

RBUS

REVISTA BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA

ISSN 1679-8953



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA

rev	Revista Brasileira de Ultrassonografia, 23 ed.. / Heverton Pettersen, Waldemar Naves do Amaral (org.). - Goiânia: Versailles Comunicação, 2017.
	56 p. : il. (Semestral) ISSN: 1679-8953
	1. Ginecologia. 2 Ultrassom- Doppler. 3. Medicina. I.Titulo.
	CDU: 618

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

Heverton 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

Home-page: 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

Edição: Tatiana Cardoso

Projeto Gráfico: Vinícius Carneiro

Impressão: Gráfica e Editora América

Tiragem: 1.200

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

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 deverão ser realizadas no manuscrito original e custos desta alteração serão pagos pelos autores.

VALOR PREDITIVO DA TRANSLUCÊNCIA NUCAL PARA CROMOSSOMOPATIAS.....	09
BRUNA ABREU RAMOS, EDLON LUIZ JÚNIOR, LORHAYNE AFONSO SIQUEIRA, PEDRO L. CHAVES, PATRÍCIA GONÇALVES EVANGELISTA, WALDEMAR NAVES DO AMARAL	
AGENESIA DA VESÍCULA BILIAR: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO.....	11
MARIA CONCEIÇÃO DE JESUS RABELO HOLANDA, JOÃO ALEXANDRE DA COSTA BERIGO, CLAUDIA FERREIRA GONÇALVES, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, VALDIVINA ETERNA FALONE	
A CONTRIBUIÇÃO DA ULTRASSONOGRAFIA 2D E DO DOPPLER NO DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO DA NEOPLASIA TROFOBLÁSTICA GESTACIONAL PERSISTENTE.....	17
FERNANDO CASTRO MORAIS, JONATHA FONSECA LOPES, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, VALDIVINA ETERNA FALONE, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO	
HIPOTROFIA UNILATERAL DORETO ABDOMINAL: CONHECER PARA IDENTIFICAR.....	22
HÉLIO SEBASTIÃO AMÂNCIO DE CAMARGO JÚNIOR, SANDRA REGINA CAMPOS TEIXEIRA, MARCIA MARTOS AMÂNCIO DE CAMARGO, JULIANA AZEVEDO, MAURÍCIO DE SOUZA ARRUDA, ERIKA MARINA SOLLA NEGRÃO	
TUMOR DESMOIDE DE RETO ABDOMINAL: RELATO DE CASO.....	25
VALMIR MENDES ANTUNES, LUIZ AUGUSTO ANTÔNIO BATISTA, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, VALDIVINA ETERNA FALONE, WALDEMAR NAVES DO AMARAL, CRYSTAL CAMPOS TEIXEIRA	
FRATURA DO TIPO SLEEVE EM PRÉ-ADOLESCENTE: RELATO DE CASO.....	29
RODOLFO COSTA SOUZA, ARIELA MAULLER VIEIRA PARENTE, RENATO DA SILVA FARIA, CRISTINA ROCHA NUNES, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, WALDEMAR NAVES DO AMARAL	
GRAVIDEZ HEREROTÓPICA – UMA DOENÇA EMERGENTE.....	32
MÁRCIO LUÍS DUARTE, FABRÍCIA TANAKA DELCARO, ÉLCIO ROBERTO DUARTE, Jael BRASIL DE ALCÂNTARA FERREIRA	
HÉRNIA DE SPIEGEL – DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO.....	35
MÁRCIO LUÍS DUARTE; ÉLCIO ROBERTO DUARTE	
INVAGINAÇÃO INTESTINAL: DADOS ANATÔMICOS E ULTRASSONOGRÁFICOS.....	37
CARLOS MAGNO GUERRA LAGES, ELIZABETH TORRES SCHALL ENK, PAULO FRANCO TAITSON	
RÂNULA MERGULHANTE – DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO.....	40
MÁRCIO LUÍS DUARTE, ÉLCIO ROBERTO DUARTE	
SÍNDROME DE APERT: RELATO DE CASO.....	43
VALDIVINA ETERNA FALONE, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, RICARDO PEREIRA MAROT, NATHÁLIA VENTURA STEFLI, TÁRIK KASSEM SAIDAH, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO, WALDEMAR NAVES DO AMARAL	
ULTRASSONOGRAFIA EM GESTAÇÃO EM CORNO UTERINO RUDIMENTAR NÃO-COMUNICANTE: RELATO DE CASO.....	47
BÁRBARA GIANNICO WAQUIL, HENRY WONG VELA, FERNANDO MARUM MAUAD, RAFAELA MAGALHÃES VILAS BOAS, VICTOR PARANAYBA CAMPOS, FRANCISCO MAUAD FILHO	
UROPATIA OBSTRUTIVA BAIXA CONGÊNITA: DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO.....	50
EBER MARTINI JÚNIOR, CRISTINA ROCHA NUNES, ARIELA MAULLER VIEIRA PARENTE, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO, VALDIVINA ETERNA FALONE, WALDEMAR NAVES DO AMARAL	

“RBUS – DEVER E ARTE”

Cumprir o “dever” é mais que uma necessidade básica da convivência humana, é uma “arte”.

A RBUS foi instalada para trazer o conhecimento básico e avançado da ultrassonografia para os médicos deste país. Tal posicionamento tem o olhar para o conhecimento básico e avançado daquela atividade, sendo um produto de brasileiro para brasileiro.

A mesma (no modelo papers e eletrônico) segue a periodicidade semestral com artigos originais, relatos de casos e revisão dentro do padrão metodológico de qualidade.

A RBUS permanece na estratégia da defesa científica da nossa sociedade com seriedade, onde atingiu a nota ministerial “Qualis B4”.

Desta forma, este número vem coroar os vários anos de atividade deste periódico, onde pode-se dizer com clara evidência que a RBUS cumpriu e cumpre por excelência seu papel de comunicação científica como “dever” e como “arte”.

WALDEMAR NAVES DO AMARAL
PRESIDENTE DA SBUS

HEVERTON PETTERSEN
EDITOR CIENTÍFICO

VALOR PREDITIVO DA TRANSLUCÊNCIA NUCAL PARA CROMOSSOMOPATIAS

PREDICTIVE VALUE OF NUCHAL TRANSLUCENCY FOR CHROMOSOMOPATHIES

BRUNA ABREU RAMOS¹, EDLON LUIZ JÚNIOR¹, LORHAYNE AFONSO SIQUEIRA¹, PEDRO L. CHAVES², PATRÍCIA GONÇALVES EVANGELISTA², WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{2,3}

RESUMO

INTRODUÇÃO: O diagnóstico pré-natal (DPN) é um conjunto de técnicas destinado a investigar a saúde fetal ainda no período de vida intrauterina, com intuito de rastrear anomalia genética ou congênita. A translucência nucal (TN) é um destes exames de diagnóstico que perante um resultado positivo de um teste de rastreio oferecer-se-á a possibilidade de um teste diagnóstico, o qual constitui ainda, inevitavelmente, um procedimento invasivo, porém de alta precisão, tais como: a biópsia das vilosidades coriônicas, amniocentese e a cordocentese.

OBJETIVO: Estabelecer o valor preditivo positivo da TN no rastreamento de aneuploidias; estabelecer o achado de cromossomopatia mais comum em fetos portadores de TN alterada.

METODOLOGIA: Foram estudados 215 fetos, dentre estes 113 com alterações de TN ($\geq 2,5\text{mm}$), submetidos à confirmação por biópsia de vilosidade coriônica ou da amniocentese, no qual se aplicou testes de especificidade, sensibilidade, valor preditivo positivo e negativo, entre 2008 e 2017 em uma clínica de Goiânia.

RESULTADOS: No total dos 215 pacientes rastreados por ultrassom de TN encontrou-se 113 alterações, destes 51 estavam saudáveis e 62 confirmaram alguma aneuploidia representando 54,8%.

CONSIDERAÇÕES FINAIS: O valor preditivo positivo da TN para aneuploidias foi de 54%; o achado de cromossomopatia mais comum em fetos com TN alterada foi Síndrome de Down.

DESCRIPTORIOS: TRANSLUCÊNCIA NUCAL, CROMOSSOPATIAS, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRAFIA.

SUMMARY

INTRODUCTION: Prenatal diagnosis (PND) is a set of techniques designed to investigate fetal health during intrauterine life, in order to track genetic or congenital anomalies. Nuchal translucency (TN) is one of these diagnostic tests that, in the face of a positive result of a screening test, will offer the possibility of a diagnostic test, which is inevitably an invasive but high- Such as: the biopsy of the chorionic villi and the amniocentesis.

OBJECTIVE: To establish the positive predictive value of TN in the screening of aneuploidy; To establish the most common chromosomal abnormality in fetuses with altered TN.

METHODS: Twenty-four fetuses were studied, of which 113 had TN ($\geq 2.5\text{mm}$) alterations, submitted to confirmation by chorionic villus biopsy or amniocentesis, in which tests of specificity, sensitivity, positive predictive value And negative, between 2008 and 2017 in a clinic in Goiânia.

RESULTS: A total of 113 alterations were observed in the total of the 215 TN scan patients, 51 were healthy and 62 confirmed aneuploidy, representing 54.8%.

CONCLUSION: The positive predictive value of TN for aneuploidy was 54%; The finding of chromosomal disease more common in fetuses with altered TN was Down's Syndrome.

KEY WORDS: NUCHAL TRANSLUCENCY, CHROMOSOME DISORDERS, DIAGNOSIS, ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

O diagnóstico pré-natal (DPN) é um conjunto de técnicas destinado a investigar a saúde fetal ainda no período de vida in-

trauterina, com intuito de rastrear anomalia genética ou congênita¹.

A translucência nucal (TN) configura-se como imagem ultrassonográfica hipocogênica, onde se encontra o acúmulo

1. Maternidade Dona Íris.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

3. Clínica Fértil - Goiânia.

Endereço para correspondência:

Waldemar Naves Do Amaral

Email: waldemar@sbus.org.br

de líquido na região posterior do pescoço, que ocorre com mais exuberância entre a 10^a e a 14^a semanas de gestação, sendo o principal exame de rastreio realizado no Brasil (Fig. 1). Perante um resultado positivo de um teste de rastreio oferecer-se-á a possibilidade de um teste diagnóstico, o qual constitui ainda, inevitavelmente, um procedimento invasivo, porém de alta precisão^{2,3}.



Figura 1 – Imagem ideal para medição da translucência nuchal.

A biópsia das vilosidades coriônicas é um exame que realiza coleta e posterior análise de tecido do vilos corial por via abdominal ou transcervical (Fig. 2). Pode ser efetuado no primeiro trimestre de gestação, trazendo assim um diagnóstico precoce quando comparado a amniocentese⁴. Já a amniocentese é um exame transabdominal com aporte ultrassonográfico, em que há coleta de líquido amniótico com uma agulha fina para estudo cromossômico⁵.

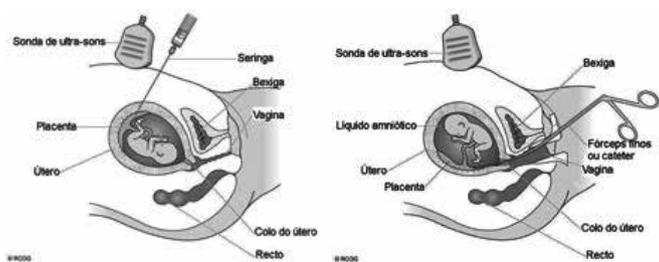


Figura 2 – Biópsia das vilosidades coriônicas trans-abdominal e trans-cervical

Diante disso o objetivo aqui é estudar a eficácia do método de ultrassonografia para medição da translucência nuchal (TN) no rastreamento de anomalias cromossômicas confirmados por biópsia de vilosidade coriônica ou da amniocentese.

METODOLOGIA

Foram estudados 215 fetos, dentre estes 113 com alterações de TN (\geq a 2,5mm), submetidos à confirmação por biópsia de vilosidade coriônica ou da amniocentese, no qual se aplicou

testes de especificidade, sensibilidade, valor preditivo positivo e negativo, entre 2008 e 2017 na Clínica Fértil de Goiânia.

RESULTADOS

No total dos 215 pacientes rastreados por ultrassom de TN a especificidade de 56% e sensibilidade 63%, valor preditivo positivo 54% e valor preditivo negativo 64% e acurácia de 59%. Encontrou-se 113 alterações, 63% realizaram amniocentese e 37% biópsia de vilosidade coriônica. Destes 55% foram confirmadas anomalias cromossômicas e 45% descartados (Fig. 3). A idade materna de maior incidência dentre as anomalias foi de 18 a 35 anos com 64%, seguido por mulheres maiores que 35 anos com 23% e menor que 18 anos com 2%.

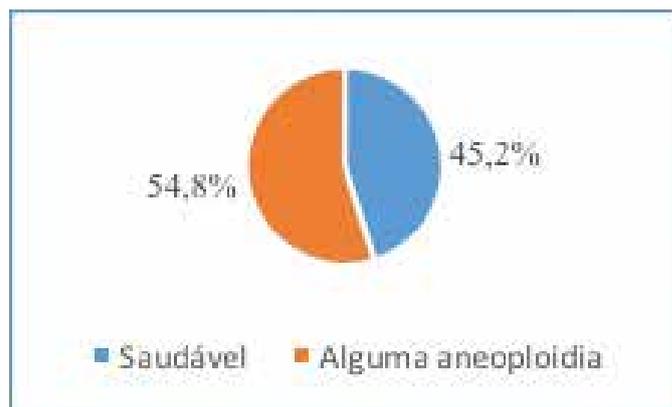


Figura 3. Ilustra os percentuais de fetos saudáveis e com aneuploidia.

DISCUSSÃO

A utilização de exames pré-natais é essencial para fazer uma avaliação detalhada na gravidez tanto da saúde do feto como da mãe. A realização precoce de um diagnóstico pré-natal pode reduzir a mortalidade de neonatos e a ultrassonografia é o primeiro exame realizado para rastreio de possíveis alterações⁷. A oferta de testes diagnósticos invasivos deve ser mantida para gestações com resultados positivos no rastreio e ainda o aconselhamento deverá reforçar a noção de que um resultado negativo não é garantia de uma gravidez não afetada, pois falsos negativos podem ocorrer².

A correta determinação da IG é um passo fundamental para o bom seguimento da gravidez, pois permite apropriada avaliação do desenvolvimento do concepto^{8,9}. Ao longo de toda a gestação, o erro absoluto na estimativa da IG a partir de parâmetros ultrassonográficos aumenta progressivamente, embora o erro percentual mantenha-se constante, em torno de 8% (dois desvios-padrão) da IG calculada. Assim sendo, a predição da IG a partir da medida do comprimento crânio-caudal (CCC) fetal entre a 11^a e a 14^a semana tem um erro de, no máximo, uma semana. Estimando-se a IG com o uso de múltiplos parâmetros ultrassonográficos (medição do diâmetro

biparietal, circunferência craniana e comprimento do fêmur) por volta da 20ª ou da 30ª semana, esse erro passa para uma semana e meia e duas semanas e meia, respectivamente^{10,11}.

A avaliação da TN e dos padrões de fluxo na valva tricúspide e no ducto venoso durante a USG morfológica de primeiro trimestre pode contribuir para a suspeita de várias doenças fetais, e não somente as anormalidades cromossômicas mais comuns ao nascimento. Alguns autores relatam que a prevalência de malformações estruturais graves em fetos sem anomalias cromossômicas cresce com o aumento da espessura da TN: aproximadamente 1,6% em fetos com TN abaixo do percentil 95 para a IG; 2,5% naqueles com TN entre os percentis 95 e 99 (TN=3,5mm); 10% quando a TN mede de 3,6 a 4,4mm; 19% quando a TN mede de 4,5 a 5,4mm; 24% em fetos com TN entre 5,5 e 6,4mm; e 46% quando a TN é maior do que 6,5mm¹²⁻¹⁵ (Fig. 4).



Figura 4: US de TN alterada (2,5mm)¹⁶.

O resultado do rastreamento combinado no primeiro trimestre da gestação, associando a idade materna, medida da translucência nucal e os marcadores séricos free-bhCG e PAPP-A em um grupo da população brasileira, mostrou uma taxa de detecção (sensibilidade) para as anomalias cromossômicas em geral de 70% com índice de falso-positivo de 3,1%, e para a trissomia do cromossomo 21 de 83,3%, com a mesma taxa de falso positivo de 3,1%. A sensibilidade encontrada no setor foi inferior à verificada nas primeiras grandes séries publicadas pela FMF, em que a sensibilidade do teste foi de 88% para anomalias cromossômicas em geral e de 90% para a trissomia 21, com taxa de falso positivo de 5%^{10,24}. Por outro lado, os resultados deste estudo se aproximaram aos apresentados por pesquisas canadenses, holandesas e alemãs nas quais as taxas de detecção para a trissomia 21 foram de 83,9%, 75,9% e 86,2% com falsos-positivos de 4%, 3,3% e 3,5% respectivamente, estudos estes com casuística expressiva, porém menores que os da FMF (Fetal Medicine Foundation)¹⁸⁻²⁰.

A combinação de marcador biológico de idade materna avançada com marcadores de ultrassom, tais como TN, au-

menta a eficácia na detecção de aneuploidias. Quando o piloto combina apenas a idade materna de 50% das gestações com trissomia 21 são diagnosticados, enquanto que quando a idade materna combinado, medindo TN, a frequência cardíaca fetal e exames de sangue materno, seu desempenho é muito melhor, permitindo o diagnóstico pré-natal 90% de trissomia 21²¹, um estudo de 2011 sugere que o TN aumentada é utilizado quando combinando dois marcadores séricos e idade materna diminui significativamente formar o IPT a cerca de 2%²².

Uma recente revisão sistemática observou que 44% dos fetos com cariótipo normal e defeitos cardíacos congênitos tinham a TN acima do percentil 95 e 20%, acima do percentil 99²³. Em fetos euploides, quanto maior a TN, maior a probabilidade de resultados adversos perinatal, variando de 8% nos casos de TN no P95-3,4 mm a 80% nos casos de TN>6,5 mm²⁴. O número de anormalidades relacionadas ao aumento da TN não é conhecido. Entretanto, grande parte dos fetos com TN aumentada se mostram neonatos saudáveis²⁵. Portanto, TN aumentada não significa necessariamente anormalidade fetal e, sim, risco aumentado para tal.

Estudos recentes Bekker et al, em 2007²⁵, endossam os achados de Pandya et al., em 1995²⁷, que encontram 13% de perda fetal, em 565 fetos cromossomicamente normais, com a medida da TN igual ou maior que 3mm, demonstrando que as taxas de perda fetal crescem e a taxa de sobrevivência decrescem, proporcionalmente ao aumento da espessura da TN, em especial, quando associadas a malformações estruturais. Sugerindo monitoramento ultrassonográfico e cuidados redobrados ao avaliar o prognóstico gestacional dos fetos com a TN aumentada. Souka et al., em 2001²⁸, estimam que apenas um em cada três fetos com a TN igual ou maior que 6,5mm evolua para recém-nascido vivo e sem malformação estrutural. Concluindo que o resultado da gestação depende da espessura da TN e da associação com defeitos estruturais fetais.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O valor preditivo positivo da TN para aneuploidias foi de 54%; o achado de cromossomopatia mais comum em fetos com TN alterada foi Síndrome de Down.

REFERÊNCIAS

- Bernal LM & Lopez G. Diagnóstico pré-natal: retrospectiva. Nova, Bogotá, 2014;12(21):23-36.
- Almeida O et al. A nova era do rastreio pré-natal. Acta Obstet Ginecol Port, 2014;8(3):284-90.
- Murta CGV & França LC. Medida da translucência nucal no rastreamento de anomalias cromossômicas. RBGO, 2002;24(3):167-73.
- Batista MP et al. Importância do estudo genético pré-natal. Federação Brasileira das Sociedades de ginecologia e Obstetrícia (FEMINA), Rio de Janeiro, 2012;40(1):5-11.
- Brasil. Ministério da Saúde. Gestação de alto risco. 2000. Disponível em: <http://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/gestacao_alto_risco.htm>. Acesso em: 13 abr. 2016.

6. EuroGentest. Disponível em: <http://www.eurogentest.org>. Acesso em 12.06.2017.
7. Vieira AA. Saúde materno-fetal e técnicas de diagnóstico. Disponível em: <http://www.repositorio.uniceub.br/bitstream/235/9055/1/21437970.pdf>. Acesso em: 13 abr. 2016.
8. Whitworth M et al. Ultrasound for fetal assessment in early pregnancy. *Cochrane Database Syst Rev.* 2010;(4):CD007058.
9. Caughey AB et al. First- vs second-trimester ultrasound: the effect on pregnancy dating and perinatal outcomes. *Am J Obstet Gynecol.* 2008;198(6):703.e1-5.
10. Hadlock FP et al. Estimating fetal age: computer-assisted analysis of multiple fetal growth parameters. *Radiology.* 1984;152(2):497-501.
11. Hadlock FP et al. Fetal crown-rump length: reevaluation of relation to menstrual age (5-18 weeks) with high-resolution real-time US. *Radiology.* 1992;182(2):501-5.
12. Souka AP et al. Defects and syndromes in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency thickness at 10-14 weeks of gestation. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1998;11(6):391-400.
13. Souka AP et al. Increased nuchal translucency with normal karyotype. *Am J Obstet Gynecol.* 2005;192(4):1005-21.
14. Maiz N, Nicolaides KH. Ductus venosus in the first trimester: contribution to screening of chromosomal, cardiac defects and monochorionic twin complications. *Fetal Diagn Ther.* 2010;28(2):65-71.
15. Chaoui R et al. Assessment of intracranial translucency (IT) in the detection of spina bifida at the 11-13-week scan. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009;34(3):249-52.
16. Clínica Fértil. Repertório de imagens.
17. Nicolaides KH, Heath V, Cicero S. Increased fetal nuchal translucency at 11-14 weeks. *Prenat Diagn.* 2002; 22(1):308-15.
18. Sahota DS et al. Comparison of first-trimester contingent screening strategies for Down syndrome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35(3):286-91.
19. Merz E et al. Individualized correction for maternal weight in calculating the risk of chromosomal abnormalities with first-trimester screening data. *Ultraschall Med.* 2011;32(1):33-9.
20. Luthgens K et al. Cross-validation of the first trimester screening algorithm of the FMF London on 38700 pregnancies in Germany. *Ultraschall in Med* 2011; 32(4): 367-72.
21. Peuhkurinen S et al. Comparação de combinados, a translucência da nuca e rastreio bioquímico de síndrome de Down em primeiro trimestre no norte da Finlândia. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2013; 92 (7): 769-74
22. Heesch PVV et al. Produção errônea de kits de PAPP-A: o impacto de um deslocamento para baixo em PAPP-A concentração no desempenho do teste de primeiro trimestre de triagem combinada para síndrome de Down. *Prenat Diagn.* 2011; 31 (8): 821-6.
23. Sotiropoulos A et al. Nuchal translucency and major congenital heart defects in fetuses with normal karyotype: a meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;1(1).
24. Bilardo CM et al. Increased nuchal translucency thickness and normal karyotype: time for parental reassurance. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;30(1):11-8.
25. Bekker MN. A normal 20-week scan of a euploid fetus with a history of first-trimester increased nuchal translucency: caution or reassurance? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;30(1):8-10.
27. Pandya PP et al. Chromosomal defects and outcome in 1015 fetuses with increased nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1995;5:15-9.
28. Souka AP et al. Outcome of pregnancy in chromosomally normal fetuses with increased nuchal translucency in the first trimester. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;18:9-17.

AGENESIA DA VESÍCULA BILIAR: UM DESAFIO DIAGNÓSTICO

AGENESIS OF THE GALLBLADDER: A DIAGNOSTIC CHALLENGE

MARIA CONCEIÇÃO DE JESUS RABELO HOLANDA¹, JOÃO ALEXANDRE DA COSTA BERIGO², CLAUDIA FERREIRA GONÇALVES², WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO², VALDIVINA ETERNA FALONE¹

RESUMO

OBJETIVO: Realizar uma revisão bibliográfica considerando as publicações relacionadas à agenesia da vesícula biliar (AVB), avaliando a ultrassonografia (US) como método de diagnóstico, assim como outros métodos de diagnósticos por imagem e ainda, a conduta quanto ao manejo dos casos.

MÉTODOS: As bases de dados PubMed, Lilacs, IBECs, CVMED, foram pesquisadas, com as palavras-chaves: Agenesia of gallbladder, ultrasound, diagnosis, nos últimos cinco anos, nas línguas: inglesa, espanhola e portuguesa.

RESULTADOS: A maioria dos casos de AVB foi suspeitada inicialmente através de exames de US. Foram realizados outros exames de imagem para complementação diagnóstica, porém a confirmação final foi predominantemente feita através de exploração cirúrgica.

CONCLUSÃO: A ultrassonografia, apesar das limitações técnicas, é o método de primeira escolha para avaliação da vesícula biliar e doenças hepatobiliares. A ultrassonografia dos segundo e terceiro trimestre da gravidez pode sugerir AVB quando ocorrer a não visualização da vesícula biliar. Na suspeição da AVB deve-se recorrer a outros métodos de imagens mais acurados para confirmação do diagnóstico. O diagnóstico pré-operatório é importante para definição da conduta e do tipo de exploração cirúrgica, reduzindo as complicações por procedimentos prolongados. A maioria dos casos de AVB é confirmada por exploração cirúrgica laparoscópica ou cirurgia aberta.

DESCRITORES: AGENESIA DA VESÍCULA BILIAR, ULTRASSONOGRAFIA, DIAGNÓSTICO.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To carry out a literature review considering publications related to gallbladder agenesis. Evaluating ultrasonography as a diagnostic method, as well as other methods of imaging diagnosis and the management of cases.

METHODS: PubMed, Lilacs, IBECs, CVMED databases were searched with the following keywords: agenesis of gallbladder, ultrasound, diagnosis, in the last 5 years, in the english, spanish and portuguese languages.

RESULTS: The majority of cases of agenesis of the gallbladder were initially suspected by US examination. Other imaging tests were performed for diagnostic complementation, but final confirmation was predominantly performed through surgical exploration.

