIS?

Carolina Carneiro, José Saraiva, Bruno Santos

Serviço de Radiologia - Centro Hospitalar do Algarve

#### Apresentação do caso

Paciente do sexo masculino com 20 anos inicia seguimento na consulta de hipertensão arterial. O médico assistente para estudo da hipertensão arterial, diagnosticada há cerca de 4 meses, entre outros exames, não imagiológicos, requisitou ao nosso serviço a realização de uma radiografia de tórax e de uma ecografia renal com estudo Doppler, sendo que a informação clínica fornecida foi: “Hipertensão arterial em estudo”.



Figura 1 – Radiografia de tórax em incidência postero-anterior.

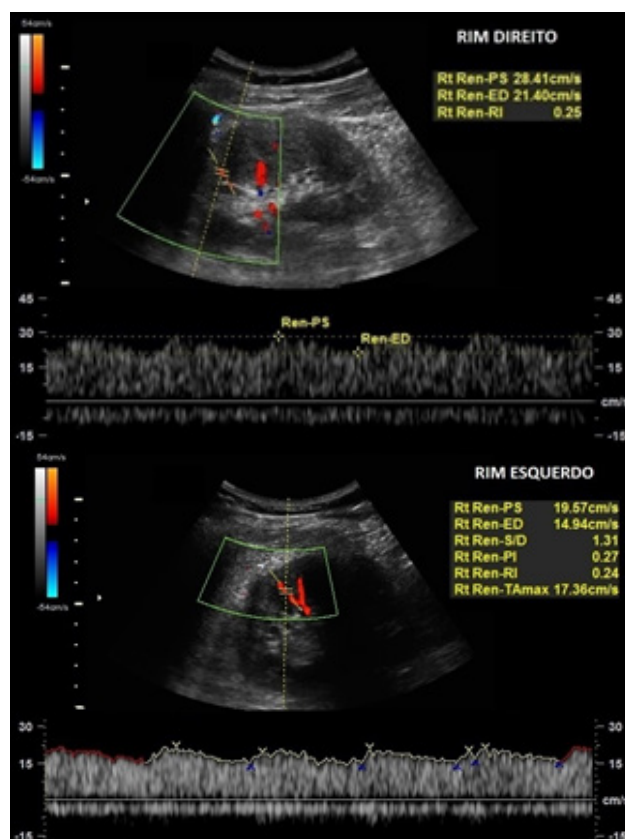


Figura 2 – Imagens de ecografia renal com estudo Doppler de artérias renais interlobares de ambos os rins.

Envie a sua resposta contendo o(s) diagnóstico(s), para o endereço de email [actarp.on@gmail.com](mailto:actarp.on@gmail.com).  
Os nomes dos autores das respostas correctas serão publicados nesta secção.

## CASO CLÍNICO ARP Nº 6: PNEUMONIA POR *PNEUMOCYSTIS JIROVECI* COMPLICADA POR PNEUMOTÓRAX, PNEUMOMEDIASTINO E ENFISEMA SUBCUTÂNEO

*ARP CASE REPORT Nº 6: PNEUMOCYSTIS PNEUMONIA COMPLICATED WITH PNEUMOTHORAX, PNEUMOMEDIASTINUM AND SUBCUTANEOUS EMPHYSEMA*

Manuela França

Assistente Hospitalar de Radiologia  
Centro Hospitalar do Porto

Respostas correctas ao Caso Clínico Nº 6

Ana Rita Ventosa  
Carlos Silva  
Carolina Carneiro

### Apresentação do caso

Um paciente do sexo masculino de 43 anos, com infeção HIV (com contagem CD4 de 10/ $\mu$ l) recorre ao Serviço de Urgência por dispneia. Não há história de trauma ou outros antecedentes relevantes. Foi realizada uma radiografia de tórax, seguida de TC torácico.

A radiografia do tórax (Fig. 1) revelou opacidades em vidro despolido no parênquima pulmonar, bilaterais e difusas, e sinais de enfiseма subcutâneo (\*) e de pneumomediastino (setas). A TC torácica (Figs. 2 e 3) confirmou a presença de pneumomediastino e de enfiseма subcutâneo na parede torácica, e revelou a presença de pneumotórax bilateral (setas pretas). O parênquima pulmonar apresentava um aumento da densidade em vidro despolido, bilateral e simétrico, com pequenas lesões quísticas associadas (seta branca), localizadas sobretudo nos lobos superiores.

Perante estes achados imagiológicos, e considerando tratar-se de um paciente com infeção HIV e imunocomprometido

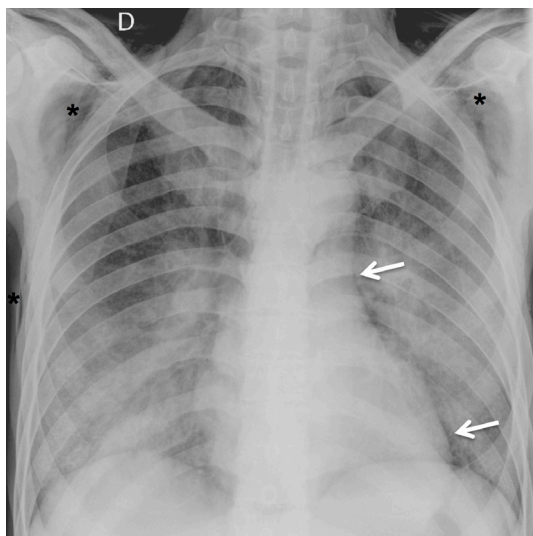


Figura 1 – Radiografia de tórax, incidência postero-anterior.



Figura 2 – TC torácico, imagem axial, janela pulmonar.



Figura 3 – TC torácico, imagem de reformatação coronal, janela pulmonar.

(paciente com SIDA), colocou-se a possibilidade de uma pneumonia por *Pneumocystis jirovecii* (PPJ) complicada por pneumotórax, pneumomediastino e enfisema subcutâneo. A gasimetria arterial, com o paciente respirando ar ambiente, revelou hipoxemia (PaO<sub>2</sub> de 47 mmHg, saturação 83.5%). O paciente foi internado para tratamento, tendo sido realizada broncoscopia com colheita de lavado broncoalveolar. O exame microscópico do lavado bronco-alveolar revelou a presença de *Pneumocystis jirovecii*, confirmando assim o diagnóstico imagiológico de PPJ. Ao 12º dia de internamento, o paciente morreu em ARDS (acute respiratory distress syndrome).

## Discussão

Entre as principais causas de pneumotórax no adulto encontram-se causas iatrogênicas, traumatismo torácico (incluindo barotrauma pulmonar), enfisema pulmonar, asma, inalação de cocaína e pneumonia, nomeadamente por *Pneumocystis jirovecii*. O pneumotórax espontâneo nos pacientes com infecção HIV resulta mais frequentemente de infecções bacterianas, PPJ e tuberculose pulmonar. A PPJ é a causa mais comum de pneumotórax nos pacientes HIV com contagem de linfócitos CD4 <200/μl ou nos pacientes com SIDA<sup>1</sup>.

Por outro lado, a ocorrência de pneumomediastino é uma complicação rara da infecção por *Pneumocystis*, com poucos casos publicados na literatura, estimando-se uma prevalência entre 0.4 e 3.3%<sup>2</sup>. Numa análise recente de 11 casos de pneumomediastino em pacientes HIV descritos na literatura, todos os casos de pneumomediastino estavam associados a pneumonia bilateral, praticamente todos por *Pneumocystis jirovecii* (apenas um caso por infecção por citomegalovirus)<sup>2</sup>. O pneumomediastino pode ocorrer em qualquer fase da infecção por *Pneumocystis jirovecii*: como primeira manifestação da doença, como sucedeu no neste paciente, durante o tratamento médico, ou como complicação iatrogénica de ventilação assistida ou biópsia. A mortalidade associada a esta complicação é elevada (cerca de 55%)<sup>2</sup>.

Nos pacientes com PPJ, o pneumomediastino e pneumotórax provavelmente resultam da fuga de ar a partir de lesões quísticas pulmonares (pneumatocelos), que se desenvolvem por ação de proteases libertadas por macrófagos, necrose isquémica dos vasos e/ou da distensão dos alvéolos, secundárias à inflamação brônquica causada pelo agente infeccioso<sup>3</sup>. A rotura das bolhas de gás para o espaço pleural resulta em pneumotórax. Por outro lado, o ar pode estender-se ao longo das bainhas vasculares até ao hilo pulmonar e mediastino (efeito de Macklin)<sup>4</sup>.

