



# ACTA RADIOLÓGICA PORTUGUESA

Setembro | 2017  
Dezembro | n° 3 Volume 29



## EDITORIAL



Filipe Caseiro Alves

Estimados membros da Sociedade Portuguesa de Radiologia e Medicina Nuclear, Caros Associados

É com grato prazer que vos dirijo este Editorial, a convite do seu Editor-chefe, para integrar num dos próximos números da nossa revista oficial, ARP. O assunto que gostaria de vos falar prende-se com a realização do próximo Congresso Europeu de Radiologia de 2018, ECR 2018, em Viena lembrando que o mesmo tem sido ao longo de quatro décadas de uma importância vital para a Radiologia Portuguesa. Era eu então jovem interno de Radiologia quando tive a felicidade de participar activamente no ECR então realizado em Lisboa em 1987 (julgo que foi a última vez antes da sua localização definitiva em Viena) sob a égide da SPRMN e sendo Presidente do Congresso, a saudosa Dr<sup>a</sup> Maria Emilia Silvestre. Foi para mim um momento inspirador onde a Radiologia europeia discutia então técnicas e modalidades emergentes como sucedeu com a Ressonância Magnética. Dois anos volvidos, em 1989, graças a esse contacto precoce, tive a oportunidade de realizar um primeiro estágio clínico europeu que marcaria o resto da minha actividade profissional.

Desde esta fase precoce e à presença constante mas ainda algo tímida da Radiologia Portuguesa no ECR muitas coisas sucederam. Hoje, contamos com um elevado índice de participação e sobretudo, transformamos a participação, tradicionalmente passiva, numa saudável mostra de vitalidade científica e educativa. O numero de prelectores em cursos, congressos e de apresentações científicas tem de facto conhecido um crescimento exponencial que nos deve orgulhar e tranquilizar quanto ao futuro da Especialidade que abraçamos.

Pela primeira vez, em 2018, fomos escolhidos como um dos países convidados especiais do nosso Congresso Europeu o que considero um justo reconhecimento do nosso envolvimento europeu colectivo incluindo em missões diretivas, de gestão ou de planeamento de um futuro comum. A Direção da SPRMN está logicamente muito empenhada na prossecução desta tarefa e está a planear e organizar um conjunto de actividades que se estendem muito para além da presença física num stand de exposição. Entre outras, destaco a sessão ECR meets Portugal que terá lugar no dia no sábado dia 3 de março pelas 10:30. A SPRMN preparou uma sessão onde se propõe dar conta do que foi, é e virá a ser a Radiologia Portuguesa. Falaremos da Escola Portuguesa de Angiografia, dos seus mentores e pioneiros, relembremos figuras gratas da Radiologia Nacional. Os caminhos futuros serão enunciados através da colaboração de jovens talentosos Radiologistas, garante do nosso futuro científico, que irão dar a conhecer o carácter moderno, inovador e desenvolvido da Radiologia Portuguesa. Destaco o momento cultural que se lhe seguirá, o interlúdio, o qual, com um apelo às nossas raízes mais profundas, se materializará pela presença

Dear members of the Portuguese Society of Radiology and Nuclear Medicine, Dear Associates

It is with great pleasure that I address this Editorial to you, at the invitation of our editor-in-chief, to be included in one of the next issues of our official journal, ARP. The subject that I would like to talk about is the holding of the next European Congress of Radiology in 2018, ECR 2018, in Vienna, bringing to mind that such event has been during four decades of vital importance to the Portuguese Radiology. I was then a young intern of Radiology when I was fortunate to actively participate in the ECR held at the time in Lisbon in 1987 (I believe it was the last time before its definitive location in Vienna) under the aegis of the SPRMN and being President of the Congress, the longing Maria Emilia Silvestre. It was for me an inspiring moment when European Radiology then discussed emerging techniques and modalities as it was the case with Magnetic Resonance. Two years later, in 1989, thanks to that early contact, I had the opportunity to do a first European clinical internship that would mark the rest of my professional activity.

Since that early stage and the constant but still somewhat shy presence of Portuguese Radiology in ECR, many things have happened. Today, we have a high participation rate and, above all, we have transformed the participation, traditionally passive, into a healthy showcase of scientific and educational vitality. The number of lecturers in courses, congresses and scientific presentations has in fact known an exponential growth that should make us proud and reassuring about the future of the Specialty that we embraced.

For the first time in 2018, we were chosen as one of the specially invited countries of our European Congress, which I consider to be a fair recognition of our collective European involvement, including in directing, managing or planning missions for a common future. SPRMN Management is logically very committed to the task and is planning and organizing a set of activities that go well beyond the physical presence at an exhibition. Among others, I emphasize the session ECR meets Portugal that takes place on Saturday the 3rd of March by 10:30. SPRMN has prepared a session where it is supposed to account for what the Portuguese Radiology has been, what it is and what it will become. We will talk about the Portuguese Angiography School, its mentors and pioneers, and we will remember grateful figures from the National Radiology. The future paths will be enunciated through the collaboration of talented young Radiologists, guaranteeing our scientific future, who will show the modern, innovative and developed character of Portuguese Radiology. I highlight the cultural moment that will follow, the interlude, which, appealing to the deepest of our roots, will materialize with the presence of the Portuguese guitar, perhaps our most appreciated and consensual national icon.

---

da guitarra portuguesa, talvez o nosso ícone nacional mais apreciado e consensual. Uma apresentação ao vivo irá focar a sua sonoridade instrumental única, ilustrando diferenças regionais que lhe conferem ainda mais valor. Está assim feito o convite a todos os Associados para que, este ano, participem massivamente ECR 2018. Ficámos já a saber, com grato prazer, que Portugal submeteu, em 2018, um número record de resumos científicos. Vivemos, julgo que a muitos níveis, um momento de orgulho nacional em várias sectores de actividade, científicas, desportivas, lúdicas, etc., o que só nos vem mostrar que as gerações actuais possuem um nível de preparação de que talvez não haja memória. Apelo assim, não só ao nosso orgulho colectivo, mas também ao nosso sentido de responsabilidade, agora acrescido por esta e outras iniciativas de índole similar. Compete-nos a todos, ser e continuar a ser, o garante da Radiologia Portuguesa e, tal como já o fizemos anteriormente, com ela dar também novos Mundos ao Mundo.

Até lá, saibamos sempre representar e melhorar o País que somos e que desejamos que seja.

Saudações cordiais

A live performance will focus its unique instrumental sonority, illustrating regional differences that give it even more value. The invitation to all Members is thus made so that this year, you will massively participate in ECR 2018. We have already learned, with great pleasure, that in 2018 Portugal has submitted a record number of scientific summaries. At many levels, we live, I think, a moment of national pride in various sectors of activity, scientific, sports, playful, etc., which only shows that current generations have a level of preparation which perhaps we have no memory of. I appeal, not only to our collective pride, but also to our sense of responsibility, now increased by this and other initiatives of a similar nature. It is up to all of us to be and continue to be the guarantor of Portuguese Radiology and, as we have done before, with it, also give new Worlds to the World.

Until then, let us always know how to represent and improve the Country that we are and that we want it to be.

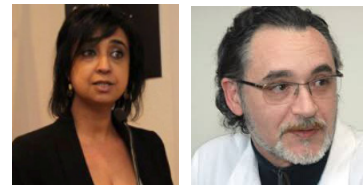
Cordial Greetings

Artigo de Opinião / Opinion Article

## Transplantação Hepática e Radiologia de Intervenção Um Diálogo Interdisciplinar

### *Liver transplantation and Interventional Radiology An Interdisciplinary Dialogue*

Dulce Diogo, Emanuel Furtado



Unidade de Transplantação Hepática Pediátrica e de Adultos, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal  
Centro de Referência em Transplantação Hepática

#### Correspondência

Dulce Diogo  
Unidade de Transplantação Hepática Pediátrica e de Adultos  
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra  
Av. Bissau Barreto  
3000 Coimbra, Portugal  
email: dudiego@gmail.com

#### Resumo

O transplante hepático é um procedimento executado com sucesso há 50 anos, cujos resultados estão dependentes do contributo de diversas áreas da medicina.

A radiologia, e particularmente a radiologia de intervenção, tem um papel relevante na seleção dos candidatos e no tratamento de complicações pós-transplante, reconhecido pelos decisores da saúde em Portugal.

Procedimentos minimamente invasivos permitem tratar por via per-cutânea complicações biliares e vasculares, minimizando a necessidade de tratamento cirúrgico. As complicações biliares são as mais frequentes e as estenoses não anastomóticas são as mais difíceis de tratar. A dilatação iterativa per-cutânea apresenta, nalguns casos, bons resultados, reduzindo e diferindo a perspectiva de re-transplante. As trombose e estenose agudas da artéria hepática conduzem à perda do enxerto se não forem diagnosticadas e tratadas com rapidez, sendo as técnicas percutâneas uma terapêutica emergente nesta área.

A cooperação multidisciplinar é indispensável para o sucesso dos programas de transplantação hepática. A comunicação transplantação/radiologia é indispensável na definição adequada de estratégias terapêuticas.

#### Palavras-chave

Transplante hepático; Radiologia de Intervenção.

#### Abstract

Liver transplantation has been a successful procedure for 50 years, which results depend on the contribution of various areas of medicine.

Radiology, and particularly interventional radiology, play an important role in the selection of candidates and in the treatment of post-transplant complications, recognized by health decision makers in Portugal.

Minimally invasive procedures allow biliary and vascular complications to be treated by percutaneous access, minimizing the need for surgical treatment. Biliary complications are the most frequent and non-anastomotic strictures are the most difficult to treat. The percutaneous iterative dilation presents, in some cases, good results, reducing and differing the perspective of re-transplantation. Acute thrombosis and stenosis of the hepatic artery lead to graft loss if not diagnosed and treated promptly, and percutaneous techniques are an emerging therapy in this area.

Multi-disciplinary cooperation is indispensable for the success of liver transplantation programs. Transplantation/radiology communication is indispensable in the proper definition of therapeutic strategies.

#### Keywords

Hepatic transplant; Interventional radiology.

O transplante hepático é um procedimento terapêutico para a doença hepática terminal e falência hepática aguda, utilizável em adultos e crianças.<sup>1</sup>

O que revolucionou o transplante hepático e os seus resultados em 50 anos?

Ao longo da história da transplantação hepática não se verificaram modificações profundas nas técnicas cirúrgicas que tenham alterado radicalmente as originais. No entanto, a cirurgia de transplantação acompanhou a evolução global e ocorreram, de acordo com Thomas Starzl, pioneiro nesta área, *refinements in the surgical technique*.<sup>2</sup>

A seleção criteriosa de candidatos, a implementação de novos fármacos, o salto qualitativo nos cuidados peri-operatórios e a melhoria na sensibilidade e especificidade dos exames complementares de diagnóstico, vieram ditar uma tendência

crescente para um incremento na sobrevivência global pós-transplante.

A transplantação hepática desenvolveu-se apoiada por várias especialidades médicas, entre as quais se destaca a radiologia, que ocupa um lugar importante em diversas etapas, desde avaliação e seleção dos candidatos, *downstaging* do carcinoma hepatocelular<sup>3</sup> e ainda no diagnóstico e tratamento das complicações pós transplante.<sup>4</sup>

Na última década, a radiologia de intervenção tem vindo a assumir um papel de relevo nos programas de transplantação em que o sucesso está dependente de inúmeros fatores, de entre outros, de uma estreita comunicação com o radiologista.<sup>3</sup> Estes tornaram-se elementos imprescindíveis numa equipa multidisciplinar de transplantação hepática, de tal modo reconhecido que é requisito para a atribuição da categoria de



centro de referência em transplantação hepática em Portugal, de acordo com a Portaria 194/2014, que estabelece o conceito e objetivos dos centros de referência: “Agregar capacidade de resposta sinérgica em torno de entidades nosológicas com afinidades nas suas manifestações e abordagens diagnósticas e terapêuticas;”<sup>5</sup> e que no aviso n.º 8402-A/2015 de 31 de julho, que define os critérios específicos para candidatura a centro de referência em transplantação hepática específica “imagiologistas com experiência curricular em radiologia de intervenção” e “Dispor de capacidade de execução técnica, durante 24 horas” de “angiografia de intervenção”.<sup>6</sup> Procedimentos diferenciados permitem avaliar e tratar complicações com técnicas per-cutâneas minimamente invasivas, substituindo intervenções cirúrgicas,<sup>1,7</sup> com consequente redução dos tempos de internamento, com redução da morbi-mortalidade associados e com um impacto positivo na sobrevivência do recetor e do enxerto.<sup>3</sup>

As complicações biliares são as mais comuns pós transplante hepático, atingindo os 40% em algumas publicações e com uma incidência acrescida nos centros onde se utiliza dador cadáver com coração parado.<sup>8</sup> Literatura recente prediz um panorama favorável nesta área após a introdução no mercado de dispositivos mecanizados de perfusão prolongada dos enxertos.<sup>9</sup>

As complicações podem traduzir-se em precoces (fugas biliares, bilomas ou peritonite biliar) e em tardias (estenoses anastomóticas, estenoses não anastomóticas ou colangiopatia isquémica).

A Unidade de Transplantação Hepática Pediátrica e de Adultos (UTHPA) apresenta uma taxa elevada de estenoses biliares pós-transplante em receptores adultos, de 38,1%. São diagnosticadas em média, às 17 e 24 semanas após o transplante, nos casos das anastomóticas e nas não anastomóticas, respetivamente. Em 126 transplantes avaliados, realizados entre 01/01/2012 e 04/06/2015, 48 doentes desenvolveram estenoses biliares, sendo que no período de estudo, apenas cinco foram submetidos a revisão cirúrgica das vias biliares e igual número a re-transplante.

A colangiografia per-cutânea trans-hepática tem sido uma técnica fundamental no diagnóstico e de apoio na terapêutica das complicações biliares, com especial relevância para as estenoses não anastomóticas. No nosso centro, a

abordagem per-cutânea é a única que permite um acesso para instrumentação bem sucedida neste tipo de estenoses, através de procedimentos terapêuticos iterativos.

Embora menos comum, entre 2% a 8%,<sup>10</sup> o compromisso precoce da artéria hepática (trombose/estenose) tem consequências severas, podendo conduzir à necessidade de re-transplante emergente, com risco de vida para o doente. Classicamente, as complicações arteriais são tratadas cirurgicamente, com publicações recentes descrevendo casos clínicos ou pequenas séries de tratamento per-cutâneo.<sup>10</sup> Na UTHPA tem sido possível resolver situações de trombose aguda pós transplante imediato através de fibrinólise com alteplase por cateterização per-cutânea da artéria hepática e casos de estenose por angioplastia per-cutânea trans-arterial com colocação de stents, tão precocemente como o 7.º dia pós operatório.

Menos comum ainda, o síndrome da artéria esplénica, antes designado síndrome de roubo esplénico tem uma incidência de 9% na nossa unidade. Foram tratados com sucesso 27 casos entre 2010 e 2016, metade dos quais nos primeiros 5 dias pós transplante, através da oclusão per-cutânea da artéria esplénica. Os melhores resultados ocorrem quando o procedimento é realizado precocemente. Esta modificação dos fluxos arterial e portal diminui a probabilidade da incidência de complicações biliares e da disfunção e perda do enxerto.

Também as complicações vasculares venosas têm sido abordadas com sucesso por via per-cutânea tanto em adultos como em crianças.<sup>3,4,7,11</sup> Os procedimentos efetuados com mais frequência nos nossos doentes estão relacionados com estenose da veia hepática direita, estenose da veia porta (dilatação e/ou colocação de stent) e oclusão de shunts porto-sistémicos com intuito de adequar o fluxo portal.

Hoje, o papel do radiologista de intervenção não se pode limitar à execução de uma técnica. Num programa de transplantação, a cooperação multidisciplinar é crítica para individualização de planos de tratamento, definição protocolos de atuação, intervenção precoce e garante de segurança dos doentes.

### 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.

### Referências

1. Mehrzad H, Mangat K, The role of interventional radiology in treating complications following liver transplantation. *ISRN Hepatol.* 2013;696794.
2. Starzl TE, Iwatsuki S, Esquivel CO, Todo S, Kam I, Lynch S, et al. Refinements in the surgical technique of liver transplantation. *Semin Liver Dis.* 1985; 5:349-56.
3. Amesur NB, Zajko AB. Interventional radiology in liver transplantation. *Liver Transpl.* 2006;12:330-51.
4. Ng S, Tan KA, Anil G. The role of interventional radiology in complications associated with liver transplantation. *Clin Radiol.* 2015;70:1323-35.
5. Portaria n.º 194/2014, Diário da República n.º 188/2014, Série I de 2014-09-30.

6. Aviso n.º 8402-F/2015, Diário da República n.º 148/2015, 1.º Suplemento, Série II de 2015-07-31.

7. Cheng YF, Ou HY, Yu CY, Tsang LL, Huang TL, Chen TY, et al. Interventional radiology in living donor liver transplant. *World J Gastroenterol.* 2014;20:6221-5.

8. Lorenz Karimian N, Op den Dries S, Porte RJ. The origin of biliary strictures after liver transplantation: is it the amount of epithelial injury or insufficient regeneration that counts? *J Hepatol.* 2013;58:1065-7.

9. R. van Rijn, N. Karimian, A. P. M. Matton, L. C. Burlage, A. C. Westerkamp, A. P. van den Berg et al. Dual hypothermic oxygenated machine perfusion in liver transplants donated after circulatory death. *Br J Surg.* 2017; 104:907-17.

10. Lorenz JM. The role of interventional radiology in the multidisciplinary management of biliary complications after liver transplantation. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2015;18:266-75.

11. Miraglia R, Maruzzelli L, Caruso S, Marrone G, Carollo V, Spada M, et al. Interventional radiology procedures in pediatric patients with complications after liver transplantation. *Radiographics.* 2009;29:567-84.

**Espaço Institucional / Institutional Space**

## **COLÉGIO DE RADIOLOGIA**

**Amélia Estevão**



Caros colegas,

Está a terminar o triénio da atual direção do Colégio de Radiologia.

Foi uma função muito envolvente e aliciante, a qual nos orgulhamos de ter cumprido.

De facto, cabe a uma instituição como a Ordem dos Médicos e aos seus Colégios, ter um papel interventivo na resolução dos problemas da Saúde, dos seus profissionais e dos utentes, procurando defender sempre os seus interesses e não permitir a degradação da qualidade ou o avolumar de ambiguidades.

Desta forma, procurámos através do Colégio de Radiologia, estar atentos e, defender sempre a nossa Especialidade. Durante três anos assumimos a função de elaborar documentos e analisar pareceres, com vista à constante evolução da Radiologia. Anualmente, avaliamos os inquéritos de todos os Serviços de Radiologia, preenchidos pelos respetivos diretores de Serviço, de forma a definir as idoneidades e as capacidades formativas, pugnando sempre pela manutenção de um nível elevado de qualidade do internato da especialidade, e assim, defender internos em formação e responder às exigências de qualidade em serviços idóneos.

Com este e outros objetivos, realizámos durante este triénio, 28 reuniões da direção do Colégio de Radiologia.

Discutimos muitos temas essenciais, com especial relevo para a elaboração do protocolo de colaboração com a Cardiologia para os exames radiológicos de imagem cardíaca, nomeadamente Tomografia Computorizada e Ressonância Magnética e o documento do Relatório Estruturado do Estudo Ecográfico da Tiróide, realizados com o objetivo de definir critérios de qualidade exigidos pelo médico prescriptor e pelo médico radiologista responsável pelo exame.

Colaborámos com a ACSS e a DGS para elaboração de Normas de Orientação Clínica (NOCs), fundamentais para a boa prática da Medicina, com especial atenção para a Telerradiologia, com a regulação e definição de critérios de qualidade para a sua execução.

Durante dois anos, juntamente com um grupo de peritos e elementos da ACSS, atualizámos a tabela do SNS, desde a nomenclatura aos valores de todos os exames de radiologia. Trabalho árduo que não foi aceite pela ACSS, ignorando a opinião dos radiologistas. Durante este ano e, contrariamente à opinião do Colégio, a ACSS publicou uma nova tabela de meios complementares de diagnóstico (MCDTs), sem levar em conta qualquer das correções oportunamente propostas e justificadas pelo Colégio, o que levou o Colégio a elaborar

um parecer sobre a evolução negativa dos preços dos exames, que aguarda homologação pelo CNE.

Esta atitude deixa os hospitais em situações graves, uma vez que realizam procedimentos com gastos que excedem em muito os preços tabelados ou mesmo que não são contemplados nas tabelas, pela falta de atualização.

Elaborámos 16 pareceres a processos disciplinares e 6 avaliações de clínicas.

Realizámos três visitas de verificação a Serviços de Radiologia para avaliar a existência ou não de idoneidade formativa.

Organizámos e participámos em todos os exames de final de internato (1ª e 2ª época) com elaboração, juntamente com os colegas mais diferenciados, do respetivo teste escrito da prova teórica.

Como a qualidade da formação é um pilar fundamental do Colégio, foi realizada a Revisão do Programa de Formação Específica da Radiologia, que também aguarda homologação pelo CNE para ser implementado.

Muito mais se poderia ter feito com a colaboração de todos. Mas o tempo passa em contínuo e tal como foi referido na última edição desta revista, a burocracia é um travão à mudança.

Aguardamos também todas as críticas e sugestões dos colegas radiologistas que compõem o Colégio. Juntos teremos força.

Sozinhos, perdemos muito.

*Arp Case Report n° 12: What is your diagnosis?*

**Caso Clínico ARP n°12: Qual o seu diagnóstico?**

Carlos Francisco Silva

Serviço de Radiologia, Centro Hospitalar de Setúbal, Setúbal, Portugal

**Apresentação do Caso**

A 69-year-old female, on follow-up after a left adrenalectomy 4 years ago (pathologically proven cortical adenoma, after

removal). Also, prior surgical history of intestinal volvulus 18 years ago. She had chronic left flank pain, already present before the adrenalectomy.

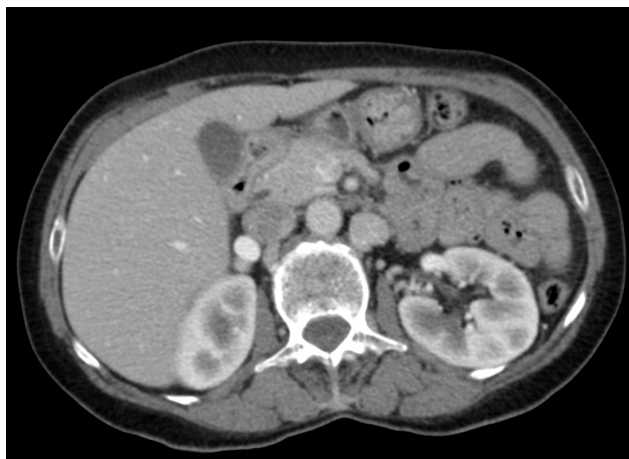


Figure 1 – Axial CT image.



Figure 2 – CT Coronal view.

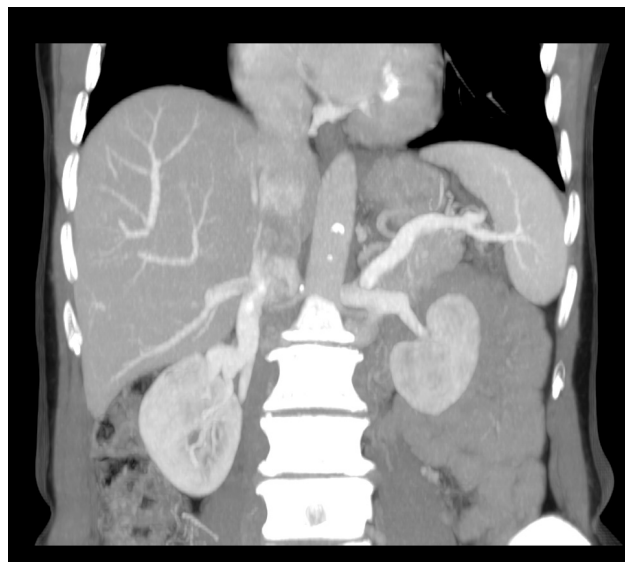


Figure 3 – MIP reconstruction.