CONCLUSION: Ultrasonography, despite technical limitations, is the first choice method for evaluation of the gallbladder and hepatobiliary diseases. Ultrasonography of the second and third trimesters of pregnancy may suggest agenesis of the gallbladder when the gallbladder is not seen. In the suspicion of Agenesis of the gallbladder, other more accurate methods should be used to confirm the diagnosis. Preoperative diagnosis is important to define the conduct and type of surgical exploration, reducing complications by prolonged procedures. Most cases of agenesis of the gallbladder are confirmed by laparoscopic surgical exploration or open surgery.

KEY WORDS: AGENESIS OF THE GALLBLADDER, ULTRASOUND, DIAGNOSIS.

INTRODUÇÃO

A compreensão do trato biliar começa com a valorização do desenvolvimento embrionário que se inicia na quarta semana

de gestação. O broto hepático surge a partir da extensão distal do intestino anterior. Com este desenvolvimento as células entre o parênquima hepático e o intestino anterior se prolifera

1. Fértil Schola.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

Endereço para correspondência:

Waldemar Naves Do Amaral

Email:waldemar@sbus.org.br

ram formando o precursor do ducto biliar. Entre a quarta e a quinta semanas de gestação a vesícula biliar primordial brota na extensão caudal do ducto biliar dando origem à vesícula biliar e ao ducto cístico. Esse broto encontra-se em estreita proximidade com o broto pancreático ventral. A haste compartilhada gira posterior e medialmente para juntar-se ao broto pancreático dorsal. O broto pancreático ventral da origem ao processo uncinado e o seu ducto, o Ducto de Wirsung, que se une com o ducto biliar comum. Essa confluência ocorre na ampola de Vater e drenam no duodeno através da papila maior. Geralmente o ducto que drena o broto pancreático dorsal se funde com o ducto que drena o broto pancreático ventral dando origem ao ducto de Santorini. Podendo ocorrer falha nessa fusão, conhecida como pâncreasdivisium que resultará em uma drenagem direta para o duodeno através da papila menor.¹(Figura 1)

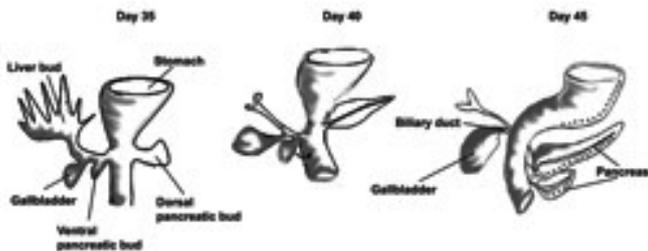


Figura 1. Desenvolvimento embriológico da árvore biliar e pâncreas.¹

A agenesia da vesícula biliar (AVB) ou a ausência congênita da vesícula biliar é uma condição rara que ocorre por falha no desenvolvimento embrionário, entre a quarta e a quinta semana de gestação, por defeito de proliferação ou canalização do broto vesicular.¹⁻⁵

A AVB é uma anomalia rara geralmente considerada uma falha da organogênese, que segundo Hoshi et al. alguns relatos sugerem que esta condição pode estar relacionada à herança genética, porém há controvérsias quanto a essa suposição.²

Segundo Kasi et al essa rara anomalia apresenta uma incidência estimada entre 10 a 65 casos por 100 mil nascidos vivos, sendo o diagnóstico mais comum em mulheres na proporção de 3:1, tipicamente na segunda e terceira décadas de vida.⁴

Os primeiros casos de AVB foram descritos por Lemery em 1701 e por Bergman em 1702. Desde então foram publicados cerca de 450 casos. A agenesia da vesícula biliar pode aparecer de forma isolada ou associada a outras más formações. Os primeiros autores classificaram os pacientes em três grupos de acordo com a sintomatologia^{4,6}:

- 1º grupo: Assintomáticos, com diagnóstico incidental ou por autópsia;
- 2º grupo: Sintomáticos, com sintomas referentes ao sistema hepato-biliar;

- 3º grupo: Diagnosticados na infância com outras anomalias fetais severas associadas.

O diagnóstico dessa anomalia, de acordo com Malde, é sugerido inicialmente pela ultrassonografia, que na maioria das vezes relata como vesícula mal identificada ou retraída, escleroatrofíca, sugerindo colecistite crônica com ou sem cálculos. Sendo a grande maioria dos pacientes submetida à exploração cirúrgica desnecessária ao apresentarem sintomas relativos ao sistema hepatobiliar.⁷

A ultrassonografia (US) é um método de exame por imagem que utiliza ondas ultrassônicas, que ao atravessarem os tecidos dos órgãos estudados, retornam em forma de ecos fornecendo imagens em tempo real durante o procedimento.

Na avaliação de vesícula biliar com a US, é necessário um preparo com jejum de 8 a 12 horas. É usado para a execução do exame um transdutor convexo de 3,5 a 5,0 Mhz; e inicia-se o exame com o paciente em decúbito dorsal, complementando a avaliação com estudo intercostal em decúbito lateral esquerdo e se necessário, em posição ortostática. Requer uma atenção especial ao infundíbulo, devido à presença de gases intestinais.^{8,9}

Diante do exposto, considerando a dificuldade para o diagnóstico da AVB, a necessidade de uma melhor compreensão desta anomalia e da importância do conhecimento de um melhor método de diagnóstico pré-operatório, o presente trabalho tem como objetivo realizar uma revisão bibliográfica considerando as publicações dos últimos cinco anos. Avaliando a ultrassonografia como método de diagnóstico, assim como outros métodos de diagnósticos por imagem e ainda, a conduta quanto ao manejo dos casos.

METODOLOGIA

Para esta revisão bibliográfica foram pesquisadas as bases de dados Pub Med, Lilacs, IBECs, CVMED, com as seguintes palavras-chaves: Agenesisofgallbladder, ultrasound, diagnosis. Foram recuperados 63 artigos publicados nos últimos cinco anos, nas línguas: inglesa, espanhola e portuguesa na Pubmed e 38 nas outras bases. Desses foram selecionados 15 para comporem essa revisão.

RESULTADOS

Após a revisão dos artigos selecionados, observou-se que a maioria dos casos de AVB foi suspeitada inicialmente por exame de US. Foram realizados outros exames de imagem para complementação diagnóstica, porém a confirmação final foi predominantemente feita através de exploração cirúrgica.

A grande maioria dos casos de agenesia de vesícula biliar publicados nos relatos de Kasi et al foi confirmada por exploração cirúrgica laparoscópica ou cirurgia aberta. Nos casos em que havia apenas agenesia de vesícula biliar isolada a

exploração cirúrgica foi interrompida. Foi relatado também que 95% dos pacientes permaneceram assintomáticos após o procedimento ou foram submetidos a tratamento clínico conservador.⁴ Resumo dos casos relatados sobre agenesia de vesícula biliar e a demografia dos pacientes afetados.⁴

Na China, Tang, publicou estudo realizado em 75 casos, onde em sua totalidade foi realizada a ultrassonografia pré-operatória. Foi feita também a comparação entre os diagnósticos formulados antes do procedimento cirúrgico e os diagnósticos confirmados após a exploração cirúrgica.⁵

O autor relata que, nos estudos pré-operatórios foram encontrados dois casos de agenesia da vesícula biliar isolada. E nos estudos pós-operatórios foram identificados 36 casos, equivalentes a 48% do total de casos estudados.⁵

Shen et al. em uma revisão bibliográfica, relatam diagnósticos de não visualização de vesícula biliar através de exames de ultrassonografia em rastreamento pré-natal, realizados no terceiro trimestre de gestação. Foram encontrados 21 casos onde não foram visualizadas as vesículas biliares. Dentre esses, 16 casos foram relatados apenas com a não visualização isolada da vesícula biliar. Nos cinco demais casos, foram encontradas outras máis formações adicionais. Em quatro desses cinco casos, as gestações foram interrompidas devido à gravidade das malformações.¹⁰

Foi relatado o desenvolvimento pré-natal normal em 15 dos 16 casos onde não houve a visualização da vesícula biliar e o acompanhamento pós-natal com desenvolvimento normal do quarto mês aos dois anos e meio de vida dos recém-nascidos; não havendo relato de confirmação ou exclusão de AVB.

Malde relata um caso de paciente masculino submetido à laparoscopia por suspeita de coledocolitíase onde imagem de ultrassonografia já sugeria diagnóstico de AVB. Durante o procedimento cirúrgico foi confirmado o diagnóstico de AVB associado a cálculo do ducto biliar comum.⁷

Calder et al. relatam caso de paciente feminino com dor intermitente no quadrante superior direito com duração de quatro anos, exame clínico e US sugerindo colelitíase. Paciente encaminhada para laparoscopia e durante o procedimento cirúrgico não foi encontrada a vesícula biliar e sim uma má rotação duodenojejunal.¹¹

Outro caso de paciente feminino, com história recente de dor epigástrica, sem histórico de febre e nem icterícia, exames laboratoriais normais e com exame físico apresentando dor leve à palpação profunda, sem massas abdominais palpáveis e sem hepatomegalia, foi relatado por Bedi et al. A US revelava ausência de vesícula biliar consistente com AVB (Figura 2). A tomografia computadorizada (TC) e a colangiopancreatografia em ressonância magnética (MRCP) confirmaram a presença de cisto de colédoco tipo I e AVB.¹²



Figura 2. Imagem de MRCP mostrando um cisto no colédoco e ausência da vesícula biliar.¹²

Mittal et al. relatam caso de paciente feminino com história de dor aguda no epigástrio e hipocôndrio direito, ao exame clínico apresentava febril com leve icterícia e dor à palpação do hipocôndrio direito. À US, o fígado estava normal; o ducto biliar comum estava dilatado e medindo 11mm, com um cálculo de 2,3cm. A vesícula biliar não foi visualizada, encontrando uma sombra acústica na fossa vesicular (Figura 3). Os ductos hepáticos direito e esquerdo estavam proeminentes por causa da obstrução distal. A MRCP não pode ser realizada porque a paciente tinha um implante metálico no braço. A tomografia computadorizada contrastada (CECT) foi realizada confirmando a AVB e a dilatação de ducto biliar comum com cálculo radiopaco de 2,2cm. O diagnóstico de AVB com coledocolitíase foi feito baseado em US e CECT.¹³



Figura 3. US mostra ducto biliar comum dilatado com grande cálculo na extremidade inferior.¹³

Outro caso de AVB foi relatado por Muñoz et al. onde uma paciente feminina chega ao departamento de emergência com diagnóstico de vesícula escleroatrófica com cálculos. A paciente foi submetida à laparoscopia e a vesícula biliar não foi encontrada. Foi realizada a colangiografia transoperatória que não encontrou vesícula biliar e nem alterações nas vias biliares intra e extra-hepáticas. A cirurgia foi interrompida, e posteriormente realizada uma MRCP confirmando o diagnóstico de AVB.¹⁴

Morel et al. relatam um caso de diagnóstico ultrassono-gráfico pré-natal de atresia biliar cística realizado a partir do segundo trimestre de gravidez, onde abordam a importância da avaliação com US no segundo trimestre para verificar a presença da vesícula biliar, assim como outras possíveis má formações da vesícula biliar.¹⁵

Estudos de Hoshi et al. também relataram outro caso de AVB de grande relevância onde as pacientes eram gêmeas homozigóticas, com 21 anos de idade. Neste estudo, relatam que a gêmea mais velha foi encaminhada ao hospital com dor tipo cólica biliar. Foi realizada US que relatou fígado normal, ducto biliar comum normal com 6mm de diâmetro e sem dilatações, exames laboratoriais normais. A paciente foi submetida à TC, MRCP e ultrassonografia endoscópica (EUS). Em nenhuma das modalidades desses estudos por imagem foi visualizada a vesícula biliar e apresentava ducto cístico normal sem dilatações. O diagnóstico foi feito como AVB. A paciente não foi submetida à angiografia e nem à laparoscopia pelo fato de terem desaparecidos os sintomas e ser jovem. A irmã gêmea mais jovem foi convidada a submeter-se aos exames de imagem, mesmo estando assintomática. A US e MRCP não visualizaram a vesícula biliar e nenhuma alteração do ducto biliar. Sendo também diagnosticada como portadora de AVB (Figura 4). Nenhum dos pais apresentou alterações do sistema hepatobiliar. Os autores sugeriram que a AVB possa estar relacionada a uma anormalidade genética, apesar da raridade de casos semelhantes; porém admitem ser necessária a inclusão de mais casos no estudo para poder elucidar melhor a patologia.²

Callum et al. publicaram relato de caso de AVB diagnosticada durante cirurgia laparoscópica para colecistectomia; onde foi detectada alteração anatômica importante com ausência do lobo direito do fígado e anormalidade da veia porta (Figura 5). Em exames da fase pré-operatória a US e a MRCP relataram vesícula retraída com cálculo biliar associada à dilatação do ducto biliar comum. Os autores ressaltaram a importância do diagnóstico pré-operatório minucioso e a necessidade de uma dissecação cirúrgica cuidadosa nos casos duvidosos evitando assim as injúrias iatrogênicas relacionadas ao procedimento cirúrgico.¹⁵

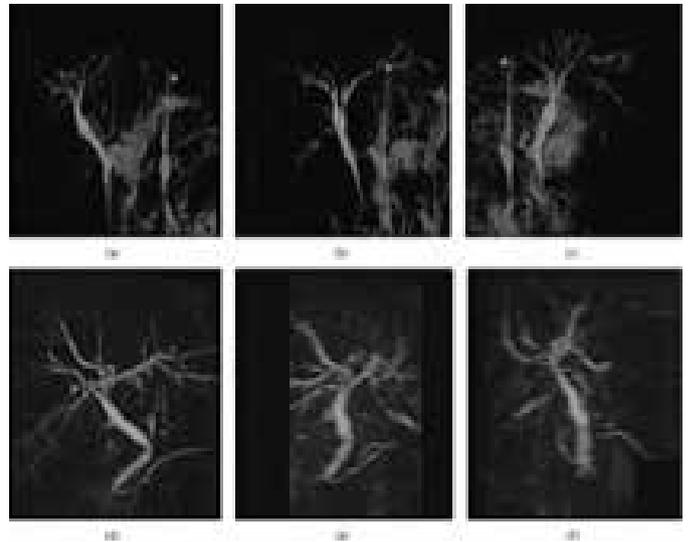


Figura 4. Imagens de MRCP da irmã gêmea mais velha observada de vários ângulos com vesícula biliar não identificada. Imagens (a)-(c) irmã gêmea mais velha; (d)-(f) irmã gêmea mais jovem.²

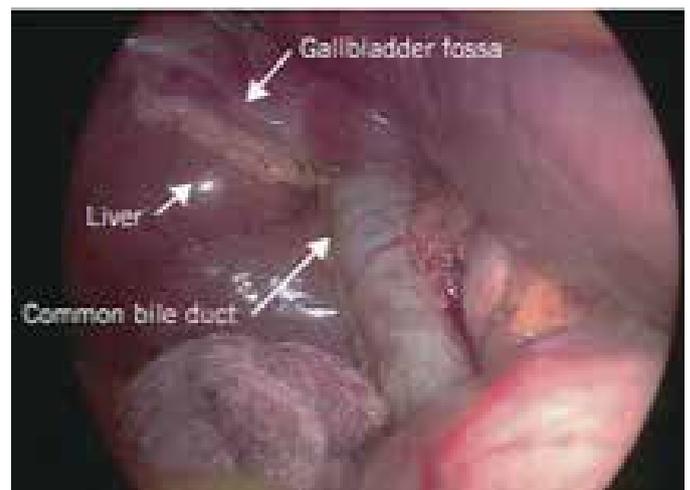


Figura 5. Anatomia biliar após a dissecação.¹⁵

DISCUSSÃO

Agenesia da vesícula biliar é uma entidade rara, com incidência estimada entre 10 e 65 casos por 100 mil nascidos vivos, sendo mais alta nos casos de autópsia, chegando a 90 casos por 100 mil. Mais frequente em mulheres, numa proporção de 3:1, embora em casos de autópsia apresentem igual incidência entre os sexos.

A patogênese da agenesia da vesícula é vista como uma má formação congênita relacionada com falhas no desenvolvimento embrionário da vesícula biliar e ducto cístico, a partir do broto do ducto biliar comum entre a quarta e quinta semana de gestação, por falha da proliferação ou canalização. Outras patologias do desenvolvimento embrionário, incluindo cistos do colédoco, má formação do ducto biliar, vesícula ectópica e outras anormalidades podem ocorrer durante a fase de alongamento e canalização.^{1,4}

Bennion et al. descreveram que a AVB pode ser classificada em três grupos de acordo com a sintomatologia:

- 1º grupo: Associado a múltiplas malformações congênicas, ocupando 12,8% a 30% do total de casos, sendo 9% combinados com atresia biliar; 12,8% a 21% combinados com outras deformidades, mas com ductos biliares normais. Muitos destes pacientes morrem pouco tempo depois do nascimento.
- 2º grupo: Assintomático. Ocupam 31,6% dos casos, em que a ausência da vesícula biliar foi descoberta acidentalmente durante a autópsia, durante cirurgias, ou quando os pacientes são submetidos à investigação clínica.
- 3º grupo: Sintomático. Ocupam 55,6% dos casos. A sintomatologia inclui sintomas biliares como dor no quadrante superior direito do abdômen, náuseas e vômitos, dispepsia, intolerância a alimentos gordurosos, icterícia e coledocolitíase.

Em estudos mais recentes, Tang et al. sugerem outra classificação para AVB, por entenderem que os critérios de classificação de Bennion não estavam apropriadamente unificados.

- 1º grupo: Sintomático. Podendo ser dividido em dois subtipos:
 - 1a: Acompanhado por deformidades letais como atresia de vias biliares; defeitos do septo interventricular, imperfuração anal, atresia duodenal, e outras deformidades. A maioria dos portadores morre logo após o nascimento.
 - 1b: Acompanhado por deformidades não letais, como má rotação intestinal, agenesia do lobo direito do fígado, criptorquia, cistos do colédoco, coledocoectasia e outras deformidades. A maioria das manifestações clínicas inclui dor no quadrante superior direito (95,8%); náuseas e vômitos (15,3%); perda do apetite (16,7%); icterícia (48,6%) e febre (27,8%).
- 2º grupo: Assintomático. Ocorre em aproximadamente 6,5 % dos casos e são diagnosticados incidentalmente.¹⁶

As razões atribuíveis aos sintomas hepatobiliares podem ser pela interrupção do controle neural e humoral da descarga biliar, resultando na disfunção do esfíncter de Oddi e discinesia do ducto biliar. Além de outras deformidades dentro do próprio sistema biliar, tais como: disfunção congênita do esfíncter de Oddi, discinesia do colédoco, coledocoectasia e outras. Possivelmente todas as razões enumeradas coexistam, promovendo estase biliar, infecção, coledocolitíase e os sintomas correspondentes. A incidência de coledocolitíase é de 44,2%.^{1,4,13}

1. MÉTODOS DE DIAGNÓSTICO

A ultrassonografia é considerada como método de escolha para avaliação da vesícula biliar e das doenças hepatobiliares. Entretanto o diagnóstico pré-operatório da AVB é muito difícil por ser uma condição rara e por limitação das técnicas de imagem; devido aos hábitos corporais, obesidade e gases intestinais

obscurando a visualização da vesícula biliar e ainda por ser um método examinador dependente. Os ultrassonografistas, geralmente descrevem a não visualização da vesícula biliar como sendo uma obstrução por cálculo ou colecistite crônica com ou sem cálculos, sendo ainda relatada também como vesícula retraída ou fibrótica^{2,3,7,13}

Considerando a grande dificuldade de diagnóstico, Malde propôs um algoritmo para ser seguido em caso de achados ecográficos pré-operatórios de ausência ou atrofia da vesícula biliar.⁷ (Figura 6).



Figura 6. Algoritmo sugerido por Malde para conduta em caso de suspeita de agenesia da vesícula biliar.⁷

Diagnósticos de não visualização de vesícula biliar através de exames de ultrassonografia em rastreamento pré-natal, realizados nos segundo e terceiro trimestre de gestação, ressaltam a importância da avaliação do sistema hepatobiliar do feto despertando a preocupação com a possibilidade de diagnóstico pós-natal de AVB ou atresia biliar. Sendo assim, torna importante o aconselhamento dos pais quanto à necessidade de um monitoramento pós-natal.^{10,17}

Para sintomas sugestivos de doenças do sistema biliar, a investigação radiológica inicial é realizada através da Ultrassonografia. Porém, outros exames como TC, RMCP e EUS são recomendados como métodos adicionais de investigação. Se esses exames não mostrarem a vesícula biliar nem o ducto cístico, há uma grande suspeita de AVB, entretanto, o diagnóstico final requer confirmação com angiografia ou cirurgia.²

CONCLUSÃO

A ultrassonografia é o método de primeira escolha para avaliação da vesícula biliar e doenças hepatobiliares. A ultrassonografia apresenta limitações técnicas quando se trata da não visualização da vesícula biliar. A ultrassonografia dos segundo e terceiro trimestre da gravidez, pode sugerir AVB quando ocorrer a não visualização da vesícula biliar o que impõe uma orientação aos pais para o seguimento pós-natal.

Na suspeita da agenesia de vesícula biliar deve-se recorrer a outros métodos de imagem mais acurados, tais como TC, RMCP, EUS ecolangiopancreatografia retrógrada endoscópica (ERCP) para confirmação do diagnóstico. O diagnóstico pré-operatório é importante para definição da conduta e do tipo de exploração cirúrgica, reduzindo as complicações por procedimentos prolongados. A grande maioria dos casos de AVB é confirmada por exploração cirúrgica laparoscópica ou cirurgia aberta.

REFERÊNCIAS

1. Keplinger KM, Bloonston M. Anatomy and embryology of the biliary tract. *Surgical Clinics of North America* 2014;203-17.
2. Hoshi K, Irisawa A, Shibukawa G, Yamabe A, Fujisawa M, Igarashi R, Sato A, Maki T. Agenesis of the gallbladder in monozygotic twin sisters. *Case Reports in Gastro Intestinal Medicine*, 2016.
3. Joliat GR, Farley DR. Isolated congenital agenesis of the gallbladder and cyst duct: report of a case. *Journal of Surgical Education*, 2013.
4. Kasi PM, Ramirez R, Rogal SS, Littleton K, Fasanella KE. Gallbladderagenesis. *Case Reports in gastroenterology* 2011;5:654-62.
5. Tang LM, Wang XF, Ren PT, Xu GG, Wang CS. The diagnosis of gallbladderagenesis: two cases report. *International Journal Clinical and Experimental Medicine* 2015;8(2):3010-16.
6. Mingorance AN, Pardo AC, Obelan ED, Perotti KC, Garcia MJA. Absence of the gallbladder: An unusual cause of hypertransaminasemia. *Acta Pediatrica Española* 2012;70(8):342-5.
7. Malde S. Gallbladder agenesis diagnosed intra-operatively: a case report. *Journal of medical case reports* 2010;4:285.
8. Cerri GG. Ultrassonografia abdominal, 2ª Ed. Revinter, 2009.
9. Rumack CM, Wilsom SR, Charboneau JW, Levine D. Tratado de ultrassonografia diagnóstica V.1 Cap.6 Ed. Elsevier Brasil, 2012.
10. Shen O, Rabinowitz R, Yagel S, Gal M. Absent gallbladder on fetal ultrasound: pre natal findings and post natal outcome. *UltrasoundobstetricGynec* 2011;37:673-7.
11. Calder N, Carneiro HA, Khwaja HA, Thompson JN. Gallbladder agenesis with midgut mal rotation. *BMJ Case Reports*, 2012.
12. Bedi N, Smith GB, Kumar S, Hutchin R. Gallbladderagenesis with choledochal cyst – a rare association: a case report and review of possible genetic or embryological links. *BMJ Case Reports*, 2013.
13. Mittal A, Single S, Singal R, Mehta V. Gallbladder agenesis with common bile duct stone: A rare case with a brief review of literature. *Turk J Gastroenterology* 2011;22(2):216-18.
14. Muñoz HJ, Quirante CC, Arribas MA, Gongora SM, Cruz RO, Muñoz GR. Agenesia de vesícula biliar - Reporte de um caso y revision de la literatura cirugía endoscópica, vol.12, 2011.
15. Callum IMC, Jones MJ, Robinson SJ. Gallbladderagenesis. *Annals of The Royal College of Surgeons of England*, 2014.
16. Bennion RS, Thompson Jr JE, Tompkins RK. Agenesis of the gallbladder without extrahepatic biliary atresia. *Arch Surg* 1988;123:1257-60.
17. Morel B, Kolanske K, Ahambres F, Juannic JM, Franchi-Abella S, Lepoint HD, Garel C. Pre natal ultrasound diagnosis of cystic biliary atresia. *Clinical Case Reports* 2015;3(12):1050-1.

A CONTRIBUIÇÃO DA ULTRASSONOGRAFIA 2D E DO DOPPLER NO DIAGNÓSTICO E ACOMPANHAMENTO DA NEOPLASIA TROFOBLÁSTICA GESTACIONAL PERSISTENTE

THE CONTRIBUTION OF 2D ULTRASONOGRAPHY AND DOPPLER IN PERSISTENT GESTATIONAL TROPHOBLASTIC DISEASE DIAGNOSIS AND MONITORING

FERNANDO CASTRO MORAIS¹, JONATHA FONSECA LOPES², LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO², VALDIVINA ETERNA FALONE¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO³

RESUMO

OBJETIVO: Descrever a contribuição da ultrassonografia 2D e do Doppler no diagnóstico e acompanhamento da neoplasia trofoblástica gestacional persistente (NTGp).

MATERIAIS E MÉTODOS: Revisão de literatura. Foram pesquisadas as bases de dados on-line PubMed e BVS por artigos publicados nos últimos 5 anos com as seguintes palavras – chaves: gestational trophoblastic disease e ultrasonography, Doppler e gestational trophoblastic disease/diagnostic imaging* e ultrasonography/methods. Dezenove artigos foram recuperados. Após leitura dos resumos, 11 foram escolhidos para compor essa revisão.

RESULTADOS: A adoção da ultrassonografia como rotina no 1º trimestre gestacional tem permitido o diagnóstico precoce da NTGp antes de mudanças hidrópicas significativas. O estadiamento feito com a dopplerfluxometria pélvica tem sido fundamental na avaliação da escolha do tratamento antineoplásico e no acompanhamento da resistência aos quimioterápicos. Acredita-se que um índice de resistência menor que 0,4 e um índice de pulsatilidade menor que 1,5 sejam indicativos de uma artéria uterina de baixa resistência, típica da NTGp.

