



ACTA RADIOLÓGICA PORTUGUESA

Janeiro | 2017
Abril | n° 1 Volume 29



EDITORIAL



Paulo Donato

Muitas mudanças surgiram na divulgação científica desde a data do 1º número da *Acta Radiológica Portuguesa* até hoje.

O primeiro número da revista foi editado em janeiro-março de 1989 e resultou de uma série de iniciativas tomadas após a organização do “VI Congresso Europeu de Radiologia, ECR 87” organizado pela SPRMN. Iniciativas que incluíram a instalação de meios audio-visuais (programas de vídeo e slides) e a criação de uma biblioteca. Destas, a criação da *Acta* foi, a nosso ver, a iniciativa que mais retorno teve na formação e divulgação da Radiologia. Quis a Direção de então criar “um jornal periódico com características duma revista internacional (...) uma alternativa para a publicação dos jovens radiologistas europeus (...) pretende-se estimular a participação sem fronteiras, por outro, pretende-se atingir um nível qualitativo que assegure o interesse da divulgação internacional dos trabalhos.” [retirado do editorial do 1º número da autoria da Dr.ª Maria Emília Silvestre]

A internet e o rápido acesso a motores de busca, o crescente número de revistas médicas, a rapidez de acesso a artigos, tornaram a divulgação da informação científica mais global e mais fácil. Contudo, os principais objetivos de então permanecem inalterados.

Dos quinze artigos incluídos na primeira revista, nove estavam escritos em inglês e sete eram submissões não portuguesas. Parece que ao longo destes anos e com a não indexação da revista houve um retrocesso na dita “internacionalização da revista”.

É motivo de satisfação para todos nós que Hoje exista um número considerável de trabalhos da área da Radiologia Nacional publicados em revistas internacionais. Atualmente, existe uma afeição dos meios de divulgação científica a conteúdos, aos melhores conteúdos. A relação entre os conteúdos e a qualidade de uma revista é íntima. Os vinte e oito anos de idade da *Acta Radiológica Portuguesa* devem-se graças aos seus artigos. Mas neste mundo global, para que a *Acta* continue a receber trabalhos de qualidade, a Direção da Sociedade sentiu a premência de atualizar a revista.

Para mais fácil divulgação e rápida edição dos seus conteúdos, a *Acta Radiológica Portuguesa* vai a partir de agora contar com um sistema de edição “on-line”, facultado pela plataforma de revistas científicas nacionais, o Repositório Científico de Acesso Aberto de Portugal, desenvolvido pela Universidade do Minho com o apoio da Fundação para a Ciência e Tecnologia.

O sistema de submissão e revisão de artigos passará a ser exclusivamente feito “on-line”, enquanto que o acesso à

Many changes have emerged in the scientific dissemination since the date of the first issue of the *Acta Radiológica Portuguesa* until today.

The first issue of the journal was published in January-March 1989 and resulted from a series of initiatives taken after the organization of the “VI European Congress of Radiology, ECR 87” organized by SPRMN. Those initiatives included the installation of audio-visual media (video programs and slides) and the creation of a library. Of these, the creation of the “Acta” was, in our opinion, the initiative that had the greatest return in the formation and dissemination of Radiology. The Directorate at the time wanted to create “a periodical journal with the characteristics of an international one ... an alternative to the publication of young European radiologists. (...) it is intended to stimulate participation without frontiers, and on the other side, it is intended to reach a qualitative level that ensures the interest of the international dissemination of the works.” [Taken from the editorial of the 1st issue by Dr. Maria Emília Silvestre]

The internet and fast access to search engines, the growing number of medical journals and fast access to articles have made the dissemination of scientific information more global and easier. However, the main objectives of that time remain unchanged.

Of the fifteen articles included in the first journal, nine were written in English and seven were non-Portuguese submissions. It seems that over these years and with the non-indexation of the journal there has been a step backwards in the so-called “internationalization of the journal”.

It is a matter of satisfaction to all of us that, Today, there is a considerable number of papers in the field of National Radiology published in international journals. Currently, there is an avidity of the means of scientific dissemination to contents, to the best contents. The relationship between content and the quality of a journal is intimate. The twenty-eight years of the *Acta Radiológica Portuguesa* are thanks to its articles. But in this global world, in order for the *Acta* to continue to receive work of good quality, the Society Direction felt the urge to update the journal.

For the sake of easy dissemination and quick editing of its contents, the *Acta Radiológica Portuguesa* will from now onwards have an on-line editing system, provided by the platform of national scientific journals, the Open Access Scientific Repository of Portugal (Repositório Científico de Acesso Aberto de Portugal), developed by the University of Minho with the support of the Foundation for Science and Technology (Fundação para a Ciência e Tecnologia).

revista se fará tanto através dos meios atuais como através do site da referida plataforma.

No actual número da Revista, dois artigos: “Transplante pancreático: o que o Radiologista deve saber” e “Tratamento endovascular de doença oclusiva aorto-iliaca: estudo retrospectivo” resultaram de convite efectuado aos seus autores. Tratavam-se de trabalhos distinguidos no último Congresso Nacional de Radiologia, como a melhor comunicação efectuada sob a forma de poster e a melhor comunicação oral, respectivamente.

Julgamos que muitos dos trabalhos apresentados pelos médicos do Internato de Radiologia em reuniões científicas denotam uma revisão exaustiva e uma capacidade ilustrativa que pode e deve ser divulgada na nossa Acta. Serve esta reflexão como apelo aos autores que já tiveram o trabalho de revisão de um tema associado à recolha de iconografia própria, materializem a escrita de um artigo, preferencialmente em inglês, que permitirá uma muito maior divulgação do trabalho já despendido. Os artigos originais são alvo de uma revisão que se pretende cada vez mais aprofundada. Uma base de dados alargada de casos clínicos, com mais fácil acesso, “on-line”, é de enorme importância como apoio à prática clínica da radiologia.

Tem-se pretendido que a Revista divulgue temas atuais que despertem o interesse do leitor Radiologista Português. Com este objetivo, temos convidado para cada número, um autor reconhecido numa determinada área para a realização de um artigo de opinião. O artigo do presente número foi feito pelo Professor Miguel Castelo Branco, autor com vasto trabalho de investigação em estudos funcionais de RM cerebral.

Através do sistema de edição on-line que agora dispomos mais fácil será o contato com os revisores. Aproveitamos para agradecer o trabalho “silencioso” e fundamental de todos aqueles que têm dado o valioso contributo de revisão dos artigos submetidos e alertamos que futuros convites de revisão provirão via mail de actarp.on@gmail.com.

The system of submission and review of articles will be exclusively done online, while access to the journal will be done through both the current means and through the platform’s website.

In the current issue of the Journal, two articles: “Pancreatic transplantation: what the Radiologist should know” and “Endovascular treatment of aortoiliac occlusive disease: a retrospective study” resulted from an invitation to their authors. These were papers distinguished in the last National Congress of Radiology, as the best poster communication and the best oral communication, respectively.

We believe that many of the papers presented by physicians of the Radiology Board at scientific meetings denote an exhaustive review and an illustrative capacity that can and should be disclosed in our Acta. This reflection serves as an appeal to authors who have already had reviewed a theme and collected their own iconography, to materialize the writing of an article, preferably in English, which will allow a much greater dissemination of the work already carried out. The original articles are subject to a review that intends to be more in-depth. A broad database of readily available, on-line clinical cases is of enormous importance in supporting clinical practice in radiology.

It has been intended that the Journal disseminates current topics that arouse the interest of the Portuguese Radiologist reader. To this end, we have invited to each issue, an author recognized in a certain area to carry out an opinion article. The article of the present number was written by Professor Miguel Castelo Branco, author with vast research work in functional studies of cerebral MRI.

Through the online editing system that we now have the contact with the reviewers will be easier. We take this opportunity to thank the “silent” and fundamental work of all those who have made the valuable contribution of reviewing submitted articles and to warn that future invitations to review will come via mail from actarp.on@gmail.com.

Artigo de Opinião / Opinion Article

Ressonância Magnética Cerebral Funcional: qual o Impacto e que Limites?

Functional Magnetic Resonance Imaging: Impact and Limits?

Miguel Castelo-Branco^{1,2}, João Castelhana¹, Catarina Duarte¹, Carlos Ferreira¹



¹ICNAS, Instituto de Ciências Nucleares Aplicadas à Saúde, Coimbra, Portugal

²Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

A ressonância magnética funcional (RMf) é uma técnica ainda relativamente recente, tendo surgido no início dos anos 90 do século passado, quando Ogawa¹⁷ e Bandettini⁴ demonstraram que o sinal hemodinâmico BOLD, com origem no contraste de sinal T2*, se alterava de forma correspondente ao padrão de estimulação sensorial. Esta técnica permaneceu controversa desde o início, pois embora traduzisse padrões de neuroativação, só em 2001 Logothetis e colegas¹⁶ demonstraram de forma direta que a modulação do sinal BOLD (dependente do nível de oxigenação sanguínea, do Inglês Blood-oxygen-level-dependent) refletia de facto a atividade neuronal.

Esta técnica ajudou a revolucionar a neurociência cognitiva, mas as suas aplicações clínicas têm permanecido limitadas, ao contrário das variantes estruturais (morfometria quantitativa e tractografia). Todavia, o seu valor no mapeamento funcional pré-cirúrgico em doentes com lesões localizadas do sistema nervoso central é indiscutível, em particular na epilepsia, em que a questão da lateralização cerebral é também crítica.^{8,9}

Na epilepsia, a RMf é frequentemente realizada em simultâneo com técnicas de eletrofisiologia de alta densidade, o que permite melhor localização de fontes cerebrais epileptogénicas.⁸ Estas técnicas multimodais são também muito úteis em neurociência cognitiva, ao combinar as vantagens da resolução espacial da RMf e temporal da eletroencefalografia.⁵ Outra tendência emergente é o seu uso na localização funcional de áreas cerebrais previamente à neuroestimulação (invasiva, com eléctrodos profundos ou não invasiva, como a estimulação transcraniana magnética). Recentemente novas propostas de aplicações têm surgido em especialidades insuspeitadas, como a oftalmologia. É possível ter protocolos precisos de mapeamento das áreas visuais corticais, que permitem estudar a integridade do sistema visual em doenças neurooftalmológicas. A ressonância magnética funcional é superior à eletrofisiologia no diagnóstico de albinismo, apesar de a última permanecer como o exame padrão. Um estudo recente realizado no ICNAS, o polo central da Rede Nacional de Imagiologia Cerebral Funcional, demonstrou que a ressonância funcional pode ser usada para demonstrar a qualidade da visão pós-cirurgia refrativa.¹⁹

Entre outras aplicações promissoras recentes encontra-se o uso da RMf em tempo real em aplicações de neurofeedback para tratar doenças neuropsiquiátricas. Estão vários ensaios clínicos em curso, incluindo um no ICNAS, no âmbito de uma Rede Europeia (Braintrain), para demonstrar o uso inovador da imagem funcional em aplicações terapêuticas, um cenário em que ninguém acreditaria quando esta técnica foi descoberta.^{1,21}

A RMf tem também surgido como ferramenta importante para validar técnicas de neuroreabilitação pós acidente vascular cerebral, ou mesmo como biomarcador de doenças neurológicas, em particular neurodegenerativas.^{6,10,12,14-15,24-25}

Uma aplicação crescente é o seu uso na compreensão da tomada de decisão e o papel do conflito Emoção versus Razão na saúde e na doença. As neurociências da decisão são uma área em crescimento exponencial, pois esta função cognitiva está presente em todas as facetas da nossa vida. Será possível explicar tendências de escolha na área do marketing com base em padrões de atividade cerebral? Este campo de estudo inclui áreas tão controversas como o polémico Neuromarketing, no qual a RMf é usada como ferramenta para responder a esta questão. Em populações clínicas, a aplicação da RMf é mais consensual, por exemplo no estudo das implicações clínicas da tomada de decisão impulsiva, por perda do controlo do impulso, na neurose obsessivo-compulsiva² ou na Doença de Parkinson.

Voltados mais para as neurociências afetivas, publicámos recentemente um trabalho em que estudámos a paixão dos adeptos de futebol e os mecanismos de resposta emocional subjacente. Uma questão ainda em aberto é o quanto o grau de excesso destas paixões, medido pela ativação de áreas cerebrais ligadas à cognição emocional, leva a comportamentos irracionais.¹¹

Um ramo relacionado, de aplicação fascinante e controversa é o da neurobiologia forense em particular do estudo da emergência do comportamento violento e a imputabilidade criminal. Será que é possível aplicar com fiabilidade estas técnicas para determinar de forma causal se um indivíduo é portador de patologia passível de o levar a cometer crimes sem que possa controlar a sua vontade? Esta é uma

questão que provavelmente ultrapassa o domínio técnico, pois implicaria decidir até que ponto é possível determinar o limiar a partir do qual não é possível dominar o arbítrio individual. Outra questão controversa é até que ponto é possível usar a RMf como “leitor cerebral” na detecção de mentiras. Várias técnicas de classificação estão e podem ser usadas com sucesso para fins diagnósticos,¹⁰ mas uma barreira muito mais difícil de vencer é a de “ler” os conteúdos mentais individuais.

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Referências

1. Banca P, Sousa T, Duarte IC, Castelo-Branco M. Visual motion imagery neurofeedback based on the hMT+/V5 complex: evidence for a feedback-specific neural circuit involving neocortical and cerebellar regions. *J Neural Eng*. 2015 Dec;12(6):066003. doi: 10.1088/1741-2560/12/6/066003. Epub 2015 Sep 24.
2. Banca P, Voon V, Vestergaard MD, Philipiak G, Almeida I, Pocinho F, Relvas J, Castelo-Branco M. Imbalance in habitual versus goal directed neural systems during symptom provocation in obsessive-compulsive disorder. *Brain*. 2015 Mar;138(Pt 3):798-811. doi: 10.1093/brain/awu379. Epub 2015 Jan 6.
3. Batista S, d'Almeida OC, Afonso A, Freitas S, Macário C, Sousa L, Castelo-Branco M, Santana I, Cunha L. Impairment of social cognition in multiple sclerosis: amygdala atrophy is the main predictor. *MultiScler*. 2016 Dec 1:1352458516680750. doi: 10.1177/1352458516680750. [Epub ahead of print]
4. Bandettini PA, Wong EC, Hinks RS, Tikofsky RS, Hyde JS. Time course EPI of human brain function during task activation. *MagnResonMed*. 1992 Jun;25(2):390-7. PubMed PMID: 1614324.
5. Castelhana J, Duarte IC, Wíbral M, Rodriguez E, Castelo-Branco M. The dual facet of gamma oscillations: separate visual and decision making circuits as revealed by simultaneous EEG/fMRI. *Hum Brain Mapp*. 2014 Oct;35(10):5219-35. doi: 10.1002/hbm.22545. Epub 2014 May 16.
6. de Almeida PM, Vieira AI, Canário NI, Castelo-Branco M, de Castro Caldas AL. Brain Activity during Lower-Limb Movement with Manual Facilitation: An fMRI Study. *Neurol Res Int*. 2015;701452. doi: 10.1155/2015/701452. Epub 2015 Feb 2.
7. Duarte JV, Pereira JM, Quendera B, Raimundo M, Moreno C, Gomes L, Carrilho F, Castelo-Branco M. Early disrupted neurovascular coupling and changed event level hemodynamic response function in type 2 diabetes: an fMRI study. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2015 Oct;35(10):1671-80. doi: 10.1038/jcbfm.2015.106. Epub 2015 Jun 10.
8. Duarte IC, Cunha G, Castelhana J, Sales F, Reis A, Cunha JP, Castelo-Branco M. Developmental dissociation of visual dorsal stream parvo and magnocellular representations and the functional impact of negative retinotopic BOLD responses. *Brain Cogn*. 2013 Oct;83(1):72-9. doi: 10.1016/j.bandc.2013.07.001. Epub 2013 Aug 9. PMID: 23933589 [PubMed - indexed for MEDLINE]
9. Duarte IC, Ferreira C, Marques J, Castelo-Branco M. Anterior/posterior competitive deactivation/activation dichotomy in the human hippocampus as revealed by a 3D navigation task. *PLoS One*. 2014 Jan 27;9(1):e86213. doi: 10.1371/journal.pone.0086213. eCollection 2014.
10. Duarte JV, Faustino R, Lobo M, Cunha G, Nunes C, Ferreira C, Januário C, Castelo-Branco M. Parametric fMRI of paced motor responses uncovers novel whole-brain imaging biomarkers in spinocerebellar ataxia type 3. *Hum Brain Mapp*. 2016 Oct;37(10):3656-68. doi: 10.1002/hbm.23266. Epub 2016 Jun 7. PMID: 27273236 [PubMed - in process]
11. Duarte IC, Afonso S, Jorge H, Cayolla R, Ferreira C, Castelo-Branco M. Tribal love: the neural correlates of passionate engagement in football fans. *SocCogn Affect Neurosci*. 2017 Feb 23. doi: 10.1093/scan/nsx003. [Epub ahead of print]
12. Ferreira S, Pereira AC, Quendera B, Reis A, Silva ED, Castelo-Branco M. Primary visual cortical remapping in patients with inherited peripheral retinal degeneration. *NeuroimageClin*. 2016 Dec 21;13:428-438. doi: 10.1016/j.nicl.2016.12.013. eCollection 2017.

Conclusão

A ressonância magnética é já uma técnica bem estabelecida do domínio da investigação em neurociência cognitiva e clínica. As vertentes de aplicação clínica, na área do mapeamento cerebral, em particular pré-cirúrgico, são bastante claras, embora relativamente restritas. Espera-se que com a melhoria das técnicas de aquisição, processamento em tempo real, e metodologias estatísticas aplicadas à imagem, que a quantidade de aplicações na rotina clínica se venha a expandir.

13. Graewe B, Lemos R, Ferreira C, Santana I, Farivar R, De Weerd P, Castelo-Branco M. Impaired processing of 3D motion-defined faces in mild cognitive impairment and healthy aging: an fMRI study. *Cereb Cortex*. 2013 Oct;23(10):2489-99. doi: 10.1093/cercor/bhs246. Epub 2012 Aug 9. PubMed PMID: 22879351.
14. Lemos J, Pereira D, Almendra L, Rebelo D, Patrício M, Castelhana J, Cunha G, Januário C, Cunha L, Freire A, Castelo-Branco M. Distinct functional properties of the vertical and horizontal saccadic network in health and parkinson's disease: an eye-tracking and fMRI study. *Brain Res*. 2016 Oct 1;1648(Pt A):469-84. doi: 10.1016/j.brainres.2016.07.037. Epub 2016 Aug 18.
15. Lemos J, Pereira D, Almendra L, Rebelo D, Patrício M, Castelhana J, Cunha G, Januário C, Cunha L, Freire A, Castelo-Branco M. Cortical control of vertical and horizontal saccades in progressive supranuclear palsy: An exploratory fMRI study. *J Neurosci*. 2017 Feb 15;37(3):157-166. doi: 10.1016/j.jns.2016.12.049. Epub 2016 Dec 27.
16. Lemos J, Pereira D, Castelo-Branco M. Visual cortex plasticity following peripheral damage to the visual system: fMRI evidence. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2016 Oct;16(10):89. doi: 10.1007/s11910-016-0691-0. Review.
17. Logothetis NK, Pauls J, Augath M, Trinath T, Oeltermann A. Neurophysiological investigation of the basis of the fMRI signal. *Nature*. 2001 Jul 12;412(6843):150-7. PubMed PMID: 11449264.
18. Ogawa, S. Tank, D.W. Menon, R. Ellermann, J.M. Kim, S.-G. Merkle, H. Ugurbil K. Intrinsic signal changes accompanying sensory stimulation: functional brain mapping with magnetic resonance imaging. *Proc. Natl. Acad. Sci. U. S. A.*, 89 (1992), pp. 5951–5955
19. Rebola J, Castelo-Branco M. Visual areas PPA and pSTS diverge from other processing modules during perceptual closure: functional dichotomies within category selective networks. *Neuropsychologia*. 2014 Aug;61:135-42. doi: 10.1016/j.neuropsychologia.2014.06.010. Epub 2014 Jun 17. Erratum in: *Neuropsychologia*. 2015 Jun;72(2):120.
20. Rosa AM, Miranda AC, Patrício M, McAlinden C, Silva FL, Murta JN, Castelo-Branco M. Functional magnetic resonance imaging to assess the neurobehavioral impact of dysphotopsia with multifocal intraocular lenses. *Ophthalmology*. 2017 Apr 19. pii: S0161-6420(16)32443-5. doi: 10.1016/j.ophtha.2017.03.033. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 28433446.
21. Santos S, Almeida I, Oliveiros B, Castelo-Branco M. The role of the amygdala in facial trustworthiness processing: a systematic review and meta-analysis of fMRI studies. *PLoS One*. 2016 Nov 29;11(11):e0167276. doi: 10.1371/journal.pone.0167276. eCollection 2016.
22. Sousa T, Direito B, Lima J, Ferreira C, Nunes U, Castelo-Branco M. Control of brain activity in hMT+/V5 at three response levels using fMRI-based neurofeedback/BCI. *PLoSOne*. 2016 May 23;11(5):e0155961. doi: 10.1371/journal.pone.0155961. eCollection 2016.
23. Sanches M, Abuhaiba SI, d'Almeida OC, Quendera B, Gomes L, Moreno C, Guelho D, Castelo-Branco M. Diabetic brain or retina? Visual psychophysical performance in diabetic patients in relation to GABA levels in occipital cortex. *Metab Brain Dis*. 2017 Jun;32(3):913-921. doi: 10.1007/s11011-017-9986-3. Epub 2017 Mar 30.
24. Sousa T, Amaral C, Andrade J, Pires G, Nunes U, Castelo-Branco M. Pure visual imagery as a potential approach to achieve three classes of control for implementation of BCI in non-motor disorders. *J Neural Eng*. 2017 May 3. doi: 10.1088/1741-2552/aa70ac. [Epub ahead of print]
25. Vidal AC, Banca P, Pascoal AG, Cordeiro G, Sargento-Freitas J, Castelo-Branco M. Modulation of cortical interhemispheric interactions by motor facilitation or restraint. *Neural Plast*. 2014;2014:210396. doi: 10.1155/2014/210396. Epub 2014 Feb 24.
26. Vidal AC, Banca P, Pascoal AG, Santo GC, Sargento-Freitas J, Gouveia A, Castelo-Branco M. Bilateral versus ipsilesional cortico-subcortical activity patterns in stroke show hemispheric dependence. *Int J Stroke*. 2017 Jan;12(1):71-83. doi: 10.1177/1747493016672087. Epub 2016 Oct 22. PubMed PMID: 28004991.

Tratamento Endovascular de Doença Oclusiva Aorto-Iliaca: Estudo Retrospectivo

A Retrospective Study of Endovascular Management of Aortoiliac Occlusive Disease

A. Pedro Pissarra¹, Paulo Donato¹, Bárbara Pereira², Raquel Madaleno¹, Isabel Candelária¹, J. Filipe Costa¹, Vítor Carvalheiro¹, A. Gil Agostinho¹, Filipe Caseiro-Alves¹

¹ Serviço de Imagem Médica, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Coimbra, Portugal

² Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Correspondência

António Pedro Pissarra
Avenida Central n°6 5°B
3000-607 Coimbra
Portugal
e-mail: antoniopedropissarra@gmail.com

Resumo

Objetivos: Avaliar os resultados técnicos do tratamento endovascular em lesões oclusivas do sector aorto-iliaco.

Material e métodos: Foi efectuada uma análise retrospectiva entre Janeiro de 2008 e Janeiro de 2016 de todos os procedimentos endovasculares realizados num único centro para tratamento de lesões ateroscleróticas aorto-iliacas. Foram avaliados os tipos de lesões existentes, os procedimentos endovasculares utilizados, as taxas de sucesso técnico e de complicações.

Resultados: Foram estudados retrospectivamente 194 doentes (idade média 67,44 anos, DP=10,29; 91% sexo masculino). O tipo de lesão mais frequente foi estenose das artérias ilíacas comuns. A colocação de kissing stents foi a técnica mais utilizada (n=96; 49,5%), seguida da colocação de stent ilíaco único (n=85; 43,8%) e angioplastia com balão isolada (n=8; 4,1%). Em cinco casos (2,6%) não foi possível ultrapassar a lesão oclusiva. Verificaram-se complicações imediatas em 5,2% (n=10), sendo a ocorrência de laceração arterial a complicação mais comum, tendo-se registado casos isolados de migração do stent, hematoma e embolização para a artéria femoral superficial. A taxa de sucesso técnico imediato foi de 96,9%.

Conclusões: O tratamento endovascular de lesões estenosantes/oclusivas do sector aorto-iliaco é tecnicamente eficaz na esmagadora maioria dos doentes, com baixas taxas de complicações associadas.

Palavras-chave

Procedimento Endovascular - Efeitos adversos, Mortalidade, Estatística, Uso terapêutico
Doença oclusiva arterial - Classificação, Patologia, Terapêutica
Estudos retrospectivos - Métodos, Organização e administração.

Abstract

Objectives: To evaluate the initial technical results of endovascular treatment of aortoiliac occlusive disease.

Methods: A single center retrospective analysis of all endovascular procedures performed between January 2008 and January 2016 for assessment of aorto-iliac arteriosclerotic lesions was conducted, having been evaluated the type of lesions, the endovascular procedures used as well as the technical success and complication rates.

Results: The data were retrospectively reviewed on 194 patients (mean age 67,44 years; SD=10,29; 91% male).