## Referências

1. Rivero A, Perez-Camacho I, Lozano F, Santos J, Camacho A, Serrano A, et al. Etiology of Spontaneous Pneumothorax in 105 HIV-infected Patients Without Highly Active Antiretroviral Therapy. *Eur J Radiol.* 2009;71:264-8.
2. Cheng WL, Ko WC, Lee NY, Chang CM, Lee CC, Li MC, et al. Pneumomediastinum in Patients with AIDS: a Case Report and Literature Review. *Int J Infect Dis.* 2014;22:31-4.
3. Mina MN, Soubani AO. Complication of *Pneumocystis jirovecii* Pneumonia. *Respiration.* 2011;82:288-9.
4. Murayama S, Gibo S. Spontaneous Pneumomediastinum and Macklin Effect: Overview and Appearance on Computed Tomography. *World J Radiol.* 2014;6:850-4.

A PPJ é a infecção oportunista com maior prevalência nos pacientes infectados por HIV. A incidência de PPJ diminuiu consideravelmente com a introdução das terapêuticas anti-retrovirais (HAART) e com o uso disseminado da profilaxia da PPJ com trimetropim-sulfametoxazole. Mesmo assim, continua a ser a infecção pulmonar oportunista mais comum nos pacientes infectados por HIV, sobretudo nos pacientes com contagens de CD4 inferiores a 200 células/μl.

Os sintomas de febre, tosse seca e dispneia são muitas vezes insidiosos. Ao exame objetivo, pode observar-se taquipneia, taquicardia e algumas alterações auscultatórias.

Os achados clássicos na radiografia torácica são um padrão intersticial bilateral e simétrico, peri-hilar ou difuso, que pode ser reticular ou em vidro despolido<sup>5</sup>. Estas opacidades podem progredir para consolidações do parênquima. Contudo, a radiografia pode ser normal em 10-39% dos pacientes com PPJ<sup>6</sup>. A TC torácica tem maior sensibilidade e especificidade do que a radiografia torácica para diagnóstico de PPJ. Os achados mais frequentes são os infiltrados bilaterais em vidro despolido, extensos, que podem porém ter distribuição preferencial pelas regiões peri-hilares ou pelos lobos superiores<sup>7</sup>. A presença de opacidades em vidro despolido na TC pulmonar, em pacientes com SIDA, especialmente naqueles com hipoxemia, é altamente sugestiva de PPJ. Adicionalmente, podem observar-se lesões quísticas de parede fina e pneumotórax.

No diagnóstico diferencial das opacidades em vidro despolido nos pacientes com HIV, devem ser consideradas a infecção por CMV (causa rara de pneumonia nos doentes com SIDA) e a pneumonia intersticial linfocítica (apresentam opacidades nodulares como achado principal)<sup>6</sup>.

O diagnóstico de infecção por *Pneumocystis jirovecii* baseia-se na detecção da PCR ou na identificação dos micro-organismos no exame microscópico do lavado bronco-alveolar ou expetoração. O tratamento da PPJ consiste na antibioterapia com trimetropim-sulfametoxazole. Por outro lado, o tratamento para o pneumomediastino e pneumotórax é de suporte, com introdução de dreno torácico se se desenvolver pneumotórax hipertensivo.

## Conclusão

A PPJ deve ser considerada em pacientes com infecção HIV e pneumotórax ou pneumomediastino, sobretudo perante o achado de opacidades pulmonares em vidro despolido. O diagnóstico imagiológico de PPJ é sugerido por infiltrados pulmonares em vidro despolido, predominantemente nas regiões peri-hilares e nos lobos superiores, frequentemente com lesões quísticas associadas.

5. Franquet T, Giménez A, Hidalgo A. Imaging of Opportunistic Fungal Infections in Immunocompromised Patient. *Eur J Radiol.* 2004;51:130-8.

6. Castañer E, Gallardo X, Mata JM, Esteba L. Radiologic Approach to the Diagnosis of Infectious Pulmonary Diseases in Patients Infected with the Human Immunodeficiency Virus. *Eur J Radiol.* 2004;51:114-29.

7. Marchiori E, Müller NL, Soares Souza A Jr, Escuiçato DL, Gasparetto EL, Franquet T. Pulmonary Disease in Patients with AIDS: High-Resolution CT and Pathologic Findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184:757-64.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**MORGAGNI HERNIA ASSOCIATED WITH HIATUS HERNIA, A RARE CASE***HERNIA DE MORGAGNI EM ASSOCIAÇÃO COM HERNIA DO HIATO, UM CASO RARO*

Joana Ruivo Rodrigues, Bernardete Rodrigues, Nuno Ribeiro, Carla Filipa Ribeiro, Ângela Figueiredo, Alexandre Mota, Daniel Cardoso, Pedro Azevedo, Duarte Silva

Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar  
Tondela-Viseu, Viseu  
Diretor: Dr. Duarte Silva**Correspondência**Joana Ruivo Rodrigues  
Rua Dr. Francisco Patrício Lote 2 Fração A  
6300-691 Guarda  
e-mail: joana.ruivo130@gmail.comRecebido a 05/06/2015  
Aceite a 24/11/2015**Abstract**

The simultaneous occurrence of two separate non-traumatic diaphragmatic hernias is extremely rare. We report a case of an old man with two diaphragmatic hernias (Morgagni and Hiatal hernias) and we also review the clinical and imagiologic features (Radiographic and Computed Tomography) of Morgagni and hiatal herniation.

**Key-words**

Morgagni hernia; Hiatal hernia; diaphragmatic congenital hernia; chest Radiography; Computed Tomography.

**Resumo**

A ocorrência simultânea de duas hérnias diafragmáticas não traumáticas é extremamente rara. É relatado um caso de um idoso com duas hérnias diafragmáticas (hérnia de Morgagni e do Hiato) e também revemos os aspetos clínicos e imagiológicos (Raio-X e Tomografia Computadorizada) da hérnia de Morgagni e da hérnia do hiato.

**Palavras-chave**

Hérnia de Morgagni; Hérnia do hiato; Hérnia congénita diafragmática; Radiografia torácica; Tomografia Computorizada.

**Introduction**

There are only five cases of combined Morgagni and paraesophageal hernias<sup>1-5</sup> and one case of combined Morgagni and sliding hiatal hernia<sup>6</sup>, described in the English literature. The diagnosis of those hernias is made radiographically, namely with Chest Radiography and Computed Tomography<sup>7,8</sup>.

The Morgagni Hernia is a herniation through the parasternal hiatus of the diaphragm, with subsequent herniation of abdominal contents into the thorax<sup>7</sup>. It is a rare type of congenital diaphragmatic hernia accounting for 3-5% of all diaphragmatic hernias<sup>9</sup>. The Morgagni hernia usually is small and asymptomatic until adulthood<sup>7</sup> and is diagnosed incidentally as a mass or air-fluid interface on a chest X-ray undertaken for unrelated reasons<sup>9</sup>.

The hiatus hernia is a protrusion of a portion of the stomach into the thoracic cavity through the diaphragmatic oesophageal hiatus. It is found in 50% of patients older than 50 years old. The majority of patients are asymptomatic<sup>10</sup>.

Generally, a hiatus hernia is classified into four types. The type I hiatus hernia or sliding hernia is the most common type. The types II, III and IV are all varieties of paraesophageal hernias and are the less common types of hiatus hernia<sup>11</sup>.

We report a case of a Morgagni hernia in association with a Hiatus hernia whose diagnostic was suspected in chest radiography and was confirmed by Computed Tomography.

**Case Report**

An 81-year-old man presented with progressive dyspnea over the last 6 months. The patient had a seven year history of

intermittent, postprandial and substernal pain. The pain was not related to any type of food and was partially relieved by proton pump inhibitor. On auscultation he had reduced breath sounds on inferior half of the right hemithorax. The gasometry revealed mild hypoxemia. The postero-anterior chest radiography showed increased density anteriorly, in the right lower and medial lung fields, extending laterally from the cardiophrenic angle. The presence of radiolucent areas suggested gas-containing bowel. Those findings are suggestive of a Morgagni hernia. The gastric bubble wasn't at its usual topography, suggesting the presence of a hiatal hernia (Fig. 1).

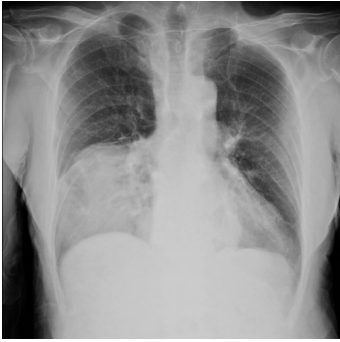
A Computed Tomography study was performed in order to clarify the diagnosis and it showed extrusion of intestinal contents into the right hemithorax through right anterior cardiophrenic angle, containing loops of the small bowel, colon and epiploic fat, in intrathoracic situation. Simultaneously, a type III hiatal hernia was present, with part of the stomach and the gastroesophageal junction in the thoracic cavity (Figs. 2-3).