CONSIDERAÇÕES FINAIS: A ultrassonografia continua sendo o exame de primeira linha no diagnóstico e acompanhamento da NTGp. Quando combinada com a dopplerfluxometria torna-se útil tanto na avaliação inicial quanto no acompanhamento da resposta ao tratamento e detecção de recidiva.

DESCRIPTORIOS: NEOPLASIAS TROFOBLÁSTICAS GESTACIONAIS. ULTRASSONOGRAFIA. DIAGNÓSTICO. ULTRASSONOGRAFIA DOPPLER.

ABSTRACT

OBJECTIVE: To describe the contribution of 2D and Doppler ultrasonography in the diagnosis and follow-up of persistent gestational trophoblastic disease (GTDp).

MATERIALS AND METHODS: Literature review. We searched the online PubMed and BVS databases for articles published in the last 5 years with the following keywords: Gestational trophoblastic disease and ultrasonography, Doppler and gestational trophoblastic disease / diagnostic imaging * and ultrasonography / methods. We retrieved nineteen articles. After reading the abstracts, we chose 11 articles to compose this review.

RESULTS: The adoption of routine ultrasonography in the first trimester of pregnancy has allowed the early diagnosis of GTDp before significant hydropic changes. The staging done with the pelvic Doppler has been fundamental in the evaluation of the choice of the antineoplastic treatment and in the monitoring of the resistance to the chemotherapeutics. A resistance index of less than 0.4 and a pulsatility index of less than 1.5 are indicative of a low resistance uterine artery, typical of GTDp.

CONCLUSION: Ultrasonography continues to be the first line exam in the diagnosis and follow - up of GTDp. When combined with Doppler flowmetry, it is useful both in the initial evaluation and in the follow-up of the response to treatment and detection of relapse.

KEY WORDS: GESTATIONAL TROPHOBLASTIC DISEASE, ULTRASOUND, DIAGNOSIS.

1. Fértil Schola.
2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.
3. Maternidade Dona Íris.

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

INTRODUÇÃO

A neoplasia trofoblástica gestacional persistente (NTGp) é uma complicação da gestação que ameaça a vida. Ela se origina das vilosidades placentárias e trofoblasto extraviloso. As principais apresentações da NTGp incluem a mola invasora (MI), o coriocarcinoma (CC) e o extremamente raro tumor trofoblástico do sítio placentário (TTSP). Cada uma dessas apresentações pode perfurar a parede uterina, metastizar e levar à morte se não tratadas precocemente. Aproximadamente 50% dos casos de NTGp originam-se de uma gravidez molar, 25% de abortos espontâneos ou gestação tubária e 25% de gestação a termo ou pré-termo¹. Os fatores de risco já descritos incluem, além dos citados anteriormente, a idade acima de 40 anos e mulheres que já tiveram gestações molares.

A incidência e os fatores de risco que contribuem para o desenvolvimento da NTGp são difíceis de caracterizar. Isso se deve ao fato de que não há ainda dados epidemiológicos confiáveis acumulados, há vieses, interpretações diferentes e métodos diversos de expressar as incidências em termos de dados oriundos de hospitais versus dados provenientes de achados populacionais¹. Determinar a incidência do CC é ainda mais problemática por causa da raridade dessa condição e da dificuldade em distingui-lo clinicamente de uma mola metastática. Na Europa e América do Norte o coriocarcinoma afeta, aproximadamente, 1 em cada 40.000 gestações, enquanto no sudeste da Ásia e no Japão as taxas do CC são maiores: 9,2 e 3,3 para cada 40 mil gestações, respectivamente².

Em relação à apresentação clínica, uma NTGp, geralmente no caso da MI e às vezes o CC, ocorre mais comumente após uma evacuação da mola hidatiforme completa em que antes da evacuação o tamanho do útero está maior do que o previsto e ou o nível do β -hCG é maior do que 100 mil mIU/mL. O aumento bilateral dos ovários está presente, na maioria das vezes, quando o nível do β -hCG está marcadamente elevado. Os sinais sugestivos da presença de uma doença persistente são o útero aumentado de volume, sangramento irregular e a persistência de ovários aumentados bilateralmente. Raramente um nódulo metastático estará presente na vagina. Se presente pode sangrar abundantemente, sendo biopsiado ou não. O Comitê do Câncer da Federação Internacional de Ginecologistas e Obstetras (FIGO) estabeleceu as seguintes diretrizes a serem seguidas para diagnosticar a NTG pós-molar¹: a. Presença de 4 ou mais valores do β -hCG em platô por ao menos 3 semanas b. Um aumento do β -hCG de 10% ou maior do que 3 ou mais valores acima dos aferidos por, ao menos, 2 semanas c. Diagnóstico histológico do CC d. Persistência do β -hCG seis meses após a evacuação Uma vez que haja o diagnóstico ou suspeita de uma NTGp, um estudo aprofundado deve ser realizado para determinar a extensão da doença. E, nesse

sentido, a ultrassonografia pélvica ou transvaginal pode ser utilizada para detectar a extensão e a natureza do envolvimento uterino. A ultrassonografia pélvica e ou transvaginal pode ajudar a identificar as pacientes com envolvimento uterino profundo que estão sob maior risco de perfuração uterina, ou que podem se beneficiar de uma histerectomia para remover o tumor^{1,3}. Diante do exposto, o objetivo desse trabalho foi descrever a contribuição da ultrassonografia 2D e do Doppler no diagnóstico e acompanhamento da NTGp.

MATERIAIS E MÉTODOS

Foram pesquisadas as bases de dados on-line PubMed e BVS por artigos publicados nos últimos 5 anos com as seguintes palavras – chaves: gestational trophoblastic disease and ultrasonography, Doppler e gestational trophoblastic disease/ diagnostic imaging e ultrasonography/methods. Dezenove artigos foram recuperados. Após leitura dos resumos, 13 foram escolhidos para compor essa revisão. Após a leitura dos artigos e respectivas referências, outros três fora do período de corte foram incluídos nessa revisão. O de 1986 por ser o primeiro a estimar a incidência do CC, o de 2003 por avaliar a tendência do CC por um período de 27 anos e o de 2009 por ser um dos primeiros a avaliar especificamente o uso concomitante da ultrassonografia com a medição do β -hCG para monitorar a NTGp.

RESULTADOS

A neoplasia trofoblástica gestacional ou NTGp envolve a mola invasora (mais comum), o coriocarcinoma (mais raro) e o tumor trofoblástico do sítio placentário (mais raro e mais fatal). A ultrassonografia auxilia na detecção e estadiamento, além do monitoramento da resposta ao tratamento. O quadro 1 apresenta um resumo das principais características ultrassonográficas da mola invasora, do coriocarcinoma e do tumor trofoblástico do sítio placentário⁴.

Tipo de NTGp	Características ultrassonográficas
MI	Áreas focais hiperecogênicas dentro do endométrio e hipervascularizadas ao Doppler com baixa impedância e elevado fluxo diastólico.
CC	Lesão heterogênea aumentando o útero e que lembra MI associada com áreas de necrose e hemorragia, mas pode se manifestar também com uma lesão central discretamente infiltrativa. Ao Doppler, geralmente, é marcadamente hipervascularizada.
TTSP	Útero aumentado de volume, heterogêneo, com áreas ecogênicas e focos císticos. Doppler: lesão endometrial/ miometrial sólida com vasos sanguíneos mais ou menos proeminentes.

Quadro 1: Aspectos ultrassonográficos gerais da NTGp.

MI: Mola invasora. CC: Coriocarcinoma. TTSP: Tumor trofoblástico do sítio placentário

MOLA INVASORA (MI)

O achado ultrassonográfico de áreas focais hiperecogênicas dentro do miométrio foi descrito como associado à Mola Invasora. A doença trofoblástica invasiva pode ser diagnosticada por Doppler colorido, pela demonstração do aumento do padrão vascular endometrial que, geralmente, apresenta baixa impedância e pelo elevado fluxo diastólico. Com o uso desse método pode-se fazer o seguimento, as investigações futuras e o manejo (Fig 1).

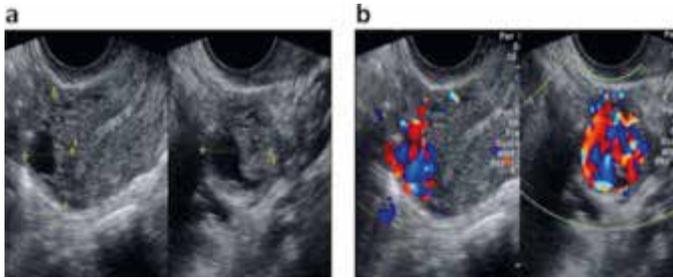


Figura 1: Características ultrassonográficas da MI. (A) em escala de cinza a lesão está localizada no fundo uterino e apresenta-se como uma massa sólida cística com bordas indistintas (entre os cursores). (B) Ao Doppler colorido: os sinais extremamente abundantes do Doppler formados por fluxo sanguíneo estão distribuídos ao longo do tumor nomeado como “sinal não periférico do Doppler”. O aspecto irregular do cisto foi secundário a desvios arteriovenosos que foram preenchidos por sinais caóticos ao Doppler colorido⁵.

CORIOCARCINOMA (CC)

O CC classicamente apresenta-se ao ultrassom como uma massa que aumenta o útero. Essa massa apresenta heterogeneidade que corresponde a áreas de necrose e hemorragia. Entretanto, não há características específicas e o CC pode simular uma gama de outras desordens uterinas. Por isso, a avaliação por tomografia computadorizada e ressonância magnética são exames complementares importantes para o estadiamento e manejo da doença⁶⁻⁸ (Figura 2).



Figura 2: Coriocarcinoma. Imagem transversal mostrando uma massa miometrial sólida mista com componentes císticos⁹.

TUMOR TROFOBLÁSTICO DO SÍTIO PLACENTÁRIO (TTSP)

O útero apresenta-se aumentado de volume e os níveis de hCG estão apenas moderadamente aumentados. Essa doença não metastiza no início, mas caracteristicamente infiltra de forma ampla e localmente, e pode se estender além do útero para os órgãos adjacentes. Essa doença é resistente à quimioterapia e a cirurgia é o tratamento de escolha¹⁰. Não há aspectos sonográficos característicos para diagnosticar com segurança o TTSP. Porém, em combinação com a história clínica da paciente e a presença de uma massa uterina localizada ele pode ser suspeitado. Há relatos de caso de aspectos ultrassonográficos do TTSP, que no geral mostram uma massa não específica com aumento da vascularidade, mas a TC e a RM representam as modalidades imagéticas a serem utilizadas quando do diagnóstico do TTSP⁵ (Figura 3).

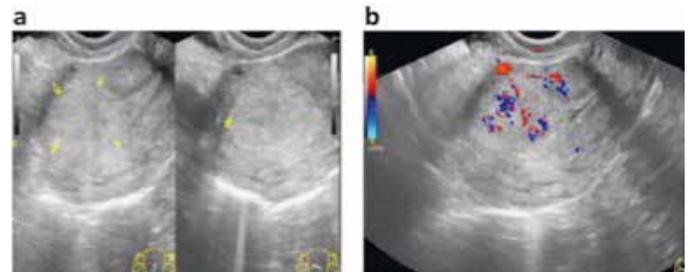


Figura 3: Características ultrassonográficas do TTSP. (A) em escala de cinza, a lesão está localizada na parede anterior do útero e apresenta-se como uma massa sólida hiperecogênica com bordas indistintas (entre os cursores). (B) Ao Doppler Colorido: os sinais abundantes do Doppler do fluxo sanguíneo apresentam-se dentro dos limites do tumor ao invés de na periferia. Esse sinal é chamado “sinal não periférico do Doppler”¹⁵.

Alguns autores sugerem que o procedimento apropriado após o diagnóstico de um TTSP seja a histerectomia total com amostragem dos linfonodos pélvicos e conservação dos ovários. No caso de doença em estágio avançado (estádio III e IV), uma combinação de cirurgia e poliquimioterapia deve ser instituída¹¹. O Doppler parece desempenhar um papel importante na predição da NTGp após a evacuação uterina, tanto no diagnóstico quanto no seguimento. Lin e cols. (2015) analisaram diversos estudos e verificaram que os achados dopplervelocimétricos anormais identificados usando diferentes métodos (tais como vascularização miometrial anormal, e baixos índices dopplervelocimétricos das artérias uterinas – AU) estiveram correlacionados com doença¹¹ invasiva. Um aumento da vascularização do miométrio, pico da velocidade sistólica da AU elevado, baixo índice de resistência da AU e índice de pulsatilidade estiveram todos associados com NTGp, embora os índices dopplervelocimétricos variaram entre os estudos analisados por eles¹². Outras informações úteis para o acompanhamento incluem a correlação inversa entre os índices dopplervelocimétricos da AU e a regressão dos níveis de hCG séricos. Entretanto, deve-se tomar cuidado quando se analisa as imagens com Doppler anormal sozinhas após a evacuação uterina ou quimioterapia por causa do desenvolvimento e da persistência

das combinações arteriovenosas no miométrio, nesses casos, o nível de hCG está normal¹². O uso do Doppler é uma forma barata e rápida de avaliar a vascularidade NTGp. Ele é um exame disponível globalmente e pode ser facilmente incorporado nas avaliações de base existentes para as pacientes antes da quimioterapia. O coeficiente de variação de índice de pulsatilidade da AU (IPAU) está <10%. A medida do IPAU e o exame Dopplervelocimétrico devem ser realizados por ultrassonografistas experientes na avaliação da gravidez molar⁴. Os índices de pulsatilidade, de vascularização, de fluxo e do fluxo na vascularização podem não apenas serem usados como ferramenta de rastreamento na detecção da NTGp, mas também podem ser utilizados como marcadores na avaliação do resultado do tratamento da NTGp. Os autores ressaltam que estudos multicêntricos devem ser realizados para que os índices do fluxo sanguíneo possam indicar limites mais precisos desse fluxo⁴. Um estudo prospectivo publicado em 2015 que avaliou o Power Doppler 3D concluiu que essa ferramenta é útil para identificar a NTGp, incluso a recorrência e avaliação da efetividade da quimioterapia. Eles ressaltam, no entanto, que estudos multicêntricos devem ser realizados para estabelecer de forma mais precisa os valores dos índices de fluxo sanguíneo¹³. Os seguintes achados foram identificados mais comumente em presença de NTGp: baixo índice de resistência e índices elevados de fluxo na vascularização. Além do mais, essa técnica ainda é considerada limitada para avaliar a vascularização, principalmente devido à elevada dependência do ganho e outras configurações da máquina, atenuação e reprodutibilidade. Portanto, eles recomendam que os exames sejam realizados por ultrassonografistas experientes para encurtar o tempo do exame e produzir resultados mais precisos e reprodutíveis (Figura 4).

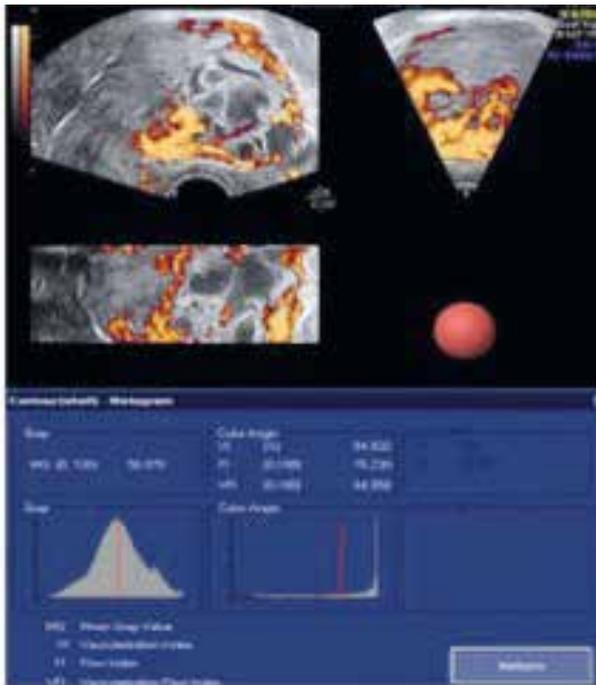


Figura 4: Análise automática por VOCAL de uma paciente com DTGp¹³.

Estudo publicado em 2012 avaliou o papel do Doppler no acompanhamento de pacientes em estágio I de DTGp sob terapia com metotrexato. Os autores verificaram que o Doppler ajudou no reconhecimento do grupo de pacientes que seriam submetidas à segunda linha de tratamento quimioterápico, mas que foi possível mantê-las somente com metotrexato (MTX) haja vista que o Doppler demonstrou uma resposta ao tratamento mesmo com níveis de hCG séricos ainda demonstrando quimiorresistência⁵ (Fig. 5).

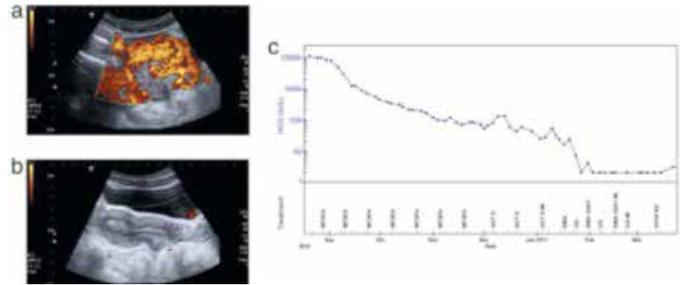


Figura 5: US Doppler pélvico de uma NTGp ocorrida após uma MH e o gráfico do tratamento. (A) Doppler antes da quimioterapia e (B) após a quimio. A resposta ao tratamento após a evacuação da MHC medida pelo hCG sérico é mostrado em C. O tempo e o tipo de intervenção são mostrados abaixo da linha^{13,14}.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

A ultrassonografia continua sendo o exame de primeira linha no diagnóstico e acompanhamento da NTGp. Quando combinada com a dopplerfluxometria torna-se útil tanto na avaliação inicial quanto no acompanhamento da resposta ao tratamento e detecção de recidiva.

REFERÊNCIAS

- 1- Goldstein, DP; Berkowitz, RS. Current Management of Gestational Trophoblastic Neoplasia. *Hematol Oncol Clin N Am* 2012;26:111-31.
- 2- Agarwal, R. et al. Uterine artery pulsatility index: a predictor of methotrexate resistance in gestational trophoblastic neoplasia. *Br J Cancer* 2012;106(6):1089-94.
- 3- Garavaglia, E. et al. Ultrasound imaging after evacuation as an adjunct to beta-hCG monitoring in posthydatidiform molar gestational trophoblastic neoplasia. *Am J Obstet Gynecol* 2009;200(4):417 e1-5.
- 4- Brinton, L. A.; Bracken, M. B.; Connelly, R. R. Choriocarcinoma incidence in the United States. *Am J Epidemiol* 1986;123(6):1094-100.
- 5- Qin, J. et al. A well-circumscribed border with peripheral Doppler signal in sonographic image distinguishes epithelioid trophoblastic tumor from other gestational trophoblastic neoplasms. *PLoS ONE* 2014;9(11):e112618, 11/14 05/26/received 10/10/accepted 2014.
- 6- Brown, J. et al. 15 years of progress in gestational trophoblastic disease: Scoring, standardization, and salvage. *Gynecol Oncol* 2017;144(1):200-07.
- 7- Froeling, F. E.; Seckl, M. J. Gestational trophoblastic tumours: an update for 2014. n. 1534-6269 (Electronic), 20141016 DCOM- 20150512 2014.
- 8- Seckl, M. J. et al. Gestational trophoblastic disease: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol* 2013;24(6):vi39-50.
- 9- Ranade, M.; Aguilera-Barrantes, I.; Quiroz, F. A. Gestational trophoblastic disease and choriocarcinoma. *Ultrasound Quarterly* 2015;31(3):221-3.
- 10- Tempfer, C. et al. Gestational and non-gestational trophoblastic disease. guideline of the DGGG, OEGGG and SGGG (S2k Level, AWMF Registry No.032/049, December 2015). *Geburtshilfe und Frauenheilkunde* 2016;76(2):134-44.
- 11- Santoro, G. et al. Historical, morphological and clinical overview of placental

- site trophoblastic tumors: from bench to bedside. *Archives of Gynecology and Obstetrics* 2017;295(1):173-87.
- 12- Lin, L. H. et al. Is Doppler ultrasound useful for evaluating gestational trophoblastic disease? *Clinics* 2015;70:810-5.
- 13- Wang, W. et al. Characteristics of three-dimensional power doppler in gestational trophoblastic disease. *Dis Markers* 2015;2015:917687.
- 14- Cavoretto, P. et al. Transvaginal ultrasound predicts delayed response to chemotherapy and drug resistance in stage I low-risk trophoblastic neoplasia. n. 1469-0705 (Electronic), 20120703 DCOM- 20130318 2012.

HIPOTROFIA UNILATERAL DO RETO ABDOMINAL: CONHECER PARA IDENTIFICAR

UNILATERAL ATROPHY OF THE RECTUS ABDOMINIS: HOW TO KNOW RECOGNIZE

HÉLIO SEBASTIÃO AMÂNCIO DE CAMARGO JÚNIOR, SANDRA REGINA CAMPOS TEIXEIRA, MARCIA MARTOS AMÂNCIO DE CAMARGO, JULIANA AZEVEDO, MAURÍCIO DE SOUZA ARRUDA, ERIKA MARINA SOLLA NEGRÃO.

RESUMO

Esse trabalho apresenta quatro casos de atrofia unilateral do reto abdominal diagnosticados por ultrassonografia. Três deles estavam associados a cirurgias abdominais e um foi precedido de uma dor intensa e autolimitada no flanco homolateral, que especulamos possa ter sido causada por um herpes zoster sem erupção. Três dos pacientes apresentavam sintomas relevantes, enquanto um deles era assintomático. Além da apresentação das imagens ilustrativas, discutimos as implicações desse diagnóstico para o bem-estar dos pacientes e seu tratamento adequado.

DESCRITORES: ATROFIA DO RETO ABDOMINAL; ULTRASSONOGRRAFIA; PAREDE ABDOMINAL.

ABSTRACT

This paper presents four cases of unilateral rectus abdominis atrophy, all diagnosed by ultrasound. Three were associated with previous abdominal surgeries and one happened after an episode of severe self-limited pain in the same hemi-abdomen, which we speculate could have been caused by a herpes zoster infection without eruption. Three of the patients had relevant symptoms and in one patient it was an incidental finding. Besides presenting the illustrative images, we discuss the implications of this diagnosis to the wellbeing and appropriate treatment of the patients.

KEY WORDS: RECTUS ABDOMINIS ATROPHY; ULTRASOUND; ABDOMINAL WALL.

INTRODUÇÃO

A atrofia unilateral do reto abdominal é um achado pouco conhecido. Entretanto, ela pode ser causa de sintomas relevantes e precisa ser considerada para que não passe despercebida em exames imagiológicos da parede abdominal. Esse trabalho relata quatro casos dessa condição e discute sua etiologia e suas implicações.

RELATO DOS CASOS

Caso 1. Paciente de 41 anos, do sexo feminino, foi encaminhada para ultrassonografia em função de abaulamento na região umbilical. O exame constatou ou a presença de uma hérnia umbilical contendo tecido adiposo, mas também percebeu uma anormalidade na parede abdominal que a princípio foi de difícil interpretação. Após um aprofundamento do estudo da parede abdominal, principalmente utilizando com-

paração com o lado oposto, constatamos acentuada hipotrofia e lipossustituição do reto abdominal esquerdo (Figs 1A e 1B). Apresentava antecedentes pessoais de nefrectomia à esquerda.



Figura 1A. Reto abdominal direito com características normais.



Figura 1B. Reto abdominal esquerdo hipotrófico. Note aspecto dos vasos epigástricos inferiores.

Caso 2. Paciente de 57 anos, do sexo feminino, apresentou quadro de dor intensa no flanco direito que motivou várias visitas ao pronto socorro, onde era medicada para dor, mas sem que se fizesse um diagnóstico da sua causa. A dor durou cerca de dois meses e cedeu espontaneamente. Aproximadamente um mês depois começou a sentir um abaulamento na região do abdome inferior à direita. Já havia feito várias consultas e exames de ultrassonografia para investigar esse abaulamento, sem qualquer resultado conclusivo. A paciente relatava, ainda, que sua preocupação era com um tumor abdominal, em função de ter sentido uma dor forte não esclarecida seguida de um abaulamento abdominal. Constatamos à ultrassonografia uma acentuada hipotrofia do reto abdominal à direita (Fig. 2), que contribuía para uma condição de flacidez que era causa do abaulamento (situação conhecida como pseudohérnia¹).

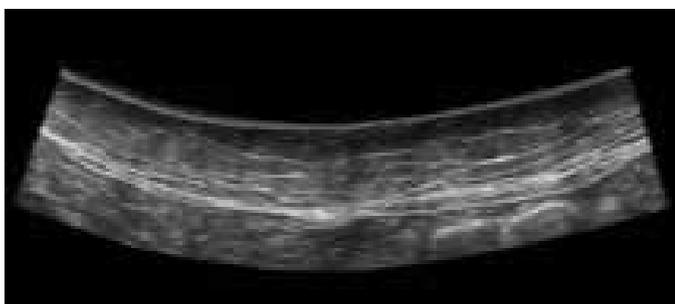


Figura 2. Imagem estendida mostrando hipotrofia acentuada do reto abdominal à direita.

Caso 3. Paciente de 65 anos, do sexo masculino, foi encaminhado para ultrassonografia da parede abdominal com quadro de abaulamento do hemiabdomene direito há três anos. Tinha antecedentes pessoais de colecistectomia, com grande incisão paramediana. Sua ultrassonografia constatou hipotrofia acentuada do reto abdominal direito (Figs. 4A e 4B).

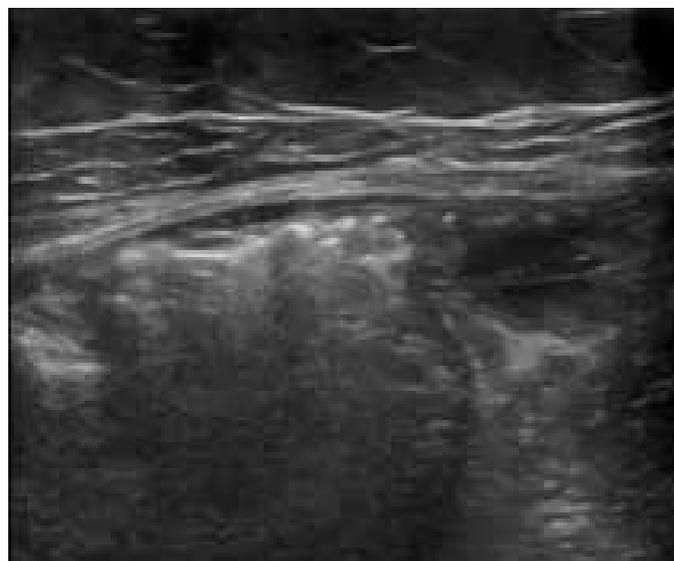


Figura 3. Imagem demonstrando abaulamento provocado por alças intestinais no local da hipotrofia do reto abdominal.



