

# RBUS

REVISTA BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA

*ISSN 1679-8953*



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRÁFIA

CIP - Brasil - Catalogação na Fonte  
BIBLIOTECA PÚBLICA ESTADUAL PIO VARGAS

rev Revista brasileira de ultrassonografia. / Waldemar Naves do Amaral (org.):  
Sociedade Brasileira de Ultrassonografia (SBUS). - Goiânia: Versailles  
Comunicação, 2017.

52 p. : il. (Semestral)  
ISSN: 1679-8953

1. Medicina. 2. Exames. 3. Diagnostico. I. Titulo.

CDU: 616-072 (051)

DIREITOS RESERVADOS – É proibida a reprodução total ou parcial da obra, de qualquer forma ou por qualquer meio sem a autorização prévia e por escrito do autor. A violação dos Direitos Autorais (Lei n.º 610/98) é crime estabelecido pelo artigo 48 do Código Penal.

Impresso no Brasil  
Printed in Brazil  
2017

## DIRETORIA DA SBUS - 2014-2017

### PRESIDENTE

Waldemar Naves do Amaral (GO)

### VICE-PRESIDENTE

Antonio Gadelha da Costa (PB)

### SECRETÁRIA GERAL

Rosemeire Fernandes Garcia (SP)

### 1º SECRETÁRIO

Sebastião Marques Zanforlin Filho (SP)

### TESOUREIRO GERAL

Rui Gilberto Ferreira (GO)

### 1º TESOUREIRA

Maithe Vendas Galhardo (MS)

### DIRETOR CIENTÍFICO E CULTURAL

Sang Choon Cha (SP)

### DIRETOR DE DEFESA PROFISSIONAL

Francisco Mauad Filho (SP)

### DIRETOR SOCIAL DE COMUNICAÇÃO

Jorge Alberto Bianchi Telles (RS)

### CONSELHO FISCAL

Fábio Costa Souza (RN)

Fausto César Ferreira Baptista (PR)

Paulo Eduardo Paim Fernandes (RS)

### SUPLENTES

Washington Luis Rios (GO)

Regina Márcia Yoshiassú (SP)

### EDITORES CIENTÍFICOS

Heverson Pettersen (MG)

Antônio Gadelha da Costa (PB)

Waldemar Naves do Amaral (GO)

### EDITORES ADJUNTOS

Sang Choon Cha (SP)

Carlos Antonio Barbosa Montenegro (RJ)

Roberto A. D. Cardoso (SP)

### CONSELHO EDITORIAL

Ademar Yamanaca (SP)

Adilson Cunha Ferreira (SP)

Carlos Stéfano Hoffmann Brito (MG)

Francisco Mauad Filho (SP)

Jorge Fonte de Rezende Filho (RJ)

José Carlos Gaspar Júnior (SP)

Júlio César de Faria Couto (MG)

Lucy Kerr (SP)

Luiz Augusto Batista (GO)

Luiz Eduardo Machado (BA)

Marcos Faria (MG)

Maurício Viggiano (GO)

Milton Bricola Filho (SP)

Monres J. Gomes (GO)

Patrícia Spara Gadelha (PB)

Rosemeire Fernandes Garcia (SP)

Sebastião Zanforlin (SP)

Sérgio Luiz Simões (RJ)

Viviane De A. Alcantara Lope (SP)

Walter Pereira Borges (GO)



### Sociedade Brasileira de Ultrassonografia

Rua Teodoro Sampaio, 352 – conj. 53/54

Pinheiros CEP. 05406-000 – São Paulo – SP

Fone/Fax (11) 3081-6049 – 3081-6736

E-mail: [sbus@sbus.org.br](mailto:sbus@sbus.org.br)

Home-page: [www.sbus.org.br](http://www.sbus.org.br)



### Versailles Comunicação

Rua 1.121 com 1.124, Qd. 216, Lt. 04

Setor Marista - Goiânia - Goiás / Brasil

CEP: 74175-080

[redacao@versaillescomunicacao.com.br](mailto:redacao@versaillescomunicacao.com.br)

Edição: Tatiana Cardoso

Projeto Gráfico: Vinícius Carneiro

Impressão: Gráfica Ipanema

Tiragem: 1.500

# REGRAS PARA PUBLICAÇÃO

A revista aceitará material original para publicação no campo relacionado à ultrassonografia. A revista publicará:

1. Artigos originais completos sejam prospectivos, experimentais ou retrospectivos.
  2. Relatos de casos de grande interesse desde que bem documentados clínica e laboratorialmente.
  3. Números especiais com anais, coletâneas de trabalhos apresentados nos congressos brasileiros patrocinados pela SBUS e suplementos com trabalhos versando sobre tema de grande interesse.
  4. Artigos de revisão, inclusive meta-análises e comentários editoriais, a convite, quando solicitados a membros do conselho editorial.
  5. As cartas dos leitores versando sobre a matéria editorial poderão ser resumidas sem alteração dos pontos principais. No caso de críticas a trabalhos publicados, a mesma será enviada aos autores do artigo para que sua resposta seja publicada simultaneamente. As críticas deverão ser fundamentadas e acompanhadas de referências bibliográficas.
- A revista não aceitará material editorial com objetivos comerciais.

## PROCESSAMENTO

Todo material enviado será analisado pelo Corpo Editorial da revista composto por: editores da revista e do jornal, conselho editorial, editor associados, colaboradores e adjuntos; sendo vetado a identificação aos revisores dos autores ou do serviço onde os trabalhos foram desenvolvidos, assim como os revisores não serão identificados pelos autores, exceto quando solicitados por aqueles.

Ao recebimento os artigos serão datados e codificados sendo seus autores comunicados do recebimento. Os artigos que não preencherem as normas editoriais serão rejeitados neste estágio. Aqueles que estiverem de acordo serão enviados a dois revisores indicados pelo Editor. Os autores serão informados sobre a aceitação e das modificações eventualmente sugeridas pelo Corpo Editorial. Quando modificações forem solicitadas os autores deverão retornar o manuscrito corrigido dentro de 15 dias, devendo justificar se alguma sugestão não for aceita.

## DIREITOS AUTORAIS (COPYRIGHT)

É uma condição de publicação em que os autores transferem os direitos autorais de seus artigos a Sociedade Brasileira de Ultrassonografia (SBUS). Todos os artigos deverão ser enviados com uma carta de encaminhamento assinada por todos os autores relatando que o trabalho para publicação é original e que não foi enviado para análise ou publicado em outras revistas, no todo ou parcialmente. Na carta ainda deve estar explícito que os autores transferem os direitos autorais para SBUS e concordam com as normas editoriais. A transferência dos direitos autorais à revista não afeta os direitos de patente ou acordos relacionados aos autores. As figuras, fotos ou tabelas de outras publicações podem ser reproduzidas desde que autorizadas pelo proprietário. A autorização escrita deve ser enviada junto com manuscrito. O material publicado passa a ser propriedade da SBUS, podendo ser reproduzido com sua anuência. A SBUS não se obriga a devolver os originais mesmo em caso de recusa.

## ASPECTOS ÉTICOS

O Corpo Editorial segue os princípios da Declaração de Helsinki e recomendamos que os autores dos artigos enviados obedeçam a comissão ética e preencham os requerimentos reguladores e legais para experiências em seres humanos com drogas, incluindo consentimento informado, de acordo com os procedimentos necessários em sua instituição ou país. Toda informação do paciente deve ser anônima, em particular, checar se o número de identificação e o nome do paciente foram retirados das fotos de ultrassom. Para maiores detalhes acessar o site da comissão de ética e pesquisa (<http://www.datasus.gov.br/conselho/comissoes/etica/conep.htm>).

## AUTORIDADE E RESPONSABILIDADE

O conteúdo intelectual dos manuscritos é de total responsabilidade de seus autores. O Corpo Editorial não assumirá qualquer responsabilidade sobre as opiniões ou afirmações dos autores. Todo esforço será feito pelo Corpo Editorial para evitar dados incorretos ou imprecisos. O número de autores deve ser limitado em seis.

## SUBMISSÃO DOS ARTIGOS

Os autores enviarão quatro cópias do manuscrito juntamente com quatro jogos de figuras, fotos ou tabelas originais e manter uma cópia para referência. O manuscrito deve identificar um autor como correspondente para onde serão enviadas as notificações da revista. Deverá conter o endereço completo, telefone, fax e e-mail desta pessoa. Os trabalhos devem ser enviados em carta registrada endereçada ao:

Editor da Revista SBUS  
Heverton Pettersen  
Av. Contorno, 7747, Cidade Jardim  
Belo Horizonte – M.G  
CEP 30.110-056  
e-mail: [clinicaorigen@gmail.com](mailto:clinicaorigen@gmail.com)

## APRESENTAÇÃO

Os manuscritos devem ser digitados em espaço duplo em um só lado da folha de papel A4. Os artigos originais devem conter os seguintes tópicos: Título (português

e inglês), resumo (português e inglês), introdução, métodos, resultados, discussão, agradecimentos e referências. Cada tópico deve ser iniciado em uma nova página. Os relatos de casos devem ser estruturados em: introdução, relato de caso, discussão e referências. A primeira página deve incluir: título, primeiro e último nome dos autores e sua filiação, títulos (não mais que 20 letras), palavras chaves (5-8) e o endereço para correspondência. A segunda página deve conter o título do manuscrito no cabeçalho e cuidado deve ser tomado no restante do texto para que o serviço ou os autores não possa ser identificado (suprimi-los).

## RESUMO

O resumo dos artigos originais deve ser dividido em seções contendo informações que permita ao leitor ter uma ideia geral do artigo, sendo divididos nos seguintes tópicos: objetivos, métodos, resultados e conclusões. Não deve exceder 250 palavras. O resumo dos relatos de casos deve ser em um único parágrafo. Uma versão em inglês do resumo e das palavras chaves deve ser fornecido.

## DISCO

Uma cópia em disquete ou CD deve ser enviada utilizando um processador de texto e imagem compatível com IBM. Deve estar corretamente identificado com nome do autor principal e título do manuscrito.

## ESTILO

As abreviaturas devem ser em letras maiúsculas e não utilizar ponto após as letras, ex: US e não U.S.. As análises estatísticas devem ser pormenorizadas no tópico referente aos métodos. O uso de rodapé não será permitido, exceto em tabelas. O Corpo Editorial reserva o direito de alterar os manuscritos sempre que necessário para adaptá-los ao estilo bibliográfico do jornal.

## LITERATURA CITADA

As referências devem ser numeradas consecutivamente à medida que aparecem no texto e depois nas figuras e tabelas se necessárias, citadas em numeral sobrescrito, ex: "Trabalho recente sobre o efeito do ultrassom 22 mostra que...". Todas as referências devem ser citadas no fim do artigo seguindo as informações abaixo:

1. et al. Não é usado. Todos os autores do artigo devem ser citados.
2. As abreviações dos jornais médicos devem seguir o formato do Index Medicus.
3. Trabalhos não publicados, artigos em preparação ou comunicações pessoais não devem ser usadas como referências. Quando absolutamente necessárias, somente citá-las no texto.
4. Não usar artigos de acesso difícil ou restrito aos leitores, selecionando os mais relevantes ou recentes. Nos artigos originais o número de referência deve ser limitado em 25 e os relatos de casos e cartas em 10.
5. A exatidão dos dados da referência é de responsabilidade dos autores.

As referências devem seguir o estilo Vancouver como nos exemplos abaixo:

Artigos de jornais: Cook CM, Ellwood DA. A longitudinal study of the cervix in pregnancy using transvaginal ultrasound. Br J Obstet Gynaecol 1966; 103:16-8.  
In press: Wyon DP. Thermal comfort during surgical operations. J Hyg Camb 20;-in press (colocar o ano atual).  
Artigo em livro editado: Speroff L, Glass RH, Kase NG. In Mitchell C, ed. Clinical Gynecologic Endocrinology and Infertility. Baltimore, USA: Williams & Wilkins, 1994:1-967.

## AGRADECIMENTOS

Dirigidos às contribuições científicas ou materiais de outros que não justifiquem co-autoria.

## ILUSTRAÇÕES

Favor enviar versões digitais de suas figuras ou fotos, acompanhadas de impressões em papel "glossy". O uso de símbolos nas ilustrações devem ser consistentes com os utilizados no texto. Todas as ilustrações devem ser identificadas no verso com o nome do autor principal e número da figura. Se a orientação da figura não é óbvia, favor identificá-la no verso. As legendas das ilustrações devem ser digitadas em páginas separadas. Todas as ilustrações devem ser citadas no texto do manuscrito e numeradas de acordo com aparecimento, ex: figura 3.

## TABELAS

As tabelas devem ser digitadas em páginas separadas e os seguintes símbolos devem ser usados no rodapé: \*, †, ‡, §, ¶. Todas as tabelas devem ser citadas no texto.

## PROVA

O autor correspondente receberá uma prova final do manuscrito em formato acrobat PDF via e-mail. Favor conferir se o e-mail fornecido no endereço está ativo. A prova final deve ser lida atentamente para possíveis erros e a sua correção deve ser imediatamente retornada. A não confirmação em 48 horas será definida como aceita sem modificações pelo autor. Não serão aceitas grandes modificações ou outras interpretações no texto e caso sejam necessárias deverá ser realizadas no manuscrito original e custos desta alteração serão pagos pelos autores.

09

## **PREVALÊNCIA DE TUMOR RENAL DIAGNOSTICADO À ULTRASSONOGRAFIA**

ADELMIR CHAGAS DA SILVA, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, JOÃO JORGE NASSARALLA NETO, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, VALDIVINA ETERNA FALONE E SANDRA MARIA DA FONSECA DINIZ

14

## **CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO BRASIL: DIAGNÓSTICO AO NASCIMENTO X MORTES NEONATAIS – UM PARADOXO**

JORGE ALBERTO BIANCHI TELLES

19

## **NOVA CLASSIFICAÇÃO DAS MALFORMAÇÕES UTERINAS - ANÁLISE CRÍTICA**

ADILSON CUNHA FERREIRA, ANTONIO HELIO OLIANI, DENISE MÓS VAZ OLIANI, PEDRO PIRES, REJANE MARIA FERLIN

25

## **O PAPEL DO ULTRASSOM NO DIAGNÓSTICO DO TUMOR DE PÂNCREAS**

KAYO LUIZ MATSUMOTO DE OLIVEIRA, WALTER PEREIRA BORGES, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, NATHÁLIA VENTURA STEFLI E VALDIVINA ETERNA FALONE

30

## **CALCIFILAXIA EM PACIENTE SOROPOSITIVO PORTADOR DE DOENÇA RENAL CRÔNICA: PAPEL DA ULTRASSONOGRAFIA NO DIAGNÓSTICO E PROGNÓSTICO - RELATO DE CASO**

BISMARCK AQUINO JUNIOR, WALTER PEREIRA BORGES, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, MARIANA BERQUÓ PELEJA E VALDIVINA ETERNA FALONE

37

## **ULTRASSONOGRAFIA NO DIAGNÓSTICO DA HIPERPLASIA NODULAR FOCAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA**

EDSON JAWORSKI, WALTER PEREIRA BORGES, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, JOÃO JORGE NASSARALLA NETO, VALDIVINA ETERNA FALONE E IVO SALVIANO PINTO NETO

44

## **CISTO DE MESENTÉRIO - RELATO DE CASO**

NIELSON RODRIGUES BARBOSA E ADILSON CUNHA FERREIRA

47

## **DISPLASIA TANATOFÓRICA: IMPORTÂNCIA DA ULTRASSONOGRAFIA 3D E 4D**

RICARDO SANTANA TEIXEIRA COSTA, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, DIOGO HUMMEL HÖHL, VALDIVINA ETERNA FALONE, RICARDO PEREIRA MAROT, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO



## A CULTURA PODE ESTIMULAR A CIÊNCIA

A produção científica do mundo traduz em norteamento de condutas e de políticas de saúde, tanto no plano privado quanto no público. Países e povos que se envolvem e investem em ciência têm resultados comunitários muito melhores. Basta comparar os países do norte da América e de língua inglesa em relação aos países do Oriente Médio, por exemplo.

Em nosso país, a cultura de formação básica não estimula a pesquisa e ciência. Nas Faculdades de Medicina, em média, apenas 3 a 5% dos estudantes se dedicam à produção científica, apesar da obrigatoriedade de boa parte das pós-graduações *Lato Sensu* e *Sensu Stricto*, para se ter a titulação final.

O Brasil, de extensão continental, produz muito pouco em ciência, apesar das possibilidades de conhecimento vasto e de aplicação popular relevante.

Neste sentido, a Sociedade Brasileira de Ultrassonografia (SBUS) tem investido permanentemente na Revista Brasileira de Ultrassonografia (RBUS) para que os seus pesquisadores possam publicar nestas páginas o seu material para que seja visto e lido por outros brasileiros e latino-americanos. Desta forma, a SBUS cumpre o seu dever não apenas de defesa profissional, mas também de promoção científica.

**WALDEMAR NAVES DO AMARAL**

*PRESIDENTE DA SBUS*

**HEVERTON PETTERSEN**

*EDITOR CIENTÍFICO*





# PREVALÊNCIA DE TUMOR RENAL DIAGNOSTICADO À ULTRASSONOGRAFIA

## PREVALENCE OF RENAL TUMORS DIANOSSED AT ULTRASONOGRAPHY

ADELMIR CHAGAS DA SILVA<sup>1</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>2</sup>, JOÃO JORGE NASSARALLA NETO<sup>2</sup>, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO<sup>2</sup>, VALDIVINA ETERNA FALONE<sup>1</sup> E SANDRA MARIA DA FONSECA DINIZ<sup>3</sup>

### RESUMO

**OBJETIVOS:** Estabelecer a prevalência de tumores renais em geral na ultrassonografia (US) abdome total, abdome superior, aparelho urinário masculino e feminino; - Estabelecer a frequência de tumores renais sólidos.

**MÉTODOS:** Estudo transversal, quantitativo e retrospectivo. Foram avaliados 1131 prontuários eletrônicos dos exames de US abdome total, abdome superior, aparelho urinários masculino e feminino, por indicações diversas ou rotina, no período junho de 2015 a fevereiro de 2016. As variáveis analisadas foram a idade dos pacientes examinados, gênero, à ocorrência ou não da patologia tumor renal, tipo de tumor renal: tumor renal benigno como cisto ou tumor sólido. Critério de exclusão: prontuário com dados e laudos incompletos.

**RESULTADOS:** Tumores renais foram identificados em 4,8% dos pacientes avaliados, 56,3% no sexo feminino e 43,6% no sexo masculino. Em relação à classificação em tumor renal benigno e tumor renal sólido: 89% foram diagnosticados com tumor renal benigno (cisto simples), 7,2% com cistos complexos e 3,8% com tumor renal sólido. A idade média dos pacientes com tumor renal girou em torno da 5ª década de vida para ambos os sexos.

**CONCLUSÃO:** A prevalência global de tumor renal diagnosticado à ultrassonografia de abdome total, abdome superior, aparelho urinário masculino e feminino foi de 4,8%. A frequência de tumores renais sólidos foi 0,17%.

**PALAVRAS-CHAVES:** PATOLOGIA RENAL. ULTRASSONOGRAFIA. DIAGNÓSTICO. PREVALÊNCIA.

### ABSTRACT

**OBJECTIVES:** to establish the prevalence of renal tumors in general in ultrasound (US) abdomen, US upper abdomen, US male and female urinary tract; Establish the frequency of solid kidneys tumors.

**METHODS:** cross-sectional study, quantitative and retrospective. We evaluated 1131 electronic records of the US abdomen exams, upper abdomen, US male and female urinary device for various indications or routine in the period June 2015 to February 2016. The variables analyzed were age of patients, gender, occurrence of renal tumor, type of renal tumor: benign kidney tumor and cyst or solid tumor. Exclusion criteria: chart with data and incomplete reports.

**RESULTS:** kidney tumors were identified in 4,8% of patients evaluated, 56,3% female and 43,6% male. Regarding the classification of benign kidney tumor and solid kidney tumor: 89% were diagnosed with benign kidney tumor (simple cyst), 7,3% with complex cysts and 3,7% with solid renal tumor. The average age of patients with renal tumor revolved around the 5th decade of life for both sexes.

**CONCLUSION:** The overall prevalence of renal tumors diagnosed by routine ultrasound abdomen, upper abdomen, male and female urinary tract was 4.8%. The rate of solid kidney tumors was 0,17%.

**KEY WORDS:** KIDNEY PATHOLOGY. ULTRASONOGRAPHY. DIAGNOSIS. PREVALENCE.

### INTRODUÇÃO

Nos últimos tempos as evoluções tecnológicas em diagnóstico por imagem vêm contribuindo muito para os avanços

na área da saúde. A tecnologia facilitou o acesso a exames mais precisos para diagnóstico de doenças como os tumores renais, tema desta pesquisa. Desta forma, o exame de imagem

1. Schola Fértil  
2. Universidade Federal de Goiás  
3. Hospital da Polícia Militar de Goiás

Endereço para correspondência:  
Waldemar Naves Do Amaral  
Email: waldemar@sbus.org.br

como a ultrassonografia (US) se configura numa ferramenta valiosíssima e de baixo custo para detecção de tumores renais.

A prevalência de tumores renais tem aumentado com a utilização da ultrassonografia de rotina para investigação de patologias renais. Os tumores renais podem ser benignos ou malignos, mais o diagnóstico definitivo só é feito após o tratamento cirúrgico (quando indicado) por meio da análise histopatológica. Dados norte-americanos mostram que a incidência dos tumores renais malignos gira em torno de 32.000 casos novos por ano, sendo que aproximadamente 12.000 pessoas falecem de causas relacionadas diretamente à patologia. No Brasil, a incidência de tumor renal sólido varia de 7 a 10 casos por 100.000 habitantes/ ano nas áreas industrializadas. A etiologia dos tumores renais é desconhecida. O tabagismo é o único fator de risco comprovadamente relacionado aos carcinomas de células renais, com a maioria dos estudos mostrando pelo menos um risco relativo duas vezes maior em fumantes. O risco é diretamente relacionado ao tempo de tabagismo e inversamente relacionado à idade de início. Também fatores ocupacionais como exposição a asbestos, solventes e cádmio, foram associados ao desenvolvimento de tumores renais malignos, embora essa relação seja pouco significativa e difícil comprovação<sup>1</sup>.

Neste artigo será abordada a prevalência de tumores renais diagnosticados por meio de ultrassonografia de abdome total, US abdome superior, US aparelho urinário masculino e US de aparelho urinário feminino. Sabe-se que um diagnóstico na fase inicial do câncer aumenta as chances de um tratamento mais efetivo e satisfatório. Sendo a intervenção cirúrgica o meio, mas eficaz de tratamento curativo para o carcinoma renal. No entanto, para se iniciar o tratamento depende muito das condições clínicas que o paciente se encontra na época do diagnóstico.

É inegável que o carcinoma renal (CR), ou adenocarcinoma renal, hipernefoma, como também é conhecido, ou simplesmente câncer renal, é o responsável por 2% dos cânceres em adultos, sendo mais frequente nos homens. E a ultrassonografia tem contribuído, até por ser um método, mas acessível ao paciente, para rastrear esta doença renal. Através deste exame podem-se detectar os nódulos e lesões e classificá-las, como cistos simples ou nódulos sólidos. Pois as formas mais frequentes de diagnosticar o carcinoma renal são através dos achados ultrassonográficos do abdômen realizado em exames de rotina.

A intervenção cirúrgica é o meio definitivo de cura, através da cirurgia será retirado o rim com seus revestimentos, glândula adrenal e linfonodos, aumentando desta forma, as chances de vida do paciente. Com os avanços tecnológicos, ou seja, através dos achados ultrassonográfico precoce, fica cada vez mais fácil optar

por uma nefrectomia parcial. Este tipo de intervenção consiste na retirada do carcinoma renal com uma pequena margem de segurança, preservando-se assim o restante do parênquima renal.

O exame de imagem através da ultrassonografia tem contribuído para o diagnóstico de tumores renais, pode-se verificar que a ultrassonografia é um dos métodos de diagnóstico por imagem mais versátil, de aplicação relativamente simples e com baixo custo ao paciente e a saúde pública.

O maior acesso à tecnologia dos exames de imagem, nas últimas duas décadas, aliados à insidiosa instalação de sintomas nas massas renais, tem resultado em descobertas rotineiras de tumores precocemente, chamados de incidentalomas. A maioria dessas lesões é composta por cistos benignos simples. Os tumores sólidos renais são encontrados em 0,3% dos exames de tomografia computadorizada e ultrassonografia<sup>2</sup>.

Vale mencionar que existem outros exames para o diagnóstico do carcinoma renal, no entanto ir-se-á falar sobre o achado ultrassonográfico do carcinoma renal. E o uso deste exame para detectar os tumores. Diante do recorrido, o objetivo desta pesquisa foi abordar a utilização da ultrassonografia para o diagnóstico primário de tumores renais.

A ultrassonografia, sem dúvida, é o um dos melhores, mais barato exame para a visualização do câncer de rim. Através dele se obtém imagens que permitem analisar e diagnosticar com muita precisão tumores renais. Portanto, o ultrassom oferece diagnóstico muito seguro, através de uma maneira muito simples e totalmente inofensiva de realização.

A utilização da ultrassonografia para diagnósticos primários do carcinoma renal é um exame que não utiliza radiação ionizante, como na radiografia e na tomografia computadorizada, é um procedimento inócuo, barato e é considerado não invasivo ou minimamente invasivo. Possibilita o estudo não invasivo da hemodinâmica corporal através do efeito Doppler. Permite ainda a aquisição de imagens dinâmicas, em tempo real, possibilitando estudos do movimento das estruturas corporais.

É inegável que o desenvolvimento tecnológico transformou o método ultrassonográfico em um instrumento de fundamental importância para um diagnóstico precoce na investigação de tumores, no entanto, exige-se que o profissional esteja habilitado para realizá-lo. Os conhecimentos físicos e tecnológicos são fundamentais para um diagnóstico correto, pois as imagens são obtidas através desta técnica, propiciando desta maneira uma interpretação correta e precisa das imagens detectadas através deste exame.

Sendo assim, apresentar-se-á nesta pesquisa a prevalência de tumores renais diagnosticado por meio do US abdome total, US abdome superior, US do aparelho urinário masculino e feminino; e estabelecer-se-á frequência de tumores renais sólidos diagnosticados à ultrassonografia.

**MÉTODOS**

Estudo transversal, quantitativo e retrospectivo de 1.131 prontuários eletrônicos dos exames de US abdome total, US abdome superior, US aparelho urinário masculino e feminino, por indicações diversas ou rotina, no período junho de 2015 a fevereiro de 2016, realizados em uma clínica particular de Goiânia – GO. As variáveis analisadas foram a idade dos pacientes examinados, gênero, à ocorrência ou não de tumor renal, tipo de tumor renal: tumor renal benigno como cisto ou tumor sólido. Critério de exclusão: prontuário com dados e lados incompletos.

**RESULTADOS**

Tumores renais foram identificados por meio de US abdome total, US abdome superior, US aparelho urinário masculino e feminino em 55 (4,8%) dos pacientes avaliados (Figura 1).