Despite the indication for laparotomy the patient refused it, continuing its medication with a proton pump inhibitor.

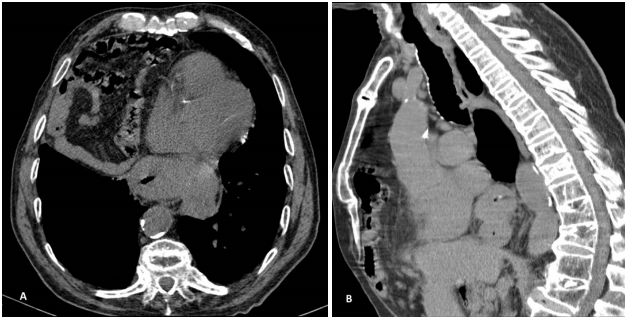
**Discussion**

The simultaneous occurrence of two separate non-traumatic diaphragmatic hernias is extremely rare<sup>6</sup> because in regular circumstances the intra-abdominal pressure is reduced in the presence of a large diaphragmatic hernia, decreasing the likelihood of a second diaphragmatic hernia<sup>1</sup>.

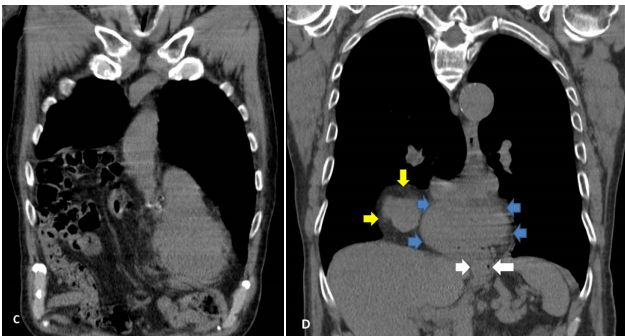




**Figure 1** – Postero-anterior chest radiography showing a large inhomogeneous opacity in the right hemithorax with air-containing loops of bowel and fat, in relation with hernial contents. The gastric bubble is not in its usual topography.



**Figure 2** – Axial (A) and Sagittal (B) Computed Tomography images demonstrating a large Morgagni hernia, with herniation of part of colon, small bowel loops and omentum, in the right anterior chest hemithorax. They also show a hiatal hernia, with the gastric fundus, a part of the gastric body and gastroesophageal junction in a retrocardiac position (type III hiatal hernia).



**Figure 3** – Coronal (C) Computed Tomography image showing a large anterior diaphragmatic defect with extrusion of small bowel loops, colon and epiploic fat, in anterior intrathoracic situation, representing a Morgagni Hernia. Coronal (D) Computed Tomography image showing displaced gastroesophageal junction and hernia sac containing portions of the fundus and part of the body stomach (blue arrows) protruding through the esophageal hiatus (white arrows), as well as, part of the Morgagni Hernia (yellow arrows).

The Morgagni hernia occurs due to failure of fusion of the anterior part of the pleuroperitoneal membrane and deficiency in the process of muscularization, causing a defect in the retrosternal region of the diaphragm<sup>9</sup>. The Morgagni hernia is most frequent in women<sup>7,8</sup>, in obese people and on the right side (90%). It can also be bilateral (8%) or left-sided (2%)<sup>8</sup>. The hernia sac contains, in order of decreasing frequency, omentum, colon, stomach, liver, and small bowel<sup>12</sup>. The Morgagni hernia may have a developmental origin<sup>13</sup>, constituting fewer than 10% of congenital diaphragmatic hernias<sup>14</sup>. It may also have a post-traumatic origin<sup>13</sup>, resulting from blunt trauma (traffic accident or fall) or penetrating injuries, or have an iatrogenic origin<sup>15</sup>. Most individuals are asymptomatic<sup>7,8</sup>. In rare cases complete obstruction, incarceration, or strangulation with necrosis of a hollow

contained in a foramen of Morgagni hernia is associated with an acute or subacute presentation<sup>8</sup>.

The diagnosis of Morgagni hernia is made radiographically<sup>7,8</sup>. In postero-anterior chest radiography it usually appears as a rounded opacity at the right cardiophrenic angle and the lateral chest film localizes this density to the retrosternal space. This rounded opacity is a curvilinear accumulation of fat continuous with the properitoneal fat line of the anterior abdominal wall - “the sign of the cane”. In some cases, when the transverse colon, small bowel, or stomach herniates through the defect, air-fluid levels may be seen on chest film<sup>8</sup>. Upper gastrointestinal series or barium enema can confirm the diagnosis in patients with visceral herniation. Computed Tomography is the best diagnostic tool, particularly for symptomatic hernias with potential incarceration and strangulation<sup>7</sup>.

The hiatus hernias are much more common, representing seventy percent of the diaphragmatic hernias<sup>6</sup>. Their etiology can be explained by the repetitive stretching (e.g., vomiting, obesity or pregnancy) of the gastroesophageal junction, resulting in widening of the hiatus, rupture of the phrenoesophageal ligament, and onset of the hernia. On frontal chest radiographs they project behind the heart in the immediate supradiaphragmatic region of the posterior mediastinum. The Computed Tomography (CT) is useful because it can reveal the content of the hernia sac<sup>10</sup>.

In the type I or sliding hernia, the gastroesophageal junction migrates into the posterior mediastinum through the esophageal hiatus. The type II occurs when the fundus herniates through the hiatus alongside a normally positioned gastroesophageal junction. The type III is a combination of types I and II hernias with a displaced gastroesophageal junction as well as hernia sac containing portions of the fundus and or body of stomach protruding through the hiatus, as occurs in our case. The type IV is characterised by displacement of the stomach along with other organs (colon, spleen, pancreas and small bowel) into the thorax<sup>11</sup>.

On a frontal chest radiograph a hiatal hernia can be projected behind the heart in the immediate supradiaphragmatic region of the posterior mediastinum and may contain an air-fluid level. The upper gastrointestinal barium contrast swallow series defines the anatomic abnormality. The computed tomography is useful because it can reveal the content of the hernia sac and can show extension of a portion of the proximal stomach, or other abdominal contents, into the lower mediastinum, and a widening of the oesophageal hiatus with increased separation of the esophagus and diaphragmatic crura<sup>10</sup>.

The herniations through the esophageal hiatus and the foramen of Morgagni have several features in common, which suggest that they develop after complete closure of the diaphragm: symptoms occur usually after the age of fifty, they are more frequent in women and both have true hernia sacs<sup>6</sup>.

Nowadays there is no consensus on the best surgical approach of both hernias, partly because the condition is rare. Some authors described an upper midline laparotomy which provided good common access to bilateral hernias in preparation for possible intraoperative findings of ischemic or necrotic bowel<sup>1</sup>.

In conclusion, CT was essential for the diagnosis and characterization of this rare association between Morgagni and hiatal hernias.

---

## References

1. Bettini A, Ulloa J, Harris H. Appendicitis within Morgagni Hernia and simultaneous Paraesophageal Hernia. *BMC Surg*. 2015;15(1):1-5.
2. Szentkereszty Z, Csáky G, Boland MG, Weisz R, Sasi-Szabo L, Gamal EM, et al. Laparoscopic treatment of simultaneously occurring Morgagni and paraesophageal hernias. *J Laparoendosc AdvSurg Tech A*. 2006;6:626-8.
3. Eroğlu A, Kürkçüoğlu IC, Karaođlanođlu N, Yılmaz O. Combination of paraesophageal hernia and Morgagni hernia in an old patient. *Dis Esophagus*. 2003;2:151-3.
4. Ngaage DL, Young RA, Cowen ME. An unusual combination of diaphragmatic hernias in a patient presenting with the clinical features of restrictive pulmonary disease: report of a case. *Surg Today*. 2001;12:1079-81.
5. Cokmez A, Durak E. Laparoscopic repair of Morgagni hernia and paraesophageal hernia on the same patient. *Surg Endosc*. 2003;4:660.
6. Lund RR, Crisler EC, Sammons BP, Gartenlaub C. Simultaneous occurrence of subcostosternal (Morgagni) hernia and hiatus hernia; report of a case. *Radiology*. 1958;70(4):561-3.
7. Huston JM, King H, Maresh A, Liska D, Port JL, Altorki NK, et al. Hernia of Morgagni: case report. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;135(1):212-3.
8. Nasr A, Fecteau A. Foramen of Morgagni hernia: presentation and treatment. *Thorac Surg Clin*. 2009;19(4):463-8.
9. Shah RS, Sharma PC, Bhandarkar DS. Laparoscopic repair of Morgagni's hernia: An innovative approach. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2015;20(2):68-71.
10. Ferri FF. Hiatal Hernia. Ferri's, Clinical Advisor, Philadelphia, 2015.
11. Kahrilas PJ, Kim HC, Pandolfino JE. Approaches to the diagnosis and grading of hiatal hernia. *Best Pract Res Clin Gastroenterol*. 2008;22(4):601-16.
12. Sherigar JM, Dalal AD, Patel JR. Laparoscopic repair of a Morgagni hernia. *J Minim Access Surg*. 2005;1(2):76-8.
13. Muller NL, Silva CIS. High-Yield Imaging: Chest. Saunders, Philadelphia, 2010.
14. Nason LK, Walker CM, McNeeley MF, Burivong W, Fligner CL, Godwin JD. Imaging of the diaphragm: anatomy and function. *Radiographics*. 2012;32(2):51-70.
15. Yoo E, Kim JH, Kim MJ, Yu JS, Chung JJ, Yoo HS, et al. Greater and lesser omenta: normal anatomy and pathologic processes. *Radiographics*. 2007;27(3):707-20.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**NEOPLASIA GÁSTRICA: PECULIARIDADES DO ADENOCARCINOMA MUCINOSO***GASTRIC CANCER: MUCINOUS ADENOCARCINOMA PECULIARITIES***Ana Pinho Oliveira<sup>1</sup>, Alexandre Mota<sup>2</sup>, Ângela Figueiredo<sup>2</sup>, Joanne Lopes<sup>3</sup>, Cláudia Martins<sup>1</sup>, Carla Ferreira Santos<sup>4</sup>**<sup>1</sup>Serviço de Medicina, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE<sup>2</sup>Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE<sup>3</sup>Assistente Graduada de Anatomia Patológica, Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar de São João<sup>4</sup>Serviço de Medicina/Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, EPE