Figura 4A. Reto abdominal direito hipotrófico.

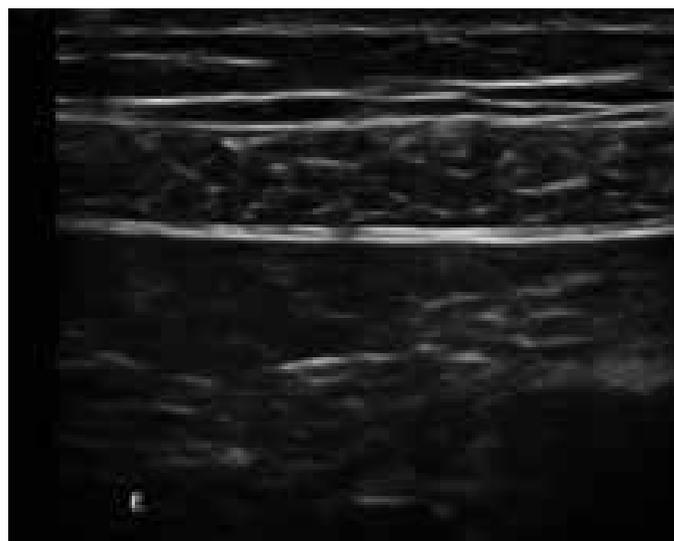


Figura 4B. Reto abdominal esquerdo eutrófico.

Caso 4. Paciente de 64 anos, do sexo feminino, com queixa de dor forte e abaulamento no mesogástrio à direita. Antecedentes pessoais de colecistectomia com incisão oblíqua (Kocher) e de cirurgia bariátrica com incisão mediana supraumbilical. A ultrassonografia revelou acentuada hipotrofia do reto abdominal à direita (Fig. 5).

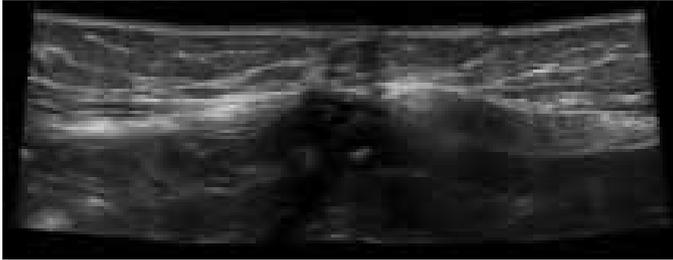


Figura 5. Imagem estendida mostrando hipotrofia do reto abdominal direito em comparação ao esquerdo.

DISCUSSÃO

Esse trabalho apresenta 4 casos de hipotrofia do reto abdominal, diagnosticados à ultrassonografia consecutivamente em um período de cerca de dois anos. O primeiro caso cursou com certa dificuldade em entender a alteração presente. Nos demais casos, o diagnóstico específico foi mais fácil, sugerindo que conscientização prévia da sua existência facilita a sua identificação. Os relatos dessa situação na literatura, incluem séries de 112 e de 24 casos¹. A maior facilidade com que fizemos esse diagnóstico nos nossos casos 2, 3 e 4, e o acúmulo de casos vistos por alguns autores sugerem que a atrofia unilateral do reto abdominal possa ser subdiagnosticada no dia a dia, e que o conhecimento dessa condição nos deixe mais alerta para percebê-la.

Esse diagnóstico parece ter relevância clínica. Os casos 2, 3 e 4 apresentavam sinais ou sintomas relevantes para o bem-estar dos pacientes, enquanto apenas a paciente do caso 1 era assintomática. O abaulamento é diretamente associado à flacidez localizada da parede abdominal em função da atrofia muscular. A dor referida pela paciente do caso 4 é difícil de explicar diretamente pela atrofia muscular. Acreditamos que houvesse outra causa para essa dor, eventualmente até mesmo uma conversão psicossomática, comum em casos de sintomas que permanecem um longo tempo sem explicação. Uma fonte de sofrimento importante para a paciente do caso 2 era a confusão com um tumor abdominal, que só pode ser apropriadamente desfeita após o diagnóstico específico da sua condição. Um possível sintoma da atrofia do reto abdominal citado na literatura é a lombalgia, pois a musculatura abdominal tem um papel na dinâmica da coluna vertebral³. Nenhum de nossos pacientes, no entanto, queixou-se de lombalgia.

Nos casos 1, 3 e 4, a causa da atrofia do reto abdominal foi uma lesão neural cirúrgica inadvertida. Embora a denervação

muscular iatrogênica seja uma complicação rara das cirurgias abdominais, ela está bem relatada na literatura^{2,4}. Há inclusive um relato dessa complicação em uma cirurgia minimamente invasiva da coluna lombar com acesso através do psoas⁵.

Na paciente do caso 2, a pseudohérnia foi precedida de forte dor autolimitada no flanco homolateral. Especulamos que ela possa ter apresentado uma neurite herpética que resultou na paresia, fato já descrito na literatura⁷. A paciente não referiu erupção, mas lembramos que existem infecções herpéticas que cursam sem erupção, condição conhecida como “zoster sine herpete”⁸. Nesses casos, pode-se esperar uma recuperação parcial ou total do quadro parético⁷.

A atrofia do reto abdominal também pode ocorrer por lesão da artéria epigástrica inferior⁶, mas nossos casos não tinham cirurgias que trouxessem esse risco, e todos os casos pareceram estar associados a denervação.

Outra observação pertinente a respeito desse diagnóstico é a necessidade de diferenciar entre hérnia verdadeira e pseudohérnia. Embora o diagnóstico de hérnias seja considerado fácil do ponto de vista clínico e imaginológico, não é raro recebermos pacientes para essa confirmação diagnóstica. O tratamento da pseudohérnia é diferente do tratamento de uma hérnia verdadeira¹.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Concluímos chamando a atenção para o aspecto ultrassonográfico dessa condição, bastante típico e bem demonstrado nas imagens desse relato. A atenção para essa possibilidade diagnóstica pode ser importante para o manejo adequado desses pacientes.

REFERÊNCIAS:

1. Moreno-Egea A, Sanchez-Elduayen M, De Andres EP, Carrillo-Alcaraz A. Is muscular atrophy a contraindication in laparoscopic abdominal wall defect repair? A prospective study. *The American Surgeon* 2012;78:178-84.
2. Goodman P1, Balachandran S. Postoperative atrophy of abdominal wall musculature: CT demonstration. *J Comput Assist Tomogr*. 1991;15(6):989-93.
3. Egwu OA, Ukoha UU, Asomugha LA, Okorie S. Imaging-based assessment of rectus abdominis muscle thickness in an adult population: evaluating possible anthropometric relationships. *Studia Medyczne* 2014;30 (3):180-7.
4. Yamada M, Maruta K, Shiojiri Y, Takeuchi S, Matsuo Y, Takaba T. Atrophy of the abdominal wall muscles after extraperitoneal approach to the aorta. *J Vasc Surg* 2003;38:346-53.
5. Dakwar E, Le TV, Baaj AA, Le AX, Smith WD, Akbarnia BA, et al. The Abdominal wall paresia as a complication of minimally invasive lateral transpsoas interbody fusion. *Neurosurg Focus* 2011; 31(4):E18.
6. Iwami D, Harada H, Sasaki H, Hotta K, Fukuzawa N, Morita K, et al. Prevention of atrophy of lower rectus abdominis muscle by preservation of inferior epigastric artery at kidney transplantation. *The Journal of Urology*. 2011;185(4), supl; e828-e829
7. Oliveira PD, Santos Filho PV, Menezes Ettinger JE, Oliveira IC. Abdominal-wall postherpetic pseudohernia. *Hernia*. 2006;10(4):364-6.
8. Kennedy PGE. Zoster sine herpete. It would be rash to ignore it. *Neurology*. 2011; 76(5): 416-7.

TUMOR DESMOIDE DE RETO ABDOMINAL: RELATO DE CASO

ABDOMINAL RECTUM DESMOID TUMORS: CASE REPORT

VALMIR MENDES ANTUNES¹, LUIZ AUGUSTO ANTÔNIO BATISTA^{1,2}, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO²,
VALDIVINA ETERNA FALONE¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}, CRYSTAL CAMPOS TEIXEIRA²

RESUMO

Os tumores desmoides constituem-se em um grupo raro de tumores benignos que não metastizam. Eles têm origem no fibroblasto do tecido aponeurótico ou dos tendões. As principais características são a alta agressividade e alta recidiva local apesar das diferentes formas de tratamento, mas também eles podem estacionar e até mesmo regredir, chegando a completa involução.

A incidência dos desmoides é de 0,03% de todos os tumores (malignos e benignos) e 3% de todos os tumores de partes moles. Existe na literatura relatos de 2 a 4 novos casos por milhão de habitantes por ano. Nos EUA há relatos de novecentos novos casos por ano. O pico de incidência é dos 30 a 40 anos, ligeiramente mais frequente no sexo feminino, e está associado em 5 a 10 ou até 20% nos pacientes com polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. Os fatores de risco incluem fatores genéticos, cirurgias, gravidez, trauma, polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. O diagnóstico inclui história clínica, exame físico e método de imagem, porém, sempre deve ser confirmado por estudo histopatológico ou citológico obtido por core biopsia ou punção aspirativa por agulha fina. É amplamente debatido na literatura as formas de tratamento adequadas que passam desde a observação e controle com métodos de imagem, cirurgia, radioterapia, quimioterapia e mesmo tratamento anti-hormonal e com anti-inflamatórios não hormonais. Nesse sentido, este trabalho relata um caso de tumor do tipo desmoide diagnosticado numa jovem de 24 anos.

DESCRITORES: FIBROMATOSE AGRESSIVA, DIAGNÓSTICO, FIBROMATOSE ABDOMINAL, TRATAMENTO, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRRAFIA.

ABSTRACT

Desmoid tumors constitute a rare group of benign tumors that do not metastasize. They originate in the fibroblast of aponeurotic tissue or tendons. The main characteristics are the high aggressiveness and high local recurrence despite the different forms of treatment, but also they can stagnate and even regress, with complete involution.

The incidence of desmoides is 0.03% of all tumors (malignant and benign) and 3% of all soft tissue tumors. There are reports in the literature of 2 to 4 new cases per million inhabitants per year. In the United States, there are nine hundred new cases reported each year. The peak incidence is 30 to 40 years, slightly more frequent in females, and is associated in 5 to 10 or up to 20% in patients with familial adenomatous polyposis and Gardner's Syndrome. Risk factors include genetic factors, surgeries, pregnancy, trauma, familial adenomatous polyposis, and Gardner's Syndrome. The diagnosis includes clinical history, physical examination and imaging method, but the ratification should be always done by histopathological or cytological study obtained by core biopsy or fine needle aspiration. It is widely debated in the literature the appropriate treatment modalities ranging from observation and control with imaging methods, surgery, radiotherapy, chemotherapy and even anti-hormonal treatment and with non-hormonal anti-inflammatory drugs. In this sense, this paper reports a case of desmoid-type tumor diagnosed in a 24-year-old girl.

KEY WORDS: AGGRESSIVE FIBROMATOSIS, DIAGNOSIS, ABDOMINAL FIBROMATOSIS, TREATMENT, DIAGNOSIS, ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

Os tumores desmoides são uma forma agressiva de fibromatose originados na aponeurose muscular, portanto, fibroblastos, sendo microscopicamente constituídos de fascículos mal definidos de células fusiformes, uniformes e estroma/fibroso,

ricos em colágeno e com colágeno denso, que é responsável pelas fibro explosões¹⁻⁴.

Eles são benignos, sem potencial para metastizar, de crescimento lento, mas tem uma forte tendência de invadir estruturas vizinhas e alta tendência de recidiva; devido a

1. Fértil Schola.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

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

isso sua tendência é altamente agressiva^{1,3,4}.

O tumor desmoide foi descrito por Muller em 1838, sendo derivado da palavra grega “desmos”, que significa tendão, gostar de tendão. Os tumores desmoides constituem hoje 0,03% de todas as neoplasias (benignas e malignas) e 3% de todas as neoplasias de tecidos moles⁵.

A incidência de novos casos na população em geral é de 2 a 4 casos por milhão por ano, com um pico de incidência dos 30 a 40 anos, ligeiramente mais frequente em mulher⁶.

Os tumores desmoides podem ser classificados como intra-abdominais e extraabdominais, podendo ainda ser classificados como fibromatose superficial, p. ex.: contratura de Dupuytren e Doença de Peyronin e fibromatose profunda, que serão as formas intraabdominais, de parede abdominal e extra-abdominal^{4,7,8}.

Nas formas intra-abdominais chama à atenção a associação com polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner em 5 a 10 % dos casos, geralmente localizados no mesentério do intestino delgado, sendo considerada a segunda causa de morte em pacientes com polipose adenomatosa familiar^{1-4,8}.

Em vários estudos foi demonstrado que de 28 a 69% dos desmoides são intraabdominal ou de parede abdominal, sendo o restante de outras partes do corpo como ombro, membro superior, tórax, existindo relato de casos de tumor desmoide mamário. Outros relatos⁸ falam que 50% de todos os desmoides são de parede abdominal^{1,3,4,9}.

Os fatores de risco para ocorrência de tumor desmoide são: genéticos, trauma, gravidez, cirurgia, polipose adenomatosa familiar e Síndrome de Gardner. O diagnóstico diferencial deve ser feito com sarcomas, endometriomas e outros tumores abdominais, como, por exemplo, adenopatias nas neoplasias colorretais²⁻⁴.

O diagnóstico inclui ultrassonografia, principalmente nos tumores superficiais, podendo se apresentar hipocogênicos, isoecoides ou hiperecoides em relação a estrutura envolvida, por exemplo, músculo, tendo como característica ser um tumor sólido, com margens fusiformes. A tomografia computadorizada e a ressonância magnética também são úteis no diagnóstico, mas o diagnóstico definitivo deve ser obtido, por exemplo, por biópsia guiada por ultrassonografia para estudo histopatológico. Nos casos intra-abdominais profundos, tipo de mesentério, onde a core biopsy pode lesar alça pode-se recorrer a punção aspirativa por agulha fina (PAAF), sempre guiada por método de imagem^{3,8}.

Então se conclui que o diagnóstico inclui: história clínica, exame físico e método de imagem com estudo citológico ou histopatológico do material obtido por PAAF ou core biopsy^{3,8}.

O tratamento dos tumores desmoides deve ser multidisciplinar, considerando sempre a vontade do paciente. Dentre os tratamentos, inclui-se: “Esperar para ver” se progride, estaciona ou regride; nos tumores superficiais de fácil acesso, pode-se optar por tratamento cirúrgico inicial. Nos casos próximos a estruturas vitais deve-se optar por tratamento cirúrgico, com margens cirúrgicas amplas e com perda funcional e estética mínima. Quando as margens cirúrgicas são comprometidas deve-se optar por Radioterapia adjuvante. A radioterapia e quimioterapia devem ser consideradas como primeiro método de tratamento nos casos em que é impossível a ressecção cirúrgica devido à perda de função ou danos estéticos irreparáveis¹⁰.

Outros tumores podem responder ao tratamento anti-hormonal, como por exemplo, tamoxifeno; anti-inflamatórios não hormonais, como sulindac, indometacida e celocoxib também podem ser usados¹⁻⁴.

RELATO DO CASO

J S, sexo feminino, 24 anos, gesta 1/1, parto normal, 1,60 m, 63 Kg, do lar, portadora de hiperplasia nodular focal de fígado, sem uso de anticoncepcional oral, sem histórico de exposição ambiental de risco, antecedentes pessoais, apenas com doenças comuns da infância, antecedentes familiares sem relato de doenças neoplásicas ou doenças infectocontagiosas. Nega cirurgia e trauma abdominal.

J S compareceu na Clínica São Roque em 13 de outubro de 2015 com solicitação de Dermatologista para realizar ultrassonografia de parede abdominal (Figuras 1 e 2) devido a nódulo palpável que descobrira a 30 dias, cujo laudo descreve nódulo em reto abdominal direito, imagem de aspecto nodular, sólida, hipocogênica, medindo 3,53 cm no seu maior eixo, desprovida de vascularização ao Power Doppler (Figuras 3 e 4).



Figura 1: Ultrassonografia de parede abdominal.

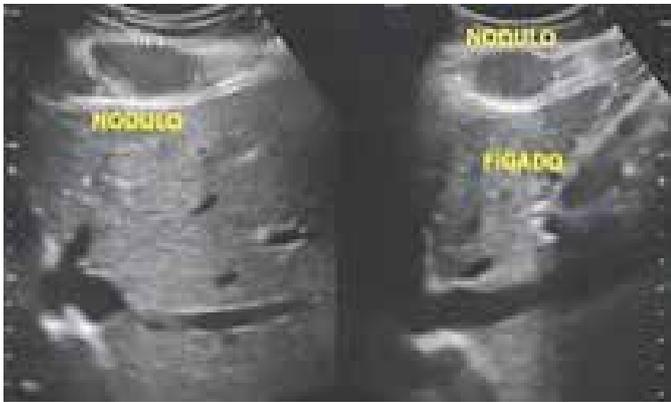


Figura 2: Ultrassonografia de parede abdominal.



Figura 3: Nódulo em reto abdominal direito.

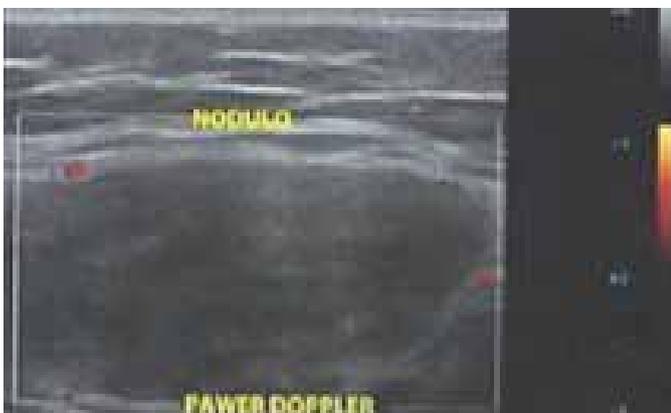


Figura 4: Nódulo em reto abdominal direito.

Em 19 de outubro de 2015 realizou tomografia computadorizada que não fez menção ao referido nódulo, relatando hiperplasia nodular focal de fígado, presença de litíase renal direita e cisto anexial a direita.

Em 21 de março de 2016 compareceu ao meu consultório particular referindo aumento do nódulo, mas sem dor. Ao exame clínico: PA 120/80 mm hg; temperatura 36.8 C, mucosas coradas, anictéricas, ausculta cardíaca e pulmonar normais. Exame neurológico normal. A palpação abdominal notava-se massa palpável no reto abdominal direito altura do epigástrio, consistência elástica, fixa, indolor, sem outras alterações a palpação superficial e profunda do abdômen.

Realizei nova ultrassonografia de parede abdominal nesse dia (Figs. 5-7), que evidenciou nódulo sólido, hipoeocogênico em reto abdominal direito medindo 4.08 x 2.11 cm em seus diâmetros longitudinal e anteroposterior, respectivamente. Sugerindo-se a critério clínico reavaliar com ressonância magnética.

A paciente, nessa época, optou por realizar cory biopsy guiada por ultrassonografia, o que foi feito no dia 05 de abril de 2016, cujo anatomopatológico foi de proliferação fuso celular, recomendando-se estudo imuno-histoquímico, do qual laudo foi de "achados consistentes com fibromatose tipo desmoide".



Figura 5: Nódulo hipoeocogênico em reto abdominal direito.

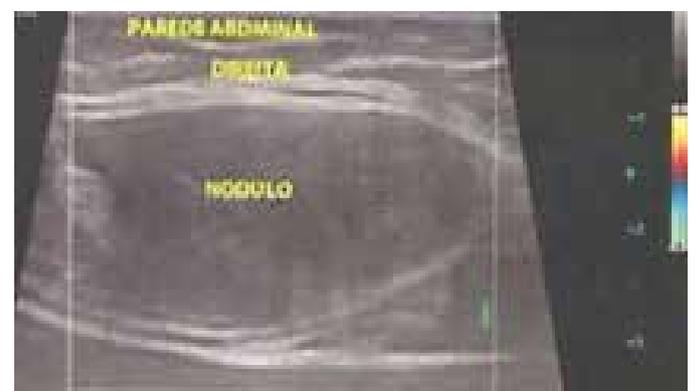


Figura 6: Nódulo hipoeocogênico em reto abdominal direito.



Figura 7: Ultrassonografia de parede abdominal

Então a paciente foi encaminhada para cirurgia oncológica na cidade de Passo Fundo – RS, que lhe solicitou ressonância magnética do abdômen. Este evidenciou nódulo de reto abdominal direito de 4.3 x 3.9 x 2.5cm, além dos achados anteriores da tomografia computadorizada e ultrassonografia.

A paciente fez cirurgia em 20 de junho de 2016, cujo laudo do anatomopatológico foi de fibromatose tipo dermoide, a lesão mede 4.5 x 2.5cm, limites cirúrgicos livres de neoplasia.

DISCUSSÃO

Os tumores desmoides continuam sendo um desafio clínico devido a seu comportamento local ser agressivo e apresentar altas taxas de recorrência. Embora os dados de imagem, história clínica e exame físico possam ser sugestivos de fibromatose tipo dermoide é necessária a confirmação histopatológica que poderá ser obtida por core biopsy guiada por US ou biopsia guiada por tomografia computadorizada antes de dar início a terapêutica.

Apesar dos avanços na compreensão desses tumores a sua história natural não é completamente entendida, sendo que a melhor forma de tratamento, amplamente debatido na literatura, carece de comprovações de Nível I para provar através de ensaios clínicos randomizados a eficiência das várias formas de tratamento disponíveis, formas estas todas que visam o controle local do tumor com morbidade aceitável e com mínima perda estética ou da função do local comprometido. Nos últimos tempos, tem ocorrido uma mudança na gestão desses tumores, sendo considerado que uma abordagem multidisciplinar com cirurgia oncológica, cirurgia plástica, terapeutas ocupacionais, especialistas em medicina física e de reabilitação e, sobretudo, a vontade do paciente são determinantes para a escolha da terapêutica a ser estabelecida.

Na atual revisão incluem-se as seguintes modalidades terapêuticas como tendência a ser seguida:

a - Tumores assintomáticos que não crescem localizados longe de estruturas vitais: só acompanhamento com controle

através de método de imagem regular;

b - Tumores primários ou recorrentes que apresentam crescimento ou perto de estruturas vitais, sintomáticos com possibilidade de ressecção cirúrgica com margens amplas com perda funcional ou estética mínima: ressecção cirúrgica;

c - Tumor com margens cirúrgicas exíguas ou comprometidas passíveis de nova intervenção: ressecção cirúrgica e radioterapia adjuvante ou radioterapia;

d - Se a cirurgia provocará perda da função ou dano estético inaceitável: radioterapia.

e - Tumor irresssecável: radioterapia/quimioterapia e modalidades mais recentes;

f - Tumor irresssecável com dor intratável e alteração da função localizada em membro; amputação.

g - Outras opções de tratamento para tumores pouco sintomáticos ou de crescimento lento seria o uso de AINES, como siludac, inibidores da COX 2 e terapia antiestrogênica (tamoxifeno).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

O tumor dermoide deve ser considerado no diagnóstico diferencial dos tumores sólidos intra ou extra-abdominal, sendo a história clínica, exame físico e exames de imagem (US, TC e RM) úteis tanto no diagnóstico como no seguimento regular destes pacientes.

No caso relatado foi explicado a paciente tudo sobre a doença e as opções de tratamento, incluindo o “esperar para ver”. Solicitada avaliação oncológica a paciente optou pelo tratamento cirúrgico, tratamento este que segundo a literatura é adequado para o caso, pois a paciente é jovem, tem tumor dermoide superficial, de fácil acesso cirúrgico, deseja gestar, com grandes chances de ressecabilidade, com margens livres de tumor, fato este confirmado pelo exame anatomopatológico.

REFERÊNCIAS

- Joglekar SB et al. Current perspectives on desmoid tumors: the mayo clinic approach. *Cancers (Basel)* 2011;3(3):3143-55.
- Martins S et al. Tratamento dos tumores desmóides intra-abdominais associados à polipose adenomatosa familiar. *Rev Port Cirurg* 2015;32:17-25.
- Park JS et al. Conservative management of desmoid tumors is safe and effective. *J Surg Res* 2015;205(1):115-20.
- Shinagare AB et al. A to Z of desmoid tumors. *AJR Am J Roentgenol* 2011;197(6):W1008-14.
- Escobar C et al. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol* 2012;23(3):562-9.
- Nagano S et al. Tumor desmóide – uma revisão de literatura. *Rev Pat Tocantins* 2015;2(2):02-07.
- Economou A et al. Desmoid tumor of the abdominal wall: a case report. *J Med Case Rep* 2011;5(1):326.
- Einstein DM, Tagliabue JR, Desai RK. Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1991;157(2):275-9.
- Krentel H, Tchartchian G, De Wilde RL. Desmoid tumor of the anterior abdominal wall in female patients: comparison with endometriosis. *Case Rep Med* 2012;725498.
- Bonvalot S et al. The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol* 2012;23(10):x158-66.

FRATURA DO TIPO SLEEVE EM PRÉ-ADOLESCENTE: RELATO DE CASO

PATELLAR SLEEVE FRACTURE IN PRE-ADOLESCENT: A CASE REPORT

RODOLFO COSTA SOUZA¹, ARIELA MAULLER VIEIRA PARENTE¹, RENATO DA SILVA FARIA¹, CRISTINA ROCHA NUNES¹, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO², WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}

RESUMO

As fraturas de patela são raras em crianças. As fraturas do tipo sleeve não são causadas por trauma direto, e sim por uma contração rápida do quadríceps em um joelho flexionado. As radiografias simples podem não ser capazes de demonstrar a fratura do tipo sleeve. Assim, a ultrassonografia é um excelente exame complementar no atendimento ao paciente com esse tipo de fratura, permitindo a visualização do tecido ósseo e cartilaginoso, e sendo acessível, rápido e indolor. Este artigo relata caso de fratura sleeve em pré-adolescente, em que a ultrassonografia foi aplicada como método diagnóstico.