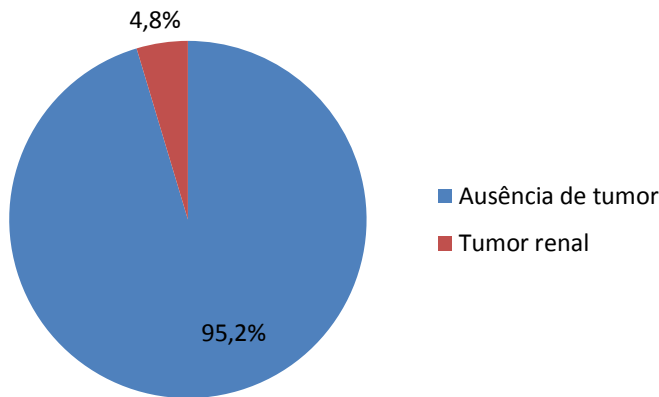


Figura 1 : Distribuição dos casos de US alterados e normais, segundo a prevalência de tumor renal (Dados da pesquisa).

Considerando os tumores renais em geral diagnosticados a ultrassonografia, destes 49 (89%) pacientes tiveram o diagnóstico de cisto simples, 4 (7,2%) pacientes com o diagnóstico de cisto complexo e 2 (2,6%) pacientes com o diagnóstico de tumor renal sólido (Figura 2).

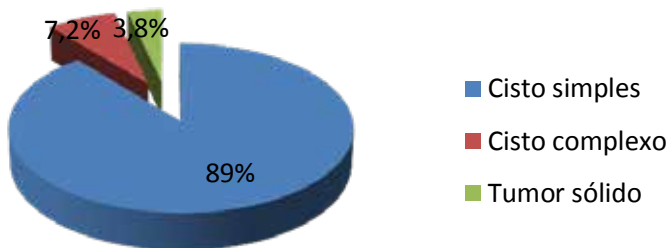


Figura 2: Distribuição dos casos de tumor renal segundo a textura ecográfica (Dados da pesquisa).

Dos 1131 pacientes avaliados, 55 (4,8%) foi diagnosticado com tumor renal e desses, 31 (56,3%) deles foram de pacientes do sexo feminino e 24 (43,6%) do sexo masculino (Figura 3).

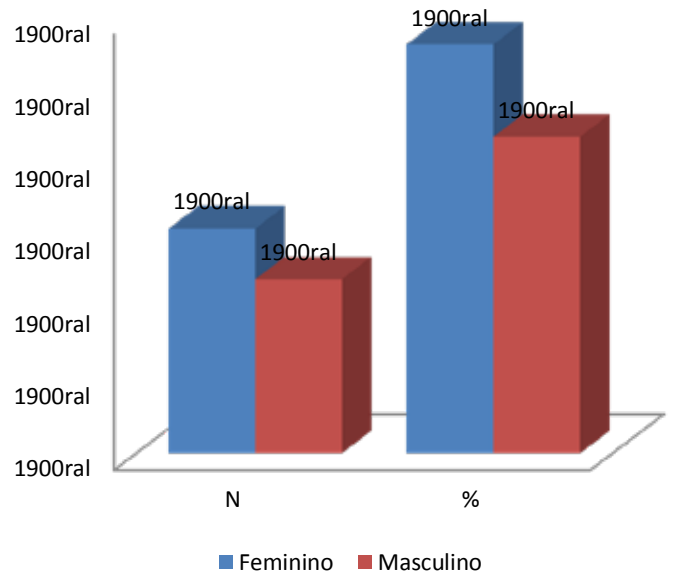


Figura 3: Distribuição dos casos identificados de tumores renais diagnosticados, separados por gênero (Dados da pesquisa).

Quando se considerou a idade dos pacientes diagnosticados com tumor renal verificou-se que a idade média para os pacientes do sexo feminino foi de 56,5 anos (24-94) e para os pacientes do sexo masculino foi 56,4 anos (26-88).

Levando em consideração a topografia dos tumores renais, 33 (60%) dos pacientes apresentaram tumor no rim esquerdo, 14 (25,4%) apresentaram tumor localizado no rim direito e 14 (14,6%) pacientes apresentaram ao ultrassom tumores renais bilaterais (Figura 4).

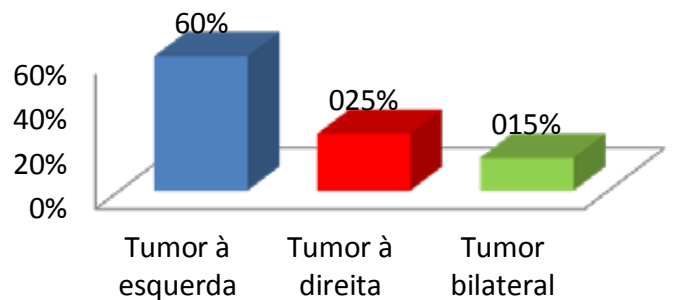


Figura 4: Distribuição dos casos de tumores renais à ultrassonografia separados por lateralidade (Dados da pesquisa).

**DISCUSSÃO**

É inegável que a utilização da ultrassonografia vem contribuindo para um diagnóstico precoce de tumores renais, e outras possíveis doenças. No entanto, o exame de ultrassonografia é apenas para um diagnóstico primário, sendo importante realizar outros exames de imagem.

Embora a ultrassonografia seja um método de diagnóstico por imagem, cujo custo é aceitável, o seu uso para rastreamento populacional no diagnóstico precoce de tumor

renal apresenta a necessidade de um elevado número de exames a serem realizados para diagnóstico de poucos casos. Há, portanto a necessidade de mais estudos no intuito de definir um método de rastreamento populacional do tumor renal com maior eficiência<sup>2</sup>.

A maioria dos pacientes com CCR são identificados, apesar da ausência de sintomas clínicos<sup>3</sup>. Desta forma, são imprescindíveis os exames de rotina para homens na idade entre 50 a 70 anos, visto que, o carcinoma renal (CR) é mais frequente em homens nesta faixa etária.

Terada e cols. analisaram a ocorrência de tumor renal ao ultrassom distribuindo por gênero e idade, onde encontraram 52,5% tumores renais no sexo masculino e 47,5% nos pacientes do sexo feminino, com maior ocorrência entre 50 a 70 anos para ambos os sexos, e a idade média girou em torno da 5ª década de vida. No presente estudo a idade média de ocorrência de tumor renal ao ultrassom obteve resultados em consonância com dos autores de referência. Diferenciando apenas na maior prevalência no sexo feminino em relações aos outros autores<sup>4</sup>.

A prevalência de tumores renais tem aumentado com a utilização da ultrassonografia de rotina para investigação de patologias renais. Os tumores renais podem ser benignos ou malignos, mais o diagnóstico definitivo só é feito após o tratamento cirúrgico (quando indicado) por meio da análise histopatológica. A prevalência encontrada neste estudo é de 4,8% de tumores renais diagnosticado à ultrassonografia.

O maior acesso à tecnologia dos exames de imagem, nas últimas duas décadas, aliados à insidiosa instalação de sintomas nas massas renais, tem resultado em descobertas rotineiras de tumores precocemente, chamados de incidentalomas. A maioria dessas lesões é composta por cistos benignos simples. Os tumores sólidos renais são encontrados em 0,3% dos exames ultrassonografia<sup>2</sup>. No presente estudo encontrou-se a frequência de 0,13% de tumores renais sólidos.

A US é o método de imagem mais comumente empregado para rastreamento de doenças renais. O principal papel da US consiste em detectar lesões parenquimatosas focais e classificá-las em três categorias: definitivamente um cisto simples, definitivamente um nódulo sólido ou indeterminada<sup>5</sup>.

A importância do achado ultrassonográfico de carcinoma renal, como se pode notar, é necessária para que se possa identificar e classificá-la, saber se é apenas um cisto ou um nódulo. Sem dúvida é um exame de imagem mais popular e usual empregado no diagnóstico de tumores renais.

A evolução das técnicas de diagnóstico por imagem levou a um aumento de 30% dos casos diagnosticados incidentalmente nos últimos 20 anos. Os tumores encontrados incidentalmente são de pequeno volume, pouco diferenciados histologicamen-

te e têm baixo índice de invasão vascular, ao passo que os tumores sintomáticos se apresentam em estádios avançados, volumosos e comprometendo estruturas adjacentes<sup>6</sup>.

De acordo com as estatísticas de câncer 2011 compilados pela a American Cancer Society, anualmente, a taxa de incidência de câncer renal aumentou entre 2 e 3% desde 1992. Esta tendência tem sido atribuída a uma detecção mais precoce do câncer das células renais, em pacientes em oposição a um verdadeiro aumento na ocorrência de câncer. As taxas de mortalidade têm vindo a diminuir, tanto para ambos os sexos desde 2002<sup>7</sup>.

A nefrectomia é o tratamento mais eficaz para CCR, em comparação as várias abordagens cirúrgicas de CCR, incluindo nefrectomia radical, nefrectomia simples, nefrectomia parcial, e enucleação do tumor. As melhores abordagens para ser bem radical e nefrectomia parcial. Agora é geralmente reconhecido que cânceres renais localizados são mais bem tratados por poupadora de néfrons cirurgia (nefrectomia parcial). Enquanto a ressecção margem do tumor é negativa, a nefrectomia parcial é suficiente para evitar a recorrência local<sup>3</sup>.

Carcinoma de células renais (CCR) representa a terceira neoplasia gênito-urinária mais frequente. Esse tumor vem apresentando, nos últimos 20 anos, um aumento considerável em sua incidência anual. Fenômeno que determina a incidência um risco de ocorrência do CCR a partir dos 40 de idade de 1,34%, e um risco de morte superior a 0,5%. A sobrevida desses pacientes depende da extensão da doença no momento do diagnóstico, existindo outros fatores prognósticos bem definidos na evolução do CCR<sup>8</sup>.

A prevenção através de exames de rotina e hábitos saudáveis também é um meio de evitar o surgimento de tumores cancerígenos. Com a detecção em fase inicial é possível realizar intervenção cirúrgica com grandes chances de cura. Sendo a excisão cirúrgica do tumor a principal modalidade de tratamento recomendado. Aumentando desta forma a taxa de sobrevivência do paciente para mais de 90%.

Por se tratar de uma condição patológica que apresenta sintomas comuns às de outras doenças ou é assintomático, o CCR tem a investigação por exames de imagem como de fundamental importância. Parte-se da premissa de utilizar métodos por imagem sempre do mais simples e acessível para o mais complexo, buscando-se acurácia diagnóstica e melhores resultados para o paciente<sup>6</sup>.

Os achados clínicos e epidemiológicos apresentaram boa concordância com os descritos na literatura, mostrando que o carcinoma de células renais é aproximadamente duas vezes mais frequente em homens que em mulheres e que a sua incidência aumenta com a idade, sendo mais comum entre os 50 e 70 anos<sup>9</sup>. Também se sabe o que tabagismo e obesidade

são fatores de risco significativo para o surgimento de tumores. Os esforços de prevenções para reduzir o câncer renal irão continuar a desempenhar um papel importante na ocorrência do carcinoma renal. A diminuição da mortalidade de câncer renal na última década tem sido parcialmente atribuída a sua detecção e tratamento precoce.

## CONCLUSÃO

Diante do exposto, conclui-se que, o surgimento de tumor renal pode ocorrer com sintomas ou não, que os exames de rotina são meios de se alcançar um diagnóstico prematuro, utilizando para isso o exame ultrassonográfico, que se pode detectar através de imagem o tumor renal. E com exames mais detalhados o especialista pode avançar em um diagnóstico, para a constatação se o tumor é maligno ou não.

A prevalência global de tumor renal diagnosticado à ultrassonografia de abdome total, US abdome superior, US aparelho urinário masculino e feminino foi de 4,8%. A frequência de tumores renais sólidos diagnosticados à ultrassonografia foi 0,17%.

## REFERÊNCIAS

1. Shingleton WB, Sewell PE Jr. Percutaneous renal cryoablation of renal tumors in patients with von Hippel-Lindau disease. *J Urol*. 2002;167(3):1268-70.
2. Maciel LC, Nascimento LF, Elias CPF, Rodrigues BS, Oliveira FLC, Bertti ROT. A ultra-sonografia como método de rastreamento populacional de tumor renal. *Rev Col Bras Cir*. 2007;34(6):398-400.
3. Zhang J, Liu B, Song N, Hua L, Wang Z, Gu M, Yin C. Diagnosis and treatment of cystic renal cell carcinoma. *World J Surg Oncol*. 2013, 11: 15.
4. Terada N, Ichioka K, Matsuta Y, Okubo K, Yoshimura K, Arai Y. (2002). The natural history of simple renal cysts. *J Urol*. 2002;167(1), 21-3.
5. Pompeo ACL, Martins ACP, Souza Jr AEP, Abrantes AS, et al. Câncer renal: diagnóstico e estadiamento. Projeto Diretrizes. Sociedade Brasileira de Urologia. 2006:1-16.
6. De Souza GD., Souza LR Q, Costa VDSF, Goulart FS, Netto TA, Moreira RS, Helou R. Carcinoma de células renais: Relato de caso. *Revista de Medicina e Saúde de Brasília* 2012;1(3).
7. Mustafa S, Jadidi N, Faraj SF, Rodriguez R. Case of hereditary papillary renal cell carcinoma. *Journal of Community Hospital Internal Medicine Perspectives*, 2012;1:4.
8. Tristão CK, Gabriel SA, Serafim PH, Gun S. Generalidades sobre os tumores renais. *Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba* 2006;8(2), 1-4.
9. Dall'oglio M, Srougi M, Ortiz V, Nesrallah L, Gonçalves PD, Leite K, et al. Carcinoma de células renais incidentais e sintomáticos: fatores patológicos e sobrevida. *Rev Assoc Med Bras* 2004; 50(1): 27-31.
10. Liddell H, Mare A, Heywood S, Bennett G, and Chan HF. Clear Cell Papillary Renal Cell Carcinoma: A Potential Mimic of Conventional Clear Cell Renal Carcinoma on Core Biopsy. *Case Reports in Urology* 2015;423908:1-4.

# CARDIOPATIAS CONGÊNITAS NO BRASIL: DIAGNÓSTICO AO NASCIMENTO X MORTES NEONATAIS – UM PARADOXO

## CONGENITAL HEART DISEASES IN BRAZIL: DIAGNOSIS AT BIRTH X NEONATAL DEATHS - A PARADOX

JORGE ALBERTO BIANCHI TELLES

### RESUMO

*Estudos apontam uma subnotificação dos defeitos congênitos com a constatação de que o número de bebês que morrem por defeitos congênitos é desproporcionalmente maior que os constatados no nascimento.*

*OBJETIVO: Buscar a real incidência de defeitos cardíacos congênitos no Brasil e em três unidades federativas, representativas das regiões Sul, Sudeste e Nordeste do país.*

*MÉTODO: Comparou-se a frequência das cardiopatias congênitas no momento do nascimento, no período de 2001-2005, com a frequência de mortes pelas mesmas patologias e no mesmo período de tempo. As fontes do estudo são os bancos de dados SIM (Sistema de Informações de Mortalidade)<sup>5</sup> e SINASC (Sistema Nacional de Informações do Nascimento)<sup>6</sup> do Ministério da Saúde.*

*RESULTADOS: Os resultados estão foram dispostos nas tabelas 1 a 4. Contata-se que enquanto 2003 bebês tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento, 19.100 bebês morreram no período em estudo (2001 a 2005). Assim, diagnóstico pré-natal ou neonatal no Brasil perfaz cerca de 1:10 (um para 10 casos) das mortes neonatais por cardiopatias. No Brasil as cardiopatias foram identificadas em 0,13% no nascimento, mas 1,25% dos recém-nascidos morreram por cardiopatias congênitas no mesmo período. Além disto a realidade dos estados brasileiros variou significativamente. No RS esta relação chegou a 1:4; em São Paulo 1:7 e na Bahia 1:31.*

*CONCLUSÃO: O estudo sugere que a verdadeira incidência dos defeitos congênitos em nossos conceitos, particularmente os cardíacos, é aparentemente maior que as constantes nas nossas estatísticas, que lidam com nascidos vivos, chamando a atenção para a necessidade de se incentivar o diagnóstico pré-natal dos defeitos congênitos ou pelo menos seu diagnóstico pós-natal precoce.*

**PALAVRAS-CHAVES:** CARDIOPATIA CONGÊNITA, DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL, MORTALIDADE, SUBNOTIFICAÇÃO.

### ABSTRACT

*Studies point to an underreporting of birth defects with the finding that the number of babies dying from birth defects is disproportionately higher than those found at birth.*

*OBJECTIVE: To investigate the real incidence of congenital heart defects in Brazil and in three federative units, representative of the South, Southeast and Northeast regions of the country.*

*METHOD: The frequency of congenital heart defects at the time of birth, in the period 2001-2005, was compared with the frequency of deaths from the same conditions and in the same period of time. The sources of the study are the SIM (Mortality Information System) and SINASC (National Birth Information System) databases of the Ministry of Health.*

*RESULTS: The results are presented in Tables 1 to 4. It is reported that, while 2003 babies had a diagnosis of congenital heart disease at birth, 19,100 babies died during the study period (2001 to 2005). Thus, prenatal or neonatal diagnosis in Brazil accounts for approximately 1:10 (one for 10 cases) of neonatal deaths due to cardiopathies. In Brazil, heart disease was identified in 0.13% at birth, but 1.25% of newborns died of congenital heart disease in the same period. In addition, the reality of the Brazilian states varied significantly. In RS this ratio reached 1:4; In São*

*Paulo 1:7 and in Bahia 1:31. CONCLUSION: The study suggests that the true incidence of congenital defects in our concepts, particularly cardiac, is apparently greater than those in our statistics dealing with live births, drawing attention to the need to encourage prenatal diagnosis Of the birth defects or at least their early postnatal diagnosis.*

**KEYWORDS: CONGENITAL HEART DISEASE, PRENATAL DIAGNOSIS, MORTALITY, UNDERREPORTING.**

## INTRODUÇÃO

Os dados sobre defeitos congênitos obtidos no nascimento são comumente utilizados para calcular a incidência dessas patologias na população. Estes dados são publicados anualmente em estatísticas oficiais, com confiabilidade já comprovada na literatura<sup>1,2</sup>.

Dois estudos gaúchos apontam para uma subnotificação dos defeitos congênitos através da constatação de que o número de bebês que morrem por defeitos congênitos é desproporcionalmente maior que os relatados no nascimento<sup>3,4</sup>.

As anomalias estruturais fetais, especialmente as cardiopatias congênitas são consideradas causas de um número expressivo de mortes perinatais. Estudo anterior, que analisou os dados oficiais referentes a defeitos congênitos no Rio Grande do Sul<sup>3</sup>, demonstrou que naquele estado, no mesmo período de estudo, o número de bebês cuja causa da morte foi atribuída a determinado defeito congênito era frequentemente maior que o número de diagnósticos da mesma patologia ao nascimento, apontando uma possível subcontabilização dos defeitos congênitos em geral, mas muito particularmente daqueles que a simples inspeção do recém-nascido permitia, como é o caso das cardiopatias.

O resultado mais expressivo no estudo anterior foi referente às cardiopatias congênitas, onde esse número foi quatro vezes maior que o número de bebês que tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento. Assim, inferiu-se que um grande número de cardiopatias congênitas que levaram à morte dos bebês foram diagnosticadas tardiamente, podendo estar entre os fatores preponderantes para este desfecho, o nascimento em hospital cuja complexidade retarde ou impossibilite este diagnóstico. Não foram encontrados estudos na literatura dados nacionais ou de outros estados brasileiros, motivando este trabalho.

## OBJETIVOS:

### GERAL:

1. Buscar a real incidência de defeitos cardíacos congênitos no Brasil e em três unidades federativas, representativas das regiões Sul, Sudeste e Nordeste do país.

### ESPECÍFICOS:

Identificar as cardiopatias congênitas ocorridas no Brasil e em três estados: Rio Grande do Sul, São Paulo e Bahia, no

período de 2001 a 2005 e constantes dos bancos de dados oficiais brasileiros SIM (Sistema de Informações de Mortalidade)<sup>5</sup> e SINASC (Sistema Nacional de Informações do Nascimento)<sup>6</sup> do Ministério da Saúde, disponíveis na Secretaria da Saúde do RS.

Estudar a frequência das cardiopatias congênitas ocorridas no Brasil e nos três estados no momento do nascimento e comparar com a frequência de mortes pelas mesmas patologias, no mesmo período de tempo.

## MÉTODOS

Trata-se de um estudo descritivo de base populacional, em que foram pesquisados os bancos de dados oficiais do Ministério da Saúde do Brasil.

Foi utilizado o Banco de Dados dos Sistemas de Informação sobre Mortalidade e Nascidos Vivos 1999 a 2005, editado pelo Ministério da Saúde em 2007 fornecido pela Secretaria da Saúde do RS. Este período foi escolhido para possibilitar a comparação e permitir a ampliação de nosso projeto inicial<sup>3</sup>, levando-se em consideração que, pela natureza do estudo, não se espera modificação significativa para os dias atuais.

Neste trabalho foi adotada a CID-10, Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde da Organização Mundial de Saúde. A base de dados SIM / SINASC do Ministério da Saúde utiliza este modelo. As patologias foram agrupadas sempre que necessário por razões práticas. Neste trabalho foram analisados os dados referentes CID10 4C Capítulo 17, Q20.0 até Q25.9, somando-se os valores encontrados em cinco anos de registro.

Foi delimitado o período de 2001 a 2005, sendo incluídos assim todos recém-nascidos vivos de mães residentes no Brasil e nos estados nomeados acima, que foram registrados ao nascimento como portadores de uma ou mais anomalias congênitas cardíacas no item 34 da Declaração de Nascidos Vivos (DNV) e constantes no banco de dados SINASC; os nascidos vivos falecidos com menos de um ano, com causa mortis atribuída a um defeito congênito cardíaco, mencionado na Declaração de Óbito, fonte que alimenta o banco de dados SIM do Ministério da Saúde.

Foram considerados os seguintes critérios de inclusão na pesquisa nos bancos de dados:

1. Todo recém-nascido vivo, de mães residentes no Brasil, Bahia, Rio Grande do Sul e São Paulo, que tenha sido registra-

do ao nascimento como portador de uma ou mais anomalias congênitas cardíacas, no item 34 da Declaração de Nascidos Vivos e constante no banco de dados SINASC.

2. Nascido vivo falecido no período de estudo com menos de um ano, de mães residentes no Brasil, Bahia, Rio Grande do Sul e São Paulo, com causa mortis atribuída a um defeito congênito cardíaco, mencionado na declaração de óbito, fonte que alimenta o banco de dados SIM do Ministério da Saúde.

Devido à natureza do trabalho, utilizando dados populacionais de bancos oficiais públicos, não foi utilizado termo de consentimento informado.

Foi utilizada estatística descritiva na análise dos bancos de dados oficiais. As frequências dos defeitos congênitos foram expostas em tabelas de frequência, através do programa TABWIN, adotado pelo Ministério da Saúde do Brasil e convertidos para o MS EXCEL quando necessário.

Sempre que útil para a interpretação, foi calculada a média dos cinco anos de estudo, como medida de tendência central e proporções relativas dos dados extraídos nos bancos.

## RESULTADOS

Os resultados estão foram dispostos nas tabelas 1 a 4.

A tabela 1 apresenta o número de nascidos vivos no Brasil e nos 3 estados estudados, no período compreendido entre janeiro de 2001 a dezembro de 2005.

Na tabela 3 observamos que as cardiopatias foram identificadas em 0,13% no nascimento, entretanto observa-se que mesmo se considerássemos que todas crianças com diagnóstico de cardiopatia no momento do nascimento faleceram, este número seria 1,25%. Desta forma, pode-se perceber na tabela 2, que, enquanto 2003 bebês tiveram diagnóstico de cardiopatia congênita no nascimento; 19.100 bebês morreram no período em estudo (2001 a 2005) foi realizado diagnóstico pré-natal no Brasil ou durante o logo após o nascimento, perfazendo cerca de 1:10 (um para 10 casos) das mortes neonatais por cardiopatias. Além disto a realidade dos estados brasileiros variou enormemente. No RS esta relação chegou a 1:4; em São Paulo 1:7 e na Bahia 1:31.

A tabela 4 demonstra o número de neomortos cujo diagnóstico foi malformação fetal não especificada do coração (CID Q24.9), com suas frequências relativas.

Residência	NV 2001-05
BA	1.177.636
SP	3.103.300
RS	765.230
Brasil	15.274.771

Tabela 1 - Nascidos Vivos 2001-2005

Residência	MF card nasc	MF card óbito	N nasc X óbito (1/)
BA	30	952	31,7
SP	635	4.378	6,9
RS	302	1.224	4,1
Brasil	2003	19.100	9,5

Tabela 2 - Número malformados coração óbito X nascimento 2001-2005  
MF: malformação

Residência	MF Nasc x NV /1000	MF Ob x NV
BA	0,03	0,81
SP	0,20	1,41
RS	0,39	1,60
Brasil	0,13	1,25

Tabela 3 - Malformações cardíacas no nascimento e óbito por 1000 NV em 5 anos (Período 2001-2005)

MF: malformação NV: nascidos vivos Ob: óbitos

Residência	Malformação NE coração	Proporção (%)
BA	681	71,53
SP	2378	54,32
RS	723	59,07
Brasil	11745	61,49

Tabela 4 - Mortes até 1 ano com CID Q24.9 (malformação fetal não especificada do coração) Período 2001-2005

NE: Não especificada

## DISCUSSÃO

Alguns levantamentos populacionais abrangendo cidades e estados brasileiros já provaram a consistência dos dados do SINASC, mas apontaram para uma discrepância entre os dados registrados no campo 34 da declaração de nascidos vivos (DNV) e estudos pós nascimento da incidência de defeitos congênitos. O presente trabalho parece ser o primeiro na literatura nacional que compara os números brasileiros com os específicos de alguns estados federativos, representativos de diferentes realidades nacionais.

A discrepância dos números encontrados nos três estados e na média brasileira apontam ou para realidades regionais bem diferentes ou demonstram a inconsistência dos dados daquelas estatísticas oficiais.

A tabela 4 demonstra que em 61,5% das mortes atribuídas a cardiopatias congênitas no Brasil, a equipe de saúde não conseguiu determinar o tipo específico de malformação do coração foi responsável pela morte do bebê. Números semelhantes observamos nos estados estudados. Esse desconhecimento do tipo de cardiopatia congênita pode ter colaborado para o desfecho desfavorável, já que a atitude terapêutica se altera, dependendo a patologia cardíaca.

Este trabalho alerta para o grande número de bebês que nascem especificamente com defeitos congênitos do coração



e morrem em decorrência deles, e demonstra que em cerca de 60% das vezes nem mesmo qual o defeito cardíaco foi identificado após o óbito (tabela 4). Estes achados também são encontrados quando estudamos outros defeitos congênitos, muito deles letais e advertem para a necessidade de melhora na detecção e adequada avaliação pré-natal destas patologias, possibilitando o adequado atendimento destes bebês.

A tendência de redução do componente tardio da mortalidade infantil observada no Brasil e consequente preponderância relativa dos defeitos congênitos, é comumente notada em países desenvolvidos, que há décadas desenvolveram e mantêm programas de diagnóstico pré-natal massivos, que incluem centros de referência de medicina materno-fetal.