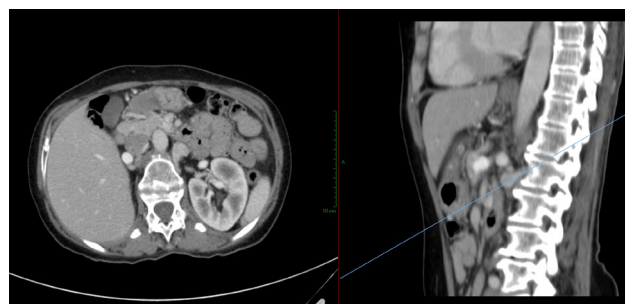


Figure 4 – Axial oblique CT image, and the corresponding level on sagittal at the right side of the image.

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

## Caso Clínico ARP N°11: Estenose Pós-Operatória do Confluente Esplenomesentérico com HTP Severa

*ARP Case Report N° 11: Postoperative Stenosis of Splenomesenteric Confluent with Severe HTP*

Belarmino Gonçalves

Serviço de Radiologia de Intervenção, IPO Porto, FG, Porto, Portugal

Respostas correctas ao Caso Clínico N° 11

Carlos Francisco Silva

### Apresentação do Caso

67 anos, sexo feminino.

AdenoCa da porção cefálica do pâncreas envolvendo o confluente esplenomesentérico e submetida a DPC com plastia venosa do confluente e complicada com trombose completa do ramo esquerdo da veia porta.

6 meses depois apresentou o seguinte quadro clínico:

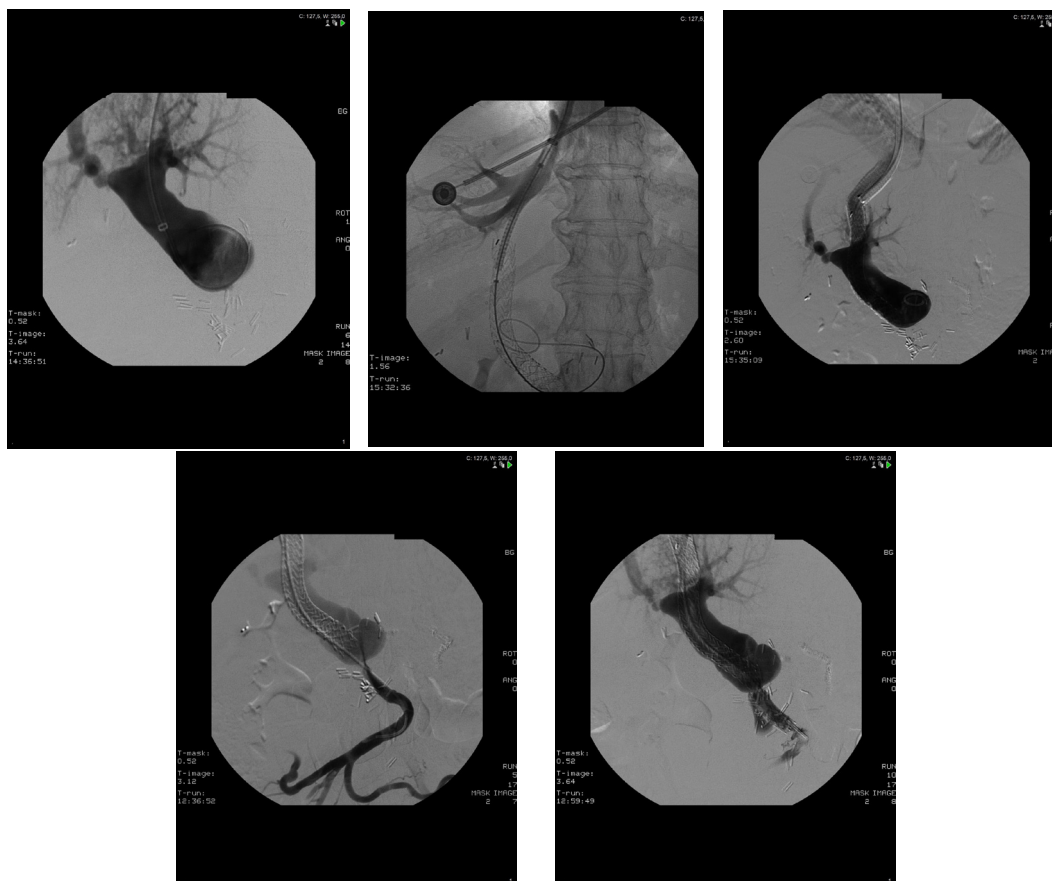
- Ascite progressiva com anasarca com 3 meses de evolução.
- Sem sinais de progressão tumoral (radiológica e bioquímica).
- Sem sinais de infecção activa.
- Realiza uma ecografia e TC abdominais.

### Diagnóstico

Estenose pós-operatória do confluente esplenomesentérico com HTP severa.

### Tratamento

TIPS e Venoplastia da veia mesentérica superior com uma endoprótese descoberta.





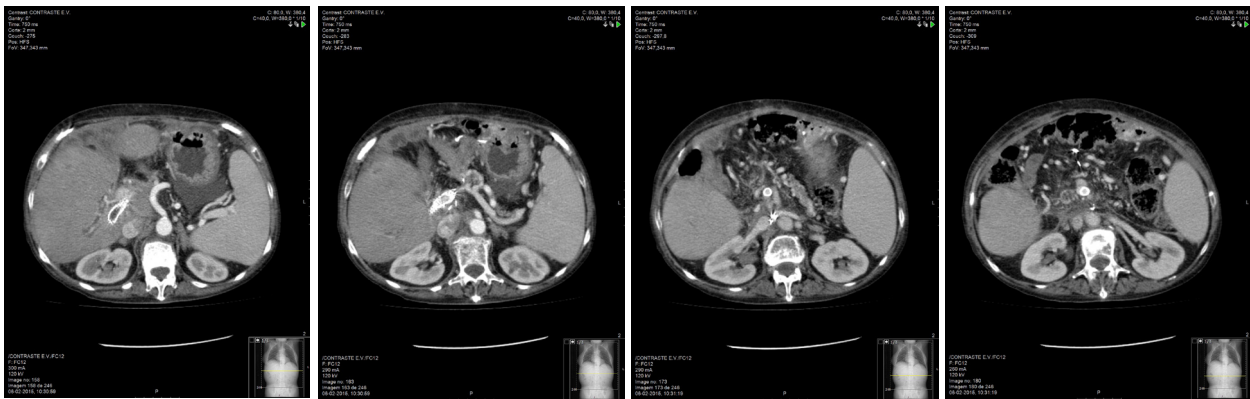
## Follow-up 1 ano depois (TC)

### Evolução

Hipertensão Portal e anasarca resolvidas com Alta para o domicílio 10 dias depois

## TC de Follow-up 1 ano depois

- Endoprótese da VMS permeável . Veia porta e componente descoberto (intra-portal) do TIPS permeáveis
- Componente coberto (intra-hepático) do TIPS trombosado
- Doente assintomática, ECOG-PST 0
- Faleceu 14 meses depois em progressão da doença



## Caso Clínico / Radiological Case Report

**An Atypical Presentation of Invasive Breast Carcinoma***Uma Apresentação Atípica de Carcinoma Invasivo da Mama*Ana Loureiro<sup>1</sup>, Duarte Rosa<sup>1</sup>, Marta Palmeiro<sup>2</sup>, João Niza<sup>1</sup>, Bárbara Macedo Pena<sup>3</sup>, José Carlos Marques<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Serviço de Radiologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE – Lisboa, Portugal

Director: Dr. José Venâncio

<sup>2</sup> Serviço de Radiologia, Hospital Beatriz Ângelo, Loures, Portugal

Director: Dr. Luís Gargaté

<sup>3</sup> Serviço de Anatomia Patológica, Instituto Português de Oncologia de Lisboa, Francisco Gentil, EPE – Lisboa

Director: Dr. José Cabeçadas

**Correspondência**

Ana Loureiro

Serviço de Radiologia

Instituto Português de Oncologia de Lisboa,

Francisco Gentil, EPE

R. Prof. Lima Basto

1099-023 Lisboa, Portugal

email: analoureiro@claperm.com

**Abstract**

Ectopic breast tissue (EBT) is found in no more than 6% of the population. The axilla is the most common location.

We report a case of a 43-year-old woman that showed a painless small lump on her right anterior axillary line adjacent to the axilla, for three years. On ultrasound it corresponded to a growing unspecific hypochogenic subcutaneous nodule. A core biopsy was performed and the histologic diagnosis was that of an invasive lobular breast carcinoma in an aberrant EBT. A locoregional staging by magnetic resonance (MR) was performed showing no other lesions. Patient underwent wide local excision of the lesion followed by radiotherapy and hormone therapy. This article underlines the possibility of presentation of EBT as an invasive breast carcinoma, emphasizing its clinical and imaging features and the importance of its prompt recognition for a timely treatment.

**Keywords**

Breast cancer; Ectopic breast; Accessory breast tissue.

**Resumo**

A presença de tecido mamário ectópico é encontrada em menos de 6% da população e é sede de patologia benigna e maligna tal como o tecido mamário normal. A axila é a topografia mais frequente. Os autores descrevem um caso de uma paciente de 43 anos que se apresentou com uma massa palpável na linha axilar anterior, indolor e presente há 3 anos. Nos estudos de imagem correspondia a uma lesão nodular subcutânea hipoeogénica, que mostrou crescimento ao longo do tempo. Foi efectuada biópsia que confirmou carcinoma lobular invasivo da mama em tecido mamário ectópico. O estadiamento locoregional com ressonância magnética (RM) não mostrou outras alterações. A paciente foi submetida a excisão local alargada seguida de radioterapia. Este artigo mostra uma apresentação rara de tecido ectópico mamário como carcinoma da mama, com ênfase nas características clínicas e imagiológicas e a importância de um diagnóstico atempado para implementação de terapêutica apropriada.

**Palavras-chave**

Cancro de mama; Tecido mamário ectópico; tecido mamário acessório.

**Case Presentation**

A 43-year-old white female with no relevant family history of breast cancer, presented to us with a 3-year history of a small lump on the superior aspect of the right anterior axillary line. The previous medical history was unremarkable.

In the previous years, there were no significant findings on the mammograms and on the breast ultrasound, the palpable lump corresponded to a 13 mm subcutaneous nodule, with features of benignity: oval shape and smooth contour, hypoechoic, with no acoustic shadow, nor involvement of the adjacent skin, with major axis parallel to the skin surface. The lesion had no internal signal on color Doppler ultrasound. This finding was already described on previous breast exams for the past three years and showed minimal growth.

**Investigations**

On physical examination, a small fixed and painless palpable lump was detected on her right anterior axillary line near the axilla (Fig. 1). There were no changes in the adjacent skin surface and absence of nipple or areolar complex. No palpable



**Figure 1** – On examination a small fixed palpable lump was detected on the right anterior axillary line near the axilla (arrows). The adjacent skin surface had no change.

bilateral breast or contralateral axillary lesions where found. In our breast evaluation, mediolateral oblique mammograms showed on the right axilla a discreet focal asymmetric density of isolated fibroglandular tissue containing small amounts of scattered fat tissue, with no connection with the remaining anatomic breast, suggestive of EBT in the right axilla (Fig. 2A). There were no other relevant mammographic findings.

On breast ultrasound, a lesion was identified showing irregular margins, increased size comparing with the previous ultrasounds, measuring 15.7 mm of major axis and no cleavage plane with adjacent skin surface. There was no posterior acoustic shadowing (Fig. 2B) or internal signal on color Doppler ultrasound (Fig. 2C).

Because of these suspicious findings, an uneventful ultrasound guided core biopsy was performed. The histologic diagnosis was that of an invasive lobular breast carcinoma in an aberrant EBT.

A magnetic resonance (MR) study was performed as locoregional staging, revealing on axial and sagittal T2-weighted MR images axillary ectopic breast tissue bilaterally, and a subcutaneous nodular lesion, with irregular borders and intermediate signal intensity, in the right anterior axillary line near the axilla, measuring 16.4 mm of longest axis (circle) (Fig. 3A). In the dynamic contrast-enhanced MR imaging the lesion demonstrated an early and progressive enhancement with an intensity peak after two minutes and a time-signal intensity curve not suggestive of malignancy (Fig. 3B, C e D). The lesion didn't show restricted diffusion. No other lesions were detected in both breast and axillary lymph nodes had normal size.

## Differential Diagnosis

The differential diagnosis of EBT carcinoma should include lipoma, excess axillary fat, fibroadenoma, sebaceous cyst, epidermoid cyst, benign lymphadenopathy, lymphadenitis, metastatic carcinoma, lymphoma, and hidradenitis suppurativa. In the presence of a pigmented axillary lesion, the differential diagnosis includes seborrhic keratosis, fibromas, and intradermal nevis.

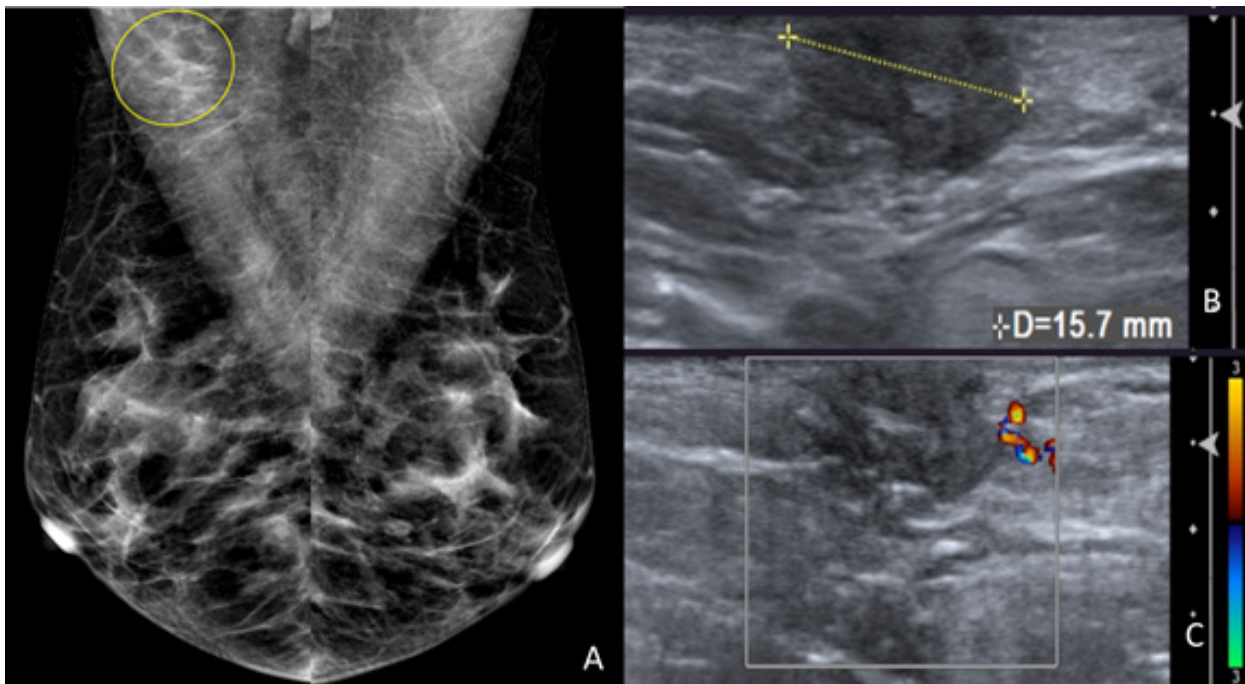
## Treatment

The patient underwent wide local excision with ipsilateral sentinel lymph node biopsy that was negative. The surgical margins were free. The lesion was staged as a pT1cN0M0. The patient was submitted to adjuvant radiotherapy and hormone therapy.

## Outcome and follow-up

The histopathologic examination of the specimen revealed the diagnosis of an invasive lobular carcinoma in ectopic breast tissue. The immunohistochemical evaluation results were positive for estrogen receptor (100%) and for progesterone receptor (50%), ERBB2 was negative (2+) and Ki67 was <1% in the tumoral cells. The estrogens receptors expression in the ectopic breast lobule was weaker than in the cancer cells.

The final pathologic diagnosis was of an invasive lobular carcinoma in aberrant ectopic breast tissue in the right anterior axillary line adjacent to the axilla.



**Figure 2** – (A) Bilateral mediolateral oblique mammogram views showed on the right axilla a discreet focal asymmetric density of isolated fibroglandular tissue containing small amounts of scattered fat tissue (circle), with no connection with the remaining anatomic breast tissue, suggestive of ectopic breast tissue in the right axilla. (B) On breast ultrasound, an oval palpable hypoechoic subcutaneous nodule was identified in the right anterior axillary line, presenting in the present study an irregular contour, increased size (15.7 mm of major axis) and no cleavage plane with adjacent skin surface. It showed no posterior acoustic shadowing. (C) This lesion had no internal signal on colour Doppler ultrasound.

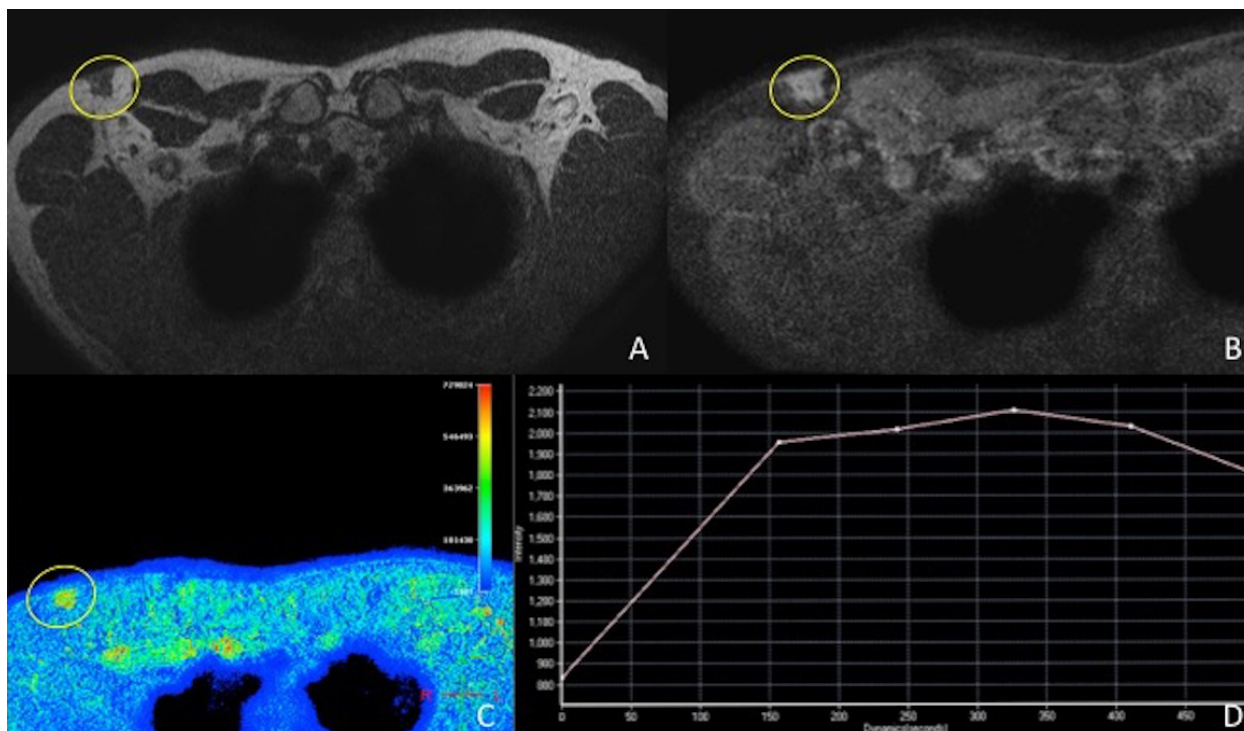


Figure 3 – Axial T2-weighted MR image (A) reveals a subcutaneous nodular lesion in axillary ectopic breast tissue in the right anterior axillary line (circle), with irregular borders, and intermediate to low signal intensity, measuring 16.4 mm of long axis. On axial (B, C) dynamic contrast-enhanced MR image this lesion (circle) shows early and progressive enhancement with an intensity peak after two minutes and a time-signal intensity curve with mild late washout (D).

The patient recovered from surgery and radiotherapy without complications and stays asymptomatic in eight months of follow-up.

## Discussion

EBT is synonymous of accessory breast tissue and polymastia. Its origin is related to the incomplete regression of the mammary ridges in embryogenesis process leading to the development of more than two breasts in one person.<sup>1,2,4,6</sup> It appears in the milk line, from the axilla (60-70%) to the vulva, which are the most common localizations of EBT.<sup>1-5</sup>

Up to 6% of the population presents EBT.<sup>1,4</sup> This finding is more frequent in women than in men, and as a higher prevalence in Asian population.<sup>6</sup>

EBT has two forms of presentation a supernumerary and an aberrant form. Supernumerary EBT vary in its components, and can have a nipple, areola, or both, associated to persistent or atrophic glandular tissue. It is histologically characterized by organized duct system communicating with the overlying skin. It is affected by the cycle hormonal changes.<sup>1,2,6,7</sup> Aberrant breast tissue (ABT) is defined on histology as isolated breast tissue without organized secretory system and with no relationship with the adjacent skin. ABT most frequent anatomical presentation is axillary, however it may appear in parasternal, subclavicular, submammary or vulvar locations. ABT is also influenced by hormonal variations. The true prevalence of ABT is unknown because is not visible or palpable in normal conditions. It is only detected when associated with clinically significant pathology.<sup>1,3,4,7</sup>

Benign and malignant pathologies of normally located breast tissue can occur in EBT.<sup>2,3</sup>

EBT carcinoma corresponds to 0.3-0.6% of all breast cancers.<sup>2,4,8</sup> Like on anatomic breast tissue, invasive ductal

carcinoma (79%) is the most common histological type, followed by medullary carcinoma, and less than 10% of these are lobular carcinomas.<sup>1-5</sup>

The axilla is the most common location of ABT carcinoma.<sup>7</sup> The correct preoperative diagnosis of ABT carcinomas is rarely achieved, because they have no associated nipple or areola, and are frequently mistaken with a subcutaneous nodule.<sup>5</sup>

The guidelines for anatomic breast cancer diagnosis showed be applied in EBT carcinoma, including diagnosis (core-needle biopsy), staging (clinical examination, mammography, ultrasonography, MR imaging), and treatment (surgery and adjuvant therapy).