Diretor do Serviço de Medicina:

Dr. António Monteiro

Diretor do Serviço de Imagiologia:

Dr. Duarte Silva

**Correspondência**

Ana Isabel de Pinho Oliveira

Serviço de Medicina

Centro Hospitalar Tondela-Viseu

Av. Rei D. Duarte

3504-509 Viseu

e-mail: ana\_ip\_oliveira@hotmail.com

Recebido a 03/01/2016

Aceite a 26/02/2016

**Abstract**

Gastric mucinous adenocarcinoma, a rare histological subtype of gastric cancer, is characterized by the presence of calcifications which, together with other peculiarities, allows its suspicion by currently available imaging techniques. The authors describe the case of a patient with this subtype of gastric neoplasia and revise its imaging and pathophysiological characteristics.

**Key-words**

Mucinous adenocarcinoma; Stomach neoplasms; Computed tomography.

**Resumo**

O adenocarcinoma mucinoso gástrico, um subtipo histológico raro das neoplasias gástricas, caracteriza-se pela presença de calcificações o que, aliado a outras peculiaridades, permite a sua suspeição pelas atuais técnicas de imagem disponíveis. Os autores descrevem o caso de um doente com este subtipo de neoplasia gástrica e reveem as características imagiológicas e fisiopatológicas desta patologia.

**Palavras-chave**

Adenocarcinoma mucinoso; Neoplasias do estômago; Tomografia computadorizada.

**Introdução**

O adenocarcinoma gástrico constitui cerca de 90 a 95% de todos os tumores malignos gástricos<sup>1</sup>. Contrariamente às neoplasias da tireóide, mama ou ovário, as neoplasias do tubo digestivo raramente se apresentam com calcificações<sup>2</sup>. No entanto, o adenocarcinoma mucinoso gástrico (ADMG), subtipo histológico pouco frequente (2 a 6% de todas as neoplasias gástricas)<sup>3,4</sup>, constitui uma das exceções, tendo sido o primeiro relato deste tipo de neoplasia realizado em 1913 por Gruber.

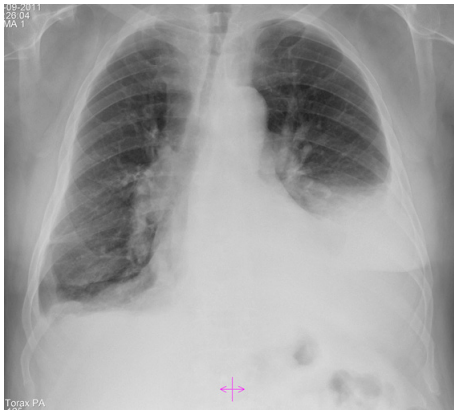
Os autores descrevem o caso clínico de um doente com ADMG e realçam as suas particularidades imagiológicas e fisiopatológicas.

**Caso Clínico**

Homem de 67 anos de idade, com antecedentes de bronquite asmática, sinusite, hérnia umbilical, obesidade, alcoolismo descontinuado há 2 anos e tabagismo ativo (50 UMA). Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por quadro de dispneia e dor torácica esquerda de características pleuríticas, com 15 dias de evolução. Negada febre, hemoptises, agravamento do padrão

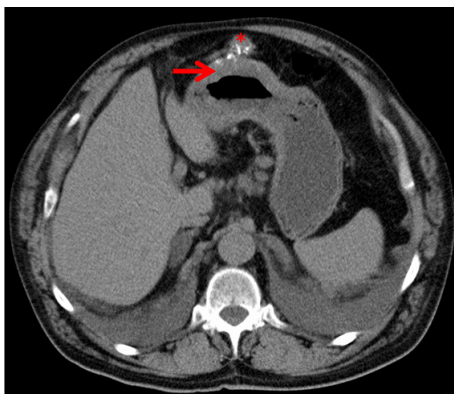
habitual de tosse, perda ponderal, anorexia, alterações recentes do trato gastrointestinal ou génito-urinário.

À admissão no SU constatou-se de relevante: baquetamento digital, com manchas de nicotina nos dedos; polipneia ligeira sem O<sub>2</sub> suplementar (SpO<sub>2</sub> 90%); apirexia; auscultação pulmonar: hipoventilação generalizada, com crepitações bibasais e sibilos dispersos bilateralmente; abdómen: globoso, indolor, com hérnia umbilical sem sinais inflamatórios, redutível, sem massas ou organomegalias palpáveis, ruídos hidroaéreos de timbre e frequência normais; sem edemas periféricos ou sinais de trombose venosa profunda. A gasimetria arterial mostrou insuficiência respiratória tipo 2, sendo que analiticamente não se evidenciou alterações de relevo, com exceção de proteína C reativa de 11,16 mg/dL (valor normal < 0,50). A radiografia torácica (Fig. 1) mostrou aspetos compatíveis com derrame pleural bilateral, mais exuberante à esquerda, com desvio contralateral do mediastino, achados confirmados por ecografia. Foi efetuada toracocentese diagnóstica e evacuadora: líquido pleural de aspeto sero-hemático, com exame bioquímico sugestivo de exsudado. O doente foi internado para estudo etiológico do derrame pleural. Analiticamente verificou-se elevação do marcador

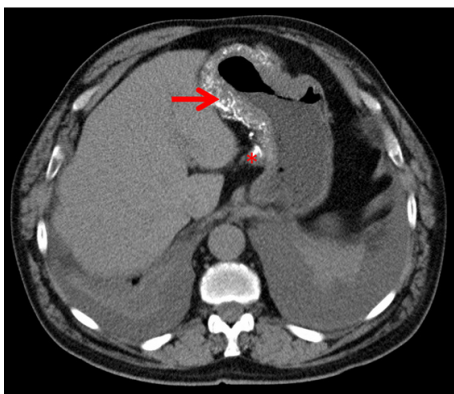


**Figura 1** – Radiografia de Tórax - derrame pleural bilateral, maior à esquerda, com desvio direito do mediastino.

tumoral CA 125 (371.5 U/mL para um valor normal < 35) e uma velocidade de sedimentação de 28 mm/1ª hora, sem outras alterações de relevo. Perante a hipótese de neoplasia, foi solicitada uma tomografia computadorizada toraco-abdomino-pélvica que evidenciou espessamento da parede gástrica com múltiplas calcificações envolvendo toda a espessura da mesma, correspondendo a provável neoplasia, com várias adenopatias perigástricas, duas delas calcificadas – foi colocada a hipótese de tratar-se de um ADMG (Figs. 2 a 5). Posteriormente foi realizada Endoscopia Digestiva Alta (Figs. 6 e 7) que mostrou volumosa lesão de aspeto infiltrativo, ulcerada, friável, envolvendo toda a porção distal do corpo gástrico. O exame histológico (Figs. 8 e 9) foi compatível com adenocarcinoma mucinoso com células isoladas em anel de sinete, comprovando a hipótese inicialmente colocada. Por não apresentar condições cirúrgicas, após discussão multidisciplinar, foi decidida a instituição de quimioterapia paliativa.