The most common type of lesion was stenosis of the common iliac arteries. Placement of kissing stents was the most used technique (n=96; 49,5%), followed by the placement of a single iliac stent (n=85; 43,8%) and balloon angioplasty (n=8; 4,1%). In five cases (2,6%), it was not possible to overcome the occlusive lesion.

There were immediate complications in 5,2% (n=10). Arterial laceration was the most frequent complication. We also registered isolated cases of stent migration, hematoma and superior femoral artery embolization. The technical success rate was 96,9%.

Conclusion: Endovascular management of aortoiliac stenotic/occlusive lesions is technically feasible in most patients, with low rates of complications.

Keywords

Endovascular Procedures - Adverse effects, Mortality, Statistics and numerical data, Therapeutic use
Arterial Occlusive Diseases - Classification, Pathology, Therapy
Retrospective Studies - Methods, Organization and administration

Introdução

A doença arterial periférica (DAP) afecta aproximadamente 6% da população portuguesa com mais de 50 anos (prevalência ligeiramente superior à referenciada para os países do Sul da Europa).¹ Caracteriza-se por condicionar obstrução do lúmen arterial, na maioria dos casos secundária a aterosclerose,² com consequente redução do fluxo sanguíneo aos tecidos a jusante do vaso envolvido. As artérias do sector aorto-iliaco

são frequentemente afectadas, constituindo esta a segunda localização mais frequente de DAP depois do envolvimento das artérias femoral superficial e poplítea.³

A avaliação inicial dos doentes com doença oclusiva aorto-iliaca (DOAI) pode ser realizada com base na classificação de Leriche-Fontaine² que permite estratificar a gravidade da doença com base na sintomatologia, desde doente assintomático (tipo I) até aos casos de maior gravidade com ulceração e gangrena do membro afectado (tipo IV).

A confirmação e adequada avaliação da suspeita de DOAI é habitualmente feita através de exames de imagem não invasivos, entre os quais eco-Doppler (exame de 1ª linha)⁴ bem como a angiografia por TC e RM, métodos com acuidade diagnóstica semelhante à angiografia digital de subtração e particularmente importantes ao permitirem o mapeamento das lesões vasculares antes do procedimento endovascular ou cirúrgico.⁵ Para além dos métodos de diagnóstico não invasivos, a realização de angiografia por catéter permanece extremamente útil para a avaliação de DOAI ao permitir a medição do gradiente de pressão condicionado pela lesão e possibilitar o tratamento endovascular simultâneo, quando este se justifica.

A estratificação da severidade das lesões do sector aorto-ilíaco pode também ser obtida pela classificação de TASC II (TransAtlantic Inter-Society Consensus).⁶ Esta classificação permite distribuir os vários tipos de lesões envolvendo este segmento arterial em quatro tipos, desde TASC A (doença mais focal) a TASC D (doença mais extensa) (Fig. 1). A classificação TASC II tem ainda importância na decisão terapêutica, sendo o tratamento endovascular o método preferencial nas lesões TASC A e B e o tratamento cirúrgico na doença TASC C e D.⁶ No entanto, alguns autores⁷ sugerem que seja qual for o tipo de lesão se deverá optar preferencialmente pela abordagem endovascular (por estar associada a menor morbidade), reservando o tratamento cirúrgico para doentes em que não foi possível o tratamento endovascular.

O objectivo deste estudo foi avaliar os resultados técnicos do tratamento endovascular em lesões estenosantes/oclusivas do sector aorto-ilíaco.

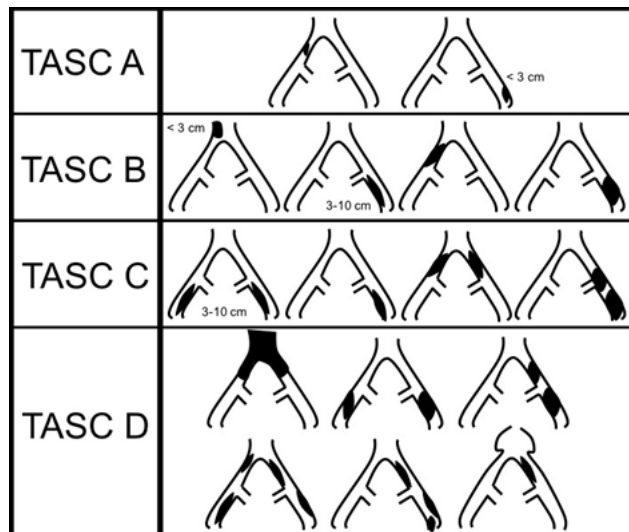


Figura 1 – Classificação TASC II (adaptado de L.Norgren et al. Inter-Society Consensus for the Management of Peripheral Arterial Disease. 2007)

Material e Métodos

Foi realizada uma análise retrospectiva dos doentes submetidos a tratamento endovascular de lesões do sector aorto-ilíaco entre Janeiro de 2008 a Janeiro de 2016 no Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra (CHUC), tendo sido os procedimentos realizados por equipas em que pelo menos um dos intervenientes era radiologista de intervenção com experiência mínima de 5 anos.

Procedeu-se à avaliação do tipo de lesões, o tipo de procedimento utilizado, as taxas de sucesso técnico e de

complicações, tendo para isso recorrido à análise das imagens dos procedimentos presentes no arquivo digital do Serviço de Imagem Médica do Hospital Universitário de Coimbra, dos relatórios dos procedimentos efectuados bem como consulta dos processos clínicos.

Resultados

Foram analisados os processos clínicos de 194 doentes, sendo que 91% destes eram do sexo masculino (Fig. 2), com uma idade média de 67,44 anos (desvio padrão=10,29).

As lesões mais frequentemente encontradas (Fig. 3) envolviam a artéria ilíaca comum, quer por estenose unilateral (n=72, sendo que 13 destas se encontravam próximas da bifurcação aórtica e as restantes mais próximas da bifurcação da ilíaca comum), estenose bilateral (n=48) ou oclusão unilateral (n=40). As restantes lesões envolveram a artéria ilíaca externa, com estenose unilateral (n=26, sendo que 8 tinham menos de 3 cm, 12 tinham mais de 3 cm e 6 apresentavam extensão à femoral comum) ou oclusão unilateral (n=8, 6 delas com envolvimento da origem da artéria ilíaca interna ou da artéria femoral comum).

A classificação de Fontaine (dos 174 doentes em foi possível recolher esse dado) distribuiu os doentes do seguinte modo: 1% grau I; 4% grau IIa; 70% grau IIb; 6% grau III e 19% grau IV.

Os doentes foram agrupados segundo a classificação TASC II (Fig. 4), sendo que aproximadamente 66% foram classificados com TASC A (n=128), 28% TASC B (n=54) e 6% TASC C (n=12). Os doentes TASC C sujeitos a tratamento endovascular tratavam-se de doentes com várias co-morbilidades e por isso maus candidatos a tratamento cirúrgico.

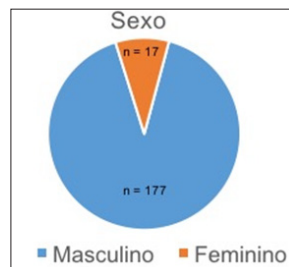


Figura 2 – Caracterização da população - sexo

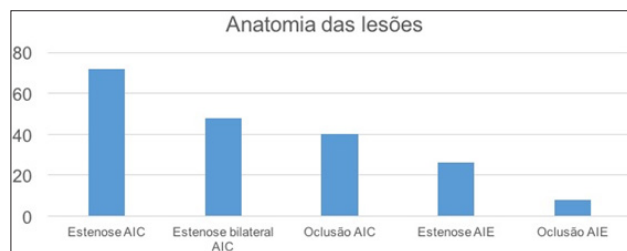


Figura 3 – Caracterização da população - anatomia das lesões

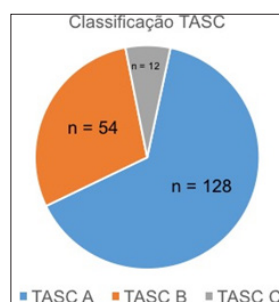


Figura 4 – Caracterização da população - classificação TASC II

Em 38% dos doentes (n=72) verificou-se a presença de lesões de outros segmentos anatómicos (Fig. 5). Em aproximadamente metade destes (n=37) verificaram-se lesões da artéria femoral superficial, tendo sido também sujeitas a tratamento endovascular com colocação de stent.

A análise do tipo de procedimento endovascular efectuado (Fig. 6) revelou que em 96 doentes (49,5%) se procedeu a colocação de kissing stents (Fig. 7), em 85 doentes (43,8%) foi colocado stent ilíaco único (Fig. 8) e em 8 casos (4,1%) foi realizado angioplastia com balão isolada (Fig. 9). Em todos os casos foram utilizados stents auto-expansíveis.

A abordagem utilizada preferencialmente foi por via femoral anterógrada contra-lateral, possibilitando realização do procedimento na maioria dos casos. Em algumas situações

houve necessidade de abordagem femoral retrógrada ipsilateral e muito raramente a abordagem foi feita por via braquial para realização de tratamento endovascular.

Em 5 doentes (2,6%), todos com lesões do tipo TASC II B (quatro casos de lesões oclusivas da íliaca comum esquerda e um caso de lesão oclusiva da íliaca comum direita), não foi possível a passagem com guia através das lesões quer por via femoral retrógrada ipsilateral ou anterógrada contralateral (tentadas em todos os casos) ou por via braquial (tentada num dos casos), havendo necessidade de tratamento cirúrgico (em três dos casos com endarterectomia, um caso com necessidade de amputação supra-condiliana e num caso com bypass femoro-femoral esquerdo-direito).

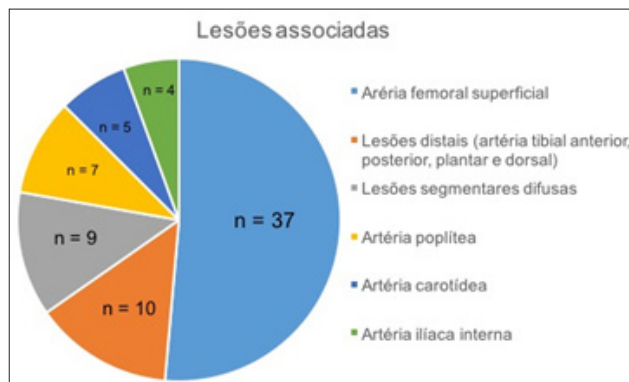


Figura 5 – Caracterização da população – lesões associadas

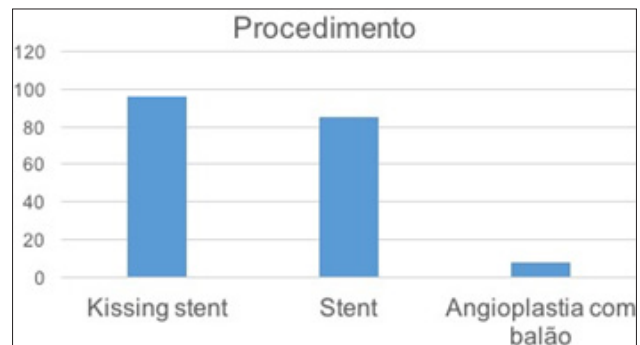


Figura 6 – Procedimentos endovasculares realizados

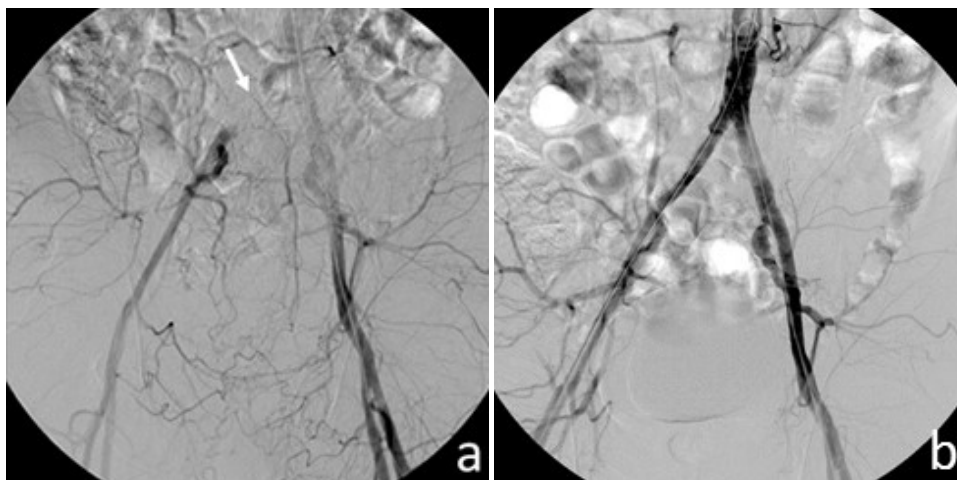


Figura 7 – Doente do sexo masculino com 69 anos com oclusão da artéria íliaca comum direita (seta em a), tratado com recurso a colocação de kissing stents.

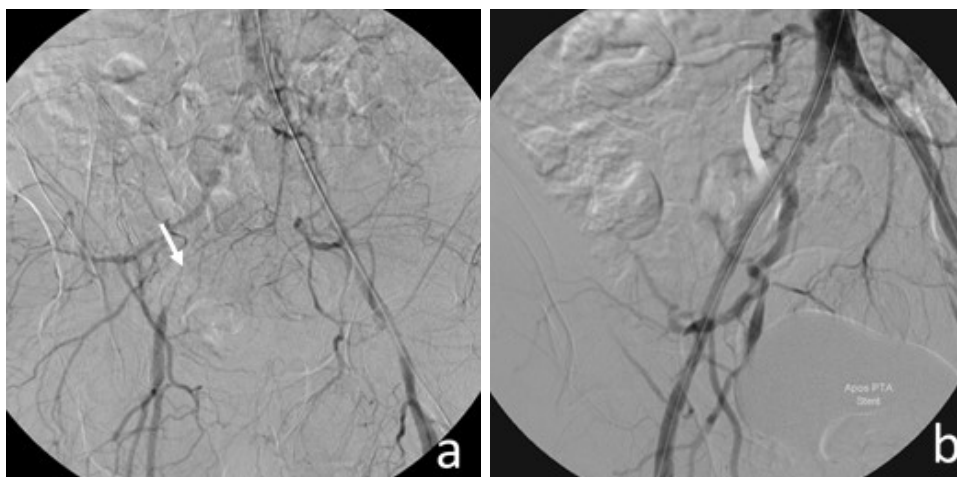


Figura 8 – Doente do sexo masculino com 71 anos com oclusão da artéria íliaca externa direita (seta em a), tratado com colocação de stent ilíaco único (b).

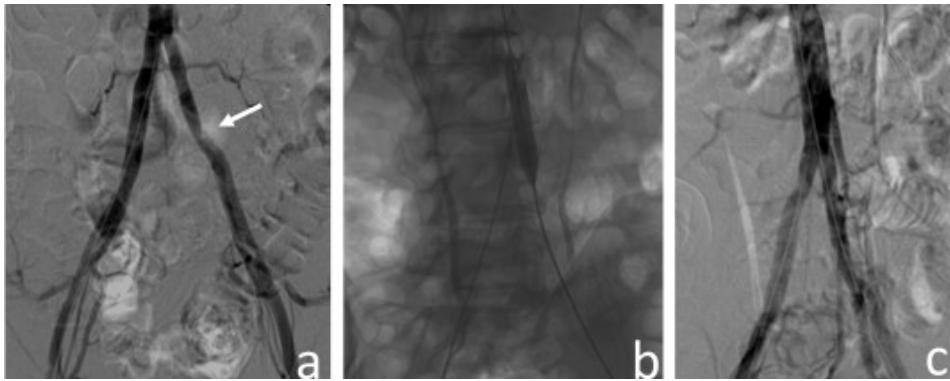


Figura 9 – Doente do sexo masculino com 50 anos com estenose curta na artéria ilíaca comum esquerda (seta em a), com resolução após realização de angioplastia com balão (b,c).

Verificou-se a existência de complicações imediatas em 10 casos (5,2 %) (Fig. 10), tendo estas sido resolvidas sem necessidade de cirurgia. A existência de laceração arterial foi a complicação mais comum (n=7), ocorrida aquando da expansão do stent em lesões marcadamente calcificadas. Os casos de laceração arterial foram resolvidos com a colocação de stents cobertos. O caso de migração do stent ocorreu numa oclusão ilíaca longa, em que o stent subdimensionado se deslocou superiormente, não tendo ocorrido recanalização da totalidade da oclusão. A situação foi resolvida com colocação de novo stent com prolongamento do anteriormente colocado. Num dos casos verificou-se embolização transitória para a artéria femoral superficial, tendo esta sido resolvida com bolus de heparina local. Verificou-se um caso de formação de hematoma retroperitoneal, autolimitado e sem necessidade de drenagem.

Tendo em conta os cinco casos em que foi impossível a realização de tratamento endovascular por não terem sido ultrapassadas as lesões obstrutivas e o caso em que se verificou a necessidade de um segundo procedimento para assegurar permeabilidade do vaso anteriormente sujeito a tratamento endovascular (por migração do stent), obteve-se uma taxa de sucesso técnico pós-angioplastia de 96,9%.

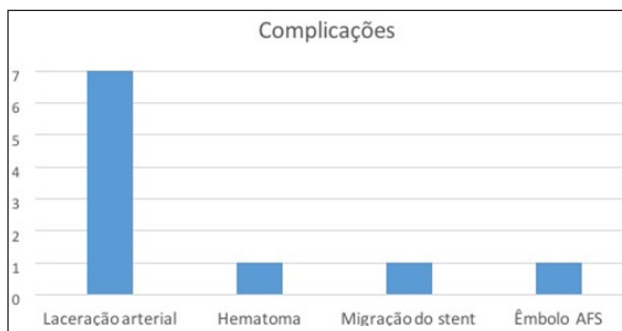


Figura 10 – Complicações

Discussão

O tratamento endovascular inicia-se com realização de anestesia local e obtenção de acesso femoral (ou braquial, se o acesso femoral for impossível) por técnica de Seldinger. Após realização de angiografia diagnóstica a lesão é identificada e ultrapassada por fio-guia, permitindo assim a realização de angioplastia com balão e/ou colocação de stent único ou kissing stents.

Estudos anteriores⁶ já comprovaram o sucesso terapêutico deste método para tratamento de lesões TASC II A e B, sendo inclusive aconselhado por alguns autores⁷ a sua utilização

preferencial mesmo na doença avançada. Embora trabalhos no passado⁸ não tenham mostrado diferença significativa quer no sucesso terapêutico quer nas taxas de complicações entre a realização de apenas um tipo de procedimento endovascular (angioplastia com balão ou colocação de stent) ou ambos os procedimentos simultaneamente, a realização de angioplastia com balão isolada está geralmente reservada para estenoses segmentares de curtas dimensões, enquanto que para as restantes lesões está geralmente indicada a colocação de stent.⁹ Aihara et al. concluíram não haver diferenças prognósticas na utilização dos diferentes tipos de stents (kissing stents vs stent simples; auto-expansíveis vs expansíveis com balão), particularmente em lesões envolvendo a bifurcação aórtica.⁹ No entanto, o facto dos stents auto-expansíveis condicionarem uma força radial igualmente distribuída e apresentarem expansão gradual após dilatação com balão diminui o risco de rotura aórtica, sugerindo-se por isso a sua utilização.¹⁰ Por outro lado, a utilização de kissing stents em lesões envolvendo a bifurcação aórtica ou doença unilateral na região proximal da artéria ilíaca comum diminui o risco de destruição da placa ateromatosa, embolização, e disseção da artéria ilíaca comum contralateral.^{11,12} Abello et al.¹³ demonstraram que o tratamento endovascular de lesões tipo A ou B pode ser obtido com a utilização de stents não-cobertos, sendo recomendado por alguns autores a utilização de stents cobertos em lesões tipo C e D.

A idade média dos doentes envolvidos no nosso estudo é relativamente avançada (67 anos) e 91% dos doentes eram do sexo masculino, dois factores de risco já anteriormente associados a doença oclusiva do sector aorto-ilíaco.¹⁴ Verificámos também que a grande maioria dos doentes tinha classificação de TASC II A/B, o que se justifica pelo facto de ser nestes grupos que o tratamento endovascular está particularmente indicado,⁶ tendo sido tratados raros casos de doentes com lesões do tipo C com várias co-morbilidades e por isso maus candidatos ao tratamento cirúrgico.

Verificámos a presença de lesões associadas em 38% dos doentes, das quais mais de metade correspondiam a lesões da artéria femoral superficial. Este facto pode ser justificado por o trajecto desta artéria ao longo do canal adutor, onde é comprimida pelo adutor magno e pela fásia do canal adutor, estar associado a fluxo sanguíneo turbulento e aumento da tensão de cisalhamento na parede arterial, com consequente risco de desenvolvimento de estenose.¹⁵

Praticamente metade dos doentes do nosso estudo foram sujeitos à colocação de kissing stents, o que pode ser explicado pelo facto de aproximadamente 80% dos doentes apresentarem doença com envolvimento da artéria ilíaca comum, em muitos destes casos bilateral ou unilateral a nível mais proximal. Nestes casos, a utilização de um stent único

condicionaria alterações de pressão na artéria ilíaca comum contra-lateral e estaria associado a potencial disseção da mesma, sendo por isso aconselhada a utilização de kissing stents.^{11,12} Numa minoria de doentes com estenoses curtas foi realizada angioplastia com balão isolada.

A utilização de stents auto-expansíveis é justificada pelo facto de serem mais facilmente manuseados em trajectos com angulações acentuadas e eficazes em segmentos arteriais que tenham alteração do diâmetro, como é o caso do segmento aorto-ilíaco¹⁵. Para além disso, e como referido anteriormente, os stents auto-expansíveis estão associados a um menor risco de rotura aórtica por condicionarem uma força radial igualmente distribuída e apresentarem expansão gradual após dilatação com balão.¹⁰

Em 5 doentes (2,6%) com lesões TASC II B não foi possível a passagem com guia através das lesões oclusivas. Em todos os casos foi efectuada tentativa por via femoral bilateral, tendo sido ainda tentado, num dos casos, abordagem por via umeral por esta ter sido a via de abordagem inicial.

Verificámos a existência de complicações em 5,2% dos doentes, valor que se aproxima dos valores descritos em estudos anteriores (6,5%),⁹ nomeadamente no que diz

respeito a casos de laceração arterial, complicação mais comum no nosso estudo (3,6% vs 0,5-3%).¹⁶

Por fim, obtivemos uma permeabilidade primária após tratamento endovascular de 96,9 %, valor que está igualmente de acordo com estudos anteriores (86-100%).¹⁶

O nosso estudo apresenta algumas limitações. Uma vez que grande parte dos doentes participantes no nosso estudo foram referenciados ao nosso serviço por outros centros hospitalares, o contacto com os mesmos foi perdido após realização do procedimento, impossibilitando a realização de follow-up a longo prazo, nomeadamente no que diz respeito a melhoria clínica após tratamento e os níveis de permeabilidade a longo prazo. Para além disso, trata-se de um estudo retrospectivo, em que alguns dos dados apresentados foram recolhidos directamente dos processos clínicos dos doentes, nomeadamente dos relatórios dos procedimentos efectuados.

Em conclusão, o nosso trabalho comprova que o tratamento endovascular de lesões obstrutivas do sector aorto-ilíaco é tecnicamente eficaz na grande maioria dos doentes, estando associado a baixas taxas de complicações.

Recebido / Received 08/02/2017

Aceite / Acceptance 10/03/2017

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Supporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

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

Protecção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

Referências

1. Menezes JD, Fernandes e Fernandes J, Carvalho CS, Barbosa J, Mansilha A. Estudo da prevalência da doença arterial periférica em Portugal. *Angiologia e Cirurgia Vascul.* 2009;5:59-68;
2. Novo S. Classification, epidemiology, risk factors, and natural history of peripheral arterial disease. *Diabetes, Obesity and Metabolism.* 2002;4(2):1-6.
3. Weitz JI, Byrne J, Clagett GP, Farkouh ME, Porter JM, Sackett DL. Diagnosis and treatment of chronic arterial insufficiency of the lower extremities: a critical review. *Circulation.* 1996;90:3026-49.
4. Rooke TW, Hirsch AT, Misra S, Sidawy AN, Beckman JA, Findeiss LK, et al. Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Interventional Radiology; Society for Vascular Medicine; Society for Vascular Surgery. ACCF/AHA Focused Update of the Guideline for the Management of Patients with Peripheral Artery Disease (updating the 2005 guideline): a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58:2020-45.

5. Pollak AW, Norton P, Kramer CM. Multimodality imaging of lower extremity peripheral arterial disease: current role and future directions. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012; 5:797-807.

6. Norgren L, Hiatt WR, Dormandy JA, Nehler MR, Harris KA, Fowkes FGR. Inter-Society consensus for the management of peripheral arterial disease (TASC II). *Journal of Vascular Surgery.* 2007;45:5-67.

7. Grenville JL, Tan KT, Moshonov H, Rajan DK. Endovascular first strategy for de novo TransAtlantic Inter-Society Consensus C and D femoro-popliteal disease: mid-term outcomes from a single tertiary referral center. *Vascular.* 2015;23:31-40

8. AbuRahma AF, Hayes JD, Flaherty SK, Peery W. Primary iliac stenting versus transluminal angioplasty with selective stenting. *J Vasc Surg.* 2007;46:965-70.

9. Aihara H, Soga I, Iida O, Suzuki K, Tazaki J, Shintani Y, Miyashita Y. Long-term outcomes of endovascular therapy for aortoiliac bifurcation lesions in the real-AI registry. *J Endovasc Ther.* 2014;21:25-33.