EBT carcinomas most commonly present as a palpable lump on physical examination. Edema and tenderness can also be associated.<sup>5</sup>

Mammographic findings are nonspecific in most the cases, and best visualized on the mediolateral oblique or exaggerated craniocaudal views. Frequently, EBT appears as an axillary discrete focal asymmetric density of fibroglandular tissue mixed with fat tissue, showing no communication with the anatomic breast. When EBT carcinoma is present these features can become more dense, well circumscribed, assuming a nodular shape, and microcalcifications can also be found.<sup>6</sup>

On ultrasound EBT has the same appearance as normal glandular tissue. A poorly defined hypochogenic lesion, or with irregular margins and acoustic shadowing, without associated inflammation signs should be suspicious.<sup>5,6</sup>

To evaluate neoplasm locoregional extension a MRI should also be performed assessing both breasts and axilla.<sup>5,8,9</sup>

The evaluation of the contralateral axilla and breast is important, since 13% of anatomic breast cancers are bilateral.<sup>3,9</sup>

On histopathological analysis EBT carcinoma can be difficult to differentiate from axillary metastasis of another



primary origin carcinoma. The detection of estrogen and progesterone receptors and the visualization of normal ABT adjacent to the tumor are helpful factors in the accurate diagnosis of an EBT carcinoma.<sup>4,6,8</sup>

Anatomic breast carcinoma treatment approach should be the same for EBT carcinoma. Metastatic disease should be excluded. Surgical approach usually includes a wide local excision with sentinel lymph node biopsy. Adjuvant treatment for EBT carcinoma should follow the recommendations for normal breast cancers, including adjuvant radiotherapy to the EBT carcinoma site and to the regional lymph nodes.<sup>4-6,10</sup>

There is no proven benefit of radical or modified ipsilateral mastectomy or homolateral anatomic breast irradiation over local excision. However, in cases of undetermined origin of the tumor, axillary EBT carcinoma or axillary metastasis from unknown primary breast cancer, irradiation of the homolateral breast should also be performed.<sup>5,10</sup>

EBT carcinoma prognosis is thought to be worse than in normal breast tissue, mainly because of its rareness and difficulty in making an early diagnosis and also because metastasis to lymph nodes occur earlier and more commonly than in normal breast carcinoma.<sup>7,9,10</sup>

## Learning Points/Take Home Messages

A subcutaneous nodule of undetermined origin found at breast periphery should be evaluated very carefully.

Its evaluation should be performed similarly to breast examination, including physical exam, mammography and ultrasound.

In these situations, EBT carcinoma should always be excluded.

The early detection and treatment of EBT carcinoma is essential for its good outcome.

**Recebido / Received** 13/03/2017

**Aceite / Acceptance** 25/05/2017

### 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. Francone E, Nathan MJ, Murelli F, Bruno MS, Traverso E, Friedman D. Ectopic breast cancer: case report and review of the literature. *Aesth Plast Surg.* 2013;37:746–9.
2. Kahraman-Cetintas S, Turan-Ozdemir S, Topal U. Carcinoma originating from aberrant breast tissue. A case report and review of the literature. *Tumori.* 2008;94:440-3.

3. Devine C, Courtney C-A, Deb R, Agrawal A. Invasive lobular carcinoma arising in accessory breast tissue. *World Journal of Surgical Oncology* 2013;11:47.

4. DeFilippis EM, Arleo EK. The ABCs of Accessory breast tissue: basic information every radiologist should know. *American Journal of Roentgenology.* 2014;202:1157–62.

5. Soares A, Gonçalves J, Azevedo I, Pereira HG. Lobular ectopic breast carcinoma: A case-report. *Reports of Practical Oncology & Radiotherapy.* 2013;18:189–91.

6. Teke Z, Kabay B, Akbulut M, Erdem E. Primary infiltrating ductal carcinoma arising in aberrant breast tissue of the axilla: a rare entity. Report of a case. *Tumori.* 2008;94:577-83.

7. Rho JY, Juhng SK, Yoon KJ. Carcinoma originating from aberrant breast tissue of the right upper anterior chest wall. *J Korean Med Sci.* 2001;16:519-21.

8. Visconti G, Eltahir Y, Van Ginkel RJ, Bart J, Werker PMN. Approach and management of primary ectopic breast carcinoma in the axilla: Where are we? A comprehensive historical literature review. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery.* 2011;64:e1–e11.

9. Dhebri A, Shah N, Sripadam R, Arora PK. Skin lesion in axilla: an unusual presentation of invasive lobular carcinoma of breast. *BMJ Case Reports.* 2012.

10. Sun L-M, Meng F-Y, Chang N-J, Lu C-Y, Lu T-H, Liang J-A, et al. Primary infiltrating ductal carcinoma of the axillary breast with metastasis to the contralateral chest wall. *Journal of the Chinese Medical Association.* 2013;76:354–7.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Carcinoma Muco-Epidermóide da Glândula Parótida: Um Caso Raro de Metastização Óssea***Mucoepidermoid Carcinoma of the Parotid Gland: A Rare Case of Bone Metastases*Sofia Dutra<sup>1,3</sup>, Maria Ana Serrado<sup>2</sup>, José Maria Barros<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Imagiologia. Hospital do Divino Espírito Santo de Ponta Delgada, E.P.E. Açores, Portugal

<sup>2</sup>Serviço de Imagiologia. Hospital Dr. Nélio Mendonça, SESARAM, E.P.E. Madeira, Portugal.

<sup>3</sup>Serviço de Radiodiagnóstico. Hospital de São José, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E.. Lisboa, Portugal.  
Diretora de Serviço: Dr.<sup>a</sup> Luísa Figueiredo

**Correspondência**

Sofia Resendes Dutra  
Rua Frei Manuel, N° 39  
9500-315 Ponta Delgada, Açores  
Portugal  
email: sofiaardutra@hotmail.com

**Resumo**

Os autores apresentam o caso de um homem de 75 anos de idade, que foi referenciado à consulta de cirurgia maxilo-facial por tumefação parotídea esquerda. Realizou TC e RM do pescoço que evidenciaram uma volumosa lesão sólida da glândula parótida esquerda, com invasão das estruturas adjacentes, que foi excisada cirurgicamente. A avaliação histológica revelou carcinoma mucoepidermóide da glândula parótida. O doente manteve-se sem evidência de recidiva ou metastização durante dois anos, altura em que iniciou um quadro de parésia facial esquerda e hipoacusia homolateral. Fez TC e RM que revelaram uma lesão lítica do rochedo do osso temporal, com envolvimento da mastóide e do ouvido médio, cuja avaliação histológica revelou metastização óssea do carcinoma mucoepidermóide inicial.

Com a descrição deste caso queremos destacar a raridade da metastização óssea no carcinoma mucoepidermóide das glândulas salivares, bem como enfatizar a importância da conjugação da avaliação clínica com os achados imagiológicos no follow-up oncológico.

**Palavras-chave**

Carcinoma mucoepidermóide; Glândula parótida; Metastização óssea.

**Abstract**

The authors present a case of a 75-year-old man that was referred to a medical appointment of maxillofacial surgery due to a left parotid swelling. He underwent CT and MRI of the neck that showed a left parotid mass, with involvement of adjacent structures that was surgically excised. The pathology report was diagnostic of a mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland. The patient remained without clinical or imaging evidence of relapse for two years, when he presented with a left facial paresis and homolateral hearing loss. He underwent CT and MRI that showed lytic lesion of the petrous part of the temporal bone, with involvement of the mastoid and middle ear. The pathology report showed bone metastasis from the initial mucoepidermoid carcinoma.

With the description of this case the authors intend to highlight the rarity of bone metastasis in mucoepidermoid carcinoma of the salivary gland, as well as emphasize the importance of the conjugation of the clinical assessment with the imaging features.

**Keywords**

Mucoepidermoid carcinoma; Parotid gland; Bone metastasis.

**Introdução**

Os tumores das glândulas salivares são raros.<sup>1</sup> Destes, o carcinoma mucoepidermóide representa a neoplasia maligna mais frequente,<sup>2</sup> correspondendo a cerca de 5-10% daquelas.<sup>3</sup> A sua localização preferencial é na glândula parótida<sup>4</sup> e a maioria destes tumores ocorre entre a 3<sup>a</sup> e 5<sup>a</sup> décadas de vida. Clinicamente pode manifestar-se como uma massa de crescimento progressivo,<sup>2</sup> sendo a dor associada dependente do grau histológico.

A excisão cirúrgica constitui o tratamento de primeira linha, podendo associar-se a terapêuticas adjuvantes, de acordo com o grau histológico.<sup>2</sup> A disseminação linfática pode ocorrer, no entanto, as metástases à distância são raras, ocorrendo preferencialmente no osso, pulmão e fígado.<sup>1</sup>

**Caso Clínico**

Um doente do sexo masculino com 75 anos de idade foi referenciado à consulta de cirurgia maxilo-facial por tumefação

parotídea esquerda, com dois anos de evolução e com crescimento progressivo, associada a dor local intermitente com irradiação à região temporal homolateral.

Ao exame objetivo apresentava uma massa parotídea esquerda, de consistência firme, sem adenopatias cervicais associadas e sem parésia do nervo facial.

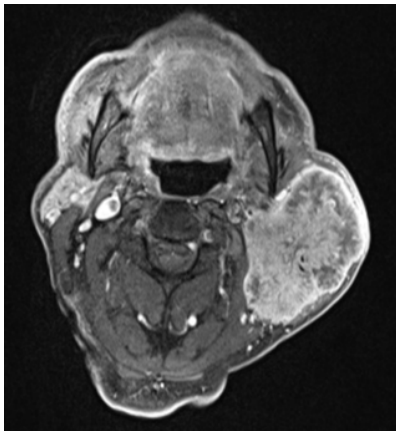
Como antecedentes pessoais de referir apenas fibrilhação auricular.

Fez Tomografia Computadorizada (TC) do pescoço, antes e após a administração de contraste iodado e.v. (endovenoso), que revelou uma volumosa lesão sólida da glândula parótida esquerda, com 67x44mm de maiores eixos axiais. Aquela ocupava o lobo superficial e profundo, com sinais de invasão das estruturas adjacentes, nomeadamente dos planos adiposos e musculares em contiguidade bem como das veias jugulares interna e externa e da artéria carótida externa homolateral. Não se identificaram gânglios cervicais com critérios morfológicos de suspeição.

A avaliação por Ressonância Magnética (RM) foi concordante, evidenciando a lesão da glândula parótida

esquerda, hipointensa em T1 e T2, com captação heterogênea de gadolínio (Fig.1). Atingia também os músculos esternocleidomastoideu, masséter, pterigoideu interno e cervicais posteriores adjacentes, bem como as restantes estruturas descritas na TC.

Foi efetuada citologia aspirativa guiada por ecografia, que foi positiva para células neoplásicas, a que se seguiu excisão cirúrgica, com parotidectomia total alargada esquerda e esvaziamento ganglionar cervical homolateral. A avaliação anátomo-patológica da peça de tumorectomia revelou carcinoma mucoepidermoide de alto grau da glândula parótida, com metástases em dois dos 26 gânglios linfáticos excisados - pT3N2b. Como terapêutica adjuvante efetuou RT loco-regional.



**Figura 1** – Imagem axial de RM (T1 FS com gadolínio e.v.) demonstrando uma volumosa lesão da glândula parótida esquerda, que envolve o lobo superficial e profundo e invade as estruturas adjacentes, incluindo o trajeto do nervo facial.

Manteve-se em vigilância semestral, por TC e RM do pescoço, sem evidência clínica ou radiológica de recidiva. Dois anos após a cirurgia, iniciou um quadro de parésia facial esquerda e hipoacusia homolateral, de início súbito. Em contexto de urgência, realizou TC cervical, sem contraste e.v., onde se documentou uma lesão lítica do rochedo

do osso temporal, à esquerda, com disrupção óssea, em relação com o compartimento intra e extra-craniano, e com contacto com o seio venoso lateral esquerdo e com o seio sigmoideu (Fig.2). Esta lesão estendia-se anteriormente, em direção à cavidade timpânica, com envolvimento da cadeia ossicular e das janelas redonda e oval. A globalidade dos aspetos era sugestiva de metastização óssea, não se identificando contiguidade anatómica da referida lesão com a loca cirúrgica, com o osso petroso interposto com características normais e loca cirúrgica sem evidência de lesões tumorais.

Fez estudo complementar por RM, antes e após a administração de gadolínio e.v., que foi concordante com a TC, observando-se sinais sugestivos de envolvimento do nervo facial intra-timpânico, no Joelho posterior e porção adjacente do trajeto mastoideu, com obliteração inflamatória do espaço aéreo mastoideu distal e posterior à lesão e obliteração do aditus ad antrum (Fig. 3).

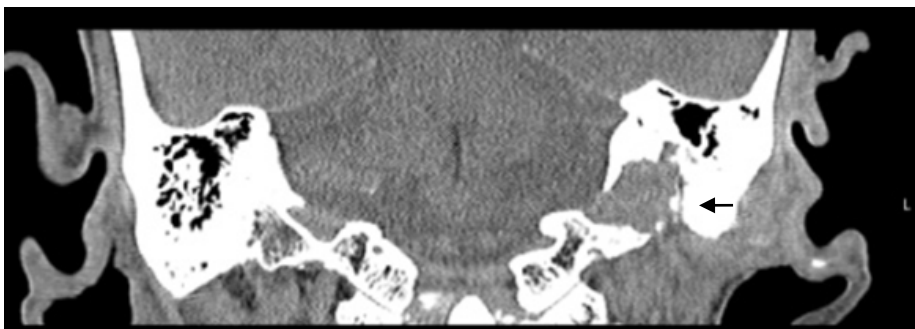
Não se verificou envolvimento do nervo facial no seu trajeto mastoideu mais distal e no orifício estilomastoideu, tornando-se pouco provável a hipótese de invasão perineural.

A loca cirúrgica não apresentava evidência de lesão tumoral, encontrando-se íntegros os planos adiposo adjacentes à porção proximal do segmento extra-mastoideu do nervo facial, não se documentando assim sinais sugestivos de recidiva local da lesão inicial.

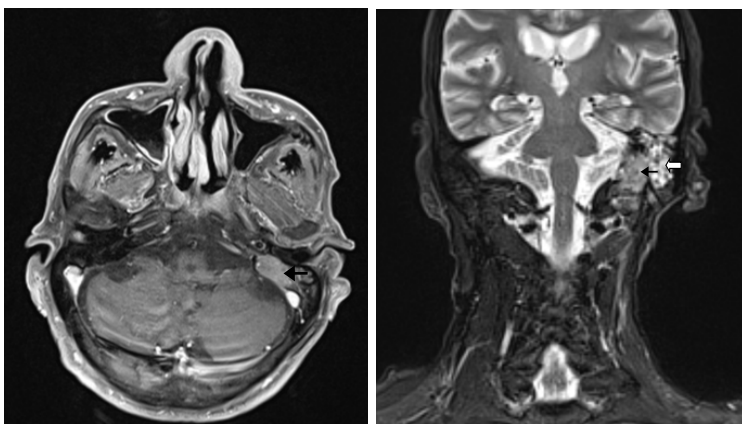
Nesta sequência fez biópsia cirúrgica que confirmou infiltração óssea por carcinoma mucoepidermoide de alto grau.

## Discussão

Em doentes com o diagnóstico de carcinoma mucoepidermoide da glândula parótida, o desenvolvimento de metástases é raro e depende do tipo histológico do tumor, estadiamento e tempo decorrido desde o diagnóstico



**Figura 2** – Imagem de TC com reconstrução coronal, onde se identifica lesão ocupando espaço, petrosa, com envolvimento da mastoide e ouvido médio. Canal ósseo do segmento intramastoideu do nervo facial íntegro (←).



**Figura 3** – Imagem de RM no plano axial (T1 FS com gadolínio e.v.) (A) e no plano coronal (T2 STIR) (B) demonstrando lesão ocupando espaço com epicentro no rochedo do osso temporal, à esquerda (←), tendo envolvimento do ouvido médio e contacto íntimo com o seio sigmoideu (A) bem como invasão da mastoide com processo inflamatório associado das suas células posteriores e inferiores (↔) (B).

inicial.<sup>1</sup> O grau histológico correlaciona-se fortemente com o prognóstico,<sup>3</sup> sendo que os tumores de alto grau têm maior probabilidade de metastização em relação aos tumores de baixo grau. Apesar de rara, a metastização para os gânglios linfáticos locais é a forma mais habitual, seguindo-se a metastização pulmonar, óssea e hepática.

A imagiologia desempenha um papel fundamental na avaliação das lesões das glândulas salivares, bem como no seu *follow-up*. A TC e a RM são método de imagem excelentes neste contexto, fornecendo informações importantes na avaliação inicial, nomeadamente no que respeita à dimensão do tumor, envolvimento de estruturas adjacentes, invasão vascular ou perineural, bem como no *follow-up*, permitindo a deteção de recidiva e o aparecimento de metástases. O envolvimento ósseo pode geralmente ser bem avaliado em TC, enquanto que a RM permite uma avaliação mais detalhada da infiltração das estruturas adjacentes, invasão perineural e extensão intracraniana.<sup>1</sup>

Os achados imagiológicos destes tumores variam consoante o grau histológico. Em TC, os tumores de baixo grau (I) apresentam-se como uma massa bem definida, com um componente quístico predominante, e um componente sólido menos expressivo, com calcificações associadas. Pelo contrário, os tumores de alto grau (III), apresentam-se como massas sólidas, com captação precoce do contraste, com contornos irregulares e infiltração das estruturas adjacentes. Os tumores de grau intermédio (II) exibem um padrão intermédio. No estudo por RM os tumores de baixo grau evidenciam hiposinal em T1 e hipersinal em T2, devido ao seu componente predominantemente quístico, enquanto que os tumores de alto grau, apresentam hiposinal em T1 e T2, com captação precoce, moderada, de gadolínio.<sup>2</sup> Apresentam restrição à difusão, com valores intermédios de coeficiente de difusão aparente (ADC), verificando-se uma correlação inversa entre a celularidade tumoral e os valores de ADC.<sup>5</sup>

A citologia aspirativa é uma técnica útil e minimamente invasiva na avaliação pré-operatória.<sup>6</sup>

O tratamento do tumor primário envolve, tipicamente, a excisão cirúrgica, que pode ser associada a outras terapêuticas adjuvantes, consoante o estadio inicial do tumor, bem como o seu grau histológico. O tratamento recomendado para os tumores de alto grau é a excisão cirúrgica, com esvaziamento ganglionar ipsilateral, seguido de radioterapia adjuvante, com doses que variam entre os 50 e os 60 Gy. A radioterapia tem também um papel importante em tumores de baixo grau e em estadios iniciais quando avaliação histológica da peça operatória revela margens cirúrgicas positivas.<sup>4</sup>

O prognóstico é muito variável e depende, à semelhança da escolha terapêutica, do estadio e subtipo histológico do tumor. O desenvolvimento de metástases, bem como o aparecimento de recidiva, podem ocorrer vários anos após o diagnóstico inicial, pelo que é aconselhável a vigilância clínica e imagiológica *ad aeternum*.<sup>1</sup> A apresentação imagiológica das metástases pode ser extremamente variável, de acordo com a localização, pelo que é de extrema importância a orientação e a escolha dos exames de imagem de acordo com a avaliação clínica.

Neste caso clínico o doente esteve sem evidência clínica e imagiológica de recidiva ou metastização durante dois anos após o diagnóstico inicial do carcinoma mucoepidermoide da glândula parótida, altura em que iniciou um quadro de parésia facial esquerda e hipoacusia homolateral. De acordo com as queixas clínicas apresentadas fez TC e RM que demonstraram a presença de uma lesão lítica com origem no rochedo do osso temporal, com envolvimento do nervo facial no seu trajeto intra-timpânico e no joelho posterior do segmento mastoideu e envolvimento da mastoide e ouvido médio, responsáveis pelas queixas de parésia facial e hipoacusia, respetivamente.

Com a descrição deste caso queremos destacar a raridade da metastização óssea no carcinoma mucoepidermoide da glândula parótida, bem como enfatizar a importância da conjugação da avaliação clínica com os achados imagiológicos.

Recebido / Received 27/04/2017

Aceite / Acceptance 23/10/2017

### 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).

### Referências

- Schwentner I, Obrist, P, et al. Distant metastasis of parotid gland tumors. *Acta Oto-Laryngologica*. 2006;126:340-5.
- Darling R, McCammon S, et al. Mucoepidermoid carcinoma in the head and neck. The University of Texas Medical Branch at Galveston, Department of Otolaryngology, May 2014.

3. Opalzai M, Aoun N, et al. A case of metastatic mucoepidermoid carcinoma complicated by resistant hypercalcemia. *Clinical Medicine Insights: Oncology*. 2011;5:83-7.

4. Boahene D, Olsen K, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2004;130:849-56.

5. Yologlu, Z, Aydin, H et al. Diffusion weighted magnetic resonance imaging in the diagnosis of parotid masse. *Saudi Med J*. 2016;37:1412-6.

6. Kashiwagi N, Dote K, et al. MRI findings of mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland: correlation with pathological features. *The British Journal of Radiology*. 2012;85:709-13.

7. Salama A, El-Barbary A, et al. Value of apparent diffusion coefficient and magnetic resonance spectroscopy in the identification of various pathological subtypes of parotid gland tumors. *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2015;46:45-52.

8. Eissa L, Seif S, et al. Accuracy assessment of combined diffusion weighed and dynamic gadolinium MR sequences in characterization of salivary gland tumors. *The Egyptian Journal of Radiology and Nuclear Medicine*. 2016;47:127-39.

9. Bhargava R, Mallarajapatna G, et al. Pictorial essay: salivary gland imaging. *Indian Journal of Radiology and Imaging*. 2012;22:325-33.

10. Rahbar R, Grimmer J, et al. Mucoepidermoid carcinoma of the parotid gland in children. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006;132:375-80.

11. Johnston M, Yu E, et al. Perineural invasion and spread in head and neck cancer. *Expert Rev. Anticancer Ther*. 2012;12:359-71.



## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Pharyngeal Hairy Polyp Causing Respiratory Distress in Neonate***Hairy Polyp Faríngeo Causando Dificuldade Respiratória num Recém-Nascido*Maria Ana Serrado<sup>1</sup>, João Lopes Dias<sup>2</sup>, Ana Nunes<sup>2</sup>, Eugénia Soares<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Interna do Internato Complementar em Radiologia, Serviço de Radiologia, Hospital Central do Funchal, SESARAM, E.P.E., Açores, Portugal

<sup>2</sup>Assistente Hospitalar, Serviço de Radiopediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Portugal

<sup>3</sup>Coordenadora de Serviço, Serviço de Radiopediatria, Hospital Dona Estefânia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, E.P.E., Portugal

**Correspondência**

Maria Ana Serrado  
Rua Vale da Ajuda, n°9  
9000-116 Funchal  
Açores, Portugal  
email: m\_serrado@hotmail.com

**Abstract**

Pharyngeal hairy polyps are rare lesions that arise from the nasopharynx or oropharynx. It occurs predominantly in females, with predilection for the left side. Its etiology remains poorly understood. It typically presents in the neonatal period with respiratory distress and feeding difficulties. Imaging is fundamental to identify the high fat content of the lesion. Surgical resection is the treatment of choice. We report a case of a nasopharyngeal hairy polyp causing respiratory distress since birth.

**Keywords**

Neck; Nasopharynx; Oropharynx; Congenital, hereditary, and neonatal diseases and abnormalities; Pharyngeal neoplasms.

**Resumo**

Os hairy polyps faríngeos são lesões raras com origem na nasofaringe ou orofaringe. Ocorrem predominantemente no sexo feminino, com predileção para o lado esquerdo. A sua etiologia continua a ser mal compreendida. Apresenta-se tipicamente no período neo-natal com dificuldade respiratória e dificuldade na alimentação. Os métodos de imagem são fundamentais para identificar o conteúdo de gordura da lesão. A ressecção cirúrgica é a terapêutica de escolha. Apresentamos um caso clínico de um *hairy polyp* nasofaríngeo, causando dificuldade respiratória desde o nascimento.

**Palavras-chave**

Pescoço; Nasofaringe; Orofaringe; Doenças e alterações congénitas, hereditárias e neonatais; Neoplasias faríngeas.

**Introduction**

Despite being globally rare, hairy polyps are the most common congenital tumors of the naso-oropharynx. Imaging is fundamental in the differential diagnosis of neonatal pharyngeal masses. In the case of hairy polyps, the high fat content is the key.

We report the case of a 1-day-old girl with respiratory distress diagnosed with a nasopharyngeal hairy polyp after performing ultrasound (US), computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI).