O Ministério da Saúde busca aprimorar o sistema de referência e contra-referência para gestações de alto-risco, seja por causas maternas ou fetais. Não há dúvidas que o diagnóstico pré-natal de bebês portadores de defeitos congênitos possibilita um direcionamento precoce destas gestantes para centros de referência que possam aprimorar o diagnóstico do nascituro, tendo possibilidades de programar o nascimento e tomar as providências clínicas e cirúrgicas que melhorem o prognóstico da criança.

Algumas entidades internacionais fazem recomendações sobre rastreios na gestação<sup>8-12</sup>. As recomendações da ISUOG (International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology) são seguidas por diversos países. Ela recomenda dois rastreios que são realizados em gestações de baixo e alto risco, utilizando basicamente a ultrassonografia. O primeiro é no I trimestre, no período compreendido de 11 à 13 semanas e 6 dias. Inclui diversos marcadores de cromossomopatias, destacando-se a medida da translucência nucal e a presença do osso nasal. Também a avaliação de alguns marcadores bioquímicos pode ser utilizada. Via de regra, utiliza-se um programa distribuído gratuitamente pela Fundação de Medicina Fetal de Londres para calcular o risco específico do bebê apresentar as cromossomopatias mais frequentes, como as trissomias dos cromossomos 21, 18 e 13, com uma sensibilidade maior que 90%. O segundo rastreio populacional é realizado no II semestre<sup>9,10</sup> e fundamentalmente inclui o estudo morfológico do feto, com o objetivo de afastar malformações estruturais fetais isoladas e múltiplas, sindrômicas ou não. Atualmente são utilizadas sistematizações que recomendam a checagem dos principais segmentos e órgãos fetais. Todas as rotinas atuais dão especial atenção ao estudo do coração fetal, tendo-se evidências na literatura para um rastreio já o primeiro trimestre<sup>12</sup>. Estas rotinas<sup>13</sup> buscam o diagnóstico precoce de anomalias estruturais que requerem um estudo mais detalhado do coração e avaliação do prognóstico na gestação e no período neonatal.

Há uma tendência atual<sup>14</sup> a se ampliar o rastreio do primeiro trimestre, tendo como objetivo detectar ainda mais precoce-

mente as gestantes e fetos que devam ser acompanhadas em serviços de saúde com maior grau de complexidade diagnóstica e terapêutica, com consequente melhor resolubilidade.

É oportuno lembrar, que quando tratamos de incidência de defeitos congênitos não estamos levando em conta as mortes fetais, ou seja, a grande quantidade de fetos que faleceram intra-útero com o defeito. Este número é muito semelhante ao número de mortes no período neonatal e perfazem cerca de 30 a 40% das mortes perinatais<sup>3</sup>. Assim o número de gravidezes ou de gerações de bebês em nossa população é muito maior que aquele constante nas nossas estatísticas que usam como denominador os nascidos vivos. Este fato é mais expressivo quando falamos de mortes por defeitos fetais graves, que muito frequentemente são incompatíveis com a vida intrauterina, como é o caso de algumas cardiopatias.

Cabe ressaltar que, nos últimos anos, a utilização da oximetria de pulso no recém-nascido, comparando a saturação de oxigênio nos membros superiores e inferiores, tem se mostrado como um método eficaz de rastreio pós-natal de cardiopatias congênitas graves.

## CONCLUSÃO

Este estudo demonstra diferenças grandes entre as incidências de malformações cardíacas no nascimento, quando comparadas com as mortes até um ano de idade pela patologia. Essas diferenças foram observadas nos três diferentes estados da federação.

Os números sugerem que temos sérias deficiências no diagnóstico pré-natal de cardiopatias congênitas no Brasil, podendo-se apontar algumas soluções adotadas em outros países, recomendadas por organizações internacionais.

Vemos com estes dados e reflexões, que a verdadeira incidência dos defeitos congênitos em nossos conceitos, particularmente os cardíacos, é aparentemente maior que as constantes nas nossas estatísticas que lidam com nascidos vivos.

## REFERÊNCIAS

1. Guerra FAR, Llerena Jr. JC, Gama SGN, Cunha CB, Theme Filha, MM. Confiabilidade das informações das declarações de nascido vivo com registro de defeitos congênitos no Município do Rio de Janeiro, Brasil, 2004. Cad. Saúde Pública, Rio de Janeiro, 24(2):438-446, fev, 2008.
2. Leite JCL. Estudo dos defeitos congênitos na região metropolitana de Porto Alegre. Tese de Doutorado. Programa de Pós-Graduação em Ciências Médicas: Pediatria. Universidade Federal do Rio Grande do Sul; 2006.
3. Telles JAB, Schüler-Faccini L. Defeitos congênitos no Rio Grande do Sul: diagnóstico ultrassonográfico pelo estudo morfológico fetal. Revista da AMRIGS, Porto Alegre, 54 (4): 417-422, out.-dez. 2010.
4. Leite DL, Miziara H, Veloso M. Malformações cardíacas congênitas em necropsias pediátricas: características, associações e prevalência. Arq Bras Cardiol. 2010; 94(3):294-9.
5. Secretaria da Saúde do Rio Grande do Sul. Núcleo de Informações em Saúde. Estatísticas de Saúde: Mortalidade 2007 Icitado em 2008 nov 161. Disponível em [http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down\\_sem/PRDo\\_wnloadServlet?arquivo=1226573727361Publicação SIM 2007.pdf](http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down_sem/PRDo_wnloadServlet?arquivo=1226573727361Publicação SIM 2007.pdf)
6. Secretaria da Saúde do Rio Grande do Sul. Núcleo de Informações em

- Saúde. Estatísticas de Saúde: SINASC [citado em 2008 nov 16]. Disponível em [http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down\\_sem/PRDownloadServlet?arquivo=1194977987511Publ SINASC 2006 - completo.pdf](http://www.saude.rs.gov.br/wsa/binary/down_sem/PRDownloadServlet?arquivo=1194977987511Publ%20SINASC%202006%20-%20completo.pdf)
7. Organização Mundial da Saúde. Classificação Estatística Internacional de Doenças e Problemas Relacionados à Saúde – CID 10 – 10ª ed. São Paulo: Edusp; 2004.
  8. ISUOG - Practice Guidelines: performance of first-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2013; 41: 102–13.
  9. ISUOG - Practice guidelines for performance of the routine mid-trimester fetal ultrasound scan. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 37: 116–26.
  10. American Institute of Ultrasound in Medicine. AIUM practice guideline for the performance of obstetric ultrasound examinations. *J Ultrasound Med* 2010; 29:157–66.
  11. Nicolaidis K, Sebire H, Snijders NJ, Snijders RJM. O Exame Ultra-Sonográfico entre 11-14 semanas – Diagnóstico de Anomalias Fetais. New York-London: Ed Parthenon Publishing; 2000.
  12. Telles JAB, Costa JSD, Anzólch, KJ. O uso da translucência nugal como exame de rastreamento para malformações do aparelho cardiocirculatório: Busca de evidências. *Femina*. 2001;29(7):415-9.
  13. The International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG). Cardiac screening examination of the fetus: guidelines for performing the ‘basic’ and ‘extended basic’ cardiac scan. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2006;27:107–13.
  14. Nicolaidis K. A model for a new pyramid of prenatal care based on the 11 to 13 weeks assessment. *Prenat Diagn* 2011; 31: 3–6.

# NOVA CLASSIFICAÇÃO DAS MALFORMAÇÕES UTERINAS - ANÁLISE CRÍTICA

## NEW CLASSIFICATION OF UTERINE MALFORMATIONS - CRITICAL ANALYSIS

ADILSON CUNHA FERREIRA<sup>1,2</sup>, ANTONIO HELIO OLIANI<sup>2</sup>, DENISE MÓS VAZ OLIANI<sup>2</sup>, PEDRO PIRES<sup>4</sup>, REJANE MARIA FERLIN<sup>3</sup>

### RESUMO

*As malformações congênitas do aparelho genital feminino apresentam prevalência entre 4-7% e, dependendo do tipo e grau da malformação, podem estar associados com problemas de saúde e na vida reprodutiva. Até recentemente, três sistemas de classificação haviam sido propostos para a categorização das malformações do trato genital feminino, no entanto todas elas estavam associadas com importantes limitações em termos de categorização efetiva das anomalias, utilidade clínica e simplicidade. Em 2013, a European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE) e a European Society for Gynaecological Endoscopy (ESGE), por reconhecerem a significância clínica das anomalias do aparelho genital feminino, criaram um grupo de trabalho com o objetivo de desenvolver um novo sistema de classificação para essas anomalias. Este artigo tem como objetivo apresentar a nova classificação das anomalias do aparelho genital feminino proposta pela ESHRE/ESGE e avaliar os benefícios e as limitações relatados na literatura.*

**PALAVRAS-CHAVES:** APARELHO GENITAL FEMININO. MALFORMAÇÕES CONGÊNITAS. CLASSIFICAÇÃO DAS ANOMALIAS DO TRATO GENITAL FEMININO.

### ABSTRACT

*Congenital malformations of the female genital tract have a prevalence of 4-7% and, depending on the type and degree of malformation, may be associated with health problems and reproductive life. Until recently, three classification systems had been proposed for the categorization of female genital tract malformations, but all of them were associated with important limitations in terms of effective anomaly categorization, clinical utility and simplicity. In 2013, the European Society for Human Reproduction and Embryology (ESHRE) and the European Society for Gynecological Endoscopy (ESGE), for recognizing the clinical significance of abnormalities of the female genital tract, created a working group with the objective of developing a new classification system for these anomalies.*

*This article aims to present the new classification of female genital anomalies proposed by ESHRE / ESGE and to evaluate the benefits and limitations reported in the literature.*

**KEYWORDS:** FEMALE GENITAL TRACT. CONGENITAL MALFORMATIONS. CLASSIFICATION SYSTEM FOR CONGENITAL MALFORMATIONS OF THE FEMALE GENITAL TRACT.

### INTRODUÇÃO

As malformações congênitas do aparelho genital feminino são conceituadas como desvios da anatomia normal resultantes do desenvolvimento embriológico anormal, que surgem da não fusão, da fusão incompleta, ou reabsorção incompleta, dos ductos müllerianos ou paramesonéfricos.<sup>1</sup> Apresentam prevalência entre 4-7% e, dependendo do tipo e grau da malformação, podem estar associados com problemas de saúde e

na vida reprodutiva. Pode causar infertilidade, endometriose, abortos recorrentes, e sintomas decorrentes de uma obstrução do trato reprodutivo<sup>2,3</sup>

Até recentemente, três sistemas de classificação haviam sido propostos para a categorização das malformações do trato genital feminino: a classificação da American Fertility Society<sup>4</sup> (Figura 01), a classificação embriológica das malformações do sistema genito-urinário<sup>5</sup>, a classificação das malformações da

1. Núcleo de Ensino em Radiologia e Diagnóstico por Imagem (NERDI) e Instituto de Diagnóstico por Imagem de Ribeirão Preto (IDI). São Paulo, Brasil  
2. Faculdade de Medicina da Universidade de São José do Rio Preto, São Paulo, Brasil  
3. Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, Curitiba, Brasil.  
4. Real Hospital Português de Beneficência em Pernambuco

Endereço para correspondência:  
Adilson Cunha Ferreira  
adilsoneltrassonografia@gmail.com

vagina, cervix, útero e anexos baseada no princípio oncológico dos nódulos metastáticos tumorais.<sup>6</sup> No entanto, todas essas classificações estavam associadas com importantes limitações em termos de categorização efetiva das anomalias, utilidade clínica e simplicidade.<sup>4</sup> Assim, ao longo dos anos, diferentes investigadores adotaram seus próprios critérios subjetivos para a categorização de anomalias uterinas que variavam amplamente de um estudo para outro.

<b>Tipo I: Agenesia ou Hipoplasia</b>
A. Vaginal
B. Cervical
C. Fúndica
D. Tubária
E. Combinada
<b>Tipo II: Útero unicorno</b>
A1a. Comunicante (cavidade endometrial presente)
A1b. Não Comunicante (cavidade endometrial presente)
A2. Corno sem cavidade endometrial
B. Corno não rudimentar
<b>Tipo III: Útero Didelfo</b>
<b>Tipo IV: Útero bicorno</b>
A. Completo (divisão para baixo para orifício interno)
B. Parcial
C. Arqueado
<b>Tipo V: Útero Septado</b>
A. Completo (septo até orifício interno)
B. Parcial
<b>Tipo V: Dietil</b>
A. Útero em forma de T
B. Útero em forma de T "chifres" dilatados

Figura 1. Classificação das malformações Müllerianas de acordo com o sistema da Sociedade Americana de Fertilidade

Em decorrência dessas limitações, em 2013, a European Society of Human Reproduction and Embryology (ESHRE) e a European Society for Gynaecological Endoscopy (ESGE), por reconhecerem a importância clínica das anomalias do aparelho genital feminino, criaram um grupo de trabalho com o objetivo de desenvolver um novo sistema de classificação para essas anomalias.

Apresentar essa nova classificação das anomalias do aparelho genital feminino e avaliar os benefícios e as limitações relatados na literatura constitui o objetivo do presente artigo.

### CLASSIFICAÇÃO ESHRE/ESGE DAS MALFORMAÇÕES DO APARELHO GENITAL FEMININO

O novo sistema de classificação das malformações do aparelho genital feminino foi concebido e desenvolvido com

base em revisão crítica da literatura dos sistemas de classificação utilizados e elaboração de proposta para um novo sistema. Para esse passo foram convidados 454 profissionais, dos quais 118 aceitaram o convite e para os quais foi enviado um questionário estruturado para conhecer a opinião dos participantes acerca das vantagens e limitações dos sistemas existentes, se haveria a necessidade de um novo sistema classificatório e as características desejadas para esse novo sistema. Responderam aos questionários 90 profissionais que constituíram o grupo de trabalho inicial.<sup>2</sup>

Para os participantes do grupo de trabalho obteve-se consenso de que se fazia necessário um novo sistema de classificação das malformações do trato genital feminino, que esse novo sistema deveria ter acurácia, estar correlacionado com o manejo clínico do paciente e ser de fácil utilização. Houve também consenso entre os participantes (94,4%) de que o novo sistema de classificação deveria levar em consideração principalmente os aspectos anatômicos, que os aspectos embriológicos deveriam vir em segundo lugar e que o útero seria o órgão-chave para elaboração da classificação.

Assim, o sistema de classificação ESHRE/ESGE foi elaborado de acordo com as seguintes características:

- A anatomia é a base para a categorização das anomalias;
- Anomalias na anatomia uterina que possuem a mesma origem embrionária constituem a base para o estabelecimento das categorias principais;
- Variações anatômicas das categorias principais que expressem diferentes graus de anomalia uterina e que sejam clinicamente significativas constituem a base para o estabelecimento das principais sub-categorias;
- Anomalias cervicais e vaginais são classificadas em sub-categorias suplementares independentes.<sup>2</sup>

O esquema para a classificação das malformações do trato genital feminino de acordo com o novo sistema de classificação da ESHRE/ESGE é apresentado na Figura 2.

A classificação ESHRE/ESGE propõe para a investigação das malformações uterinas:<sup>7</sup>

a) Avaliação dos métodos diagnósticos atualmente disponíveis e, mais especificamente, de sua exatidão diagnóstica por meio de uma revisão sistemática de evidências;

b) A definição de como medir a espessura da parede uterina. A espessura da parede uterina foi definida como a distância entre a linha interostial e o perfil uterino externo no plano médio coronal uterino; alternativamente, se um plano coronal não estiver disponível, a espessura média da parede uterina anterior e posterior no plano longitudinal poderia ser utilizada.

c) O exame ginecológico e a ultrassonografia bidimensional (US 2D) são recomendados para a avaliação de mulheres assintomáticas. (figuras 3 e 4)

Malformação Uterina		Malformação cervical / vaginal	
Principais Classes		Sub-class	Classes coexistentes
Classe 0 (U0)	Útero normal		C0 Cervice normal C1 Cervice septada
Classe I (U1)	Útero dismórfico	a. Forma de T b. Infantil c. Outros	C2 Cervice dupla e normal C3 Cervice
Classe II (U2)	Útero Septado	a. Parcial b. Completo	C4 Cervice
Classe III (U3)	Útero dismórfico	a. Parcial b. Completo c. Bicorporal septado	
Classe IV (U4)	útero unilateralmente formado	a. Com cavidade rudimentar (comunicante ou não com corno) b. Sem cavidade rudimentar (corno sem cavidade/ sem corno)	V0 vagina normal V1 Septo longitudinal não obstrutivo V2 Septo longitudinal com obstrução V3 Septo transversal e/ou himen imperfurado V4 Aplasia vaginal
Classe V (U5)	Aplasia ou displasia	a. Com cavidade rudimentar (Corno uni ou bilateral) b. Sem cavidade rudimentar (uni ou bilateral renascente uterino/ aplasia)	
Classe VI (U6)	Malformações não classificadas		
Desenho esquemático			

**Figura 2. Esquema para a classificação das malformações do trato genital feminino de acordo com o novo sistema de classificação da ESHRE/ESGE.**  
Fonte: Grimbizis et al., 2013

d) A ultrassonografia tridimensional (US 3D) é recomendada para o diagnóstico de anomalias genitais femininas em pacientes “sintomáticos” pertencentes a grupos de alto risco para a presença de uma anomalia genital feminina e em qualquer mulher assintomática suspeita de ter uma anomalia na avaliação de rotina. (figuras 5 a 6)

e) A ressonância magnética (RM) e a avaliação histeroscópicas são recomendadas para o subgrupo de pacientes com suspeita de anomalias complexas ou em dilemas diagnósticos.

f) Adolescentes com sintomas sugestivos para a presença de uma anomalia genital feminina devem ser cuidadosamente avaliados com US2D, US3D, MRI e endoscopia. Os vários métodos de diagnóstico devem ser utilizados de forma adequada e avaliados por peritos para evitar o erro, o excesso e o subdiagnóstico.

g) O papel de um exame combinado de ultrassom e histeroscopia ambulatorial deve ser avaliado prospectivamente.



**Figura 3. Útero normal em incidência longitudinal na avaliação ultrassonográfica bidimensional (2D) pela via abdominal. Observar que a bexiga se encontra adequadamente repleta e o endométrio com padrão secretor**

O consenso ESHRE/ESGE recomenda a US 2D, US 3D, MRI e histeroscopia como os métodos que devem ser utilizados para a investigação das malformações do trato genital feminino. Cada um desses métodos diagnósticos deve, idealmente, fornecer informações objetivas e mensuráveis sobre o estado anatômico: (i) da vagina, (ii) do colo uterino, (iii) da cavidade uterina, (iv) da parede uterina, (v) do contorno externo do útero e (vi) das outras estruturas intraperitoniais. No entanto, cada um dos métodos apresenta vantagens e desvantagens em sua utilização.<sup>7</sup>

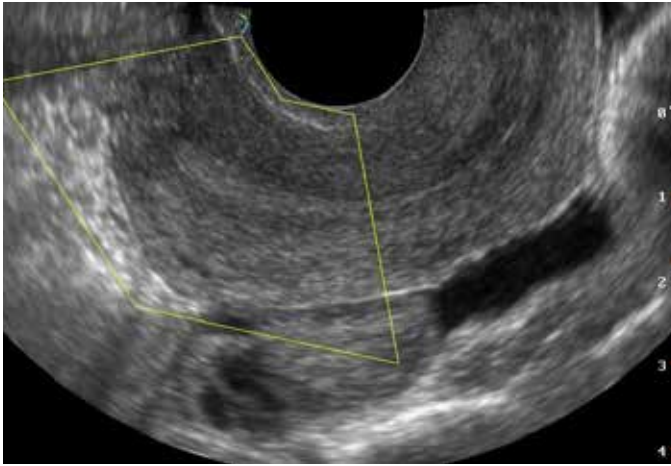


Figura 4. Útero normal em incidência longitudinal na avaliação ultrassonográfica bidimensional (2D) pela via endovaginal. Observar o padrão secretor do endométrio.

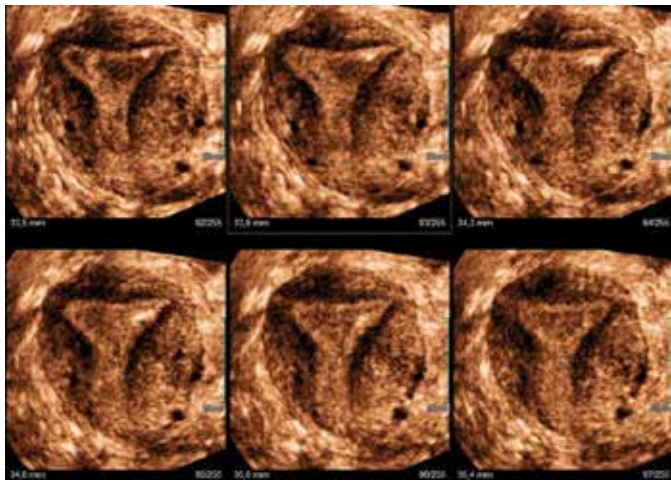


Figura 5. Útero normal na avaliação ultrassonográfica 3D, modalidade multiplanar. Observar o padrão secretor do endométrio que facilita essa avaliação. Nessa figura demonstramos aquisição de 92 a 97 dos 255 frames adquiridos com espessura de corte de 0,4 mm.

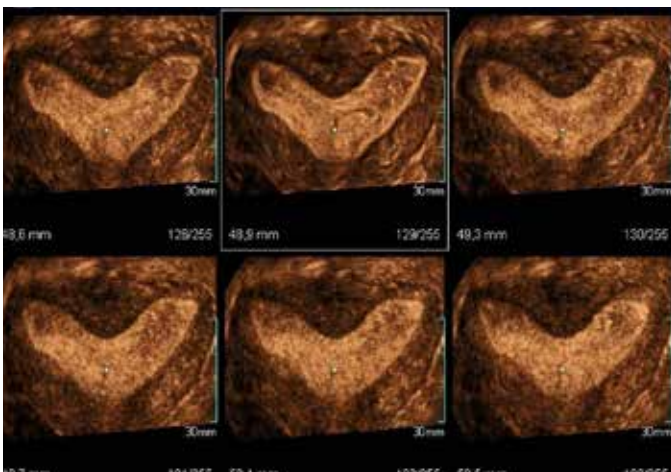


Figura 6. Útero arqueado na avaliação ultrassonográfica 3D, modalidade multiplanar. Observar o padrão secretor do endométrio que facilita essa avaliação. Nessa figura demonstramos aquisição de 128 a 133 dos 255 frames adquiridos com espessura de corte de 0,4 mm

O US 2D é um método não invasivo, simples, de baixo custo e disponível em quase todos os serviços de saúde sendo, atualmente, uma ferramenta diagnóstica essencial da avaliação de rotina das mulheres. Pode fornecer informação confiável, objetiva e, mais importante, mensurável para a anatomia do colo do útero, cavidade uterina, parede uterina e contorno externo do útero. Ainda, poderia fornecer informação útil sobre patologias pélvicas associadas como, por exemplo, tumores benignos e malignos do ovário, endometriose, pólipos e miomas uterinos. A US 2D transperineal pode também fornecer informações sobre a cavidade vaginal, especialmente na presença de septo vaginal transversal ou hímen imperfurado. A principal desvantagem do US 2D é que, sendo um exame dinâmico, a sua acurácia diagnóstica é altamente dependente da experiência do examinador e da maneira adequada e sistemática de realizar o procedimento<sup>9</sup>.

O US 3D na atualidade, em ambas as modalidades – multiplanar (figuras 6 e 7). e volumétrica (figuras 8 e 9). – tem sido considerada técnica com alta sensibilidade e especificidade para avaliação das malformações uterinas pode fornecer informações altamente confiáveis, objetivas e, mensuráveis para a anatomia do colo do útero, cavidade uterina, parede uterina, contorno externo do útero e para patologia pélvica associada<sup>10,11</sup>. O plano coronal do útero fornece uma imagem clara da cavidade e do perfil externo do fundo uterino (figuras 8 e 9). Os volumes 3D proporcionam uma representação confiável e objetiva dos órgãos examinados de forma mais independente do examinador, superando as limitações de obtenção de imagens coronais com a US 2D. Pode fornecer, também, informações mensuráveis, mesmo para as partes obstruídas do trato genital feminino. No entanto, apresenta como desvantagens não ser tão amplamente disponível como a US 2D e de necessitar de ultrassonografistas experientes com formação especial e adequada em aquisição de imagens tridimensionais e pós-processamento de técnicas<sup>12,13</sup>. Também se deve ter cuidado com os artefatos produzidos devido à aquisição inadequada de volume e/ou manipulação do volume. A técnica 3D (figuras 7-10) permite também a aquisição dos blocos e posterior processamento que podem ser inclusive utilizados em telemedicina para segunda opinião<sup>13</sup>.

A ressonância magnética é um método não-invasivo e sem radiação que apresenta como vantagens poder fornecer informações altamente confiáveis e objetivas para o estado anatômico do colo do útero, cavidade uterina, parede uterina, contorno externo do útero e para outras estruturas peritoneais, com exceção das trompas. Suas desvantagens é que é um método mais caro e menos disponível do que a ultrassonografia e não é adequada para pacientes com claustrofobia e obesidade mórbida. Ainda, é necessário que o examinador possua

experiência e treinamento na avaliação dos resultados. Os planos necessários são fornecidos de forma não flexível, uma vez que são pré-definidos e independentes do examinador, uma desvantagem que poderia potencialmente prejudicar a precisão diagnóstica do método mesmo na presença de um radiologista experiente.

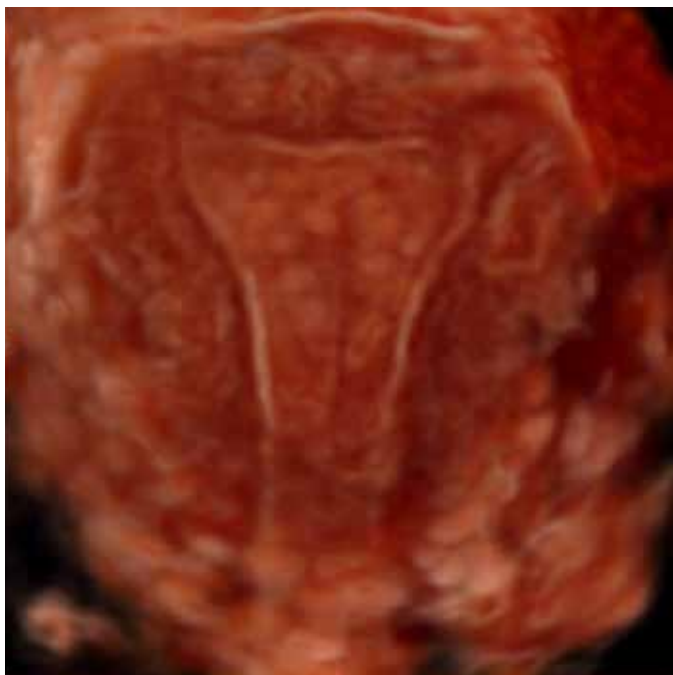


Figura 7. Útero normal na avaliação ultrassonográfica 3D volumétrica com processamento Surface: Realistic vue®.