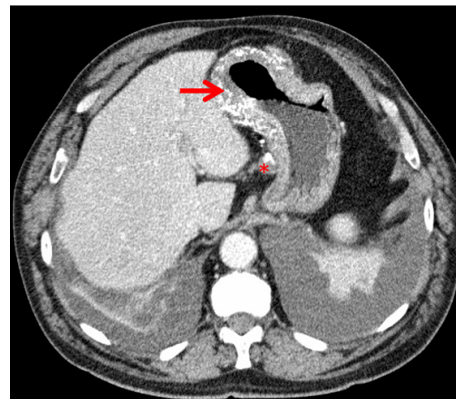
**Figura 2**



**Figura 3**



**Figura 4**



**Figura 5**

**Figuras 2 a 5** – imagens de Tomografia Computorizada sem (Figuras 2 e 3) e com contraste endovenoso (Figuras 4 e 5). Verifica-se espessamento da parede gástrica com múltiplas calcificações envolvendo toda a espessura da mesma (seta). Adicionalmente observam-se adenopatias perigástricas calcificadas (asterisco).

## Discussão

Segundo a definição da Organização Mundial de Saúde, o ADMG constitui uma neoplasia que apresenta uma quantidade considerável de mucina a nível extracelular ( $\geq$  a 50% do volume tumoral)<sup>1,4</sup>. Histologicamente as células tumorais podem formar uma arquitetura glandular e aglomerados irregulares de células, com células em anel de sinete dispersas nos pools de mucina<sup>5</sup>. O ADMG permanece um tumor de difícil tratamento devido ao seu estadio avançado aquando do diagnóstico<sup>1</sup>. Não se compreende por que motivo o ADMG invade de forma agressiva a parede gástrica e se apresenta em idades avançadas. Segundo um estudo de Choi et al<sup>4</sup>, um possível mecanismo é o facto de que a mucina extracelular funcione como um meio infiltrativo para as camadas circundantes facilitando assim a penetração e migração das células tumorais, com subsequente invasão da serosa da parede gástrica e disseminação linfática<sup>6</sup>. Como já referido, uma das características desta neoplasia é a presença de calcificações. São conhecidos três tipos de calcificações gástricas<sup>1,7</sup>: mucinosas (observadas no

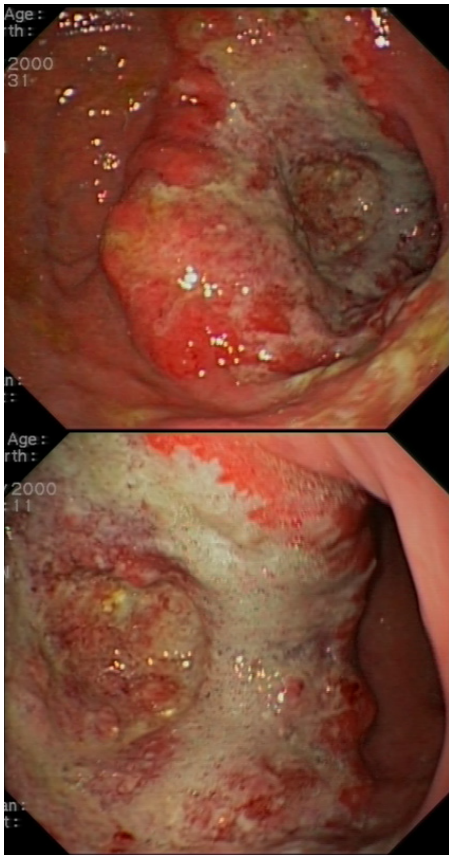


Figura 6

Figura 7

**Figuras 6 e 7** – imagens de Endoscopia Digestiva Alta. Visualiza-se volumosa lesão de aspeto infiltrativo, ulcerada, friável, envolvendo toda a porção distal do corpo gástrico.

adenocarcinoma mucinoso), psamomatosas (presentes no adenocarcinoma não mucinoso e não visíveis no estudo radiológico) e ossificação heterotópica (associadas a adenocarcinoma bem diferenciado, em localização primária ou secundária). A ocorrência de calcificações pode decorrer de dois mecanismos distintos:

- calcificações distróficas que se desenvolvem em tecidos necróticos devido ao facto das proteínas desnaturadas, juntamente com iões de fosfato e posterior reação com compostos de cálcio, conduzirem ao desenvolvimento de precipitados de fosfato de cálcio (a produção de dióxido de carbono decresce no tecido necrótico, o que aumenta o pH e leva à deposição de sais de cálcio)<sup>1,2,7</sup>. Este mecanismo implica a existência de lesão prévia no local de formação da calcificação<sup>7,8</sup>.
- calcificações metastáticas que têm como mecanismo subjacente uma hipercalcemia sistémica, sendo que os tecidos em que as calcificações se desenvolvem não têm lesão subjacente<sup>7</sup>.

O mecanismo subjacente no ADMG será o primeiro referido, o distrófico<sup>1</sup>. No entanto, sabe-se também que os tecidos

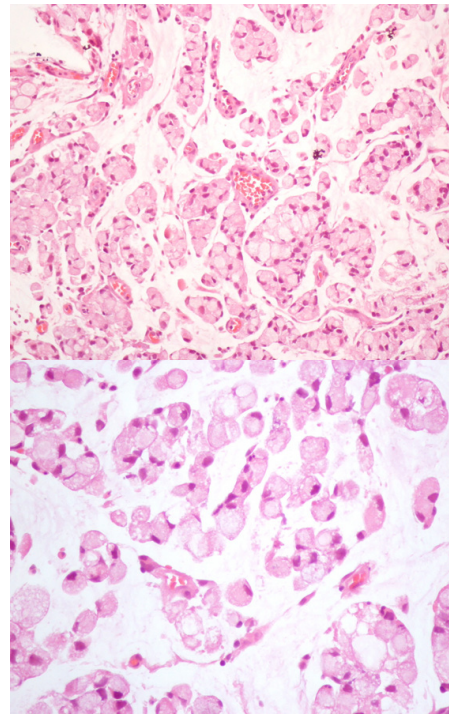


Figura 8

Figura 9

**Figuras 8 e 9** – Imagens de histologia relativas a biópsia de lesão gástrica. Coloração por Hematoxilina-Eosina. Figura 8 (ampliação 200x) - adenocarcinoma mucinoso produtor de lagos de muco extracelular e com células em anel de sinete dispostas em grupos. Figura 9 (ampliação 400x) - células isoladas em anel de sinete.

formadores de mucina são predispostos ao desenvolvimento de calcificações<sup>6</sup>. A mucina é uma glicoproteína muito semelhante àquelas presentes na zona provisional de calcificação cartilágnea, pelo que terá grande propensão à calcificação<sup>8</sup>. Este último facto, associado ao ambiente alcalino proporcionado pela própria mucina, faz com que os compostos de cálcio calcifiquem facilmente, formando os achados característicos deste subtipo histológico de neoplasia gástrica<sup>6</sup>.

As calcificações descritas no ADMG têm forma habitualmente miliar e distribuição homogénea<sup>8</sup>. A visualização de calcificações gástricas no estudo radiológico, além de raro, pode fazer-nos assim suspeitar do ADMG, como é o caso do nosso doente.

O ADGM apresenta um prognóstico menos favorável comparativamente ao adenocarcinoma não-mucinoso, com estudos a relatarem uma sobrevida aos 5 anos de 18% e 37%, respetivamente<sup>9</sup>. O prognóstico desfavorável com que se relaciona depende muito provavelmente da invasão da parede gástrica e do estadio tardio em que é diagnosticado.

O interesse deste caso reside não só na sua raridade mas também na peculiaridade das características imagiológicas.

## Bibliografia

1. Dickson AM, Schuss A, Goyal A, Katz DS. Radiology-Pathology Conference: Calcified untreated gastric cancer. *Clin Imaging*. 2004;28:418-21.
2. Aydemir S, Savranlar A, Engin H, Cihan A, Üstündag Y, Özer T, et al. Gastric wall calcification in gastric cancer relapse: case report. *Turk J Gastroenterol*. 2006;17:50-2.
3. Kawamura H, Kondo Y, Osawa S, Nisida Y, Okada K, Isizu H, et al. A clinicopathologic study of mucinous adenocarcinoma of the stomach. *Gastric Cancer*. 2001;4:83-6.

4. Choi JS, Kim MA, Lee HE, Lee HS, Kim WH. Mucinous Gastric Carcinomas: clinicopathologic and molecular analyses. *Cancer*. 2009;115:3581-90.

5. Hu B, El Hajj N, Sittler S, Lammert N, Barnes R, Meloni-Ehrig A. Gastric cancer: Classification, histology and application of molecular pathology. *J Gastrointest Oncol*. 2012;3:251-61.