10. Tapping CR, Ahmed M, Scott PM, Lakshminarayan R, Robinson GJ, Ettles DF, Shrivastava V. Primary infrarenal aortic stenting with or without iliac stenting for isolated and aortoiliac stenoses: single-centre experience with long-term follow-up. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2013;36:62-8.

11. Yilmaz S, Sindel T, Golbasi I, Turkay C, Mete A, Luleci E. Aortoiliac kissing stents: long-term results and analysis of risk factors affecting patency. *J Endovasc Ther* 2006;13:291-301.

12. Vandeweyer D, Verbist J, Bosiers M, Deloose K, Peeters P. Choice of stent in iliac occlusive disease. *Interv. Cardiol.* 2011;3:373-9.

13. Abello N, Kretz B, Picquet J, Magnan PE, Hassen-Khodja R, Chevalier J, Rosset E, Feugier P, Fleury M, Steinmetz E. Association Universitaire de Recherche en Chirurgie Vasculaire (AURC). Long-term results of stenting of the aortic bifurcation. *Ann Vasc Surg.* 2012;26:521-6.

14. Nissen M. Endovascular management of aortoiliac occlusive disease. *Seminars in interventional radiology.* 2009;26:296-302.

15. Valji K. The practice of interventional radiology. Philadelphia:Saunders Elsevier Saunders 1st edition,2006.

16. Jongkind V, Akkersdijk G, Yeung K, Wisseling W. A systematic review of endovascular treatment of extensive aortoiliac occlusive disease. *Journal of Vascular Surgery.* 2010;52:1376-83.

Transplante Pancreático: O que o Radiologista Deve Saber

Pancreatic Transplantation: What the Radiologist Needs to Know

Natalie Antunes, Rosana Santos, Fernando G. Almeida, Nuno Carrilho

¹Departamento de Radiologia, Hospital de Santa Marta, Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC), Lisboa, Portugal
²Departamento de Radiologia, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC), Lisboa, Portugal

Correspondência

Natalie Antunes
Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC)
Departamento de Radiologia
Hospital de Santa Marta
Rua de Santa Marta, nº 50
1169-024 Lisboa
Portugal
e-mail: nhantunes@hotmail.com

Resumo

O transplante pancreático representa uma alternativa cirúrgica para o tratamento de casos selecionados de doentes diabéticos, com o objetivo de evitar as complicações sistémicas da doença. A abordagem mais frequente é o transplante pancreático-renal simultâneo, em que o pâncreas é geralmente posicionado intraperitonealmente na região pélvica direita. Vários métodos de imagem são usados para a avaliação do enxerto parenquimatoso, a anatomia vascular e a drenagem entérica. A compreensão do procedimento cirúrgico, das técnicas utilizadas e da anatomia pós-procedimento é fundamental à medida que o número destes casos aumenta. O radiologista deve também conhecer as possíveis complicações associadas e a sua aparência imagiológica, com a finalidade de preservar a máxima função do enxerto.

Palavras-chave

Pâncreas; Transplante; Diabetes; Imagiologia pancreática; Complicações pancreáticas

Abstract

Pancreatic transplantation represents a surgical alternative for the treatment of selected cases of diabetic patients, with the goal of avoiding the systemic complications associated with the disease. The most frequent approach is the simultaneous pancreas-kidney transplant, in which the pancreas is usually placed intraperitoneally in the right pelvis. Several imaging methods are used for the evaluation of the parenchymal graft, the vascular anatomy and the enteric drainage. An understanding of the transplantation procedure, the surgical techniques and the post-procedural anatomy is elemental as the number of these cases increases. The radiologist must also be aware of the possible associated complications and their imaging appearance, with the aim of preserving maximum graft function.

Keywords

Pancreas; Transplantation; Diabetes; Pancreatic imaging; Pancreatic complications

Introdução

O transplante pancreático representa uma opção cirúrgica para o tratamento de casos selecionados de diabetes mellitus insulino dependente, a maioria de tipo 1 (93% casos) e está indicado em pacientes com insuficiência renal em estágio terminal e/ou fraco controlo glicémico com elevado risco para o desenvolvimento de complicações secundárias.¹ Uma contra-indicação relativa para este procedimento é a idade do paciente (superior a 55 anos), uma vez que a taxa de sucesso do enxerto demonstrou ser superior em indivíduos mais jovens.²

Os seus objetivos incluem restaurar a normoglicémia, ao proporcionar uma massa de células β suficiente, e prevenir ou atrasar o desenvolvimento das complicações sistémicas como a nefropatia ou a retinopatia.

O procedimento está associado a melhoria da qualidade de vida (em parte ao reduzir a necessidade de insulino terapia e diálise) e da esperança média de vida.²

Apesar dos avanços recentes da técnica cirúrgica e dos fármacos imunossuppressores, que permitiram taxas de sobrevivência do enxerto muito elevadas (ver Técnica Cirúrgica), a frequência de realização de transplantes pancreáticos tem vindo a diminuir desde 2004,¹⁴ o que é atribuível a múltiplos fatores: ausência de referência primária adequada, melhorias nos cuidados médicos da diabetes, falta de aceitação na comunidade

diabética.¹⁶ Ainda que a prevalência mundial de diabetes mellitus tipo 1 não seja conhecida, estima-se que existam aproximadamente 3 milhões de doentes nos EUA¹⁵ e até 2010 foram realizados cerca de 25 000 transplantes pancreáticos neste país,¹⁴ o que reflete que < 1% dos casos são tratados com este procedimento.

A técnica mais frequentemente utilizada é o transplante da totalidade do órgão (*whole-organ transplant*) proveniente de dador cadavérico.

A avaliação do enxerto é geralmente multi-modal, utilizando ecografia, tomografia computadorizada (TC) ou ressonância magnética (RM) dependendo do contexto clínico.

O estudo imagiológico do transplante pancreático constitui um desafio para o radiologista; aqui revemos as técnicas de transplante mais frequentes, a complexa anatomia pós-cirúrgica e o espectro de complicações pós-procedimento.

Técnica Cirúrgica e Anatomia Pós-Operatória

A abordagem cirúrgica mais frequente é o transplante pancreático-renal Simultâneo (SPK, *simultaneous pancreas-kidney transplant*), em que os enxertos pancreático e renal de um único dador são implantados no mesmo acto cirúrgico. Esta opção representa aproximadamente 80% dos casos nos EUA;² as restantes consistem no transplante

pancreático após o renal (PAK, *pancreas-after-kidney*), e no transplante pancreático único (PTA, *pancreas transplant alone*), este último em doentes diabéticos com um controlo glicémico inadequado mas sem critérios de nefropatia.²

O transplante simultâneo pancreático-renal demonstrou a melhor taxa de sobrevivência do enxerto entre as 3 opções; apresentou também uma melhor taxa de sobrevivência dos doentes aos 10 anos comparativamente aos doentes diabéticos submetidos unicamente a transplante renal.

O pâncreas do dador é recolhido na sua totalidade com o respectivo suporte vascular e com um segmento duodenal variável que contém a ampola de Vater.

A técnica mais habitual consiste na colocação do enxerto pancreático intra-peritonealmente na região pélvica direita e do enxerto renal na fossa ilíaca esquerda, extra-peritonealmente (Fig. 1).



Figura 1 – Transplante pancreático-renal simultâneo. TC abdomino-pélvica (contraste e.v.) em doente transplantado simultaneamente, demonstrando as posições habituais dos enxertos (pâncreas → rim →).

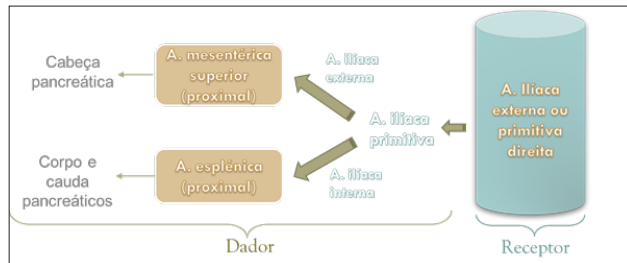
Aporte arterial

O enxerto pancreático recebe a sua irrigação arterial da artéria mesentérica superior do dador - através da artéria pancreaticoduodenal inferior (segmento cefálico) - e da artéria esplénica e dos seus ramos (segmentos corpóreo-caudal).

Adicionalmente é recolhida também a bifurcação da artéria ilíaca primitiva do dador, com o objetivo de criar um conduto em “Y” invertido, em que a artéria ilíaca interna e a externa são anastomosadas *end-to-end* às artérias esplénica e mesentérica superior, respetivamente (tabela 1).

Por sua vez, a artéria ilíaca primitiva do dador é anastomosada latero-terminalmente à artéria ilíaca primitiva (geralmente direita) do receptor (Fig. 2).

Tabela 1 – Aporte arterial no transplante pancreático. Diagrama ilustrativo das anastomoses criadas com o suporte vascular do dador e do receptor.



Drenagem venosa/endócrina

As tributárias venosas intra-pancreáticas drenam nas veias mesentérica superior e esplénica e, finalmente, na veia porta do dador, que também é recolhida.

A veia porta pode, por sua vez, ser anastomosada à veia ilíaca primitiva ou cava inferior do receptor – opção denominada drenagem sistémica (Figs. 3 e 4) – ou à veia mesentérica superior do receptor – drenagem portal.

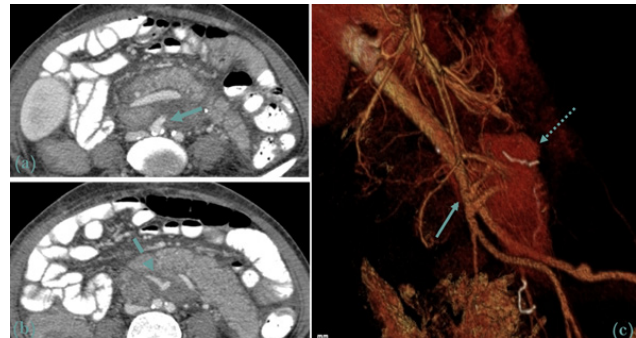


Figura 2 – Anastomose arterial no transplante pancreático. (a) (b) TC abdomino-pélvica em que (b) representa um corte inferior a (a), assinala-se (→) anastomose com a artéria ilíaca primitiva direita e (->) bifurcação em artéria mesentérica superior e esplénica. (c) VRT (Volume rendered CT) demonstrando (→) a anastomose arterial entre a artéria ilíaca primitiva direita (receptor) com as ilíacas externa e interna (dador). Enxerto pancreático assinalado (↔).

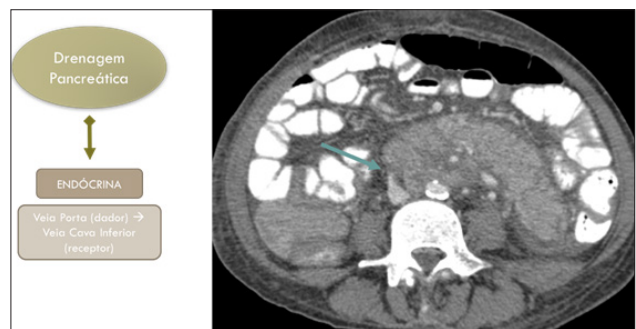


Figura 3 – Drenagem venosa sistémica no transplante pancreático. Assinala-se (→) a emergência da anastomose entre a veia cava inferior (receptor) e a veia porta (dador).



Figura 4 – Drenagem venosa no transplante pancreático. VRT (Volume rendered CT) revela a anastomose venosa (seta) entre a V. porta (dador) e a V. cava inferior (receptor).

Geralmente, a cabeça pancreática dispõe-se caudalmente no caso da drenagem venosa sistémica e cranealmente na opção de drenagem portal.

A técnica escolhida é geralmente ditada pela anatomia do dador e do receptor e pela preferência do cirurgião.²

A opção de drenagem portal apresenta um mecanismo mais fisiológico de drenagem endócrina e pode evitar possíveis casos de hiperinsulinémia, mas não demonstrou melhores resultados em termos de mortalidade cardiovascular.

Drenagem exócrina

As secreções pancreáticas exócrinas drenam através do duodeno dador, que pode ser anastomosado ao intestino delgado do receptor (através de uma duodeno-jejunostomia com ou sem criação de ansa “Y de Roux”), abordagem denominada entérica, ou à bexiga do receptor (drenagem vesical).

A primeira opção representa actualmente a maioria dos procedimentos realizados (aproximadamente 80%)⁵ (Fig. 5), sendo que a duodeno-cistostomia apresentava múltiplas complicações – cistite química, hematuria, infeções urinárias de repetição, estenoses uretrais – pelo que foi sendo progressivamente abandonada. Neste caso o coto duodenal seria anastomosado à vertente superior da bexiga; esta opção tem a vantagem da monitorização da função do enxerto pancreático através da medição da amilase urinária.

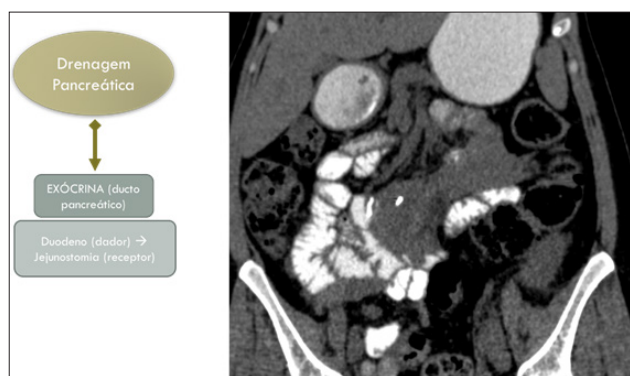


Figura 5 – Drenagem exócrina: abordagem entérica. Reformatação coronal de TC abdomino-pélvico (contraste oral) noutra doente demonstra a duodeno-jejunostomia (assinalada pelos fios metálicos de sutura - seta).

Imagiologia do Enxerto Pancreático

Ecografia

A ecografia representa geralmente o exame de primeira linha na avaliação do enxerto pancreático, pela sua portabilidade e ausência de radiação ionizante. A sua avaliação pode, contudo, ser limitada devido à posição intra-peritoneal do enxerto e à sobreposição de gás intestinal.

O modo B permite a avaliação parenquimatosa e de possíveis complicações, como coleções líquidas intra- e/ou peri-pancreáticas.

O parênquima normal deve ter uma ecoestrutura homogênea, sólida com ecos de baixo grau, ligeiramente hipocogénica relativamente ao pâncreas nativo e à gordura mesentérica adjacente (Fig. 6).



Figura 6 – Aspeto ecográfico de transplante pancreático normal (→). Visão longitudinal do enxerto pancreático demonstra ecoestrutura homogênea e ecogenicidade inferior à gordura adjacente.

A avaliação por Doppler é valiosa na análise da perfusão parenquimatosa – modo *color* Doppler – e na patência das anastomoses vasculares – modo Doppler *spectral* (Fig. 7). O fluxo arterial normal é caracterizado por uma subida sistólica aguda e um fluxo diastólico contínuo. Uma onda monofásica sugere fluxo venoso. Em contexto pós-operatório imediato as velocidades das anastomoses arteriais podem ser muito elevadas devido a possível edema pós-operatório e/ou *kinking* da anastomose.

Adicionalmente a ecografia pode desempenhar um papel fundamental na biópsia percutânea.

TC

Permite a avaliação do parênquima, das anastomoses vasculares e entéricas e de possíveis complicações associadas. A suspeita de complicações entéricas, pancreatite ou infeção abdominal são as indicações mais frequentes para a realização de TC.

O protocolo utilizado deve incluir contraste oral (positivo) que permite identificar as ansas intestinais adjacentes ao enxerto e diferenciá-las de possíveis coleções líquidas. O duodeno do dador apresenta-se frequentemente colapsado, podendo preencher de forma inconstante com o contraste oral administrado.³

O estudo deve ser multifásico; no entanto, o uso de contraste iodado endovenoso deve ser ponderado atendendo ao risco de agravamento da função renal basal e do contexto clínico destes examinados.

Devem ser adquiridas imagens pré-contraste com o objectivo de localizar o enxerto e possíveis trombos/hematomas recentes.

A fase arterial (tardia) pode ser obtida com técnica de *bolus-tracking* na artéria ilíaca primitiva (valor de atenuação 150 HU) e é valiosa na avaliação da captação parenquimatosa e do aporte e anastomoses arteriais (Fig. 8a).⁸

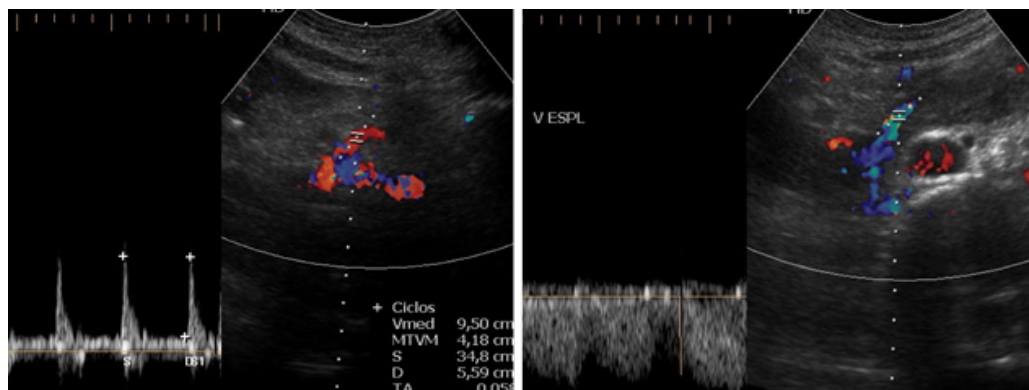


Figura 7 – Avaliação Doppler normal do pâncreas transplantado. Avaliação da artéria esplênica (imagem direita) e da veia esplênica (imagem esquerda) adequadas neste paciente recentemente transplantado.

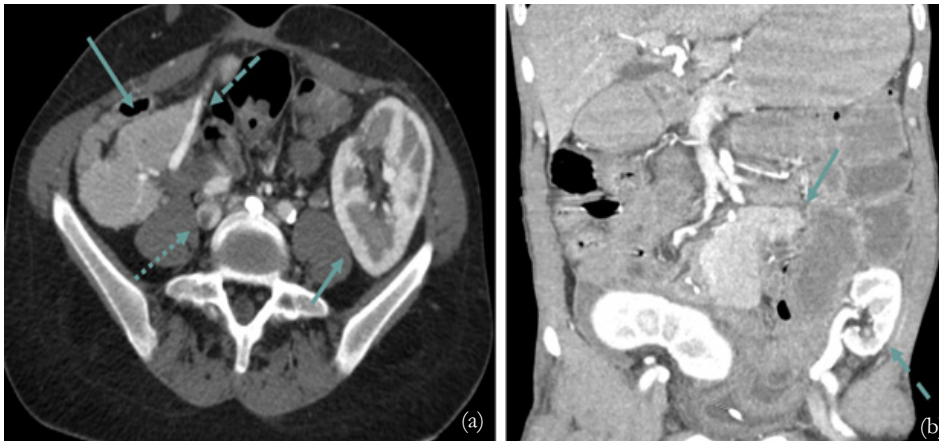


Figura 8 – TC (com contraste e.v., fase arterial tardia) de transplante pancreático-renal simultâneo. (a) Permite observar o parênquima de ambos os enxertos (→), as anastomoses e possíveis complicações, como um trombo na VCI (seta puntiforme). Veia esplênica normal assinalada a -->. (b) Reformatação coronal noutro doente que já tinha sido submetido a um primeiro transplante renal (->), que fracassou. O parênquima do enxerto pancreático apresenta-se sem alterações (→). Note os fios metálicos de sutura adjacentes à duodeno-jejunostomia.

Aos 50 segundos após a administração de contraste e.v. a aquisição em fase venosa portal avalia a respectiva drenagem e possíveis complicações associadas.

O parênquima do enxerto deve apresentar uma captação de contraste homogênea, mais intensa em fase arterial. A duodeno-jejunostomia é identificada mais facilmente nas reformatações multiplanares (plano coronal) (Fig. 8b).

RM

A RM é habitualmente indicada para pacientes jovens em que a radiação cumulativa é uma consideração essencial; demonstra, no entanto, uma menor resolução espacial que a TC.

Um protocolo adequado inclui imagens ponderadas em T1 (pré-contraste; em fase e fora de fase), ponderadas em T2 *fast spin echo* em plano coronal e ponderadas em T2 axiais com supressão de gordura. Adicionalmente devem ser adquiridas imagens após administração de contraste endovenoso (Gadolinio) em fases arterial e venosa.⁸

Em T1 o parênquima pancreático deve ser homogêneo e hiperintenso relativamente ao fígado e deve exibir um sinal intermédio entre o líquido e o músculo em T2.³

A colangio-pancreatografia por RM (CPRM), por outro lado, apresenta a possibilidade de avaliação do sistema ductal.

Angiografia

Reservada para pacientes que necessitam intervenção endovascular (trombectomia venosa, colocação de *stent*, entre outros).

Complicações

As complicações mais frequentes incluem as coleções líquidas, parenquimatosas, vasculares e entéricas (tabela 2).

Pós-operatório precoce (até 4 semanas após o transplante)²

No período pós-operatório precoce, é possível observarem-se as seguintes alterações (Fig. 9.a.):

- Pequenas coleções líquidas peri-pancreáticas;
- Espessamento parietal duodenal (dador);
- Discreta ectasia do ducto pancreático principal;
- Ligeira densificação da gordura peri-pancreática;

sendo que a maioria é auto-limitada e não condiciona repercussão funcional.²

Coleções líquidas

Representam as complicações mais frequentes associadas ao transplante pancreático, com uma incidência estimada de 20%.^{9,13} A maioria surge no primeiro mês após o transplante. Podem corresponder a múltiplas entidades: seroma (Fig. 9b), hematoma, abscesso (Fig. 10), pseudoquisto ou linfocele.

Tabela 2 – Tipos de complicações possíveis associadas ao transplante pancreático.

Coleções Líquidas	Parenquimatosas
Vasculares	Entéricas

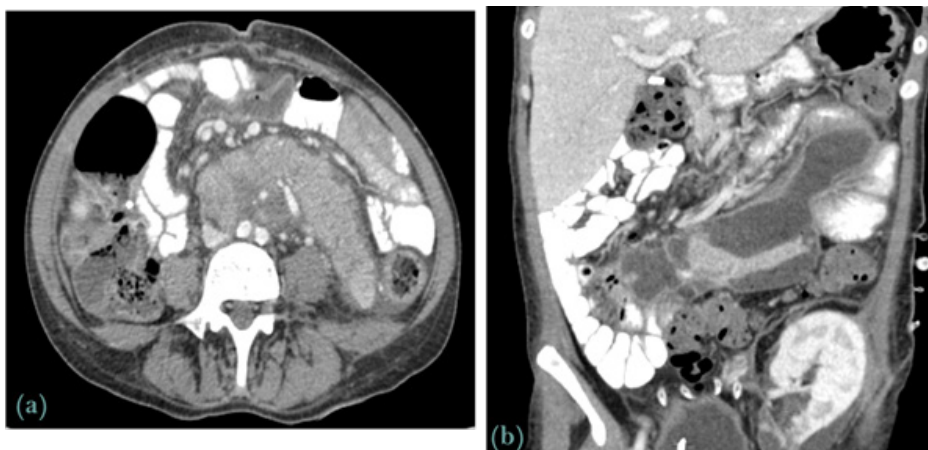


Figura 9 – (a) Achados no pós-operatório imediato. Observa-se alguma globosidade do enxerto pancreático, associada a pequena quantidade de líquido livre e ligeira densificação da gordura adjacente. Estes achados resolveram espontaneamente nas semanas seguintes. (b) Coleções líquidas peri-pancreáticas. Reformatação coronal de TC abdomino-pélvico que demonstrou múltiplas coleções líquidas adjacentes ao enxerto que correspondiam a seromas.

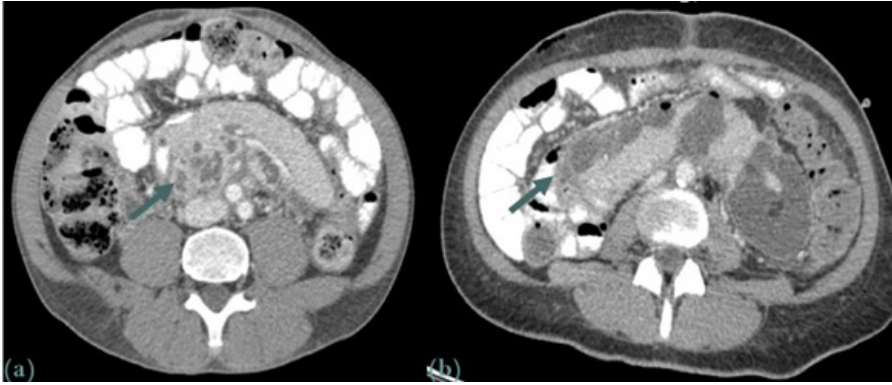


Figura 10 – Suspeita de infecção peri-pancreática. (a) Assinalam-se várias coleções de parede espessa, captante, (→) sugestivas de abscessos adjacentes à glândula. (b) Noutro examinado com parâmetros inflamatórios aumentados, objectivam-se (→) coleções líquidas intra- e peri-enxerto, algumas com bolhas gasosas no seu interior. A drenagem percutânea confirmou a presença de líquido purulento.

Englobam, portanto, um amplo espectro de gravidade: desde clinicamente insignificantes a potencialmente fatais. A avaliação radiológica multi-modal é frequentemente necessária. A drenagem percutânea, guiada por ecografia ou TC, pode ser vital para o seu diagnóstico e tratamento definitivos, uma vez que as características imagiológicas podem ser inespecíficas.