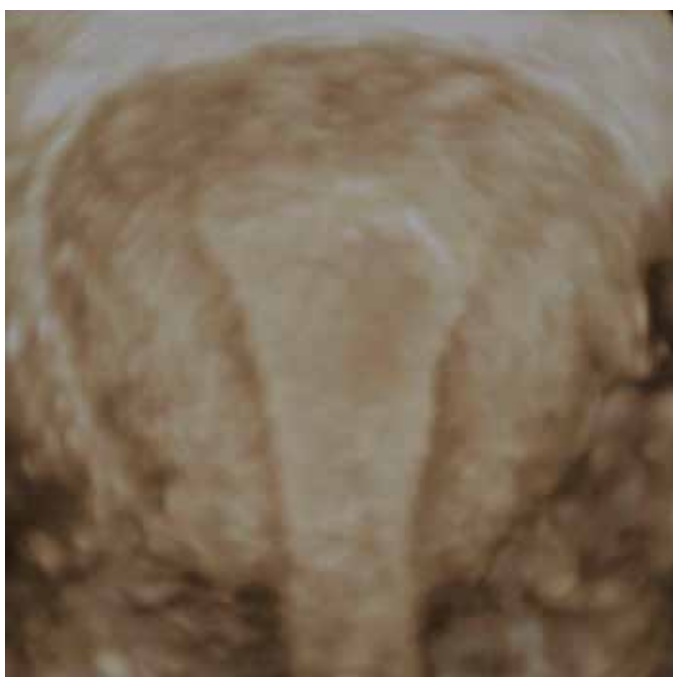


Figura 8. Útero normal na avaliação ultrassonográfica 3D volumétrica com processamento Surface: VSI®.

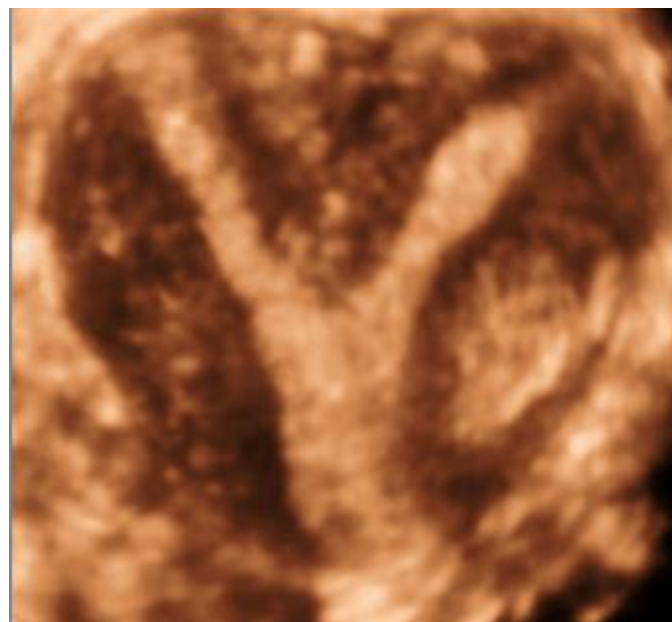


Figura 9. Útero septado em incidência coronal na avaliação ultrassonográfica tridimensional volumétrica. Observar o padrão secretor do endométrio.



Figura 10. Útero septado em incidência coronal na avaliação ultrassonográfica tridimensional volumétrica. Observar o padrão secretor do endométrio.

A histeroscopia fornece informações confiáveis para o estado anatômico da vagina, canal cervical, cavidade uterina, ostio tubário, contorno externo do útero e as estruturas intra-peritoneais. O armazenamento eletrônico do procedimento é, hoje em dia, rotineiramente feito para reavaliação. Entre as desvantagens do método estão o fato de ser um método invasivo e não fornecer estimativa objetiva da espessura da parede

uterina. O diagnóstico baseia-se principalmente na impressão subjetiva do clínico que as executa, o que se pensa ser uma limitação na estimativa objetiva da anomalia. Necessita precisa de experiência e treinamento do examinador.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A nova classificação das malformações do trato genital feminino proposta pela ESHRE/ESGE foi proposta em 2013 e, até o presente momento, apenas poucos estudos que comparam a nova classificação com classificações anteriores foram publicados.

O primeiro estudo a comparar os efeitos da classificação ESHRE/ESGE com outras classificações foi realizado por Ludwin e Ludwin.<sup>8</sup> Os autores consideram que a classificação ESHRE/ESGE, ao separar as malformações do corpo uterino, do colo do útero e da vagina, pode ser mais útil do que outros sistemas de classificação para catalogar anomalias complexas do sistema reprodutor feminino.

No entanto, os autores observaram que a frequência de reconhecimento do útero septado foi quase três vezes maior na classificação ESHRE/ESGE que na classificação da ASRM, que até recentemente era a mais utilizada. Ainda, a morfologia dos septos diferiu entre as duas classificações. A maioria dos diagnósticos de útero septado, de acordo com o sistema ESHRE/ESGE, correspondeu ao útero arqueado ou normal diagnosticado pela ASRM. Assim, os autores concluíram que a classificação ESHRE/ESGE está associada a um sério risco de superdiagnóstico e potencial sobretratamento de pacientes. O tratamento cirúrgico, nesses casos, poderia ser desnecessário e não fornecer os benefícios esperados.

São necessários mais estudos, como estudos de longo prazo, multicêntricos ou retrospectivos de anomalias congênitas do aparelho genital feminino para validação do novo sistema classificatório.

## REFERÊNCIAS

1. Bagnoli VR, Arie MHA, Fonseca AM, Fassolas G, Arie WMY, Baracat EC. Conduta frente às malformações genitais uterinas: revisão baseada em evidências. *Femina*. 2010; 38(4): 217-28.
2. Grimbizis GF, Gordts S, Sardo AS, Brucker S, De Angelis C, Gergolet M et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Human Reproduction*. 2013; 28(8):2032-44.
3. Chan YY, Jayaprakasan K, Zamora J, Thornton JG, Raine-Fenning N, Coomarasamy A. The prevalence of congenital uterine anomalies in unselected and high-risk populations: a systematic review. *Hum Reprod Update* 2011;17:761-71.
4. Grimbizis GF, Campo R. Congenital malformations of the female genital tract: the need for a new classification system. *Fertil Steril* 2010; 94:401-7.
5. Acien P, Acien MI. The history of female genital tract malformation classifications and proposal of an updated system. *Hum Reprod Update* 2011;17:693-705.
6. Oppelt P, Renner SP, Brucker S, Strissel PL, Strick R, Oppelt PG, Doerr HG, Schott GE, Huckle J, Wallwiener D et al. The VCUAM (Vagina Cervix Uterus Adnex Associated Malformation) classification: a new classification for genital malformations. *Fertil Steril* 2005; 84:1493-97.
7. Grimbizis GF, Sardo AS, Saravelos SH, Gordts S, Exacoustos C, Van Schou-

broeck D et al. The Thessaloniki ESHRE/ESGE consensus on diagnosis of female genital anomalies. *Gynecol Surg*. 2016; 13:1-6.

8. Ludwin A, Ludwin I. Comparison of the ESHRE-ESGE and ASRM classifications of Müllerian duct anomalies in everyday practice. *Human Reproduction*, 2015; 30(3): 569-80.
9. Ferreira AC et al. Ultra-sonografia tridimensional em ginecologia: malformações uterinas. *Radiol Bras* 2007;40(2): 131-6.
10. Ferreira AC et al. Ultrassonografia em Ginecologia e Obstetrícia. Cap. 62. Malformações uterinas. 2a Edição: Rio de Janeiro, Revinter, 2010, p. 886-92.
11. Ferreira AC, Ferlin RM, Oliani DMV, Mauad Filho F, Jordão JF, Oliani AH. Qual é o valor da ultrassonografia 3D em ginecologia?. *FEMINA* 2011;39(5): 259-65.
12. Ferreira AC. Advanced topics on three-dimensional ultrasound in obstetrics and gynaecology. Chapter 8. Uterine anomalies by three-dimensional ultrasound. Bentham Science Publishers. 2015;p 239-59.
13. Ferreira AC. Advanced topics on three-dimensional ultrasound in obstetrics and gynaecology. Chapter 2. Telemedicine 3D- and 4D-ultrasound in obstetrics and gynecology. Bentham Science Publishers. 2015;p 47-61.



# O PAPEL DO ULTRASSOM NO DIAGNÓSTICO DO TUMOR DE PÂNCREAS

## THE ULTRASOUND ROLE IN DIAGNOSIS PANCREATIC TUMOR

KAYO LUIZ MATSUMOTO DE OLIVEIRA<sup>1</sup>, WALTER PEREIRA BORGES<sup>1</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>2</sup>, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO<sup>2</sup>, NATHÁLIA VENTURA STEFLI<sup>2</sup> E VALDIVINA ETERNA FALONE<sup>1</sup>

### RESUMO

**OBJETIVOS:** Identificar a sensibilidade e especificidade da ultrassonografia pancreática na detecção do câncer de pâncreas e descrever os achados típicos do adenocarcinoma pancreático.

**MÉTODOS:** Foram pesquisadas as bases de dados virtuais PubMed e SciELO com as seguintes palavras-chaves: ultrassom, câncer de pâncreas, sensibilidade e especificidade. Os tipos de estudos selecionados para avaliação foram estudos comparativos, revisões e revisões sistemáticas, meta-análises, estudos multicêntricos e diretrizes.

**RESULTADOS:** A ultrassonografia transabdominal tem sensibilidade variável de 60 a 70% e especificidade em torno de 50% para detectar câncer de pâncreas. Já a ultrassonografia endoscópica tem sensibilidade maior podendo chegar a 93% para tumores menores de 3 cm. A especificidade da ultrassonografia endoscópica pode chegar a 100% com VPP de 100% e VPN de 72%. O adenocarcinoma pancreático apresenta-se ao ultrassom como uma massa sólida, hipoeoica, pobremente definida e hipovascular. O Doppler pode permitir a identificação da relação com o tronco celiaco, artéria mesentérica superior, veia porta e veia mesentérica superior na presença do sinal do duplo ducto.

**CONCLUSÕES:** A observância da técnica correta de abordagem ultrassonográfica do órgão, bem como o conhecimento anatômico do Pâncreas e da observação cuidadosa dos sinais diretos e indiretos do câncer pancreático podem ajudar no diagnóstico precoce da doença e, talvez, favorecer uma maior sobrevida aos pacientes.

**PALAVRAS-CHAVES:** CÂNCER DE PÂNCREAS, SENSIBILIDADE, ESPECIFICIDADE, ULTRASSONOGRAFIA.

### ABSTRACT

**OBJECTIVES:** To identify the sensitivity and specificity of ultrasonography in pancreatic cancer detection and describe the typical findings of pancreatic adenocarcinoma.

**METHODS:** Virtual databases were searched PubMed and SciELO with the following key words: ultrasound, pancreatic cancer, sensitivity and specificity. The types of evaluation studies were selected for comparative studies, reviews and systematic reviews, meta-analyses, multicenter studies and guidelines.

**RESULTS:** Transabdominal ultrasound has variable sensitivity of 60 to 70% and specificity of approximately 50% to detect pancreatic cancer. Since endoscopic ultrasound has greater sensitivity may reach 93% for children under 3 cm tumors. The specificity of endoscopic ultrasound can reach 100% with a VPP of 100% and VPN of 72%. Pancreatic adenocarcinoma is presented to ultrasound as a solid mass, hypoechoic, poorly defined and hypovascularization. Doppler may allow the identification of the relationship with the celiac trunk, superior mesenteric artery, portal vein and superior mesenteric vein in the presence of the double duct sign.

**CONCLUSION:** The observance of the correct technique of ultrasound agency approach, and anatomical knowledge of the Pancreas and careful observation of the direct and indirect pancreatic cancer signs can help in early diagnosis and perhaps favor a longer survival for patients.

**KEYWORDS:** PANCREATIC CANCER, SENSITIVITY, SPECIFICITY, ULTRASOUND.

### INTRODUÇÃO

Anatomicamente, o pâncreas está posicionado obliquamente no espaço pararenal anterior do retroperitônio, com a cabeça caudal ao corpo e à cauda. Ele encurva-se sobre a

coluna e a aorta, logo, o colo e o corpo são mais superficiais que a cabeça e a cauda (Fig. 1).

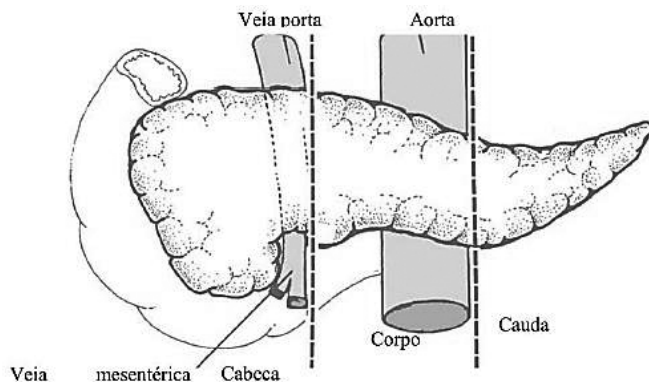
Ao se avaliar o pâncreas pela ultrassonografia (US) deve-se atentar para o tamanho, contorno, textura, ducto pancreático

1. Schola Fértil

2. Universidade Federal de Goiás

Endereço para correspondência:  
Waldemar Naves Do Amaral  
Email: waldemar@sbus.org.br

principal, ducto biliar comum e vasos peripancreáticos principais (tronco celíaco, veia e artéria mesentéricas superiores, veia e artéria esplênica, aorta e veia cava inferior)<sup>8</sup> (Fig. 1).



**Figura 1 – Anatomia pancreática.** Fonte: American Joint Comittee on Cancer. 7th Edition.

Devido à posição mais caudal da cabeça há a possibilidade de erro técnico, ou seja, a não visualização de toda essa região nos cortes transversais. Pode-se evitar esse erro quando se entende a anatomia normal do pâncreas e pela visualização do processo uncinado normal atrás do tronco gastrocólico nas imagens da cabeça pancreática.

Para a visualização do corpo pancreático o uso de transdutores lineares curvos de base grande e a técnica de compressão são a chave para o sucesso. A veia esplênica, a confluência com a veia mesentérica superior e a artéria mesentérica superior são os pontos de referência vasculares para o corpo do pâncreas.

A visualização da cabeça pancreática não é fácil. A veia cava inferior dorsalmente, a artéria e veia mesentérica superior medialmente, e a artéria gastroduodenal bem como a arcada pancreaticoduodenal anterolateralmente são os pontos de referência vasculares para a cabeça pancreática. A cabeça pancreática é, em geral, diretamente ventral à veia cava inferior.

O processo uncinado é uma porção caudal da cabeça pancreática e está situado medial e dorsalmente à artéria mesentérica superior e à veia mesentérica superior. A artéria gastroduodenal é um ponto de referência para a cabeça pancreática ventrolateral e cursa entre o pâncreas e a segunda porção do duodeno.

Outro ponto de referência útil para a cabeça pancreática é o tronco gastrocólico formado por muitas veias esplênicas e, geralmente, incluem a veia cólica direita ou média, a veia gastroepiploica e pancreaticoduodenais. O tronco gastrocólico entra no lado direito da veia mesentérica superior logo anterior à cabeça pancreática servindo como ponto de referência ventral para o processo uncinado.

Para visualizar a cauda pancreática o estômago cheio de líquido pode fornecer uma excelente janela para a visualização.

Posicionar o paciente em posição oblíqua anterior direita e examinar através do estômago cheio de água. Pode-se, também, fazer imagem coronal através do baço e rim esquerdo com o paciente em decúbito lateral direito. O Doppler colorido pode revelar a artéria e veia esplênica, facilitando a identificação da cauda. O plano de visão através do rim esquerdo e baço deve ser uma rotina em todas as ultrassonografias pancreáticas, pois pode mostrar anormalidades na região da cauda que são invisíveis em outros planos.

O preparo é importante: jejum de 8h. Pode-se tomar água e medicamentos. O uso de agentes antiespumantes com ação antiflatulenta pode ajudar também na realização do exame. Além disso, se o intestino estiver limpo irá também facilitar o exame.

Quando se pesquisa a presença de tumores no pâncreas é importante ter em mente que 60 a 70% dos cânceres pancreáticos se originam na cabeça pancreática, 25 a 35% no corpo e na cauda e 3% a 5% são difusos. Segundo o Instituto Nacional de Câncer (INCA), os tumores pancreáticos mais comuns são do tipo adenocarcinoma, eles estão presentes em cerca de 90% dos casos.

O câncer pancreático (CP) apresenta alta taxa de mortalidade. O motivo reside no fato de ele ser de difícil detecção e, portanto, de diagnóstico tardio, além de apresentar comportamento agressivo. Estatísticas apontam que no Brasil ele é responsável por aproximadamente 2% de todos os tipos de câncer diagnosticados e por 4% do total de mortes por essa doença.

Dados da União Internacional Contra o Câncer (UICC) demonstraram que a doença aumenta com o avançar da idade. Ele é raro antes dos 30 anos, entre 40 e 50 anos está em torno de 10:1000.000 hab., já entre 80 e 85 anos a proporção é de 116: 100.000.

Em relação à diferença por sexo, estudos apontam uma incidência mais significativa em homens. No Brasil, em dados catalogados no Sistema de Informação em Mortalidade (SIM) em 2013, houve 8.710 mortes. A diferença entre sexos foi de 38 casos a mais para os homens em um total de mais de 4 mil mortes para ambos os sexos.

A ultrassonografia é recomendada como primeira linha de rastreamento para o câncer pancreático, embora para a detecção de tumores abaixo de 10 mm o papel diagnóstico da US é limitado, ainda que um melhor prognóstico tenha sido verificado em tumores abaixo de 10mm. Nesse caso recomenda-se o ultrassom endoscópico<sup>7</sup>.

Apesar da melhora na sensibilidade e acurácia dos exames de imagem em detectar o câncer pancreático menor do que 10mm, ainda há dificuldade em diagnosticá-lo em estágios iniciais.

Diante do exposto objetivaram-se com o presente artigo identificar a sensibilidade e especificidade da ultrassonografia pancreática na detecção do câncer de pâncreas, particularmente do adenocarcinoma pancreático e descrever os achados típicos desse tipo de tumor.

## MÉTODOS

Foram pesquisadas as bases de dados virtuais PubMed e SciELO com as seguintes palavras-chaves: ultrassom / ultrasound ou ultrasonography, câncer de pâncreas / pancreatic cancer, sensibilidade / sensitivity e especificidade / specificity. Os seguintes filtros foram aplicados: artigos publicados nos últimos cinco anos relacionados à espécie humana, publicados em inglês, espanhol e português. Os tipos de estudos selecionados para avaliação foram estudos comparativos, revisões e revisões sistemáticas, meta-análises, estudos multicêntricos e diretrizes. Dos 3092 artigos recuperados foram selecionados oito. Quando possível, foram aplicados os graus de recomendação e evidência como descritos na Classificação do Oxford Centre for Evidence - Based Medicine.

## RESULTADOS

O ultrassom endoscópico (USE) é útil na detecção de lesões que não puderam ser visualizadas ao US 'normal' e / ou TC. Ele também é recomendado para o estadiamento do câncer pancreático<sup>4</sup>.

O adenocarcinoma pancreático ocorre comumente na cabeça do pâncreas (65%) e, geralmente, apresenta-se ao ultrassom como uma massa sólida hipoeicoica com margens pobremente definidas<sup>5</sup> (Fig. 2).

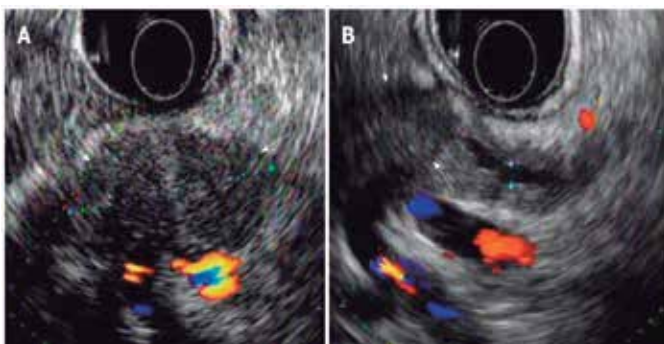


Figura 2 – paciente masculino, 58 anos, com câncer pancreático na cabeça do pâncreas com imagens típicas. (A, B) Ultrassonografia endoscópica mostra uma massa hipoeicoica (setas) de aproximadamente 3cm no corpo do pâncreas com dilatação do ducto pancreático distal.

No diagnóstico do tumor pancreático menor do que 10mm, a taxa de detecção foi maior naqueles estudos que utilizaram o USE ao invés de outras modalidades, tais como a TC. O diagnóstico histológico realizado após o uso da biópsia via USE-PAFF foi útil na confirmação do diagnóstico<sup>4,5</sup>.

Para o diagnóstico do carcinoma pancreático in situ (CPIS) o USE associado à CPRM tem um papel importante na detecção local da estenose irregular do ducto pancreático. A ERP e o citodiagnóstico sequencial usando o suco pancreático obtido por drenagens endoscópicas nasopancreática sucessivas mostrou-se útil no diagnóstico final do CPIS. O aumento da taxa de sobrevida reside na identificação daqueles indivíduos com fatores de risco aumentados ou lesões precursoras identificadas por meio de um efetivo exame de rastreamento<sup>4</sup>.

A ultrassonografia transabdominal (USTA) quando comparada com outros exames de imagem tem uma sensibilidade entre 60 a 70% e uma especificidade entre 40 a 50% para a detecção do câncer pancreático. Os tumores não identificados são frequentemente adenocarcinomas pequenos presentes perto da confluência do ducto pancreático com o ducto biliar, tumores neuroendócrinos ou adenocarcinomas infiltrados difusamente<sup>6</sup> (Fig. 3).

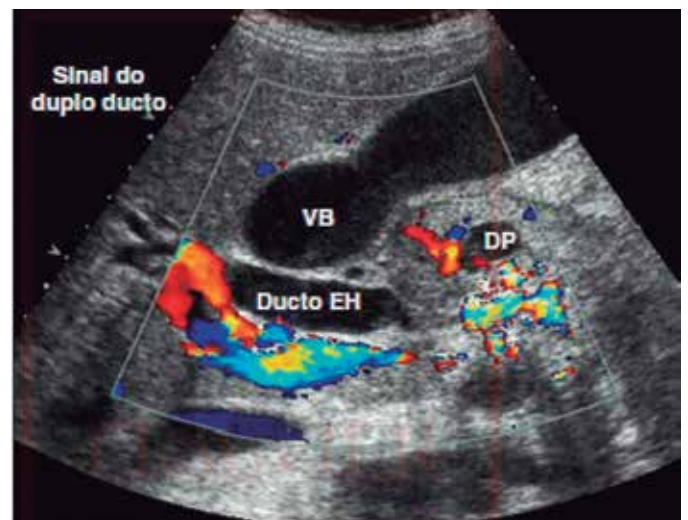


Figura 3 - Sinal do duplo ducto. Imagem longitudinal oblíqua mostra dilatação por obstrução do ducto pancreático (DP) e do ducto biliar extra-hepático (DEH). A pancreatite crônica causa, geralmente, o sinal do duplo ducto e pode ser confundida com o adenocarcinoma ductal pancreático. (VB) Vesícula biliar. Fonte: Rumack et al., 2012.<sup>4</sup>

A USE tem sensibilidade de 93% para a detecção de tumores menores do que 3 cm.

Um estudo retrospectivo publicado em 2009 verificou que a acurácia da USE para o estadiamento dos carcinomas ampulares e das metástases foi de 67%, já a sensibilidade para detectar gânglios linfáticos malignos foi de 47%<sup>1</sup>.

Outro estudo também realizado em 2009 e que usou a ultrassonografia endoscópica verificou uma sensibilidade de 94% e especificidade de 100%, com VPP de 100% e VPN de 72%. O adenocarcinoma foi encontrado em 80% dos exames realizados<sup>3</sup>.

## DISCUSSÃO

Programas efetivos de rastreamento devem ser estabelecidos usando métodos que envolvem a US, diversos marcadores

biológicos, ou um registro nacional de famílias acometidas pelo CP. Além disso, o relacionamento entre os especialistas em CP dos centros médicos especializados com os clínicos gerais desempenha um papel importante no diagnóstico precoce do CP. A figura 4 mostra o algoritmo para o manejo do paciente em que se suspeita a presença de câncer pancreático.

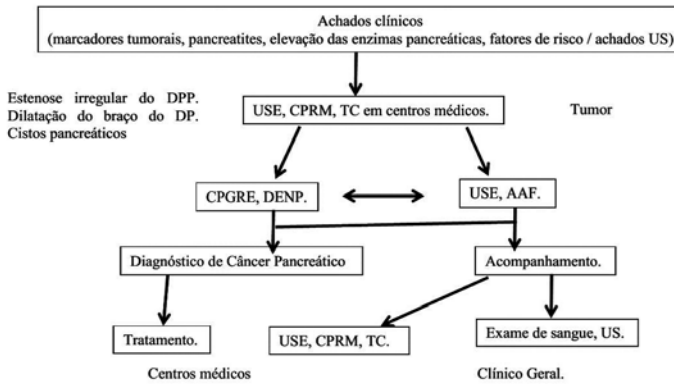


Figura 4. Algoritmo para o manejo do paciente com suspeita de câncer pancreático. (Projeto Onomichi).

Alguns sinais indiretos podem levar a suspeita de um tumor pancreático. A dilatação do ducto pancreático principal (>1 cm) e / ou a presença de cisto pancreático e a presença de nódulos murais são sinais indiretos importantes da presença de um tumor pancreático (figura 5 – setas). Outros sinais incluem icterícia e diabetes que são considerados, por alguns autores como fatores de risco para câncer invasivo. Quando tais sinais são evidentes, o médico deve imediatamente referir o paciente para outros procedimentos diagnósticos tais como a tomografia computadorizada<sup>2,4,7</sup>.



Figura 5 - Tumor mucinoso papilar intraductal com nódulo mural. Percebe-se o ducto pancreático principal dilatado (setas menores) com um nódulo intramural dentro do ducto (seta maior). O paciente foi diagnosticado com tumor mucinoso papilar intraductal associado a adenocarcinoma invasivo.

Outro sinal indireto da presença de neoplasia é o sinal do ducto interrompido. Quando o diâmetro do ducto principal ultrapassa a metade da espessura do parênquima pancreático considera-se que a etiologia mais provável seja neoplásica<sup>4,7</sup>.

A presença de obstruções neoplásicas leva a uma dilatação do ducto pancreático para mais de dois centímetros e ele assume a forma biconvexa, com trajeto tortuoso e afilamento abrupto. E na presença de redução abrupta do calibre do ducto biliar comum também se suspeita de malignidade<sup>4,7</sup>. Muitas vezes, a combinação da dilatação do ducto biliar associada à do ducto pancreático é o único achado ultrassonográfico que pode levar a suspeita de câncer pancreático periampular. Associar o Doppler de cor pode auxiliar na identificação da massa tumoral (figura 6).