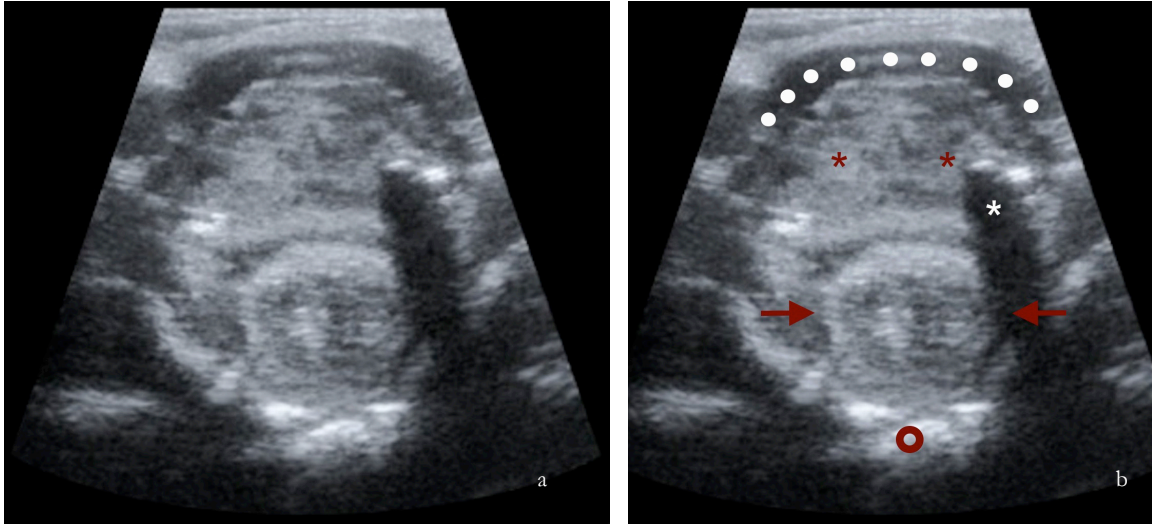
English language texts of the last 6 years (January 2011 to January 2017) were collected from PubMed/MEDLINE database using hairy polyp as key-word. Of 35 records, 29 full-text articles (mostly case reports/series) were selected, incorporating clinical data from 38 patients.

**Case report**

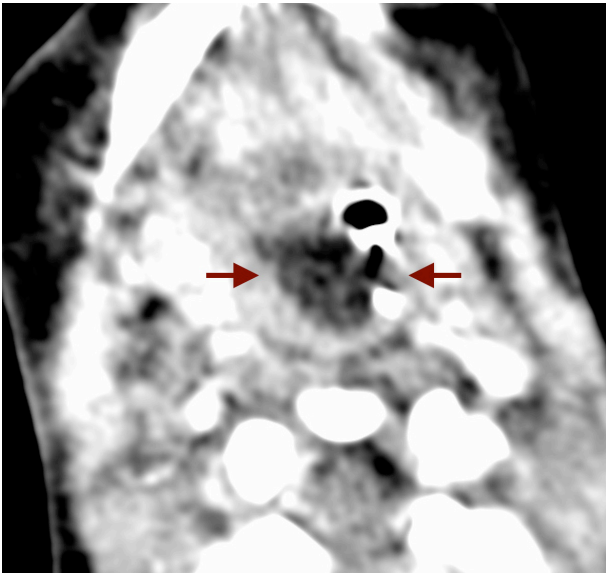
A new-born girl was delivered by caesarean section at 39 weeks and 6 days of gestation due to acute foetal distress. At birth, she presented with respiratory distress. APGAR scores at 1, 5 and 10 minutes were 6, 7 and 7, respectively. She was intubated at 5 minutes of life and extubated 5 minutes later. New intubation had to be performed and after several difficult attempts of extubation, steroid therapy was initiated, given the possibility of edema of the glottis. On the 4th day, a left, rounded, supra-glottic mass was identified during laryngoscopy.

US showed a well-defined, ovoid, pharyngeal lesion with mixed echogenicity, adjacent to the endotracheal tube. No vascularity was seen on colour Doppler (Fig. 1a and 1b). A contrast-enhanced CT was performed, showing a 35-mm, large lesion occupying the nasopharynx, displacing the endotracheal tube forward and to the left, and enveloping and displacing the naso-gastric tube to the left, extending from the base of the skull to the supra-glottis. It was hypodense, with a median density of 3 Hounsfield units (HU) and a minimum density of - 80 HU. No bony changes were identified (Fig. 2).

MRI confirmed the previous findings, depicting a cystic nasopharyngeal lesion, insinuating anteriorly into the choanas, and extending inferiorly to the level of the valleculae. It was hyperintense on T2-weighted images (T2WI). At the lower part of the lesion, spontaneous hyperintense content was found on T1-weighted images (T1WI), losing signal intensity with fat suppression. No intracranial extension was identified (Fig. 3a, 3b, 3c and 3d). Complete surgical resection was performed. The postoperative period was complicated by reopening of the ductus arteriosus. Favourable evolution with closure of the ductus arteriosus was achieved after conservative therapy. Macroscopically, a pink, pedunculated, polypoid lesion was documented. Histological examination showed a polypoid lesion covered by keratinizing stratified squamous epithelium, with hair follicles, sebaceous glands and a central core with adipose tissue, mature muscle tissue and



**Figure 1** – (a, b) Transverse, oblique US image of the neck using a 13-5 MHz linear probe shows a well-defined ovoid lesion with mixed echogenicity within the pharynx (arrows), adjacent to the endotracheal tube (white asterisk). Mylo-hyoid muscles (white points); Tongue (red asterisks); Vertebral body (red circle).

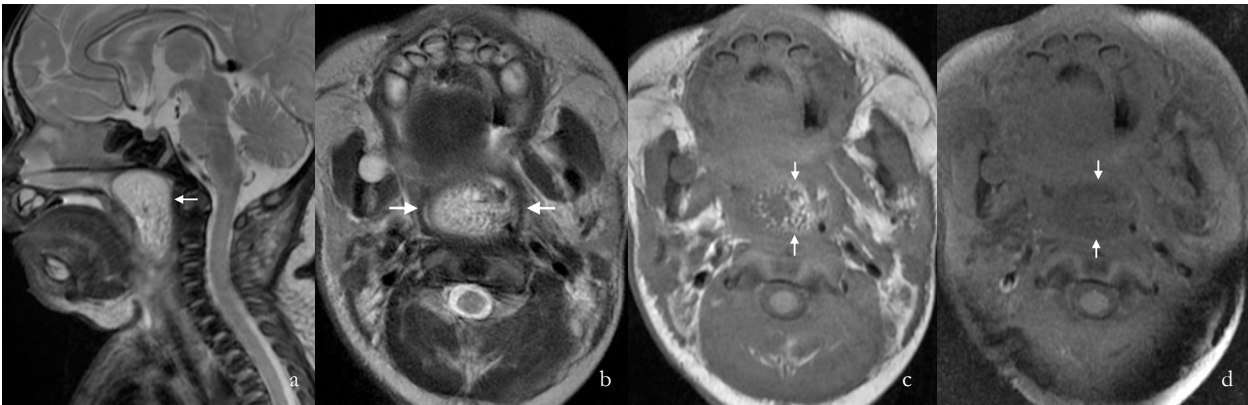


**Figure 2** – Axial contrast-enhanced CT image shows a lesion occupying the nasopharynx (arrows), displacing the endotracheal tube forward and to the left, and enveloping and displacing the nasogastric tube to the left.

cartilage. The distal margin of the tubular fragment was lined by respiratory epithelium, consistent with complete excision. These findings confirmed the diagnosis of hairy polyp.

## Discussion

Hairy polyps are the most common congenital tumors of the naso-oropharynx. It derives from two germ layers, ectoderm and mesoderm. Ectoderm-derived tissues include keratinizing stratified squamous epithelium and skin appendages. Mesoderm component may include fibroadipose tissue, muscle or cartilage. They are benign masses, with limited growth potential. Malignant transformation has never been reported. The incidence of hairy polyp is 1/40000 live births. It occurs predominantly in females, as seen in our case. Among cases in which there is reference to the laterality, a predilection by the left side was found.<sup>1-4</sup> It remains debatable whether hairy polyps are congenital defects like development malformations or primitive teratomas, or belong to the spectrum of neoplastic disorders.<sup>1</sup> Several theories about its origin have been



**Figure 3** – (a,b) Sagittal and axial T2WI show a hyperintense lesion with epicenter in the nasopharynx (arrows), insinuating anteriorly through the choanas and extending inferiorly to the level of the valleculae. (c,d) Axial T1WI without and with fat-suppression show hyperintense fat content within the lesion, which loses signal intensity after fat suppression.

proposed. Burns et al<sup>5</sup> suggested a second branchial arch origin, while Vaughn et al<sup>6</sup> described a case associated with first branchial arch sinus. Interestingly, hairy polyps have also been described as accessory auricles<sup>7,8</sup> Exceptionally, they can occur in adults.<sup>1,9</sup>

In 2012, Yilmaz et al<sup>10</sup> reviewed 35 cases corresponding to a period of 17 years. We performed a recent and larger review, including 38 cases from January of 2011 to January of 2017, a period of 7 years. We speculate that hairy polyps are not as rare as previously thought. More advanced methods of investigation, including imaging methods, may have permitted more diagnoses, mainly in less symptomatic patients.

Hairy polyps have been reported to arise from oropharynx, nasopharynx, soft palate, hard palate, tonsils, Eustachian tube, middle ear cavity, external auditory canal, and tongue.<sup>11</sup> In recent years, other locations have been described for the first time, such as the nasal vestibule, nasal septum, and lower lip.<sup>11-14</sup> They are usually solitary lesions, but there are some records of bilateral or two unilateral simultaneous lesions.<sup>9,15-17</sup>

Hairy polyps do not represent any syndromic disorder nor have familiar predisposition, but are occasionally associated with cleft palate, uvular agenesis, ankyloglossia, facial hemihypertrophy, low-set ears, osteopetrosis, osteoporosis, hypospadias, left carotid artery atresia, agenesis of external auricle, bifurcation of tongue, branchial arch sinuses, and congenital hypothalamic hamartoma.<sup>1,11,18,19</sup>

Clinical presentation depends on the size, location, shape and level of the hairy polyp, but it usually presents with respiratory distress and feeding difficulties in the neonatal period.<sup>1</sup> It can also be identified as a clinically detectable oral mass.<sup>4,20-22</sup> Occasionally hairy polyp presents as masses with ischemic or hemorrhagic changes, presumably due to torsion.<sup>15,22-24</sup>

Respiratory difficulties owing to blockage of upper respiratory tract can cause respiratory distress, cyanosis, stridor and acute airway emergency. Feeding problems often occurs in cases when it impinges the esophagus, thus leading to drooling, vomiting, coughing and gagging attacks.<sup>22,25</sup> When the Eustachian tube is involved, chronic ear drainage, recurrent otitis media and hearing loss may occur.<sup>3,26,27</sup> Neurological complications may occur secondary to vascular compressions and ischemia.<sup>2,10,20,28</sup> Moreover, it is believed that the obstruction in fetal swallowing mechanisms may lead to polyhydramnios.<sup>21,22,25,29</sup>

Koike et al<sup>30</sup> stated that polyps smaller than 3 cm in diameter have a higher risk of respiratory distress than do those bigger than 3 cm. Small hairy polyps are more difficult to diagnose and may be lethal because of delayed diagnosis.<sup>30</sup>

In the workup of oropharynx or nasopharynx masses, imaging is essential to assess the origin and extent of the lesion, determine possible intra-cranial extension, exclude neurological and otorhinolaryngological complications, and plan surgery.<sup>26</sup>

In newborns, US remains the first-line examination for the study of cervical masses. It is a safe and fast method of imaging that does not require sedation or anesthesia. However, US is operator-dependent and does not allow accurate visualization of deep structures. Hairy polyps typically show predominant high echogenicity due to the high fat content of the lesion. However, it often shows central low echogenicity, corresponding to its fibrous core, which may reveal vascularity on colour doppler.<sup>31</sup>

CT has the advantage of allowing for rapid acquisition times, thus avoiding deep sedation. Its main disadvantage is the use of ionizing radiation. Characteristic imaging features on CT include a smooth polypoid lesion with fat attenuation and a central linear soft tissue attenuation, that corresponds to the fibro-vascular stalk.<sup>26,31</sup> It can also show bony changes.<sup>20-22,32-35</sup>

MRI provides excellent depiction of soft tissues and does not use ionizing radiation.<sup>36</sup> The main disadvantage is the need of sedation or anesthesia. On MRI, a hairy polyp usually presents as a well-defined, non-enhancing mass with a relatively homogeneous matrix, surrounded by a smooth capsule.<sup>3,35</sup> It is predominantly hyperintense on T1WI and T2WI, with loss of signal intensity with fat suppression techniques. The fibro-vascular stalk appears as a linear structure with intermediate signal on T2WI, which can enhance after intravenous contrast administration.<sup>26</sup> MRI is useful to delineate soft tissue extension and exclude intra-cranial involvement.<sup>33,35</sup>

Typical imaging features can help narrow the differential diagnosis (Table 1). The high fat content is useful to exclude lesions such as neuroblastoma, meningo-encephaloceles, vascular anomalies, and embryonic cysts.<sup>22-24,31,34,37</sup> At the same time, MRI narrows the differential diagnosis of a neonatal oropharyngeal or nasopharyngeal mass to hairy polyps, hamartomas, teratomas – which tend to be more heterogeneous –, and lipomas and their variants – which very infrequently occur not only in the pharynx but also in the neonate.<sup>26</sup>

Cases of auto-amputation have rarely been reported.<sup>21,22-25</sup> After ensuring the airway safety, the treatment of choice is surgical excision at the base of the stalk.<sup>10,25,34</sup> The recurrence of hairy polyps is not usual. A case of progressive growth due to incomplete resection 6 years before was described.<sup>38</sup>

**Table 1** – Characteristic imaging features of hairy polyp

Lesion	Hairy polyp
US/Doppler	Hyperechogenic lesion, often with central low echogenicity. The central fibrous core may have flow signals on color Doppler.
CT	Smooth polypoid lesion with fat attenuation and a central linear soft tissue attenuation.
MR	Well-defined, homogeneous, non-enhancing mass, surrounded by a smooth capsule. Hyperintense on T1WI and T2WI, with loss of signal intensity with fat suppression. A linear central structure, with intermediate signal on T2WI, may enhance after intravenous contrast administration.

## Conclusion

Although rare, hairy polyps should be considered in cases of respiratory distress at birth. In the workup of oropharynx or nasopharynx masses, imaging is essential to assess the origin and extent of the lesion, narrow the differential diagnosis, determine intra-cranial extension, exclude complications, and plan surgery. We believe that MRI is an excellent imaging method for characterizing nasopharyngeal lesions in neonates and assessing for their potential complications. After an initial US, which remains the first-line method in the study of cervical masses, MRI is preferable over CT due to lack of ionizing radiation and better depiction of soft tissues.



### 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. Dutta M, Roy S, Ghatak S. Naso-oropharynx choristoma (hairy polyps): an overview and current update on presentation, management, origin and related controversies. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2014;272:1047-59.
2. Richter A, Mysore K, Schady D, Chandy B. Congenital hairy polyp of the oropharynx presenting as an esophageal mass in a neonate, a case report and literature review. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016;80:26-9.
3. Jin L, Zhang T. (2014) Surgical treatment of hairy polyp in the Eustachian tube. *Chin Med J.* 127:988-9
4. Seng S, Kieran SM, Vargas SO, McGill TJ. Caught on camera: hairy polyp of the posterior tonsillar pillar. *J Laryngol Otol.* 2013;127:528-30.
5. Burns BV, Axon PR, Pahade A. 'Hairy polyp' of the pharynx in association with an ipsilateral branchial sinus: evidence that the 'hairy polyp' is a second branchial arch malformation. *J Laryngol Otol.* 2001;115:145-8.
6. Vaughan C, Prowse SJ, Knight LC. Hairy polyp of the oropharynx in association with a first branchial arch sinus. *J Laryngol Otol.* 2012;126:1302-4.
7. Schuring AG. Accessory auricle in the nasopharynx. *Laryngoscope.* 1964;74:111-4.
8. Heffner DK, Thompson LD, Schall DG. et al. Pharyngeal dermoids ("hairy polyps") as accessory auricles. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1996;105:819-24.
9. Franco V, Florena AM, Lombardo F, et al. Bilateral hairy polyp of the oropharynx. *J Laryngol Otol.* 1996;110:288-90.
10. Yilmaz M, Ibrahimov M, Ozturk O, et al. Congenital hairy polyp of the soft palate. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;76:5-8.
11. Tariq MU, Din NU, Bashir MR. Hairy polyp, a clinicopathologic study of four cases. *Head Neck Pathol.* 2013;7:232-5.
12. Kim DH, Park SK, Kim B. Hairy polyp in Nasal Vestible. *J Rhinol.* 2015;22:121-22.
13. White LJ, Shehata BM, Rajan R. Hairy polyp of the anterior nasal cavity. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2013;149:961-2.
14. Martín LP, Pérez MM, García EG, et al. Atypical case of congenital maxillomandibular fusion with duplication of the craniofacial midline. *Craniofacial Trauma Reconstr.* 2011;4:113-20.

15. Morgan J. A case of dermoid polypi of pharynx and nasopharynx. *J Laryngol Otol.* 1964;78:965-8
16. Chaudhry AP, Loré JM, Fisher JE, et al. So-called hairy polyps or teratoid tumours of the nasopharynx. *Arch Otolaryngol.* 1978;104:517-25.
17. Yilmazer R, Kersin B, Soylu E, et al. Bilateral oropharyngeal hairy polyps: a rare cause of dyspnea in newborns. *Braz J Otorhinolaryngol.* 2017;83:117-8.
18. Cone BM, Tawevisit M, Shenoda S, et al. Pharyngeal hairy polyps: five new cases and review of the literature. *Fetal Pediatr Pathol.* 2012;31:184-9.
19. Desai A, Kumar N, Wajpayee M, et al. Cleft palate associated with hairy polyp: a case report. *Cleft Palate Craniofac J.* 2012;50:610-3.
20. Kelly A, Bough ID, Luft JD, et al. Hairy polyp of the oropharynx: case report and literature review. *J Pediatr Surg.* 1996;31:704-6.
21. Cheriathu JJ, Mohamed K, D'souza IE, Shamseldeen M. Autoamputation of congenital hairy polyp in neonate with stridor and respiratory failure. *WebmedCentral Paediatrics.* 2012;3:WMC003379.
22. Unal S, Eker S, Kibar A, et al. Autoamputation of a pharyngeal hairy polyp in a neonate with intermittent respiratory distress. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra.* 2008;3:90-3.
23. Varshney R, Pitaro J, Alghonaim Y, et al. Hemorrhagic hairy polyp causing velopharyngeal dysfunction in a newborn. *Cleft Palate Craniofac J.* 2015;52:625-8.
24. De Caluwé D, Kealey SM, Hayes R, Puri P. Autoamputation of a congenital oropharyngeal hairy polyp. *Pediatr Surg Int.* 2002;18:548-9.
25. Ince D, Turan Ö, Gemici HB, et al. Congenital hairy polyp and autoamputation in an infant with acute otitis media. *Turk J Pediatr.* 2014;56:324-6
26. Wu J, Schulte J, Yang C, et al. Hairy polyp of the nasopharynx arising from the eustachian tube. *Head Neck Pathol.* 2016;10:213-6.
27. Nalavenkata S, Meller C, Forer M, et al. Dermoid cysts of the Eustachian tube: a transnasal excision. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;77:588-93.
28. Gambino M, Cozzi DA, Aceti MGR, et al. Two unusual cases of pharyngeal hairy polyp causing intermittent neonatal airway obstruction. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2008;37:761-2.
29. Mirshemirani A, Khaleghnejad A, Mohajerzadeh L, et al. Congenital nasopharyngeal teratoma in a neonate. *Iran J Pediatr.* 2011;21: 249-52.
30. Koike Y, Uchida K, Inoue M, et al. Hairy polyp can be lethal even when small in size. *Pediatr Int.* 2013;55:373-6.
31. Kraft JK, Knight LC, Cullinane C. US and MRI of a pharyngeal hairy polyp with pathological correlation. *Pediatr Radiol.* 2011;41:1208-11.
32. Christianson B, Ulualp SO, Koral K, et al. Congenital hairy polyp of the palatopharyngeus muscle. *Case Rep Otolaryngol.* 2013;374681.
33. Ibrahim N, Wooles NR, Elloy M, et al. A hairy situation. *BMJ Case Rep.* 2015.
34. Lepera D, Volpi L, De Bernardi F, et al. Endoscopic transnasal resection of Eustachian-tube dermoid in a new-born infant. *Auris Nasus Larynx.* 2015;42:235-40.
35. Zakaria R, Drinnan NR, Natt RS, et al. Hairy polyp of the nasopharynx causing chronic middle ear effusion. *BMJ Case Rep.* 2011.
36. Agrawal N, Kanabar D, Morrison GA. (2009) Combined transoral and nasendoscopic resection of an eustachian tube hairy polyp causing neonatal respiratory distress. *Am J Otolaryngol.* 2009;30:343-6.
37. Fawziyah A, Linder T. (2010) Oropharyngeal hairy polyps: An uncommon cause of infantile dyspnea and dysphagia. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;143:706-7.
38. Chang SS, Halushka M, Meer JV, et al. Nasopharyngeal hairy polyp with recurrence in the middle ear. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:261-4.



## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Síndrome de Parsonage-Turner – a Importância da Ressonância Magnética num Caso de Omalgia e Perda de Força com Início Súbito***Parsonage-Turner Syndrome – the Importance of Magnetic Resonance in a Case of Shoulder Pain and Loss of Strength with Sudden Onset*Ana Sofia Linhares Moreira<sup>1</sup>, Miguel Oliveira e Castro<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Interna de Formação Específica de Radiologia - Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar do Algarve, Unidades de Faro e Portimão, Portugal  
<sup>2</sup>Radiologista - Serviço de Radiologia do Centro Hospitalar do Algarve, Unidades de Faro e Portimão, Portugal

**Correspondência**

Ana Sofia Linhares Moreira  
Rua da fábrica, n° 446,  
4470-768 Maia, Portugal  
email: anasofiamoreira@netcabo.pt

**Resumo**

Apresentamos o caso de um homem de 65 anos, com omalgia e diminuição da força do membro superior direito, de instalação aguda, sem trauma ou infeção associadas, com evolução para atrofia muscular de forma rápida. O presente caso pretende ilustrar a importância dos estudos por Ressonância Magnética na avaliação de patologias dolorosas do ombro para a sua caracterização, sendo por vezes o radiologista o primeiro a considerar algumas hipóteses diagnósticas menos frequentes.

**Palavras-chave**

Ressonância magnética; Dor no ombro; Nevrite do plexo braquial; Síndrome parsonage-turner; Omalgia; Nevralgia; Monoparesia.

**Abstract**

We present a case of a 65-year-old male patient with shoulder pain and decreasing strength of the right upper limb, of acute onset, without associated trauma or infection, with a fast evolution to muscle atrophy. Our case illustrates the value of Magnetic Resonance imaging studies in the workup of painful shoulder to characterize the disease where the radiologist may be the first to consider some less common diagnoses.

**Keywords**

Magnetic resonance imaging; Shoulder pain; Brachial plexus neuritis; Parsonage-turner syndrome; Neuralgia; Monoparesis.