6. Park SH, Han JK, Kim TK, Lee JW, Kim SH, Kim YI, et al. Unusual Gastric Tumors: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 1999;19:1435-46.

---

7. Balestreri L, Canzonieri V, Morassut S. Calcified gastric cancer—CT findings before and after chemotherapy. Case report and discussion of the pathogenesis of this type of calcification. *Clin Imaging*. 1997;21:122-5.

8. Hwang HY, Choi BI, Han JK, Lee DH, Lee BH, Chung KB, et al. Calcified gastric carcinoma: CT findings. *Gastrointest Radiol*. 1992;17:311-5.

9. Park MS, Yu JS, Kim MJ, Yoon SW, Kim SH, Noh TW, et al. Mucinous versus nonmucinous gastric carcinoma: differentiation with helical CT. *Radiology*. 2002;223:540-6.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**PSEUDOANGIOMATOUS STROMAL HYPERPLASIA IN PEDIATRIC AGE: A CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE***HIPERPLASIA ESTROMAL PSEUDOANGIOMATOSA EM IDADE PEDIÁTRICA: CASO CLÍNICO E REVISÃO DA LITERATURA*Sara Pinto Magalhães<sup>1</sup>, Filipa Moreno<sup>2</sup>, Nuno Dias Alves<sup>1</sup>, José Miguel Preza<sup>3</sup>, Manuela Certo<sup>1</sup>, Fernanda Reis<sup>1</sup><sup>1</sup>Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar do Porto<sup>2</sup>Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar do Porto<sup>3</sup>Serviço de Cirurgia Geral do Centro Hospitalar do Porto

Director Serviço: Dr. Manuel Ribeiro

**Correspondência**Sara Pinto Magalhães  
Serviço de Radiologia  
Centro Hospitalar do Porto  
Largo Prof. Abel Salazar  
4099-001 Porto  
e-mail: sarapintomagalhaes@sapo.pt

Recebido a 28/01/2016

Aceite a 22/02/2016

**Abstract**

Pseudoangiomas stromal hyperplasia (PASH) is a rare benign disease, characterized by abnormal proliferation of fibroglandular stroma. It was first described in 1986. The authors present a case of a twelve year-old girl with a history of kidney transplantation due to nephrotic syndrome with rapidly progressive and painful breast asymmetry with approximately six months duration. No lymphadenopathy or other signs or symptoms were associated. Ultrasound didn't reveal specific findings. Breast magnetic resonance (MR) showed a massive heterogeneous nodular mass with regular contours and contrast enhancement. Given the degree of breast asymmetry as well as the patient's symptoms, surgical excision of the tumor was preferred over core biopsy. Histopathological and immunohistochemical examination showed pseudoangiomas stromal hyperplasia. The authors describe the clinical presentation, imaging and histological features as well as therapeutic approach in these patients

**Key-words**Pseudoangiomas stromal hyperplasia;  
Pediatric; Radiology.**Resumo**

A hiperplasia estromal pseudoangiomas é uma patologia mamária benigna rara, caracterizada pela proliferação anormal do estroma mamário, descrita pela primeira vez em 1986. Os autores descrevem o caso de uma adolescente de 12 anos, transplantada renal por síndrome nefrótica, que apresentava uma volumosa assimetria mamária, rapidamente progressiva e dolorosa, com aproximadamente 6 meses de evolução. Sem adenopatias ou outros sinais ou sintomas associados. O estudo ecográfico foi inespecífico e a ressonância magnética mamária revelou volumosa formação nodular heterogénea, captante e de contornos regulares. Dado o grau da assimetria mamária, assim como a sintomatologia da examinada não foi realizada core biopsia, tendo-se optado pela cirurgia com excisão do tumor. O exame histopatológico e imunohistoquímico mostraram tratar-se de hiperplasia estromal pseudoangiomas. Os autores descrevem a apresentação clínica, imagiológica e histológica assim como a orientação terapêutica nestes pacientes.

**Palavras-chave**Hiperplasia estromal pseudoangiomas;  
Criança; Radiologia.**Case Report**

A twelve year-old girl with a previous history of renal transplant due to nephrotic syndrome, presented at our institution with breast pain. At physical examination marked breast asymmetry was noticed, with diffuse enlargement of the right breast presenting with hyperemia and tenderness (fig. 1).

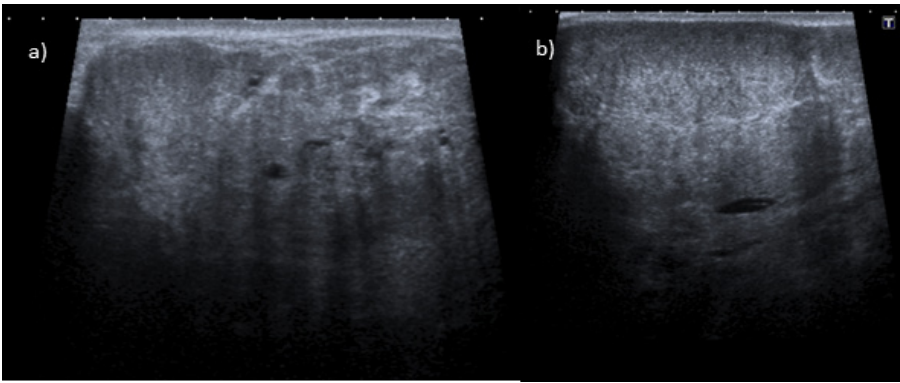
The patient underwent breast ultrasound that did not reveal specific findings (fig. 2). On US the breast parenchyma showed diffuse inhomogeneity and no distinct focal lesions were found. Ultrasound evaluation was limited due to the large volume of the breast, allowing only the most superficial areas of the breast to be reached so BI-RADs classification 0 was attributed.

Due to the incongruity between sonographic findings, patient's symptoms and ultrasound limitations MR was done. MR showed a large heterogeneous tumor with areas of hyperintensity in T2-weighted sequences and hypointensity in T1-weighted sequences (fig. 3). The tumor enhancement was progressive but avid and heterogeneous (fig. 4). These imaging finding were classified as BI-RADS 4a. The patient was very