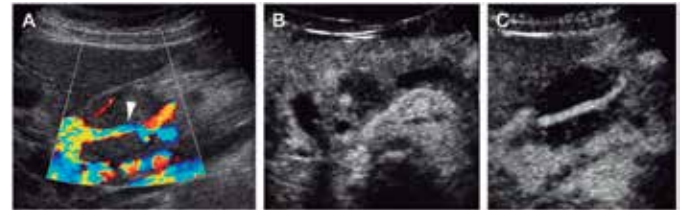


Figura 6. Adenocarcinoma ductal. (A) imagem sagital ao US mostra uma massa sólida, grande, hipoeicoica na cabeça do pâncreas cobrindo a artéria gastroduodenal (cabeça da seta). (B) US com contraste em cortes axiais e sagitais mostra que a massa é hipovascularizada e confirma o encobrimento vascular (Fonte: Zamboni et al., 2012).

Os sinais diretos envolvem a presença de massa hipoeocênica, homogênea ou heterogênea, de contornos irregulares localizada no pâncreas ou loja pancreática. Essa massa pode estar restrita à glândula ou comprimir estruturas vizinhas. Se a massa se apresenta isoecoica a avaliação dos contornos e dimensões do pâncreas tornam-se importante. Um achado infrequente está ligado aos sinais de necrose<sup>7</sup> (Figura 7).



Figura 7 - USE mostra um carcinoma ampular limitado ao pâncreas, com mais de dois centímetros de diâmetro e sem metástase linfonodal, com ulceração (setas) (Fonte: Chen et al., 2009).

## CONCLUSÃO

O uso da ultrassonografia como método de rastreamento e acompanhamento para o câncer pancreático, portanto, tem

melhorado nos últimos anos, principalmente, quando se usa a USE. A observância da técnica correta de abordagem ultrasonográfica do órgão, bem como o conhecimento anatômico do pâncreas e da observação cuidadosa dos sinais diretos e indiretos do câncer pancreático podem ajudar no diagnóstico precoce da doença e, talvez, favorecer uma maior sobrevida aos pacientes.

## REFERÊNCIAS

1. Zamboni, G. A. et al. Ultrasonography of the pancreas. *Radiol Clin North Am*, 2012;50 (3): 395-406.
2. Yamaguchi, K. et al. EBM-based Clinical guidelines for pancreatic cancer (2013) issued by the Japan Pancreas Society: a synopsis. *Jpn J Clin Oncol*, 2014; 44 (10): 883-8.
3. Hanada, K. et al. Diagnostic strategies for early pancreatic cancer. *J Gastroenterol*, 2015;50(2): 147-54.
4. Lee, E.; Lee, J. Imaging diagnosis of pancreatic cancer: A state-of-the-art review. *World J Gastroenterol*, 2014;20(24): 7864-77.
5. Owens, D. J.; Savides, T. J. Endoscopic ultrasound staging and novel therapeutics for pancreatic cancer. *Surg Oncol Clin N Am*, 2010;19(2): 255-66.
6. Chen, C. H. et al. Reappraisal of endosonography of ampullary tumors: correlation with transabdominal sonography, CT, and MRI. *J Clin Ultrasound*, 2009;37(1): 18-25.
7. Fisher, L. et al. Endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration of solid pancreatic lesions: Performance and outcomes. *J Gastroenterol Hepatol*, 2009;24(1): 90-6.
8. Efthymiou, A.; Podas, T.; Zacharakis, E. Endoscopic ultrasound in the diagnosis of pancreatic intraductal papillary mucinous neoplasms. *World J Gastroenterol* 2014;28(20):7785-93.

# CALCIFILAXIA EM PACIENTE SOROPOSITIVO PORTADOR DE DOENÇA RENAL CRÔNICA: PAPEL DA ULTRASSONOGRAFIA NO DIAGNÓSTICO E PROGNÓSTICO - RELATO DE CASO

## CALCIPHYLAXIS IN A SEROPOSITIVE AND CARRIER CHRONIC KIDNEY PATIENT: ROLE OF ULTRASOUND IN THE DIAGNOSIS AND PROGNOSIS – CASE REPORT.

BISMARCK AQUINO JUNIOR<sup>1</sup>, WALTER PEREIRA BORGES<sup>1</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>2</sup>, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO<sup>2</sup>, MARIANA BERQUÓ PELEJA<sup>2</sup> E VALDIVINA ETERNA FALONE<sup>1</sup>

### RESUMO

A calcifilaxia é uma condição rara, mas devastadora, também conhecida como arteriopatía urêmica calcificante. Ela é uma complicação frequentemente observada nos pacientes com hiperparatireoidismo secundário devido à insuficiência renal crônica. Fisiopatologicamente, ela caracteriza-se por necrose isquêmica cutânea, de instalação aguda e progressiva, secundária a calcificação de vasos sanguíneos de pequeno ou de médio calibre por depósito de cálcio na camada média das paredes desses vasos. Trata-se de uma afecção grave, cuja patogênese é obscura, e o melhor tratamento é a prevenção, especialmente visando manter os níveis adequados de cálcio e de fósforo. Os pacientes têm um risco aumentado de eventos cardiovasculares isquêmicos e sepse associada à superinfecção das lesões cutâneas. A mortalidade chega a 80%. Descreve-se um caso dessa doença em paciente portador de hiperparatireoidismo secundário à insuficiência renal crônica, associado à soropositividade para o vírus da imunodeficiência adquirida (HIV).

**PALAVRAS-CHAVES:** CALCIFILAXIA, HIPERPARATIREOIDISMO SECUNDÁRIO, ISQUEMIA.

### ABSTRACT

Calciphylaxis condition is a rare, but devastating disease, also known as calcific uremic arteriopathy. It is a complication often observed in patients with secondary hyperparathyroidism due to chronic renal failure. Physiopathologically, it is characterized by cutaneous ischemic necrosis of acute and progressive installation, and secondary to the calcification of blood vessels of small or medium caliber due to calcium deposits in the medial layer of the walls of these vessels. It is a serious disease, whose pathogenesis is unclear, and the best treatment is prevention, especially to maintain adequate levels of calcium and phosphorus. Patients have an increased risk of ischemic cardiovascular events and sepsis associated with superinfection of skin lesions. The mortality reaches 80%. We report a case of this disease in a patient with hyperparathyroidism secondary to chronic renal failure, associated with human immunodeficiency virus (HIV) seropositive.

**KEYWORDS:** CALCIPHYLAXIS. SECONDARY HYPERPARATHYROIDISM. ISCHEMIA. ULTRASOUND.

### INTRODUÇÃO

A calcifilaxia é uma condição rara, mas devastadora, que pode levar ao comprometimento não só da pele, mas também de músculos, fâscias e órgãos internos e levar à isquemia e necrose desses tecidos através do depósito de

cálcio nos vasos de pequeno e médio calibre. Essa condição afeta principalmente os pacientes com insuficiência renal crônica em tratamento por hemodiálise e após o transplante renal. Ela está associada à infecção secundária que pode conduzir a sepse com elevada mortalidade (46 e 80% dos

1. Schola Fértil  
2. Universidade Federal de Goiás

Endereço para correspondência:  
Waldemar Naves Do Amaral  
Email:waldemar@sbus.org.br

casos) e afeta 1 a 4% dos pacientes com doença renal crônica em fase terminal.<sup>1</sup>

Já foram descritos como fatores de risco a obesidade, sexo feminino, uso de estrógenos, sobrecarga de ferro intravenosa, tabagismo, diabetes mellitus, portador da síndrome da imunodeficiência adquirida positivo, insuficiência vascular, desnutrição, dislipidemia, emagrecimento, traumatismos locais; sepse, endocardite, cirrose hepática; uso de fármacos como varfarina, quelantes do fósforo à base de cálcio e alumínio, corticoides, suplementos com cálcio; polimiosite, síndrome de Sjogren, artrite reumatoide, sarcoidose, doença de Crohn e lupus eritematoso sistêmico.<sup>2</sup>

Ela caracteriza-se por calcificação da camada média das arteríolas. Por esse motivo, os pulsos periféricos são preservados. A histopatologia evidencia calcificação da parede de pequenos vasos, fibrose endovascular, calcificação extravascular e oclusão vascular trombótica levando a necrose cutânea. No entanto, o achado histopatológico mais comum é de paniculite septal calcificada. Identificam-se, geralmente, como focos de calcificação no tecido conjuntivo e na parede dos vasos sanguíneos. Grandes áreas de tecido necrótico, com infiltrado inflamatório composto por polimorfonucleares, depósito difuso de cálcio concêntrico na parede dos vasos e no espaço extravascular e fibrose da camada íntima dos vasos. Esses achados são bem evidentes pela coloração de Von Kossa (Fig. 1).<sup>3</sup>

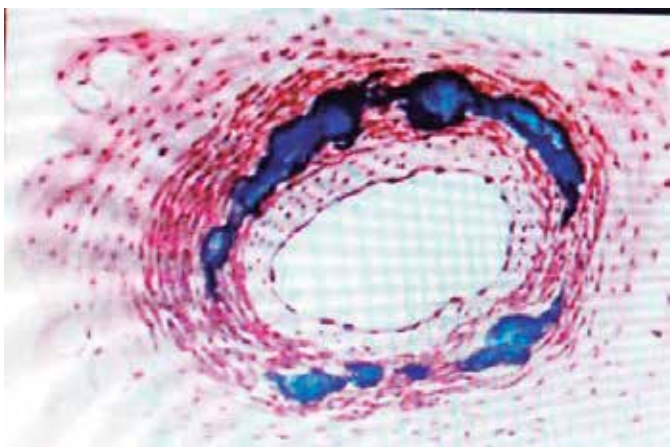


Figura 1. Calcificação na túnica média das pequenas artérias e arteríolas - Coloração de Von Kossa (Fonte: Panunzialman; Falanga, 2010).

Há três padrões de apresentação clínica:

1. Forma distal: membros inferiores. É o local mais comum de acometimento e possui melhor prognóstico.<sup>2</sup>
2. Forma proximal: envolve abdome, coxas e nádegas, cujo prognóstico é pior.<sup>2</sup>
3. Forma mista.<sup>2</sup>

Membros superiores e genitália também podem ser acometidos.<sup>2</sup>

Os pacientes referem dor excruciante. As lesões cutâneas consistem de placas e nódulos subcutâneos violáceos com livedo racemoso proximal que pode progredir para úlceras necróticas isquêmicas. Infecção secundária é um evento frequente. Podem surgir bolhas hemorrágicas e até miopatia isquêmica a depender do grau de necrose.<sup>2</sup>

O hiperparatireoidismo secundário desenvolve-se cedo no curso da doença renal crônica como mecanismo compensatório para controlar os níveis séricos de cálcio, fósforo e vitamina D. O controle inadequado está associado a consequências clínicas importantes como a calcifilaxia e a um impacto negativo na sobrevida do paciente renal crônico. O conhecimento da patogênese é importante para uma escolha terapêutica adequada.<sup>4</sup> (Fig:2).

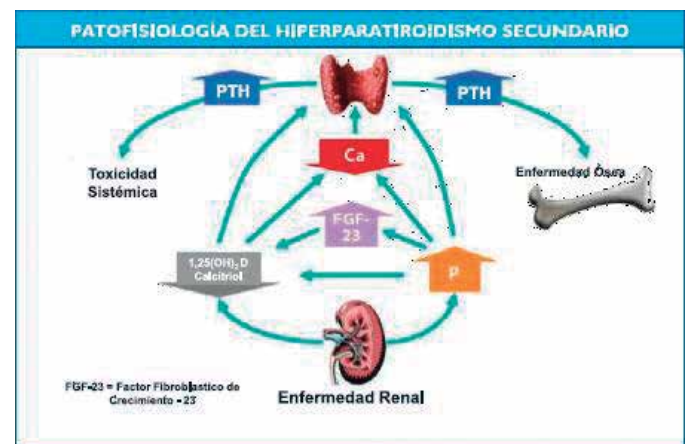


Figura 2. Fisiopatologia do hiperparatireoidismo secundário (Fonte: SAMPAIO et al., 2008).

Os resultados laboratoriais em casos típicos de calcifilaxia na doença renal estão associados com a elevação do hormônio da paratireoide (PTH), níveis séricos de cálcio, fósforo e elevação do produto cálcio-fósforo. No entanto, os valores normais desses parâmetros não excluem o diagnóstico de calcifilaxia.<sup>4</sup>

Em lesões sugestivas de superinfecção deve-se fazer cultura da secreção, hemograma completo, velocidade de hemossedimentação (VHS) e proteína C reativa. O raio X pode mostrar calcificações no contexto do paciente com calcifilaxia, mas a sua utilidade é limitada. A ultrassonografia pode auxiliar no diagnóstico da complicação antes que ocorram as lesões típicas da pele.<sup>3</sup>

O objetivo desse estudo foi apresentar um caso de calcifilaxia, que se desenvolveu em um paciente com doença renal crônica terminal, portador do vírus da imunodeficiência adquirida e o papel dos exames de imagem como auxílio no diagnóstico e prognóstico dessa complicação.

## RELATO DO CASO

Paciente VSD, 51 anos, sexo masculino, pardo, nível superior completo (ciências contábeis), portador de doença

renal crônica terminal – DRC (decorrente de nefropatia hipertensiva), artrite reumatoide, soropositivo para HIV e hiperparatireoidismo secundário. Iniciou tratamento dialítico por 5 anos e em seguida optou-se por diálise peritoneal (CAPD) e foi tratado dessa forma por 8 anos tendo sofrido várias peritonites de repetição. Há 2 anos retornou para máquina de hemodiálise e há 5 meses apresentou lesões em membros superiores e inferiores e recebeu diagnóstico de arteriopatía urêmica calcificante (calcifilaxia).

Inicialmente as queixas foram de dor em membros inferiores e superiores bilateralmente. Nesse momento foram avaliados os exames laboratoriais em que somente o valor do PTH encontrava-se alterado. Foram solicitados exames de ultrassom com doppler e arteriografia dos membros para melhor avaliação.

Ao exame físico apresentava-se em bom estado geral, normocorado, hidratado e sinais vitais estáveis. Pulsos periféricos cheios, com exceção do pulso radial esquerdo que se encontrava débil. Notou-se ligeira hiperemia e edema em falange distal do 2º e 3º dedo da mão esquerda com dor moderada ao toque.

O ecodoppler arterial do membro superior esquerdo foi realizado devido à queixa de dor (10/04/2015) (Figs. 3 a 6).

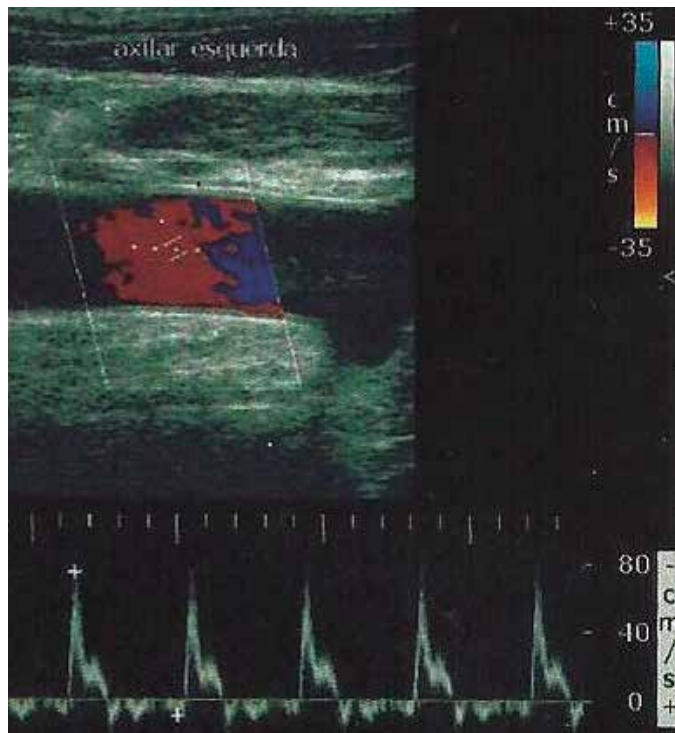


Figura 3. Não se evidenciam turbulências e acelerações ao nível da artéria subclávia esquerda.

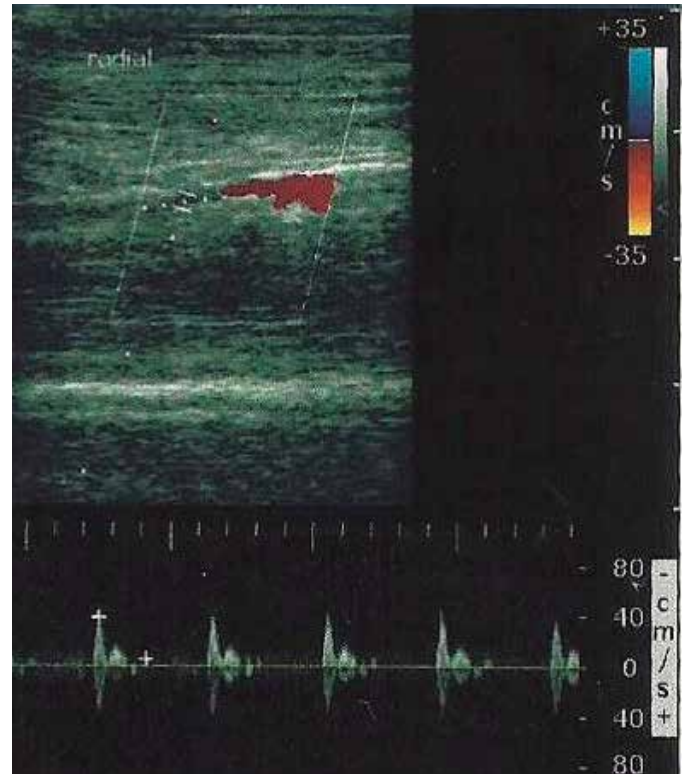


Figura 4. Não se evidenciam turbulências e acelerações ao nível da artéria axilar esquerda

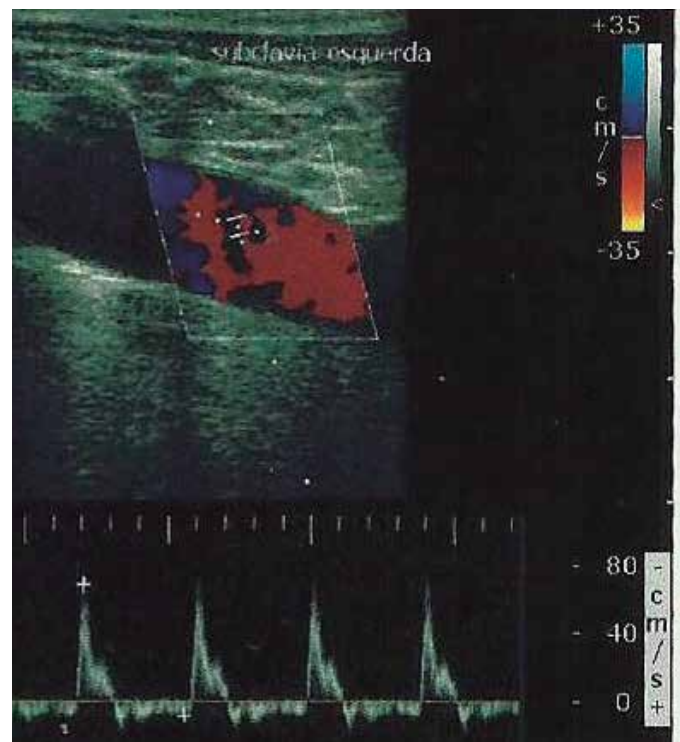


Figura 5. Artéria radial esquerda ocluída em terço distal.



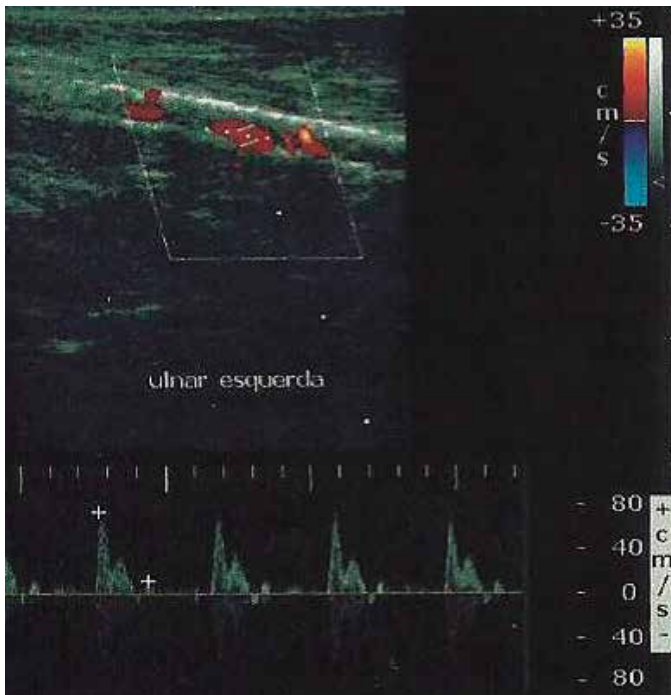


Figura 6. Artéria ulnar esquerda ocluída em segmento médio-distal

Foi submetido ao exame de arteriografia de membro superior esquerdo e direito (09/06/2015) em que se notou a presença de artérias tortuosas e de fino calibre nos arcos palmares, bilateralmente, e seus ramos, sugestivas de arterite. Oclusão das artérias radial e interósseas. Estenoses grave em artérias ulnar bilateral também podem ser vistas (Figs. 7 e 8).

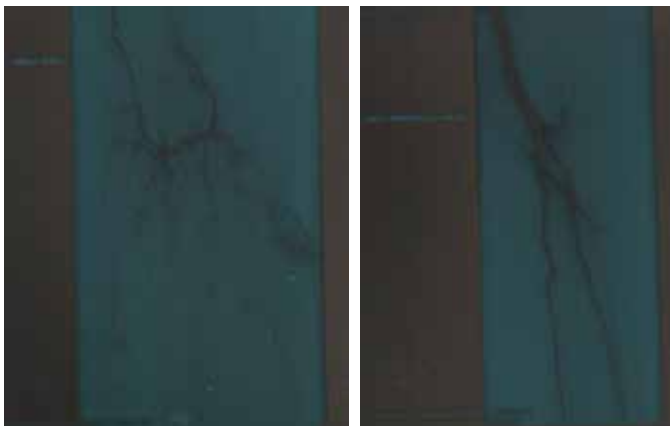


Figura 7 e 8. Arteriografia de mão e antebraço esquerdo mostrando a presença de artérias tortuosas e de fino calibre nos arcos palmares, bilateralmente, e seus ramos, sugestivas de arterite.

Foi solicitado um ultrassom com Doppler colorido de membros inferiores direito e esquerdo (28/08/2015) em que foi verificada ateromatose difusa dos vasos arteriais sem repercussão hemodinâmica em picos de velocidade sistólica. A presença de pequenas placas ateromatosas foi verificada na artéria femoral comum, superficial e profunda, poplítea, tibiais e pediosas bilaterais (Figs. 9 a 15).

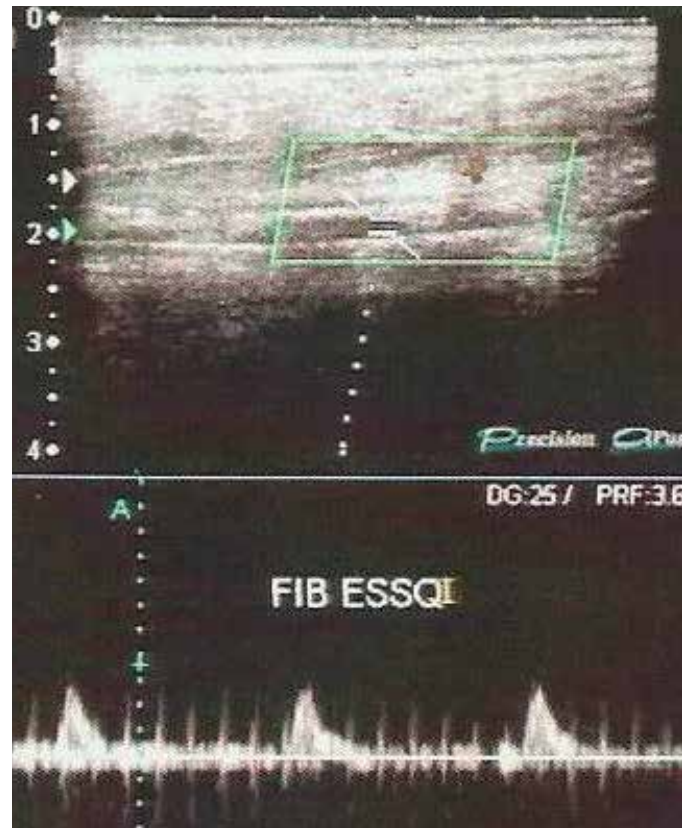


Figura 9. Artéria fibular esquerda com pico de velocidade sistólica preservada

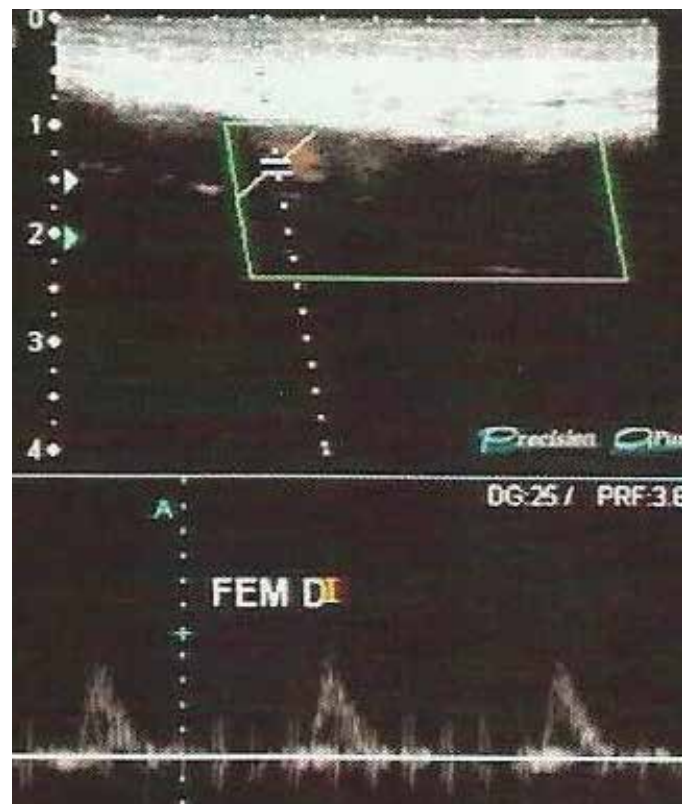


Figura 10. Artéria femoral direita com forma, contornos e calibre normais, com presença de pequenas placas ateromatosas apresentando padrão trifásico normal e velocidade de fluxo preservada

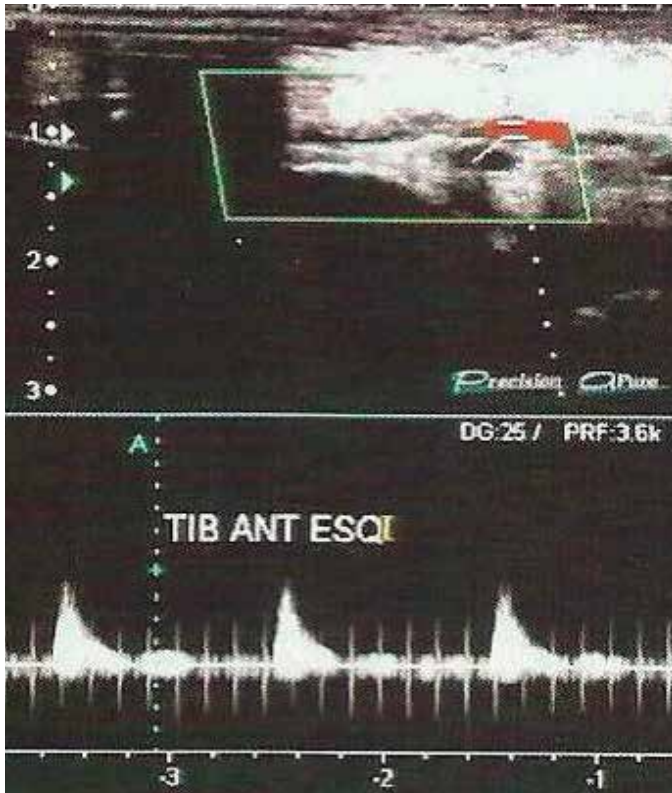


Figura 11. Artéria tibial anterior esquerda com forma, contornos e calibre normais, com presença de pequenas placas ateromatosas, apresentando padrão trifásico normal e velocidade de fluxo preservada.