Parenquimatosas

A generalidade dos casos de pancreatite ocorre no período pós-operatório imediato (< 4 semanas) e deve-se a dano por reperfusão. Estima-se que ocorra em até 35% dos transplantes,² mas a maioria é sub-clínica e auto-limitada.

Em casos de pancreatite severa o estudo ecográfico pode demonstrar aumento dimensional e ecoestrutura heterogénea da glândula e/ou possíveis complicações, como a presença de coleções líquidas contíguas. A avaliação em modo Doppler pode testar o grau de perfusão parenquimatosa.

O estudo após contraste e.v. (TC ou RM) é fundamental para avaliar possíveis áreas de diminuição/ausência de captação em casos de pancreatite necrotizante, assim como eventuais complicações (trombose, abscesso, hemorragia) (Fig. 11).

A rejeição (aguda, sub-aguda ou crónica) representa uma causa fundamental na perda do enxerto, estimando-se que a forma crónica ocorra em 4-10% dos casos². Apesar de alguns achados imagiológicos poderem ser sugestivos – alteração dimensional glandular, padrão patológico de captação de contraste, sinal alterado em T1 e T2 – estes dados são inespecíficos, pelo que o gold-standard permanece a biópsia do enxerto com avaliação histológica.¹⁰

Vasculares

Este tipo de complicações representam a causa mais frequente de fracasso precoce do enxerto.²

A trombose (arterial ou venosa) ocorre geralmente nas primeiras semanas após o transplante e pode predispor a enfarte, deiscência da anastomose ou infecção. Afeta aproximadamente 5-14%² dos transplantes e é habitualmente de origem multifatorial.

Na forma crónica (meses – anos após o transplante) pode representar o estágio final de um processo de rejeição.

A aparência ecográfica do enxerto nestes casos é geralmente inespecífica: pode mostrar-se aumentado dimensionalmente com diminuição da sua ecogenicidade – pelo edema frequentemente associado – ou com heterogeneidade da sua ecoestrutura.

A avaliação em modo Doppler é, portanto, fundamental, revelando a ausência de fluxo no vaso afectado e, ocasionalmente, da perfusão parenquimatosa no enxerto (Fig. 12a).⁸



Figura 11 – Pancreatite aguda em contexto de transplante pancreático. Neste doente com parâmetros analíticos aumentados (amilase e lipase) a angio-TC demonstrou heterogeneidade parenquimatosa do enxerto, captação heterogénea de contraste e coleções líquidas adjacentes (setas).

No estudo por TC ou RM com contraste pode ser observado o trombo como um defeito de preenchimento ou hipointensidade no interior do lúmen vascular, respectivamente, associado ou não a diminuição/ausência de captação parenquimatosa (Fig. 12b).

A estenose da anastomose é pouco frequente e geralmente ocorre no período pós-operatório recente.

Os pseudo-aneurismas estão frequentemente associados a trauma cirúrgico ou por biópsia, pancreatite severa ou infecção. Os locais de anastomoses arteriais estão particularmente predispostos a este tipo de complicação. Ecograficamente são observados como estruturas anecogénicas, redondas ou ovóides, imediatamente adjacentes aos vasos, com fluxo interno *yin-yang* na aplicação do modo Doppler. A TC ou RM com contraste identifica uma dilatação sacular do vaso afectado que exhibe captação similar ao território vascular contíguo.

A fístula arterio-venosa é uma complicação vascular pouco frequente, geralmente em contexto iatrogénico (pós-cirúrgico ou biópsia). A avaliação em modo Doppler revela fluxo turbulento de elevada velocidade e baixa resistência num lúmen arterial que comunica com uma veia que, por sua vez, exhibe fluxo pulsátil. O estudo em fase arterial por TC e RM pode identificar uma opacificação precoce da veia de drenagem afectada (Fig. 13).

Entéricas

A oclusão do intestino delgado pode ser secundária a bridas/aderências ou a uma hérnia interna originada através de um defeito do mesentério criado durante o procedimento cirúrgico (Fig. 14).

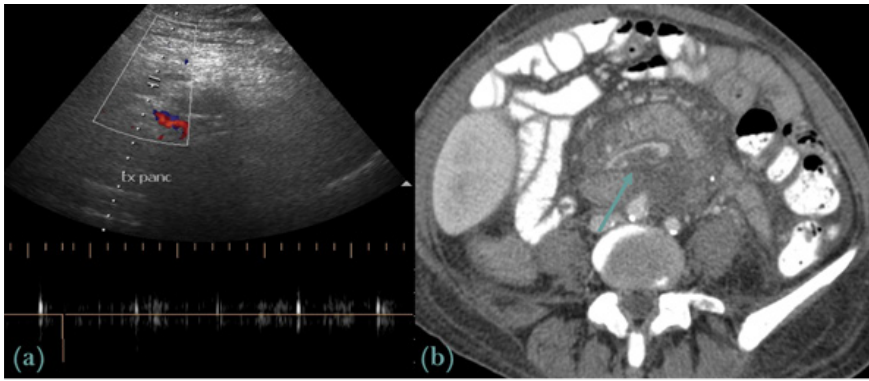


Figura 12 – (a) Trombose arterial do enxerto pancreático. A avaliação ecográfica em modo Doppler objetivou ausência de fluxo adequado na artéria mesentérica superior, sugestiva de trombose arterial. A avaliação em modo B (*gray-scale*) era inaracterística. (b) Trombose venosa em transplante pancreático (TC Abdomino-pélvico, contraste oral e e.v.). Assinala-se (→) defeito de preenchimento intra-luminal na vertente inferior da veia esplênica, traduzindo tombose venosa parcial.

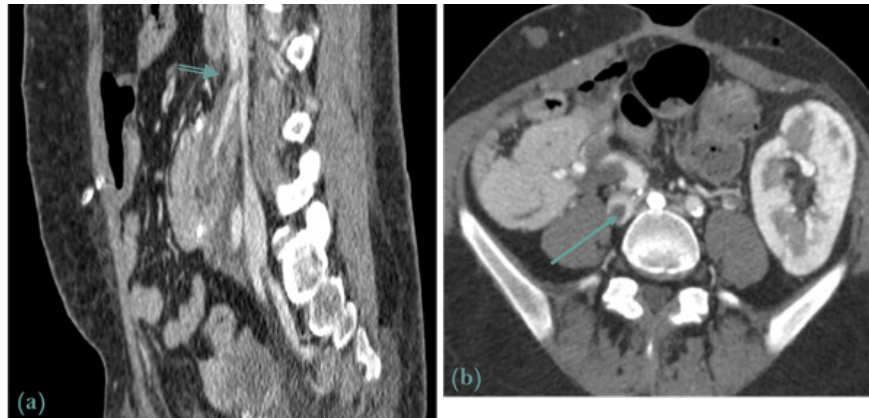


Figura 13 – Trombose venosa associada ao transplante pancreático. (a) TC Abdomino-pélvico (reformatação sagital) e (b) axial que demonstram trombose parcial (setas) da VCI adjacente à anastomose venosa do enxerto pancreático.



Figura 14 – Complicação entérica no transplante pancreático: oclusão intestinal. Em doente com queixas sugestivas de obstrução intestinal a TC salientou marcada dilatação intestinal atribuível a aderências.

Os *leaks* da anastomose entérica (duodeno-jejunoostomia) podem ser precoces – atribuíveis a isquemia – ou tardios (4 semanas pós-procedimento) – secundários a infecção ou rejeição. Imagiologicamente pode demonstrar-se líquido livre, coleções líquidas e/ou ar livre intra-peritoneal. Neste contexto pode ser útil a administração de contraste oral, ao revelar o extravasamento intra-peritoneal do mesmo.

Conclusão

O transplante pancreático representa uma opção terapêutica em casos avançados de diabetes. A abordagem mais frequente é o transplante pancreático-renal simultâneo, demonstrando as melhores taxas de sobrevivência do enxerto. A técnica cirúrgica envolve a criação de anastomoses vasculares e entérica cujas características o radiologista deve conhecer. A avaliação imagiológica do transplante inclui a ecografia, TC e RM, dependendo da indicação e do contexto clínico. As complicações associadas ao procedimento podem classificar-se em parenquimatosas, vasculares, entéricas ou coleções líquidas. A angio-TC representa o melhor método de imagem

para avaliação das complicações vasculares e entéricas. As técnicas imagiológicas são ainda inestimáveis para guiar a biópsia do enxerto (em caso de suspeita de rejeição) e para orientar a drenagem percutânea de coleções.

Recebido / Received 08/09/2016

Aceite / Acceptance 29/01/2017

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Referências

- Hampson FA, Freeman SJ, Ertner J. Pancreatic transplantation: surgical technique, normal radiological appearances and complications. *Insights Imaging*. 2010;1:339-47.
- O'Malley RB, Moshiri M, Osman S, Menias CO, Katz DS. Imaging of pancreas transplantation and its complications. *Radiol Clin North Am*. 2016;54(2):251-66.
- Vandermeer FQ, Manning MA, Frazier AA, Wong-You-Cheong JJ. Imaging of whole-organ pancreas transplants. *Radiographics*. 2012;32:411-35.
- Oliver J, Beidas AK, Bongu A. A comparison of long-term outcomes of portal versus systemic venous drainage in pancreatic transplantation: systematic review and meta-analysis. *Clin Transplant*. 2015;29:882-92.
- Sandrasegaran K, Lall C, Berry WA, Hameed T, Maglinte DD. Enteric drainage pancreas transplantation. *Abdom Imaging*. 2006;31:588-95.
- Freund MC, Steurer W, Gassner EM. Spectrum of imaging findings after pancreas transplantation with enteric exocrine drainage: Part 1, posttransplantation anatomy. *Am J Roentgenol*. 2004;182:911-17.
- Powell FE, Harper SJ. Postoperative CT in pancreas transplantation *Clin Radiol*. 2015;70:1220-8.
- Tolat PP, Foley WD, Johnson C. Pancreas transplant imaging: how I do it. *Radiology*. 2015;275:14-27.

-
9. Heller MT, Bhargava P. Imaging in pancreatic transplants. *Indian J Radiol Imaging*. 2014;24:339-49.
 10. Chen JL, Lee RC, Shyr YM. Imaging spectrum after pancreas transplantation with enteric drainage *Korean J Radiol*. 2014;15:45-53.
 11. Franca M, Certo M, Martins L. Imaging of pancreas transplantation and its complications *Insights Imaging*. 2010;1:329-38.
 12. Gimenez JM, Bluth EI, Simon A, Troxclair L. Evaluation of pancreatic allografts with sonography. *J Ultrasound Med*, 2012;31:1041-51.
 13. Singh RP, Vrakas G, Hayek S. Clinically significant peripancreatic fluid collections after simultaneous pancreas-kidney transplantation. *Transplantation*. 2013;95:1263-69.
 14. Gruessner AC. Update on pancreas transplantation: comprehensive trend analysis of 25,000 cases followed up over the course of twenty-four years at the International Pancreas Transplant Registry (IPTR). *Rev Diabet Stud*. 2011;8:6-16.
 15. Chiang J, Kirkman S, Laffel L, Peters A. Type 1 diabetes through the life span: a position statement of the american diabetes association. *Diabetes Care*. 2014;37:2034-54.
 16. Stratta RJ, Fridell JA, Gruessner AC, Odorico JS, Gruessner RW. Pancreas transplantation: a decade of decline. *Curr Opin Organ Transplant*. 2016;21:386-92.

Variações Anatômicas dos Seios Perinasais

Anatomic Variations of the Paranasal Sinuses

Margarida Boavida¹, Marco Peres¹, Marta Gião¹, Cristina Adóni², Filipe Freire³

¹Interna(o) do Complementar, Serviço de Otorrinolaringologia do Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca (HFF), Amadora, Portugal

²Assistente Hospitalar Graduada, Serviço de Otorrinolaringologia do HFF, Amadora, Portugal

³Director do Serviço de Otorrinolaringologia do HFF, Amadora, Portugal

Correspondência

Margarida Boavida
Serviço de Otorrinolaringologia
Hospital Professor Doutor Fernando Fonseca,
IC 19
2720-276 Amadora
Portugal
email: margarida.boavida@hotmail.com

Resumo

Devido à grande proximidade dos seios perinasais (SPN) com a órbita, sistema nervoso central e outras estruturas, o cirurgião deve estar bem familiarizado com a anatomia nasossinusal. Foi efectuado um estudo retrospectivo de 150 TC-SPN realizadas no nosso centro, durante 2015. 75 exames preencheram os critérios de inclusão. Foi realizada análise de variáveis demográficas e anatómicas. A idade média foi 48 anos. Observámos agenésia em 6% dos seios frontais e hipoplasia em 15%, defeito da lâmina papirácea (LP) em 11%, deiscência da artéria etmoidal anterior em 29%, célula Onodi em 16%, exposição do nervo óptico em 28% e exposição da artéria carótida interna em 19%, entre outras variáveis avaliadas. A altura média da lamela lateral foi maior no sexo masculino. O sexo feminino correlacionou-se com hipoplasia do seio maxilar e LP medializada. Uma avaliação cuidada da TC-SPN é essencial para alcançar melhores resultados cirúrgicos e menor taxa de complicações.

Palavras-chave

Anatomia nasossinusal, Variações anatómicas, Tomografia computadorizada, Avaliação pré-operatória.

Abstract

Due to close proximity of the sinuses to the orbits, brain and other structures, surgeons should be aware of sinonasal anatomy and associated variations.

The authors performed a retrospective review of 150 paranasal sinus CT scans performed in our hospital in 2015. 75 scans fulfilled the research criteria. The demographic variables and anatomic variations were analyzed. The mean age was 48 years. We found absent frontal sinus (FS) in 6% of cases and hypoplastic FS in 15%, lamina papyracea defect (LP) in 11%, anterior ethmoidal artery dehiscence in 29%, Onodi cell in 16%, optic nerve exposure in 28% and internal carotid artery exposure in 19%, amongst other anatomic variations and defects. The mean lateral lamella height was higher in males. The female gender correlated with an hypoplastic maxillary sinus and a medial LP. A careful CT evaluation preoperatively is essential to achieve better surgical outcomes and lower complication rates.

Keywords

Paranasal sinus anatomy, Anatomic variations, Computed tomography, Preoperative evaluation.

Introdução

A cirurgia endoscópica nasossinusal é realizada não só para tratamento de rinosinusite crónica resistente ao tratamento médico, como também no tratamento de mucocelo, tumor hipofisário, tumores nasossinusais, descompressão do nervo óptico, entre outros.

Devido à grande proximidade dos seios perinasais (SPN) com a órbita, sistema nervoso central e outras estruturas, o cirurgião deve estar bem familiarizado com a anatomia nasossinusal e suas variações anatómicas.

O objectivo deste trabalho é descrever a prevalência dessas variações na população em estudo e a sua relação com risco de complicação cirúrgica.

Material e Métodos

Foi efectuado um estudo retrospectivo a partir de 150 tomografias computadorizadas (TC) dos SPN realizadas no Hospital Prof. Doutor Fernando Fonseca, durante o ano de 2015, em doentes com idade adulta. A espessura dos cortes

foi 1.25 mm, com intervalos de 0.8 mm, adquiridos pelo equipamento GE light speed®, com 120 kV, 80 mA e 4 cortes. As imagens foram adquiridas com filtro de osso W2500/L500 e reconstruídas com filtro de partes moles. Foram realizadas reformatações sagitais, coronais e axiais. Foi realizada análise estatística das variáveis demográficas e anatómicas.

Considerámos critérios de exclusão uma idade inferior a 18 anos, indisponibilidade de imagem em cortes coronais ou sagitais, história de fractura da base do crânio, tumor maligno nasossinusal ou benigno que cause distorção anatómica significativa, rinosinusite imagiologicamente severa, antecedentes de cirurgia e lesões osteofibrósicas.

Um total de 75 TC dos SPN preencheram os critérios de inclusão no estudo. Cada tomografia foi detalhadamente avaliada em cortes coronais, sagitais e axiais, bilateralmente, resultando em 150 lados avaliados e comparados.

Os seguintes parâmetros foram avaliados: presença de desvio septal, local de inserção da apófise unciforme (lâmina papirácea, base do crânio, corneto médio), presença de célula agger nasi, pneumatização e curvatura paradoxal do

corneto médio, grau de pneumatização dos seios maxilares, exposição do nervo infra-orbitário, presença e tipo de septação no seio maxilar (óssea ou fibrosa), presença de óstio acessório no seio maxilar, grau de pneumatização da *bullae* etmoidal, existência de recesso suprabulhar, retrobulhar ou supra-orbitário, presença de célula infra-orbitária, exposição/deiscência da artéria etmoidal anterior, defeito da lâmina papirácea ou sua medialização, grau de pneumatização do seio frontal, pneumatização da crista *galli*, simetria da fossa olfativa, altura da lamela lateral, localização do tecto etmoidal, presença de célula eseno-etmoidal, procidência ou deiscência do nervo óptico, da artéria carótida interna, do canal do vidiano ou do *foramen rotundum*, presença de pneumatização da apófise clinoideia anterior e grau de pneumatização do seio esfenoidal.

Resultados

A idade média foi 48 anos (19 aos 84 anos), sendo 52% dos doentes do sexo masculino e 48% do sexo feminino. Os principais resultados estão sumarizados na tabela 1.

Tabela 1 – Prevalência das principais variantes anatómicas avaliadas, em percentagem. LP: lâmina papirácea; BC: base do crânio, CM: corneto médio.

Variáveis Anatómicas	Prevalência (%)
Desvio septal	40
Inserção da apófise unciforme (LP; BC; CM)	56; 33; 11
Pneumatização agger nasi	79
Pneumatização CM	18
CM paradoxal	27
Seio maxilar hipoplásico; hiperplásico	9; 19
Exposição do nervo infra-orbitário	17
Septação no seio maxilar	17
Ostio acessório no seio maxilar	13
Bulla etmoidal hipoplásica	15
Recesso suprabulhar	70
Recesso retrobulhar	73
Recesso supra-orbitário	23
Célula eseno-etmoidal	29
Exposição da artéria etmoidal anterior	29
Defeito da LP	11
Medialização da LP	21
Seio frontal ausente; hipoplásico	6; 15
Pneumatização da crista <i>galli</i>	5
Altura da lamela lateral (Keros I; Keros II; Kero III)	65; 35; 0
Localização baixa do tecto etmoide	23
Célula eseno-etmoidal	16
Exposição do nervo óptico	28
Exposição da artéria carótida interna	19
Exposição do canal do vidiano	29
Exposição do foramen rotundum	17
Pneumatização da apófise clinoideia anterior	15

1. O desvio do septo nasal foi observado em 40% dos doentes (30/75; presente em 50% dos doentes do sexo masculino e 31% do sexo feminino).



Figura 1 – Corte coronal de TC (janela óssea) revelando desvio do septo nasal (DS).

2. A apófise unciforme apresentou-se com inserção na lâmina papirácea em 56% dos lados avaliados (84/150), na base do crânio em 33% (49/150) e no corneto médio em 11% (16/150). Apresentou-se atelectásica em um caso (1/150).



Figura 2 – Corte coronal de TC revelando inserção bilateral da apófise unciforme (AU) na base do crânio (janela óssea).

3. A presença de célula de agger nasi, ou agger nasi pneumatizado, verificou-se em 79% dos casos (119/150).



Figura 3 – Corte coronal de TC revelando agger nasi (AN) pneumatizado bilateralmente (janela óssea).

4. O corneto médio apresentou-se pneumatizado em 18% dos casos (27/150; em metade das vezes esta variação ocorreu bilateralmente) e paradoxal em 27% (40/150; também bilateral em metade dos casos).

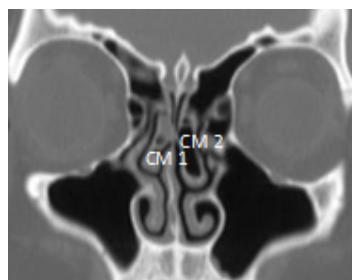


Figura 4 – Corte coronal de TC revelando corneto médio paradoxal (CM 1) à direita e pneumatizado (CM 2) à esquerda (janela óssea).

5. O seio maxilar apresentou-se hipoplásico em 9% dos casos (14/150) e atelectásico em apenas 1 caso (1/150). Verificou-se hiperplasia do mesmo seio em 19% dos casos (29/150).



Figura 5 – Corte coronal de TC revelando seios maxilares (SM) hipoplásicos (janela óssea).

6. O nervo infra-orbitário encontrou-se deslocado inferiormente do tecto do seio ou mesmo deisciente em 17% dos casos (26/150).

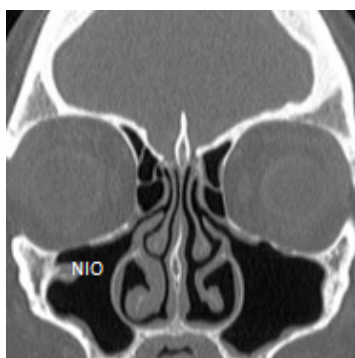


Figura 6 – Corte coronal de TC revelando deiscência do nervo infra-orbitário (NIO) à direita (janela óssea).

7. Encontrámos septação do seio maxilar em 17% dos casos (25/150). Em dois casos a septação foi dupla, num dos quais existia um septo ósseo e um fibroso e no outro existiam dois septos ósseos. Houve predominio de septação óssea nos casos de septação unilateral (15 casos óssea versus 9 casos fibrosa).



Figura 7 – Corte coronal de TC revelando septação óssea (SO) no seio maxilar direito (janela óssea).

8. Identificámos a presença de óstio acessório do seio maxilar em 13% (19/150) dos seios, sendo que em metade dos casos este achado foi bilateral.

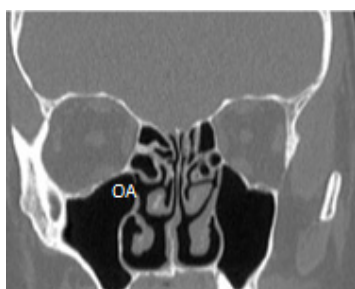


Figura 8 – Corte coronal de TC revelando óstio acessório (OA) no seio maxilar direito (janela óssea).

9. A *bullae* etmoidal identificou-se como hipoplásica em 15% (23/150) dos casos.



Figura 9 – Corte coronal de TC revelando bulla etmoidal (BE) esquerda hipoplásica (janela óssea).

10. Identificámos a existência de um recesso suprabulbar em 70% dos casos (105/150), de recesso retrobulbar em 73% (109/150), de recesso supra-orbitário em 23% (34/150) e de células infra-orbitárias em 29% (44/150).

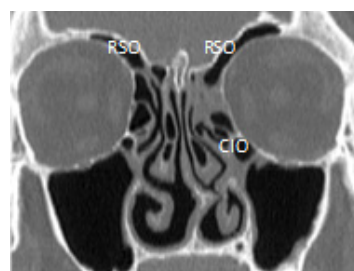


Figura 10 – Corte coronal de TC revelando presença de recesso supra-orbitário (RSO) bilateral e célula infra-orbitária (CIO) à esquerda (janela óssea).

11. A artéria etmoidal anterior apresentou-se deslocada inferiormente ou deisciente em 29% dos casos (44/150).

12. Constatámos defeito da lâmina papirácea em 11% dos casos (16/150) e a sua medialização em 21% (32/150).



Figura 11 – Corte coronal de TC revelando exposição da artéria etmoidal anterior (AEA) direita e deiscência da lâmina papirácea (LP) à esquerda (janela óssea).

13. Relativamente ao seio frontal, verificámos agénésia em 6% dos casos (9/150) e hipoplasia em 15% (23/150).

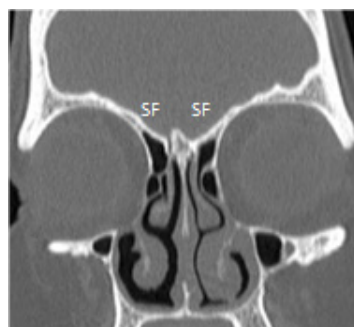


Figura 12 – Corte coronal de TC (janela óssea) revelando agénésia bilateral do seio frontal (SF).

14. A crista *galli* encontrou-se pneumatizada em 5% dos casos (5/75).

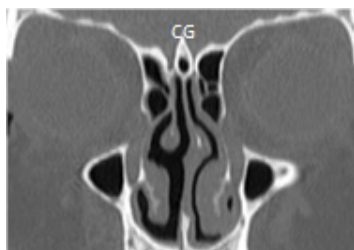


Figura 13 – Corte coronal de TC revelando crista galli (CG) pneumatizada (janela óssea).

15. Observámos assimetria da fossa olfactiva em 7% dos doentes (7/75).

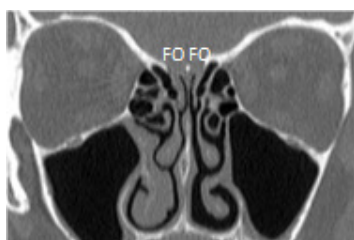


Figura 14 – Corte coronal de TC revelando fossa olfactiva (FO) assimétrica (janela óssea).

16. A altura média da lamela lateral foi de 3.1 mm (0.1-5.9 mm). A classificação de Keros foi tipo I em 65% dos casos (97/150) e tipo II em 35% (53/150). Nenhum doente apresentou Keros tipo III.

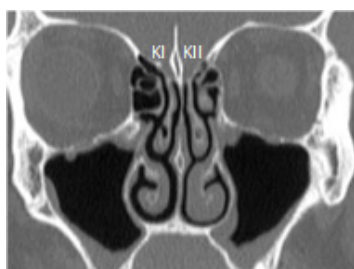


Figura 15 – Corte coronal de TC revelando Keros tipo I à direita (K I) e tipo II (K II) à esquerda (janela óssea).