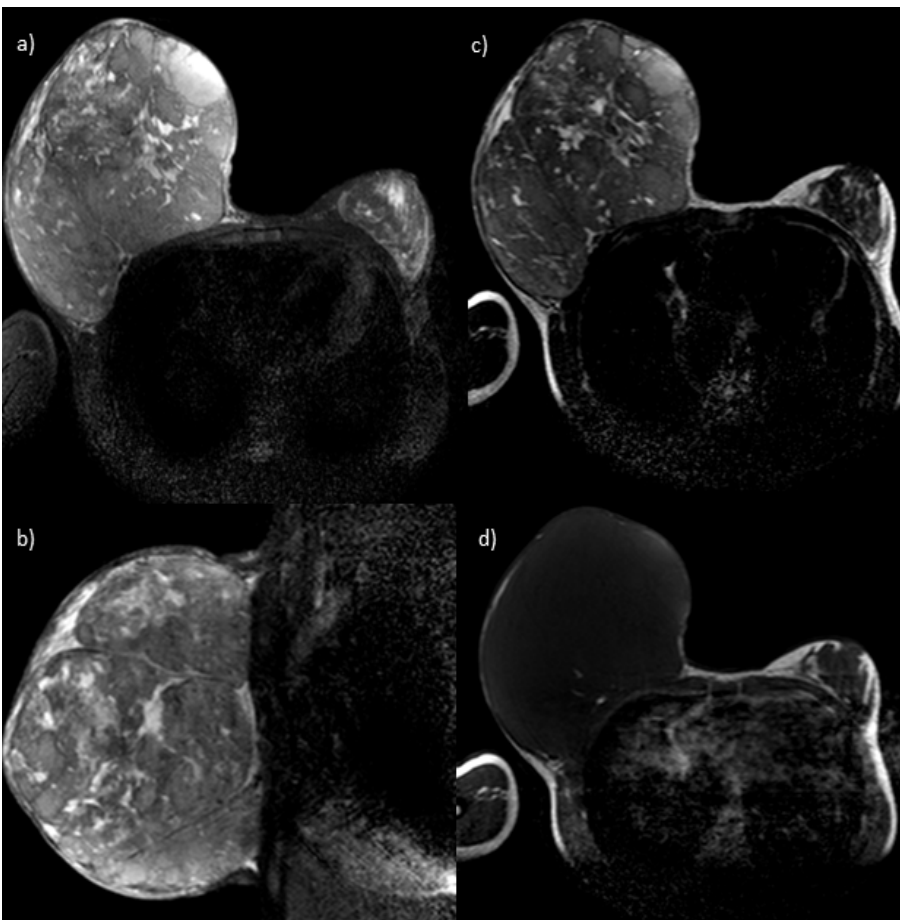


**Figure 1** – The right breast is markedly enlarged with overlying skin stretched out and reactive hyperemia.

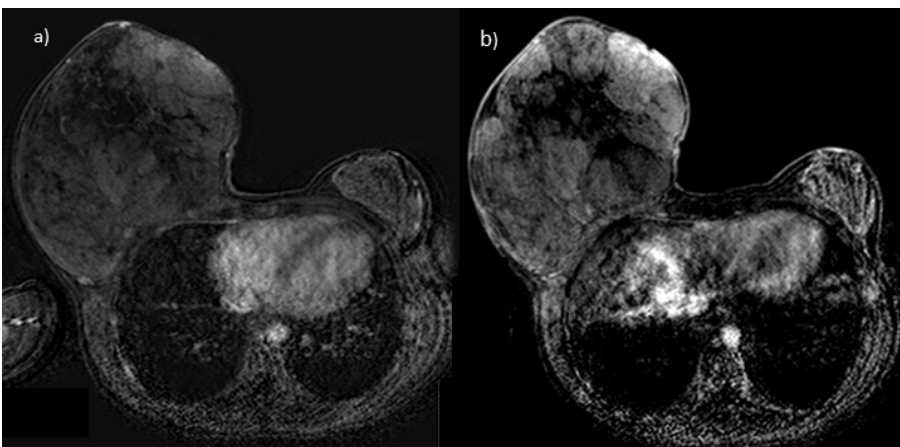
symptomatic and the mass continued to grow so it was decided to perform surgery with tumorectomy leading to the histological diagnosis of PASH (fig. 5).



**Figure 2** – Ultrasonography images (a and b) showing a diffuse increase of the fibroglandular stroma but no evidence of a defined tumor was found.

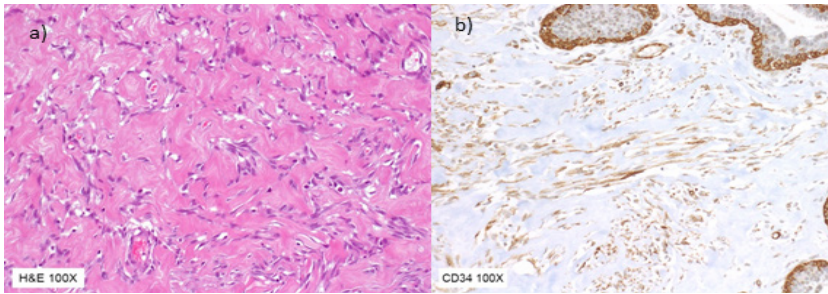


**Figure 3** – a) and b) Fat suppressed T2 weighted sequences in axial and sagittal views, respectively, demonstrating a heterogeneous tumor with regular and lobulated contours and hyperintense focus inside. c) and d) The mass is hyperintense and heterogeneous in T2-weighted sequences and hypointense in T1-weighted sequences.



**Figure 4** – Post-contrast breast MR (a) – early phase – and b) late phase, showing progressive and heterogeneous enhancement of the tumor (right breast).





**Figure 5** – a) - HE, 100X - Histopathologic examination showed a myofibroblastic proliferation intermixed with epithelial elements. The stromal cells form a complex pattern of empty, often interanastomosing spaces in a densely collagenous stroma. No necrosis, mitotic figures, atypia or destruction of normal breast tissue were identified. The histologic aspects are typical of PASH. b) Immunohistochemistry for CD34, 100X - Immunohistochemical study shows CD34-positive myofibroblasts lining the slit-like spaces.

## Discussion

Breast masses are uncommon in the pediatric age and most of them are benign. PASH is a benign proliferation of breast stromal cells, classified as a mesenchymal tumor. This entity was first described in 1986 by Vuitch et al. It is characterized by dense myofibroblastic proliferation of breast stroma associated with interanastomosing capillary-like spaces, hence the name “pseudoangiomatous” and the need of differentiation from angiosarcoma<sup>1,2</sup>.

Most authors believe that this pathology may be caused by an exaggerated response of estrogen breast receptors to progesterone stimulation<sup>3</sup>. Thus it is most commonly seen in premenopausal women or women receiving hormonal therapy, and rarely male or elderly females not undergoing hormonal therapy<sup>4</sup>.

PASH can be divided in three types varying from insignificant incidental microscopic changes to focal mass-like nodules and diffuse involvement. Focal areas of histological changes typical of PASH are commonly found in biopsy and mastectomy specimens, but tumors composed solely or predominantly of PASH as in our case are rare<sup>4</sup>. Such cases in children are usually described isolated in literature, and making its true incidence in the general population difficult to ascertain without further studies.

The prevalence of breast cancer in the pediatric age is extremely low compared with that in the adult population, thus a conservative approach of clinical and sonographic follow-up is more commonly adopted in children<sup>4,5</sup>.

The preferable initial breast imaging study performed in children is ultrasonography (US), with mammography being

reserved for selected cases. Mammography plays a role in the evaluation of microcalcifications and in suspicious masses in older adolescents. US has several advantages over mammography such as the lack of ionizing radiation and greater sensitivity in dense fibroglandular tissue of young girls. There is still little experience with magnetic resonance (MR) although some authors describe the increasing MR value in preoperative evaluation<sup>5,6</sup>.

At US, tumor-like PASH is most often solid and hypoechoic, oval in shape, and oriented parallel to the chest wall with or without posterior acoustic enhancement. Its appearance resembles that of a fibroadenoma, its main differential diagnosis. It can be multiple and in a minority of cases small anechoic spaces may be evident<sup>5</sup>.

MR characteristics of PASH in T1-weighted and T2-weighted images signal vary widely. The lesions usually present inhomogeneous hyperintensity in T2-weighted images and isointensity to the surrounding parenchyma on T1-weighted images. Persistent, progressive and avid contrast enhancement may be present due to its vascular component, as seen in our case<sup>6,7</sup>.

Although these tumors are benign, surgery is indicated for symptomatic or growing masses. Some lesions diagnosed with image-guided core needle biopsy have shown clinical and radiologic stability and cases of spontaneous regression have been described. Recurrence has been found in up to 26% therefore close imaging follow-up is recommended<sup>6</sup>. Our patient underwent surgery and has been asymptomatic without signs of recurrence since.

## Bibliography

1. Heather J Kaneda, Julie Mack Claudia Kasales, et al. Pediatric and Adolescent Breast Masses: A Review of Pathophysiology, Imaging, Diagnosis, and Treatment. *AJR*. 2013;200:W204–W12.
2. Marco Ferreira, Constance T Albarracin, Erika Resetkova. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia tumor: a clinical, radiologic and pathologic study of 26 cases. *Modern Pathology*. 2008;21:201-7.
3. Naruto Taira, Shozo Ohsumi, Kenjiro Aogi, et al. Nodular Pseudoangiomatous Stromal Hyperplasia of Mammary Stroma in a Case Showing Rapid Tumor Growth. *Breast Cancer*. 2005;12(4).
4. Ellen M. Chung, Regino Cube, Gregory J. Hall, et al. Breast Masses in Children and Adolescents: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2009;29(3).

5. Abid Irshad, Susan J Ackerman, Thomas L.Pope, et al. Rare Breast Lesions: Correlation of Imaging and Histologic Features with WHO Classification. *Radiographics*. 2008;28(5).

6. Katie N Jones. Imaging of the Adolescent Breast. *Semin Plast Surg*. 2013;27(1):29-35.

7. Ekaterini Solomou, Pantelis Kraniotis, and Georgios Patriarchas. A case of a giant pseudoangiomatous stromal hyperplasia of the breast: magnetic resonance imaging findings. *Rare Tumors*. 2012;4(2):e23.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**LINFOCINTIGRAFIA NA DETECÇÃO DE QUILOTÓRAX –  
A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO***DETECTION OF CHYLOTHORAX USING LYMPHOSCINTIGRAPHY –  
CASE REPORT***Ana Rita Fernandes<sup>1</sup>, Teresa Faria<sup>1</sup>, Ana Oliveira<sup>1</sup>, Maria Berta Pérez<sup>1</sup>, Tiago Vieira<sup>1</sup>, Victor Alves<sup>1</sup>,  
Adriana Pinto<sup>1</sup>, Rita Boaventura<sup>2</sup>, João Maciel<sup>3</sup>, Pedro Bastos<sup>3</sup>, Jorge Pereira<sup>1</sup>**

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Nuclear, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto  
<sup>2</sup>Serviço de Pneumologia, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto  
<sup>3</sup>Serviço de Cirurgia Cardiorábrica, Centro Hospitalar São João, E.P.E., Porto  
Serviço de Medicina Nuclear do Centro Hospitalar de São João. Director de Serviço: Dr. Jorge Gonçalves Pereira

**Correspondência**

Ana Rita Fernandes  
Serviço de Medicina Nuclear  
Centro Hospitalar de São João  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4200-319 Porto  
e-mail: anaritaoliveirafernandes@gmail.com

Recebido a 17/02/2016

Aceite a 23/03/2016

**Resumo**

Mulher de 24 anos, com diagnóstico de quilotórax persistente à esquerda. Foi realizada linfocintigrafia e SPECT/CT, que mostrou hiperactividade no hemitórax esquerdo, com maior extensão basal posterior, que correspondeu à origem da fuga. Este caso clínico mostra que a linfocintigrafia SPECT/CT pode apontar para o local da fuga e volume da mesma, sendo uma mais-valia para a orientação terapêutica, nomeadamente a programação pré-operatória.