PALAVRAS-CHAVE: FRATURA SLEEVE, PATELA, ULTRASSONOGRRAFIA.

ABSTRACT

Patella fractures are rare in children. Sleeve-type fractures are not caused by direct trauma, but by a rapid contraction of the quadriceps in a flexed knee. The simple x-rays are not able to demonstrate a sleeve fracture. Thus, an ultrasound examination is an excellent complementary examination to the patient with this type of fracture, allowing a display of the tissue and the cartilaginous, and being accessible, fast and painless. This article reports a case of pre-adolescent man fracture, in which ultrasound was applied as a complementary diagnosis method.

KEYWORDS: SLEEVE FRACTURE, PATELLA, ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

A patela é um osso pequeno, triangular, sesamoide, localizado anteriormente à articulação do joelho. Ela divide-se em base (larga e superior) e ápice (pontagudo e inferior). Sua face anterior é convexa e a posterior apresenta uma área articular lisa e oval. A borda proximal é espessa e pode ser chamada de base, já as bordas medial e lateral são finas e convergem distalmente¹. Devido sua localização anterior e a fina camada de tecido mole sobrejacente, nem sempre consegue-se visualizar as fraturas por meio dos raios X simples.

As fraturas de patela correspondem a aproximadamente 1% das lesões ósseas em adultos e são consideradas mais raras ainda em crianças. De todas as fraturas de patela, menos de 2% ocorrem no esqueleto imaturo, por isso a raridade dessa doença em crianças. Quando ocorrem, mais da metade é do tipo sleeve, ou seja, fratura por deslucamento.²

As fraturas por deslucamento, ou do tipo sleeve, ocorrem quase que exclusivamente em crianças. Elas são o resultado,

em geral, de traumas diretos, contração excessiva do mecanismo extensor ou ambas. Traumas indiretos ou cominados também podem ser a causa. A maioria envolve o polo inferior da patela e pode ser difícil de ser visualizada em uma radiografia simples, especialmente quando o fragmento de osso avulsionado é pequeno ou ausente². Outro fator que pode contribuir para o não diagnóstico inclui a presença de hemartrose na articulação do joelho³.

As fraturas por trauma direto podem ser de baixa energia, por exemplo, queda da própria altura, ou de alta energia tais como as devidas a acidentes automobilísticos (fratura mais cominada). Já os traumas indiretos podem ocorrer devido a grandes forças geradas pelo mecanismo extensor e, tipicamente, resultam da contração violenta do quadríceps com o joelho em posição flexionada⁴.

Os adolescentes são mais susceptíveis devido, provavelmente, ao tipo de atividade esportiva, de alta intensidade e ao rápido crescimento osseocondral na periferia da patela e à

1. Schola Fértil
2. Universidade Federal de Goiás

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

instabilidade relativa da patela. A incidência máxima de ocorrência é aos 12,7 anos (8-16). Com relação ao sexo, esse tipo de fratura ocorre mais em meninos em uma proporção de 3:1.

As fraturas do tipo sleeve são distintas das fraturas de patela resultantes de um golpe ou queda direta. Isso se deve ao fato de que elas são causadas por uma contração rápida do quadríceps em um joelho flexionado. Por isso, atletas envolvidos com o salto ou outros esportes de alta energia tais como o skateboarding é agora causa comum desse tipo de fratura.

No momento da anamnese a história é geralmente de início súbito de uma dor intensa após uma aceleração explosiva, como saltar, ao invés de cair. Há presença de dor e um joelho inchado com incapacidade de levantar a perna reta. Ao exame clínico deve-se atentar para duas pistas. Em primeiro lugar, verificar um espaço palpável no polo inferior da patela e, em segundo lugar, a presença de patela alta. Essa patela alta no lado afetado é sentida de forma mais proximal no lado afetado do que no outro lado. Devido à dificuldade de flexão do joelho, pode não ser tão fácil demonstrar nos raios X. Se a ruptura é mínima, os sinais serão mínimos. Poderá não haver separação e, portanto, a patela alta não será identificada de forma óbvia. Nesses casos, a criança logo aprende a levantar a perna usando a fâscia lata e rotacional internamente o membro. Esses casos resultam em um alongamento do mecanismo do quadríceps e uma patela alongada com afrouxamento do extensor. A procura por atendimento pode demorar e, portanto, não é surpresa que o diagnóstico dessa doença possa ser falho⁴.

RELATO DO CASO

MFM, 11 anos, sexo masculino, esportista (jogador de futebol), apresentou-se para exame com queixa de dor intensa e limitante nos joelhos. O quadro álgico começou há mais ou menos um ano. Não há história de trauma direto, mas com piora progressiva nesse período. Ao exame físico apresentou edema leve, dor à palpação do polo inferior da patela e limitação da extensão dos joelhos, principalmente à direita, porém sem depressão ou hemartrose.

Foram solicitadas radiografias dos joelhos nos planos anteroposterior e perfil, bilaterais (Figs. 1 e 2). Na radiografia do joelho direito em perfil é possível notar leve solução de continuidade no polo inferior, porém, devido a imaturidade do esqueleto não foi possível confirmar o diagnóstico.

Foi solicitada, portanto, ultrassonografia dos joelhos para auxiliar na elucidação diagnóstica (Figs. 3 e 4). Pode-se perceber uma solução de descontinuidade da cortical no polo inferior da patela. Verifica-se alteração da ecotextura do segmento proximal do tendão patelar caracterizado por hipocogenidade com comprometimento das fibras profundas (Fig. 3).

Ao Doppler percebe-se intensa vascularização (Fig. 4).



Figs. 1 e 2: Raio X de perfil dos joelhos D e E

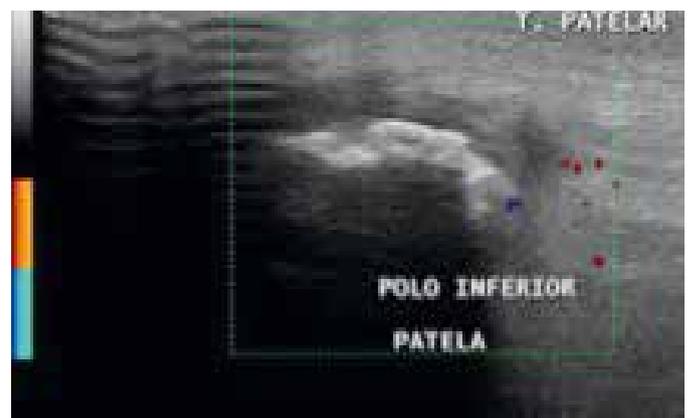


Fig. 3: Doppler com intensa vascularização e descontinuidade da cortical no polo inferior da patela.

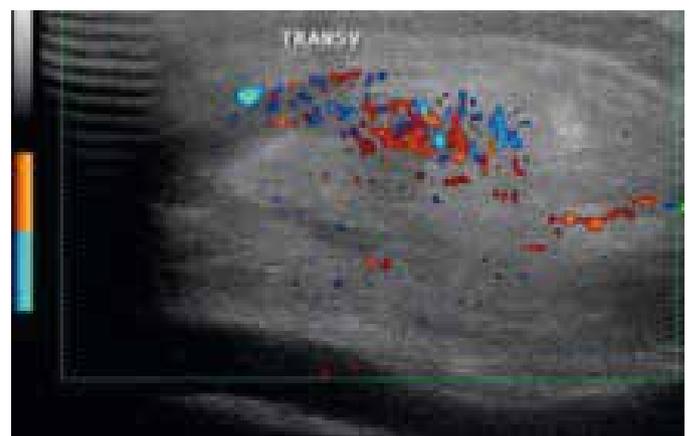


Fig. 4: Doppler mostrando a alteração da ecotextura do segmento proximal do tendão patelar caracterizado por hipocogenidade com comprometimento das fibras profundas.

A figura 5 mostra a fratura por arrancamento no polo inferior da patela (fratura tipo sleeve), mais evidente no joelho direito.

Optou-se por não realizar a cirurgia e tratar de forma conservadora. O paciente foi afastado por seis meses dos treinos de futebol.

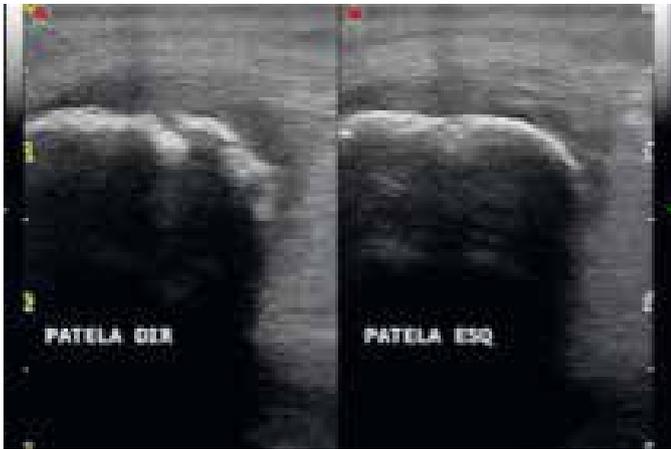


Fig. 5: USG: visualizando a fratura por arrancamento no polo inferior da patela (fratura tipo sleeve), mais evidente no joelho direito.

DISCUSSÃO

As fraturas de patela são relativamente raras em crianças e adolescentes. As do tipo sleeve geralmente ocorrem em crianças que praticam exercícios físicos que requerem extensão vigorosa do joelho, com contração do quadríceps contra resistência. A lesão ocorre, portanto, na perna de apoio⁴.

O objetivo do tratamento é reduzir o tecido lesionado, restaurar o comprimento do tendão patelar e reduzir a patela alta. Isso, na prática, implica em tratamento cirúrgico. Entretanto, nem sempre o paciente procura atendimento médico quando a lesão acontece, como foi o caso do paciente aqui apresentado.

Quando esse tipo de fratura não é identificado no momento que acontece a lesão, um novo osso se forma e ele será demasiado grande para ser reduzido e corrigido e, portanto, terá que ser removido⁴. A literatura reporta resultados subótimos quando há demora no tratamento. Há relatos de diminuição de força e função após o tratamento tardio da lesão⁵.

O grande desafio do diagnóstico de fratura do tipo sleeve da patela, em crianças, se deve ao fato da presença de anormalidades patelares (patela bipartida) e imaturidade óssea que podem gerar dúvidas quanto ao núcleo de ossificação.

As radiografias simples podem não ser capazes de demonstrar a fratura do tipo sleeve se o fragmento ósseo distal for pequeno. Quando é possível identificar o fragmento ósseo, o fragmento cartilaginoso excede, em muito, o tamanho do fragmento ósseo⁶.

Por isso a ultrassonografia é um excelente exame complementar no atendimento ao paciente com fratura tipo sleeve. Ela é um exame rápido, acessível, indolor, seguro e com menor custo operacional. A ultrassonografia permite a visualização do tecido ósseo e cartilaginoso e das interfaces de separação entre esses tecidos. Esses achados são úteis para determinar o manejo da fratura⁶.

Se o diagnóstico é realizado precocemente e o tratamento instituído de forma imediata, pode-se esperar um excelente resultado com o retorno às atividades normais em pouco tempo, sem limitação da amplitude de movimento do joelho⁶. Já a demora no diagnóstico e tratamento pode resultar em incapacidade permanente com uma patela alta e instabilidade subsequente, diminuição da amplitude do movimento, principalmente da extensão e fraqueza, dor na patela associada com dano osteocondral e ossificação do tendão da patela ou mesmo duplicação da patela^{7,8}.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

As fraturas do tipo sleeve podem passar despercebidas devido à dificuldade no diagnóstico inicial. A suspeita diagnóstica de uma fratura desse tipo deve ser sempre levantada naqueles casos em que o paciente apresenta patela alta e hemartrose, pratica esportes que requerem uma extensão vigorosa dos joelhos com contração do quadríceps contralateral.

A ultrassonografia proporciona uma visualização adequada das estruturas ósseas e cartilaginosas e tem sido considerada um excelente exame complementar tanto na avaliação inicial dessa doença quanto no acompanhamento a longo prazo da evolução da doença.

REFERÊNCIAS

1. Sobotta, J. Atlas de Anatomia Humana. 23ª Ed. Guanabara Koogan, 2013:1070p.
2. Lindor, R. A.; Homme, J. Patellar Fracture with Sleeve Avulsion. *N Engl J Med* 2016;375(24):e49.
3. Labronici, P. J. et al. Fratura na patela em crianças (fraturas do tipo "sleeve"). *Acta Ortopédica Brasileira* 2005;13:253-54.
4. Hunt, D. M.; Somashekar, N. A review of sleeve fractures of the patella in children. *The knee* 2005;12(1):3-7.
5. Potini, V. C.; Reilly, M. C.; Gehrmann, R. M. Staged treatment of a chronic patellar sleeve fracture using the Taylor spatial frame. *The Knee* 2015;22(6):672-6.
6. Ditchfield, A.; Sampson, M. A.; Taylor, G. R. Ultrasound diagnosis of sleeve fracture of the patella. *Clinical Radiology* 2000;55(9):721-22.
7. Lin, S.-Y.; Lin, W.-C.; Wang, J.-W. Inferior sleeve fracture of the patella. *Journal of the Chinese Medical Association* 2011;74(2):98-101.
8. Yeung, E.; Ireland, J. An unusual double patella: a case report. *The Knee* 2004;11(2):129-31.

GRAVIDEZ HEREROTÓPICA – UMA DOENÇA EMERGENTE

HETEROTOPIC PREGNANCY – AN EMERGING DISEASE

MÁRCIO LUÍS DUARTE^{1,2}; FABRÍCIA TANAKA DELCARO³; ÉLCIO ROBERTO DUARTE²; Jael Brasil de Alcântara Ferreira²

RESUMO

A associação entre gestação tópica e ectópica – heterotópica – é rara e ocorre, aproximadamente, em 1 a cada 30.000 gestações, sendo uma condição potencialmente fatal, devido ao choque hipovolêmico em caso de ruptura. Segundo Condous et al., o diagnóstico de gravidez ectópica pode ser realizado pela ultrassonografia transvaginal em cerca de 90,9% dos casos antes da cirurgia, diminuindo, assim, o número de falsos-positivos nas laparoscopias.

Este relato de caso destaca a importância do exame ultrassonográfico, principalmente quando feito pelo método transvaginal, no primeiro trimestre de gestação, valorizando o estudo do ovário.

DESCRITORES: GRAVIDEZ ECTÓPICA; GRAVIDEZ HETEROTÓPICA; DIAGNÓSTICO; ULTRASSONOGRRAFIA.

ABSTRACT

The association with topical and ectopia gestation – heterotopic – is rare and occurs; approximately in 1 each 30,000 gestations, being a condition potentially fatal due to the hypovolaemic shock in case of rupture. According to Condous et al., the diagnosis of ectopic pregnancy may be achieved through transvaginal ultrasonography in about 90,9% of the cases before surgery, diminishing, so, the number of false-positive in the laparoscopy.

This case report detaches the importance of the ultrasonographic exam, mainly when done by the transvaginal method, in the first trimester of gestation, valorizing the study of the ovarium.

KEY WORDS: PREGNANCY, ECTOPIC; PREGNANCY, HETEROTOPIC, DIAGNOSIS; ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

A gravidez ovariana íntegra constitui numa condição extremamente rara, sendo sua ocorrência estimada em 1:10.000 gestações uterinas e de 1:1000 gestações ectópicas, podendo resultar de alterações da função ovular ou processos aderenciais e inflamatórios, impossibilitando a movimentação tubárea¹. Também são referidos outros fatores de risco, como o uso de análogos do hormônio liberador de gonadotrofinas (GnRH), pílulas anticoncepcionais e DIU com progestágenos². Segundo Spiegelberg, a gestação ovariana é caracterizada quando há o saco gestacional no ovário, estando este parcialmente envolvido pelo parênquima ovariano¹.

A associação entre gestação tópica e ectópica – heterotópica – é rara e ocorre, aproximadamente, em 1 a cada 30.000 gestações, sendo uma condição potencialmente

fatal, devido ao choque hipovolêmico em caso de ruptura³. Assim como a gravidez ectópica prévia, cirurgias pélvicas, doença inflamatória pélvica entre outros, são fatores de risco para implantação extrauterina do conceito, pois alteram a mobilidade, a anatomia e o peristaltismo normal das tubas uterinas, com isto interferindo na captação ovular pelas fímbrias².

Sua incidência tem aumentado com os métodos de reprodução assistida⁴, alcançando valores de 1:100 até 1:500 das gestações utilizando estes métodos, sendo o local ectópico mais comum, as tubas uterinas em mais de 90% dos casos⁵.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, 30 anos de idade, caucasiana, brasileira, natural de Santos (SP) e procedente de

1. WEBIMAGEM, São Paulo–SP.

2. Clínica Radiológica e Especialidades São Gabriel, Praia Grande–SP.

3. FEMME – Laboratório da mulher, São Paulo–SP.

Endereço para correspondência

Márcio Luís Duarte

Email: marcioluisduarte@gmail.com

São Vicente, com dor em hipogástrio há um dia e descompressão brusca positiva local, estando em amenorreia há 06 semanas e 06 dias. Apresenta, como histórico, três gestações anteriores, sendo dois partos cesáreos e um aborto por gravidez ectópica em trompa esquerda há 08 meses, sem o uso de métodos de reprodução assistida. Este último fora resolvido com uma salpingectomia esquerda, estrutura confirmada posteriormente por exame anatomopatológico.

Encaminhada ao serviço de radiodiagnóstico com BHCG positivo (85,00 mUL/ml) para realização de ultrassonografia transvaginal na qual detectou-se um saco gestacional na cavidade endometrial e outro em ovário esquerdo com cerca de 06 semanas e 05 dias de gestação, estando o útero em sua posição habitual de anteversoflexão com líquido hemorrágico no fundo de saco de Douglas. Os dois sacos gestacionais apresentavam embrião com batimento cardíaco presente (Figs. 1-3).

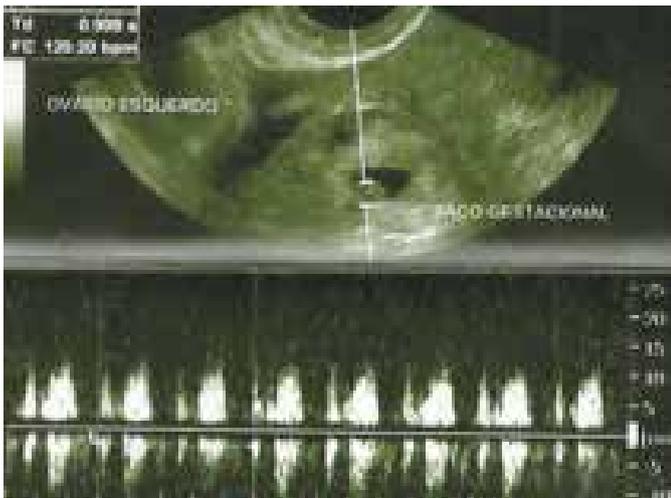


Figura 1: Embrião com batimento cardíaco no ovário esquerdo.



Figura 2: Embrião com batimento cardíaco na cavidade endometrial.



Figura 3: Saco gestacional no útero e no ovário esquerdo.

Realizada videolaparoscopia para retirada da gravidez ectópica no ovário esquerdo, sendo o diagnóstico de gravidez ectópica confirmado por exame anatomopatológico. No dia seguinte a cirurgia, procedeu-se nova ultrassonografia transvaginal na qual se visualizou apenas a gestação tópica, sem demais complicações (Figura 4).



Figura 4: Ultrassonografia pós-operatória demonstrando saco gestacional no útero.

O quadro clínico apresentado e a ultrassonografia com diagnóstico preciso realizada em tempo hábil possibilitaram intervenção terapêutica adequada e manutenção da gestação tópica concomitante, eliminando a queixa álgica da paciente.

DISCUSSÃO

A gestação ectópica ocorre em cerca de 2% de todas as gestações nos Estados Unidos, tendo grande contribuição no aumento da morbimortalidade materna¹. O quadro clínico de gravidez ovariana íntegra não difere das outras formas de gravidez ectópica, porém, diagnóstico depende da interpretação dos dados da anamnese, exame físico, sorologia, mas com clara necessidade do exame ultrasso-

nográfico, com grande destaque para a ultrassonografia transvaginal¹.

As pacientes com amenorreia e dor abdominal devem ser investigadas com ultrassonografia transvaginal para gravidez ectópica, mesmo que exista, já confirmada, gravidez tópica, principalmente, quando tiver realizado método de reprodução assistida⁶.

Porém, o diagnóstico ultrassonográfico nem sempre é possível⁷. Segundo Condous et al., o diagnóstico de gravidez ectópica pode ser realizado pela ultrassonografia transvaginal em cerca de 90,9% dos casos antes da cirurgia, diminuindo, assim, o número de falsos-positivos nas laparoscopias⁸.

Atualmente, o diagnóstico precoce permite o uso da laparoscopia cirúrgica com excelente prognóstico: menor tempo de internação, recuperação pós-operatória precoce, a formação de aderência reduzida e melhor resultado reprodutivo, tendo, assim, bom prognóstico⁵. No entanto, estudos com a instilação de glicose hiperosmolar ou solução hipertônica de cloreto de sódio através do ultrassom transvaginal para o tratamento conservador estão apresentando sucesso, evitando a laparoscopia⁹.

Este relato de caso destaca a importância do exame ultrassonográfico, principalmente quando feito pelo método transvaginal, no primeiro trimestre de gestação, valorizando o estudo do ovário.

CONCLUSÃO

O ultrassonografista deve sempre estar atento à possibilidade da associação de gestação tópica e ectópica, aumentando a sensibilidade do método diagnóstico e reduzindo os riscos de possíveis complicações através de terapêutica adequada de forma precoce, mostrando, pela literatura médica, ser o exame de melhor custo-benefício para tal estudo devido a sua boa sensibilidade, baixo custo e fácil acesso, podendo, inclusive, realizar o tratamento em algumas oportunidades.

REFERÊNCIAS

1. Bigolin S, Fagundes DJ, Detoni AF, Rivoire HC. Gravidez ovariana íntegra: tratamento cirúrgico videolaparoscópico. *Rev Col Bras Cir* 2007;34(2):135-7.
2. Jha S, Haldar MK, Roberts LJ. Primary ovarian pregnancy with an intra-uterine contraceptive device in situ. *J Obstet Gynecol*. 2002;22(1):104-5.
3. Soriano D, Vicus D, Schonman R, Mashiach R, Shashar-Levkovitz D, Schiff E, Seidman DS, Goldenberg M. Long-term outcome after laparoscopic treatment of heterotopic pregnancy: 19 cases. *J Minim Invasive Gynecol*. 2010;17(3):321-4.
4. Mancera Reséndiz MA, Arredondo Merino RR, Gómezpedroso Rea FJ, Rivera Rodríguez P, Rosas Priego PI. Spontaneous heterotopic pregnancy. Case report. *Ginecol Obstet Mex*. 2011;79(6):377-81.
5. Lin EP, Bhatt S, Dogra VS. Diagnostic clues to ectopic pregnancy. *Radiographics*. 2008;28(6):1661-71.
6. Gutiérrez Cruz O, Romero Sánchez G, Velasco Pérez L. Heterotopic pregnancy. *Ginecol Obstet Mex*. 2006;74(7):389-93.
7. Anastakis E, Jetti A, Macara L, Daskalakis G. A case of heterotopic pregnancy in the absence of risk factors. A brief literature review. *Fetal*

Diagn Ther. 2007;22(4):285-8.

8. Condous G, Okaro E, Khalid A, Lu C, Van Huffel S, Timmerman D, Bourne T. The accuracy of transvaginal ultrasonography for the diagnosis of ectopic pregnancy prior to surgery. *Hum Reprod*. 2005;20(5):1404-9.
9. Suzuki M, Itakura A, Fukui R, Kikkawa F. Successful treatment of a heterotopic cervical pregnancy and twin gestation by sonographically guided instillation of hyperosmolar glucose. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2007;86(3):381-3.

HÉRNIA DE SPIEGEL – DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO

SPIEGEL HERNIA - ULTRASONOGRAPHIC DIAGNOSIS

MÁRCIO LUÍS DUARTE^{1,3}; ÉLCIO ROBERTO DUARTE^{2,3}

RESUMO

A hérnia de Spiegel, também conhecida como hérnia ventral lateral, sendo rara e representa cerca de 0,12-0,2% de todas as hérnias abdominais, sendo assintomática em 90% dos casos. O diagnóstico de hérnia de Spiegel é difícil porque não são identificados sintomas característicos e, muitas vezes, não há massa palpável.

Apenas 50% dos casos são diagnosticados no pré-operatório. O sintoma mais frequente é a dor, mas não há dor típica ou característica - os pacientes podem ter uma história de hérnia encarcerada, com ou sem obstrução intestinal.

Os autores descrevem um caso desta doença cujo diagnóstico foi realizado pela ultrassonografia.

DESCRITORES: HÉRNIA VENTRAL, DIAGNÓSTICO, ULTRASSONOGRAFIA.

ABSTRACT

Spiegel hernia, also known as a lateral ventral hernia, being rare and represents about 0.12-0.2% of all abdominal hernias, being asymptomatic in 90% of the cases. The diagnosis of Spiegel's hernia is difficult because no characteristic symptoms are identified and, often, there is no palpable mass.

Only 50% of the cases are diagnosed preoperatively. The most common symptom is pain, but there is no typical or characteristic pain - patients may have a history of herniated jaundice with or without bowel obstruction.

The authors describe a case of this disease diagnosed by ultrasound.