17. O tecto etmoidal apresentou-se com localização baixa em 23% dos casos (35/150).

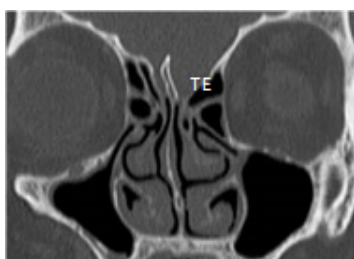


Figura 16 – Corte coronal de TC revelando localização baixa do tecto do etmóide (TE) à esquerda (janela óssea).

18. Observámos a presença de célula esfenoetmoidal em 16% dos casos (24/150).

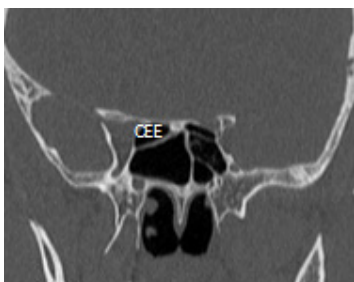


Figura 17 – Corte coronal de TC revelando célula esfenoetmoidal (CEE) direita (janela óssea).

19. O nervo óptico encontrou-se procidente ou deisciente em 28% dos casos (42/150) e a artéria carótida interna em 19% (29/150).

20. Observámos procidência ou deiscência do canal do vidiano em 29% dos casos (43/150) e do *foramen rotundum* em 17% (25/150).

21. A apófise clinóideia anterior encontrou-se pneumatizada em 15% dos casos (23/150).

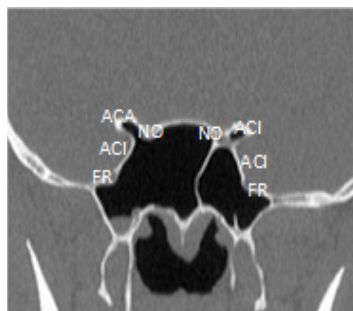


Figura 18 – Corte coronal de TC revelando procidência das artérias carótidas internas (ACI), nervos ópticos (NO) e foramen rotundum (FR), bilateralmente, e do canal do vidiano (CV) à direita; apófises clinóideias anteriores (ACA) pneumatizadas bilateralmente (janela óssea).

22. Relativamente ao grau de pneumatização do seio esfenoidal, constatámos a sua agenésia em cerca de 1% dos casos (1/75), seio conchal em cerca de 1% (1/75), pré-selar em 21% (16/75) e selar nos restantes 76% (57/75).



Figura 19 – Corte sagital de TC revelando seio esfenoidal (SE) pré-selar (janela óssea).

As variáveis anatómicas avaliadas em 2 a 13 e 16 a 21 foram procuradas bilateralmente, o que resulta numa duplicação do número de casos avaliados.

Verificámos uma tendência estatística para a associação entre exposição da artéria etmoidal anterior e a presença de um recesso suprabulbar (OR 1.2 (IC 0.9-1.5), Qui-quadrado $p=0.22$).

Encontrámos uma correlação estatisticamente significativa entre a presença de pneumatização da apófise clinóideia anterior e exposição do nervo óptico (Qui-quadrado $p=0.048$). Encontrámos uma tendência para a associação entre a presença de célula esfenoetmoidal e exposição do nervo óptico (OR 2.1 (IC 0.8-5.2), Qui-quadrado $p=0.1$).

O sexo feminino correlacionou-se significativamente com a presença de hipoplasia do seio maxilar (100% *versus* 0%, Qui-quadrado $p<0.001$), com agenésia do seio frontal (10% *versus* 1%, Qui-quadrado $p=0.02$) e com medialização da lâmina papirácea (OR 1.9 (IC 1.1-3.4), Qui-quadrado $p=0.01$), estando estas variantes associadas a um maior risco de lesão de estruturas nobres. Nenhum caso de hipoplasia do seio maxilar foi observado no sexo masculino.

O sexo masculino, por sua vez, correlacionou-se significativamente com uma maior altura da lamela lateral (3.28 vs. 2.75 mm, T-test $p=0.009$), e com uma maior classificação Keros (OR 1.5 (IC 1.05-2.25), Qui-quadrado $p=0.016$), características que se associam a um maior risco de entrada inadvertida na fossa anterior do crânio. Observou-se

ainda uma tendência para a associação entre sexo masculino e exposição da artéria etmoidal anterior (Qui-quadrado $p=0.11$) e a presença de recesso supra-orbitário (OR 1.3 (IC 0.96-1.83), Qui-quadrado $p=0.08$).

Discussão

A apófise unciforme faz parte do osso etmóide e pode ter inserção superior variável. Os diferentes locais de inserção da apófise unciforme condicionam diferentes locais de drenagem do seio frontal.

A *agger nasi* corresponde à parte mais anterior do osso etmóide e tem um grau de pneumatização variável, dependendo do método de avaliação.¹ Uma célula de *agger nasi* grande pode condicionar um estreitamento do recesso frontal. Se existir pneumatização da *agger nasi*, esta é a primeira pneumatização vista num corte coronal ou sagital.

O corneto médio pneumatizado (concha média bolhosa) ou paradoxal pode dificultar o acesso cirúrgico ao meato médio e pode ser necessário proceder a uma turbinectomia média parcial, removendo a sua porção mais anterior e lateral.

A presença de um seio maxilar hipoplásico pode aumentar o risco de entrada inadvertida na órbita. O seio maxilar hiperplásico caracteriza-se pela existência de uma fina camada mucosa entre o antro do seio e o dente, podendo assim existir risco de criação de uma fistula oro-antral na sequência de extracção dentária. O nervo infra-orbitário, ramo da divisão maxilar do nervo trigémio, quando exposto, apresenta maior risco de ser lesionado. A septação do seio maxilar é comum, pode ser óssea ou fibrosa e pode afectar a drenagem do seio. Muitas vezes, esta septação estende-se do canal infra-orbitário até à parede lateral do seio.² O óstio acessório localiza-se, geralmente, na fontanela posterior. É importante que seja feita a união do óstio natural e acessório, para prevenir recorrência da rinosinusite.³

A *bulla* etmoidal é a célula etmoidal anterior de maior dimensão e, ocasionalmente, encontra-se subdesenvolvida. Se a *bulla* estiver fracamente pneumatizada, a parede medial da órbita está potencialmente em risco. É também importante que o cirurgião aprecie a proximidade à base do crânio quando a existe um recesso suprabulhar.¹ O recesso suprabulhar está presente entre o aspecto superior da *bulla* e o tecto etmoidal. O recesso retrobulhar forma-se quando a parede posterior da *bulla* está separada da lamela basal do corneto médio. O recesso suprabulhar pode dar origem a uma fenda contendo ar que se estende sobre a órbita – o recesso supraorbitário, formalmente conhecido por célula supra-orbitária.¹ Este recesso pode deslocar o canal ósseo da artéria etmoidal anterior posteriormente.² As células infra-orbitárias, antigamente denominadas células de Haller, podem causar o estreitamento do óstio do seio maxilar ou do infundíbulo. A artéria etmoidal anterior, ramo da artéria oftálmica, cruza o terço superior da lâmina papirácea, circulando dentro de um canal ósseo, que por vezes está deiscente. A sua secção inadvertida pode desencadear retracção para dentro da órbita, sobretudo se for utilizada instrumentação eléctrica. Esta retracção pode gerar a formação de um hematoma intra-orbitário, com consequente compressão e isquémia do nervo óptico.

Pequenos defeitos corticais na lâmina papirácea são comuns e não são clinicamente significativos.² Defeitos maiores da lâmina papirácea, ou a sua localização medial em relação ao óstio do seio maxilar, predis põem à entrada inadvertida na órbita. Os defeitos posteriores têm mais significado devido

à menor quantidade de gordura existente entre a lâmina e o músculo recto interno, aumentando assim o risco de lesão muscular, hematoma ou fibrose.⁴

As variações no tamanho do seio frontal também devem ser estudadas pré-operatoriamente, sobretudo quando está indicada uma abordagem por via externa, para prevenir entrada inadvertida na fossa anterior do crânio.⁵

A placa crivosa do etmóide é constituída por uma lamela medial, inferiormente, e por uma lamela lateral, lateralmente. A classificação de Keros define a lamela lateral do tipo I com uma altura de 1 a 3 mm, tipo II com uma altura entre 4 e 7 mm e tipo III entre 8 e 16 mm. A altura desta lamela define a profundidade da fossa olfactiva. A lamela lateral da placa crivosa é a estrutura óssea mais fina da base anterior do crânio, existindo nesta região um grande risco de lesão intracraniana ou de criação de fistula de líquido.⁶

A pneumatização da crista *galli* ocorre a partir do seio frontal. Quando pneumatizada, é provável que comunique com o recesso frontal, podendo obstruir o óstio do seio frontal, levando a infecção crónica e à formação de mucocelo.⁷

O tecto do seio etmoidal anterior é formado pela fóvea etmoidal lateralmente e pela placa crivosa medialmente. É importante reconhecer uma localização baixa do tecto do etmóide pré-operatoriamente, a fim de evitar lesões potencialmente catastróficas como a penetração intracraniana. Um tecto do etmóide baixo também indica uma redução da altura do seio etmoidal posterior. Considerámos uma localização baixa do tecto do etmóide nos casos em que este alcançou ou atravessou o terço médio da órbita - em altura.⁸ Dependendo do grau de pneumatização do seio esfenoidal, podemos estar perante uma agenésia (ausência de pneumatização), seio conchal (pequeno seio rudimentar, pneumatização apenas na parte anterior do esfenóide), seio pré-selar (pneumatização que se estende até à parede anterior da fossa pituitária) ou seio selar (pneumatização estende-se posteriormente à fossa pituitária).¹ Na nossa amostra, houve domínio da forma selar.

A procidência ou deiscência do nervo óptico ou da artéria carótida interna são comuns e condicionam um aumento do risco de complicação maior. A manipulação do seio esfenoidal pode facilmente lesionar estas estruturas, nobres, caso não sejam previamente reconhecidas na tomografia. Existe maior probabilidade de encontrar um nervo óptico procidente ou deiscente quando há pneumatização da apófise clinoideia anterior (esta associação foi estatisticamente significativa na nossa amostra) ou quando há a presença de uma célula esfenotmoidal, também chamada célula de Onodi.

A procidência ou deiscência do canal do vidiano (também chamado canal pterigoideu) e do *foramen rotundum* associa-se a um maior risco de lesão das estruturas que por eles passam: nervo grande petroso, nervo petroso profundo, fibras autonómicas e artéria pterigoideia e respectiva veia no caso do canal do vidiano; ramo maxilar do nervo trigémio, artéria do *foramen rotundum* e respectiva veia emissária no caso do *foramen rotundum*.

Os nossos resultados estão de acordo com os descritos na literatura.¹

Conclusões

A anatomia dos SPN é muito complexa e variável. O conhecimento e a identificação dessas variáveis é fundamental na avaliação imagiológica dos SPN, pois tem importantes implicações clínicas e cirúrgicas.

Recebido / Received 20/10/2016

Aceite / Acceptance 26/01/2017

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Referências

1. Lund VJ, Stammberger H, Fokkens WJ, Beale T, Bernal-Sprekelsen M, Eloy P. European position paper on the anatomical terminology of the internal nose and paranasal sinuses. *Rhinol Suppl.* 2014;24:1-34.
2. Vaid S, Vaid N. Normal anatomy and anatomic variants of the paranasal sinuses on computed tomography. *Neuroimaging Clin N Am.* 2015;25:527-48.

3. Wormald PJ. Uncinectomy and middle meatal antrostomy including canine fossa puncture/trephine. In: Wormald PJ, editor. *Endoscopic sinus surgery: anatomy, three-dimensional reconstruction and surgical technique.* 3rd edition. New York: Thieme Medical Publishers; 2013. p 28-44.

4. Bhatti MT, Schmalfuss IM, Mancuso AA: Orbital complications of functional endoscopic sinus surgery: MR and CT findings. *Clin Radiol.* 2005;60:894-904.

5. Stammberger H, Kopp W, Dekornfeld TJ. Special endoscopic anatomy. In: Stammberger H, Hawke M, editors. *Functional endoscopic sinus surgery: the Messerklinger technique.* Philadelphia: B.C. Decker; 1991.p 61-90

6. Kainz J, Stammberger H. The roof of the anterior ethmoid: a locus minoris resistentiae in the skull base. *Laryngol Rhinol Otol.* 1988;67:142-9.

7. Reddy UM, Dev B. Pictorial essay: Anatomical variations of paranasal sinuses on multidetector computed tomography – How does it help FESS surgeons? *Indian J Radiol Imaging.* 2012;22:317-24.

8. Meyers RM, Valvassori G. Interpretacion of anatomic variations of computed tomography scans of sinuses: a surgeon's perspective. *Laryngoscope.* 1998;108:422-5.

Benign Mesenchymal Breast Tumours – A Series of 39 Cases

Tumores Mesenquimatosos Benignos da Mama – Uma Série de 39 Casos

Inês Dias Marques¹, António Guimarães dos Santos², Ana Teresa Aguiar²

¹ Interna de Radiologia no Serviço de Imagiologia do Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho, Vila Nova de Gaia, Portugal
² Radiologista no Serviço de Radiologia do Instituto Português de Oncologia do Porto FG, EPE, Porto, Portugal

Correspondência

Inês Dias Marques
Serviço de Imagiologia
Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/
Espinho
Rua Conceição Fernandes
4434-502 Vila Nova de Gaia
Portugal
email: inesdiasmarques@gmail.com

Abstract

Mesenchymal breast tumours arise in the stroma of the breast and comprise benign, malignant and tumour-like lesions composed mainly of mesenchymal cells. We found 39 lesions that were classified as benign mesenchymal breast tumours from January 2010 until July 2014 and that met our criteria. They include haemangioma, pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH), myofibroblastoma, desmoid-type fibromatosis, angioliipoma and granular cell tumour. Although our series does not reflect the general population because it is based at an oncologic referral center, it allows us to describe some rare lesions in their typical and unusual presentations. We define their imaging appearances and provide a short review of the literature, including imaging features and management. Despite their variable appearance, the radiologist must be familiar with these entities to provide the best care regarding the decision to maintain imaging follow up or the need for excision.

Keywords

Breast diseases; Breast neoplasms;
Mammography; Breast ultrasound.

Resumo

Os tumores mesenquimatosos da mama originam-se do estroma mamário e incluem lesões benignas, malignas e pseudotumorais compostas principalmente por células mesenquimatosas. Encontrámos 39 lesões mamárias classificadas como tumores mesenquimatosos benignos entre Janeiro de 2010 e Julho de 2014 e que preenchem os nossos requisitos. Entre elas incluem-se hemangioma, hiperplasia estromal pseudoangiomatosa (PASH), miofibroblastoma, fibromatose (tipo desmóide), angioliipoma e tumor de células granulares. Apesar desta série não ser um reflexo da população geral, uma vez que está baseada num centro de referência oncológico, permite-nos mostrar lesões raras nas suas apresentações habituais e atípicas. Descrevemos os nossos achados e realizamos uma breve revisão da literatura, incluindo aspectos imagiológicos e orientação. Apesar do seu aspecto imagiológico variável, o radiologista dedicado a patologia mamária deve estar familiarizado com estas lesões para poder oferecer o melhor cuidado e orientação na decisão entre seguimento ou necessidade de excisão.

Palavras-chave

Doenças mamárias; Neoplasias da mama;
Mamografia; Ecografia mamária.

Introduction

Mesenchymal breast tumours arise in the stroma of the breast. Their latest classification was revised and published by the WHO in 2012, and comprises benign, malignant and tumour-like lesions composed mainly of mesenchymal cells (Table 1).¹ It incorporates lesions of fibro-epithelial, fibroblastic and myoblastic, vascular, lipomatous, neural, myogenic, and osseous origin.² While some of these tumours are fairly common, most of them are uncommon and their imaging appearance is rarely portrayed in the literature. We aim to describe the imaging findings present in our series and provide a short summary of their features and management.

Materials and Methods

We searched for lesions that were pathologically labelled as benign mesenchymal breast tumours according to the 2012 WHO classification, from January 2010 until July 2014 at Instituto Português de Oncologia do Porto. Afterwards, we

Table 1 – WHO Classification of Mesenchymal Breast Tumours (2012).¹

Nodular fasciitis
Benign vascular lesions
Pseudoangiomatous stromal hyperplasia
Myofibroblastoma
Desmoid-type fibromatosis
Inflammatory myofibroblastic tumour
Lipoma
Granular cell tumour and benign peripheral nerve-sheath tumour
Angiosarcoma
Liposarcoma
Rhabdomyosarcoma
Osteosarcoma
Leiomyoma and Leiomyosarcoma

retrospectively reviewed their imaging appearances on ultrasound and mammography and complemented the results with a brief review of the literature for each lesion.

Results

We found 50 lesions (49 patients) that were classified as benign mesenchymal breast tumours according to our criteria. Eight lesions were excluded because images were not available and 3 others because PASH was a secondary finding (Table 2). We retrospectively reviewed the records of these patients, and described the imaging findings on ultrasound and mammography. (Table 3 – Appendix).

Table 2 – Results - Histologic subtypes found in our series.

	Lesions	Sex (F/M)	Excluded	Included
Haemangioma	3	3/0	0	3
PASH	30	30/0	5	25
Myofibroblastoma	2	2/0	0	2
Desmoid-type fibromatosis	6	5/1	2	4
Lipoma	1	1/0	1	0
Angiolipoma	4	3/0	2	2
Granular cell tumour	4	3/1	1	3

Discussion

Our results are based in a referral oncologic centre; while some of the lesions were the reason for referral, others were incidental findings in the imaging workup of oncologic patients. Besides, some studies were done in outpatient care and the images were not available. So, although our series has to be interpreted in its context and does not reflect the general population, it allows us to describe the imaging appearances of some rare tumours and uncommon imaging features of more frequent lesions.

Haemangioma

Haemangiomas are a benign proliferation of mature vessels. According to the WHO, the finding of a haemangioma in core biopsy specimens should prompt surgical excision to exclude well-differentiated angiosarcoma.¹ However, in clinical practice, masses with classic imaging and pathologic features are often followed up with imaging.³ The three

hemangiomas (Fig 1) in our series were masses in superficial location, faintly seen on ultrasound, whose margins ranged from circumscribed to microlobulated on ultrasound and mammography. None of our hemangiomas showed calcifications. These findings are in concordance with the literature.⁴ In our series only one was excised, due to discrete atypia.

Pseudoangiomatous stromal hyperplasia (PASH)

PASH is defined as a benign lesion comprising stromal myofibroblastic proliferation and having the appearance of anastomosing slit-like pseudovascular spaces lined by spindle-shaped cells. It must be histologically distinguished from angiosarcoma and might resemble myofibroblastoma¹. PASH is especially frequent in premenopausal women or women taking hormone therapy. Although most often stable over time, it may increase in size or recur.⁵ It is a common incidental finding in breast biopsies but its nodular form is rare.

We examined the imaging appearances of cases where PASH was considered a primary finding. From 25 lesions in our series, 3 were occult on ultrasound and 7 were occult on mammography (mammograms were not available in 8 patients). Most masses were hypoechoic with circumscribed or microlobulated margins but there were 2 cases of masses with indistinct margins and posterior shadowing (Fig 2). We also found 4 cases of architectural distortion without a clear mass on ultrasound. Mammogram findings were nonspecific, including masses with circumscribed, obscured or indistinct margins. Pathologically, most cases were defined solely as PASH, one case was categorized as nodular PASH (Fig 3), four cases were categorized as either nodular PASH or fibroadenoma with superimposed PASH, and there was one case where a differential diagnosis between PASH and myofibroblastoma could not be made.

Myofibroblastoma

Myofibroblastomas are benign tumours of the mammary stroma composed of fibroblasts and myofibroblasts.¹ Unfortunately, there are several unusual morphologic variants that might be difficult to correctly diagnose on core biopsy. While initially described in older men, they have been increasingly recognized in postmenopausal women, probably due to screening.⁶ They do not have a tendency for local recurrence.¹ In the literature they are described as well circumscribed, homogeneous, hypoechoic masses on ultrasound, commonly evocative of fibroadenomas, whereas

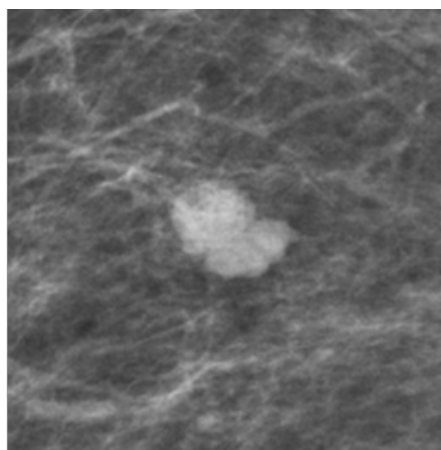
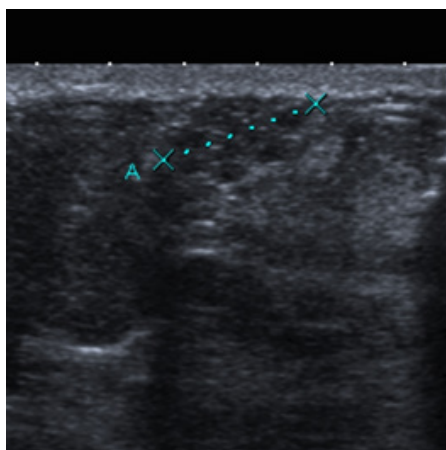


Figure 1 – Haemangioma.

Subcutaneous, oval, hypoechoic mass with microlobulated margins, seen as a mass with microlobulated margins on mammography.

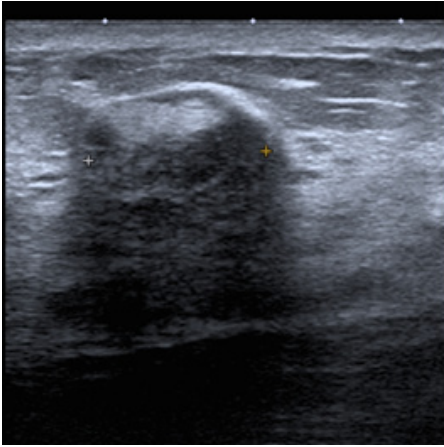


Figure 2 – PASH. Irregular mass with heterogeneous echo pattern, indistinct margins and posterior shadowing. On mammography a subtle round mass with obscured margins can be seen. These imaging findings are atypical for PASH.

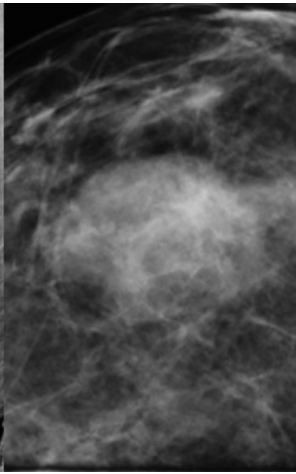
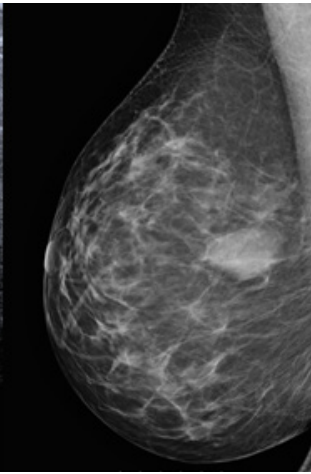
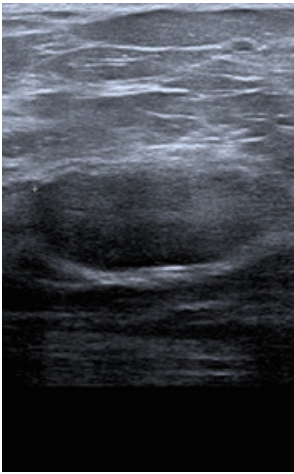


Figure 3 – Nodular PASH. Rare case of “pure” nodular PASH, appearing as a hypoechoic oval mass, parallel to the surface, with circumscribed margins. The mass also appears circumscribed on mammography and magnified view.

mammography descriptions reveal well circumscribed, round to oval masses without calcifications.⁶ We found two myofibroblastomas in our database (there is another lesion that could not be confidently distinguished from PASH included in that group). Both lesions occurred in postmenopausal women, and were moderately worrisome for malignancy. One was isoechoic with circumscribed margins on ultrasound but was irregular with obscured margins on mammography, and the other (Fig 4) was hypoechoic with indistinct margins on ultrasound and showed obscured margins on mammography. They were both excised.