**Introdução**

As queixas de omalgia frequentemente motivam a realização de vários estudos imagiológicos do foro músculo-esquelético. Algumas patologias do ombro apresentam achados imagiológicos característicos, sendo essencial o seu reconhecimento para o diagnóstico correcto. A Síndrome de Parsonage-Turner (SPT), também conhecida como neurite braquial aguda, é uma entidade idiopática e pouco frequente, com uma incidência de 1-2 casos em 100.000 pessoas.<sup>1,2,3,4,5</sup> Clinicamente esta síndrome apresenta-se como uma dor súbita e intensa, a nível do ombro, que dura 1 a 2 semanas, com progressiva melhoria das queixas álgicas, acompanhada de redução acentuada da força muscular, de pelo menos um músculo da cintura escapular, num período de dias a semanas, podendo também apresentar alterações sensitivas.<sup>1,2,3,4</sup> Estas alterações devem-se ao envolvimento de um ou mais nervos, sendo os mais frequentemente afetados o nervo supra-escapular, com sintomatologia e alterações imagiológicas a nível dos músculos supra-espinhoso e infra-espinhoso,<sup>1</sup> e o nervo axilar, com afetação dos músculos pequeno redondo e deltóide.<sup>2,3,4</sup>

Não existem meios complementares de diagnóstico que permitam isoladamente fazer o diagnóstico da SPT, sendo o diagnóstico essencialmente clínico.<sup>3,5,6</sup> A eletromiografia é um meio auxiliar de diagnóstico que permite uma identificação precoce, relativamente à clínica, de desnervação dos grupos musculares envolvidos, permitindo determinar a sua origem periférica.<sup>4,6</sup> Os achados imagiológicos são úteis para excluir

patologia estrutural que possa justificar as queixas, e para demonstrar os achados de desnervação,<sup>3</sup> sendo o método de imagem mais informativo a ressonância magnética (RM).<sup>2,4</sup>

**Descrição do Caso**

Doente do sexo masculino, com 65 anos, com antecedentes pessoais de enfisema pulmonar grave com pneumotórax direito recidivante, é submetido a cirurgia torácica, por recidiva de pneumotórax à direita. Subsequentemente, no período pós-operatório, desenvolve queixas álgicas severas no ombro direito e marcada diminuição de força do ombro ipsilateral. Dada a associação temporal, foi estabelecido como diagnóstico mais provável uma lesão nervosa iatrogénica cirúrgica de natureza mecânica. Contudo, devido à manutenção das queixas foi realizado estudo imagiológico do ombro direito 6 meses após o início dos sintomas, por radiografia e ressonância magnética (RM). Realizou-se radiograma do ombro direito (Fig. 1) que evidenciou osteopenia de desuso, não se identificando alterações degenerativas, traços de fratura ou sinais de luxação que justificassem as queixas.

No estudo de RM do ombro direito (Fig. 2) os principais achados foram hipersinal nas sequências sensíveis ao líquido, traduzindo edema, e marcada perda de massa muscular com infiltração adiposa identificada nas sequências ponderadas em T1, em relação com degenerescência adiposa dos músculos supra-espinhoso, infra-espinhoso, pequeno



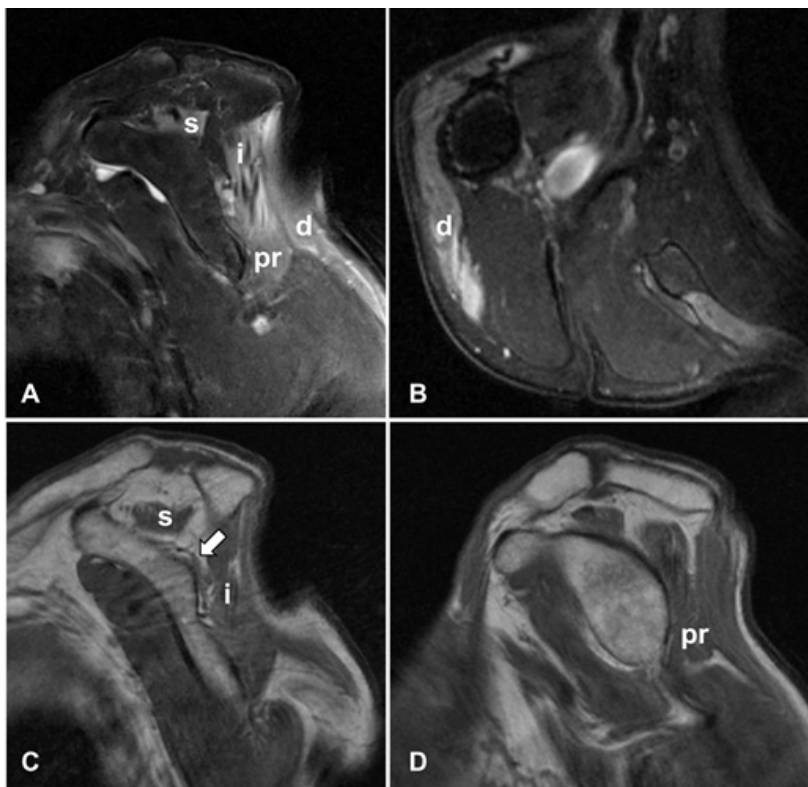
**Figura 1** – Radiograma do ombro direito em incidência AP (6 meses após início de sintomas) mostra evidência de osteopenia de desuso, sem evidência de alterações degenerativas, traços de fratura ou sinais de instabilidade. Ao nível do ápex pulmonar direito identificam-se duas imagens lineares radiodensas, em relação com cirurgia pulmonar prévia.

redondo e deltóide, compatíveis com lesão de deservação dos nervos supra-escapular e axilar, em fase subaguda a crônica.

Não foram identificadas lesões estruturais nos trajetos dos nervos supra-escapular e axilar, nomeadamente ao nível das incisuras supra-escapular e espino-glenoideia.

As alterações de atrofia muscular ao nível da fossa infra-espinhosa eram já aparentes em TC de reavaliação da doença pulmonar de base realizada 3 meses após a cirurgia (3 meses antes do estudo por ressonância magnética), não sendo evidentes na TC pré-cirúrgica (Fig. 3).

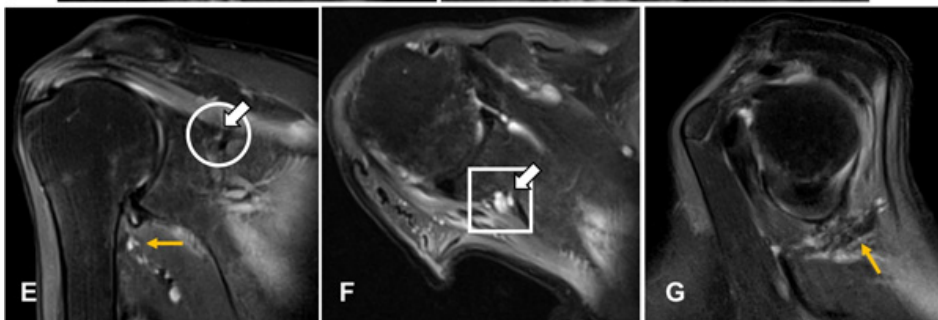
O paciente realizou estudo de eletromiografia 12 meses após o início dos sintomas que demonstrou lesão crônica dos nervos supra-escapular e axilar direitos, de gravidade muito severa, com fibrilhações e ondas positivas nos músculos deltóide, infra-espinhoso e bicípete direitos e sem alterações electromiográficas dos músculos trapézio, supinador longo, pronador redondo, tricípete, palmar longo, extensor próprio do indicador e primeiro interósseo dorsal direitos. Os achados electromiográficos foram concordantes com os achados de RM, sendo o diagnóstico final de Síndrome de Parsonage-Turner. Realizou-se RM de seguimento aos 18 meses, sendo que o doente ainda

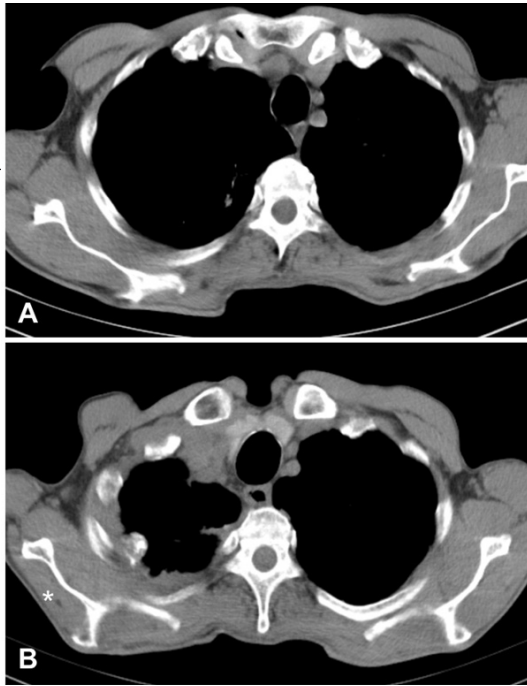


**Figura 2** – Estudo por RM do ombro direito (6 meses após início de sintomas).

A (sagital ponderado em T2 fatsat – TE 91 / TR 2230), B (axial, ponderada em T2 fatsat – TE 99 / TR 2630), C e D (sagitais, ponderados em T1 – TE 14 / TR 614): mostram edema difuso e atrofia dos músculos supra-espinhoso (s), grau 4 de Goutallier, infra-espinhoso (i), grau 4 de Goutallier, pequeno redondo (pr), grau 2 de Goutallier, e deltóide (d), grau 4 de Goutallier, compatíveis com lesão de deservação dos nervos supra-escapular e axilar, em fase subaguda a crônica. Não se identificam lesões estruturais no trajeto do nervo supra-escapular (seta branca).

E, F e G (imagens ponderadas em T2 fatsat nos planos coronal (TE 85 / TR 2100), axial (TE 99 / TR 2630) e sagital (TE 91 / TR 2230)): não se identificam lesões estruturais nos trajetos dos nervos supra-escapular (seta branca) e axilar (seta amarela), nomeadamente nas incisuras supra-escapular (círculo) ou espino-glenoideia (quadrado).





**Figura 3** – Estudo de TC torácica, em janela de partes moles ao nível dos lobos pulmonares superiores. A imagem A é pré-cirúrgica e a B foi obtida 3 meses após a cirurgia. Em B identifica-se atrofia muscular na fossa infra-espinhosa (assinada com \*) que não era visível em A.

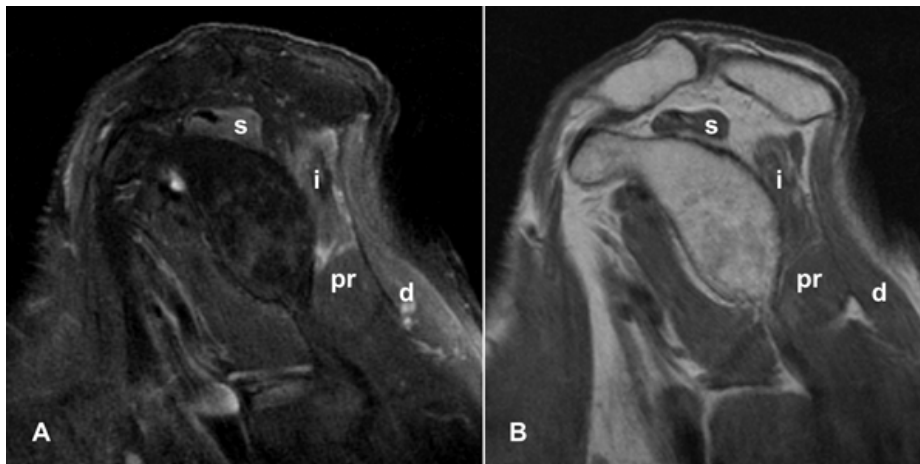
mantinha limitação funcional à direita e queixas de dor e diminuição da força à esquerda de novo. Na RM do ombro direito (Fig. 4) observou-se, em comparação com o estudo prévio, redução do edema muscular e ausência de alterações significativas do músculo pequeno redondo (traduzindo melhoria relativamente ao estudo prévio), mas com manutenção da atrofia muscular do supra-espinhoso, infra-espinhoso e deltóide. Na RM do ombro esquerdo (Fig. 5) identificou-se edema e atrofia dos músculos supra-espinhoso e infra-espinhoso, compatíveis com SPT envolvendo o nervo supra-escapular.

## Discussão

A SPT, ou neurite braquial aguda, é uma entidade pouco frequente e idiopática,<sup>1,2,3,4</sup> existindo vários factores apontados como possíveis causas precipitantes desta síndrome, desde infeções virais, vacinação, cirurgia, anestesia geral, gravidez e período pós-parto, traumatismos,

entre outras.<sup>4</sup> Com uma incidência de 1-2 casos em 100.000 pessoas,<sup>1,2,3,4,5</sup> esta entidade afeta mais frequentemente homens (com uma incidência variável de 2:1 a 11,5:1), não apresentando predileção por idade.<sup>1,2,3</sup> Com uma clínica de omalgia súbita e intensa com duração de 1 a 2 semanas e progressiva melhoria das queixas algícas com redução acentuada da força muscular, de pelo menos um músculo da cintura escapular, num período de dias a semanas,<sup>1,2,3,4</sup> esta síndrome apresenta alguns diagnósticos diferenciais como a rotura da coifa com atrofia muscular secundária, neuropatia compressiva dos nervos envolvidos (axilar e supra-escapular), lesão do plexo braquial e radiculopatia cervical.<sup>1,2,3</sup>

A sintomatologia da SPT deve-se ao envolvimento de um ou mais nervos, sendo os mais frequentemente afetados o nervo supra-escapular – condicionando alterações dos músculos supra-espinhoso e infra-espinhoso – e o nervo axilar – com afetação dos músculos pequeno redondo e deltóide.<sup>1,2,3,4</sup> Podem ainda identificar-se alterações nas áreas de inervação dos nervos longo torácico, frénico, musculocutâneo ou subescapular, apesar do seu atingimento ser menos frequente.<sup>4</sup> A SPT pode apresentar envolvimento bilateral em até um terço dos casos,<sup>2</sup> que pode ser ou não síncrono.<sup>1</sup> O diagnóstico da Síndrome de Parsonage-Turner é clínico.<sup>3,5,6</sup> Contudo meios complementares de diagnóstico como a electromiografia e a RM, e mais recentemente a ecografia de alta resolução podem auxiliar no seu diagnóstico, apesar de isoladamente nenhum destes métodos permitir fazer o diagnóstico.<sup>3,5,6,7</sup> Não se identificam na literatura estudos que comparem as acuidades diagnósticas das várias técnicas complementares neste diagnóstico. A electromiografia deve ser o primeiro estudo realizado quando existe suspeita da SPT,<sup>6</sup> contudo se este diagnóstico não for considerado inicialmente, os estudos imagiológicos podem ser os primeiros a sugerir esta entidade, conferindo, assim, ao radiologista um papel importante no diagnóstico.<sup>2,6</sup> Nos estudos de RM desta síndrome observa-se inicialmente hipersinal nas sequências fluido-sensíveis, em relação com edema muscular neurogénico nos territórios nervosos atingidos, que evolui, após cerca de um mês do início dos sintomas, para atrofia e infiltração adiposa desses grupos musculares, identificada por diminuição da massa muscular e aumento do sinal nas sequências ponderadas em T1.<sup>1,2,3</sup> A localização das alterações de sinal permite determinar os músculos e, consequentemente, os nervos envolvidos.<sup>3</sup> Quando o estudo de RM se dirige ao ombro, é essencial a exclusão de patologia da coifa dos rotadores, bem como a avaliação



**Figura 4** – Estudo por RM do ombro direito (18 meses após início de sintomas) com imagens sagitais ponderadas em T2 fatsat – TE 91 / TR 2640 – (A) e T1 – TE 14 / TR 726 – (B): em relação ao estudo anterior (Figura 2) observa-se redução do edema muscular com manutenção da atrofia muscular do supra-espinhoso (s), infra-espinhoso (i) e deltóide (d), grau 4 de Goutallier, já sem alterações significativas do músculo pequeno redondo (pr), grau 1 de Goutallier.





**Figura 5** – Estudo de RM do ombro esquerdo (18 meses após início de sintomas à direita). A (sagital ponderado em T1 – TE 14 / TR 726), B, C e D (imagens ponderadas em T2 fatsat sagital (TE 91 / TR 2640), axial (TE 99 / TR 2630) e coronal (TE 91 / TR 2230) ) evidenciam edema e atrofia dos músculos supra-espinhoso (s) e infra-espinhoso (i), grau 3 e 2 de Goutallier respectivamente, compatíveis com SPT envolvendo o nervo supra-escapular.

de lesões expansivas que possam condicionar neuropatia compressiva (e.g. quistos gangliônicos).<sup>1,3</sup> Os estudos de RM do plexo braquial podem ainda evidenciar hipersinal nas sequências ponderadas em T2 de um tronco, divisão ou cordão do plexo braquial, contudo apenas numa baixa percentagem de casos (6%)<sup>6</sup> e ainda, por terem um maior field of view (FOV), podem permitir identificar outros grupos musculares que não são abrangidos pelo menor FOV dos estudos dirigidos ao ombro.<sup>2</sup> Recentemente começaram a ser realizados também estudos com ecografia de alta resolução na SPT, com avaliação dos nervos com diâmetros até 1 mm, identificando-se como principais alterações o aumento focal das dimensões do nervo, que pode ou não apresentar constrições incompletas ou completas, enrolamento dos fascículos devido à rotação dos mesmos, e, nos doentes com doença de longa duração, a presença de atrofia muscular.<sup>5,6,7</sup>

O diagnóstico precoce da SPT permite evitar intervenções desnecessárias e adequar o tratamento, que deverá ser sintomático. A evolução é geralmente auto-limitada, contudo pode ser incompleta com recuperação de 80% aos 2 anos.<sup>1,3</sup> Não foram ainda identificados factores imagiológicos preditores de recuperação funcional, sendo que a recuperação depende da gravidade da perda axonal e da taxa de crescimento nervoso.<sup>6</sup> O aparecimento das

queixas álgicas num contexto pós-cirúrgico constitui um desafio diagnóstico particular,<sup>4</sup> tal como acontece no caso ilustrado, uma vez que, tendo os doentes sido submetidos a anestesia, manipulação cirúrgica de tecidos e antibioterapia, os sintomas são frequentemente atribuídos aos procedimentos peri-operatórios, levando a um atraso no diagnóstico correto. Neste caso clínico registou-se uma bilateralidade assíncrona da doença, identificada em até um terço dos casos, tendo-se identificado alterações do território do nervo supra-escapular à esquerda 18 meses após o aparecimento inicial de queixas à direita. Quanto à evolução clínica, o doente não apresentou significativa recuperação funcional à direita aos 18 meses de follow-up, sendo que não foram obtidos dados do follow-up subsequente.

## Conclusão

Um quadro clínico sugestivo associado a achados electromiográficos e imagiológicos típicos permite confirmar o diagnóstico de Síndrome de Parsonage-Turner. A avaliação por ressonância magnética permite verificar os grupos musculares e nervos envolvidos e permite excluir lesões estruturais no trajeto nervoso.

Recebido / Received 31/05/2017  
Aceite / Acceptance 02/11/2017

### 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).

### Referências

1. Helms CA, Martinez S, Speer KP. Acute brachial neuritis (Parsonage-Turner Syndrome): MR imaging appearance - Report of three cases. *Radiology.* 1998;207:255-9.



- 
2. Scalf RE, Wenger DE, Frick MA, Mandrekar JN, Adkins MC. MRI findings of 26 patients with Parsonage-Turner Syndrome. *AJR*. 2007;189:W39-44.
  3. Gaskin CM, Helms CA. Parsonage-Turner Syndrome: MR imaging findings and clinical information of 27 patients. *Radiology*. 2006;240:501-7.
  4. Feinberg JH, Radecki J. Parsonage-Turner Syndrome. *HSSJ*. 2010;6:199-205.
  5. Lieba-Samal D, Jengojan S, Kasprian G, Wöber C, Bodner G. Neuroimaging of classic neuralgic amyotrophy. *Muscle Nerve*. 2016;54:1079-85.
  6. Seror P. Neuralgic amyotrophy. An update. *Joint Bone Spine*. 2017;84:153-8.
  7. Arányi Z, Csillik A, Dévay K, Rosero M, Barsi P, Böhm J, Schelle T. Ultrasonography in neuralgic amyotrophy: sensitivity, spectrum of findings and clinical correlations. *Muscle Nerve*. 2017;56:1054-62.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

## Um Caso de Malformação Congénita das Vias Aéreas Pulmonares Sobreinfectada

### *A Case of Infected Congenital Pulmonary Airway Malformation*

Filipa de Sousa Costeira<sup>1</sup>, Filipa Gomes Vieira<sup>1</sup>, Carolina Leite<sup>1</sup><sup>1</sup>Serviço de Radiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal**Correspondência**Filipa de Sousa Costeira  
Rua do Montinho n°8  
4700-677 Palmeira, Braga  
Portugal  
email: filipacosteira@gmail.com**Resumo**

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares é um defeito incomum do desenvolvimento pulmonar, diagnosticado habitualmente no período pré-natal ou neonatal, no contexto de stress respiratório. Raramente, pode ser detectada em idade mais tardia, durante o estudo de infeções respiratórias recorrentes. Os autores descrevem o caso de um jovem de 16 anos, sem antecedentes de relevo, que recorre ao SU por toracalgia de características pleuríticas, febre e tosse com três dias de evolução. Foi realizada TC torácica, que revelou a presença de uma área heterogénea constituída por várias formações císticas, de paredes espessadas, no lobo inferior esquerdo, compatível com malformação das vias aéreas pulmonares sobreinfectada. Foi iniciada antibioterapia e, após resolução da infecção respiratória, o paciente foi submetido a segmentectomia pulmonar.

**Palavras-chave**

Malformação congénita das vias aéreas pulmonares; Pulmão; Infecção.

**Abstract**

Congenital pulmonary airway malformation is a rare defect of pulmonary development, usually diagnosed in prenatal or neonatal period, due to respiratory distress. Rarely, it can be detected later in life, becoming apparent as a result of recurrent chest infection.

The authors describe the case of a 16-year-old male patient, with no relevant past clinical history, that is admitted due to thoracalgia, fever and cough for three days. A Chest CT scan revealed a heterogeneous area in the left lower lung, with multiple cystic lesions, with thickened walls, suggesting an infected congenital pulmonary airway malformation.

Antibiotic treatment was started and, after infection resolution, pulmonary segmentectomy was performed.

**Keywords**

Congenital pulmonary airway malformation; Lung; Infection.

**História Clínica**

Um jovem de 16 anos, do sexo masculino, previamente saudável, recorreu ao Serviço de Urgência com queixas de toracalgia posterior esquerda de características pleuríticas, febre e tosse com 3 dias de evolução. Foi realizada uma radiografia torácica, que revelou uma imagem oval, hipertransparente, com nível hidro-aéreo, localizada no hemitórax esquerdo. (Figura 1)

Para melhor esclarecimento, foi realizada uma tomografia computadorizada (TC) torácica, que revelou, no segmento apical do lobo inferior esquerdo, uma área heterogénea constituída por várias formações císticas, a maior com 5,5 cm de diâmetro, com espessamento das paredes, aspectos que são compatíveis com malformação congénita das vias aéreas pulmonares (MCVAP), com sinais de sobreinfeção. (Figura 2)

Foi iniciada antibioterapia e, após resolução da infecção, o paciente foi submetido a segmentectomia pulmonar.