KEY WORDS: VENTRAL HÉRNIA, DIAGNOSIS,; ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

A hérnia de Spiegel, também conhecida como hérnia ventral lateral, sendo rara e representa cerca de 0,12-0,2% de todas as hérnias abdominais,^{1,6} sendo assintomática em 90% dos casos.¹ Acomete, geralmente, pacientes com mais de 40 anos¹, acometendo um pouco mais mulheres que homens (1,18:1).^{2,6} O estrangulamento é a sua complicação mais comum.^{1,6}

O diagnóstico de hérnia de Spiegel é difícil porque não são identificados sintomas característicos e, muitas vezes, não há massa palpável.² Apenas 50% dos casos são diagnosticados no pré-operatório.^{2,6} O sintoma mais frequente é a dor, mas não há dor típica ou característica - os pacientes podem ter uma história de hérnia encarcerada, com ou sem obstrução intestinal.²

RELATO DO CASO

Homem de 52 anos referindo abaulamento na região do flanco direito que piora aos esforços há um ano. Nega

doenças, traumas e cirurgias anteriores. Ao exame físico observa-se abaulamento no flanco direito que se acentua com a realização da manobra de Valsalva.

A ultrassonografia demonstra falha na aponeurose transversa entre os músculos reto abdominal direito e transverso – linha semilunar, medindo 1,0 x 0,7 cm, com herniação do conteúdo intestinal, associado a pouca mobilidade com a realização da manobra de Valsalva, com fluxo vascular presente ao estudo com Doppler, caracterizando hérnia de Spiegel (Figuras 1 e 2).

DISCUSSÃO

Na maioria das vezes, as hérnias de Spiegel aparecem na área denominada cinturão da hérnia Spiegeliana, onde a fásia de Spiegel é maior - até 2cm.² Elas ocorrem mais frequentemente na parte inferior do abdome, porque supraumbilicamente a linha semilunar fica posterior ao

1. WEBIMAGEM, São Paulo-SP.

2. Clínica Brasil Imagem Medicina Diagnóstica, Santos-SP.

3. Clínica Radiológica e Especialidades São Gabriel, Praia Grande-SP.

Endereço para correspondência:

Márcio Luís Duarte

E-mail: marcioluisduarte@gmail.com

músculo reto abdominal e as fibras do músculo transverso e oblíquo interno se cruzam em ângulos diferentes, enquanto abaixo da cicatriz umbilical as fibras correm paralelamente.²

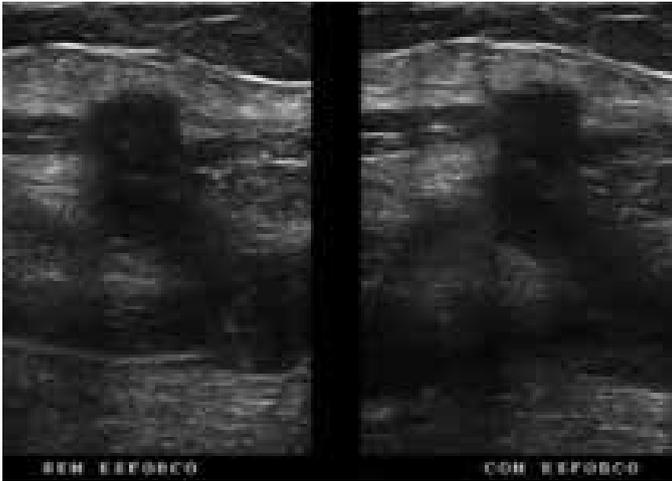


Figura 1: Ultrassonografia demonstra falha na aponeurose transversa entre os músculos reto abdominal direito e transverso – linha semilunar, medindo 1,0 x 0,7 cm, com herniação do conteúdo intestinal, associado a pouca mobilidade com a realização da manobra de Valsalva, caracterizando hérnia de Spiegel.

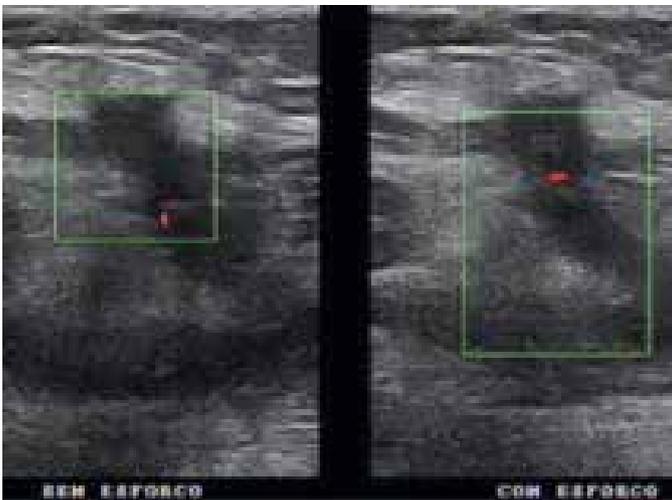


Figura 2: ultrassonografia demonstra falha na aponeurose transversa entre os músculos reto abdominal direito e transverso – linha semilunar, medindo 1,0 x 0,7 cm, com herniação do conteúdo intestinal, associado a pouca mobilidade com a realização da manobra de Valsalva e com fluxo vascular presente ao estudo com Doppler, caracterizando hérnia de Spiegel.

Existem fatores predisponentes, tais como a hipertensão intra-abdominal secundária a obesidade mórbida, múltiplas gestações, tosse crônica, complicação de diálise peritoneal, ascite e realizar trabalho que envolva grande esforço físico.^{1,5,6} A hérnia de Spiegel congênita ocorre principalmente em crianças e nesta faixa etária, o saco da herniário pode conter as gônadas.⁵ O conteúdo herniário, na maioria dos casos, consiste no omento, intestino delgado, ceco, apêndice ou cólon signóide.¹ O colo da hérnia

geralmente mede entre 0,5 e 2,0cm, sendo o responsável pelo encarceramento da hérnia.^{1,2}

A ultrassonografia cumpre os requisitos para ser o primeiro método de diagnóstico em casos suspeitos, apresentando vantagens tais como a visualização precisa da estrutura da parede abdominal, realizando o exame em posição ortostática e o uso de testes provocativos sob a forma de tosse, manobra de Valsalva e compressão do transdutor.^{5,6} A compressão permite a avaliação do grau de redutibilidade do conteúdo do saco da hérnia para a cavidade abdominal.⁵

A tomografia computadorizada apresenta grande sensibilidade para o diagnóstico da hérnia de Spiegel, mostrando o conteúdo do saco herniário e a deiscência muscular, além de permitir um bom estudo das camadas da parede abdominal e da gravidade da oclusão através da análise das alças no saco herniário.¹ O uso de meio de contraste oral durante o exame é recomendado para que qualquer conteúdo intestinal possa ser identificado.⁶ Apesar de ser um bom método em casos duvidosos, expõe o paciente a radiação ionizante.^{5,6} A disponibilidade crescente da imagem de ressonância magnética pode ser benéfica na avaliação pré-operatória desses casos difíceis.⁶

O tratamento da hérnia de Spiegel é cirúrgico, sendo o laparoscópico preferido, devido ao risco de complicações – estrangulamento e encarceramento.^{1-4,6}

REFERÊNCIAS

1. Akpo G, Deme H, Badji N, Niang F, Toure M, Niang I, Diouf M, Niang EH. Diagnosis of strangulated Spiegel hernia based on CT scan: about a case. *Pan Afr Med J.* 2016;7(25):222.
2. Filip S, Dragomirescu C, Copăescu C. Laparoscopic treatment of Spiegel hernia by total extraperitoneal (TEP) approach. *Chirurgia (Bucur).* 2014;109(3):325-9.
3. de Marneffe M, Médart L, Collignon L. Spiegelian hernia: a report of three cases. *Rev Med Liege.* 2016;71(9):371-5.
4. Citgez B, Yetkin G, Uludag M, Akgun I, Karakoc S. Spiegelian Hernias Treatment and Diagnosis in Our Experience. *Ann Ital Chir.* 2014;25:85.
5. Smereczyński A, Kołaczyk K, Lubiński J, Bojko S, Gałdyńska M, Bernatowicz E. Sonographic imaging of Spiegelian hernias. *J Ultrason.* 2012;12(50):269-75.
6. Mittal T, Kumar V, Khullar R, Sharma A, Soni V, Bajjal M, Chowbey PK. Diagnosis and management of Spiegelian hernia: A review of literature and our experience. *J Minim Access Surg.* 2008; 4(4): 95-8.

INVAGINAÇÃO INTESTINAL: DADOS ANATÔMICOS E ULTRASSONOGRÁFICOS

INTESTINAL INVAGINATION: ANATOMICAL AND ULTRASOUND DATA

CARLOS MAGNO GUERRA LAGES¹, ELIZABETH TORRES SCHALL ENK¹, PAULO FRANCO TAITSON²

RESUMO

A invaginação intestinal é uma alteração anátomo-funcional na forma de obstrução intestinal e consiste na penetração de um segmento proximal de alça intestinal no segmento de alça imediatamente distal alterando substancialmente a base vascular do mesentério, gerando compressão, com consequente edema, isquemia, possível necrose e, às vezes, perfuração com peritonite.

O objetivo deste trabalho foi relatar um caso de invaginação intestinal com diagnóstico seguro e intervenção rápida, fundamentando o conhecimento para plantonistas do setor de urgência.

DESCRITORES: INVAGINAÇÃO INTESTINAL, DIAGNÓSTICO, OBSTRUÇÃO INTESTINAL, ULTRASSONOGRAFIA, ANATOMIA.

ABSTRACT

Intestinal invagination is an anatomy functional alteration in the form of intestinal obstruction and consists of the penetration of a proximal segment of the intestinal loop into the immediately distal segment of the loop, substantially altering the vascular base of the mesentery, causing compression, with consequent edema, ischemia, possible necrosis and sometimes perforation with peritonitis.

The objective of this study was to report a case of intestinal invagination with a safe diagnosis and rapid intervention, grounding the knowledge for emergency department attendants.

KEY WORDS: INTESTINAL INVAGINATION, DIAGNOSIS, INTESTINAL OBSTRUCTION, ULTRASONOGRAPHY, ANATOMY.

INTRODUÇÃO

A intussuscepção, mais conhecida em países latinos como invaginação intestinal, é uma alteração anátomo-funcional na forma de obstrução intestinal e consiste na penetração de um segmento proximal de alça intestinal no segmento de alça imediatamente distal alterando substancialmente a base vascular do mesentério, gerando compressão, com consequente edema, isquemia, possível necrose e, às vezes, perfuração com peritonite. Tal achado é caracterizado há séculos, havendo relatos desde a época de Hipócrates¹.

Este achado foi descrito detalhadamente pela primeira vez em 1793, por Hunter, e o primeiro sucesso na redução cirúrgica sem ressecção foi em 1893. Apresenta um padrão variável anual com incidência sazonal em algumas regiões, nas épocas do ano de maior ocorrência de infecções respiratórias e do trato digestivo. Pode manifestar-se em qualquer idade, porém somente 10 a 25% dos casos ocorrem acima de dois anos de idade. Tem sido relatada como a causa mais comum de emergência abdominal na faixa etária menor de dois anos e de obstrução intestinal

aguda em lactentes e crianças com idade, na grande maioria dos casos, no primeiro ano de vida (60 a 92%)^{2,3}.

Condições anatômicas desencadeadoras de intussuscepção são descobertas em menos de 15% dos casos. Vários fatores têm sido implicados na sua etiologia: fatores anatômicos (maior desproporção de tamanho entre a válvula ileocecal e o íleo em lactentes em comparação com crianças maiores), fatores infecciosos, hiperperistalse e hiperplasia linfóide no íleo terminal secundária a infecções virais e fatores alimentares^{4,5}.

RELATO DO CASO

Criança de 04 anos e 03 meses de idade procurou o serviço de urgência e emergência de um hospital infantil relatando apresentar por 12 dias dor abdominal, tipo cólica, intermitente e de moderada intensidade, na região mesogástrica. Ao exame físico apresentou bom estado clínico, afebril, sem maiores queixas, sendo medicado com dipirona de acordo com sua idade e peso. O paciente permaneceu assintomático por dois dias,

1. Serviço De Ultrassonografia Do Hospital Infantil São Camilo.

2. Hospital Infantil São Camilo E Puc Minas.

Endereço para correspondência:

Carlos Magno Guerra Lages

Serviço de Ultrassonografia do Hospital Infantil São Camilo

Av. Silviano Brandão, 1600 – Horto - Belo Horizonte – MG - CEP: 31015-000

retornando ao hospital por relato de recidiva da dor abdominal, agora mais intensa, associada a vômitos, apresentando fezes pastosas sem hematoquesia e bom estado geral.

Foi encaminhado ao serviço de ultrassonografia, realizando ultrassom abdominal com frequência de 7-11 MHz, observando-se padrão típico de invaginação intestinal conforme figuras 1 e 2.

Submetido à laparotomia, foi comprovado o diagnóstico de invaginação intestinal ileo-cólica, com hiperemia e congestão do íleo, perda da homogeneidade da parede intestinal. Inicialmente observou-se obstrução parcial com ligeiro colapso dos vasos na região invaginada devido ao aumento da pressão intraluminal. A parede intestinal estava edemaciada e túrgida. Não houve necessidade de ressecção de nenhum segmento. O paciente recebeu alta em bom estado geral.

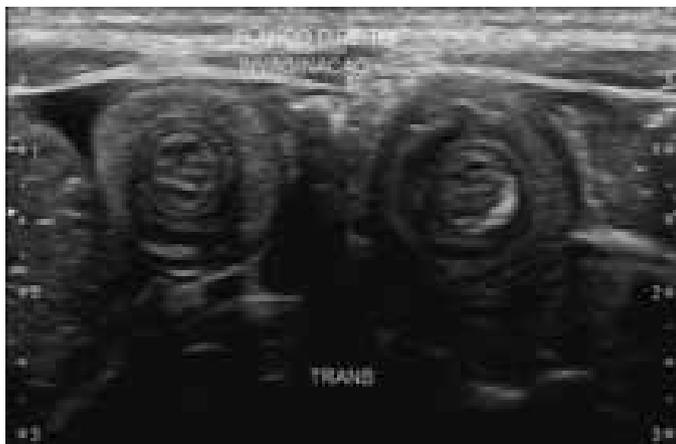


Figura 1. Imagem transversal: Notamos o sinal dos "anéis concêntricos múltiplos", onde há dois anéis hipocóicos separados por um anel hiperecogênico. Na base, onde a quantidade de mesentério é máxima, o resultado é um anel externo hipocóico com um centro hiperecóico em forma de crescente (sinal do "crescente").

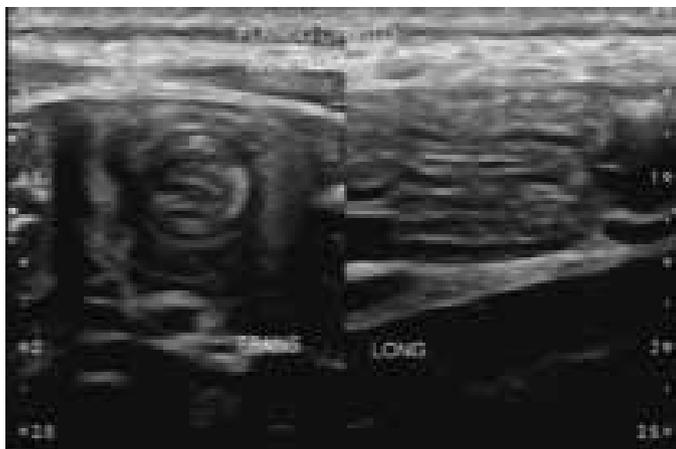


Figura 2 Imagens transversal e longitudinal: Nesta segunda, observamos o sinal do "sanduíche", em que três bandas hipocóicas paralelas (paredes intestinais em aposição) estão separadas por outras duas bandas hiperecogênicas quase paralelas (conteúdo mesentorial). O sinal do "garfo" é uma variante do sinal do "sanduíche", observado no ápice da invaginação, onde áreas hipocóicas representam as pontas do garfo, separadas por bandas hiperecogênicas mesentoriais.

DISCUSSÃO

O uso do ultrassom em hospitais de referência pediátrica vem se tornando um instrumento extremamente útil para o médico intensivista, por se tratar de uma forma não invasiva e sem riscos para uma melhor avaliação de diversos aspectos do paciente crítico. O exame é indicado para casos onde há a necessidade de uma abordagem mais circunstanciada de estruturas abdominais, como auxílio em procedimentos, principalmente para as punções, diminuindo os riscos em comparação ao procedimento realizado "às cegas", entre outras indicações.

Os primeiros estudos com US na caracterização da intussuscepção descrevem o sinal do "alvo/rosquinha". Estes sinais não são patognomônicos de intussuscepção podendo ser observados em outras condições, tais como espessamento inflamatório/edematoso da parede intestinal, hematoma, enterocolite, vólvulo e até mesmo impactação fecal no colón⁶.

Particularmente, seja qual for a causa da intussuscepção, o processo fisiopatológico resultante é semelhante. À medida que o intestino invagina-se para a luz distal, a compressão provoca graus variáveis de oclusão venosa. A menos que ocorra redução espontânea da intussuscepção, é inevitável o edema parietal intestinal com comprometimento arterial concomitante. A isquemia intestinal resulta em perda da integridade da mucosa, com consequente extravasamento de sangue e muco das superfícies mucosas. O edema intestinal progressivo pode levar a oclusão vascular total, necrose isquêmica local e infarto intestinal. A perfuração leva a peritonite. Este processo final ocorrerá apenas nos casos em que uma intervenção, em tempo hábil, não seja efetuada.

Enfatiza-se que a aparência da intussuscepção nas tomadas axiais de US varia dependendo de três fatores: 1) comprimento da intussuscepção (quanto maior o comprimento, maior a quantidade de mesentério); 2) o nível avaliado (variação mesentorial do ápice à base); 3) alterações isquêmicas, que reduzem a diferenciação das camadas da parede intestinal. Assim, na região apical praticamente não há porções de mesentério, cuja quantidade progressivamente aumenta em direção à base da intussuscepção, de forma que a US mostra, no ápice, um anel externo hipocóico, separado de um centro hipocóico por um fino anel hiperecóico central⁷.

O quadro clínico de relatos como este é variável, todavia a dor abdominal atinge praticamente todos os pacientes. Outros sintomas mais comuns são náuseas, vômitos, massa abdominal palpável, constipação, diarreia, febre, meteorismo intestinal, enterorragia, parada da eliminação de gases intestinais e peritonite. Sinais típicos de obstrução intestinal, contudo, estão presentes em apenas 50% dos pacientes. As invaginações restritas ao intestino delgado, e quando este for viável, pode-se lançar mão da redução antes de se pensar em

ressecção. Opções conservadoras devem ser desencorajadas ou limitadas a casos selecionados, mesmo levando em conta que um tratamento padrão ainda não tenha sido alcançado⁸.

No referido caso, a manobra empregada não necessitou de ressecção poupando a região afetada, que não apresentava comprometimento macroscópico pelo achado. São peculiares as alterações anatômicas locais, como alteração da motilidade intestinal local, colabamento parcial dos vasos relacionados a região da invaginação intestinal em função do aumento da pressão intraluminal. A parede intestinal estava edemaciada e túrgida. Com o uso da US podemos fundamentar melhor (e mais rapidamente o diagnóstico) evitando complicações severas como o a presença de fibrina selando as camadas intestinais e ocorrendo necrose de parede. Se ocorrer desvitalização e perda da integridade serosa ocorrem extravazamento de conteúdo intestinal e consequente peritonite.

REFERÊNCIAS

1. Justice FA, Auldist AW, Bines JE. Intussusception: trends in clinical presentation and management. *Journal Gastroenterology and Hepatology* 2006; 21:842-6.
2. Organização Mundial da Saúde. Vacinas e Produtos Biológicos. Genebra: Intussuscepção aguda em bebês e crianças. Apresentação incidência, quadro clínico e de gestão: uma perspectiva global; 2002; 1-98.
3. Dickman E, Tessaro MO, Arroyo AC, Haines LE, Marshall JP. Clinician-performed abdominal sonography. *Eur J Trauma Emerg Surg* 2015; 41:481-92.
4. Robinson CG, Hernanz-Schulman M, Zhu Y, Griffin MR, Gruber W, Edwards KM. Evaluation of anatomic changes in young children with natural rotavirus infection: is intussusception biologically plausible? *J Infect Dis*. 2004; 189:1382-7.
5. Ntoulia A, Tharakan SJ, Reid JR, Mahboubi S. Failed Intussusception Reduction in Children: Correlation Between Radiologic, Surgical, and Pathologic Findings. *AJR Am J Roentgenol* 2016; 207:424-33.
6. Daneman A, Alton DJ. Intussusception: issues and controversies related to diagnosis and reduction. *Radiol Clin North Am* 1996; 34:743-56.
7. del-Pozo G, Albillos JC, Tejedor D, Calero R, Rasero M, de-la-Calle U, López-Pacheco U. Intussusception in children: current concepts in diagnosis and enema reduction. *Radiographics* 1999; 19:299-319.
8. Gluckman S, Karpelowsky J, Webster AC, McGee RG. Management for intussusception in children. *Cochrane Database Syst Rev* 2017; 6:CD006476

RÂNULA MERGULHANTE – DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO

PLUNGING RANULA - ULTRASONOGRAPHIC DIAGNOSIS

MÁRCIO LUÍS DUARTE^{1,3}; ÉLCIO ROBERTO DUARTE^{2,3}

RESUMO

Rânulas são lesões císticas, não vascular, originárias da glândula sublingual, ou outra glândula salivar menor, que ocorrem no assoalho da boca que podem ser classificadas em dois tipos com base em sua extensão: rânulas simples, confinadas ao espaço sublingual e rânulas que se prolongam em espaços adjacentes (espaço submandibular) – mergulhante. A prevalência das rânulas simples é de 0,2 casos por cada 1000 pessoas. A prevalência de rânulas mergulhantes é desconhecida, mas aparenta ser significativamente menor. Os autores descrevem um caso desta doença cujo diagnóstico foi realizado pela ultrassonografia.

DESCRITORES: RÂNULA; DIAGNÓSTICO; ULTRASSONOGRAFIA.

ABSTRACT

Ranula are cystic, non-vascular lesions originating from the sublingual gland or other minor salivary glands that occur on the floor of the mouth that can be classified into two types based on their extent: simple ranula, confined to the sublingual space and plunging ranula, extending into adjacent spaces (submandibular space). The prevalence of single ranula is 0,2 cases per 1000 people. The prevalence of plunging ranula is unknown but appears to be significantly lower. The authors describe a case of this disease diagnosed by ultrasound.

KEYWORDS: RANULA; DIAGNOSIS; ULTRASONOGRAPHY.

INTRODUÇÃO

Rânulas são lesões císticas, não vascular, originárias da glândula sublingual, ou outra glândula salivar menor, que ocorrem no assoalho da boca que podem ser classificadas em dois tipos com base em sua extensão: rânulas simples, confinadas ao espaço sublingual e rânulas que se prolongam em espaços adjacentes (espaço submandibular) - mergulhante.¹⁻⁶

As rânulas são formadas como resultado da oclusão do duto sublingual causando retenção mucosa.^{2,4} O extravasamento tipicamente ocorre por infecção ou trauma na glândula.^{3,5,6,7} A rânula mergulhante é um pseudocisto mucoso da glândula sublingual sem revestimento epitelial que pode aparecer como uma massa submandibular sem envolvimento intraoral aparente, caso em que o diagnóstico geralmente é difícil.^{1,6,8}

A prevalência das rânulas simples é de 0,2 casos por cada 1000 pessoas.⁷ A prevalência de rânulas mergulhantes é desconhecida, mas aparenta ser significativamente menor.⁷

Geralmente se apresentam na terceira década de vida.⁷

RELATO DO CASO

Paciente com 6 anos de idade do sexo masculino referindo nódulo palpável na região sublingual há 03 meses. Ao exame físico palpa-se lesão nodular na região referida pelo paciente, indolor e que não se move a deglutição.

A ultrassonografia demonstra imagem cística medindo 1,0 x 0,5 cm, sem vascularização ao estudo com Doppler, que se estende para o assoalho da boca através de pequeno defeito do músculo milo-hióideo e invade espaço submandibular (Figuras 1 e 2), compatível com o diagnóstico de rânula mergulhante.

DISCUSSÃO

No exame físico, as rânulas mergulhantes são indolores, caracterizadas como massas na região anterolateral do pescoço que não se movem com a deglutição.⁷

1-Médico radiologista e coordenador da residência de radiologia geral da WEBIMAGEM, São Paulo-SP.

2 - Médico radiologista da Clínica Brasil Imagem Medicina Diagnóstica, Santos-SP.

3 - Médico radiologista da Clínica Radiológica e Especialidades São Gabriel, Praia Grande-SP.

Endereço para correspondência:

Élcio Roberto Duarte

E-mail: elcioduarte09@hotmail.com

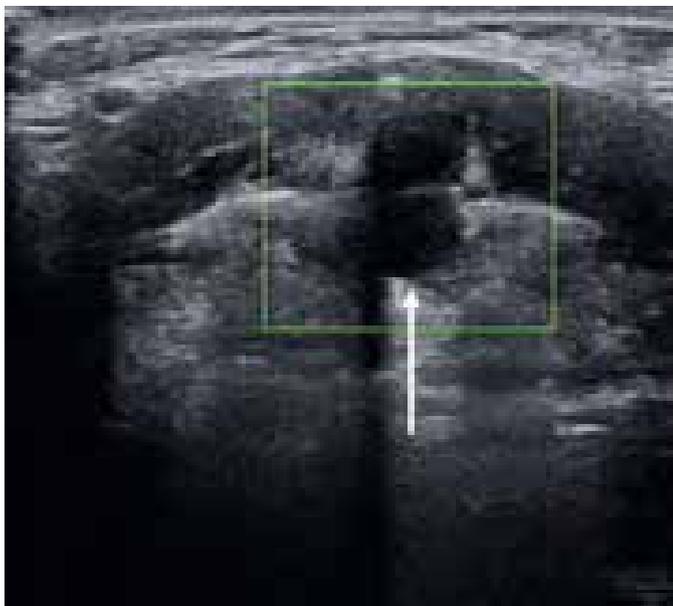


Figura 1: Ultrassonografia demonstrando lesão cística sem vascularização ao estudo com Doppler no assoalho da boca (Seta branca).