Desmoid-type fibromatosis

Desmoid-type fibromatosis, also known as extra-abdominal desmoid tumour, is a locally infiltrative lesion without metastatic potential that originates from fibroblasts or myofibroblasts. Frequently it extends from the pectoral fascia into the breast. There is an association with trauma, including surgery.¹ Some of these lesions are occult on mammography, but they can appear as irregular lesions with spiculate or indistinct margins, mimicking tumour. They usually do not have calcifications or adenopathy. Ultrasound appearances are variable, but hypoechoic masses with irregular, spiculate,

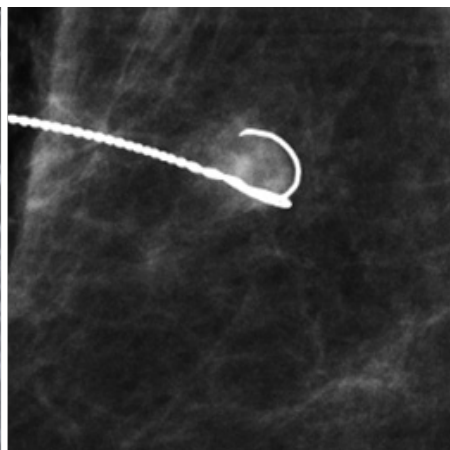
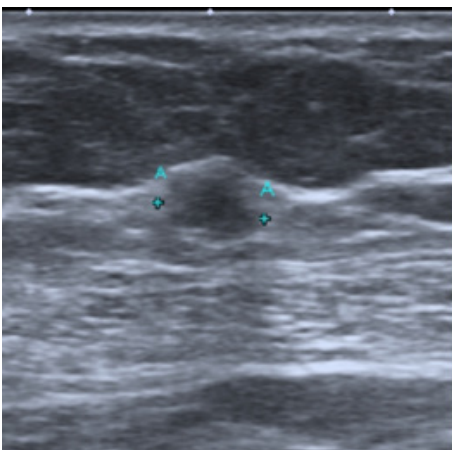


Figure 4 – Myofibroblastoma in a 73-year old female. Hypoechoic mass with indistinct margins on ultrasound and obscured margins on mammography. Pathology showed myofibroblastoma.

or microlobulate borders have been described.² Due to its aggressive growth pattern and tendency for recurrence, management consists of wide excision with clear margins.² Recurrences usually occur within 3 years of excision and commonly require radical surgery.⁷ In our series all of the lesions were hypoechoic and had other findings suspicious for malignancy on ultrasound, such as irregular shape and indistinct margins; two of them also showed posterior shadowing (Fig. 5). On the other hand, two of them appeared as focal asymmetries on mammography, and only one appeared as a spiculate mass. All of the four patients in our series were treated with lumpectomy.

Angiolipoma

Angiolipomas are considered by the WHO under the lipoma category, and are characterized by nodules of mature fat incorporating small vessels containing fibrin thrombi.¹ Angiolipomas are traditionally described as hyperechoic, circumscribed masses on ultrasound with variable mammographic appearances.^{3,4} The angiolipomas in our series appeared as iso or hyperechoic masses, both oval and parallel with circumscribed margins. One was not seen on mammography, while the other presents as a focal asymmetry. They were all excised because of their individual clinical context (Fig. 6).

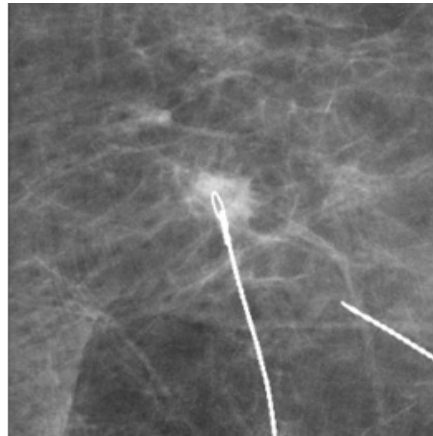
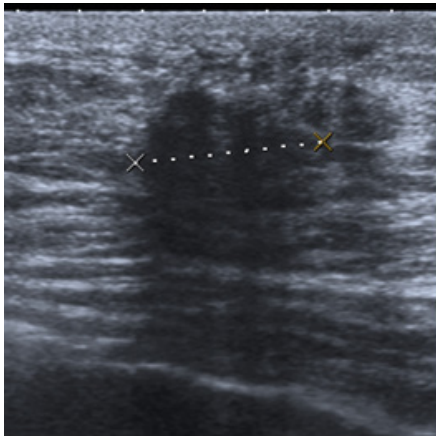


Figure 5 – Fibromatosis (desmoid-type). Hypoechoic, irregular mass with posterior shadowing. Another mass with spiculate margins on mammography.



Figure 6 – Angiolipoma. Hyperechoic, oval, parallel mass, typical of lipoma/angiolipoma that was not visible on mammography.

Granular cell tumour

Granular cell tumour is defined as a tumour with eosinophilic granular cytoplasm derived from Schwann cells of peripheral nerves. It is almost always benign (>99%).¹ Nevertheless, malignant cases also have been reported.⁸ The appearance is variable on mammography, ranging from masses to indistinct densities, and their margins from spiculate to circumscribed. Calcifications are rare. The reports are also confounding regarding their ultrasound appearance.² Granular cell tumours can cause skin retraction, nipple inversion or involve the pectoralis fascia.¹ Since they may be locally infiltrative, a wide surgical excision is recommended, and is usually curative.⁸ We found 3 granular cell tumours in our series (Fig 7). All of them were very suspicious for cancer on ultrasound, appearing hypoechoic with indistinct margins and posterior shadowing or with combined posterior pattern. On mammography, the masses were round with indistinct or obscured margins. They were all treated with lumpectomy. One of them showed atypical findings on pathology.

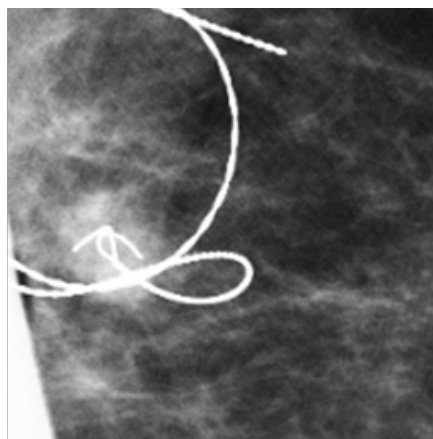
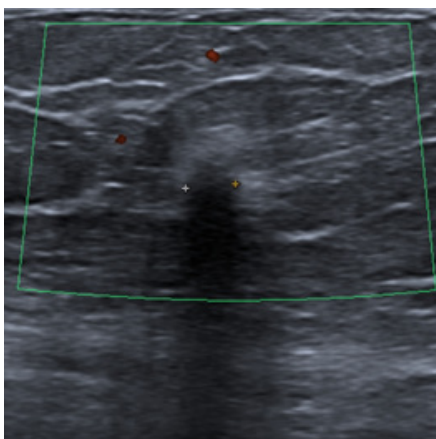


Figure 7 – Granular cell tumour. Hypoechoic mass with indistinct margins and posterior shadowing. On mammography, the mass was round with indistinct margins.

Conclusion

Benign mesenchymal breast tumours have variable imaging appearances that range from benign to overtly malignant. Radiologists working in breast imaging must be familiar with these entities to provide the best care, regarding the decision to maintain imaging follow up or the need for excision.

Recebido / Received 14/11/2016

Aceite / Acceptance 29/12/2016

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse. Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest. The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro. O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support. This work has not received any contribution, grant or scholarship.

References

1. Lakhani SR, Ellis IO, Schnitt SJ, Tan PH, van de Vijver MJ. (Eds.): WHO classification of tumours of the breast, 4th Ed., IARC: Lyon, 2012.
2. Schickman R, Leibman AJ, Handa P, Kornmehl A, Abadi M. Mesenchymal breast lesions. *Clin Radiol.* 2015;70:567-75.
3. Jesinger RA, Lattin GE, Ballard EA, et al. Vascular abnormalities of the breast: arterial and venous disorders, vascular masses, and mimic lesions with radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 2011;31: E117-E136.
4. Glazebrook KN, Morton MJ, Reynolds C. Vascular tumors of the breast: mammographic, sonographic, and MRI appearances. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;184:331-8.
5. Jones KN, Glazebrook KN, Reynolds C. Pseudoangiomatous stromal hyperplasia: imaging findings with pathologic and clinical correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;195:1036-42.
6. Magro G. Mammary Myofibroblastoma: a tumor with a wide morphologic spectrum. *Arch Pathol Lab Med.* 2008;132:1813-20.
7. Erguvan-Dogan B, Dempsey PJ, Ayyar G, Gilcrease MZ. Primary desmoid tumor (extraabdominal fibromatosis) of the breast. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;185:488-9.
8. Irshad A, Ackerman SJ, Pope TL, et al. Panzegrau, B. Rare breast lesions: Correlation of imaging and histologic features with WHO classification. *RadioGraphics.* 2008;28:1399-414.

Appendix

Table 3 – Results - Imaging Findings*

Age/Sex	Ultrasound	Mammography	Pathology Record
Haemangioma			
58/F	Mass: round, isoechoic, circumscribed, superficial	Mass: round, obscured margins	Lumpectomy
46/F	N/A	Mass: round, microlobulated margins	Core Biopsy
54/F	Mass: oval, isoechoic, microlobulated, superficial	Mass: oval, microlobulated margins	Core Biopsy
PASH			
77/F	Not visible	Mass: irregular, obscured margins	Core Biopsy
45/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, circumscribed	N/A	Core Biopsy
47/F	Not visible	Mass: oval, low density, circumscribed	Core Biopsy
43/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, circumscribed	Not visible	Mastectomy
32/F	Mass: round, parallel, microlobulated margins	Mass: round, obscured margins	Core Biopsy Nodular PASH vs. Fibroadenoma
43/F	Mass: irregular, parallel, indistinct margins, shadowing	N/A	Lumpectomy PASH vs. Myofibroblastoma
47/F	Mass: oval, hypoechoic parallel, circumscribed	Not visible	Core Biopsy
40/F	Mass: oval, isoechoic, parallel, circumscribed	N/A	Core Biopsy
46/F	Architectural distortion with combined posterior pattern	Not visible (dense breast)	Lumpectomy
46/F	Not visible	Mass: irregular, indistinct margins	Core Biopsy
52/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, microlobulated margins	Not visible	Core Biopsy
30/F	Mass: oval, parallel, hypoechoic, circumscribed	Not visible	Core Biopsy
46/F	Mass: oval, hypoechoic, microlobulated margins	N/A	Core Biopsy Nodular PASH vs. Fibroadenoma
66/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, circumscribed	N/A	Core Biopsy
43/F	Architectural distortion	N/A	Core Biopsy
50/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, circumscribed	Mass: oval, circumscribed	Lumpectomy Nodular PASH
47/F	Mass: irregular, heterogeneous echo pattern, indistinct margins, posterior shadowing	Mass: round, obscured margins	Lumpectomy
47/F	Architectural distortion with combined posterior pattern	Focal asymmetry	Core Biopsy
39/F	Mass: oval, hypoechoic, microlobulated margin	N/A	Core Biopsy Nodular PASH vs. Fibroadenoma
37/F	Mass: oval, hypoechoic, circumscribed	Not visible	Biopsy
48/F	Mass: oval, hypoechoic, parallel, circumscribed	Mass: oval, circumscribed with coarse calcification	Lumpectomy
46/F	Mass: irregular, hypoechoic, posterior shadowing	Not visible	Core Biopsy
40/F	Mass: oval, hypoechoic, microlobulated margins	N/A	Core Biopsy Nodular PASH vs. Fibroadenoma
45/F	Architectural distortion with cystic areas	Not visible	Core biopsy
43/F	Mass: oval, heterogeneous, microlobulated margins	Mass: round, fat-containing, obscured margins	Core Biopsy

Myofibroblastoma			
67/F	Mass: oval, isoechoic, circumscribed margins	Mass: irregular, obscured margins	Lumpectomy
73/F	Mass: hypoechoic, round, indistinct margins	Mass: round, obscured margins	Lumpectomy
Desmoid-type fibromatosis			
68/F	Mass: irregular, hypoechoic, posterior shadowing	Focal asymmetry	Lumpectomy
54/F	Mass: round, hypoechoic indistinct margins	Focal asymmetry	Lumpectomy
46/F	N/A	Mass: round, spiculated	Lumpectomy
39/F	Mass: irregular, hypoechoic, posterior shadowing	N/A	Lumpectomy
Angiolipoma			
49/F	Mass: isoechoic, oval, parallel, circumscribed	Focal asymmetry	Mastectomy
51/F	Mass: hyperechoic, oval, parallel, circumscribed	Not visible	Lumpectomy
Granular cell tumor			
50/F	Mass: irregular, hypoechoic, indistinct margins, shadowing	Mass: round, indistinct margins	Lumpectomy Benign features
50/F	Mass: irregular, hypoechoic, indistinct margins, shadowing	Mass: round, obscured margins	Lumpectomy Benign features
58/F	Mass: round, hypoechoic, indistinct margins, combined posterior pattern	Mass: round, obscured margins	Lumpectomy Atypical features

*For each lesion age and sex are mentioned as well as a brief description of findings on ultrasound and mammography. The type of latest pathology specimens, as well as important pathologic information including alternative diagnosis are provided. N/A – Not available

Espaço Institucional / Institutional Space

COLÉGIO DE RADIOLOGIA

António J. Madureira*



*Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de São João, Porto, Portugal

As “terríveis” urgências

O Serviço de Urgência ou Banco (a sul do Rio Mondego) é para qualquer Radiologista um dos locais de trabalho mais stressante, tal como para as restantes especialidades médicas. Não só pelas constantes e imprevisíveis solicitações como pela especial responsabilidade dos exames efetuados, pois os diagnósticos são muitas vezes confirmados ou não nas horas seguintes nos casos em que os doentes são operados.

Todos concordamos que o papel do Radiologista é fundamental no Serviço de Urgência pois permite uma correta avaliação e triagem dos doentes e a identificação dos doentes que necessitam de tratamento urgente ou emergente. Nestes casos a nossa Especialidade pode ser mesmo considerada como “life saving”. Importa ainda destacar o papel de primeira linha da Radiologia de Intervenção neste campo, particularmente na sua vertente terapêutica.

No entanto, o sentimento global em relação ao Serviço de Urgência é cada vez mais de desânimo e de insatisfação. As causas são múltiplas, mas podemos apontar algumas como a realização de exames sem verdadeira indicação clínica e o excesso de trabalho / equipas não ajustadas à procura.

A proliferação dos chamados “Protocolos” também conduz a um significativo aumento do número de exames. Atualmente, julgo que no meu Hospital qualquer paciente que refira na história que teve um traumatismo ou queda fará certamente uma “ecografia abdominal FAST”. Ainda na semana passada fiz uma ecografia “FAST” a um paciente que tinha uma laceração de um dedo num contexto de acidente de trabalho e que me confessou estar espantado por estar a realizar uma ecografia abdominal dado que não tinha referido qualquer queixa ou traumatismo abdominal. O meu exame e relatório também foram “fast” (“Exame SU. FAST negativo”)!

Julgo que esta situação se tenderá a agravar se os “exames protocolados por indicação” passarem a ser solicitados por pessoal não médico, como parece ser a tendência dominante. No meu Hospital, graças à ação da Diretora de Serviço, temos conseguido evitar esta situação. Tem sido o entendimento do Serviço considerar todos os exames solicitados como um pedido de colaboração médica no esclarecimento de um quadro clínico pelo que logicamente apenas podem ser requisitados por um Clínico.

Mesmo com as regras atuais, muitos de nós apercebem-se que em muitos casos, ao fazerem a ecografia a um doente são a primeira pessoa no Hospital que está a examinar o abdómen do paciente (particularmente nos meses de Inverno em que

os doentes andam mais agasalhados!). Quantas vezes somos solicitados a excluir como hipótese de diagnóstico uma colecistite aguda em pacientes com cicatrizes no quadrante superior direito ou que após uma breve história clínica referem colecistectomia prévia?

O(s) problemas(s) estão identificados, mas existirão soluções? Podem ser propostas algumas, desde logo uma maior seleção e restrição no pedido de exames. Terão os Internos do Ano Comum a experiência e idoneidade suficientes para solicitar exames de modo autónomo? Podem ainda ser criadas normas de orientação, com o contributo dos Clínicos, que balizem as indicações dos diferentes tipos de exames.

O Radiologista também pode ter um papel mais pedagógico e tentar falar com o Clínico que solicitou um exame sem indicação, explicando a razão para a sua não realização ou eventual substituição por outro. Alguns colegas referem, no entanto, que “dá mais trabalho e perde-se mais tempo a tentar telefonar do que a fazer o exame” pelo que preferem fazer o exame sem discutir a sua indicação.

Outra condição essencial é a constituição de equipas com recursos humanos e materiais adaptados às solicitações, de modo a garantir a qualidade dos serviços prestados. Quantos ecógrafos se encontram dispersos por diferentes Serviços para serem utilizados apenas ocasionalmente? Não faria mais sentido centralizar esses aparelhos no Serviço de Radiologia que faria depois a gestão integrada da sua utilização?

A opção por urgências metropolitanas noturnas também poderá contribuir para uma melhoria da situação ao repartir a carga assistencial por médicos de vários Hospitais.

O fundamental é nunca nos demitirmos do nosso papel fulcral no Serviço de Urgência, pois apesar de ser sem dúvida mais cómodo dum ponto de vista pessoal não fazer urgências, o dia em que o Radiologista não esteja fisicamente presente será o início do fim da nossa Especialidade. A Natureza odeia o vácuo. Se nós não estivermos presentes o nosso espaço natural será inexoravelmente ocupado por outros.

Sou por natureza otimista e julgo que teremos sucesso!

Caso Clínico ARP n°10: qual o seu diagnóstico?

Arp Case Report n° 10: what is your diagnosis?

Daniel Torres, Lígia Barbosa, Mariana Correia, Tiago Bilhim, Filipe Velosos Gomes, Élia Coimbra

Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa
Portugal

Apresentação do Caso

Paciente do sexo feminino de 19 anos, assintomática. Sem antecedentes de relevo.

Em análises de rotina revelou alterações inespecíficas da função hepática, nomeadamente aumento da GGT, ALT, AST e FA, sem alterações dos valores de bilirrubina. Marcadores tumorais com valores dentro da normalidade.

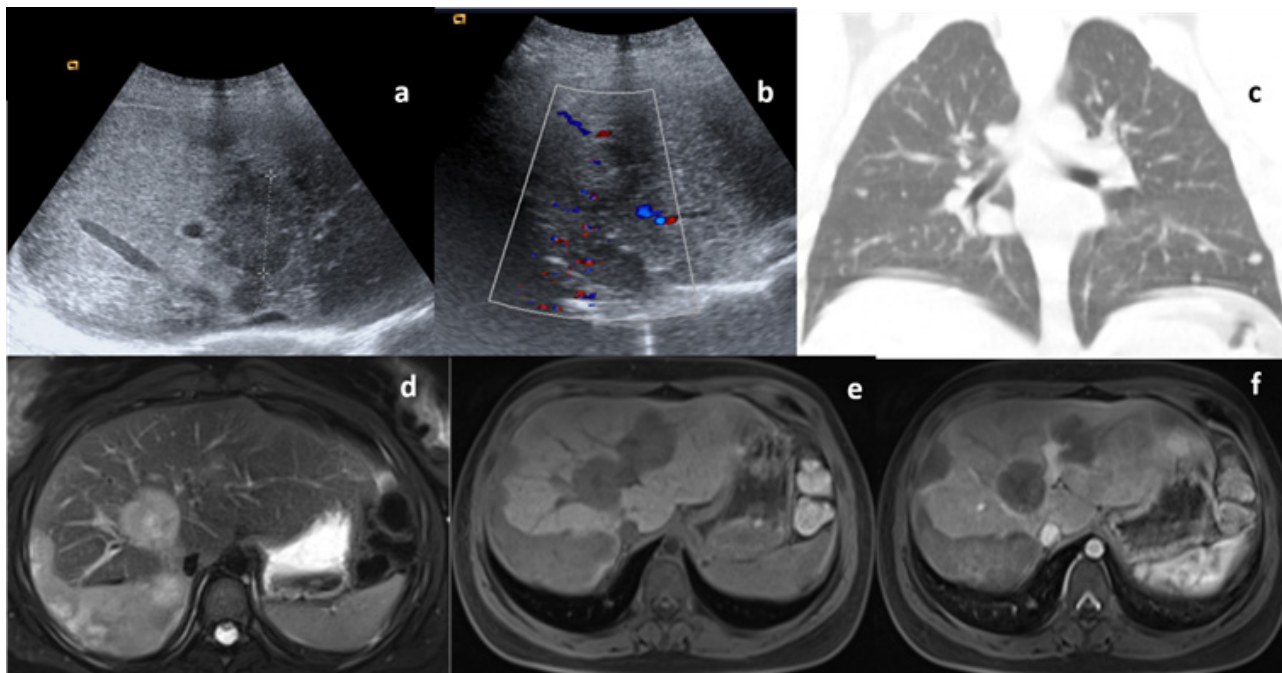


Imagem a e b: estudo ecográfico em modo B com recurso a color doppler; **Imagem c:** Estudo TC coronal; **Imagem d:** RM em ponderação T2; **Imagem e:** RM ponderação T1 FS; **Imagem f:** Imagem T1 FS após administração de gadolínio endovenoso.

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

Caso Clínico ARP N°9: Cardiomiopatia Hipertrofica e Cardiopatia Isquémica

ARP Case Report N° 9: Hypertrophic Cardiomyopathy and Ischaemic Cardiopathy

Hugo Marques

Serviço de Radiologia, Hospital da Luz, Lisboa, Portugal

Respostas correctas ao Caso Clínico N° 9

Carlos da Silva

Caso 1 / A

70 anos

Ecg com alterações da repolarização ventricular

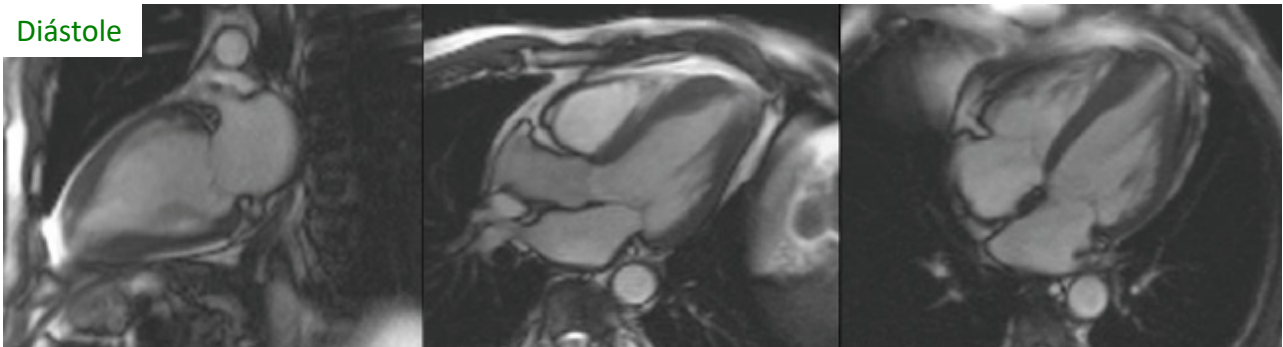
Ecocardiograma com má janela.

Queixas de precordialgia atípica.

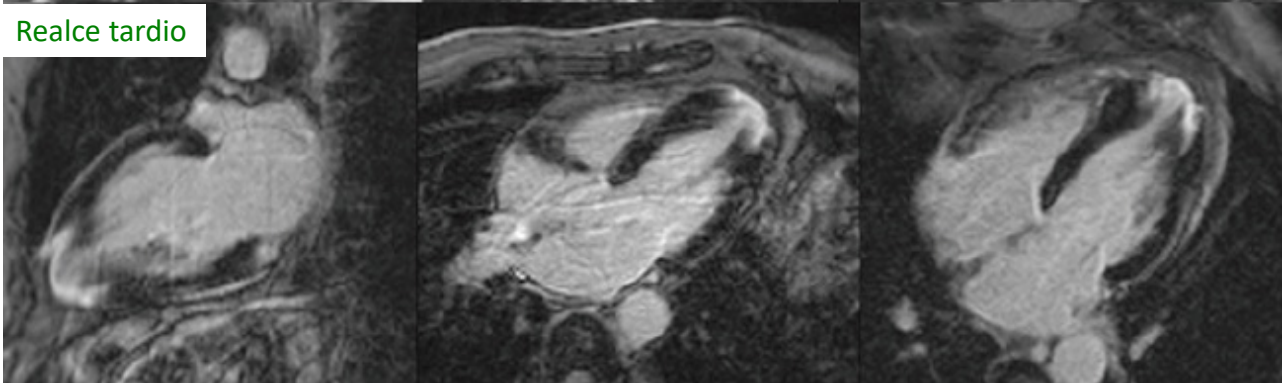
Cardiomiopatia hipertrofica apical com aneurisma apical (burn out ápex). A HCM apical é difícil de diagnosticar por ecocardiograma. Alterações da repolarização são frequentes.

CASO A / 1

Diástole



Realce tardio



Caso 2 / B

55 anos

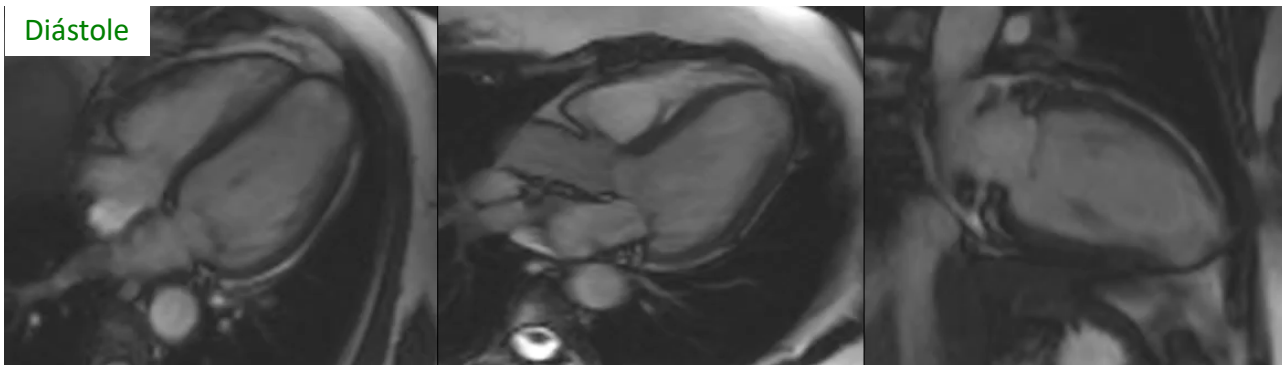
Internamento há 2 meses com dor precordial, ligeiro aumento das troponinas e discinesia ventricular esquerda apical. Fez cateterismo com coronárias normais.