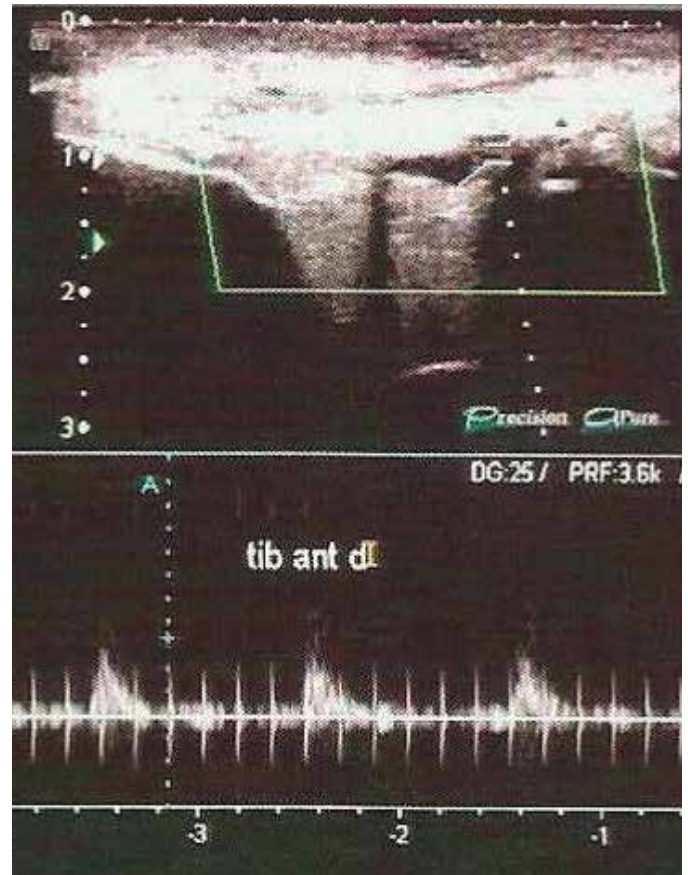


Figura 13. Artéria tibial anterior direita com forma, contornos e calibre normais, com presença de pequenas placas ateromatosas, apresentando padrão trifásico normal e velocidade de fluxo preservada.

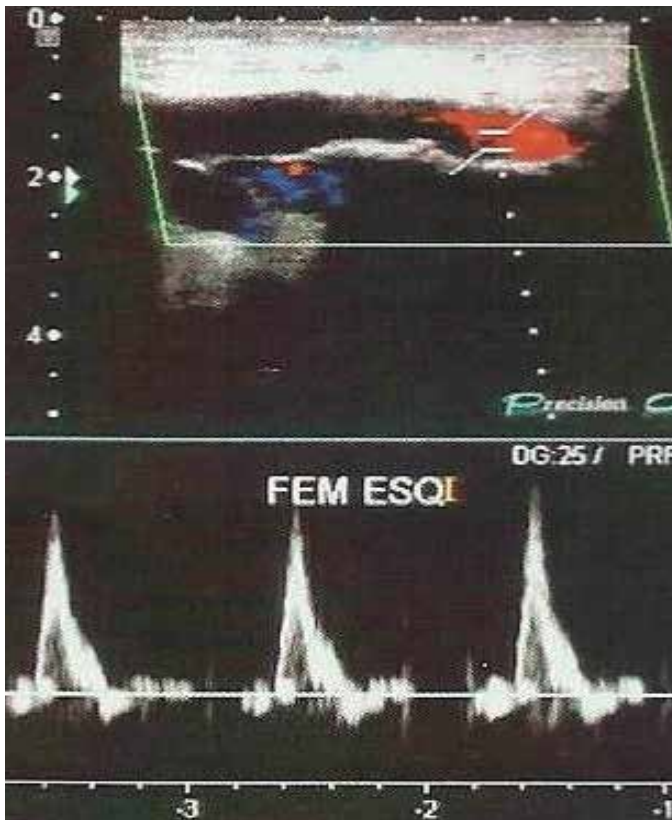


Figura 12. Artéria femoral esquerda com forma, contornos e calibre normais, com presença de pequenas placas ateromatosas apresentando padrão trifásico normal e velocidade de fluxo preservada.

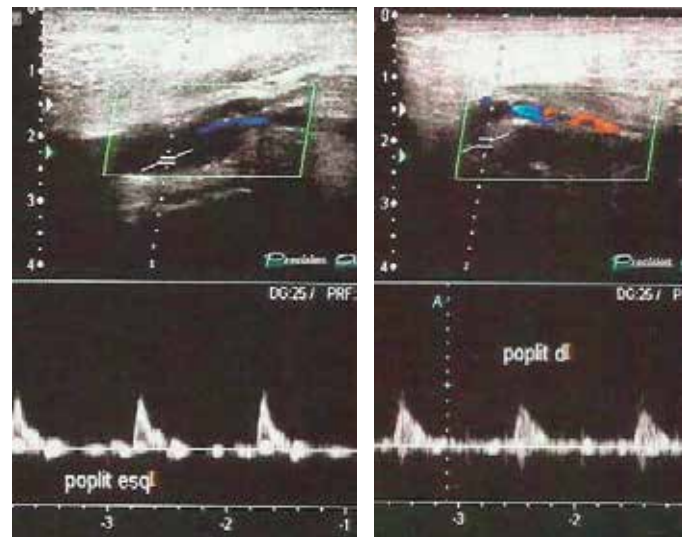


Figura 14 e 15. Artérias poplíteas, esquerda e direita, com forma, contornos e calibre normais, com presença de pequenas placas ateromatosas apresentando padrão trifásico normal e velocidade de fluxo preservada

As alterações iniciaram como descoloração e lesões dolorosas na pele, posteriormente com tonalidade arroxeada que afetou principalmente o dedo indicador da mão esquerda e evoluiu para úlceras necróticas isquêmicas (Fig. 16).

Após uso de tiosulfato de sódio e curativos diários com pomada antibactericida notou-se lesão com contornos definidos e tecido de cicatrização (Fig:18).



Figura 16: Nota-se tecido necrótico em 2º dedo da mão.

Posteriormente houve necessidade de desbridamento em que as lesões apresentaram-se como ulcerações de contornos mal definidas e dolorosas à palpação (Fig.17).



Figura. 17: Nota-se excisão do tecido necrosado.



Figura 18: Tecido de granulação com exposição da falange distal.

Houve acometimento do Halux do pé esquerdo (Fig.19).



Figura 19. Perda da lâmina ungueal do Hálux do pé esquerdo

Os exames laboratoriais no período do aparecimento das lesões evidenciaram cálcio iônico (Cai) 1,17 mmol/L, fósforo 4,6 mg/dL, fosfatase alcalina 113,0 U/L, paratormônio (PTH) 539 pg/mL e ferritina 397 ng/mL.

A conduta terapêutica nesse momento foi a profilaxia de doença tromboembólica pelo uso de Fraxiparina® (heparina de baixo peso molecular), o Cinacalcet (Mimpara®) para manter os níveis de cálcio e fósforo normais, pela diminuição do hormônio PTH para manter o nível sérico de 300 pg/mL e o uso do tiosulfato de sódio com a intenção de inibir e dissolver a precipitação dos sais de cálcio que estavam formando depósito nos pequenos vasos.

Nos dias subsequentes, o paciente evoluiu com melhora das lesões periféricas. Elas estão em processo de cicatrização, mas o paciente refere dor retroesternal ao término das sessões de hemodiálise, provavelmente pela arterite importante presente nos vasos cardíacos que resultam em eventos cardiovasculares.

## DISCUSSÃO

A calcifilaxia é um termo genérico que engloba as complicações vasculares formadas pelo depósito de cálcio em vasos de pequeno e médio calibre resultando em importante isquemia local que favorece a formação de úlceras, e se não houver interferência imediata, o risco de necrose e de sepse é relevante nesses casos, fato que contribui para o alto índice de mortalidade para tal doença.<sup>2</sup>

O hiperparatireoidismo secundário à doença renal crônica (DRC) é o fator desencadeante da calcifilaxia e é uma complicação frequente nos pacientes em diálise podendo desenvolver-se precocemente no curso da doença. A manutenção dos níveis séricos normais do cálcio, fósforo e PTH é fundamental para a prevenção da calcifilaxia.<sup>4</sup>

A vigília a essa complicação deve ser mensal, com o objetivo de não deixar os níveis de cálcio, fósforo e PTH se alterarem, pois, a literatura revela a presença de calcifilaxia até mesmo em pacientes com o produto cálcio/fósforo dentro da normalidade<sup>4</sup>.

A ultrassonografia é um instrumento importante no curso da DRC terminal. Ela revela que em algum momento da evolução da doença houve estímulo para hiperplasia das glândulas paratireoides. Estudos mostram que a proliferação de células parenquimatosas da paratireoide precede a disfunção da glândula. Ainda que a avaliação da paratireoide seja um desafio para o ecografista, não se pode descartar essa importante ferramenta no diagnóstico e prognóstico da calcifilaxia<sup>2</sup>.

O uso da ultrassonografia com Doppler também é importante na detecção da formação de placas por depósito de cálcio nos pequenos e médios vasos, e na identificação da alteração do fluxo hemodinâmico desses vasos, antes mesmo do aparecimento das lesões isquêmicas<sup>5</sup>.

No caso aqui avaliado o exame foi realizado diante de um sintoma de dor em membro superior e, apesar de não ter revelado alteração no fluxo hemodinâmico já se observava depósito de placas de cálcio ocluindo alguns vasos. O uso da ultrassonografia precoce foi uma ferramenta importante para o suporte diagnóstico antes do aparecimento das lesões.

O paciente relatado apresentou, além do hiperparatireoidismo secundário, que por si já é fator de risco para desenvolvimento da isquemia por depósito de sais de cálcio, o fato de ser portador do vírus HIV, tornando-o ainda mais suscetível ao aparecimento de tais lesões.

Sabe-se que essa doença apresenta alto índice de complicações e mortalidade por sepse, porém, o paciente desse relato apresentou lesões distais, classificadas como tipo 1 e, portanto, de bom prognóstico. E por ser um paciente de bom nível sociocultural, assistido por plano de saúde e estar engajado no tratamento de forma integral, apesar da evolução aguda, o quadro evoluiu com boa resposta ao tratamento com as lesões já cicatrizadas no momento desse relato.

## REFERÊNCIAS

1. Herrera, L; Avellaneda, C; Tique, N. Calcifilaxis como complicación cutánea en paciente con insuficiencia renal crónica en diálisis. Rev. Fac. Med. 2013; 21(1):86-90.
2. Bhambri A, Del Rosso JQ. Calciphylaxis. J Clin Aesthet Dermatol. 2008;1(2):38-41
3. Panuncialman J, Falanga V. Unusual causes of cutaneous ulceration. Surg Clin North Am 2010;90:1161-80
4. Sampaio EA, Lugon JR, Barreto FC. Fisiopatologia do hiperparatireoidismo secundário. J Bras Nefrol. 2008;30:6-10.
5. Polak JF, Alessi-Chinetti JM. As artérias periféricas. In: Rumack et al. Tratado de Ultrassonografia Diagnóstica. 1ed.1: Itradução Alcir Costa Fernandes Filho et al. 4ª ed. Rio de Janeiro: Elsevier, 2012. Págs. 998-1022.

# ULTRASSONOGRRAFIA NO DIAGNÓSTICO DA HIPERPLASIA NODULAR FOCAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA

## ULTRASSONOGRAFY IN DIAGNOSYS OF FOCAL NODULAR HYPERPLASIA: REVIEW OF RESEARCH, DESCRIPTIVE, EXPLORATORY AND CASE REPORT

EDSON JAWORSKI<sup>1</sup>, WALTER PEREIRA BORGES<sup>1</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>2</sup>, JOÃO JORGE NASSARALLA NETO<sup>2</sup>, VALDIVINA ETERNA FALONE<sup>1</sup> E IVO SALVIANO PINTO NETO<sup>2</sup>

### RESUMO

**OBJETIVOS:** Revisar a hiperplasia nodular focal (HNF) e principais critérios ecográficos através de revisão bibliográfica. Além de realizar um relato de caso.

**METODOLOGIA:** Trata-se de uma pesquisa de revisão de literatura, descritiva, exploratória e de relato de caso.

**RESULTADOS:** A evolução deste tipo de tecnologia permite identificar lesões cada vez menores, sendo assim de extrema importância saber reconhecer os principais aspectos dos tumores hepáticos mais comuns e algumas das suas características podem ajudar o ultrassonografista a contribuir concreta e positivamente na abordagem diagnóstica da hiperplasia nodular focal e no manejo destes pacientes.

**CONCLUSÃO:** Desta forma a importância do ultrassonografista frente ao diagnóstico da HNF está na diferenciação de outros tumores do fígado, sendo aconselhada uma atitude conservadora, e confirmação da biópsia.

**PALAVRAS-CHAVE:** HIPERPLASIA NODULAR FOCAL; DIAGNÓSTICO POR IMAGEM; ULTRASSONOGRRAFIA.

### ABSTRACT

**OBJECTIVES:** The aim of this paper is to review the focal nodular hyperplasia and main sonographic criteria through literature review. In addition to conducting a case report.

**METHODS:** This is a literature review of research, descriptive, exploratory and case report.

**RESULTS:** The evolution of this type of technology allows to identify smaller and smaller lesions, and thus of utmost importance to recognize the main aspects of the most common liver tumors and some of its features can help the sonographer to contribute concretely and positively in the diagnostic approach of focal nodular hyperplasia and the management of these patients.

**CONCLUSION:** The importance of the sonographer in the diagnosis of the focal nodular displasia is in the differentiation of other liver tumours, recommending a conservative approach and the waiting for the biopsy.

**KEYWORDS:** FOCAL NODULAR HYPERPLASIA; DIAGNOSTIC IMAGES; ULTRASOUND.

### INTRODUÇÃO

A escolha temática deve-se a hiperplasia nodular focal (HNF) ser a segunda lesão hepática benigna mais frequente, logo após a hemangioma, correspondendo de 66% a 86% dos tumores benignos. A HNF é uma lesão cuja incidência vem aumentando nos últimos anos, talvez pela melhora nos métodos diagnósticos de imagem<sup>1</sup>. Apresentando-se usualmente como uma lesão única, solitária (<5cm) e não capsulada.

A maioria dos casos é assintomática, sendo identificada de forma incidental em exames de imagem. Ocorre em ambos os sexos, sendo mais frequente no sexo feminino dos 20 aos 50 anos de idade<sup>2</sup>.

Os avanços nos estudos de imagem têm facilitado o diagnóstico sem a necessidade de laparotomia ou ressecção cirúrgica e também a diferenciação da HNF de outras afecções hepáticas benignas e do carcinoma hepatocelular<sup>3</sup>.

1. Schola Fértil

2. Universidade Federal de Goiás

Endereço para correspondência:  
Waldemar Naves Do Amaral  
Email:waldemar@sbus.org.br

São ainda escassos os estudos existentes sobre a hiperplasia nodular focal, sendo o objetivo deste estudo, revisar a hiperplasia nodular focal e principais critérios ecográficos através da revisão de literatura. Além de realizar um relato de caso com diagnóstico de hiperplasia nodular focal, acompanhada por cerca de dois anos.

Há inúmeros caminhos para reflexão sobre a produção de conhecimento de uma área. Neste estudo, a opção foi de uma pesquisa de revisão de literatura, descritiva, exploratória e relato de caso.

## REVISÃO DE LITERATURA

Inicialmente, a conduta nos casos de HNF era quase sempre cirúrgica, pois não se conhecia bem o comportamento da lesão ao longo dos anos<sup>4</sup>. Entretanto, a abordagem se modificou a partir de uma melhor compreensão da sua fisiopatologia, que é baseada em uma malformação vascular e, principalmente, da sua história natural, de curso usualmente benigno<sup>5</sup>.

A HNF não é neoplasia e sim hiperplasia nodular focal do fígado, uma malformação arterial congênita dentro do fígado, a lesão consiste em uma cicatriz estrelada vascular com tecido conjuntivo, ductos biliares rodeados por hepatócitos proliferados e de células Kupffer separadas por septos fibrosos<sup>6</sup>.

A apresentação múltipla é extremamente rara, dificultando o diagnóstico, devido à complexidade em caracterizar cada lesão. Normalmente as lesões permanecem estáveis em números e dimensões, sendo raros os casos que apresentam progressão da doença<sup>7</sup>.

Com os avanços nas técnicas de imagem têm contribuído para o aumento do diagnóstico dos tumores hepáticos benignos, tendo grande importância, na prática clínica, o diagnóstico diferencial entre HNF e adenoma hepático, devido ao risco de ruptura e sangramento do adenoma<sup>8</sup>. O aparente aumento na incidência de HNF a partir de 1960, embora coincidindo com a época em que os anticoncepcionais orais tornaram-se disponíveis nos Estados Unidos, pode ser reflexo, apenas, do maior conhecimento das técnicas diagnósticas e da melhor qualidade dos exames de ultrassom<sup>9</sup>.

A HNF é uma lesão benigna que raramente causa sintomas. Constitui, geralmente, um achado incidental imagiológico e apenas um terço é detectado através da investigação de sintomas tais como dor epigástrica ou tumefacção abdominal palpável. Sintomas agudos devido à hemorragia são excepcionais<sup>10</sup>.

A importância desta lesão é sua diferenciação de adenomas ou, mais raramente, de tumores malignos. A maioria das lesões pode ser diagnosticada pela US, RM ou TC<sup>11</sup>.

A hiperplasia nodular focal (HNF) é encontrada com frequência em fígado normal. É uma lesão localizada, bem delimitada, mal encapsulada, consistindo em nódulos de hepatócitos

hiperplásicos com cicatriz central fibrosa e estrelada. Não é uma neoplasia verdadeira, mas representa a resposta a um fluxo vascular anormal através de uma anomalia vascular congênita ou adquirida que origina áreas alternadas de parênquima em regeneração e atrofia. Podendo variar de 1 cm a muitos centímetros de diâmetros<sup>12</sup>. Devido ao excelente suplemento sanguíneo, são raras as hemorragias, necrose e calcificações. Essas lesões geralmente produzem uma anomalia na superfície do fígado ou podem deslocar os vasos sanguíneos do parênquima<sup>13</sup>.

A HNF ocorre predominantemente em mulheres em idade reprodutiva. A relação com o uso de anticoncepcional oral é controversa; alguns estudos sugerem associação do uso de anticoncepcional em longo prazo com a hiperplasia nodular focal. Entretanto, a descontinuidade do seu uso não leva a cura da patologia<sup>6</sup>.

Normalmente, a HNF ocorre como uma lesão capsular menor que 5cm. Geralmente há uma cicatriz fibrosa no centro da lesão com grandes vasos arteriais espessados (hiperplasia fibromuscular) e cicatrizes menores (septos) se estendendo radialmente do centro até a cápsula, acompanhados de ductos biliares. A presença de células de Kupffer, a principal das células de defesa imunológica no fígado, ajuda a diferenciar a HNF de adenoma hepatocelular<sup>14</sup>.

Sua característica é uma espessa lesão cicatricial central, com septos radiados. Além dos cordões de hepatócitos, podem ser encontrados numerosos ductos biliares, de origem hepática, que não se comunicam com a árvore biliar. A lesão é lobulada é demarcada, mas não encapsulada. Diferentemente do adenoma, ele apresenta sinusóides com células do sistema macrofágico mononuclear<sup>15</sup>.

A HNF pode ser dividida em clássica cerca de 80% e não clássica correspondendo cerca de 20% dos casos, segundo seus aspectos histopatológicos. A clássica apresenta três componentes: arquitetura nodular anormal, vasos malformados e proliferação de ductos biliares. A não clássica contém dois dos três componentes<sup>16</sup>.

A patogênese da HNF não é totalmente conhecida. Malformação vascular e/ou injúria vascular são sugeridas como possíveis mecanismos para seu desenvolvimento. A associação com esteróides é controversa. O tumor é geralmente assintomático e, nestes casos, não requer tratamento<sup>17</sup>.

A HNF que já foi considerada neoplasia, hamartoma, mas a hipótese mais aceita atualmente é que seja uma resposta hiperplásica decorrente tanto de hiperperusão como de isquemia, associada à lesão vascular de uma artéria anômala, localizada no seu interior<sup>18</sup>.

## ETIOLOGIA

A causa da HNF ainda não está bem esclarecida, mas provavelmente surge de uma malformação vascular que leva

a um aumento local do fluxo sanguíneo. Com esse aumento da oferta de sangue, há multiplicação das células do fígado (hiperplasia) e provavelmente transformação dessas células nas células do tumor. Apesar de ser muito mais comum em mulheres (8 a 9,1 mulheres para 1 homem) em idade fértil (20 a 50 anos), não há evidência conclusiva sobre ação hormonal natural ou anticoncepcionais<sup>16</sup>.

### CLASSIFICAÇÃO

A HNF pode ser dividida em clássica (80%) e não clássica (20%), segundo seus aspectos histológicos. A clássica apresenta três componentes: arquitetura nodular anormal, vasos malformados e proliferação de ductos biliares. A não clássica contém dois dos três componentes, incluindo a proliferação ductal<sup>18</sup>.

### SINAIS E SINTOMAS

São assintomáticos em 70% a 90% dos casos e seu achado é incidental nos exames de imagem. Sua associação com estrógenos é controversa, certamente menos evidente do que em relação aos adenomas. A clássica cicatriz central e outras características ao exame de RM possibilitam o diagnóstico seguro na maioria dos pacientes. Além de frequentemente ser assintomática não costuma apresentar complicações como sangramento e nem evolui para malignização<sup>19</sup>.

Sinais e sintomas relacionados à HNF em crianças incluem dor abdominal inespecífica, redução do apetite, perda de peso, massa abdominal palpável e hepatomegalia. Em tumores hepáticos maiores, saciedade precoce e icterícia podem ocorrer, e estão relacionados à compressão de estruturas vizinhas<sup>20</sup>.

### DIAGNÓSTICO

Segundo as características histológicas do tumor, a HNF é facilmente identificável por exames de imagem<sup>14</sup>. No entanto, segundo as recomendações da Sociedade Brasileira de Hepatologia, o diagnóstico da HNF deve ser confirmado por exames dinâmicos de imagens tais como tomografia computadorizada e a ressonância magnética. Na ausência de lesão cicatricial central e com outros sinais sugestivos de HNF, o uso de contraste específico é indicado.

O diagnóstico diferencial da HNF deve ser realizado com todas as lesões hepáticas nodulares, principalmente com o hepatoblastoma, o carcinoma hepatocelular bem diferenciado e o adenoma hepático. Hemangioma, hiperplasia regenerativa nodular, hiperplasia compensatória, gordura focal hepática e transformação nodular parcial também podem gerar dúvidas.

Segundo a Sociedade Brasileira de Hepatologia (2015), confirmado o diagnóstico de HNF, a conduta deve ser conservadora e sem tratamento específico. Porém sugere-se o

acompanhamento destes casos com exames de imagens com intervalos que podem variar de seis meses a dois anos.

### ULTRASSONOGRAFIA

O fígado normal é homogêneo, contém ecos finos sendo minimamente hiperecóide ou isoecóide se comparado ao córtex renal normal<sup>13</sup>. - Figura 1.

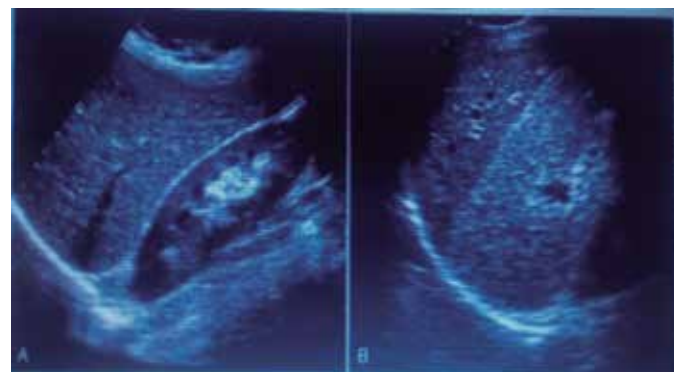


Figura 1 - Ecogenicidade normal do fígado. (A) o fígado é mais ecogênico do que o córtex renal. (B) fígado é menos ecogênico do que o baço, como é comum em mulheres magras, cujo lóbulo esquerdo envolve o baço<sup>11</sup>.

Na ultrassonografia (US) a hiperplasia nodular focal aparece como uma massa discreta, difícil de ser diferenciada da ecogenicidade do parênquima adjacente. Levando em consideração o tecido hepático normal, a HNF é responsável na maioria dos exames de imagem como uma “lesão invisível” que pode ser extremamente discreta e despercebida. Anormalidade discreta no contorno do fígado e deslocamento dos vasos deve-se levantar imediatamente a suspeita de HNF. A cicatriz central pode ser vista na US em escala cinza como uma área hipoeecóica linear ou no formato de uma estrela, na região central da massa, podendo ser hipoeecóica e raramente hipereecóica<sup>13</sup>.

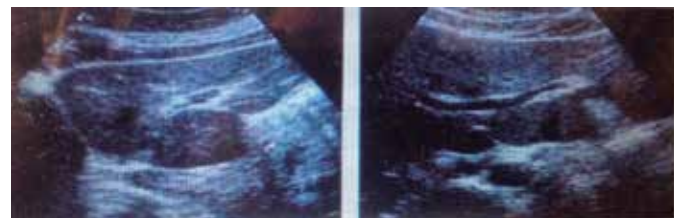


Figura 2: Hiperplasia Nodular Focal, ultrassonografia A, sagital, e B transversal uma massa isoecóica discreta, no lóbulo caudado. A variação no contorno é a chave para determinar a presença dessa massa<sup>11</sup>.