**Palavras-chave**

Quilotórax; Linfocintigrafia; SPECT/CT.

**Abstract**

A 24-year-old woman with history of persistent left chylous pleural effusion was referred for lymphoscintigraphy. Lymphoscintigraphy and single-photon emission computed tomography (SPECT)/CT, showed activity in the left hemithorax, and was coincident with the site of lymphatic leakage. The case demonstrates that lymphoscintigraphy SPECT/CT can point to the chyle leakage site and its volume and can be an asset to the therapeutic orientation, including preoperative program.

**Key-words**

Chyle; Lymphoscintigraphy; SPECT/CT.

**Introdução**

O quilotórax é uma condição rara que consiste na acumulação de linfa no espaço pleural, devido a lesão ou obstrução do ducto torácico ou de um dos seus ramos<sup>1,2,3,4</sup>. O diagnóstico é feito pelo nível de triglicérideos no líquido pleural (acima de 110 mg/dL)<sup>1-4</sup>.

A linfocintigrafia é um exame simples e minimamente invasivo que fornece informação funcional da anatomia linfática e que contribui para a localização da fuga e determinação do volume da mesma. Tem, também, um papel importante no seguimento destes doentes<sup>1-3,5</sup>.

**Caso clínico**

Mulher de 24 anos, com diagnóstico de quilotórax persistente à esquerda (triglicérideos no líquido pleural - 2929 mg/dL), com três meses de evolução. Sem outros antecedentes patológicos ou cirúrgicos relevantes. A TAC do tórax descrevia uma fina lâmina de líquido pleural com localização basal.

Foi requisitada uma linfocintigrafia, que foi realizada após a administração subcutânea de 55,5 MBq de nanocolóides-Tc-99m, no 1º espaço inter-digital de ambos os pés, estando a doente com dreno torácico com pressão negativa.

Foram adquiridas imagens em varrimento do corpo inteiro, 15 minutos e 6 horas após injeção, imagens estáticas do tórax, bem como tomografias computadorizadas de emissão (SPECT)

e de transmissão (para correcção de atenuação e localização anatómica) do tórax, 6 horas após a injeção.

**Discussão**

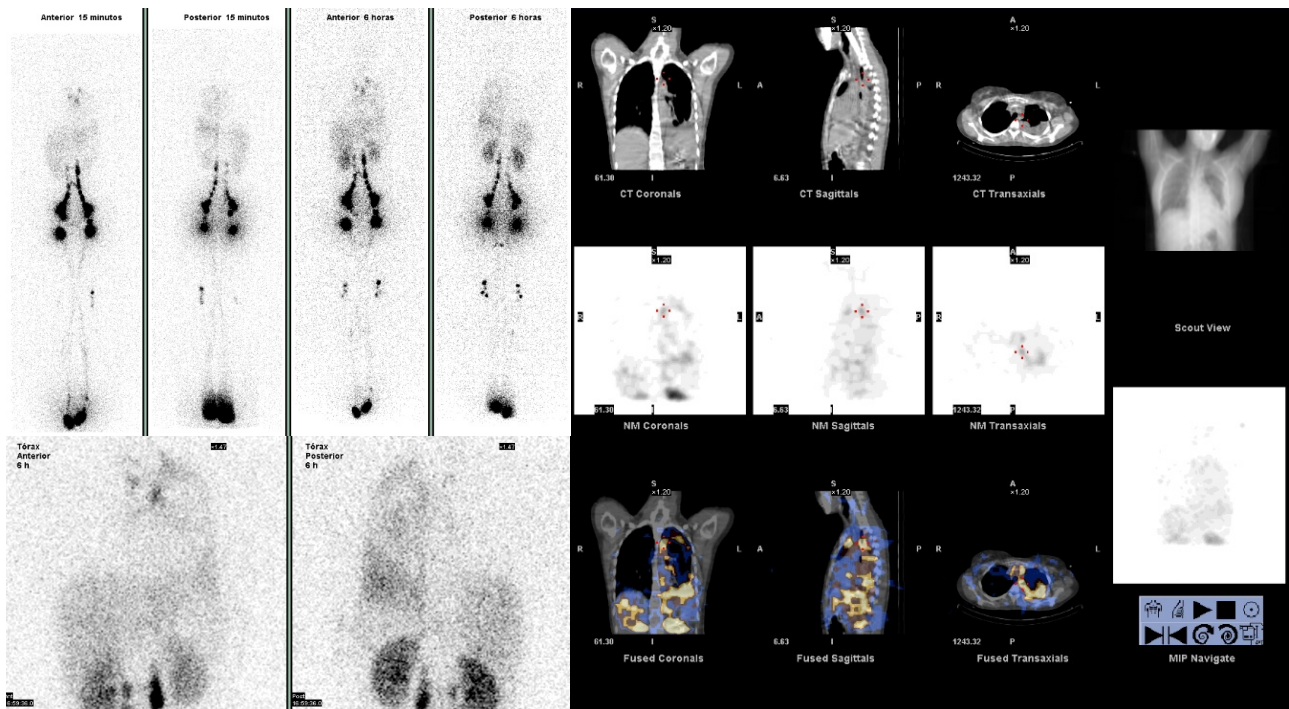
A linfocintigrafia, para além da normal progressão linfática do radiofármaco, bilateralmente, até aos grupos inguinais e ilíacos externos, mostrou hiperactividade no hemitórax esquerdo – na topografia do derrame –, com maior extensão basal posterior, num aspecto compatível com a informação clínica de quilotórax.

A doente foi, posteriormente, submetida a cirurgia torácica em que, após a laqueação do ducto torácico, se detectou fuga de linfa da região do ângulo costo-frénico esquerdo, tendo sido laqueados os pequenos vasos linfáticos de onde provinha a linfa e realizada talcagem da pleura parietal. Verificou-se bom resultado pós-operatório (ausência de recorrência após a alta).

A origem da fuga correspondeu à área de maior extensão da hiperactividade na linfocintigrafia.

**Conclusão**

O tratamento do quilotórax pode ser conservador ou cirúrgico, dependendo da etiologia, do grau de infiltração e da clínica<sup>4,6</sup>. A linfocintigrafia pode apontar para o local e extensão da fuga, sendo uma mais-valia para a orientação terapêutica, nomeadamente a programação pré-operatória.



## Referências

1. Das J, Thambudurai R, Ray S. Lymphoscintigraphy Combined With Single-Photon Emission Computed Tomography-Computed Tomography (SPECT-CT): A Very Effective Imaging Approach For Identification Of The Site Of Leak In Postoperative Chylothorax. *Indian J Nucl Med.* 2015 Apr-Jun; 30(2):177-9.
2. Kotani K, Kawabe J, Higashiyama S, Shiomi S. Lymphoscintigraphy With Single-Photon Emission Computed Tomography/Computed Tomography is Useful for Determining The Site of Chyle Leakage After Esophagectomy. *Indian J Nucl Med.* 2012 Jul-Sep;27(3):208-9.
3. Yang J, Codreanu I, Zhuang H. Minimal Lymphatic Leakage in an Infant with Chylothorax Detected by Lymphoscintigraphy SPECT/CT. *Pediatrics.* 2014 Aug;134(2):e606-10. doi: 10.1542/peds.2013-2689.
4. Pereira de Lima RJ, Nogueira C, Sanchez J, Tzer M, Rola M. Quilotórax: A Propósito de um Caso Clínico. *Revista Portuguesa de Pneumologia.* 2009 May-June;15(3):521-7.
5. Prevot N1, Tiffet O, Avet Jjr, Quak E, Decousus M, Dubois F. Lymphoscintigraphy and SPECT/CT Using <sup>99m</sup>Tc Filtered Sulphur Colloid in Chylothorax. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2011 Sep;38(9):1746.
6. Schild HH, Naehle CP, Wilhelm KE, Kuhl CK, Thomas D, Meyer C, et al. Lymphatic Interventions for Treatment of Chylothorax. *Rof.* 2015 Jul;187(7):584-8.