Por ausência de recuperação da função 1 mês após o cateterismo, vem fazer RM.

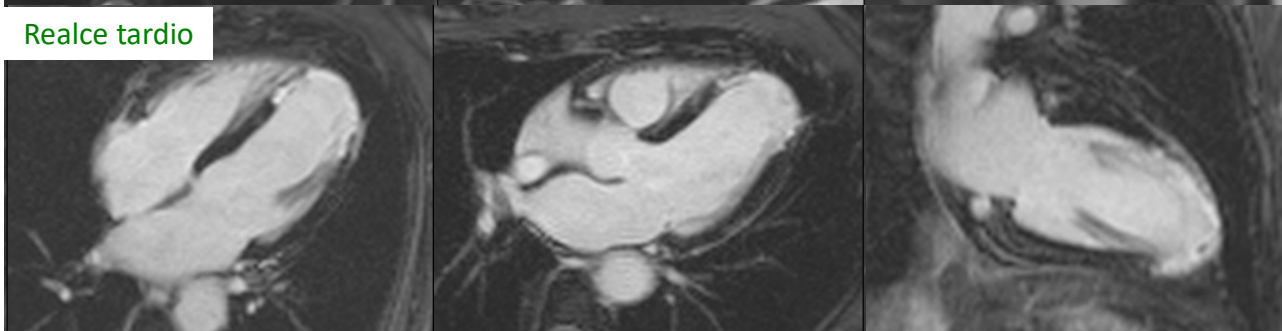
Cardiopatia isquêmica caracterizada por seqüela de enfarte no território habitual da DA. A ausência de doença coronária obstrutiva no cateterismo não exclui em definitivo o EAM, uma vez que em 7-10% dos EAM há reperfusão espontânea das coronárias. Neste caso a ausência de recuperação da função ventricular exclui a hipótese de takotsubo e aumenta a probabilidade de seqüela de cardiopatia isquêmica, que a RM confirmou.

CASO B / 2

Díástole



Realce tardio



Caso Clínico / Radiological Case Report

Acenocoumarol-Related Fatal in-Utero Subdural Hematoma*Hematoma Subdural Fatal in-Utero, Secundário a Terapêutica com Acenocoumarol*Mariana C. Diogo¹, Cláudia Rijo², Álvaro Cohen², Carla Conceição¹

¹ Department of Neuroradiology, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

² Gynecology and Obstetrics Department, Maternidade Alfredo da Costa, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

Correspondência

Mariana Cardoso Diogo
Departamento de Neuroradiologia
Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central
Rua José António Serrano,
1150 - Lisboa
Portugal
e-mail: mariana_cdiogo@hotmail.com

Abstract

Fetal intracranial hemorrhages are typical of the germinal matrix, associated with fetal or placental problems. Subdural hemorrhages in utero are extremely rare but have been reported in coagulation disorders or maternal trauma. We present a case of atraumatic subdural hematoma in a 35 gestational week fetus, whose mother was under oral anticoagulation for prosthetic mitral valve. The mother complained of reduced fetal movement and ultrasound was inconclusive. Fetal magnetic resonance imaging (MRI) was performed the following day. MRI revealed an extensive subdural hematoma involving both hemispheric convexities and the tentorium, with significant mass effect. No heartbeat was detected in an US performed 1 day after MRI. Autopsy confirmed the diagnosis. To our knowledge it is the most extensive acenocoumarol-related in-utero SDH reported, and an excellent example of how fetal MRI might aid in prenatal diagnosis of fetal hemorrhagic complications.

Key-words

Fetal MRI; Subdural hematoma;
Anticoagulation; Mechanic heart valve;
Acenocoumarol.

Resumo

Apresentamos o caso de um hematoma subdural atraumático num feto de 35 semanas de gestação, cuja mãe se encontrava sob terapêutica anticoagulante com acenocoumarol, devido a prótese mitral mecânica. A ecografia, realizada às 35 semanas de gestação por redução dos movimentos fetais, revelou aumento do espaço intracraniano extracerebral e provável malformação cortical. RM fetal efetuada no dia seguinte revelou extenso hematoma subdural hemisférico bilateral, com sinais de atividade e significativo efeito de massa. Ecografia de controlo detetou ausência de batimentos cardíacos fetais e autópsia confirmou o diagnóstico. Tanto quanto nos foi possível averiguar, este é o mais extenso caso de HSD fetal relacionado com a toma de acenocoumarol descrito em RM fetal e um excelente exemplo da utilidade desta técnica no diagnóstico pré-natal de lesões hemorrágicas.

Palavras-chave

Ressonância magnética fetal; Hematoma subdural; Anticoagulação; Válvula mecânica; Acenocoumarol.

Introduction

Subdural hematoma (SDH) is a frequent finding in newborns, usually occurring during traumatic vaginal delivery. On the other hand, antenatal SDH is exceptional.¹ It may occur spontaneously or in association with various maternal or fetal conditions including trauma, coagulopathies, intrauterine infections and iatrogenic effect of maternal drug intake.² Vitamin K antagonists cross the placental barrier and are associated with coumarin embryopathy, characterized by nasal hypoplasia and/or stippled epiphyses, when exposure occurs in the first trimester, while exposure in the second or third trimesters is associated with central nervous system (CNS) malformations or hemorrhagic complications.^{3,4}

We present a rare case of extensive, acenocoumarol-associated, subdural hematoma occurring in the third trimester, emphasizing the importance of anticoagulation as a cause of antenatal intracranial bleeding and the major role played by fetal magnetic resonance imaging (MRI) in diagnosing fetal hemorrhagic.

Case Report

A 24-year-old woman under life-long oral anticoagulation after mitral valve replacement at the age of 13, due to rheumatic valve disease, presented to her attending physician with a six weeks and four days pregnancy. She had 3 previous failed pregnancies: the first was complicated by warfarin embryopathy and medically interrupted at 24 weeks of gestation; the following two gestations resulted in spontaneous abortions at 9 and 16 weeks, without known cause and no clear fetal anomalies at pathological analysis. She also suffered deep vein thrombosis (DVT) of the left leg during the 2nd pregnancy (at 10 weeks of gestation), while under treatment with enoxaparin (60 mg twice daily) and mechanic valve thrombosis at the age of 16, with need for emergency prosthesis replacement.

Due to the high risk and history of thrombotic events it was decided to maintain therapy with acenocoumarol (4 mg daily) throughout the gestation. International Normalization Ratio (INR) values were measured every 15 days (kept between 2,3 and 3,2) and fetal ultrasound (US)

scans performed every 2-3 weeks. There was no evidence of intracranial abnormalities, fetal or maternal bleeding.

At 35 weeks of gestation, routine US scan showed enlargement of the extracerebral space with abnormal morphology of the cerebral convexities, suggesting a simplified gyral pattern. Fetal MRI, performed the following day, revealed extensive bilateral subdural collections, involving cerebral convexities and extending to the tentorium. They presented heterogeneous signal (Fig. 1) mainly hyperintense on T2 weighted images (WI) and “blooming” on gradient-echo T2*WI (Fig. 2), but with areas of mixed low and high T2 signal (primarily on the right side), suggesting hemorrhagic collections with signs of active bleeding (Fig.1). The SDH had right side predominance and significant mass effect: generalized effacement of cerebral sulci, cisternal spaces and right lateral ventricle, midline shift to the left and cerebellar amygdalae herniation. It was not possible to identify any cortical malformations due to distortion of encephalic parenchyma.

Acenocoumarol was immediately discontinued and replaced with enoxaparin, but one day later US confirmed fetal death. Pathological study confirmed the presence of moderate intracranial SDH, with small subarachnoid hematic

component in the posterior fossa. Hemorrhagic foci of the thymus gland were also identified. No malformations of the CNS nor were associated skeletal anomalies identified.

Discussion

The fatal antenatal SDH presented was most presumed secondary to anticoagulant exposure, given the maternal history of acenocoumarol intake (INR at admission: 2,9), the lack of other predisposing factors, and the absence of abnormal findings in the previous US scans. The decision to maintain anticoagulation throughout pregnancy was based on maternal history of serious thrombotic events (DVT and valve thrombosis), one of which occurred during a previous gestation.

Anticoagulation during pregnancy is a known risk factor for both mother and fetus. Vitamin K antagonists cross the placenta and increase risk of spontaneous abortion, embryopathy and fetal hemorrhage,⁴ and although heparin does not cross the placental barrier, it considerably increases the thrombotic risk for the mother.³ The use of coumarins throughout pregnancy can be justified if the risk of maternal thrombotic events outweighs the risk of fetal complications, with a known incidence of hemorrhage of 2.5% (80% occurring at delivery) and the incidence of valve thrombosis approximately 4% (higher if heparin is used).^{3,5}

On US, diagnosis of SDH is often difficult and asymptomatic enlargement of the cranial dimensions may be the only finding. In our case US findings were nonspecific and a cortical malformation suspected, due to the loss of the normal external cerebral architecture. With the advent of ultrafast MRI techniques, it is now possible to obtain clear images of the fetus and this imaging method proved essential to our diagnosis as it provided a clear image of the location and extent of the hemorrhage and its secondary effects.

Conclusion

Anticoagulant-associated fetal hemorrhage is a rare but severe event. Unfortunately, there is no alternative regimen that can effectively replace vitamin K antagonists in women with mechanical heart valves during late pregnancy. Although US studies are valuable for regular monitoring of fetal hemorrhagic complications, in suspicious cases MRI offers a more detailed assessment of fetal CNS and provides a better characterization of both hemorrhagic and malformative pathology.

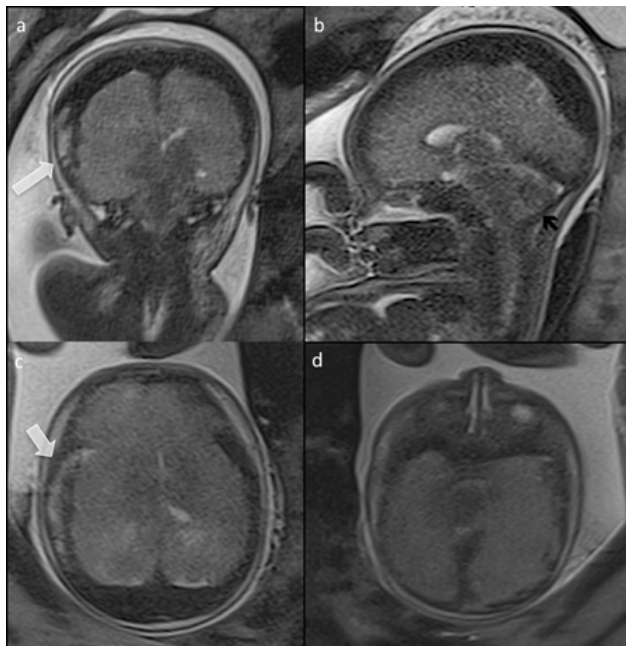


Figure 1 – Fetal MRI. 35-week-old fetus. Coronal (a), sagittal (b) and axial (c, d) T2WI. Subdural hematoma and loss of differentiation of cerebral parenchyma. The SDH is hypointense with area of mixed signal (white arrow) on the right, suggesting active bleeding. There is herniation of the amygdalae (black arrow)

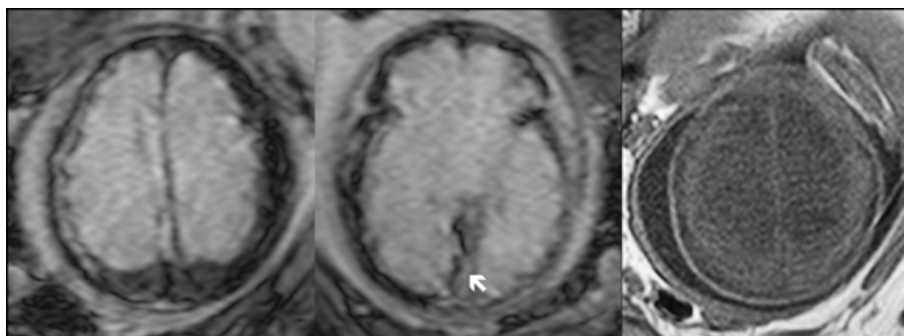


Figure 2 – Axial GET2*WI (a,b) and T1WI (c). The subdural hematoma shows “blooming” on T2* and extends into the tentorium on the right (white arrow) is slightly hyperintense on T1WI.

Recebido / Received 30/11/2016

Aceite / Acceptance 17/01/2017

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

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

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

References

1. Akman CI, Cracco J. Intrauterine subdural hemorrhage. *Dev Med & Child Neurol.* 2000;42:843-6.
2. Sherer DM, Anyaegbunam A, Onyeije C. Antepartum fetal intracranial hemorrhage, predisposing factors and prenatal sonography: a review. *Am J Perinatol.* 1998;15:431-41.
3. Chan WS, Anand S, Ginsberg JS. Anticoagulation of pregnant women with mechanical heart valves: a systematic review of the literature. *Arch Intern Med.* 2000;160:191-6.
4. Raghav S, Reutens D. Neurological sequelae of intrauterine warfarin exposure. *J Clin Neurosc.* 2007;14:99-103.
5. Stefanidis K, Papoutsis D, Daskalakis G, Loutradis D, Antsaklis A, Acenocoumarol and pregnancy outcome in a patient with mitral valve prosthesis: a case report. *Fetal Diagn Ther.* 2009;25:115-8.
6. Vitale N, De Feo M, Santo LS, Pollice A, Tadesco N, Cotrufo M. Dose-dependent fetal complications of warfarin in pregnant women with mechanical heart valves. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1637-41.

Caso Clínico / Radiological Case Report

Intraosseous Ameloblastoma – an Aggressive Lesion of the Jaw*Ameloblastoma Intraósseo – uma Lesão Agressiva da Mandíbula*Joana Ruivo Rodrigues¹, Gabriel Gerediaga², Duarte Silva³

¹ Interna da Especialidade de Radiologia, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

² Assistente Graduado de Radiologia, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

³ Director de Serviço, Serviço de Imagiologia, Centro Hospitalar Tondela-Viseu, Viseu, Portugal

Correspondência

Joana Ruivo Rodrigues
Rua Dr. Francisco Patrício
Lote 2 Fração A
6300-691 Guarda
Portugal
e-mail: joana.ruivo130@gmail.com

Abstract

The ameloblastomas are the most common odontogenic benign tumours, locally aggressive and with clinical impact. We report a case of an old woman with a mixed ameloblastoma. We also review the clinical, imagiologic and surgical state of art of ameloblastomas.

Key-words

Ameloblastoma; Odontogenic tumour; Computed tomography.

Resumo

Os ameloblastomas são os tumores odontogénicos benignos mais comuns, localmente agressivos e com impacto clínico. É relatado um caso de uma mulher idosa com um ameloblastoma misto. Foi feita ainda uma revisão do estado de arte clínico, imagiológico e cirúrgico dos ameloblastomas.

Palavras-chave

Ameloblastoma; Tumores odontogénicos; Tomografia computadorizada.

Introduction

Ameloblastomas are benign but locally aggressive neoplasms originating from odontogenic epithelium and are the most common odontogenic tumours of clinical significance, accounting for 10% of all such tumours¹. They tend to present in the 2nd to 4th decades of life, without sex predominance¹ and are slow-growing painless masses that present with local swelling.²

Ameloblastomas can be classified as either intraosseous or extraosseous (peripheral). The intraosseous ameloblastomas arise in the jaw and are classified as unicystic, desmoplastic, and mixed cystic and solid.¹

The radiographic appearance is variable and dependent on the histopathology of the lesion. Computed Tomography is useful to assess the extent of the lesion, cortical perforation, and adjacent soft-tissue involvement.³ The mixed cystic and solid ameloblastoma form usually appears multiloculated with internal septations manifested by a “honeycomb” or “soap-bubble” appearance.⁴

The treatment is surgical resection, and wide margin *en-bloc* resection is required for tumours that infiltrate through the cyst wall into adjacent bone.⁵

We report a case of a mixed cystic and solid ameloblastoma whose diagnosis was suspected in Computed Tomography and was confirmed with a local biopsy and treated with *en-bloc* surgery.

Case Report

A 72-year-old woman presented with a visible painless bulge over the anterior left mandible, which had been growing for three months, causing facial asymmetry. There was no past history of head and neck malignancy or surgery, including dental surgery. Trigeminal and facial nerve functions were intact, and no mucosal lesions were identified. A contrast-enhanced computed tomography (CT) of the facial bones was performed in order to clarify the diagnosis. It showed an expansive multilocular hypodense lesion - in the left horizontal branch of the mandible, with areas of cortical thinning and interruption (Fig. 1). The soft tissue window showed moderate soft tissue enhancement mixed with cystic areas, involving the left mandibular body including the oral platform (Fig. 2). The lesion was biopsied, and the diagnosis of ameloblastoma was confirmed. A complete surgical resection with curative intent was performed. It consisted of segmental mandibulectomy of the left condyle and left mandibular body (Fig. 3).

Discussion

A variety of benign and malignant lesions occur within the jaw, and they can develop from any tissue including dental elements, bone, nerves, or blood vessels. Mandibular lesions develop from both odontogenic and nonodontogenic origins and have varying degrees of destructive potential.

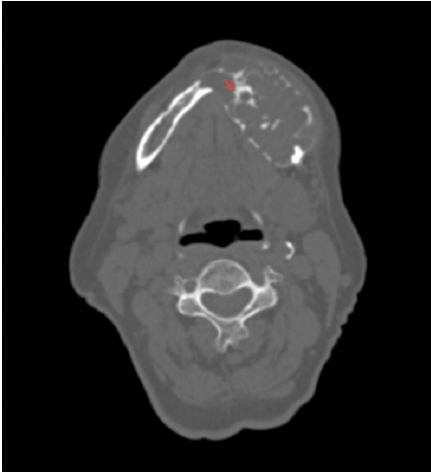


Figure 1 – Axial bone CT shows expansion of the left horizontal branch of the mandible, with cortical thinning and disruption in both buccal and lingual sides. Thick septa between the lesion loculations are also evident (arrow).

Odontogenic tumours represent 9% of all tumours of the oral cavity and are designated according to their origin: from the crown (epithelial origin) or apex (ectomesenchymal origin).^{6,7}

Ameloblastoma is a benign ectodermal tumour of odontogenic origin and is the most common epithelial odontogenic tumour,⁸ that usually appears in the posterior mandible, typically in the third molar region.⁶ About 75% of ameloblastomas occur in the mandible, at the level of the bicuspid and molars and in the angle of the mandible. About 25% of ameloblastomas occur in the maxilla.⁸ Follicular cysts or impacted teeth may be associated. The expansion of the mandible can occur as the tumour has slow growth.⁶

Ameloblastoma has no gender predilection and demonstrates a peak incidence between 20 and 40 years old.¹ These tumours are slow-growing, painless and can reach a considerable size;

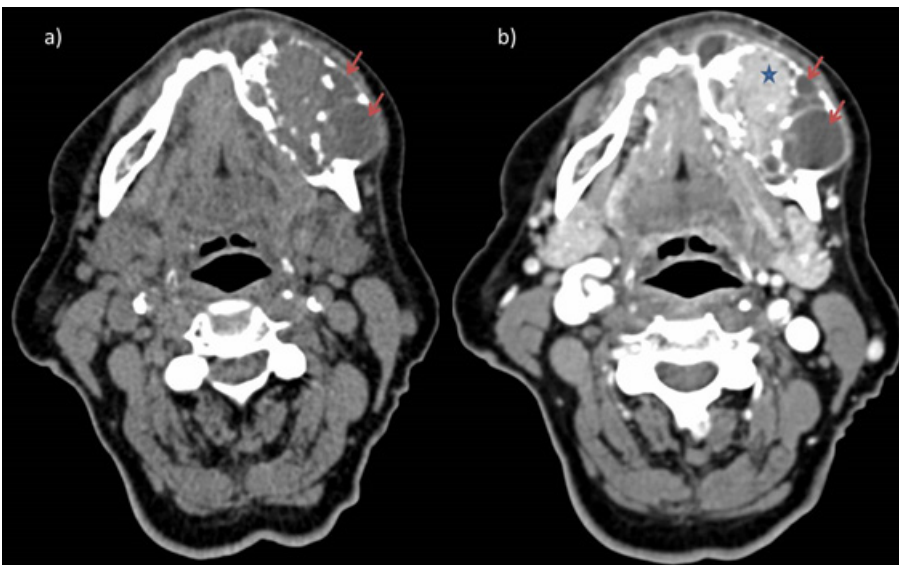


Figure 2 – Axial CT images before (a) and after (b) contrast administration show a multilobulated lytic lesion in left mandible with expansive remodelling, scalloped borders, and cortical thinning. Cystic components are seen as non-enhanced hypoattenuating areas (arrows), whereas solid tissue shows contrast-enhancement (star).



Figure 3 – Photograph of the surgical specimen shows the left mandibular body (blue arrow) attached to the tumour (yellow arrow). A tooth is also seen attached to the left mandibular body and near the tumor (black arrow).

swelling is the most common symptom. Small lesions can be asymptomatic.⁷

According to the World Health Organization (2005),⁷ the ameloblastomas can be categorized on the basis of characteristics such as the age at presentation, location in the body, imaging features, clinical behavior, and prognosis. They can be classified as either intraosseous or extraosseous (peripheral). The peripheral form appears as a sessile or pedunculated slow-growing mass that is confined to the gingiva or alveolar mucosa with no involvement of the underlying bone. The intraosseous form arises in the jaw and is subdivided in: unicystic, desmoplastic, and mixed cystic and solid¹. The solid/multicystic ameloblastoma is the most common type (85%),⁹ and constitutes the second most common odontogenic tumour (after odontoma).⁷ The mixed cystic and solid form usually appears in the posterior mandible,¹ as occurs in our case. The mixed cystic and solid form is typically more aggressive and is more likely to recur than unicystic and desmoplastic forms.¹⁰

The radiographic appearance of ameloblastomas is variable and dependent on the histopathology of the lesion. Radiographic findings of the unicystic form include a unilocular, well-circumscribed and well-corticated lucent lesion often associated with the crown of an unerupted or impacted tooth. The peripheral ameloblastoma has a solid appearance on imaging. The desmoplastic variant can be

distinguished from other variants by the presence of multiple coarse internal calcifications with significant surrounding cortical destruction.³ The mixed cystic and solid type of ameloblastoma appears as an expansile, radiolucent, uni- or multilocular mass, with internal septations that form a honeycomb or soap bubble¹. The hallmark of ameloblastoma is extensive tooth root absorption.³

In order to plan surgery, helical CT with three-dimensional reformations and holograms should be done. These techniques provide valuable insight for the surgeon when considering the primary abnormality and the surgical approach needed.⁸ At CT the ameloblastoma appears with uni or multiple cystic areas of low attenuation and with enhancing solid areas.¹ The unilocular lesions occur most often in the maxilla.⁷ The mixed cystic and solid form often has a honeycomb or soap bubble appearance, a classic finding,¹ as occurs in our case. They can vary in size from a small to a large cyst that causes extensive destruction of the jaw.⁷ Thinning or frank dehiscence of the adjacent cortical surfaces can occur, possibly associated with erosion of the root of the adjacent tooth. Variable resorption of the bone cortex can be present, with extension into adjacent soft tissues.⁹ Bony expansion may be found, but there is no periosteal bone formation. Loss of the lamina dura, erosion of the tooth apex and displacement of teeth are also common.⁷

Magnetic Resonance Imaging (MRI) typically shows low signal intensity on T1-weighted images and high signal intensity on T2-weighted images.¹¹ Contrast-enhanced imaging may show papillary projections,¹¹ enhancing walls, mural nodules and septations.¹³

Surgical resection is the treatment of choice and the prognosis after surgery is linked to the method of treatment, the age of the patient, and the cystic characteristics of the tumour. In order to avoid recurrence, early *en-bloc* surgical resection should be done.⁸ Radiation therapy may be considered if complete resection is not possible or if positive resection margins are not amenable to re-resection.¹ There is no indication for chemotherapy treatment.⁸ Although ameloblastomas are defined as benign neoplasms, they are locally aggressive and infiltrative. If resection is incomplete, they may persist locally or rarely metastasize, although the foci of metastases demonstrate a cytologically benign tumour.¹ Higher recurrence rates are seen in older patients and in those with tumours that are multilocular or exhibit soap bubble-type cysts.⁸ In those with multilocular or soap bubble pattern tumours long-term follow-up is needed, as recurrence can occur more than 10 years after initial treatment.⁷

Jaw abnormalities - as ameloblastoma - can present in a nonspecific manner, making imaging of utmost importance in elucidating the cause of the symptoms. The contrast-enhanced CT with soft tissue and bone algorithm is the first line and the most useful diagnostic imaging modality to delineate both focal enhancing mural nodules as well as tumor-bone relationships. CT identifies the full extent of the tumor to support surgical planning. The contrast-enhanced MRI can be used when necessary to define extraosseous components and association with critical neurovascular structures.