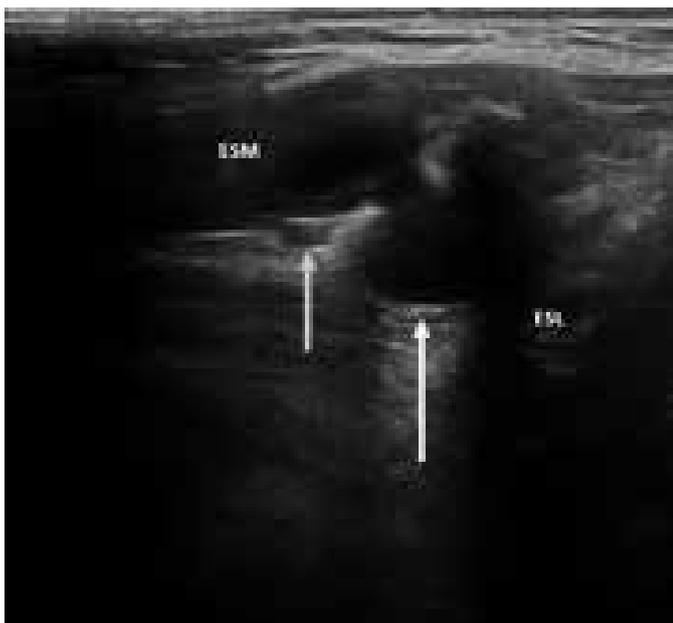


Figura 2: Ultrassonografia demonstrando lesão cística no assoalho da boca (seta branca) com defeito do músculo milo-hióideo (seta cinza) que se expande para o espaço submandibular (ESM). ESL: espaço sublingual.

Os exames de imagem são necessários para determinar o tamanho e a localização lesão antes do procedimento cirúrgico.⁵ As rânulas simples demonstram aparências císticas típicas em todas as modalidades de imagem:^{2,3,4,5}

- Ultrassonografia: demonstra lesão cística, ovoide ou lobulada, anecóica ou com ecos internos de baixo nível - o Doppler colorido não revela vascularização intracística ou mínima hiperemia periférica, profundamente ao músculo milo-hióideo.

- Tomografia computadorizada (TC): demonstra lesão cística unilocular com paredes finas ou imperceptíveis de

baixa atenuação intracística homogênea semelhante a outras estruturas simples contendo líquidos.

- Ressonância magnética (RM): demonstra estrutura cística de paredes finas com sinal baixo a intermediário nas sequências ponderadas em T1 e sinal alto nas sequências ponderadas em T2.

- O sinal de T1 é mais alto quando o teor proteico aumenta.

A RM é importante para a demonstração da extensão e arquitetura interna de uma variedade de massas císticas no assoalho da boca e sua relação com as estruturas circundantes.¹ Coit et al. concluíram que o diagnóstico de rânula mergulhante é fortemente sugerido pelo “sinal da cauda”, uma pequena extensão no espaço sublingual com a maior parte do cisto visto no espaço submandibular, sendo melhor caracterizada na TC e na RM.^{2,4,9,10}

Em teoria, a ultrassonografia é a melhor ferramenta para avaliar anormalidades submandibulares devido à colocação superficial das estruturas subjacentes. Além disso, a ultrassonografia de alta resolução confirma a presença de uma lesão cística no triângulo submandibular e demonstra um defeito no músculo milo-hióideo em até 90% dos pacientes com rânula mergulhante, sendo apropriado para pacientes que apresentam edema submandibular de origem desconhecida.⁹

A aspiração com agulha fina apresenta muco e amilase como conteúdo sem elementos epiteliais / glandulares, cristais de colesterol e queratina.^{6,9} O espessamento da parede e as características internas alteradas podem ser observadas na presença de infecção.^{2,7}

O diagnóstico diferencial inclui:^{6,7}

- Cisto dermóide.
- Cisto do segundo arco branquial.
- Cisto do ducto tireoglossal.
- Cisto epidermóide.
- Higroma cístico.

Em relação ao tratamento da rânula, existe a recomendação de seguimento com a ultrassonografia durante um período de observação de 5 meses a 6 meses.^{6,11} Após esse período, a intervenção cirúrgica é indicada se a resolução não tiver ocorrido.¹¹ A baixa morbidade da excisão da glândula sublingual, bem como a falta de resolução espontânea da rânula, favorecem a intervenção cirúrgica, incluindo a excisão da glândula sublingual, como terapia de primeira linha.^{3,11}

A taxa de recorrência da rânula mergulhante é de 2% quando a glândula sublingual é completamente excisada e pode ser superior a 50% se a excisão completa não for realizada.⁷ Outras complicações cirúrgicas incluem danos temporários ou permanentes aos nervos lingual e mandibular.⁷

A injeção de etanol percutâneo guiada pela ultrassonografia deve ser considerada como uma alternativa ao tratamento cirúrgico da rânula mergulhante, especialmente em pacientes com contraindicação para cirurgia.⁸

REFERÊNCIAS

1. Li J, Li J. Correct diagnosis for plunging ranula by magnetic resonance imaging. *Aust Dent J*. 2014;59(2):264-7.
2. Brown RE, Harave S. Diagnostic imaging of benign and malignant neck masses in children—a pictorial review. *Quant Imaging Med Surg* 2016;6(5):591-604.
3. Edwards RM, Chapman T, Horn DL, Paladin AM, Iyer RS. Imaging of pediatric floor of mouth lesions. *Pediatr Radiol*. 2013; 43(5):523-35.
4. Meesa IR, Srinivasan A. Imaging of the oral cavity. *Radiol Clin North Am*. 2015; 53(1):99-114.
5. La'porte SJ, Juttla JK, Lingam RK. Imaging the floor of the mouth and the sublingual space. *Radiographics*. 2011; 31(5):1215-30.
6. Margalit I, Berant R. Point-of-Care Ultrasound to Diagnose a Simple Ranula. *West J Emerg Med*. 2016; 17(6):827-828.
7. Kalra V, Mirza K, Malhotra A. Plunging ranula. *J Radiol Case Rep*. 2011;5(6):18-24.
8. Nguyen MT, Orloff LA. Successful ablation of plunging ranula by ultrasound-guided percutaneous ethanol injection. *Laryngoscope*. 2017; 13.
9. O'Connor R, McGurk M. The plunging ranula: diagnostic difficulties and a less invasive approach to treatment. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2013; 42(11):1469-74.
10. Coit WE, Harnsberger HR, Osborn AG, Smoker WR, Stevens MH, Lufkin RB. Ranulas and their mimics: CT evaluation. *Radiology*. 1987;163:211–216.
11. Carlson ER, Ord RA. Benign Pediatric Salivary Gland Lesions. *Oral Maxillofac Surg Clin North Am*. 2016; 28(1):67-81.

SÍNDROME DE APERT: RELATO DE CASO

APERT SYNDROME: A REPORT CASE

VALDIVINA ETERNA FALONE¹, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO², RICARDO PEREIRA MAROT², NATHÁLIA VENTURA STEFLI², TÁRIK KASSEM SAIDAH¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL FILHO¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}

RESUMO

Síndrome de Apert é uma desordem autossômica dominante por mutação no gene do receptor do fator de crescimento troblástico FGFR2 (lôcus 10q25-26). É rara, em 1/65.000 nascimentos. Caracterizada por craniossinostose, deformidades craniofaciais e sindactilia simétrica, pode se associar a outros distúrbios, inclusive respiratórios e cardiovasculares. DMN nasceu com 38 semanas, sem diagnóstico intrauterino, apresentando sindactilia, craniossinostose em trevo, nariz em sela, estreitamento de cavidade nasal bilateral, exoftalmia e palato profundo. Evoluiu com dificuldade em respiração e deglutição, foi encaminhado para UTI. Com 45 dias, realizou cirurgia otorrinolaringológica para abertura de piriforme. Realizou gastrostomia por dificuldade de sucção e “engasgos”. Aos três meses de idade realizou craniotomia para descompressão cerebral. Em polissonografia identificou-se índice de apneia e hipopneia grave, sendo prescrita chupeta de Guedel para auxiliar respiração. Em julho de 2012 realizou cardioplastia, esofagoplastia, gastroplastia, gastrostomia, correção de imperfuração anal. Hoje, está com cinco anos, já realizou mais de sete cirurgias e encontra-se em acompanhamento multiprofissional para amenizar as dificuldades impostas pela doença.

PALAVRAS-CHAVES: SÍNDROME DE APERT. SINDACTILIA. CRANIOSINOSTOSE.

ABSTRACT

OBJECTIVE: Apert Syndrome is an autosomal dominant disorder characterized by mutation of the troglact FGFR2 receptor gene (locus 10q25-26). It is rare and have a frequency of 1/65000 births. Characterized by craniosynostosis, craniofacial deformities and symmetric syndactyly, it may be associated with other disorders, including respiratory and cardiovascular disease.

CASE DESCRIPTION: DMN was born on 38 weeks, without intrauterine diagnosis, presenting syndactyly, craniosynostosis in clover, saddle nose, bilateral nasal cavity narrowing, exophthalmos and deep palate. He presented difficulty breathing and swallowing, was referred to ICU. At 45 days, he underwent a otorhinolaryngologic surgery to open piriformis. He underwent gastrostomy due to sucking difficulties and “choking”. At three months of age, he underwent craniotomy for cerebral decompression. In polysomnography, apnea index and severe hypopnoea are identified, and guedel pacifiers are prescribed to assist breathing. In July 2012 he underwent cardioplasty, esophagoplasty, gastroplasty, gastrostomy, correction of cochlear imperfection.

CONCLUSION: Today, he is five years old, has already performed more than seven surgeries and is under multiprofessional supervision to overcome the difficulties imposed by the disease.

KEY WORDS: APERT SYNDROME, SYNDACTYLY, CRANIOSYNOSTOSIS

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Apert, uma forma de acrocefalossindactilia, é uma desordem genética de herança autossômica dominante causada por uma mutação no locus 10q25-26 do gene do receptor do fator de crescimento fibroblástico2 (FGFR2). Sua prevalência no nascimento é de 1/65.000, sendo, pois, considerada uma síndrome rara.¹⁻⁶

É caracterizada, primordialmente, por craniossinostose grave, deformidades craniofaciais e sindactilia simétrica em mãos e pés, além de poder se associar a outros distúrbios, como respiratórios e cardiovasculares. Dentre as alterações craniofaciais, pode-se

citar: braquicefalia, hipoplasia maxilar, hipertelorismo e nariz disforme, além de retardo mental. Há, ainda, relação com a síndrome da apneia obstrutiva do sono e morte precoce.^{2,4,5,7,8}

Essa doença afeta a qualidade de vida dos portadores em vários aspectos, como fala, visão e cognição. Por esses motivos e para tentar melhorar a qualidade de vida dos pacientes e controlar as consequências clínicas da síndrome é necessário tratamento baseado no princípio da multidisciplinaridade, além de haver importância no planejamento cirúrgico em etapas. Sendo assim, o apoio social e emocional de familiares e profissionais é imprescindível para melhorar o bem estar do paciente.^{2,8}

1. Schola Fértil.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

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

RELATO DO CASO

DMN nasceu em 09/12/2011, de parto cesárea, com idade gestacional de 38 semanas, pesando 3,5 Kg e com Apgar 8 e 9. O pré-natal foi realizado adequadamente, sem diagnóstico intrauterino de malformação, mas ao nascimento apresentou sindactilia, craniossinostose em trevo, nariz em sela, obstrução nasal total, discreta hidrocefalia, exoftalmia e palato profundo. Ainda na maternidade, evoluiu com desconforto respiratório e dificuldade de sucção, sendo transferido para UTI neonatal da unidade sob HOOD e sondagem para nutrição parenteral. Tomografias de face evidenciaram estreitamento de cavidade nasal bilateral com abertura em piriforme à direita de 1,7 e à esquerda de 0,8 e hipoplasia nasal. Em teste da orelhinha, apresentou comprometimento de órgão de Corti em orelha direita. Com 45 dias, realizou cirurgia otorrinolaringológica com colocação de stents por sete dias para abertura de piriforme, que levou a melhora do quadro respiratório, mas ainda com sinais de dificuldade respiratória e de sucção, mesmo com uso de corticoides.

Em acompanhamento ambulatorial, evoluiu com baixo ganho pondero-estatural, taquidispneia, roncos nasais e cianose de extremidades. Cerca de dois meses após deixar a maternidade, apresentou quadro de pneumonia tratado ambulatorialmente. Aos três meses de idade realizou craniotomia para descompressão cerebral. Aos cinco meses realizou polissonografia que se identificou índice de apneia e hipopneia grave, sendo prescrita chupeta de guedel para auxiliar respiração. Aos sete meses realizou cardioplastia, esofagoplastia, gastroplastia, gastrostomia, correção de imperfuração anal. Hoje, aos cinco anos, já realizou mais de sete cirurgias, mas permanece com uso de cânula nasofaríngea para respiração, sendo necessárias outras abordagens cirúrgicas para correção da sindactilia. Encontra-se em acompanhamento multiprofissional, com terapeuta ocupacional, fisioterapeuta, e equipe de médicos para amenizar as dificuldades impostas pela doença e melhorar a qualidade de vida da criança (ver fotos 1-9)



Fig. 1. USG fetal: frente olímpica.



Fig. 2. USG fetal: Desalinhamento fronto-maxilar.



Fig. 3 USG fetal: deformidades craniana.



Fig. 4: Raio X de mão: sindactilia de membro superior.



Fig. 5: Raio de pés: sindactilia de membros inferiores.



Figs. 7 e 8- Membros: dedos acolados e encobertos por membranas



Figs. 9 e 10: Face do recém nascido

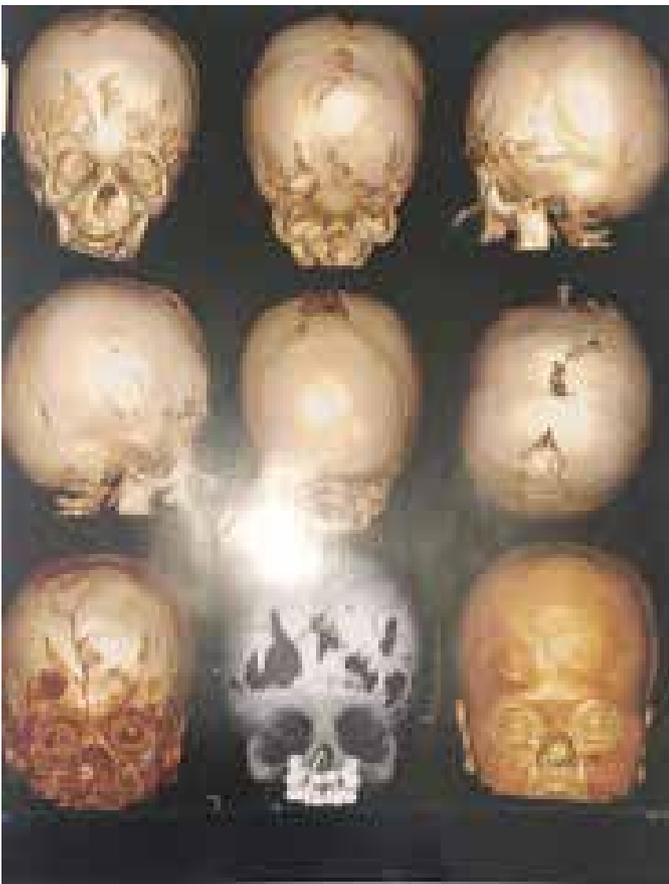


Fig. 6: Ressonância magnética: polo cefálico do recém nascido.

DISCUSSÃO

Em 1906, Apert descreveu a tríade de craniossinostose, sindactilia severa nas mãos e pés e fácies dismórficas, caracterizando a síndrome. Posteriormente, foi associada à síndrome uma herança autossômica dominante rara, com mutações no gene *FGFR-2* localizado no locus 10q26 resultando em alterações do desenvolvimento mesenquimal, alterando significante a arquitetura bucal. Apesar das características clínicas relatadas, a síndrome de Apert pode ser confundida com outras síndromes de craniossinostose como Carpenter, Pfeiffer, Jackson-Weiss, Crouzon e Down. Quando as características clínicas e a síndrome não característica se sobrepõem, a análise de mutação é útil para distinguir a síndrome de Apert de outras síndromes de craniossinostose clinicamente semelhantes.^{2,9}

O gene *FGFR2* permite a codificação de uma proteína chamada gene do receptor do fator de crescimento de fibroblastos. A proteína é uma das quatro FGFRs responsáveis pela formação de vasos sanguíneos, cicatrização de feridas, evolução embrionária e regulação da divisão celular, crescimento e maturação. FGFR liga-se a fatores de crescimento de fibroblastos com maior participação e desempenha um papel importante nas vias de sinal que funcionam no processo de fusão dos ossos do crânio⁴.

A Síndrome de Apert (SA) é caracterizada por uma fusão precoce da sutura coronal e face hipoplásica, sendo as razões principais para o elevado número de cirurgias desses pacientes. Outras alterações envolvem problemas oculares, nariz curto

com depressão, sindactilia, redução do tamanho da maxila, resultando em pouco espaço para os dentes e mordida anterior; poderiam ser observados. Alguns pacientes podem apresentar anormalidades viscerais, cotovelo e ombros, sistema nervoso central, no trato respiratório superior e inferior. A falha no crescimento causa hipoplasia de maxila e uma contração das vias aéreas nasofaringeanas. Logo, deve-se atentar para síndrome da apneia obstrutiva do sono e morte prematura.^{5,9}

Foi encontrada uma deficiência enzimática de G6PD associada à SA, levando à anemia hemolítica. O principal problema é a anemia que pode ser desencadeada por fatores como: sulfonamidas, cloranfenicol, aspirina, acetaminofeno, penicilina, estreptomina e infecção.⁷

Em relação ao planejamento cirúrgico, a primeira fase relaciona-se à descompressão na infância objetivando o crescimento cerebral normal em relação às alterações faciais. Na puberdade, realiza-se o avanço do terço médio facial para melhorar o fluxo aéreo-nasal. A cirurgia ortognática, por sua vez, é a fase final para ajustar a mordida e aperfeiçoar estética, podendo ser planejada para a adolescência. Já a cirurgia corretiva para a sindactilia é realizada na infância. Embora existam várias técnicas cirúrgicas diferentes envolvidas no tratamento da craniosinostose, o elemento-chave é o momento do tratamento com intervenção precoce, antes do primeiro ano de vida, dando melhores resultados.^{2,7}

A coordenação motora global da criança deve ser estimulada, necessária em várias atividades diárias e que conferem certa independência ao indivíduo. O diagnóstico precoce, através de um acompanhamento ultrassonográfico fetal ou teste citogenético a partir do 2º trimestre gestacional, ou dentro das primeiras semanas após o parto, contribui valorosamente para um melhor prognóstico dos pacientes com SA. O diagnóstico é baseado em avaliação clínica, radiológica e genética. Se o seu tratamento não está disponível, para as deformidades anatômicas, a cirurgia corretiva pode fornecer cura. As operações corretivas cranianas e a cirurgia fronto-orbital são recomendadas para bebês com idade entre 6-9 meses e, em geral, a reconstrução da sinostose é considerada para pacientes com mais de 6 anos de idade.^{2,4}

Uma proporção significativa de pacientes com AS possuem retardo mental decorrente, em sua maioria à alta pressão intracraniana, sendo cerca de 50% deles com QI abaixo de 70, problemas sociais, dificuldade de comunicação e atenção. Muitas outras anomalias estão associadas à SA como cardiovasculares, urogenitais, dermatológicas e do sistema nervoso central, incluindo malformações do corpo caloso, estruturas límbicas, megaencefalia, anormalidades do trato piramidal, hipoplasia da substância branca cerebral e matéria cinzenta heterotópica, entre outros.^{1,7}

Portanto, a SA, por ser uma doença que afeta diversos segmentos corporais, requer uma abordagem completa multi-profissional, podendo citar tanto profissionais médicos quanto odontólogos, psicólogos e assistentes sociais, para traçarem um melhor planejamento e acompanhamento para o paciente, de tal forma que haja maior esclarecimento e aceitação de si.^{2,9}

REFERÊNCIAS:

1. Bhatia PV, Patel PS, Jani YV, Soni NC. Apert's syndrome: Report of a rare case. *Journal of oral and maxillofacial pathology: JOMFP* 2013;17(2), 294.
2. Carneiro GVS; Farias JG, Santos FAP, Lamberti PL. Síndrome de Apert: revisão de literatura e relato de um caso clínico Apert Syndrome: Review and report a case. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2008;74(4):640.
3. Castro-Silva II, Nascimento LA, Rocha-Coutinho LAC, da Costa DOP. Criança com Síndrome de Apert: diagnóstico clínico-radiográfico, manifestações orofaciais e qualidade de vida. *Rev Odontológica do Brasil Central* 2014;23(66).
4. Koca TT. Apert syndrome: A case report and review of the literature. *North Clin Istanb.* 2016;3(2):135-9.
5. Lleri Z, Goyenc YB. Apert syndrome: A case report. *Eur J Dent.* 2012; 6(1): 110-13.
6. Parul VB, Purv SP, Yesha VJ, Naresh CS. Apert's syndrome: Report of a rare case. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2013;17(2): 294-7.
7. Saberi BV, Shakoorpour A. Apert Syndrome: Report of a Case with Emphasis on Oral Manifestations. *J Dent (Tehran).* 2011;8(2):90-5.
8. Silva IIC; Nascimento LA, Coutinho LACR, Costa DOP. Criança com Síndrome de Apert: diagnóstico clínico-radiográfico, manifestações orofaciais e qualidade de vida. *Rev Odontol Bras Central* 2014;23:66.
9. Varolli FP, Santos KCP, Costa C, Oliveira JX. Apert syndrome: clinical and radiographic features and case report. *Rev Odonto Ciência* 2011;26(1):96-9.

ULTRASSONOGRRAFIA EM GESTAÇÃO EM CORNO UTERINO RUDIMENTAR NÃO-COMUNICANTE: RELATO DE CASO

ULTRASONOGRAPHY IN RUDIMENTARY UTERINE HORN NONCOMMUNICATING PREGNANCY: CASE REPORT

BÁRBARA GIANNICO WAQUIL¹, HENRY WONG VELA², FERNANDO MARUM MAUAD³, RAFAELA MAGALHÃES VILAS BOAS⁴, VICTOR PARANAYBA CAMPOS⁵, FRANCISCO MAUAD FILHO⁶

RESUMO

OBJETIVO: Descrever o diagnóstico de gestação em corno rudimentar não comunicante de um útero unicorno, de suas complicações obstétricas e o acompanhamento do bem estar fetal por meio ultrassonográfico.

DESCRIÇÃO DO CASO Gestante de 33 anos, secundigesta com um aborto anterior, ecografia com 27 semanas suspeitou-se de gestação em corno rudimentar não-comunicante, também foi suspeitada de uma restrição do crescimento fetal. Paciente desenvolveu hipertensão sendo controlada com alfametildopa. Duas semanas após apresentou quadro de peritonismo com queda de hemoglobina e ao ultrassom líquido livre na cavidade, foi indicado interrupção da gravidez por suspeita de ruptura uterina. O achado cirúrgico confirmou o diagnóstico de gravidez em corno rudimentar não comunicante, onde foi feito a hemi-histerectomia e no estudo histopatológico com encontrado placenta increta. Foi extraído feto vivo, sexo feminino, pesando 480g, com 29 semanas com sinais clínicos de restrição do crescimento, que foi a óbito após 21 dias. **CONCLUSÃO.** Esse é um caso clínico raro, onde a suspeita veio pela ultrassonografia, tendo a ressonância como coadjuvante e o achado cirúrgico confirmou o diagnóstico. A conduta conservadora que foi realizada foi possível em virtude do acompanhamento criterioso ultrassonográfico.

DESCRIPTORIOS: CORNO RUDIMENTAR, ÚTERO UNICORNO, MALFORMAÇÃO UTERINA, ULTRASSONOGRAFIA PRÉ-NATAL, RESTRIÇÃO DO CRESCIMENTO INTRAUTERINO.

ABSTRACT

Objective: To describe the diagnosis of pregnancy in an unicornuate noncommunicating rudimentary uterus, its obstetrical complications and the follow-up of fetal well-being through ultrasonography.

Case description: Second-pregnancy woman with previous abortion, 33-year-old, ecography for 27 weeks, it was suspected both noncommunicating rudimentary horn pregnancy and fetal growth restriction. Patient developed hypertension, which was controlled with Alfametildopa. Two weeks later, she presented peritonism with lowering hemoglobin and, to ultrasound of free liquid in cavity it was pointed out pregnancy interruption for uterine rupture suspicion. Chirurgical finding confirmed the diagnosis of pregnancy in noncommunicating rudimentary horn, where it was carried out hemi-hysterectomy and the pathological study with placenta increta found. It was extracted an alive fetus, female, 480g of weight, with 29 weeks with clinical signals of growth restriction, which died 10 days later.

Conclusion: This is a rare clinical case, where the suspicion came through ultrasonography, being resonance complimentary and chirurgical finding confirmed diagnosis. Conservative conduction was carried out due to possible cautious ultrasonographical following-up.

KEY WORDS: RUDIMENTARY UTERUS, UNICORNUATE UTERUS, UTERINE MALFORMATION, PRENATAL ULTRASONOGRAPHY, INTRAUTERINE GROWTH RESTRICTION.

1. Pós-Graduada Lato Senso Fatesa
2. Assistente do Setor de Medicina Fetal do Hospital Geral César Cals
3. Professor Doutor Fatesa
4. Professora Assistente da Fatesa
5. Professor Assistente da Fatesa
6. Professor Doutor Fatesa e Diretor de Defesa Profissional da SBUS

Endereço para correspondência:
Francisco Mauad Filho
Fatesa - Rua Casemiro de Abreu, 660 - Vila Seixas, Ribeirão Preto - SP,
CEP: 14020-060

INTRODUÇÃO

A incidência de malformações Mullerianas na população é de 4-7%⁷ e o útero unicorno corresponde a 2,4-13% delas, 72-85 % dos cornos rudimentares são não-comunicantes com cavidade.¹

A gestação em corno rudimentar é um evento raro com incidência estimada de 1:76.000 a 1:140.000 gestações.¹ O primeiro caso foi descrito em 1669 na França por Mauriceau e Vassal e até o início do século 21 foram relatados 683 casos sendo 75% destes em útero de corno não-comunicante e apenas 38 neonatos vivos. Diferente das gestações ectópicas, as ocorridas em corno rudimentar geralmente não são detectadas na primeira metade da gestação e 46% delas chegam ao termo. A mortalidade materna no início do século 20 chegava a 23%, mas com os avanços de diagnóstico e suporte clínico passou a ser menor que 0,5%, sendo a última morte materna relatada na década de 60. Aproximadamente metade dos casos apresentaram ruptura, sendo 13% no primeiro trimestre, 67% no segundo e 20 % no terceiro.²

O útero unicorno é o resultado da aplasia unilateral, total ou parcial, de um dos ductos de Muller entre a 9ª e 12ª semana de vida embrionária. Se a aplasia unilateral for completa haverá útero unicorno isolado e se incompleta gerará o corno rudimentar associado.^{3,4}

A gestação em corno rudimentar tem sido relatada, pela possibilidade de migração transperitonial de espermatozoides ou do ovo fecundado ser captado pela trompa do útero rudimentar, que é referida, ocorrer em aproximadamente metade das gestações.⁶ Fato esse reforçado pela observação de corpo lúteo contralateral à gestação em corno não-comunicante.⁷

CASO

Paciente de 33 anos, secundigesta com um aborto anterior, encaminhada para hospital terciário, com 27 semanas devido visualização de cavidade uterina vazia. Apresentava estudo ultrasonográfico de 13 semanas e 3 dias que não detectou malformações uterinas. Ao exame encontrava-se em bom estado geral, pressão arterial 140x80 mmHg, batimentos cardíacos fetais presentes e abdome flácido e indolor e ao especular colo e vagina únicos de aspecto habitual.