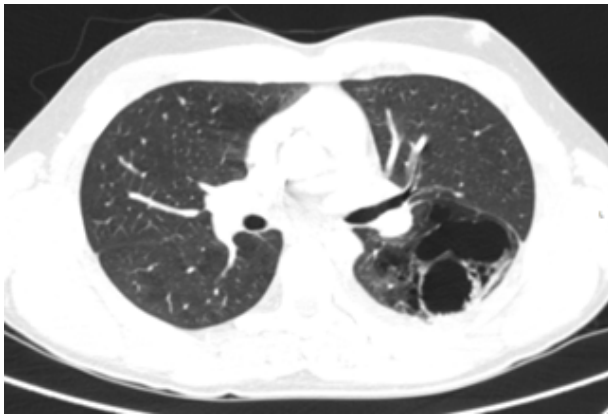
**Discussão**

A malformação congénita das vias aéreas pulmonares, anteriormente conhecida como malformação adenomatóide cística, é um defeito raro do desenvolvimento pulmonar, não hereditário e de etiologia desconhecida. Apresenta uma



**Figura 1 –** Radiografia torácica; incidência postero-anterior; Observa-se uma imagem oval hipertransparente com nível hidro-aéreo, localizada no hemitórax esquerdo.

incidência de 1:25000 a 1:35000 nascimentos e representa cerca de 25% de todas as malformações congénitas do pulmão.<sup>1-3</sup> Habitualmente é unilateral e restrita a um lobo pulmonar, mas pode afectar a totalidade de um ou ambos os pulmões.<sup>3,4</sup> Na maioria dos casos não se associa a malformações vasculares, porém já foram descritos casos que cursam com irrigação arterial ou drenagem venosa anómalas.<sup>4</sup>



**Figura 2** – Tomografia computadorizada; corte axial; janela pulmonar; A imagem revela uma área heterogênea predominantemente cística, com paredes espessadas, no segmento apical do lobo inferior esquerdo.

A MCVAP corresponde a um defeito no desenvolvimento embrionário que ocorre antes do 50º dia de gestação, em que ocorre proliferação adenomatóide dos bronquíolos terminais, levando ao desenvolvimento de cistos em lugar dos alvéolos normais.<sup>5</sup>

Originalmente designada como malformação adenomatóide cística, a MCVAP pode actualmente ser classificada, de acordo com a classificação de Stocker, em cinco subtipos, tendo em conta o tamanho das lesões císticas, o aspecto histológico e o local de origem na árvore traqueobroncopulmonar:<sup>2,6</sup>

- tipo 0, muito raro e com mau prognóstico na vida pós-natal, que corresponde a displasia ou disgenesia acinar do pulmão, tendo origem ao nível da traqueia e bronquios;
- tipo I, a forma mais comum, tem origem em estruturas brônquicas e bronquiolares e apresenta cistos com 2-10cm;
- tipo II, que apresenta origem bronquiolar e é caracterizada pela presença múltiplos cistos de pequenas dimensões (0,5-2cm);
- tipo III, de origem bronquiolar/ ductos alveolares, no qual se observam massas com aparência sólida que, à avaliação microscópica, se verifica serem constituídas por lesões císticas, com dimensões inferiores a 5mm; corresponde ao subtipo adenomatóide;
- tipo IV tem origem acinar distal.

O diagnóstico geralmente é feito no período pré-natal ou neonatal, no contexto de stress respiratório progressivo. Em casos que apresentem lesões de grandes dimensões, pode cursar com hipoplasia pulmonar. Quando as lesões são pequenas, o diagnóstico poderá ser estabelecido mais tardiamente, no contexto de infecções respiratórias recorrentes.<sup>4</sup> Pode haver associação com outras malformações, como a agenesia renal bilateral, sequestro pulmonar extralobar ou anomalias cardiovasculares, particularmente no subtipo II.<sup>2</sup>

No período pós-natal, a radiografia torácica é normalmente o primeiro exame a ser efectuado, sendo os achados variáveis, dependendo do tipo de malformação e da presença de infecção associada.<sup>7</sup> A TC desempenha um papel importante no diagnóstico, permitindo uma avaliação mais detalhada das lesões e da sua extensão anatómica, assim como a detecção de alterações associadas.<sup>8</sup>

Em adultos, habitualmente há envolvimento dos lobos pulmonares inferiores, com expansão do hemitórax envolvido e desvio compensatório do mediastino na

direcção oposta. As lesões císticas podem ser isoladas ou múltiplas, podendo ser preenchidas por ar, líquido ou ambos.<sup>3</sup>

No tipo I, o achado mais comum é uma massa multicística, unilateral, preenchida por ar. Se a lesão for de grandes dimensões, pode causar desvio do mediastino e efeito de massa sobre o diafragma. Pode também haver compressão ou atelectasia do pulmão contra-lateral e das porções não afectadas do pulmão ipsilateral. Quando os cistos periféricos estão colapsados ou se encontram preenchidos por líquido, o aspecto radiográfico será de uma massa cística com paredes espessadas. No tipo II poderá ser visível uma área heterogênea, constituída por pequenos cistos. As lesões na MCVAP do tipo III são grandes e homogêneas, mimetizando uma consolidação do parênquima.<sup>9</sup>

Os diagnósticos diferenciais dependem do tamanho das lesões císticas presentes. Caso estas sejam de grandes dimensões devem-se considerar as seguintes hipóteses:

- Cisto broncogénico intra-pulmonar, que raramente apresenta conteúdo gasoso, ao contrário do que acontece nos casos de malformação congénita das vias aéreas pulmonares;
- Blastoma pleuropulmonar cístico de baixo grau, que representa o diagnóstico diferencial mais importante devido ao mau prognóstico associado. Estas lesões são indistinguíveis radiologicamente da malformação congénita das vias aéreas, sendo necessário estabelecer o diagnóstico histologicamente;
- Hérnia diafragmática, que pode ser excluída quando se consegue visualizar o hemidiafragma a separar a lesão cística pulmonar do abdome;
- Pneumonia complicada com necrose cavitada, sendo que, nesta situação, as lesões cavitadas se encontram rodeadas por parênquima pulmonar consolidado;<sup>6</sup>

Nos casos em que se observam lesões císticas de dimensões mais reduzidas é importante ter em consideração:

- Enfisema lobar congénito, no qual se observa um desvio periférico das estruturas broncovasculares e atelectasia do tecido adjacente;<sup>2</sup>
- Sequestro pulmonar, diagnóstico que é favorecido pela presença de irrigação a partir da circulação sistémica.

A distinção imagiológica é difícil, particularmente com o subtipo II, levantando-se a hipótese de estas malformações terem uma origem embriológica comum. Encontram-se descritos casos em que ambas as anomalias estão presentes concomitantemente.<sup>10</sup>

No período neonatal, a principal complicação da MCVAP é a compressão das estruturas mediastínicas, levando a compromisso cardiovascular. Em jovens e adultos, a MCVAP constitui um nicho para o desenvolvimento de pneumonia, abscesso e infecções fúngicas, podendo ainda estar associada a pneumotorax espontâneo, hemoptise, embolismo aéreo ou sequestro intralobar. Foram descritos vários casos de carcinoma bronquioloalveolar e de rabiomiossarcoma em associação com a MCVAP. A idade média de diagnóstico de carcinoma bronquioloalveolar neste contexto é de cerca de 27 anos, podendo, no entanto, surgir em idade pediátrica. Todos os casos descritos ocorreram em associação a malformação congénita das vias aéreas tipo I. A idade média do diagnóstico de tumores mesenquimatosos, nomeadamente de rabiomiossarcoma, é de cerca de 2,5 anos.<sup>11,12</sup>

---

Tendo em consideração o potencial para o desenvolvimento de complicações ou malignização, o tratamento standard desta patologia é a segmentectomia ou lobectomia pulmonar, dependendo da extensão anatómica da lesão.<sup>2,4,7</sup> As lesões do tipo I são as que se encontram associadas a

melhor prognóstico e o envolvimento pulmonar bilateral, a presença de hidrósia no período pré-natal e associação a outras malformações, são factores que conferem um pior prognóstico.<sup>5</sup>

---

**Recebido / Received** 05/06/2017

**Aceite / Acceptance** 05/09/2017

#### **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.

*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. Stocker JT. The respiratory tract. In: Stocker JT, Dehner LP, editors. *Pediatric Pathology*. 2nd ed. Vol. 1, Chapter 13. Philadelphia: Lippincott Company; 1992. p466-73.
2. Bolde S, Pudale S, Pandit G, Ruikar K, Ingle SB. Congenital pulmonary airway malformation: a report of two cases. *World J Clin Cases*. 2015;3:470-3.

3. Carl JZ, William RE, David LS, Chad HS. Developmental lung anomalies in the adult: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2002;22:S25-S43.
4. Donald HH, et al. Late presentation of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Radiology*. 1984;151:569-73.
5. Anup M, Ravi PK, Sapna B, Nita K. Cystic adenomatoid malformation of the lung: a diagnostic dilemma. *Afr J Paediatr Surg*. 2009;6:112-3.
6. Biyyam DR, Chapman T, Ferguson MR, Deutsch G, Dighe MK. Congenital lung abnormalities: embryologic features, prenatal diagnosis and postnatal radiological-pathological correlation. *RadioGraphics*. 2010;30:1721-38.
7. Kao SW, Zuppan CW, Young LW. Type 2 congenital cystic adenomatoid malformation (type 2 congenital pulmonary airway malformation). *RadioGraphics*. 2011;31:743-8.
8. Rocha G, et al. Malformação congénita das vias aéreas pulmonares-experiência de cinco centros. *Revista Portuguesa de Pneumologia*. 2007;4:511-23.
9. Christenson MLR, Stocker JT. Congenital cystic adenomatoid malformation. *Radiographics*. 1991;11:865-86.
10. Andrade CF, et al. Malformações pulmonares congénitas. *J Bras Pneumol*. 2011;37:259-71.
11. Roggin K, Breuer C, Carr S, Hansen K, Kurkchubasche A, Wesselhoeft C, et al. The unpredictable character of congenital cystic lung lesions. *J Pediatr Surg*. 2000;35:801-5.
12. Granata C, Gambini C, Balducci T, Toma P, Michelazzi A, Conte M, et al. Bronchioloalveolar carcinoma arising in congenital cystic adenomatoid malformation in a child: a case report and review on malignancies originating in congenital cystic adenomatoid malformation. *Ped Pulmonol*. 1998;25:62-6.



## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Percutaneous Embolization of the Superior Epigastric Artery in the setting of Rectus Sheath Hematoma: About two Case Reports***Embolização Percutânea da Artéria Epigástrica Superior no contexto de Hematoma dos Músculos Rectos do Abdómen: a Propósito de dois Casos Clínicos*Pedro Pereira<sup>1</sup>, Tiago Bilhim<sup>2</sup>, Filipe Veloso Gomes<sup>2</sup>, Élia Coimbra<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Department of Radiology, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Lisbon, Portugal.

Head of Department: Dr. José Venâncio.

<sup>2</sup> Hepato-Biliary-Pancreatic and Transplant Center, Hospital Curry Cabral, Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisbon, Portugal.

Head of Department: Dr. Eduardo Barroso

**Correspondência**

Pedro Pereira

Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil

Departamento de Radiologia

Rua Prof. Lima Bastos

1099-023 Lisboa, Portugal

email: pedro140@gmail.com

**Abstract**

Rectus sheath hematomas are a frequent complication of anticoagulant therapy. Even though most are treated conservatively, they can become a life threatening condition. Angiography with transarterial embolization is a known effective treatment option in those cases. However most available literature refers to hematomas originating from the inferior epigastric artery. With these two case reports and a review of the relevant literature, we intend to raise awareness to the need of investigating the superior epigastric artery territory in patients with hematomas extending high in the abdominal wall or following unsuccessful embolization of the inferior epigastric artery territory.

**Keywords**

Abdomen rectus muscle; Hematoma; Superior epigastric artery; Embolization.

**Resumo**

Os hematomas dos músculos rectos abdominais são uma complicação frequente em doentes anticoagulados. Apesar da maioria ser tratada de forma conservadora, podem por vezes evoluir de forma potencialmente fatal. A embolização percutânea transarterial surge como uma alternativa terapêutica eficaz nesses casos. Contudo, na sua maioria, estão descritos na literatura hematomas com origem na artéria epigástrica inferior. Com estes dois casos clínicos, a par da revisão da literatura, os autores pretendem alertar para a necessidade de estudar o território epigástrico superior em doentes com hematomas com extensão ao 1/3 superior da parede abdominal anterior ou sem resolução após embolização do território da artéria epigástrica inferior.

**Palavras-chave**

Músculos rectos abdominais; Hematoma; Arteria epigástrica superior; Embolização.

**Introduction**

Rectus sheath hematomas (RSH) result from the rupture of epigastric or deep circumflex iliac arteries, muscle tears or from an association of both.<sup>1-4</sup> Anticoagulation therapy is the main risk factor and other etiologies include trauma, abdominal wall straining, hematological disorders, pregnancy and percutaneous procedures involving the abdominal wall.<sup>3,5</sup> The clinical presentation although most often self-limited, can be fatal depending on the etiology, size and preexisting comorbidities.<sup>3,6</sup>

Conservative treatment, mainly anticoagulation reversal and self-tamponade of the bleeding, is therefore the most frequent option, with surgery and transarterial percutaneous embolization traditionally reserved for unresponsive cases.<sup>4</sup> Apart from a few scarce reports the vast majority of cases described in the literature account for RSH arising from the inferior epigastric artery (IEA) and their transarterial treatment approach.<sup>3,4,7</sup> We present here two cases of RSH with active hemorrhage documented on angiography originating from branches of the superior epigastric artery (SEA), with negative ipsilateral IEA angiographic study.

**Case Reports**

**Patient 1**, a 65-year-old male, presented to the emergency department with sudden onset, progressively increasing, left upper quadrant pain. Medical history included chronic atrial fibrillation under oral anticoagulation with warfarin and an uneventful laparoscopic umbilical hernia repair three weeks earlier. At physical examination a left-sided, superficial, tender abdominal mass was palpated. Blood work revealed a drop in hemoglobin level from 14g/dL, three weeks earlier, to 11g/dL at present admission and an INR of 2.88. An abdominopelvic contrast-enhanced computed tomography (CECT) revealed a left-sided large RSH, within which active contrast extravasation was seen (Fig.1). Even though the patient wasn't hemodynamically unstable, due to the growing pain and active bleeding a diagnostic angiography was performed.

**Patient 2**, an 80-year-old female with flu-like symptoms for the past 3 days, referred to the emergency department for an acute abdominal pain following intense cough episodes. Relevant medical history included a class IV heart failure (New York Heart Association classification), type II diabetes, stage 4 chronic renal failure and chronic atrial fibrillation under oral anticoagulation with warfarin. Physical

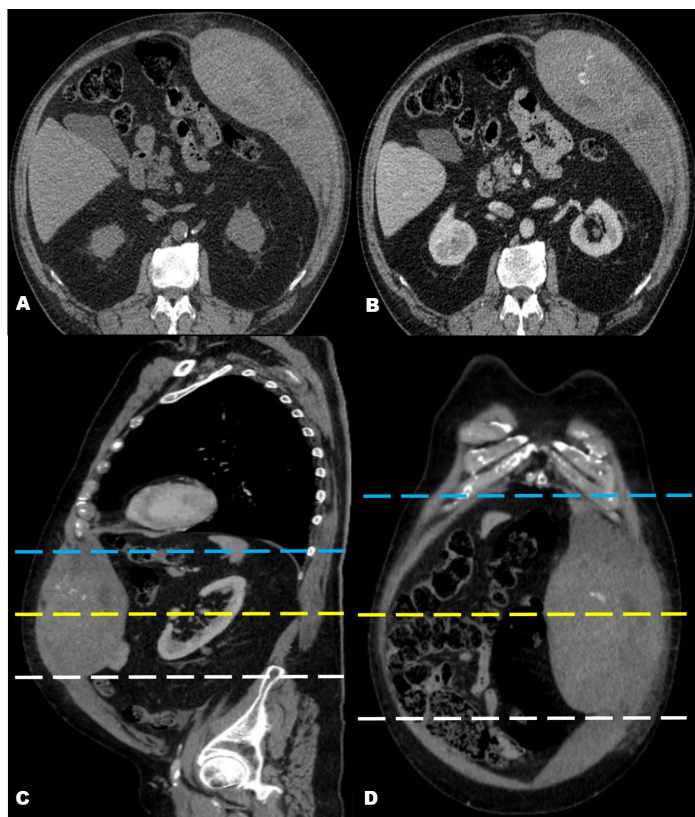
examination revealed diffuse abdominal tenderness, but as the admission blood work overlapped recent ones on record and INR was 1.5, she remained under observation. A few hours later abdominal pain aggravated, mainly on the right quadrants, hemodynamic instability developed, and a new complete blood count revealed a drop in hemoglobin from 9g/dL to 5g/dL. A abdominopelvic CECT was performed, revealing a large, bilateral RSH with fluid-fluid hematocrit level (Fig.3), on the right occupying the whole extension of rectus muscles and extending into the pelvic extra peritoneal space. Spots of active arterial bleeding were documented on the right upper third of the hematoma (Fig.3). The patient underwent an emergency angiography.

### Procedure and Follow up

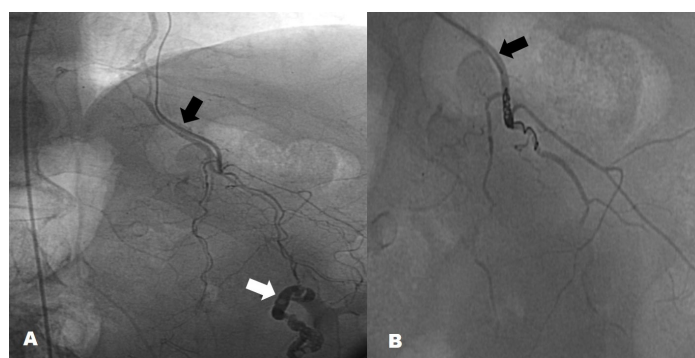
Common femoral artery retrograde access was obtained using a 5-Fr introducer (Avanti plus, Cordis, Miami Lakes, FL, USA), on the left for patient 1 and on the right for patient 2. Using a 4-Fr Simmons 1 catheter (Cordis) the ipsilateral IEA was selected, not revealing any blush

compatible with an active hemorrhage. The Simmons 1 catheter was exchanged for a 4-Fr non-taper Angle catheter (Radifocus Glidecath, Terumo, Tokyo, Japan) and used to select the origin of the ipsilateral internal mammary artery. In both patients contrast extravasation was documented originating from distal branches of the selected SEA (Fig.2 and 4). A 2,7-Fr microcatheter (Terumo Progreat) was advanced just proximally to the origin of the bleeding vessel and embolization using 0.018" pushable coils (Tornado, Cook Medical, Bloomington, IN, USA) for patient 1, and non-spherical 355-500 microns PVA particles (Bearing, Merit Medical, South Jordan, UT, USA) and 0.018" pushable coils (Tornado, Cook Medical) for patient 2, was performed. Control angiography confirmed the cessation of the hemorrhage.

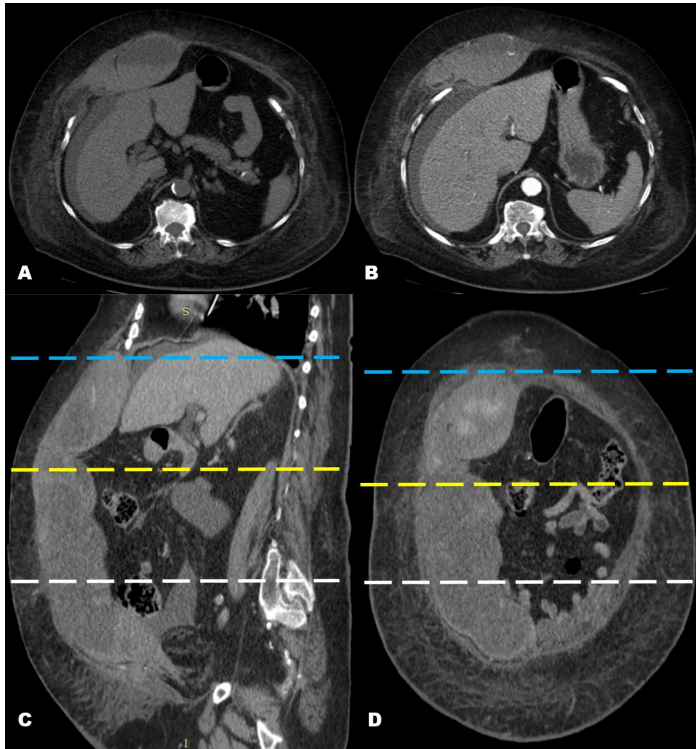
Patient 1 had an uneventful recovery and was discharged 12 days after embolization, clinically improved. Patient 2 became hemodynamically stable after embolization and was transferred to the intensive care unit, succumbing two days later to multi-organ failure.



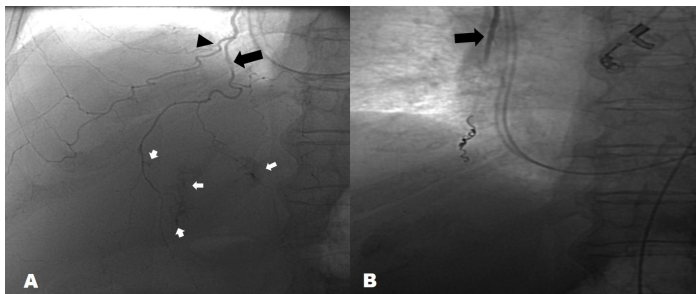
**Figure 1** – Patient 1. Non-enhanced (A) and contrast enhanced (B-D) CT revealing a large, left sided spontaneously hyperdense rectus sheath hematoma (A), with areas of low attenuation and active contrast extravasation (B-D). It's extension on the left abdominal wall is clearly depicted on the sagittal (C) and coronal (D) reformats. The area of the hematoma in which active bleeding (B-D) is seen lies above the line (C,D – yellow dashed line) situated midway between the umbilicus (C,D – white dashed line) and the xiphoid process (C,D – blue dashed line), therefore within the superior epigastric artery territory.



**Figure 2** – Patient 1. Angiogram following super-selective catheterization of the left superior epigastric artery (A,B-Black arrow), revealing a tubular, tortuous extravasation of contrast (A- White arrow), closed using coils (B).



**Figure 3** – Patient 2. Non-enhanced (A) and contrast enhanced (B-D) CT revealing a right sided rectus sheath hematoma, with a fluid-fluid level (A,B) and several foci of contrast extravasation (B-D) compatible with active bleeding. Sagittal (C) and coronal (D) reformats revealing that the area with active bleeding is located between the xiphoid process (C,D- blue dashed line) and the midline (C,D-yellow dashed line) between the xiphoid process and the umbilicus (C,D white dashed line), therefore within the superior epigastric artery territory.



**Figure 4** – Patient 2. Angiogram following super-selective catheterization of the right superior epigastric artery (A,B-Black arrow) showing multiple foci of active bleeding (A-white arrows). Complete exclusion of the bleeding segment (B) following embolization with non-spherical PVA particules and coils. The musculophrenic artery is seen in A (black arrowhead).

## Discussion

Hemorrhagic complications are reported in up to 4% of patients undergoing anticoagulant therapy.<sup>8</sup> Soft tissues, like retroperitoneum and rectus sheath, are the most common sites for hematoma formation.<sup>1,3</sup> RSH usually present with abrupt onset abdominal pain and may be misdiagnosed as an acute abdomen.<sup>2,4</sup> As the clinical diagnosis of RSH is equivocal, CECT is the established first-line exam<sup>4,5,9</sup> not only to diagnose, but also to evaluate the presence of active bleeding, the extension of the hematoma, to assess the presence of muscular fascia rupture and for short-term follow-up. CECT can also provide information about the origin of the bleeding vessel.<sup>9</sup>

The majority of the anterior abdominal wall is vascularized by the IEA, with an area of anastomosis with the SEA midway between the umbilicus and the xiphoid process.<sup>10</sup> Therefore, above this line RSH can in theory arise solely from the SEA and the finding of active bleeding above it on CECT should prompt the investigation of the SEA territory if angiography is warranted, as was with the two presented cases. The anastomosis between the IEA and SEA territories can justify the need to study the SEA following IEA embolization, if clinically unsuccessful with persistent bleeding or instability.

Two facts might help explain the low reported frequency of RSH arising from the SEA. First, the percutaneous

procedures that most frequently cause RSH, like paracentesis and laparoscopy ports,<sup>7</sup> are usually performed in the territory of the IEA. In addition, the rectus muscles are covered posteriorly by strong aponeuroses above the arcuate line, limiting their size when compared to the ones below the arcuate line where the muscles are only covered by the transversalis fascia and peritoneum. Additionally, most RSH have a multifocal origin.<sup>3,4</sup> In both our patients due to the extension of the hematomas, we assumed this could be the case and ruled out active bleeding from the ipsilateral IEA in angiography, despite the findings of the CECT and its known lower threshold for detecting active bleeding.<sup>11</sup>

In case of failure of conservative management, percutaneous arterial embolization of RSH is regarded as the salvage option, with reported success rates of at least 90%.<sup>4,7</sup> Embolization failure comprises both technical and clinical aspects. Technical failure consist of the inability to embolize the source of the bleeding despite the fact that it was documented during angiography, and clinical failure refers to the persistence of hemodynamic instability or active bleeding following a technically successful embolization, with no related complications.<sup>9</sup>

The contrast extravasation discovered in patient 1 most likely had a traumatic origin on one of the trocar ports used in the umbilical hernia repair, complicated by hemorrhage due to the anticoagulant therapy. As no other site of active

hemorrhage was identified, embolization was performed using coils placed on the feeding artery. In patient 2, due to the multiple foci of extravasation and to avoid distal reconstitution of small vessels, non-spherical PVA particles were used, followed by proximal occlusion with coils.

A surgical approach has unparalleled value on the ability to evacuate large hematomas, with the downsides being the difficulty to find and ligate all bleeding vessels and also the loss of the tamponade effect associated with the evacuation of the hematoma.<sup>1,4,5,9</sup>

## Conclusion

RSH can pose a true medical emergency, as the atypical clinical presentation can delay diagnosis. CECT should be

a first-line exam in the evaluation of these patients. Not only it can establish the diagnosis, but also determine if active bleeding is present and its location. If angiography is deemed necessary and the hematoma stretches above the upper-third of the anterior abdominal wall, hemorrhage from the SEA should be excluded. Angiography allows the detection and treatment of arterial bleeding, in a safe and highly effective manner and should be considered as first line therapy in patients unresponsive to conservative treatment.

**Recebido / Received** 26/07/2017

**Aceite / Acceptance** 09/09/2017

## 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. Smithson A, Ruiz J, Perello R, et al. Diagnostic and management of spontaneous rectus sheath hematoma. *Eur J Intern Med.* 2013;24:579-82.
2. Berná JD, Zuazu I, Madrigal M, et al. Conservative treatment of large rectus sheath hematoma in patients undergoing anticoagulant therapy. *Abdom Imaging.* 2000;25:230-4.

3. Zissin R, Gayer G, Kots E, et al. Transcatheter arterial embolisation in anticoagulant-related haematoma a current therapeutic option: a report of four patients and review of the literature. *Int J Clin Pract.* 2007;61:1321-7.
4. Rimola J, Perendreu J, Falcó J, et al. Percutaneous arterial embolization in the management of rectus sheath hematoma. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:497-502.

5. Cherry WB, Mueller PS. Rectus sheath hematoma: review of 126 cases at a single institution. *Medicine.* 2006;85:105-10.

6. Luhmann A, Williams EV. Rectus sheath hematoma: a series of unfortunate events. *World J Surg.* 2006;30:2050-5.

7. Sobkin PR, Bloom AI, Wilson MW, et al. Massive abdominal wall hemorrhage from injury to the inferior epigastric artery: a retrospective review. *J Vasc Interv Radiol.* 2008;19:327-32.

8. Landefeld CS, Beyth RJ. Anticoagulant-related bleeding: clinical epidemiology, prediction, and prevention. *Am J Med.* 1993;95:315-27.

9. Popov M, Sotiriadis C, Gay F, et al. Spontaneous intramuscular hematomas of the abdomen and pelvis: a new multilevel algorithm to direct transarterial embolization and patient management. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2017;40:537-45.

10. Boyd JB, Taylor GI, Corlett R. The vascular territories of the superior epigastric and the deep inferior epigastric systems. *Plast Reconstr Surg.* 1984;73:1-16.

11. Zink SI, Ohki SK, Stein B, et al. Noninvasive evaluation of active lower gastrointestinal bleeding: comparison between contrast-enhanced MDCT and 99mTc-labeled RBC scintigraphy. *AJR Am J Roentgenol.* 2008;191:1107-14.



## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Torção Subaguda de Fibroma Ovárico***Subacute Torsion of an Ovarian Fibroma*Ana Coutinho Santos<sup>1</sup>, Ana Constâncio Martins<sup>2</sup>, Mariana Horta<sup>3</sup><sup>1</sup>Interna de Radiologia no Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal<sup>2</sup>Assistente Hospitalar, Serviço de Obstetria e Ginecologia - Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa, Portugal<sup>3</sup>Assistente Hospitalar, Serviço de Radiologia, Instituto Português de Oncologia de Lisboa Francisco Gentil, Lisboa, Portugal**Correspondência**Ana Coutinho Santos  
Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental  
Serviço de Radiologia  
Estrada do Forte do Alto do Duque  
1495-005 Lisboa, Portugal  
email: a.coutinho.santos@gmail.com**Resumo**

A torção anexial constitui uma causa rara de dor pélvica aguda na mulher. A apresentação clínica é inespecífica e os achados imagiológicos dependem da duração e do grau da torção. O principal fator predisponente é a existência de uma lesão anexial ipsilateral quística ou tumoral, tipicamente benigna. Dada a inespecificidade da sintomatologia, a torção anexial subaguda por um tumor anexial é uma das armadilhas no diagnóstico diferencial das massas pélvicas. Descrevemos um caso clínico de torção ovárica subaguda direita causada por um fibroma ovárico, que se apresentou como uma lesão pélvica indeterminada por ecografia, numa mulher em idade reprodutiva cuja sintomatologia era dor pélvica ligeira de tipo moimha irradiada à região lombar.

**Palavras-chave**

Ovário; Fibroma; Urgências; Ginecologia; Radiologia.

**Abstract**

Adnexal torsion is a rare cause of acute pelvic pain in women. Clinical presentation is nonspecific and imaging findings depend on the degree and duration of torsion. Predisposing factors for ovarian torsion include an underlying ipsilateral ovarian cyst or tumor that can be benign. Subacute adnexal torsion is a known imaging pitfall of female pelvic masses, due to the non-specificity of symptoms.

Here, we present a case of a subacute adnexal torsion caused by an ovarian fibroma that presented as a sonographically indeterminate adnexal mass in a young woman whose only symptom was mild pelvic pain irradiated to the lumbar region.

**Keywords**

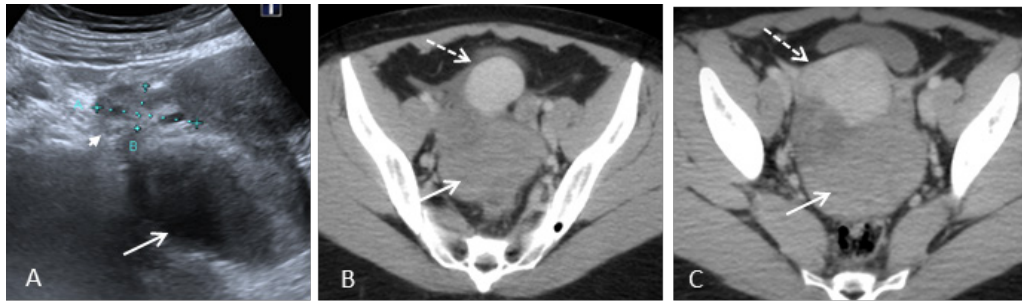
Ovary; Fibroma; Emergencies; Gynecology; Radiology.

**Introdução**

A torção anexial constitui uma causa rara de dor pélvica aguda na mulher, correspondendo a cerca de 2.7-7.4% das emergências ginecológicas.<sup>1,2</sup> A torção ovárica caracteriza-se pela rotação parcial ou completa do pedículo vascular do ovário, na maioria das situações associada a torção da trompa.<sup>3-5</sup> De facto, em até 67% das torsões anexiais, verifica-se torção concomitante do ovário e da trompa;<sup>4</sup> por outro lado, a torção isolada da trompa é rara.<sup>5</sup> A torção anexial ocorre mais frequentemente nas três primeiras décadas de vida, embora possa surgir em qualquer faixa etária.<sup>2-5</sup> Dezassete a 20% dos casos surgem em grávidas<sup>3,4</sup> habitualmente antes das 20 semanas de gestação.<sup>6</sup> O principal fator predisponente, presente em 50-60% dos casos, é a existência de uma lesão anexial ipsilateral quística ou tumoral, tipicamente benigna.<sup>1,3-5</sup> As mais comuns são os quistos foliculares e do corpo amarelo (17%) e o teratoma maduro quístico (3.5-16.1%).<sup>1,5,6</sup> Os sinais e sintomas são inespecíficos e variáveis, incluindo dor pélvica aguda, constante ou intermitente, febre, náuseas, vômitos e massa pélvica palpável.<sup>4,6</sup> Os achados imagiológicos dependem da duração e do grau da torção.<sup>3</sup> Descrevemos um caso clínico de torção ovárica subaguda direita causada por um fibroma ovárico, que se apresentou como uma massa pélvica indeterminada por ecografia, numa mulher em idade reprodutiva com sintomatologia inespecífica.

**História Clínica**

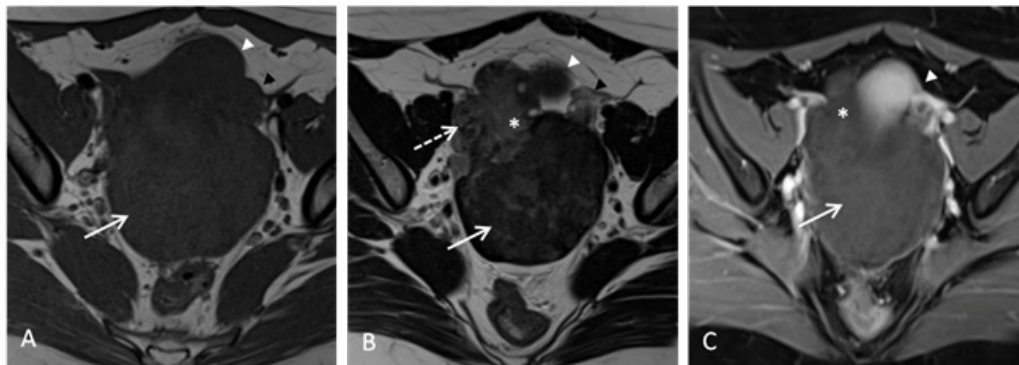
Doente do sexo feminino, 30 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por dor ligeira de tipo moimha na fossa ilíaca direita, irradiada à região lombar, associada a náuseas e vômitos. Negava outras queixas, nomeadamente febre e alterações urinárias e a última menstruação tinha ocorrido cerca de 4 semanas antes. O exame objetivo era negativo, não existindo nem defesa ou reação peritoneal e o Murphy renal era negativo. Analiticamente apenas se assinalava ligeira leucocitose ( $14.3 \times 10^9/L$ ), sem neutrofilia (neutrófilos 69.5%; linfócitos 23.0%) ou elevação valorizável da Proteína C Reativa (0.75 mg/dL). O hemograma, função renal e exame sumário de urina eram normais e o diagnóstico imunológico de gravidez foi negativo. A ecografia pélvica por via suprapúbica e transvaginal revelou uma volumosa lesão sólida, com cerca de 8x5 cm, no fundo de saco de Douglas, sem claro ponto de partida (Fig. 1), uma vez que os ovários eram apenas parcialmente visualizados, devido à presença de vários leiomiomas subserosos e intramurais. Existia também ligeira quantidade de líquido intraperitoneal. Dada a sintomatologia apresentada, a primeira hipótese que se colocou foi a de um tumor anexial direito, indeterminado por ecografia. Optou-se por realizar uma tomografia



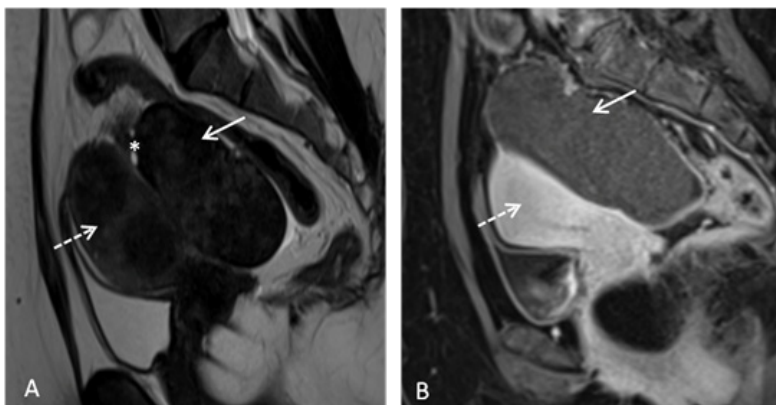
**Figura 1** – Tumor da cavidade pélvica com origem e natureza indeterminada por ecografia. (A) Ecografia pélvica por via supra-púbica onde é evidente tumor sólido e hipocogênico de origem indeterminada (seta), com cerca de 8x5 cm, bem como parcialmente o ovário direito (ponta de seta) que não apresentava características ecográficas particulares. (B) e (C) TC com contraste endovenoso no plano axial, sendo (C) ligeiramente caudal a (B). A lesão observada na ecografia localiza-se na linha média (seta) posteriormente ao corpo do útero (seta tracejada). É uma lesão bem delimitada, sugestiva de ter contiguidade com o ovário direito, globalmente homogênea, sem calcificações e com captação de contraste inferior à do miométrio. Para além de pequena quantidade de líquido livre intraperitoneal, não se documentavam formações nodulares sólidas peritoneais.

computorizada (TC) no SU, devido à disponibilidade da técnica, para exclusão de outras alterações, nomeadamente gastrointestinais, do trato urinário e de doença peritoneal. A TC (Fig. 1) apoiou a hipótese de lesão anexial direita e não revelou quaisquer outros achados para além dos referidos. A doente foi internada para esclarecimento do quadro clínico, mantendo escassos períodos de dor intermitente. Neste sentido, para caracterização adicional da lesão anexial indeterminada diagnosticada no SU, foi realizada

uma ressonância magnética (RM) pélvica com brevidade (Figs. 2 e 3). A RM demonstrou uma volumosa lesão pediculada sólida em contiguidade com o ovário direito, com hipossinal em T1 e marcado hipossinal em T2 (Fig. 3), sem restrição à difusão. Não se documentou captação de contraste paramagnético quer pelo ovário direito quer pela lesão anexial (Figs. 2C e 3B). O ovário esquerdo era normal e não existiam adenomegalias pélvicas nem outras alterações relevantes. Perante estes



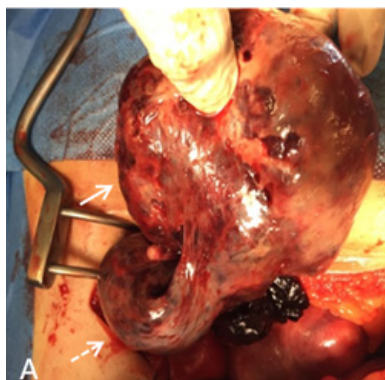
**Figura 2** – Torção subaguda de fibroma ovárico em RM, no plano axial. (A) Sequência ponderada em T1. Volumosa lesão globalmente homogênea (seta comprida) na linha média, hipointensa, localizada anteriormente ao recto e por dentro dos vasos ilíacos, cujo limite anterior não é perceptível. Observam-se ainda duas bosseladuras na vertente anterior da cavidade pélvica, a mais mediana correspondendo a um leiomioma uterino (ponta de seta) e outra lateralizada à esquerda correspondendo ao ovário esquerdo (ponta de seta preta). (B) Sequência ponderada em T2, onde são evidentes os limites da lesão (seta branca) e a sua contiguidade com o ovário direito (asterisco). Trata-se de uma lesão sólida e marcadamente hipointensa, com focos dispersos de hipersinal. Adjacente ao ovário direito, paralela a este e por dentro dos vasos ilíacos externos, identifica-se estrutura tubular de morfologia em vírgula, isointensa com o ovário, que corresponde ao pedículo e à trompa edemaciados e torcidos (seta tracejada). São parcialmente identificados o ovário esquerdo, de dimensões normais (ponta de seta preta) e o leiomioma identificado em (A) pela ponta de seta branca. (C) Sequência ponderada em T1 com supressão de gordura após administração de gadolínio e.v. em fase tardia. Não se verifica captação de contraste pela lesão (seta) nem pelo ovário (asterisco), contrastando com o realce do ovário esquerdo e do miométrio (ponta de seta branca).



**Figura 3** – Torção subaguda de fibroma ovárico em RM, no plano sagital. (A) Sequência ponderada em T2. Volumosa lesão com pequenos focos de hipersinal (seta) correspondendo ao fibroma ovárico, sem plano de clivagem com o ovário (asterisco), mas com plano de clivagem com o útero miomatoso (seta tracejada). (B) Sequência T1 com supressão de gordura após administração de gadolínio e.v. na fase tardia. Verifica-se ausência de captação de contraste pela lesão e pelo ovário (seta), contrastando com o intenso realce do miométrio (seta tracejada).

aspectos, colocou-se como principal hipótese diagnóstica torção ovárica subaguda condicionada pela lesão descrita, cuja semiologia radiológica era sugestiva de fibroma. Da restante avaliação laboratorial realizada destacava-se apenas ligeira elevação do CA-125 (51.5 U/mL), sendo os valores de CEA e AFP normais.

A doente foi submetida a anexectomia direita (Fig. 4), verificando-se aquando da cirurgia torção concomitante do segmento distal da trompa. A citologia do lavado peritoneal foi negativa para células neoplásicas e o diagnóstico anatomopatológico, extemporâneo e definitivo, confirmou a presença de um fibroma do ovário com necrose hemorrágica como causa da torção. Após a cirurgia, a doente teve evolução clínica favorável.



**Figura 4** – Fotografia intraoperatória de torção do anexo direito. Massa anexial direita com cerca de 8x8,5x4 cm, de consistência aumentada e cor violácea, correspondendo ao fibroma ovárico torcido (seta). Observa-se ainda o pedículo torcido (seta tracejada).

## Discussão

A torção do ovário deve-se à rotação do ovário e respetivo pedículo vascular nos seus suportes ligamentares<sup>6</sup> e constitui a quinta emergência cirúrgica ginecológica mais comum.<sup>4</sup> Numa primeira fase, ocorre compromisso da drenagem venosa e linfática, com consequente edema, e mais tardiamente pode haver compromisso do fluxo arterial que conduz a enfarte hemorrágico e à perda irreversível da função ovárica.<sup>3,4,6</sup> A torção anexial é particularmente frequente em mulheres em idade reprodutiva, designadamente em grávidas e em mulheres submetidas a estimulação ou indução da ovulação, e também na idade pediátrica (primeiro ano de vida e menarca).<sup>4,6</sup> O diagnóstico atempado tem elevada importância, de forma a preservar o ovário envolvido e evitar complicações infecciosas, nomeadamente peritonite e sépsis.<sup>1,3,4</sup> A apresentação clínica da torção anexial é, contudo, inespecífica, mimetizando outras causas de dor pélvica aguda mais frequentes como apendicite, diverticulite, cólica renal, doença inflamatória pélvica ou rotura de quisto ovárico.<sup>2,3,6</sup> Além disso, os aspetos imagiológicos são variados, o que torna esta entidade, não raras vezes, num desafio diagnóstico em contexto de urgência.<sup>1</sup>

O caso clínico que descrevemos ilustra a inespecificidade da apresentação da torção anexial (dor pélvica ligeira de tipo moimha, irradiada à região lombar, náuseas, vômitos e ligeira leucocitose) e o desafio que pode constituir a sua avaliação imagiológica. Na avaliação ecográfica inicial (por via supra-púbica e transvaginal), foi apenas possível identificar um tumor sólido sem claro ponto de partida, devido à presença de vários leiomiomas uterinos que condicionavam a visualização da cavidade pélvica. Existia também ligeira quantidade de ascite no fundo de saco de Douglas. A TC, realizada para excluir a coexistência de

outras alterações, corroborou a hipótese de se tratar de uma lesão anexial direita sem outros achados associados. Dada a ausência de dor franca e a presença de uma lesão em sede anexial de natureza e origem indeterminada, era fundamental melhor caracterização por RM em tempo eletivo.<sup>1,3</sup>

A RM está indicada para a caracterização de lesões anexiais indeterminadas por ecografia.<sup>7,8</sup> É uma técnica com elevada especificidade porque, devido à sua resolução tecidual, permite a exclusão de lesões benignas que mimetizam tumores malignos ováricos (ex. fibroma, teratoma, endometrioma). É também uma mais-valia na deteção da origem das lesões na pélvis, permitindo determinar a origem ovárica ou uterina de um tumor just-uterino.<sup>8</sup> Este aspeto é da maior relevância se, como no caso apresentado, existir uma lesão sólida francamente hipointensa em T2, que poderá ser ou um fibroma ovárico ou um leiomioma subseroso ou do ligamento largo.<sup>8-10</sup> Nesta situação deverá ser realizado um plano paralelo ao longo eixo do útero (eixo do ovário) ou, alternativamente, um plano que passe na zona de maior contacto entre o tumor e o útero, para que se possa identificar o eventual sinal dos “vasos em ponte”, que permite diagnosticar a lesão como uterina.<sup>8</sup>

Neste caso, a RM permitiu caracterizar a lesão e estabelecer com detalhe as suas relações anatómicas, confirmando-se a dependência do ovário direito. A ausência de captação de contraste paramagnético pela lesão e pelo ovário foi decisiva para o diagnóstico de torção do ovário. A lateralidade da torção nesta situação está em concordância com o reportado na literatura, havendo um predomínio do lado direito em relação ao contralateral<sup>3,4,6</sup> numa proporção de 3:2.<sup>1</sup> Perante uma torção subaguda do ovário, impunha-se determinar se existiam características que sugerissem a presença de eventual tumor maligno do ovário, que implicaria uma cirurgia citorrredutora agressiva, sem preservação da fertilidade nesta examinada de idade jovem.<sup>7</sup> Contudo, as características da lesão na RM, nomeadamente o facto de ser sólida, volumosa, bem delimitada, hipointensa em T1 e marcadamente hipointensa em T2, favoreceram o fibroma ovárico como hipótese diagnóstica mais provável.<sup>3,10,11</sup> Tornou-se essencial o exame anatomopatológico extemporâneo aquando da cirurgia, que confirmou o diagnóstico.

Os fibromas são tumores benignos dos cordões sexuais e do estroma do ovário que correspondem aos tumores ováricos primitivos sólidos mais comuns em mulheres assintomáticas de todas as idades.<sup>9-12</sup> São frequentemente difíceis de diagnosticar ecograficamente, podendo ser interpretados como leiomiomas uterinos ou como tumores malignos.<sup>11,12</sup> Associam-se, como no caso apresentado, a ascite e a aumento dos níveis de CA-125.<sup>3,12</sup> Na maioria dos casos são lesões sólidas indeterminadas por ecografia, necessitando de melhor caracterização por RM.<sup>9</sup> A RM frequentemente demonstra lesões sólidas, homoganeamente hipointensas em T2 e com hipossinal no estudo de difusão ( $b=1000$  s/mm<sup>2</sup>).<sup>3,8</sup> Segundo as recomendações mais recentes da *European Society of Genitourinary Radiology* (ESUR) estas características são suficientes para diagnosticar uma lesão como benigna, não sendo necessário o recurso ao estudo dinâmico após injeção de gadolínio.<sup>8</sup> Contudo, no presente caso, foi exclusivamente a ausência total de captação de contraste paramagnético pelo tumor que permitiu o diagnóstico de torção subaguda ovárica concomitante.

### 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).

### Referências

1. Rha SE, Byun JY, Jung SE, Jung JI, Choi BG, Kim BS et al. CT and MR imaging features of adnexal torsion. *Radiographics*. 2002;22:283-94.
2. Damigos E, Johns J, Ross J. An update on the diagnosis and management of ovarian torsion. *The Obstetrician & Gynaecologist*. 2012;14:229-36.
3. Hamm B, Forstner R. MRI and CT of the female pelvis. Berlin Springer. 2007;226:360-3.
4. Chang HC, Bhatt S, Dogra VS. Pearls and pitfalls in diagnosis of ovarian torsion. *Radiographics*. 2008;28:1355-68.
5. Correia L, Marujo AT, Queirós A, Quintas A, Simões T. Torção anexial. *Acta Obstet Ginecol Port*. 2015;9:45-55.
6. Duigenan S, Oliva E, Lee SI. Ovarian torsion: diagnostic features on CT and MRI with pathologic correlation. *AJR*. 2012;198:122-31.
7. Forstner R, Meissnitzer M, Cunha, TM. Update on imaging of ovarian cancer. *Curr Radiol Rep*. 2016;4:31.
8. Forstner R, Thomassin-Naggara I, Cunha TM, Kinkel K, Masselli G, Kubik-Huch R, et al. ESUR recommendations for MR imaging of the sonographically indeterminate adnexal mass: an update. *Eur Radiol*. 2017;27:2248-57.
9. Wu B, Peng WJ, Gu YJ, Cheng YF, Mao J. MRI diagnosis of ovarian fibrothecomas: tumour appearances and oestrogenic effect features. *Br J Radiol*. 2014;87:20130634.
10. Shinagare AB, Meylaerts LJ, Laury AR, Mortelet KJ. MRI features of ovarian fibroma and fibrothecoma with histopathologic correlation. *AJR*. 2012;198:296-303.
11. Horta M, Cunha TM. Sex cord-stromal tumors of the ovary: a comprehensive review and update for radiologists. *Diagn Interv Radiol*. 2015;21:277-86.
12. Macciò A, Madeddu C, Kotsonis P, Pietrangeli M, Paoletti AM. Large twisted ovarian fibroma associated with Meigs' syndrome, abdominal pain and severe anemia treated by laparoscopic surgery. *BMC Surgery*. 2014;14:38.



Caso Clínico / Radiological Case Report

## Acute Calcific Tendinitis of the Longus Colli Muscle

### *Tendinite Calcificante Aguda do Músculo Longo do Pescoço*

André Carvalho, Patrícia Leitão, Ricardo Correia, Márcio Rodrigues, Rui Cunha

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

#### Correspondência

André Carvalho  
Serviço de Radiologia  
Centro Hospitalar de São João  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4200-319 Porto, Portugal  
email: meldin@gmail.com

#### Abstract

Acute calcific tendinitis of the longus colli (CTLC) is a rare, self-limited and probably underdiagnosed cause of acute neck pain in which the radiologist can make a definitive diagnosis. It commonly mimics potentially serious conditions affecting the retropharyngeal space. We report a case of a 63-year old male presenting in the emergency department with acute throat pain. Imaging findings were diagnostic of CTLC. A brief review of the literature is provided.

#### Keywords

Calcific tendinitis; Retropharyngeal edema; Torticollis; Odynophagia.

#### Resumo

A tendinite calcificante aguda do músculo longo do pescoço é uma entidade rara, auto-limitada e provavelmente subdiagnosticada de dor cervical aguda, na qual o radiologista pode fazer o diagnóstico definitivo. Esta entidade mimetiza clinicamente outras causas potencialmente graves de dor cervical aguda. Os autores reportam um caso de um homem de 63 anos de idade que se apresentou no serviço de urgência com odinofagia. É também apresentada uma breve revisão da literatura acerca do tema.

#### Palavras-chave

Tendinite calcificante; Edema retrofaringeo; Torcicolo; Odinofagia.

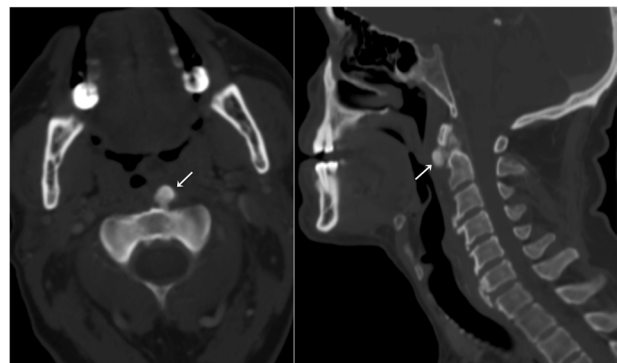
### Case Presentation

A 63 year-old man presented to the emergency department with a two-day history of throat pain, odynophagia and new onset of left torticollis. His past medical history was unremarkable except for active smoking. On physical examination, he was afebrile and slight bulging of the posterior oropharyngeal wall was noted, without associated inflammatory signs or cervical palpable lymphadenopathy. Laboratory tests revealed no leukocytosis ( $9,78 \times 10^9/L$ ) and mildly elevated C-reactive protein (23,5 mg/L; normal value  $< 3,0$  mg/L). Contrast-enhanced CT scan of the neck was requested for suspected retropharyngeal abscess.

CT evaluation revealed an amorphous nodular pericentimetric calcification in the prevertebral muscles anterior to C2 (Fig. 1). A reactive laminar retropharyngeal effusion without enhancing walls measuring 4 mm in thickness (Fig. 2) was also noted, but no cervical abscesses or lymphadenopathy were present. Imaging diagnosis was acute calcific tendinitis of the longus colli muscle. The patient was discharged and symptomatically treated with non-steroid anti-inflammatory agents.

### Discussion

The longus colli is a bilateral muscle involved in flexion of the neck that lies anterior to the vertebral column, extending from the anterior tubercle of the atlas to the level of T3 vertebral body, and consists of superior, central and inferior fibers.<sup>1,2</sup> Acute calcific tendinitis of the longus colli (CTLC) is a rare, self-limited and probably underdiagnosed cause of acute neck pain. Histopathologically, the condition is similar to



**Figure 1** – Axial (left) and sagittal (right) CT images in bone window. An amorphous intermediate density nodular calcification is seen in the prevertebral muscles anterior to C2 (arrows). In this clinical context, this imaging appearance is typical of acute calcific tendinitis of the longus colli muscle.

calcific tendinitis elsewhere in the body, being characterized by deposition of calcium hydroxyapatite crystals in the tendon.<sup>3</sup>

Patients are usually between 30 and 60 years of age and there is probably a slight female predominance.<sup>4</sup> The most common clinical presentation of this condition consists of neck pain, stiffness and odynophagia, with dysphagia being occasionally reported.<sup>3,5</sup> In our case, an atypical symptom was also present (torticollis). Laboratory tests may reveal leukocytosis and elevated C-reactive protein or erythrocyte sedimentation rate, mimicking infection.<sup>3-5</sup> This constellation of findings may aware the clinician of a potentially serious condition such as retropharyngeal

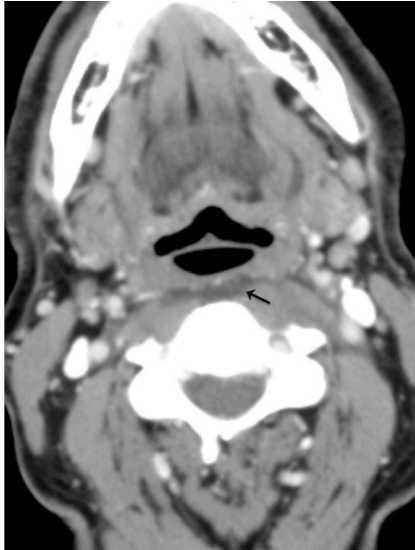


Figure 2 – Contrast-enhanced axial CT image of the neck in soft tissue window depicts a laminar retropharyngeal effusion without enhancing walls (arrow). This is most probably reactive in nature.

Recebido / Received 13/08/2017  
 Aceite / Acceptance 08/10/2017

#### 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).

abscess or cellulitis, prompting imaging evaluation.

Radiography (in lateral projection) may depict amorphous calcification in the prevertebral soft tissues, although small or less dense calcific deposits may be easily missed.<sup>1,2</sup> Computed tomography (CT) is considered the gold standard for diagnosis as it can identify both the calcific deposits and the retropharyngeal edema. Also, it can distinguish retropharyngeal tendinitis from abscess, which is the most frequent mimicker of this condition.<sup>5</sup> CTLC involves the superior insertion of the longus colli muscle, typically at C1-C2 level.<sup>2</sup> Of note, calcific deposits in CTLC tend to lie slightly off the midline, consistent with the oblique course of the muscle as it ascends from C3-C5 to insert on the anterior tubercle of the atlas.<sup>3</sup>

Treatment consists of supportive medication with analgesics and non-steroidal inflammatory agents, with expected resolution of symptoms in 1 to 2 weeks.<sup>1,2,4</sup> This is in contrast with antibiotics and possible surgical drainage of retropharyngeal abscesses. As such, awareness of this condition is crucial for the emergency radiologist, as it is almost always an imaging diagnosis.

#### References

- 1 Offiah CE, Hall E. Acute calcific tendinitis of the longus colli muscle: spectrum of CT appearances and anatomical correlation. *The British Journal of Radiology*. 2009;82:e117-21.
- 2 Silva CF, Soffia PS, Pruzzo E. Acute prevertebral calcific tendinitis: a source of non-surgical acute cervical pain. *Acta Radiologica*. 2014;55:91-4.
- 3 Artenián DJ, Lipman JK, Scidmore GK, Brant-Zawadzki M. Acute neck pain due to tendonitis of the longus colli: CT and MRI findings. *Neuroradiology*. 1989;31:166-9.
- 4 Estimable K, Rizk C, Pujalte GG. A rare case of neck pain: acute longus colli calcific tendinitis in a possibly immunocompromised individual. *Journal of the American Board of Family Medicine : JABFM*. 2015 Jan-Feb;28(1):146-50
- 5 Zibis AH, Giannis D, Malizos KN, Kitsioulis P, Arvanitis DL. Acute calcific tendinitis of the longus colli muscle: case report and review of the literature. *European Spine Journal*. 2013;22:S434-8.

## Caso Clínico / Radiological Case Report

**Osteodistrofia Hereditária de Albright: Alterações Radiográficas***Albright's Hereditary Osteodystrophy: Radiographic Findings***Márcio Cunha Rodrigues, Ricardo Correia, André Carvalho, Inês Portugal, João Rebelo, Bárbara Viamonte**

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

**Correspondência**Márcio Cunha Rodrigues  
Serviço de Radiologia  
Centro Hospitalar de São João  
Alameda Prof. Hernâni Monteiro  
4200-319 Porto, Portugal  
email: marcioscrodrigues@gmail.com**Resumo**

A osteodistrofia hereditária de Albright é uma entidade clínica que engloba um conjunto de características fenotípicas, estando associada ao pseudohipoparatiroidismo e pseudopseudohipoparatiroidismo. Apesar dos achados radiográficos não serem patognomónicos, o diagnóstico desta entidade clínica pode ser sugerido pela peculiaridade das suas alterações radiográficas. Neste trabalho os autores descrevem 3 doentes da mesma família com osteodistrofia hereditária de Albright.

**Palavras-chave**

Osteodistrofia hereditária de Albright; Pseudohipoparatiroidismo; Pseudopseudohipoparatiroidismo; Braquidactilia; Calcificações ectópicas.

**Abstract**

Albright's hereditary osteodystrophy is a clinical entity that encompasses phenotypical features, being associated with pseudohypoparathyroidism and pseudopseudohypoparathyroidism. Although radiographic findings are not pathognomonic, the diagnosis of this clinical entity can easily be suggested by the peculiarity of its radiographic features. In this paper the authors describe 3 patients of the same family with Albright's hereditary osteodystrophy.

**Keywords**

Albright's hereditary osteodystrophy; Pseudohypoparathyroidism; Pseudopseudohypoparathyroidism; Brachydactyly; Ectopic calcifications.

**Introdução**

A osteodistrofia hereditária de Albright (OHA) é uma entidade clínica rara, associada à resistência ao efeito da paratormona (PTH),<sup>1</sup> cujo diagnóstico pode ser sugerido por um conjunto de achados radiográficos, nomeadamente encurtamento dos metacarpianos, anomalias das epífises e calcificações ou ossificações subcutâneas. Neste trabalho os autores apresentam 3 casos da mesma família, parentes diretos, com 3, 25 e 59 anos.

**História Clínica**

Doente com 3 anos, do sexo feminino, com antecedentes de hipotireoidismo primário medicado desde os 2 anos. Foi

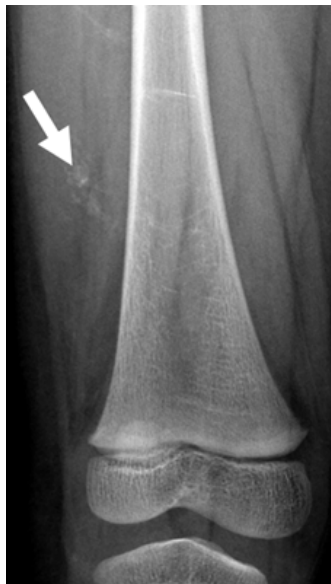
referenciada à consulta de Pediatria do Centro Hospitalar de S. João para estudo de baixa estatura e dismorfia das mãos. Ao exame físico evidenciava braquidactilia. Analiticamente apresentava aumento dos valores séricos da PTH, com cálcio e fósforo dentro dos parâmetros da normalidade. Foram solicitadas radiografias das mãos e punhos (Fig. 1A e B) que demonstraram aumento da idade óssea relativamente à idade cronológica, destacando-se também alargamento e encurtamento dos 1.º, 4.º e 5.º metacarpianos, com fusão das epífises destes segmentos. As falanges distais dos dedos também se encontravam encurtadas, não se observando as epífises dos polegares. No estudo radiográfico do esqueleto identificou-se encurtamento das falanges dos pés (Fig. 1C), com fusão parcial das epífises dos 1.ºs dedos e na coluna



**Figura 1** – Estudo radiográfico da doente de 3 anos. A e B) Radiografias das mãos e punhos que evidenciam idade óssea superior (50 a 60 meses) à idade cronológica (36 meses). Os 1.º, 4.º e 5.º metacarpianos de ambas as mãos apresentam alargamento e encurtamento diafisário, com fusão das epífises. Nas falanges distais também se identifica encurtamento diafisário, não se observando as epífises dos polegares. C) Radiografias dos pés demonstrando encurtamento das falanges e fusão parcial das epífises dos 1.ºs dedos. D) Radiografia da coluna vertebral lombar que revela diminuição caudal da amplitude do canal medular.

vertebral lombar constatou-se redução da amplitude do canal medular. Nos segmentos extra-ósseos do estudo radiográfico do esqueleto observaram-se algumas calcificações nos tecidos moles (Fig. 2). O conjunto destas alterações é compatível com OHA, no contexto de pseudohipoparatiroidismo.

Pela suspeita de doença genética foi efetuado estudo da família, tendo-se constatado braquidactilia na mãe, com 25 anos e no avô materno da doente, com 59 anos, que também apresentavam baixa estatura. A PTH sérica também se encontrava aumentada no avô materno, sendo normal na mãe. O restante estudo analítico destes membros da família não evidenciava outras alterações valorizáveis. No estudo radiográfico da mãe verificaram-se inúmeros focos de calcificação/ossificação subcutâneos (Fig. 3), associados a



**Figura 2** – Radiografia da coxa direita evidenciando focos de calcificação nos tecidos moles, assinalados com a seta.

encurtamento dos 4.º e 5.º metacarpianos, com alargamento destes últimos. As falanges distais dos polegares também se encontravam encurtadas. Nos pés constatou-se ainda diminuição das falanges. No 2.º metatarsiano direito, 5.º metatarsiano esquerdo e em ambas as falanges distais do 1.º dedo dos pés identificaram-se ainda osteocondromas. O estudo radiográfico do avô revelou igualmente inúmeros focos de calcificação/ossificação heterotópicos (Fig. 4), para além de encurtamento de ambos os 4.ºs metacarpianos, 5.º metacarpiano esquerdo e falanges distais do polegar. Os achados fenotípicos, analíticos e radiográficos são compatíveis com pseudopseudohipoparatiroidismo na mãe e com pseudohipoparatiroidismo no avô da doente.

No decorrer do estudo foi detetada na criança uma mutação no gene *GNAS* (c.1174 G >A) que está associada ao pseudohipoparatiroidismo tipo Ic, tendo sido também confirmada a mesma mutação na mãe e no avô.

## Discussão

O pseudohipoparatiroidismo foi inicialmente descrito em 1942 por Albright num conjunto de 3 doentes, que além de alterações analíticas (hipocalcemia, hiperfosfatemia e aumento da PTH) também evidenciavam baixa estatura, face arredondada, obesidade, calcificações heterotópicas, braquidactilia e atraso mental de grau variável.<sup>2,3</sup> Estas alterações clínicas ficaram conhecidas como osteodistrofia hereditária de Albright (OHA). Uma década depois, Albright descreve um doente com as características típicas de OHA, mas sem alterações analíticas ou evidência de resistência à PTH, pelo que nomeou esta entidade como pseudopseudohipoparatiroidismo.<sup>3</sup>

O pseudohipoparatiroidismo e o pseudopseudohipoparatiroidismo são causados por mutações ou alterações epigenéticas no gene *GNAS*, que codifica a subunidade alfa da proteína G ( $G\alpha$ ), condicionando uma diminuição



**Figura 3** – Estudo radiográfico da doente de 25 anos - mãe. A) Radiografias das mãos demonstrando inúmeros focos de calcificação/ossificação subcutâneos, com encurtamento e alargamento diafisário dos 5.ºs metacarpianos. Os 4.ºs metacarpianos e as falanges distais dos polegares também se encontram encurtados. No 2.º metacarpiano direito e no 5.º metacarpiano esquerdo é possível constatar osteocondromas, assinalados com setas. B) Radiografias dos pés evidenciando diminuição das falanges e vários focos de calcificação/ossificação subcutâneos. Ambas as falanges distais do hálux apresentam um osteocondroma, assinalados com setas.



**Figura 4** – Estudo radiográfico do doente de 59 anos - avô materno. A) Radiografias das mãos demonstrando vários focos de calcificação/ossificação heterotópicos, encurtamento dos 4.ºs metacarpianos, 5.º metacarpiano esquerdo e falanges distais do polegar. B) Radiografias dos pés evidenciando inúmeras calcificações/ossificações subcutâneas.



da expressão ou função da Gs $\alpha$ . Esta subunidade é importante no mecanismo de transmissão intracelular dos sinais hormonais estimulatórios, pelo que estas mutações estão associadas a resistência à ação hormonal. A expressão de Gs $\alpha$  a partir dos alelos *GNAS* materno e paterno não é semelhante em todos os tecidos; no caso dos túbulos renais proximais a expressão de Gs $\alpha$  é feita predominantemente a partir do alelo materno, sendo o alelo paterno silenciado. Desse modo, e tal como é possível constatar na família apresentada, as mutações maternas do *GNAS* estão associadas a resistência à PTH, condicionando pseudohipoparatiroidismo, mas quanto presentes no alelo paterno, as mesmas mutações levam ao pseudopseudohipoparatiroidismo.<sup>2</sup> O pseudohipoparatiroidismo engloba um grupo heterogêneo de doenças, que têm em comum a resistência à PTH. Tradicionalmente é classificado em 4 tipos (Ia, Ib, Ic, II) (Tabela I), em função dos achados fenotípicos (presença de OHA), alterações analíticas (resposta à PTH e presença de outra resistência hormonal) e bioatividade da Gs $\alpha$ . O tipo Ia, que é o mais comum, e o Ic, o mais raro, distinguem-se apenas pelos níveis de bioatividade da Gs $\alpha$  ou pelo rastreio de mutações do *GNAS*.<sup>2,3</sup>

Relativamente às alterações radiográficas a braquidactilia é uma das alterações características da OHA, apesar de não ser patognomónica. Traduz-se por envolvimento dos metacarpianos, metatarsianos e falanges, sendo frequentemente assimétrica. Embora todos os metacarpianos possam estar encurtados, o 4.º e o 5.º são os mais frequentemente envolvidos (65% e 43%, respetivamente).<sup>4</sup> O encurtamento das falanges ocorre

essencialmente a nível distal, particularmente no polegar (75%). Nos pés também se podem observar alterações semelhantes (70%), sendo o 4º e 3º metatarsianos os mais afetados. As calcificações e/ou ossificações dos tecidos moles são frequentes (59% dos doentes com OHA), sendo tipicamente subcutâneas, mas também estão descritas na esclera e coróide oculares e no septo ventricular cardíaco.<sup>4</sup> Estas alterações não estão relacionadas com o metabolismo fosfo-cálcico. Os osteocondromas também são comuns na OHA, contudo não são tão extensos nem numerosos como na osteocondromatose múltipla hereditária (OMH).<sup>5</sup> Na infância, a OHA está associada à fusão prematura das epífises das mãos, dificultando a avaliação da idade óssea e condicionando uma discrepância com a idade cronológica.<sup>5,6</sup> A braquidactilia tipo E, acrodisostose e a OMH são outras causas de braquidactilia, contudo, as calcificações subcutâneas não são comuns nestas entidades. Apesar dos achados radiográficos de OHA serem muito característicos, estes não são específicos, sendo necessária confirmação analítica ou pesquisa de mutações para o diagnóstico definitivo e subclassificação.<sup>4</sup>

Em suma, os autores reportam os achados radiográficos típicos de OHA, como forma de apresentação de pseudohipoparatiroidismo e pseudopseudohipoparatiroidismo. Embora os achados radiográficos não sejam específicos, a presença de braquidactilia com calcificações ou ossificações subcutâneas são muito característicos de OHA, pelo que o radiologista ao reconhecer e equacionar esta entidade nos diagnósticos diferenciais, assume um papel fundamental na sua abordagem diagnóstica.

**Tabela I - Classificação do pseudohipoparatiroidismo**

Tipo	OHA	Resistência à PTH	Outra resistência hormonal	Bioatividade da Gs $\alpha$
PHP Ia	Presente	Presente (IAMPC e $\downarrow$ fósforo urinários)	Presente	~50%
PHP Ib	Ausente	Presente (IAMPC e $\downarrow$ fósforo urinários)	Ausente	Normal
PHP Ic	Presente	Presente (IAMPC e $\downarrow$ fósforo urinários)	Presente	Normal
PHP II	Ausente	Presente (apenas $\downarrow$ fósforo urinário)	Ausente	Normal
PPHP	Presente	Ausente	Ausente	~50%

PHP (pseudohipoparatiroidismo), PPHP (pseudopseudohipoparatiroidismo), OHA (osteodistrofia hereditária de Albright), PTH (paratormona), AMPc (adenosina monofosfato cíclico)  
Adaptado de Wilson LC, Hall CM. 2002<sup>4</sup>

Recebido / Received 03/10/2017

Acite / Acceptance 23/10/2017

#### 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.

*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

- Mantovani G. Pseudohypoparathyroidism: diagnosis and treatment. *J Clin Endocrinol Metab.* 2011;96:3020-30.
- Tafaj O, Jüppner H. Pseudohypoparathyroidism: one gene, several syndromes. *J Endocrinol Invest.* 2017;40:347-56.
- Wilson LC, Trembath RC. Syndrome of the month Albright's hereditary osteodystrophy. *J Med Genet.* 1994;31:779-84.
- Wilson LC, Hall CM. Albright's hereditary osteodystrophy and pseudohypoparathyroidism. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2002;6:273-83.
- Steinbach HL, Young DA. The roentgen appearance of pseudohypoparathyroidism (ph) and pseudo-pseudohypoparathyroidism (pph). Differentiation from other syndromes associated with short metacarpals, metatarsals, and phalanges. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med.* 1966;97:49-66.
- de Wijn EM, Steendijk R. Growth and maturation in pseudo-hypoparathyroidism: A longitudinal study in 5 patients. *Acta Endocrinol.* 1982;101:223-6.