Recebido / Received 30/11/2016

Aceite / Acceptance 08/02/2017

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

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

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

References

1. Cankurtaran CZ, Branstetter BF 4th, Chiosea SI, Barnes EL Jr. Ameloblastoma and dentigerous cyst associated with impacted mandibular third molar tooth. *Radiographics*. 2010;30:1415-20.
2. Sham E, Leong J, Maher R, Schenberg M, Leung M, Mansour AK. Mandibular ameloblastoma: clinical experience and literature review. *ANZ J Surg*. 2009;79:739-44.

3. Devenney-Cakir B, Subramaniam RM, Reddy SM, Imsande H, Gohel A, Sakai O. Cystic and cystic-appearing lesions of the mandible: review. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;196(6 Suppl):WS66-77.

4. Scholl RJ, Kellett HM, Neumann DP, Lurie AG. Cysts and cystic lesions of the mandible: clinical and radiologic-histopathologic review. *RadioGraphics*. 1999;19:1107-24.

5. Carlson ER, Marx RE. The ameloblastoma: primary, curative surgical management. *J Oral Maxillofac Surg*. 2006;64:484-94.

6. Dunfee BL, Sakai O, Pistey R, Gohel A. Radiologic and pathologic characteristics of benign and malignant lesions of the mandible. *Radiographics*. 2006;26:1751-68.

7. Barnes L, Eveson J, Reichart P, Sidransky D. Pathology and genetics of head and neck tumours. World Health Organization classification of tumours; IARC Press. 2005; p 378-421.

8. Dunn J, Wayne J, William B, Narang K, Schwartz A. Giant Ameloblastoma: radiologic diagnosis and treatment. *RadioGraphics*. 1997;17:531-36.

9. Chapman MN, Nadgir RN, Akman AS, Saito N, Sekiya K, Kaneda T, et al. Periapical lucency around the tooth: radiologic evaluation and differential diagnosis. *Radiographics*. 2013;33:E15-32.

10. Torres-Lagares D, Infante-Cossío P, Hernández-Guisado JM, Gutiérrez-Pérez JL. Mandibular ameloblastoma: a review of the literature and presentation of six cases. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2005;10:231-8.

11. Kaneda T, Minami M, Kurabayashi T. Benign odontogenic tumours of the mandible and maxilla. *Neuroimaging Clin N Am*. 2003;13:495-507.

12. Minami M, Kaneda T, Yamamoto H. Ameloblastoma in the maxillomandibular region: MR imaging. *Radiology*. 1992;184:389-93.

13. Meyer KA, Bancroft LW, Dietrich TJ, Kransdorf MJ, Peterson JJ. Imaging characteristics of benign, malignant, and infectious jaw lesions: a pictorial review. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;197:W412-21.

Caso Clínico / Radiological Case Report

Síndrome de Insensibilidade aos Androgénios Completa: Caso Clínico e Revisão Bibliográfica*Complete Androgen-Insensitivity-Syndrome: Case Report and Literature Review*Maria Ana Serrado¹, Guida Castanha²

¹ Interna do Internato complementar de Radiologia, Serviço de Imagiologia do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, Funchal, Portugal

² Directora de serviço, Serviço de Imagiologia do Serviço de Saúde da Região Autónoma da Madeira, Funchal, Portugal

Correspondência

Maria Ana Serrado
Rua Vale da Ajuda, número 9, D 3º
9000-116 Funchal
Portugal
e-mail: m_serrado@hotmail.com

Resumo

A síndrome de insensibilidade a androgénios é uma doença recessiva ligada ao cromossoma X, que leva a alterações no receptor de androgénios. Na forma completa é caracterizada por um cariótipo XY com fenótipo feminino. Os indivíduos têm genitália externa feminina, testículos e ausência de estruturas com origem nos ductos müllerianos. O diagnóstico inicial e a abordagem cirúrgica são em parte determinadas por métodos de imagem, como a ecografia e a ressonância magnética.

Palavras-chave

Síndrome de insensibilidade aos androgénios; Amenorreia; Orquiectomia; Testículo; Ressonância magnética.

Abstract

Androgen-insensitivity-syndrome is an X-linked recessive disease, with abnormalities in the androgen receptor. In its complete form it is characterized by XY karyotype with female phenotype. Patients have female external genitalia, absent müllerian duct derivatives and testes. Initial diagnosis and surgical management are somehow determined by imaging modalities, such as ultrasonography and magnetic resonance imaging.

Key-words

Androgen-insensitivity-syndrome; Amenorrhea; Orchiectomy; Testes; Magnetic resonance imaging

Objectivos

- Fazer uma breve revisão da embriologia do desenvolvimento sexual;
- Ilustrar o papel do médico radiologista no diagnóstico e caracterização da síndrome de insensibilidade aos androgénios;
- Descrever os achados clínicos e imagiológicos típicos da síndrome de insensibilidade aos androgénios completa, parcial e ligeira;
- Considerar os principais diagnósticos diferenciais imagiológicos da síndrome de insensibilidade aos androgénios.

Introdução

As patologias do desenvolvimento sexual são um grupo de doenças em que o desenvolvimento cromossómico, gonadal ou anatómico é atípico.¹

A síndrome da insensibilidade aos androgénios, antes conhecida por feminilização testicular, é uma patologia relativamente rara, que afecta os receptores de androgénio.

A sua incidência é de aproximadamente 1 em 20000 a 1 em 64000 nascimentos.²

Esta síndrome foi descrita pela primeira vez por John Morris em 1953, com base em achados clínicos.^{3,4} Só em 1989 é que foi descoberta a localização exacta do gene do receptor de androgénio.³

A síndrome de insensibilidade aos androgénios é uma doença recessiva ligada ao cromossoma X, causada por mutações

no gene do receptor de androgénio. O gene responsável foi localizado na região proximal do braço longo do cromossoma X, no Xq11-12.^{3,4,5} Existem mais de 1000 mutações reportadas até à actualidade.⁴

Até à 6ª semana de gestação o embrião tem gónadas e genitais externos indiferenciados e bipotenciais assim como dois conjuntos de ductos genitais internos: os ductos de Wolff e os ductos de Muller.⁶

Na 7ª semana do desenvolvimento embrionário o gene SRY do cromossoma Y vai determinar a diferenciação das gónadas em testículos e a produção de células de Sertoli e Leydig.²

A partir da 8ª semana de gestação, nos embriões masculinos o gene dos receptores de androgénio começa a ser expressado.^{3,7}

Na 9ª semana os testículos começam a segregar testosterona, através das células de Leydig fetais, que levam à diferenciação dos ductos de Wolff em epidídimos, canais deferentes e vesículas seminais.^{3,6,7}

A 5-alfa-reductase tipo 2 produz um poderoso androgénio a partir da testosterona, a dihidrotestosterona, que actua nos receptores de androgénio e estimula a diferenciação dos primórdios dos genitais masculinos externos.^{3,7}

Simultaneamente, as células de Sertoli produzem a hormona anti-mülleriana, resultando na regressão dos órgãos reprodutores femininos, que formariam o útero, trompas de Falópio e terço superior da vagina.²

Os indivíduos com síndrome de insensibilidade aos androgénios têm um cariótipo 46, XY, os testículos produzem níveis de testosterona adequados à idade e têm

genitais externos pouco desenvolvidos devido a defeitos na acção dos androgénios. A síndrome de insensibilidade aos androgénios é sub-classificada clinicamente em três categorias: completa, parcial e ligeira⁸.

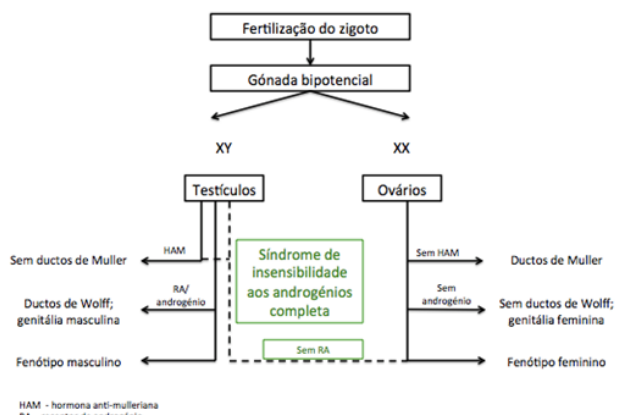


Figura 1 – Esquema do desenvolvimento sexual fetal. Adaptado de Hughes et al.

Caso Clínico

Descrevemos o caso de uma mulher de 17 anos, referenciada à consulta de Ginecologia por amenorreia primária.

Não tinha antecedentes médicos e cirúrgicos relevantes. Negava hábitos medicamentosos, tabágicos e alcoólicos. Na abordagem da história familiar destacava-se apenas a existência de tia materna com menarca aos 19 anos.

A coitarca ocorreu aos 18 anos.

O exame físico demonstrava um biótipo normal, com caracteres sexuais secundários normais. Ao exame ginecológico destacava-se vagina sem alterações, não se conseguindo visualizar o colo uterino e palpar o útero. Não se palpavam massas inguinais, sub-labiais ou pélvicas.

O estudo hormonal revelava o seguinte perfil: testosterona total 9,43ng/mL (normal: 0,10-0,75); testosterona livre 11,60ng/mL; hormona folículo-estimulante (FSH) 8,61 mUI/mL (fase folicular: 3,85-8,78; pico ovulatório: 4,54-22,50; fase luteínica: 1,79-5,12; pós-menopausa: 16,70-114); estradiol 46,46 pg/mL (fase folicular: 12,5-166; pico ovulatório: 85,8-498; fase luteínica: 43,8-211; pós-menopausa: 0-54,7); progesterona 2,01 ng/mL (fase folicular: 3,31-1,52; fase luteínica: 5,16-18,52; pós-menopausa: 0,08-0,78); prolactina 16,71 ng/mL (pré-menopausa: 3,34-26,72; pós-menopausa: 2,74-19,64); dehidroepiandrosterona-sulfato (DHEA-S) 281,10 µg/dl (normal: 51-321); 17-OH-progesterona 2,11 ng/mL (fase folicular: 0,2-1,3; fase luteínica: 1,0-4,5; pós-menopausa: 0,2-0,9) e beta HCG 3,1 mUI/mL (normal: <5). Em avaliação ecográfica o útero e os ovários não foram identificados. Descrevia-se apenas uma imagem à direita da bexiga, heterogénea, com acentuada vascularização, com 32x21mm.

A ressonância magnética confirmou a ausência de útero e ovários, destacando duas formações: uma à direita da bexiga, internamente à artéria ilíaca externa direita, com hipointensidade de sinal em todas as sequências, bem definida, homogénea, com 30mm de maior eixo e a outra localizada anteriormente ao músculo psoas esquerdo, externamente à artéria ilíaca externa esquerda, de características semelhantes, com 30mm de maior eixo. Estas formações eram compatíveis com gónadas.

O cariótipo confirmou tratar-se de um indivíduo 46, XY. Foi proposta uma orquidectomia bilateral laparoscópica, que decorreu sem complicações, e foi medicada com terapêutica de substituição com estrogénios de forma contínua.

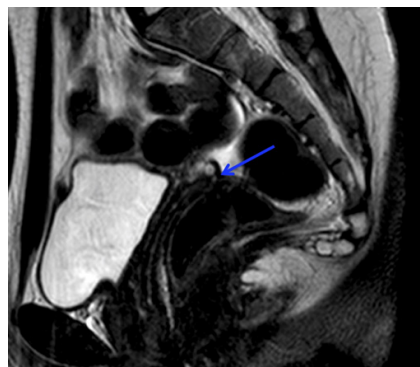


Figura 2 – Imagem de RM ponderada em T2 no plano sagital que documenta a presença da vagina (seta azul) em topografia anatómica, entre a bexiga e o recto. O útero não é identificado.

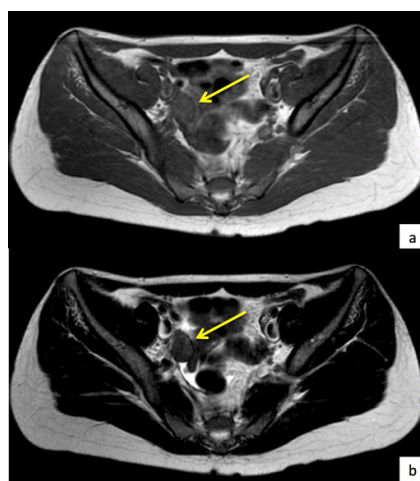


Figura 3 – Imagens de RM ponderadas em T1 (a) e em T2 (b) no plano axial que mostram internamente à artéria ilíaca externa direita, uma estrutura regular, homogénea, com hipointensidade de sinal (setas amarelas). Os ovários não foram identificados.

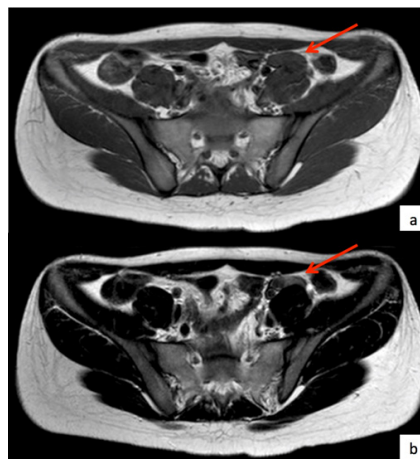


Figura 4 – Imagens de RM ponderadas em T1 (a) e em T2 (b) no plano axial, que mostram anteriormente ao músculo psoas esquerdo e externamente à artéria ilíaca externa esquerda, uma estrutura regular, homogénea, com hipointensidade de sinal (setas vermelhas). Os ovários não foram identificados.

Discussão

A síndrome de insensibilidade aos androgénios é a 3ª causa mais frequente de amenorreia primária⁶.

As mutações no gene do receptor de androgénios são a causa molecular que melhor se compreende para as síndromes de insensibilidade aos androgénios completa e parcial. Enquanto a grande maioria (90 a 95%) das formas completas são atribuíveis a mutações do gene do receptor dos androgénios, menos de 1/3 dos casos com um fenótipo compatível com síndrome de insensibilidade aos androgénios

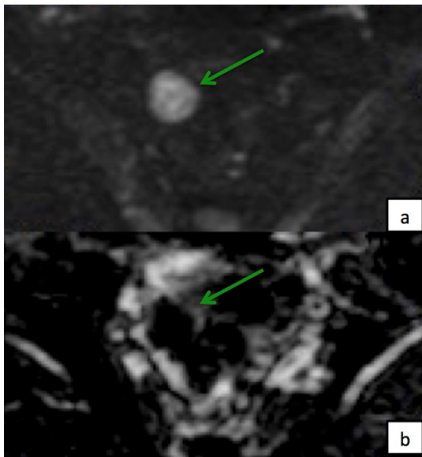


Figura 5 – Imagens de RM com estudo de difusão com b 1000 s/mm² (a) e mapa ADC (b) no plano axial, onde se identifica uma estrutura com intensa restrição à difusão, compatível com o testículo direito (setas verdes).

parcial está associada a mutações do gene do receptor de androgénios. O receptor de androgénios parece ser essencial para o processo de virilização, contudo, outros componentes do complexo do receptor de androgénios e de redes de sinalização são necessários para a virilização completa. Por esta razão, co-activadores do receptor de androgénios têm sido considerados como possíveis factores que determinam a resistência aos androgénios na presença de um receptor de androgénios normal.⁸

A apresentação típica da síndrome de insensibilidade aos androgénios completa é de amenorreia primária na adolescência. Outras formas de apresentação são: hérnias inguinais ou tumefacções labiais mono ou bi-laterais em indivíduos fenotipicamente femininos; história familiar conhecida de síndrome de insensibilidade aos androgénios; discrepância entre o fenótipo pré-natal e pós-natal; discordância entre o cariótipo e o fenótipo ao nascimento; massa pélvica com origem num tumor gonadal ou incidentalmente.^{1,7}

Na síndrome de insensibilidade aos androgénios completa os indivíduos têm cariótipo masculino, fenótipo feminino e embora produzam testosterona e dihidrotestosterona não desenvolvem genitais ou caracteres sexuais masculinos. Como as células de Sertoli produzem hormona anti-mulleriana não há desenvolvimento dos ductos mullerianos.

Na forma completa os testículos podem localizar-se no canal inguinal, sub-labiais ou intra-abdominais. A vagina termina em fundo cego. A pilosidade axilar e da região púbica é escassa. O desenvolvimento mamário é normal devido ao aumento dos níveis de estrogénio convertidos pela aromatase ou ao aumento dos níveis de testosterona.⁷ As mulheres adultas com síndrome de insensibilidade aos androgénios são geralmente mais altas do que as outras mulheres mas mais baixas do que os homens.^{1,4,5} Têm baixa densidade mineral óssea.^{1,4,5} A orientação psico-sexual feminina é a regra nas formas completas.^{8,9,10}

A apresentação clínica da síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial depende do grau de actividade funcional dos receptores de androgénios dos genitais externos.

O fenótipo típico da síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial consiste em micropénis, hipospádia severo e escroto bífido, que pode conter as gónadas.^{1,9}

A orientação psico-sexual é usualmente feminina.^{1,9,10}

A síndrome de insensibilidade aos androgénios ligeira caracteriza-se por alterações na espermatogénese e fertilidade, com impotência e ginecomastia.⁷ Contudo não está associada a anomalias genitais.⁴

O perfil hormonal das síndromes de insensibilidade aos androgénios completa e parcial são iguais. Durante a infância, a hormona luteinizante e a testosterona têm valores normais ou aumentados. Até à puberdade, os valores da hormona luteinizante e da testosterona são normais. Após a puberdade, devido à insensibilidade aos androgénios, não há *feedback* no hipotálamo e na hipófise, resultando na elevação dos níveis de hormona luteinizante e testosterona.⁷

A localização dos testículos no síndrome de insensibilidade aos androgénios é altamente variável. As gónadas estão geralmente fibrosadas e atroficas e podem ser de muito pequenas dimensões.

Os exames radiológicos têm como objectivos avaliar a anatomia pélvica, tanto interna como externa, principalmente nos casos de síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial, e localizar as gónadas, permitindo o planeamento da melhor abordagem cirúrgica². Em caso de recusa de gonadectomia, também têm um papel fundamental na vigilância de eventual malignização, juntamente com os marcadores tumorais.⁵

A ecografia é geralmente o primeiro método de imagem a ser realizado para localizar as gónadas e comprovar a ausência de estruturas mullerianas. Por ser um exame pouco dispendioso, acessível, seguro e sem exposição à radiação ionizante é um excelente método na maioria das situações.⁹ No entanto é operador-dependente, podendo ser inconclusivo.^{4,5} A sensibilidade de detecção é diminuída quando os testículos se localizam acima do canal inguinal.^{2,9}

Atualmente a tomografia computadorizada é raramente utilizada na suspeita de patologias da diferenciação sexual, no entanto pode ser uma alternativa à ressonância magnética, se esta não estiver disponível.

A ressonância magnética é o método de eleição para os casos de patologias da diferenciação sexual, uma vez que a boa resolução de tecidos moles permite uma excelente caracterização da anatomia interna. As sequências ponderadas em T2 e em T1, nos diferentes planos, são usadas para comprovar a ausência de útero, avaliar a vagina e localizar os testículos.⁴ Os testículos são geralmente hipointensos em T1 e ligeiramente hiperintensos em T2.⁴ Na síndrome de insensibilidade aos androgénios, devido à fibrose e atrofia, os testículos podem ter menor intensidade de sinal em sequências ponderadas em T2 do que os testículos normais.^{2,11} As gónadas na síndrome de insensibilidade aos androgénio também podem ter menor volume, parênquima heterogéneo e estruturas quísticas para-testiculares.¹¹ A visualização dos testículos que se encontram fora da bolsa escrotal pode ser melhorada com o estudo de difusão, realizado com valores de b elevados. A inclusão do estudo de difusão no protocolo de ressonância magnética é recomendada para aumentar a sensibilidade pré-operatória e a detecção de testículos não palpáveis.¹²

Apesar da ressonância magnética ter a vantagem de não utilizar radiação ionizante é particularmente sensível ao movimento, podendo ser necessária a sedação na população pediátrica.⁹

A ressonância magnética e a ecografia têm a mesma sensibilidade na detecção das gónadas pélvicas, mas a ressonância magnética tem maior sensibilidade na detecção das gónadas intra-abdominais.⁴

O principal diagnóstico diferencial da síndrome de insensibilidade aos androgénios é a síndrome de Mayer-Rokitansky-Kuster-Hauser, em que a genitália externa é feminina, o desenvolvimento mamário é normal, há aplasia

congénita do útero e da parte superior da vagina, no entanto existem os ovários e o cariótipo é feminino, 46, XX.^{4,5,7,10}

A incidência de desenvolvimento de tumores testiculares na síndrome de insensibilidade aos androgénios completa é de 0,8% em fase pré-púbere.⁵ Aumenta para 3,6% aos 25 anos e atinge os 33% aos 50 anos.¹⁰ O risco de tumores de células germinativas é maior na síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial do que na completa.^{1,2} A incidência sugerida na forma parcial é de 15% e pode ser maior se os testículos não se localizarem no escroto.¹ O risco de malignidade na síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial ocorre mesmo antes da puberdade.²

Os tumores mais frequentemente descritos na síndrome da insensibilidade aos androgénios são os tumores de células de Sertoli-Leydig e a neoplasia intratubular de células germinativas.²

Os indivíduos com síndrome de insensibilidade aos androgénios devem ser avaliados por uma equipa multidisciplinar.

O aconselhamento e apoio psicológico é importante.

A vaginoplastia ou dilatação da vagina deve ser contemplada antes da actividade sexual ser iniciada.⁷

Devido ao risco de transformação maligna deve-se realizar gonadectomia. Na síndrome de insensibilidade aos androgénios completa, o risco de malignização é raro

antes da puberdade e a gonadectomia pode ser feita após a puberdade. Nos indivíduos com síndrome de insensibilidade aos androgénios parcial, a gonadectomia deve ser feita precocemente, para reduzir o risco de virilização e preservar o fenótipo feminino.^{7,10}

Após a gonadectomia, é aconselhável realizar terapêutica hormonal de substituição, geralmente com estrogénios, para induzir a puberdade, manter os caracteres sexuais secundários e manter a densidade óssea.⁷

Conclusão

O normal desenvolvimento masculino durante a vida fetal só ocorre quando um indivíduo XY determina que as gónadas bipotenciais se tornem testículos (determinação sexual) e quando estes, por sua vez, produzem uma quantidade suficiente de androgénios activos para produzir um fenótipo masculino (diferenciação sexual).

Apesar da síndrome de insensibilidade a androgénios ser relativamente rara deve ser considerada no diagnóstico diferencial de todos os indivíduos com genitália ambígua.

A ecografia deve ser o primeiro exame a ser requisitado e a ressonância magnética deve ser reservada para situações em que a ecografia é inconclusiva.

Recebido / Received 29/11/2016

Aceite / Acceptance 28/12/2016

Divulgações Éticas / Ethical disclosures

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Supporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidencialidade dos dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

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

Proteção de pessoas e animais: Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial

Protection of human and animal subjects: The authors declare that the procedures followed were in accordance with the regulations of the relevant clinical research ethics committee and with those of the Code of Ethics of the World Medical Association (Declaration of Helsinki).

Referências

1. Hughes IA, Davies JD, Bunch TI, Pasternski V, Mastroyannopoulou K, MacDougall J. Androgen insensitivity syndrome. *Lancet*. 2012;380:1419-28.
2. Khan S, Carig LB. A review of radiologic imaging in patients with androgen insensitivity. *J Genit Syst Disor*. 2013;S1.
3. Farias-Cortés JD, Minakata-Ochoa F, Sedano-Portillo. Síndrome de insensibilidade completa a los andrógenos: reporte de un caso, ilustración del manejo quirúrgico. *Rev Mex Urol*. 2014;74:117-22.

4. Nezzo M, Visschere PT, T'Sjoen G, Weyers S, Villeirs G. Role of Imaging in the diagnosis and management of complete androgen insensitivity syndrome in adults. *Case Reports in Radiology* 2013.

5. El-Agwani AMS. Androgen insensitivity syndrome with inguinal testes: MRI diagnosis. *Egypt J Radiol Nucl Med*. 2016;47:607-9.

6. Faria BS, Valente P, Marinho C, Morgado A, Lindoro J. Síndrome de insensibilidade completa aos androgénios – caso clínico. *Acta Obstet Ginecol Port*. 2015;9:73-5.

7. Geethika M, Reddy KM, Ramreddy KV, Moorthy RSN. Complete androgen insensitivity syndrome in an adult – a rare entity. *International Journal of Contemporary Medical Research*. 2016;3:1016-18.

8. Mongan NP, Tadokoro-Cuccaro R, Bunch T, Hughes IA. Androgen insensitivity syndrome. *Best Practice & Research Clinical Endocrinology & Metabolism*. 2015;29:569-80.

9. Tank J, Knoll A, Gilet A, Kim S. Imaging characteristics of androgen insensitivity syndrome. *Clinical Imaging*. 2015;39:707-10.

10. Tokgoz DH, Turksay O, Boyacigil S, Sakman B, Yuksel E. Complete androgen insensitivity syndrome: report of a case with solitary pelvic kidney. *Acta Radiologica*. 2006;47:222-5.

11. Nakhal RS et al. Evaluation of retained testes in adolescent girls and women with complete androgen insensitivity syndrome. *Radiology*. 2013;268:153-60.

12. Kantarci M, Doganay S, Yalcin A, Aksoy Y, Yilmaz-Cankaya B, Salman B. Diagnostic performance of diffusion-weighted MRI in the detection of nonpalpable undescended testes: comparison with conventional MRI and surgical findings. *AJR*, 2010;195:W268–W273.