As características ao Doppler são altamente sugestivas, já que são vistos vasos sanguíneos periféricos e centrais bem desenvolvidos. Os estudos patológicos descrevem uma artéria anômala cujo calibre é maior do que o esperado para tal localização. Assim os vasos podem ser vistos cruzando a cicatriz central em uma configuração linear ou em forma de estrela. O Doppler geralmente mostra sinais predominantemente arteriais, com uma alternância na faixa média de (2-4KHZ) na região central<sup>13</sup>. – Figura 3.

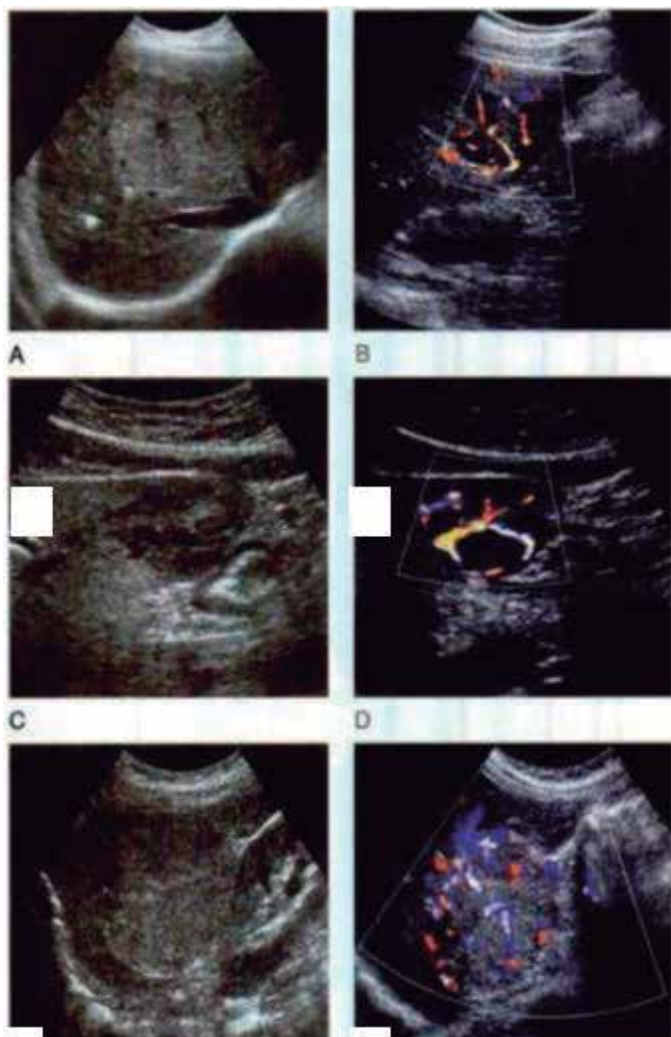


Figura 3. Característica da HNF na ultrassonografia em escala cinza e no Doppler em três pacientes. Às esquerdas estão as imagens da ultrassonografia em escala cinza e as direitas as com Doppler colorido. (A), a ultrassonografia é virtualmente normal, somente levando a possibilidade de uma massa isoecóica discreta. (B), entretanto ao Doppler mostra um padrão estelar, confirmando a autenticidade da observação. (C), Esteatose Hepática, apresentando uma região hipoeecóica os pontos do seguimento. Considerou-se o diagnóstico diferenciado de ausência focal de envolvimento. (D), entretanto ao Doppler mostrou uma massa hipervascularizada de padrão estelar, achado clássico de HNF. (E), massa no lóbulo direito do fígado que causa alterações no seu contorno. (F), o Doppler mostrou-se novamente o padrão estelar da vascularização central, sugestivos a HNF. Essa hipervascularidade e o padrão estelar são facilmente observados na ultrassonografia convencional<sup>11</sup>.

#### TOMOGRAFIA AXIAL COMPUTORIZADA

A HNF geralmente é caracterizada com grande eficácia na tomografia computadorizada (TC). Atualmente a TC helicoidal e especialmente a TC com múltiplas fileiras de detectores permitem um estudo hepático multifásico (contrastação hepática arterial, portal e de equilíbrio), indispensável para avaliação da vascularização do tumor e sua correta caracterização<sup>21</sup>.

Na TC sem contraste, a HNF é uma lesão focal hipo ou isodensa. Uma cicatriz central hipodensa é evidenciada em apenas um terço dos casos. Calcificações no seio da cicatriz

central são raras e observadas em apenas 1% dos casos. Após administração de contraste, devido à irrigação arterial proeminentemente, a lesão contrasta rapidamente na fase arterial na maioria dos casos (89-100%). O contorno da lesão é bem demarcado e pode ser lobulado. A cicatriz central torna-se mais evidente (60%). Na fase portal, a lesão perde o realce<sup>10</sup>. – Figura 4.

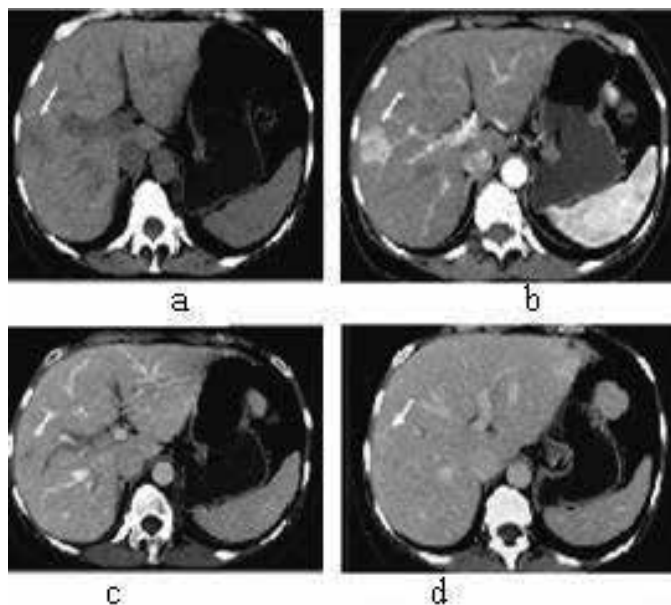


Figura 4: Hiperplasia nodular focal típica na TC (setas). Fases sem contraste (a), arterial (b), portal (c) e de equilíbrio (d). Notar impregnação precoce na fase arterial e clareamento rápido a fase portal. A cicatriz central permanece hipodensa nas fases precoces e se impregna tardiamente na fase de equilíbrio<sup>26</sup>

#### RESSONÂNCIA MAGNÉTICA

Na ressonância magnética, a cicatriz será hiperdensa em T2 com contraste com gadolínio, podendo diagnosticar a HNF com 98% de certeza, devendo-se, no entanto, considerar a hipótese de hepatocarcinoma fibrolamelar na presença de lesão maior de 10 cm em fígado com cirrose<sup>14</sup>. – figura 5.

#### CINTILOGRAFIA COM COLOIDE DE ENXOFRE

É utilizada para caracterizar a HNF, devido à concentração das células de Kupffer, aproximadamente 60% das HNF vão se apresentar quentes (mais intenso que o fígado adjacente), ou morno (isointenso em relação o fígado adjacente), ocorre em 50 a 70% das hiperplasias nodulares focais em virtude da captação pelas células de Kupffer e assim não capta colóide de enxofre-tecnécio-99m<sup>6</sup>.

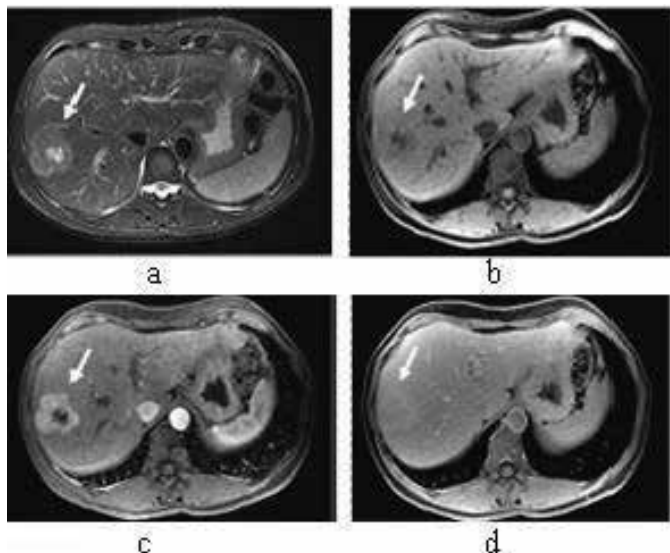
#### PROGNÓSTICO

A HNF raramente evolui com ruptura ou hemorragia, que são as únicas complicações do tumor. Nesses casos, ou em tumores excepcionalmente raros (>8 cm), pode ser necessária

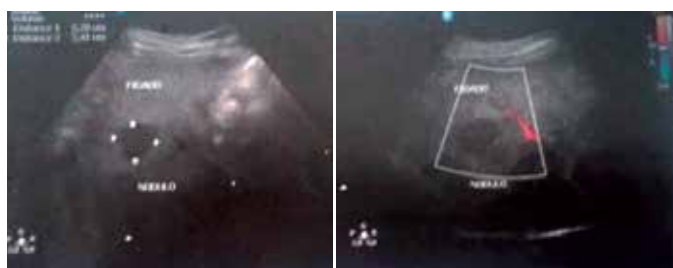


cirurgia para sua retirada. Outra opção de tratamento, com resultados variados, é a embolização da artéria que nutre o tumor, através de arteriografia. Apesar da relação discutível entre contraceptivos orais e a HNF, não é recomendado o uso desses e a segurança na gravidez também é duvidosa<sup>14</sup>.

Por não causar sangramento e não haver risco de malignização, a indicação de ressecção limita-se às massas sintomáticas, que estão crescendo ou na dúvida diagnóstica<sup>11</sup>.



**Figura 5:** Hiperplasia nodular focal na RM (setas). A: FSE T2 com saturação de gordura, TE 90 MS; B: GRE T1 com saturação de gordura; C: GRE T1 pós-contraste fase arterial; D: GRE T1 pós-contraste fase de equilíbrio. Notar acentuado realce arterial e clareamento na fase de equilíbrio. A cicatriz central apresentahipersinal em T2 e realce tardio na fase de equilíbrio<sup>26</sup>



**Figura 6:** Ultrassonografia do Fígado, realizado em 21.09.2015. Presença de uma imagem nodular, hipocogênica de contornos irregulares projetando-se em lóbulo direito, medindo 2,7 x 2,4 cm.<sup>26</sup>

## METODOLOGIA

Este estudo é uma pesquisa bibliográfica a fim de revisar a ultrassonografia no diagnóstico da hiperplasia nodular focal e relatar um estudo de caso. Esse tipo de pesquisa se propõe a realizar um levantamento da bibliografia já publicada em forma de livros revistas, publicações avulsas e imprensa escrita, procurando conhecer e analisar as contribuições científicas do passado sobre um determinado tema<sup>22</sup>.

O estudo de caso tem origem na pesquisa médica, com a análise de modo detalhado de um caso individual que expli-

ca a dinâmica e a patologia de uma doença dada. Com este procedimento se supõe que se pode adquirir conhecimento do fenômeno estudado a partir da exploração intensa de um único caso<sup>23</sup>.

Trata-se de um estudo descritivo do tipo relato de caso, utilizando-se informações retrospectivas, obtidas diretamente da paciente sujeito deste caso, em consultas no Centro DAIA Medicina Diagnóstica.

População alvo: Um único indivíduo com diagnóstico de hiperplasia nodular focal, diagnosticado incidentalmente por ultrassonografia de abdome. Delineamento do Estudo: A história que compõe este relato fora obtida diretamente com o paciente, utilizando se informações verbais do mesmo, bem como dados obtidos nos resultados de exames ultrassonografia e confirmado com a biópsia. Também não foram coletados dados em prontuários em nenhum dos serviços pelos quais o indivíduo em questão já fora acompanhado.

A revisão de literatura fora elaborada utilizando-se artigos do período de 2001 a 2014, sendo a pesquisa realizada pelas bases de dados LILACS, MEDLINE, SciELO e BIREME, além de literaturas e periódicos pertinentes.

## RESULTADOS

Pode-se observar que com a disseminação de equipamentos de diagnóstico por imagem e sua crescente utilização, tem sido cada vez mais comum à ocorrência de nódulos hepáticos incidentalmente encontrados em exames de imagem.

A evolução deste tipo de tecnologia permite identificar lesões cada vez menores, sendo assim de extrema importância saber reconhecer os principais aspectos dos tumores hepáticos mais comuns e algumas das suas características podem ajudar o ultrassonografista a contribuir concreta e positivamente na abordagem diagnóstica da hiperplasia nodular focal e no manejo destes pacientes.

## RELATO DE CASO

Paciente C.R.S.G do sexo feminino, 26 anos, procurou auxílio médico devido a um nódulo sólido no fígado, assintomático, diagnosticado incidentalmente por ultrassonografia de abdome. Relatava uso de anticoncepcional oral, à base de estrógeno, por cerca de tres anos. Nega tabagismo e etilismo. Mãe apresentava história de esteato-hepatite não alcoólica e avó materna era portadora de hemangioma hepático.

Ao exame físico apresentava bom estado geral, consciente, acianótica, anictérica, hidratada, afebril, eupnéica. Aparelho cardiovascular: Precórdio normodinâmico, Ictus de ventrículo esquerdo invisível, palpável em 5º espaço intercostal na linha hemiclavicular esquerda medindo cerca de duas polpas digitais, não propulsivo. Ausência de atritos. Ritmo cardíaco regular em

dois tempos, bulhas normofonéticas, sem sopros ou extrassístoles. Frequência Cardíaca (FC): 78 bpm. Pulso radial, simétrico, sincrônico e com boa amplitude. Ausência de turgência jugular patológica. PA de 110x75 mmHg. Aparelho respiratório: torácico típico, simétrico, murmúrio vesicular fisiológico presente bilateralmente, sem ruídos adventícios, som claro a percussão. Sem sinais de esforço respiratório e com expansibilidade preservada bilateralmente. Frêmito tóraco-vocal uniformemente palpável bilateralmente. Frequência Respiratória (FR): 18 irpm. Abdomem: plano, flácido, sem lesões de pele, cicatrizes, circulação colateral ou herniações. Pulsações arteriais e peristalse não identificáveis à inspiração. Ruídos hidroaéreos normoativos nos quatro quadrantes e ausência de sopros em focos arteriais abdominais. Espaço de Traube livre Indolor a palpação, sem vísceromegalias ou massas. Extremidades sem edemas e bem perfundidas. Reflexos profundos e superficiais presentes sem alterações. Sistema Nervoso Central: consciente e orientada no tempo e espaço.

Ao exame da cabeça e pescoço, crânio normocéfalo. Ausência de movimentos involuntários, retrações, cicatrizes e abaulamentos no couro cabeludo. Cabelos com implantação normal e sem infestações parasitárias. Implantação das sobrancelhas normal. Face simétrica com mímica preservada. Ausência de lesões de pele. Implantação de olhos, nariz e orelhas normais. Ausência de alterações em globo ocular. Movimentos oculares preservados. Abertura palpebral normal. Pupilas isocóricas e fotoreagentes. Reflexo fotomotor direto e consensual preservados. Pavilhão auricular e conduto auditivo externo sem lesões ou secreções. Narinas e vestibulo nasal sem alterações. Lábios, língua, gengiva e mucosa jugal sem alterações. Dentes em bom estado de conservação. Ausência de lesões ou linfadenomegalias. Região cervical sem alterações durante a palpação.

Na ultrassonografia apresentava uma esteatose hepática leve e um nódulo hipoecogênico no lóbulo direito medindo 2,7 x 2,4cm e à tomografia computadorizada apresentava lesão focal nos segmentos 2/3 de 2,6 x 2,5cm.

Foram coletados outros exames representativos da função hepática, que se revelaram normais com exceção da gama glutamil transferase sérica, que se apresentava aumentada aproximadamente duas vezes o valor médio de referência. Com diagnóstico final de hiperplasia nodular focal realizados pelos exames de imagens, confirmado com biópsia.

Atualmente, com dois anos de acompanhamento após o diagnóstico encontra-se bem, tendo sido feita substituição do anovulatório à base de estrógeno por progesterona.

## DISCUSSÃO

A tecnologia associada à imagem médica tem sido alvo de profundas evoluções nas últimas décadas. As sombras re-

presentando órgãos em filmes fotográficos criados pelo raio-X foram complementados com novas modalidade imagiológicas como são a ultrassonografia, a tomografia axial computadorizada e ressonância magnética. Sendo a ultrassonografia a primeira escolha para o diagnóstico de nódulos hepáticos devido ao seu baixo custo<sup>24</sup>.

A HNF é uma lesão hepática benigna, a sua etiologia é pouco clara, sendo inúmeras as teorias que a tentam explicar. A malformação vascular congênita dos espaços porta é aquela mais frequentemente defendida<sup>25</sup>.

Entre as lesões mais facilmente confundidas com HNF salientamos o adenoma hepático, que tem relação inequívoca com uso de anticoncepcionais orais, principalmente em altas doses e por tempo prolongado, sendo de grande importância a sua diferenciação. A maioria das lesões pode ser diagnosticada pela US, RM ou TC. A presença de cicatriz central com as características de apresentar alto sinal em T2 na RM, não apresentar realce na fase arterial e apresentar realce nas fases de equilíbrio ou tardia após a administração endovenosa de contraste é sugestiva, mas não está presente na maioria das lesões<sup>11</sup>.

Na HNF reserva-se a intervenção cirúrgica para aqueles casos que apresentam sintomas, complicações, lesões progressivas ou compressão de órgãos adjacentes. Complicações da HNF, tais como desconforto abdominal, hemorragia intratumoral e ruptura intraperitoneal, são raras, no entanto, alguns casos de ruptura intraperitoneal têm sido descritos na literatura e nessa situação a conduta cirúrgica tem sido necessária<sup>4</sup>.

Um achado útil no diagnóstico de HNF é a evidência de aumento da captação hepática à cintilografia hepato-esplênica, permitindo diferenciá-la de outras massas hepáticas. A ultrassonografia, a tomografia computadorizada e a ressonância magnética podem evidenciar massa hepática de características benignas, sendo típica, porém não universal, a presença de cicatriz central. Na angiografia pode ser encontrada configuração hipervascular radial característica, porém pouco frequente.<sup>26,27</sup>

Embora as técnicas de imagem tenham grande valor no diagnóstico deste tumor, persistindo dúvidas, faz-se mister a realização da biópsia hepática, método diagnóstico de grande importância, por sua alta especificidade<sup>11</sup>.

## CONCLUSÃO

Desta forma a importância ultrassonografista frente ao diagnóstico da HNF está na diferenciação de outros tumores do fígado, sendo aconselhada uma atitude conservadora, e confirmação da biópsia.

## REFERÊNCIAS

1. Chamberlain, RS; Decorato, D; Jarnagin, WR. Benign liver lesions. In: Blumgart LH, Fong Y, Jarnagin WR, editors. Hepatobiliary cancer. Hamilton: BC Decker; 2001. p.1-30.

2. Heiken, JP. Distinguishing benign from malignant liver tumours. *Cancer Imaging*. 2007;7:S1-14.
3. Choi, BY; Nguyen MH. The diagnosis and management of benign hepatic tumors. *J Clin Gastroenterol* 2005;39:401-12.
4. Halluin, V, et al. Natural history of focal nodular hyperplasia. A retrospective study of 44 cases. *Gastroenterol Clin Biol* 2001; 25(11):1008-10.
5. Macedo, RGA, et al. Hiperplasia nodular focal múltipla do fígado-subtipo misto hiperplásico/adnomatoso. *Rev. Col. Bras. Cir.* 2011;38:4.
6. Goldman, L; Ausiello, D. Cecil: Tratado de Medicina Interna. 23ª Edição Rio de Janeiro: Elsevier, 2011.
7. Mihai, C, et al. Multiple focal liver lesions-diagnosis challenges. Case report, *Med Ultrasson*, 2011; 13:72-5
8. Biecker, E, et al. Benign hepatic tumours. *Z Gastroenterol* 2003; 41:191–200.
9. Cherqui, D, et al. Management of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenoma in young women: a series of 41 patients with clinical, radiological, and pathological correlations. *Hepatology* 1995;22:1674–81.
10. Davide, J. Hiperplasia nodular focal. 2009. Disponível em: <http://www.alert-online.com/br/medical-guide/hiperplasia-nodular-focal>. Acesso em 12.01.2016.
11. Coelho, JCU, et al. Indicação e tratamento dos tumores benignos do fígado. *ABCD Arq Bras Cir Dig* 2011;24(4):318-23.
12. Kumar, V, et al. Robbins. Patologia básica. . ed.9, Rio de Janeiro: Elsevier, 2013
13. Rumack, C; Wilson, S; Charboneau, J; Levine, D. Tratado de ultrassonografia diagnóstica. 4.ed. Rio de Janeiro – RJ: Elsevier, 2012.
14. Jorge, SG. Tumores benignos do fígado. 2007. Disponível em: [http://www.hepcentro.com.br/tumores\\_benignos.htm](http://www.hepcentro.com.br/tumores_benignos.htm). Acesso em 07.12.2015.
15. Sempoux C; Balabaud C; Bioulac-Sage P. Pictures of focal nodular hyperplasia and hepatocellular adenomas. *World J Hepatol* 2014;6:580-95
16. Nguyen, BN, et al. Focal nodular hyperplasia of the liver: a comprehensive pathologic study of 305 lesions and recognition of new histologic forms. *Am J Surg Pathol*. 1999;23(12):1441-54.
17. Alcântara, SO. Neoplasias hepáticas: caracterização pela US, TC e RM, 2011. Disponível em: [https://www.posgraduacaoorientador.com.br/hide/path\\_img/conteudo\\_542b114e258f8.pdf](https://www.posgraduacaoorientador.com.br/hide/path_img/conteudo_542b114e258f8.pdf). Acesso em: 13.01.2016.
18. Sociedade Brasileira De Hepatologia. Recomendações da Sociedade Brasileira de Hepatologia para o tratamento de nódulos hepáticos benignos, 2015. Disponível em: [http://sbhepatologia.org.br/pdf/recomendacoes\\_nodulos\\_hepaticos\\_2.pdf](http://sbhepatologia.org.br/pdf/recomendacoes_nodulos_hepaticos_2.pdf)
19. Belghiti, J, et al. Diagnosis and management of solid benign liver lesions. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol*;2014; 11:737–49.
20. Kim, J, et al. An algorithm for the accurate identification of benign liver lesions. *Am J Surg* 2004; 187:1274-9.
21. Hussain SM, et al. Focal nodular hyperplasia: findings at state-of-the-art MR imaging, US, CT, and pathologic analysis *Radiographics*. 2004;24:3–17.
22. Lakatos, E; Marconi, MA. Fundamentos de Metodologia Científica. São Paulo: Atlas, 2001.
23. Ventura, MM. O estudo de caso como modalidade de pesquisa. *Revista SOCERJ*, 2007; 20 (5):383-6.
24. Hamer, OW, et al. Fatty liver: imaging patterns and pitfalls. *Radiographics*, 2006; 26: 1637-53.
25. KONDO, 2000
26. Teixeira, MS, et al. Hiperplasia nodular focal do fígado: apresentação de um caso e revisão da literatura. *Radiol Bras* 2007;40:4.
27. Kehagias D, et al. Focal nodular hyperplasia: imaging findings. *Eur Radiol* 2001;11:202–12.
28. Dário, TA; Giuseppe, D. Neoplasias Hepáticas: Caracterização por métodos de imagem. *Radiol. Bras.* 2008; 41(2): 119-27

# CISTO DE MESENTÉRIO - RELATO DE CASO

## MESENTERIC CYST – REPORT OF A CASE

NIELSON RODRIGUES BARBOSA<sup>1</sup> E ADILSON CUNHA FERREIRA<sup>2</sup>

### RESUMO

*Cisto de mesentério é uma doença abdominal rara e costuma ser um achado incidental durante exames de imagem do abdome ou pesquisa de massa abdominal. Provoca poucos ou nenhum sintoma, sendo a sua incidência mais comum no sexo feminino. A ecografia mostra-se de grande valor diagnóstico, com uma sensibilidade entre 85% e 100% e a tomografia computadorizada (TC), permite uma melhor avaliação da relação dos cistos com os órgãos adjacentes. O tratamento é cirúrgico e consiste em exérese do cisto, seja por laparotomia ou videolaparoscopia, com ou sem enterectomia segmentar.*

**PALAVRAS-CHAVE:** CISTO, MESENTÉRIO, RARO, OLIGO-SINTOMÁTICO.

### ABSTRACT

*Mesenteric cyst is a rare abdominal disease usually found incidentally during the imaging of the abdomen or abdominal mass search. It causes no symptoms or just a few, and it is commonly found in females. The ultrasound exam is a great diagnostic tool, with sensitivity between 85% and 100%. The computed tomography (CT) allows a better evaluation of the relation of the cysts with adjacent organs. The treatment is done through surgery and it consists of the surgical removal of the cyst, either by laparotomy or video laparoscopy with or without segmental enterectomy.*

**KEYWORDS:** CYST, MESENTERIC, RARE, FEW SYMPTOMS.

### INTRODUÇÃO

Os cistos mesentéricos são lesões císticas consideradas raras, podendo localizar-se entre os folhetos mesentéricos de todo o tubo digestivo, desde o duodeno até o reto, sendo mais comumente encontrados ao nível do íleo. Pela ordem ocorre mais comumente no mesentério do intestino delgado (60%), mesocolon (24%) e retroperitoneal (14,5%), localizando-se de preferência no mesentério ileal ou no mesocólon direito<sup>1</sup>

O cisto mesentérico foi descrito pela primeira vez pelo anatomista italiano Banevieni, em 1507. No século XIX, Rokitsky o descreveu com maiores detalhes em 1842 e, em 1880, Tillaux realizou a primeira ressecção deste cisto com sucesso. Na atualidade a sua frequência estimada é maior que a relatada pela literatura<sup>2</sup>. Segundo Miliaras e cols., até 2006, foram publicados cerca de 820 casos na literatura<sup>3</sup>.

A sua incidência é estimada entre 1/100.000 e 1/250.000 admissões hospitalares, com proporção igual entre os sexos<sup>4</sup>. Outros autores relatam uma incidência maior no sexo feminino e entre as terceira e quarta décadas de vida<sup>5</sup>.

São tumores de múltiplas origens e a dificuldade na caracterização de cada um tem sido um empecilho na formação

de um sistema de classificação ideal e universal<sup>6</sup>. A etiologia mantem-se incerta, porém admite-se que obstruções linfáticas, desordens embrionárias, trauma abdominal ou degeneração local de tecidos linfáticos podem propiciar a formação do cisto<sup>7</sup>. Na maioria dos casos são assintomáticos e o achado costuma ser acidental, durante um exame de imagem ou exploração cirúrgica do abdome<sup>8</sup>.

Este trabalho tem como objetivo apresentar um caso do nosso serviço e discutir aspectos mais atualizados da clínica, da epidemiologia, anátomo-patológicos e do tratamento destes tumores.