Ao exame ultrasonográfico revelava feto vivo envolto por delgada parede miometrial que possuía relação vascular com o útero unicorno à esquerda, porém sem comunicação entre as cavidades endometriais. O feto exibia restrição de crescimento com peso abaixo do percentil 1 para sua idade gestacional e ao estudo Doppler aumento de resistência em artéria umbilical e diminuição de resistência em artéria cerebral, mas ducto venoso com sístole atrial positiva. (Figura 1)



Figura 1: Ultrassonografia apresentando pedículo vascular entre o útero unicorno e seu útero rudimentar contendo a gestação.

A ressonância magnética foi solicitada para melhor avaliação dos achados ultrasonográficos e para descartar o diagnóstico diferencial de gravidez abdominal. O exame mostrou o saco gestacional com feto único, localizado adjacente ao útero vazio. Este tinha formato em “banana” e exibia comunicação com o colo uterino, aspecto típico de útero unicorno (Figura 2). Notou-se uma fina camada de tecido com características de imagem semelhantes ao miométrio, circundando o saco gestacional e apresentando contato com o miométrio do útero unicorno adjacente e sem evidências de comunicação entre as cavidades endometriais (Figura 3), fechando o diagnóstico de gravidez em corno rudimentar não-comunicante.

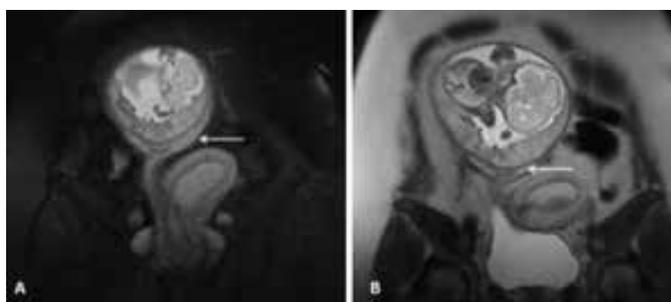


Figura 2: Ressonância magnética em corte coronais T2 (B) e T2FAT (A), mostrando fina camada de miométrio envolvendo o saco gestacional (seta) e útero unicorno adjacente, com formato em “banana”.

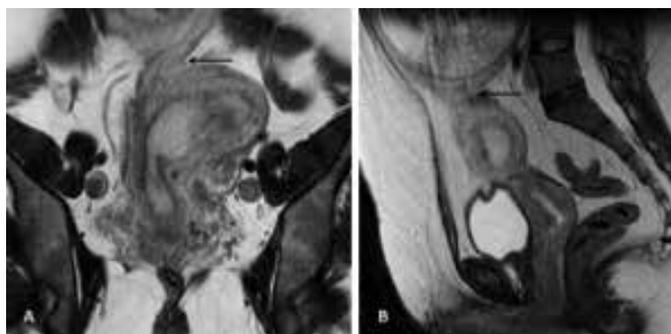


Figura 3: Ressonância magnética em cortes coronal T2 (A) e sagital T2 (B), evidenciando o contato do corno rudimentar com o útero (seta).

Como a gestante encontrava-se estável foi mantida em observação, realizada corticoterapia e avaliação seriada com estudo Doppler.

Com 29 semanas desenvolveu elevação dos níveis pressóricos 160x100mmHG, sem alterações laboratoriais ou sintomas de

iminência de eclampsia (proteinúria de 24h de 78mg), obtendo bom controle pressórico com uso de metildopa 750mg/d.

Após três dias a paciente manifestou dor abdominal, com sinais de peritonismo, a ausculta fetal era preservada, apesar de não haver descompensação hemodinâmica materna, foi detectado decréscimo dos níveis de hemoglobina (Hb 12-10 g/dL) e ao ultrassom imagens de líquido livre na cavidade que até então não havia sido observado. Imediatamente foi realizado o parto abdominal por incisão mediana e após a retirada do feto foi realizado hemi-histerectomia à direita (útero rudimentar).

Os achados cirúrgicos foram moderada quantidade de sangue livre na cavidade abdominal, útero unicorno à esquerda, corno rudimentar não comunicante à direita com sinais de deiscência e sangramento no local em sua superfície, trompas e ovários sem alterações. (Figura 4) O estudo anatomopatológico da peça evidenciou placenta increta. (Figura 5A/5B)



Figura 4: Útero rudimentar contendo gestação (A). Detalhe de vaso roto em superfície do útero rudimentar (B)

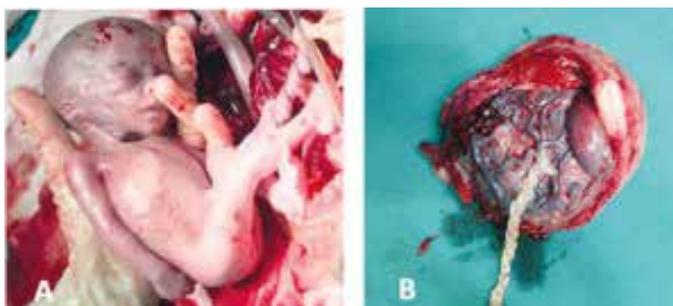


Figura 5: Feto (A). Produto de hemi-histerectomia com placenta increta (B)

O feto do sexo feminino ao nascimento pesava 480g, Capurro correspondente a 28 semanas e 4 dias, Apgar no primeiro minuto 4 e no quinto minuto 6, veio a óbito após 21 dias. (Figura 5A)

DISCUSSÃO

De acordo com consenso de anomalias congênicas do trato genital feminino da Sociedade Europeia de reprodução humana e embriologia e Sociedade europeia de endoscopia

ginecológica (ESHRE)/(ESGE), os útero unicornos correspondem a categoria U4 e possuem duas subclasses:

- Classe U4a ou hemi-útero com cavidade rudimentar (funcional) sendo ela comunicante ou não com o corno contralateral

- Classe U4b ou hemi-útero sem cavidade rudimentar (funcional) caracterizada pela presença de corno não funcional ou aplasia da parte contralateral. Esse consenso considera que a presença de uma cavidade funcional na parte contralateral é o único fator clinicamente importante para complicações, como hematometra ou gravidez no corno rudimentar, por isso subdivide os úteros unicorno em somente duas classes.⁵ No nosso caso tratava-se de um útero U4a.

Anomalias congênicas do útero podem levar à infertilidade; abortos recorrentes e outras complicações obstétricas com aumento do risco de parto prematuro, amniorrexe prematura, oligoamnio, apresentações anômalas, placenta prévia, descolamento prematuro de placenta e restrição do crescimento intrauterino.⁸

No caso de gestação em corno rudimentar, se associam ainda o alto risco de ruptura e acretismo placentário devido o pequeno tamanho do corno e o mau desenvolvimento do miométrio.⁷

A gravidez em corno rudimentar é uma condição rara associada a diversas complicações obstétricas, o ultrassom pode diagnosticar a existência da gestação em corno rudimentar, classificá-lo e detectar e acompanhar as complicações obstétricas associadas a essa condição. A ressonância magnética pode fornecer confirmação adicional de forma não invasiva e sem a exposição aos riscos da radiação.

A conduta conservadora diante da gestação em corno rudimentar pode ser assegurada se bem acompanhada por métodos de imagem e eventualmente melhorar o resultado perinatais.

REFERÊNCIAS

1. Jena L. et al. Ruptured rudimentary horn pregnancy of unicornuate uterus: a case report. *International Journal of Reproduction, Contraception, Obstetrics and Gynecology* 2017;4(1):259-62.
2. Nahum GG. The 20th-century worldwide experience of 588 cases. *The Journal of reproductive medicine* 2002;47(2):151-63.
3. Sandro CT. Pictorial review of complications of uterine anomalies. *Canadian Association of Radiologists Journal*. 2015;66(4):368-76.
4. Bagnoli VR et al. Conduta frente às malformações genitais uterinas: revisão baseada em evidências. *Femina*, 2010.
5. Grimbizis GF. et al. The ESHRE/ESGE consensus on the classification of female genital tract congenital anomalies. *Human Reproduction* 2013;28(8):2032-44.
6. Nahum GG, Stanislaw H, McMahon C. Preventing ectopic pregnancies: how often does transperitoneal transmigration of sperm occur in effecting human pregnancy? *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology* 2004;111(7):706-14.
7. Ambusaidi Q & Jha C. Pregnancy in the rudimentary uterine horn: case report of an unusual presentation. *Sultan Qaboos University medical journal* 2014;14(1): e134.
8. Feteh VF et al. Post term pregnancy in a non-communicating rudimentary horn of a unicornuate uterus. *BMC research notes* 2016;9(1):209.

UROPATIA OBSTRUTIVA BAIXA CONGÊNITA: DIAGNÓSTICO ULTRASSONOGRÁFICO

CONGENITAL LOW OBSTRUCTIVE UROPATHY: ULTRASSONOGRAPHY DIAGNOSIS

EBER MARTINI JÚNIOR¹, CRISTINA ROCHA NUNES¹, ARIELA MAULLER VIEIRA PARENTE¹, LÍVIA MARIA OLIVEIRA SALVIANO², VALDIVINA ETERNA FALONE¹, WALDEMAR NAVES DO AMARAL^{1,2}

RESUMO

A obstrução congênita do trato urinário inferior é uma doença rara identificada em fetos e neonatos, mas na era da ultrassonografia pré-natal tem aumentado cada vez mais o diagnóstico. Tendo em vista que essa doença pode levar a uma mortalidade perinatal considerável com morbidade ao longo da vida, o diagnóstico pré-natal é fundamental para auxiliar o médico assistente na elaboração da melhor conduta pré e perinatal. Nesse sentido, esse artigo relata um caso de uropatia obstrutiva congênita diagnosticada na 20ª semana gestacional e o desfecho pós-natal.

PALAVRAS-CHAVE: ANORMALIDADES CONGÊNITAS. DIAGNÓSTICO PRÉ-NATAL, VUP, LUTO.

ABSTRACT

Congenital obstruction of the lower urinary tract is a rare disease identified in fetuses and neonates, but in the age of prenatal ultrasonography, the diagnosis has increased. Considering that this disease can lead to a considerable perinatal mortality with morbidity throughout the life, the prenatal diagnosis is vital to assist the doctor in the elaboration of the best pre and perinatal conduct. Therefore, this paper aimed to report a case of congenital obstruction of the lower urinary tract diagnosed at the 20th gestational week and the postnatal outcome.

KEY WORDS: CONGENITAL ABNORMALITIES, PRENATAL DIAGNOSIS, PUV, LUTO.

INTRODUÇÃO

As anomalias congênicas do trato urinário inferior (TUI) respondem por 20 a 30% de todas as anomalias identificadas no período pré-natal. Dessas, a obstrução congênita do trato urinário inferior (LUTO – sigla em inglês) no feto e neonato é considerada rara, no entanto, com o advento da ultrassonografia pré-natal o diagnóstico precoce tem aumentado nos últimos anos. Essa doença pode resultar em substancial mortalidade perinatal com morbidade ao longo da vida.^{1,2}

As principais causas conhecidas até o momento são a síndrome de prune belly, atresia uretral e válvula de uretra posterior. Dessas, a presença de válvula de uretra posterior (VUP) é vista com mais frequência.^{1,2}

Um estudo de base populacional realizado na Inglaterra e publicado em 2012 identificou uma prevalência de 3,34% por 10.000 mil nascidos vivos. A prevalência foi significativamente maior na população negra e em grupos étnicos minoritários quando comparada com a população branca europeia. Desses casos, 77,8% não estiveram associados a outras anomalias

estruturais ou anormalidades cromossômicas. O subtipo mais comum da obstrução congênita do trato urinário inferior identificado foi a presença de válvula de uretra posterior (63%). A baixa prevalência, segundo os autores, e a relativamente baixa taxa de detecção antenatal limitou o número de casos passíveis de intervenção cirúrgica pré-natal.³

O manejo dessas doenças no período neonatal requer uma descompressão adequada do trato urinário, acompanhamento de especialista e diagnóstico definitivo com endoscopia e radiografia.^{1,2}

Apesar da publicação de várias séries de casos e de um estudo clínico randomizado, o benefício da sobrevivência na obstrução congênita do trato urinário inferior proporcionado pela intervenção fetal com shunt vesicoamniótico permanece obscuro.^{1,2}

Se não tratada precocemente com cateter uretral e ablação cistoscópica da válvula, ela pode levar à obstrução total, intermitente ou parcial e evoluir para doença renal crônica, falência renal, nefropatia de refluxo e refluxo vesicouretral.²⁻⁵

1. Fértil Schola.

2. Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

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

Ao ultrassom a bexiga tem a aparência característica de “buraco de fechadura”. Isso se deve ao fato de que a urina preenche a uretra proximal. A falta de líquido amniótico leva ao fenômeno da fácies de Potter (face achatada e orelhas com implantação baixa) e contraturas de flexão das extremidades. A hidronefrose maciça pode levar à atrofia dos rins. A hipoplasia pulmonar causada por anidrâmnia é a causa principal de morte neonatal nessa síndrome.⁶⁻⁸

Os preditores antenais de mau prognóstico da função renal pós-natal envolvem os seguintes achados ultrassonográficos: oligodrâmnia severa, especialmente se de início precoce; aumento da ecogenicidade renal; cistos corticais renais e enchimento lento da bexiga após vesicocentese. Outros fatores que são preditores antenais de mau prognóstico podem ser observados na urina fetal e são eles o aumento dos níveis de sódio, cálcio, de β -microglobulina e da osmolaridade. O aumento da β -globulina no sangue fetal também é um preditor de mau prognóstico da função renal pós-natal.^{5,8} Diante do exposto, este artigo teve como objetivo relatar um caso de uropatia congênita obstrutiva baixa diagnosticada ao ultrassom na 20ª semana gestacional e o desfecho pós-natal.

RELATO DO CASO

Paciente CAMR, G1P1A0, apresentou-se para exame de ultrassonografia morfológica em novembro de 2016. A ultrassonografia revelou megabexiga fetal de 10mm e circunferência abdominal de 314mm. O sinal do “buraco de fechadura” que sinaliza a pressão a montante é a causa da bexiga persistentemente dilatada, com a uretra proximal dilatada e foi identificada ao ultrassom (Fig. 1). Foi identificada ainda hidronefrose à direita. O sexo provável foi identificado como masculino ao exame. O laudo apontou como hipótese diagnóstica uropatia obstrutiva baixa.



Figura 1: Sinal do “buraco de fechadura” à esquerda.

No dia seguinte foi realizada vesicocentese para decompressão da bexiga e foram coletados \pm 40mL para análise da urina fetal. O resultado dessa análise mostrou alterações na dosagem de sódio (132mEq/L) e de cloro (94mEq/L), hemácias isomórficas acima de 10mil/mL e urina de coloração hemática. Em dezembro a paciente retornou para realizar ultrassonografia obstétrica. O exame demonstrou dilatação da pelve renal fetal, a direita de 7,2mm e a esquerda de 14mm. Foi realizada nova vesicocentese nesse momento com retirada de \pm 60mL de urina. Em fevereiro de 2017 o laudo dopplervelocimétrico apontou que os fluxos útero placentários e feto placentário estavam normais. Da mesma forma, o perfil hemodinâmico fetal e a função miocárdica não apresentaram alterações. Após o nascimento foi realizada ultrassonografia do aparelho urinário e tanto os rins quanto a bexiga apresentaram-se ecograficamente normais. Entretanto, ao se realizar nova ultrassonografia renal em março de 2017 foi verificado que os rins apresentavam hidronefrose leve (pelve renal direita 1,1mm e esquerda 1,5mm) e hipotrofia renal esquerda (Figs. 2 e 3).



Figura 2: Persiste o sinal do “buraco de fechadura”.

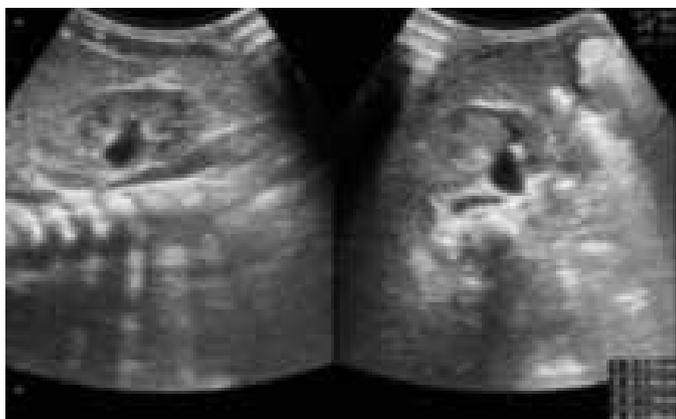


Figura 3: Hidronefrose leve (pelve renal direita 1,1 mm e esquerda 1,5 mm) e hipertrofia renal esquerda.

O exame citogenético não identificou nenhuma alteração cromossômica associada à uropatia obstrutiva baixa (Fig. 4).

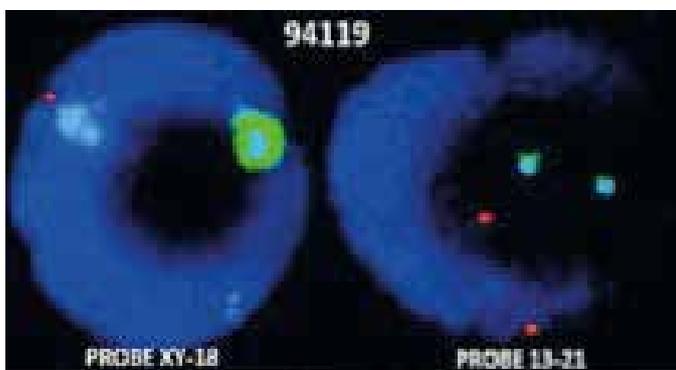


Figura 4: Resultado citogenético: feto masculino, negativo para alterações numéricas para os cromossomos 13, 18 e 21.

Após o nascimento foram realizados os testes de COOMBS direto, que apresentou resultado negativo, e tipagem sanguínea que mostrou ser o bebê do grupo sanguíneo O positivo. Em 02 de março o bebê foi submetido a estudo renal dinâmico com diurético. Os resultados indicaram exclusão funcional do rim esquerdo, rim direito com função glomerular preservada e apresentando eliminação satisfatória da urina radiomarcada no decorrer do estudo. Além disso, verificaram-se sinais de dilatação do ureter direito e vias urinárias pérvias à direita. A cintilografia renal estática com DMSA foi realizada em 03 de março de 2017 e os resultados foram: rim direito com função tubular preservada, sem evidências de cicatrizes parenquimatosas e rim esquerdo excluído funcionalmente. Nova ultrassonografia foi realizada em 25 de abril de 2017 que evidenciou pielectasia à direita (12mm) e atrofia renal esquerda (Figs. 5 e 6).

DISCUSSÃO

Os achados antenatais mais consistentes com a suspeita de LUTO incluem feto do sexo masculino, hidronefrose bilateral, bexiga fetal com parede espessada e uretra posterior dilatada (sinal do “buraco de fechadura”) e oligodrâmnia.^{1,9,10}



Figura 5: Pielectasia à direita de 12mm.

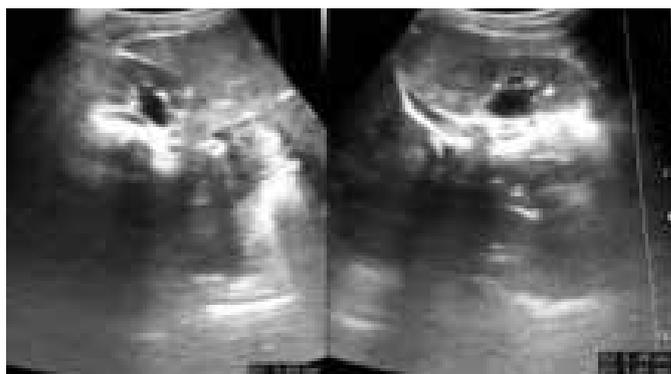


Figura 6: Atrofia renal esquerda e hidronefrose leve à direita.

Exceto pela ausência de oligodrâmnia, todos os outros achados foram identificados na ultrassonografia pré-natal do caso relatado aqui. Estudo publicado por Suresh S Fau - Jindal et al. identificaram também a presença de líquido amniótico normal em 22% dos fetos com LUTO. Por isso, eles acreditam ser difícil afirmar que a presença de um líquido amniótico normal represente ausência de alterações renais. Em relação ao tamanho da bexiga, o exame ultrassonográfico demonstrou um aumento do volume da bexiga e distensão da parede abdominal com consequente hipertrofia da parede. A circunferência abdominal medida foi de 314mm, mas o normal para a idade gestacional de 20 semanas é de 162mm (percentil 95). Estudos apontam a presença de megabexiga que se resolve espontaneamente é uma indicação que o feto não apresenta cromossomopatias associadas¹¹ como ficou evidenciado no exame citogenético do feto que revelou paciente sem alterações negativas para os cromossomos 13, 18 e 21. Importante ressaltar que alguns estudos relatam que o enchimento lento da bexiga após a vesicocentese é um preditor de mau prognóstico da função renal pós-natal, o que não ocorreu no caso aqui relatado, pois foi verificado um enchimento rápido da bexiga. No entanto, a função renal pós-natal do paciente depende não apenas desse fator, mas dos demais envolvidos nessa doença. Por exemplo, a dosagem aumentada dos níveis de sódio, cálcio,

β 2microglobulina e osmolaridade da urina fetal. No caso em estudo, o sódio e o cloro dosados estavam aumentados no pré-natal e não foram realizados exames da urina do bebê após o nascimento até o momento da escrita desse artigo. O estudo ultrassonográfico dos rins do bebê após o nascimento mostrou atrofia renal do rim esquerdo e pielectasia à direita. Alguns estudos apontam que há uma taxa elevada de falência renal naquelas crianças cujo diagnóstico do LUTO foi realizado antes da 24ª semana gestacional.¹²

Porém, estudo publicado por Bernardes et al não conseguiu identificar nenhum parâmetro pré-natal que fosse capaz de prever de forma confiável a função renal no pós-natal. Por isso, faz-se necessário um acompanhamento por meio de exames seriados no pré e pós-natal com o intuito de assistir a esses pacientes ao longo da vida para que se possa prestar a melhor atenção médica possível. E, apesar de os parâmetros pré-natais já descritos pelo exame ultrassonográfico não serem considerados por alguns autores como preditivos da função renal pós-natal, não se pode desmerecer o papel fundamental que a ultrassonografia tem representado ao longo dos anos na suspeita, diagnóstico e acompanhamento desses indivíduos. Estudo publicado em 2013 avaliou o papel do diagnóstico pré-natal do LUTO devido à presença de válvula uretral posterior na função renal e concluiu que o potencial para a recuperação da função renal é significativo naqueles pacientes em que se realiza o diagnóstico pré-natal precoce do LUTO e que a instituição do tratamento também foi realizada precocemente.^{12,13}

Por isso, acredita-se que o rastreio ultrassonográfico pré-natal e a detecção precoce desses pacientes podem desempenhar um papel significativo na proteção do trato urinário superior e reduzir a incidência de doença renal crônica.

REFERÊNCIAS

1. Clayton, DB; Brock III, JW. Lower urinary tract obstruction in the fetus and neonate. *Clinics in Perinatology* 2014; 41(3): 643-59.
2. Haeri S. Fetal Lower Urinary Tract Obstruction (LUTO): a practical review for providers. *Maternal Health, Neonatology and Perinatology*. 2015;1-26.
3. Malin G et al. Congenital lower urinary tract obstruction: a population based epidemiological study. *BJOG: An International Journal of Obstetrics & Gynaecology* 2012;119(12):1455-64.
4. Rasouly, HM, Weining L. Lower urinary tract development and disease. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Systems Biology and Medicine* 2013; 5(3): 307-42.
5. Ryckewaert-D'Halluin, Amélie, et al. Diagnosis of fetal urinary tract malformations: prenatal management and postnatal outcome. *Prenatal Diagnosis* 2011; 31(11):1013-20.
6. Ruano, R. Fetal surgery for severe lower urinary tract obstruction. *Prenatal diagnosis* 2011; 31(7): 667-74.
7. Ruano R et al. Fetal lower urinary tract obstruction: proposal for standardized multidisciplinary prenatal management based on disease severity. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology* 2016; 48 (4): 476-82.
8. Suresh, S, et al. Fetal obstructive uropathy: impact of renal histopathological changes on prenatal interventions. *Prenatal Diagnosis* 2011; 31 (7): 675-7.
9. Ozcan, Tulin. Ultrasonography for fetal hydronephrosis. *Ultrasound Clinics* 2013; 8(1):69-77.
10. Karnik, AS & Bora, A. Ultrasonography for fetal genitourinary abnormalities: the essentials. *Ultrasound Clinics*, 2010; 5(3), 409-25.

11. Liao AW et al. Megacystis at 10–14 weeks of gestation: chromosomal defects and outcome according to bladder length. *Ultrasound in obstetrics & gynecology* 2003;21(4), 338-41.
12. Sarhan, Osama M., et al. Did antenatal diagnosis protect against chronic kidney disease in patients with posterior urethral valves? A multicenter study. *Urology* 2013 82(6): 1405-9.
13. Bernardes LS, Salomon R, Aksnes G, et al. Ultrasound evaluation of prognosis in fetuses with posterior urethral valves. *J Ped Surg* 2011;46:1412–18.



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA



REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE ULTRASSONOGRRAFIA