### RELATO DO CASO

Paciente de 49 anos de idade, do sexo feminino, foi atendida no setor de emergência do Hospital Aliança, na cidade de Salvador-BA, no dia 02/07/2015, referindo dor abdominal no flanco esquerdo. Esta dor já sentia há uns 03 anos, de intensidade leve a moderada e descreve como tipo “pontada”, localizada, que passava sozinha. Pensava que seria dor no ovário. Sentia isto umas quatro a cinco vezes por ano (SIC). Foi submetida a TC do abdome que demonstrou formação

1. Pró Imagem Serviços Diagnósticos Ltda  
2. Núcleo de Ensino em Radiologia e Diagnóstico por Imagem (NERDI) e Instituto de Diagnóstico por Imagem de Ribeirão Preto (IDI). São Paulo, Brasil

CORRESPONDÊNCIA:  
Nielson Rodrigues Barbosa  
Email: nielsonbarbosa@uol.com.br

ovalar com densidade de líquido, de paredes finas e regulares, sem realce pelo meio de contraste, medindo cerca de 7,0 cm X 4,9 cm, localizada posteriormente ao colon descendente (cisto entérico?). Teve alta após cerca de 48 horas na emergência. Procurou o nosso serviço em 11/07/2015 para realizar ecografia da área referida como dolorosa. No exame ecográfico achamos imagem anecóica, de paredes finas, contornos regulares e reforço acústico posterior, no flanco esquerdo, muito próximo da parede lateral do abdome, medindo 8,4 x 6,8 x 4,0cm. No corte transversal é que constatamos a sua provável relação com o meso de alça intestinal do intestino grosso.

A cirurgia, realizada por videolaparoscopia, foi um sucesso. A peça cirúrgica pesava 70g e mediu 7,5 x 6,5 x 5,0cm, exibindo superfície externa lisa e congesta, com aderências. A superfície interna é lisa e a parede tem 0,1cm de espessura. A microscopia mostrou cisto com revestimento achatado, presumivelmente mesotelial com áreas de substituição por epitélio mucinoso do tipo endocervical. Há pequeno foco de glândulas com revestimento endometrióide e estroma denso fusocelular. O diagnóstico foi de cisto retroperitoneal, mesotelial, com áreas de metaplasia mulleriana (endocervicose e endometriose). Ausência de atipias e de outros sinais histológicos de malignidade. Diagnóstico confirmado por imuno-histoquímica (IH 653-15). Figura 1.



Figura 1 - Cisto de Mesentério. Foco de Metaplasia Mulleriana. Coloração de H.E., 400x.

## DISCUSSÃO

Os cistos de mesentério, além de considerados raros são formações císticas pobremente sintomáticas ou assintomáticas, na maioria dos casos. Os casos sintomáticos apresentam-se com desconforto abdominal crônico ou mesmo abdome agudo, este último em decorrência de complicações do tipo torção, ruptura, infecção, hemorragia do cisto ou obstrução de órgãos adjacentes<sup>5</sup>.

Perrot et al, em 2000, apresentaram uma classificação baseada em parâmetros histopatológicos e que inclui seis grupos. 1- quistos de origem linfática (quistos mesentéricos simples e linfangioma); 2- quistos de origem mesotelial (quistos mesoteliais simples, mesotelioma quístico benigno e mesotelioma quístico maligno); 3- quistos de origem entérica (quistos entéricos e de duplicação entérica); 4- quistos de origem urogenital; 5- quistos teratomatosos maduros (quistos dermóides) e 6- pseudoquistos (quistos infecciosos e traumáticos)<sup>9</sup>.

A degeneração maligna é rara, sendo verificada em 3 a 4% dos casos<sup>5</sup>. Embora não haja nenhuma diferença entre os cistos malignos e benignos, como em sua localização e tamanho, os malignos tendem a ser mais espessos e com paredes irregulares<sup>4</sup>. Há relatos de adenocarcinomas e linfangiossarcomas. Acredita-se que podem ser resultantes de um remanescente do ducto de Muller<sup>2</sup>.

Estima-se que somente um quarto dos cistos aparecem em crianças<sup>10</sup>, mas as complicações associadas são observadas com maior frequência nesta faixa etária.

O diagnóstico diferencial mais importante é o quisto de ovário, incluindo ainda o pseudoquisto do pâncreas, tumores retroperitoneais pediculados, os leiomiomas uterinos pediculados, a invaginação intestinal, o aneurisma da aorta, a apendicite complicada com abscesso<sup>5</sup>. Podemos acrescentar outros tumores benignos do apêndice cecal, tipo cistadenoma mucinoso do apêndice.

Tomografia computadorizada, ultrassonoografia do abdome e ressonância magnética têm um importante papel no diagnóstico. A cirurgia é o tratamento de escolha e fornece-se o diagnóstico exato após o exame histopatológico<sup>11</sup>.

Desde que foi descrita pela primeira vez em 1993, por Mackenzie, a cirurgia laparoscópica para o quisto de mesentério, tem-se mostrado como uma excelente opção de tratamento, com a vantagem de proporcionar menor dor no pós-operatório, uma recuperação precoce, menor tempo de internamente hospitalar e melhor resultado estético.<sup>(8)</sup> As taxas de recorrência são descritas entre 0-13,6%<sup>1,5</sup>. A grande maioria das recidivas acontece com os quistos retroperitoneais ou naqueles que foram submetidas a excisões parciais.

Neste caso a TC e a Ultrassonoografia tiveram a mesma suspeita diagnóstica. Usamos o Doppler colorido e o Doppler

de alta potência, mesmo não tendo irregularidades da parede ou componente sólido interno, somente para estudar a vascularização interna do cisto. Diante das paredes finas e regulares da lesão e ausência de fluxo nas paredes internas do cisto, ficamos com a impressão de maior probabilidade de tratar-se de patologia benigna, que foi confirmado após a sua exérese.

## REFERÊNCIAS

- 1) SAXENA, AK. Mesenteric and omental cysts. 2010. [Http://emedicine.medscape.com/article/938463](http://emedicine.medscape.com/article/938463)(acedido em Junho de 2011)
- 2) VALDIVIA-GOMEZ GG. Quiste de mesentério.(Revision} *Rev Gastroenterol Mex* 2003; 68:235-8
- 3) MILIARAS S, TRYGONIS S, PAPANDONIOU A, KALAMARAS S, TRYGONIS C, KIS-KINIS D. Mesenteric Cist of Descending Colon: Report of a Case. *Acta Chir Belg* 2006; 106(6):714-6
- 4) KURTZ RJ, HEIMANN TM, HOLT J, BECK AR. Mesenteric and Retroperitoneal Cysts. *Ann Surg*. 1986; 203(1):109-12
- 5) REGINA LT, BOLINA GM, ALBERTI LR, PETROIANU A. Tratamento de Cisto Mesentérico Quiloso. *Arq Bras Cir Dig* 2010; 23(2):138-140
- 6) ALVES JÚNIOR A, MAXIMIANO L, PIRES PW, BIROLINI D.(Mesenteric Cyst}. *Rev Hosp Clin Fac Med São Paulo*. 1994; 49(5):213-6
- 7) TSUKADA H, TAKAORI K, ISHIGURO S, TSUDA, T, OTA S, YAMAMOTO T. Giant Cystic Lymphangioma of the Small Bowel Mesentery: Report of a Case. *Surg Today*. 2002; 32(8):734-7
- 8) AL-HAIFI MB, ABDULSMAD AM, JUMA TH. Laparoscopic Excision of Mesenteric Cyst: Case Report. *Kuwait Med J*. 2007; 39(2):167-9
- 9) PERROT M, BRUNOLE M, TOTSCH M, MENTHA G. MOREL P. Mesenteric Cysts: Toward Less Confusion? *Dig Surg* 2000; 17(4):323-8
- 10) HARDIN WJ, HARDY JD. Mesenteric Cysts. *Am J. Surg* 1970; 119:640-5
- 11) EKÇI B, AYAN F, GURSES B. Ruptured Mesenteric Cyst: a Rare Presentation after Trauma. *Acil Cerrahi Derg*. 2007; 13(1):74-7

# DISPLASIA TANATOFÓRICA: IMPORTÂNCIA DA ULTRASSONOGRRAFIA 3D E 4D

## THANATOPHORIC DYSPLASIA: THE VALUE OF 3D AND 4D ULTRASONOGRAPHY

RICARDO SANTANA TEIXEIRA COSTA<sup>1</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL<sup>2</sup>, DIOGO HUMMEL HÖHL<sup>2</sup>, VALDIVINA ETERNA FALONE<sup>1</sup>, RICARDO PEREIRA MAROT<sup>2</sup>, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO<sup>3</sup>

### RESUMO

**OBJETIVO:** revisar a literatura médica em relação ao diagnóstico ultrassonográfico da displasia tanatofórica (DT) e suas implicações.

**METODOLOGIA:** foi pesquisada a base de dados virtuais PubMed com as seguintes palavras-chaves: ultrassom, displasia tanatofórica, diagnóstico. Os seguintes filtros foram aplicados: espécie humana, artigos publicados em inglês, espanhol e português. Dos 161 artigos recuperados na base de dados, nove foram selecionados. Dados presentes na rede Orphanet também foram utilizados.

**RESULTADOS:** as principais características da DT ao ultrassom são o crânio em formato de folha de trevo (DT tipo 2), abdome em formato de sino (DT tipo 1 e 2), fêmures encurtados e em formato de receptor de telefone (DT tipo 1) dentre outras. Mãos em tridente, platisspondilia, estreitamento do espaço intervertebral são difíceis de diagnosticar ao ultrassom convencional 2D, entretanto, com o advento do 3D e 4D, e o uso do software HD live (alta resolução) a maioria das características já relatadas para a DT ficaram mais fáceis de serem diagnosticadas permitindo a diferenciação mais segura das outras displasias esqueléticas.

**CONCLUSÃO:** a ultrassonografia de alta resolução tem uma excelente capacidade de tornar mais nítida a imagem e, assim, permitir uma avaliação mais precisa das estruturas anatômicas fetais já no início do segundo trimestre. Essa vantagem traz uma implicação importante no manejo das gravidezes.

**PALAVRAS-CHAVES:** DISPLASIA TANATOFÓRICA, ULTRASSONOGRRAFIA 3D, 4D, ALTA RESOLUÇÃO.

### ABSTRACT

**OBJECTIVES:** To revise the literature concerning the ultrasonographic diagnosis of dysplasia thanatophoric and its implications.

**METHODOLOGY:** We searched PubMed with the following keywords ultrasound, thanatophoric dysplasia, and diagnosis. The following filters were used: humans, English, Spanish and Portuguese. We selected nine articles to compose this review from the 161 retrieved. Data presented in Orphanet were used too.

**RESULTS:** The main features of Thanatophoric Dysplasia (TD) at ultrasound are: cloverleaf skull (TD2), abdomen bell-shaped (TD1 and TD2), short femurs and "telephone receiver" femurs (TD1) among others. Trident-shaped hands, platyspondyly, and short ribs are difficult to diagnose at 2D ultrasound, however, with the advent of 3D, 4D, and the high-resolution ultrasonography (HD live software), the main features of TD that were already reported got easier to be identified allowing more accurate differentiation from other skeletal dysplasias.

**CONCLUSION:** The high-resolution ultrasound has a great capacity to sharpen the image and, thus, allow a more accurate assessment of the fetal anatomic structures in the early 2nd trimester. This advantage implies a better management in pregnancies that a fetal anomaly is suspected, such as thanatophoric dysplasia.

**KEYWORDS:** THANATOPHORIC DYSPLASIA. DIAGNOSIS. ULTRASONOGRAPHY. 3D. 4D. HIGH-RESOLUTION ULTRASOUND.

### INTRODUÇÃO

A displasia tanatofórica (DT) ou nanismo tanatofórico é uma doença esquelética severa e geralmente letal que pode

ocorrer no período pré-natal e é caracterizada por micromelia, macrocefalia, tórax estreito e aspectos faciais distintivos, tais como o crânio em formato de folha de trevo. Ela é subdividida

1. Schola Fértil  
2. Universidade Federal de Goiás  
3. Hospital e Maternidade Dona Íris

Endereço para correspondência:  
Waldemar Naves Do Amaral  
Email:waldemar@sbus.org.br

em DT tipo 1 e tipo 2 que podem ser diferenciadas uma da outra pelo aspecto do fêmur e do crânio. A incidência estimada gira em torno de 1 para 20.000 a 1 para 50.000 nascimentos<sup>1</sup>.

A displasia tanatofórica tipo 1 caracteriza-se por fêmures curtos e em formato de “receptor de telefone”. Não há a presença de crânio em formato de folha de trevo. Na displasia tanatofórica tipo 2 os fêmures são relativamente retos e o crânio é em formato de folha de trevo<sup>1</sup>.

As características morfológicas que caracterizam a doença podem ser vistas ao ultrassom pré-natal. Ao final do 1o trimestre visualiza-se um encurtamento dos ossos longos ao ultrassom. No 2º trimestre há uma restrição do crescimento intrauterino (comprimento dos membros abaixo do 5o percentil) notada juntamente com macrocefalia, ventriculomegalia e um crânio bem mineralizado. O tórax é estreito, os corpos vertebrais estão achatados, mas a mineralização é normal. O fêmur está curvado, em formato de receptor de telefone na DT tipo 1, crânio em formato de folha de trevo no DT tipo 2 e em poucos casos de DT tipo 1 e polidrâmnio também pode ser visto<sup>1</sup>.

Neonatos apresentam macrocefalia com uma fontanela anterior ampla, bossa frontal, hipoplasia facial severa e olhos protusos. Marcado encurtamento dos membros (micromelia) com dobras de pele redundantes e mãos em tridente com braquidactilia também podem ser vistos. O tórax é estreito e em formato de sino. Hipotonia generalizada ao nascimento está presente. Anormalidades do sistema nervoso central (SNC) podem incluir displasia lobo temporal, hidrocefalia, e estreitamento do forame magno. Raramente, anormalidades cardíacas e renais têm sido relatadas, bem como convulsões<sup>1,2</sup>.

O diagnóstico geralmente é realizado no 2º e 3º trimestre, mas é possível diagnosticar mais cedo o encurtamento dos membros e a translucência nucal aumentada durante o ultrassom morfológico de 1o trimestre. A translucência nucal pode estar aumentada devido à compressão do fluxo vascular resultante do tórax estreito<sup>3,4</sup>.

Outros achados de imagem incluem a platispondilia, metáfises irregulares e encurtamento rizomélico dos ossos longos. A suspeita da doença no ultrassom pré-natal pode ser confirmada por análise genética por meio da amniocentese ou biópsia do viló corial e, mais recentemente, por análise do DNA fetal livre no sangue materno<sup>1,5</sup>.

O prognóstico é ruim com morte intrauterina ou pouco tempo após o nascimento em quase todos os casos. Em casos raros, a sobrevivência dos pacientes tem sido relatada até a infância, necessitando de atendimento multidisciplinar. A morte é devida à insuficiência respiratória e/ou compressão da medula espinhal e tronco cerebral<sup>1,6</sup>.

O objetivo desse artigo foi revisar a literatura médica em relação ao diagnóstico ultrassonográfico da displasia tanatofórica e suas implicações.

## METODOLOGIA

Foi pesquisada a base de dados virtuais PubMed com as seguintes palavras-chaves: ultrassom / ultrasound ou ultrasonography, displasia tanatofórica / thanatophoric dysplasia e diagnóstico / diagnosis. Os seguintes filtros foram aplicados: artigos publicados relacionados à espécie humana, publicados em inglês, espanhol e português. Dos 161 artigos recuperados na base de dados Pubmed nove foram selecionados. Dados presentes na rede Orphanet também foram utilizados.

## RESULTADOS

A grande maioria dos artigos concentra-se em relatos de casos sobre a doença. Antes do advento do diagnóstico das mutações por análise citogenética ainda intra-útero, a ultrasonografia pré-natal sozinha era utilizada como meio de identificação dessa doença. Nos dias atuais, tanto o aperfeiçoamento dos equipamentos de ultrassom 2D, quanto a inclusão das ultrasonografias 3D e 4D, além da possibilidade de uso da análise citogenética tem melhorado o diagnóstico. Contudo, o prognóstico dos casos graves continua o mesmo<sup>7,8</sup>.

A etiologia da doença está relacionada a mutações no gene do receptor 3 para o fator de crescimento para fibroblastos (FGFR3) que leva a uma atividade exacerbada da proteína FGFR3. Essa atividade exacerbada irá resultar nos distúrbios de crescimento do osso e outros tecidos que são característicos da DT. Ela é considerada uma doença autossômica dominante, mas a maioria dos casos ocorre devido a uma de novo mutação. O aconselhamento genético permite aos familiares que já tiveram uma criança com DT a conhecer a taxa de recorrência que gira em torno de 2%, por isso, a chance de ter uma criança saudável é alta. As principais características ultrassonográficas podem ser vistas na figura 1.



Figura 1: Características ultrassonográficas da DT. (A) visualizam-se as costelas, (B) crânio em formato de folha de trevo em feto com DT tipo 2; (C) vista longitudinal do tórax e abdome demonstrando o abdome em formato de sino devido ao tórax encurtado, (D) imagem 3D do fêmur demonstrando ligeira curvatura, (E) imagem 3D da face, (F) visualiza-se bossa frontal e tórax encurtado e em G vê-se a mão com os dedos muito curtos (Fonte: Chitty et al., 2013).



Machado e cols. em 2001 construíram um quadro comparativo dos principais achados ultrassonográficos da DT que podem ser visualizados nas ultrassonografias 2D e 3D (Quadro 1). Eles categorizam cada achado nos seguintes quesitos: fácil de identificar, extremamente fácil e difícil.

Achados	2D	3D
Micromelia severa (encurtamento das extremidades)	Fácil	Extremamente fácil
Fêmur extremamente curto	Após 24 sem	Após 24 sem
Fêmur espesso e arqueado	Após 24 sem	Após 24 sem
Fêmur em formato de receptor de telefone	Fácil	Fácil, modo raio X
Encurtamento dos outros ossos longos	Fácil	Extremamente fácil
Mãos em tridente	Difícil	Fácil
Costela curta	Difícil	Fácil, modo raio X
Platispondilia	Difícil	Fácil, modo raio X
Estreitamento do espaço intervertebral	Difícil	Fácil, modo raios-X
Tórax em formato de rolha de champagne	Fácil	Extremamente fácil
Braquicefalia	Fácil	Extremamente fácil
Megacefalia	Fácil	Extremamente fácil
Ventriculomegalia cerebral	Fácil	Difícil
Crânio em formato de folha de trevo	Difícil	Fácil
Bossa frontal	Difícil	Fácil
Ponte nasal baixa	Difícil	Fácil
Anomalias cardíacas e renais	Fácil	Difícil
Dobras cutâneas excessivas	Difícil	Fácil
Polidrâmnio	Fácil	Fácil

Quadro 1: Principais achados ultrassonográficos 2D e 3D da Displasia Tanatofórica (Machado et al., 2001).

Em 2015, a DT foi diagnosticada por um grupo de estudiosos usando a técnica de renderização de superfície pela utilização do software HD live. Essa técnica permite ao ultrassonografista usar uma fonte de luz ajustável para criar uma iluminação e efeitos que aumentam a percepção de profundidade e de sombreamento. Com esse recurso a visualização do desenvolvimento fetal torna-se mais realista e permite ao ultrassonografista acompanhar melhor o desenvolvimento gestacional normal ou alterado. Eles utilizaram essa técnica com o 3D e 4D para diagnosticar a DT no segundo trimestre gestacional e verificaram que a técnica mostrou de modo claro os aspectos anatômicos da DT: malformações externas e anormalidades esqueléticas, incluindo os membros extremamente curtos, corpos vertebrais achatados e costelas curtas, dentre outras características. Os autores concluíram que o uso do HD live pode fornecer imagens valiosas, altamente realísticas para auxiliar no diagnóstico diferencial da DT de outras displasias esqueléticas (Figs. 2 e 3)<sup>8</sup>.

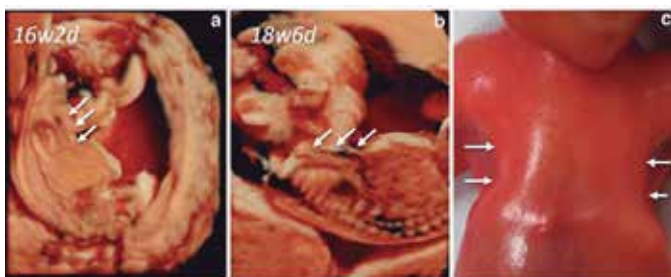


Figura 2: (a, b) Platispondilia (achatamento do corpo vertebral de várias vértebras da região dorsal) e um tórax curto são visualizados na imagem renderizada HD live. (c) Foto post-mortem do feto abortado que confirma a DT tipo I e apresenta o tórax em formato de sino (Inubashiri et al., 2015).

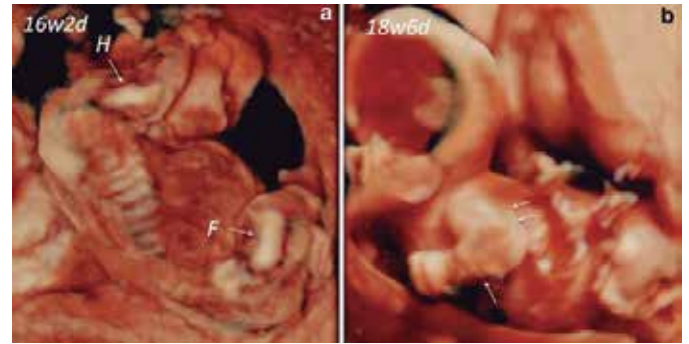


Figura 3: (a) Imagem HD live renderizada mostra claramente o úmero curto (H) e o fêmur encurtado em formato de receptor de telefone (F) no início do 2o trimestre gestacional de um feto com DT tipo 1. (b) 4D HD live mostra uma imagem de micromelia (setas) e revela mobilidade reduzida das articulações (Inubashiri et al., 2015).

Essa vantagem demonstrada por essa técnica sugere que ela tem potencial para se tornar uma ferramenta valiosa no diagnóstico pré-natal de anomalias fetais tais como a DT em estágios mais precoces da gestação e, dessa forma, auxiliar o obstetra na tomada de decisões no acompanhamento e aconselhamento das gestações que cursam com anomalias fetais. Entretanto, a abordagem bidimensional não deve ser descartada, pois ainda é o método padrão-ouro para a avaliação do crescimento e desenvolvimento fetal normal e anormal.

Não há cura para a DT. No contexto pré-natal, o tratamento objetiva evitar complicações no momento do parto. No período neonatal, o manejo deve focar no desejo dos pais de fornecer cuidados de conforto ao recém-nascido versus manejo agressivo. O suporte respiratório com o uso de traqueostomia e ventilação mecânica é essencial para a sobrevivência dos bebês. A hidrocefalia pode ser tratada com a colocação de um desvio. A decompressão suboccipital pode ser realizada quando necessário para aliviar a constrição na junção crânio-cervical. Drogas antiepilépticas podem ser administradas para aqueles que apresentem epilepsia. Aparelhos auditivos podem ser fornecidos para aqueles que apresentem perda da audição<sup>1</sup>.

Há poucos relatos de sobreviventes e, mais ainda, de sobrevivência até a idade de adulto jovem. Nikkel, Major e King relataram em 2013 uma sobrevivente com idade de 28 anos na época da publicação do artigo deles. Para os pacientes que sobrevivem além do período neonatal, respirando de forma independente ou por meio de aparelhos, o médico assistente se vê à volta com dilemas éticos. No entanto, os autores consideram que a partir dos indivíduos que sobrevivem por um longo prazo vislumbra-se uma oportunidade de aprender mais sobre a evolução do fenótipo da doença e o desenvolvimento de outras características<sup>6</sup>.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

A excelente capacidade de tornar mais nítida a imagem espacial que a ultrassonografia de alta resolução apresenta

permite uma avaliação precisa das estruturas anatômicas fetais já no início do segundo trimestre.

Essa vantagem traz uma implicação importante no manejo das gravidezes atualmente, qual seja, ela é uma ferramenta valiosa no diagnóstico precoce, no pré-natal, das anomalias fetais tais como a displasia tanatofórica. Com isso, os cuidados com a mãe e o feto, bem como a preparação de uma equipe multidisciplinar para atendê-los com vistas não apenas ao manejo obstétrico, mas ao aconselhamento genético, pode ser organizada mais rapidamente.

Na presença de achados ultrassonográficos suspeitos, uma varredura precoce da anatomia fetal com a ultrassonografia 3D e 4D, além do uso da tecnologia de alta resolução, pode ser útil no estabelecimento do diagnóstico da displasia tanatofórica. A ultrassonografia 3D e 4D refletem fielmente as características anatômicas reais do feto no útero.

## REFERÊNCIAS

1. Bober, M; Duker, A. Thanatophoric dysplasia. 2013. Orphanet. Disponível em: [http://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease\\_Search.php?lng=EN&data\\_id=547&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseGroup=Thanatophoric-Dwarfism&Disease\\_Disease\\_Search\\_diseaseType=Pat&Disease\(s\)/group%20of%20diseases=Thanatophoric-dysplasia&title=Thanatophoric-dysplasia&search=Disease\\_Search\\_Simple](http://www.orpha.net/consor/cgibin/Disease_Search.php?lng=EN&data_id=547&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Thanatophoric-Dwarfism&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Disease(s)/group%20of%20diseases=Thanatophoric-dysplasia&title=Thanatophoric-dysplasia&search=Disease_Search_Simple).
2. Noronha, L; Prevedello, LMS; Maggio, EM; Serapião, MJ; Torres, LFB. Displasia tanatofórica: relato de dois casos com estudo neuropatológico. *Arq Neuropsiquiatr*. 2002;60(1): 133-7.
3. Tonni, G; Azzoni, D; Ventura, A; Ferrari, B; De Felice, C; Baldi, M. Thanatophoric dysplasia type I associated with increased nuchal translucency in the first trimester: Early Prenatal Diagnosis using combined ultrasonography and molecular biology. *Fetal Pediatr Pathol*. 2010; 29:314-22.
4. Tonni, G; Palmisano, M; Ginocchi, V; Ventura, A; Baldi, M; Baffico, AM. Dysmorphic choroid plexuses and hydrocephalus associated with increased nuchal translucency: early ultrasound markers of de novo thanatophoric dysplasia type II with cloverleaf skull (Kleeblattschaedel). *Congenit Anom (Kyoto)*. 2014;54(4):228-32.
5. Cho, I et al. Thanatophoric dysplasia in a dichorionic twin confirmed by genetic analysis at the early second trimester: A case report and literature review. *Obstet Gynecol Sci*. 2014;57(2):151-4.
6. Nikkel, SM; Major, N; King, WJ. Growth and development in thanatophoric dysplasia - an update 25 years later. *Clin Case Rep*. 2013; 1(2):75-8.
7. WONG, HS et al. A case of thanatophoric dysplasia: the early prenatal 2D and 3D sonographic findings and molecular confirmation of diagnosis. *Fetal Diagn Ther*. 2008;24(1):71-3.
8. Inubashiri, E et al. Three-dimensional and four-dimensional HDlive-rendered images of thanatophoric dysplasia. *J Med Ultrason* 2015;42(2):281-5.
9. Machado, LE; Bonilla-Musoles, F; Raga, F; Bonilla Jr, F; Machado, F; Osborne, NG. Thanatophoric dysplasia: ultrasound diagnosis. *Ultrasound Quarterly*. 2001;17(4): 235-43.



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRÁFIA