

70 ANOS  
**EXCELÊNCIA  
CLÍNICA**



**academiacuf**  
formação em saúde



JOSÉ DE MELLO · SAÚDE

## Ficha Técnica

### Conselho Editorial

António Bugalho  
Helena Donato  
João Paço  
Piedade Sande Lemos  
Cláudia de Lemos Silveira

### Ilustração Científica

Fernando Vilhena de Mendonça

### Design Gráfico

Círculo Médico - Comunicação e Design

### Impressão e Acabamentos

LST - Artes Gráficas

### Exemplares

1.000

1ª edição 2015

Depósito Legal  
401901/15

# Sumário

Editorial	9
Prefácio	11
Prefácio	13

## CASOS CLÍNICOS ANTIGOS

Artigo Original “Alguns Aspectos da Anestesia Intravenosa Contínua com Barbitúricos – apresentação de 150 casos” de Carlos Silva e Lopes Soares	17
Comentário ao Artigo “Alguns Aspectos da Anestesia Intravenosa Contínua com Barbitúricos – apresentação de 150 casos” de <i>Carlos Silva e Lopes Soares</i>	29
Artigo Original “Pectus Escavatum” de R. Bello Morais	33
Comentário ao Artigo “Pectus Escavatum” de <i>R. Bello Morais</i>	41
Artigo Original “Radioterapia da hipófise na diabetes sacarina; resultados obtidos a partir de 54 doentes” de Carlos Santos e Eurico Pais	45
Comentário ao Artigo “Radioterapia da Hipófise na Diabetes Sacarina; Resultados Obtidos a Partir de 54 Doentes” de <i>Carlos Santos e Eurico Pais</i>	61
Artigo Original “Supra-renalectomia e ovariectomia bilaterais no tratamento do cancro do seio com metástases ósseas” de Joaquim Bastos, Manuel Hargreaves e Casimiro de Azevedo	65
Comentário ao Artigo “Supra-Renalectomia e Ovariectomia Bilaterais no Tratamento do Cancro do Seio com Metástases Ósseas” de <i>Joaquim Bastos, Manuel Hargreaves e Casimiro de Azevedo</i>	75

Artigo Original “Terapêutica da Apresentação Pélvica” de <i>António Castro Caldas</i> .....	79
Comentário ao Artigo “Terapêutica da Apresentação Pélvica” de <i>António Castro Caldas</i> .....	97
Artigo Original “Um caso de Doença de Crohn” de <i>Manuel Frazão e Cruces Fernandes</i> .....	101
Comentário ao Artigo “Um Caso de Doença de Crohn” de <i>Manuel Frazão e Cruces Fernandes</i> .....	109
Artigo Original “Um Caso de Hemorragias Graves do Esófago por Hipertensão Portal Tratado por Gastro-esofagectomia” de <i>António E. Mendes Ferreira e J. Caria Mendes</i> .....	113
Comentário ao Artigo “Um Caso de Hemorragias Graves do Esófago por Hipertensão Portal Tratado por Gastro-Esofagectomia” de <i>António E. Mendes Ferreira e J. Caria Mendes</i> .....	121

## CASOS CLÍNICOS RECENTES

Abdómen Agudo de Causa Rara em Lactente: Duplicação Ileal .....	129
Abordagem Anestésica na Síndrome de Klippel-Trénaunay: A Propósito de um Caso Clínico .....	133
Alergia às Proteínas do Leite de Vaca: Uma Nova Era .....	139
Aplasia dos Bulbos Olfativos: Diagnóstico Diferencial a Propósito de Dois Casos .....	145
Artrite Idiopática Juvenil: Um Caso Clínico .....	151
Artrite Sética do Ombro em Criança Previamente Saudável .....	157
Assimetria Facial Congénita no Choro: Um Caso de Hipoplasia do Depressor <i>Anguli Oris</i> .....	163
Comprometimento Visual com Dano Macular Mínimo numa Lesão Causada por Laser de Femtosegundo .....	167
Corpo Estranho na Tireoide .....	173
Deiscência do Canal Semicircular Superior: Abordagem Cirúrgica .....	179
Depressão Psicótica no Idoso: Desafio Diagnóstico e Papel da Eletroconvulsivoterapia .....	185
Descompressão Endoscópica Transesfenoidal do Nervo Ótico: Sucesso Após Complicações .....	191
Diagnóstico e Tratamento Tardio de Luxação Cervical Bilateral Pós-Traumática: Caso Clínico e Revisão da Literatura .....	197
Doença de Still do Adulto .....	205
Ectopia Renal Cruzada com Fusão: A Propósito de um Caso Clínico .....	211
Edema Hemorrágico Agudo do Lactente: Uma Patologia de Apresentação Exuberante com Evolução Benigna .....	217
Escoliose Ditrófica na Neurofibromatose Tipo 1 .....	223
Estenose Traqueal Benigna: Tratamento Endoscópico .....	229
Feocromocitoma: Apresentação Rara de Importância Clínica e de Multidisciplinaridade .....	233

Gestação Gemelar com Morte de Um dos Fetos: Prognóstico do Co-Gémeo Sobrevivente, Desfecho Materno e Neonatal .....	239
Granuloma da Linha Média: Caso Clínico .....	247
Hérnia Diafragmática Morgagni-Larrey Incidental no Adulto: Relato de Caso Clínico .....	253
Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido, um Desafio .....	259
Hipopituitarismo Pós-Abortamento: A Propósito de um Caso Clínico .....	263
Hipotiroidismo Primário: Uma Causa Rara e Reversível de Lesão Renal Aguda Anúrica .....	267
Infeção Tardia a <i>Streptococcus</i> Grupo B: Importância do Leite Materno .....	271
Intervenção Coronária Percutânea Eletiva Complicada por Rotura Coronária .....	275
Listeriose Invasiva em Imunocompetente, Associação Rara com Prognóstico Reservado .....	279
Melanoma da Cavidade Oral, Caso Clínico: Tratamento Cirúrgico e Reconstrução .....	283
Migração Atípica de Banda Gástrica: Primeiro Caso Descrito de Remoção Urgente e <i>Sleeve</i> no Mesmo Tempo Cirúrgico .....	289
Miomectomia Laparoscópica: A Propósito de um Caso Clínico .....	295
Nódulo Subcutâneo Exuberante e Doloroso: Tumor Glómico Gigante Subungueal .....	301
Oclusão Intestinal por Hérnia Paraduodenal Esquerda em Adolescente: Caso Clínico .....	305
Pemetrexed em Manutenção após Radioterapia Estereotáxica por Metástases Cerebrais em Doente com Carcinoma do Pulmão de Células não Pequenas .....	311
Pneumotórax Catamenial: Uma Apresentação Atípica de Endometriose .....	317
Poliartralgias e Prostatite: Qual a Relação? .....	323
Porque é que eu Tenho Hipertensão? .....	327
Pregas Coriorretinianas: Do Achado Clínico à Etiologia .....	333
Prótese Total do Joelho no Tratamento da Gonartrose com Luxação Permanente da Rótula .....	339
Pseudoparalisia do Membro Superior em Recém-Nascido .....	345
Psoríase Exuberante a Obscurecer Sarcoma de Kaposi .....	351
Quando os Especialistas se Superam: Embolia de Líquido Amniótico e Hemorragia Peri-Parto .....	357
Reação Anafilática Prévia a Dessensibilização à Carboplatina .....	363
Reconstrução do Palato Duro Após Excisão de Carcinoma de Glândula Salivar <i>Minor</i> de Caso Clínico ..	369
Reconstrução Parcial do Pavilhão Auricular: Nova Técnica Num Único Tempo .....	377
Redução Tumoral Após Terapêutica Neo-adjuvante em Carcinoma da Mama HER-2 Positivo .....	385
Rotura do Seio de Valsalva: O Buraco Escondido .....	391

Sarcoidose Cutânea Mimetizando Infecção de Tecidos Moles .....	397
Sarcoma da Artéria Pulmonar: Restadiamento por Ecoendoscopia Brônquica .....	401
Schwanoma Gástrico: Tumor Raro .....	407
Sequestro Pulmonar Intralobar: A Perícia do Diagnóstico .....	413
Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: A Propósito de Um Caso Clínico .....	419
Síndrome de Sweet: O Que é Raro é Pouco Freqüente, Mas Acontece .....	427
Sintomas Gastrointestinais Persistentes: Linfoma Jejunal com Apresentação Psicossomática .....	433
Surdez Súbita como Única Apresentação de Doença de Lyme .....	439
Técnica Transfisária Parcial para Plastia do Ligamento Cruzado Anterior em Idade Pediátrica .....	445
Teratoma Sacrococcígeo .....	453
Tratamento Cirúrgico da Infertilidade Associada a Endometriose: Uma Alternativa à Procriação Medicamentosa Assistida .....	457
Tratamento Combinado de Terapia Fotodinâmica com Cirurgia de Ambulatório: Uma Opção Terapêutica a Considerar .....	463
Tratamento de Rotura da Coifa Bilateral Diferentes Estádios, Diferentes Opções: Caso Clínico .....	467
Tratamento Endovascular de Aneurismas Saculares Isolados da Aorta Abdominal e da Artéria Ilíaca .....	473
Traumatismo Crânio-Encefálico Penetrante sobre o Seio Sagital Superior .....	479
Tuberculose Vertebral na Transição Cervico-Torácica .....	483
Tumor Jejunal como Causa de Hemorragia Digestiva Grave: Caso Clínico .....	489
Tumor Maligno Gigante da Bainha do Nervo Periférico: Vantagens de uma Abordagem Multidisciplinar .....	495
Um Caso Raro de Oclusão Intestinal por Hérnia do Obturador .....	501
Uma Apresentação Rara de Coartação da Aorta .....	507
Uma Nova Visão da Pirâmide Nasal Através da Reconstrução Tridimensional: Contributo para a Análise Pré-Cirúrgica .....	513
Uma outra Causa de Meningite Bacteriana .....	523
Velha Amiga Traíçoeira: Tuberculose .....	529

## ANEXO

Índice Temático Português .....	537
Índice Temático Inglês .....	541

# Editorial



## Salvador de Mello

Presidente do Conselho de Administração da José de Mello Saúde

*Parece que foi ontem, mas já lá vão 70 anos: 70 anos de inovação, de perícia, de rigor.*

*Foi em 1945 que, no Hospital CUF Infante Santo, nasceu a nossa História. Uma história de descoberta e inovação construída ao longo de décadas e diariamente renovada. Foram 70 anos a tratar doentes, a escutar, observar e a ganhar uma experiência única, que nos identifica e nos distingue.*

*Esta é, pois, uma efeméride que merece ser celebrada. Por isso mesmo, o livro de '70 anos - Excelência Clínica', celebra 70 anos de boas práticas, de excelência nos cuidados ao doente, de conhecimento e de ensino da José de Mello Saúde.*

*Este livro tinha de ser especial e apresenta-se com um formato inédito. A primeira parte é composta por artigos clínicos da década de 40 e 50 do século XX, publicados na revista Gazeta Médica, criada há 70 anos pelos médicos do Hospital da CUF, atual CUF Infante Santo Hospital. Alguns dos casos publicados são agora comentados por médicos do grupo José de Mello Saúde à luz dos conhecimentos médicos atuais.*

*Na segunda parte do livro – e para celebrar 70 anos de investimento em saber, conhecimento, boas práticas e inovação – selecionamos 70 casos clínicos recentes de todas as unidades do grupo e de diferentes áreas de especialidade.*

*Como é do conhecimento académico, a redação e publicação de artigos é sempre um desafio e um indicador de competência científica – e daí que tenhamos decidido divulgar através deste livro 70 casos clínicos de relevância, que testemunham também o estado atual de diferenciação das várias unidades José de Mello Saúde.*

*O artigo científico é a base para novas opiniões e para diferentes pontos de vista, mas contribui sobretudo para uma melhoria da prestação de cuidados de saúde, representando um registo permanente do trabalho clínico e científico realizado.*

*Sabemos bem que a publicação científica é uma atividade central e crucial no exercício da Medicina, assim como um indicador de competência adquirida. A investigação e a publicação complementam o ensino, a prática clínica e os cuidados ao doente. E, como sempre, é no doente que continuamos a pensar, 70 anos depois.*

# Prefácio

*Comemorar 70 anos do Grupo José de Mello Saúde? CUF?*

*Como Presidente do Conselho Médico da José de Mello Saúde enche-me de orgulho e de responsabilidade. Percorremos um longo caminho desde que começámos por um hospital, a CUF Infante Santo. Hoje o Grupo José de Mello Saúde é composto por 14 unidades de saúde. Com os médicos organizados em serviços, cada serviço com seus coordenadores respondendo à direção clínica e administração, assumimos um compromisso absoluto com a excelência e competência clínica e científica. Cabe ao Conselho Médico, formado pelos diretores clínicos de todas as unidades, a função de assegurar a transversalização e o desenvolvimento do conhecimento clínico assim como o fortalecimento do sistema de gestão da qualidade clínica e da segurança do doente. Gosto muito da frase que me diz diariamente que “a excelência não se decide por decreto”. Sermos reconhecidos como “excelentes” por quem nos procura depende da solidez das decisões clínicas que praticarmos, da qualidade dos profissionais de saúde que tivermos e da capacidade de darmos continuidade às relações com os nossos doentes.*

*Apresentar o livro 70 anos - Excelência Clínica da José de Mello Saúde é um privilégio. Com sete artigos científicos antigos comentados à luz do conhecimento atual e com 70 casos clínicos recentes oriundos de todas as nossas unidades, divulgamos o caminho de excelência científica existente na cultura da José de Mello Saúde. Como Presidente do Conselho Médico cabe-me dar o testemunho da grandiosidade desta estrutura de qualidade aqui refletida; serve de impulso para o desafio do futuro, sempre na busca da excelência na assistência às pessoas que passam pelas nossas Unidades desde há 70 anos. Para o emocionante desafio dos próximos 70 anos, precisamos de todos os que fazem parte da José de Mello Saúde: para continuar a trabalhar com elevada competência, oferecer ideias e construir soluções. Grande equipa da José de Mello Saúde.*



**Piedade Sande Lemos**

Presidente do Conselho Médico  
da José de Mello Saúde



# Prefácio

*Caros Colegas,*

*Há 70 anos os médicos do Hospital CUF criaram uma Revista Médica preocupados com a formação e a necessidade de um local de publicação e divulgação científica de resultados.*

*O Conselho Científico reunia praticamente todos os grandes nomes da Medicina e Cirurgia da época, tendo o seu prestígio chegado aos dias de hoje.*

*Num momento de celebração, passados 70 anos a CUF cresceu e a publicação deste livro revela o estado atual de diferenciação das várias unidades José Mello Saúde e o prenúncio de renascimento da nova Revista – Gazeta Médica Portuguesa.*

*Por último não podemos deixar de agradecer a todos os que possibilitaram a realização deste livro – autores, editores e revisores, que muito fizeram para a sua concretização.*



**João Paço**

Coordenador do  
Departamento de Formação  
Médica da Academia CUF

# CASOS CLÍNICOS ANTIGOS

*70 anos, 70 casos a celebrar o investimento em saber,  
conhecimento, boas práticas e inovação*



# Anestesia

ANESTESIA - Vol. II - N.º 3

Chefe de secção, CARLOS M. A. SILVA

**ORIGINAIS**

HOSPITAL ESCOLAR DE LISBOA

**ALGUNS ASPECTOS DA ANESTESIA INTRAVENOSA CONTÍNUA,  
COM BARBITÚRICOS**

APRESENTAÇÃO DE 150 CASOS

por

CARLOS SILVA

e

LOPES SOARES

Assistente livre da Faculdade de Medicina de Lisboa

2.º Assistente da Faculdade de Medicina de Lisboa

VEM de longe as tentativas para obter anestesia geral utilizando a via venosa, pois já em 1665 ELSHOLTZ tentou a injeção de solutos de ópio por essa via e em 1872 ORÉ, de Lião, usou o hidrato de cloral endovenoso. Contudo este processo de anestesia só começou a tomar um certo vulto quando em 1905, FEDEROW, de Petrogrado, apresentou um relatório de 530 casos de anestesia intravenosa com Hedonal a 0,75 %, com os melhores resultados.

Em 1909, BURKHARDT ensaiou a administração intravenosa de éter e clorofórmio, sem grande resultado e a anestesia endovenosa foi praticamente abandonada, só voltando a ter uma certa acção quando, em 1921, DANIEL e BARDET usaram o somnifene por esta via.

Em 1929, KIRSHNER começou a usar, com êxito, a avertina por via intravenosa num soluto a 3 % e ZARFAS, nos E. U., ensaiou o amital sódico.

Entre nós, em 1932, CID DOS SANTOS e BALSEMÃO publicaram um interessante trabalho em que apresentaram uma nova e melhor técnica para a administração da avertina intravenosa. Todavia este trabalho foi rapidamente ultrapassado pelo aparecimento de novas drogas. Nesse mesmo ano, na Alemanha, WEISE e SCHARFF

começaram a empregar na clínica o Evipan e com isto abriram, na verdade, a grande era da anestesia endovenosa.

Logo no ano seguinte, JARMAN e ABEL, de Londres, apresentaram um grande e bem documentado trabalho sobre o Evipan.

Mas a droga que ia fazer entrar a anestesia endovenosa na prática corrente não estava ainda descoberta.

Foi ainda no ano de 1932 que VOLWILER e TABERN, na América, sintetizaram um novo barbitúrico para anestesia endovenosa, agora um tio-barbitúrico, a que deram o nome de Pentotal sódico (etil-metil-butil éo barbiturato de sódio) \*.

Mas foi só em 1934 que LUNDY, anestesiologista da Mayo Clinic, introduziu esta nova droga na prática clínica. Embora desde logo se reconhecesse que o Pentotal era o melhor dos anestésicos intravenosos até então conhecidos, o seu uso ficou durante muito tempo praticamente limitado à Mayo Clinic e a alguns anestesiologistas ingleses, sobretudo JARMAN, que se tornou um grande defensor desta droga.

\* O «Pentotal sódico» será designado neste trabalho por «Pentotal», por abreviação.

Podemos dizer que foi durante a última grande guerra que o Pentotal se tornou conhecido e geralmente aceite como um anestésico de 1.ª qualidade. Não admira que assim fosse, visto que tem qualidades que o impuseram, com facilidade, como anestésico de guerra. Assim, é relativamente fácil de manejar, o seu emprego não exige aparelhagens complicadas e está indicado num grande número de intervenções.

Todavia não queremos deixar de dizer que o seu maior perigo está numa das condições que o impuseram: a facilidade com que pode ser administrado. Como basta ter uma seringa para poder fazer uma anestesia pelo Pentotal, muitos médicos pensaram (e alguns ainda hoje o pensam!) que tinha aparecido um anestésico ideal, ao alcance de todas as mãos. Erro enorme que tem custado a vida a muitos doentes.

Logo no princípio da guerra os americanos tiveram uma dolorosa experiência desta verdade. Quando do ataque japonês a Pearl Harbour, o Pentotal foi usado largamente nos grandes feridos, queimados, chocados, etc., com resultados desastrosos. O Pentotal matou tantos americanos que chegou a dizer-se tinha sido «mais eficiente» do que as bombas japonesas. Lançado o alarme reconheceu-se que a culpa não tinha sido do Pentotal, mas sim de quem o tinha administrado. Na realidade os médicos americanos de Pearl Harbour tinham empregado o Pentotal nos grandes feridos, chocados, etc., nas mesmas doses que em indivíduos sãos e sem ter os meios necessários para combater os acidentes de apneia tão frequentes nestes doentes; daqui os acidentes registados.

Viu-se desde logo que a administração do Pentotal, mais do que a própria droga, tinha os seus perigos e que o seu uso deveria ser limitado a quem tivesse conhecimentos técnicos e meios materiais de combater os acidentes, que podem resultar da sua administração.

Conta-nos KERN que, durante a invasão da França, no Hospital de evacuação cujos serviços de anestesia estavam sob a sua direcção, era rigorosamente proibido fazer anestésias com Pentotal desde que não houvesse meios de fazer a insuflação pulmonar com oxigénio. Nisto reside,

na verdade, a segurança duma anestesia com Pentotal.

Podemos dizer que a grande maioria, se não todos os acidentes fatais atribuídos ao Pentotal, quer os que encontramos descritos na literatura estrangeira, quer aqueles que têm ocorrido entre nós e de que temos conhecimento, são devidos a síncope respiratórias, por isso que o Pentotal deprime fortemente o centro respiratório e pode levar à apneia com a maior facilidade.

A apneia após uma injeção de Pentotal é uma situação que pode surgir em qualquer momento e que só não tem perigo se quem injecta o Pentotal está preparado para fazer a insuflação pulmonar com oxigénio; de outro modo fatalmente surgem acidentes irreparáveis. E hoje, que se conhece perfeitamente o mecanismo destes acidentes, só os podemos atribuir a duas causas: negligência ou ignorância.

Sabe-se que, inicialmente, só o centro respiratório é deprimido (daí a apneia), mantendo-se a circulação inalterável. A apneia surge quando a droga atinge determinada concentração no sangue e cessa quando, depois de desintegrada, a sua concentração baixa. Como a desintegração do Pentotal se faz rapidamente no organismo (não só no fígado como se julgou durante muito tempo, mas em todos os tecidos da economia) e, portanto, a sua concentração no sangue vai baixar num curto espaço de tempo, se se mantiver artificialmente uma boa hematose, durante esse intervalo, o acidente apneico passará sem que deixe a mais pequena consequência e, em pouco tempo, o doente retomará a sua respiração automática.

O que é indispensável é assegurar a hematose durante a apneia e até que a concentração do Pentotal no sangue baixe a valores que permitam o retomar a respiração automática. Se se conseguir fazer isto o acidente não terá a menor importância.

Mas é necessário estar preparado para poder fazer e, sobretudo, saber fazer a insuflação pulmonar com oxigénio. Sem esta possibilidade a anestesia com o Pentotal é uma anestesia perigosa. Pelo contrário, a existência de um simples dispositivo para fazer insuflação pulmonar com

oxigénio dá à anestesia pelo Pentotal uma grande margem de segurança.

Hoje nenhum anestesista consciente das suas responsabilidades faz uma anestesia com Pentotal sem ter todos os meios necessários para fazer oxigenoterapia. Estamos certos que se reduziam muito os acidentes com o Pentotal se, nos serviços cirúrgicos em que não há anestesistas, os cirurgiões proibissem rigorosamente o seu uso, desde que não houvesse os meios precisos para executar a insuflação pulmonar com oxigénio.

Ao terminar estas breves palavras de introdução não queremos deixar de dizer que cada vez está mais vincada no nosso espírito a certeza de que o perigo da anestesia com o Pentotal, não está na droga mas na pessoa que a administra. O perigo vem, assim, de quem injecta o Pentotal sem ter um exacto conhecimento da sua acção, das suas indicações, dos seus acidentes e do modo de combatê-los.

Ultimamente alguns outros barbitúricos foram introduzidos na clínica e vamos fazer referência a dois deles — Narconat e Kemital — porque algumas das anestésias apresentadas neste trabalho foram feitas com estes anestésicos.

O Narconat (U. C. B.) é um etil (metil-butil) tio barbiturato de sódio de composição química, portanto, igual à do Pentotal. Temo-lo usado nas mesmas doses que o Pentotal e temos observado que as acções, indicações, acidentes, etc., são idênticos para as duas drogas.

O Kemital (ICI) é o ciclo-hexanil-alil-tio barbiturato de sódio. O estudo desta droga foi feito em Oxford e, em 1946, MACINTOSH e SCOTT apresentaram um relatório de 400 casos chegando à conclusão que, com doses equipotentes de Pentotal e Kemital, se obtinham os mesmos resultados e que as suas indicações, contra-indicações, acções sobre os diferentes órgãos e tecidos, etc., eram idênticas. Quanto à potência relativa das duas substâncias verificamos que o Pentotal é cerca de 50 % mais potente que o Kemital.

São estas indicações que temos seguido e que aplicamos nos casos que, neste trabalho, apresentamos anestesiados com Kemital.

## TÉCNICA E ADMINISTRAÇÃO

Resumidamente indicamos as técnicas normalmente usadas para a administração do Pentotal, umas, hoje quase postas à margem, outras, porém, que continuam a ser de prática corrente.

Todos os autores são unânimes em indicar como concentrações dos solutos a empregar as que vão de 2,5 a 5 %, não sendo aconselhável o uso de soluções de maior concentração, principalmente devido aos acidentes de ordem local que, por vezes, motivavam, dos quais devemos destacar, as flebites e tromboflebites, e, no caso de injecções extravasos, as escaras e as periflebites.

Os solutos são preparados com água bi-destilada ou soro fisiológico não sendo recomendável o soro glicosado, devido a que, por vezes, se formam precipitados na agulha de punção, ao contacto com o sangue.

A escolha das soluções atrás citadas, é ditada especialmente pela idade e estado geral dos doentes, sendo as mais fracas, usadas para os jovens e indivíduos de idade avançada, ou naqueles cujo estado geral seja deficiente.

Alguns autores indicam como limites de idade para o uso dos barbitúricos, os 10 e os 70 anos. Não concordamos com isto e, na nossa curta experiência, temos ido além destes limites sem motivo para arrependimento, tendo sempre em vista o manejo cuidadoso das drogas pré-anestésicas e anestésicas e a manutenção de uma adequada oxigenação.

Tem o Pentotal sido usado como anestésico único, ou associado.

De qualquer das maneiras pode ser administrado dos seguintes modos: em dose única; em doses fraccionadas e em dose contínua.

Quando usado como anestésico único, e em dose única, o Pentotal está, por assim dizer, posto de parte. Ficam-nos portanto as técnicas das doses fraccionadas e em dose contínua.

Entre nós, já o cirurgião está habituado a operar com este género de anestesia, mas, quando assim não acontece, é obrigação do anestesista prevenir o operador que a narcose obtida com este agente é, regra geral, superficial, sendo

a profundidade da anestesia dada pela resposta ao estímulo doloroso, visto que os sinais de que normalmente nos servimos para conhecer a marcha anestésica são, com os barbitúricos, menos seguros e sem a nitidez com que aparecem, por exemplo, na anestesia pelo éter.

Queremos dizer portanto, que o facto do doente responder ao estímulo, não impede o cirurgião de continuar a intervenção. Assim, dos sinais cardinaes apenas podemos contar com a respiração, tanto mais superficial, quanto mais profunda é a anestesia, mas bastante variável de indivíduo para indivíduo. Os sinais oculares também aqui têm um valor relativo.

No processo das doses fraccionadas, após cateterização da veia escolhida, tendo sempre em vista não interferir com o campo da *equipe* cirúrgica, faz-se a injeção inicial e depois do doente estar adormecido pede-se ao cirurgião que inicie a intervenção, injectando-se novas doses à medida das necessidades. A seringa é mantida por qualquer dos modos habituais, isto é, pela chamada 3.ª mão de Magill, com adesivo, com bracelete, etc.

E ainda usando este método das doses fraccionadas que se administra o Pentotal associado a uma perfusão, quer injectando no próprio tubo, quer usando aparelhos especiais.

Vários têm sido os aparelhos usados para estas associações, sendo mais conhecidos os de JARMAN, RUDDER, THOMAS, SERMANS e o de NUNZIATA, o anestesista argentino que esteve, há pouco, entre nós, todos eles de concepção mais ou menos idêntica, com ligeiras modificações.

Na técnica de administração em dose contínua, as soluções são bastante mais diluídas e chega ao nosso conhecimento que também alguns anestesistas, como MACINTOSH e PASK, GORDON, ROBERTS e SELLEK descrevem aparelhos especiais para esta finalidade, que até agora não nos foi dado obter.

Resta-nos falar do Pentotal associado a outros anestésicos e a outros métodos de anestesia.

Além do Pentotal *starter*, por demais conhecido, como indutor para outros anestésicos administrados por via inalatória, (o éter e a ciclopro-

pana), temos a combinação com o protóxido de azoto e oxigénio, entre nós quase proibitivo, devido ao elevado custo daquele gás.

Queremos referir também, as associações com a anestesia local e regional e com a anestesia espinal, quer simples, quer contínua, até agora pouco frequente no nosso meio, mas que um de nós (C. S.) teve ocasião de ensaiar, quando da sua aprendizagem no estrangeiro.

Em qualquer destas associações, a administração do barbitúrico é feita pelo processo das doses fraccionadas, umas vezes só, outras, e é o mais frequente, juntamente com uma perfusão.

#### TÉCNICA USADA

Por princípio, procuramos sempre, que os doentes a quem vamos anestésiar estejam com a bexiga, intestino e estômago no estado de vacuidade. Isto é particularmente importante no respeitante ao estômago, pois aumentando o Pentotal os reflexos laringeos, no caso de haver vômitos, mais frequente será o espasmo laringeo, com todos os seus inconvenientes.

Por rotina fazemos a premedicação habitual: luminal, mais vezes, nembutal ou seconal, com menos frequência, na noite da véspera da anestesia. Se a intervenção não é bastante cedo, repetimos novamente o luminal, duas a duas horas e meia antes.

Uma hora antes, fazemos morfina e atropina ou morfina e escopolamina por via subcutânea; outras vezes a administração faz-se por via endovenosa, logo seguida do barbitúrico, escolhendo a escopolamina ou atropina conforme as suas indicações.

As doses destas drogas, como é óbvio, são escolhidas em relação com a idade e estados geral e emocional do doente.

Ao contrário de alguns autores, achamos que a premedicação com opiáceos não deve ser omitida, pois se ela apresenta o inconveniente de depressir o centro respiratório, potenciando portanto a acção dos barbitúricos, que como sabemos têm efeito idêntico, dá-nos a vantagem de termos um doente calmo ou pelo menos com o seu estado emocional em melhores condições, e

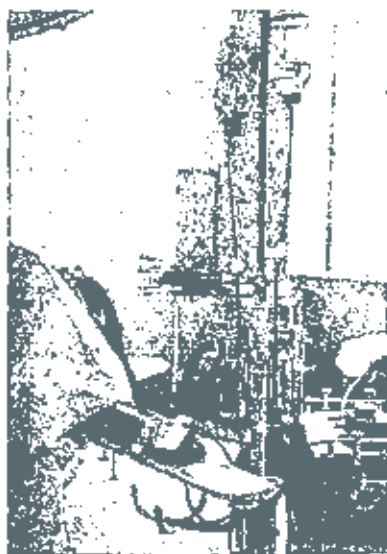


Fig. 1 — Dispositivo para anestesia gota-a-gota associada a uma transfusão

de nos permitir usar uma menor quantidade de agente anestésico para o adormecermos e assim o mantermos.

O material que usamos habitualmente para realizar esta anestesia consta do seguinte:

Uma seringa de 20 c.c.

Uma seringa de 2 c.c. quando fazemos curate, de que mais adiante falaremos.

Um frasco graduado com a capacidade de 500 c.c.

Um sistema de gota a gota.

Agulhas endovenosas de calibre tão grande quanto possível, que nos permita um débito grande, mas, é claro, adequadas às veias que tenhamos de puncionar.

Tubos naso e oro-faríngeos.

Um laringoscópio.

Piça de Magill.

Máscara de anestesia.

Aparelho de administração de oxigénio com que possamos controlar os movimentos respiratórios, e na substituição deste, o *to and fro* de Waters ou simplesmente um balão de borracha que se possa conectar à máscara ou aos tubos.

Na seringa de 20 c.c. temos uma solução de Pentotal a 2,5 ou a 5 % conforme as indicações

a que já atrás fizemos referência, e no frasco graduado uma outra solução a 2 %, ou 4 %, conforme usamos o Pentotal ou o Kemital e no qual aplicamos o sistema de gota a gota.

Procedemos então do seguinte modo:

Após prévia escolha da veia, cateterizamos esta. Injectamos o soluto existente na seringa em quantidade suficiente para o doente adormecer e seguidamente, ligamos à agulha o sistema gota, a gota, regulando a velocidade de gotejo, conforme as necessidades, e de acordo com as respostas ao estímulo cirúrgico.

Devemos então prestar toda a nossa atenção à amplitude dos movimentos respiratórios e portanto à boa oxigenação do doente para que se faça uma conveniente hematose, que pode estar prejudicada pela deficiência da respiração. É principalmente a cor do doente que nos indica as suas necessidades de oxigénio.

Como já dissemos, com os barbitúricos, em regra, apenas podemos conseguir uma anestesia superficial e um diminuto relaxamento muscular, impróprio pois, para determinadas intervenções.

É nestes casos que recorremos então à associação com o curate, droga cujo valor nunca é demais focar. Sempre que temos feito esta associação utilizamos a Tubaríne e procedemos do seguinte modo:



Fig. 2 — Pormenor do dispositivo mostrando como com uma torneira de 3 vias administramos simultaneamente o anestésico e sangue ou plasma

Com a seringa de 2 c. c. injectamos inicialmente o curare, na dose apropriada, em relação como é natural, com a idade, constituição e estado geral do doente. Aproveitamos a mesma agulha, que fica na veia já puncionada, para administrarmos então o pentotal da outra seringa e ligamos o gota-a-gota, prosseguindo a anestesia da forma habitual.

Se queremos entubar o doente, o que só fazemos no caso de indicação formal em relação com o género de intervenção, forçamos um pouco a dose de Pentotal inicial e procedemos então à intubação.

Um cuidado especial é preciso ter, se dermos ao doente uma dose adicional de curare. Para o fazer temos que puncionar outra veia ou desconectar o sistema de gota-a-gota, lavarmos a agulha com alguns centímetros cúbicos de soro fisiológico ou de citrato de sódio, e então darmos o curare, porque se assim não procedermos, na agulha formar-se-á um precipitado daquele com o Pentotal.

Quando estamos próximos do final da intervenção, o ritmo de gotejo é diminuído, sendo hábito suspendê-lo nas operações abdominais, ao fazer-se o cerramento do peritонеu.

## ANÁLISE DOS CASOS

No quadro I encontram-se discriminadas as diferentes intervenções em que foi usado este tipo de anestesia, com indicação de número de casos, limites de idade dos doentes, limites dos tempos de intervenção em minutos, doses máximas e mínimas de curare empregadas e expressos em miligramas e ainda as doses de Pentotal ou Kemital usadas.

Das intervenções gástricas foram 8 gastrectomias e 2 gastro-enterostomias, uma delas com vagotomia.

Das intervenções sobre a próstata foram 14 ressecções endoscópicas, 7 prostatectomias de Freyer e 5 prostatectomias de Millin.

Das intervenções sobre a tiroidea foram 7 por tirototoxicoses e 1 por adenoma.

A idade mínima em que foi empregada esta anestesia foi 15 anos e a máxima 83.

A intervenção mais prolongada durou 225 minutos.

Dos 150 casos, 139 foram feitos com a associação do Pentotal à Tubarine e 11 com anestesia local (3 hérnias, 2 órgãos genitais e 6 ortopédicos).

QUADRO I

Operações	Numero de casos	Limites de idade	Limites de tempo de operação em minutos	Limites de curare em mg.	Limites de Pentotal em gr.	Limites de Kemital em gr.
Estômago . . . . .	10	24-61	42-170	15-30	0,65-2,50	4,20
Apêndice . . . . .	30	16-56	15-65	15-20	0,60-2	1,60-3,20
Laparatomia . . . . .	1	44	36	15	0,65	—
Hérnias e eventrações . . . . .	17	27-68	20-110	0-25	0,90-1,70	2,20-4,20
Hemorroidas e fistulas . . . . .	5	40-73	28-90	15-25	1,80-2,70	0,90-2
Ginecologia . . . . .	4	31-50	40-120	15-22,5	1,60-1,90	2,20
Órgãos genitais externos . . . . .	10	17-76	20-50	0-15	0,85-2,20	2,20
Rim e uréteres . . . . .	2	33-56	27-95	15-20	1,70	1,80
Bexiga . . . . .	6	29-78	28-205	0-25	1,20-1,70	2,50-2,80
Próstata . . . . .	26	48-83	14-70	10-20	0,85-1,70	1,10-3,70
Pulmão (quistos hidáticos) . . . . .	1	35	75	15	1,10	—
Tiroidea . . . . .	8	22-30	45-135	10-15	1-2,70	3,90
Mama . . . . .	2	50-54	65-140	0-15	1-1,90	—
Oto-rino . . . . .	3	17-27	50-125	15-25	1,90	4-5,50
Dentes . . . . .	1	32	30	15	0,70	—
Simpático e periféricos . . . . .	6	40-55	35-75	15-20	1,20-1,50	1,50-2,50
Ortopedia . . . . .	18	15-67	23-225	0-15	0,80-2,90	1,20-5



QUADRO 11

Número de casos	Cefaleias		Vómitos		Acorder tardio	Soluços	Complicações pulmonares
	Discretas	Sérias	Acorder	Prolongados			
150	11 (7,33 %)	5 (3,33 %)	12 (8 %)	3 (2 %)	3 (2 %)	3 (2 %)	0 —

A dose máxima de Pentotal foi 2,70 gr. e de Kemital 5,50.

#### COMPLICAÇÕES

Têm sido descritas complicações de ordem local e geral após a administração de Pentotal.

Nenhuma das *complicações locais* mencionadas pelos diferentes autores (flebotromboses das veias onde se injecta o Pentotal, e gangrena das extremidades após injeção intra-arterial, etc.) foi observada nesta série de casos.

Das *complicações gerais* pontos em primeiro lugar as pulmonares e brônquicas por serem aquelas que sempre mais preocupam os anestesistas. Não tivemos nenhuma nesta série. Não observámos nenhum caso de atelectasia, broncopneumonia ou de bronquite aguda em nenhum dos doentes, e isto é tanto mais importante quanto é certo que foi a anestesia de escolha para doentes sofrendo de processos broncopulmonares crónicos ou tendo tido algum acidente agudo pouco tempo antes da intervenção.

Aliás é um facto que se reconhece em todas as estatísticas publicadas sobre este assunto. A última, de que temos conhecimento, foi apresentada por HOLMES, de Edimburgo que em 1948 publicou um estudo sobre 2.064 anestésias consecutivas, nas quais teve 63 complicações pulmonares (3,05 %) assim discriminadas:

Atelectasias .....	27 (1,3 %)
Bronquites agudas .....	27 (1,3 %)
Pncumo e broncopneumonias .....	8 (0,4 %)

Das 2.064 anestésias, 1,290 foram gerais (ciclopropana, éter, protóxido, pentotal) com 24 complicações pulmonares; 762 foram ráquis com 34 complicações pulmonares; 12 locais com 5 complicações pulmonares.

Das 1,290 anestésias gerais, aproximadamente 200 foram feitas com pentotal-contínuo (incluindo 13 hemiorrafias), não havendo nenhuma complicação respiratória.

#### Vómitos Pós-operatórios

Nesta série de 150 casos, tivemos 15 casos de vómitos pós-operatórios ou seja 10 %.

Dos anestésicos gerais correntemente usados os que dão maior frequência de vómitos são: éter e a ciclopropana; os que dão menor percentagem são o protóxido e o Pentotal.

Nos doentes desta série que vomitaram não tivemos mais que um ou dois vómitos em cada. Apenas duas doentes, uma, com uma tirototoxicose grave, outra sem nada de anormal e que sofreu uma gastrectomia, vomitaram; a primeira teve vómitos repetidos durante 12 horas e a segunda durante 18 horas.

Queremos citar aqui uma interessante experiência clínica executada por ENDERBY, anestesista no centro de cirurgia plástica e reparadora de Basingstoke (G. B.).

Em nove doentes que necessitavam de várias intervenções seguidas foi usando sucessivamente em cada operação um dos agentes anestésicos: ciclopropana, trileua, éter, pentotal-protóxido de azoto.

Com ciclopropana, só vomitou um doente, por duas vezes.

Com trileua, um doente teve um vómito e dois tiveram três.

Com éter, quatro doentes vomitaram uma vez; um, vomitou quatro vezes e outro, seis vezes; só três não vomitaram.

Com pentotal-protóxido de azoto nenhum dos doentes vomitou.

É claro que o número de casos apresentado é muito pequeno para se poder tirar conclusões definitivas; mas não deixa de ter interesse a comparação dos resultados do uso dos diferentes anestésicos, sempre no mesmo doente, para intervenções do mesmo tipo.

#### *Cefaleias*

Nos 150 casos tivemos 16 cefaleias pós-operatórias, portanto 10,66 %.

Foram sempre discretas; só houve um caso em que se prolongaram por 24 horas e dois que foram até às 48, tendo sempre desaparecido sem qualquer terapêutica especial.

#### *Azotemias*

Podem ler-se em quase todos os livros de anestesia que não se deve usar o Pentotal nos doentes com azotemias elevadas, pois se corre o risco de ver subidas desses valores. Nós hoje podemos dizer que a nossa experiência nos mostra que esta opinião não corresponde inteiramente à verdade.

Um dos autores (L. S.) foi o primeiro a fazer entre nós a anestesia pelo Pentotal-curare (+ protóxido, nalguns casos) nas ressecções endoscópicas da próstata, em doentes com azotemias elevadas, isto é, à roda de 0,5, indo mesmo a 0,7-0,8 e hoje usamos esta anestesia sistematicamente, sempre que os valores demasiado elevados da azotemia (traduzindo uma muito acentuada insuficiência renal), não contra-indicam a operação.

Não se observou que as azotemias verificadas por rotina no pós-operatório destes doentes subissem a valores superiores àqueles que estávamos habituados a ver usando a ráqui baixa ou a epidural. Perante esta constância de inocuidade de resultados fomos a pouco e pouco levados a alargar as indicações e hoje é a anestesia que usamos de preferência, não só nas ressecções, como nas prostactectomias.

Estamos de acordo com MATHE e JAIME que julgam o Pentotal um anestésico «life-saving» nos casos urológicos «poor risk» principalmente nos doentes muito velhos, com lesões cardíacas, arterioscleróticas, hipertensas, etc.

#### *Acordar tardio*

BERNARD JOHNSON, e com ele muitos autores, dizem que nas intervenções muito prolongadas em que se usam grandes doses de Pentotal o acordar dos doentes é sempre tardio, o que consideram, muitas vezes, uma contra-indicação ao seu uso. Mas já os anestesistas da Escola de Edimburgo e os do Instituto de Haedo, na Argentina usam este tipo de anestesia, por exemplo, nas intervenções de neurocirurgia, que com frequência demoram cinco e seis horas e nós vimos que os doentes ao abandonar a sala tinham reflexos activos e estavam acordados dentro de uma a duas horas.

Nesta nossa série de casos não foram, na realidade aqueles que demoraram mais tempo que tiveram acordar tardio. Podemos dizer que, em regra os doentes têm reflexos laríngeos activos quando chegam à enfermaria, e acordam dentro de uma a duas horas, embora muitas vezes retomem o sono.

Todavia em três casos tivemos sonos pós-operatórios prolongados. Um foi um doente de 69 anos operado de uma prostactectomia de Millin, com azotemia normal; 50 minutos de intervenção. Foram utilizados 2,2 gramas de Kemital. Teve sono pós-operatório profundo de seis horas, com uma depressão respiratória acentuada que chegou a inspirar cuidados. Fez depois um pós-operatório sem acidentes.

Outro foi um doente de 75 anos operado de uma prostactectomia de Freyer. Azotemia 0,48, 50 minutos de intervenção; 1,1 de Pentotal. Reflexos laríngeos activos desde que acabou a intervenção e movimentos dos membros e da cabeça quando se estimulava a pele, mas sono ininterrupto de 12 horas. Todavia não inspirou o mais pequeno cuidado e fez um pós-operatório excelente.

O último foi um homem de 41 anos com deficiente estado geral e sofrendo de bronquite crónica que foi gastrectomizado. Azotemia 0,38; 1 hora e 50 minutos de intervenção. Reflexos laríngeos activos desde que saiu da sala, sem depressão respiratória mas que só depois de decorridas 10 horas do final da intervenção, vol-

tou a falar; às 24 horas estava completamente bem.

Evidentemente que um acordar tardio num individuo novo e saudável não tem, em regra, qualquer inconveniente, mas o mesmo não se pode dizer dos velhos com mau estado geral. Nestes há sempre todo o interesse em que acordem rapidamente e que possam sentar-se na cama quanto antes para evitar as estases pulmonares, sempre de temer nestes doentes.

Este é um aspecto da questão que tem de ser encarado com cuidado, quando da escolha do anestésico. A administração da droga deve ser feita com todo o cuidado de modo que se dê o menos possível. Assim a anestesia deve manter-se num plano superficial e não nos devemos importar que o doente esboce um ou outro movimento das pernas ou mãos como resposta aos estímulos cirúrgicos mais enérgicos. Isto não traz para o doente o mais pequeno inconveniente e o cirurgião se faz alguma observação é só enquanto não está habituado a este género de anestesia, mas o anestesista deve sempre lembrar-se que, como diz A. HUNTER: «It is no disgrace to an anaesthetist to be told by the surgeon that his patient is moving».

#### Soluços

Tivemos três casos de soluços intra-operatórios, um deles numa gastrectomia cuja execução foi prejudicada pelo acidente. Procurámos resolver a crise de soluços, primeiro fazendo respiração controlada e provocando uma acumulação de anidrido carbónico, depois por compressão dos frénicos, mas não obtivemos qualquer resultado. Os soluços passaram depois sem qualquer terapêutica.

Estamos certos que a infiltração dos frénicos com novocaína ou uma nova dose de curare teria resolvido o caso.

#### INDICAÇÕES E CONTRA-INDICAÇÕES

As indicações da anestesia com Pentotal contínuo são vastíssimas podendo fazer-se hoje praticamente quase todas as intervenções cirúrgicas com esta droga, quando associada ao curare ou à

anestesia local. Nesta nossa série encontra-se já uma grande variedade de processos operatórios (cirurgia ortopédica, cirurgia dos vasos e nervos periféricos, do simpático, cirurgia urológica, intra-abdominal, torácica e neurocirurgia) e pensamos que as suas indicações se poderão ainda estender mais. Todavia os nossos casos não foram casos seguidos de uma série; foram casos seleccionados. Não empregámos este tipo de anestesia nos chocados, nos doentes com muito mau estado geral, nas toxemias e na cirurgia das vias biliares; também para a cirurgia do tórax preferimos ainda a ciclopropana associada ao curare.

Durante muito tempo se julgou que as lesões hepáticas eram uma contra-indicação formal ao uso do pentotal, mas sabemos que este não é destruído no fígado, mas em todos os tecidos do organismo. Experimentalmente verificou-se (SCHIEFFEY e HIGGINS, *American Journal of Med. Sciences*, vol. 200, 1940, citação por GILLIES e MINNITT) a acção anestésica de uma cada dose de Pentotal não era prolongada por uma hepatectomia parcial mesmo quando esta chegava a interessar 70 % do parênquima hepático. Por isso hoje não hesitamos em usar o Pentotal perante lesões hepáticas mesmo de uma certa extensão.

Também as lesões renais não são encaradas como contra-indicações.

Nas lesões graves do miocárdio é preciso muito cuidado com o Pentotal podendo, no entanto, usar-se nas induções se se empregar um soluto diluído a 2,5 %.

A asma não é contra-indicação ao uso do Pentotal, ao contrário do que se julgou durante muito tempo.

O uso da electrocoagulação, possível com esta anestesia, impõem-na em numerosas situações.

Sabemos hoje que certas lesões atribuídas ao Pentotal eram só devidas à anóxia. Por isso podemos sempre o melhor da nossa atenção na oxigenação dos doentes anestesiados com o Pentotal de modo a não permitir que se instale um quadro de anóxia. Ao menor sinal de depressão respiratória fazemos *assisted respiration* ou *controlled*, se há apneia total.

Não cremos que as operações prolongadas sejam uma contra-indicação. Por dificuldades económicas não temos podido ensaiar nestes casos a técnica de ORGANE que associa ao Pentotal a inalação de uma mistura de  $N_2O + O_2$  a 50 %. Segundo este autor esta associação permite uma economia de cerca de 50 % de Pentotal.

Usamos sempre durante a anestesia com Pentotal a inalação de oxigénio a 100 % em circuito fechado ou semi-fechado. Não temos verificado que a inalação de oxigénio a 100 % aumente a hemorragia do campo operatório, como afirma VIRGINIA AFGARD do Presbiterium Hospital de Nova Iorque.

Julgamos que a maior contra-indicação ao uso do Pentotal deverá ser a falta de experiência da pessoa que o vai usar. Embora não seja droga difícil de manejar o seu uso exige um certo número de conhecimentos e obriga à existência dos meios necessários para combater os acidentes respiratórios.

Segundo B. JOHNSON um anestésico ideal deve obedecer às seguintes condições: ter um controlo fácil e rápido; ter uma grande margem de segurança; a concentração no sangue capaz de produzir paralisia sensitiva e motora deve ser compatível com a segurança do doente; ter rápida eliminação sem que provoque lesões nos tecidos; provocar uma indução e despertar rápidos e agradáveis.

Não possuímos ainda uma droga que tenha todas estas qualidades, mas o Pentotal na verdade, aproxima-se muito deste ideal.

Não queremos deixar de nos referir ao perigo do uso e abuso da prática de começar a anestesia do doente no seu quarto, quando este está afastado da sala de operações e separado dela por escadas ou elevadores. Esta prática que achamos ótima pelo que representa de conforto e comodidade para o doente, e que adotamos sempre que possível, pode tornar-se extremamente perigosa, se o anestesista não tem consigo os meios de combater qualquer acidente respiratório que se apresente. Lembremo-nos só da frequência com que os elevadores se avariaram e das péssimas posições em que os doentes são colocados quando transportados manualmente pelas

escadas. É muito importante que o anestesista procure a comodidade do doente, mas isto nunca deve ser obtido com prejuizo da segurança da anestesia.

#### COMENTÁRIO FINAL

A anestesia pelo Pentotal continuo associado ao curare ou à anestesia local revelou-se excelente nas mãos de numerosos autores e nas nossas próprias. Não julgamos que a técnica do Pentotal intermitente seja preferível ao Pentotal continuo visto que a crítica mais importante que se faz a este método, é de que proporciona o mesmo nível anestésico até ao final da operação e isto não é verdade. Na realidade a profundidade da anestesia é regulada pelo ritmo do gota-a-gota e desde que se diminua o ritmo para o fim da operação a anestesia vai-se superficializando gradualmente. Se, por exemplo nas intervenções abdominais se interromper o Pentotal logo que o peritoneu esteja fechado, quando se encerra a pele já a anestesia está seguramente, muito superficial.

As indicações desta anestesia são muito grandes e a tendência é ainda para as alargar. Porém não é uma anestesia que sirva para tudo; os casos devem ser criteriosamente seleccionados.

A anóxia é a mais importante complicação que pode surgir durante a anestesia pelo Pentotal e o anestesista deve evitá-la rigorosamente.

O acordar tardio é de todas as complicações pós-anestésicas que tivemos, aquela que mais séria nos parece, sobretudo porque verificamos que não está em relação absoluta nem com a dose empregada, nem com a idade ou estado geral do doente; antes depende muito da sensibilidade individual à droga.

Cremos que a maior contra-indicação ao uso do Pentotal é a falta de experiência do anestesista porque «the danger with intravenous anesthetics is that they are so fatally easy to give».

#### RÉSUMÉ

Les AA. resument l'histoire des barbituriques i. v. et leurs différentes techniques d'administration en présentant les résultats de 150 cas d'anes-

tnesia au Pentothal continu associé au curare ou à l'anesthésie locale.

Les complications vérifiées sont analysées: vomissements, céphalées, hoquets et le réveil tardif. Ils considèrent cette dernière la complication plus sérieuse.

Ni les âges avancés, ni les azotémies élevées se révélèrent contre-indiqués à l'usage de ce type d'anesthésie.

On appelle particulièrement l'attention pour les dangers de l'administration du Pentothal quand les propres moyens manquent pour faire l'insufflation pulmonaire.

### SUMMARY

The Authors give the history of the intravenous barbiturates and the different technics of administration. They also give the result of their experience based on 150 cases of Pentothal given by drip associated with local anaesthesia or curare.

The most frequent complications were studied namely headaches, vomiting, hiccough and the delay in coming out of the anaesthetic. This is considered the most serious one.

High blood urea and old age are no contra-indications.

They point out the dangers of using this type of anaesthesia when there are no possibilities for pulmonary insufflation.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ADAMS, R. C. — Intravenous anesthesia — *Collect papers of the Mayo Clinic*, 39: 697, 1948.  
 — — — Intravenous anesthesia — Koeder, Nova Iorque, 1944.  
 CHADWICK, I. H. e SWERDLOW, M. — *Anaesthesia*, 4: 7, 1949.  
 COLLINS, V. — *Anesthesiology*, 9: 1, 1948.  
 ENDERBY, G. E. — *Anaesthesia*, 2: 4, 1947.  
 ETSTEN, B. e HIMWICH, H. E. — 7: 536, 1946.  
 GREENE, B. A. e PILLION, J. W. — *Anesthesiology*, 10: 2, 1949.  
 HAYES, C. — *Proc. Roy. Soc. Med.*, 39: 633, 1946.  
 HOLMES, F. — *Anaesthesia*, 3: 2, 1948.  
 HUNTER, A. R. — *Anaesthesia*, 3: 3, 1948.  
 JARMAN, R. — *Post-Grad. M. J.*, 2: 311, 1946.  
 JOHNSON, B. — *Anaesthesia*, 2: 4, 1947.  
 LEE, J. A. — A synopsis of anaesthesia, Wright, Bristol, 1947.  
 MACINTOSH, R. R. e SCOTT, R. D. — *The Lancet*, 25 de Maio de 1946.  
 MATHS, C. P. e JAUME, M. H. R. — *Anesthesiology*, 9: 2, 1948.  
 MINNITT, R. J. e GILLIES, J. — *Textbook of Anaesthetics* — Livingstone, 1945.  
 NUNZIATA, I. — *Semana Medica*, 3: 1944.  
 — — — *Rev. de la Assoc. Med. Arg.*, n.º 568, 1945.  
 — — — *La Prensa Med. Arg.*, n.º 37, 1947.  
 ORGANE, G. e BROAD, R. J. B. — *Lancet*, 2: 1: 170, 1938.  
 SANTOS, J. C. e BALSEMÃO, F. — *Med. Contemp.*, n.º 16, 1932.  
 SANTOS, J. C. — *Med. Contemp.*, n.º 46, 1936.  
 SANTOS, R. — *J. Soc. C. M. Lisboa*, 23 (96) 177, 1931.  
 — — — *Med. Contemp.*, 252, 1933.  
 — — — *J. Soc. C. M. Lisboa*, 104, 1937.

# Comentário ao Artigo “Alguns Aspectos da Anestesia Intravenosa Contínua com Barbitúricos – apresentação de 150 casos” de *Carlos Silva e Lopes Soares*

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1949*

*Amanda Rodrigues*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Anestesiologia, CUF Torres Vedras Hospital, Torres Vedras, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Amanda Rodrigues, e-mail: [amanda.rodrigues@jmellosaude.pt](mailto:amanda.rodrigues@jmellosaude.pt)

Há mais de 150 anos, concretamente em 1842, Crawford Long, dentista americano, utiliza éter para a realização de extrações dentárias nos seus pacientes.<sup>1</sup> Em 1844 Horace Wells usa óxido nitroso também para extrair, sem dor, um dente que o vinha a incomodar.<sup>1,2</sup> Em 1846 William Morton faz a primeira demonstração pública de uma anestesia geral com éter.<sup>2,3</sup> Em 1847 há a primeira menção do uso de clorofórmio como anestésico geral por Holmes Coote.

Estas datas, tão importantes para a Anestesiologia, foram o culminar de um processo que se desenrola desde tempos imemoriais. Os sacerdotes e feiticeiros que desde sempre recolheram plantas com propriedades curativas e analgésicas, os médicos e ervanários que as estudaram, os alquimistas e químicos que encontraram as propriedades químicas que as compunham e os clínicos que as experimentaram foram os protagonistas desta aventura de descoberta. E foi, principalmente, a Humanidade sofredora que, necessitando de aliviar o seu sofrimento, proporcionou o avançar desta história.

Em todas as culturas houve tentativas de encontrar respostas para a dor e a doença. A magia fazia conjuros; a religião orações; os empíricos utilizavam o que a natureza oferecia, o ópio, a mandrágora, o haxixe; os cirurgiões comprimiam artérias e nervos.

A aplicação do frio, a música, a hipnoterapia, a acupuntura... Ao longo dos tempos foram inúmeras as tentativas para aliviar o sofrimento e a dor, com maior ou menor sucesso.

Mas a Natureza e a Crença por si só não conseguiram uma resposta ideal. Com o desenvolvimento da Química começaram a ser identificados e sintetizados compostos com propriedades indutoras do sono e analgésicas cada vez mais eficazes e seguras. Gases anestésicos como o éter, o clorofórmio ou o protóxido de azoto apareceram dando uma nova luz à evolução da Anestesia.

E daí para a frente todos os dias algo aparece... agentes inalatórios como o ciclopropano, o halotano, o metoxiflurano, o enflurano, o isoflurano; a anestesia local e regional, sendo que o primeiro bloqueio central é atribuído a August Karl Bier em 1898<sup>4</sup>; a anestesia intravenosa que apareceu logo após a descoberta de agulhas hipodérmicas em 1855 e os anestésicos endovenosos como o hidrato de cloral, morfina, escopolamina, os barbitúricos, as benzodiazepinas, a quetamina, e mais recentemente o etomidato e o propofol; os relaxantes musculares como o curare, a galamina, decametónio ou pancurónio, vecurónio ou succinilcolina, os opioides como o fentanil, o sufentanil ou o remifentanil.<sup>5</sup>

A anestesia tem progredido rápida e inexoravelmente, tendo-se tornado imprescindível para o exercício do “*primum non nocere*” que nos rege a todos. Apareceram novos fármacos, novas atitudes, novas técnicas, novos instrumentos e aparelhos que nos permitem fazer mais e melhor por quem precisa, o nosso doente.

Ao lermos o artigo “Alguns Aspectos da Anestesia Intravenosa Contínua com Barbitúricos – apresentação de 150 casos” de Carlos Silva e Lopes Soares, publicado no final de 1949 na Gazeta Médica Portuguesa, percebemos que se entrou num ponto de não retorno na Anestesiologia em Portugal.

Tinha-se ultrapassado um período negro na História, com duas Grandes Guerras, em que houve grandes avanços nesta área da Medicina, por virtude da necessidade de socorrer tão grande número de vítimas destes flagelos. Como em todas as situações de conflito, a sociedade procura encontrar soluções cada vez mais eficazes para a resolução de situações dolorosas. E daí resulta sempre evolução. Apareceram mais fármacos e técnicas, cada vez mais seguros, para procedimentos invasivos. A Anestesia e consequentemente a Cirurgia, com procedimentos mais diferenciados, complexos e morosos, foram evoluindo.

Pouco antes do segundo grande conflito armado foi fundado o “American Board of Anesthesiology”, em 1937, que embora não reconhecesse a Anestesiologia como especialidade médica por si só deu suficiente crédito a quem dela fazia a sua carreira. No final da Segunda Grande Guerra a Anestesiologia, que até então tinha sido realizada não só por médicos que se foram especializando no campo mas também por cirurgiões ou assistentes, estudantes ou enfermeiros, foi considerada finalmente como especialidade médica. É nesta altura que os hospitais começam a dispor de profissionais especializados e começam a aparecer os primeiros departamentos de Anestesiologia. Em 1950 a Ordem dos Médicos, em Portugal, reconheceu a especialidade como autónoma.

Depois do início da prática anestésica com anestésicos voláteis inalatórios gradualmente apareceram novas técnicas. A anestesia endovenosa começou a evoluir, bem como técnicas de anestesia regional.

Percebe-se o entusiasmo pelos novos anestésicos de administração endovenosa, os barbitúricos, de muito fácil manuseamento e economicamente acessíveis. Os autores, no entanto têm o cuidado de mencionar os potenciais acidentes nefastos e as suas causas... a maior sendo a falta de formação de quem os administra.

Desde a data em que este artigo foi redigido muito se passou no âmbito da Anestesiologia. A partir do momento em que foi reconhecida como Especialidade começaram a formar-se os Serviços de Anestesiologia, agregando profissionais com vontade de melhorar o seu conhecimento e continuando a investigar e estudar novos fármacos e novas técnicas e dando formação específica a quem decidia seguir a especialidade. Apareceram novos aparelhos de anestesia, técnicas de manutenção da via aérea mais seguras, monitorização dos sinais vitais, técnicas de anestesia regional, entre muitos outros, sempre visando a melhoria dos cuidados do doente.

E hoje?

O que seria de nós sem o propofol? Ou sem o sevoflurano e desflurano? Sem o rocurónio e sugamadex? O que seria de nós sem o videolaringoscópio ou o broncofibroscópio? Sem kits de criocototomia? O que seria anestésicar sem tubos endotraqueais de uso único? Sem máscaras laríngeas? E que tal anestésicar de mão no pulso, vendo a cor dos lábios e com o estetoscópio colado ao tórax do doente para verificar se ventila bem? Sem BIS (índice bispectral)?! E fazer um bloqueio de nervos periféricos ou colocar um cateter venoso central sem ecógrafo?

Estamos numa época em que tudo evolui velozmente.

Todos os dias aparecem novos aparelhos de monitorização. Hoje em dia conseguimos avaliar continuamente todos os parâmetros vitais, a pressão invasiva arterial e venosa, a pressão da artéria pulmonar, o estado de consciência, a pressão intracraniana, entre muitos outros parâmetros que nos ajudam a manter o doente submetido a anestesia estável e ter a noção do seu estado fisiológico. Foram desenvolvidas técnicas endoscópicas de visualização direta dos órgãos e sistemas que se utilizam mesmo em intraoperatório para monitorização contínua do

doente. Toda esta evolução tem permitido avanços incontornáveis na complexidade das intervenções cirúrgicas que conseguimos realizar.

Têm sido desenvolvidos novos fármacos e novas atitudes. Hoje é impensável não se ponderar a medicação pré-anestésica, a utilização de fármacos endovenosos para a indução e manutenção anestésica. Anestésicos inalatórios novos e que permitem um emergir da anestesia rápido e confortável. Vão aparecendo fármacos cada vez mais fáceis de manusear com poucas repercussões hemodinâmicas, de eliminação rápida e com pouco efeito cumulativo permitindo um acordar fácil, rápido e agradável. Foram desenvolvidos reversores dos relaxantes musculares, tão específicos que atuam em segundos. Investe-se na prevenção de complicações e efeitos secundários como a infeção e vômitos pós-operatórios.

Apareceram novas técnicas de manutenção da via aérea permitindo uma abordagem mais segura e fácil de um dos momentos mais críticos da anestesia. Máscaras laríngeas de diversos tipos, videolarinoscópios, fibroscópios, ventiladores com diversas modalidades de ventilação, com alarmes de fuga, de pressão, com monitorização das pressões das vias aéreas, entre muitos outros. Até máscaras laríngeas que permitem a intubação endotraqueal em casos de dificuldades na abordagem da via aérea.

Anestesiolar o doente tornou-se decididamente mais seguro.

Paralelamente investiu-se no desenvolvimento e aperfeiçoamento de técnicas de anestesia regional, bloqueios centrais e periféricos, com apoio de diversos instrumentos como o neuroestimulador e o ecógrafo. Deste modo conseguiu alargar-se a abrangência da Anestesiologia a áreas como a obstetrícia, de um modo seguro e eficaz.

Cada vez mais se dá importância a avaliação pré-operatória do doente. Quanto mais sabemos do estado geral e da patologia associada melhor podemos calcular o risco do procedimento anestésico cirúrgico e melhor conseguimos planear a nossa atuação, promovendo a segurança.

E, embora não haja ainda uma cadeira de Anestesiologia nas nossas Faculdades, a formação dos nossos especialistas tem avançado consideravelmente. Desde há longos anos que se formam grandes anesthesiologistas, com vontade de inovar e dedicar a vida à melhoria dos cuidados do doente anestesiado.

E, talvez o mais importante, foram desenvolvidas linhas de conduta e protocolos de atuação aprovados pelos Colégios de Especialidade e pelas Sociedades de Anestesiologia nacionais e internacionais que regem os nossos Anesthesiologistas.

A prática da Anestesiologia desenvolveu-se dramaticamente desde os tempos de Crawford Long e William Morton.<sup>1-3</sup> O anesthesiologista moderno é um especialista altamente qualificado que trata do doente nas mais diversas áreas, que não se confina à sala operatória nem à anestesia cirúrgica. Hoje o anesthesiologista é por rotina chamado para monitorizar, sedar e anestesiolar fora do bloco para a realização de procedimentos como colonoscopia, litotricia, terapêutica eletroconvulsiva, cateterismo cardíaco, procedimentos hemodinâmicos, entre outros. Dedicase a áreas como a traumatologia e a reanimação. Desenvolve competências em cuidados intensivos e dor crónica, em anestesia pediátrica e obstétrica. Passou a estar envolvido em todo o percurso do doente cirúrgico desde a avaliação pré-operatória, procedimento anestésico-cirúrgico, controlo pós-operatório até à alta hospitalar.

Deste modo só podemos presumir que o papel do Anesthesiologista e da Anestesiologia continuará a evoluir. Muito temos ainda pela frente...

## Referências

1. Weisman MI. Dentist discovers ether anaesthesia: the 150th anniversary. *Aust Endod J.* 1998;24:45-6.
2. Bause GS. Long, Wells, Morton, or Jackson? *Anesthesiology.* 2009;111:773.
3. Desbarax P. Morton's design of the early ether vaporisers. *Anaesthesia.* 2002;57:463-9.
4. Keys TE. Historical vignettes. Dr. August Karl Gustav Bier 1861-1949. *Anesth Analg.* 1975;54:322.
5. The history of intravenous anaesthesia. *Anaesthesia.* 1977;32:662-3.





# Cirurgia

CIRURGIA - Vol. II - N.º 4

Chefe de secção: MANUEL FRAZÃO

## ORIGINAIS

### PECTUS EXCAVATUM

por

R. BELLO MORAIS

Cirurgião dos Hospitais Cívicos de Lisboa e da Clínica  
das Doenças Pulmonares do Hospital Escolar

*Pectus excavatum*, mais vulgarmente designado, por *funnel chest*, *trichter brust* ou tórax infundibiliforme, respectivamente nas literaturas anglo-americana, alemã e na dos países latinos, é uma deformação do esqueleto torácico caracterizada por um acentuado afundamento esternal, como ponto de maior depressão na base do apêndice xifóideo.

Pela sua etiopatogenia como pelas particularidades anátomo-clínicas adiante descritas, difere esta situação de outras deformações torácicas semelhantes, tais como, as atribuídas a traumatismos profissionais (tórax de sapateiro), às ocorridas após fracturas do esterno deficientemente reduzidas, às secundárias a lesões raquíticas do esqueleto, etc.

Constitui a mais rara de todas as alterações morfológicas do tórax e assim WOLESTNICH numa revisão estatística de 71.940 deformidades, encontrou registados apenas 10 casos de *pectus excavatum*.

Por outro lado NOVACK inspeccionando 30.000 crianças vienenses, somente em 12 verificou a existência desta deformação ou seja numa percentagem mínima de 0,04 %.

Reside a gênese desta deformação exclusivamente no corpo do esterno, que no plano sagital

é deslocado em direcção à coluna e por mais acentuado que seja este desvio, o manúbrio conserva sempre uma orientação anatómica normal. Constitui esta particularidade uma das características desta situação, em que dum forma passiva e secundária, também participam os arcos condro-costais.

A grande redução do eixo antero-posterior do tórax é compensada por um alargamento do seu diâmetro transversal, e por uma acentuação da cifose dorsal da coluna, podendo o aumento desta curvatura ser tão pronunciado que ocasione achatamentos cuneiformes dos corpos vertebrais, como aconteceu no caso adiante referido.

Apesar destes mecanismos compensadores existe sempre acentuada redução volumétrica da cavidade torácica com inevitável repercussão na dinâmica respiratória.

Por outro lado a grande diminuição do diâmetro esterno-vertebral, havendo casos em que este, ao nível do apêndice xifóideo, mede apenas 3 a 4 cm., determina com frequência desvios cardíacos. Como os grossos vasos pelas suas íntimas conexões anatómicas com o manúbrio, conservam posição normal, o coração não só é desviado da linha mediana como ainda sofre,

em maior ou menor grau, um movimento de rotação em torno do seu eixo longitudinal. Noutros casos, não existe desvio mediastínico e nestas circunstâncias o coração fica sujeito a acentuada e permanente compressão de encontro à coluna vertebral.

A dinâmica torácica está também profundamente alterada pois, a cada movimento inspiratório o esterno é aspirado para dentro do tórax, retomando durante a expiração a sua posição inicial. Desta forma a parede torácica apresenta a este nível típicos movimentos de respiração paradoxal que não só contribuem para o agravamento do *deficit* cárdio-respiratório como ainda para a acentuação progressiva desta deformação que só termina, quando a rigidez parietal atingir, por ossificação, o seu grau definitivo.

Apesar de existirem desde o século XVI, referências a esta situação patológica foi só em 1882 que, EBSTEIN pela primeira vez a descreveu e diferenciou das outras deformações torácicas.

A sua etiopatogenia, tem sido largamente discutida, registando-se na literatura as mais diversas teorias explicativas.

Reconhecendo em regra uma origem congénita, pode excepcionalmente ser adquirida na primeira infância, e a este último grupo pertence o caso por nós operado.

Quando congénita, trata-se de uma anomalia morfológica familiar e hereditária com carácter dominante e não vinculada ao sexo, apesar de ser mais frequente no masculino, numa percentagem de 4 para 1.

Diversas são as interpretações dadas a esta afecção genotípica e assim, segundo EBSTEIN, seria devida a um atraso de crescimento do esterno que, não acompanhando o desenvolvimento costal, ficaria retraído e deprimido.

Pelo contrário FLESCH e SHIEF, responsabilizam um excessivo crescimento deste osso que, associado a uma flexibilidade anormal, seria repuxado de encontro à coluna. Segundo NIEMEYER e EGEL, a causa reside num hipercrecimento dos arcos costais em franca desproporção com um desenvolvimento normal do corpo do esterno. Em resumo, segundo estes conceitos esta

deformação seria devida a um distúrbio no crescimento fisiológico do esqueleto torácico.

Outros autores porém, como LANGER e ZUCKERHANDL, defendem a hipótese, de que a deformação é devida a compressões externas ocorridas durante a vida intra-uterina por flexão exagerada ou posição viciosa do feto.

A etiologia dum raquitismo fetal, sugerida por alguns, está posta de parte, pois não só não existe nenhum outro sinal de raquitismo nos portadores desta deformação, como ainda possuem aspectos morfológicos diferentes as anomalias torácicas de origem raquítica.

O papel da lues hereditária, defendida por LEGRAIN e CHLUMSKY não se generalizou, pois à parte raríssimas excepções, não apresentam estes doentes estigmas de sífilis congénita.

Nenhuma destas teorias teve franca aceitação, tanto mais que, para as formas adquiridas na primeira infância continuava por esclarecer a causa desta deformação. Pelo contrário, foi mais ou menos unânimemente aceite a concepção proposta por BROWN em 1939 segundo a qual, a causa etiológica, não reside no esqueleto torácico mas sim no diafragma, não sendo portanto primitiva a deformação parietal do tórax mas sim secundária a alterações ocorridas neste septo muscular em particular nos seus feixes esternais.

Segundo a concepção deste autor, nuns casos existe atraso de desenvolvimento daqueles feixes, noutros, atrofia a transformação fibrosa dos mesmos.

Sem dúvida analisando a respiração paradoxal da parede anterior do tórax, verifica-se que só pode ser determinada pelos feixes esternais do septo diafragmático que representam anatomicamente a única força capaz de mobilizar em direcção à coluna o plano condro-esternal. Este, cede na zona de menor resistência ou seja na sua metade inferior, pois, se o núcleo de ossificação do manúbrio aparece precocemente durante o 5.º ou 6.º mês da clausura materna, a ossificação das últimas estérnebras só aparece tardiamente a partir do 8.º mês após o nascimento, sendo este o motivo porque o manúbrio nunca participa nesta deformação.



Fig. 1

Além do diafragma, desempenha papel genético importante a formação aponevrótica, descrita nos tratados de anatomia sob a designação de ligamento subesternal. Partindo da parede abdominal anterior, estende-se esta formação para dentro do tórax, envolvendo o apêndice xifóideo e revestindo parcialmente a face posterior do esterno, não sendo mais do que um prolongamento intra-torácico da linha branca. Segundo BROWN, este ligamento sofre nesta afecção um encurtamento progressivo, comparável com a retracção da aponevrose palmar observada na doença de Dupuytren.

Sem dúvida, para obter a correcção do desvio esternal, é absolutamente indispensável a secção transversal deste ligamento que se apresenta sempre anormalmente espesso.

Existem portanto dois factores na etiopatogenia desta afecção. Efectivamente se o deficit de crescimento e atrofia dos feixes anteriores do músculo diafragmático constituem o «*primum movens*» do desvio do esterno, a fixação definitiva deste último depende em grande parte da retracção fibrosa do ligamento subesternal.

Trata-se na grande maioria dos casos, duma lesão congénita e mais raras vezes duma lesão ocorrida na primeira infância, após acidentes dispneicos mais ou menos graves, obstrução laringea ou traqueal, pneumotórax hipertensivos, etc., que determinam esforçados movimentos inspiratórios diafragmáticos.

A repetida e prolongada contracção deste músculo acaba por levar a uma contractura permanente os seus feixes anteriores, associando-se secundariamente uma retracção progressiva das formações fibrosas do ligamento subesternal. Segundo EMMETT HOLT, é muito provável que,



Fig. 2



Figs. 3 e 4

tenha influência um factor genético predisponente

Constitui exemplo típico desta forma adquirida o caso que a seguir descrevemos, pertencente à Clínica Pediátrica do Hospital Escolar.



Fig. 5

Grânica do sexo feminino, de 23 meses de idade, nascida de termo de parto eutócico, amamentada até ao 10.º mês e sem nada referir no seu passado, adoece aos 18 meses com um episódio pulmonar agudo diagnosticado como toço pneumónico direito. Passado um mês agravamento súbito com acentuada dispnéia, verificando tratar-se dum pneumotórax espontâneo hipertensivo direito que, apesar de combatido por repetidas punções pleurnis, por várias vezes se torna sufocante, pondo em risco a vida da doente.

Decorridas duas semanas aparece derrame pleural que, a breve trecho, se torna purulento, sendo tratado por punções evacuadoras e penicilina intrapleural.

A infecção cede, o pulmão expande lenta mas progressivamente e, passado outro mês, o espaço pleural está obliterado por completo considerando-se resolvida a situação patológica. Todavia, como sequelas, verifica-se a existência duma acentuada deformação da parede anterior do tórax que, ausente até essa data, se manifestou quando dos graves acidentes dispnéicos, tendo-se acentuado progressivamente durante a evolução da doença.

A fig. 1, reproduzindo a fotografia da parede anterior do tórax, revela claramente o acentuadíssimo grau de afundamento esternal, limitado à metade inferior deste osso com o seu ponto de maior declive no apêndice xifóides e portanto com as características morfológicas típicas de *pectus excavatum*.

A hipótese, que de resto nos ocorreu, de se tratar dum retracção parietal de origem pleural não era admissível, pois sendo esta a causa, devia a deformação atingir a grelha costal direita que, apresentava uma configuração normal. Pelo contrário a deformação incidia exclusivamente sobre a região esternal e portanto localização dificilmente se poderia invocar uma

causa pleural. Por outro lado existiam a este nível acentuadíssimos movimentos de respiração paradoxal, sendo verdadeiramente aspirada para dentro do tórax a extremidade inferior do esterno a cada movimento inspiratório, particularmente quando a criança chorava.

Era tão acentuada esta respiração paradoxal que pretendemos obter um registo gráfico da mesma, por quimografia em posição lateral mas, por razões de ordem técnica, relacionadas com a pouca idade da doente, não foi possível obtê-lo.

A fig. 2 reproduz a radiografia simples de perfil que mostra bem o desvio do esterno em plano sagital, assim como o angulamento dos arcos costais que ultrapassam largamente o plano esternal.

Investigados os antecedentes hereditários, nem do lado paterno nem do materno existia caso algum de *pectus excavatum*, pelo que se tratava indiscutivelmente duma forma adquirida determinada pelas graves crises de dispnoea do pneumotórax hipertensivo.

A correcção desta deformação só pode obter-se cirurgicamente. Perante a rígida fixação da extremidade inferior do esterno pelas formações fibrosas atrás descritas, é absolutamente ineficaz a ginástica respiratória correctiva, que até pode ser prejudicial pela acentuação do desvio esternal a cada profunda inspiração.

A indicação operatória está condicionada ao grau de redução volumétrica da cavidade torácica. Como as formas adquiridas apresentam habitualmente sinais de *deficit* cárdio respiratório está nestes casos sempre indicada a correcção cirúrgica da deformação.

Pelo contrário, nas formas congénitas, em regra muito menos sintomáticas, a abstenção operatória era defendida pela maioria dos autores. Recentemente, porém, cirurgiões e pediatras americanos, mesmo nas formas assintomáticas, defendem a indicação operatória, não só pela notável influência que esta deformação tem sobre o crescimento da criança, como ainda por razões de ordem estética de particular consideração no sexo feminino.

Em todos os casos deve a intervenção cirúrgica, realizar-se o mais precocemente possível pois o resultado da correcção será tanto mais fácil e seguro de obter quanto menos rígido for o «plastron» esterno-costal.

Realizada pela 1.ª vez por MAIER em 1911, muitas têm sido as técnicas operatórias empregadas e, assim, OSHNER e de BAKEY, numa extensa monografia dedicada a este assunto, coligiram da literatura mundial nada mais nada menos do que 32 variantes operatórias.

Para facilidade de exposição agruparemos em 3 tipos diferentes as diversas intervenções propostas:

a) Ressecções condro-esternais, consistindo na ressecção mais ou menos extensa do esterno e dos arcos condro-costais.

b) Esternotomias transversais ou em T com secção das cartilagens costais.

c) Finalmente, a modalidade mais recente proposta por BROWN que consiste na ressecção para-esternal dos arcos costais seguida de mobilização completa do corpo do esterno após secção do ligamento subesternal e dos feixes anteriores do diafragma.

É incontestável a superioridade deste método cirúrgico pois, como não se resseca nem se secciona o esterno, respeita-se ao máximo a integridade parietal do tórax.

A secção do ligamento subesternal e das formações fibrosas diafragmáticas, responsáveis pelo desvio esternal, garantem por outro lado uma eficaz correcção cirúrgica, desde que a intervenção seja realizada precocemente. Nos casos operados tardiamente, já com franca ossificação esternal é preciso completar as manobras operatórias precedentes com a secção da tábua anterior do esterno, pois só assim, é possível corrigir a sua posição viciosa, elevando-o ao pleno desejado de correcção.

No nosso caso por ter sido operado precocemente não foi necessário recorrer a este complemento de técnica e eis o resumo do protocolo da intervenção:

Sob narcose geral pelo éter com intubação traqueal, incisão longitudinal mediana partindo do umbilico e estendendo-se até meio do epigastrio.

Descoberta da face anterior do esterno e dos arcos condro-costais seguida de ressecção dum e doutro lado da 6.ª cartilagem costal. O apêndice xilóideo completamente encoberto pelo rebordo costal mergulhava profundamente no epigastrio. Depois de individualizado, foi separado do corpo esternal, seguindo-se a secção do ligamento subesternal que se apresentava como forte e espessa formação tendinosa. Ruginação

da face posterior do esterno, libertando-o de todas as inserções diafragmáticas. Ressecção, dum e doutro lado, de pequenos segmentos para-esternais da 5.ª, 4.ª e 3.ª cartilagens costais e descolamento progressivo a dedo e rugina de toda a face posterior do corpo esternal até ao manúbrio.

Confirmou-se em absoluto a opinião de Brown, pois uma vez libertado das formações fibrosas ligamentares e diafragmáticas, foi relativamente fácil elevar o esterno ao plano desejado, que, por meio de 3 pontos transósseos a linha número 3, foi fixado nesta posição por uma extensão contínua utilizando para este fim uma pequena tala de Kramer, fixada à parede torácica por duas espessas almofadas de feltro fixas aos tegumentos com cola de zinco tal como está representado na fig. 3.

Transusão de 200 c.c. de sangue total durante a intervenção.

Pós-operatório calmo, sem incidentes, retirando-se os pontos ao 8.º dia, conservando-se todavia até ao 18.º dia a extensão contínua, data em que o «piastrono» condro-esternal, já apresentava, pela regeneração óssea em marcha, resistência suficiente.

A fig. 4 mostra o resultado final da correcção, visível igualmente na radiografia de perfil reproduzida na fig. 5, revelando ambas um perfeito nivelamento do plano esternal.

Ao Prof. *Castro Freire* e a seus assistentes Drs. *Marques Pinto* e *Mário Cordeiro*, os nossos agradecimentos não só por nos ter sido entregue a solução cirúrgica do caso clínico, como ainda pela colaboração prestada durante o pós-operatório.

#### RESUMÉ

Après quelques considérations sur le sujet, l'A. présente un cas de «pectus excavatum» qu'il a opéré avec succès.

#### SUMMARY

After some considerations on the matter, the A. presents a case of «pectus excavatum» which he has operated successfully.







# Comentário ao Artigo “Pectus Escavatum” de R. Bello Morais

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1949*

*Javier Gallego*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Cirurgia Cardiorácica, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Javier Gallego, e-mail: javier.poveda@jmellosaude.pt

O *pectus escavatum* é uma deformação da parede torácica na qual o esterno e as 3ª à 7ª costelas estão desviados no sentido dorsal, sendo o resultado uma depressão da parede torácica anterior. Frequentemente a depressão é assimétrica, sendo mais expressiva à direita, e o esterno apresenta uma rotação. Esta deformação foi descrita pela primeira vez em 1609 por Bauhinus, e pontualmente foram descritos outros casos isolados até ao século XIX.<sup>1</sup> Trata-se da deformação torácica mais frequente, com uma frequência de 1:300 a 1:400 nascimentos, sendo rara na raça negra. Atualmente considera-se que a sua etiologia é desconhecida, não sendo nenhuma hipótese etiológica suficiente para explicar o surgimento e evolução desta deformação. Aparentemente o *pectus escavatum* é causado pelo sobrecrescimento anormal das cartilagens costais afetadas, que apresentam frequentemente alterações histológicas com necrose e calcificação. A hipótese etiológica que atribuía o desenvolvimento do *pectus escavatum* ao atraso do desenvolvimento, atrofia ou transformação fibrosa dos feixes musculares do diafragma, defendida pelo Dr. Bello Morais em 1949 no artigo publicado na Gazeta Médica Portuguesa não é hoje aceite como verdadeira. De maneira semelhante, não se consideram que existam casos adquiridos de *pectus escavatum*.

As comorbilidades associadas ao *pectus escavatum* são, de maneira geral, semelhantes às já apontadas por Bello Morais em 1949, mantendo-se a cardiopatia congénita (rara mas importante pela sua significância), a cifose e a má postura em geral como as mais salientes. Alguns autores descrevem a presença de asma, e outros ainda alterações na função ventricular direita por compressão cardíaca. Alguns doentes, pauci ou assintomáticos, referem no entanto uma melhoria da *performance* física e da energia para trabalho corporal após a correção cirúrgica, mesmo quando os exames pré-operatórios não evidenciaram anomalias, o que aponta para a existência de sequelas subclínicas cardiopulmonares desta deformação.

As primeiras correções cirúrgicas do *pectus escavatum* foram feitas por Meyer em 1911 e por Sauerbruch em 1920.<sup>1</sup> Em 1949, ano da publicação do artigo do Dr. Bello Morais, Ravitch descreveu uma técnica semelhante à usada pelo Dr. Bello Morais, na qual se procedia à ressecção dos arcos costais deformados, ressecção do apêndice xifoideu com libertação do esterno do diafragma e secção da tábua posterior do corpo esternal ao nível do 3º espaço intercostal, para facilitar a mobilização anterior do esterno (este último passo não realizado pelo Bello Morais).<sup>2</sup>



**FIGURA 1.** *Pectus excavatum* imediatamente antes da cirurgia em adulto jovem, observando-se importante depressão esternal.



**FIGURA 2.** O mesmo doente, 1 mês após a operação, com ótimo resultado da correção e com cicatrizes mínimas.

Esta técnica foi durante anos o procedimento de escolha para o *pectus excavatum*. Posteriormente tornou-se clara a vantagem de não ressecar completamente os arcos costais, e deixar o pericôndrio, que leva à formação de novos arcos costais agora já na posição e comprimento correto. A fixação do esterno na posição correta era realizada com fios de Kirschner, suturas grossas, ou placas metálicas retroesternais.

Outras técnicas que ganharam menos aceitação incluíam ressecção completa do corpo esternal com reimplantação em posição contrária (com a tábua anterior virada para o pericárdio) - técnica com níveis elevados de complicações-, a utilização de ventosas para contribuir para o deslocamento anterior do esterno - técnica com resultados satisfatórios em menos de 20% dos doentes-, e a colocação de próteses de silicone subcutâneas - corrigindo a parte estética, mas sem benefícios cardiovasculares e pulmonares.

Na década de 80, Donald Nuss, cirurgião pediátrico, descreveu uma técnica mini-invasiva de correção de *pectus excavatum* na qual se passa uma barra de aço atrás do esterno, obrigando à deslocação do mesmo para uma posição mais anterior, usando 2 pequenas incisões em cada hemitórax, sob visualização toracoscópica. Nesta técnica a barra de aço é deixada no doente durante 2 a 3 anos, e retirada numa segunda cirurgia simples. Inicialmente descrita em crianças e adolescentes, esta técnica é hoje também aplicada em adultos jovens.<sup>3,4</sup>

Atualmente, a técnica de Nuss é usada em quase todos os casos de *pectus excavatum* devido à sua facilidade e rapidez de execução, bons resultados estéticos da correção (mesmo sem intervenção direta no diafragma ou apêndice xifoideu), melhorias cardiovasculares e pulmonares e quase total ausência de cicatrizes visíveis<sup>4</sup> ( Figs. 1 e 2).

Mais recentemente, com o desenvolvimento marcado da imagiologia, tornou-se possível, usando tomografia computadorizada tridimensional, a construção de barras de aço já adaptadas e personalizadas a cada doente, o que facilita e expedita muito a cirurgia, além de melhorar o resultado final das correções.<sup>5</sup>

## Referências

1. Robicsek F, Watts LT. Surgical correction of pectus excavatum. How did we get here? Where are we going? *Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;59:5-14.
2. Haller JA Jr. History of the operative management of pectus deformities. *Chest Surg Clin N Am.* 2000;10:227-35.
3. Białas AJ, Kempnińska-Miroslawska B. The history of surgery of pectus excavatum in Poland. *Pol Przegl Chir.* 2013;85:103-6.
4. Dean C, Etienne D, Hindson D, Matusz P, Tubbs RS, Loukas M. Pectus excavatum (funnel chest): a historical and current prospective. *Surg Radiol Anat.* 2012;34:573-9.
5. Zhao Q, Safdar N, Duan C, Sandler A, Linguraru MG. Chest modeling and personalized surgical planning for pectus excavatum. *Med Image Comput Comput Assist Interv.* 2014;17:512-9.

## RADIOTERAPIA DA HIPÓFISE NA DIABETES SACARINA

RESULTADOS OBTIDOS A PARTIR DE 54 DOENTES \*

por

CARLOS SANTOS e EURICO PAIS

*Contribuição de Carlos Santos:*

### RADIOTERAPIA MICROLOCALIZADA

São já antigas as tentativas de obter efeitos terapêuticos das irradiações pelos raios X, actuando sobre glândulas de secreção interna bem como sobre as regiões de particular actividade vago-simpática, como se passa, por exemplo, nas irradiações do seio carotídeo, das cápsulas supra-renais, etc.

Há anos o nosso colega e meu colaborador no presente trabalho, Dr. *Eurico Pais*, propôs-me que fizesse a irradiação da região hipófiso-hipotalâmica em doentes seus, portadores de diabetes sacarina, irradiações que realizei segundo as normas habituais, seguindo precisamente as condições que ele me propôs. Obtiveram-se resultados extremamente interessantes, que vão ser mencionados no presente trabalho.

Há cerca de quatro anos para cinco, outro colega, hoje já falecido, o Dr. *Pereira Galhano*, na sequência de estudos seus sobre a secreção do lobo intermediário da hipófise, propôs-me o problema de fazer a irradiação tanto quanto possível localizada da hipófise de rãs. Resolvi-lhe o problema e ele pôde fazer as experiências de que necessitava. Foi a propósito dessa tentativa que me ocorreu a idéia seguinte:

Quando, na técnica habitual, pretendemos irradiar a hipófise humana, os raios incidem sobre a totalidade da hipófise e ainda sobre todas as formações vizinhas (seio esfenoidal, tálamo e hipotálamo, etc.). Ora, nestas zonas, encontram-se inúmeros centros com funções muito

diferentes umas das outras, para certos aspectos mesmo funções antagónicas. Afigurou-se-me, por isso que seria interessante procurar fazer a irradiação limitada, por exemplo, só do lobo anterior ou só do lobo posterior da hipófise ou da sela turca na sua totalidade sem atingir as regiões vizinhas, ou só do seio esfenoidal, ou só de tal ou tal zona do hipotálamo, etc.

Depois de ensaios feitos em várias condições técnicas, a modalidade que utilizo actualmente para obter esses resultados é a seguinte:

Realizei para este fim um aparelho (fig. 1) como que uma gaiola em cuja base se pode introduzir um *chassis* radiográfico. aparelho que se coloca sobre uma cama de radioterapia. O doente deita-se de modo que a cabeça fique lateralmente colocada neste aparelho. Fixa-se a cabeça por meio de quatro almofadas pela forma indicada na figura 2.

Por cima da cabeça encontra-se colocada uma placa *A* de material rádio-transparente na qual está embebida uma grande placa de chumbo (fig. 3). Esta comporta ao centro uma abertura circular. Por dentro desta abertura estão encastrados na mesma placa *A* bagos de chumbo dispostos em circunferência bem como uma coroa de números opacos aos raios, ( de 1 a 19) formando no conjunto um quadrante graduado.

Coloca-se o aparelho de radioterapia numa posição tal que o foco da ampola fique situado (à altura desejada) no eixo vertical que passa pelo centro do quadrante. Antes de fazer o tratamento, utilizando a própria ampola de radioterapia, faz-se uma radiografia do conjunto, radiografia que se revela e fixa rapidamente.

Nessa radiografia vemos a região que nos interessa, na qual a sela turca é perfeitamente identificável e vê-se ainda a imagem dos bagos de chumbo e dos números rádio-opacos.

\* Os resultados aqui apresentados foram comunicados por C. S. em conferência realizada na Aula Magna da F. M. L. a seguir ao encerramento da II Reunião Luso-Espanhola de Endocrinologia.

É este o filme que utilizo para fazer a centragem. Não interessa neste trabalho descrever pormenores técnicos. Bastará pois referir sumariamente que os pontos do quadrante graduado, servindo-nos de referência, nos permitem colocar sobre a placa *A* duas placas de chumbo (vidé fig. 4) e mais outras duas sobre uma segunda placa transparente *D* (vidé fig. 5) e assim delimitar um intervalo quadrangular pelo qual passa um delgado feixe de raios directamente apontado à zona que nos interessa irradiar, quer se trate da sela turca na sua totalidade, abrangendo então toda a hipófise e poupando o hipotálamo, quer sejam apenas os dois terços anteriores da sela ou só o terço posterior da cavidade selar (o que corresponde, por uma forma suficientemente correcta, respectivamente só ao lobo anterior ou só ao lobo posterior da hipófise). As mesmas referências me servem também para delimitar apenas a zona anterior ou unicamente a zona posterior do hipotálamo ou só um campo de muitas pequenas dimensões apontado a tal ou tal ponto de quaisquer formações supra-selares que pretendamos irradiar.

Dei a este método a designação de Radioterapia Microlocalizada.

A descrição pormenorizada da técnica e as objecções que à primeira vista se lhe podem opor (por exemplo, objecções quanto à exactidão geométrica do método) bem como a resposta às mesmas encontram-se nos primeiros artigos publicados a esse respeito<sup>1, 2</sup>.

Como saber que a nossa localização foi exacta e que o doente se não deslocou durante o tratamento? Para *contrôle* fazemos sempre no final da sessão uma segunda radiografia, para o que introduzimos de novo o *chassis* em posição e fazemos uma radiografia sem deslocar as placas de chumbo. Afastamos estas e, sem tirar o *chassis* da sua posição, executamos sobre o mesmo filme uma segunda radiografia. Nesta, vê-se a imagem de toda a região e uma pequena figura quadrilátera mais escura que nos indica o campo irradiado. Vão indicados dois exemplos: No primeiro (fig. 6) irradiou-se apenas o lobo anterior da hipófise (admitindo, como se

disse, que este ocupa os dois terços anteriores da cavidade selar). No segundo exemplo (fig. 7) irradiou-se apenas o lobo posterior.

Pelas medições a que procedi e que foram descritas nos trabalhos citados podemos dizer que quando aplicamos 100 r sobre a pele chegam à região hipofisária 25 a 30 r. O valor da radiação secundária a dois ou três milímetros para fora do feixe principal é apenas de 2 a 3 r.

Duas das objecções que se podem levantar a este método desejaria mencionar um pouco mais pormenorizadamente.

Atravessando os raios cerca de 5 cm de tecido cerebral antes de atingirem a região que pretendemos irradiar, quando sobrecarregamos a pele, por exemplo, com 100 r as porções do cérebro que estão mais para a superfície receberão 90 — 80 — 70 r — etc., isto é, muito mais do que a hipófise que recebe apenas 25 a 30 r. Portanto, quando na radiografia vemos o campo tão bem delimitado, não podemos esquecer que as outras regiões mais superficiais do cérebro estão a receber uma dose muito maior do que a hipófise.

Em resposta a esta objecção podemos dizer o seguinte: Os tecidos que estão situados entre a pele e a hipófise, no que se refere à acção funcional dos raios X, são provavelmente menos rádio-sensíveis do que os centros importantes da hipófise e do hipotálamo e assim é provável que possamos contar, por assim dizer, com uma acção selectiva dos raios sobre a região hipófiso-hipotalâmica, muito embora a dose física aí recebida seja menor. Era este o meu ponto de vista ao começar este assunto e foi isto que publiquei nos primeiros trabalhos mencionados. Ora, afora três casos de glaucoma que não interessa pormenorizar aqui, nunca encontrei qualquer resposta clínica nos casos tratados que pudesse fazer pensar numa acção dos raios sobre formações mais superficiais. Isto refere-se aos tratamentos feitos com doses pequenas utilizadas para obter apenas um efeito funcional. Quando se trata de doses elevadas, a situação é diferente e podemos então provocar nos doentes reacções meníngeas. Para as evitar organizei as sessões por forma tal que os raios incidam obliquamente

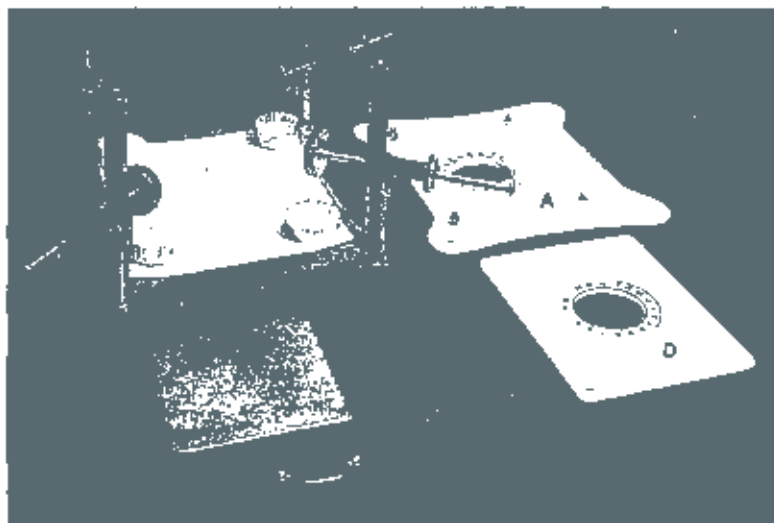


Fig. 1 — Dispositivo para radioterapia microlocalizada

na região tratada de maneira a obter o habitual efeito de fogos cruzados em que as várias formações superficiais são irradiadas em dias diferentes e só na profundidade os feixes coincidem.

Pode pensar-se ainda que é inútil fazer a irradiação microlocalizada e que irradiando o conjunto hipófiso-hipotalâmico apenas responderão às sessões de irradiação as regiões particularmente rádio-sensíveis, isto é, aquelas que estejam em disfunção.

Foi esta desde sempre a principal objecção que eu próprio apresentei a este método. Nos casos do Dr. Eurico Pais, os resultados obtidos com a terapêutica habitual (aliás com doses relativamente elevadas) e com a irradiação microlocalizada (tratamentos estes feitos com doses muito mais pequenas) esses resultados, dizemos, foram bastante semelhantes, ao que se refere aos efeitos sobre a glicemia, a hipertensão, etc. Todavia houve com aquelas aplicações reacções indesejáveis que não apareceram com as aplicações microlocalizadas feitas com doses mais pequenas.

Pelo resto dos meus trabalhos fiquei com a impressão nitida de que a microlocalização é de facto útil e permite escolher muito bem a zona que funcionalmente interessa atingir. Isto é par-

ticularmente interessante quando se trata de utilizar doses muito pequenas.

Por agora e acerca deste assunto em geral desejaria acrescentar alguns comentários ao que escrevi anteriormente.

Quando comecei a fazer as irradiações deste tipo (em Maio de 1953) não sabia por forma nenhuma quais as doses que deveria utilizar e qual o ritmo com que deveriam repetir-se as sessões. Ao princípio, comecei por aplicar doses de 100 r, medidos na pele (doses estas que são correntes na radioterapia habitual precisamente da região hipofisária). Fui vigiando clinicamente os resultados e comecei a notar que por vezes os doentes mostravam agravamento dos sintomas pelos quais se ensaiava o tratamento. Suspendendo este durante alguns dias, a situação voltava a normalizar-se. Não podia deixar de interpretar esse facto como reacção ao tratamento. Passei então a empregar doses com a ordem de grandeza de 50 r. Novamente se manifestaram por vezes reacções num caso ou noutro. Reduzi ainda mais as doses aplicadas e a pouco e pouco fui verificando que tratamentos feitos com doses da ordem de grandeza de 25, 20 ou mesmo de 15 r na pele produziam resultados clínicos perfeitamente nitidos. Este facto fez-se sentir sobretudo quando as irradia-

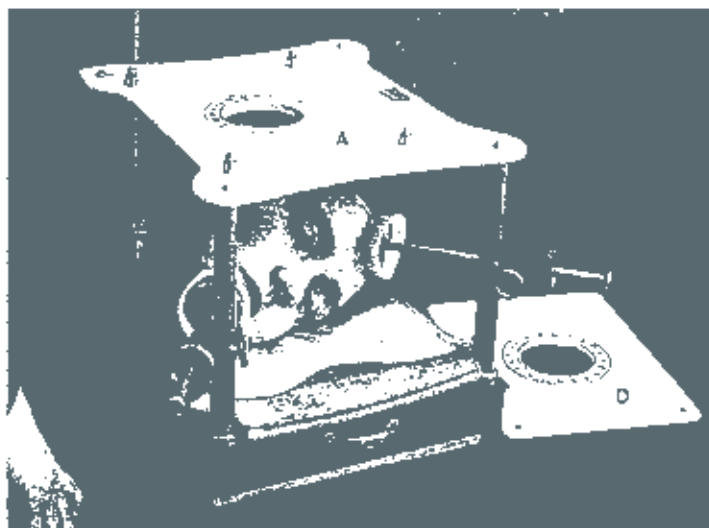


Fig. 2 — Forma de fixar a cabeça

ções interessavam o hipotálamo. Foi levado por esse motivo a reduzir por vezes as doses aplicadas até 10 r.

Verifico ainda que, quando o intervalo entre as sessões é de três ou quatro dias damos tempo suficiente para que as reacções se manifestem o que nos permite interromper o tratamento até que a reacção passe por completo. Essa circunstância levou-me a empregar em princípio o ritmo habitual de duas sessões por semana. Para certos casos como, por exemplo, para a diabetes insípida, fui levado a fazer o tratamento uma vez por semana.

A observação clínica cuidadosa da evolução dos casos conduziu-me a adoptar em princípio para a terapêutica funcional as doses mínimas e os grandes intervalos acima referidos como sendo as condições que me davam maior segurança de não prejudicar os doentes obtendo todavia efeitos clínicos perfeitamente nítidos.

Para quem não esteja habituado a fazer radioterapia funcional podem afigurar-se as doses que menciono como demasiadamente pequenas e portanto pode imaginar-se que sejam absolutamente inúteis. A experiência que tenho tido deste método desde Maio de 1953 para cá tem-me mostrado que pelo contrário elas são perfeitamente activas.

Um outro ponto desejaria ainda mencionar. Considera-se actualmente que a diabetes insípida provém de *deficiência* da secreção de hormona anti-diurética do lobo posterior da hipófise. Pensa-se que o glaucoma provém de *deficiência* do tonus vaga!. Aceita-se que a diabetes sacarina, quando hipofisária, provém de *excesso* de secreção de hormona diabetogénea por parte do lobo anterior da hipófise. Partindo do princípio que essas hipóteses correspondem à realidade, pareceria à primeira vista que conviria actuar com doses *pequenas* que possam ter efeito excitante sobre o lobo posterior da hipófise (ou sobre a zona anterior do hipotálamo) no caso da diabetes insípida; que convirá actuar também com doses *pequenas*, de efeito excitante, sobre a zona anterior do hipotálamo no caso do glaucoma e que, pelo contrário, convirá actuar com doses *elevadas* sobre o lobo anterior da hipófise nos casos de diabetes sacarina, no sentido de frenar a secreção da hormona diabetogénea.

No decurso dos meus ensaios fui levado a seguir um caminho diferente. A este respeito estou utilizando actualmente uma hipótese de trabalho que se me afigura eficaz e que continuarei a adoptar enquanto os factos me não levarem a mudar de opinião.

Eu penso que, quer a glândula em questão esteja trabalhando em excesso, quer esteja trabalhando em carência, isto provém duma *disfunção* local e que é directamente sobre esta que os raios actuam, actuando apenas indirectamente sobre a hiper — ou hipo-função que a glândula possa apresentar. A este respeito, a experiência clínica deixou-me ficar a impressão de que o efeito equilibrante sobre a função perturbada se obtém em alguns casos (que não em todos), indiferentemente com doses pequenas, com doses médias ou com doses elevadas. Apenas, empregando as doses elevadas, provocaremos por vezes reacções clínicas desagradáveis e indesejáveis o que não acontece ou acontece em muito menor grau se utilizarmos doses pequenas.

Fui levado, por isso, a empregar de preferência doses pequenas mesmo nos casos em que, como na diabetes sacarina, se supõe que existe hiper-função do lobo que estamos a irradiar.

Em trabalho anterior emiti a este respeito uma hipótese que desejaria reproduzir aqui. Admitia-se que, quando uma formação glandular ou um centro vago-simpático se encontra em funcionamento normal, nós podemos fazer incidir sobre essa formação qualquer dose de raios X,



Fig. 3 — Radiografia da placa A. Placa de chumbo com abertura circular ao centro. Bagos de chumbo e números rádio-opacos, formando no conjunto um quadrante graduado

por mais elevada que seja que o efeito será absolutamente nulo. Aceitava-se e a minha observação levou-me a confirmá-lo, que, quando há uma disfunção, por exemplo no sentido vagotónico ou no sentido simpaticotónico, se submetemos a região à acção dos raios X eles actuarão no sentido de levar a função à norma-



Fig. 4 — Duas placas de chumbo colocadas sobre a placa A delimitam uma fenda longitudinal

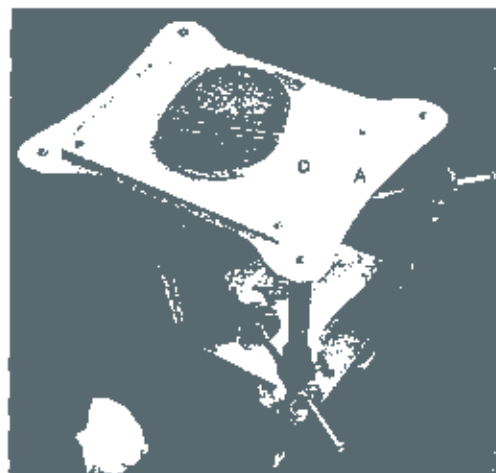


Fig. 5 — Mais duas placas de chumbo colocadas sobre a placa rádio-transparente D delimitam uma fenda transversal, completando assim a demarcação do feixe de raios



Fig. 5 — Irradiação do lobo anterior da hipófise.  
Radiografia de controle



Fig. 7 — Irradiação do lobo posterior da hipófise.  
Radiografia de controle

Sidade e isto quer a dose empregada seja fraca, quer seja média ou seja elevada.

Para explicar estes factos imaginei a seguinte hipótese. Comparo o que observamos em tais condições com o que se passa numa câmara de ionização, tal como as que utilizamos para medir doses de raios X. Qualquer dessas câmaras, cheias de ar, tem ao centro uma haste metálica isolada electricamente da massa da câmara, haste que está ligada a um dispositivo produtor de electricidade. Enquanto a haste central não está carregada electricamente, podemos fazer incidir sobre a câmara qualquer dose de raios X que nada se passa. Se a haste, porém, está carregada, quer seja de electricidade positiva quer seja de electricidade negativa, quando fazemos actuar raios X sobre a câmara, o ar torna-se condutor e a haste descarrega-se. Logo que o potencial eléctrico da haste seja igual ao da parede da câmara, podemos continuar a fazer incidir raios em qualquer dose que nada mais se passa.

Partindo do conhecimento de tais factos, eu emiti a hipótese de que quando a glândula se encontra em função normal, existe equilíbrio de cargas eléctricas, (possivelmente de cargas coloidais). Os raios X poderão nesse caso incidir em

qualquer dose que nada se passará. As perturbações no sentido vago-tónico ou no sentido simpático-tónico proviriam do desequilíbrio eléctrico das cargas, no sentido positivo ou no sentido negativo. Os raios X acarretariam portanto sempre a neutralização dessas cargas, corrigindo a disfunção e isso, portanto, qualquer que seja o sentido dessa disfunção. Uma vez atingido o equilíbrio, pode a dose de raios X aumentar que não veremos qualquer efeito, daí obter-se o mesmo resultado indiferentemente com doses pequenas, com doses médias ou doses elevadas.

Esta hipótese afigurou-se-me valiosa e serviu-me como apoio mental para muitas das aplicações que tenho vindo a fazer. O tempo nos dirá até que ponto ela é útil para explicar os fenómenos conhecidos e para prever fenómenos novos.

Nos trabalhos anteriores mencionei desenvolvidamente alguns resultados obtidos, a saber: Nas situações reumáticas (irradiação do lobo anterior da hipófise na intenção de excitar a produção do A. C. T. H.); na diabetes insípida (irradiação do lobo posterior da hipófise bem como da zona anterior do hipotálamo na intenção de aumentar a secreção da hormona anti-divértica); nas sinusites esfenoidais (irradiação



anti-inflamatória do seio esfenoidal, a qual completei ulteriormente fazendo no geral também a irradiação do grupo celular etmoidal posterior); no glaucoma (irradiação da zona anterior do hipotálamo, com a qual se obtiveram resultados particularmente interessantes, assunto que foi publicado separadamente<sup>1</sup> em colaboração com o Dr. *Cavaleiro de Ferreira*).

Para terminar, apenas me cumpre dizer que quando fiz os primeiros ensaios sobre diabetes sacarina com irradiação microlocalizada, não tinha ainda uma impressão bem fundamentada sobre os resultados colhidos, dada a inconstância e a irregularidade dos resultados favoráveis. Hoje, com mais tempo decorrido e informes completos sobre esses casos, que o Dr. *Eurico Pais* foi seguindo e que eu acompanhei com muito interesse, tornou-se possível apresentar os resultados, que ele comunicará no seu trabalho.

#### *Contribuição de Eurico Pais:*

Desde 1947 que estamos tentando averiguar a acção dos raios X sobre a hipófise no diabetes mellitus, dada a discordância dos resultados que têm sido obtidos pelos vários autores com esta modalidade de terapêutica anti-diabética. As nossas primeiras conclusões, referentes a 14 doentes, foram publicadas em 1949<sup>1</sup>. Na sequência desse ensaio e em honrosa colaboração com o Prof. *Carlos Santos* que irradiou a maior parte dos doentes em que se baseia este trabalho (os outros foram irradiados pelo Prof. *Bernard Guedes*), vimos relatar os resultados até esta data obtidos, numa síntese das várias observações levadas a cabo durante o tempo que decorre de Outubro de 1947 até esta data e num total de 54 doentes.

Nem o tempo de observação é bastante longo, nem o número de doentes observados suficientemente elevado para permitir que as conclusões a que até agora chegámos possam ser tidas como definitivas, particularmente por se tratar duma doença — a diabetes sacarina — tão sensível às mais pequenas alterações, difíceis ou impossíveis por vezes de dominar em ensaios desta natureza e que actuam como «causas de erro» na apreciação dos resultados. No entanto,

a cuidadosa observação sistemática de cada caso, pelo contacto periódico que temos mantido e continuamos a manter com os doentes em estudo, através de consultas, de exames laboratoriais, de palestras, de correspondência, etc., conseguindo-se aquelas condições que diminuem ao mínimo as tão frequentes «causas de erro» nestas circunstâncias, pode de algum modo compensar o nosso relativamente reduzido número de casos.

Além disso, os resultados brilhantes que obtiveram alguns dos nossos doentes com roentgenterapia hipofisária justificariam, só por si, quanto a nós, a publicação duma nota.

Em síntese, podemos afirmar que da experiência até agora obtida deste assunto colheimos a impressão global de que a roentgenterapia da hipófise, ao contrário do que se pode deduzir dos resultados publicados por outros autores e na nossa Península por *ANDREU URRÁ* e colaboradores<sup>2</sup>, continua a ser ainda o método de escolha para o tratamento da diabetes hipofisária, como já *BAUER*<sup>3</sup> tinha afirmado em 1940; o que acontece é que, a par dos resultados excelentes obtidos em alguns casos, outros há que pouco melhoram após a irradiação.

Chamar, pois, a atenção para esta inconstância de resultados, estimulando clínicos e investigadores a averiguarem as razões de tal inconstância e a tentarem solução para os problemas focados, eis o principal objectivo do presente trabalho.

#### RESULTADOS

Para facilidade de exposição podemos dividir os doentes estudados em 2 grupos, pertencendo ao primeiro grupo aqueles casos que foram irradiados por escolha a que presidiu apenas o critério clínico e ao segundo grupo os diabéticos nos quais a indicação da roentgenterapia hipofisária foi baseada na prova da para-oxi-propiofenona, por nós proposta.

É evidente, que os resultados comparativos apresentados foram obtidos a partir de doentes tanto quanto possível nas mesmas condições dietéticas e ambientais.

I) — A este grupo pertence um total de 33 doentes, de ambos os sexos, de idade entre 21 e 64 anos e com um tempo de evolução da doença, ou melhor com um tempo de existência conhecida da doença, que oscilou entre 2 meses e 24 anos.

As primeiras conclusões dos 14 diabéticos inicialmente irradiados foram publicadas por nós em 1949, na parte referente à acção da radioterapia hipofisária sobre a tensão arterial. Não se relataram nessa nota os resultados metabólicos até então obtidos, por não se nos afigurarem, à época, de interesse, dada a inconstância desses resultados e por termos em dúvida, pelo pouco tempo decorrido, a persistência dos resultados favoráveis observados. Hoje, com mais casos tratados e mais repetida observação, podemos afirmar que, numa primeira fase, quase todos os doentes referem nítidas melhoras subjectivas. Sob o ponto de vista objectivo verificámos, na maioria dos casos, uma baixa da tensão arterial, mais ou menos transitória; nalguns doentes, uma tendência para equilíbrio de peso, quer dizer um aumento nos magros e uma diminuição nos excessivamente gordos; em quase todos, uma melhor capacidade para o trabalho, e uma maior resistência aos «Stress» naturais, traduzidas por uma diminuição dos dias de incapacidade temporária para o exercício da sua profissão.

Os resultados metabólicos observados após a irradiação da hipófise nestes primeiros 33 diabéticos foram, como se disse, difíceis de interpretar pela sua inconstância e irregularidade.

As alterações metabólicas foram avaliadas através das análises de rotina, que sistematicamente são levadas a cabo todos os 15 ou 30 dias (conforme os doentes) — glicemia e uremia em jejum, análise de urina (glicosúria, acetonúria, ácido acetil-acético, albuminúria, e exame de sedimento) e ainda através de perfis glicémicos com sobre carga de glicose feitos periódicamente, tanto quanto possível sempre nas mesmas condições.

Deste conjunto de doentes que fizemos irradiar, uns eram insulino-resistentes ou haviam mostrado pouca sensibilidade à insulina, outros

eram sensíveis à insulina e estavam fazendo uso dela, outros finalmente nunca tinham feito tratamento insulínico.

Dos 33 doentes irradiados, apenas 9 tiveram nítida melhoria metabólica (destes 9, eram 3 insulino-resistentes). Portanto, estes doentes, na sua grande maioria, (24 casos) não apresentaram nem durante nem após a radioterapia hipofisária (realizada com a técnica clássica, em sessões de 100 a 150 r até perfazer um total de 3.000 a 3.500 r), alterações metabólicas estáveis dignas de menção, que indicassem melhoria real da sua situação.

Dos 9 doentes que obtiveram nítida e estável melhoria, um deles, que não era insulino-resistente, apresenta uma situação tão surpreendente que, com todas as reservas, que só o futuro poderá esclarecer, nos atrevemos a falar de uma, pelo menos, «aparente cura».

Damos a seguir o resumo da história clínica deste doente:

*A. J. S.* — Doente do sexo masculino, de 42 anos de idade, a quem há cerca de um ano antes de nos consultar foi diagnosticada diabetes sacarina, chegando a atingir 60 g de glicosúria diária e 230 mg % de glicemia em jejum. Quando pela primeira vez nos consultou (Março de 1948) e em consequência de tratamento insulínico que estava fazendo, não apresentava glicosúria e tinha uma glicemia em jejum de 152 mg %. Queixava-se de fortes cefaleias e de que tinha engorçado nos últimos 6 meses cerca de 15 kg.

Suspendida cuidadosamente a insulina, voltou a glicosúria e subiu a glicemia. Fez-se-lhe uma prova de sobrecarga de Exton-Rose que foi positiva. Tensão arterial: Mx, 21 e Mn, 12. Exame do fundo do olho: normal. Exame radiográfico da sela turca: normal.

Submetido à radioterapia hipofisária (técnica clássica — sessões de 150 r, total 3.000 r) começou imediatamente a revelar nítidas melhoras, quer subjectivas (desaparecimento das cefaleias, sensação de bem estar); quer objectivas, conseguindo-se ao completar os 3.000 r uma perda de peso de 8,5 kg, a normalização da tensão arterial, uma baixa dos níveis glicémicos em jejum para 120-140 mg % e aglicosúria quase constante. Estas melhoras foram-se acentuando, estando actualmente sem quaisquer cuidados especiais alimentares, com o peso corporal normal (cerca de 70 kg menos do que quando da primeira observação), sem quaisquer queixas, com a glicemia normal e inclusive com provas de Exton-Rose negativas, que sistematicamente têm sido repetidas de 6 em 6 meses.

Os restantes 8 doentes (dos 9 que obtiveram melhoria após a irradiação), apenas com uns vagos cuidados alimentares e uns complexos vitamínicos *per os* em dose diária corrente, continuam há anos a manter os benéficos efeitos da radioterapia hipofisária, apresentando sistematicamente níveis de glicemia em jejum quase normais, ausência de açúcar na urina, sem nunca ter surgido em nenhum deles durante todo este tempo de observação qualquer acidente cetónico. Estes 8 doentes mantêm, todavia, uma anormal tolerância para os hidratos de carbono, pois que a prova de Exton-Rose de sobrecarga de glicose nunca deixou de ser positiva.

\*  
\* \* \*

Como escolher os diabéticos que poderão ter vantagem em ser irradiados?

A avaliar pela experiência colhida dos 33 doentes que constituem o nosso grupo I, a insulino-resistência, embora de algum valor, não se revelou por si só de carácter decisivo. É certo, que os doentes insulino-resistentes melhoraram consideravelmente após a irradiação. Mas não é menos verdade, que doentes insulino-sensíveis se mostraram reagindo favoravelmente à roentgenterapia e que não foram os diabéticos insulino-resistentes aqueles que maior benefício tiveram com a radioterapia hipofisária.

Em face dos resultados obtidos, parece poder aceitar-se sem esforço que, nestes 9 diabéticos irradiados e melhorados após a irradiação (entre os 33 submetidos à radioterapia hipofisária), existia uma preponderante acção de factores hipofisários na evolução da sua doença, que os raios X eliminaram ou inibiram.

Como poder averiguar, *antes da roentgenterapia*, quais os diabéticos com preponderante factor patogénico hipofisário?

A circunstância de Bou-Hou<sup>14</sup> ter preparado a para-oxi-propio-fenona ou composto H 365, em 1949, cuja fórmula química representa de certo modo e grosseiramente, a semi-molécula do dietil-estilbestro<sup>1</sup>, considerada por PERRAULT<sup>15</sup>

um frenador hipofisário de síntese de incontestável valor e de grande actividade, veio auxiliar as nossas diligências. Com efeito, a para-oxi-propio-fenona mantém, como a molécula inteira do dietil-estilbestro, uma acção frenadora sobre a secreção das estimulinas hipofisárias.

A para-oxi-propio-fenona desencadeia, também, em muitos diabéticos, uma acção hipoglicémica *fulgur*, por vezes muito nítida, conforme foi por nós descrito em trabalho publicado em 1952<sup>16</sup>.

Fundamentando-nos nos seguintes factos: que a hipófise exerce um efeito mais ou menos importante sobre o metabolismo dos hidratos de carbono; que a para-oxi-propio-fenona é um frenador hipofisário de valor considerável; que a para-oxi-propio-fenona exerce uma acção hipoglicémica mais ou menos nítida nos diabéticos e finalmente que este efeito hipoglicémico da para-oxi-propio-fenona é devido a uma inibição da hipófise, atrevemo-nos a propor<sup>17</sup>, em 1953 no I.º Congresso da União Médica Mediterrânea (Palma de Maiorca), um novo método para avaliar previamente e *grosso modo* os resultados que se podem vir a obter pela irradiação da hipófise em cada diabético.

O método consiste muito simplesmente na observação do nível glicémico do doente em estudo, antes e depois da ingestão de 1,5 gr de para-oxi-propio-fenona.

Na prática, a prova realiza-se fazendo a primeira extração de sangue em jejum, devendo o doente ingerir imediatamente a seguir, por via oral um número de comprimidos necessários de para-oxi-propio-fenona para perfazer o total de 1,5 gr da droga. As colheitas seguintes de sangue fazem-se de meia em meia hora, sendo a última ao fim de 3 horas. Obtém-se assim uma curva de glicemia experimental, consecutiva à administração da para-oxi-propio-fenona.

Dos resultados colhidos em centenas de provas pode afirmar-se que na maioria das curvas se observa uma queda maior ou menor do nível glicémico, pela acção da para-oxi-propio-fenona.

Quanto à interpretação da curva assim obtida diremos baseados na mesma experiência

que, se a queda do nível glicémico, em qualquer das colheitas, baixar pelo menos 15 % a partir do nível inicial em jejum, consideramos que nesse caso a influência do factor hipofisário sobre o metabolismo glucídico é de tal forma importante que justifica, desde logo, ensaiar a radioterapia hipofisária com probabilidades de êxito.

II) — A este segundo grupo pertencem em total 21 diabéticos, de ambos os sexos, de idade entre os 28 e 59 anos e com o tempo conhecido de doença, em todos os casos de curta duração, dias ou semanas. (Todos os doentes nos foram enviados ou nos procuraram a seguir ao conhecimento da sua diabetes).

A totalidade dos doentes deste grupo foi irradiada após ter-se feito a prova por nós proposta, com resultado «radioterapia hipofisária aconselhável» em todos os casos, quer dizer que o nível glicémico em qualquer das colheitas, após a ingestão da para-oxi-propio-fenona, tinha baixado de pelo menos 15 % do nível da glicemia em jejum.

Desde que baseamos a escolha dos diabéticos a irradiar na prova por nós proposta, os benefícios obtidos após a irradiação passaram a ser muito mais regulares, quer no que respeita a queixas subjectivas, quer sob o ponto de vista metabólico.

Todos os 21 doentes deste grupo referiram após a radioterapia hipofisária melhoras subjectivas e em todos eles verificámos também sob o ponto de vista objectivo melhoras mais ou menos nítidas.

Observámos em todos os casos, após a roent-genterapia, uma queda da hiperglicemia.

Em 16 doentes a glicemia veio para os limites normais, sem qualquer outra terapêutica e apenas, alguns deles, com umas vagas restrições de hidratos de carbono. Dois destes doentes estão sem qualquer tratamento depois da irradiação e nestas circunstâncias há 3 anos, quatro há 2 anos e dez há 1 ano, aproximadamente. Estes doentes mantêm porém todos eles, não obstante o seu estado aparentemente normal, certa intolerância para os hidratos carbonados, re-

velada pela prova positiva da sobrecarga de glicose de Exton-Rose.

Resumimos a seguir a história clínica dum doente deste grupo (um dos que menos tempo tem de observação após a irradiação hipofisária):

*C. R. C.* — Doente do sexo masculino, de 59 anos de idade, que nos foi enviado logo após ter sido diagnosticada uma diabetes sacarina em Novembro de 1953 (glicemia 260 mg %; uremia 39.8 mg %; glicosúria 59.20 g/litro; acetonúria +++).

Submetido à prova da para-oxi-propio-fenona obtém-se uma baixa de 40 % logo na primeira colheita, razão porque só foram feitas 3 colheitas (glicemia em jejum 267 mg %; glicemia meia hora após 1.5 g de para-oxi-propio-fenona 161 mg %; na meia hora seguinte 157 mg %; 90 minutos após a ingestão da droga 185 mg %. Resultado da prova: 20 %). Tensão arterial: Mx. 17; Mn. 10. Peso 88 kg.

Sem qualquer medicação alijuvante e em regime alimentar de «dieta livre» é submetido à irradiação microlocalizada da região da sela turca (Prof. Carlos Santos). Começou o tratamento a 23 de Dezembro de 1955. E-lhe irradiação o lobo anterior da hipófise (18 aplicações), a sela turca na totalidade (1 aplicação); finalmente a irradiação é limitada ao 1.º 3.º médio da sela turca (3 aplicações). Condições de irradiação — Distância foco-pele 80 cm. — Tensão: 200 kv. Filtro de 0.5 de cobre e 1 de alumínio. Dose (medida no ar) 25 r em qualquer das sessões. Terminou a roent-genterapia em 6 de Março de 1956.

Logo às primeiras sessões se obtém melhoras subjectivas e objectivas, desaparecendo a acetonúria e a glicosúria e diminuindo progressivamente a hiperglicemia. Em 28 de Março de 1956, com dieta livre, os resultados das análises laboratoriais são os seguintes: glicemia 134 mg %. Uremia 43.5 mg %. Análise de urina: vestígios de glicose; restante absolutamente normal.

De então para cá e sem qualquer outra medicação, os resultados laboratoriais têm continuado, mais ou menos, dentro de limites normais, mantendo-se o doente sem queixas, com uma dieta quase sem restrições alimentares. A prova da sobrecarga de Exton-Rose revela, todavia, ainda intolerância relativa. Os perfis glicémicos da sobrecarga de glicose iniciais e actuais parecem comparativamente mostrar que há agora um aumento da tolerância para os açúcares. TA Mx. 15; Mn. 8.5. Peso 83 kg.

Também os restantes 5 doentes (dos 21 deste grupo) obtiveram após a radioterapia hipofisária resultados dignos de menção, ainda que, em nenhum destes 5, a hiperglicemia tivesse voltado para os limites normais.

Em 3 deles verificaram-se apreciáveis melhoras, reveladas por um nítido aumento da tolerância para os hidratos de carbono e ainda por uma maior sensibilidade às mesmas doses de insulina, após a irradiação. Seja-nos permitido resumir mais uma história clínica referente a um destes 3 doentes:

*J. C. G.* — Sexo masculino de 31 anos de idade, consulta pela primeira vez em Maio de 1954, acompanhado pelo seu médico assistente, por diabetes sacarina diagnosticada há cerca de um mês — glicosúria 65 gr/litro, glicemia 448 mg %. Apresentava uma insulino-resistência relativa (com dieta basal e 40 unidades diárias de insulina, a glicemia tinha baixado para 410 mg % e com 80 unidades diárias de insulina apenas para 383 mg %, mantendo-se a glicosúria quase inalterável). A coexistência duma tuberculose pulmonar bilateral, em evolução, excavada, de tipo francamente exsudativo vinha ainda agravar a situação. O doente pesava 39,700 kg e apresentava um mau estado geral, não obstante a terapêutica específica (estreptomicina + hidrazida + Pas) que há meses lhe estava a ser instituída.

Submetido à prova da para-oxi-propio-fenona, verificou-se uma queda de 36 % do nível glicémico em jejum, na quarta meia hora, pelo que foi aconselhada a radioterapia hipofisária. Tinha então uma glicemia em jejum de 440 mg % e glicosúria de 47,6 gr/litro com 80 unidades de insulina diárias e uma dieta contendo cerca de 200 gr de hidratos de carbono por dia. Entre 27 de Maio e 22 de Junho de 1956, tiveram-se 8 sessões localizadas ao lobo anterior da hipófise, sendo 6 com 50 r e 2 com 100 r, (nesta altura ainda se faziam os tratamentos com doses maiores do que as que vieram a adoptar-se depois).

Terminada a radioterapia microlocalizada hipofisária (Prof. Carlos Santos) observaram-se nítidas melhoras; em 2 de Julho de 1954 pesa 42 kg; glicemia 227 mg %, glicosúria 37 gr/litro, mantendo 30 unidades de insulina e a mesma dieta. Em 1 de Setembro de 1954 aumenta-se a quantidade dos hidratos de carbono diários subindo a glicemia e aumentando a glicosúria. Aumenta-se a dose de insulina para 40 unidades diárias e em 5 de Novembro de 1954, o doente já com 45 kg apresenta uma glicemia de 105 mg %, uremia 42 mg % e glicosúria 3,7 gr/litro. A radiografia do tórax revelou então uma apreciável regressão dos sinais infiltrativos. Mantendo a mesma dieta tem-se podido ir diminuindo progressivamente a insulino-terapia até que em 15 de Julho de 1955 passou a injectar 10 unidades diárias. A partir de 11 de Novembro de 1955 e até à presente data o doente tem-se mantido com 10 unidades de insulina em dias alternados, sempre com valores glicémicos mais ou menos

normais e quase sistematicamente sem glicosúria; tem presentemente 52,700 kg de peso e retomou o seu trabalho há cerca de um ano (baçiloscoopia negativa e velocidade de sedimentação normal).

Nos 2 outros doentes (dos 5 que após a irradiação continuaram com hiperglicemia), não podemos ter por enquanto uma ideia precisa sobre a acção da radioterapia hipofisária, ainda que se reconheçam algumas melhoras. Os resultados laboratoriais obtidos têm sido inconstantes e por vezes contraditórios, pelo que não nos foi permitido até agora fazer um juízo seguro e preferimos considerá-los, por isso, como casos em que a terapêutica não deu resultados inteiramente satisfatórios.

\*  
\*   \*  
\*

Para não alongar demasiadamente a exposição, resolvemos omitir a publicação no final deste trabalho dos resumos das histórias clínicas de todos os 54 doentes que nos serviram de base a estas considerações e que foram submetidos à radioterapia hipofisária. Ao destacarmos as três histórias clínicas resumidas acima, pretendemos dar uma ideia do conjunto.

Não podemos, porém, deixar de fazer referência especial a uma meia dúzia de pormenores extraídos das histórias clínicas não publicadas que se nos afiguram de certo interesse pela sua originalidade.

Dois doentes — aos quais estavam sendo feitas as irradiações segundo a técnica clássica e em que a dose utilizada em cada uma das sessões era a habitual de 100 r — apresentaram reacções fortes, a seguir às respectivas sessões de radioterapia, pelo que se foi forçado a interromper o tratamento. O primeiro recebeu apenas 100 r numa única sessão. O segundo um total de 300 r. O curioso é que qualquer destes dois doentes obteve depois melhoria apreciável, tanto sob o ponto de vista subjectivo como sob o ponto de vista laboratorial, da sua situação diabética.

Dois outros doentes que estavam também fazendo as irradiações segundo a técnica clássica

obtiveram, de tal forma, melhoria sob o ponto de vista metabólico que se interrompeu (um deles por conselho do Prof. *Bénard Guedes* que foi seguindo o doente cuidadosamente) o tratamento radioterápico, sem que se tivesse atingido a dose total dos 3.000 r habituais, dada a circunstância de ter baixado o nível glicémico para os limites normais, pelo que foi desnecessário continuar a fazer-lhe mais irradiações hipofisárias.

Pelo que respecta à radioterapia microlocalizada, três doentes, todas estas do sexo feminino, tiveram também um resultado que merece referência especial e que tem um interesse quase experimental. Trata-se de doentes, duas delas em menopausa, uma delas com irregularidades de carácter menstrual de tipo amenorréico. A seguir às irradiações da radioterapia microlocalizada, e não obstante as doses pequenas empregadas, qualquer destas três doentes viu reaparecer o seu período menstrual de duração quase normal 8 a 10 dias após a irradiação. Este é um assunto que está em estudo e que merecerá mais tarde uma nota especial com maior desenvolvimento.

#### CONCLUSÕES

Ainda que da nossa experiência não nos seja permitido tirar por enquanto conclusões definitivas sobre o assunto, julgamos no entanto poder concluir desde já o seguinte:

1) A radioterapia hipofisária é um método valioso de tratamento *em alguns casos* de dia-

betes sacarina, dados os resultados benéficos absolutamente confirmados que têm sido obtidos nalguns diabéticos, quer antes, quer após a introdução da prova da para-oxi-propio-fenona.

2) A maior percentagem de resultados favoráveis obtidos nos doentes irradiados, cuja escolha foi baseada na prova da para-oxi-propio-fenona, sugere haver vantagem no uso sistemático desta prova.

3) A inconstância de reacção favorável à radioterapia hipofisária em todos os doentes em que a nossa prova é positiva revela que não temos ainda resolvido totalmente o problema para seleccionar os doentes de diabetes sacarina a irradiar.

4) O grande interesse clínico e terapêutico deste assunto exigiria um estudo profundo de investigação clínica experimental que as nossas actuais condições não permitiram.

5) Os resultados obtidos com a técnica clássica da roentgenterapia hipofisária em comparação com os do recente método da radioterapia hipofisária microlocalizada parecem sobreponíveis nos nossos casos, tendo a «microlocalizada» a vantagem de empregar doses muito menores, quer em cada sessão, quer no total e de apenas ser atingida uma zona circunscrita e de muito menor volume.

6) Não observámos em qualquer dos doentes de diabetes sacarina submetidos à radioterapia hipofisária microlocalizada nenhuma reacção desfavorável que impossibilitasse a continuação do tratamento.

#### RÉSUMÉ

Dans ce travail, les A.A. décrivent deux nouvelles techniques: la «radiothérapie hypophysaire microlocalisée», laquelle permet l'irradiation exacte et parfaitement délimitée de l'hypophyse antérieure, postérieure ou de l'hypothalamus et la «preuve de la para-oxi-propio-phénone» — Preuve P. O. P. — pour choisir les diabétiques qui doivent être irradiés.

Les A.A. présentent, ensuite, les résultats obtenus par l'action des rayons X sur l'hypophyse et l'hypothalamus en 54 malades de diabète sucré. Les malades ont été suivis depuis

1947 et sont partagés par les A.A. en deux groupes:

I Groupe (avant l'emploi de la preuve de la P. O. P.) — Des 33 malades appartenant à ce groupe seulement 9 diabétiques (27,3 %) ont obtenu des résultats favorables par l'action de la radiothérapie hypophysaire (technique classique — 100 r par séance — total 3.000 à 3.500 r).

II Groupe (comprennant 21 diabétiques qui ont été irradiés seulement après indication posi-

tive fournie par la preuve de la P. O. P.) — Presque tous les malades (19 sur 21) ont obtenu des résultats favorables (90 %). Chez la plupart de ces malades les A.A. ont employé la radiothérapie hypophysaire microlocalisée (20 à 25 r par séance).

Dans leurs malades, les résultats obtenus par

l'utilisation de la radiothérapie hypophysaire microlocalisée ont été pareils à ceux obtenus par la technique classique, avant la «microlocalisée» avec les avantages de l'emploi de doses beaucoup plus petites et de n'atteindre qu'une zone plus limitée et d'un volume plus restreint et ceci sans aucune réaction désagréable.

#### ZUSAMMENFASSUNG

Es wird zuerst eine neue Technik — die sogenannte «mikrolokaliserte Röntgentherapie» beschrieben, welche es erlaubt, die Hypophyse bzw. den Zwischenhirn genau abzugrenzen und zu bestrahlen, oder auch nur einzelne Teile dieser Segmente, wie z. B. bloss den Vorder — bzw. den Hinterlappen der Hypophyse u. s. w.

Dann wird eine Probe beschrieben, die sogenannte «Para-Oxy-Propiophenon Probe — P. O. P. — Probe — mit deren Hilfe die Fälle ausgesucht werden können, welche mit Vorteil zu bestrahlen sind.

Es werden die Erfolge beschrieben, welche bei 54 Fällen von *Diabetes mellitus* durch die Bestrahlung von Hypophyse bzw. Zwischenhirn erreicht wurden. Die Patienten sind seit 1947 unter dauernder Kontrolle und werden in zwei Gruppen geteilt.

Die erste Gruppe betrifft die Patienten wel-

che mit der üblichen Technik (100 r pro Sitzung — Gesamtdosis 3000 bis 3500 r) vor der Einführung der P. O. P. Probe bestrahlt wurden. Von diesen 33 Patienten, haben bloss 9 (also 27,3 %) einen günstigen Erfolg gehabt.

Die zweite Gruppe betrifft die Fälle, welche seit Einführung der P. O. P. Probe in Behandlung kamen, also bloss die Fälle bei welchen diese Probe positiv ausgefallen ist. Diese wurden meistens mit Mikrolokalisierung und sehr geringen Dosen (20 bis 25 r pro Sitzung) bestrahlt. Von den 21 Patienten dieser zweiten Gruppe haben 19 einen günstigen Erfolg gehabt (also 90 %).

Bei dieser zweiten Gruppe waren die Erfolge mit der üblichen Technik ganz ähnlich wie mit der Mikrolokalisierung, wobei mit der letztgenannten Technik ein viel geringeres Volumen bestrahlt wurde, und keine unerwünschte Reaktion zu verzeichnen war.

#### SUMMARY

A new technic is described, the so-called «microlocalised Röntgentherapy» by means of which it is possible to irradiate only the hypophysis or the hypothalamus, or only small segments of these, as for instance only the anterior or the posterior lobe of the hypophysis, etc.

Then a new test is described, the so-called «para-oxy-propio-phenon test — P. O. P. test» by means of which it is possible to choose those cases, which can be expected to be favourably influenced by the X-Ray therapy.

The results of the irradiation of the hypophysis and/or the hypothalamus in 54 cases of *diabetes mellitus* are described. These patients are under medical control since 1947 and are separated into two groups.

1st group — Before the P. O. P. test was used. These patients have received the treatment with the routine technic (100 r in each treatment — total dosis about 3.000 to 3.500 r). From these 33 patients only 9 had a favourable result (27.3 %).

2nd group — Only patients with positive P. O. P. test have been treated (mostly with micro-localization and very small doses — 20 to 25 r in each treatment). From the 21 patients of this 2nd group, 19 (90 %) had a favourable result.

In this 2nd group the results obtained by the usual technic have been quite similar to those treated with micro-localization and small doses. Only with this technic a very reduced volume of tissues hasse been irradiated and no disagreeable reaction has been met with.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1 CARLOS SANTOS — *Jorn. Soc. Cienc. de Lisboa*, 117: 491, 1955.
- 2 ——— *Strahlentherapie*, 96, (1): 47, 1955.
- 3 CARLOS SANTOS & CAVALHEIRO FERREIRA — *Arg. Port. Oftal.*, 6, (1): 1, 1955.
- 4 EURICO PAIS — *Rev. Luso-Esp. Endoc. e Nutrição*, 1, (4): 201, 1949.
- 5 ANDRÉU URRÁ, SALVADOR & STEFFEL — *Rev. Luso-Esp. Endoc. e Nutrição*, 1, 135, 1948.
- 6 BAUER — *Munch. Mediz. Wschr.*, 2: 1902, 1946.
- 7 BÉGU-HOU, N. P. — *Rev. Tra. Chim. Pays-Bas*, 68: 759, 1949.
- 8 BÉGU-HOU, N. P.; CORRE, L.; DE CERCQ, M.; HOANG, N. G.; LACASSAGNE, A.; ROVER, R. & XUONG, NG., D. — *Bull. Soc. Chim. Biol.*, 32, (3-4): 255, 1950.
- 9 PERRAULT, M. & VIGNAUD, J. — Commun. au XXVIII<sup>e</sup> Cong. de Méd., Genève, 30 Set., 1949.
- 10 PERRAULT, M. — *Pres. Méd.*, 59: 1010, 1950.
- 11 EURICO PAIS — *Acta Endoc. Ibdrica*, 2, (5): 5, 1952.
- 12 ——— Commun. au 1.<sup>o</sup> Cong. União Med. Mediterrânea, Palma de Maiorca, Maio de 1953 e *Gaz. Méd. Portug.*, 6, (3): 429, 1953.



# Comentário ao Artigo “Radioterapia da Hipófise na Diabetes Sacarina; Resultados Obtidos a Partir de 54 Doentes” de Carlos Santos e Eurico Pais

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1957*

Pedro Ponce

AFILIAÇÃO:

Serviço de Medicina Interna, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Pedro Ponce, e-mail: [pedro.ponce@jmellosaude.pt](mailto:pedro.ponce@jmellosaude.pt)

***The aim of science is not to open a gate to endless wisdom, but to put a limit to endless error.***

(Bertolt Brecht)

Li com deleite o artigo da Gazeta Médica Portuguesa de Jan/Fev de 1957, por Carlos Santos e Eurico Pais, ilustres professores da Faculdade de Medicina de Lisboa, divulgando o sucesso de uma nova terapêutica para a diabetes.<sup>1</sup> No ano de 1957 eu já tinha nascido, já existia insulina no tratamento da diabetes, o meu pai licenciara-se em medicina recentemente, a minha mãe e a minha avó materna eram diabéticas, mas felizmente, na falta de internet, Google e televisão, nenhum de nós soube das boas novas.

Difícil de acreditar o que de então para cá mudámos no estilo do método científico e nas exigências do seu relato na literatura médica, no entanto, na análise e interpretação da substância, alguns vícios subsistem.

O artigo reporta um estudo original, prospetivo, avaliando uma nova técnica terapêutica em 54 doentes, sem tempo de *follow-up* definido, sendo que na segunda metade da experiência usam como grupo controlo histórico os doentes da primeira fase. Adota um delicioso estilo narrativo, casuístico, de quem quer mesmo explicar como é que se faz aquilo que até ao momento só os autores souberam fazer.

Carlos Santos, um militante da radioterapia da hipófise, usa-a para as mais variadas indicações, essencialmente como “estimulante” da secreção hipofisária, na doença reumatismal, diabetes insípida, sinusite esfenoidal e desta feita na diabetes *mellitus*. Refere que outros autores não lhe dão razão (Andreu Urra *et al*), mas a bibliografia é escassa, limita-se a 12 referências, das quais mais de metade são da autoria dos próprios autores.

Subjacente à hipótese formulada neste trabalho, não existem estudos de suporte em modelos animais, nem tão pouco é descrito umnexo fisiopatológico plausível a justificá-la.

Dizem os autores que efetuada a radioterapia nos primeiros 33 doentes diabéticos, único critério de inclusão, observou-se “...numa primeira fase quase todos os doentes referem nítidas melhoras subjectivas. Sob o ponto de vista objectivo verificámos, na maioria dos casos, uma baixa da tensão arterial, mais ou menos transitória, nalguns doentes uma tendência para o equilíbrio do peso, um aumento nos magros e uma diminuição nos gordos, em quase todos uma melhor capacidade para o trabalho e uma maior resistência aos stresses naturais.” Já os resultados metabólicos, o *endpoint* primário do estudo, “dos 33 doentes, apenas 9 tiveram nítida melhoria metabólica, destes só 3 eram

*insulino-resistentes*". Disse Galeno, uns anos (séculos) antes, na sua obra "Método terapêutico", "*Todos os que tomaram a poção se curaram, excepto os que não responderam, e esses todos morreram*".

Para melhorarem a ulterior seleção dos doentes e maximizar o benefício desta terapêutica, os últimos 21 doentes foram recrutados em função do resultado de uma prova da para-oxi-próprio-fenona, validação original dos nossos autores, que assim garantiram maior constância nos resultados positivos.

Da leitura da descrição dos casos que tiveram sucesso, percebemos que em doentes a fazerem insulina e com bom controlo da glicémia, a insulina foi "*suspensa cautelosamente*" e após radioterapia, "*apenas com vagos cuidados alimentares e uns complexos vitamínicos*" assistiu-se a um grau de controlo não inferior ao da insulina. Noutro doente bem-sucedido com a radioterapia "*os resultados laboratoriais têm continuado, mais ou menos, dentro dos limites normais*" e noutros dois "*os resultados laboratoriais têm sido inconstantes e contraditórios, ainda que se reconheçam algumas melhoras*". Tudo muito vago, com muito otimismo e um espírito positivo, realçando qualitativamente *endpoints* secundários.

Fez-me lembrar o caso recente da terapêutica da hipertensão resistente por ablação percutânea da enervação simpática das artérias renais (conhecida por *renal denervation*), sucesso muito apregoado em estudos não cegos, sem grupo controlo, em doentes com hipertensão não tão resistente assim, em que aplicavam radiofrequência no endotélio da artéria renal, sem qualquer espécie de mapeamento, sem se conseguir medir o que de facto acontecia à enervação simpática. A descrição de casos relevava igualmente *endpoints* secundários, como melhoria da diabetes, redução do número de fármacos..., quando finalmente a técnica é testada em ensaios controlados e aleatorizados (SYMPPLICITY-HTN-3 e 4), desaparece todo e qualquer benefício.<sup>2,3</sup>

Ao ler o nosso artigo assalta-nos desde logo a preocupação muito na ordem do dia dos efeitos indesejáveis das radiações ionizantes, lê-se a certa altura que dois doentes que receberam doses mais elevadas, "*apresentaram reacções fortes a seguir às respectivas*

*sessões, pelo que se foi forçado a interromper...*". Sabemos que não existiam comissões de ética para a saúde, e que ninguém terá assinado um consentimento informado, figura contratual ainda por inventar, mas a pergunta é, os doentes não deram consentimento? É claro que deram, ninguém conseguia enfiar a cabeça de um diabético naquela gaiola e fixá-la em 4 pontos se ele não consentisse, e estou certo que os autores teriam obtido a assinatura no consentimento se a tivessem pedido, o problema não está em obter o consentimento, mas sim no tipo de informação que é fornecida, lição ainda não aprendida nos dias de hoje.

A finalidade deste exercício não é de forma alguma menosprezar o trabalho generoso e aventureiro dos nossos colegas, nem tão pouco realçar o que fazemos melhor nos dias de hoje, 58 anos depois não fazemos mais do que a nossa obrigação, mas sim deixar alertas para não cairmos nas mesmas armadilhas e tentações sempre presentes no caminho do investigador entusiasta, com enorme vontade de servir os seus doentes, submetido a enormes pressões académicas e de natureza económica.

Apesar dos seus constrangimentos e enormes dificuldades, continua a não haver substituto para o ensaio clínico aleatorizado e controlado (RCT - *randomized controlled trial*), as revisões sistematizadas e as meta-análises são sem dúvida um instrumento de grande utilidade para a informação do clínico de cabeceira, enquanto se espera o RCT definitivo, mas devemos lançar o repto aos investigadores de carreira para saírem do gabinete, de trás do teclado, pois é no laboratório ou no terreno assistencial, que se faz progredir a nova ciência.

Os resultados de estudos observacionais de coortes, estudos baseados em registos, ou os *case-control studies* devem ser tomados com alguma cautela, o mesmo se passando com estudos prospetivos que utilizam *endpoints* substitutos (*surrogate outcomes*), mais baratos e simples de medir do que os chamados *hard-outcomes*, mas raramente validados, isto é, sem prova que consigamos prever o efeito do tratamento no *outcome* clínico desejado, pelo efeito que ele tem no *surrogate outcome*.

A literatura está repleta de exemplos de falsas conclusões em estudos com *surrogate endpoints* não validados: Na osteoporose o fluoreto de sódio melhora a densidade óssea (um mau *surrogate endpoint*) mas depois verificou-se que aumentava a incidência de fraturas, na doença coronária a flecainida, um antiarrítmico, suprime o aparecimento de arritmias (*surrogate outcome*), mas o estudo CAST veio mostrar que aumentava a mortalidade, em múltiplos estudos observacionais na mulher pós-menopausa, a substituição hormonal reduzia em 50% a incidência de doença coronária, mas no estudo definitivo WHI mostrou aumentar a mortalidade cardiovascular e o enfarto do miocárdio não fatal.

Estudos observacionais *cohort-based*, ou análises transversais de grandes bases de dados médicas com frequência chegam a resultados opostos a um RCT posterior

Os clínicos, os reguladores e os pagadores parecem preferir ter uma resposta para cada questão, mesmo correndo o risco de ser errada, mas a história mostra-nos que utilizar correlações apenas aparentes para suportar atitudes terapêuticas, tem com frequência consequências perigosas.

Os estudos ABCD e AASK desmentiram o conceito intuitivo desde sempre de que baixar a pressão arterial abaixo do normal consegue melhor travar a progressão da doença renal crónica e o estudo MDRD desfez o conceito universalmente aceite de que uma dieta pobre em proteínas melhora a progressão da doença renal crónica. A otimização do controlo da glicémia no doente crítico era uma verdade absoluta e constituía um dos indicadores de *performance* mais utilizados em Unidades de Cuidados Intensivos pelo mundo fora durante a primeira década deste século, até que o estudo NICE-SUGAR mostrou que afinal controlo intensivo da glicémia aumentava a mortalidade.<sup>4,5</sup>

Sir William Osler afirmou que “the higher the ignorance, the higher the dogmatism”, cabe-nos a nós tentarmos que a nossa ignorância não seja uma fonte de falsos dogmas, que orientem a nossa prática clínica, a produção de *guidelines*, a medição da *performance* clínica, ou o reembolso da atividade assistencial.

## Referências

1. Karamitsos DT. The story of insulin discovery. *Diabetes Res Clin Pract.* 2011;93 Suppl 1:S2-8.
2. Bhatt DL, Kandzari DE, O'Neill WW, D'Agostino R, Flack JM, SYMPLICITY HTN-3 Investigators, et al. A controlled trial of renal denervation for resistant hypertension. *N Engl J Med.* 2014;370:1393-401.
3. Briasoulis A, Bakris G. Renal Denervation After SYMPLICITY HTN-3: Where Do We Go? *Can J Cardiol.* 2015;31:642-8.
4. Niven DJ, Rubenfeld GD, Kramer AA, Stelfox HT. Effect of published scientific evidence on glycemic control in adult intensive care units. *JAMA Intern Med.* 2015;175:801-9.
5. Krinsley JS. Glycemic control in the critically ill: What have we learned since NICE-SUGAR? *Hosp Pract.* 2015;43:191-7.

# CIRURGIA

## ORIGINAIS

SERVÍÇO DE PROPEDEÚTICA CIRÚRGICA DA FACULDADE DE MEDICINA DO PORTO

### SUPRA-RENALECTOMIA E OVARIECTOMIA BILATERAIS NO TRATAMENTO DO CANCRO DO SEIO COM METASTASES ÓSSEAS

(NOTA PRÉVIA)

por

JOAQUIM BASTOS

Prof. Extraordinário

MANUEL HARGREAVES E CASIMIRO DE AZEVEDO

Assistentes

O carcinoma do seio apresenta grande variabilidade de evolução clínica. Assistimos, por vezes, à cura clínica de tumores do seio que já passaram largamente o primeiro estágio, enquanto que observamos metástases pulmonares ou ósseas após tratamento rádio-cirúrgico de pequenos nódulos cancerosos que tudo fazia prever domináveis pela terapêutica combinada. Devem considerar-se muitos factos na interpretação da diversidade evolutiva; além do estágio do neoplasma, sua difusão local e regional, tipo histológico do tumor, etc., há que considerar, também, a idade e a fase de actividade genital da mulher observada, elemento que nos interessa de momento. Sempre se afirmou, e os factos mostram a verdade de tal asserto, que é de recar pior evolução do carcinoma do seio em mulheres jovens e em plena posse da sua actividade estrogénica. Do estudo baseado na vigilância de 793 doentes com cancro do seio, SMITH e SMITH concluíram que a percentagem mais baixa de sobrevividas se observa em mulheres com actividade ovárica, com mínimo de probabilidades quando o cancro as atinge nos 5 ou 10 anos situa-

dos para aquém ou para além da menopausa. Este facto parece sugerir que a involução ovárica aumenta a malignidade clínica do carcinoma mamário, o que só poderá explicar-se porque antes da menopausa a secreção estrogénica é mensalmente contrabalançada pela de progesterona, ao passo que durante o climatério e após ele a secreção do corpo amarelo baixa e acaba por desaparecer. A diferença de evolução do cancro do seio das mulheres idosas castradas e não castradas é explicada por aqueles autores pela persistência de secreção estrogénica depois da menopausa, como parece depreender-se da hiperplasia do estroma ovárico verificado em certas doentes de idade avançada. De resto, os estudos feitos por qualquer dos processos habituais revelaram actividade estral depois do climatério, como se pode concluir das pesquisas de HADFIELD, que, com auxílio do esfregaço vaginal, pôde pôr em evidência a presença de secreção estrogénica em 30 % de mulheres, depois da menopausa.

A possibilidade da variabilidade evolutiva do cancro do seio estar relacionada com a presença de maior ou menor quantidade de estrogénio cir-

culante, levou alguns autores a considerar dois tipos de carcinoma do seio em função da actividade hormonal e a estudar, nestes casos, as possíveis fontes de secreção estral. Quando os cancros se desenvolvem em tecidos dependentes de influências hormonais, os neoplasmas podem conservar a propriedade de obedecerem à excitação secretória e serem, deste modo, estimulados ou inibidos por certas hormonas. Chama-se a estes tumores hormono-dependentes e, entre eles, contam-se alguns cancros do seio, no homem e na mulher. Resta saber, no que respeita ao sexo feminino, de que órgão é hormono-dependente o carcinoma mamário. Se está de facto assente, tanto do ponto de vista experimental como clínico, que a presença da actividade estrogénica influencia desfavoravelmente a evolução do cancro do seio, não se compreenderiam certos factores se se limitasse a dependência apenas à secreção ovárica. Parece que os estrogénios circulantes, dependentes na sua maior parte, no período de actividade genital, do funcionamento ovárico, sejam, nas mulheres castradas ou depois da menopausa, total ou parcialmente segregados pela cortical supra-renal. HUGGINS e DAO puderam demonstrar que as mulheres ovariectomizadas continuam a eliminar estrogénios pela urina que desaparecem depois da supra-renalectomia: além disso, chamaram a atenção para a persistência da função ovárica depois da menopausa e para a hipertrofia anatómica e funcional da córtico-supra-renal depois da gonadectomia.

No capítulo da dependência hormonal do cancro do seio feminino, vemos assim que se é justo considerá-lo como estrogénio dependente, há todavia que pensar que a secreção estral pode ser de origem ovárica ou supra-renal, consoante o grau de possibilidade da actividade ovárica. Já HANFIELD, neste ponto de vista, considerou o carcinoma do seio como ovari-dependente antes da menopausa e supra-renal-dependente depois do climatério.

Baseados nas relações hormonais do cancro do seio, alguns investigadores pretenderam tratar as metástases a distância dos neoplasmas mamários utilizando métodos terapêuticos que combatessem a secreção estrogénica. ULRICH (1939),

usou pela primeira vez a testosterona para combater os efeitos estrogénicos em cancros do seio inoperáveis ou em metástases de cancro do seio. Os resultados animadores, observados por este e outros investigadores, permitiram que tal terapêutica fosse manejada com muita frequência em tais casos, observando-se, por vezes e durante certo tempo, a estabilização do quadro clínico. Outras escolas, dados os efeitos secundários e desagradáveis da grande quantidade de testosterona administrada, substituíram a hormona androgénica pela hormona estrogénica. Por paradoxal que pareça a medicação, os resultados observados são impressionantes em certos casos, como tive ocasião de observar durante a última visita ao Instituto do Cancro de Milão e em alguns doentes tratados no Serviço de Propedéutica Cirúrgica. Parece, de acordo com os trabalhos mais recentes, que a medicação androgénica não actua directamente mas por via hipofisária e que as grandes doses de estrogénio sintético, manejadas na terapêutica, inibem a produção de gonadotropinas hipofisárias, o que acarreta descida significativa da formação endógena de estrogénio, com atrofia difusa dos ovários não estimulados.

As relações estrogénios-cancro do seio tentaram alguns cirurgiões a procurar entarvar a marcha invasora de certos neoplasmas com auxílio de intervenções orientadas no sentido de diminuir a secreção estral. Após a castração ovárica, feita pela primeira vez por BEATSON em 1896, observava-se, por vezes, a estabilização e até regressão de determinados neoplasmas do seio. Todavia, o que sabemos hoje de persistência da secreção estrogénica, depois da ovariectomia bilateral, dependente da actividade córtico-supra-renal explica a possibilidade da gonadectomia não ser coroada de êxito. Duas escolas diversas tentaram resolver o problema por meios cirúrgicos diferentes. LUFY e OLIVERCRONA, pretenderam eliminar qualquer secreção folicular realizando a hipofisectomia, enquanto outros cirurgiões combinaram a supra-renalectomia à castração cirúrgica ou fisioterápica, mais à primeira que à segunda por esta deixar persistir a possibilidade de secreção estro-ovárica. É claro que qualquer

destas intervenções levanta um grande número de problemas, relacionados com os efeitos imediatos e a distância da falta de tão importantes órgãos secretórios.

No que respeita especialmente à supra-renalectomia associada à ovariectomia no tratamento de cancros do seio acompanhados de difusão metastática, assunto de que hoje nos ocupamos, devemos dizer que o problema se encontra ainda longe de uma estabilização de ideias, a despeito de se terem já resolvido algumas das dúvidas levantadas pela supra-renalectomia. HUGGINS, que realizou a primeira supra-renalectomia em 1945, num homem com cancro da próstata, viu morrer o doente com insuficiência córtico-supra-renal depois de observar melhoria da sintomatologia dolorosa dependente das metástases ósseas. O melhor conhecimento que hoje possuímos da fisiologia córtico-supra-renal e a circunstância de dispormos de medicações apropriadas, permite-nos preparar e seguir com eficiência os doentes supra-renalectomizados.

Na esteira de observação inicial de HUGGINS, este autor, só ou em colaboração com BERGENSTAL, DAO e SCOTT, BARKER e colaboradores, CADE, HELLSTRÖM e FRANKSSON, PEARSON e colaboradores, PYRATH e SMILDY, RANDALL, apresentaram resultados animadores da supra-renalectomia bilateral associada à castração cirúrgica no tratamento do cancro do seio com metástases. Sem analisar as observações publicadas por aqueles cirurgiões, devemos dizer que os resultados obtidos são muito variáveis e dependentes de circunstâncias diversas, entre as quais é justo destacar a hormono-dependência ou independência. O aspecto histológico do neoplasma original é importante, no dizer de HUGGINS para estabelecer o prognóstico, visto que enquanto que os adenocarcinomas respondem bem a esta terapêutica os tumores dos ductos e os cancros indiferenciados do seio não melhoram com a operação proposta. Compreende-se que assim seja porque as células acinosas obedecem a estímulo hormonal e degeneram quando o organismo se encontra privado de tal actividade endócrina. Do exame das observações publicadas, fica-nos a impressão que o método de tratamento proposto

por HUGGINS dá resultados animadores pelo menos temporários, em uma larga percentagem de doentes considerados fora de todas as possibilidades terapêuticas e condenados a uma vida de sofrimento contínuo.

No queremos, nesta pequena nota prévia, considerar o assunto no aspecto do seu valor terapêutico, tanto mais que o método, no dizer de WEST e colaboradores, ainda não passou da fase de experimentação clínica. Pretendemos apenas chamar a atenção para o problema a propósito de duas observações clínicas.

Obs. I — E. T. S., 40 anos, casada (Reg. clínico n.º 1527, internada em 11 de Agosto de 1954).

Sem antecedentes pessoais ou familiares de interesse, com menarca aos 12 anos de idade e catamênias de ritmo 3/30.

A história clínica parece iniciar-se em Novembro de 1953, pelo aparecimento de astenia intensa e dores na base do hemitórax esquerdo, manifestações dolorosas que surgiam por acessos e se exacerbavam com os movimentos respiratórios. A doente sentia, no mesmo tempo, com carácter de permanência, uma moedira na transição dorso-lombar. Foi sucessivamente sujeita a tratamento antissifilítico e anti-reumático, sem qualquer benefício, antes as dores se tornaram de tal forma intensas que em breve teve de acamar, visto que qualquer pequeno movimento lhe despertava paroxismos dolorosos insuportáveis. Durante uma observação, em Março de 1954, um médico notou-lhe a existência de um nódulo duro no seio esquerdo, que provocava retração do mamilo; pouco tempo depois, a doente começou a ter diplopia e estrabismo, ao mesmo tempo que a diurese aumentava progressivamente. Como esta sintomatologia não se modificasse e a obrigasse a permanecer no leito quase sem executar o menor movimento, recorreu aos Serviços de Urgência do Hospital Geral de Santo António, sendo internada no Serviço de Clínica Médica, onde a gentileza do Sr. Prof. Rocha Pereira permitiu que a examinássemos.

A doente encontrava-se muito enrugada, completamente imobilizada na cama, não suportando o decúbito dorsal, sem preferência por qualquer dos decúbitos laterais. A face, pálida, revelava bem a intensidade do sofrimento. Sem apetite, com sede intensa, por vezes coberta de suores, sentia uma astenia tão pronunciada que quase não podia mexer-se e tinha mesmo grande dificuldade em falar.

Não se colhia semiologia objectiva de interesse no estudo dos aparelhos respiratório, cardíaco-vascular e digestivo.

Na parte central do seio esquerdo palpava-se uma tumefacção muito dura, do tamanho aproximado de um pequeno limão, de contornos irregulares, aderente aos planos superficiais e profundos, recoberta de pele com aspecto de «casca de laranja» e provocando retracção mamilar. Ausência de escorrência e de adenopatias regionais.

A palpação da coluna era indolor, mas a percussão das últimas vertebrae dorsais despertava leve sensibilidade anormal que se juntava às dores espontâneas irradiadas ao redor da base do tórax, mais acentuadas à esquerda.

Exame neurológico dos membros, negativo. Na face marcava-se a existência do estrabismo já mencionado, por paralisia do recto externo direito. Existiam dores discretas na região parieto-temporal direita.

Exames subsidiários: Hg. 79 %; eritrócitos 3.900.000; leucócitos 10.000. Fórmula leucocitária: Neut. 62,0 %; E. 3,5 %; Mast. 0,5 %; L. 27,0 %; M. 7,0 %; calcemia %, 135 mgr. (Ward); Fosi. %, 28 mgr.; Fosfataseemia 2,6 (U. B.); Glicemia %, 95 mgr. Urina sem elementos anormais. Sedimento normal.

Exame radiológico: Metástases osteolíticas da abóbada craniana e destruição da sela turca devido a existência de nódulo metastático na base do crânio (fig. 1). Nota-se ainda um achatamento pronunciado de DXI e DXII, com osteoporose intensa e focos de osteólise neoplásica.

Depois de conveniente preparação, foi a doente operada pela primeira vez em 19 de Agosto de 1954, realizando-se a ovariectomia bilateral pela técnica clássica e a supra-renalectomia esquerda através da incisão de Leriche. Pós-operatório sem incidentes, mesmo sem variações tensionais. Ao 4.º dia, notou-se já o desaparecimento absoluto das dores torácicas e cefálicas, conseguindo o doente repousar sem qualquer incómodo em decúbito dorsal. Modificação completa da fâcies e do psiquismo, substituindo-se a expressão de sofrimento e de angústia por um sorriso confiante. Duas semanas depois da operação, a diplopia diminuiu acentuadamente. A diurese, que oscilava entre 5 e 6 litros, estabilizou-se quatro dias depois da operação entre 1,5 e 2 litros.

Efectuámos a segunda operação em 4 de Setembro de 1954, praticando a ablação da supra-renal direita e a mastectomia total esquerda. O pós-operatório decorreu também normalmente, aparte um pequeno foco de atelectasia na base direita.

A doente permaneceu ainda na enfermaria durante um mês, sempre sem manifestações dolorosas, com a diurese estabilizada, tendo recobrado o apetite, aumentando de peso e caminhando sem dificuldade.

Na revisão efectuada em 7 de Fevereiro deste ano, mantinha-se as melhoras registadas, apresentando a doente óptimo estado geral, muito nutrida e corada,

quase sem astenia, o que lhe permitia trabalhar em casa. Podíamos apenas registar leves sinais de insuficiência ovárica, cicatrizes normais, nomeadamente a do tórax onde não havia sinais de recidiva local; não se palpava qualquer adenopatia em relação com o processo maligno do seio.

O exame radiológico permitiu verificar, no que respeita ao crânio, desaparecimento de parte das metástases com recalcificação, e reconstrução em grande parte da sela turca, com aspecto de osteopetrose (fig. 2); notava-se ainda uma recalcificação das vertebrae doentes (fig. 3).

Exame hormonal (12 de Março de 1955): 17 cetosteróides 2 mg./24 h.; Gonadotrofinas bipolares 6 u. r./24; estrogénios totais 10/u. r./24 h.

Obs. II — I. C. C. M., 52 anos, viuva.

Sem antecedentes de interesse, menarca aos 13 anos, cataménios — 3/30, menopausa aos 38 anos, rica de fenomenologia subjectiva durante uns anos. Nunca grávida.

A doente notou, em Julho de 1954, a existência de um nódulo liso e duro, do tamanho de uma amêndoa, fixo na região supra-clavicular esquerda. Não palpámos, nessa altura, nenhuma tumefacção do seio, nem a doente sofria de qualquer padecimento doloroso; aconselhámos então a biopsia ganglionar que não foi aceite. Pouco tempo depois, começou a sentir dores intercostais que nasciam junto da coluna dorsal e irradiavam bilateralmente ao longo dos espaços intercostais. O foco máximo das dores situava-se junto do apêndice xifoideu, o que justifica até certo ponto que a doente as atribuísse a padecimento gástrico; todavia as manifestações dolorosas calmavam com o repouso, aumentavam com os movimentos da coluna e não cediam às diferentes medicações anti-álgicas ensaiadas.

Observada pela segunda vez em Novembro último, verificámos a existência de um nódulo no seio direito, internando-se depois de conveniente estudada.

Senhora de aspecto geral regular, a despeito de ter perdido cerca de cinco quilogramas de peso, de face e mucosa coradas, com leve diminuição de apetite, sem cefaleias e com insónias motivadas pelas dores.

Ausência de sintomatologia anómala em relação com os aparelhos digestivo, cárdio-vascular, pulmonar e urinário. Diurese normal.

Sensação irregular de picadas no seio direito, onde crescera uma tumefacção do tamanho de um ovo de peru, situada no quadrante superior direito, aderente à pele, com aspecto de «casca de laranja». Retracção do mamilo, ausência de aderência posterior, invasão do prolongamento axilar. Pequenos nódulos duros, do tamanho de grãos de milho, na pele que cobria o bordo inferior do grande peitoral. Não se palpavam gânglios aumentados de volume na axilla. Pelo contrário, nas duas fossas supra-claviculares, existiam

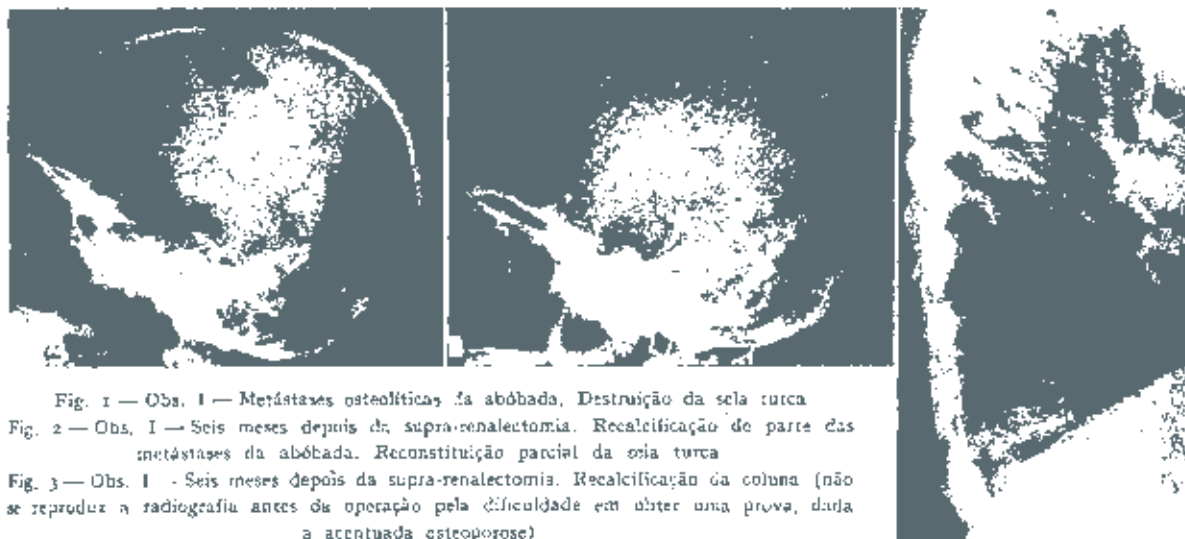


Fig. 1 — Obs. I — Metástases osteolíticas da abóbada, Destruição da sela turca  
 Fig. 2 — Obs. I — Seis meses depois da supra-renalectomia. Recalcificação de parte das metástases da abóbada. Reconstituição parcial da osea turca  
 Fig. 3 — Obs. I — Seis meses depois da supra-renalectomia. Recalcificação da coluna (não se reproduz a radiografia antes da operação pela dificuldade em obter uma prova, dada a accentuada osteoporose)

numerosos gânglios duros, lisos, aderentes entre si e aos tecidos vizinhos, mergulhando para trás da clavícula. Normalidade do seio e axilla esquerdas

Dor viva à palpação e percussão das apófises espinhosas de Dv e Dv<sub>1</sub>. Dor ao longo dos respectivos espaços intercostais com máximo ao nível dos pontos de Valeix. Aumento das manifestações dolorosas com a tosse, espirro e movimentos da coluna.

Exames subsidiários: Hemograma normal. Glicemia %, 136 mg.; Vel. sediment., 1,4" na 1ª hora. Índice de Katz 12<sup>h</sup>, 5, 17 esterosteróides 6 mg. 24 h.; Gonadotróficos hipofisários 21 u. r./24 h.; Estrogénios totais 45,2 u. r./24 h.

Exame radiológico: Osteoporose difusa da coluna. Focos osteolíticos em Dv e Dv<sub>1</sub> e possivelmente em Dv<sub>11</sub> (fig. 4 e 5).



Figs. 4 e 5 — Obs. II — Osteoporose. Metástases em Dv e Dv<sub>1</sub>  
 Figs. 6 e 7 — Obs. II — Dois meses depois da supra-renalectomia. Recalcificação das metástases



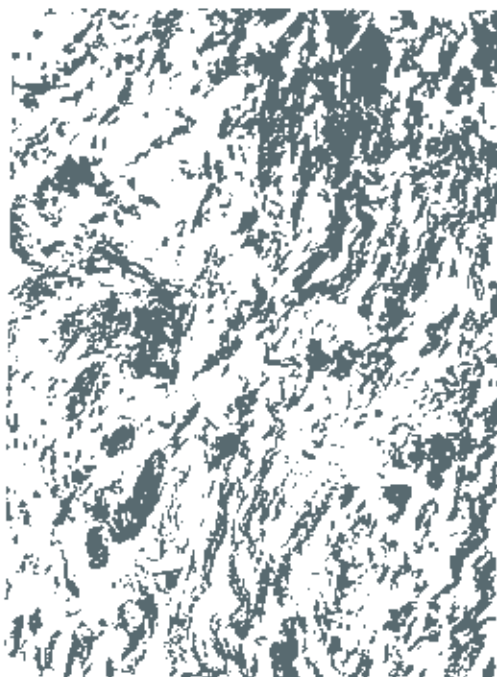


Fig. 8 — Obs. I — Cancro mamário. Aspecto histológico (amputação do seio 15 dias depois da primeira supra-renalectomia)

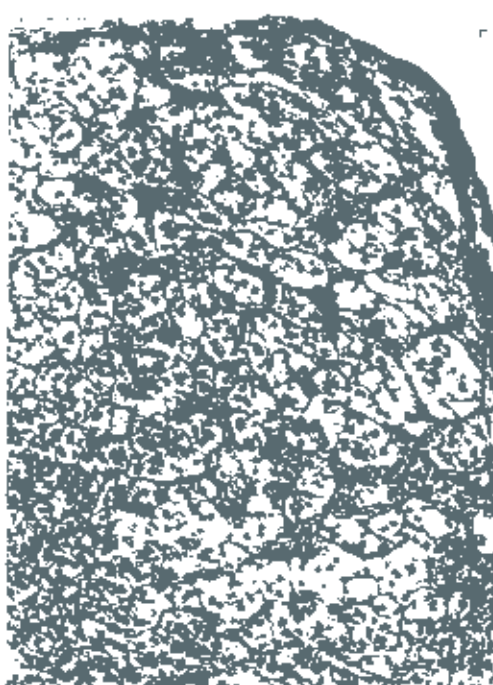


Fig. 10 — Obs. II — Aspecto hiperfuncional da supra-renal



Fig. 9 — Obs. II — Cancro mamário (amputação do seio 20 dias depois de primeira supra-renalectomia)

1.ª Operação — em 1 de Dezembro de 1954 — Ovariectomia bilateral e supra-renalectomia esquerda. Pós-operatório sem qualquer incidente, desapareci-

mento imediato das dores. Ao fim de 2 ou 3 dias, começou a observar-se uma diminuição acentuada do volume do seio doente e dos gânglios supra-claviculares, deixando de se palpar qualquer gânglio no cavado supra-clavicular direito quando foi executada a 2.ª intervenção, vinte dias depois da primeira. A ablação do seio direito e supra-renalectomia do mesmo lado não provocou modificações apreciáveis do equilíbrio circulatório durante as primeiras 12 horas. Depois, na noite do dia da operação, a despeito da medicação calmante substituída, a doente agitou-se extraordinariamente durante horas seguidas e entrou de madrugada em insuficiência supra-renal aguda. A medicação instituída obrigou a uma vigilância continuada, com medida de números tensionais de 10 em 10 minutos. Não interessa focar aqui neste momento o grau de insuficiência supra-renal aguda, mas podemos dizer que, para manter os números tensionais dentro dos limites aconselháveis nestas emergências fomos obrigados a injectar nas primeiras 24 horas seguintes ao começo da insuficiência supra renal aguda 1.300 cc. de plasma, 4 litros de soro, 225 mg. de Percorten hidrossolúvel, 800 mg. de cortisona e 24 mg. de nif adrenalina. No fim de 24 horas a situação estava dominada, mas tivemos de manter durante alguns

Dias as altas doses de cortisona. Possivelmente em relação com este facto surgiu uma diabetes acentuada com sede intensa, diurese de 5 e 6 litros, glicosúria pronunciada e glicemia de 370 mg. %. Depois de sujeita a dieta e tratamento insulínico durante algum tempo desapareceu a diabetes, tendo a doente tido alta em 11 de Fevereiro, com glicemia normal sem medicação insulínica. No exame feito no dia de saída, sentia-se ainda astenizada, com o apetite um pouco reduzido, excitada e levemente pálida, sintomatologia que desapareceu cerca de 15 dias depois. A coluna dorsal era indolor à pressão e percussão. Mantinha-se o desaparecimento completo das dores contínuas, a pesquisa de sensibilidade nos pontos de Valteix era negativa. Cicatrizes sem anormalidades. Ausência de adenopatias na axilla direita, desaparecimento das adenopatias supra-claviculares direitas, substituídas por uma massa mole, de consistência lipomatosa, do tamanho de uma amêndoa; à esquerda, os gânglios haviam diminuído cerca de dois terços do seu volume, persistindo as características iniciais de consistência, superfície e aderência. Pequeno edema do membro superior direito.

No exame radiológico, feito em 9 de Fevereiro de 1955, notava-se uma evidente recalcificação das vértebras atingidas pelo processo tumoral (fig. 6 e 7).

Exames analíticos: Na %, 372 mg.; K %, 13,6. Fosfatase, 6 u B.; Ca %, 13 mg.

Exame hormonal cerca de 3 semanas após a 2.ª operação: 17 cetosteróides 11 mg./24 h.; Gonadotrofinas hipofisárias 0,9 u. r./24 h.; Estrogénios totais 4,5 u. r./24 h.

As observações clínicas em seus portadores, a terapêutica usada e a evolução pós-operatória autorizam-nos os seguintes comentários:

A supra-renalectomia bilateral associada à castração cirúrgica pode realizar-se em doentes com metástases de cancro do seio, mesmo em estado avançado de disseminação. Tal terapêutica, muito delicada, exigindo um conhecimento perfeito da fisiologia córtico-supra-renal, feita em 2 tempos é habitualmente bem suportada; mesmo quando surge uma insuficiência supra-renal aguda, dispomos de medicações que dominam a situação desde que sejam manejadas convenientemente e sem receio.

As modificações por nós observadas incidiram principalmente sobre o estado geral, manifestações dolorosas, alterações do neoplasma mamário, diminuição de tamanho dos gânglios e melhoria das metástases ósseas.

A modificação do estado geral foi muito pronunciada, principalmente na primeira observação, a ponto da doente retomar a sua vida normal. As pequenas doses de cortisona, a que as doentes estão sujeitas, não parecem suficientes para modificar o estado geral, muito embora RAAB e GERBER assinalassem os efeitos psíquicos de cortisona e Actá em doentes com cancros avançados. De assinalar ainda o desaparecimento da diabetes insípida na 1.ª doente, talvez em consequência de falta de compressão hipofisária, dependente da evolução da metástase óssea.

Surpreende-nos o rápido desaparecimento das dores nas duas observações, mais evidente na primeira, onde a sua violência imobilizava a doente na cama, pois qualquer movimento acarretava sofrimento insuportável. A par da melhoria subjectiva, assistimos ao desaparecimento da dor à pressão e percussão das vértebras doentes. A rapidez com que se instalaram tais modificações subjectivas e objectivas não pode depender de recalcificação das metástases e é forçoso pensar em outros mecanismos. Talvez que a intervenção modifique o limiar de sensibilidade dolorosa, facto aliás já invocado, para explicar o efeito anti-álgico das injecções de testosterona no cancro avançado do seio.

Assistimos a uma regressão acentuada dos volumes dos neoplasmas mamários entre as 1.ª e 2.ª operações. Por os cancros não estarem ulcerados nem terem metástases onde podíamos, sem prejuízo para os doentes, realizar biopsias repetidas para estudos histológicos seriados, não nos é possível dizer que as modificações encontradas nas células cancerosas e no estroma do tumor sejam dependentes da supra-renalectomia. Afirmamos, contudo, que o aspecto é semelhante ao mencionado nos estudos histológicos de PYRAH e SMINDV e a certos aspectos de carcinoma mamário irradiado (fig. 8 e 9).

Impressionou-nos também a regressão das metástases ganglionares, tanto mais que o facto não era de prever dado o conhecimento das relações entre os gânglios e a supra-renal. Sabo-se que a supra-renalectomia estimula a evolução de leucemia linfática e sabe-se ainda, pelos trabalhos de FRADA e de HUGGINS e BERGENSTAL,

que enquanto que os extratos córtico-supra-renais provocam no animal uma lise do tecido linfático, a supra-renalectomia torna os ratos mais sensíveis à leucemia linfática e estimula o crescimento dos tumores linfóides.

A diminuição de volume dos gânglios supra-claviculares não deve estar, assim, dependente de qualquer influência sobre o tecido linfático em si, mas sim sobre a própria natureza neoplásica das metástases ganglionares.

Por último, como dado objectivo, devemos pôr em evidência a recalcificação das metástases ósseas da coluna, nas duas observações, e do crânio, na primeira. O aspecto radiológico ebúrneo que tomam os ossos só se pode explicar por uma recalcificação intensa. Sem termos preferido estudar o metabolismo fosfo-calcário nestas doentes, o que aliás tencionamos fazer em outras observações, não queremos, contudo, deixar de mencionar alguns dados analíticos colhidos na evolução do 1.º caso. A recalcificação só pode ser induzida por dois mecanismos: aumento da actividade osteoblástica ou redução de actividade osteolítica das células cancerosas ou, ainda, conjugação dos dois factores. Alguns investigadores, como WEST e colaboradores, pensam que os focos ósseos têm uma actividade cíclica, com períodos de osteólise alternando com períodos de reconstrução. Nos doentes operados por diferentes cirurgiões e em casos de melhoria das metástases ósseas assinala-se a subida de fosfatase alcalina do plasma, que permanece elevada durante algum tempo e depois volta ao normal, ao mesmo tempo que as lesões ósseas se estabilizam. Verificámos, através de algumas determinações, que depois das supra-renalectomias havia abaixamento do cálcio e fosfatase sanguínea, seguidos de elevação transitória das mesmas variantes (fig. 11). A regressão da calcemia e da fosfatase para a números normais depois de elevação transitória parece acompanhar, de facto, a evolução benéfica das lesões do esqueleto.

HUGGINS e DAO afirmam que o prognóstico destas intervenções depende também em parte do estado dos supra-renais, observando-se os

melhores resultados quando se pratica a exérese de supra-renais com cortical espessa e hipertrofia da zona glomerular. O exame histológico das supra-renais que extraímos mostrou-nos pequena hipertrofia global da cortical com alargamento da zona glomerular, formada por células grandes, claras, ricas em lipóides, com aspecto de hiperfunção (fig. 10).

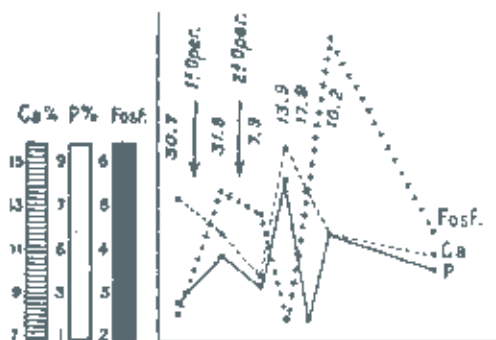


Fig. 11

Devemos ainda assinalar as modificações da eliminação de estrogénios. Enquanto que 5 semanas depois da 2.ª operação, na segunda doente, a quantidade de estrogénios presentes na urina podia considerar-se quase desprezível, na 1.ª doente, 6 meses depois da operação, encontramos números muito altos a medirem a eliminação estrogénica pela urina. O facto surpreendeu-nos e, a nosso ver, só pode ter duas explicações: ou resulta da actividade de supra-renais acessórias, mas então não se explica o número baixo de 17 cetosteróides, ou então o aumento de estrogénios é função da actividade das próprias metástases tumorais, possivelmente em início de reactividade. Este pormenor merecerá a nossa atenção em futuras investigações.

Alguns autores apontam já as indicações deste método terapêutico e as regras a que deve obedecer a selecção dos casos. Não nos demoramos neste capítulo porque a nossa reduzidíssima experiência pessoal não nos permite sequer falar no valor do método.

Mais do que o alcance terapêutico, interessou-nos a série de fenómenos biológicos observados.

## RESUME

Les AA. présentent deux cas de cancer du sein avec des métastases osseuses traités par ovariectomie et surrénalectomie bilatérales. Ils ont observé des soulagements généraux et de l'involution du tumeur primitive, des adénopathies régionales et des métastases osseuses.

## SUMMARY

The AA. present two observations of breast's cancer with reproduction in bones treated by ovariectomy and adrenalectomy. They observed general modifications and involution of primitive cancer, regional adenitis and reproduction in bones.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- BARKER, W. F.; YUHL, E. T.; BEAL, JR. J. M.; HILL, JR. M. R. & GODWIN, W. R. — *West. J. Surg.*, 61: 492, 1953. *In Year Book of Surgery*, pág. 376. Série 1954-55.
- CABE, S. — *Brit. Med. J.*, n.º 1904, pág. 1, 1955.
- FRADA, G. — *La Presse Médicale*, 58: 78, 1950.
- HADFIELD, C. — *Ann. Roy. Coll. Surg.*, 14: 21, 1954. *Year Book of Surgery*, pág. 108, 1954-55.
- HELLSTRÖM, J. & FRANKSSON, C. — *Acta Endocrinologica*, 17: 136, 1954.
- HUGGINS, CH. — *J. A. M. A.*, 147: 101, 1951.
- HUGGINS, CH. & BERGENSTAL, D. M. — *Cancer Res.*, 12: 134, 1952.
- HUGGINS, CH. & DAB, TH. L. Y. — *Ann. Surg.*, 136: 595, 1952.
- *J. A. M. A.*, 151: 2388, 1955.
- HUGGINS, CH. & SCOTT, W. W. — *Ann. Surg.*, 122: 1031, 1945.
- LUFT, R. & OLIVERCRONA — *J. Neurosurgery*, 10: 301, 1953.
- PEARSON, O. H.; WHITMORE, JR. W. F.; WEST, CH. D.; FARRROW, J. H. & RANDALL, H. T. — *Surgery*, 34: 543, 1953.
- PEARSON, O. H.; WEST, CH. D.; HOLLANDER, U. P. & TREVNS, N. E. — *J. A. M. A.*, 154: 234, 1954.
- PYRAH, L. N. & SMIDDY, F. G. — *Lancet*, 266: 1041, 1954.
- RAAB, A. P. & GERBER, A. — *New York J. Med.*, 53: 1333, 1953. *In Year Book of Surgery*, pág. 65. Série 1954-55.
- RANDALL, H. T. — *The Bulletin*, pág. 278, 1954.
- SMITH, G. V. & SMITH, O. W. — *Surg. Gynec. and Obst.*, 97: 508, 1953.
- WEST, CH. D.; HOLLANDER, U. P.; WHITMORE, JR. W. F.; RANDALL, H. T. & PEARSON, O. H. — *Cancer*, 5: 1009, 1952.

# Comentário ao Artigo “Supra-Renalectomia e Ovariectomia Bilaterais no Tratamento do Cancro do Seio com Metástases Ósseas” de Joaquim Bastos, Manuel Hargreaves e Casimiro de Azevedo

## Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1955

Sofia Braga

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Oncologia, Hospital de Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Sofia Braga, e-mail: [sofia.braga@jmellosaude.pt](mailto:sofia.braga@jmellosaude.pt)

Trata-se de um artigo publicado na Gazeta Médica Portuguesa em julho de 1955, que foi escrito por três cirurgiões gerais do Serviço de Propeidética Cirúrgica da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto. Neste artigo apresentam-se dois casos clínicos de doentes pré-menopáusicas com carcinoma da mama com metastização ganglionar e óssea que foram controladas com mastectomia da mama onde estava o tumor primário, ovariectomia e supra-renallectomia bilaterais. Passarei a chamar ao conjunto destas cirurgias de remoção dos ovários e das supra-renais de cirurgia endócrina.

Desde 1896 que Beatson tinha descrito “a única” forma de paliar o carcinoma da mama metastático em doentes pré-menopáusicas com ovariectomia bilateral, mas a remissão da doença era apenas de alguns meses o que pôs em questão esta cirurgia.<sup>1</sup> Foi levantada a hipótese de que a produção exógena de estradiol, nomeadamente na supra-renal, fosse a causa da progressão. Assim, surgiu a supra-renallectomia associada à ooforectomia bilateral. Na década de 1950 algumas destas doentes foram também tratadas com hipofisectomia. A hipofisectomia foi abandonada por ser extremamente tóxica. A própria supra-renallectomia tem de ser realizada em duas ci-

urgias diferidas por ser tóxica devido à insuficiência supra-renal aguda que se instala no pós-operatório.

Estas duas doentes pré-menopáusicas tiveram um carcinoma metastizado na apresentação e a doença parece ter tido apenas disseminação ganglionar e óssea, não visceral, o que é um marcador de menor agressividade. Ambos os tumores deveriam expressar o recetor de estrogénio sendo por isso controláveis com supressão estrogénica. As doentes apresentaram-se com carcinoma da mama metastizado o que hoje, apesar de ainda acontecer, ocorre em menos de 10% dos casos.

Os autores escreveram que os tumores da mama podem ser de dois tipos: Hormono-dependentes e homono-independentes. Observaram que os tumores que dependiam de hormonas eram adenocarcinomas e que os que não dependiam eram ductais e indiferenciados. Só não disseram que estes adenocarcinomas são bem diferenciados, facto importante. Estas observações, são, na minha opinião, as mais pertinentes do artigo e permanecem inalteradas até aos dias de hoje.

O entusiasmo pelos resultados clínicos, radiológicos e laboratoriais obtidos depois das cirurgias

endócrinas (melhoria da dor e do estado geral, recalcificação óssea e diminuição da excreção urinária de estrogénio) é para nós, hoje em dia, pouco expressivo porque apenas mostram um *follow-up* de 7 e 2 meses, respetivamente. O carcinoma da mama metastizado é uma doença crónica e incurável cuja mediana de sobrevivência é hoje de 3 anos. Há, no entanto, enorme variabilidade na nossa capacidade de aumentar a sobrevivência dependente do subtipo biológico dos tumores e dos alvos terapêuticos moleculares expressados pelos tumores e pelas metástases. Hoje temos doentes com carcinoma da mama metastizado que têm uma sobrevivência inferior a um ano e temos doentes com sobrevivências que podem chegar aos 20 anos. Diria que as doentes referidas neste artigo teriam hoje uma sobrevivência de cerca de três anos, precisamente, pois não tinham doença visceral, eram jovens com excelente estado geral e tinham tumores que expressavam o recetor de estrogénio. Em 1970, a sobrevivência mediana do carcinoma da mama metastizado era de 18 meses. Na altura em que este artigo foi escrito, em 1950, a sobrevivência do carcinoma da mama metastizado era inferior a um ano. Em 1971 no Hospital Christie em Manchester foi feito o primeiro ensaio clínico com tamoxifeno em doentes com carcinoma da mama metastizado.<sup>2</sup> A partir dessa data, abriu-se o caminho para usar terapêutica sistémica antiestrogénica em vez de cirurgia endócrina no controlo desta doença. O tamoxifeno não atua na produção de estrogénio, atua antes nos tecidos alvo do estrogénio que expressam o recetor de estrogénio, alterando a conformação deste recetor, de forma a que o recetor já não tenha a conformação tridimensional necessária para que o estrogénio circulante se ligue. O tamoxifeno é o fármaco mais importante no tratamento do carcinoma da mama e está na lista da Organização Mundial de Saúde dos fármacos a constar num sistema de saúde básico.

As doentes fizeram a mastectomia no segundo tempo operatório porque a doença local era irressecável à data da primeira cirurgia endócrina. Isto permitiu estudar a eficácia da supressão ovárica neoadjuvante e os autores dizem que as alterações presentes

nas células são semelhantes às dos tumores que foram irradiados. Hoje sabemos que a terapêutica sistémica neoadjuvante é uma arma interessante para estabelecer a quimiossensibilidade dos tumores além de que nos fortalece com informação prognóstica favorável nas doentes em que se consegue uma resposta patológica completa.

Na doente que foi seguida durante 7 meses, aos 5 meses a excreção de estrogénio urinário já tinha valores “muito altos” que são o prenúncio da progressão que se viria a observar nos meses seguintes. A produção de estrogénio a partir de androgénios é feita no tecido adiposo, esta pode ser uma fonte de estrogénio nas doentes sem supra-renais.

Finalmente, gostei muito de ler este artigo porque considero que a terapêutica dirigida mais relevante que temos à nossa disposição para tratar as doentes com carcinoma da mama é a terapêutica antiestrogénica. Este artigo foca precisamente como se tentava melhorar a qualidade de vida das doentes com carcinoma da mama metastizado há 60 anos, numa era em que não havia nenhuma terapêutica sistémica disponível. Um dos cientistas que desenvolveu o tamoxifeno, um bioquímico Britânico chamado Craig Jordan,<sup>3</sup> quando lhe perguntaram do que é que mais se orgulhava na vida, respondeu que era de “**ter salvo a vida a milhões de mulheres**”. Estas experiências pioneiras de cirurgia endócrina foram basilares para aprendermos a tratar esta doença e para estarmos onde estamos hoje com uma sobrevivência 5 anos depois do diagnóstico de 95%, um resultado sem precedentes em mais nenhum tipo de carcinoma.

## Referências

1. Forrest AP. Beatson: hormones and the management of breast cancer. *J R Coll Surg Edinb.* 1982;27:253-63.
2. Ribeiro G, Swindell R. The Christie hospital adjuvant tamoxifen trial - status at 10 years. *Br J Cancer.* 1988;57:601-3.
3. Jordan VC. Four decades of discovery in breast cancer research and treatment - an interview with V. Craig Jordan. Interview by Marc Poirot. *Int J Dev Biol.* 2011;55:703-12.



## TERAPÊUTICA DA APRESENTAÇÃO PÉLVICA

por

ANTÓNIO DE CASTRO CALDAS

ANTES de procedermos ao estudo desta matéria julgamos ser devida a seguinte interrogação: A apresentação pélvica constitui, na realidade um problema terapêutico que mereça ser debatido num jornal não destinado exclusivamente a especialistas?

Julgo que sim, porquanto é uma situação que bastantes vezes terá de ser tratada pelos clínicos gerais, especialmente pelos que exercem a sua missão nas zonas rurais, e mais evidente ainda se tornará a importância deste problema terapêutico se mostrarmos, primeiro, que é uma situação frequente; segundo, que o simples facto de ocorrer esta apresentação traduz maior gravidade para a mãe e para o filho; e, terceiro, que o recurso a uma técnica correcta melhora os resultados terapêuticos.

Vejamos, separadamente, cada um destes pontos.

### 1.º Frequência:

De há muito, está bem averiguado que a pelve se apresenta em cerca de 2 % de todos os partos de termo e se incluímos os partos prematuros este número sobe a cerca de 3 %.

Ora esta percentagem representa um número muito grande de casos e podemos, por consequência, considerar com inteira verdade a apresentação pélvica muito frequente.

### 2.º Gravidade:

I *Referente à mãe* — Os estudos elaborados com o fim de estabelecer com segurança o verda-

deiro valor do risco materno são constituídos por estatísticas em que se pretendeu eliminar toda a causa de mortalidade materna que não deva ser atribuída à malposição, tais como as doenças coexistentes, (renais, cardíacas ou outras) as toxemias gravídicas, a placenta prévia, etc., etc. No entanto, os critérios com que estas estatísticas foram estabelecidas variam muito, de forma que os resultados apresentados sofrem igualmente largas variações e deixam-nos, por consequência, na dúvida acerca do verdadeiro valor da mortalidade seguramente atribuível à malposição. Assim, os números apresentados perdem a sua verdadeira significação e julgamos preferível recorrer a uma grande estatística em que a mortalidade materna nos casos de apresentação pélvica seja apresentada em globo sem excluir qualquer causa de morte e compará-la com a mortalidade global em todas as grávidas.

Foi nesta orientação que, em 1934, GORDON e seus colaboradores, elaboraram uma estatística que desde então raramente deixa de se citar quando se estuda a mortalidade na apresentação pélvica. Esta estatística engloba todos os casos registados durante 5 anos nos Hospitais de Brooklyn, em Nova Iorque. Totaliza 3.301 casos e apresenta a mortalidade global de cerca de 6 %, especialmente devida a rotura do útero, infecção puerperal, *shock* e hemorragia. Ora, estes 6 % mostram-nos com toda a segurança que, ao contrário do que durante muitos anos se afirmou, a

apresentação pélvica considerada no seu conjunto, isto é, sem ter em conta a utilização de técnicas de tratamento especiais nem ser assistida por médicos especialmente qualificados, constitui seguramente um maior risco para a mãe.

**II Referente ao filho** — Os mesmos motivos que acima apresentámos levam-nos a excluir as estatísticas em que se eliminaram certas causas de morte fetal como as malformações, que atingem cerca de 1 % de toda a mortalidade e a prematuridade cuja percentagem nas mortes do feto sobe nalgumas estatísticas a 6 e mesmo 10 %. Julgamos preferível considerar, no seu conjunto, todos os nados-mortos verificados nas apresentações pélvicas de um grande serviço ou, melhor ainda, duma cidade.

É muitas vezes citado o trabalho apresentado por GIBBERD, em 1931, donde retiramos os seguintes números:

Nado-mortos	Parto pélvico não complicado	Parto pélvico complicado
Primíparas . . .	28 %	57 %
Multiparas . . .	15 %	49 %

Este é um quadro sombrio, mas verdadeiro. Outras estatísticas elaboradas dentro dos mesmos princípios apresentam números semelhantes e da sua análise podemos afirmar que a mortalidade fetal, tomada no seu conjunto, sobe a cerca de 30 %, o que representa um risco extremamente pesado para os fetos nascidos em apresentação pélvica.

### 3.º Possibilidade de melhorar os resultados:

Os números que acabámos de apresentar e que são reais e verdadeiros para os casos de apresentação pélvica tomados no seu conjunto, estão longe de ter qualquer semelhança com os resultados obtidos isoladamente por aqueles que dispõem de larga prática obstétrica. As suas estatísticas pessoais, reunindo unicamente os casos por eles seguidos e tratados e que encontramos largamente espalhadas na literatura médica mostram, com efeito, que se consegue, com assis-

tência correcta e cuidadosa, que a mortalidade materna na apresentação pélvica iguale os valores registados nos casos de apresentação cefálica; e que nos casos em que o filho seja de tempo saudável a mortalidade fetal não suba acima de 4 a 6 % nas primíparas e de 2 a 3 % nas multiparas.

Tudo isto nos parece demonstrar que a apresentação pélvica encerra um problema terapêutico sempre presente e sempre renovado, de importância muito grande na prática obstétrica justificando-se por consequência, que para e chamemos a atenção.

Dois grandes directrizes terapêuticas se têm oposto no tratamento da apresentação pélvica: intervencionista e a não intervencionista.

Não se entenda, porém, que os não intervencionistas advoguem a abstenção total de qualquer manipulação. Limitam-se somente a reduzir ao mínimo a sua intervenção e confiam às contrações do músculo uterino e aos esforços expulsivos da mãe o principal papel na tarefa de expulsão fetal. Nestas circunstâncias são obrigados a reduzir o emprego dos analgésicos e anestésicos, utilizados com muita parcimónia: nunca se começarão a administrar enquanto a apresentação não começa a obrigar a vulva a entreabrir, pois só assim será sempre mantido um bom reflexo perineal. Também para eles, tanto ou mais importante do que para os intervencionistas, a precaução de colocar, na altura da expulsão, a parturiente numa posição ginecológica correcta com as coxas bem fixadas. Muitos dirão que tal só se conseguirá numa bofetada. Não o julgo assim, pois, considero muito fácil arranjar um sistema que permita a fixação dos suportes para coxas e que colocado sobre uma mesa ou atravessado numa cama suficiente para se conseguir com a maior facilidade uma correcta posição. Por julgarmos que assim se facilitará enormemente o trabalho de médicos, especialmente dos que se encontram longe dos centros cirúrgicos, permitindo-lhe por si só, uma magnífica correcção da sua técnica obstétrica com os largos benefícios que isto





Fig. 1 — a) fechada para transporte; b) forma de guardar os suportes de coxas; c) sobre uma mesa, pronta a ser utilizada.

traduz para as parturientes, permitimo-nos apresentar as fotografias (fig. 1) do sistema que idealizámos e tantas vezes utilizámos com o melhor resultado.

Assim, colocada a parturiente numa correcta posição ginecológica e sem anestesia ou só com ligeira analgesia, os não intervencionistas assistem à expulsão espontânea da pelve até que o cordão umbilical passe o anel vulvar. Neste momento puxam pelo topo placentar do cordão com o fim de criar uma ansa que pende para o exterior e protege o umbigo de tracções que sobre ele se possam exercer, com os inconvenientes que poderiam advir da excitação assim provocada, quando o feto não vai nascer imediatamente e a sua cabeça ainda se encontra dentro da cavidade uterina.

Tão difícil se torna, por vezes, assistir a esta demorada expulsão da pelve, quando se alternam os movimentos de «vai-vem» através do anel vulvar e temos a noção de que um simples movimento libertaria o pé e logo a pelve sairia, que os antigos autores, defensores desta atitude não intervencionista, diziam que só era possível ensinar um principiante a assistir ao nascimento dum feto em apresentação pélvica, desde que se tivesse uma vara na mão, pois muitas vezes seria necessária essa vara para bater nas mãos do aluno que erradamente pretenderia ajudar a libertar a pelve. Julgamos, no entanto, que esta rígida atitude não intervencionista é errada pois, por vezes, há dificuldades na expulsão da pelve, motivadas porque um pé está colocado em tal

posição que impede o seu desencravamento. Nestes casos, com uma simples deslocação desse pé, liberta-se com a maior facilidade as nádegas e ganha-se muito tempo sem que isto acarrete mais rápida distensão do períneo e, por consequência, sem que se tenham perdido as vantagens da atitude não intervencionista. É por isto que julgamos ser errada a orientação terapêutica que proíbe a mais pequena manipulação, antes de se fazer a ansa do cordão.

Uma vez, porém, feita a ansa do cordão, alguns permitem que se aumente ligeiramente a dose do anestésico, outros aconselham mesmo essa analgesia mais profunda, embora seja ainda às contracções uterinas e aos esforços expulsivos da mãe que se deixa o encargo de expulsar o tronco do feto. O médico unicamente apoiará o feto fazendo-o cavalgar sobre o ante-braço e, quando muito, se não for essa a sua tendência, obrigando-o a rodar com o dorso para a frente, evitando desta maneira que mais tarde, a cabeça se coloque em óccipito-sagrada. Desde que se vejam os ombros aflorar à vulva, não podemos ter esperanças de que o parto possa continuar a progredir espontaneamente, e a nossa atitude tem que passar a ser mais activa. Primeiro libertaremos os braços e em seguida a cabeça. Não se tendo exercido qualquer tracção sobre o tronco, os braços não se desfletem e, por consequência, atingem-se e libertam-se sempre com a maior facilidade.

Já a extracção da cabeça exige muito maior atenção pois é, sem dúvida, durante ela que

perdem a vida muitos fetos, sobrecarregando da forma que apontámos as percentagens de mortalidade fetal nos casos de apresentação pélvica. E, por isso, absolutamente necessário que, em todas as manobras propostas para conseguir a extracção da cabeça última — manobras, de resto, todas elas na sua essência semelhantes — não seja esquecido um ponto essencial: enquanto a cabeça do feto não estiver bem descida na escavação da bacia, nunca o tronco deve ser levantado na direcção do abdómen da mãe. É este o erro mais vezes praticado e que poderá ser fatal para o feto, especialmente, se ao mesmo tempo exercermos uma pressão supra-púbica muito violenta e mais ainda se a deslocação do tronco do feto para a frente for acompanhada dum tração exercida sobre o mesmo tronco.

Para evitar este inconveniente tem larga aceitação, especialmente em Inglaterra, a técnica proposta por BURNS e MARSHALL, em 1934, e que será talvez a menos intervencionista de todas as técnicas, porquanto propõe que, uma vez libertados os braços e estando a parturiente colocada numa marquesa em posição ginecológica, se deve abandonar o feto deixando-o ficar pendurado pela cabeça durante cerca de 1 a 2 minutos para que, pela acção do seu próprio peso a cabeça se encrave profundamente na bacia até que a nuca apareça por baixo do bordo inferior do púbis.

Nesta altura bastará levantar, sem traccionar, o tronco do feto na direcção do abdómen da mãe, conseguindo-se assim a extracção da cabeça com a maior facilidade. Não há qualquer inconveniente, afirmam, em que se iniciem movimentos respiratórios enquanto a cabeça não foi expulsa, desde que a vagina esteja limpa e o períneo bem retraído sobre a face do feto. Em apoio deste modo de proceder encontramos muitos defensores do método que afirmam ter conseguido, desde que o empregam, uma baixa na mortalidade fetal para os mesmos valores que os seus autores apresentaram, ou seja, 2 a 3 % nas primíparas.

Mas quais serão as vantagens e os inconvenientes desta atitude não intervencionista. Há uns bons anos atrás só se lhe reconheciam vanta-

gens: evitava a desflexão dos braços, diminuía as possibilidades de desflexão da cabeça e, acima de tudo, mostrava-se muito superior às manobras de força quando estas eram executadas sem são critério nem com boa técnica. Esta última condição tem, em nossa opinião, a maior importância e, por isso, aconselhamos aqueles que não possuírem uma larga prática obstétrica a seguir a atitude não intervencionista, cujas linhas gerais atrás deixámos traçadas, pois seguramente assim obterão melhores resultados.

Mas não haverá inconveniente nesta atitude passiva? será, na realidade, de todo inócua a demora na extracção da cabeça do feto?

Com efeito é difícil estabelecer a qual das causas se deve maior mortalidade fetal, se a precipitação e manobras de força, se antes a demora na extracção da cabeça.

Há, sem dúvida, uma enorme tendência para culpar especialmente a primeira condição; mas julgamos que a segunda não é para desprezar. Assim, do que temos observado, resulta a firme convicção de que os movimentos respiratórios executados pelo feto antes da cabeça ser expulsa não podem ser considerados inócuos. Ao colejarmos os resultados da nossa experiência com os apresentados por outros autores, somos levados a concluir que, nos nossos casos, os acidentes atribuíveis à demora na expulsão da cabeça são muito mais frequentes do que os registados por muitos autores. É possível que tal diferença possa ser atribuída ao facto de não administrarmos durante o trabalho de parto depressores respiratórios na quantidade empregada por outras escolas. Verdade seja que os medicamentos depressores e analgésicos trazem em contra-partida uma diminuição nos esforços expulsivos e por isso, uma demora ainda maior na expulsão espontânea do feto. Tudo isto nos leva a não aconselhar a demora excessiva na expulsão da cabeça, particularmente o método BURNS e MARSHALL, embora dele não tenhamos larga experiência.

Preferimos antes conseguir o nascimento rápido da cabeça logo após a expulsão do tronco. Ora, para que o nascimento da cabeça se consiga com facilidade e rapidez é necessário que a sua

descida na escavação pélvica tenha lugar imediatamente a seguir à libertação dos braços. Para conseguir essa descida recorreremos à pressão exercida sobre o fundo do útero e à tracção sobre o feto. A pressão sobre o fundo do útero, já o dissemos, nunca deverá ser violenta; a tracção sobre o feto, de que a manobra de Mauriceau é a mais espalhada e utilizada, também nunca poderá ser manobra de força. Com efeito essa força exerce-se praticamente sobre a coluna cervical e compreende-se os perigos que daqui possam advir. Se há dificuldade em fazer descer a cabeça na escavação pélvica provavelmente haverá certo grau de desproporção feto-pélvica, possivelmente em consequência de desflexão da cabeça. Não podendo, como quase sempre se não pode, conseguir a sua flexão, a descida só poderá ser obtida com forte tracção.

Impossibilitados de empregar a manobra de Mauriceau ou outras semelhantes pelo perigo que representaria exercer tal força sobre a coluna cervical do feto, resta-nos, nos casos em que haja resistência à descida, recorrer ao *forceps*, pois com ele exercemos a tracção directamente sobre a cabeça e protegemos desta maneira largamente a vida do feto. De todos os *forceps* para aplicar à cabeça última aconselhamos o modelo de Piper que, pelas suas curvaturas, torna a sua aplicação e a tracção subsequente mais fácil e na melhor direcção (fig. 2). Raramente haverá indicação para o aplicar pois, na grande maioria dos casos de apresentação pélvica, a cabeça desce com facilidade para a escavação da bacia sem que tenha de se empregar força, mas quando necessária esse *forceps* traz vantagens tão evidentes que, com o maior entusiasmo, aconselho nunca se assistir ao nascimento dum feto em apresentação pélvica sem que previamente tenhamos o *forceps* de Piper colocado ao nosso lado e pronto a servir. Este pequeno cuidado, por nós nunca esquecido, tem-nos permitido extrair com a maior facilidade e sem qualquer lesão fetos que, doutra maneira, julgamos se teriam perdido.

Mas para a aplicação rápida e perfeita do *forceps* exige-se que a parturiente esteja profundamente anestesiada. Ora se seguirmos a atitude não intervencionista e se encontrarmos resistên-

cia à descida da cabeça na escavação, estamos impossibilitados de aplicar rapidamente o *forceps*, pois é necessário antes disso conseguir a completa anestesia da mãe. E, na nossa opinião, essa demora tem inconvenientes. Por isso aconselhamos seguir a atitude não intervencionista somente nos casos em que haja garantias de que é fácil a extracção da cabeça. Ora essa garantia só a teremos quando o feto for muito pequeno e a bacia normal, ou ainda em todas as múltiparas em que não haja desproporção feto-pélvica.

E nas primíparas? Qual a atitude que aconselhamos?

E aqui que o problema terapêutico se apresenta em toda a sua grandeza. Cada caso tem de ser estudado separadamente.

Em primeiro lugar devemos verificar se há nítida desproporção feto-pélvica. Todos sabem quantas vezes é difícil diagnosticar um aperto da bacia e mais ainda um feto muito grande.

Nestes casos não hesitar em recorrer à radiopelvimetria e à radiocefalometria para maior garantia do diagnóstico e, se houver desproporção evidente, optar decididamente pela cesariana no início do trabalho de parto.

Outras condições podem, em nosso entender, aconselhar a resolução destes casos por cesariana.

É também sabido que na apresentação pélvica há grande percentagem de roturas precoces da bolsa de águas. Esta rotura precoce aliada à imperfeita adaptação da pelve ao estreito supe-

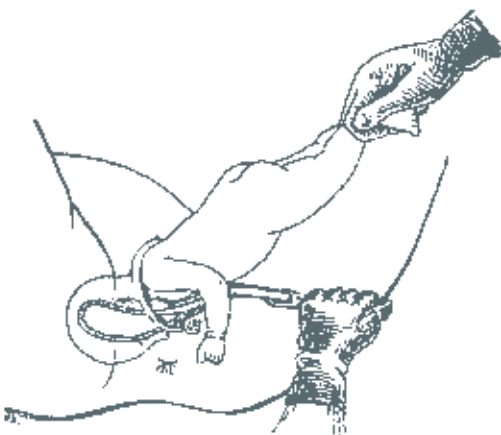


Fig. 2

rior da bacia é uma das causas mais frequentes da procidência do cordão. Por isso, entendemos que sempre que, nestes casos, tiver lugar uma rotura precoce das membranas é obrigação de quem assiste ao parto praticar o toque vaginal com o fim de diagnosticar precocemente a possível procidência do cordão. Se encontrarmos esta complicação e se a dilatação estiver no início está indicada, e isto tanto nas primíparas como nas múltiparas, a cesariana para salvação da vida do filho. No caso da dilatação estar completa julgamos preferível proceder rapidamente à extracção do feto do que sujeitar a mãe aos riscos da cesariana. Não esquecer mesmo que, nas múltiparas, as dilatações muitas vezes completam-se rapidamente e por isso nestas últimas, bem como nas primíparas em que pouco falta para se completar a dilatação do colo, aconselhamos a que, aproveitando a falta de adaptação entre a pelve e a bacia, se espere, debaixo duma vigilância atenta e continuada, que a dilatação se complete e, em seguida, se pratique a grande extracção podálica.

Por vezes aparecem na literatura médica trabalhos em que é defendida a prática da cesariana em toda a primípara idosa com o feto em apresentação pélvica, bem como em toda a primípara, qualquer que seja a sua idade, em que a apresentação seja uma pélvica incompleta. Julgamos que tal critério não é defensável. Aqueles que o seguem seguramente, que se assustam com a responsabilidade de extrair uma criança morta, mas não hesitam em fazer passar a mãe pelos riscos da cesariana e é preciso termos bem presente que a mortalidade materna nesta operação, mesmo em condições ideais, se mantém na maioria das estatísticas sérias em valores que não conseguiram descer abaixo de 1 a 2 %. Que este facto nunca seja esquecido quando marcamos a atitude terapêutica que nos deve nortear em obstetria, pois todos os dias se depara com marcada tendência para resolver dificuldades obstétricas pela cesariana, sem serem convenientemente pesados os riscos que tal acarreta para a mãe. Ora, uma primípara, pelo simples facto de ser idosa, não acarreta seguramente maiores dificuldades à extracção do feto. Tam-

bém não traduz como se tem afirmado a impossibilidade de ter novas gestações. Não julgamos, por consequência, que só pela sua idade indique a necessidade de cesariana.

E o que dizer da apresentação pélvica incompleta? Sem dúvida nela é mais difícil o desencravamento da pelve donde resultam maiores riscos. Assim as pernas colocadas ao longo do tronco como duas talas impedem a grande flexão lateral que é necessária no momento da expulsão das nádegas. Esta é a causa por que, tantas vezes nestes casos, a pelve fica retida na vulva sem conseguir avançar. Vejamos quais os meios de que dispomos para vencer esta dificuldade:

Começamos por exercer tracções com os dedos indicadores aplicados como ganchos nas virilhas do feto. Deve procurar-se atingir as duas virilhas e sobre elas exercer tracções simultâneas mas, por vezes, só a virilha anterior é acessível e, por isso, só sobre ela exerceremos a tracção que então é ajudada pela mão livre que puxa pelo pulso da outra mão que tracciona. Ponto importante sobre todos é o de exercer a tracção sobre o tronco do feto e não sobre a coxa, sob perigo de provocar a sua fractura ou deslocação. Desde que a apresentação esteja bem descida e em contacto com o pavimento pélvico, esta tracção é quase sempre eficaz. Nos casos difíceis não esquecer que ela é facilitada pela prática da episiotomia e pelas tracções executadas só durante as contracções, ao mesmo tempo que um ajudante exerce com as duas mãos uma ligeira pressão sobre o fundo do útero. Não esquecer que esta pressão nunca deverá ser praticada nos casos em que a apresentação esteja alta e fora dos períodos de contracção do músculo uterino. Em casos raros pode haver tal resistência que a força dos dedos seja insuficiente para a vencer e não se consiga desta forma a extracção da pelve. Como deveremos então proceder?

Vários métodos têm sido propostos. Alguns usaram uma fita de gaze, que passada pela prega inguinal permitia exercer sobre esta uma tracção mais forte do que a permitida com os dedos indicadores. O método, no entanto, está sujeito a provocar graves complicações, como sejam feridas profundas causadas pela fricção da fita e

fracturas ou deslocações da coxa, porque a tracção não se exerceu apoiando-se exactamente sobre a virilha. Por isso, outros preferem a utilização de ganchos metálicos rombos pois, com eles, afirmam, estas complicações não existem ou são extremamente raras. Tem, no entanto, poucas simpatias a utilização destes ganchos e, por isso, ainda é encarado e defendido um outro processo de extracção da pelve: com o *forceps*. Mas a grande maioria dos autores opõe-se ao seu emprego. Com efeito o *forceps* não foi construído para ser aplicado à pelve e, mesmo alguns raros modelos que o foram, mostraram-se ineficazes e perigosos e isto porque, tendo a presa de ser transversal é preciso não esquecer que cada nábega se encontra a nível diferente e diferente até para cada caso. Ora, torna-se impossível ter um *forceps* para cada caso e desde que a presa não é eficaz só a poderíamos melhorar apertando as colheres, com todas as lesões tecidulares e as perigosas compressões que daí adviriam.

Nestas circunstâncias somos de opinião que todos os métodos propostos para substituir a tracção com os dedos indicadores sobre as virilhas estão sujeitos a graves perigos e portanto não devem ser empregados. Por isso, desde que a tracção com os dedos se mostre ineficaz, preferimos vencer a resistência por um método diferente: promovendo a descida da perna anterior. Sabemos que é uma manobra muitas vezes difícil nestes casos em que a pelve está profundamente encravada mas sempre a conseguimos realizar sem inconveniente apreciável. Ela exige, no entanto, um certo número de cuidados técnicos que não devem ser esquecidos. Em primeiro lugar e fundamentalmente, é necessária uma anestesia profunda com anestésico que facilite o relaxamento da fibra muscular uterina. No caso de encontrarmos dificuldade à deslocação da pelve para cima, sem o que não se conseguirá a descida da perna, é vantajoso colocar a parturiente em posição de Trendelenburg. Aqueles que não disponham duma mesa cirúrgica aconselha-se-lhes que substituam a posição de Trendelenburg pelo decúbito lateral exagerado com a colocação duma almofada debaixo

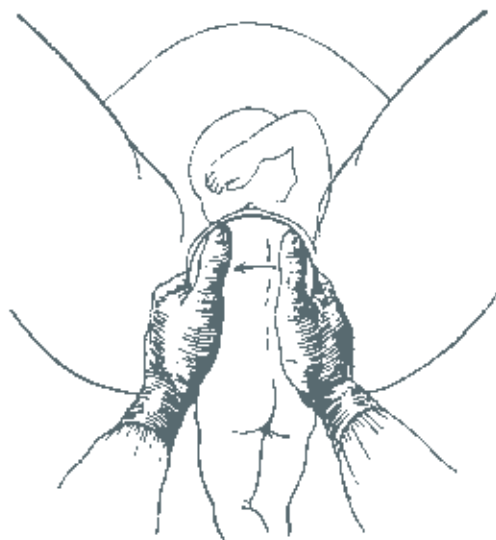


Fig. 3

da pelve da mãe. Nesta posição a acção da gravidade facilitará, da mesma maneira do que no Trendelenburg, o deslocamento da pelve. Para baixarmos o pé não podemos recorrer à manobra de Pinard que nos casos em que a pelve se encravou profundamente, em geral, não dará resultado. A mão do operador terá que avançar ao longo da coxa e depois da perna até atingir o pé.

O facto de, nestes casos, termos conseguido sempre a descida do pé anterior, por vezes, devemos confessá-lo, à custa de manobras laboriosas e por isso mesmo traumatizantes do filho e da mãe, não nos pode fazer esquecer que na literatura médica sempre têm sido citados casos em que esta manobra se tornou impossível ou muito perigosa. Nestes casos teríamos de recorrer à tracção pelo gancho, com todos os inconvenientes que lhe apontámos e se este falhasse só nos restaria o recurso da embriotomia.

São estes últimos casos que illustram o inconveniente e o perigo que pode resultar duma apresentação pélvica incompleta profundamente encravada. Os autores antigos já tinham notado a sua gravidade e por isso defendiam e praticavam a descida profiláctica da perna no início do trabalho de parto. Para eles não havia dúvida de que pioravam o prognóstico deixando pros-

seguir o parto em pélvica incompleta. O único problema que debatiam era se estava indicado fazer a descida profiláctica das duas pernas ou só da perna anterior. Os inconvenientes desta prática saltam à vista: maiores probabilidades de infecção e o sacrifício de muitos fetos provocado pela longa permanência da perna fora da vulva quer se exerçam ou não trações ligeiras sobre ela. Foram estes inconvenientes, tantas vezes verificados, que levaram a adoptar-se a atitude não intervencionista contra a qual hoje numerosos autores se começam a insurgir em virtude dos perigos que atrás lhe apontámos.

Nestas circunstâncias adoptamos e aconselhamos na apresentação pélvica incompleta, em que não haja desproporção feto-pélvica, a descida do pé anterior quando a dilatação está completa e a apresentação ainda se não encontra profundamente encravada, procedendo, em seguida, à grande extracção podálica. Frisamos ser muito importante não proceder à extracção podálica sem que a dilatação esteja completa pois isso dificultaria a descida dos braços e poderia até impedir a extracção da cabeça sem que primeiro se fizessem grandes rasgaduras do colo uterino.

Não é suficiente que se procure fazer o diagnóstico de apresentação pélvica incompleta durante a gravidez, é essencial que também durante o parto se procure certificar qual a atitude das pernas. Com efeito, além dos casos em que o feto se encontra nessa apresentação durante a gravidez — e que são designados por *modalidade nádegas primária* — existe ainda um numeroso grupo de casos de apresentação pélvica completa que se descompletaram no início do encravamento: é a *modalidade nádegas secundária*. Fácil se torna distinguir um grupo do outro pela simples observação do recém-nascido logo após a sua expulsão: as pernas terão tendência a manter a atitude que conservavam durante a gravidez.

Resta-nos marcar a orientação terapêutica que aconselhamos nas primíparas com apresentação pélvica completa que não se descompletou durante a descida e em que não há desproporção feto-pélvica.

Pelos motivos que atrás deixámos registados preferimos proceder à extracção podálica

do que correr o risco de, no momento da extracção da cabeça, não podermos aplicar com rapidez o *forceps* por falta de anestesia suficiente. Simplesmente, nestes casos, procederemos à extracção podálica muito mais tardiamente que nos casos de apresentação pélvica incompleta, já que não temos encontrar dificuldade na descida do pé, quando a pelve está profundamente encravada. Procuraremos mesmo que a pelve seja expulsa espontaneamente, pois desta forma os tecidos moles do perineo sofrem dilatação progressiva o que melhor os protege durante a extracção dos braços e da cabeça. Isto não evita que, nestes casos, dispensemos a prática da episiotomia antes de proceder à extracção. Com efeito entendemos que, a não ser no caso de feto excepcionalmente pequeno, toda a extracção podálica na primípara deve, depois de terminada a anestesia, iniciar-se por uma ampla episiotomia. Durante a extracção podálica podem surgir dificuldades em dois momentos: na libertação dos braços e na extracção da cabeça.

Vejamus como devemos vencer essas possíveis dificuldades.

A desflexão dos braços torna difícil a sua libertação. Devemos, por isso, procurar que a desflexão seja reduzida ao mínimo. Para tanto recomenda-se fazer as trações sobre o tronco somente durante as contrações uterinas. Mas, debaixo do efeito da anestesia, estas contrações são muito ligeiras ou inexistentes, por isso não podemos seguir aquela regra e somente se recomenda evitar a extracção rápida. É também muito importante, como já dissemos, proceder à extracção só depois da dilatação completa. Ainda faremos profilaxia da desflexão dos braços se tivermos o cuidado de, sempre que tivermos de introduzir a mão no útero, como para a descida do pé, puxarmos os braços de forma a que fiquem situados ao longo do tronco do feto.

Peritenc aos pioneiros da obstetrícia o mérito de terem marcado com todo o rigor as manobras a executar para libertação dos braços. Por muito conhecidas não lhes faremos referência, mas somente frisaremos como resolver certas dificuldades que podem surgir.

Assim, muitas vezes torna-se difícil atingir a prega do sangradouro com os nossos dedos. Julgamos preferível não procurar maior descida do tronco, pois isso ainda mais dificuldade determinaria quando da introdução da mão. Aconselhamos de preferência que, com dois dedos sobre o ombro do feto, se puxe este para baixo e, caso isso se consiga, torna-se fácil atingir a prega do sangradouro e descer o braço. No entanto, se notarmos resistência é preferível não puxar pelo ombro e antes empurrar o tronco da criança para cima o que nos permitirá passar a mão entre o feto e a bacia e atingir, com maior facilidade, o braço e promover a sua descida.

Também podem surgir dificuldades na libertação do braço anterior. Nêstes casos é bem conhecida a manobra em que se roda o tronco e desta forma se transforma o braço anterior em posterior, procedendo-se, em seguida, à extracção, em geral, com a maior facilidade. Tão espalhada se encontra esta manobra e tão evidentes são as vantagens que dela resultam que muitos a executam sempre, em todos os casos, quer haja ou não dificuldade na libertação do braço anterior. Contra esta orientação nos insurgimos porque esta manobra, em casos raros, poderá ser perigosa. Assim se a cabeça estiver encravada e especialmente se, ao mesmo tempo, uma contracção uterina a imobilizar ao praticarmos a rotação do tronco corremos o risco de provocar lesões nas vértebras cervicais, tanto mais que é preciso ter sempre presente que para boa execução da manobra é necessário que o tronco seja rodado no sentido em que o braço anterior não tenha tendência a deslocar-se para trás do *occiput*. Ora isso obriga-nos a uma longa rotação, maior que 180°, pois caso assim não fosse a cabeça do feto ficaria em occípito-sagrada.

É preciso não esquecer que a deslocação dorsal do braço é uma situação muito grave. Para conseguir deslocá-lo para a frente do *occiput* várias manobras foram propostas mas, de todas, consideramos preferível a rotação do tronco no sentido de obrigar o braço a escorregar entre o *occiput* e a bacia para ocupar a posição normal tal como indica a fig. 3.

3.º TRIMESTRE - 1949

Devemos frisar que só excepcionalmente se encontrará grande dificuldade na libertação dos braços a não ser que ela resulte duma grande desproporção feto-pélvica. Serão, por consequência, casos que, correctamente estudados, indicariam a necessidade de cesariana. O erro de a não ter praticado pode determinar a impossibilidade de libertação dos braços pelos meios habituais. Teremos então que recorrer ao gancho rombo com a fractura irremediável do úmero que daí resultará, ou talvez, mesmo, só a embriotomia possa resolver tais casos.

Quanto à extracção da cabeça já dissemos da orientação a seguir: nunca empregar tracções fortes sobre o tronco, mas somente sobre a cabeça por intermédio do *forceps*.

Podem, no entanto, resultar sérias dificuldades se o *occiput* rodar para o sacro e não para o púbis. Só se justifica que tal complicação suceda sem a presença do médico, porquanto até mesmo seguindo a atitude não intervencionista deve-se, logo após a execução da ansa do cordão, obrigar o dorso do feto a rodar para a frente, com o fim de evitar um desencravamento em *occiput-sagrada*.

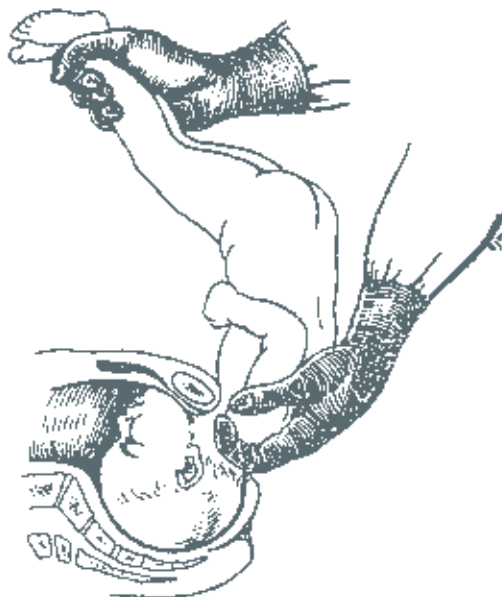


Fig. 4

GAZETA MEDICA PORTUGUESA 759

Mas, caso esta situação se nos depre, como resolvê-la?

Se o mento do feto se encontrar abaixo da sínfise púbica, devemos agarrar a cabeça tal como é indicado na manobra de Mauriceau, empurrar para cima e rodar em seguida, não o tronco mas sim a cabeça para evitar lesões da coluna. Caso, porém, a cabeça esteja muito fixada ou o mento acima da sínfise púbica, torna-se impossível conseguir a rotação desta maneira e então resta-nos somente tentar a manobra de Praga (fig. 4) com grande episiotomia e, se esta falhar, recorrer à craniotomia.

Já mais de uma vez aponte situações que podem surgir no decurso dum parto pélvico e para que não há outra solução terapêutica que não seja a embriotomia. Na verdade serão sempre situações criadas por erros terapêuticos ou de diagnóstico, mas este facto não nos permite ser optimista, porquanto nunca nos devemos esquecer de que a média dos melhores resultados apresentados oscila entre 4 a 6 % de mortalidade fetal para as primíparas e 2 a 3 % para as múltiplas. Em presença destes números muitos defenderam e defendem a versão externa como o melhor meio de evitar os inconvenientes da apresentação pélvica e desta maneira conseguir a maior redução na mortalidade fetal. A ideia é muito antiga e foi largamente posta em prática, embora mais tarde tivesse sido abandonada pelos riscos que a versão externa trazia para a mãe e para o filho.

Quais são esses riscos?

Os mais frequentemente observados são a prociência do cordão e a separação da placenta.

A prociência do cordão não se pode evitar. Somente é necessário que se tenha sempre presente essa possibilidade para que no início de todos os partos, em que se tivesse praticado a versão por manobras externas, se procure diagnosticar esta complicação antes do feto cair em asfixia. Se assim procedermos isto não acarretará um risco muito maior, tanto mais que a apresentação pélvica também facilita a prociência do cordão.

Quanto à separação da placenta e ao parto prematuro que daí possa resultar, os riscos para

o feto serão muito mais pesados. Felizmente que esta complicação pode ser praticamente evitada, já que ela, na grande maioria dos casos, é devida ao emprego de força excessiva e, por consequência, não terá lugar quando a versão for praticada suavemente, com a doente acordada para impedir toda a manobra dolorosa e acompanhando a evolução do feto pela auscultação do seu coração, prontos a suspendermos a versão quando se notem sinais alarmantes de sofrimento. Procedendo assim tomaremos extremamente raros os casos de separação da placenta e deixarão de existir as roturas de útero, verificadas quando a versão era praticada debaixo de anestesia e sem atender a estes cuidados. É evidente que, procedendo desta forma, diminuiremos muito as possibilidades de conseguir a versão externa e essas possibilidades serão tanto menores quanto mais desenvolvido estiver o feto. Por isso ultimamente se aconselha a versão externa na 32.ª semana da gravidez e não na 36.ª semana como há umas décadas se defendia. Na verdade procedendo à versão externa nesta idade da gravidez seguramente que a praticaremos em muitos casos em que mais tarde ela teria lugar espontaneamente. Nestes casos, porém, a versão será fácil e sem riscos. Ainda a versão praticada na 32.ª semana da gravidez terá o inconveniente de facilitar o retorno do feto à posição primitiva. Mas também nestes casos será quase sempre muito fácil repetir a versão. Não vemos, por consequência, que haja inconveniente na prática da versão na 32.ª semana da gravidez e, por isso, aconselhamos a sua prática, usando os cuidados a que nos referimos para evitar as desinserções da placenta. O grande inconveniente da versão externa praticado suavemente e sem anestesia é ela falhar precisamente nos casos em que seria mais vantajosa: na primípara e na modalidade nádegas. Isso, porém, não é argumento nem para empregar força na prática da versão nem para abandonar o seu emprego. Por isto raríssimos são os que hoje não a procuram conseguir.

Nos casos em que a versão por manobras externas se não conseguir e, atendendo aos grandes benefícios que dela esperávamos, é de acon-



selhar a utilização do método que tem sido largamente empregado e com muito bons resultados por alguns autores sul-americanos, ou seja, a administração de 30 grs. de *Castor oil* à noite seguida de um grande clister na manhã seguinte. Por este meio, completamente inócuo, conseguiram esses autores cerca de 80 % de êxitos e ainda, em mais alguns casos, a versão por manobras externas passou a ser fácil depois da administração do purgante e do clister.

## RESENHAS

O COLO DO COTO UTERINO (ANÁLISE DE 123 CASOS) — JOSEPH B. CRAWFORD, CONRAD G. COLLINS e JOHN C. WEED — *Surg. Gynec. & Obst.*, 38 (4): 465-472, Abril, 1949.

A possibilidade de alguns sintomas subjectivos pélvicos terem como origem uma lesão inaparente do colo é posta em evidência, no presente trabalho.

Os A.A., estranhando que nada se tenha escrito sobre o assunto desde Sir James Young, em 1930, fazem uma revisão do problema, apresentando uma série de 123 cotos cervicais, que tiveram de ser removidos, em 40 dos quais (32,5 %), as doentes apresentavam as mesmas queixas que anteriormente à amputação supravaginal do útero.

Destes 40 casos, 23 haviam sido sujeitos a uma única intervenção — histerectomia subtotal e apendicectomia e as restantes 17 a sucessivas intervenções — histerectomia subtotal, salpingectomia e ooforectomia bilaterais —, lamentando os A.A. que, nestes 17 casos, nunca o colo tivesse sido explorado, não obstante os órgãos genitais internos serem totalmente, extirpados.

Os principais sintomas apresentados, na totalidade dos casos, foram os seguintes.

	Casos	Percent.
1) Dor pélvica .....	66	53,6
2) Leucorria .....	60	48,7
3) Corrimento hemático .....	49	39,8
4) Dispareunia .....	39	31,7
5) Dor lombo-sagrada .....	35	28,4
6) Disúria .....	40	32,5
7) Peso no baixo ventre .....	21	17,1

Apresentados assim, os sintomas verificados e as suas percentagens, são feitas algumas considerações, sobre o mecanismo da propagação linfática das lesões do cérvix para os paramétrios, bexiga e bacinete donde a possibilidade de cistites e pielites recorrentes, de ponto de partida cervical.

3.º TRIMESTRE - 1949

Por tudo quanto dissemos se conclui que a apresentação pélvica continua a encerrar um problema diagnóstico e terapêutico dos mais delicados. Os resultados conseguidos, mesmo por aqueles que dispõem de larga prática e da melhor técnica, não são sempre seguramente bons. Por isso, consideramos que, em presença duma apresentação pélvica o melhor é procurar transformá-la, antes do parto, numa apresentação cefálica.

Depois da descrição de alguns testes para a exploração clínica do colo, os A.A. dão-nos as seguintes entidades patológicas, constatadas na totalidade dos casos:

	Casos	Percent.
Cervicite crónica .....	102	82
Estenoses cervicais .....	32	26,9
Eupiema do colo .....	5	4,1
Polípos .....	20	16,2
Endometriose .....	5	4,1
Fibroma .....	4	3,2
Carcinoma .....	7	5,7
Granuloma .....	1	0,8

No capítulo do tratamento, acentuamos, mais uma vez, que se deve pensar no colo, sempre que exista qualquer dos sintomas acima referidos, não devendo ser as doentes sujeitas a intervenções injustificadas, ou incompletas.

Consideram-se, em primeiro lugar, no tratamento profiláctico destes casos, os seguintes princípios:

- 1) Diagnóstico e tratamento da doença do colo.
- 2) Histerectomia total, sistemática, quando indicada.
- 3) Histerectomia subtotal, quando o estado geral da doente não permita a extirpação total do útero, mas remoção do colo cervical, logo que o estado da doente o permita.

Afirmam que o argumento dos defensores da histerectomia subtotal, de que a conservação do colo serve de suporte à cúpula vaginal, não se verificou, em 21 casos de prolapso, constatados nesta série.

Consideram, ainda, a conservação do endométrio, com o fim de manter a função ovárica, fora de uso e perigosa.

Sobre o problema do tratamento curativo do colo do coto uterino, os A.A. seguem as normas seguintes:

- 1) Se não há sinais subjectivos, e o colo é normal, este deve manter-se;

GAZETA MÉDICA PORTUGUESA 761

2) Se há prolapso assintomático do 1.º e 2.º graus a doente é somente vigiada. Se o prolapso é do 3.º grau, mesmo não dando sintomas subjectivos, o coto deve ser removido.

No caso dum prolapso dar sofrimento, deve-se remover o coto, independentemente do seu grau;

3) Quando se verifica a existência duma erosão simples, ou duma infecção superficial do colo, este deve ser electrocoagulado.

No entanto, se a infecção atingir os paramétrios por via linfática, a remoção do coto está indicada;

4) Se há polipos, procede-se à sua extirpação, com cauterização da base. Verificando-se a manutenção dos sinais subjectivos pélvicos, procede-se à remoção do coto;

5) No carcinoma do colo faz-se a aplicação de rádio, röntgenterapia, ou procede-se à remoção larga do coto, conforme o estágio da neoplasia.

6) Se se verifica a existência duma endometriose silenciosa somente a vigilância está indicada.

No caso desta dar sinais clínicos, a remoção do coto impõe-se, seguida de röntgenterapia, além de fazer cessar a função ovárica;

7) No caso dum fibroma do colo, o coto é, sempre removido.

Apresentado, assim, o critério na conduta terapêutica dos vários quadros patológicos do colo do colo uterino, os A.A. preconizam, quando indicada, a via vaginal, na remoção do coto.

Em 121 casos, foi utilizada esta via, que consideram satisfatória e segura, ao contrário do que pensa TE LINDS, que aconselha a via abdominal, por julgar a via vaginal perigosa, pelas fistulas vesico-vaginaes, a que pode dar origem.

Em nenhum dos casos operados, foi constatado este acidente, como se verifica, na seguinte estatística, publicada pelos A.A. no final do trabalho.

	Casos	Percent.
Mortalidade .....	0	0
Morbilidade .....	0	0
Completamente melhorados .....	109	88,5
Não seguidos depois da intervenção .....	11	8,9
Não melhorados .....	3	2,4

EDUARDO DE ALBUQUERQUE

RESPOSTA CLÍNICA DAS LESÕES METASTÁTICAS DO CARCINOMA DA MAMA, À HORMONOTERAPIA, E A SUA RELAÇÃO COM OS GRAUS HISTOLÓGICOS DE MALIGNIDADE — E. LOWENHAUPT, HOWARD L. STEINBACH — *Surg. Gynec. & Obst.*, 88 (3): 291-294, Março 1949.

Os resultados da terapia hormonal no tratamento do carcinoma da mama, e sobretudo das suas metástas-

ses, têm-se mostrado incertas, variáveis conforme o grau de malignidade do tumor.

Os A.A., referindo-se às conclusões da NATHANSON, para quem o stilbestrol dava respostas favoráveis no carcinoma da mama de mulheres idosas, e de HALBERSTAEDTER e HOCHMAN, para os quais o adeno-carcinoma típico responderia melhor aos estrogénios do que os tumores anaplásticos, julgam indispensável relacionar o crescimento histológico do tumor, e o seu grau de malignidade, com as várias respostas obtidas pela hormonoterapia.

Sem conhecerem os dados clínicos, e independentemente da idade das doentes, classificam os tumores quanto à sua malignidade, segundo o critério de GREENOUGH, para quem a baixa malignidade dum tumor, deve satisfazer às seguintes condições:

- 1) Acentuado tipo adenomatoso.
- 2) Intensa secreção celular.
- 3) Uniformidade do aspecto e tamanho das células.
- 4) Uniformidade nuclear.
- 5) Ausência de hipercromatismo nuclear e figuras de mitose.

Seguindo este critério e convenccionando três graus de malignidade — baixa (+), média (+ +) e alta (+ + +) —, conforme o maior ou menor desvio das condições impostas por GREENOUGH, os A.A. apresentam uma série de 27 casos submetidos à terapêutica hormonal, 17 com estrogénios e 10 com testosterona.

Os resultados verificados, foram os seguintes:

Com estrogénios:

- 2 de malignidade baixa — melhoraram 2.
- 8 de malignidade média — melhoraram 5.
- 7 de malignidade alta — melhoraram 1.

Com testosterona:

- 1 de malignidade baixa — melhorou 1.
- 1 de malignidade média — melhorou 1.
- 8 de malignidade alta — melhorou 0.

Os A.A. discutem os resultados, aconselhando a aplicação de estrogénios nos tumores de baixa e média malignidade das doentes idosas, sobretudo quando haja metástases das partes moles.

Nos casos de alta malignidade, aconselham a röntgenterapia.

Nos doentes novas preconizam a testosterona, nos graus de malignidade baixa e média, quando existem metástases ósseas. Nos casos de alta malignidade, nestas idades, aconselham associar a röntgenterapia à testosterona.

Finalmente, acentuam, mais uma vez, que o grau de malignidade dum tumor não depende da idade das doentes, pois tumores de alta malignidade têm sido encontrados em pessoas idosas, concluindo que quanto mais baixa é a malignidade duma neoplasia, mais favorável é a sua resposta à terapia hormonal.

EDUARDO DE ALBUQUERQUE

**O CARCINOMA DO ENDOMÉTRIO NA MULHER JOVEM** — HAROL SPEERT — *Surg. Gynec. & Obst.*, 88 (3): 332-336, Nova Iorque, Março, 1949.

A afirmação de alguns autores (DONALD e SHAW) de que o cancro do corpo é excepcional na mulher, abaixo dos 40 anos, parece não se confirmar na prática.

O A., pretendendo desfazer este conceito tão arraigado no espírito do médico prático, reuniu 12 carcinomas primitivos do endométrio, de entre 255 casos em que a idade das doentes era abaixo dos 40 anos, e junta mais dois novos casos a esta série, elevando, assim, a percentagem em mulheres jovens, abaixo dos 40 anos, de 4,6 para 5 %.

Depois de rápidas e sumárias considerações, sobre a teoria patogénica do carcinoma do endométrio, o autor verifica os seguintes factos:

1) Baixo grau de fertilidade das doentes.  
2) Ausência de indícios de ovulação na maioria dos ovários estudados em cortes. Somente em 2 foram verificados corpos amarelos recentes.

3) Ausência de endométrio secretor típico, havendo-se verificado 5 hiperplasias (35,7 %), uma das quais já havia sido constatada 6 anos antes, por raspagem.

4) Metaplasia escamosa, resultando numa epidermização das glândulas endocervicais em 56 % dos colos estudados histologicamente.

Depois de descrever alguns casos clínicos, documentados com preparações histopatológicas o A. accentua a necessidade de se fazer, sempre, uma raspagem em todos os casos de metrorragias anormais, fora da gravidez, mesmo em mulheres jovens, antes de ser instituída qualquer terapêutica hormonal, e aguardar o resultado do exame histológico.

Finalmente, conclui que a baixa fertilidade, a incidência da hiperplasia, a frequência de ovários quísticos, e a ausência de ovulação, na grande maioria dos casos, e a metaplasia escamosa das glândulas cervicais parecem confirmar a teoria de que o carcinoma do endométrio resulta duma longa, continua e não contrariada actividade hormonal estrogénica.

EDUARDO DE ALBUQUERQUE

**ROTURA DO ÚTERO** — J. E. FITZGERALD, S. WEBSTER e J. E. FIELDS—*Surg. Gynec. & Obst.*, 88 (5): 652-660, Maio, 1949.

A rotura do útero, embora, felizmente, rara, constituiu, ainda hoje, uma situação grave em Obstetrícia.

O pronto diagnóstico, a decisão rápida na amputação supravaginal do órgão, quando possível, o combate da hemorragia e do «shock», este nem sempre, infelizmente, reversível, e a terapêutica profiláctica e curativa da peritonite séptica, pelos antibióticos e

sulfamidas, em doses convenientes, constituem os factores, que podem levar a uma melhoria dos resultados operatórios.

Os A.A., num trabalho donde ressalta uma honesta imparcialidade na crítica dos sucessivos casos, apresentam 42 roturas do útero, em 92.226 partos ocorridos de 1928 a 1947, portanto, num período de 20 anos, no *Cook County Hospital* (Chicago).

Os resultados foram os seguintes:

	Casos	Percent.
Mortalidade materna .....	23	54,76
Mortalidade fetal .....	34	79,97

Em 16 casos, a rotura deu-se fora do serviço e, em 26, depois da admissão, no Hospital.

O maior número de roturas ocorreu dos 36 aos 40 e em múltiplas, pelo que os A.A. lamentam o abuso de se fazer um bom prognóstico do parto, numa gravidez, só pelo facto de ter tido partos espontâneos anteriores.

Foram várias as etiologias verificadas:

	Casos
1) Cesarianas, em gravidezes anteriores. ....	9
2) Apresentação transversa desprezada .....	6
3) Versão, seguida da extração do feto, em apresentação cefálica .....	3
4) Uso de ocitócicos .....	4
5) Trabalho de parto prolongado .....	5
6) Desproporção feto-pélvica (hidrocefalia)...	2
7) Malformações do útero.....	2
8) Fortes contrações do útero, com trabalho rápido «precipitant type of labor» .....	4
9) Traumatismos vários .....	5

No grupo 1, havia sido efectuada a cesariana clássica em 7 casos, e a segmentar, somente em 2.

Em 2 casos, o diagnóstico não foi feito, tratando-se duma surpresa, na sala de operações, pois a sintomatologia era discreta.

No grupo 2, o feto havia sido decapitado em 2 casos, e praticada a versão simples, por manobras internas, em 3 casos. Houve 4 casos de morte materna, morrendo todos os fetos.

No grupo 3, morreram todas as mães e os fetos.

No grupo 4, foi aplicada ergotina num caso, e pituitrina em 3, fora do Serviço, tendo morrido as mães e os fetos.

No grupo 5, salvaram-se 4 mães, mas morreram todos os fetos.

Num caso, o diagnóstico foi feito na mesa de operações.

No grupo 6, morreram as mães, após craniotomia dos fetos.

No grupo 7, salvaram-se as mães e um dos fetos.

No grupo 8 houve 2 mortes maternas por «shock» e hemorragia.

No grupo 9, morreram todas as mães e fetos.

É curioso verificar que, neste último grupo, os traumatismos foram os mais variados.

- 1) Queda por embriaguez.
- 2) Aízetes domésticos pesados.
- 3) Dequitação manual interna.
- 4) Aplicação intra-uterina dum balão numa gravidez de 7 meses.
- 5) Eclampsia (diagnóstico pós-morte).

Nos primeiros 20 anos (1928-1937) houve 25 casos de rotura em 40.327 partos, e numa incidência de 1 para 1.613 partos.

Destes 25 casos, 11 ocorreram fora do Serviço. Morreram 14 mães.

Na segunda década (1938-1947) houve somente 17 casos de rotura em 51.899 partos, numa incidência de 1 para 3.054 partos.

Em 8 casos a rotura deu-se fora do Serviço. Morreram 8 mães.

Na primeira década, predominou a peritonite séptica como causa da morte. Na segunda, apesar da organização dum Banco de Sangue, o «shock» e a hemorragia.

Na segunda década, os casos não diagnosticados foram em maior número, atribuindo-se este facto à menor experiência destas situações obstétricas, resultante da menor incidência das roturas do útero, neste período.

O caso que mereceu maior reparo, pelo erro grosseiro de diagnóstico, foi confundido com uma descompensação cardíaca.

Os A.A., finalmente, fazem um balanço geral dos resultados, segundo a conduta seguida:

Em 28 casos, procedeu-se à intervenção electiva, havendo 10 mortes.

Em 6 casos, foi impossível a intervenção pelo estado avançado de «shock», tendo morrido todas as doentes.

Em 6 casos, não se fez o diagnóstico, morrendo todas as doentes.

Nos 2 restantes, não se operaram as doentes, tendo-se salvo uma.

Em conclusão, afirmam que nos casos em que foi feito o diagnóstico e possível a intervenção electiva, salvaram-se 64,78 % das mães, atribuindo a menor incidência da peritonite séptica, na última década, à aplicação dos antibióticos e das sulfamidas.

EDUARDO DE ALBUQUERQUE

O CARCINOMA INFLAMATORIO DA MAMA — ALFRED C. MEYER, MALCOLM B. DOCKERTY e STUART W. HARRINGTON — *Surg. Gynec. & Obst.*, 87 (4): 417-424, Outubro, 1948.

A afecção da mama mais susceptível de erro de diagnóstico, quando não se tomam as devidas precau-

ções de recorrer ao controle laboratorial, é, incontestavelmente, a mastite carcinomatosa ou carcinoma inflamatório, que, num grande número de casos, é confundido, desastrosamente, com uma simples mastite séptica.

Os A.A., depois de citarem as várias designações desta forma clínica de neoplasia, apresentam 74 casos de carcinoma inflamatório, reunidos de entre 7.000 carcinomas da mama ocorridos na Mayo Clinic, de 1933 a 1945.

Depois de analisada esta série de 74 casos, constataram os seguintes dados clínicos:

A incidência do carcinoma inflamatório, em relação à totalidade dos carcinomas da mama, foi de 1 %.

Todas as doentes eram do sexo feminino, e a média da idade foi de 52,6 anos, tendo a mais nova 32 e a mais velha 72 anos.

A localização sobre a mama esquerda (46 casos) verificou-se duas vezes mais frequente do que sobre a direita (28 casos).

Em 10 doentes (13,5 %), constatou-se a bilateralidade do carcinoma. Em nenhum caso surgiu, simultaneamente, em ambas as mamas.

Das 74 doentes, 24 nunca estiveram grávidas. Num caso, o parto tinha ocorrido, há pouco tempo, estando a doente em lactação.

Os sinais clínicos assemelhavam-se de tal forma a um processo inflamatório, que 14 casos (18,5 %) foram confundidos com mastites, antes de se ter concluído sobre a sua verdadeira natureza neoplásica.

Os sinais mais frequentes foram dados, nas seguintes percentagens:

- 1) Tumefacção da mama, em 62 % dos casos;
- 2) Aumento simétrico do seu volume em 50 % dos casos;
- 3) Rubor da pele, em 53 % dos casos;
- 4) Edema da pele, em 78 % dos casos;
- 5) Dor espontânea, em 53 % dos casos;
- 6) Aderência da pele aos planos subjacentes em 59,4 % dos casos;
- 7) Retracção do mamilo, em 54 % dos casos.

Os A.A. consideram que a percentagem do rubor e edema deve ser superior à registada nas fichas arquivadas, que se mostram deficientes em dados clínicos. Calculam que a incidência destes sintomas deve ser de 100 %.

Depois do estudo anátomo-patológico destas neoplasias, mostram os resultados da terapêutica aplicada a esta série de 74 casos de carcinoma inflamatório, cujo prognóstico continua a ser muito grave.

Dos 74 doentes, 63 sofreram mastectomia.

Em 61 casos, fez-se a mastectomia radical e, em 2, a mastectomia paliativa. Em todos os casos, à excepção de 1, foram aplicados Raios X, no pós-operatório.

Em 10 doentes, fez-se somente roentgenterapia, por a extensão do tumor ter ultrapassado os limites da excisão cirúrgica.

Os resultados foram os seguintes:

Doentes vivas	Após 1 ano	Após 2 anos	Após 3 anos	Após 5 anos	Após 9 anos
	34	17	7	3	1

Os A. A. fazem alguns comentários sobre a incidência do tumor no sexo feminino, e julgam não haver qualquer relação entre a mastite carcinomatosa e a gravidez e lactação, como pensam BOYD, SHUMAN, VOLKMAN, GROWWALD e outros.

A bilateralidade mostrou-se numa percentagem superior (13 %) à verificada por HARRINGTON (6 a 8 %), em 6.216 casos de todos os tipos de carcinoma da mama.

Depois de se referirem à controvérsia travada entre vários autores sobre a via de disseminação do tumor — para uns haveria uma disseminação linfática (LEICH, FISHER e outros), para outros sanguínea (FREEMAN, KÜTTNER e outros) — afirmam que, em todos os casos estudados anatomico-patologicamente, ambas as vias foram responsáveis pelas metástases, predominando, contudo, a via linfática.

O bloqueio dos linfáticos pelas células cancerosas e as alterações vasculares explicariam o edema e o tumor da pele.

Os A. A. acham que, em nenhum caso, se verificou quer clínica, quer histologicamente, qualquer infecção relacionada com o fenómeno inflamatório deste tipo de tumor.

Finalmente, referem que a única doente viva, após um período de 9 anos, havia sido sujeita a mastectomia radical, pelo que a terapêutica cirúrgica, quando possível, deve ser sempre tentada, apesar do prognóstico nestes casos continuar a ser desesperado.

\*  
\*  
\*

Em comentário a este artigo, julgamos de utilidade para o leitor referir um caso que vimos, recentemente, de mastite carcinomatosa numa grávida de 5 meses, cujo diagnóstico foi confirmado, histopatologicamente, pelo Dr. João de O. Campos, depois de simples punção e esfregaço.

A mama atingida foi, de facto, a esquerda, e a sintomatologia era, aparentemente, a duma processo inflamatório.

O aumento simétrico do volume da mama, o rubor acentuado e o edema dominavam o quadro. Não havia tumor individualizado, mas sim uma tumefacção de toda a glândula, com dores intensas espontâneas e provocadas.

As metástases axilares eram evidentes.

No entretanto, verificava-se completa ausência de sinais gerais de infecção, em contraste com um aparente processo inflamatório, que se estendia a toda a mama.

Foi este contraste que mais chamou a atenção sobre este caso, e que levou ao seu diagnóstico, por uma simples punção.

Verificamos, pelo artigo por nós referenciado, que, dos 74 casos, nenhum occidiu sobre um caso de gravidez, pelo que os autores inferiram nada ter o estado gravídico com o carcinoma inflamatório.

Porém, BOYD, SHUMAN, VOLKMAN e outros persistem em relacionar a mastite carcinomatosa com o estado de gravidez e lactação.

O caso, por nós citado, parece estar de acordo com a maneira de ver destes últimos autores.

EDUARDO DE ALBUQUERQUE

TERAPEUTICA DA ROTURA PREMATURA DA BOLSA DE AGUAS — W. WOLF — *Geburts. u. Frauenheilkunde*, 4 (8): Abril 1948.

No fim do século passado a rotura prematura da bolsa de águas (r. p. b. a.) era considerada como acontecimento sem importância. Cerca de vinte anos depois, o assunto começou a merecer um interesse especial. Assim, KRÖNIG recomenda o uso do balão imediatamente depois da rotura. Este procedimento depressa cai no olvido e nasce então a era da terapêutica medicamentosa iniciada por A. MAVER. A esta terapêutica activa medicamentosa associou-se a grande maioria dos parteiros e tem dominado até hoje, ainda que se possam citar autores, como FREV e BURGER, partidários do tratamento conservativo expectante.

Pode pois afirmar-se que o assunto deve encarar-se neste duplo aspecto, parto activo ou conservador. O A. com base em 1.000 partos com r. p. b. a. compara os dois sistemas terapêuticos: 500 partos sujeitos à terapêutica activa (A.) com administração de quinino e pituitrina segundo o esquema de Stein e 500 partos submetidos a terapêutica conservadora (C.) ou seja sem administração de qualquer droga. Os 1.000 casos comparados dizem respeito a fetos com pesos oscilando entre 2.500 a 4.000 grs, em apresentação de vértice e sem qualquer lesão patológica, quer da parte da mãe, quer do filho.

Da comparação resulta uma melhoria para os casos tratados com a terapêutica C, ou seja o tempo entre a rotura da bolsa e a expulsão da placenta é mais curto para os casos tratados com o procedimento C do que com o A. O paradoxo desta conclusão, segundo o A., explica-se na dilatação do colo. As chamadas forças biológicas da dilatação, quando se rompe a bolsa, ajuda não se efectuaram no sentido de provocar a lassidão do *cervix* tempo preparatório

da dilatação. Se se fizer o tratamento activo medicamentoso antes das contrações terem efectuado a preparação do *cervix* para a dilatação, essa não se pode dar e consequentemente compromete-se a dilatação alongando-se o parto. De facto, são frequentes na r. p. b. a. as referências à rigidez do *cervix* e do orifício do colo.

Além disso, as complicações dos acidentes e o número de intervenções é menor com a terapêutica C do que com a terapêutica A.

É fora de dúvida que a administração da droga occitócica conduz à inércia uterina e à asfixia do feto, motivando consequentemente maior número de intervenções. É igualmente um facto provado que o alongamento do parto e a administração de occitócicos condicionam perturbações da dequitação. Os puerpérios foram patológicos numa percentagem maior nos casos tratados com o procedimento A do que nos tratados com C. Quer dizer, o A. é partidário da atitude expectante em todos os casos de r. p. b. a. Com o A. estão outros, como FREY, BURGER, ELMENDORFF, ANSELMIN, WICHMANN, etc.

O A. cita especialmente os casos com o tempo de latência superior a 24 horas e que foram cerca de 100 da sua estatística.

Estes casos em pouco diferiram dos outros no tocante ao parto, complicações, morbidade fetal e materna; apenas apresentaram leve hipertermia durante o parto mas nem por isso o puerpério foi mais carregado. Partindo destas conclusões estatísticas, o A. faz cesarianas em casos com um período de latência grande, ou seja, com b. r. à volta de 3 dias, ou seja para o A. a r. p. b. a. não é contra-indicação para a cesariana; o perigo da infecção resulta menos do tempo da latência e mais do tempo do parto.

TIBÉRIO ANTUNES

CLÍNICA E TERAPÊUTICA DA GRAVIDEZ PROLONGADA - H. RUNGE - *Geburts. u. Frauenheilkunde*, 8.º ano, Maio 1948.

A maceração dos fetos hiper-trazidos constitui um dos primeiros sinais da gestação prolongada; ela

é possível no desaparecimento do vernix caseosa e como tal, do contacto directo do liquido amniótico com a epiderme sem protecção; muitas vezes, além da maceração, a pele do feto e o amnios apresentam uma coloração castanha do mecónio.

O liquido amniótico numa segunda fase é reabsorvido e bem assim opera-se uma desidratação do feto que lhe confere um aspecto atrófico: o feto é em relação ao seu comprimento, menos pesado. O A. é de opinião que não só o metabolismo hídrico está comprometido no feto hiper-trazido, mas também o de outras substâncias, particularmente o oxigénio, cujas trocas ao nível da placenta se realizam precariamente em consequência de alterações da permeabilidade. Sem que possamos afirmar qual a verdadeira causa da morte do feto, é licito admitir que a placenta, pelo menos, é um órgão, como o corpo amarelo, com funções circunscritas a um determinado tempo. O A., depois de fazer uma curta revisão de trabalhos alemães que da gestação prolongada se têm ocupado, refere-se seguidamente à indução do parto.

Todos os AA. estão de acordo sobre as necessidades de desencadear o parto numa gestação prolongada; apenas diferem na data em que se deve provocar o parto. O A. insiste sobre a hipoplásia uterina como razão anatómica da falta de resposta à contração perante os factores determinantes do parto.

Compara neste sentido a inércia primária da sobredistensão uterina à do útero hipoplásico.

O A. é de opinião que para estes úteros hipoplásicos pouco resultado dá a cura de Stein. É partidário, além desta, da dilatação digital do colo, combinada à administração precoce de anti-espasmódicos por haver nestes úteros tendência à hipertonia do corpo e do colo.

Aponta, por último, a cesariana como recurso terapêutico em casos de primíparas idosas ou de grande empenho no feto.

Para o A. o parto deve ser induzido quando, segundo o esquema de Naegle, a gravidez ultrapassa duas semanas.

TIBÉRIO ANTUNES

# Comentário ao Artigo “Terapêutica da Apresentação Pélvica” de António Castro Caldas

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1949*

*Raquel Robalo, Mafalda Simões, Rui Costa*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Rui Costa, e-mail: rui.costa@hvfx.pt

A apresentação pélvica tem uma incidência de 1 a 3% no termo e representa a segunda forma mais frequente de apresentação fetal. Independentemente da via de parto, a mortalidade fetal estudada na apresentação pélvica é 2 a 5 vezes mais elevada relativamente à apresentação cefálica.<sup>1-3</sup> A publicação em 2000 no Lancet do “Term Breech Trial”,<sup>4</sup> representou um marco histórico na conduta obstétrica do parto na apresentação pélvica. Este artigo evidenciou que a cesariana eletiva na apresentação pélvica está associada a uma diminuição marcada da mortalidade e morbidade neonatais, tornando-a na via de parto de eleição. Contudo, muito tem sido debatido sobre este marcante estudo, decisivo nas condutas atuais, havendo mesmo a publicação posterior de um estudo que não mostra diferenças na morbi-mortalidade neonatal com a via de parto.<sup>5</sup> No entanto, uma recente revisão da Cochrane<sup>6</sup> mantém presente a controvérsia, ao concluir que a cesariana eletiva é um parto mais seguro.

No artigo de Castro Caldas, é relatada uma realidade sombria mas verdadeira, com taxas de mortalidade fetal de 28% em primíparas com partos pélvicos vaginais não complicados, chegando mesmo a taxas de 57% em primíparas com partos pélvicos complicados. No que se refere à mortalidade materna, em-

bora mais difícil de atribuir a este modo de apresentação, era estimada uma mortalidade de 6%.

Atualmente, muito se tem criticado sobre a diminuição da prática na realização de um parto pélvico vaginal, que a curto-médio prazo levará à ausência de experiência por parte das equipas médicas, sendo este um problema global. Mas de facto ocorrerão sempre trabalhos de parto avançados em apresentação pélvica para os quais as equipas médicas têm obrigação de estar treinadas e preparadas. Consideramos excepcional a contribuição deste artigo publicado na Gazeta Médica na descrição pormenorizada das manobras obstétricas realizadas na altura, não só numa perspetiva histórica mas pela atualidade de muitas delas. Contudo é importante fazer referência a uma diversidade de modificações que ocorreram desde 1949, aquando da publicação deste artigo, altura em que grande parte dos partos eram realizados no domicílio. Neste ponto, o artigo oferece-nos uma visão histórica da forma como ocorriam estes partos.

A utilização generalizada da ecografia vem claramente pôr termo à maioria das preocupações e dificuldades no diagnóstico também refletidas neste artigo. Este revolucionário meio complementar de diagnóstico, não menosprezando a importância da

semiologia obstétrica, veio otimizar a seleção criteriosa de casos elegíveis para um parto pélvico vaginal seguro.

Por outro lado, em 1949 é patente no artigo a preocupação do autor com a elevada morbi-mortalidade associada à cesariana “mesmo nas condições ideais”, atualmente o parto por cesariana é considerado um parto seguro. A evolução dos cuidados hospitalares, com destaque para o avanço das técnicas anestésicas e da antibioterapia, contribuiu para uma marcada redução dos riscos maternos. Já em 1949, é debatido o importante tema da opção pela cesariana nas primíparas, justificada pela maior mortalidade fetal relativamente às múltíparas. Contudo, nesta altura, os riscos maternos associados à cesariana eram superiores aos riscos fetais/neonatais associados ao parto pélvico vaginal.

A versão cefálica externa é uma técnica não invasiva, realizada em gestações próximas do termo, que tem como objetivo converter uma apresentação pélvica ou uma situação transversa numa apresentação cefálica.

Ainda contemporâneo, o autor debate esta controversa questão da versão cefálica externa, em particular os riscos associados e a idade gestacional ideal. A grande diferença para esta época reside no diagnóstico e mais uma vez na seleção de casos e antecipação das complicações.

Na maioria dos centros o procedimento é realizado sob monitorização ecográfica e é realizada uma cardiocografia após o mesmo, condições ausentes nesta época. As contraindicações absolutas e relativas para esta técnica eram dificilmente identificadas.

Ao diminuir a incidência de apresentações pélvicas a termo, esta técnica permite reduzir o número de cesarianas e de partos pélvicos, facto referido por este autor.

Em conclusão, consideramos, tal como o autor, que “a apresentação pélvica continua a encerrar um problema diagnóstico e terapêutico dos mais delicados”. Se por um lado queremos e devemos empenharmo-nos na diminuição da taxa de cesarianas na apresentação pélvica, por outro deparamo-nos com a dimi-

nuição cada vez mais notória do ensino e treino das manobras obstétricas do parto pélvico vaginal, bem como da versão cefálica externa. Os centros de treino obstétrico poderão representar a grande aposta no futuro, de forma a permitir preparar os profissionais, garantindo assim um parto pélvico seguro.

Apenas a título de curiosidade, dos 1.027 partos realizados de janeiro a agosto de 2015 no Hospital de Vila Franca de Xira, 62 gestações tinham fetos em apresentação pélvica (6,09%), tendo sido realizadas 57 cesarianas (93,5%) e 4 partos pélvicos vaginais (6,5%). Realizou-se uma versão cefálica externa com sucesso.

Nos 1.027 partos realizados e 1.035 recém-nascidos, efetuaram-se 229 cesarianas (22,3%, representando a apresentação pélvica (excluído outras malposições e gemelares com algum feto pélvico), 24,9% do motivo de cesariana.

## Referências

1. Collins S, Ellaway P, Harrington D, Pandit M, Impey LW. The complications of external cephalic version: results from 805 consecutive attempts. *BJOG*. 2007;114:636-8.
2. Royal College of Obstetricians and Gynaecologists. The management of breech presentation. 2006 [consultado agosto 2015] Disponível em : <https://www.rcog.org.uk/en/guidelines-research-services/guidelines/gtg20b/>.
3. Camões S, Ayres-de-Campos D. Versão cefálica externa: uma revisão das complicações e da taxa de sucesso. *Acta Obstet Ginecol Port*. 2013;7:29-35.
4. Hannah ME, Hannah WJ, Hewson SA, Hodnett ED, Saigal S, Willan AR. Planned caesarean section versus planned vaginal birth for breech presentation at term: a randomised multicentre trial. *Term Breech Trial Collaborative Group. Lancet*. 2000;356:1375-83.
5. Glezerman M. Five years to the term breech trial: the rise and fall of a randomized controlled trial. *Am J Obstet Gynecol*. 2006;194:20-5.
6. Hofmeyr GJ, Hannah M, Lawrie TA. Planned caesarean section for term breech delivery. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;7:CD000166.



## UM CASO DE DOENÇA DE CROHN

por

MANUEL FRAZÃO  
Cirurgião dos Hospitais

CRUCES FERNANDES  
Interno de Cirurgia dos Hospitais

JULGAMOS que, ao empregarmos este título para o nosso caso, vamos utilizar o termo que menos objecções poderá provocar. Realmente, muitos têm sido os nomes propostos para designar esta entidade, descrita, pela primeira vez, em 1932, por CROHN, GINZBURG e OPPEINHEIMER. Quase todos têm por defeito não indicar a verdadeira localização da afecção, ou mostrar somente algumas características clínicas que ela pode apresentar. Assim, aqueles autores, propuseram o termo de «ileite regional» para os casos que eles haviam separado do grupo heterogêneo dos granulomas não específicos. Tratava-se de lesões inflamatórias crônicas, de natureza não específica, da porção terminal do ileon, que correspondiam a características clínicas mais ou menos homogêneas. Mas, de então até à actualidade, muitos outros autores descreveram lesões idênticas em todo o delgado, com comparticipação do mesentério, e cabendo igualmente dentro do quadro clínico por eles enunciado. Nalguns casos as lesões eram únicas, noutros múltiplas, interpondo-se zonas de intestino normal às áreas afectadas. Finalmente, teve de se admitir a existência de lesões similares nos cólons, sobretudo a extensão da lesão ao cego. Não é assim difícil compreender as múltiplas designações propostas, às quais vêm juntar-se algumas que pretendem envolver a característica clínica dominante, como a de «enterite crônica estenosante».

\*

Infelizmente, ainda hoje não é possível dizer algo em definitivo sobre as causas das características lesões enunciadas. A discutidíssima relação entre tuberculose e doença de Crohn, não está, evidentemente, esclarecida. De facto, a

lesão anátomo-patológica difere do tubérculo por não apresentar tendência para a caseificação, nem se encontram bacilos ácido-resistentes nos gânglios ou intestino. A menos que se possa provar que tivesse havido, inicialmente, uma tuberculose intestinal, predispondo a zona a ulterior invasão de infecções atenuadas, teremos de excluir a tuberculose da etiologia da doença. BOECKUS acha que aquela hipótese deve ser esclarecida.

Alguns autores, entre eles HADFIELD, consideram, por sua vez, as características histológicas desta doença, mais próximas da sarcoidose de BOECK que do tubérculo. Mas o problema da identidade das duas doenças continua em discussão.

A disenteria bacilar também foi acusada por FEISEN, quando publicou as suas observações com dados epidemiológicos. Queria ele demonstrar o conceito da etiopatogenia comum de disenteria bacilar, da colite ulcerosa e da doença de Crohn. É evidente que a ausência de confirmação bacteriológica ou serológica, nos casos de enterite regional crônica, não pode excluir o bacilo como agente primário. Mas podemos afirmar que não se considera hoje a disenteria bacilar como responsável por grande número de casos desta afecção.

Muitas outras causas podemos ainda apresentar com papel etiológico na enterite. GINZBURG fala de uma perturbação da irrigação sanguínea nos vasos mesentéricos. Mas não devemos esquecer que as tromboses descritas por alguns autores, nos pequenos vasos do mesentério, podem não ser primárias, antes secundárias à inflamação que se desencadeou. Outros autores acusaram os traumatismos, embora com provas pouco convincentes. Uma provável relação entre apendicite e doença de CROHN tem

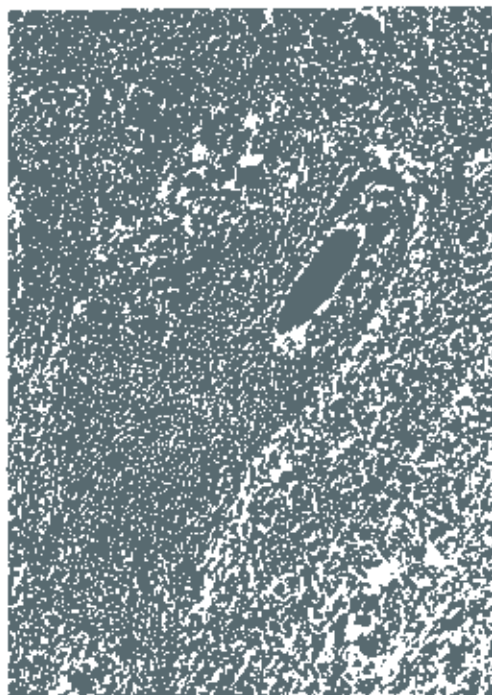


Fig. 1 — Gânglio, ampliado 100 x. Célula gigante

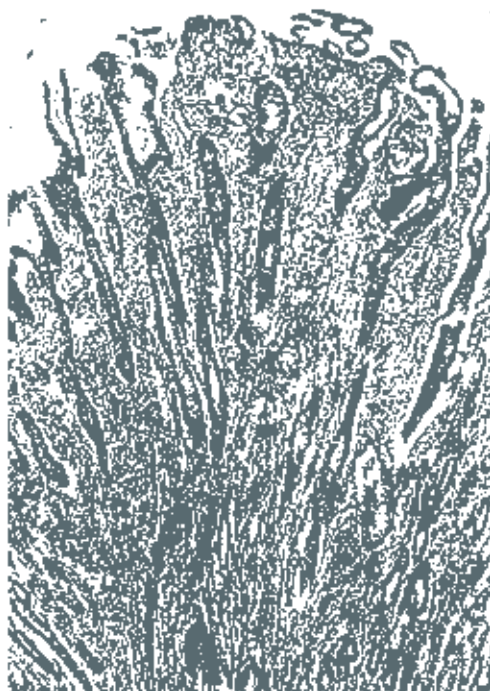


Fig. 2 — Mucosa intestinal, ampliado 50 x. Linfáticos das vias linfáticas dilatados

sido muito discutida e talvez possa ajudar-nos a compreender a etiologia da chamada ileite terminal, mas nunca a das outras localizações da afecção.

Um capítulo ainda aberto à investigação experimental parece ser o da alergia. Alguns autores enveredaram, decididamente, por ele — e KALLIUS chega mesmo a propor o nome de «ileite alérgica», considerando a doença como tendo, invariavelmente, esta origem. Na verdade, numerosas observações o atestam — alguns autores notaram pronunciada eosinofilia nas peças ressecadas, formações granulomatosas, lesões concomitantes, antigas e recentes, indicando a evolução intermitente da doença, estase linfática e edema, presença de células gigantes, enfim, um conjunto de sinais de intensa reacção hiperérgica, explicáveis pela alergia local.

De qualquer forma, lesões importantíssimas, senão as primeiras, aparecem no tecido linfático, e não podemos deixar de mencionar a con-

firmação da obstrução das vias linfáticas na patogenia desta doença, feita por REICHERT e MATHEIS. Estes autores conseguiram produzir linfedema crónico no ileon e cólon de animais, injectando substâncias irritantes e esclerosantes nos linfáticos mesentéricos e submucosos. Por sua vez, a injeção endovenosa de bactérias, após o bloqueio linfático, favorece a evolução das lesões, provocando maior agravamento delas. Este facto viria reforçar a ideia de que o bloqueio do sistema linfático deve desempenhar um papel primacial na patogénese da doença. O facto mesmo da recorrência da afecção após ressecção intestinal, não infirma, evidentemente, a sua origem linfática.

Implicitamente fica aqui posto o problema dos casos agudos, aos quais pretendemos fazer uma chamada especial, não porque possamos esclarecê-lo com mais um caso crónico, mas por o acharmos pouco estudado. Realmente, a maior parte dos casos descritos como verdadeira

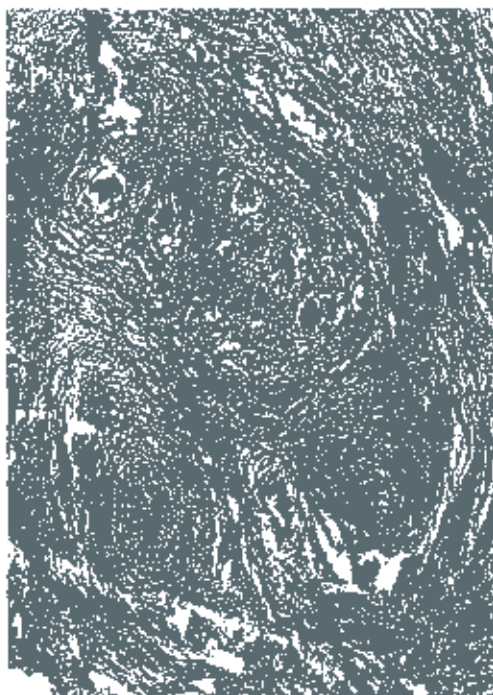


Fig. 3 — Ampliado 50 x. Entre os feixes musculares vêem-se células epitelióides e gigantes do tipo corpo estranho

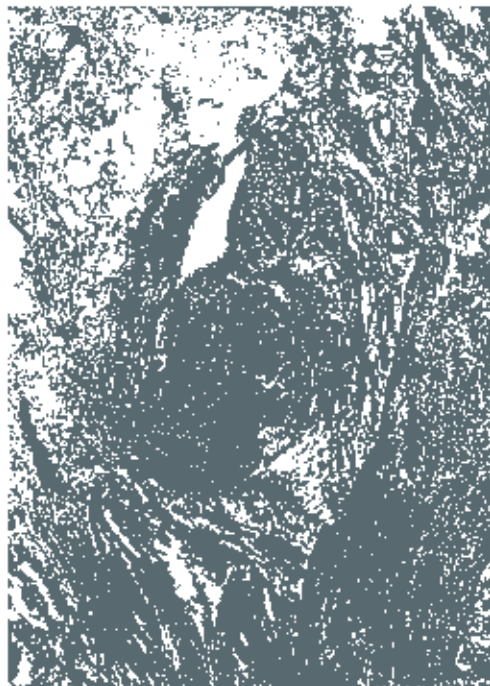


Fig. 4 — Ampliado 50 x. Intensa infiltração inflamatória da subserosa

doença de Crohn, são casos crónicos, apesar de quase todos os autores estudarem os agudos ao encararem o conjunto da doença.

\*

A grande maioria dos casos descritos localizam-se no íleon, às vezes no jejuno e menos vezes nos cólons, sobretudo por extensão das lesões ileais ao cego.

A lesão primacial, senão precoce, parece ser a que aparece nos linfáticos da submucosa. Os próprios vasos linfáticos encontram-se bloqueados por células, resultando daí linfedema e, consequentemente, espessamento e rigidez da parede intestinal. A serosa perde o brilho característico e torna-se avermelhada e áspera. Os gânglios linfáticos estão aumentados de tamanho e o mesentério apresenta-se edemaciado. Tanto na submucosa como nos gânglios encontram-se células gigantes, sem tendência para a caseifi-

cação (fig. 1), e os exames bacteriológicos são negativos.

É crível que o intestino não passe desta fase e possa ainda haver «restitutio ad integrum», mas não são estas as formas que mais vezes caem na mão do cirurgião e, talvez por isso, não estamos bem esclarecidos.

Normalmente, a lesão progredirá — e a mucosa, que está congestionada pela tensão existente na submucosa, projecta-se no lume intestinal por proeminências arredondadas, e aparecem pequenas áreas ulceradas, infecção secundária e fibrose. Esta última pode invadir todas as camadas do intestino. Podem formar-se aderências aos órgãos vizinhos ou à parede posterior do abdómen, por repuxamento mesentérico, devido às lesões que sobre ele incidem. A maior parte das vezes, a lesão pára na válvula ileocecal, mas isso não é regra infalível. Podemos encontrar líquido sero-fibrinoso livre na cavidade peritoneal.

GARLOCK aponta como características as lesões ulcerosas e a tendência para a perfuração em direcção ao mesentério, com formação de abscessos. Mas nem sempre assim sucederá — e a perfuração em peritoneu livre já tem sido citada, como num caso operado por um de nós\*, assim como a formação de fistulas internas ou externas.

Ocasionalmente, mais de um segmento entérico está afectado, interpondo-se entre eles intestino normal, donde o nome de «ileite em áreas saltadas» (*skip areas*).

Finalmente, nalguns casos, o que domina o quadro anátomo-patológico é a diminuição de calibre do lume intestinal, como no nosso actual caso, pois, mesmo que seja considerado como mais precoce a ulceração da mucosa, ela progredirá tão lentamente, que o espessamento de todas as camadas intestinais por fibrose pode ser o mais notável (GARLOCK).

\*

O diagnóstico dos casos agudos quase nunca é possível. O trabalho talvez mais importante acerca deles, o de HOMB (1946), apresenta 41 casos de enterite regional aguda. Este autor separa, atendendo ao quadro clínico e à sua evolução, as ileites das jejunites. No primeiro caso, a sintomatologia seria a duma apendicite aguda e, só a laparotomia levaria ao reconhecimento da doença. Nos casos de jejunite aguda, o início seria súbito, com dor epigástrica, náuseas, vômitos e diarreia; a febre podia variar entre 37,5 e 39°. Infelizmente, a doença de Crohn, aguda, tem sido bastante difícil de estudar, pois a maior parte dos casos julgados como tal, ou se resolveram espontaneamente, ou não chegaram a justificar intervenção que os esclarecesse.

Nos casos crónicos, o diagnóstico pré-operatório pode ser possível. E se não pusemos esta hipótese para o nosso caso, foi porque ele nos

\* Citado na tese de doutoramento de MARIO ROSA — 1947.

impôs uma intervenção de urgência, quando ainda não possuíamos sequer um diagnóstico radiológico. Ele corresponde, realmente, a um dos três tipos clínicos mais frequentes, que cabe dentro do quadro sintomático conhecido por síndrome de König — 1) crise dolorosa, 2) hiperperistaltismo, 3) ruídos intestinais e 4) crises diarreicas. No nosso caso, os sintomas obstrutivos sobrevieram sem serem precedidos por um período de cólicas definidas, mas, em muitos casos assim não sucede — e a doença é precedida por sintomas de colite ulcerosa. No segundo tipo clínico, é precisamente esta sintomatologia de colite que domina, com diarreia, inicialmente intermitente, depois quase diária ou mesmo diária, por vezes com muco ou sangue nas fezes. Há também dor, mais frequente nos quadrantes inferiores.

Em ambos os tipos citados há, em geral, nítida perda de peso e febre vespertina ligeira. Nota-se frequentemente um certo grau de anemia hipocrômica, mas nalguns casos pode ser do tipo pernicioso.

Por fim, no terceiro tipo clínico, a perfuração domina o quadro, dependendo a sintomatologia da complicação que resulta dela. De facto, podem formar-se abscessos, em geral no mesentério, a não ser que uma perfuração coberta os confine à cavidade peritoneal. As fistulas internas representam, evidentemente, a comunicação entre o segmento intestinal lesado e outros órgãos abdominais. Por sua vez, as fistulas externas sobrevêm, em geral, na fossa ilíaca direita, embora possam aparecer com outras localizações. Se a perfuração se der em peritoneu livre, origina-se um quadro de abdómen agudo, como no caso de um de nós já citado atrás.

Os raios X ajudam muitas vezes a pôr o diagnóstico, embora não se possua ainda um sinal patognomónico. Os autores americanos consideram como característico o sinal da corda (*string sign*). Mas também podemos encontrar vários defeitos de repleção, anormalidades de contorno e a dilatação de ansas próximas à lesão.

Já afirmámos que muitos casos de doença de Crohn se resolvem espontaneamente, mas, provavelmente, não aqueles em que as modificações patológicas secundárias apareceram. De qualquer forma, era necessário que o diagnóstico fosse feito sem laparotomia, o que poucas vezes sucede. Se juntarmos a este facto as nossas actuais deficiências no capítulo da etiopatogenia desta doença, compreenderemos o embaraço da terapêutica médica para a tratar. Assim, utilizaremos a terapêutica sintomática dirigida sobretudo contra a infecção, a anemia e a desnutrição.

Somos, por isso, obrigados a pôr em primeiro lugar o tratamento cirúrgico, especialmente estudado para os casos crónicos. Realmente, quando, numa laparotomia, nos deparamos com uma forma aguda e não há, evidentemente, sinais obstrutivos, é provavelmente melhor encerrar a parede e procurar tratar o doente sob o ponto de vista médico.

Quanto ao tratamento das formas crónicas, há, ainda, muitas divergências. Se alguns autores, poucos, julgam que a operação deve ser reservada para as complicações, a maior parte opera todos os casos crónicos. Mas tanto uns, como outros, empregam dois tipos fundamentais de intervenção — a excisão ou a formação de curto-circuitos.

O curto-circuito é, muitas vezes, empregado como primeiro tempo duma ressecção, nos casos em que esta última não é possível, talvez por causa do estado geral do doente, ou pelas condições anatómo-patológicas da lesão. Este ponto de vista é baseado em muitas observações, nas quais o curto-circuito falhou, ou por não ter o doente recuperado o seu estado geral anterior, ou porque houve formação de fistulas internas, exigindo posteriormente uma intervenção de grandes proporções. Na verdade, a experiência dos vários autores leva-nos a crer que a tendência actual é para abandonar o curto-circuito. Não esqueçamos, porém, que muitos preconizam um processo de derivação com exclusão, que tem dado alguns bons resultados e merece continuar a ser empregado. GARLOCK, por mais de uma vez insiste nesta operação de derivação, pois apresenta uma mortalidade baixíssima e

uma recorrência também menor que nos seus casos de ressecção.

A operação de excisão difere apenas em detalhe dos métodos clássicos empregados para as neoplasias malignas. Grande número de autores (BOCKUS entre eles), quando não há fistulas ou abscessos, preferem a excisão num só tempo. E apontam as desvantagens da ressecção em dois tempos (BOCKUS): 1) um período maior de hospitalização; 2) dois riscos operatórios em vez de um só; e 3) perigo de que o processo se difunda com formação de fistulas ou aderências, como resultado das manobras do primeiro tempo. Foi, de resto, este o método empregado no nosso caso.

\*

No dia 31 de Agosto de 1948 dá entrada no nosso Serviço (H. de S. José, S. 3, S. 2), a doente L. A., de 37 anos, casada, natural de Montalegre, Trás-os-Montes. Causa de internamento: eventração, crises de subobstrução.

*Doença actual* — A seguir a um parto distóxico, há um ano, começa a referir crises dolorosas abdominais, do tipo cólica intestinal. As dores parecem percorrer todos os quadrantes do abdómen, com início na região peri-umbilical, sendo acompanhadas de ruídos intestinais. Por vezes, notava mesmo o desentão das ansas, tornando-se estas proeminentes na linha mediana infra-umbilical. Estas crises dolorosas tinham um carácter intenso, mas não eram acompanhadas de perturbações do trânsito intestinal. Só alguns meses após o início das queixas elas começaram a aparecer: consistiam em períodos de obstipação de 2-3 dias, seguidos imediatamente de crises diarreicas; o intervalo entre estes períodos era de 3-4 semanas. A doente não consegue, entretanto, relacionar, no tempo, as crises dolorosas e os períodos de obstipação-diarreia. Há pouco mais de dois meses as crises dolorosas passaram ainda a ser mais intensas, a obstipação aparecia quase a seguir e era muito mais duradoura; tinha azias e, finalmente, vômitos alimentares. O estado geral tem vindo a piorar desde o início das queixas, conservando o apetite fora das crises. Não sabe se teve alguma vez febre — pelo menos, febre alta não acredita ter tido.

*Antecedentes hereditários* — Sem interesse.

*Antecedentes pessoais* — Tem sido sempre saudável. Teve sete partos normais e dois abortos (provocados). História menstrual normal até ao último parto, amenorreia desde então.

*OBSERVAÇÃO* — Doente com aspecto geral deficiente, emagrecida, lícida e calma. *Facies* inca-

racterístico. Conjuntivas pouco coradas, lábios avermelhados e húmidos, língua húmida e saburosa. Pulso rítmico, pequeno, a 72 puls/min. Tensão arterial: Mx., 15; Mn., 7,5. Apirética. *Pescoço* — Normal, sem gânglios palpáveis. *Tórax* — Simétrico e equívoco; respiração do tipo costal inferior; 17 movimentos respiratórios por min., equirresistente, vibrações vocais conservadas; normal à percussão, murmúrio vesicular conservado e ausência de ruídos alveolares à auscultação. Choque da ponta no 5.º espaço intercostal, na linha médio-clavicular; tons cardíacos puros, bem batidos, nos três focos auscultatórios. *Abdómen* — Móvel com os movimentos respiratórios, abaulado, notando-se, quando a doente contrai os músculos abdominais, uma notável deiscência dos rectos anteriores, na porção infra-umbilical. A palpação, quer superficial, quer profunda, é indolor em todos os quadrantes; não se palpa o fígado ou o baço, nem qualquer tumor, apesar da delgadeza da parede abdominal, com pannículo adiposo pouco desenvolvido. Por excitação da parede abdominal, consegue-se notar o desenho das ansas intestinais, que parecem bastante distendidas e oviformes, e palpam-se ruídos hidro-aéreos. Nestas ocasiões, é ainda mais notável a deiscência dos rectos. O exame ginecológico e o toque rectal são negativos, bem como a observação dos membros e outros órgãos ou sistemas.

**SUMÁRIO** — Enquanto se aguardavam os resultados dos exames laboratoriais e radiológicos pedidos, a doente faz, perante nós, uma crise de subobstrução, idêntica às descritas na anamnese (7 de Setembro), da qual melhora rapidamente, mas que se volta a repetir no fim do mês. Apesar de se instituir imediatamente a terapêutica aconselhável, a doente entra em franca obstrução, com vômitos fecaloídeos (4 de Outubro). Como o estado geral, que se tinha vindo a corrigir (soro fisiológico e glucosado por via parentérica, aminoácidos e vitaminas), desde o internamento, é considerado favorável, intervem-se a 5 de Outubro, com o diagnóstico de obstrução intestinal alta por causa não averiguada.

Realmente, ainda não possuíamos o resultado do estado radiológico de trânsito intestinal, já feito a esta data, e o resultado dos exames laboratoriais era o seguinte: análise de urina, normal; reacção de Wassermann e Kahn, negativas; havia ligeira anemia (3.200 ccs hemácias, valor globular = 0,9, hemoglobina = 70%); os glóbulos brancos eram 8.100 e a fórmula leucocitária praticamente normal; a velocidade de sedimentação era de 16 mm. na primeira hora.

**Protocolo operatório:** Laparotomia mediana infra-umbilical. Explorada a cavidade abdominal nota-se a existência dum tumor do tamanho duma laranja, situado no íleon, a grande distância da válvula ileo-cecal, de superfície despolida, esbranquiçado, carto-

náceo, com um cábre irregular e notavelmente diminuído. O íleon proximal, e grande parte do jejuno, encontram-se muito dilatados, de calibre não inferior ao cólon. Faz-se uma tesseção intestinal de mais de 25 cm., com excisão concomitante do mesentério correspondente. Devido à diferença de calibres entre o íleon proximal e distal, opta-se por uma anastomose látero-lateral, após encerramento dos topos intestinais. A parede é encerrada, totalmente, por planos. Ao terminar a operação o estado geral da doente é razoável.

Institui-se como terapêutica pós-operatória, a seguinte: soros por via parentérica, vitaminas B<sub>1</sub> e C, penicilina, sulfamida injectável. No dia seguinte a doente encontra-se algo distendida. Com pituitrina e prostigmine, clisteres introduzidos por sonda de enterócisto e óleo de ricino, consegue-se resolver este íleon paralítico a 10 de Outubro. Dois dias depois tiram-se os *agrafes* e a 14 a doente levanta-se, sentindo-se bem. Como há atraso de cicatrização cutânea são mantidas as crinas por mais uns dias, mas como mesmo assim não se conseguisse uma perfeita aproximação cutânea, fazemos a regularização dos bordos e passamos nova sutura com crinas. A doente é dada como curada no fim de Novembro, mas continua internada por estar a ser tratada de uma otite média, que ela refere ter aparecido de 21 para 25 de Novembro. Finalmente, a 6 de Janeiro de 1949, a doente tem alta, mas como ainda continuasse amenorreica, aconselhamos-lhe um tratamento por estrogéneos.

**Análise histológica:** A mucosa está conservada nos fragmentos examinados. O estrato próprio tem intensa infiltração inflamatória, sobretudo plasmocitária e abundantes leucócitos. Os linfáticos das vilosidades estão dilatados. A infiltração inflamatória estende-se até à subserosa entre os elementos dos feixes musculares. Na subserosa e entre os feixes musculares há formações constituídas por células epitelióides e células gigantes de corpo estranho, de formas bizarras e com grande número de núcleos. Não há caseificação, mas também não há corpos cristalinos típicos de leite terminal. Julgamos, porém, inclinarmos para este diagnóstico por falta de caseificação, pela extensão da distribuição dos folículos e pela falta de B. K. cuja pesquisa foi negativa. Diagnóstico: *Íleon regional, a) / Cânceros.* (Figs. 2, 3 e 4).

**Exame radiológico:** Por ingestão e clister opaco não forneceu elementos dignos de valor diagnóstico.

Não resta dúvidas de que, no presente caso, se deve pôr o diagnóstico de doença de Crohn. Mas não acrescentaremos, provavelmente, grande contribuição para o diagnóstico pré-operatório, visto que o não fizemos. Previmo-lo ao examinar a peça, acabada a operação, pondo-o em

dúvida com a tuberculose; foi o anátomo-patologista que o esclareceu. Infelizmente, o mesmo tem sucedido a grande parte dos autores que trataram profundamente desta doença. De resto, como já tivemos ocasião de acentuar, o quadro da obstrução dominava de tal forma, que muito mais importava resolvê-lo que esclarecer o diagnóstico. Além disso, o exame radiológico, em que tantas esperanças punhamos, não era, de forma alguma, absolutamente esclarecedor.

Chamamos, neste caso, especial atenção à amenorreia, sintoma presente na nossa doente e já citada por alguns autores.

Para finalizar deixaremos em suspenso o prognóstico para uma revisão futura, ao qual a doente prometeu submeter-se. Apenas podemos dizer que o estado geral da doente era satisfatório e não havia perturbações do trânsito

intestinal. A amenorreia persistia à data da alta. Nada acrescentamos, também, ao que dizem os vários autores sobre o destino destes doentes, tantas vezes considerados como um problema cirúrgico permanente, já que nem o ftalil-tiazol e a estreptomina, muito empregados actualmente como tratamento médico destes doentes, parecem ajudar a cura. GINZBURG e GARLOCK, pela sua experiência, acreditam que a quase totalidade das recorrências fazem a respectiva oclosão antes dos dois anos, considerando que se podiam dar como curados, clinicamente, todos os doentes que ultrapassassem este período sem queixas. Infelizmente, assim não sucede, pois muitos casos estão descritos com recorrências ao fim de períodos maiores.

A doente encontra-se livre de queixas e prometeu voltar aos exames de revisão.

# Comentário ao Artigo “Um Caso de Doença de Crohn” de Manuel Frazão e Cruces Fernandes

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1949*

*Raquel Gonçalves*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Gastreenterologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Raquel Gonçalves, e-mail: [raquel.goncalves@hospitaldebraga.pt](mailto:raquel.goncalves@hospitaldebraga.pt)

A doença inflamatória intestinal (DII) foi a causa profissional que abracei desde os meus primeiros passos na Gastreenterologia, em 1992.

O desafio era grande: Tratava-se de uma doença crónica, que atingia, fundamentalmente, pessoas jovens, cuja causa era um mistério e o tratamento, um desafio constante! Todos os ingredientes para atrair uma jovem gastreenterologista, a pisar um terreno novo e fascinante! Nunca me arrependi e após vários anos, permanece a atração, algum mistério e a vontade de um dia, ainda ver surgir a cura para todos os nossos doentes com DII!

Num dos muitos dias preenchidos com consultas, endoscopias, internamento, reuniões... deparei-me com este artigo, escrito em 1949 e intitulado “Um caso de doença de Crohn”, escrito por Manuel Frazão “Cirurgião dos Hospitais” e Cruces Fernandes “Interno de Cirurgia dos Hospitais”. Li e reli e, no final, cheguei à conclusão que no fundamental, estamos hoje como em 1949 – qual a causa subjacente à DII (compreende colite ulcerosa e doença de Crohn) e qual o tratamento definitivo para estas doenças? Continuamos, infelizmente sem resposta e a tentar lá chegar.

Deliciei-me com as descrições detalhadas dos primeiros casos de “ileíte regional”, nome dado aos primeiros casos descritos por Crohn, Ginzburg e Oppenheimer em 1932 e senti-me grata a estes pioneiros e à sua curiosidade e argúcia, que permitiram começar a trilhar este longo caminho.<sup>1</sup>

Sendo eu já um produto de uma época de grande tecnologia, de endoscopia diagnóstica e terapêutica, numa evolução alucinante, faz-me parar para pensar, este artigo em que nos deparamos com um tempo em que o médico só podia contar consigo próprio e com alguns meios rudimentares de diagnóstico e terapêutica.

Pelas múltiplas descrições ao longo de todo o artigo, ressalta a importância da história clínica detalhada, da semiologia e do exame físico, fontes únicas de informação para se chegar a um diagnóstico que permitisse o tratamento adequado. No caso particular da doença de Crohn, impressiona a afirmação “... era necessário que o diagnóstico fosse feito sem laparotomia, o que poucas vezes sucede.” Ou, relativamente ao tratamento, “Somos, por isso, obrigados a pôr em primeiro lugar o tratamento cirúrgico, especialmente estudado para os casos crónicos.”



Nesta altura, rendo-me mais uma vez à ciência, à evolução do conhecimento e da tecnologia e vejo os nossos serviços completamente apetrechados de endoscópios, videocápsulas, ecoendoscopias, tomografias computadorizadas e ressonâncias...

Penso nas estratégias de diagnóstico e terapêutica discutidas em grupo, muitas vezes em reuniões multidisciplinares e na variedade de medicamentos de que dispomos para tratar os nossos doentes, da messalazina ao tratamento biológico (infiximab e adalimumab), passando pelos imunomoduladores (azatioprina, metotrexato)... E penso no que os doentes ganharam em qualidade de vida, na diminuição de morbilidade e mortalidade, na possibilidade de, muitos deles terem vidas produtivas e felizes.<sup>2</sup>

A divulgação do conhecimento, apanágio ancestral da classe médica, o seu interesse e entusiasmo na procura de respostas e o desenvolvimento inerente da tecnologia e dos medicamentos permitiram, neste caso específico, passar de uma situação de quase total desconhecimento e falta de meios para tratar os doentes para uma época de grande avanço em termos de diagnóstico, terapêutica e esperança!

Parei também para recordar os ensinamentos dos nossos professores da faculdade, de recentrar o doente, a sua história e o seu exame físico no nosso quotidiano. E refleti mais uma vez sobre o equilíbrio que devemos procurar entre uma medicina humanizada e centrada no doente em contraponto com a despersonalização e excessivo uso da tecnologia, fruto de algum afastamento relativamente aos doentes e da pressão social para não falharmos.

Como dizia um dos meus primeiros mestres na Gastroenterologia “da doença inflamatória intestinal sabe-se tudo, exceto a causa e o tratamento!” Lembro-me de ter ficado impressionada com esta realidade, a partir do momento em que a DII começou a ter os rostos dos meus doentes e a ter histórias de vida por trás dos processos clínicos. Desejei, com todas as minhas forças, que esta situação mudasse...

Mas, com o passar dos anos, percebi que entre o conhecimento da causa e do tratamento existe um mundo de investigação e de pequenos e grandes

avanços, que fazem com que estes doentes sejam diagnosticados e tratados de forma eficaz e em tempo útil, mesmo que a cura definitiva seja ainda uma miragem!

E, neste confronto de passado e presente, recordando o que era a prática clínica em 1949, fico feliz por viver neste tempo de grandes avanços e descobertas e continuo confiante no futuro do tratamento da doença inflamatória intestinal.

## Referências

1. Baron JH. Inflammatory bowel disease up to 1932. Mt Sinai J Med. 2000;67:174-89.
2. Bernstein CN. Treatment of IBD: where we are and where we are going. Am J Gastroenterol. 2015;110:114-26.

# CIRURGIA

## ORIGINAIS

### UM CASO DE HEMORRAGIAS GRAVES DO ESÓFAGO POR HIPERTENSÃO PORTAL TRATADO POR GASTRO-ESOFAGECTOMIA

por

ANTÓNIO E. MENDES FERREIRA

Cirurgião dos Hospitais Cívicos e do Hospital  
do Ultramar de Lisboa

e

J. CARIA MENDES

Assistente da Faculdade de Medicina e Internão dos  
Hospitais Cívicos  
e do Hospital do Ultramar de Lisboa

**B**ANTI descreveu, em 1894, um síndrome clínico caracterizado por esplenomegalia, anemia, trombocitopenia e leucopenia, cujo processo patológico inicial consistia numa esplenomegalia congestiva que evoluía secundariamente para a cirrose do fígado e que ficou na literatura médica com o seu nome. Com os anos, foram-se conhecendo doentes com o quadro clínico inicial da doença de BANTI nos quais nunca se desenvolveu cirrose hepática, o que veio perturbar o conceito original daquele autor e trazer ao síndrome de BANTI e aos síndromas afins várias designações. Só quando se pôde comprovar que muitos destes quadros resultavam duma hipertensão da veia porta ou de algumas das suas veias tributárias principais se criou, num sentido mais lato, o chamado síndrome de hipertensão portal.

WHIPPLE, que durante anos se dedicou ao estudo experimental e clínico deste síndrome, analisando a evolução da enfermidade, os achados operatórios e os resultados das intervenções cirúrgicas, estabeleceu uma classificação que é considerada clássica. Segundo ele, conforme a zona do bloqueio venoso, existem dois tipos distintos de hipertensão portal:

A hipertensão da veia porta por causa extra-hepática que reúne os casos em que o fígado se

conserva normal e existe obstrução da veia porta, antes de ela se ramificar na espessura desta glândula, ou de alguns dos seus ramos principais;

A hipertensão da veia porta por causa intra-hepática, cujo exemplo fundamental é a cirrose do fígado.

Quando se estabelece uma situação de hipertensão portal, os vasos venosos colaterais dilatam-se a fim de permitir a passagem do sangue para as veias cavas e, assim, o retorno ao coração. De todas as varizes que essa circulação vai provocar ao nível das diferentes veias anastomóticas entre o sistema venoso portal e o sistema venoso geral, as mais importantes, sob o ponto de vista clínico, são as que se estabelecem no terço inferior do esófago e na parte alta do estômago. A sua importância resulta do facto de estas varizes serem particularmente vulneráveis e constituírem a causa de hemorragias agudas graves, muitas vezes mortais.

Mais de metade dos doentes com varizes sangrentas do esófago por hipertensão portal secundária a cirrose do fígado morrem, em menos de um ano, em consequência das suas hemorragias, se não forem devidamente tratados. Nas hipertensões portais extra-hepáticas, as hemorragias

são igualmente graves e frequentes mas o prognóstico é consideravelmente melhor (BLAKEMORE e outros).

O tratamento racional e eficiente da hipertensão da veia porta é o estabelecimento cirúrgico duma anastomose entre os sistemas venosos portal e geral, anastomose capaz de reduzir a pressão aumentada ao nível daquele primeiro sistema.

Quando, em 1877, VON ECK criou num animal de experiência — o cão — uma fistula cirúrgica látero-lateral entre a veia porta e a veia cava inferior, ficou assente o princípio terapêutico que ainda hoje nos orienta, pois aquela fistula permite a passagem para a veia cava dum volume considerável de sangue do sistema portal onde a pressão é anormalmente muito maior.

A primeira operação deste tipo realizada no homem foi efectuada por VIDAL em 1903, mas só passados nove anos, em 1912, ROSENSTEIN apresentou outro exemplo, este com maior sobrevivência. Outras tentativas se fizeram desde então, como as de MARTEL e de WHIPPLE, devendo-se porém a BLAKEMORE a apresentação da primeira série já considerável de doentes sofrendo de hipertensão portal e tratados cirúrgicamente (1948 — 58 casos).

Além da fistula venosa porto-cava, outros tipos de anastomoses entre o sistema portal e o sistema geral têm sido propostos e utilizados, como a anastomose espleno-renal e ainda outros à custa das veias mesentéricas e ováricas.

A laqueação da artéria hepática em certos casos de cirrose do fígado, visando melhorar a circulação sanguínea intra-hepática e, assim, diminuir a pressão ao nível da veia porta, tem sido efectuada algumas vezes. Os resultados dependem de vários factores e não estão ainda cabalmente esclarecidos. Além disso, esta intervenção é muito ariscada, estando descritos exemplos, experimentais e clínicos, de necrose aguda do fígado e morte.

A esplenectomia, que foi uma operação que muito se generalizou, está hoje quase totalmente abandonada pois só é útil nos casos raros de trombose circunscrita da veia esplénica. Nos outros doentes, o seu efeito redutor da hipertensão

portal é muito aleatório apesar de reduzir em cerca de 40 % o volume do sangue circulante no sistema portal.

A inutilização da veia esplénica é um inconveniente técnico que impedirá que, mais tarde, se possa efectuar, se necessária, uma anastomose espleno-renal. Esse facto é tão importante e tão pouco conhecido que cerca de 40 % dos 157 casos operados por BLAKEMORE até 1951 — e o caso que motivou esta comunicação — já tinham sofrido ablação cirúrgica do baço.

A operação de TALMA que, como se sabe, consiste na fixação à parede anterior do abdómen do grande epíploon, ou qualquer das suas variantes, a fim de estabelecer uma circulação colateral mais acentuada, está hoje praticamente abandonada em virtude dos fracos resultados obtidos.

PREMISTER e HUMPHREY propuseram a gastrectomia total ou a gastro-esofagectomia parcial para o tratamento das hemorragias por varizes gastro-esofágicas. Com efeito, a ressecção do terço inferior do esófago e da parte alta do estômago, que é a zona onde existem as varizes, embora não tenha qualquer acção sobre a etiologia do síndrome da hipertensão portal, põe os doentes ao abrigo das hemorragias, tantas vezes mortais, porque se faz a exérese da única zona do tubo digestivo onde existem varizes capazes de originar hemorragias graves. GRAY e WHITESELL, de acordo com os conceitos que levaram à realização desta operação e fundamentados na sua experiência de casos de hemorragias graves por varizes do esófago em que não foi possível demonstrar a existência duma cirrose hepática ou duma hipertensão portal, admitem a possibilidade de estas varizes poderem resultar duma hipertensão retrógrada das veias do terço inferior do esófago e da parte superior do estômago, a partir duma regurgitação do sistema ázigos. Assim, recomendam este tipo de intervenção cirúrgica sempre que existem hemorragias com varizes do esófago sem que se consiga comprovar a presença duma hipertensão ao nível da veia porta.

A laqueação e a esclerose dos três cordões varicosos sangrantes do terço inferior do esófago



Fig. 1



Fig. 1-a

e da parte cardíaca do estômago, através duma esofagotomia, tal como propôs BOEREMA, tem sido efectuada algumas vezes e é a operação recomendada nos doentes com grave risco operatório.

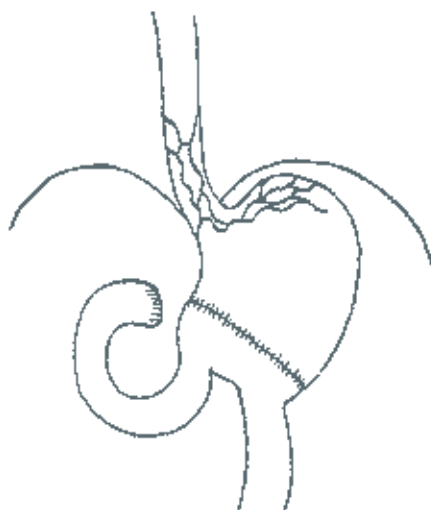


Fig. 2

CASO CLÍNICO

*J. D. B. O.*, de 32 anos de idade, casado, natural do Funchal, factor dos caminhos de ferro em Moçambique, baixou ao Hospital do Ultramar em 24 de Agosto de 1956 por hematóemeses e melenas graves e repetidas.

Em 1945, quando tinha 20 anos, começou a ter hematóemeses e melenas, irregulares e incaracterísticas, de volume variável, que muitas vezes o levaram a uma situação de anemia aguda grave e que não eram precedidas de quaisquer queixas dispépticas ou de dores abdominais. Estas hemorragias tornaram-se tão frequentes que, em 1947, provavelmente com o diagnóstico de úlcera duodenal sangrante, foi operado [gastro-enterostomia?].

As hematóemeses e as melenas, porém, repetiram-se, mantendo a mesma irregularidade e inconsistência na frequência e no volume, pelo que, em 1952, o doente voltou a ser operado (gastrectomia parcial), certamente com o mesmo diagnóstico.

Não melhorou, pois continuou a ter hemorragias graves pelo que, em 1953, de novo se sujeitou a outra intervenção (esplenectomia).

Contudo, as hematóemeses e as melenas persistiam e, assim, em 1956, então com o diagnóstico de hemorragias graves por rotura de varizes do esófago, secundárias a hipertensão portal, foi submetido a quarta

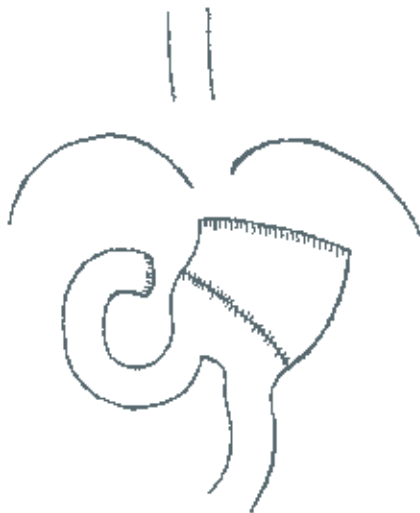


Fig. 3

intervenção cirúrgica. Nesta operação, como fomos informados, tentaram efectuar uma anastomose porto-cava que não foi factível porque, em virtude da sua enorme fragilidade, todo o sistema venoso tributário da veia porta sangrava tão facilmente que tornou a operação tecnicamente impossível. Assim, o doente foi enviado ao Hospital do Ultramar de Lisboa para

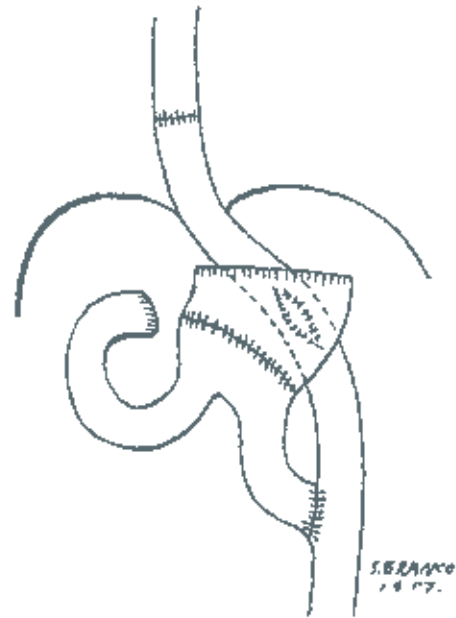


Fig. 4

se efectuar uma laqueação transesofágica das varizes do esófago.

O doente, em virtude da frequência e da gravidade das repetidas hemorragias, tinha feito até à data

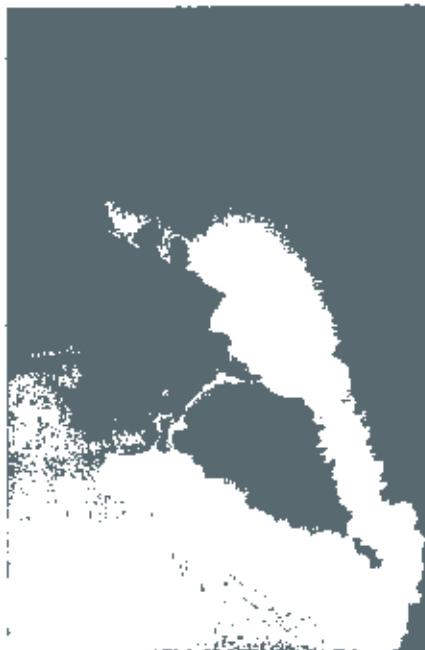


Fig. 5



Fig. 5a

da entrada neste Hospital cerca de sessenta transfusões de sangue.

*Antecedentes pessoais e familiares* sem interesse.

*Exame físico* — Regular estado geral e de nutrição. Tipo asténico. Pele e mucosas coradas. Hidratado. Pulso 88, cheio e rítmico. Tensão arterial 12 e 8 (Pachon).

Cabeça, tórax, abdómen e membros normais. Cicatriz supra-umbilical mediana. Ausência de sinais de circulação cutânea abdominal desenvolvida.

*Exames laboratoriais* — Contagem de eritrócitos, doseamento de hemoglobina, contagem de leucócitos, fórmula leucocitária, velocidade de sedimentação, ureia no sangue, proteinémia e quociente albumina-globulina, reacções de Wassermann e V. D. R. L., urinas e provas de funções hepáticas dentro dos valores normais.

O estudo radiológico do esôfago para pesquisa de varizes (30 de Setembro de 1956 — *Ayres de Sousa*), revelou enormes varizes do seu terço inferior, as maiores que tinhamos observado ou encontrado relatado na literatura (figs. 1 e 1-a).

O cateterismo das veias supra-hepáticas (14 de Novembro de 1956 — *Jacinto Bellencourt*), revelou sinais favoráveis a uma obstrução pré-hepática da veia porta.

Com o diagnóstico de varizes sangrantes do esôfago por hipertensão portal extra-hepática e, sem qualquer tratamento pré-operatório especial, foi operado.

*Operação* — 30 de Novembro de 1956.

Anestesia geral (*Lopes Soares*).

Incisão oblíqua, transrectal, supra-umbilical.

Aberta a cavidade peritoneal, verifica-se que, nas intervenções anteriores, o doente tinha sido submetido a uma gastrectomia de cerca de metade do estômago com uma anastomose do tipo Palya, a uma esplenectomia (fig. 2) e a tentativas de estabelecimento da circulação colateral por aderências entre o fígado, o estômago, a parede abdominal anterior e a face inferior do diafragma por irritação peritoneal e suturas com pontos de linha. Todas as veias do território da veia coronária estomáquica estavam muito congestionadas e dilatadas, atingindo aquela veia o calibre dum dedo mínimo. Havia aderências em toda a cavidade e as vísceras sangravam abundantemente à mais ligeira manipulação operatória. Tentou medir-se a pressão venosa ao nível da origem da veia esplénica e da coronária estomáquica e aproveitar a punção para fazer uma portografia intra-operatória, mas a sangria foi tão acentuada que desistimos de colher esses importantes elementos de estudo. Em virtude da impossibilidade de, sem gravíssimo risco operatório, expormos a veia porta, resolvemos efectuar uma gastro-esofagectomia parcial apesar das más condições resultantes das operações anteriores. Entretanto fizemos uma biopsia do fígado.

NOV.-DEZ. - 1957

A incisão foi alargada para o tórax através do 8.º espaço intercostal esquerdo. O diafragma foi aberto desde o bordo costal até ao hiato esofágico com enorme dificuldade em virtude das fortes aderências entre o fundo do estômago e o diafragma. O ligamento triangular do pulmão esquerdo foi seccionado. Incisão da pleura sobre o esôfago e libertação deste desde o hilo do pulmão até ao hiato. Libertação do esôfago do hiato e, no abdómen, isolamento da parte alta do estômago. Secção oblíqua do terço superior do estômago deixando entre esta secção e a anastomose anteriormente executada, uma porção de estômago com a largura duma mão-travessa. Encerramento do estômago com duas suturas de *cat-gut* atraumático e uma de linha 00.

Abertura longitudinal do esôfago até ao hilo pulmonar, o que permitiu observar bem as enormes dilatações varicosas que o exame radiológico demonstrara. Laqueação de todas as veias do esôfago imediatamente acima das varizes. Sutura da abertura longitudinal do esôfago em 3 planos desde o hilo do pulmão até 7-8 centímetros acima do diafragma. Secção do esôfago e dos vasos a esse nível (fig. 3). Restabelecimento da continuidade do tubo digestivo à custa duma anastomose do tipo Roux empregando a primeira ansa do jejuno e fazendo uma larga gastro-entrostomia vertical no ponto onde essa ansa passava junto do colo gástrico (fig. 4).

Reconstituição do hiato esofágico com pontos separados de linha 00 entre o diafragma e o jejuno. Sutura da brecha diafragmática com pontos separados de linha. Sutura do bordo costal com *cat-gut* crómico 2. Drenagem da cavidade torácica através duma contra-abertura no 9.º espaço intercostal esquerdo, na linha axilar posterior. Aplicação intrapleural e intraperitoneal de penicilina e estroptomicina. Encerramento total das cavidades torácica e abdominal por planos com linha e *cat-gut* crómico 2.

A operação, que foi extraordinariamente laboriosa e difícil, demorou 6 horas e 45 minutos e, durante a intervenção, o doente recebeu 5.000 cm<sup>3</sup> de sangue total.

Apesar da gravidade e extensão da intervenção cirúrgica, o doente fez um ótimo pós-operatório.

A biopsia do fígado revelou "infiltração linfoplasmocitária dos espaços porta com fibrose peridobular e raramente no interior do lóbulo hepático" (*Cortex Punnett*).

O estudo radiológico pós-operatório (*Ayres de Sousa* — 18 de Dezembro de 1956) mostrou ausência de imagens de varizes do esôfago, uma anastomose permeável funcionando bem. O colo gástrico esvaziava ao fim de 20 minutos (fig. 5).

O doente teve alta, sem queixas, em 21 de Janeiro de 1957.

GAZETA MEDICA PORTUGUESA 725

## COMENTÁRIO

Vários aspectos devem ser focados na apreciação deste caso clínico.

Em primeiro lugar, a série de operações a que o doente foi submetido sem um diagnóstico que as justificasse. Pelo menos a gastro-enterostomia e a gastrectomia devem ter sido executadas com a convicção, certamente errada, de que a causa das hemorragias era uma úlcera duodenal ou gástrica. A esplenectomia, fundamentada num conceito desactualizado, não só se mostrou insuficiente como tirou a possibilidade de se fazer uma anastomose espleno-renal que muito provavelmente, resultaria eficaz. A quarta operação, tentativa de anastomose porto-cava, foi, em nosso entender, a única justificável, mas compreendemos bem a sua impossibilidade porque, mesmo em operações primárias para tratamento cirúrgico da hipertensão portal, esta intervenção é muito frequentemente impraticável pelo desenvolvimento atingido pela circulação colateral à volta da veia porta ou mesmo pela sua transformação cavernosa.

Depois, o problema do diagnóstico correcto e da atitude terapêutica. Em virtude das hemorragias repetidas e graves do doente e como não era possível esclarecer cabalmente a causa da hipertensão portal pois a falta do baço nos não permitia fazer uma esplenoportografia pré-operatória, servimo-nos dos resultados do cateterismo das veias supra-hepáticas para admitir que se tratava duma hipertensão extra-hepática, hipótese corroborada pelas repetidas provas de função hepática que sempre foram normais.

E foi fundamentados nestes elementos, com a comprovação intra-operatória da impossibilidade de se executar qualquer anastomose porto-sistémica e conhecendo as bases teóricas e os bons resultados da gastro-esofagectomia parcial, que se nos afigurou que esta operação seria eficiente e a mais indicada, apesar de apenas dispormos da metade superior do estômago.

Nestas condições, como era impossível executar uma gastro-esofagostomia, optámos por uma anastomose do tipo Roux. A razão porque anastomosámos a ansa jejunal ao estômago re-

side na intenção de utilizarmos o pequeno segmento gástrico restante como reservatório dos alimentos ingeridos, o que felizmente conseguimos, pois mais tarde, pelo exame radiológico, pudemos comprovar que a papa opaca se mantinha nesse pequeno segmento cerca de 20 minutos.

## RÉSUMÉ

Après quelques considérations sur la physiopathologie de l'hypertension portale et les techniques chirurgicales proposées pour son traitement, les AA. présentent un cas d'un malade ayant des hémorragies multiples et graves par varices de l'oesophage à cause desquelles il avait subi soixante transfusions et quelques interventions chirurgicales sans aucun résultat. Le succès obtenu par les AA. chez ce malade a été dû à une gastro-oesophagectomie partielle.

Les AA. rapportent la technique de la gastro-oesophagectomie qu'ils ont pratiquée à cause des interventions que le malade avait déjà subi, parmi lesquelles une gastrectomie partielle du type Polya.

Ils documentent leur cas clinique et leur technique chirurgicale avec des radiographies et des schémas et ils finissent par relever l'utilité de la gastro-oesophagectomie primaire dans le traitement de certains cas d'hypertension portale avec des varices saignantes de l'oesophage.

## SUMMARY

The AA., after having done some considerations about the physiopathology of the venous portal hypertension and its surgical treatment, present a patient having several and serious hemorrhages caused by esophageal varices on account of which he had allready suffered about sixty blood transfusions as well as some unsuccessful operations. Finally, they performed on him, with success, a partial gastroesophagectomy.

The AA. describe the type of gastric resection performed on account of the former surgical interventions, one of which was a partial gastrectomy, Polya type.

They illustrated its clinical case with some drawings and X ray pictures and emphasize the utility of the primary partial gastroesophagectomy in the treatment of some cases of portal hypertension with bleeding esophageal varices.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- AZEVEDO MAIA, J.; SOUSA PEREIRA, A.; MELO ABRILHO, M.; LINO RODRIGUES, J. e NOGUEIRA, J. A. — Etude phlebographique et essais therapeutiques dans les thromboses des veines du systeme portal — Procès-verbaux des séances du XIV Congrès de la Société Internationale de Chirurgie (1951) — 426.
- BETTENCOURT, J. MONTZ; ESTEVES, F. VASCONCELOS; FRAGOSO, J. C. BARRETO e CARVALHO, J. SILVA — O cateterismo das veias supra-hepáticas — Actas do II Congresso Luso-Espanhol de Cardiologia — Lisboa, 1956 — 1, 191.
- BLAKEMORE, A. H. — Porto caval anastomosis. Observations on technic and preoperative care. *Surg. Clin. North America*, 28: 278, 1948.
- Portal hypertension. *Surg. Clin. North America*, 32: 359, 1952.
- Portal anastomosis. *Surgery*, 22: 480, Set. 1948.
- Pre-operative evaluation of liver function in patients with cirrhosis of the liver. *Surg., Gynec. & Obst.*, 89: 357, Set. 1949.
- Portal hypertension. Procès-verbaux des séances du XIV Congrès de la Société Internationale de Chirurgie (1951), 349.
- BOEREMA, I. — Obliteration of esophageal varices in cases of portal hypertension. Procès-verbaux, 1951, 383.
- COSTA, J. CELESTINO DA e SOUSA, AVRES DE — Esplenoportografia — Actas do II Congresso Luso-Espanhol de Cardiologia, Lisboa, 1956, I, 231.
- Hemodinâmica espleno-portal — IV Congresso Médico de Radiologia, Lisboa, 1957.
- CRILE, GEORGE — The Transesophageal ligation of bleeding esophageal varices. *Arch. Surg.*, 61: 654, Oct. 1950.
- D'ALLAINES, F. G.; LOPTAY-JACOB, J.-L.; DUBOST, CH. e ADVERT, J. — Indications et resultats du traitement chirurgical de l'hypertension portale. Procès-verbaux... (1951), 391.
- DE CAMPS, PAUL — The surgical treatment of portal hypertension. *Surg. Clin. North America*, 33: 975, 1953.
- ECK, N. VON — A laqueação da veia porta. *Voyena Med. J.*, 1877 (citado).
- GRAY, HOWARD K. e WHITESELL, FRANK B., JR. — Hemorrhage from esophageal varices. *Ann. Surg.*, 132: 198, 1950.
- JULIAN, ARMAND C. e FIELDS, CHARLES E. — Shunts operations for esophageal varices. *Surg. Clin. North America*, 32: 229, 1951.
- LEGER, L.; PATEL, J.; CASTAIGNE, P. e FERROS, G. — Etude critique des épreuves de perméabilité des anastomoses des systemes porte et cave. Procès-verbaux... (1951), 409.
- LINTON, R. R.; HARDY, I. B. e VOLWILER, W. — Portocaval shunts in the treatment of portal hypertension. *Surg., Gynec. & Obstet.*, 87: 129, 1948.
- LINTON, R. R. e WARREN, R. — The emergency treatment of massive bleeding from esophageal varices by transesophageal suture of these vessels at the time of acute hemorrhage. *Surgery*, 33 (3): 241, Fev. 1953.
- MORTON, J. H. e WHELAND, T. J. — Esophageal varices without portal hypertension. *Surgery*, 36 (12): 138, Dez. 1954.
- MULLIGAN, LEO — Venous shunts in portal hypertension. *Surg. Clin. North America*, 30: 1466, Out. 1950.
- PHEMISTER, D. B. e HUMPHREYS, E. M. — Gastroesophageal resection and total gastrectomy in the treatment of bleeding varicose veins in Banti's syndrome. *Ann. Surg.*, 126: 397, 1947.
- PHEMISTER, DALLAS — Portal hypertension. Procès-verbaux... (1951), 417.
- SANTY, P. e MARION, P. — A propos de 48 interventions pour hypertension portale. Idem, 419.
- SCHAFER, P. W. e KITTLE, C. F. — Partial esophagogastric resection in the treatment of esophagogastric varices. *Arch. Surg.*, 62: 235, 1950.
- SEDGWICK, CORNELIUS e FARRISH, CHARLES — Portal hypertension. *Surg. Clin. North America*, 36: 667, 1955.
- SHELINE, GLENN E.; CLARK, DWIGHT E.; ADAMS, WILLIAM E. e PHEMISTER, DALLAS B. — Partial gastroesophagectomy for esophageal varices. *Surg. Clin. North America*, 31: 213, 1951.
- TALMA, S. — Chirurgische Öffnung Neuer Seitenbahnen für das Blut der Vena Porta. *Berl. Min. Wsch.*, 35: 833, 1898 (citado).
- WAGENKNECHT, T. W.; NOBLE, J. F. e BARONOVSKY, I. D. — Nature of bleeding in esophageal varices. *Surgery*, 33 (6): 869, Junho, 1953.
- WHIFFLE, A. O. — Problem of portal hypertension in relation to hepatosplenopathies. *Ann. Surg.*, 122: 449, Out. 1945.
- WITTER, J. A. e FIRST, MAX — Ligation of the hepatic and splenic arteries for advanced periportal cirrhosis. *Surgery*, 33 (5): 663, Maio, 1953.



## Comentário ao Artigo

# “Um Caso de Hemorragias Graves do Esófago por Hipertensão Portal Tratado por Gastro-Esofagectomia”

de António E. Mendes Ferreira e J. Caria Mendes

*Publicado na Gazeta Médica Portuguesa em 1957*

Manuel Liberato<sup>1</sup>, Beatriz Rodrigues<sup>1</sup>, Hugo Pinto Marques<sup>2</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Gastrenterologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Cirurgia Geral e Hepatobiliopancreática, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Manuel Liberato, e-mail: manuel.liberato@jmellosaude.pt

## ▲ Perspetiva do Gastrenterologista

O artigo descreve um caso de hemorragia digestiva alta recorrente, com início aos 20 anos, que deveria efetuar endoscopia digestiva alta (EDA) no primeiro episódio hemorrágico, se possível, durante as primeiras 24 horas do acidente inicial.

A dúvida diagnóstica sobre a etiologia da hemorragia teria sido esclarecida, evitando as duas primeiras intervenções cirúrgicas, para controlo de recidivas frequentes, sem serem fundamentadas no diagnóstico do tipo de lesão sangrante e, por isso, inadequadas para a doença subjacente. Além disso, levaram a sequelas fibróticas graves que impediram, na intervenção descrita no artigo, o acesso à veia porta e a possibilidade de diagnóstico intra-operatório do tipo de patologia vascular que afetava o sistema porta pré-hepático.

No momento atual, o diagnóstico da lesão sangrante nas hemorragias digestivas altas baseia-se sempre na EDA, que além de capacidade de visão direta da lesão, dos estigmas de gravidade e probabilidade de recidiva, tem a possibilidade de terapêutica de

controlo da hemorragia, com técnicas de hemóstase adequadas a cada patologia.<sup>1</sup>

No caso presente, a visualização endoscópica de varizes esofágicas de grande calibre, no primeiro episódio, aos 20 anos, teria permitido a terapêutica endoscópica com laqueação elástica das varizes, repetida em duas a três sessões mensais até à obliteração completa, se possível, controlando o risco hemorrágico a curto e médio prazo.

O programa de laqueação de varizes seria monitorizado, nos anos subsequentes, verificando a persistência do efeito obtido, repetindo a EDA consoante a evolução das pequenas flebetasias residuais pós-laqueação.

As varizes ocorrem nos sítios das anastomoses porto-sistémicas anómalas e rompem no esófago ou fundo gástrico (10% dos episódios) e raras vezes no reto. A rotura relaciona-se com o diâmetro das varizes, a pressão (risco elevado-gradiente pressão hepática encravada/livre > 12 mmHg) e alterações da mucosa esofágica (hematocistos, *red spots*).

A prevenção das complicações hemorrágicas de hipertensão portal é assegurada, no momento atual, pela terapêutica farmacológica contínua, que induz

uma redução da pressão no sistema porta e, em consequência, uma redução da pressão e do calibre das varizes esofágicas ou gástricas consequentes à hipertensão portal.<sup>2</sup> Desde há mais de 20 anos, a experiência com fármacos de controlo da hipertensão portal tem -se traduzido numa redução da mortalidade por hemorragia superior a 50%, mantida ao longo de décadas de seguimento de doentes. A utilização de beta-bloqueantes não seletivos como o propranolol ou raramente o nadolol, ou em alternativa, de nitratos com ação retardada, como o mononitrato de isossorbido, indicado nos casos de contra-indicação ou intolerância aos beta-bloqueantes, permite opções ajustadas ao perfil de cada doente. Mais recentemente, tem sido usado o carvedilol, também com eficácia e segurança na profilaxia da hemorragia digestiva associada a hipertensão portal.

Todo o percurso de acidentes hemorrágicos do doente durante 12 anos da sua vida de jovem adulto teria sido evitado, assim como todas as intervenções cirúrgicas realizadas. Também o consumo excecional de recursos, nomeadamente com 60 transfusões de sangue, teria sido poupado.

A esplenectomia efetuada não tem indicação na hipertensão portal exceto nos casos de trombose ou outra patologia da veia esplénica, em que permitisse a correção vascular da hipertensão portal segmentar.

Além da estratégia para a hemorragia digestiva ser dominada pelas técnicas endoscópicas e pela terapêutica médica, também a investigação da causa da hipertensão portal teria sido muito simplificada. A suspeita de patologia vascular do sistema porta pré-hepático (veia porta ou veias tributárias), adveio, no artigo citado, de elementos de ordem clínica laboratorial e imagiológica disponíveis na época.

Efetivamente, o artigo explicita que o doente não apresentava, no exame físico, nenhum sinal evocador de doença hepática crónica; também a normalidade das provas de função hepática apontava para uma causa extra-hepática da hipertensão portal. O cateterismo das veias supra-hepáticas destina-se à exclusão da obstrução da veia cava inferior e/ou veias supra-hepáticas (síndrome de Budd-Chiari crónico), também causa de hipertensão portal, mas com ex-

pressão clínica muito diversa, com ascite de início e agravamento rápido, sem a formação de exuberante circulação colateral porto-sistémica documentada neste caso. Segundo o artigo, o cateterismo revelou sinais favoráveis a uma obstrução pré-hepática da veia porta.

No caso descrito, não foi possível visualizar a veia porta, nem efetuar a portografia intra-operatória que permitiria identificar eventual trombose da veia porta ou das suas tributárias. A exposição do caso como eventual trombose da veia porta carece de documentação factual, embora, para os meios diagnósticos da época, se possa considerar que a argumentação está consubstanciada na evidência disponível.

No momento atual, o estudo da hipertensão portal dispõe dos métodos imagiológicos para estudo do sistema porta, em todos os casos, mesmo com evidência de doença hepática crónica associada; deve-se excluir o fator agravante da trombose associada da veia porta, a considerar no prognóstico por recidiva hemorrágica. A ecografia com estudo doppler da veia porta, veia esplénica, veias supra-hepáticas e veia cava inferior é mandatória na primeira avaliação, com as vantagens de ser não invasiva e ser passível de monitorização seriada ao longo da evolução.<sup>3</sup>

Após sugestão de patologia vascular, pode-se recorrer à angio-ressonância magnética abdominal para estudo da vascularização arterial e venosa do abdómen, permitindo o mapeamento rigoroso de trombooses recentes ou antigas, sua extensão e circulação colateral associada.

Na presença de trombose da veia porta como entidade nosológica exclusiva, ou associada a doença hepática crónica, impõe-se o estudo etiológico de doenças trombofílicas, genéticas ou adquiridas, eventualmente causadoras de episódios trombóticos noutros territórios, com potencial de morbidade e mortalidade adicionais. Presentemente, estão disponíveis análises laboratoriais, algumas com estudo de mutações já identificadas com causa frequente de trombose da veia porta, como é o caso da mutação G20210A do gene da protrombina, responsável por cerca de 20% dos casos de trombose da veia porta.

A identificação de trombofilia por métodos de diagnóstico disponíveis para a prática clínica, introduz uma estratégia de profilaxia de recidiva ou de agravamento de trombose pela terapêutica profilática contínua, com fármacos anticoagulantes ou antiagregantes plaquetários, ou mesmo com controlo de patologias hematológicas ocultas como as doenças mieloproliferativas subclínicas, de modo a restabelecer o equilíbrio natural entre fatores da coagulação e fatores antitrombóticos.

Deve ainda ressaltar-se que no caso descrito foi acautelado o estudo de eventual doença hepática crônica pela biópsia hepática praticada durante a última cirurgia. O relatório assegura que não havia evidência de cirrose hepática, o que corrobora a tese de hipertensão portal pré-hepática. No entanto, a biópsia apresentava fibrose portal perlobular e raramente no interior do lóbulo hepático, com infiltrado linfoplasmocitário do espaço porta. Estes achados indiciam possível patologia hepática com fibrose em septos porto-portais; não se poderá arriscar uma etiologia para estas alterações, tanto mais que a colheita de biópsia intra-operatória interessa área subcapsular, frequentemente com fibrose mais acentuada devida à aderência à cápsula de Glisson adjacente.

Na atualidade, a avaliação do estadió de fibrose hepática poderia necessitar da biópsia hepática, para estudar também a etiologia e a gravidade da inflamação hepática. Mas a necessidade de biópsia hepática seria estabelecida por estudo preliminar, não invasivo, da fibrose hepática, que permitiria a discriminação entre ausência de fibrose/fibrose ligeira em contraste com a cirrose hepática, através da medição da elasticidade hepática, pela elastografia hepática transitória, habitualmente designada "Fibroscan" (designação comercial do aparelho mais usado). Estão disponíveis métodos de elastografia alternativos, menos divulgados, e também é possível a elastografia hepática durante a ressonância magnética (RM) abdominal, mas com custos mais elevados. Na suspeita de hipertensão portal, este método permite excluir com segurança a cirrose hepática e dirigir o estudo para o mapa vascular do sistema porta extra-hepático, em momento precoce, e sempre com meios não invasivos.

Seria possível averiguar ainda a hipótese diagnóstica adicional de schistosomíase intra-hepática, que decorre com fibrose portal e perlobular acentuada, e que pela sua disseminação ao longo do sistema porta intra-hepático, contribui significativamente para a resistência ao fluxo sanguíneo e assim agrava a hipertensão portal.

Sendo o doente proveniente de Moçambique, com profissão com contacto com o país rural (fator/maquínista dos caminhos de ferro), poderia ter contraído schistosomíase nesse país, dada a elevada prevalência na África Oriental, com repercussão significativa como etiologia predominante de hipertensão portal em algumas áreas (por exemplo no Egipto), em que a morbidade por rotura variceal devido a schistosomíase se mantém como um problema de saúde pública.

## ▲ Perspetiva do Cirurgião

A hipertensão portal secundária a trombose portal extra-hepática (TPEH), ilustrada neste caso clínico, é responsável por 5 a 10% das causas de hipertensão portal e é uma entidade que suscita ainda controvérsia. A maior parte dos estudos inclui um número de doentes reduzido e são habitualmente estudadas populações muito selecionadas (apenas doentes cirúrgicos ou tratados endoscopicamente, por exemplo). Os principais fatores de risco para trombose portal extra-hepática podem dividir-se em causas hepáticas (cirrose, síndrome de Budd-Chiari), patologia inflamatória do abdómen (onfalite prévia, pancreatite aguda, colangite, abscesso hepático), tumores malignos (carcinoma hepatocelular, tumores do pâncreas), traumatismos ou cirurgias abdominais prévias (nomeadamente do foro hepato-biliar, esplenectomia), estados de hipercoagulabilidade, e síndromes mieloproliferativas. Em 16% dos doentes a etiologia é multifatorial.

A abordagem da hipertensão portal passou por enormes mudanças desde a época do artigo em revisão até aos nossos dias. A maior eficácia da terapêutica farmacológica, o aparecimento da terapêutica endoscópica, do *transjugular intrahepatic portosystemic stent-shunt* (TIPS), e o advento da transplantação hepática

trouxeram novas perspectivas a estes doentes.<sup>4</sup> No entanto a hipertensão portal secundária a TPEH é uma situação cuja abordagem tem algumas particularidades. Torna-se impossível, numa época em que a abordagem multidisciplinar destes doentes é o *gold standard*, referir-nos à terapêutica cirúrgica neste contexto sem a integrar nas restantes opções terapêuticas.

O sucesso atual da terapêutica farmacológica e sobretudo endoscópica neste contexto está bem documentado, com menos de 2% dos doentes com complicações fatais por hemorragia após terapêutica endoscópica. A eficácia da terapêutica anticoagulante na TPEH crónica é muito difícil de avaliar pela ausência de estudos prospetivos aleatorizados e pela seleção favorável de doentes incluídos nos artigos publicados. Quanto ao TIPS, não é eficaz na TPEH crónica por ser na maior parte das vezes tecnicamente impossível ultrapassar a obstrução portal, habitualmente longa e com colateralização. Pode no entanto ser útil se se tratar de uma obstrução recente, existindo séries com um número reduzido de doentes em que o TIPS foi pontualmente eficaz. O transplante hepático não é também uma solução adequada, uma vez que não há na TPEH uma doença hepática que justifique a substituição do fígado.

A terapêutica endoscópica é a modalidade terapêutica de primeira linha. A cirurgia deve ser reservada para doentes com bom estado geral, sem comorbilidades importantes e que não respondem ao tratamento endoscópico, e excepcionalmente a doentes sem acesso a terapêutica farmacológica ou endoscópica, que necessitam de uma terapêutica *one time*.

Os procedimentos cirúrgicos para a hipertensão portal podem dividir-se em *shunts* não seletivos (*shunts* porto-cava; espleno-renal proximal; *shunts* de interposição porto-cava, mesentérico-cava, ou mesentérico-renal), *shunts* seletivos (espleno-renal distal) e operações de desvascularização (esplenectomia com desvascularização dos 7 cm distais do esófago e 2/3 proximais do estômago - operação de Sugiura e suas modificações). Estudos comparativos entre *shunts* não seletivos e seletivos não mostraram diferenças na sobrevivência, mas uma menor

incidência de encefalopatia nos últimos. Os procedimentos de desvascularização têm uma indicação consensual na trombose esplâncnica difusa quando falha a terapêutica endoscópica, uma vez que o TIPS ou os *shunts* não estão aqui indicados. Têm no entanto uma taxa de re-hemorragia que pode chegar aos 50% em algumas séries. A terapêutica endoscópica ou farmacológica é mais eficaz após um procedimento de desvascularização. A evolução das terapêuticas cirúrgicas tem-se pautado essencialmente por uma melhoria da morbidade e mortalidade, fruto da abordagem destes doentes em centros especializados e dedicados.<sup>5</sup>

Na avaliação deste caso clínico, não temos elementos que nos permitam apontar uma etiologia evidente, sendo no entanto seguro afirmar que a causa da trombose portal era extra-hepática. Um estudo vascular, nomeadamente por angiografia por tomografia computadorizada (angio-TC), seria mandatório. A abordagem terapêutica deste doente nos dias de hoje consistiria seguramente na terapêutica farmacológica e endoscópica, com uma elevada probabilidade de controlo da hemorragia a longo prazo. No caso de falência desta abordagem, a terapêutica cirúrgica, num doente com uma gastrectomia de 50% e esplenectomia, e com duas outras intervenções, seria seguramente difícil. É de referir que a operação de Sugiura só foi descrita em 1973, 16 anos depois deste artigo, e ainda assim não seria provavelmente exequível pelo risco de desvascularização completa do estômago restante. Não sendo possível a realização de um *shunt* porto-sistémico, a solução encontrada pelos autores poderia, mesmo nos dias de hoje, ser uma possibilidade. Seria interessante termos conhecimento do seguimento deste caso clínico a médio ou longo prazo que o artigo não refere.

Em 2015, a abordagem desta situação implicaria referência a uma unidade especializada, com todos os recursos terapêuticos disponíveis e com experiência. Garantir-se-ia uma seleção adequada da melhor conduta terapêutica e melhores resultados. Ainda assim, é de louvar a estratégia cirúrgica adotada pelos autores e o excelente resultado obtido em 1957.

## ▲ Conclusão

Em 2015 dispomos de recursos técnicos não existentes na época em que este artigo foi escrito, mas o trabalho desenvolvido pelos nossos colegas foi excelente, pois o principal objetivo, o tratamento do doente, foi conseguido, embora fosse interessante conhecermos o seu *follow-up*. Em 2015 estamos de acordo em relação aos meios de diagnóstico, e que a terapêutica endoscópica deve ser a primeira escolha no tratamento destes doentes. A prevenção das complicações hemorrágicas da hipertensão portal é assegurada pela terapêutica farmacológica. A terapêutica cirúrgica deverá ser considerada no insucesso da terapêutica endoscópica e farmacológica, e pode incluir *shunts* porto-sistêmicos ou de procedimentos de desvascularização.

## ▲ Referências

1. Khamaysi I, Gralnek IM. Acute upper gastrointestinal bleeding (UGIB) – initial evaluation and management. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2013;27:633-8.
2. Biecker E. Portal hypertension and gastrointestinal bleeding: diagnosis, prevention and management. *World J Gastroenterol.* 2013;19:5035-50.
3. Robinson KA, Middleton WD, Al-Sukaiti R, Teefey SA, Dahiya N. Doppler sonography of portal hypertension. *Ultrasound Q.* 2009;25:3-13.
4. Parker R. Role of transjugular intrahepatic portosystemic shunt in the management of portal hypertension. *Clin Liver Dis.* 2014;18:319-34.
5. Mercado MA. Surgical treatment for portal hypertension. *Br J Surg.* 2015;102:717-8.

# CASOS CLÍNICOS RECENTES

*70 anos, 70 casos a celebrar o investimento em saber,  
conhecimento, boas práticas e inovação*

# Abdómen Agudo de Causa Rara em Lactente: Duplicação Ileal

## *A Rare Case of Acute Abdomen in a Child: Ileal Duplication*

Ana Luísa Mendes, Carla Santos, Pedro Flores, João Goulão, Cristina Borges, Ana Serrão Neto

AFILIAÇÃO:

Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Ana Mendes, e-mail: ana.mendes@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

As duplicações intestinais são malformações congénitas raras que estão descritas em qualquer parte do tubo digestivo e cujas manifestações clínicas se confundem com patologias comuns.

Doente do sexo masculino com 6 meses, internado por vômitos e irritabilidade. Desde o 1º mês, referência a episódios de vômitos, obstipação alternando com diarreia e distensão abdominal. Na admissão evidenciava quadro de abdómen agudo. A radiografia abdominal era compatível com oclusão intestinal. Na laparotomia encontrou-se duplicação tubular do íleon terminando em ansa cega, tendo sido efetuada enterectomia e entero-enterostomia.

Num grupo etário em que a cólica abdominal é frequente, é importante ponderar o diagnóstico diferencial com causas mais raras. Neste caso, a atuação rápida e multidisciplinar permitiu a resolução de uma patologia rara e potencialmente fatal.

**PALAVRAS-CHAVE:** Íleo/anomalias congénitas; Abdómen Agudo; Lactente

**KEYWORDS:** Abdomen, Acute; Ileum/abnormalities; Infant

### ▲ Introdução

As duplicações intestinais são malformações congénitas raras que se podem desenvolver em qualquer parte do tubo digestivo, da boca ao ânus, sendo mais frequentes no intestino delgado. Estima-se que a sua incidência seja 1/4.500.<sup>1</sup> Têm uma estrutura semelhante ao intestino adjacente,

podem ser tubulares (21%) ou quísticas (79%),<sup>2</sup> comunicando ou não com o lúmen intestinal. Têm vascularização partilhada com o intestino. São geralmente únicas.<sup>2</sup> A sua etiologia está associada a defeitos da embriogénese intestinal. As duplicações intestinais podem causar complicações potencialmente fatais, tais como volvo, invaginação, perfuração intestinal e hemorragia.

## ▲ Caso Clínico

Lactente do sexo masculino, 6 meses de idade, internado no CUF Descobertas Hospital por vômitos, irritabilidade, prostração e recusa alimentar. Dos antecedentes familiares destaca-se pai não consanguíneo, mãe com hepatopatia de causa não esclarecida. Diabetes gestacional, controlada por dieta, sem outras intercorrências durante a gravidez. Não houve referência a alterações nas ecografias pré-natais. O parto ocorreu neste hospital às 39 semanas, por cesariana, com um índice de Apgar 8 ao primeiro minuto e 10 ao quinto minuto. Peso ao nascer - 2,965 kg. Teve alta ao 3º dia de vida. Fez aleitamento misto até aos 3 meses, iniciando a diversificação alimentar aos 4 meses, com boa progressão ponderal.

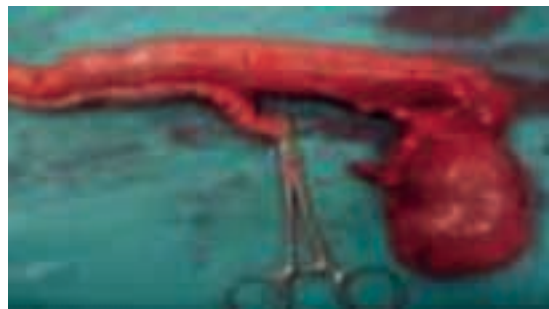
Desde o 1º mês de vida referência a episódios de vômitos alimentares, com intervalos livres, períodos de obstipação, alternando com fezes diarreicas, com cheiro fétido, sem sangue nem muco. Igualmente notada distensão abdominal e aerocolia marcadas, motivando diversas mudanças de leite, inclusive evicção das proteínas do leite de vaca aos 5 meses, mas sem melhoria clínica. No dia do internamento ocorre agravamento da situação clínica, com um vômito alimentar em jato, choro frequente alternando com prostração e recusa alimentar. O trânsito intestinal esteve mantido até 16 horas antes da admissão, com fezes aparentemente sem alterações. Na admissão, o lactente encontrava-se pálido, com períodos de prostração alternando com irritabilidade, sem sinais de desidratação. Hemodinamicamente estável. Do exame objetivo destacava-se um abdómen muito distendido e timpanizado, doloroso à palpação, sobretudo nos quadrantes superiores com sensação de empastamento, sem reação peritoneal aparente, toque retal e ânus sem alterações.

Os exames complementares de diagnóstico efetuados revelaram anemia (hemoglobina=7,9 g/dL) microcítica e hipocrômica, sem marcadores de infeção bacteriana.

Nas radiografias simples do abdómen seriadas foram encontrados níveis hidroaéreos mantidos (Fig. 1).



**FIGURA 1.** Radiografia seriada simples do abdómen demonstrando níveis hidro-aéreos.



**FIGURA 2.** Peça cirúrgica demonstrando duplicação ileal tubular.

A ecografia abdominal evidenciou ansas distendidas com conteúdo líquido e hipo-peristálticas, assim como lâminas líquidas intra-peritoneais no flanco, fossa ílica direita e hipogastro. Foi feito clister opaco de forma a excluir malrotação, que foi inconclusivo.

Foi realizada laparotomia pelo quadro de abdómen agudo, tendo-se encontrado uma duplicação tubular do íleon, terminando em ansa cega. Efetuada enterectomia (25 cm) e entero-enterostomia.

A anatomia patológica descreveu a peça cirúrgica como segmento de íleon duplicado em comunicação com lúmen do órgão, e parede ileal com várias úlceras de fundo hemorrágico (Fig. 2).

No pós-operatório imediato e até à data a criança não teve complicações e encontra-se atualmente a ser seguida em consulta de Pediatria, com um desenvolvimento psicomotor, estatural e ponderal adequado à idade.



## ▲ Discussão

As duplicações intestinais são defeitos congênitos raros e a maioria dos relatos descritos na literatura são casos clínicos isolados ou pequenas séries de casos.<sup>2</sup>

Apresentamos o caso de um lactente de 6 meses, com clínica de aerocolia persistente, que recorreu múltiplas vezes à consulta, tendo sido alvo de várias intervenções terapêuticas habituais nas cólicas do lactente, com alguma eficácia, mas sem ter havido resolução do quadro clínico na idade esperada. Neste grupo etário, o recurso ao serviço de urgência por cólicas e aerocolia é frequente, logo o diagnóstico desta patologia poderá ser atrasado - por vezes até à idade adulta - se não surgir um quadro de abdómen agudo. O diagnóstico diferencial de aerocolia e dor abdominal é muito extenso e, esgotadas as terapêuticas habituais e após os 3 meses de idade, não devem ser esquecidas as causas mais raras. Quando os doentes se apresentam com abdómen agudo - como foi o caso deste lactente - a investigação deve incluir a invaginação intestinal - que permanece como a causa mais comum nesta idade - e também as malformações estruturais, nomeadamente a duplicação intestinal.

A localização e forma de apresentação das duplicações intestinais são muito variáveis, dependendo do segmento do tubo digestivo envolvido e constituem, muitas vezes, uma emergência cirúrgica.

A maioria das duplicações intestinais surge em idades precoces e, apesar de algumas serem assintomáticas, a grande maioria irá apresentar complicações, como oclusão intestinal, inflamação ou hemorragia. A hemorragia ocorre em 29-35% dos casos e associa-se a uma mucosa gástrica heterotrópica.<sup>2</sup>

É interessante verificar que, radiologicamente existe um quadro clínico e radiológico de oclusão intestinal, sem no entanto haver verdadeira oclusão - devido a acumulação de gases em ansa cega. A anemia encontrada na criança foi interpretada como de etiologia multifatorial: idade, regime lácteo e relacionada com perdas microscópicas de sangue associadas às úlceras existentes e ao tipo de mucosa.

## ▲ Conclusão

Num grupo etário em que a cólica abdominal é um motivo frequente de consulta médica, é importante equacionar o diagnóstico diferencial com causas mais raras. Neste caso, a intervenção rápida e multidisciplinar permitiu uma intervenção eficaz numa patologia rara e potencialmente fatal.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Sheikh M, Latif T, Ali Shah M, Hashim I, Akhtar J. Ileal duplication cyst causing recurrent abdominal pain and melena. APSP J Case Rep. 2010;1:4.
2. Atalar MH, Cankorkmaz L, Ozer H, Koyluoglu G. A huge duplication cyst of the ileum. Pol J Radiol. 2013;78:70-3.

# Abordagem Anestésica na Síndrome de Klippel-Trénaunay: A Propósito de um Caso Clínico

## *Anesthetic Approach for Klippel-Trenaunay Syndrome: Apropos of a Case Report*

Carolina Gonçalves, Rui Amaro, António Melo

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Anestesiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Rui Amaro, e-mail: rui.amaro@hospitaldebraga.pt

## ■ Resumo

A síndrome de Klippel-Trénaunay é uma entidade nosológica rara e é caracterizada por uma clássica tríade de veias varicosas ou malformações venosas, malformações capilares com possibilidade de envolvimento de estruturas neurovasculares e hipertrofia de tecidos moles ou ósseos nos membros afetados. Na sua abordagem anestésica estão referenciadas a possibilidade da existência de uma via aérea difícil e hemorragia maciça no intra-operatório. Um atempado estudo pré-operatório e preparação para lidar com possíveis complicações intra-operatórias pode resultar numa abordagem anestésica segura nestes doentes.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anestesia; Síndrome Klippel-Trénaunay

**KEYWORDS:** Anesthesia; Klippel-Trenaunay Syndrome

## ▲ Introdução

A síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) foi originalmente descrita em 1900, por Maurice Klippel e Paul Trénaunay, e corresponde a uma malformação vascular congénita rara, com uma incidência de 1 em cada 27.500 pessoas.<sup>1-3</sup> A sua etiologia é desconhecida e a sua ocorrência é esporádica, não existindo suscetibilidade de género, raça, etnia, ou geografia.<sup>4</sup> Esta síndrome é caracterizada por uma clássica tríade e o seu diagnóstico é baseado na presença de, pelo menos, duas das três seguintes

características<sup>4,5</sup>: Veias varicosas ou malformações venosas, malformações capilares com possibilidade de envolvimento de estruturas neurovasculares e hipertrofia de tecidos moles ou ósseos nos membros afetados.<sup>1</sup> Geralmente, as malformações vasculares atingem um só membro, mas está descrito o envolvimento de múltiplos membros e outros órgãos.<sup>2</sup> A abordagem anestésica da SKT resume-se à experiência em número limitado de doentes e estão descritas a possibilidade de uma via aérea difícil e perda hemorrágica importante no intra-operatório.<sup>1</sup>

O seu tratamento é conservador com controlo da sintomatologia e um acompanhamento médico prolongado.<sup>2,4</sup> Uma preparação adequada para lidar com possíveis complicações pode resultar numa abordagem anestésica segura.<sup>6</sup>

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 46 anos, proposta para realização de uma histerectomia abdominal total por leiomioma uterino. Como antecedentes patológicos de relevo apresentava síndrome de Klippel-Trénaunay, diabetes *mellitus* tipo 2, obesidade e síndrome depressiva. A sua medicação habitual consistia em pantoprazol 20 mg id *per os* (po), venlafaxina 75 mg id po, lorazepam 2,5 mg 2 id po, bisoprolol 5 mg id po, metformina 1000 mg id po e bioflavonoides 500 2 id po.

Na visita pré-operatória apresentava-se consciente, orientada e colaborante. Auscultação cardiopulmonar sem alterações, tensão arterial (TA) de 132/63 mmHg, frequência cardíaca (FC) de 74 batimentos por minuto (bpm) e saturação periférica de oxigénio de 99% (FiO<sub>2</sub> 21%), 96 kg de peso, 162 cm de altura (índice de massa corporal de 36,6 kg/m<sup>2</sup>). Capacidade funcional superior a 4 MET's, com os seguintes estigmas de via aérea difícil: Mallampati III, pescoço curto e grosso, com uma distância tiromentoniana inferior a 6 cm. Apresentava, ainda, o membro inferior e lábio vaginal direitos com linfedema, veias varicosas e manchas de “vinho do Porto”. Sem mais alterações ao exame objetivo. Não existiam alterações relevantes no estudo analítico pré-operatório, apresentando um eletrocardiograma (ECG) em ritmo sinusal, normocárdico.

Pelo exposto, de acordo com a classificação do estado físico da *American Society of Anesthesiologists* (ASA), foi classificada como ASA III.

No intra-operatório, a doente foi monitorizada de acordo com os critérios *standard* da ASA. O material de apoio à via aérea difícil estava presente e disponível, de imediato, na sala do bloco operatório

e foi confirmada a disponibilidade de 2 unidades tipadas de glóbulos vermelhos. Foram colocados 3 acessos venosos periféricos (um 20G e dois 18G) e procedeu-se à cateterização vesical com uma algalia número 18. Foi realizada antibioterapia profilática 30 minutos antes da incisão, com 2000 mg de cefazolina intravenosa (IV). Como pré-medicação foi administrado midazolam 1 mg IV. A doente foi submetida a uma anestesia geral balanceada. Após a pré-oxigenação, procedeu-se à indução anestésica com 150 mg de propofol e 0,2 mg de fentanil IV, seguido de intubação orotraqueal com um tubo nº 7. Apresentava uma laringoscopia grau II, de acordo com a classificação de Cormack-Lehane, permanecendo em ventilação controlada volumetricamente. Foram administrados 60 mg de rocurónio IV para relaxamento neuromuscular após a intubação, que decorreu sem intercorrências, à primeira tentativa, sem necessidade de meios auxiliares. A anestesia foi mantida com sevoflurano, oxigénio e ar. Foram, ainda, administrados os seguintes fármacos: dexametasona 4 mg e droperidol 0,625 mg IV, logo após a indução e, cerca de 30 minutos antes do final da cirurgia, 30 mg de cetorolac, 8 mg de ondasetron, 1000 mg de paracetamol e 200 mg de tramadol IV e, ainda, 1 mg de atropina e 2,5 mg de neostigmina IV para reversão do bloqueio neuromuscular. A cirurgia decorreu durante 1h 40 min, sem intercorrências. A doente apresentou pressões arteriais médias entre 50-65 mmHg, FC entre 60-80 bpm, saturação periférica de 96-100% (FiO<sub>2</sub> entre 35-40%), com uma glicemia capilar no final da cirurgia de 135 mg/dL. As perdas hemáticas foram quantificáveis em 150 mL, com uma diurese horária de 50 mL. Foi extubada na sala operatória, sem intercorrências, com ventilação eficaz.

O pós-operatório imediato realizou-se na unidade de cuidados pós-anestésicos durante seis horas, com estabilidade hemodinâmica.

Alta hospitalar ao terceiro dia pós-operatório, sem intercorrências.

## ▲ Discussão

A síndrome de Klippel-Trénaunay (SKT) caracteriza-se por uma tríade clássica de hemangiomas, malformações venosas e hipertrofia de tecidos moles ou ósseos. Outras características da SKT poderão incluir escoliose, hipersudorese e coagulopatia.<sup>3</sup> Embora a etiologia permaneça desconhecida, pensa-se que resulte de uma anomalia congênita esporádica da mesoderme *in utero*.<sup>1,4</sup> A sua gravidade é altamente variável, e o agravamento da sintomatologia pode ocorrer em qualquer idade, não tendo relação com qualquer outra característica. As malformações cutâneas vasculares são geralmente visíveis ao nascimento e não é infrequente que rapidamente aumentem em poucos anos.<sup>3</sup> Geralmente apresentam-se como “manchas de vinho do Porto” e a maioria dos doentes terá hipertrofia limitada ao membro inferior. Até 20% dos doentes terão envolvimento de todo o membro mas, também, poderá haver envolvimento de ambos os membros inferiores, membros superiores, abdómen, região cervical, crânio, genitália (particularmente o atingimento de lábios e escroto quando as anomalias venosas se estendem para a pélvis), bexiga, intestino ou outras estruturas pélvicas.<sup>1,4</sup> As alterações linfáticas estão presentes em 70% dos doentes e resultam em linfedema e suscetibilidade a celulite. As alterações venosas consistem em agenesia, hipoplasia, atresia, incompetência valvular e oclusão do sistema venoso profundo secundário a fibrose. As veias femoral e poplítea são as mais envolvidas, embora em, pelo menos, um terço dos doentes as anomalias venosas estendem-se ao longo de todo o membro inferior, podendo afetar, inclusive, a veia cava.<sup>3</sup> O envolvimento da face (hipertrofia assimétrica, macrocefalia ou microcefalia) também poderá estar presente. Um terço dos doentes apresenta hemangiomas pulmonares, no sistema gastrointestinal ou urinário. Raramente, lesões oculares e hemangiomas do tronco cerebral, cerebelo e medula podem originar hemorragia e compressão de estruturas neurológicas.<sup>4,7</sup>

A SKT trata-se de uma malformação vascular de baixo fluxo e não uma malformação arteriovenosa (con-

dição de alto fluxo). Esta última é denominada de síndrome de Klippel-Trénaunay-Weber.<sup>2</sup> Existe alguma controvérsia no sentido de perceber se se trata de uma entidade nosológica distinta ou diferentes manifestações da mesma síndrome, não obstante o facto de que os casos associados a malformações arteriovenosas estão associados a maior morbidade pela possibilidade de desenvolvimento de uma insuficiência cardíaca congestiva de alto débito.<sup>4,7</sup>

São considerados diagnósticos diferenciais da SKT, a síndrome Parkes-Weber, filariase linfática, síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Proteus, síndrome de Russell-Silver, síndrome de Maffucci, síndrome de CHILD (hemidisplasia congénita com eritrodermia ictiosiforme e anomalias dos membros), neurofibromatose tipo 1 e síndrome triploide.<sup>2</sup>

Os doentes com SKT têm várias comorbilidades associadas: celulite recorrente, trombose venosa profunda (TVP) e tromboembolismo pulmonar (TEP).<sup>1</sup> Estas duas últimas comorbilidades ocorrem em 22% dos doentes e a recorrência do embolismo pulmonar pode conduzir ao desenvolvimento de hipertensão pulmonar ou falência do ventrículo direito.<sup>4</sup>

Foram ainda associados à SKT a coagulação intravascular disseminada (CID) e a síndrome de Kasabach-Merritt (coagulopatia consumptiva e trombocitopenia), que podem surgir em até 25% dos doentes com hemangiomas cavernosos de rápido crescimento cujo tratamento envolve transfusão de glóbulos vermelhos, plaquetas, plasma fresco congelado e terapêutica com prednisolona 2 mg/kg/dia (para rápida regressão de hemangioma) ou radioterapia.<sup>1,4,7</sup>

Estas comorbilidades constituem implicações peri-operatórias para o anestesiológista, na medida em que estes doentes podem ter múltiplas transfusões prévias por hemorragias recorrentes e anemia crónica, terem sido submetidos a terapêutica antibiótica prolongada, apresentarem uma coagulopatia farmacológica ou consumptiva ou, ainda, consequências cardiopulmonares por fenómenos embólicos anteriores.<sup>1</sup> Acresce ainda, a antecipação de uma intubação difícil dadas as anomalias faciais, angiomas e hipertrofia de tecidos moles na via aérea superior e

dever-se-á considerar a possibilidade de hemorragia intra-operatória maciça. O anestesiológista deve, por isso, garantir acessos intravenosos suficientes, reserva adequada de hemoderivados e monitorização intra-operatória apropriada.<sup>7</sup>

Se se planejar a monitorização da pressão venosa central, o apoio ecográfico poderá ajudar na exclusão de malformações vasculares nas veias jugular ou subclávia. A cateterização femoral deverá ser evitada dada a maior incidência de tromboflebite nos membros inferiores. A presença de hemangiomas cerebrais dever-nos-á alertar para a necessidade de controlo de crises hipertensivas, particularmente nos momentos da laringoscopia e da intubação, sob risco de hemorragia intracerebral. Dever-se-á evitar a ketamina na indução anestésica. A intubação acordado por broncofibroscopia poderá estar indicada na presença de uma provável via aérea difícil.<sup>4,7</sup>

O risco de tromboflebite, TVP ou TEP é elevado, pelo que o uso de heparina de baixo peso molecular está recomendado em todos os doentes.<sup>4</sup>

Exames imagiológicos como radiografia, ecografia, tomografia computadorizada e angiografia poderão ser úteis em determinar a extensão das malformações.<sup>4</sup>

Por último, a abordagem do neuroeixo foi considerada, inicialmente, contraindicada dada a possibilidade de existirem malformações neurovasculares. No entanto, o neuroeixo já foi abordado de forma segura após a exclusão imagiológica (tomografia computadorizada ou ressonância magnética) de malformações vasculares na medula espinhal e estruturas envolventes e na ausência de lesões cutâneas no local da picada.<sup>7</sup> Porém, outros autores defendem que a anestesia loco-regional deverá continuar a ser contraindicada no SKT, pois a coagulopatia não é infrequente nestes doentes e, mesmo na ausência comprovada de hemangiomas envolvendo a medula, a dilatação venosa causada pela agenesia do sistema venoso profundo acarreta o risco de formação de hematoma epidural.<sup>4</sup>

O tratamento preferido para a abordagem das malformações é o tratamento conservador. As meias

compressivas diminuem o linfedema e reduzem a insuficiência venosa. A terapêutica a *laser* revelou ser um útil adjuvante a reduzir ou eliminar os hemangiomas. No entanto, apesar de estar descrito que os sintomas persistem ou agravam em até 90% dos doentes tratados cirurgicamente, a cirurgia poderá ser necessária para remover o tecido em excesso, veias varicosas ou tecido hemangiomatoso ou, ainda, para correção da assimetria de membros, hemangiomas de órgãos internos, episódios hemorrágicos recorrentes ou compressão de estruturas. Quando o membro atinge proporções gigantes ou se encontra sob infeções recorrentes, a amputação poderá ser necessária.<sup>1,3,4</sup> Sempre que a intervenção cirúrgica for necessária, dever-se-á optar por técnicas minimamente invasivas.<sup>5</sup>

## ▲ Conclusão

Em suma, a avaliação pré-operatória dos doentes com SKT tem como objetivo determinar a extensão da doença, revelando-se fundamental no planeamento anestésico, de forma a contribuir para a redução da morbi-mortalidade peri-operatória nestes doentes.<sup>4</sup> Embora não ocorram complicações na maioria dos casos, alguns podem ser desafiantes no que respeita a comorbilidades, abordagem da via aérea e potencial risco de hemorragia maciça. Apesar das técnicas do neuroeixo serem seguras, dever-se-á realizar um estudo imagiológico prévio de forma a evitar um trauma inadvertido às malformações neurovasculares que possam estar presentes.<sup>1</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Barbara D, Wilson J. Anesthesia for surgery related to Klippel-Trenaunay Syndrome: a review of 136 anesthetics. *Anesth Analg*. 2011;113:98-102.

2. Sharma D, Lamba S, Pandita A, Shastri S. Klippel-trénaunay syndrome - a very rare and interesting syndrome. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med*. 2015;9:1-4.
3. Sivaprakasam MJ, Dolak JA. Anesthetic and obstetric considerations in a parturient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Can J Anaesth*. 2006;53:487-91.
4. Pereda Marín RM, García Collada JC, Garrote Martínez AI, Miralles Serrano EM, Morales Aguilar JL. Anesthetic management of Klippel-Trénaunay syndrome and attendant gastrointestinal hemorrhage. A case report. *Minerva Anesthesiol*. 2007;73:187-90.
5. Lee JH, Chung HU, Lee MS. An anesthetic management of a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. *Korean J Anesthesiol*. 2012;63:90-1.
6. de Leon-Casasola OA, Lema MJ. Anesthesia for patients with Sturge-Weber disease and Klippel-Trenaunay syndrome. *J Clin Anesth*. 1991;3:409-13.
7. George SE, Sreevidya A, Asokan A, Mahadevan V. Klippel Trenaunay syndrome and the anaesthesiologist. *Indian J Anaesth*. 2014;58:775-7.

# Alergia às Proteínas do Leite de Vaca: Uma Nova Era

## Cow's Milk Allergy: A New Era

Filipe Benito Garcia, Inês Mota, Susana Piedade, Mário Morais-Almeida

AFILIAÇÃO:

Centro de Alergia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Filipe Benito Garcia, e-mail: [filipe.j.garcia@jmellosaude.pt](mailto:filipe.j.garcia@jmellosaude.pt)

### ■ Resumo

A alergia às proteínas do leite de vaca apresenta uma prevalência, gravidade e persistência crescentes. A dieta de evicção é difícil de cumprir e as reações adversas potencialmente graves associadas à ingestão acidental do alimento são frequentes. Discute-se o caso clínico de uma criança de seis anos com história pessoal de alergia às proteínas do leite de vaca desde os três meses de vida, com vários episódios de anafilaxia por ingestão acidental de leite de vaca. Aos quatro anos foi submetida, com sucesso, a protocolo de indução de tolerância ao leite de vaca, permitindo-lhe atualmente uma dieta livre. Esta estratégia terapêutica mostra-se revolucionária por permitir modificar a história natural da alergia às proteínas do leite de vaca grave e persistente, com impacto muito positivo na qualidade de vida dos doentes e da sua família.

**PALAVRAS-CHAVE:** Criança; Hipersensibilidade a Leite; Proteínas do Leite/efeitos adversos

**KEYWORDS:** Child; Milk Hypersensitivity; Milk Proteins/adverse effects

### ▲ Introdução

Nas últimas décadas, a alergia alimentar tem assumido uma prevalência e gravidade crescentes,<sup>1</sup> estimando-se que atinja atualmente mais de 5% das crianças em idade pré-escolar.<sup>2</sup> A apresentação clínica é variável, desde manifestações mucocutâneas, respiratórias, gastrointestinais até à anafilaxia, uma reação potencialmente fatal que pode ocorrer mesmo com a ingestão de doses mínimas do alérgeno, frequentemente na forma oculta.<sup>1</sup>

A alergia às proteínas do leite de vaca (APLV) é a alergia alimentar mais frequente em idade pediátrica,<sup>2</sup> afetando menos de 1% das crianças nos primeiros dois anos de vida.<sup>3</sup> Apesar da maioria das crianças resolver espontaneamente a APLV, dados recentes mostram que os quadros clínicos tendem a ser mais persistentes, com taxas de resolução de apenas 19, 42, 64 e 79%, em crianças com idades de 4, 8, 12 e 16 anos, respetivamente.<sup>4</sup>

A abordagem clássica da alergia alimentar passa pela evicção rigorosa do alimento e tratamento

sintomático dos episódios acidentais. Os casos de APLV persistente e grave apresentam um prognóstico menos favorável pela elevada probabilidade da ocorrência de reações adversas por exposição ao alérgeno, nomeadamente oculto.<sup>4</sup>

A indução de tolerância oral (ITO) surgiu recentemente como alternativa terapêutica inovadora na abordagem da APLV IgE-mediada persistente e grave, independentemente do grau de sensibilização,<sup>4</sup> tendo sido o nosso grupo pioneiro na sua aplicação em Portugal, com sucesso, desde há mais de uma década.<sup>5-7</sup>

## ▲ Caso Clínico

Criança do sexo feminino, de 6 anos de idade, com antecedentes familiares de doença alérgica (pai e avó paterna) e pessoais de eczema atópico e asma. Fez aleitamento materno exclusivo até aos 4 meses, altura em que introduziu fórmula láctea adaptada (FA). Ao quinto dia de alimentação com FA, meia hora após a primeira ingestão de papa láctea, ocorreu episódio de urticária peribucal e vômito alimentar, com resolução espontânea em 15 minutos. Durante a segunda ingestão de papa láctea, aparecimento, em menos de 5 minutos, de urticária generalizada, angioedema das extremidades e vômitos alimentares. Foi contactado o pediatra assistente que deu indicação para terapêutica com anti-histamínico e corticoide oral, com resolução espontânea em menos de 2 horas.

Em consulta de Pediatria, por suspeita de APLV, é pedido doseamento sérico de IgE específica para leite de vaca (LV) que se revelou positivo (1,2 KU/L), ficando com indicação para evicção de PLV, sendo substituída a FA por uma fórmula extensamente hidrolisada (FEH).

Entre os 4 meses e os 2 anos de idade houve referência a vários episódios de urticária de contacto por exposição a lacticínios.

Aos 2 anos iniciou frequência de infantário e, 3 meses depois, teve episódio de anafilaxia (sintomas de rinite, dificuldade respiratória e vômitos alimenta-

res) 2 minutos após ingestão acidental de pudim feito com LV, que resolveu 2 horas após administração de broncodilatador inalado.

Nessa sequência, é enviada a consulta de Imunoalergologia deste hospital, no âmbito da qual são efetuados testes cutâneos por picada com extratos comerciais (laboratórios Bial-Aristegui, Portugal) positivos para LV (5 mm de pápula média), caseína (8 mm),  $\alpha$ -lactoalbumina (9 mm) e  $\beta$ -lactoglobulina (13 mm), assim como avaliação analítica sérica que revelou IgE total 487 UI/mL e IgE específicas (ImmunoCAP®, Phadia, Uppsala, Suécia) positivas para LV (>100 KU/l), caseína (>100 KU/l),  $\alpha$ -lactoalbumina (38,0 KU/l) e  $\beta$ -lactoglobulina (2,1 KU/l). Confirmado o diagnóstico clínico de APLV, sem indicação no momento para realização de prova de provocação oral, foi indicada a manutenção de evicção rigorosa de PLV e prescrita terapêutica de SOS para episódios de reação alérgica acidental, incluindo anti-histamínico não sedativo e corticoide oral, broncodilatador tópico inalado de curta ação e, em caso de anafilaxia, dispositivo para autoadministração de adrenalina na dose de 0,15 mg. Pelos antecedentes de asma e eczema atópico foi medicada com fluticasona inalada 125µg duas vezes por dia, emoliente corporal diário e corticoide tópico em SOS.

Aos dois anos e 8 meses, 10 minutos após ingestão acidental de pequena quantidade de LV, contida em concentrado de sumo de laranja, desenvolveu novo episódio de anafilaxia (sintomas de rinite e dificuldade respiratória, vômitos alimentares e angioedema palpebral), que resolveu 3 minutos após administração de adrenalina intramuscular, anti-histamínico não sedativo e corticoide oral.

Aos quatro anos e 6 meses repetiu análises de que destacamos, IgE específica para LV 75,1 KU/l, caseína 83,6 KU/l,  $\alpha$ -lactoalbumina 12,5 KU/l e  $\beta$ -lactoglobulina 14,5 KU/l. Foram também repetidos testes cutâneos por picada com extratos comerciais, mantendo-se positivos para LV (9,5 mm), caseína (11 mm),  $\alpha$ -lactoalbumina (12,5 mm) e  $\beta$ -lactoglobulina (14,5 mm).

Perante este quadro clínico de episódios recorrentes de anafilaxia por ingestão inadvertida de PLV, com



mantida e significativa sensibilização na avaliação *in vivo* e *in vitro*, após explicação detalhada dos riscos e das vantagens do procedimento, incluindo à criança, foi proposto à família iniciar protocolo de indução de tolerância oral específica às PLV, o qual foi aceite.

Durante o protocolo (detalhado na Tabela 1), garantindo-se o acesso permanente à equipa de saúde, verificaram-se reações alérgicas ligeiras (mucocutâneas e/ou respiratórias e/ou gastrointestinais), tanto no domicílio como em meio hospitalar, todas elas com resolução após terapêutica oral/inalatória, justificando ajustes de doses e do número de sessões. Cumpriu um total de 8 sessões, em regime de hospital de dia, num período de cerca de 7 meses.

No final do protocolo foi dada indicação para ser mantida a ingestão diária da dose de manutenção de 200 mL por dia e dieta com introdução progressiva de alimentos lácteos. Recomendou-se evicção da prática de exercício físico intenso 2 a 3 horas após ingestão de PLV e o contacto à equipa médica em caso de intercorrência infecciosa ou agudização da doença alérgica.

Aos seis anos e 10 meses, já a frequentar a escolaridade, encontra-se a tolerar uma dieta livre para laticínios, com grande satisfação da criança e dos seus conviventes. Tem programado acompanhamento regular na consulta de Imunoalergologia.

## ▲ Discussão

As reações adversas a alimentos, podem ser de causa alérgica, mediadas por mecanismos imunológicos (alergia alimentar IgE ou não IgE-mediada), ou devidas a outras formas de hipersensibilidade/intolerância. As formas IgE-mediadas constituem mais de metade dos casos de APLV,<sup>8</sup> apresentando-se habitualmente por sintomatologia imediata, pouco tempo após a ingestão.<sup>1</sup>

Dos doentes com APLV, até 50% desenvolvem alergias a outros alimentos,<sup>9,10</sup> até 40% apresentam asma, 20% eczema atópico e até 30% rinoconjuntivite.<sup>9</sup> No presente caso clínico, a doente tinha história de eczema atópico e asma.

A abordagem terapêutica clássica, nomeadamente a dieta de evicção e o tratamento de episódios acidentais, tem-se revelado insuficiente e associada a um elevado risco de reação alérgica potencialmente grave por ingestão inadvertida de LV, um alérgico alimentar altamente disseminado nos alimentos processados.<sup>11</sup>

Num cenário de fatores não controláveis e potenciadores da ocorrência de reações adversas, com elevados índices de gravidade, como documentado neste caso clínico, tendência para duração mais prolongada, e o forte impacto na qualidade de vida dos doentes e suas famílias, surgiu a ITO especialmente para o leite de vaca.

Na atualidade, as metodologias de ITO na alergia alimentar são ainda muito variáveis, nomeadamente no que respeita à duração da fase de indução ou de iniciação. Nos protocolos convencionais a fase de indução pode durar até vários meses, com aumentos de dose diários ou a intervalos de poucas semanas. Nos protocolos *ultra-rush*, os aumentos de dose fazem-se a cada 20 minutos até poucas horas. Existem ainda os protocolos mistos que se iniciam com uma fase *rush*, seguida de uma abordagem convencional mais lenta.<sup>5</sup>

Tal como acontece com outras formas de imunoterapia, podem ocorrer reações adversas locais ou sistémicas, de ligeiras a muito graves, sendo estas possíveis em qualquer fase do tratamento, mas sendo muito mais frequentes na fase inicial da indução.<sup>6</sup>

Perante as várias limitações dos protocolos existentes, de entre as quais se destaca a duração prolongada dos protocolos convencionais<sup>12</sup> e o elevado número de reações adversas dos protocolos *rush*,<sup>13</sup> o Centro de Alergia<sup>6</sup> desenvolveu um protocolo misto, sublingual e oral, utilizando como extrato alérgico LV puro em natureza. As doses iniciais sublinguais (contacto com a mucosa oral durante 2 a 3 minutos, eliminando posteriormente o alérgico), são seguidas da ingestão oral de doses progressivamente crescentes de LV, atingindo a dose alvo de 200 mL/dia, num intervalo médio de 20 semanas, sendo esta uma dose consensualmente aceite como critério de sucesso da intervenção. Este protocolo tem revelado excelente eficácia e

**TABELA 1.** Protocolo de indução de tolerância oral específica às proteínas do leite de vaca.

Protocolo de indução de tolerância a proteína do leite de vaca							
1ª sessão (17/06/2013)	2ª sessão (15/07/2013)	3ª sessão (12/08/2013)	4ª sessão (09/09/2013)	5ª sessão (07/10/2013)	6ª sessão (11/11/2013)	7ª sessão (02/12/2013)	8ª sessão (06/01/2014)
Intervalo entre doses 20 a 30 minutos		Intervalo entre doses 30 a 60 minutos					
1 gota SL	0,5 mL PO (no domicílio)	1 mL PO (no domicílio)	5 mL PO (no domicílio)	10 mL PO (no domicílio)	20 mL PO (no domicílio)	50 mL PO (no domicílio)	100 mL PO (no domicílio)
2 gotas SL	0,5 mL PO	1 mL PO	5 mL PO	10 mL PO	20 mL PO	50 mL PO	100 mL PO
3 gotas SL	1 mL PO	2 mL PO	10 mL PO	10 mL PO	25 mL PO	100 mL PO	100 mL PO
4 gotas SL	2 mL PO	5 mL PO		20 mL PO	50 mL PO		
0,1 mL PO	5 mL PO <sup>b</sup>	5 mL PO					
0,2 mL PO							
0,5 mL PO							
0,5 mL PO <sup>a</sup>							
<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 0,5 mL 2xd	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 1 mL 2xd	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 5 mL 2xd <sup>c</sup>	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 7,5 mL 2xd (7d) 10 mL 2xd <sup>d</sup>	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 20 mL 2xd	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 50 mL 2xd	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 100 mL 2xd	<b>Dose de manutenção<sup>1</sup></b> 200 mL 1xd ... Dieta livre
PO: Administração via oral; SL: Sublingual; d: Dia <sup>1</sup> As doses de manutenção foram cumpridas no domicílio <sup>a</sup> 10 minutos depois: Pápulas eritematosas no tronco, membro superior esquerdo e região peri-umbilical que resolveram com anti-histamínico oral (cetirizina 5 mL) <sup>b</sup> 15 minutos depois: Dor abdominal, tosse, eritema da face e vômito que resolveram com anti-histamínico e corticoide orais (cetirizina 5 mL e betametasona 5 mL) <sup>c</sup> 2 dias após ter iniciado a dose de 5 mL 2 vezes por dia, 30 minutos após a 2ª toma, iniciou quadro de dispneia que evoluiu progressivamente para urticária que resolveram com broncodilatador inalado de curta ação e anti-histamínico oral. Reduziu dose de manutenção para 2,5 mL 1 vez por dia durante um dia, em seguida passou a 2,5 mL 2 vezes por dia durante 7 dias e depois aumentou diariamente 0,5 mL por dose até perfazer a dose de 5 mL 2 vezes por dia <sup>d</sup> Ingeriu 7,5 mL 2 vezes por dia durante 7 dias e depois, aumentou progressivamente 0,5 mL por dia até perfazer a dose de 10 mL 2 vezes por dia							

segurança, mesmo em quadros com clínica de anafilaxia grave, independentemente dos níveis das IgEs específicas para as PLV.

São conhecidos vários fatores associados a risco aumentado de reação alérgica para doses de alergénio alimentar previamente toleradas, nomeadamente o exercício físico intenso, o jejum, infeções ou estados febris, o período menstrual e a doença alérgica mal controlada.<sup>14</sup> Deste modo, doentes com história de anafilaxia, como no caso apresentado, devem continuar a ser portadores do dispositivo para autoadministração de adrenalina, mesmo após conclusão do protocolo e deverá ser garantido o controlo das

doenças alérgicas coexistentes durante e após a sua conclusão.<sup>6,14</sup>

Nos últimos anos, têm-se multiplicado as publicações sobre esta abordagem nas suas diferentes modalidades, existindo já estudos controlados que confirmam as elevadas taxas de sucesso, bem como a persistência do efeito após vários anos de tratamento, geralmente dependente da exposição mantida ao alergénio alimentar.<sup>15</sup>

Em conclusão, esta estratégia terapêutica constitui a única possibilidade de interferir na história natural da doença alérgica, conferindo proteção relativamente à ingestão inadvertida de LV, especialmente

na forma de alérgico oculto, o que permite uma melhoria significativa da qualidade de vida, reduzindo o tremendo impacto desta patologia nos doentes e na família implicada. Realçamos, no entanto, que deverá ser criteriosamente utilizada, sempre com a supervisão de especialistas experientes, em centros com a necessária diferenciação, garantindo a segurança e a eficácia da intervenção.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Boyce JA, Assa'ad A, Burks AW, Jones SM, Sampson HA, Wood RA, et al. Guidelines for the diagnosis and management of food allergy in the United States: Report of the NIAID-Sponsored Expert Panel. *J Allergy Clin Immunol.* 2010;126:S1-S58.
2. Nwaru BI, Hickstein L, Panesar SS, Robert G, Muraro A; EAACI Food Allergy and Anaphylaxis Guidelines Group, et al. Prevalence of common food allergies in Europe: a systematic review and meta-analysis. *Allergy.* 2014;69:992-1007.
3. Schoemaker AA, Sprickelman AB, Grimshaw KE, Roberts G, Grabenhenrich L, Rosenfield L, et al. Incidence and natural history of challenge-proven cow's milk allergy in European children - EuroPrevall birth cohort. *Allergy.* 2015;70:963-72.
4. Skripak JM, Matsui EC, Mudd K, Wood RA. The natural history of IgE-mediated cow's milk allergy. *J Allergy Clin Immunol.* 2007;120:1172-7.
5. Morais-Almeida M, Piedade S, Couto M, Sampaio G, Santa-Marta C, Gaspar A. Inovação na indução de tolerância oral específica em crianças com anafilaxia às proteínas do leite de vaca. *Rev Port Imunoalergol.* 2011;19:161-9.
6. Piedade S, Morais-Almeida M. Indução de tolerância em alergia alimentar. In: Castro FF, Galvão CE, editores. *Imunoterapia.* 1ª ed. São Paulo: Editora Manole Lda; 2011. p.125-47.
7. Couto M, Gaspar A, Santa-Marta C, Morais-Almeida M. 8 years follow-up after rush specific oral tolerance induction to cow's milk proteins. *J Med Cases.* 2012;3:313.
8. Johansson SG, Hourihane JO, Bousquet J, Brujnzeel-Koomen C, Dreborg S, Haahtela T, et al. A revised nomenclature for allergy - An EAACI position statement from the EAACI nomenclature task force. *Allergy.* 2001;56:813-24.
9. Santos A, Dias A, Pinheiro JA. Predictive factors for the persistence of cow's milk allergy. *Pediatr Allergy Immunol.* 2010;21:1127-34.
10. Host A. Clinical course of cow's milk protein allergy and intolerance. *Pediatr Allergy Immunol.* 1998;9:48-52.
11. Martorell-Aragonés A, Echeverría-Zudaire L, Alonso-Lebrero E, Boné-Calvo J, Martín-Muñoz MF, Nevot-Falcó S, et al. Position document: IgE-mediated cow's milk allergy. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2015;43:507-26.
12. Meglio P, Bartone E, Plantamura M, Arabito E, Giampietro PG. A protocol for oral desensitization in children with IgE-mediated cow's milk allergy. *Allergy.* 2004;59:980-7.
13. Martorell-Aragonés A, Félix Toledo R, Cerdá Mir JC, Martorell Calatayud A. Oral rush desensitization to cow milk. Following of desensitized patients during three years. *Allergol Immunopathol.* 2007;35:174-6.
14. Couto M, Gaspar A, Santa-Marta C, Morais-Almeida M. Cow's milk dependent exercise-induced urticaria after oral tolerance induction in an adolescent. *Allergol Immunopathol (Madr).* 2012;40:67-8.
15. Yeung JP, Kloda LA, McDevitt J, Ben-Shoshan M, Alizadehfar R. Oral immunotherapy for milk allergy (review). *Cochrane Database Syst Rev.* 2012: CD009542.

# Aplasia dos Bulbos Olfativos: Diagnóstico Diferencial a Propósito de Dois Casos

## *Aplastic Olfactory Bulbs: Differential Diagnosis Based on Two Cases*

Mariana Nogueira<sup>1</sup>, Ana Jardim<sup>2</sup>, João Araújo<sup>2</sup>, Ana Cristina Monteiro<sup>1</sup>, José Saraiva<sup>2</sup>, Ana Serrão Neto<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Mariana Nogueira, e-mail: mariana.s.nogueira@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A aplasia/hipoplasia dos bulbos olfativos é um diagnóstico clínico e imagiológico. Pode corresponder a uma alteração congénita isolada ou estar associado a síndromes malformativas. Quando associada a hipogonadismo hipogonadotrófico constitui a síndrome de Kallmann.

Descrevem-se os casos de dois adolescentes com diagnóstico clínico de anósmia e imagiológico de aplasia dos bulbos olfativos, associados a espectros fenotípicos diferentes: Um com achados clínicos e analíticos que confirmam diagnóstico de síndrome de Kallmann; o segundo com anósmia sem alterações no exame objetivo ou exames complementares de diagnóstico.

Destaca-se a importância da exclusão de hipogonadismo hipogonadotrófico aquando da presença de anósmia, no diagnóstico diferencial de síndrome de Kallmann com outras síndromes do espectro clínico da aplasia dos bulbos olfativos.

**PALAVRAS-CHAVE:** Adolescente; Bulbos Olfativos; Síndrome de Kallmann

**KEYWORDS:** Adolescent; Kallmann Syndrome; Olfactory Bulb

## ▲ Introdução

A aplasia/hipoplasia dos bulbos olfativos é uma causa de anósmia/hipósmia congénita, sendo o seu diagnóstico clínico e imagiológico. Pode corresponder a uma alteração congénita isolada ou estar associado a síndromes malformativas.

A síndrome de Kallmann (SK) é uma causa rara de atraso pubertário, que se caracteriza pela alteração

do desenvolvimento olfativo e sexual, correspondendo à associação de hipogonadismo hipogonadotrófico (HH) com diminuição completa ou incompleta da percepção aos cheiros, anósmia ou hipósmia, respetivamente.<sup>1-4</sup> É causado por um defeito na migração dos neurónios que produzem a hormona libertadora de gonadotrofinas (GnRH) e dos neurónios que formam os bulbos olfativos, cuja origem embrionária é comum.<sup>1,2,4-6</sup>

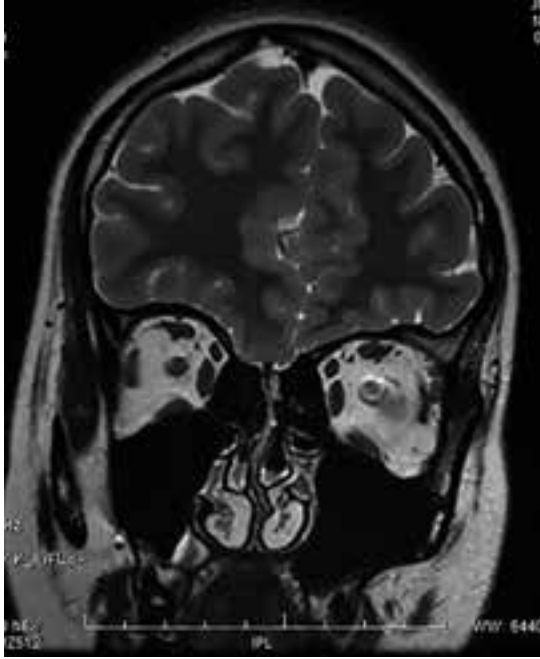


FIGURA 1. Aplasia dos olfativos (por RM).

Tem uma prevalência estimada de 1:10.000-1:80.000 no sexo masculino e 1:50.000 no sexo feminino. Na maioria dos casos é esporádico, com mutações de *novo*. No entanto, pode assumir transmissão genética de caráter autossômico dominante, autossômico recessivo ou ligado ao X.<sup>3-5</sup> Caracteriza-se, assim, por heterogeneidade genética e fenotípica, sendo que o seu diagnóstico baseia-se na associação dos achados clínicos com a avaliação analítica.

Clinicamente é caracterizado por atraso pubertário associado a anósmia ou hipósμία. Esta alteração do olfato pode ser aferida pela história clínica, por fatometria ou pelo reconhecimento de odores particulares.

Das hormonas hipofisárias, esta síndrome afeta apenas a secreção de gonadotrofinas. O diagnóstico laboratorial baseia-se nos níveis de esteroides sexuais (estradiol e testosterona) baixos para a idade, associados a níveis normais ou diminuídos de gonadotrofinas.<sup>1,2,4</sup> O estudo imagiológico da região hipotálamo-hipofisária é indispensável para exclusão de uma causa secundária de HH.<sup>1,3,7</sup> Na ressonância magnética (RM) crânio-encefálica, pode apresentar aplasia ou hipoplasia dos bulbos e/ou tratos olfativos.<sup>1,3,7,8</sup>

No sexo feminino, a ecografia pélvica é um método não invasivo que permite avaliar as características e dimensões dos genitais internos, que tipicamente têm configurações e dimensões pré-púberes.<sup>1</sup> O estudo molecular é útil, apresentando, contudo, uma sensibilidade de apenas cerca 30%.<sup>1,4,8,9</sup>

O tratamento do HH tem como objetivo principal induzir o processo de maturação sexual, através da administração de esteroides sexuais.<sup>1,10</sup> No que respeita à anósmia e hipósμία, até ao momento, não existem fármacos ou procedimentos cirúrgicos que possam restaurar esta alteração.<sup>1,11</sup>

Descrevem-se os casos de dois adolescentes com diagnóstico clínico de anósmia e imagiológico de aplasia dos bulbos olfativos (por RM) associados a espectros fenotípicos distintos.

## ▲ Casos Clínicos

### CASO 1:

Doente com 15 anos de idade, sexo masculino, raça caucasiana, natural de Lisboa, encaminhado à consulta de Endocrinologia Pediátrica, com 14 anos de idade, para exclusão de HH.

É o 1º filho de pais saudáveis, não consanguíneos. Antecedentes pessoais de sinusite crónica e rinite alérgica, seguido em consulta de Otorrinolaringologia (ORL), com história sugestiva de anósmia congénita.

Ao exame objetivo apresentava-se no estadio Tanner 1 em relação à pilosidade púbica, e estadio Tanner 2 em relação ao volume testicular (6 mL) e tamanho do pénis. Não apresentava pilosidade facial. Estatura 158,5 cm (P15-50), peso 48,4 kg (P15-50). Dos exames complementares de diagnóstico realça-se atraso de 1 ano na idade óssea em relação à idade cronológica, função tiroideia sem alterações (TSH 2,21 mUI/L; fT4 1,28 ng/dL), gonadotrofinas, estradiol e 17-OH progesterona dentro dos valores de referência (FSH 2,85 UI/L, LH 2,9 UI/L) e testosterona total no limite inferior do normal (224 ng/dL). A RM crânio-encefálica revelou aplasia dos bulbos olfativos, excluindo alterações do eixo hipotálamo-hipófise. Não realizou estudo molecular, no entan-

to, o quadro clínico de anósmia e atraso pubertário associado a diminuição dos valores de testosterona e alterações imagiológicas sugestivas, confirmou o diagnóstico de SK.

Aos 15 anos verificou-se pequena evolução dos caracteres sexuais secundários, apresentando-se no estadio Tanner 3 de pilosidade púbica e de volume testicular (10-15 mL), com estatura 164,5 cm (P15-50) e peso 50,6 kg; IMC 18,8 (P50-85).

Mantém-se em vigilância do desenvolvimento pubertário, sem necessidade de terapêutica de reposição hormonal.

#### CASO 2:

Doente com 14 anos de idade, sexo feminino, raça caucasiana, natural de Lisboa, encaminhada à consulta de Endocrinologia Pediátrica aos 13 anos para exclusão de HH.

Antecedentes familiares de anósmia. Antecedentes pessoais de infeções respiratórias altas de repetição, rinite alérgica, desvio do septo nasal e história sugestiva de anósmia congénita, seguida em consulta de ORL. Menarca aos 10 anos, ciclos regulares.

Ao exame destaca-se ausência de malformações, bom desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários e estatura 159,5 cm, (P15-50), peso 73,1 kg, IMC 28,9 (P >97). Analiticamente, função tiroideia normal, gonadotrofinas e esteroides sexuais dentro dos valores de referência (FSH 2,2 UI/L, LH 4,5 UI/L, estradiol 179 ng/dL, testosterona 57 ng/dL, 17 OH progesterona 1,7 ng/dL). Tendo em conta o excesso de peso pediu-se avaliação de perfil lipídico (colesterol total 160 mmol/L, HDL 51 mmol/L, LDL 95 mmol/L, triglicéridos 72 mmol/L, glicose 72 mg/dL). Foi referenciada à consulta de nutrição e dietética por excesso de peso.

Ecografia pélvica com útero e ovários de características e dimensões adequadas ao grupo etário. RM cranioencefálica revelou aplasia bilateral dos bulbos olfativos, com hipoplasia do sulco olfativo esquerdo e aplasia do sulco direito, e quisto aracnóideo retro-cerebeloso mediano, com diâmetro máximo 4 cm, sem efeito de massa.

Tendo em conta o bom desenvolvimento pubertário, sem alterações analíticas, concluiu-se tratar-se de um caso de aplasia dos bulbos olfativos congénita isolada.

## Discussão

Descrevem-se dois casos pertencentes ao diagnóstico diferencial de anósmia congénita com aplasia dos bulbos olfativos. Um caso de SK, cujo diagnóstico foi fortemente sugerido pela anósmia congénita (confirmado pela RM), associada a atraso pubertário. Compara-se com outro caso, com os mesmos achados clínicos e imagiológicos de anósmia e aplasia dos bulbos olfativos, sem outras alterações clínicas ou na restante investigação complementar, sugerindo um caso de anósmia congénita isolada.

De acordo com a literatura, a aplasia dos bulbos olfativos está presente na maioria dos casos de SK, correspondendo a cerca de 75 a 90%.<sup>1,2,4,8-10</sup>

A anósmia congénita é uma patologia associada, na maioria dos casos, a história familiar, compreendendo cerca de 3% de todas as causas de anósmia.<sup>10</sup> Quando secundária a outras patologias, o mais frequente é o SK.

Destaca-se a importância da exclusão de HH quando da presença de anósmia, no diagnóstico diferencial de SK com outras síndromes do espectro clínico da aplasia dos bulbos olfativos. A SK pode assumir heterogeneidade fenotípica e genética, traduzida por variação do grau de hipogonadismo e da percepção do olfato, sendo a suspeição clínica importante para o seu diagnóstico precoce.<sup>2,4,7-9</sup>

O diagnóstico é habitualmente efetuado na adolescência tardia ou idade adulta, face à ausência do desenvolvimento pubertário.<sup>1,4,7,8</sup> Através do relato destes casos clínicos, enfatiza-se a importância da suspeita clínica, da associação da alteração do olfato com atraso pubertário, podendo contribuir, tal como no caso 1, para um diagnóstico precoce e tratamento atempado.

É importante referir que, embora existam formas graves, em alguns indivíduos é possível existir um

desenvolvimento parcial dos caracteres sexuais secundários, com consequente atraso no diagnóstico.<sup>1,7,8</sup> Além disso, e tendo em conta que a maturação adrenal ocorre normalmente, os baixos níveis de androgénios produzidos pela suprarrenal podem ser suficientes para o aparecimento da pubarca na idade prevista, camuflando o atraso pubertário.<sup>1,7,8</sup> No caso 1, verificou-se um desenvolvimento incipiente dos caracteres sexuais secundários, no entanto, o reconhecimento precoce desta síndrome possibilitou manter o acompanhamento do desenvolvimento pubertário, para iniciar o tratamento atempado se necessário.

No caso 2, a ausência de alterações clínicas e analíticas, à exceção da anósmia, permitem assumir uma anósmia congénita isolada, sem repercussão ao nível do desenvolvimento pubertário. Este é um dos diagnósticos diferenciais a ter em conta na anósmia congénita.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Martinsa S, Ribeiro L, Cardoso, H, Liveira MJ, Borges T. Síndrome de Kallmann - será possível um diagnóstico mais precoce? *Rev Port Endocrinol Diabetes Metab.* 2012;7:18-22.
2. Schmidt V, Roithmann R, Von Eye H. Hipogonadismo Higonadotrófico e anósmia: Syndrome Kallmann. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2001;67:880-4.
3. Freitas M, Carvalho S, Ribeiro F, Marnoto D, Martins F. Neurorradiologia da síndrome de Kallmann. *Acta Med Port.* 2001;14:123-6.
4. Silicani R, Ribeiro J, Abucham. Síndrome de Kallmann: Uma revisão histórica, clínica e molecular. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2008;52:1.
5. Sarfati J, Bouvattier C, Bry-Gaillard H, Cartes A, Bouligand J, Young J. Kallmann syndrome with FGFR1 and KAL1 mutations detected during fetal life. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10:71.
6. Semple RK, Topaglu AK. The recent genetics of hypogonadotrophic hypogonadism – novel insights and new questions. *Clin Endocrinol.* 2010;72:427-35.
7. Pallais JC, Au M, Pitteloud N, Seminara S, Crowley WF. Kallmann syndrome. In: *GeneReviews.* Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, editores. Seattle: University of Washington; 2007.
8. Kaplan JD, Bernstein JA, Kwan A, Hudgins L. Clues to an early diagnosis of Kallmann syndrome. *Am J Med Genet A.* 2010;152A:2796-801.
9. Dobé C, Hardelin JP. Kallmann syndrome. *Eurn J Hum Genet.* 2008;17:139-46.
10. Lopez A, Salcedo M. Trastornos de la pubertad. *Bol Pediatr.* 2006;46:265-72.
11. Haiat S, Lara ID, Figueroa JF. Anósmia Congénita. report de un caso. *ABC An Med.* 2014;59:142-7.

# Artrite Idiopática Juvenil: Um Caso Clínico

## *Juvenile Idiopathic Arthritis: A Case Report*

Susana Lima<sup>1</sup>, Ana Roxo Ribeiro<sup>2,3</sup>, Venília Benta<sup>4</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro da Criança e do Adolescente, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Reumatologia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>3</sup> Unidade de Reumatologia do Centro Hospitalar Trás-os-Montes e Alto Douro EPE, Vila Real, Portugal

<sup>4</sup> Centro da Criança e do Adolescentes, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Susana Lima, e-mail: susana.lima@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A artrite idiopática juvenil compreende um grupo heterogéneo de artropatias, caracterizadas pela presença de artrite crónica de causa não identificável que se inicia antes dos 16 anos de idade, sendo a forma oligoarticular o subtipo mais frequente. Constitui um diagnóstico desafiante em Pediatria, que obriga à exclusão de diversas patologias e requer uma abordagem multidisciplinar para uma correta orientação destes doentes. Apresentamos o caso de uma criança de 19 meses cuja forma de apresentação foi o de monoartrite do joelho esquerdo. A obtenção precoce de líquido sinovial para estudo, bem como o aparecimento de outra articulação afetada, foram pontos fulcrais na avaliação etiológica. Neste trabalho discute-se o diagnóstico, bem como a orientação terapêutica e evolução clínica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Artrite Juvenil; Criança

**KEYWORDS:** Arthritis, Juvenile; Child

## ▲ Introdução

A artrite idiopática juvenil (AIJ) é o termo utilizado para definir um grupo heterogéneo de doenças de etiologia desconhecida, caracterizadas por artrite de uma ou mais articulações, com início antes dos 16 anos e com duração superior a seis semanas. O diagnóstico faz-se após exclusão de outras entidades que cursam com compromisso músculo-esquelético na criança. Com base na classificação proposta pela International League of Associations for

Rheumatology (ILAR), baseada em critérios clínicos e biológicos, estão atualmente reconhecidas sob a denominação de AIJ sete entidades, baseadas numa lista de critérios de exclusão e uma definição precisa para cada categoria: Sistémica, poliarticular com fator reumatoide positivo, poliarticular com fator reumatoide negativo, oligoarticular (persistente ou estendida), psoriática, associada a entesite e a forma indiferenciada. Destes, os mais comuns são as formas oligoarticular, poliarticular e sistémica.<sup>1</sup>



A categoria oligoartricular engloba os casos em que menos de quatro articulações são atingidas nos primeiros seis meses de doença, na ausência de sintomas sistêmicos, correspondendo a 40-50% de todos casos de AIJ. A apresentação surge em cerca de metade dos casos como monoartrite insidiosa do joelho, sendo as ancas raramente afetadas.<sup>2,3</sup> Esta forma de AIJ tem uma maior predominância no sexo feminino, em idades compreendidas entre 1 a 5 anos.<sup>4</sup> Existem dois subtipos de oligoartrite, de acordo com a evolução após os primeiros seis meses. Na forma persistente apenas estão afetadas uma a quatro articulações. Na oligoartrite estendida cinco ou mais articulações são posteriormente acometidas, correspondendo a 50% dos casos. Os fatores de risco para este segundo subtipo são: Artrite do punho e tornozelo, artrite simétrica, artrite de duas a quatro articulações, uma elevação da velocidade de sedimentação e anticorpos antinucleares (ANA) positivos.<sup>2</sup>

A complicação mais importante nesta forma de AIJ é a uveíte, pelo seu potencial de condicionar cegueira, podendo ocorrer entre 20 a 25% dos doentes. As crianças com maior risco de desenvolver esta situação são aquelas com idade inferior a seis anos no momento do diagnóstico e com ANA positivos.<sup>5,6</sup> Outras complicações também associadas são a dismetria dos membros inferiores, estatura baixa e, nalguns casos de doença estendida, desenvolvimento futuro de amiloidose.<sup>3</sup>

Os anti-inflamatórios não esteroides (AINE) são a primeira linha de tratamento utilizada na generalidade dos casos para controlo da sintomatologia. A associação com corticosteroides intra-articulares é também frequente, sendo eficaz na maioria dos doentes com oligoartrite persistente. Nos casos refratários às terapêuticas anteriormente descritas, é por vezes necessária a utilização de fármacos imunomoduladores, tais como o metotrexato, que têm a capacidade modificar a evolução da doença. Mais recentemente surgiram como armas eficazes e seguras as terapêuticas biotecnológicas (ex. etanercept, adalimumab), utilizadas em casos de doença recalcitrante.<sup>7,8</sup>

## ▲ Caso Clínico

Criança de 19 meses, sexo feminino, residente no concelho de Arouca, sem antecedentes patológicos relevantes. Observada no serviço de Atendimento Permanente Pediátrico do CUF Porto Hospital por tumefação do joelho esquerdo associada a gonalgia e claudicação ligeiras com sete dias de evolução. Referencia a melhoria da sintomatologia ao longo do dia. Sem história de traumatismo prévio, febre, lesões mucocutâneas, nomeadamente aftose oral recorrente, história de olho vermelho, queixas gastrointestinais ou genitourinárias. Referido episódio de infeção das vias aéreas superiores um mês antes. Dos antecedentes familiares salientava-se pai com diagnóstico de sacroileíte e mãe com colite ulcerosa.

Ao exame objetivo apresentava excelente estado geral, constatando-se claudicação da marcha associada a tumefação do joelho esquerdo sem dor à palpação, mas com discreta defesa e limitação da mobilidade nas amplitudes articulares terminais. Sem febre ou exantema associados. Sem outras manifestações clínicas valorizáveis.

No estudo analítico verificou-se uma anemia microcítica, com aumento da velocidade de sedimentação e da proteína C-reativa (Tabela 1). Efetuada radiografia do joelho e observada por Ortopedia que constatou a presença de derrame de médio volume, sendo submetida a artrocentese, com a saída de líquido turvo amarelado. A análise citológica demonstrou um líquido com características inflamatórias, com leucocitose e predomínio de polimorfonucleares (Tabela 2). Foi decidido internamento no Centro

**TABELA 1.** Estudo analítico à admissão.

<b>Hemograma</b>	
Hemoglobina (g/dL)	9,4
VGM (fL)	69,9
Leucócitos ( $\times 10^9/L$ )	8,6
% Neutrófilos	45,5
% Linfócitos	46,8
Plaquetas ( $\times 10^9/L$ )	300
<b>Proteína C-reativa (g/L)</b>	16,7
<b>Velocidade de sedimentação (mm)</b>	51
<b>Hemocultura</b>	Negativa

TABELA 2. Exame de líquido sinovial.

<b>Citológico</b>	
Leucócitos (/uL)	16275
Polimorfonucleares (%)	91
Mononucleares (%)	9
Eritrócitos (/uL)	600
<b>Bioquímica</b>	
Glicose (mg/dL)	44
Proteínas totais (g/L)	58
<b>Bacteriológico</b>	Negativo

da Criança e do Adolescente do CUF Porto Hospital sob terapêutica com flucloxacilina e ibuprofeno.

No decurso do internamento apresentou de forma aditiva artrite da tibiotársica ipsilateral. O estudo etiológico alargado não revelou alterações relevantes, excetuando-se uma positividade para ANA (1/160) (Tabela 3). Após exames culturais do líquido sinovial negativos foi suspensa antibioterapia ao 5º dia. Teve uma melhoria clínica gradual sob terapêutica com ibuprofeno (30 mg/kg/dia), que manteve após a alta.

Foi orientada para consultas de Reumatologia e Pediatria do CUF Porto Hospital com o diagnóstico de provável artrite idiopática juvenil oligoarticular ANA+. Por persistência de artrite do joelho esquerdo, cerca de 3 semanas após a alta foi realizada artrocentese e infiltração intra-articular com hexacetonido de triancinolona, com resolução completa da sintomatologia. Após quatro meses de seguimento, apesar da terapêutica regular com AINEs, apresentava artrite do joelho direito e tibiotársica esquerda, pelo que se decidiu iniciar terapêutica com metotrexato (na dose 7,5 mg/m<sup>2</sup>/semana, oral) e ácido fólico. Por ligeira atrofia muscular quadricipital direita, foi referenciada para Medicina Física e de Reabilitação. As sucessivas avaliações por Oftalmologia não revelaram alterações.

## Discussão

Tal como anteriormente referido, a artrite oligoarticular é o subtipo mais frequente de AIJ, ocorrendo especialmente em crianças entre 1-5 anos de idade e mais frequentemente em raparigas. Embora a idade e o sexo da nossa doente aumentassem a probabilidade deste diagnóstico, foi necessário excluir

TABELA 3. Estudo etiológico no internamento.

<b>Esfregaço sanguíneo</b>	Sem alterações
<b>Serologias</b>	
Parvovírus	Negativo
<i>Borrelia burgdorferi</i>	Negativo
<i>Brucella</i>	Negativo
CMV	Imune
EBV	Negativo
Reação de Wright	Negativa
<b>Prova de Mantoux</b>	Negativa
<b>Radiografia de tórax</b>	Sem alterações
<b>Título TASO</b>	<200 (negativo)
<b>Fator reumatoide</b>	Negativo
<b>Imunoglobulinas</b>	
IgA (mg/dL)	55
IgG (mg/dL)	828
IgM (mg/dL)	73
IgE (UI/mL)	7
<b>HLA B27</b>	Negativo
<b>Anticorpos antinucleares (ANA)</b>	Positivo 1/160 (padrão fino granular)

outras patologias quer pela sua frequência quer pela sua gravidade. Sendo assim, causas como infeções (bacterianas, associadas ao parvovírus B19, tuberculose, brucelose, doença de Lyme), artrite pós-infecciosa, neoplasia (particularmente hematológica) e traumatismo foram ponderadas.

A presença de leucocitose com predomínio de polimorfonucleares no líquido sinovial, com aspeto turvo, motivou o início de antibioterapia. Trata-se de um líquido habitualmente estéril, no qual valores entre 15.000 a >100.000 leucócitos/mm<sup>3</sup> são constatados em casos de artrite séptica, sendo um valor superior a 100.000 leucócitos/mm<sup>3</sup> com >90% de polimorfonucleares altamente sugestivo desta etiologia. Outras situações inflamatórias, tal como nos casos de AIJ, os valores de leucócitos variam habitualmente entre 2.000 e 100.000/mm<sup>3</sup>.<sup>3,4</sup> A exclusão definitiva de causa bacteriana só foi feita após obtenção de exames culturais negativos, que levaram à suspensão da antibioterapia ao quinto dia.

Relativamente a outras infeções, estas foram excluídas, quer por ausência de dados clínicos e epidemiológicos (ausência de febre, *rash* cutâneo, escaras de inoculação, ingestão de leite ou derivados não pasteurizados, contacto com doentes com tuberculose), quer pela negatividade dos respetivos estudos etiológicos. A presença de esfregaço sanguíneo sem alterações afastou a probabilidade de neoplasia.

A existência de uma infeção respiratória prévia fez ponderar o diagnóstico de artrite pós-infeciosa, patologia frequente em idade pediátrica, embora afetando habitualmente a articulação da anca. No entanto, o aparecimento, ainda no internamento, de outra articulação acometida, foi um dado fundamental para a hipótese de oligoartrite idiopática juvenil. Um outro fator contributivo foi a existência de uma história familiar de doenças autoimunes na família.

A positividade dos anticorpos ANA e idade precoce de diagnóstico aumentam a probabilidade de aparecimento de uveíte.<sup>5</sup> Por ser muitas vezes assintomática, a Academia Americana de Pediatria propõe avaliações regulares por oftalmologia a cada 3 ou 4 meses nos primeiros quatro anos após diagnóstico.<sup>9</sup>

Por se tratar de uma rapariga, com ANA positivos associados a valores de velocidade de sedimentação (VS) aumentados e aparecimento de artrite simétrica (ambos os joelhos) e do tornozelo, esta criança tem maior risco de evolução para a forma estendida. No entanto, aos oito meses pós-diagnóstico apenas existiam características de oligoartrite persistente (menos de cinco articulações acometidas).

De acordo com a literatura e à semelhança do caso descrito, o tratamento de primeira linha desta patologia abrange a utilização de AINEs e corticosteroides intra-articulares. Posteriormente, após 4 meses, por refratariedade à terapêutica instituída, iniciou tratamento com metotrexato e ácido fólico (minimiza a toxicidade do tratamento com metotrexato). Este está documentado como tendo a capacidade de diminuir a progressão radiológica da doença.<sup>7,8</sup>

Dada a cronicidade da doença, surgiu como complicação uma atrofia muscular quadrípital direita, achado não infrequente e que beneficia com o tratamento por Medicina Física e de Reabilitação.

## ▲ Conclusão

Com este trabalho pretendemos alertar para uma situação clínica que, apesar de pouco frequente, apresenta-se como desafiante uma vez que obriga à exclusão de outras patologias. Muitas vezes o seu diagnóstico só é possível após algum tempo de evolução, sendo facilitado nos casos em que se verifica atingimento de mais do que uma articulação numa criança clinicamente com bom estado geral e sem queixas álgicas muito significativas. É de extrema importância que haja uma abordagem multidisciplinar, com colaboração de Pediatria, Reumatologia, Ortopedia, Oftalmologia e de Medicina Física e Reabilitação na orientação de eventuais sequelas.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Petty RE, Southwood TR, P Manners, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, et al. International league of associations for reumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: Second revision, Edmonton 2001. *J Rheumatol.* 2004;31:390-2.
2. Weiss JE, Howite NT. Juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Clin N Am.* 2005;52:413-42.
3. Lehman TJA, Klein-Gitelman M, TePass E. Oligoarticular juvenile idiopathic arthritis. UpToDate. [consultado em julho 2015]. Disponível em: [http://www.uptodate.com/contents/oligoarticular-juvenile-idiopathic-arthritis?source=search\\_result&search=Oligoarticular+Jjuvenile+idiopathic+arthritis.&selectedTitle=2~150](http://www.uptodate.com/contents/oligoarticular-juvenile-idiopathic-arthritis?source=search_result&search=Oligoarticular+Jjuvenile+idiopathic+arthritis.&selectedTitle=2~150).
4. Goldmuntz EA, White PH. Juvenile idiopathic arthritis: A review for the pediatrician. *Pediatr Rev.* 2012;33:303-13.

5. Angeles-Han ST, MvCracken C, Yeh S, Jenkins K, Stryker D, Rouster-Stevens K, et al. Characteristics of a cohort of children with Juvenile Idiopathic Arthritis and JIA-associated Uveitis. *Pediatr Rheumatol*. 2015;13:19.
6. Moradi A, Amin RM, Thorne JE. The role of gender in juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *J Ophthalmol*. 2014;46:1078.
7. Haines KA. Juvenile idiopathic arthritis. Therapies in the 21st Century. *Bull NYU Hosp Jt Dis*. 2007;65:205-11.
8. Wallace CA. Current management of juvenile idiopathic arthritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2006;20:279-300.
9. Cassidy J, Kivlin J, Linsley C, Nocton J. Ophthalmologic examinations in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatrics*. 2006;117:1843-6.

# Artrite Sética do Ombro em Criança Previamente Saudável

## *Septic Arthritis of the Shoulder in a Previously Healthy Child*

Carlos Barradas<sup>1</sup>, Piedade Sande Lemos<sup>1,2</sup>, Ana Serrão Neto<sup>3,4</sup>, Manuel Cassiano Neves<sup>5</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>2</sup> Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova Lisboa, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova Lisboa, Lisboa, Portugal

<sup>5</sup> Centro de Ortopedia e Traumatologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Piedade Lemos, e-mail: [piedade.lemos@jmellosaude.pt](mailto:piedade.lemos@jmellosaude.pt)

## ■ Resumo

A presença de doentes pediátricos com dor articular no atendimento permanente é frequente, e o diagnóstico diferencial é amplo e sempre um desafio. A artrite séptica deve ser excluída, pois o prognóstico de recuperação articular da artrite séptica varia conforme o tempo transcorrido entre o início dos sintomas e o tratamento: apresentamos um caso clínico de criança de 2 anos com artrite séptica do ombro causada por *Streptococcus pneumoniae*, no contexto de uma imunodeficiência não diagnosticada previamente. A pronta resposta terapêutica e o acompanhamento posterior do quadro clínico permitiu recuperação total da função articular. Ressalta-se ainda a importância de estar alerta para situações que interferem com o estado imunológico, facilitando a infecção por agentes patogénicos menos frequentes.

**PALAVRAS-CHAVE:** Agamaglobulinemia; Artrite Infeciosa; Criança; Doenças Genéticas Ligadas ao Cromossoma X; *Streptococcus pneumoniae*

**KEYWORDS:** Agammaglobulinemia; Arthritis, Infectious; Child; Genetic Diseases, X-Linked; *Streptococcus pneumoniae*

## ▲ Introdução

A presença de doentes pediátricos com dor articular no atendimento permanente é frequente, e o diagnóstico diferencial é amplo e sempre um desafio. A artrite séptica deve ser excluída, pois o prognóstico de recuperação articular da artrite séptica varia conforme o tempo transcorrido entre o início dos sintomas e o tratamento.

A artrite séptica é uma entidade clínica com uma incidência anual ainda significativa nos países desenvolvidos (10 crianças/ano por cada 100.000), sendo mais frequente nos países subdesenvolvidos.<sup>1</sup> Das várias localizações anatómicas, a artrite séptica de joelho e anca é bastante mais frequente, sendo a artrite do ombro (glenohumeral) muito rara em crianças saudáveis.<sup>2,3</sup> Quando diagnosticada, deve sugerir a presença de doença séria subjacente.<sup>1,4</sup>

O diagnóstico e tratamento precoce são importantes para o resultado final da criança afetada.

## ▲ Caso Clínico

Criança de 2 anos, sexo masculino, previamente saudável, residente na Alemanha, desde há uma semana de férias em Portugal, veio ao Atendimento Permanente (AP) do CUF Cascais Hospital, por dor no membro superior direito, com início no dia anterior, e cuja intensidade foi aumentando progressivamente. Sem traumatismo prévio.

Na semana anterior tinha tido um pico febril com resolução espontânea.

Durante a permanência no AP, num período de 6 horas, apresentou dois picos de febre (39°C e 39,5°C, temperatura auricular) que cederam com paracetamol e ibuprofeno *per os*.

A criança apresentava-se pálida, queixosa, com o membro superior direito ao longo do tronco. A mobilização do ombro direito era extremamente dolorosa.

Apresentava aumento do volume do ombro direito, sem eritema ou sinais inflamatórios cutâneos.

Restante exame objetivo sem alterações. Peso 11,5 kg

Tinha plano vacinal completo para idade (com quatro tomas de vacina antipneumocócica).

**EXAMES COMPLEMENTARES DE DIAGNÓSTICO:** Radiografia dos ombros – sem lesões ósseas, espaço articular do ombro direito aumentado relativamente ao contra-lateral (Fig. 1).

**EXAMES LABORATORIAIS:** Hb 11,6 g/dL, leucócitos 1.200/mm<sup>3</sup>, neutrófilos 0%, plaquetas de 552.000/mm<sup>3</sup>, VS-38 mm/h, PCR 12,88 mg/dL.

Na morfologia do sangue periférico apresentava 37% de neutrófilos, 460/mm<sup>3</sup> (neutropenia absoluta), sem blastos.

Fez hemocultura que foi negativa.

Colocada a hipótese diagnóstica de artrite séptica, foi transferido para o CUF Descobertas Hospital.



**FIGURA 1.** Radiografia de tórax PA, mostrando claro alargamento do espaço intra-articular do ombro direito em relação ao contralateral e sem lesões ósseas.

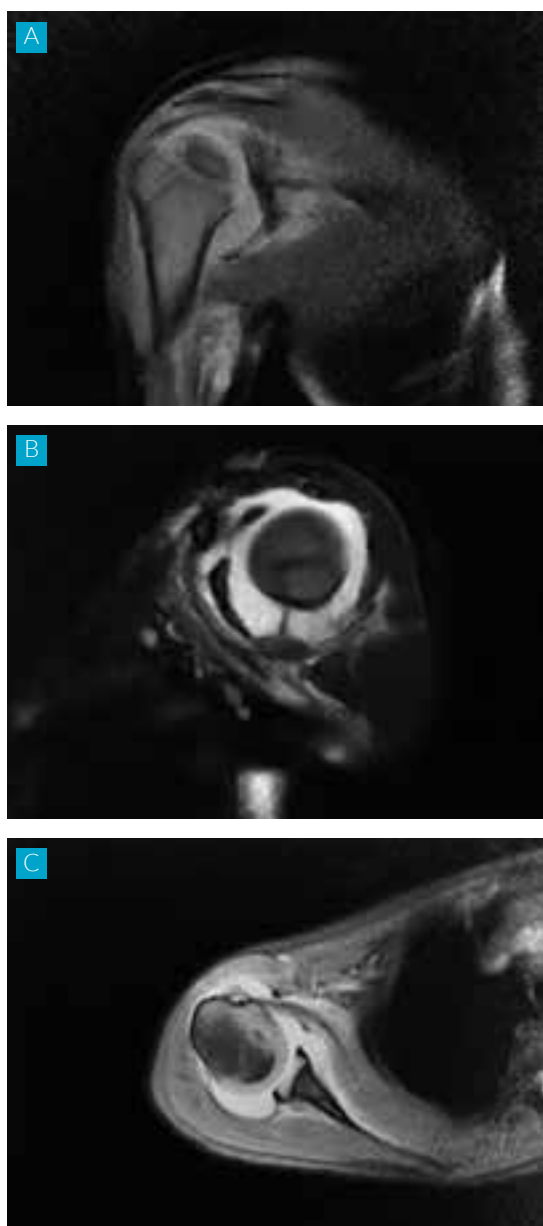
Iniciou terapêutica com flucloxacilina 200 mg/kg/dia endovenosa e cefuroxime 100 mg/kg/dia. Em D1 realizou ressonância magnética (RM) do ombro direito, que revelou um “marcado derrame articular” e provável lesão do músculo peitoral, sem evidência de osteomielite (Fig. 2). Por esse motivo foi submetido a punção-lavagem articular do ombro direito, tendo sido aspirados 7 cc de líquido e efetuada lavagem do compartimento anterior e posterior do ombro.

O líquido sinovial era turvo, o exame citoquímico apresentava 105.570 célula nucleadas por µl, 88% polimorfonucleares, com piócitos, no exame direto identificaram-se cocos gram-positivos. O exame cultural (D3) viria a identificar *Streptococcus pneumoniae* do serotipo 16F, sensível a ceftriaxona, cefuroxima, clindamicina, eritromicina e TMP/SMX, resistente a oxacilina e penicilina.

Em D2 efetuou ecografia do ombro direito que não revelou derrame articular. Teve o último pico febril (38,2°C auricular) em D2, tendo permanecido apirético desde então.

Houve melhoria clínica progressiva, com diminuição do volume do ombro direito, apresentando-se a criança menos queixosa e começando em D4 a mobilizar ativamente o ombro direito.

Em D4 iniciou ceftriaxona 100 mg/kg/dia, suspendendo flucloxacilina e cefuroxima (*Streptococcus pneumoniae* era resistente à oxacilina e não tinha sido testado na altura para o cefuroxima).



**FIGURA 2.** RM do ombro direito, evidenciando abundante derrame articular distendendo a cápsula (A) Densidade coronal protônica com saturação de gordura; (B) Ombro sagital T2 com saturação de gordura; (C) Axial 2D Merge (eco gradiente).

Em D7 a criança mantém resistência a mobilização ativa do ombro direito e a sua mobilização passiva é doloroso. Repete a ecografia do ombro direito que revela um pequeno abscesso residual no espaço sub-acromial. Repete também a RM do ombro direito, que mostra que o derrame articular está reduzido em relação ao exame pré-operatório, continuando a existir sinais de lesão muscular do bicipite e peitoral.

Foi efetuada artroscopia em D8, com drenagem 3 cc de líquido sanguino-purulento e desbridamento do espaço sub-acromial. Ficou com drenagem aspirativa pela porta posterior durante dois dias. O exame bacteriológico do líquido sinovial foi negativo.

Houve melhoria progressiva do quadro clínico e laboratorial (Tabela 1).

Em D15 realizou radiografia do ombro direito que não mostrou lesões ósseas.

Teve alta em D16 com indicação de completar oito dias de terapêutica com cefuroxima 250 mg 12/12 horas oral.

De volta à Alemanha e após investigação laboratorial em condições “não infecciosas”, foi feito o diagnóstico de hipogamaglobulinemia/agamaglobulinemia ligada ao X (doença de Bruton ou AXL) e atualmente recebe gamaglobulina endovenosa a cada 4 semanas, mantendo-se livre de infecções e sem sequelas da artrite séptica.

## ▲ Discussão

A artrite séptica é uma entidade clínica com uma incidência anual ainda significativa nos países desenvolvidos (10 crianças/ano por cada 100.000), sendo mais frequente nos países subdesenvolvidos.<sup>1</sup> Das várias localizações anatômicas, a artrite séptica de joelho e anca é bastante mais frequente, sendo a artrite do ombro (glenohumeral) muito rara em crianças saudáveis.<sup>2,3</sup> Quando diagnosticada, deve sugerir a presença de doença séria subjacente.<sup>1,4</sup> O diagnóstico e tratamento precoce são importantes para o resultado final da criança afetada. Não há uma “janela” definitiva mas problemas articulares permanentes, osteomielites e sepsia acontecem mais frequentemente se a drenagem cirúrgica e/ou início de antibioterapia começam após 4 dias do início de sintomas.<sup>2,5</sup> É fundamental ainda fazer atempadamente o diagnóstico diferencial da artrite séptica pura da artrite séptica como complicação de osteomielite, pelo que a RM está indicada antes de iniciar o tratamento cirúrgico.

TABELA 1. Evolução laboratorial da artrite séptica.

Exame	HCC	HCD					Unidades
	D1	D2	D5	D8	D12	D15	
Hb	11,6	10,1	10,1	10,9	9,7	9,6	g/dL
Leucócitos	1,2	9,1	14,2	19,6	19,0	17,0	milhar/mm <sup>3</sup>
Neutrófilos	37,0	5,5	15,7	41,4	56,3	36,6	%
	0,46	0,50	2,22	8,13	10,72	6,21	milhar/mm <sup>3</sup>
Linfócitos	55,0	54,0	58,5	45,1	35,6	54,0	%
Monócitos	6,0	40,0	23,0	11,9	6,4	7,2	%
VS	38	85	61	90	69	110	mm/h
PCR	12,88	29,92	26,02	19,31	21,91	6,63	mg/dL
Hemocultura	Negativa	Negativa					

Apesar dos progressos na imunização das crianças ter alterado o espectro dos micro-organismos responsáveis pela infecção, devemos estar alerta para situações que interferem com o estado imunológico da criança, facilitando a infecção por agentes patogênicos menos frequentes, sendo importantes os exames culturais para identificação dos mesmos e orientação terapêutica. No caso da nossa criança, dois fatores sobressaem: a vacinação com vacina antipneumocócica 13 – que não contempla o serotipo aqui evidenciado (serotipo 16) e ainda a presença de hipogamaglobulinemia/agamaglobulinemia associada ao X (doença de Bruton) diagnosticado posteriormente. Esta doença é devida a um defeito na tradução de sinal da molécula Bruton tirosina quinase (Btk).<sup>6</sup> As infecções bacterianas são as manifestações clínicas mais comuns da doença, tanto antes como depois de diagnosticada. São geralmente causadas por bactérias piogênicas encapsuladas, organismo para os quais a opsonização por anticorpos é a primeira linha de defesa do hospedeiro. As espécies mais implicadas nos episódios de sepsia, osteomielite e artrite séptica destes doentes são *Streptococcus pneumoniae*, *Hemophilus influenzae type B*, *Streptococcus pyogenes*, *Pseudomonas species* e 8% destas crianças têm pelo menos um episódio de artrite séptica.<sup>7-9</sup>

A terapia de substituição com imunoglobulina endovenosa permite a sobrevivência destes indivíduos sem infecção. As preparações de imunoglobulina têm melhorado, permitindo aos doentes manter níveis normais de IgG em terapêutica de substituição e possibilitando uma vida adulta com menor incidência de infecções.<sup>6</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Krogstad P. Bacterial arthritis: Clinical features and diagnosis in infants and children. UpToDate [consultado maio 2015] Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/bacterial-arthritis-clinical-features-and-diagnosis-in-infants-and-children>.
2. Belthur MV, Palazzi DL, Miller JA, Phillips WA, Weinberg J. A clinical analysis of shoulder and hip joint infections in children. *J Pediatr Orthop*. 2009;29:828-33.
3. Leslie BM, Harris J, Driscoll D. Septic arthritis of the shoulder in adults. *J Bone Joint Surg [Am]* 1989;71-A:1516-22.



4. Smith PM, Thyoka CB, Lavy D, Pitani A. Septic arthritis of the shoulder in children in Malawi, a randomised, prospective study of aspiration versus arthrotomy and washout. *J Bone Joint Surg [Br]* 2002;84-B:1167-72.
5. Gutierrez K. Infectious and inflammatory arthritis. In: *Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases*. In: Long SS, Pickering LK, Prober CG, editors. 4<sup>th</sup> ed. Edinburgh: Elsevier Saunders: 2012. p.477
6. Winkelstein JA. Agammaglobulinemia. UpToDate [consultado maio 2015] Disponível em: [http://www.uptodate.com/contents/agammaglobulinemia?source=search\\_result&search=Agammaglobulinemia&selectedTitle=1~55](http://www.uptodate.com/contents/agammaglobulinemia?source=search_result&search=Agammaglobulinemia&selectedTitle=1~55).
7. Bradley JS, Kaplan SL, Tan TQ, Barson WJ, Arditi M, Schutze GE, et al. Pediatric pneumococcal bone and joint infections. The Pediatric Multicenter Pneumococcal Surveillance Study Group (PMPSSG). *Pediatrics*. 1998;102:1376-82.
8. Winkelstein JA, Marino MC, Lederman HM, Jones SM, Sullivan K, Burks AW, et al. X-linked agammaglobulinemia: report on a United States registry of 201 patients. *Medicine*. 2006;85:193-202.
9. Plebani A, Soresina A, Rondelli R, Amato GM, Azzari C, Cardinale F, et al. Clinical, immunological, and molecular analysis in a large cohort of patients with X-linked agammaglobulinemia: an Italian multicenter study. *Clin Immunol*. 2002;104:221-30.

# Assimetria Facial Congénita no Choro: Um Caso de Hipoplasia do Depressor *Anguli Oris*

## *Congenital Facial Asymmetry while Crying: Hypoplasia of the Depressor Anguli Oris Muscle*

Catarina Carrusca, Inês Silva, Raquel Machado, Ana Peres, Florbela Cunha

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Catarina Carrusca, e-mail: catarina.silva@hvfx.pt

## ■ Resumo

A hipoplasia do músculo depressor *anguli oris*, caracterizada por assimetria da face no choro desde o nascimento, constitui uma patologia benigna, de etiologia desconhecida que importa distinguir da paralisia facial. Apresentamos o caso clínico de um recém-nascido de termo com este diagnóstico, sem outras alterações no exame físico e sem dificuldades na amamentação. O diagnóstico foi estabelecido clinicamente. Atendendo a que hipoplasia do músculo depressor *anguli oris* pode associar-se a malformações noutros órgãos e sistemas, sobretudo anomalias cardíacas, estas devem ser excluídas. Habitualmente surge de forma isolada e não requer nenhum tratamento específico, tornando-se cosmeticamente pouco significativa na idade adulta.

**PALAVRAS-CHAVE:** Assimetria Facial; Choro; Músculos Faciais; Recém-Nascido

**KEYWORDS:** Crying; Facial Asymmetry; Facial Muscles; Infant, Newborn

## ▲ Introdução

A assimetria da face pode dever-se a alterações da musculatura ou da inervação facial. A hipoplasia do músculo depressor *anguli oris* como causa de assimetria da face durante o choro foi inicialmente descrita por Parmalee em 1931.<sup>1</sup> A incidência é de 3 a 6 casos por cada 1.000 nascimentos e faz diagnóstico diferencial com a paralisia facial do recém-nascido por lesão traumática do nervo facial durante o parto.<sup>2,3</sup> A etiologia desta condição ainda não foi bem esta-

belecida mas é provavelmente multifatorial, com um importante componente genético, por vezes hereditário.<sup>3</sup> A moldagem uterina ou uma infeção pré-natal subclínica poderão também ter um papel na etiologia/fisiopatologia.<sup>4</sup>

Trata-se de uma condição benigna, essencialmente cosmética.<sup>5</sup> É mais frequente no sexo masculino, do lado esquerdo e pode associar-se a diversas malformações noutros órgãos e sistemas, sobretudo anomalias cardíacas que devem ser excluídas.<sup>6-8</sup>

## ▲ Caso Clínico

Recém-nascido do sexo masculino, filho de pais não consanguíneos e sem história familiar de assimetrias da face. Sexta gestação de mãe saudável de 37 anos, vigiada e sem intercorrências. O parto foi eutócico, cefálico, não traumático, às 39 semanas de idade gestacional. Índice de Apgar foi 10 (1') -10 (5') com somatometria adequada: Peso 2,920 kg (P25), comprimento 46 cm (P10), perímetro cefálico 34,5 cm (P50-75). Apresentou boa adaptação à vida extra-uterina, sem dificuldades no aleitamento materno e com adequada progressão ponderal. Ao terceiro dia de vida foi objetivada assimetria do lábio inferior durante o choro, com desvio para baixo e para a direita (Fig. 1). O restante movimento da face era simétrico, nomeadamente a contração supraciliar, o encerramento palpebral e a profundidade do sulco nasolabial. À observação, a face apresentava-se simétrica em repouso (Fig. 2). Não apresentava dismorfias e o restante exame físico era normal, em particular o exame cardiovascular. Teve alta, referenciado à consulta de Pediatria Geral.

## ▲ Discussão

A hipoplasia do depressor *anguli oris* constitui um problema essencialmente estético, que não interfere com a alimentação, nem com a linguagem.<sup>9</sup> Cursa tipicamente com assimetria do lábio inferior durante o choro, com desvio para fora e para baixo, do lado contrário à malformação. Em repouso não são evidentes assimetrias. A conservação da restante mímica facial, nomeadamente do andar médio e superior da face, permite distinguir esta condição da paralisia facial congénita.<sup>2,10</sup> O diagnóstico correto pode ser estabelecido clinicamente e confirmado mediante estudo eletromiográfico.<sup>11</sup>

Na maioria das vezes a hipoplasia do músculo depressor *anguli oris* surge de forma isolada em crianças saudáveis. Em cerca de 10% dos casos coexistem malformações *major*.<sup>12</sup> As malformações mais frequentes são as cardíacas, incluindo a síndrome

de Cayler (cardiopatia e deleção 22q11.2),<sup>7</sup> defeitos do septo ventricular e/ou auricular, tetralogia de Fallot, coarctação da aorta, cardiomiopatia e diversas valvulopatias.<sup>4</sup> Estão ainda descritas outras anomalias, nomeadamente, cervicofaciais, síndrome velocardiocéfalo, CATCH 22, défice cognitivo, associação VACTER, alterações auditivas, anomalias respiratórias, genitourinárias, defeitos do tubo neural, anomalias musculoesqueléticas, incluindo dos membros, e raramente alterações endócrinas como o hipoparatiroidismo.<sup>4,13,14</sup>

O estabelecimento deste diagnóstico permite tranquilizar os pais e cuidadores, uma vez que se trata de uma situação benigna, que surge geralmente de forma isolada e que não requer tratamento, tornando-se cosmeticamente insignificante à medida que a criança cresce.<sup>13</sup> Não deve porém ser esquecida a possível associação a outras malformações, sobretudo de cardiopatias, que devem ser excluídas.

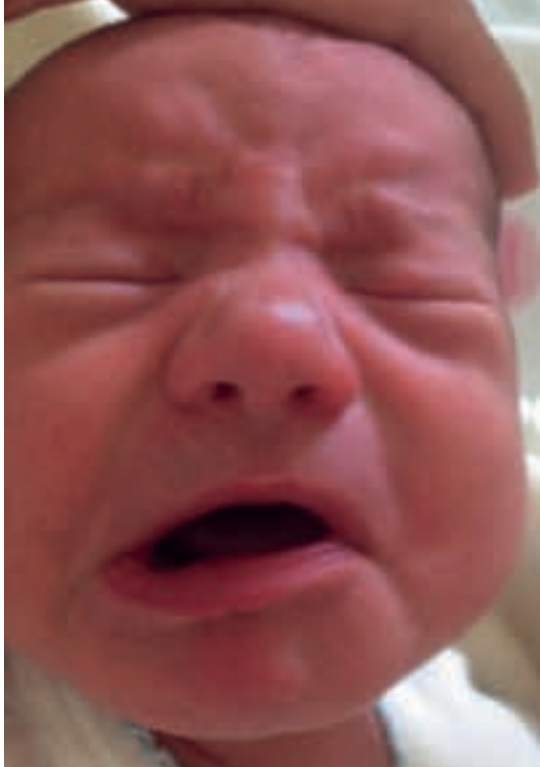
## ▲ Conclusão

A hipoplasia do músculo depressor *anguli oris*, caracterizada por assimetria facial no choro desde o nascimento, constitui uma patologia benigna, de etiologia desconhecida que importa distinguir da paralisia facial do recém-nascido. No caso clínico que descrevemos não havia outra alteração no exame físico e o diagnóstico foi clínico. Atendendo a que pode associar-se a anomalias cardíacas, estas devem ser excluídas. Habitualmente surge de forma isolada e não requer nenhum tratamento específico, tornando-se cosmeticamente pouco significativa na idade adulta.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.



**FIGURA 1.** Assimetria da face do recém-nascido durante o choro, por desvio labial para baixo e para a direita, contralateral à lesão.



**FIGURA 2.** Face do recém-nascido simétrica em repouso.

## Referências

1. Parmelee AH. Molding due to intra-uterine posture. *Am J Dis Child.* 1931;42:1155-9.
2. Nelson KB, Eng GD. Congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle: differentiation from congenital facial palsy. *J Pediatr.* 1972;81:16-20.
3. Papadatos C, Alexiou D, Nicolopoulos D, Mikropoulos H, Hadzigeorgiou E. Congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle. A genetically determined condition? *Arch Dis Child.* 1974;49:927-31.
4. Lahat E, Heyman E, Barkay A, Goldberg M. Asymmetric crying facies and associated congenital anomalies: prospective study and review of the literature. *J Child Neurol.* 2000;15:808-10.
5. Gupta CR, Prasad B. Congenital hypoplasia of depressor angularis oris. *MJAFI.* 2009;65:188-9.
6. Alexiou D, Manolidis C, Papaevangelou G, Nicolopoulos D, Papadatos C. Frequency of other malformations in congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle syndrome. *Arch Dis Child.* 1976;51:891-3.
7. Cayler GG. Congenital Heart Disease and Facial Weakness, a Hitherto Unrecognized Association. *Arch Dis Child.* 1969;44, 69.
8. Perlman M, Reisner SH. (Asymmetric crying facies and congenital anomalies. *Arch Dis Child.* 1973;48:627-9.
9. Pawar SJ, Sharma DK, Srilakshmi S, Reddy Chejeti S, Pandita A. Cayler cardio-facial syndrome: An uncommon condition in newborns Iran. *J Pediatr.* 2015;25:e502.
10. Millen SJ, Baruah JK. Congenital hypoplasia of the depressor anguli oris muscle in the differential diagnosis of facial paralysis. *Laryngoscope.* 1098.;93:1168-70.
11. Martínez Granero MA, Argüelles F, Roche Herro MC, Omeñaca F, López Terradas JM, Ortigado A. Asimetria facial con el llanto: estudio neurofisiológico y recuerdo clínico de esta entidad. *An Esp Pediatr.* 1988;48:44-8.
12. Sapin SO, Miller AA, Bass HN. Neonatal asymmetric crying facies: a new look at an old problem. *Clin Pediatr.* 2005; 44:109-19.
13. Akçakuş M, Güneş T, Kurtoğlu S, Cetin N, Ozkul Y, Narin N, et al. Asymmetric crying facies associated with congenital hypoparathyroidism and 22q11 deletion. *Turk J Pediatr.* 2004;46:191-3.
14. Lin DS, Huang FY, Lin SP, Chen MR, Kao HA, Hung HY, et al. Frequency of associated anomalies in congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle: a study of 50 patients. *Am J Med Genet.* 1997;71:215-8.

# Comprometimento Visual com Dano Macular Mínimo numa Lesão Causada por Laser de Femtosegundo

## *Visual Impairment with Minimal Macular Damage in Femtosecond Laser Injury*

José Ferreira Mendes, Cristina Freitas, Rita Gentil

AFILIAÇÃO:

Serviço de Oftalmologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

José Mendes, e-mail: j.c.mendes@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

Descrevemos o caso de um doente do sexo feminino com 26 anos de idade, com história de escotomas centrais bilaterais com 24 horas de evolução, os quais surgiram após a lesão com *laser* indutor de plasma por produção de nanopartículas. A avaliação oftalmológica incluiu a observação do fundo ocular em mi-*dríase*, angiografia fluoresceínica e tomografia de coerência ótica.

Numa primeira avaliação, a acuidade visual do olho direito era de 20/20 e do olho esquerdo 20/25. Observavam-se ainda alterações pigmentares foveais na mácula de ambos os olhos. Bilateralmente, a tomografia de coerência ótica revelou uma interrupção central da camada de fotorreceptores; a angiografia fluoresceínica foi normal. Nas avaliações subsequentes, a acuidade visual foi sempre de 20/20 bilateralmente. Os achados anormais observados na tomografia de coerência ótica desapareceram em menos de cinco meses, apesar das queixas subjetivas de escotomas no olho esquerdo se terem mantido.

**PALAVRAS-CHAVE:** Lasers; Retina/lesões; Tomografia de Coerência Ótica

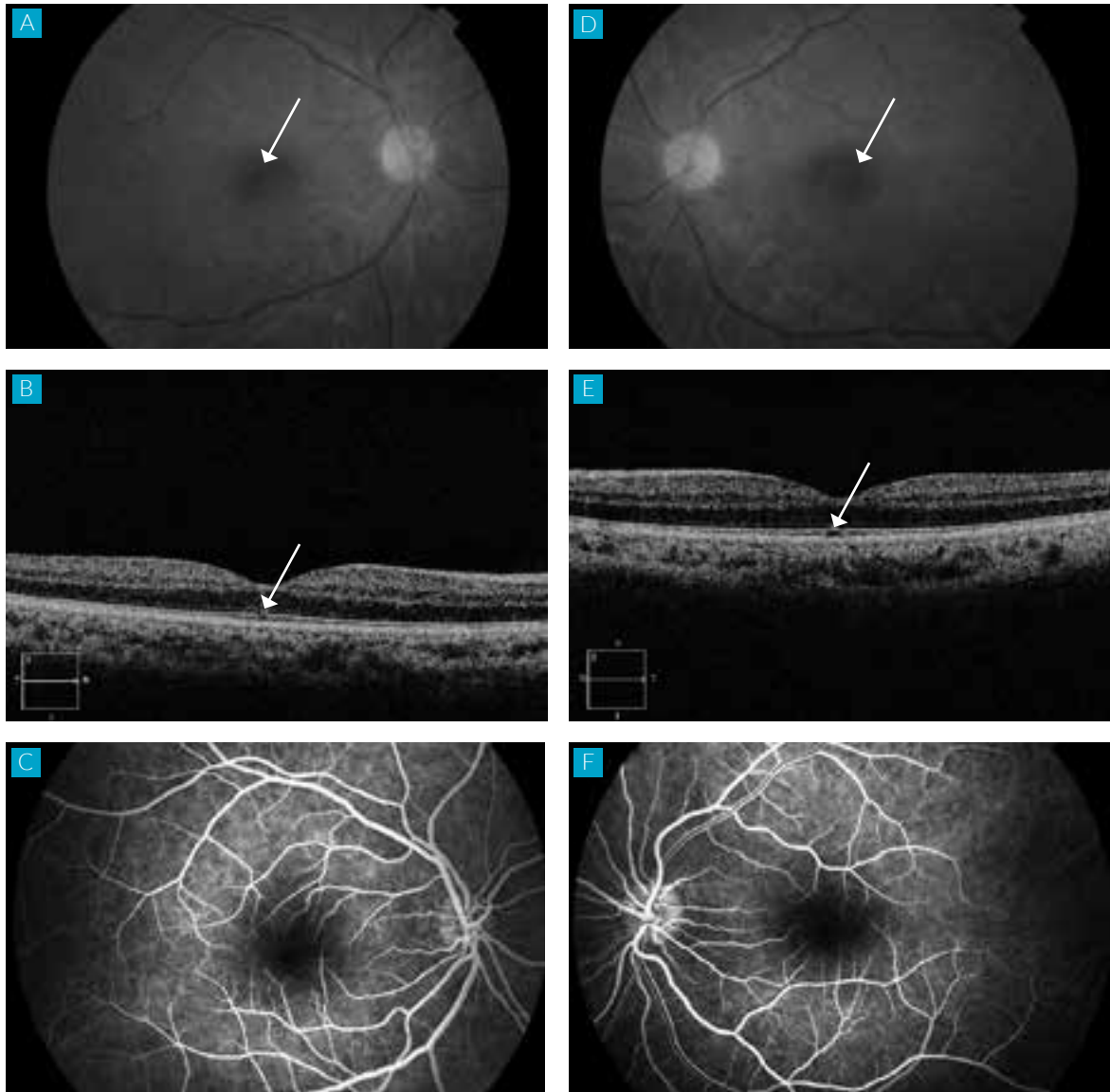
**KEYWORDS:** Lasers; Retina/injuries; Tomography, Optical Coherence

### ▲ Introdução

Os *lasers* têm diferentes funções e aplicabilidades no dia-a-dia. O seu manuseamento requer precauções no sentido de evitar o atingimento incidental da radiação emitida com estruturas oculares. Um *laser* pode danificar o tecido ocular por três mecanismos diferentes: térmico, mecânico e fotoquímico.<sup>1</sup> Em todos os casos, a extensão do dano é determinada pela duração do impulso e pelo nível de energia

do feixe.<sup>2</sup> A energia final do *laser* é ainda influenciada por outros fatores como a divergência do feixe, a distribuição espacial da energia, a taxa de repetição de impulsos e por fenómenos atmosféricos.<sup>3</sup>

Descrevemos o caso de queimadura retiniana incidental por *laser* femtosegundo, durante a produção de plasma induzida por nanopartículas. O processo consistia na focagem para o plasma de um *laser* Titanium-Sapphire, com 1 W de impulso de energia de 1 Mj, de comprimento de onda 800 nm, taxa de



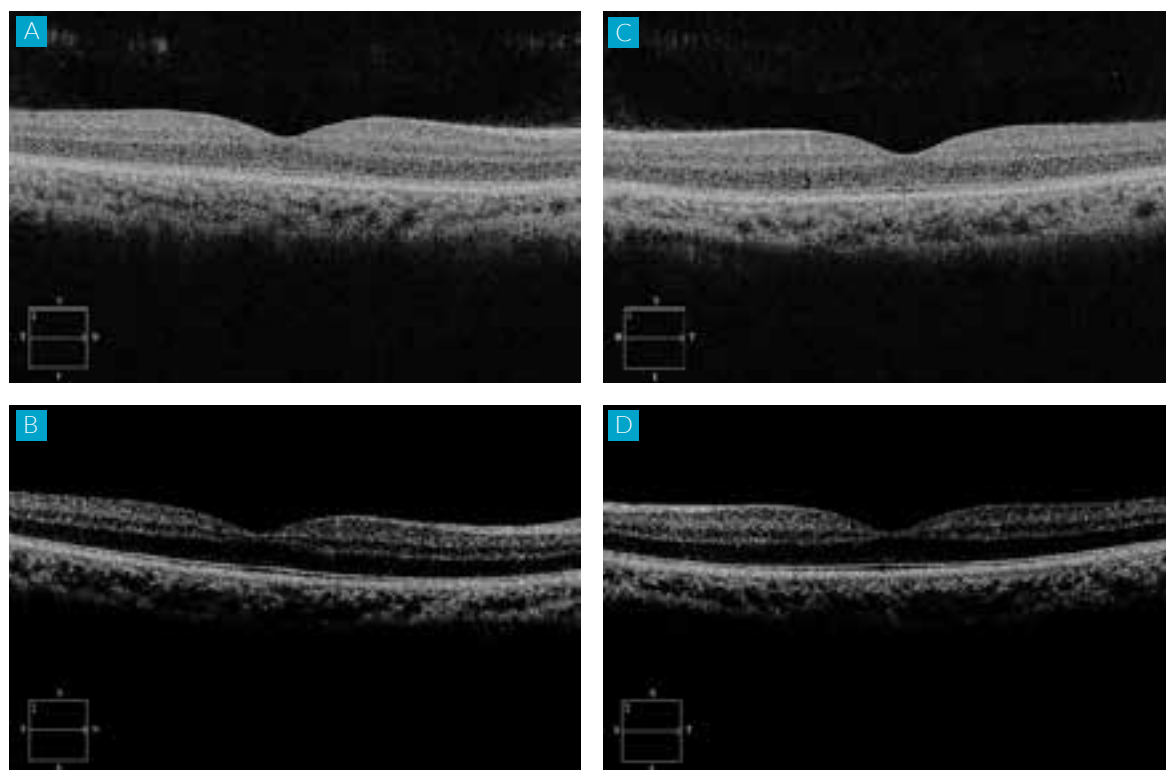
**FIGURA 1.** Imagens do fundo ocular recolhidas na primeira consulta da doente. **Imagens A, B e C** relativas ao olho direito e as **imagens D, E e F** relativas ao olho esquerdo. **Fila superior:** Retinografia; pequenas lesões esbranquiçadas em ambos os olhos. **Fila intermédia:** Imagens de OCT vinte e quatro horas após o acidente, com interrupção central da camada de fotorreceptores em ambos os olhos. **Fila inferior:** Angiografia fluoresceínica, sem alterações.

repetição de impulso de 1 kHz e duração de impulso de 120 fs. De referir ainda que as regras de segurança determinam o uso de óculos de proteção com densidade ótica 8 (fator de atenuação  $10^8$ ).

## ▲ Caso Clínico

Uma estudante da licenciatura em Física, da Universidade do Minho, sem antecedentes oftalmológicos relevantes, recorreu ao Serviço de Urgência em

maio de 2011 com sintomas de escotomas centrais bilaterais, os quais coincidiram vinte e quatro horas após ter observado a produção de plasma induzida nanopartículas secundárias por utilização de *laser* de femtosegundo. A estudante referiu que utilizou óculos de proteção durante o procedimento. A acuidade visual foi de 20/20 no olho direito e de 20/25 no olho esquerdo. Durante a avaliação da acuidade visual a doente reportou a necessidade de afastar a cabeça e os olhos das letras no sentido de evitar os escotomas.



**FIGURA 2.** Imagens de OCT recolhidas durante o seguimento da doente. **Imagens A e B** são relativas ao olho direito e **C e D** relativas ao olho esquerdo. **Fila superior:** Quatro semanas. **Fila inferior:** Cinco meses.

O segmento anterior não apresentava alterações.

A avaliação do polo posterior revelou lesões esbranquiçadas próximo da fóvea, sobretudo no olho esquerdo (Figs. 1-A e 1-D). Foi realizada tomografia de coerência ótica (OCT) (Cirrus HD-OCT, Carl Zeiss Meditec Inc, Dublin, CA), a qual evidenciou uma interrupção discreta da camada de fotorreceptores foveolares bilateralmente (Figs. 1-B e 1-E). A angiografia fluoresceínica foi normal em ambos os olhos (Figs. 1-C e 1-F).

Uma perimetria estática automatizada central de dez graus (Humphrey Field Analyzer HFA II-i Series, Carl Zeiss Ophthalmic Systems, Inc., Dublin, CA) foi efetuada, não se identificando a presença de qualquer escotoma (imagens não apresentadas). Na quarta semana de seguimento, a doente mencionou a persistência do escotoma apenas no olho esquerdo. Nessa altura, a acuidade visual era de 20/20 em ambos os olhos; a análise do OCT permitia concluir que se estava perante um processo de normalização das camadas mais externas da retina, já com recuperação total no olho direito (Figs. 2-A e 2-C).

Na consulta do quinto mês, a doente continuou a referir escotoma no olho esquerdo; todavia, as alterações estruturais presentes nos exames de imagem eram mínimas (Figs. 2-B e 2-D).

Ao fim de um ano, a doente manteve as queixas, apesar de a acuidade visual ser de 20/20 e o OCT completamente dentro da normalidade em ambos os olhos (imagens não apresentadas). Como os exames estruturais não eram capazes de explicar as alterações funcionais desta doente, foi realizado mapeamento macular subjetivo com microperimetria (Nidek MP1, Padova, Italy), o qual não identificou variações na sensibilidade da retina (Fig. 3).

## Discussão

Este caso demonstra como lesões retinianas podem ocorrer durante a produção de plasma por *laser* de femtosegundo, mesmo com o uso de óculos de proteção.

Os sintomas parecem ocorrer horas após a exposição da retina à luz ambiente. A ausência de alterações na



**FIGURA 3. Microperimetria do olho direito (A) e esquerdo (B) realizada dez meses após a lesão retiniana.** O teste consistiu em 45 pontos igualmente separados entre si nos 8 graus centrais, usando o estímulo Goldmann II e uma estratégia 4-2-1.

angiografia fluoresceínica indica que as lesões não foram causadas pela ação direta do *laser*.<sup>5</sup> Yang *et al* descreveu um caso clínico semelhante.<sup>6</sup> E tal como neste, a lesão parece ter sido causada pela radiação emitida pelo plasma.<sup>7</sup>

Acreditamos que um mecanismo fotoquímico semelhante a uma queimadura solar possa ter causado a lesão. Como acontece nas queimaduras solares, não se observam alterações na angiografia.<sup>8</sup> Danos por mecanismos térmicos e mecânicos requerem absorção de grandes quantidades de energia em curtos períodos de tempo, o que não foi o caso.<sup>9</sup> Ainda, os processos mecânicos causam extensa e visível interrupção dos tecidos periféricos e alterações imediatas na acuidade visual.<sup>3</sup> Os mecanismos térmicos causam também danos extensos porque o calor irradia do local primário de absorção, provocando danos numa grande área periférica.<sup>9</sup> Esse não é o nosso caso já que as imagens retinianas do OCT (Figs. 1-B e 1-E) demonstraram uma lesão bem definida e a angiografia excluiu fugas (Figs. 1-C e 1-F). Outro achado que nos levou a considerar um mecanismo fotoquímico foi o tempo de aparecimento dos sintomas. Num processo fotoquímico, os sintomas aparecem apenas horas após a exposição, com dano visível das camadas retinianas. Ain-

da, nestes processos, o dano mantém-se visível nos segmentos exteriores dos fotorreceptores.<sup>3</sup>

Nas lesões fotoquímicas leves, o epitélio pigmentar da retina aparece interrompido e os segmentos exteriores dos fotorreceptores aparecem tortuosos e edemaciados.<sup>10</sup> As primeiras imagens de OCT (Figs. 1-B e 1-E) revelavam um dano na camada de fotorreceptores que foi desaparecendo progressivamente e que se tornou quase indetetável em menos de cinco meses (Figs. 2-B e 2-D). Os estudos demonstram que fatores como a pigmentação da retina (retinas mais pigmentadas tendem a sofrer maiores danos), o estado de adaptação do olho (olhos adaptados ao escuro são também mais afetados), idade do doente (em estudos animais, os mais novos recuperavam mais rapidamente que os mais velhos) e o ritmo circadiano influenciam a extensão da lesão retiniana causado pela radiação.<sup>3</sup> O grau de proteção providenciado pelo uso de óculos também é influenciado por todos os fatores descritos anteriormente.

## ▲ Conclusão

Em suma, descrevemos um caso clínico de uma doente que sofreu lesões retinianas durante a produção



de plasma por nanopartículas, apesar do uso de óculos de proteção. A realização deste tipo de experiências implica um maior cuidado e planejamento sobre, por exemplo, como se reduzir o tempo que a retina é diretamente exposta à radiação. Laboratórios onde este tipo de experiências ocorra devem caracterizar melhor a radiação utilizada e adotarem medidas de segurança mais efetivas para prevenção deste tipo de acidentes.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Barkana Y, Belkin M. Laser eye injuries. *Surv Ophthalmol.* 2000;44:459-78.
2. Ham WT, Jr, Ruffolo JJ, Mueller HA, Guerry D, 3rd. The nature of retinal radiation damage: dependence on wavelength, power level and exposure time. *Vision Res.* 1980;20:1105-11.
3. Wu J, Seregard S, Algvere PV. Photochemical damage of the retina. *Surv Ophthalmol.* 2006;51:461-81.
4. Martinez-Conde S, Macknik SL, Hubel DH. The role of fixational eye movements in visual perception. *Nat Rev Neurosci.* 2004;5:229-40.
5. Birngruber R, Puliafito CA, Gawande A, Lin WZ, Schoenlein R, Fujimoto J. Femtosecond laser tissue interactions - retinal injury studies. *J Quantum Electron.* 1987;23:1836-44.
6. Yang X, Jiang F, Song Y, Peng C, Sheng S, Li X. Accidental macular injury from prolonged viewing of a plasma flash produced by a femtosecond laser. *Ophthalmology.* 2010;117:972-5.
7. Moseley H, Allan D. Intensity of the flash associated with laser-induced plasma in the eye. *Phys Med Biol.* 1987;32:1159-66.
8. Kung YH, Wu TT, Sheu SJ. Subtle solar retinopathy detected by fourier-domain optical coherence tomography. *J Chin Med Assoc.* 2010;73:396-8.
9. Marshall J, Mellerio J. Laser irradiation of retinal tissue. *Br Med Bull.* 1970;26:156-60.
10. Moriya M, Baker BN, Williams TP. Progression and reversibility of early light-induced alterations in rat retinal rods. *Cell Tissue Res.* 1986;246:607-21.

# Corpo Estranho na Tireoide

## Foreign Body in Thyroid

Miguel Sá Breda, Daniel Alves Miranda, Sara Martins Pereira, Diana Silva, Ana Menezes, Daniela Ribeiro, Angelino Barroso, Luís Dias

AFILIAÇÃO:

Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Miguel Sá Breda, e-mail: miguel.sa.breda@hospitaldebraga.pt

### Resumo

Durante a refeição a ingestão de corpos estranhos (como espinhas e ossos) ocorre com muita frequência, no entanto a grande maioria acabará por progredir no trato digestivo de forma espontânea (80%) sem causar danos colaterais. Nos restantes casos poderá ser necessário uma atitude médica mais interventiva.

O caso clínico refere-se a uma doente que recorreu ao Serviço de Urgência por ingestão de uma espinha de bacalhau. Depois de no estudo semiológico não se ter identificado o corpo estranho, procedeu-se à investigação por tomografia computadorizada que revelou a espinha alojada na tireoide. Procedeu-se à extração do corpo estranho por cervicotomia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Corpos Estranhos; Doenças da Tireoide

**KEYWORDS:** Foreign Bodies; Thyroid Diseases

### Introdução

A ingestão de corpos estranhos ocorre comumente em crianças e adultos, sendo que a maioria (80%) acabará por passar ao longo do trato digestivo espontaneamente sem nenhuma intervenção.<sup>1,2</sup> Nos restantes casos poderá ser necessário a intervenção endoscópica e eventual cirurgia.<sup>1</sup> A apresentação clínica mais comum é odinofagia, disfagia, dor retroesternal, sensação de corpo estranho e sialorreia.<sup>1</sup> Os corpos pontiagudos ou penetrantes complicam em 15 a 35% dos casos.<sup>3</sup>

### Caso Clínico

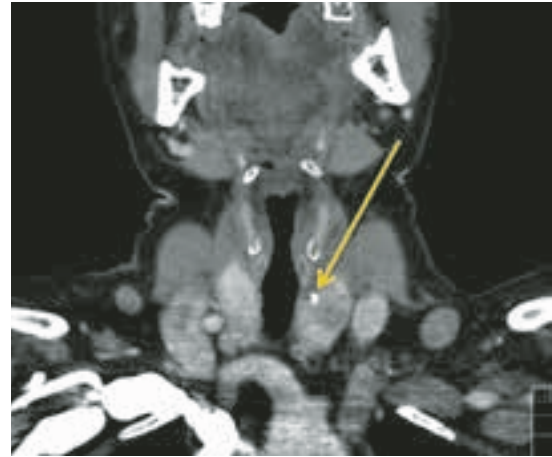
Apresenta-se o caso de uma doente de 65 anos de idade, do sexo feminino, que tinha como principal antecedente hipertensão arterial medicada e controlada.

Recorreu ao Serviço de Urgência por ingestão de corpo estranho (espinha de bacalhau) com 4 horas de evolução e instalação súbita de disfagia.

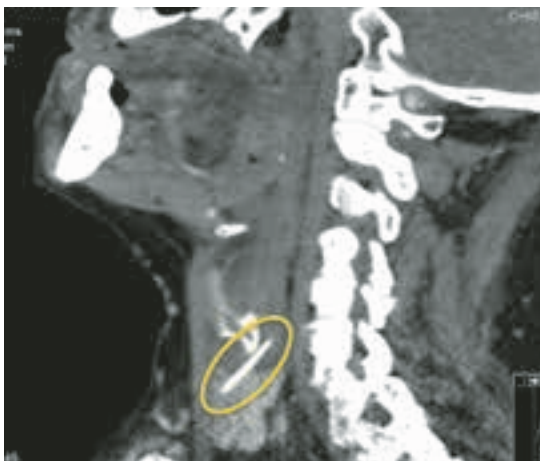
Ao exame objetivo salientava-se equimose do pilar amigdalino anterior esquerdo. A laringoscopia indireta e direta permitia constatar edema da aritenoi-



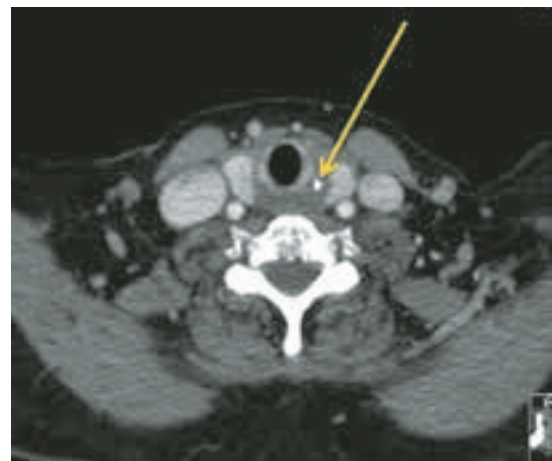
**FIGURA 1.** TC - espinha alojada no lobo esquerdo da tireoide, perfurando a hipofaringe com orientação oblíqua.



**FIGURA 3.** TC - alojada na porção superior do lobo esquerdo da tireoide.



**FIGURA 2.** TC - espinha destacada.



**FIGURA 4.** TC - espinha destacada.

de, prega ariepiglótica esquerda e apagamento do seio piriforme esquerdo, sem objetivação do corpo estranho.

Recorrendo à endoscopia digestiva alta, apenas se constatou edema e congestão do seio piriforme esquerdo, sem evidência de corpo estranho. Recorrendo à tomografia computadorizada (TC) cervical (Figs. 1-4) identificou-se corpo estranho com 26 mm alojado no lobo esquerdo da tireoide, sem abscesso ou hematoma.

Perante estes achados optou-se por realizar cervicotomia exploradora (Figs. 5-10).

## ▲ Discussão

De acordo com a literatura médica, apesar da ingestão de corpos estranhos ser comum, a perfuração e migração dos mesmos para estruturas justa-esofágicas é rara (menos de 1% dos casos).<sup>4</sup> Em caso de ingestão de corpo estranho, sobretudo pontiagudo ou penetrante, com instalação súbita de odinofagia, disfagia, sialorreia, ou na presença de sintomas e sinais de alarme, nomeadamente febre, toracalgia irradiada à região interescapular e enfisema subcutâneo, pode justificar-se a realização de TC para excluir complicações, mesmo que a fibroscopia e a endoscopia digestiva alta sejam normais.<sup>5</sup> No caso descrito, o



FIGURA 5. Incisão cervical anterior.



FIGURA 8. Exploração digital.

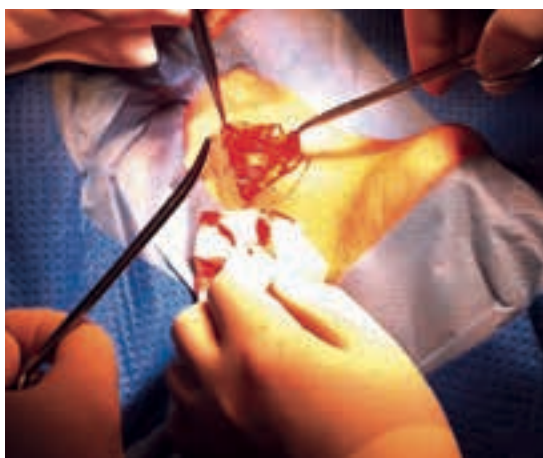


FIGURA 6. Afastamento do bordo superior e inferior da incisão.



FIGURA 9. Espinha *in loco*.

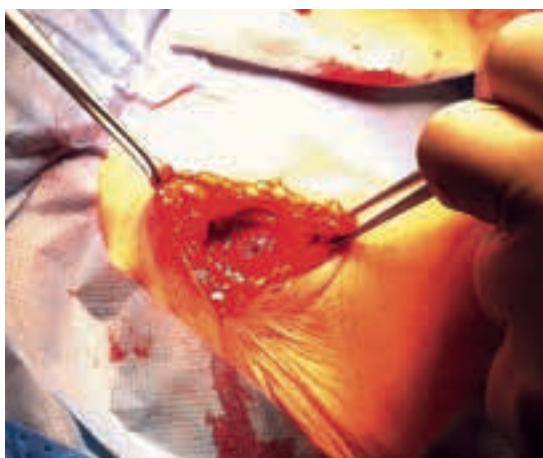


FIGURA 7. Dissecção por planos.



FIGURA 10. Espinha de bacalhau (dimensão relativa).

diagnóstico foi revelado pela TC que foi requisitada pela alta suspeita clínica. Entre as complicações descritas pela ingestão de espinha enumeram-se<sup>1,2,5</sup>: A migração profunda para o esternocleidomastóideo, para os espaços carotídeo (com possível rotura carotídea), submandibular, retrofaríngeo e tiroídeo, ocorrência de pneumomediastino, mediastinite e fístula aortoesofágica. A penetração da tiroide é extremamente rara<sup>2</sup> e, nos casos até hoje descritos, só se manifesta tardiamente com formação de abscesso tiroídeo, sendo a cervicotomia o procedimento mais consensual para resgate do corpo estranho.<sup>2</sup> O caso apresentado manifestou-se de forma rara, e a cervicotomia permitiu a sua resolução sem complicações.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Marçal N, Soares JB, Pereira G, Guimarães J, Gonçalves M, Godinho T. The management of ingested foreign bodies in an ear, nose, and throat Emergency Unit: Prospective study of 204 cases. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64:197-203.
2. Chen CY, Peng JP. Esophageal fish bone migration induced thyroid abscess: case report and review of the literature. *Am J Otolaryngol.* 2011;32:253-5.
3. Smith MT, Wong RK. Foreign bodies. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2007;17:361-8.
4. Ginsberg GG. Management of ingested foreign objects and food bolus impactions. *Gastrointest Endosc.* 1995; 41:33-8.
5. Chung SM, Kim HS, Park EH. Migrating pharyngeal foreign bodies: a series of four cases of saw-toothed fish bones. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2008; 265:1125-29.

# Deiscência do Canal Semicircular Superior: Abordagem Cirúrgica

## *Superior Semi-Circular Canal Dehiscence: Surgical Approach*

Vítor Correia da Silva, Carla Guimarães Cardoso

AFILIAÇÃO:

Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Vítor Correia da Silva, e-mail: v.correiasilva@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A síndrome de deiscência do canal semicircular superior é uma causa rara mas tratável de vertigem. Caracteriza-se pela presença de fenómeno de Tullio, sinal de Hennebert e por hipoacusia de transmissão com presença de reflexo estapédico. O seu diagnóstico é confirmado por tomografia computadorizada de alta resolução do osso temporal. O tratamento, no caso de clínica incapacitante, é cirúrgico.

Descreve-se o caso de uma mulher de 36 anos com síndrome de deiscência do canal semicircular superior com deiscência completa à direita e adelgaçamento ósseo à esquerda. A doente foi submetida, na Unidade de Otorrinolaringologia do CUF Porto Hospital, a uma abordagem via fossa média com repavimentação. Verificou-se uma completa resolução da sintomatologia.

Estão descritas duas vias de abordagem, fossa média e transmastóideia, e duas formas de procedimento, oclusão ou repavimentação. A abordagem transmastóideia, embora seja mais familiar ao otorrinolaringologista, permite apenas a oclusão da síndrome de deiscência do canal semicircular superior, a qual está associada a maior risco de lesão das estruturas vestibular e coclear. A abordagem via fossa média, embora mais invasiva permite optar pela oclusão ou pela repavimentação.

A abordagem via fossa média com repavimentação permitiu a resolução da sintomatologia com preservação funcional. Trata-se do primeiro caso apresentado a nível nacional tratado exclusivamente por Otorrinolaringologia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Canais Semicirculares; Cimentos Ósseos; Doenças Vestibulares; Vertigem

**KEYWORDS:** Bone Cements; Semicircular Canals; Vertigo; Vestibular Diseases

## ▲ Introdução

Os princípios da fisiologia vestibular têm-se revelado úteis na identificação e determinação da etiologia dos distúrbios do labirinto. Em 1998, ao estudar padrões de nistagmo e resultados de tomografias computadorizadas (TC) de ossos temporais em doentes com vertigem induzida por estímulos sonoros intensos ou variações de pressão no ouvido médio ou intracranianas, Minor *et al* identificaram um grupo de doentes com nistagmo em plano paralelo ao do canal semicircular superior (CSCS) induzido pelos estímulos acima descritos.<sup>1</sup> Todos os elementos deste grupo apresentavam imagens na TC de deiscência do canal semicircular superior. Em 1999 Smullen, Andrist e Gianoli apresentam três novos casos de DCSCS confirmados e tratados cirurgicamente.<sup>2</sup>

A deiscência do CSCS (DCSCC) é uma forma de fístula perilinfática. Em circunstâncias normais só existem 2 pontos de aumento da *compliance* (sensíveis à pressão) no ouvido interno. A janela oval, através da qual a energia sonora é transmitida ao ouvido interno via platina do estribo, e a janela redonda, através da qual a energia transmitida se dissipa, após a sua viagem pela cóclea. Na SDCSCS é criada uma terceira janela. Os sintomas e sinais presentes nesta síndrome devem-se às implicações fisiológicas da presença desta terceira janela.<sup>3</sup>

Embora rara, com uma prevalência de deiscência completa de 0,7% da população geral e de incompleta (espessura de osso sobre o canal inferior a 0,1 mm) de 1,3%, trata-se de uma entidade com impactos social e económico consideráveis, dado o quadro clínico associado.<sup>4,5</sup>

A sua etiologia mantém-se desconhecida, tendo sido propostas várias teorias.

Na SDCSCS os sintomas vestibulares são os mais comuns e os mais incapacitantes e podem incluir desequilíbrio crónico, fenómeno de Tullio, sinal de Hennebert e osciloscopia.

Os sintomas e sinais auditivos devem-se igualmente ao efeito de terceira janela. Compreendem hipoacusia, acufeno, autofonia e plenitude aural.<sup>6</sup>

O estudo complementar implica um estudo audiométrico que caracteristicamente mostra um *gap* aéreo-ósseo de 5 a 10 dB em 2 ou mais frequências, particularmente nos graves, com limiar ósseo normalmente abaixo dos 0 dB. As provas de impedância são normais. Na eletrococleografia há uma elevação do potencial de soma relativamente ao potencial de ação (SP/AP >0,4). Relativamente à avaliação da função vestibular os potenciais evocados miogénicos vestibulares cervicais e oculares apresentam baixos limiares e aumento das amplitudes (sensibilidade e especificidade de 80%). No caso de deiscências grandes pode haver uma hiporreflexia ipsilateral nas provas calóricas.<sup>7</sup>

Quando o quadro clínico e o estudo áudio-vestibulométrico levantam a suspeita de DCSC, o diagnóstico deve ser validado com pedido de TC de alta resolução do osso temporal. Recomenda-se o uso de cortes de 0,5 mm e reconstrução das imagens no plano do CSCS.<sup>7</sup>

Aproximadamente 1/3 dos doentes têm evidência de deiscência bilateral do CSCS. No caso de bilateralidade, a clínica é mais exuberante num dos ouvidos.

Nas situações em que a clínica é incapacitante o tratamento é cirúrgico, estando classicamente descritas duas vias de abordagem, via fossa média e via transmastoidéia, e duas formas de procedimento, oclusão e a repavimentação.<sup>8-10</sup>

A via transmastoidéia implica a realização de uma mastoidectomia com identificação do CSCS e posterior oclusão. Embora seja uma via de abordagem mais familiar ao Otorrinolaringologista, este procedimento está associado a maior risco de lesão das funções vestibular e coclear.<sup>11</sup>

A via fossa média implica a realização de craniotomia e identificação do local de deiscência que poderá ser ocluído ou repavimentado por fásia, cola biológica ou cimento biológico.<sup>12</sup>

Foi descrita, em 2002 por Kartush, uma nova abordagem, abordagem transcanal minimamente invasiva com reforço das janelas redonda e/ou oval. Esta técnica baseia-se na tentativa de diminuir a *compliance* das janelas redonda e oval através do seu reforço com fásia e/ou cartilagem de forma a compen-sar a existência de uma terceira janela.<sup>13</sup>

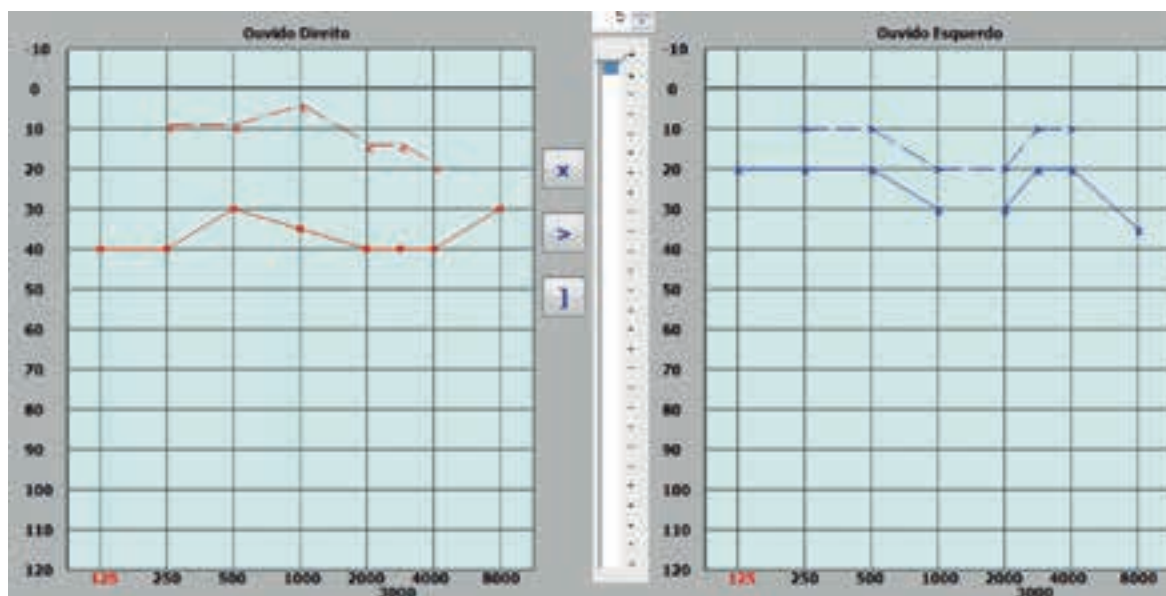


FIGURA 1. Provas de impedância normais.

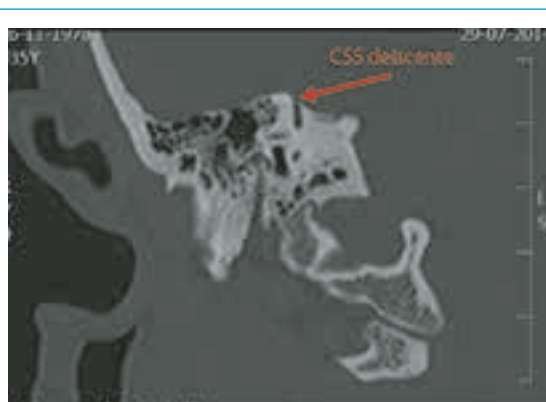


FIGURA 2. Estudo imagiológico com TC.



FIGURA 3. Estudo imagiológico com TC.

A repavimentação e o reforço das janelas permite a manutenção das funções vestibular e coclear.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 36 anos, recorreu à consulta externa de Otorrinolaringologia (ORL) do CUF Porto Hospital com um quadro progressivamente incapacitante, com 7 meses de evolução de vertigem desencadeada por ruídos intensos e manobras de Valsalva, hipoacusia direita e sensação de plenitude aurial, sem acufeno. O ambiente de trabalho implicava a exposição, de forma episódica, a estímulos sonoros intensos.

Dadas as implicações da clínica na sua qualidade de vida e no seu trabalho, a doente já tinha recorrido ao seu médico assistente de Medicina Geral e Familiar, tendo sido encaminhada para consulta de ORL onde foi medicada com beta-histina 25 mg bd e alprazolam 0,5 mg bd. Por manutenção da sintomatologia, como referido, recorreu à nossa consulta.

Como antecedentes médicos salienta-se uma dermatite de contacto grave, encontrando-se a doente medicada com ciclosporina.

Ao exame físico otorrinolaringológico apresentava uma otoscopia normal, com sinal de Hennebert. Sem nistagmo objetivável com manobras de Valsalva mas com queixas de vertigem.



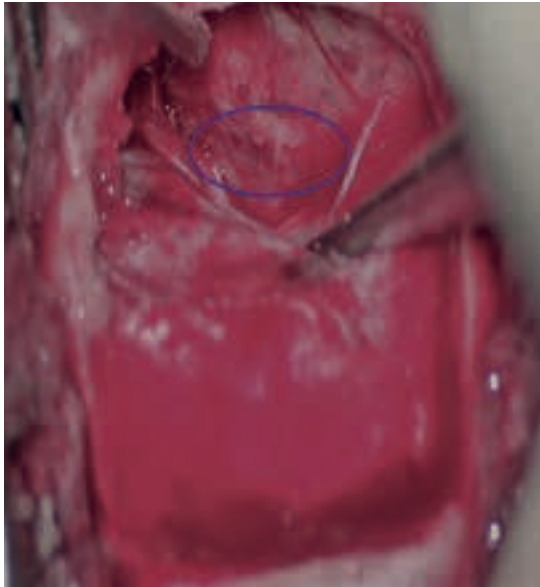


FIGURA 4. Repavimentação.

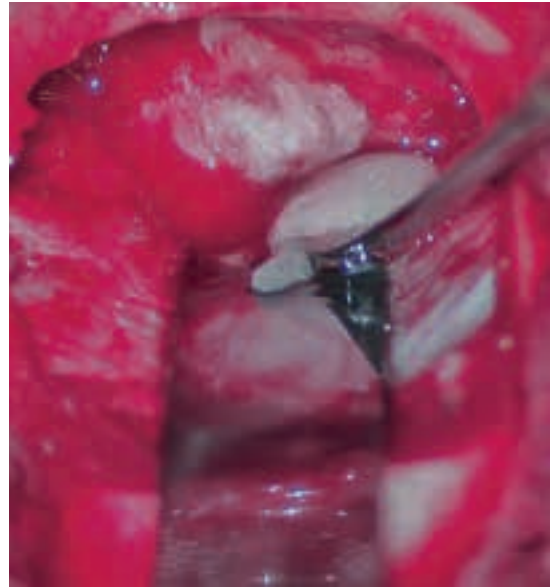


FIGURA 5. Repavimentação.

Apresentava prova de Romberg negativa mas com um Fukuda positivo com desvio para a direita.

O restante exame revelou-se normal.

Efetuo estudo audiométrico, que mostrou uma hipoacusia de transmissão moderada direita e ligeira esquerda. As provas de impedância foram normais (Fig. 1).

Efetuo videonistagmografia que mostrou uma hiperreflexia bilateral de grau ligeiro.

Dada a suspeita de SDCSCS foi pedido estudo imagiológico com TC, que confirmou o diagnóstico (Figs. 2 e 3).

Perante o quadro foi proposta à doente tratamento cirúrgico que esta aceitou. Assim, foi submetida a repavimentação da deiscência do CSCS via fossa média. A repavimentação foi efetuada com amálgama de pó de osso e cola de fibrina recoberta por fásia temporal (Figs. 4 e 5).

A cirurgia e pós-operatórios decorreram sem intercorrências, tendo a doente tido alta ao fim de 4 dias.

Na 1ª consulta de pós-operatório, uma semana após a alta hospitalar, referia ausência de vertigem, desequilíbrio ou osciloscopia. Efetuou estudo audiométrico às 2 semanas de pós-operatório com encerramento do gap aero-ósseo à direita (Fig. 6).

Decorridos 6 meses do tratamento cirúrgico, a doente mantém-se sem vertigem ou alterações do equilíbrio. Refere agora hipoacusia esquerda, sem acufeno.

## Discussão

Embora rara, a DCSCS é uma causa tratável de vertigem e hipoacusia. O seu diagnóstico correto, para além de possibilitar o seu tratamento evita abordagens diagnósticas e terapêuticas inapropriadas.

A abordagem via fossa média com repavimentação, embora seja menos familiar ao otorrinolaringologista, oferece a possibilidade de resolução da sintomatologia ao mesmo tempo que permite manter o normal funcionamento do canal semicircular superior.

É apresentado um caso ilustrativo no tocante à dificuldade que por vezes surge na interpretação das queixas dos doentes com DCSCS, levando à adoção de terapêuticas ineficazes e adiando a resolução do quadro.

Uma vez feito e confirmado o diagnóstico cabe ao Otorrinolaringologista definir a melhor via de abordagem e a melhor técnica cirúrgica. Sendo uma preocupação cada vez mais premente, não só o tratamento da patologia mas também a preservação funcional do órgão, parece-nos de particular

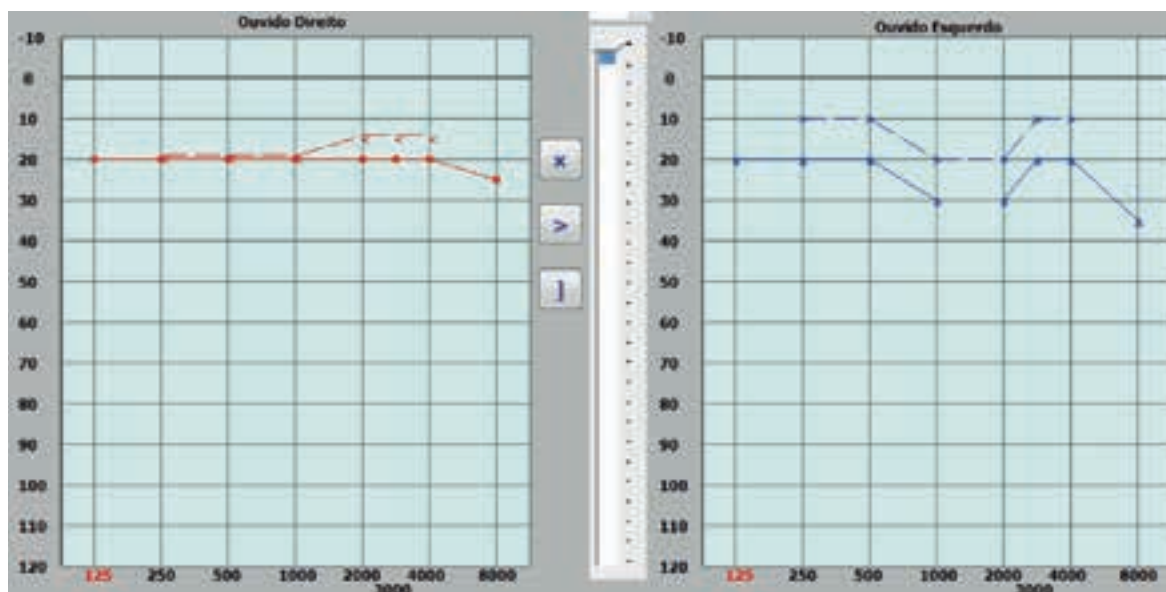


FIGURA 6. Estudo audiométrico às 2 semanas de pós-operatório.

relevância a abordagem via fossa média com repavimentação do CSCS. Esta permite manter as funções auditiva e vestibular, conforme o caso apresentado.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Minor LB, Solomon D, Zinreich J, Zee DS. Sound and/or pressure-induced vertigo due to bone dehiscence of the superior semicircular canal. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1998;124:249-58.
2. Smullen JL, Andrist EC, Gianoli GJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new cause of vertigo. *J La State Med Soc.* 1999;151:397-400.
3. Minor LB, Cremer PD, Carey JP, Della Santina CC, Streubel SO, Weg N. Symptoms and signs in superior canal dehiscence syndrome. *Ann NY Acad Sci.* 2001;942:259-73.
4. Cremer PD, Minor LB, Carey JP, Della Santina CC. Eye movements in patients with superior canal dehiscence syndrome align with the abnormal canal. *Neurology.* 2000;55:1833-41.
5. Carey JP, Minor LB, Nager GT. Dehiscence or thinning of bone overlying the superior semicircular canal in temporal bone survey. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2000;126:137-47.
6. Williamson RA, Vrabc JT, Coker NJ, Sandlin M. Coronal computed tomography prevalence of superior semicircular canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:481-9.
7. Minor LB. Clinical manifestations of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:1717-27.
8. Brantberg K, Bergenius J, Mandel L, Witt H, Tribukait A, Ygge J. Symptoms, findings and treatment in patients with dehiscence of the superior semicircular canal. *Acta Otolaryngol.* 2001;121:68-75.
9. Hillman TA, Kertesz TR, Hadley K, Shelton C. Reversible peripheral vestibulopathy: the treatment of superior canal dehiscence. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006;134:431-6.
10. Mikulec AA, Poe DS, McKenna MJ. Operative management of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2005;115:501-7.
11. Vlastarakos PV, Proikas K, Tavoularu E, Kikidis D. Efficacy assessment and complications of surgical management for superior canal dehiscence: a meta-analysis of published interventional studies. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2009;266:177-86.
12. Amoodi HA, Makki FM, McNeil M, Bance M. Transmastoid resurfacing of superior semicircular canal dehiscence. *Laryngoscope.* 2011;121:1117-23.
13. Martin JE, Neal CJ, Monacci WT, Eisenman DJ. Superior semicircular canal dehiscence: a new indication for middle fossa craniotomy. *Case Report J Neurosurg.* 2004;100:125-7.
14. Silverstein H, Kartush JM, Parnes LS, Poe DS. Round window reinforcement for superior semicircular canal dehiscence: A retrospective multi-center case series. *Am J Otolaryngol.* 2014;35:286-93.

# Depressão Psicótica no Idoso: Desafio Diagnóstico e Papel da Eletroconvulsivoterapia

## *Psychotic Depression in the Elderly: Diagnostic Challenge and Role of Electroconvulsive Therapy*

Ricardo Coentre, Amílcar Santos, Joana Lopes, Maria João Gracias, Miguel Talina

AFILIAÇÃO:

Serviço de Psiquiatria, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Ricardo Coentre, e-mail: ricardo.coentre@hvfx.pt

### ■ Resumo

Os autores descrevem o caso clínico de um doente com 69 anos com depressão psicótica e sintomas físicos exuberantes. Dados os sintomas físicos significativos e o escalão etário foi efetuada avaliação médica que permitiu excluir doença orgânica. Apesar da terapêutica psicofarmacológica realizada, o doente não apresentou melhoria clínica significativa. Foi efetuada terapêutica eletroconvulsiva ainda na fase aguda, e por recidiva sob terapêutica antidepressiva, também de continuação e de manutenção. Atingiu-se assim uma remissão total do quadro clínico e de funcionamento, tendo o doente retomado a sua atividade profissional. O relato deste caso justifica-se pela sua apresentação peculiar e pelo benefício alcançado com a realização da eletroconvulsivoterapia (aguda e de continuação/manutenção), associado a terapêutica psicofarmacológica que garantiu uma remissão clínica significativa.

**PALAVRAS-CHAVE:** Depressão; Eletroconvulsivoterapia; Idoso

**KEYWORDS:** Depression; Electroconvulsive Therapy; Aged

### ▲ Introdução

A depressão é uma doença de elevada prevalência, sendo que a sua incidência tem vindo a aumentar. O estudo epidemiológico de doença mental em Portugal encontrou uma prevalência de vida de 16,7% para a perturbação depressiva *major* e de 1,4% para a distímia (perturbação depressiva persistente).<sup>1</sup> A etiopatogénese da perturbação depressiva é multifatorial. Os fatores genéticos contribuem para uma vulnerabilidade para a doença, que requerem a

existência de fatores não genéticos para que esta se manifeste.<sup>2</sup> Os fatores não genéticos incluem uso de substâncias, características de personalidade (ex.: neuroticismo, baixa autoestima) e eventos adversos (ex.: perda parental, trauma). Fatores psicológicos e sociais podem também contribuir para a etiologia da depressão. Todos estes fatores induzem alterações na estrutura e funções cerebrais, incluindo diversos neurotransmissores, eixo hipotálamo-hipófise-supra-renal, córtex pré-frontal e ritmos circadianos que condicionam a depressão.<sup>3</sup>

A depressão na população idosa é um problema significativo e que está associada a elevada comorbilidade, alteração da autonomia, uso excessivo de cuidados de saúde e aumento da mortalidade.<sup>4</sup> O aumento do número de pessoas idosas eleva a frequência de algumas doenças neuropsiquiátricas crônicas, entre elas a depressão. Para além dos fatores de risco referidos para a depressão na população em geral, no idoso acrescem outros como isolamento social, viuvez, divórcio ou separação, baixo nível socioeconómico, comorbilidade médica em geral, defeitos cognitivos e de funcionamento.<sup>5</sup> O diagnóstico diferencial da depressão no idoso é desafiante por múltiplos aspetos, como doença médica concomitante, sintomas de outras doenças que se sobrepõem aos da depressão (fadiga, perda de apetite, queixas de memória etc.), queixas físicas importantes, dificuldades na comunicação devido a défices sensoriais, estigma associado à doença mental, etc. O tratamento da depressão no idoso, tal como noutros grupos etários, inclui psicoterapia, psicofarmacologia e/ou eletroconvulsivoterapia.<sup>6</sup> Na escolha da terapêutica antidepressiva, particular atenção deve ser dada às comorbilidades médicas e à polifarmácia, frequentes no doente idoso. A eletroconvulsivoterapia permanece uma importante opção terapêutica nos idosos, fundamentalmente pela sua segurança e eficácia. Está indicada nos casos que não responderam à terapêutica antidepressiva, naqueles com depressão grave e em que existe risco para a vida do doente com necessidade de resposta terapêutica mais rápida.<sup>7</sup>

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, de 69 anos de idade, leucodérmico, casado, referenciado à consulta de Psiquiatria em abril de 2014, por quadro com cerca de seis meses de evolução de emagrecimento, obstipação acentuada, insónia inicial e ansiedade psíquica. À observação, apresentava-se vígil, colaborante, orientado no espaço e no tempo, alo e autopsiquicamente. A memória e a capacidade de raciocínio estavam conservadas, todavia tinha cessado o tra-

balho na área da contabilidade onde se ocupava. O humor era depressivo. O doente manifestava ideias delirantes hipocondríacas, afirmando que tinha uma doença grave, provavelmente gastrointestinal, que justificava o seu emagrecimento e obstipação acentuadas. Apresentava ainda ideação delirante de ruína, referindo que o seu rendimento económico atual, sem que tivesse havido alterações significativas, não permitia adquirir os bens essenciais à sua vida. Não apresentava consciência mórbida significativa para o seu estado clínico.

Nos antecedentes pessoais não apresentava história psiquiátrica significativa, sendo que estava medicado há três meses com bromazepam, 3 mg ao pequeno-almoço e zolpidem, 10 mg ao deitar, ambos prescritos pelo seu Médico de Família. Destacava-se também a hipertensão arterial medicada com irbesartan/hidroclorotiazida 150/12,5 mg por dia e controlada. Apresentava história familiar de suicídio (tia materna aos 40 anos de idade) de causa desconhecida.

Dada a gravidade do quadro clínico foi decidido o seu internamento imediato no Serviço de Psiquiatria, com a hipótese diagnóstica de perturbação depressiva *major*, episódio único grave com sintomas psicóticos, sendo necessário excluir causa orgânica para a sua sintomatologia, nomeadamente doença neoplásica gastrointestinal.

Durante o internamento realizou avaliação clínica laboratorial, que revelou ligeira anemia microcítica (hemoglobina: 12,4 g/dL; hematócrito: 37,4%; volume globular médio: 78,9 fL). Restantes valores analíticos sem alterações, incluindo função tiroideia, ácido fólico, vitamina B12 e serologias para sífilis, VIH 1 e 2. O doente realizou tomografia computadorizada crânio-encefálica que revelou “ausência de alterações da densidade ou da morfologia do parênquima encefálico, em particular sugestivas de lesão vascular ou ocupando espaço, supra ou infratentorial”. A ressonância magnética crânio-encefálica não mostrou também “significativas alterações de sinal subcortical, sendo normais as dimensões dos ventrículos laterais, do 3º e 4º ventrículos sendo também adequadas e de acordo com o esperado no grupo

etário, a volumetria das cisternas da base e da fossa posterior, sem assimetrias focais”.

Como terapêutica prescreveu-se venlafaxina, que foi titulada até 225 mg por dia, mirtazapina 45 mg ao deitar e risperidona 2 mg ao deitar. O doente não apresentou melhoria clínica significativa, mantendo ideias delirantes hipocondríacas e sintomas físicos, como a obstipação marcada. Durante o internamento iniciou ainda recusa alimentar. Realizou colonoscopia que mostrou “duas angiodisplasias do cego, uma das quais com cerca de 18 mm e outra com 6mm, sem evidência de hemorragia. Pólipo pediculado com 8 mm, no cólon descendente, removido com ansa diatérmica, sem intercorrências, sem outras alterações do lúmen ou da mucosa”. O exame anatomopatológico mostrou tratar-se de “pólipo séssil com adenoma tubular com displasia de baixo grau, totalmente excisado”.

Apesar da terapêutica psicofarmacológica, o doente não apresentou melhoria clínica significativa ao fim de cerca de 6 semanas de internamento, sendo que teve inclusivamente que ser submetido a entubação naso-gástrica para garantir a sua alimentação. Foi então solicitado consentimento ao doente para terapêutica com eletroconvulsivoterapia (ECT). Realizou então oito sessões de ECT na fase aguda, sendo que após a segunda sessão já apresentava melhoria clínica, alimentando-se sozinho. Apresentou melhoria clínica progressiva, com remissão praticamente total do seu quadro clínico. Após alta retomou por completo a sua atividade profissional, mantendo a medicação anterior iniciada durante o internamento. O doente foi então seguido em consulta externa. Cerca de mês e meio depois apresentou agravamento clínico, com recidiva do seu quadro clínico inicial, tendo retomado então tratamento com ECT. Optou-se por efetuar terapêutica com ECT continuação/manutenção, inicialmente uma sessão por semana, sendo que progressivamente o período de tempo entre as sessões foi alargado para o tempo atual de uma sessão mensal. Presentemente mantém a remissão total do quadro clínico, sendo que já completou doze sessões de ECT C/M (cerca de um ano de *follow-up*) e mantém a terapêutica psicofarmacológica descrita.

## ▲ Discussão

O caso clínico apresentado ilustra a particularidade de um quadro depressivo grave em idoso, sem antecedentes psiquiátricos relevantes. Quadro caracterizado por humor depressivo, sintomas físicos exuberantes (emagrecimento, obstipação e disfagia) e ideação delirante congruente com o humor. Os sintomas físicos iniciaram-se após a sintomatologia depressiva. Neste caso salienta-se a verosimilhança das queixas físicas apresentadas, que obrigaram à realização de completo estudo orgânico, com exames complementares de diagnóstico para exclusão de causa médica explicativa. Do ponto de vista diagnóstico, o quadro psiquiátrico apresentado de *novo* em idoso, sem antecedentes psiquiátricos relevantes, obriga à exclusão de causa orgânica, nomeadamente, demência, acidentes cerebrovasculares, neoplasias, entre outras. Também importava excluir intoxicações por drogas e efeitos adversos de medicamentos.

A utilização da ECT em doentes psiquiátricos é hoje uma prática comum, verificando-se um consenso sobre a sua segurança e elevada eficácia baseada em múltiplos estudos.<sup>8</sup> Todavia esta intervenção terapêutica permanece controversa e estigmatizada junto da população geral por informação errada ou incorreta, nomeadamente como o tratamento é hoje realizado.<sup>9</sup> A principal indicação para a ECT é a depressão *major* grave, sendo uma terapêutica particularmente eficaz, de rápida ação e segura na depressão geriátrica com sintomas psicóticos.<sup>10</sup> A ECT de continuação (até aos 6 meses) e manutenção (após os 6 meses) visa prevenir respetivamente a recidiva e recorrência após remissão com sucesso, usando ECT na fase aguda. Tal como no caso apresentado, a sua utilização fica reservada para doentes que responderam com sucesso a um curso de tratamento agudo e cuja farmacoterapia de continuação e manutenção apenas falhou na prevenção da recidiva e/ou recorrência.<sup>11</sup>

A escolha da venlafaxina prende-se com o facto de ser antidepressivo com dupla ação noradrenérgica e serotoninérgica, com indicação e comprovada eficácia na depressão *major*.<sup>12</sup> Procurou-se evitar o uso de antidepressivos tricíclicos, pelo efeito adverso comum anticolinérgico, com consequente agravamento

da obstipação, queixa física significativa no doente em questão. A escolha do antipsicótico risperidona decorreu do seu perfil atípico, com poucos efeitos extrapiramidais e indicado na depressão refratária e com sintomas psicóticos.<sup>13</sup> O antidepressivo mirtazapina foi usado com o objetivo fundamental de potenciar a terapêutica antidepressiva e com o seu efeito sedativo ajudar a corrigir as alterações de sono.<sup>14,15</sup>

## ▲ Conclusão

A peculiaridade deste caso reside na exuberância dos sintomas físicos em contexto de perturbação depressiva em doente idoso, grupo etário cujo rápido crescimento exige respostas particulares e eficazes. Uma adequada avaliação do ponto de vista orgânico e psiquiátrico permitiu um diagnóstico diferencial correto. A escolha da terapêutica com ECT em fase aguda e de continuação/manutenção garantiu o êxito da remissão total da sintomatologia, com retomar do funcionamento social e profissional do doente.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Faculdade de Ciências Médicas da Universidade de Lisboa. Estudo Epidemiológico Nacional de Saúde Mental. 1º Relatório. Lisboa:FCMUL;2013.
2. Kendler KS, Gardner CO, Prescott CA. Toward a comprehensive developmental model for major depression in men. *Am J Psychiatry*. 2006;163:115-24.
3. Rot MAH, Mathew SJ, Charney DS. Neurobiological mechanisms in major depressive disorder. *CMAJ*. 2009;180:305-13.
4. Alexopoulos GS. Depression in the elderly. *Lancet*. 2005;365:1961-70.
5. Reynolds CF, Dew MA, Frank E, Begley AE, Miller MD, Cornes C, et al. Effects of age at onset of first lifetime episode of recurrent major depression on treatment response and illness course in elderly patients. *Am J Psychiatry*. 1998;155:795-9.
6. Pinquart M, Duberstein PR, Lyness JM. Treatments for later-life depressive conditions: A meta-analytic comparison of pharmacotherapy and psychotherapy. *Am J Psychiatry*. 2006;163:1493-501.
7. Van Der Wurff FB, Stek ML, Hoogendijk WJG, Beekman ATF. The efficacy and safety of ECT in depressed older adults: A literature review. *Int J Geriatr Psychiatry*. 2003;18:894-904.
8. Lisanby SH. Electroconvulsive therapy for depression. *N Engl J Med*. 2007;357:1939-45.
9. Kellner CH, Greenberg RM, Murrrough JW, Bryson EO, Briggs MC, Pasculli RM. ECT in treatment-resistant depression. *Am J Psychiatry*. 2012;169:1238-44.
10. Husain MM, Rush AJ, Fink M, Knapp R, Petrides G, Rummans T, et al. Speed of response and remission in major depressive disorder with acute electroconvulsive therapy (ECT): A consortium for research in ECT (CORE) report. *J Clin Psychiatry*. 2004;65:485-91.
11. Nordenskjöld A, von Knorring L, Ljung T, Carlborg A, Brus O, Engström I. Continuation electroconvulsive therapy with pharmacotherapy versus pharmacotherapy alone for prevention of relapse of depression: a randomized controlled trial. *J ECT*. 2013;29:86-92.
12. Schueler YB, Koesters M, Wieseler B, Grouven U, Kromp M, Kerekes MF, et al. A systematic review of duloxetine and venlafaxine in major depression, including unpublished data. *Acta Psychiatrica Scand*. 2011;123:247-65.
13. Uçok A, Gaebel W. Side effects of atypical antipsychotics: a brief overview. *World Psychiatry*. 2008;7:58-62.
14. Taylor DC, Kapur S. *The Maudsley Prescribing Guidelines in Psychiatry*. 12th ed. Oxford: Wiley-Blackwell; 2015.
15. Watanabe N, Omori IM, Nakagawa A, Cipriani A, Barbui C, Churchill R, et al. Mirtazapine versus other antidepressive agents for depression. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011;12:CD006528.

# Descompressão Endoscópica Transesfenoidal do Nervo Ótico: Sucesso Após Complicações

## *Endoscopic Transsphenoidal Decompression of the Optical Nerve: Success After Complications*

João Subtil<sup>1</sup>, João Pedro Araújo<sup>1</sup>, Ana Jardim<sup>1</sup>, Teresa Matos<sup>1</sup>, Maia Miguel<sup>2</sup>, José Saraiva<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Neurocirurgia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

João Subtil, e-mail: joao.subtil@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Doente do sexo feminino, 38 anos, com meningioma encarcerando o nervo ótico direito, condicionando diminuição da acuidade visual ipsilateral, foi submetida a descompressão endoscópica transesfenoidal. Durante a cirurgia identificou-se uma fístula de líquido que foi coberta com retalho livre de mucosa e penso de celulose oxidada que no pós-operatório originou um granuloma de corpo estranho e mucocelo esfenoidal condicionando cefaleias e nova diminuição da acuidade visual após uma melhoria transitória. A doente foi de novo operada: Removeu-se o corpo estranho e corrigiu-se de novo a fístula apenas com retalho livre composto de osso e mucosa e sem penso.

Desta vez observou-se uma recuperação gradual, com melhoria parcial da visão permanente. A tomografia computadorizada confirma descompressão do nervo ótico e seio esfenoidal patente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Descompressão Cirúrgica; Endoscopia; Meningioma; Nervo Ótico; Seio Etmoidal; Seio Esfenoidal

**KEYWORDS:** Decompression, Surgical; Endoscopy; Ethmoid Sinus; Meningioma; Optic Nerve; Sphenoid Sinus

### ▲ Introdução

Caso clínico de uma descompressão endoscópica do nervo ótico por via transesfenoidal, em mulher de 38 anos com perda da acuidade visual ipsilateral devido à compressão progressiva do nervo ótico por meningioma.

A escolha deste caso, além da sua complexidade, singularidade e especificidades mais a baixo discutidas,

pretende demonstrar que a equipa de Otorrinolaringologia e Neurocirurgia do CUF Descobertas Hospital acompanha os avanços recentes extraordinários que se têm verificado ao nível da cirurgia endoscópica endonasal nomeadamente ao nível da cirurgia de base do crânio.

Existem historicamente várias técnicas cirúrgicas descritas, com vários tipos de abordagem, mas nos

últimos anos a via endoscópica endonasal tem ganho popularidade entre os cirurgiões de base do crânio.<sup>1</sup> Esta técnica tem a grande vantagem de permitir uma ótima exposição do canal ótico e ápex orbitário e de ser minimamente invasiva. A sua utilização em patologia traumática do nervo ótico está bem documentada. No entanto, existe ainda pouca literatura relativamente à descompressão endoscópica do nervo ótico em patologia não traumática,<sup>1</sup> como é o caso do meningioma aqui descrito.

## ▲ Caso Clínico

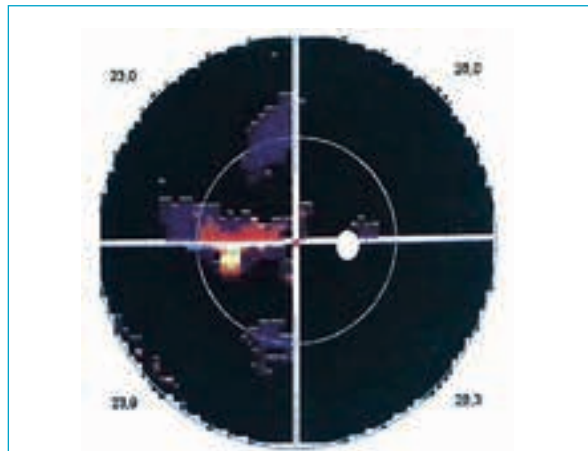
Doente do sexo feminino, 38 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, com uma história de perda progressiva da acuidade visual à direita, 1/10 na altura. Esta perda foi confirmada por campimetria (Fig. 1) e potenciais evocados e devia-se a uma estenose do canal ótico por um meningioma estudado por tomografia computadorizada (TC) (Fig. 2) e ressonância magnética (RM).

Perante esta situação, colocou-se indicação para descompressão cirúrgica do nervo ótico.

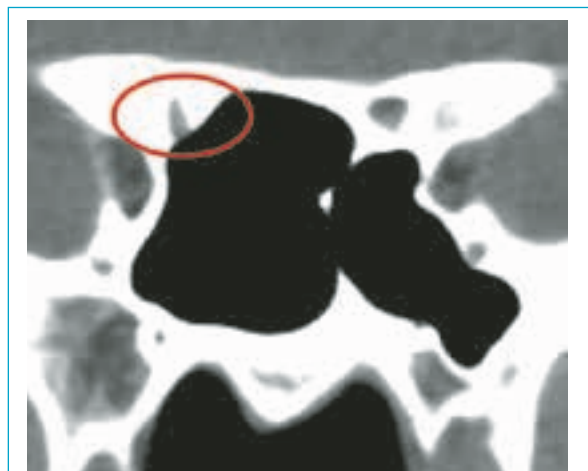
Cirurgia – descompressão endoscópica transesfenoidal do nervo ótico direito:

Após descongestionamento das fossas nasais e infiltração com vasoconstritor nos territórios das artérias etmoidal anterior e esfenopalatina no lado direito, inspecionaram-se as fossas nasais com endoscópio de 30°. Foi realizada depois etmoidectomia posterior para expor a parede medial da órbita. Posteriormente procedeu-se à esfenoidectomia com alargamento do *ostium* natural do seio esfenóide por forma a criar uma boa abertura da parede anterior deste seio que permitisse expor o nervo ótico. Já dentro do seio identificamos as principais referências anatómicas, nomeadamente os acidentes ósseos correspondentes ao nervo ótico, à artéria carótida interna, o receso ótico-carotídeo, e parte medial do ápex da órbita na parede lateral do seio, ao quiasma ótico, à sela turca e ao *clivus* esfenoidal na parede posterior.

Depois destes passos obtivemos uma boa exposição do canal ótico e procedeu-se então à sua descompressão. Neste caso começou-se anteriormente por



**FIGURA 1.** Campimetria do olho direito – confirma diminuição da acuidade visual do olho direito.

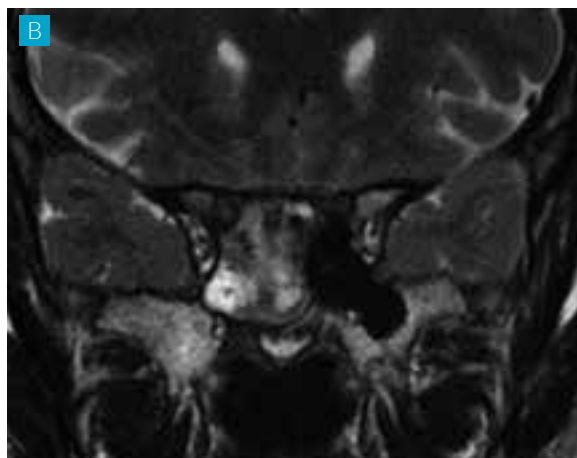
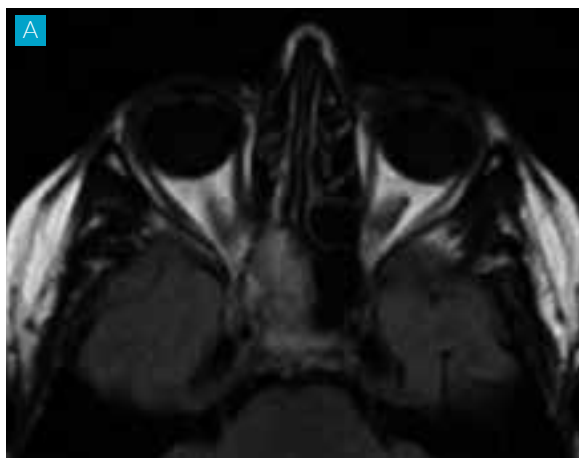


**FIGURA 2.** TC dos seios perinasais onde se observa compressão do nervo ótico direito, evidente em comparação com o contralateral.



**FIGURA 3.** Seio esfenoidal onde se observa nervo ótico direito (NO) exposto, tendo sido removida a sua parede óssea medial ao longo de todo o seu trajeto.





**FIGURAS 4 E 5.** RM, corte axial e sagital respetivamente, onde se observa preenchimento completo do seio esfenoidal direito.

remover a parte mais posterior lâmina papirácea (cerca de 1 cm anterior à parede anterior do esfenóide) utilizando uma cureta, sempre com o cuidado de manter íntegro o perióstio da órbita. Depois realizou-se a descompressão do canal ótico em toda a sua extensão, desde o anel de Zinn anteriormente até à apófise clinoideia posterior. Esta parte foi realizada primeiro com broca (sempre acompanhada de irrigação para não haver lesão térmica do nervo), e quando já só tínhamos uma fina camada de osso usámos uma cureta para finalmente termos então completamente exposto o nervo ótico. Enviaram-se amostras de osso para análise por anatomia patológica.

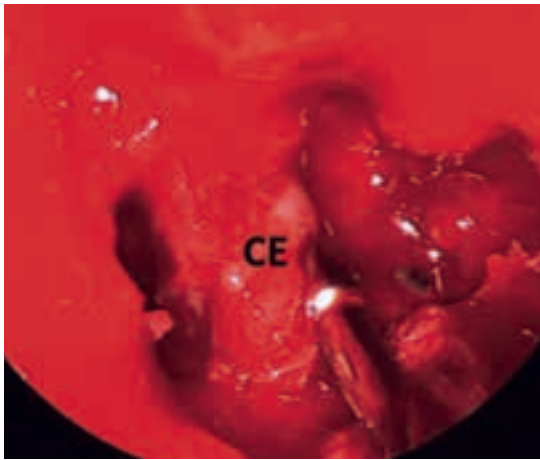
Durante esta exérese óssea observou-se pequena fístula de líquido iatrogénica que se corrigiu com retalho pediculado de mucosa septal e penso de celulose oxidada (Surgicel®) com controlo imediato.

Após revisão da hemóstase optou-se por não colocar nenhum tipo de tamponamento nasal. A doente teve alta ao 5º dia após a cirurgia, sem queixas, medicada com antibiótico, corticoide nasal e sistémico e com indicação para repouso durante um mês. A TC de controlo realizada duas semanas depois confirmou descompressão do nervo em todo seu trajeto.

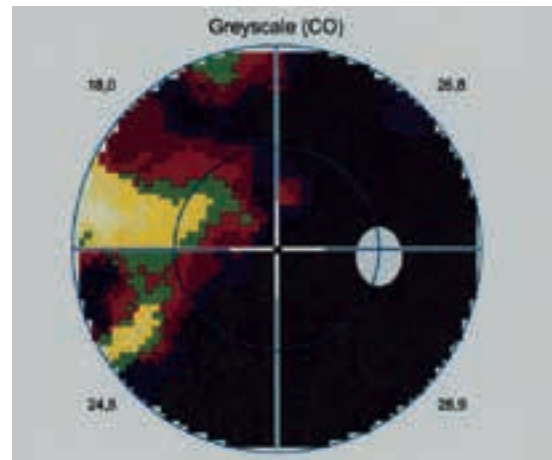
A doente foi acompanhada semanalmente em consulta, onde foi feito controlo da cicatrização e remoção das crostas por endoscopia. A análise histológica dos fragmentos ósseos revelou osso sem atipia não sendo possível de distinguir entre osso normal e os-

teoma. Neste seguimento pós-operatório, após uma melhoria inicial de acuidade visual, ao fim de 3 semanas a doente refere aparecimento de cefaleias e novo agravamento da visão que foi confirmado por Oftalmologia. Tendo em conta a persistência das queixas apesar de tratamento médico foi pedida ressonância magnética (RM) que confirmou o aspeto endoscópico de mucocelo do seio esfenoidal direito (Figs. 4 e 5).

Aos 2 meses de pós-operatório optou-se então por realizar nova cirurgia para exploração endoscópica do seio esfenoidal. Nesta cirurgia por forma a aumentar a via de drenagem do seio esfenoidal fez-se revisão da esfenoidectomia direita com alargamento da abertura do seio ao respetivo *ostium* contralateral (esfenoidectomia esquerda) associada a remoção do septo intersinusal e da parte mais posterior do septo nasal (septectomia posterior). Durante o procedimento encontrou-se tecido cicatricial no seio esfenoidal com núcleo fibroso (Fig. 6) que se removeu e enviou para análise histológica. Com isto expôs-se de novo a fístula de líquido criada na cirurgia prévia que foi novamente reparada, desta vez com reconstrução com enxerto de osso autólogo do septo nasal e retalho livre de mucosa, sem penso. Mais uma vez não houve necessidade de tamponamento. A doente teve alta ao fim de uma semana medicada com antibiótico e corticoterapia local e sistémica e indicação para repouso. A Anatomia Patológica confirmou a suspeita de granuloma de corpo estranho em relação com a celulose utilizada no penso.



**FIGURA 6.** Granuloma de corpo estranho (CE) do seio esfenoidal.



**FIGURA 7.** Confirmação da melhoria da acuidade visual pós-operatória por campimetria.

Tal como para a primeira cirurgia, durante o primeiro mês de pós-operatório a doente foi observada semanalmente em consulta para remoção de crostas e confirmar a cicatrização. A doente foi melhorando progressivamente, observando-se boa cicatrização, apresentando-se apenas com cefaleias episódicas, mas registando-se melhoria da visão para 5/10 confirmada por campimetria (Fig. 7). O estudo imagiológico com TC (Fig. 8) realizado 4 meses depois permitiu confirmar que o seio esfenoidal já não se encontrava preenchido e mantinha a descompressão do nervo ótico.

A doente continua a ser acompanhada por Otorrinolaringologia e Neurocirurgia.

## Discussão

Neste artigo, relata-se o caso de uma mulher com uma estenose do nervo ótico cujo diagnóstico presumido foi de meningioma da apófise clinoide direita, que condicionou uma perda severa da acuidade visual ipsilateral. A descompressão do nervo ótico era a única opção possível para tentar recuperar a visão, e mesmo explicando que não se podia garantir melhoria da visão, a doente optou pela cirurgia.

Apesar de existirem vias cirúrgicas diferentes, optou-se pela via endoscópica endonasal tendo em conta a sua menor invasibilidade e morbilidade. Além disso



**FIGURA 8.** TC em corte axial evidenciando descompressão do nervo ótico e seio patente.

permite um melhor acesso e com boa visibilidade do trajeto do nervo ótico na parede do seio esfenoidal. Como referido na introdução, poucos estudos existem acerca do uso desta cirurgia em patologia não traumática do nervo ótico que é rara. Exemplos de causas de estenose do nervo ótico na sua porção intracanalicular são: Tumores (meningioma, displasia fibrosa), hipertensão intracraniana idiopática ou infeções como um pseudotumor inflamatório.<sup>1</sup> O facto de não haverem estudos prospetivos com esta técnica faz com que os benefícios na acuidade visual sejam ainda questionados.<sup>1</sup> No entanto os resultados positivos publicados (37,5-70%)<sup>1</sup> fazem crer que é uma opção segura e eficaz.

Como pontos a salientar neste caso particular os autores destacam:

- A importância da descompressão do canal ótico em toda a sua extensão, desde o anel de Zinn até à apófise clinoide, expondo o mais possível o nervo. Estes aspetos pensam terem sido essenciais para o sucesso obtido, nomeadamente no que diz respeito à visão.
- Estudo da anatomia local pré-operatório por TC para evitar complicações: É importante avaliar o complexo esfeno etmoidal, verificar se existem células esfeno-etmoidais, avaliar o nervo ótico, a espessura e densidade do osso que o cobre, a posição da artéria carótida interna e se esta está deiscente ou não. Este estudo e conhecimento anatómico permitiu que não se usasse neuro-navegação.
- Conhecer as complicações possíveis: Durante a cirurgia observou-se uma fístula de líquido iatrogénica, que é uma complicação descrita neste tipo de cirurgia,<sup>2</sup> pois sabe-se que o nervo ótico é uma extensão do cérebro e como tal está envolvido pelas três camadas meníngeas. Outra particularidade interessante deste caso é o relato da complicação que resultou do uso do penso de celulose oxidada na correção desta fístula. Os autores consideram que a presença deste material estranho levou à formação de um granuloma que acabou por preencher o seio esfenoidal condicionando reagravamento das queixas visuais e aparecimento de cefaleias algumas semanas após a primeira cirurgia. Num segundo procedimento a correção da fístula já foi feita apenas com material autólogo (enxerto composto de osso e mucosa). Os autores pensam que este é um exemplo que fundamenta a sua ideia de que para pequenas fístulas o uso de retalhos livres de mucosa e osso na sua correção parece ser mais seguro e igualmente eficaz.
- Os cuidados pós-operatórios: De extrema importância para o êxito obtido nesta cirurgia e neste tipo de procedimentos os autores destacam como essenciais o uso de antibióticos, a corticoterapia sistémica e local, e o acompanhamento regular com observação semanal em consulta para endoscopia e remoção de crostas.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Berhouma M, Jacquesson T, Abouaf L, Vighetto A, Jouanneau E. Endoscopic endonasal optic nerve and orbital apex decompression for nontraumatic optic neuropathy: surgical nuances and review of the literature. *Neurosurg Focus*. 2014;37:E19.
2. Jacquesson T, Abouaf L, Berhouma M, Jouanneau E. How I do it: the endoscopic endonasal optic nerve and orbital apex decompression. *Acta Neurochir*. 2014;156:1891-6.
3. Pletcher SD, Metson R. Endoscopic optic nerve decompression for nontraumatic optic neuropathy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007;133:780-3.

# Diagnóstico e Tratamento Tardio de Luxação Cervical Bilateral Pós-Traumática: Caso Clínico e Revisão da Literatura

## *Treatment of Old Cervical Bilateral Facet Dislocation: Case Report and Literature Review*

Rui Vaz<sup>1,2,3</sup>, Marisa Cunha<sup>2</sup>, Pedro Santos Silva<sup>1,2</sup>, Paulo Pereira<sup>1,2,3</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Neurocirurgia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar São João, Porto, Portugal

<sup>3</sup> Departamento de Neurociências Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Rui Vaz, e-mail: rui.vaz@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

O diagnóstico tardio de luxações facetárias bilaterais cervicais pós-traumáticas é uma ocorrência raramente descrita na literatura, o que levanta problemas na orientação terapêutica destes doentes. Apresenta-se o caso clínico de uma doente de 44 anos, observada na consulta de Neurocirurgia por cervicalgia persistente, 8 meses após um politraumatismo. O exame físico não revelou evidência de défices neurológicos. O estudo imagiológico revelou uma luxação facetária bilateral em C5-C6. Neste contexto a doente foi submetida a tratamento cirúrgico por abordagem combinada (posterior-anterior-posterior) sob monitorização neurofisiológica intra-operatória.

**PALAVRAS-CHAVE:** Luxações; Vértebras Cervicais; Traumatismos da Medula Espinal

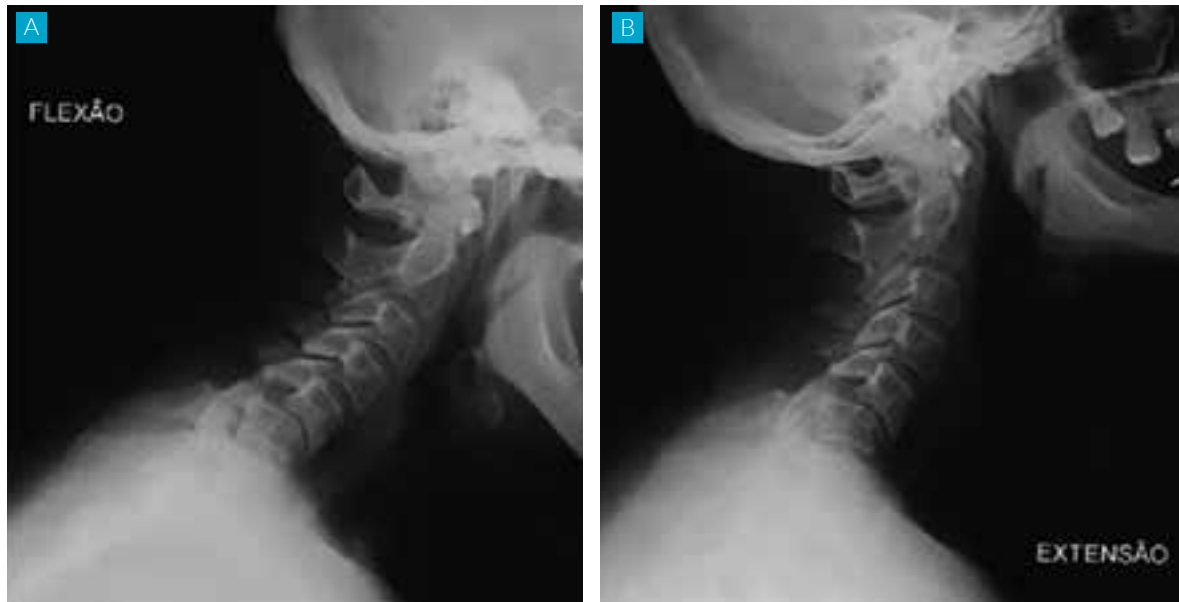
**KEYWORDS:** Cervical Vertebrae; Dislocations; Spinal Cord Injuries

## ▲ Introdução

A coluna cervical é o segmento vertebral mais frequentemente afetado em traumatismos de alta energia.<sup>1</sup> Cerca de 6-15% das lesões da coluna cervical correspondem a luxações facetárias, estando luxações bilaterais frequentemente associadas a lesão neurológica.<sup>2</sup> De acordo com o sistema de Classificação Filogenética de Allen,<sup>3</sup> luxações facetárias cervicais bilaterais (LFCB) resultam de um mecanismo de hiperflexão e posterior distracção da coluna cervical, geralmente com deslocamento anterior de

50% ou mais, do corpo vertebral superior sobre corpo vertebral inferior. A necessidade de estabilização cirúrgica dos casos de LFCB reúne consenso.<sup>4</sup>

Na literatura, a frequência de lesões cervicais não diagnosticadas varia entre 5% a 20%.<sup>5</sup> No entanto, casos de diagnóstico tardio de LFCB (superior a 3-8 semanas) encontram-se raramente descritos, o que levanta problemas na orientação terapêutica destes doentes. As principais questões relacionam-se com o risco de deterioração neurológica e com a técnica cirúrgica, nomeadamente as diferentes combinações de abordagens cirúrgicas.



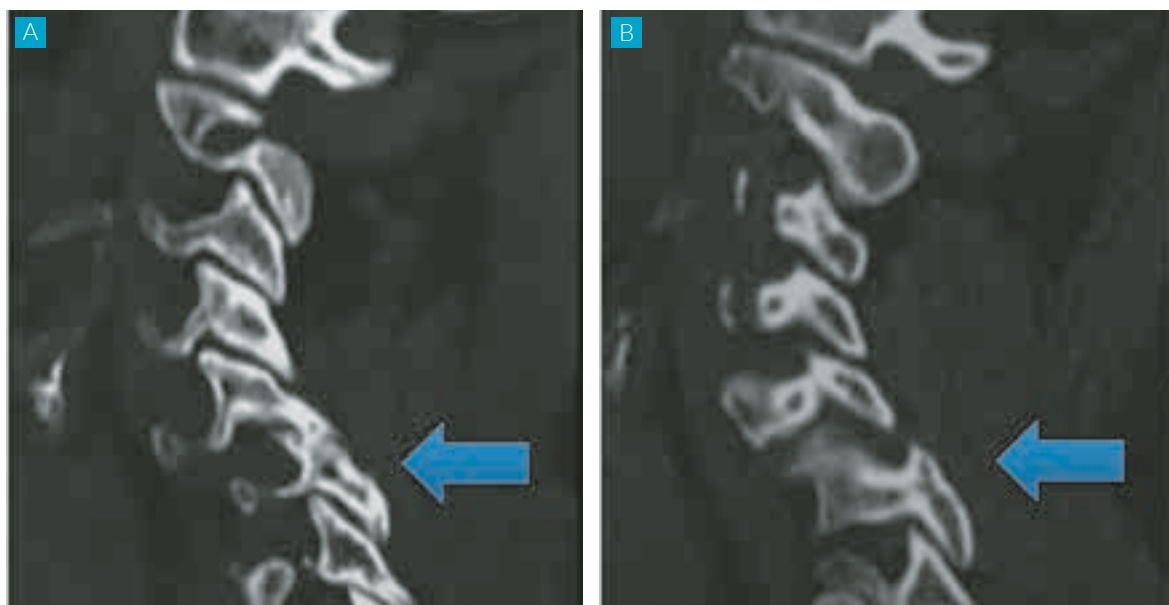
**FIGURA 1.** Radiografias cervicais de perfil mostraram subluxação anterior de 50% do corpo vertebral de C5 sobre C6 com deslocamento bilateral das facetas C5-C6 (A) flexão (B) extensão.

Apresentamos uma revisão da literatura e caso clínico ilustrativo de uma LFCB diagnosticada e tratada de forma eficaz 8 meses após o traumatismo. Na nossa revisão, apenas dois autores<sup>6,7</sup> descreveram casos semelhantes, com tempo de evolução igual ou superior (8 e 14 meses). Este caso clínico reforça a importância do tratamento cirúrgico das luxações facetárias bilaterais cervicais mesmo quando, como no presente caso, o diagnóstico é tardio. Realçamos a importância da monitorização neurofisiológica intra-operatória nestes casos, fundamental ao permitir um diagnóstico precoce de eventual atingimento mielo-radicular resultante da manipulação cirúrgica imprescindível, tendo pois um contributo importante na redução da morbidade cirúrgica.

## ▲ Caso Clínico

Doente de 44 anos, sexo feminino, sem antecedentes pessoais de relevo. História de politraumatismo na sequência de atropelamento, tendo recebido na altura assistência hospitalar com alta subsequente, medicada com analgésico. Após 8 meses, por manutenção de quadro álgico cervical incapacitante com características mecânicas, recorreu à consulta. O exa-

me físico não revelou défices neurológicos. O estudo imagiológico demonstrou uma subluxação anterior de 50% do corpo vertebral de C5 sobre C6 com deslocamento bilateral das facetas C5-C6 (DFS3 – Classificação de Allen<sup>3</sup>), (Figs. 1 e 2). A ressonância magnética (RM) mostrou prolapso do disco intervertebral C5-C6, com obliteração do espaço subaracnoideu anterior, sem hipersinal medular (Fig. 3). De acordo com os achados clínicos e imagiológicos, este caso pontuava 6 no sistema de Classificação de Lesões da Coluna Cervical Subaxial (SLIC).<sup>8</sup> Neste contexto a doente foi submetida a tratamento cirúrgico por abordagem posterior-anterior-posterior, inicialmente com facetectomia parcial bilateral C5 e C6 por via posterior, que permitiu redução parcial do deslocamento; de seguida foi realizada discectomia anterior C5-C6 e artrodese com auto-enxerto (crista íliaca) e placa, obtendo-se redução completa após distração do espaço discal; no final, foi realizada nova via posterior para fixação bilateral com parafusos nas massas laterais e placas de titânio em C5 e C6. A cirurgia foi efetuada sob monitorização neurofisiológica intra-operatória (MNIO) com potenciais somatossensitivos e potenciais evocados, não tendo sido registada qualquer interferência nestes potenciais durante o posicionamento e cirurgia.



**FIGURA 2.** Cortes sagitais da tomografia computadorizada mostraram anterolistesis de C5 sobre C6, com luxação facetária direita e subluxação facetária esquerda em C5-C6.



**FIGURA 3.** Corte sagital, ponderação T2, da ressonância magnética nuclear revelou prolapse do disco intervertebral C5-C6, com obliteração do espaço subaracnoideu anterior, sem hipersinal medular.

O pós-operatório decorreu sem complicações ou ocorrência de défices neurológicos. A radiografia cervical de perfil pós-operatória, em flexão e extensão, demonstra boa colocação da instrumentação e ausência de sinais de instabilidade (Fig. 4). Aos 6 meses de seguimento a doente mantém melhoria muito significativa da cervicalgia e ausência de limitação nas atividades de vida diária.

## Discussão

Deslocações facetárias bilaterais na coluna cervical subaxial são lesões instáveis, frequentemente associadas a défices neurológicos significativos. Um estudo por RM realizado por Carrino *et al*,<sup>9</sup> em 30 doentes com LFCB mostrou: Disrupção do ligamento longitudinal anterior (26,7%), herniação ou disrupção do disco intervertebral (90%), disrupção do ligamento longitudinal posterior (40%), fratura facetária (63,3%) e disrupção do complexo ligamentar da coluna posterior (97%). O tratamento precoce é necessário para prevenir o risco de deterioração neurológica adicional. No entanto, alguns doentes apresentam lesões neurológicas *minor* ou ausentes<sup>10</sup> o que, nalguns casos, poderá justificar o atraso no diagnóstico. Adicionalmente, a falha no diagnóstico inicial de lesões cervicais não é incomum, mesmo recorrendo a estudos por tomografia computadorizada (TC) e RM.<sup>11</sup> Um estudo realizado por Platzer *et al*<sup>5</sup> que incluiu 367 doentes com lesões cervicais, mostrou uma taxa de falência diagnóstica de 4,9%, apontando como principais razões para o atraso no diagnóstico a interpretação errónea dos achados radiológicos e realização de conjuntos de incidências radiográficas incompletos.

Efectuamos uma revisão dos casos de luxações facetais cervicais bilaterais tardias descritos na literatura,<sup>6,7,10,12-18</sup> encontrando-se os principais achados sumarizados na Tabela 1. A nossa doente, 44 anos de idade com LFCB em C5-C6 foi submetida a tratamento 32 semanas após a lesão traumática. A maioria (80%) dos casos revistos foi tratado antes das 12 semanas. Apenas dois autores reportaram uma evolução semelhante ao caso clínico descrito por nós, o doente com tratamento mais tardio na série de Bartels e Donk<sup>6</sup> (32 semanas) e um caso clínico apresentado recentemente por Srivastava *et al*,<sup>7</sup> tratado após as 98 semanas. Tal como descrito pelos autores, nem todos os casos correspondem a falha no diagnóstico, existindo outras razões para atrasos no tratamento, como tentativas de tratamento conservador, perda no seguimento e procura de uma segunda opinião pelo doente.

O tempo necessário para considerar uma lesão como tardia varia entre 3,<sup>10,13-15</sup> 4<sup>16,17,19</sup> e 8<sup>6</sup> semanas, de acordo com o autor. Todos estes casos têm em comum o facto das lesões não serem tratadas no período apropriado e as opções terapêuticas serem limitadas no momento do diagnóstico. O diagnóstico tardio das LFCB representa um desafio, uma vez que o tratamento ideal destes casos não está estabelecido na literatura.<sup>14</sup> Deformidade progressiva, fusão óssea, envolvimento articular por tecido fibroso, disrupção ligamentar e dos tecidos moles, remodelação articular e risco de deterioração neurológica contribuem para o dilema cirúrgico. O tratamento conservador está associado a uma alta taxa de recidiva.<sup>14</sup>

Encontram-se descritas diversas abordagens cirúrgicas para o tratamento de doentes com LFCB tardias, utilizando combinações de acessos anteriores e posteriores e instrumentação. O tratamento ideal tem como objectivos a obtenção de alinhamento sagital adequado, descompressão das estruturas neurológicas, fusão sólida e alívio da dor. Uma redução anatômica requer o uso de um procedimento combinado. A redução fechada por tração é bem sucedida em apenas 20% dos casos que se apresentam mais de 72 horas após a lesão.<sup>3</sup> A remoção do tecido fibroso que funde as facetas, desbloquean-



**FIGURA 4.** Radiografias cervicais de perfil pós-operatórias mostraram boa colocação da instrumentação e ausência de sinais de instabilidade (A) posição neutra (B) flexão (C) extensão.

do-as, de forma a permitir redução adicional pode ser um primeiro passo, apesar da redução total só ser possível após distração do espaço discal, devido à resistência oferecida pelas articulações uncovertebrais.<sup>6</sup> Na nossa revisão da literatura, apenas dois autores<sup>6,7</sup> optaram pela abordagem cirúrgica posterior-anterior-posterior. Bartels e Donk<sup>6</sup> reportaram os primeiros dois casos com acesso anterior inicial, sendo que as tentativas de redução do deslocamento após a discectomia falharam em ambos os casos, apesar de diversas tentativas de manipulação. No entanto, unicamente com libertação posterior, a redução não foi possível, tendo sido obtida apenas após distração do espaço discal. Com base nesta experiência, os autores alteraram a estratégia de forma a incluir um procedimento posterior-anterior-posterior, no qual as facetas são completamente libertadas e o deslocamento é reduzido após discectomia, com fixação posterior subsequente. Com esta sequência, o número de posicionamentos é reduzido (dois ao invés de três). A mesma opção cirúrgica foi também descrita por Srivastava *et al.* Concordando com a experiência de Bartels e Donk<sup>6</sup> e de Payer e Tessitore,<sup>17</sup> optaram pela abordagem posterior-anterior-posterior, com resultados satisfatórios. Gonschorek,<sup>20</sup> no comentário sobre esse artigo recomenda também a opção por via posterior-anterior-posterior, ressaltando a presença de herniação discal significativa como indicação para um acesso anterior inicial. Payer e Tessitore<sup>17</sup> relatam um caso clínico com abordagem anterior-posterior-anterior, no qual surgiram dificuldades na redução inicial e colocação da cage, tal como previamente descrito.

Hassan *et al*<sup>10</sup> reportaram uma série de 10 doentes com LFCB tardia tratada inicialmente com uma semana de tração craniana. A redução foi conseguida em apenas 2 doentes, sendo seguida de discectomia anterior e fusão. Madhavan *et al*<sup>16</sup> incluíram 3 casos de LFCB na sua série de lesões da coluna cervical, identificando-os como lesões secundárias tratadas com revisão do acesso posterior prévio; 1 caso foi tratado de forma conservadora. Os casos descritos por Barrenechea *et al*<sup>12</sup> e Sanaullah *et al*<sup>18</sup> são relativamente precoces, com 8 semanas. Liu *et*

*al*,<sup>15</sup> Jain *et al*,<sup>14</sup> e Goni *et al*<sup>13</sup> descreveram procedimentos posterior-anterior em pequenas séries de LFBC, reportando redução bem sucedida após libertação posterior e colocação de arame interespinhoso para fixação posterior. Tal como descrito previamente, um acesso inicial posterior não é suficiente para assegurar redução satisfatória, particularmente nos casos mais tardios e nos quais não foi realizada libertação das articulações uncovertebrais; além disso, o arame interespinhoso não oferece a estabilidade dos parafusos colocados nas massas laterais.

Em geral, nos casos descritos foi possível obter condições neurológicas e biomecânicas satisfatórias. Estes resultados favoráveis ressaltam a importância e segurança do tratamento das LFCB tardias. A utilização da MNIO tem alcançado importância crescente, como ilustrado nos artigos mais recentes da nossa revisão.<sup>7,12</sup> Num procedimento de múltiplas fases, que inclui redução de um deslocamento significativo, diversos posicionamentos e decompressão das estruturas neurológicas, a MNIO aumenta a segurança do doente e a confiança do cirurgião, contribuindo para melhores resultados.

## ▲ Conclusão

O tratamento cirúrgico tardio das LFCB é seguro e essencial para a correção da deformidade e decompressão das estruturas neurológicas, independentemente do tempo decorrido. Nestes casos é necessário considerar procedimentos de múltiplas fases para uma redução bem sucedida. De forma a minimizar o tempo cirúrgico e os posicionamentos necessários, a opção pela abordagem posterior-anterior-posterior parece-nos a adequada. O recurso a MNIO contribui para melhorar resultados.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.



## Referências

1. Toit AD. Bifacet dislocations of cervical spine: acute management and outcome. *SA Orthop J*. 2008;7:30-6.
2. Anderson GD, Voets C, Ropiak R, Betcher J, Silber JS, Daffner S, et al. Analysis of patient variables affecting neurologic outcome after traumatic cervical facet dislocation. *Spine J*. 2004;4:506-12.
3. Allen BL, Ferguson RL, Lehmann TR, O'Brien RP. A mechanistic classification of closed, indirect fractures and dislocations of the lower cervical spine. *Spine*. 1982;7:1-27.
4. Sayadipour A GAD, Mlyavykh S, Perlmutter O, Vaccaro A. Subaxial Cervical Spine Injuries. In: Benzel EC, Francis TB, editors. *Spine surgery: techniques, complication avoidance, and management*. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier/Saunders; 2012. p. 2
5. Platzer P, Hauswirth N, Jaindl M, Chatwani S, Vecsei V, Gaebler C. Delayed or missed diagnosis of cervical spine injuries. *J Trauma*. 2006;61:150-5.
6. Bartels RH, Donk R. Delayed management of traumatic bilateral cervical facet dislocation: surgical strategy. Report of three cases. *J Neurosurg*. 2002;97(3 Suppl):362-5.
7. Srivastava A, Soh RC, Ee GW, Tan SB, Tow BP. Management of the neglected and healed bilateral cervical facet dislocation. *Eur Spine J*. 2014;23:1612-6.
8. Vaccaro AR, Hulbert RJ, Patel AA, Fisher C, Dvorak M, Lehman RA, Jr., et al. The subaxial cervical spine injury classification system: a novel approach to recognize the importance of morphology, neurology, and integrity of the disco-ligamentous complex. *Spine*. 2007;32:2365-74.
9. Carrino JA, Manton GL, Morrison WB, Vaccaro AR, Schweitzer ME, Flanders AE. Posterior longitudinal ligament status in cervical spine bilateral facet dislocations. *Skeletal Radiol*. 2006;35:510-4.
10. Hassan MG. Treatment of old dislocations of the lower cervical spine. *Int Orthop*. 2002;26:263-7.
11. Shimada T, Ohtori S, Inoue G, Nakamura J, Nakada I, Saiki H, et al. Delayed surgical treatment for a traumatic bilateral cervical facet joint dislocation using a posterior-anterior approach: a case report. *J Med Case Rep*. 2013;7:9.
12. Barrenechea IJ. One-stage open reduction of an old cervical subluxation: case report. *Global Spine J*. 2014;4:263-8.
13. Goni V, Gopinathan NR, Krishnan V, Kumar R, Kumar A. Management of neglected cervical spine dislocation: a study of six cases. *Chin J Traumatol*. 2013;16:212-5.
14. Jain AK, Dhammi IK, Singh AP, Mishra P. Neglected traumatic dislocation of the subaxial cervical spine. *J Bone Joint Surg Br*. 2010;92:246-9.
15. Liu P, Zhao J, Liu F, Liu M, Fan W. A novel operative approach for the treatment of old distractive flexion injuries of subaxial cervical spine. *Spine*. 2008;33:1459-64.
16. Madhavan P, Monk J, Wilson-MacDonald J, Fairbank J. Instability due to unrecognised fracture-subluxations after apparently isolated injuries of the cervical spine. *J Bone Joint Surg Br*. 2001;83:486-90.
17. Payer M, Tessitore E. Delayed surgical management of a traumatic bilateral cervical facet dislocation by an anterior-posterior-anterior approach. *J Clin Neurosci*. 2007;14:782-6.
18. Sanaullah M, Hashim AS, Sundus A, Bashir S, Rehman M. Delayed diagnosis of post-traumatic C7 vertebra anterior subluxation with an unusual neurological pattern: a case report. *J Med Case Rep*. 2013;7:33.
19. Madhavan P MJ, Wilson-MacDonald J, Fairbank J. . Instability due to unrecognised fracture-subluxations after apparently isolated injuries of the cervical spine. . *J Bone Joint Surg Br* 2001;83:486-90.
20. Gonschorek o. Expert's comment concerning Grand Rounds case entitled "Management of the neglected and healed bilateral cervical facet dislocation". *Eur Spine J*. 2014;23:1617-8.

# Doença de Still do Adulto

## Adult-Onset Still Disease

Patrícia Pereira, Luís Campos

AFILIAÇÃO:

Consulta de Doenças Autoimunes, CUF Belém Clínica, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Luís Campos, e-mail: [luis.campos@jmellosaude.pt](mailto:luis.campos@jmellosaude.pt)

### ■ Resumo

A doença de Still do adulto é uma doença inflamatória sistémica, rara, de etiologia desconhecida, classicamente caracterizada pela tríade de febre elevada, *rash* cutâneo típico e artrite/artralgias.

Uma mulher de 30 anos, previamente saudável, recorreu à Consulta de Doenças Autoimunes da CUF Belém Clínica após vários episódios, de carácter recorrente, caracterizados por febre elevada, *rash* cutâneo, odinofagia, adenopatias e artralgias, os quais se prolongaram durante cerca de 10 meses. Analiticamente destacava-se elevação dos parâmetros inflamatórios, nomeadamente elevação da ferritina. Após exclusão de outras prováveis etiologias, e com base nos critérios de Yamaguchi, foi feito o diagnóstico de doença de Still do adulto.

Este caso ilustra a dificuldade de diagnóstico desta patologia, sendo este frequentemente moroso devido à inespecificidade de sintomas e à inexistência de um teste específico de doença.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doença de Still de Início Tardio; Doenças da Pele

**KEYWORDS:** Skin Diseases; Still's Disease, Adult-Onset

### ▲ Introdução

A doença de Still do adulto é uma doença inflamatória sistémica, de etiologia desconhecida, caracterizada por febre elevada, *rash* cutâneo evanescente e artrite.<sup>1,2</sup> Tem uma incidência anual de 0,16 casos

por 100.000 habitantes, com igual distribuição por géneros, atingindo predominantemente adultos jovens.<sup>3-5</sup> Na maioria das vezes, o seu diagnóstico é complexo devido à enorme variabilidade de formas de apresentação e à ausência de um exame específico de diagnóstico.<sup>6</sup>



FIGURA 1. Rash cutâneo com envolvimento da face (A) e membro inferior (B).

## ▲ Caso Clínico

Os autores pretendem ilustrar o caso de uma mulher de 30 anos, sem antecedentes pessoais de relevo, que recorre à Consulta de Doenças Autoimunes em abril de 2013 por um quadro com duas semanas de evolução de febre diária, de predomínio vespertino, com temperatura axilar máxima de 39°C, associada a odinofagia, adenopatias cervicais e submandibulares dolorosas, *rash* cutâneo maculopapular (Fig. 1) na face, tronco e membros, não pruriginoso, e poliartrite de ritmo inflamatório, bilateral, migratória e aditiva, com envolvimento dos punhos, joelhos e articulações tibiotársicas.

Referia, cerca de dez meses antes de recorrer à consulta, quadros clínicos com características semelhantes ao descrito, com caráter recorrente:

O primeiro episódio ocorreu em junho de 2012, tendo-se caracterizado por febre, odinofagia e adenopatias cervicais, interpretado como infecção respiratória de etiologia viral. Foi medicada com anti-inflamatório não esteroide (AINE), com melhoria. Durante esta terapêutica iniciou *rash* cutâneo maculopapular, que envolvia apenas os membros

inferiores, colocando-se a hipótese diagnóstica de toxidermia ao AINE, tendo iniciado corticoterapia e obtendo-se resolução das queixas.

Permaneceu assintomática durante dois meses, altura em que ocorreu recrudescência da sintomatologia, tendo, nessa altura, sido excluída a hipótese de doença linfoproliferativa. Foi medicada com amoxicilina, ácido clavulânico e AINE, verificando-se melhoria do quadro.

Após um mês sem qualquer sintoma iniciou artrite com as características suprarreferidas, tendo-se automedicado com AINE, com total resolução das queixas.

Três meses depois apresentou-se com febre, odinofagia e *rash* cutâneo, identificando-se, no decurso do estudo etiológico, elevação das transaminases (cerca de 10 vezes o limite superior do normal). Realizou ecografia abdominal que descreveu hepatomegália com parênquima homogêneo, tendo sido novamente medicada com AINE com resolução do quadro clínico. Permaneceu, posteriormente, assintomática durante um período de três meses, altura em que recorreu à Consulta de Doenças Autoimunes com o quadro inicialmente referido.

**TABELA 1.** Resultados da investigação diagnóstica I.

Resultados laboratoriais	
Vírus <i>Epstein Barr</i> (IgM, IgG)	Negativo, Positivo
Citomegalovírus (IgM, IgG)	Negativo, Negativo
<i>Toxoplasma gondii</i> (IgM, IgG)	Negativo, Negativo
Parvovírus B19 (IgM, IgG)	Negativo, Negativo
<i>Mycoplasma pneumoniae</i> (IgM, IgG)	Negativo, Negativo
Leptospira (IgM, IgG)	Negativo, Negativo
VDRL	Negativo
Título de antiestreptolisina O (TASO)	Negativo
VIH 1 e 2	Negativo
VHC	Negativo
VHB (Ag Hbs, Ac anti-Hbc, Ac anti-Hbs)	Não reativo, Não reativo, Positivo
Igra	Negativo
Hemoculturas e Urocultura	Negativas
Enzima conversora de angiotensina (ECA)	37 (<68)
ANAs	1/180
ENAs	Negativo
p-ANCA, c-ANCA	Negativos
Fator reumatoide	<10

Da observação na Consulta destacava-se a existência de adenomegalias na região cervical, submandibular e supraclavicular esquerda, dolorosas à palpação, móveis, de bordos regulares e consistência elástica, bem como ligeiro edema e dor à palpação das articulações dos punhos, joelhos e tibiotársicas.

Analiticamente destacava-se anemia normocítica e normocrômica (Hb 10,6 g/dL; VGM 85,6 fl; HGM 26 pg); leucocitose ( $22,4 \times 10^3/L$ ) com neutrofilia (82,4%); trombocitose ( $415 \times 10^9/L$ ) e elevação dos marcadores inflamatórios (velocidade de sedimentação 89 mm na 1ª hora; proteína C-reativa 5,8 mg/dL e ferritina 1100 ng/l). Apresentava função hepática, marcadores de colestase e citólise hepáticos, função renal e ionograma completo dentro dos parâmetros da normalidade; o sedimento urinário não apresentava alterações.

**TABELA 2.** Resultados da investigação diagnóstica II.

Exames imagiológicos	
Radiografia de tórax	Sem alterações
Ecografia abdominal	Sem alterações
Ecocardiograma transtorácico	Sem sinais diretos ou indiretos de vegetações valvulares
TC tóraco-abdómino-pélvica	Sem alterações

**TABELA 3.** Critérios de diagnóstico de Yamaguchi.

#### Critérios de diagnóstico da doença de Still do adulto

##### Major

- Febre  $\geq 39^\circ C$  ( $\geq 1$  semana)
- Artralgias ou artrite ( $\geq 2$  semanas)
- Rash típico
- Leucocitose ( $\geq 10.000/microl$ ) com  $\geq 80\%$  neutrófilos

##### Minor

- Odinofagia
- Linfadenopatias
- Hepatomegália ou esplenomegália
- Elevação das transaminases
- ANA e FR negativos

#### Presença de 5 critérios ( $\geq 2$ critérios major)

Foram excluídas patologias com quadros clínicos semelhantes, nomeadamente infecciosas, doenças linfoproliferativas, sarcoidose e outras doenças autoimunes (Tabelas 1 e 2).

Após exclusão das patologias referidas e de acordo com os critérios de Yamugachi<sup>7</sup> (Tabela 3) foi estabelecido o diagnóstico de doença de Still do adulto. Foi instituída terapêutica com prednisolona na dose de 1 mg/kg/dia, com reagravamento da sintomatologia após redução da dose de prednisolona. Nessa altura foi iniciada terapêutica oral com hidroxicloroquina 400 mg/dia, metotrexato 10 mg/semana e manteve terapêutica com prednisolona 10 mg/dia, com melhoria clínica e laboratorial.

## ▲ Discussão

A doença de Still do adulto foi descrita pela primeira vez por Bywaters em 1971, permanecendo a sua etiologia desconhecida.<sup>1,8</sup> Fatores genéticos e agentes infecciosos, como o vírus Epstein-Barr, citomegalovírus, parvovírus B19 Yersinia enterocolítica e *Mycoplasma pneumoniae* parecem desempenhar um importante papel na sua etiopatogênese.<sup>1</sup>

Clinicamente é caracterizada pela tríade clássica de febre elevada, *rash* cutâneo característico e artrite/artralgias.<sup>1</sup> À semelhança do caso apresentado, a febre é habitualmente elevada (frequentemente >39°C), com um ou dois picos diários, de predomínio vespertino, cedendo parcialmente aos antipiréticos. O *rash* cutâneo típico é evanescente, macular ou maculopapular, de cor salmão, não pruriginoso, e ocorre aquando dos picos febris, desaparecendo com a apirexia. Envolve predominantemente o tronco e os membros, podendo ocorrer nas palmas das mãos, plantas dos pés ou face, como no caso descrito.<sup>1</sup> Dadas as possíveis semelhanças, as alterações cutâneas são frequentemente confundidas com reações alérgicas secundárias a fármacos. As artralgias, com ou sem artrite, constituem uma manifestação clínica na maioria dos doentes. Embora o envolvimento possa ser oligoarticular, o habitual é que seja poliarticular e aditivo, envolvendo predominantemente os joelhos, punhos e tibiotársicas, como no caso apresentado sendo menos comum o atingimento dos cotovelos, interfalângicas proximais e distais, articulação do ombro e temporomandibular.<sup>1</sup> A presença de odinofagia é um achado comum – numa série de 341 casos, a odinofagia foi descrita em 69% dos doentes, podendo preceder o aparecimento da restante sintomatologia e ter carácter recorrente,<sup>9</sup> como se verificou no caso descrito. Cerca de metade dos doentes apresenta adenomegalias cervicais e dolorosas, sendo a esplenomegália um achado menos habitual.<sup>10</sup> A ocorrência de alterações das transaminases e de hepatomegália é, igualmente, comum.<sup>5</sup>

O acometimento de outros sistemas de órgãos é raro, embora possa surgir envolvimento dos sistemas respiratório (derrame pleural, fibrose pulmonar e síndrome de dificuldade respiratória aguda),<sup>1</sup> cardíaco (pericardite e/ou miocardite, tamponamento cardíaco),<sup>2</sup> hematológico (púrpura trombocitopénica

trombótica, síndrome hemofagocítico),<sup>1</sup> renal (nefrite intersticial, glomerulonefrite, amiloidose secundária), neurológico (meningite asséptica, encefalite) ou oftalmológico (uveíte, queratoconjuntivite sicca).<sup>1</sup>

Apesar do diagnóstico desta entidade ser clínico, existem alterações analíticas características que podem auxiliar ao seu estabelecimento, tal como a elevação de parâmetros inflamatórios e proteínas de fase aguda, como a velocidade de sedimentação, a proteína C-reativa e a ferritina sérica.<sup>1,10</sup> Relativamente a esta última, de acordo com diversos autores,<sup>10</sup> quando se verifica uma elevação cinco vezes superior ao limite superior da normalidade (ferritina sérica >1000 ng/mL), traduz-se numa sensibilidade de 80% e numa especificidade de 46% para o diagnóstico de doença de Still do adulto. A presença de leucocitose com predomínio de polimorfonucleares é habitual, bem como a existência de anemia normocítica e normocrómica e de trombocitose.<sup>1</sup> Ao contrário do que ocorre em diversas doenças autoimunes, o estudo imunológico na doença de Still do adulto é tipicamente negativo: anticorpos antinucleares (ANA) e fator reumatoide são negativos na grande maioria dos casos, podendo apresentar um título baixo em 10% dos doentes, geralmente de forma transitória.<sup>11</sup>

O caso clínico apresentado pretende ilustrar a dificuldade diagnóstica da doença de Still do adulto, quer pela inespecificidade da sintomatologia, quer pela ausência de um marcador específico de doença. Assim, é imperativa a exclusão de outras patologias que cursam com quadros clínicos semelhantes, nomeadamente infeções (sobretudo de etiologia viral), neoplasias (com maior ênfase para as doenças linfoproliferativas), outras doenças do foro autoimune (nomeadamente doenças do tecido conjuntivo, vasculites) e doenças granulomatosas (como a sarcoidose).<sup>1,12</sup> O facto de se tratar de um diagnóstico de exclusão resulta, muitas vezes, num atraso do diagnóstico. Algumas séries de casos<sup>13</sup> referem que a identificação desta patologia é feita, em média, 6,9 meses após o início dos sintomas; no caso apresentado, o estabelecimento do diagnóstico tardou cerca de 1 ano. Vários critérios de diagnóstico foram propostos até à atualidade, sendo os critérios de Yamaguchi *et al*<sup>7</sup> os mais comumente utilizados (Tabela 3), permitindo uma sensibilidade de 93,5% na identificação da doença.<sup>14</sup>

O tratamento inicial da doença de Still do adulto consiste na utilização de anti-inflamatórios não esteroides; no entanto, a maioria dos doentes necessitará de terapêutica com corticosteroides para controlo dos sintomas.<sup>1</sup> O esquema mais habitual baseia-se na utilização de prednisolona na dose de 0,5-1 mg/kg/dia, sendo que cerca de 76% dos doentes responde favoravelmente à corticoterapia. Em situações de risco de vida, como nos casos de compromisso hepático grave, tamponamento cardíaco ou coagulação intravascular disseminada, entre outros, pode ser equacionada a utilização de pulsos de metilprednisolona endovenosa.<sup>1</sup> A terapêutica com fármacos modificadores de doença é preconizada nos casos de ausência de resposta à corticoterapia ou de necessidade de elevadas doses de corticoides para controlo sintomático, podendo ser considerada, particularmente em doentes com patologia articular, com o objetivo de atrasar a progressão da doença. O metotrexato demonstrou eficácia nos doentes com envolvimento articular<sup>15</sup> e a imunoglobulina endovenosa também provou ser benéfica no tratamento das exacerbações da doença.<sup>1</sup> A terapêutica biológica de 1ª linha consiste na utilização do antagonista do recetor da interleucina-1 (anankira), seguindo-se os fármacos anti-TNF alfa (etanercept e infliximab).<sup>1</sup>

## Conclusão

O caso clínico apresentado demonstra a complexidade do diagnóstico de doença de Still do adulto, mesmo perante uma apresentação clássica desta entidade. Pelo facto do quadro clínico característico ocorrer num vasto leque de patologias, várias das quais são mais prevalentes do que a doença de Still do adulto, a sua identificação é frequentemente tardia ou, em última instância, poderá até não ser efetuada. Desta forma, é fundamental o clínico ter em consideração esta hipótese como fazendo parte do diagnóstico diferencial num contexto clínico apropriado.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declararam que foi obtido o consentimento para publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Kontzias A, Efthimiou P. Adult-onset Still's disease pathogenesis, clinical manifestations and therapeutic advances. *Drugs*. 2008;68:319-37.
2. Carrilho-Ferreira P, Silva D, de Jesus Silva M, André R, Varela MG, Diogo AN. Adult-Onset Still's Disease and Cardiac Tamponade: A Rare Association. *Tex Heart Inst J*. 2015;42:277-280.
3. Magadur-Joly G, Billaud E, Barrier JH, Penneç YL, Masson C, Renou P, et al. Epidemiology of adult Still's disease: estimate of the incidence by a retrospective study in west France. *Ann Rheum Dis*. 1995;54:587-90.
4. Ohta A, Yamaguchi M, Kaneoka H, et al. Adult Still's disease: review of 228 cases from the literature. *J Rheumatol*. 1987 Dec; 14:1139-46.
5. Efthimiou P, Paik PK, Bielory L. Diagnosis and management of adult onset Still's disease. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:564-72.
6. Mora Alfonso, et al. Acute adult-onset still's disease presenting as pulmonary hemorrhage, urticaria, angioedema and leukemoid reaction: a case report and literature review. *SpringerPlus*. 2015;4:172.
7. Yamaguchi M, Ohta A, Tsunematsu T, et al. Preliminary criteria for classification of adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1992;19:424.
8. Bywaters EG. Still's disease in the adult. *Ann Rheum Dis*. 1971;30:121.
9. Nguyen KH, Weisman MH. Severe sore throat as a presenting symptom of adult onset Still's disease: a case series and review of the literature. *J Rheumatol*. 1997;24:592.
10. Fautrel B, Le Moel G, Saint-Marcoux B, et al. Diagnostic value of ferritin and glycosylated ferritin in adult onset Still's disease. *J Rheumatol*. 2001 Feb; 28:322-9.
11. Kadar J, Petrovic E. Adult-onset still's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2004;18:663-76.
12. Fautrel B. Adult-onset still's disease. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2008;22:773.
13. Appenzeller S, et al. Doença de Still do Adulto: Diagnóstico e Evolução. *Rev Brasil Reumatol*. 2003;43:352-7.
14. Andres E, Ruellan A, Pflumio F, Goichot B, Imler M, Schlienger JL. Sensitivity of the criteria used to diagnose adult still's disease in internal medicine practice. A study of 17 cases. *Eur J Intern Med*. 2002;13:136-8.
15. Fautrel B, Borget C, Rozenberg S, et al. Corticosteroid sparing effect of low dose methotrexate treatment in adult Still's disease. *J Rheumatol*. 1999;26:373.

# Ectopia Renal Cruzada com Fusão: A Propósito de um Caso Clínico

## *Crossed Renal Ectopia with Fusion: Apropos of one Case Report*

Frederico Ferronha, Pedro Galego, Luís Campos Pinheiro, Fortunato Barros

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Urologia, CUF Torres Vedras Hospital, Torres Vedras, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Frederico Ferronha, e-mail: frederico.ferronha@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Ectopia renal é uma das mais comuns anomalias de desenvolvimento renal, mas são poucos os casos de ectopia renal cruzada com fusão publicados na literatura.

O termo é derivado das palavras gregas *ek* (“fora”) e *topos* (“lugar”) e literalmente significa “fora do lugar”.

A ectopia renal cruzada, geralmente apresenta-se de forma silenciosa, podendo em certos casos manifestar-se com infeção urinária de repetição, nefrolitíase, obstrução da junção ureteropielica e displasia renal multiquistica.

Os autores apresentam um caso de ectopia renal cruzada com fusão diagnosticada no contexto de dores abdominais acompanhadas de hematúria. O diagnóstico de nefrolitíase foi feito por tomografia axial computadorizada e o doente foi submetido com sucesso a litotripsia endoscópica completa por ureterorenoscopia flexível com *laser*.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anomalias Urogenitais; Infeções Urinárias

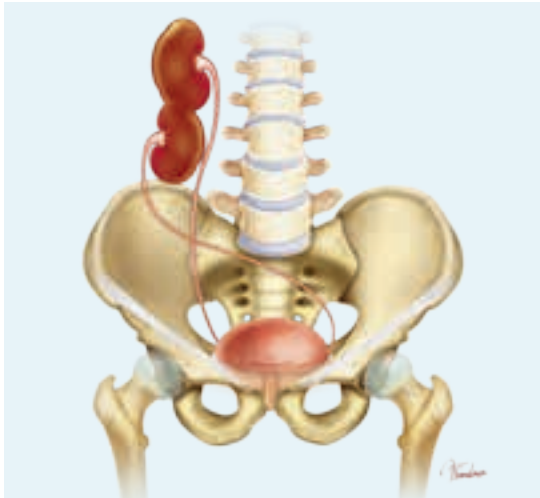
**KEYWORDS:** Urinary Tract Infections; Urogenital Abnormalities

## ▲ Introdução

Ectopia renal é uma das mais comuns anomalias de desenvolvimento renal, mas são poucos os casos de ectopia renal cruzada com fusão publicados na literatura.

O termo é derivado das palavras gregas *ek* (“fora”) e *topos* (“lugar”) e literalmente significa “fora do lugar”.

Os autores selecionaram este caso pela sua raridade e pela escassez de sintomatologia que obriga a diagnóstico diferencial cauteloso, nomeadamente com a patologia intestinal pela localização atípica da dor, que é normalmente abdominal e não lombar. O aparelho urinário apresenta alterações estruturais em cerca de 5% dos nados-vivos, o que equivale a aproxima-

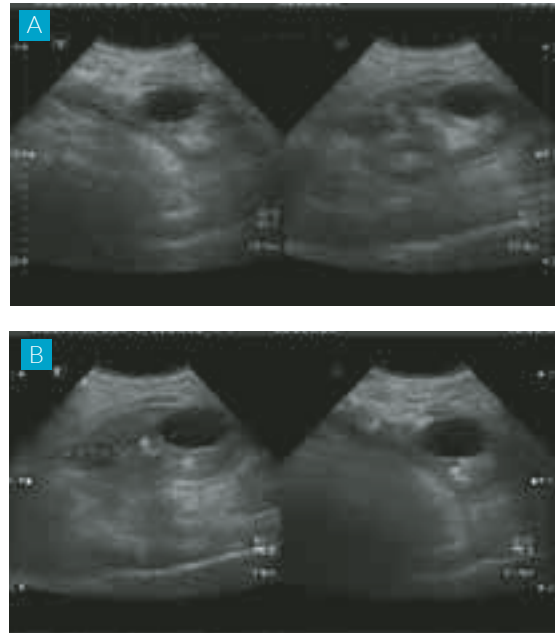


**FIGURA 1.** Ectopia renal cruzada com fusão.

damente 20 a 30% do total das anomalias diagnosticadas na ecografia pré-natal. A ectopia renal resulta da falta de migração do rim na vida embrionária da zona pélvica até a sua posição habitual e da falta de rotação latero-mediana que acompanha a ascensão. O rim ectópico é quase sempre discoide, com a pélvis e ureter em posição anterior. O ureter é sempre mais curto que o normal e a artéria renal nasce em um ponto mais baixo da aorta ou das artérias ílica ou mesmo mesentérica. A ectopia pode ser unilateral (mais comum) ou bilateral, simples (os dois rins estão do lado normal) ou cruzada (quando um rim migra para o lado oposto e seu ureter cruza a linha média antes de implantar-se na bexiga), de acordo com a classificação de McDonald e McClellan de 1957.<sup>1,2</sup>

A ectopia renal cruzada com fusão é a segunda mais comum anomalia de fusão renal (precedida apenas pelo rim em ferradura). Muitos casos ficam sem diagnóstico, mas o número exacto é desconhecido. A sua incidência é estimada na literatura em cerca de 1 caso em cada 900, com predominância no sexo masculino na proporção de 2:1. A ectopia do rim esquerdo é mais comum.<sup>1,2</sup>

A fusão ocorre em 90% dos rins ectópicos entre a 4ª e 5ª semana de vida embrionária. A fusão dá-se usualmente entre o polo inferior do rim ortotópico e o polo superior do rim ectópico (Fig. 1), por mecanismos embriológicos pouco claros (ascensão caudo-craniana anormal? defeito do broto uretere-



**FIGURA 2.** Imagens de eco renal.

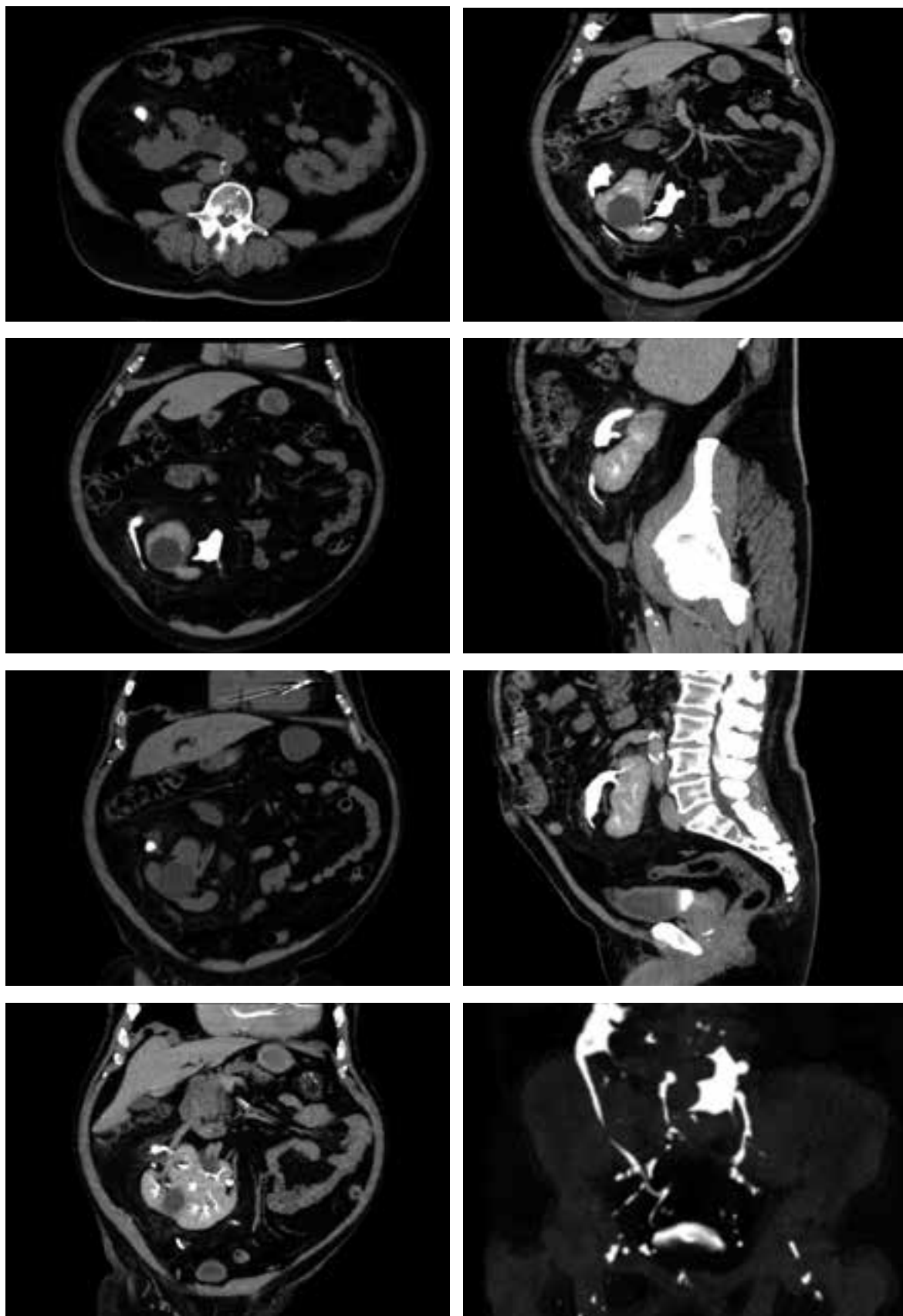
ral?). O rim ectópico, que está do lado oposto do abdômen, forma a porção inferior da massa fundida, ficando com defeito de rotação associado.<sup>1,2</sup>

A apresentação clínica é habitualmente silenciosa e o diagnóstico é incidental em cerca de 20 a 30% dos casos. Os doentes são assintomáticos até 4ª ou 5ª décadas da vida, altura em que podem revelar-se clinicamente com infecção urinária, litíase, massa abdominal, hematúria ou dor abdominal ou nos flancos simulando patologias intestinais, colorectais ou ginecológicas.<sup>1,2</sup>

Outras condições urológicas podem-se associar, como: Refluxo vesicoureteral, tumor de Wilms, ureterocele, displasia multiquística. Dos rins ectópicos, 56% têm um sistema colector hidronefrótico. Metade destes casos resulta de obstrução na junção pielo-ureteral ou vesico-ureteral (70% e 30%, respetivamente), 25% de vesicoureteral grau III ou superior e 25% a partir da própria malrotação.

Esta entidade nosológica é diagnosticada por ecografia, tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM). Outros exames podem ser necessários para afastar outras anomalias associadas, entre elas temos cistoscopia, ureterocistografia e renograma isotópico.





**FIGURA 3.** Imagens de TC sem (mostrando o cálculo no bacinete direito) e com contraste (delineando o sistema excretor anômalo).

## ▲ Caso Clínico

Os autores relatam um caso de ectopia renal cruzada com fusão.

Trata-se de um homem de 72 anos, com antecedentes médicos de diabetes tipo 2, hipertensão e arritmia cardíaca com *pacemaker*. Cronicamente anticoagulado e medicado (há vários anos) com alfa-bloqueantes para a hiperplasia benigna da próstata.

Tem história de litíase renal assintomática e infecção urinária a *Escherichia coli* e rim único direito desde 2013. A infecção urinária foi sempre associada a patologia prostática.

Em junho de 2015 recorreu ao Serviço de Urgência do CUF Torres Vedras Hospital com quadro de hematuria franca e dor abdominal na fossa ilíaca direita.

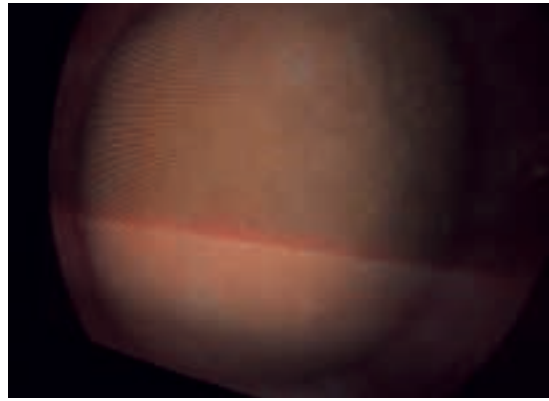
Na palpação abdominal constatou-se a presença de massa dolorosa na fossa ilíaca direita.

Na sequência da investigação foi-lhe realizado os seguintes exames:

**ANÁLISES:** Uro cultura que foi negativa; Hb- 13 g/dL e GB- 7.000 com 68% de neutrófilos PCR- 2, ureia- 56 mg/dL, creatinina- 1,32 mg/dL. Estudo do metabolismo fosfo-cálcico sem alterações.

**CISTOSCOPIA:** "... lobos prostáticos obstrutivos, friáveis e com calcificações. Colo vesical friável. Meatos ureterais ortotópicos. Sem pólipos ou outras imagens endoluminais. Bexiga de esforço..."

**ECOGRAFIA RENAL:** "... na loca renal esquerda habitual, não observamos imagem compatível com a unidade renovascular. Rim direito "em ferradura" com cerca de 141 mm de diâmetro bipolar, apresentando normal espessura parenquimatosa, com relativa boa diferenciação cortico-medular, existindo imagens sugestivas de hipertrofia das colunas de Bertin. Identificam-se actualmente dois quistos corticais, um de conteúdo líquido puro, actualmente com cerca de 48 mm e outro com fina septação interna, medindo cerca de 35 mm, a controlar. No polo superior deste rim identifica-se um pequeno foco litiásico com cerca de 6 mm, sem características obstrutivas, não existindo dilatação desta árvore excretora. Associam-se algumas pequenas imagens ecodensas, que poderão corresponder a microlitíase." (Fig. 2).

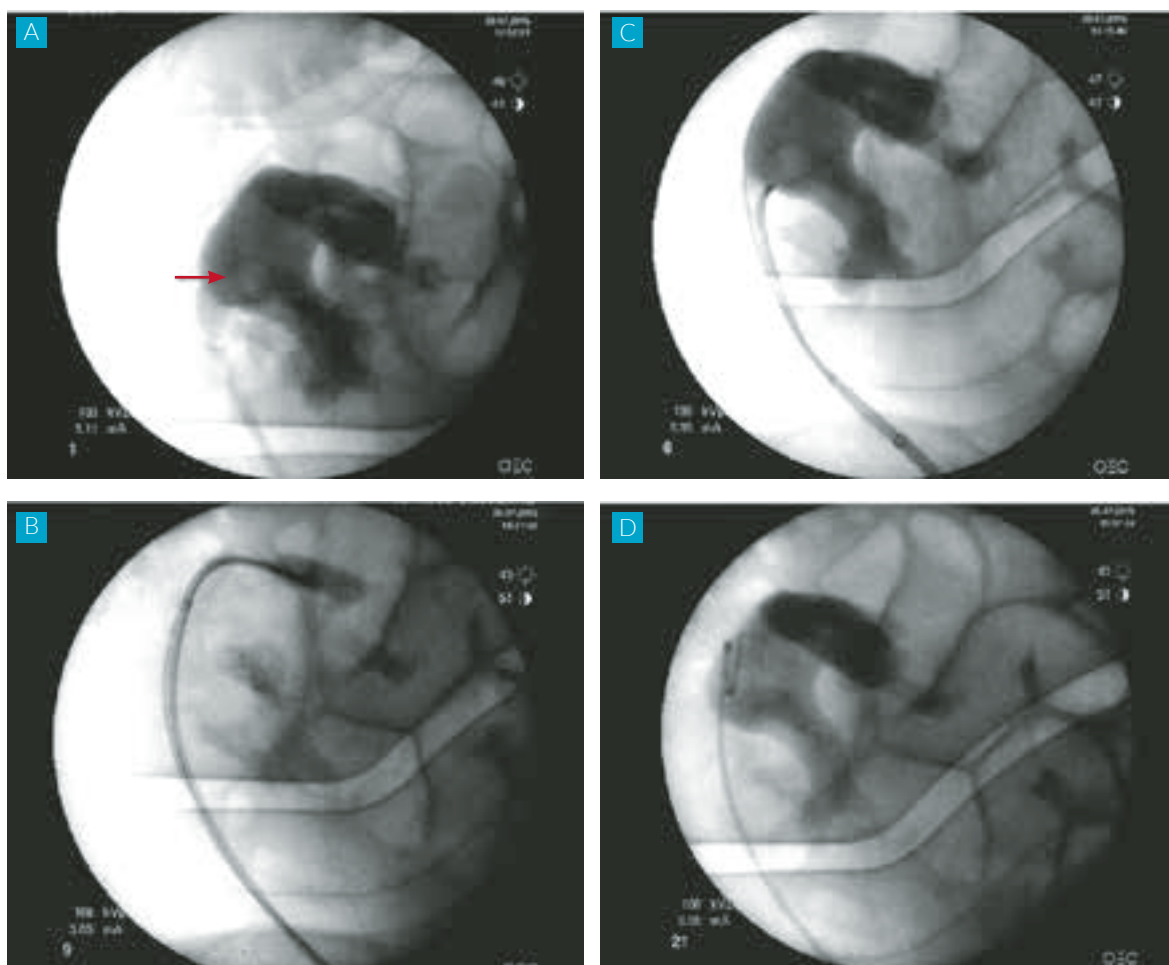


**FIGURA 4.** Foto do cálculo por ureterorenoscopia flexível.

**TC ABDOMINAL E PÉLVICA:** "...rim esquerdo localizado em situação ectópica, na fossa ilíaca direita, identificando-se fusão com o polo inferior do rim direito. Esta alteração traduz malformação congénita, correspondendo a ectopia renal cruzada. Verifica-se que no bacinete do rim direito, existe uma imagem endoluminal com densidade cálcica traduzindo cálculo, observando-se também alguns focos de natureza litiásica milimétrica, na região do grupo calicial superior do mesmo rim. Apesar de uma ligeira dilatação calicial, obteve-se boa eliminação do contraste com opacificação do ureter em todo o seu trajecto, até a bexiga. O ureter esquerdo, apresentou-se também opacificado, apenas nos cortes realizados em, decúbito ventral, mas sem dilatação. Alguns focos calcificados na região pélvica, mas em topografia extraurinária. Presença de alguns quistos renais, os de maiores eixos com 5 e 3 cm e um de menores dimensões milimétricas. Pequena hérnia umbilical contendo ansa do delgado. Restante avaliação abdominal superior e pélvica sem alterações..." (Fig. 3).

Perante a história clínica e os exames realizados concluímos tratar-se de um caso de ectopia renal cruzada com fusão, com litíase no bacinete do rim ortotópico e displasia multiquistica (Fig. 4).

Para além do tratamento medicamentoso foi submetido a RIRS (cirurgia intrarenal retrógrada) com nefrolitopraxia endoscópica com laser e colocação de *stent* ureteral no dia 28-07-2015 com fragmentação total (Fig. 5).



**FIGURA 5.** (A) Cálculo no bacinete; (B) Ureterorrenoscópio flexível a fragmentar o cálculo; (C) Fragmentação de cálculos residuais que migraram a nível do cálice superior; (D) Pós-litotragmentação completa (“stone-free”) e com *stent* ureteral colocado.

## Discussão

Foi apresentado um caso clínico raro de um doente do sexo masculino com ectopia renal cruzada com fusão á direita, diagnosticado na sequência da investigação de dor abdominal e hematuria. O doente trazia desde há anos um diagnóstico errado de ausência de rim esquerdo e rim direito vicariante. Este caso vai de encontro com o descrito na literatura internacional.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Wein A, Kavoussi L, Novick A. Campbell-Walsh Urology. 10th ed. Philadelphia:Saunders;2011.
2. Casalino D, Miller F, Nikolaidis P, Hammond N. Genitourinary Imaging cases. New York: McGraw-Hill Radiology; 2010.

# Edema Hemorrágico Agudo do Lactente: Uma Patologia de Apresentação Exuberante com Evolução Benigna

## *Acute Hemorrhagic Edema of Infancy: An Exuberant Presentation with a Benign Course*

Carolina Albuquerque<sup>1</sup>, Sara Batalha<sup>2</sup>, Joana Almeida Santos<sup>2</sup>, David Lito<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Dona Estefânia, CHLC, EPE, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Carolina Albuquerque, e-mail: carolina.albuquerque@hvfx.pt

### ■ Resumo

O edema hemorrágico agudo do lactente é uma vasculite leucocitoclástica rara. Caracteriza-se pela tríade de lesões cutâneas purpúricas arredondadas na face e membros, edema e febre numa criança com bom estado geral até aos dois anos de idade.

Lactente de 11 meses, do sexo feminino, que após episódio auto-limitado de nasofaringite, iniciou lesões eritemato-purpúricas circulares salientes e bem definidas na região malar, pavilhões auriculares e membros seguido de edema marcado dos membros. Estado geral conservado. Analiticamente sem alterações. Foi instituída terapêutica com corticosteroides durante oito dias. As lesões regrediram completamente ao fim de dez dias, sem sequelas.

Apesar da exuberância na apresentação clínica, o edema hemorrágico agudo do lactente tem geralmente uma evolução benigna, com recuperação espontânea, sem sequelas, sendo raras as recorrências.

**PALAVRAS CHAVE:** Doença Aguda; Edema; Hemorragia; Lactente; Púrpura; Vasculite Leucocitoclástica Cutânea

**KEYWORDS:** Acute Disease; Edema; Hemorrhage; Infant; Purpura; Vasculitis, Leukocytoclastic, Cutaneous

### ▲ Introdução

O edema hemorrágico agudo do lactente (EHAL) é uma vasculite leucocitoclástica cutânea rara, autolimitada e provavelmente subdiagnosticada.<sup>1-3</sup>

A sua etiologia é desconhecida, embora seja considerada por vários autores como uma vasculite mediada por imunocomplexos, encontrados em alguns

doentes.<sup>1</sup> A maioria dos casos de EHAL relatados na literatura foi precedida de infeção bacteriana ou viral, nomeadamente infeções respiratórias ou gastroenterite, fármacos (como antibióticos) ou imunizações, considerando-se como possíveis desencadeantes desta entidade clínica. O mecanismo fisiopatológico permanece desconhecido.<sup>2,4,5</sup>

Afeta crianças habitualmente entre os quatro e 24 meses (podendo variar entre os dois e 60 meses), com acometimento mais frequente no sexo masculino, sem preferência racial. A incidência é desconhecida.<sup>1,4,5</sup>

O EHAL tem uma apresentação clínica exuberante, com uma erupção cutânea rapidamente progressiva. Caracteristicamente são lesões hemorrágicas arredondadas em alvo, distribuídas simetricamente pela face (sobretudo pavilhões auriculares, região malar e pálpebras), membros inferiores e região glútea. A coloração das lesões varia entre vermelho, púrpura e castanho. As mucosas geralmente não são afetadas. Para além destas alterações cutâneas características, coexistem febre e edema doloroso acral e da face. É esta tríade clínica que caracteriza o EHAL. Apesar das manifestações o lactente/criança tipicamente apresenta bom estado geral e raramente há envolvimento sistêmico.<sup>1,5</sup>

## ▲ Caso Clínico

Lactente do sexo feminino, 11 meses, com antecedentes de deficiente progressão ponderal. Observada no Hospital Vila Franca de Xira por aparecimento de múltiplas lesões eritemato-purpúricas circulares salientes, de limites muito bem definidos, distribuídas pela face (região malar e pavilhões auriculares) e membros inferiores, com 3 dias de evolução (Figs. 1 e 2). Apresentava bom estado geral e estava apirética. Estas manifestações foram precedidas de nasofaringite com temperatura subfebril nos dias anteriores, com evolução autolimitada.

Dada a exuberância do quadro, decidiu-se pelo internamento no Serviço de Pediatria para esclarecimento diagnóstico e vigilância da evolução clínica. Verificou-se um aumento progressivo da dimensão das lesões, com aparecimento de lesões *de novo* e de edema marcado dos membros, sem envolvimento das mucosas ou do tronco. Os valores tensionais mantiveram-se sempre normais e a diurese mantida. Analiticamente, apresentava hemoleucograma, proteína C-reativa, provas de coagulação, provas de função hepática e renal e urina II sem alterações.



FIGURA 1. Lesões típicas na face e pavilhão auricular.

Velocidade de sedimentação de 50 mm/h. Pesquisa de *Streptococcus* grupo A na orofaringe e título antiestreptolisina O negativos; serologias para vírus Epstein-Barr, citomegalovírus, parvovírus e *Mycoplasma pneumoniae* não compatíveis com infeção aguda; pesquisa de *Yersinia spp* e pesquisa ovos, quistos e parasitas nas fezes negativas. O estudo do complemento (C3 e C4), auto-imunidade (ANAs e ANCAs) e doseamento de imunoglobulinas não mostrou alterações. Realizou RAST para proteínas do leite de vaca que foram indoseáveis. Os imunocomplexos circulantes foram positivos. Foi medicada com metilprednisolona por via endovenosa, seguida de prednisolona por via oral, tendo cumprido oito dias de terapêutica. As lesões regrediram progressivamente, com desaparecimento completo ao fim de dez dias. A doente atualmente encontra-se clinicamente bem, sem sequelas e sem episódios de recorrência.

## ▲ Discussão

O caso descrito corresponde a uma apresentação típica de EHAL.

O reconhecimento desta patologia é importante para diferenciar de outras condições clínicas mais graves que exigem terapêutica específica como a meningococémia e a septicémia. No entanto o diagnóstico diferencial inclui patologia dermatológica, tal como eritema multiforme, urticária hemorrágica, vasculite



**FIGURA 2.** Atingimento dos membros inferiores.

séptica e eczema com sobreinfecção e também doença de Kawasaki, vasculite induzida por drogas, púrpura *fulminans* e púrpura de Henoch Schonlein (PHS).<sup>2,3,6</sup>

O principal diagnóstico diferencial é com esta última, tratando-se ambas de vasculites leucocitoclásticas. Os achados imunológicos divergem, na medida em que na PHS se verificam depósitos de IgA perivascularres em todos os casos, ao passo que na EHAL surge apenas numa minoria.<sup>1-4</sup> Como o EHAL afeta sobretudo crianças abaixo dos 2 anos, como sucedeu no caso acima descrito, a imaturidade do seu sistema imunológico justifica a menor produção de IgA e conseqüente menor deposição perivascular. Clinicamente são entidades distintas, pois a PHS afeta crianças mais velhas, as lesões localizam-se sobretudo nas superfícies extensoras dos membros inferiores, poupando a face, o edema é menos marcado e o envolvimento sistémico e complicações são mais frequentes.<sup>1,2,4</sup>

Tipicamente, o EHAL não está associado a alterações laboratoriais específicas, podendo surgir leucocitose ligeira, elevação moderada da velocidade de sedimentação e proteína C-reativa e trombocitose.

Estão também descritos aumentos das imunoglobulinas e presença de imunocomplexos circulantes, tal como aconteceu no caso descrito.<sup>1</sup>

Vários fatores têm sido implicados como desencadeantes do EHAL, sendo os agentes infecciosos os mais documentados na literatura.<sup>2-5</sup> Na doente descrita, o quadro de nasofaringite ligeira auto-limitada que precedeu os sintomas sugere uma infeção viral como possível fator precipitante, ainda que não fosse possível a identificação do agente etiológico.

Apesar da exuberância na apresentação clínica, o EHAL tem geralmente uma resolução espontânea completa, sem complicações, no período de cinco a 14 dias (duração máxima de 35 dias), sendo raras as recorrências.<sup>1,5</sup> Por este motivo, a maioria dos doentes necessita apenas de terapêutica de suporte, incluindo medicação analgésica para aliviar o desconforto e anti-histamínicos se houver prurido.<sup>5</sup> Neste caso, a doente foi medicada com corticoide numa tentativa de evitar a progressão das lesões, que evoluíram rapidamente em tamanho e extensão com edema dos membros, nos primeiros dias de internamento. Apesar da terapêutica com corticoide não estar recomendada, pode ser considerada em casos de EHAL grave.<sup>1,3-5</sup>

Perante um lactente com bom estado geral, lesões cutâneas sugestivas, parâmetros laboratoriais sem alterações e história precedente de infeção respiratória ou gastroenterológica, imunização ou medicação, deve ser colocada a hipótese de EHAL. Esta é uma patologia rara autolimitada, sendo o seu reconhecimento fundamental para evitar uma investigação clínica exaustiva, terapêutica e seguimento a longo prazo desnecessários.<sup>1,6</sup>

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Savino F, Lupica MM, Tarasco V, Locatelli E, Viola S, di Montezemolo LC, et al. Acute hemorrhagic edema of infancy: A troubling cutaneous presentation with a self-limiting course. *Pediatr Dermatol.* 2013;30:e149-52.
2. Sites LY, Woodmansee CS, Wilkin NK, Hanson JW, Skinner Jr RB, Shimek CM. Acute hemorrhagic edema of infancy: case reports and a review of the literature. *Cutis.* 2008; 82:320-4.
3. Risikesan J, Koppelhus U, Steiniche T, Deleuran M, Herlin T. Methylprednisolone therapy in acute hemorrhagic edema of infancy. *Case Rep Dermatol Med.* 2014; 1-3.
4. Glamann JA, Morrison AK, Mychaliska, KP. On target: A case of acute hemorrhagic edema of infancy. *Hosp Pediatr.* 2014; 4:106.
5. Chen Twu TS. Acute Hemorrhagic Edema of Infancy. *Medscape.* [consultado jan 2014] Disponível em <http://emedicine.medscape.com/article/1112590-overview>.
6. Oliveira JA, Lopes L, Fraga A, Soares de Almeida L, Águas B, Siborro-Azevedo A. Acute hemorrhagic edema of infancy: A rare cause of purpuric exanthema. *J Pediatr.* 2015; 166:498.

# Escoliose Distrófica na Neurofibromatose Tipo 1

## *Dystrophic Scoliosis in Neurofibromatosis Type 1*

Jorge Mineiro, João Cannas, Luís Barroso

AFILIAÇÃO:

Centro de Ortopedia e Traumatologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Jorge Mineiro, e-mail: jorge.mineiro@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A neurofibromatose tipo 1 é uma patologia hereditária autossómica dominante, na qual deformidades da coluna vertebral podem manifestar-se em idades muito precoces. A escoliose distrófica manifesta-se habitualmente como deformidade adquirida muito acentuada, com evolução progressiva e frequentemente com necessidade de correção cirúrgica. Os autores reportam o caso raro de um doente de 14 anos com escoliose distrófica progressiva, tratado no CUF Descobertas Hospital. O resultado obtido foi muito satisfatório e pretende-se acrescentar orientação clínica à literatura científica atual.

**PALAVRAS-CHAVE:** Adolescente; Escoliose/cirurgia; Neurofibromatose 1/cirurgia

**KEYWORDS:** Adolescent; Neurofibromatosis 1/surgery; Scoliosis/surgery

### ▲ Introdução

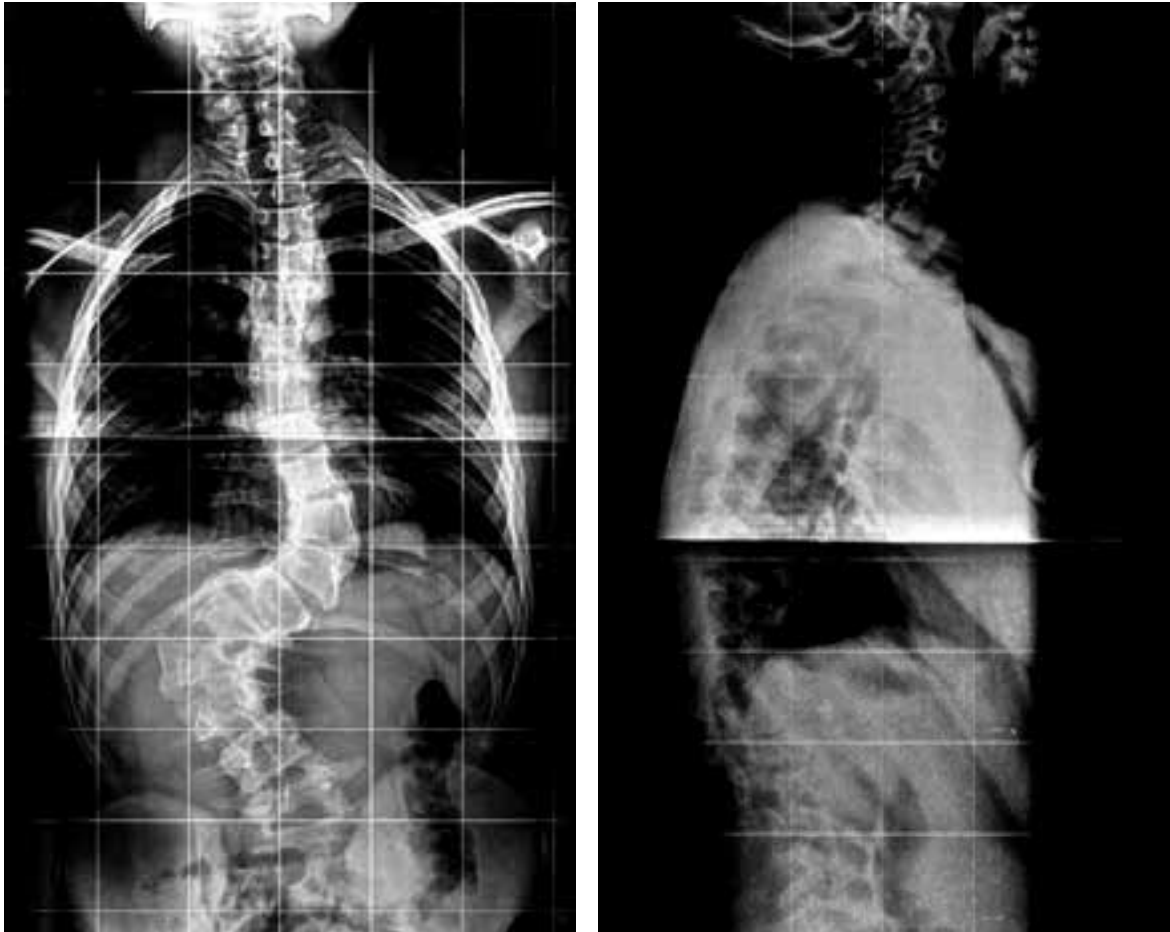
A neurofibromatose (NF) representa uma das patologias genéticas mais comuns, afetando cerca de 1 em cada 3.000 pessoas.<sup>1</sup> Tratando-se de uma doença autossómica dominante, tem uma expressividade variável com 100% de penetrância e alto índice de mutação. Atualmente são aceites pelos investigadores e descritas na literatura três formas desta doença: NF tipo 1 - NF1 (periférica, com lesões cutâneas típicas em *café-au-lait* e associada a manifestações ortopédicas), NF tipo 2 - NF2 (central, associada a *schwannomas* vestibular e espinhal) e uma terceira forma, NF segmentar, mosaico da NF1.<sup>2</sup>

Na NF1, as manifestações ortopédicas são frequentes, sendo a escoliose evidente em até cerca de 60% dos doentes afetados.<sup>3</sup> Esta pode manifestar-se de duas formas: Deformidades distróficas e deformidades não distróficas.

As deformidades não distróficas simulam a escoliose idiopática, habitualmente com curvaturas pouco acentuadas, sendo reservado o tratamento cirúrgico para os casos mais graves e com curvaturas superiores a 40°.

As deformidades distróficas são mais frequentes e caracterizam esta doença. São identificadas radiograficamente quando observada a deformidade





**FIGURA 1.** Telerradiografia da coluna vertebral em posição ântero-posterior e de perfil, aquando da primeira observação do doente. É notória a acentuação da curvatura no plano sagital.

vertebral associada a curto raio com grande aumento de rotação, defeito nos pedículos vertebrais, luxação costovertebral associada a costela afilada em “ponta de lápis”. A deformidade pode ser agrupada de acordo com o seu perfil sagital, podendo ser normal, cifótica ou lordótica.<sup>4</sup>

A progressão clínica é tanto mais célere quanto mais grave for a alteração distrófica verificada. Apesar de ser aceite durante muito tempo, o tratamento conservador foi demonstrado ser ineficaz nestes doentes. Atualmente, o tratamento cirúrgico é a opção de eleição. Apesar do planeamento cuidado e minucioso, existem várias complicações descritas para este procedimento, mesmo em doentes sem défice neurológico prévio.<sup>5</sup>

Para abordar este tema propomos a apresentação de um caso clínico tratado nesta instituição, elucidando o percurso diagnóstico e terapêutico efetuado.

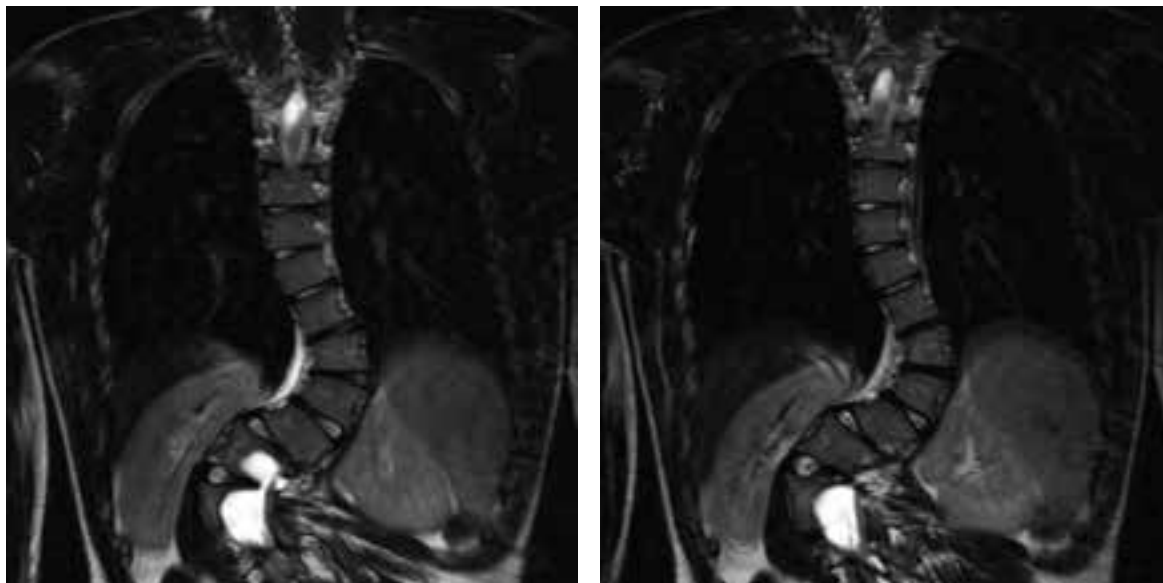
## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 14 anos de idade, foi referenciado à nossa instituição por deformidade dorsal progressiva. Tratava-se de um doente com antecedentes conhecidos de neurofibromatose tipo 1. Aquando do exame clínico inicial, apresentava-se consciente, colaborante e orientado.

Apesar da deformidade, negava inicialmente qualquer tipo de dor, cefaleias suboccipitais, parestesias, retenção urinária ou outras alterações do foro neurológico.

Objetivamente, além das múltiplas lesões cutâneas típicas em *café-au-lait*, era visível a presença de uma tumefação torácica posterior, hipersensível, correspondente a um neurofibroma.

A deformidade determinava uma gibosidade lombar alta, com alguma mobilidade na hiperextensão do tronco. A curvatura estava clinicamente compensada.



**FIGURA 2.** Imagens obtidas por RM. Não foram identificadas lesões neurológicas associadas à deformidade da coluna tóraco-lombar.

A força muscular da anca e joelhos era normal, e não se verificaram alterações da sensibilidade dos membros inferiores, com reflexos normais e sinal de Babinski negativo.

O doente não tinha outras alterações, nomeadamente cerebrais, oftalmológicas e cardiológicas.

Inicialmente observado a 5-12-2012, indicação cirúrgica a 12-6-2013, operado a 24-8-2013 e a última observação a 14-10-2014.

O estudo radiológico (Fig. 1) demonstrou a presença de escoliose dismórfica com curvatura de 96°. Foi realizado consecutivamente um estudo por ressonância magnética (RM) (Fig. 2), que não revelou qualquer tipo de lesão da medula espinhal e das suas raízes. O estudo por tomografia computadorizada (TC) permitiu o planeamento cirúrgico e a determinação da configuração óssea necessária para uma correção nos planos coronais e sagitais.

O doente foi operado a 24 de agosto de 2013, tendo sido realizada fusão intersomática após discectomia de T12, L1 e L2 por via tóraco-freno-laparotomia por via extra-pleural para libertação da curvatura e excisão dos discos intervertebrais no *apex* da curvatura e para otimizar a fusão intersomática, tendo em conta que este tipo de doentes têm uma taxa mais elevada de falência da artrodese posterior. De segui-

da, sob a mesma anestesia geral reposicionou-se o doente e procedeu-se à instrumentação de T4 a L4 com parafusos pediculares por via posterior com facetectomias a todos os níveis e colocação de enxerto autólogo para correção da deformidade.

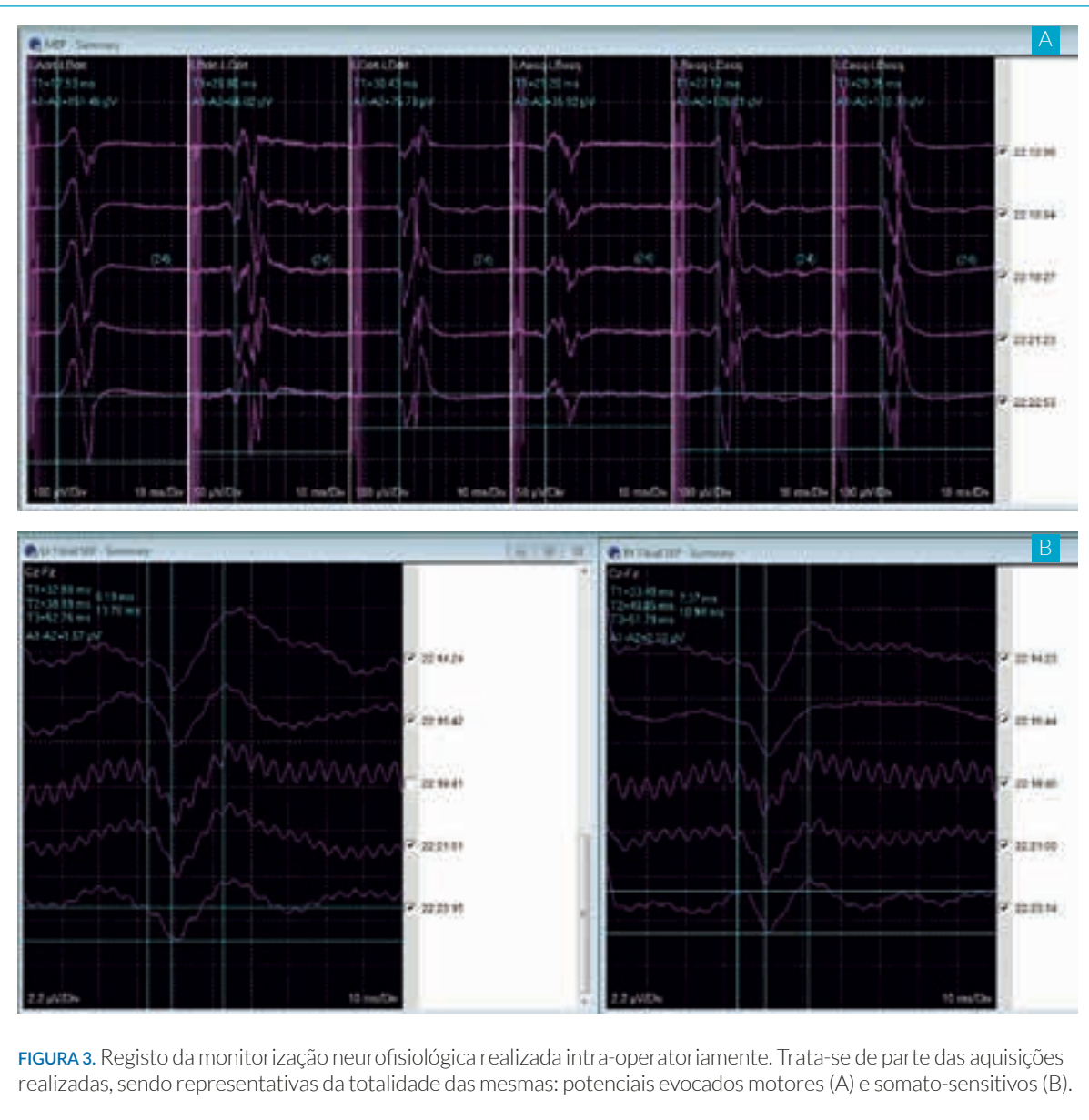
A cirurgia foi realizada sob monitorização intra-operatória de potenciais evocados motores e somato-sensitivos (Fig. 3).

O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo o doente alta ao 7º dia após a intervenção. Foi sujeito a um programa orientado de reabilitação com fisioterapia precoce, determinando uma progressiva melhoria clínica verificada durante o seguimento. O estudo radiológico (Fig. 4) revelou uma correção satisfatória e estabilização da coluna vertebral.

Dezasseis meses após a intervenção, o doente estava clinicamente sem dores e não tinha limitações nas suas atividades diárias.

## ▲ Discussão

As afeções ortopédicas encontradas na neurofibromatose tipo 1 compreendem frequentemente a presença de escoliose do tipo distrófica, com manifestação precoce na vida do doente com esta patologia.



**FIGURA 3.** Registro da monitorização neurofisiológica realizada intra-operatoriamente. Trata-se de parte das aquisições realizadas, sendo representativas da totalidade das mesmas: potenciais evocados motores (A) e somato-sensitivos (B).

O tratamento cirúrgico é fundamental na preservação de uma normal fisionomia, evitando as complicações tidas como certas no desenvolvimento e progressão na história natural da doença.

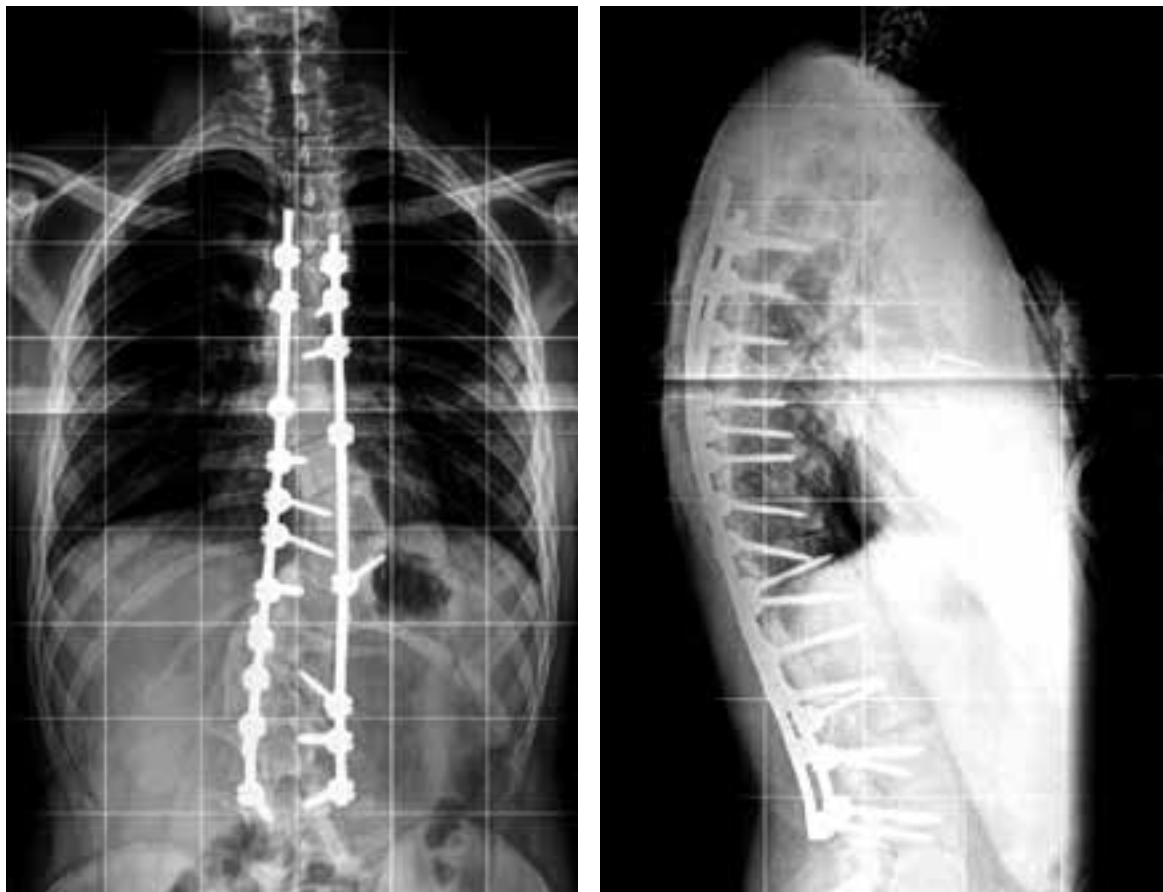
Tratando-se de um procedimento minucioso e tecnicamente difícil, deve ser realizado por profissionais com elevada experiência na correção de deformidades da coluna vertebral, em centros cirúrgicos de excelência aliados a equipas multidisciplinares dedicadas.<sup>6</sup>

Uma das dificuldades associadas a esta intervenção, tanto mais prevalente quanto maior a progressão da

doença, consiste na instrumentação segmentar com vista à fusão, devido ao pobre *stock* ósseo em virtude da destruição vertebral subsequente.<sup>7</sup> Esta é a razão pela qual neste tipo de patologia é sempre mais seguro proceder-se também a artrodese intersomática por via anterior no mesmo tempo operatório ou em diferido, dependendo de cada caso.

O caso aqui descrito demonstra um resultado positivo perante uma situação clínica complexa e de tratamento cirúrgico exigente.

Devido à raridade desta patologia, a literatura é deficitária no que concerne à abordagem *gold standard*



**FIGURA 4.** Imagens radiográficas obtidas na última consulta de seguimento. A correção da deformidade obtida é muito satisfatória. É notória uma estabilização da coluna vertebral, sem falência ou rejeição dos implantes.

relativamente a esta situação clínica. Este caso tem a intenção de acrescentar evidência científica quanto ao tratamento da escoliose distrófica nos doentes com neurofibromatose tipo 1.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Crawford AH, Parikh S, Schorry EK, Von Stein D. The immature spine in type-1 neurofibromatosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2007; 89 Suppl 1:123-42.
2. Gerber PA, Antal AS, Neumann NJ, Homey B, Matuschek C, Peiper M, Budach W, Bölke E. Neurofibromatosis. *Eur J Med Res.* 2009;14:102-5.
3. Koptan W, ElMiligui Y. Surgical correction of severe dystrophic neurofibromatosis scoliosis: an experience of 32 cases. *Eur Spine J.* 2010;19:1569-75.
4. Vandenbroucke J, van Ooy A, Geukers C, van der Linden AJ, Hoogmartens M. Dystrophic kyphoscoliosis in neurofibromatosis type I: a report of two cases and review of the literature. *Eur Spine J.* 1997;6:273-7.
5. Meneses-Quintero D, Alvarado-Gómez F, Alcalá-Cerra G. Dystrophic thoracic spine dislocation associated with type-1 neurofibromatosis: Case report and rationale for treatment. *J Craniovertebr Junction Spine.* 2015;6:79-82.
6. Bamps S, Van Calenbergh F, Van Loon J, Van Paesschen R, Vanderschot P. Posterolateral approach in a neurofibromatosis type-I patient with severe dystrophic thoracic kyphoscoliosis: A case report, cadaver study, and literature review *J Neurosci Rural Pract.* 2015;6:84-6.
7. Gregg T, Martikos K. Surgical treatment of early onset scoliosis in neurofibromatosis. *Stud Health Technol Inform.* 2012;176:330-3.

# Estenose Traqueal Benigna: Tratamento Endoscópico

## *Benign Tracheal Stenosis: Endoscopic Treatment*

José Cepeda Ribeiro<sup>1</sup>, António Bugalho<sup>1,2,3</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Unidade do Pulmão, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pneumologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Cepeda Ribeiro, e-mail: [cepeda.ribeiro@jmellosaude.pt](mailto:cepeda.ribeiro@jmellosaude.pt)

### ■ Resumo

A pneumologia de intervenção é uma das áreas cruciais da Pneumologia que engloba técnicas broncoscópicas e pleurais diferenciadas. Abrange o tratamento de inúmeras patologias torácicas que condicionam obstrução da via aérea central. Os autores apresentam um caso de estenose traqueal benigna na sequência de entubação orotraqueal e ventilação mecânica prolongada que necessitou de intervenção endoscópica. Procedeu-se a repermeabilização total da via aérea com recurso a broncoscopia rígida. O tratamento foi eficaz, não se verificando recorrência da estenose.

**PALAVRAS-CHAVE:** Broncoscopia; Estenose Traqueal; Resultado do Tratamento

**KEYWORDS:** Bronchoscopy; Tracheal Stenosis; Treatment Outcome

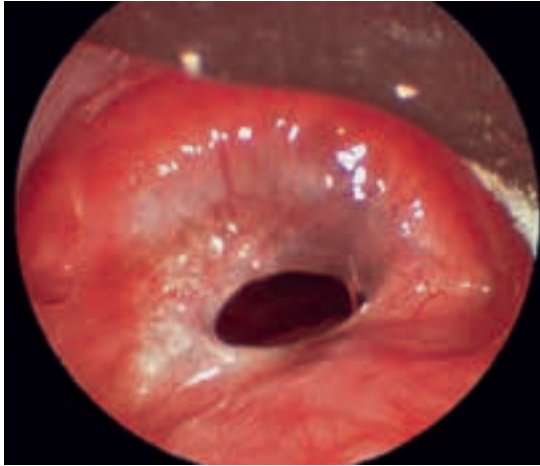
### ▲ Introdução

Foi Gustav Killian quem utilizou pela primeira vez um endoscópio rígido, para remover um osso de porco do brônquio principal direito em 1897. Durante décadas o broncoscópico rígido foi o único método de acesso à via aérea infraglótica, mas a sua utilização decaiu com a introdução do broncofibroscópio flexível.

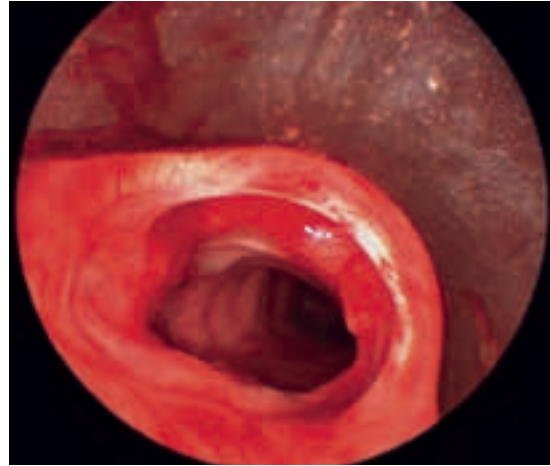
Na década de 90, assistiu-se ao seu ressurgimento, face à identificação de múltiplas vantagens. O diâmetro interno possibilita a correta ventilação do doente enquanto se intervém na via aérea e a configuração do equipamento – em bisel na sua extremidade distal

– permite realizar desbridamento mecânico do tecido tumoral ou dilatação de estenoses. Estes fatores proporcionaram, inclusivamente, o desenvolvimento dos novos procedimentos na broncoscopia terapêutica.

As duas principais causas de obstrução traqueobrônquica são: os tumores malignos, com especial relevo para a neoplasia do pulmão, de estruturas vizinhas – esófago, tireoide e mediastino – e metastização de outros órgãos e sistemas; e a estenose traqueal pós-entubação, a causa mais frequente de uma lista numerosa de diversas entidades nosológicas que podem condicionar estenose secundária a patologia



**FIGURA 1.** Estenose complexa no terço superior da traqueia.



**FIGURA 2.** Tratamento endoscópico com restabelecimento da patência traqueal.

benigna. Em função do tipo, tempo de instalação e grau de estenose ambas podem colocar em risco a vida do doente.

## ▲ Caso Clínico

Um indivíduo do sexo masculino, 38 anos, raça negra, foi transferido de Angola para esclarecimento de quadro clínico caracterizado por acentuada dispnéia de instalação insidiosa (*modified Medical Research Council 2*).

Na sua história progressiva salienta-se, oito meses antes, um episódio de entubação orotraqueal e ventilação mecânica prolongada na sequência de doença infecciosa grave (malária) que conduziu a falência multiorgânica e coma. Ao exame objetivo apresentava estridor. A morfologia da curva débito volume do exame funcional respiratório era sugestiva de obstrução alta fixa. A broncoscopia confirmou uma marcada diminuição do lúmen traqueal por estenose complexa da traqueia no seu terço superior (Fig. 1).

Foi realizada broncoscopia rígida terapêutica sob anestesia geral, com ventilação *jet*, tendo-se realizado dilatação mecânica e reepiteliação do lúmen traqueal (Fig. 2). O procedimento decorreu sem evidência de complicações verificando-se imediato desaparecimento do estridor e melhoria franca da dispnéia (*modified Medical Research Council 0*).

Tem sido reavaliado periodicamente não se verificando recorrência da estenose nos dois anos subsequentes ao tratamento.

## ▲ Discussão

Existe atualmente uma variedade de opções terapêuticas que podem ser utilizadas individualmente ou em combinação de acordo com as necessidades individuais perante estenose traqueal. Tradicionalmente a cirurgia era o tratamento de eleição, mas vários estudos mostraram que é possível uma evolução favorável com terapêutica endoscópica.<sup>1</sup>

As técnicas habitualmente utilizadas na reepiteliação do lúmen das vias aéreas são: a dilatação mecânica e por balão, remoção mecânica (*debulking*), eletrocautério, tratamento com argon-plasma ou laser e colocação de próteses, entre outras.<sup>2</sup>

Se as lesões são exclusivamente endoluminais o tratamento paliativo consiste apenas na sua remoção mas nas situações em que a compressão extrínseca tem uma contribuição importante na obstrução, é necessário proceder à colocação de próteses (silicone, metálicas ou híbridas) para manter a patência luminal.<sup>3</sup>

A reversão da obstrução central da via aérea tem um benefício sintomático elevado e imediato com melhoria da qualidade de vida na maioria dos trabalhos científicos publicados.

São frequentes os erros diagnósticos nestes doentes, que habitualmente andam rotulados de asma, até a sua situação ser corretamente diagnosticada.

Os primeiros sintomas ocorrem em mais de 75% dos casos, nos três primeiros meses pós-extubação, mas podem ocorrer após um período de latência de meses ou anos.

O doente pode estar assintomático ou com escassos sintomas até que o diâmetro traqueal crítico de 5 a 6 mm seja alcançado, ou ocorra um novo episódio (infecção, hemorragia ou retenção de secreções) que exacerbe a estenose subjacente.

O presente caso é paradigmático referente ao motivo mais frequente de estenose traqueal benigna bem como à eficácia da terapêutica endoscópica em situações selecionadas. Uma avaliação cuidadosa pré-intervenção é fundamental para obter bons resultados. A broncoscopia rígida sob anestesia geral faculta uma correta determinação da extensão, morfologia e diâmetro da zona de estenose. A dilatação deve ser suave, de forma a evitar dano adicional da mucosa e indução de iatrogenia adicional. Nalguns casos verifica-se recorrência da estenose pelo que é fundamental a manutenção de monitorização após a terapêutica.

No CUF Infante Santo Hospital a Unidade de Pneumologia encontra-se equipada com meios humanos e técnicos que têm permitido realizar com sucesso este tipo de procedimentos.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Wahidi MM, Herth FJ, Ernst A. State of the art: interventional pulmonology. *Chest*. 2007;131:261-74.
2. Anantham D. Management principles of nonmalignant airway obstruction. In: Ernst A, Herth F, editors. *Principles and practice of interventional pulmonology*. New York: Springer; 2013.p.269-83.
3. Freitag L, Ernst A, Unger M, Kovitz K, Marquette CH. A proposed classification system of central airway stenosis. *Eur Respir J*. 2007;30:7-12.

# Feocromocitoma: Apresentação Rara de Importância Clínica e de Multidisciplinaridade

## *Pheochromocytoma: Rare Presentation of Clinical Importance and Multidisciplinary*

Luísa Fraga Fontes<sup>1</sup>, José Maria Correia Neves<sup>2</sup>, Nuno Pinheiro<sup>2</sup>, Duarte Cacela<sup>3</sup>,  
João Alpendre<sup>4</sup>, Ana Margarida Correia<sup>1</sup>, Rita Talhas<sup>5</sup>, Rafael Cabrera<sup>6</sup>, Maria José Serra<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Cirurgia Geral, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cardiologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Imagiologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>5</sup> Serviço de Dietética e Nutrição, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>6</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Luísa Fraga Fontes, e-mail: [luisa.fontes@jmellosaude.pt](mailto:luisa.fontes@jmellosaude.pt)

## ■ Resumo

Os autores relatam um caso raro de feocromocitoma. Existem poucos relatos na literatura de casos semelhantes, tanto pela forma de apresentação, como pelo diagnóstico efetuado no serviço de urgência.

Trata-se de uma doente de 53 anos, com variações cíclicas de pressão arterial, observada por dor retro esternal, pressão arterial 90/60 mmHg, sendo objetivado posteriormente pico hipertensivo 250/150 mmHg, sintomático, que levou a suspeita de feocromocitoma. Efetuado, tomografia computadorizada abdominal e pélvica revelando massa suprarrenal compatível com feocromocitoma. Foi internada e após otimização de bloqueio alfa adrenérgico, procedeu-se à excisão do tumor por laparoscopia, com boa evolução clínica posterior.

Sendo uma doença potencialmente fatal, com possibilidade de cura, salienta-se tanto a importância da suspeição clínica, como da abordagem multidisciplinar.

**PALAVRAS-CHAVE:** Hipertensão Arterial; Feocromocitoma

**KEYWORDS:** Hypertension; Pheochromocytoma

## ▲ Introdução

Feocromocitoma é um tumor raro, que segrega catecolaminas, habitualmente com origem na medula adrenal, nas células cromafins. Sendo uma causa rara de hipertensão, foi sugerido que a maioria dos médicos encontrarão apenas um doente com feocromocitoma na sua vida profissional e que um hos-

pital geral admitirá em média um doente por ano.<sup>1</sup>

O diagnóstico desta doença representa um desafio clínico, uma vez que a sua apresentação pode englobar um espectro de sintomas não específicos.

A hipertensão com paroxismos é a apresentação comum; mas os paroxismos de picos hipertensivos exclusivos, com intervalos de episódios normotensivos é uma forma rara.



Uma das características mais marcantes do feocromocitoma é a de ser uma causa potencialmente fatal, mas curável com a cirurgia.

## ▲ Caso Clínico

Mulher de 53 anos de idade, história de carcinoma papilar da tireoide, variante folicular, submetida a tireoidectomia total em 2010, medicada desde então com levotiroxina 0,1 mg.

Tem ainda história pessoal com dois anos de evolução de crises recorrentes de dor retro esternal, variabilidade tensional com períodos de pressão arterial (PA) elevada alternando com valores tensionais baixos. Estes episódios tornaram-se mais frequentes desde janeiro 2015, estando medicada com alprazolam nas referidas crises.

A 24/03/2015 recorreu ao Serviço de Atendimento Permanente (SAP) do nosso hospital com queixas de dor retro esternal e vômitos. Na admissão, naquela data apresentava PA 95/45 mmHg, sem outras alterações no exame objetivo. Dos exames complementares de diagnóstico efetuados salientam-se, eletrocardiograma (ECG) onda T invertida em aVL, V1 e V2, analiticamente troponina I 0,27 ng/mL, com subida após 4 horas para 1,6 ng/mL. Clinicamente manteve hipotensão 87/56 mmHg durante a permanência no serviço de observação, com monitorização cardíaca sem arritmias documentadas. Efetuado o diagnóstico de síndrome coronário agudo, na altura medicada com ácido acetilsalicílico (AAS), clopidogrel e enoxaparina, optando-se por internamento na Unidade de Cuidados Intensivos (UCIP) e cateterismo que não revelou doença coronária.

Considerada a hipótese de vasoespasma coronário, optando-se por terapêutica com antagonistas de canais de cálcio. Admitiu-se crise de ansiedade e foi medicada com sertralina, amlodipina, mantendo levotiroxina. Teve alta ao fim de 48 horas referenciada à consulta de Cardiologia e Psiquiatria.

A 22/05/2015, recorre novamente ao SAP com queixas de mal-estar, dor retro esternal intensa, náuseas, apresentando na admissão TA 90/60 mmHg, sem outras alterações ao exame objetivo.



**FIGURA 1.** TC torácica-abdominal e pélvica (22/05/2015): Massa, maioritariamente sólida, com áreas de necrose, suprarrenal esquerda, com maior eixo com 9,5 cm, compatível com feocromocitoma. Empurra a cauda e corpo pancreáticos, baço, rim esquerdo, justapondo-se ao pilar esquerdo do diafragma, pedículo vascular esplénico e renal esquerdo. Apesar do contacto íntimo com estas estruturas não demonstra invasão, parecendo representar apenas justaposição.

De relevante a mencionar cefaleia occipital ocasional, tremores generalizados nas crises de subida de PA, com duração de poucos minutos mas de carácter cada vez mais frequente, sendo a sua periodicidade diária, mais do que um episódio por dia, nas semanas que antecederam a vinda ao SAP.

TABELA 1. Resultados Laboratoriais.		
Análise	Resultado	Valor de Referência
Catecolaminas urinárias		
Adrenalina mcg/24horas	<4,00	<18
Noradrenalina mcg/24 horas	14,00	<76
Dopamina mcg/24 horas	<18	<390
Metanefrinas urinárias		
Totais mcg/24 horas	20770	<785
Metanefrinas mcg/24 horas	9578	<341
Normetanefrina mcg/24 horas	11192	<444
Catecolaminas plasmáticas		
Adrenalina pg/mL	194	20-60
Noradrenalina pg/mL	389	135-300
Dopamina pg/mL	21	10-150
Metanefrinas plasmáticas		
Metanefrinas	>1200	<90
Normetanefrina	>1600	<180

Permaneceu em observação do SAP onde foi presenciada crise hipertensiva com PA 250/150 mmHg, com tremores generalizados, cianose labial. ECG sem alterações de isquemia aguda.

Mediante o quadro clínico descrito foi colocada hipótese de feocromocitoma, motivo pelo qual a doente realiza tomografia computadorizada (TC) abdominal e pélvica que corroborou a mesma (Fig. 1).

Analiticamente apresentava troponina de 1,79 ng/mL.

Optou-se por internamento na UCIP onde se manteve estável, suspendendo-se terapêutica, nomeadamente antidepressivo, mantendo perfil tensional baixo, ao fim de 24 horas foi transferida com telemetria.

Iniciado bloqueio alfa adrenérgico com fenoxibenzamina 10 mg, ao fim das primeiras 24 h e após colheitas para doseamentos de catecolaminas e metanefrinas totais cujos resultados aumentados se apresentam na Tabela 1.

Manteve perfil tensional estável, inferior a 120/70 mmHg sob fenoxibenzamina (tolerando aumento progressivo da dose até 90 mg) e amlodipina 10 mg. Estabeleceu-se plano nutricional com maior aporte de sal sob orientação de dietista hospitalar e com

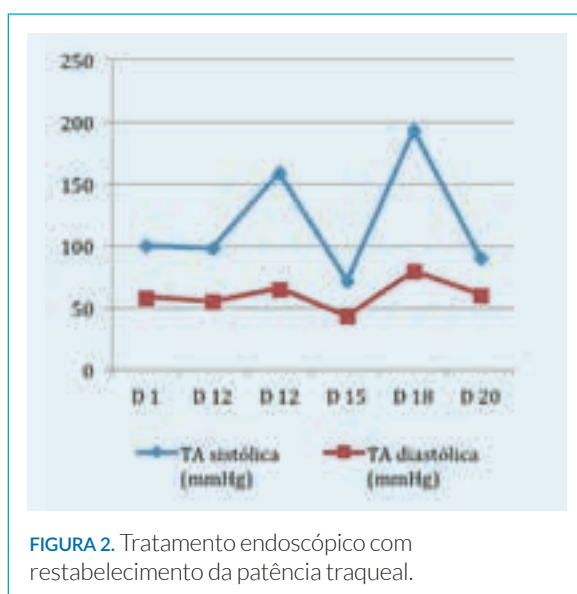


FIGURA 2. Tratamento endoscópico com restabelecimento da patência traqueal.

doses diárias de sódio de cerca de 5000 mg. O ecocardiograma não revelou alterações.

Ao 12º dia de internamento apresenta dor retro esternal, cefaleia occipital, sem hipertensão documentada no momento, mas posteriormente com PA sistólica 150 mmHg com sensação de dor torácica.

Teve mais 1 pico hipertensivos levemente sintomático e autolimitado (Fig. 2).

Manteve doseamentos seriados de troponinas I, positivas, com valor máximo de 4,77 ng/mL nas primeiras 24 h de internamento, mas sempre em decrescendo.

A 16/06/2015, submetida a excisão de feocromocitoma por via laparoscópica, com boa evolução clínica e sem complicações.

O exame histológico da peça operatória confirmou feocromocitoma da glândula suprarenal esquerda. Não se observou invasão da cápsula, invasão linfovascular, atipia, atividade mitótica nem outras alterações morfológicas que indiciem um comportamento agressivo. A lesão foi excisada na totalidade.

Teve alta a 19/06/2015, e posteriormente avaliada em consulta externa estava assintomática, com tensão arterial estável e com valores tensionais da ordem dos 110/60 mmHg, sem terapêutica.

## Discussão

Estima-se que a incidência mundial de doentes com feocromocitoma ronde 2 a 8 por milhão de doentes, com pico de incidência na quarta, quinta décadas de vida. Cerca de 40% dos casos são assintomáticos e encontrados acidentalmente durante avaliação imagiológica – “incidentalomas”; 40% têm uma apresentação clínica clássica caracterizada pela tríade de paroxismos de cefaleias, diaforese e taquicardia.<sup>2</sup>

Os paroxismos podem ser desencadeados por a) compressão mecânica do tumor (exercício, alterações posicionais); b) alguns fármacos endovenosos (anestésicos, material de contraste radiológico); c) fármacos que estimulam a síntese e secreção de catecolaminas (glucocorticoides e histamina, opiáceos); d) fármacos psiquiátricos (antidepressivos tricíclicos); e) betabloqueantes.<sup>3-6</sup>

Entre diferentes indivíduos, os paroxismos diferem em frequência, duração, gravidade e sintomas associados. Podem ocorrer muitas vezes por dia ou apenas em intervalos de alguns meses. Frequentemente são interpretados como crises de ansiedade ou ataques de pânico.

Os feocromocitomas predominantemente secretores de epinefrina podem apresentar-se com hipotensão, episódios cíclicos de hipotensão alternando com hipertensão, assim como síndromes coronárias agudas.<sup>3</sup> Neste caso o doseamento de adrenalina está aumentado. Assumiu-se que a terapêutica com sertralina, mediante hipótese de crises de ansiedade anterior ao diagnóstico, poderá ter agravado a recorrência e intensidade das crises.

Apresentação com sinais inespecíficos (cefaleia, dor abdominal desconforto, vômitos e náuseas), na ausência de hipertensão pode levar a falha no diagnóstico,<sup>3</sup> sendo o primeiro internamento neste caso, já por manifestações cardíacas por prováveis níveis elevados de catecolaminas, mas a doente apresentou sempre perfil hipotensivo. Feocromocitoma também pode apresentar-se com complicações cardiovasculares, incluindo enfarte agudo do miocárdio, insuficiência cardíaca, cardiomiopatia induzida por catecolaminas, encefalopatia hipertensiva, acidente vascular cerebral e morte súbita.

Os testes iniciais devem incluir doseamentos séricos e urinários de frações livres ou fracionadas de metanefrinas. Como exame de imagem preferencial é recomendada TC.

Os doentes devem receber tratamento pré-operatório durante cerca de 14 dias, com bloqueadores-alfa adrenérgicos e liberalização da ingestão de sal.

A laparoscopia é a abordagem recomendada, para a maioria dos tumores. A laparotomia é aconselhada para tumores com mais de 6 cm, ou feocromocitomas invasivos de forma a garantir ressecção completa, prevenir a rotura do tumor, e ainda evitar recorrência local.

Importa ainda salientar que o feocromocitoma pode ainda surgir em combinação com outros tumores endócrinos na neoplasia endócrina múltipla (NEM) 2A, em que se associa ao carcinoma medular da tiroide. Existem poucos casos relatados de associação de feocromocitoma com carcinoma papilar da tiroide considerando a possibilidade de ser uma nova entidade clínica, mas não existe nenhuma evidência forte que a sustente. Tendo em conta a história pessoal

de carcinoma papilar da tireoide neste caso o tempo entre as duas doenças é de vários anos, o que é mais a favor de se tratar apenas de uma coincidência.

Apesar da evolução de métodos auxiliares de diagnóstico e técnicas em medicina o doente depende principalmente, do critério de decisão clínica para que seja possível um diagnóstico preciso e tratamento eficaz, e no caso concreto do feocromocitoma, uma equipa médica que pense para além das causas comuns de sinais e sintomas inespecíficos faz a diferença.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. SK Biswas, MJ Alam, MM Rahman, L Sanjowal, MMSU Islam. A case report of adrenal pheochromocytoma. *Med Coll J.* 2011;6:55-8.
2. Dolan RT, Butler JS, Mentee GP, Byrne M. Pheochromocytoma presenting as recurrent urinary tract infections: a case report. *J Med Case Rep.* 2011;5:6.
3. Kaplan NM, Victor RG. *Kaplan's Clinical Hypertension* 17<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Wolters Kluwer; 2014.
4. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Endocrine Society, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: an endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab.* 2014;99:1915-42.
5. Kobal SL, Paran E, Jamali A, Mizrahi S, Siegel RJ, Leor J. Pheochromocytoma: cyclic attacks of hypertension alternating with hypotension. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2008;5:53-7.
6. Pereira MA, Ferraz de Sousa B, Freire DS, Lucon MA. Feocromocitoma: Revisão. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2004;48:751-75.

# Gestação Gemelar com Morte de Um dos Fetos: Prognóstico do Co-Gêmeo Sobrevivente, Desfecho Materno e Neonatal

## *Twin Pregnancy with Death of One Fetus: Prognosis of Co-Twin Survivor, Maternal and Neonatal Outcome*

Emídio Vale-Fernandes<sup>1</sup>, Fedra Rodrigues<sup>1</sup>, Joana Dias<sup>2</sup>, Luís Carvalho<sup>1</sup>, Belandina Gil<sup>1,3</sup>, Alexandra Cadilhe<sup>1,3</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pediatria, Hospital de Braga, Braga, Portugal

<sup>3</sup> Unidade de Medicina Fetal e Diagnóstico Pré-Natal do Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Emídio Vale-Fernandes, e-mail: emidio.fernandes@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

A incidência de morte fetal *in utero* de um dos fetos na gestação gemelar varia de 0,5-6,8%, ficando o feto sobrevivente com morbi-mortalidade aumentada. O prognóstico é pior nas gestações monocoriônicas. Na abordagem destes casos importa realçar a referenciação a centro terciário com apoio perinatal diferenciado, a indução da maturação pulmonar fetal e a interrupção da gravidez se ocorrer perda do bem-estar fetal, estiver assegurada a sua viabilidade ou existir possibilidade de ocorrência de complicações maternas ou suspeita de sequelas neurológicas no feto sobrevivente. Os autores descrevem o caso clínico de uma grávida de 32 anos, com gestação gemelar monocoriônica/biamniótica, com diagnóstico de morte fetal *in utero* de um dos fetos pelas 30 semanas, com realização de cesariana eletiva às 33 semanas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doenças em Gémeos; Morte Fetal; Recém-Nascido

**KEYWORDS:** Diseases in Twins; Fetal Death; Infant, Newborn

### ▲ Introdução

As gravidezes multifetais estão associadas a um maior risco de mortalidade perinatal, quando comparadas com gestações unifetais. A incidência de morte fetal *in utero* (MFIU) de um dos fetos na gestação gemelar varia de 0,5-6,8%. A demissão de um dos fetos na gravidez gemelar tem potencialmente consequências no feto sobrevivente (co-gêmeo), nomeadamente risco aumentado de morte fetal, morbilidade neurológica e parto pré-termo (PPT) e das sequelas associadas.<sup>1-3</sup>

A etiologia da MFIU de um dos gémeos muitas vezes não se consegue determinar. Mas são várias as condições que podem estar associadas, nomeadamente síndrome de transfusão feto fetal (STFF), inserção velamentosa do cordão umbilical, nó verdadeiro do cordão umbilical, anomalias congénitas e restrição de crescimento fetal.<sup>1-3</sup>

O *timing* da MFIU (idade gestacional em que ocorre) é crucial nas implicações do futuro da gestação gemelar. Se o fenómeno ocorrer no 1.º trimestre de gravidez, desenvolve-se a condição do “*vanishing*

twin” (até 30% das gestações gemelares), que é relativamente comum e o prognóstico para o feto sobrevivente é bom; se a MFIU de um dos gêmeos ocorrer mais tardiamente, a situação pode decorrer com a existência do chamado “feto papiráceo”, que é expelido durante o parto do gêmeo sobrevivente e que se não cursar com a obstrução do canal de parto não se associa a complicações; a MFIU no final do 2.º trimestre ou no 3.º trimestre de gravidez é incomum, mas traz riscos acrescidos de morbi-mortalidade para o gêmeo sobrevivente, nomeadamente a possibilidade de sequelas neurológicas.<sup>1-3</sup>

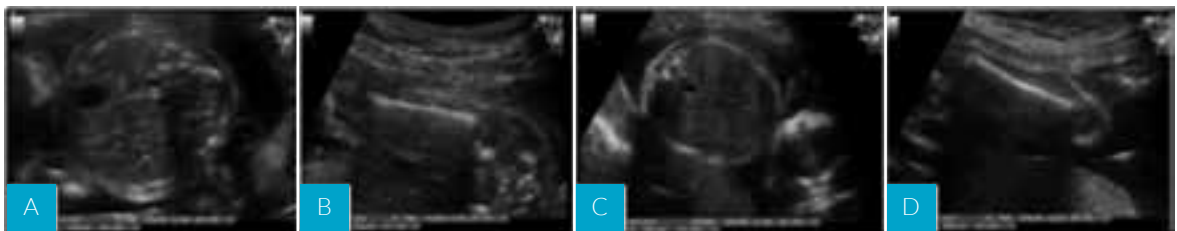
A corionicidade (mais que a zigotia) determina o prognóstico do co-gêmeo sobrevivente, sendo pior nas gestações monocoriônicas (existência de anastomoses vasculares placentares que condicionam modificações hemodinâmicas precoces, presentes em 85-98% das placentas monocoriônicas e raramente presentes nas placentas bicoriônicas). A importância da corionicidade na MFIU é bem patente na prevalência da monocorionicidade na MFIU de um dos gêmeos, que ronda os 50-70%. No caso de gestações bicoriônicas o prognóstico é substancialmente melhor para o gêmeo sobrevivente, sendo o risco de prematuridade o principal problema. No caso das gestações monocoriônicas, o mau prognóstico para o co-gêmeo sobrevivente resulta sobretudo da relevância das sequelas neurológicas.<sup>1-3</sup>

Existem 2 teorias que tentam explicar os efeitos da MFIU no gêmeo sobrevivente e o mecanismo patogénico subjacente. A primeira refere-se à embolização transcoriônica e à coagulopatia (teoria em

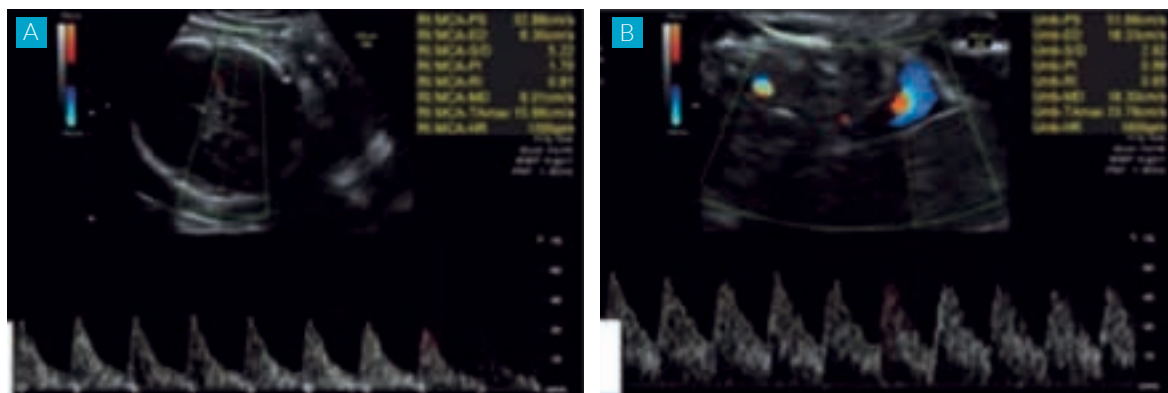
declínio), que justifica as sequelas presentes no gêmeo sobrevivente (gêmeos monocoriônicos) e a presença de feto morto macerado ao nascimento, com a passagem de tromboplastina e trombina pelas anastomoses vasculares placentares, com subsequente coagulação intravascular disseminada (CID) fetal e possibilidade de CID materna concomitante. A segunda teoria é mais consensual entre a comunidade médica e, atualmente, é a que é aceite; refere-se às modificações hemodinâmicas que a MFIU de um dos fetos causa no co-gêmeo sobrevivente, imediatas e, por isso, não passíveis de prevenção pela interrupção da gravidez (queda abrupta da tensão arterial, exsanguinação – dependente do número e tipo de anastomoses vasculares placentares – anemia grave e lesões isquémicas da substância branca/formações císticas cerebrais).<sup>1-3</sup>

Segundo Hillman e colaboradores (2011) o risco de morte para o feto sobrevivente é de 15% no caso das gestações monocoriônicas e 3% no caso das bicoriônicas; o risco de PPT para o feto sobrevivente é de 68% no caso das gestações monocoriônicas e 54% no caso das bicoriônicas; o risco de alterações imagiológicas cerebrais pós-natais para o feto sobrevivente é de 34% no caso das gestações monocoriônicas e 16% no caso das bicoriônicas e o risco de neurodesenvolvimento anormal para o feto sobrevivente é de 26% no caso das gestações monocoriônicas e 2% no caso das bicoriônicas.<sup>1</sup>

Na vigilância pós-natal, a sensibilidade e a especificidade da ecografia encefálica para prever paralisia cerebral foi de 29% e 86%, aos 20 meses, e 43% e



**FIGURA 1.** Ecografia obstétrica - gestação de 25 semanas - gestação gemelar monocoriônica biamniótica com feto 1 com estimativa de peso fetal (EPF) de 0,729 kg (percentil 30,6) e feto 2 com EPF de 0,516 kg (percentil 1,1), volume de líquido amniótico (LA) e fluxometria da artéria umbilical (AU) normais em ambos os fetos; não foram observados sinais diretos ou indiretos de eventuais anomalias fetais; sem sinais ecográficos sugestivos de STFF ((A) perímetro abdominal do feto 2; (B) comprimento do fémur do feto 2; (C) perímetro abdominal do feto 1; (D) comprimento do fémur do feto 1).

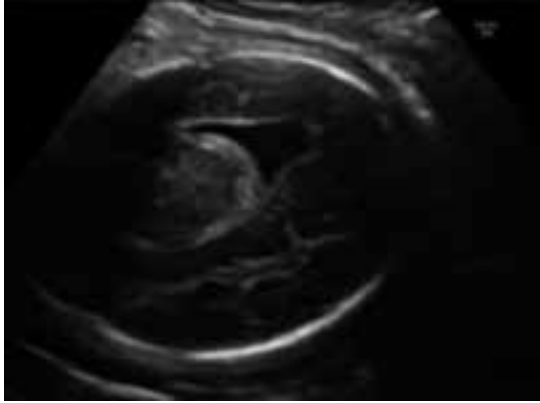


**FIGURA 2.** Ecografia obstétrica - gestação de 30 semanas + 1 dia - gestação gemelar monocoriônica biamniótica com morte fetal *in utero* (MFIU) do feto 2; feto 1 com crescimento e circulação normal (fluxometria da artéria cerebral média (A) e da artéria umbilical (B) normais).

82%, aos 31 meses, respetivamente. Como preditor do prognóstico em recém-nascidos de muito baixo peso, a ressonância magnética (RM) cerebral perto do termo mostrou ser superior à ecografia. No entanto, tanto a ecografia como a RM demonstram ter elevada especificidade. As lesões parenquimatosas cerebrais, exceto a hemorragia subependimária, mostraram ser bons preditores de paralisia cerebral (RM – sensibilidade 82%, especificidade 97%; ecografia – sensibilidade 58%, especificidade 100%). Alterações na RM cerebral às 40 semanas de idade pós-menstrual nos prematuros com menos de 30 semanas de gestação permitiram antever alterações do neurodesenvolvimento da criança aos 2 anos de idade, e a maioria das crianças com RM cerebral normal ou com pequenas alterações não apresentou sequelas neurocomportamentais graves aos 2 anos de idade corrigida. Outros fatores afetam reconhecidamente o prognóstico destas crianças, tais como a utilização pós-natal de dexametasona e os achados na ecografia encefálica transfontanelar de hemorragia grau III ou IV e leucomalácia periventricular. É importante ainda salientar que uma proporção substancial de crianças com alterações da substância branca moderadas a severas apresenta neurodesenvolvimento normal aos 2 anos, embora seja necessário um seguimento mais longo; e o facto da RM cerebral apresentar alterações preocupantes, não representa, necessariamente, a presença de sequelas graves.<sup>1-3</sup>

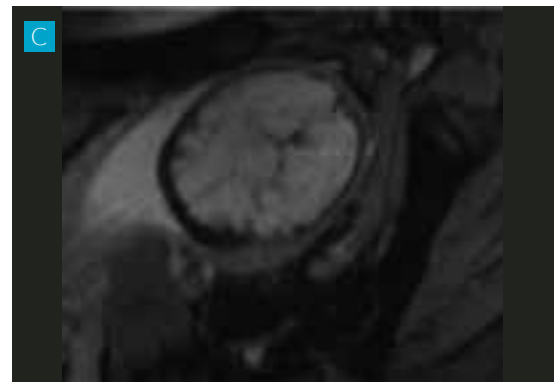
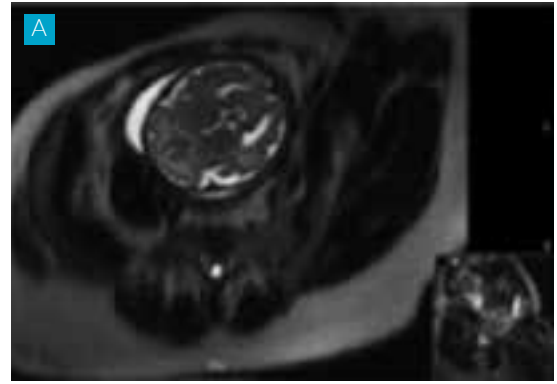
## ▲ Caso Clínico

Os autores descrevem o caso clínico de uma grávida de 32 anos, fumadora 20 cigarros/dia até ao início da gravidez e sem outros antecedentes médicos relevantes. Com III gesta I para (parto eutócico há 13 anos, com recém-nascido do sexo feminino, com 3,450 kg, saudável) I abortamento espontâneo (com raspagem uterina). A gravidez não foi planeada, mas foi vigiada desde o início, tendo a grávida realizado suplementação com ácido fólico. Na ecografia obstétrica do 1º trimestre foi diagnosticada gestação gemelar monocoriônica biamniótica e não foram detetadas anomalias fetais ou sinais ecográficos objetivos de instalação de STFF. O rastreio ecográfico para aneuploidias foi negativo. Iniciou vigilância materno-fetal na Consulta de Obstetrícia/Gravidez Múltipla do Hospital de Braga, tendo realizado ecografias seletivas de 2 em 2 semanas a partir das 16 semanas (rastreio de STFF). Do estudo analítico e ecográfico realizado até às 25 semanas não foram encontradas alterações (incluindo ecocardiogramas fetais normais), altura em que foi diagnosticada restrição de crescimento fetal (RCF) grave do feto 2 (Fig. 1) tendo a grávida iniciado monitorização fetal semanal com ecografia (incluindo fluxometria da artéria umbilical (AU) e da artéria cerebral média (ACM)) e cardiocotografia (perfil biofísico fetal), cujos resultados nunca se alteraram, com RCF grave do feto 2 mantida nas reavalia-



**FIGURA 3.** Ecografia obstétrica - gestação de 32 semanas + 2 dias - gestação gemelar monocoriônica biamniótica com MFIU do feto 2; crescimento do feto 1 dentro dos parâmetros da normalidade (EPF de 1,828 kg - percentil 29,3) e com circulação fetal normal; imagem sonolúcida justaventricular, com aparente dilatação ventricular.

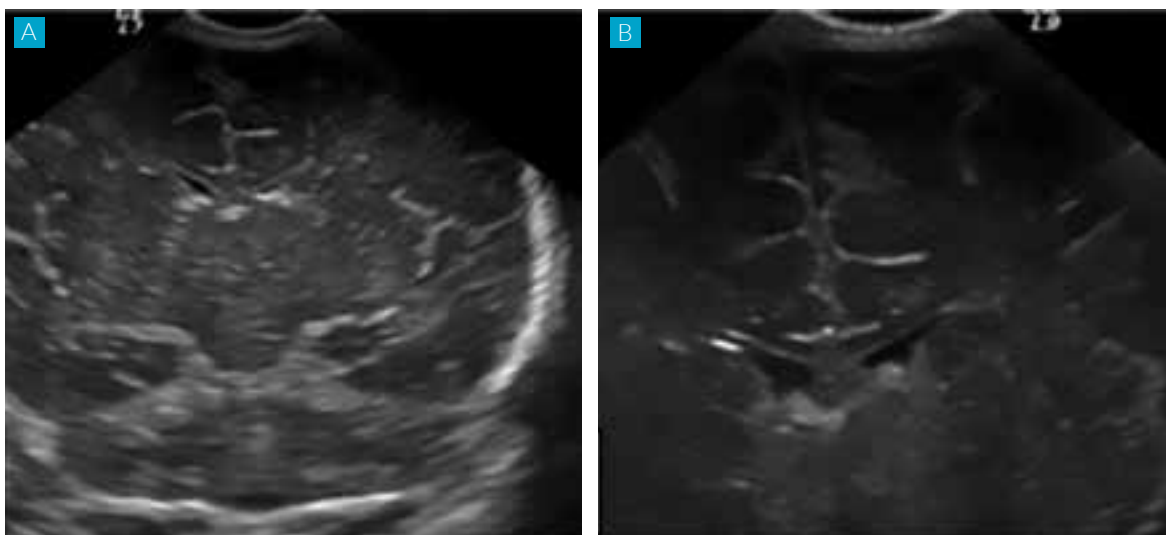
ções biométricas de 2 em 2 semanas. Pelas 30 semanas, diagnosticou-se morte fetal *in utero* (MFIU) do feto 2 (afetado com RCF grave), com feto 1 com crescimento e circulação dentro da normalidade (fluxometria da AU e da ACM normais - Fig. 2). A grávida iniciou vigilância em regime de ambulatório com avaliação ecográfica fetal semanal (incluindo ecoanatomia cerebral) e cardiotocográfica bise-manal. Foi realizada maturação da maturidade pulmonar fetal com betametasona. Foi diagnosticada imagem sonolúcida justaventricular, com aparente dilatação ventricular no feto sobrevivente, em ecografia cerebral, pelas 32 semanas (Fig. 3), que conduziu à realização de RM cerebral fetal que revelou alterações focais do sinal da substância branca periventricular, particularmente nas regiões peri-trigonais, bilateralmente, podendo corresponder a lesões hipóxico-isquêmicas com evolução superior a 1 semana, e átrio ventricular esquerdo com cerca de 10,5 mm, ligeiramente maior do que o contralateral (Fig. 4). Dadas as alterações cerebrais no feto sobrevivente, decidiu-se a realização de cesariana eletiva para terminação da gravidez (33 semanas), com recém-nascido do sexo masculino, com 1,850 kg, índice de Apgar - 9/10/10, ao 1º, 5º e 10º minutos, respectivamente, internado na Neonatologia para vigilância pela prematuridade (peso adequado à idade gestacional).



**FIGURA 4.** RM cerebral fetal - 32 semanas + 5 dias de gravidez - alterações focais do sinal da substância branca periventricular, podendo corresponder a lesões hipóxico-isquêmicas com evolução superior a 1 semana.

O resultado histológico da placenta revelou placenta monocoriônica biamniótica de peso inferior ao esperado (percentil < 10), maturidade placentar adequada na área respeitante ao feto 1, calcificações e vilosidades hialinizadas na área placentar respeitante ao feto 2, inserção velamentosa do cordão do feto 2. O exame necrótico do feto 2 revelou feto do sexo masculino com crescimento correspondente a uma idade gestacional de 25 semanas, com ausência de malformações aparentes.





**FIGURA 5.** Ecografia transfontanelar do recém-nascido - (A) 2º dia de vida - lesões focais hiperecogênicas periventriculares com predomínio à esquerda, de provável etiologia isquêmica, a que se associa extensa hiperecogenicidade da substância branca periventricular. (B) 2 meses de vida (idade real) - pequenos e escassos focos hiperecogênicos de natureza imprecisa.

A evolução do recém-nascido na Neonatologia foi favorável: Ventilação espontânea, com necessidade de oxigenoterapia até ao 2º dia de vida ( $FiO_2$  máxima de 0,28), hipotensão nas primeiras horas de vida com necessidade de suporte inotrópico, tendo iniciado alimentação entérica ao 2º dia de vida com aumentos progressivos e boa tolerância e cumprido 7 dias de antibioterapia por risco infeccioso, com rastreios sépticos seriados e hemocultura negativa, e fototerapia entre o 4º e o 6º dias de vida (bilirrubina total máxima de 8,2 mg/dL); exame neurológico sem alterações. Realizou ecografia transfontanelar (TF) ao 2º dia de vida, que revelou lesões focais passíveis de representar agressão isquêmica (Fig. 5-A). Repetiu ecografia TF ao 15º dia de vida, onde se mantinham focos de hiperecogenicidade paratrigonais bilaterais. Teve alta ao 15º dia de vida com idade pós-menstrual de 35 semanas + 1 dia, orientado para a consulta externa de Neonatologia. Em ambulatório, aos 2 meses de idade real, 15 dias de idade corrigida, verificava-se boa progressão ponderal, exame neurológico sem alterações, desenvolvimento psicomotor adequado e ecografia TF (40 semanas de idade pós-menstrual) a revelar alterações cerebrais ténues e de natureza imprecisa (Fig. 5-B).

## Discussão

A abordagem e o *timing* da interrupção da gravidez nos casos de MFIU de um dos gémeos em idades gestacionais em que ainda não está estabelecida a viabilidade fetal não são consensuais, sendo necessário pesar o risco da prematuridade iatrogénica com o risco da permanência num ambiente uterino hostil. As recomendações existentes são limitadas, por um lado pela inexistência de ensaios clínicos randomizados e, por outro, por se basearem apenas em opiniões de peritos e revisão de casos clínicos. Há quem defenda uma abordagem conservadora até às 37 semanas de gravidez (se normalidade dos testes de avaliação do bem-estar fetal), porque uma intervenção obstétrica precoce pode cursar com prematuridade iatrogénica e maior morbidade neurológica do feto sobrevivente, comparativamente aos efeitos expetáveis da MFIU de um dos gémeos no co-gémeo sobrevivente. Outros autores defendem tratar as ameaças de PPT com tocolíticos endovenosos antes das 34 semanas de gravidez e, finalmente, alguns peritos recomendam o parto após as 32 semanas de gestação, se maturidade pulmonar fetal documentada (se imaturidade pulmonar preconiza-se a prescrição de corticoides e reavaliação posterior).

A determinação da via de parto deverá ser determinada por critérios obstétricos e pela prematuridade (sendo o parto vaginal possível). A abordagem deverá ser sempre individualizada, com suporte e aconselhamento adequados aos progenitores. Na abordagem destes casos importa realçar a referência a centro terciário com apoio perinatal diferenciado (informação referente à corionicidade, avaliação de anomalias fetais e vigilância apertada do bem-estar fetal do gémeo sobrevivente, com possibilidade de vigilância pediátrica a longo prazo e de realização de exames histo-patológicos da placenta e do gémeo cuja morte ocorreu *in utero*), a indução da maturação pulmonar fetal e a interrupção da gravidez se ocorrer perda do bem-estar fetal, se estiver assegurada a sua viabilidade ou se existir risco de complicação materna grave ou suspeita de sequela neurológica no feto sobrevivente.

No caso clínico apresentado, de uma gestação monoriónica biamniótica, a MFIU de um dos fetos deveu-se à restrição grave de crescimento, com origem provável na inserção velamentosa do cordão umbilical. A terminação da gravidez foi decidida às 33 semanas, por cesariana, mal se documentaram alterações imagiológicas que pudessem traduzir possíveis sequelas neurológicas do feto sobrevivente. Do *follow-up* pediátrico efetuado, não se verificaram alterações no desenvolvimento psicomotor da criança nascida.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Hillman SC, Morris RK, Kilby MD. Co-Twin Prognosis After Single Fetal Death – a systematic review and meta-analysis. *Obstet Gynecol.* 2011;118:4:925-40.
2. Ong SS, Zamora J, Khan KS, Kilby MD. Prognosis for the cotwin following single-twin death: a systematic review. *BJOG.* 2006;113:992-8.
3. Woo HHN, Sin SY, Tang LC. Single foetal death in twin pregnancies: review of the maternal and neonatal outcomes and management. *Hong Kong Med J.* 2000;6:293-300.

# Granuloma da Linha Média: Caso Clínico

## *Lethal Midline Granuloma: Case Report*

Diana Pinto Silva, Sara Pereira, Miguel Breda, Nuno Marçal, Luís Dias

AFILIAÇÃO:

Serviço de Otorrinolaringologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Diana Isabel Pinto Silva, e-mail: diana.i.silva@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

O granuloma da linha média é um linfoma não-Hodgkin, extranodal, do tipo nasal, de células T *natural killer*. Constitui uma entidade rara e extremamente agressiva. Caracteriza-se pela destruição e mutilação da face média, sendo o nariz e o palato as estruturas mais afetadas.

A propósito deste tema, os autores propõem a apresentação de um caso clínico e pretendem dar a conhecer esta patologia, enfatizando a necessidade de ser considerada um diagnóstico diferencial dada a sua evolução dramática e mutilante que não só constituem o paradigma desta entidade patológica como justificam o termo inglês com que é frequentemente denominada: “Lethal midline granuloma”.

**PALAVRAS-CHAVE:** Granuloma Letal da Linha Média; Linfoma de Células T

**KEYWORDS:** Granuloma, Lethal Midline; Lymphoma, T-Cell

### ▲ Introdução

O granuloma da linha média (GLM) é um linfoma não-Hodgkin (LNH), extranodal, do tipo nasal, de células T *natural killer* (NK). Constitui uma entidade rara e extremamente agressiva. Caracteriza-se pela destruição e mutilação da face média, sendo o nariz e o palato as estruturas mais afetadas.<sup>1,2</sup>

Etiopatogenicamente relaciona-se com a infeção pelo vírus Epstein-Barr (EBV).

Apresenta um quadro mutilante e desfecho geralmente dramático. A sua forma de apresentação é tipicamente confusa, pouco específica e de instalação progressiva, o que frequentemente atrasa o diagnóstico.

Os fatores mais importantes para o prognóstico são o estadió da doença, a extensão paranasal e o tipo celular, sendo que, os de células T são os de pior prognóstico.



**FIGURA 1.** Aparência da face no momento em que recorreu ao serviço de urgência, destacando-se o edema da hemiface direita e ptose palpebral esquerda.



**FIGURA 2.** Destaque para a ausência de peças dentárias e erosão da arcada alveolar superior.

O tratamento é determinado pela extensão da doença. Nos casos de doença disseminada, a quimioterapia (QT) permite alcançar algum grau de remissão, contudo, a sobrevida média geralmente não ultrapassa os 4 meses.<sup>1</sup>

A propósito deste tema e atendendo às características peculiares desta entidade clínica, nomeadamente a raridade, modo de instalação, desafio diagnóstico e evolução natural atípica e agressiva, os autores propõem a apresentação do seguinte caso clínico.

## ▲ Caso Clínico

Trata-se de uma mulher de 48 anos, caucasiana, sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo, cabeleira de profissão.

Recorrência ao Serviço de Urgência por quadro de evolução de vários meses de assimetria e hipoestesia da hemiface direita, obstrução nasal permanente, rinorreia, emagrecimento, hipersudorese noturna e astenia marcada.

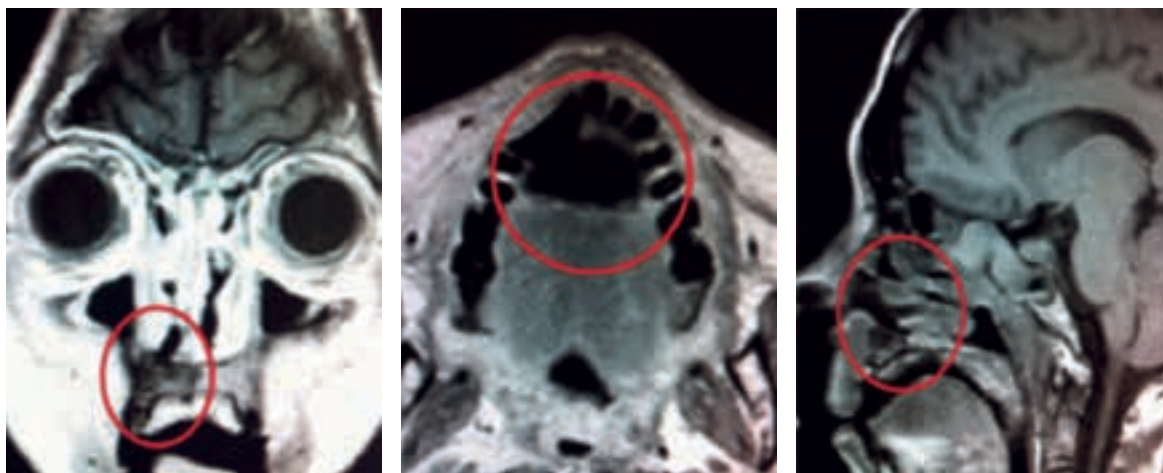
Apresentava ptose palpebral esquerda, midríase e edema da hemiface à direita (Fig. 1), ausência de várias peças dentárias, erosão da arcada alveolar e do pavimento da fossa nasal direita (Figs. 2 e 3) e lesão no palato duro (Fig. 3).



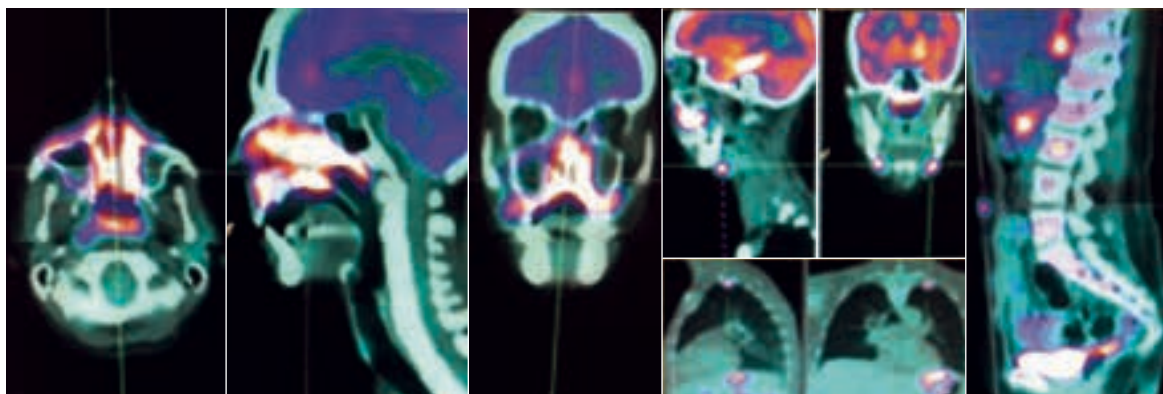
**FIGURA 3.** Evidência da erosão da arcada alveolar maxilar que se comunica com o pavimento da fossa nasal e de lesão no palato duro.

Analicamente apresentava anemia microcítica e hipocrômica, ferropenia, trombocitose, alteração do número e forma leucocitárias e elevação da LDH.

A ressonância magnética (RM) da face revelou lesão do palato, erosão da arcada alveolar à direita e alteração da emissão de sinal na região da nasofaringe (Fig. 4).



**FIGURA 4.** RM da face com evidência de lesão do palato, erosão da arcada alveolar à direita e alteração da emissão de sinal na região da nasofaringe.



**FIGURA 5.** PET scan com captação ganglionar e extra-ganglionar incluindo região nasal, palato e nasofaringe, cérebro, pâncreas, rins, estômago, mamas, ossos e músculos.

A biópsia de tecido da região captante da nasofaringe mostrou tratar-se de um linfoma não-Hodgkin, de células T *natural killer*, extranodal, do tipo nasal com positividade imunocitoquímica para os marcadores CD3 e CD56.

A tomografia por emissão de positrões (PET) revelou hipermetabolismo de 18F-FDG, sugerindo doença linfoproliferativa ganglionar e extra-ganglionar incluindo região nasal, palato e nasofaringe, cérebro, pâncreas, rins, estômago, mamas, ossos e músculos (Fig. 5).

O tratamento proposto em consulta de grupo:

Realização inicial de corticoterapia em altas doses, seguida de quimioterapia (QT) segundo o esquema SMILE e por último alo-transplante de medula óssea.

A doente entretanto suspendeu a QT por apresentar marcado agravamento do estado geral e hematológico com leucocitopenia pronunciada para todas as linhas celulares. Após estabilização clínica e analítica retomou a QT com boa tolerância.

Foi realizada pesquisa familiar de possíveis doadores de medula óssea e uma irmã mostrou ser compatível pelo que foi realizado alo-transplante de medula óssea, até ao momento sem rejeição ou intercorrências.

Apesar dos tratamentos realizados, mantém um mau estado geral, erosão óssea e desfiguração facial evidentes (Figs. 6 e 7), o que reflete o caráter agressivo e mutilante desta entidade.



**FIGURA 6.** Evolução da erosão óssea progressiva a nível do palato.



**FIGURA 7.** Aparência atual da doente, já com aparente desfiguração facial.

## Discussão

A raridade bem como evolução dramática e mutilante constituem o paradigma desta entidade patológica.

O quadro com que se apresenta é tipicamente confuso, pouco específico e de instalação progressiva, o que atrasa o diagnóstico e protela a instituição do tratamento. Tal é constatado na paciente em questão, que no momento de diagnóstico, apresentava um LNH de células T, estadio IV, com extensão paranasal (Fig. 5), reunindo portanto critérios de doença disseminada e de mau prognóstico.<sup>3</sup>

Atualmente e apesar dos tratamentos preconizados, a doente já perdeu sete peças dentárias na totalidade, apresentando erosão óssea e desfiguração facial progressivas, o que corrobora o termo inglês com que esta patologia é frequentemente denominada: “Lethal midline granuloma”.

Desta forma, a apresentação deste caso, pretende dar a conhecer as particularidades desta patologia, despoletando a atenção dos clínicos para a sua existência e elevado nível de suspeição diagnóstica uma vez que a sua apresentação tipicamente confusa frequentemente atrasa o diagnóstico e protela uma intervenção precoce, cujo papel é fulcral no aumento da sobrevida do doente.

### DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:

Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, et al, World Health Organization Classification of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. Lyon: IARC Press; 2008.
2. Mendenhall WM, Olivier KR, Lynch JW Jr, Mendenhall NP. Lethal midline granuloma-nasal natural killer/T-cell lymphoma. *Am J Clin Oncol.* 2006;29:202-6.
3. Rizvi MA, Evens AM, Tallman MS, Nelson BP, Rosen ST. T-cell non-Hodgkin lymphoma. *Blood.* 2006; 107:1255-64.

# Hérnia Diafragmática Morgagni-Larrey Incidental no Adulto: Relato de Caso Clínico

## *Adult Morgagni-Larrey Incidental Diaphragmatic Hernia: Case Report*

Cláudia Marques, Tiago Louro, Margarida Brilhante, Angeles Rábago, João Morais, Francisco Rodrigues

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Cirurgia Geral, Hospital de Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Cláudia Marques, e-mail: claudia.marques@hvfx.pt

## ■ Resumo

A hérnia diafragmática congénita ocorre em aproximadamente 1/2.200 nascidos vivos.

A lesão diafragmática indireta, contundente surge em 0,8 a 1,6% dos doentes após traumatismos contundentes. As lesões diafragmáticas representam 1% de todas as lesões traumáticas. Não foram encontradas referências na literatura a descoberta de hérnias diafragmáticas congénitas após trauma.

Relata-se o caso de um doente do sexo masculino, admitido após trauma taurino com múltiplos traumatismos e dor abdominal. A imagiologia abdominal revelou conteúdo intestinal intratorácico - provável hérnia diafragmática de Morgagni.

Submetido a cirurgia de urgência - laparotomia mediana com evidência de saco herniário diafragmático consistente com hérnia diafragmática de Morgagni. Realizada cura de hérnia diafragmática com redução do conteúdo do saco e encerramento do colo herniário, sem intercorrências.

**PALAVRAS-CHAVE:** Hernia Diafragmática; Laparoscopia

**KEYWORDS:** Hernia, Diaphragmatic; Laparoscopy

## ▲ Introdução

A herniação diafragmática congénita (HDC) é uma descontinuidade no desenvolvimento do diafragma que permite a herniação de órgãos abdominais para a cavidade torácica.

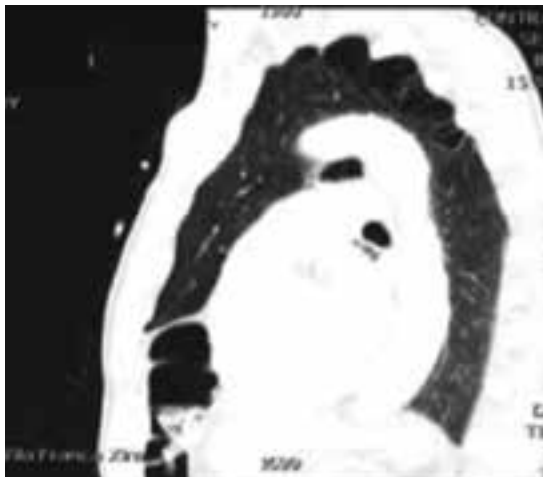
A HDC ocorre em aproximadamente 1 em cada 2.200 nascidos vivos.<sup>1</sup> Não parece existir uma asso-

ciação com género. A sua patogénese não foi ainda esclarecida. Apesar do padrão geno-familiar,<sup>2,3</sup> a maioria das HDC ocorre esporadicamente.

O defeito diafragmático é geralmente posterior (Bochdalek), normalmente esquerdo (80 a 85% dos casos), podendo ser anterior ou retroesternal/periesternais (hérnia de Morgagni) ou raramente central. Hérnia bilateral é rara.<sup>4</sup>



**FIGURA 1.** Imagem de conteúdo intestinal (cólico) em posição intratorácica – suspeita diagnóstica de rotura traumática versus hérnia diafragmática.



**FIGURA 2.** TC-toraco-abdominal em cortes sagital e transversal - provável hérnia diafragmática de Morgagni.

As lesões diafragmáticas são incomuns,<sup>5</sup> representando menos de 1% de todas as lesões traumáticas. As lesões diafragmáticas ocorrem frequentemente em associação à lesão de órgãos torácicos e abdominais.

O trauma contundente com ponto de impacto no tórax ou abdómen poderá resultar em gradientes pleuroperitoneais entre +150 e 200 cm H<sub>2</sub>O, ultrapassando a elasticidade dos segmentos musculares

e tendinosos diafragmáticos, conduzindo à sua rotura ou avulsão. A herniação traumática diafragmática direita é menos frequente, pela presença do fígado.<sup>6</sup>

Embora as lesões diafragmáticas possam ser óbvias (i.e. herniação do conteúdo abdominal para a cavidade torácica), a sua rotura é por vezes impercetível, se de pequenas dimensões, exigindo elevado índice de suspeição. Perante os casos em que o diagnóstico é incerto, a realização de laparoscopia, toracoscopia ou exploração cirúrgica laparotômica poderá ser diagnóstica.

Não foram encontradas referências na literatura a descoberta de hérnias diafragmáticas congénitas após trauma.

## ▲ Caso Clínico

Doente de 54 anos, sexo masculino, etilizado, admitido pela urgência após trauma taurino do qual resultaram múltiplos traumatismos: à observação, traumatismo crânio-encefálico sem perda de conhecimento, traumatismo torácico bilateral com fratura de arcos costais direitos e esquerdos, traumatismo abdominal com impacto lombar com escoriação abrasiva, ferida perfurante na coxa esquerda, ferida incisa região axilar direita e região supraciliar direita, referindo dor torácica e abdominal, com defesa. Analiticamente sem alterações.

Realizou radiografia simples do abdómen e tórax com evidência de fraturas de arcos costais e enfise-ma subcutâneo bilateral, com evidência de imagem de conteúdo intestinal intratorácico.

Perante suspeita de hérnia diafragmática em contexto de trauma, o doente realizou tomografia computadorizada (TC) toraco-abdómino-pélvica (Fig. 1), com contraste oral com confirmação de provável hérnia diafragmática de Morgagni, ausência de pneumotórax.

Perante hipótese diagnóstica de hérnia diafragmática congénita versus traumática, optou-se pela cirurgia.

O doente foi submetido a cirurgia de urgência – laparotomia mediana com evidência de saco herniário diafragmático consistente com hérnia diafrag-





**FIGURA 3.** Saco herniário diafragmático consistente com hérnia diafragmática de Morgagni.



**FIGURA 4.** Esboço esquemático explicativo – autoria de Neves Marques C.

mática de Morgagni, tendo sido realizada cura de hérnia diafragmática com redução do conteúdo do saco – cólon transverso – e encerramento do colo herniário, sem intercorrências.

Pós-operatório decorreu favoravelmente, tendo o doente alta ao 6º dia de internamento.

## Discussão

A abordagem inicial do trauma diafragmático baseia-se nos protocolos do programa de *Advanced Trauma Life Support (ATLS®)*. A suspeição de lesão diafragmática inicia-se com o mecanismo de lesão, exame objetivo e avaliação de lesões concomitantes.

A radiografia torácica é o exame complementar mais frequentemente utilizado em doentes em contexto de trauma. O trânsito entérico com gastrografia, a TC ou ressonância magnética (RM) poderão ser necessárias ao diagnóstico.<sup>7</sup>

Apesar da simplicidade aparente do defeito anatómico, as alterações fisiológicas são complexas.<sup>8</sup>

O defeito é frequentemente pequeno e contém o saco com o omento, cólon transverso ou, mais raramente, fígado, ansa de intestino delgado ou estômago. As hérnias são frequentemente assintomáticas e

diagnosticadas incidentalmente por radiografia de tórax.

A necessidade de cirurgia depende da apresentação. A cirurgia está indicada quando o saco herniário está preenchido por cólon, com elevado risco de obstrução. Se a hérnia for de pequenas dimensões e/ou preenchida por omento, a abordagem depende de uma sintomatologia manifesta.<sup>9</sup>

Embora a maioria das hérnias sejam assintomáticas, a sua reparação, sobretudo em contexto de trauma é recomendada, pelo risco de potencial estrangulamento futuro.

A herniação através do hiato esternocostal anterior direito do diafragma foi primeiro descrita por Giovanni Batista Morgagni em *On the Seats and Causes of Disease Investigated by Anatomy*, 1761.<sup>10</sup> A abordagem cirúrgica da cavidade pericárdica através do defeito diafragmático anterior esquerdo foi descrita por Larrey em 1828.<sup>6</sup> A abordagem cirúrgica requer laparotomia (transabdominal) ou toracotomia.<sup>11</sup> A abordagem transabdominal, perante o diagnóstico de hérnia diafragmática de Morgagni-Larrey, deverá ser a escolha. Perante uma complicação da hérnia (i.e. volvo, gangrena ou perfuração da ansa herniada), o procedimento necessário (p. ex. ressecção) poderá ser realizado de forma concomitante por

esta via de abordagem. Após a redução da víscera herniada à cavidade abdominal, poderá ou não ser possível a excisão do saco herniário devendo, neste caso, ser encerrado com uma sutura não absorvível. A maioria dos casos de hérnia de Morgagni-Larrey apresenta saco herniário, sendo que em mais de metade dos casos reportados não foi realizada a excisão do saco no decorrer do procedimento cirúrgico. Segundo descrito por Kuster *et al* a remoção do saco não é recomendada pelo risco de pneumomediastino maciço, com complicações respiratórias e circulatórias.<sup>12</sup> A laparoscopia é uma forma de abordagem excelente para confirmar o diagnóstico e reparar a hérnia de Morgagni-Larrey não complicada.

A apresentação frequentemente atípica da hernia de Morgagni-Larrey em idade adulta conduz a um diagnóstico tardio. Após o seu diagnóstico, perante indicação cirúrgica, a abordagem transabdominal permite a redução facilitada do conteúdo herniado, juntamente com o saco, permitindo a sua ressecção ao longo das margens do defeito, se necessário.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

- Harrison MR, Bjordal RI, Langmark F, Knutrud O. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden mortality. *J Pediatr Surg*. 1978;13:227.
- Tazuke Y, Kawahara H, Soh H, Yoneda A, Yagi M, Imura K, Sumi K, Nobunaga M. Congenital diaphragmatic hernia in identical twins. *Pediatr Surg Int*. 2000;16:512-4.
- Gibbs DL, Rice HE, Farrell JA, Adzick NS, Harrison MR. Familial diaphragmatic agenesis: an autosomal-recessive syndrome with a poor prognosis. *J Pediatr Surg*. 1997;32:366-8.
- Bloss RS, Aranda JV, Beardmore HE. Congenital diaphragmatic hernia: pathophysiology and pharmacologic support. *Surgery*. 1981;89:518-24.
- Feliciano DV, Mattox KL, Moore EF, editors. National Trauma Data Base. American College of Surgeons 2000-2004. New York: McGraw-Hill;2008.
- Abraham V, Myla Y, Verghese S, Chandran BS. Morgagni-Larrey hernia - a review of 20 cases. *Indian J Surg*. 2012;74:391-5.
- Angrisani L, Lorenzo M, Santoro T, Sodano A, Tesauero B. Hernia of foramen of Morgagni in adult: case report of laparoscopic repair. *JLS*. 2000;4:177-81.
- Cullen ML, Klein MD, Philippart AI. Congenital diaphragmatic hernia. *Surg Clin North Am*. 1985;65:1115-38.
- Loong TP, Kocher HM. Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad Med J*. 2005;81:41-4.
- Harrington SW. Clinical manifestations and surgical treatment of congenital types of diaphragmatic hernia. *Rev Gastroenterol*. 1951;18:243-56.
- Comer TP, Clagett OT. Surgical treatment of hernia of the foramen of Morgagni. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966;52:461-8.
- Kuster GG, Kline LE, Garzo G. Diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni: laparoscopic repair case report. *J Laparoendosc Surg*. 1992;2:93-100.

# Hipertensão Pulmonar Persistente do Recém-Nascido, um Desafio

## *Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn, a Challenge*

Ana Rodrigues<sup>1</sup>, Mafalda Lucas<sup>1</sup>, Glória Carvalhosa<sup>1</sup>, Ana Serrão Neto<sup>2</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-nascido, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Ana Rodrigues, e-mail: ana.m.rodrigues@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido constitui um desafio para os neonatologistas, pela sua elevada mortalidade. Os autores apresentam o caso clínico de um recém-nascido de termo com diagnóstico de sépsis e pneumotórax drenado que mantém hipoxémia refratária à ventilação convencional com  $\text{FiO}_2$  100%. Foi colocada a hipótese diagnóstica de hipertensão pulmonar persistente e iniciada terapêutica com óxido nítrico inalado e ventilação de alta frequência. A ecocardiografia confirmou o diagnóstico. Num recém-nascido com hipoxémia refratária e desproporcional ao esforço respiratório, independentemente do diagnóstico prévio, deverá ser colocada a hipótese de diagnóstico de hipertensão pulmonar persistente, cuja abordagem é ainda difícil e exige uma equipa multidisciplinar diferenciada e bem treinada.

**PALAVRAS-CHAVE:** Hipoxémia; Óxido Nítrico; Recém-Nascido; Síndrome da Persistência do Padrão de Circulação Fetal

**KEYWORDS:** Infant, Newborn; Anoxia; Nitric Oxide; Persistent Fetal Circulation Syndrome

### ▲ Introdução

A hipertensão pulmonar persistente do recém-nascido (HTPP) resulta da falência da transição da circulação fetal para a pós-natal. É caracterizada pela persistência de resistências vasculares pulmonares elevadas, shunt direito esquerdo, através do canal arterial e *foramen* oval, na ausência de anomalia cardíaca. Ocorre maioritariamente em recém-nascidos (RN) de termo e tem uma prevalência estimada

de 1,9 casos/1.000 RN de termo e mortalidade de 11%.<sup>1</sup> A HTPP poderá ser idiopática ou secundária a patologia cardio-respiratória neonatal.<sup>2</sup> Clinicamente, a HTPP cursa com hipoxémia grave, muitas vezes refratária à ventilação convencional. Tratar recém-nascidos com HTPP, apesar dos avanços terapêuticos, nomeadamente a utilização de óxido nítrico inalado e ventilação de alta frequência, é ainda um grande desafio para os neonatologistas e exige uma equipa multidisciplinar diferenciada e bem treinada.

## ▲ Caso Clínico

Mãe de 31 anos, saudável, segunda gesta, segunda para. Gravidez vigiada, sem intercorrências. Cesariana eletiva às 39 semanas de gestação por cesariana anterior. Recém-nascido do sexo masculino, peso ao nascer 3,330 kg e índice de Apgar 9 ao 1º e 5º minutos. Admissão na Unidade de Cuidados Especiais Neonatais (UCERN) com 16 horas de vida por gêmido, taquipneia, tiragem e cianose. Auscultação cardiopulmonar sem alterações. Oximetria de pulso com saturações de 50%, sem diferencial pré e pós-ductal, pH e gases capilares: pH 6,9;  $p\text{CO}_2$  58,6 mmHg;  $p\text{O}_2$  57 mmHg  $\text{HCO}_3$  17 mmol/l, BE -13. Análises de sangue periférico: 24.900 leucócitos/ $\mu\text{l}$  com 71,6% neutrófilos, proteína C-reativa 2,62 mg/dL. Hemocultura sem isolamento bacteriano. A radiografia de tórax não mostrou alterações significativas. Colocada a hipótese diagnóstica de sépsis, foi medicado com ampicilina e gentamicina, para além das medidas gerais de suporte, sedação e ventilação. Seis horas após o internamento, por agravamento clínico repetiu a radiografia de tórax que mostrou fina lâmina de pneumomediastino e pneumotórax à direita. Após a drenagem do pneumotórax e por manutenção da instabilidade respiratória e da hipoxémia ( $p\text{O}_2 < 55$ ) refratária à ventilação com  $\text{FiO}_2$  de 100% foi colocada a hipótese de diagnóstico de HTPP. Foi alterado o modo ventilatório para ventilação de alta frequência e iniciou terapêutica com óxido nítrico inalado, com melhoria da hipoxémia. A ecocardiografia confirmou o diagnóstico de HTPP, moderada, com *shunt* direito esquerdo, através do canal arterial e do *foramen* oval. Não se observou cardiopatia estrutural. Permaneceu ventilado em alta frequência e com inalação de óxido nítrico durante 5 dias. Teve alta clinicamente bem com 11 dias de vida, referenciado à consulta de Neonatologia. Atualmente com 15 meses de idade tem um desenvolvimento psicomotor e progressão estaturoponderal adequados. Avaliação audiológica sem alterações.

## ▲ Discussão

O primeiro dos desafios colocados pela HTPP é o diagnóstico. A incidência da HTPP persistente é possivelmente subestimada devido à falha na sua

deteção quando associada a patologia do parênquima pulmonar.<sup>3</sup> A patologia associada também poderá atrasar o diagnóstico de HTPP, como no caso apresentado em que a gravidade do estado clínico foi atribuída a sépsis neonatal. Deverá ser colocada a hipótese diagnóstica de HTPP quando a hipoxémia é desproporcional ao esforço respiratório e às alterações radiológicas pulmonares.<sup>4</sup>

A avaliação comparativa da oximetria de pulso entre áreas pré (membro superior direito) e pós-ductal (membros inferiores) pode demonstrar o *shunt* direito esquerdo através do canal arterial. Uma diferença maior do que 5% é indicativa de *shunt*.<sup>4</sup> É importante sublinhar que a inexistência de diferencial pré e pós-ductal não exclui HTPP, somente indica que não há *shunt* direito esquerdo através do canal arterial. A presença de *shunt* a nível do *foramen* oval é diagnosticada apenas pela ecocardiografia. É a capacidade do ventrículo direito de vencer uma resistência vascular aumentada que determina a presença e a gravidade da doença.<sup>4</sup> No presente caso a avaliação comparativa da oximetria foi medida numa fase inicial, possivelmente de menor gravidade, mas no ecocardiograma já era visível o *shunt* através do canal arterial.

A ecocardiografia é o exame de diagnóstico e deverá ser sempre realizada na suspeita de HTPP. Permite não só avaliar a presença de *shunt* ao nível do canal arterial e *foramen* oval, mas também confirmar a ausência de anomalias estruturais cardíacas e estimar a pressão da artéria pulmonar. É ainda útil para avaliar a contratilidade do miocárdio. É frequente a presença de disfunção do miocárdio com necessidade de uso de inotrópicos.

Outro dos desafios colocados pela HTPP é evitar a iatrogenia. A hipoxémia refratária conduz ao uso de pressões médias elevadas durante a ventilação com risco aumentado de ar ectópico (no presente caso pneumomediastino e pneumotórax); por outro lado, dependendo da complacência pulmonar, parte da pressão usada na ventilação poderá ser transmitida aos vasos pulmonares e agravar a hipertensão pulmonar.<sup>4</sup>

A terapêutica também é um desafio. Com exceção do óxido nítrico inalado o tratamento é limitado e o uso

de novos fármacos baseia-se somente em evidência experimental ou no tratamento de adultos. O óxido nítrico é considerado o tratamento padrão e quando a resposta é positiva a melhoria da oxigenação é regra geral evidente em minutos,<sup>4</sup> tal como observado neste RN. Atualmente recomenda-se o início mais precoce de óxido nítrico inalado, antes da prolongada exposição a altas concentrações de oxigênio e elevados parâmetros de ventilação.<sup>4</sup> A associação de ventilação de alta frequência com óxido nítrico utilizada no presente caso melhora a eficácia terapêutica.<sup>5</sup>

Ao 11º dia de vida esta criança teve alta clinicamente bem, após a utilização da terapêutica mais inovadora disponível na UCERN como em qualquer centro diferenciado.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Walsh-Sukys MC, Tyson JE, Wright LL, Bauer CR, Korones SB, Stevenson DK, et al. Persistent pulmonary hypertension of the newborn in the era before nitric oxide: practice variation and outcomes. *Pediatrics*. 2000;105:14-20.
2. Hernández-Díaz S, Van Marter LJ, Werler MM, Louik C, Mitchell AA. Risk factors for persistent pulmonary hypertension of the newborn. *Pediatrics*. 2007;120:e272-82.
3. Walsh-Sukys MC, Tyson JE, Wright LL, Bauer CR, Korones SB, Stevenson DK, et al. Persistent pulmonary hypertension of the newborn in the era before nitric oxide: practice variation and outcomes. *Pediatrics*. 2000;105:14-20.
4. Cabral JE, Belik J. Persistent pulmonary hypertension of the newborn: recent advances in pathophysiology and treatment. *J Pediatr (Rio J)*. 2013;89:226-42.
5. Kinsella JP, Truog WE, Walsh WF, Goldberg RN, Bancalari E, Mayock DE, Redding GJ, et al. Randomized, multicenter trial of inhaled nitric oxide and high-frequency oscillatory ventilation in severe, persistent pulmonary hypertension of the newborn. *J Pediatr*. 1997; 131: 55-62.

# Hipopituitarismo Pós-Abortamento: A Propósito de um Caso Clínico

## *Hypopituitarism After Abortion: Apropos of one Case Report*

Ana Margarida Monteiro, Marta Alves, Olinda Marques

AFILIAÇÃO:

Serviço de Endocrinologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Ana Margarida Monteiro, e-mail: ana.m.monteiro@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

A síndrome de Sheehan é uma causa rara de hipopituitarismo que resulta do enfarte hipofisário secundário a um quadro hemorrágico grave e/ou hipotensivo no período pós-parto. A clínica, dependente da gravidade dos défices, é frequentemente inespecífica e muitas mulheres podem manter-se assintomáticas durante vários anos. Estes motivos contribuem para o atraso do diagnóstico e, conseqüentemente, para o atraso do tratamento daquela que é uma causa importante de morbimortalidade nas mulheres afetadas. O caso clínico apresentado refere-se a uma mulher com hipopituitarismo por enfarte hipofisário após abortamento, diagnosticado quatro anos após o abortamento espontâneo.

**PALAVRAS-CHAVE:** Abortamento; Gravidez; Hipopituitarismo

**KEYWORDS:** Abortion; Hypopituitarism; Pregnancy

### ▲ Introdução

A síndrome de Sheehan (SS), descrita pela primeira vez em 1937 por HL Sheehan, corresponde ao hipopituitarismo, parcial ou total, causado pelo enfarte da hipófise no contexto de um quadro de hipotensão grave ou choque secundários a uma hemorragia grave durante ou após o parto.<sup>1,2</sup> Devido ao avanço dos cuidados obstétricos, tornou-se uma entidade rara nos países desenvolvidos, contudo a sua prevalência pode estar subestimada. De facto, estudos recentes reportaram uma prevalência maior de SS que a esperada, mesmo em países de-

envolvidos.<sup>3</sup> A sua fisiopatogenia e a sua história natural continuam por esclarecer.<sup>2</sup>

Os sintomas, nomeadamente a astenia, a fadiga e a anorexia, são geralmente inespecíficos, contudo, a insuficiência hipofisária grave pode resultar em coma e morte.<sup>2</sup> Adicionalmente, a clínica varia consoante o grau de gravidade dos défices hormonais.<sup>1</sup> Embora a apresentação inicial em algumas doentes seja um quadro agudo e grave de pan hipopituitarismo, a maioria dos casos de SS são diagnosticados por um défice hipofisário parcial e clinicamente subtil e, portanto, o seu diagnóstico e tratamento podem atrasar-se por vários anos.<sup>3</sup>

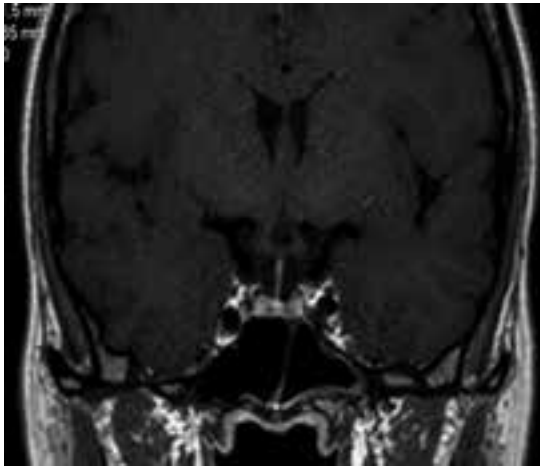


FIGURA 1. RM hipofisária (ponderação T1) corte coronal.

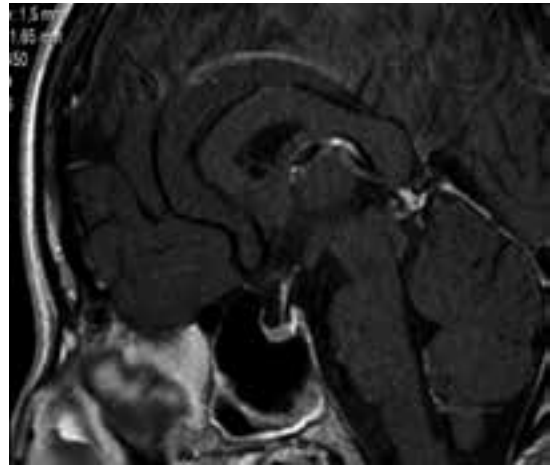


FIGURA 2. RM hipofisária (ponderação T1) corte sagital.

O diagnóstico é clínico mas podem ser observadas alterações na ressonância magnética (RM) em até 70% dos casos, nomeadamente atrofia hipofisária ou sela turca vazia.<sup>1</sup> Os critérios sugeridos para o diagnóstico de SS são a presença de uma história de hemorragia vaginal grave no pós-parto, a necessidade de ressuscitação com fluidoterapia ou transfusão de glóbulos vermelhos devido a uma hipotensão grave ou choque, a falência de amamentação após o parto, a ausência de menstruação após o parto, a documentação de défices variáveis de hormonas hipofisárias com hipopituitarismo parcial ou pan hipopituitarismo ou a presença de uma sela turca vazia em exames imagiológicos.<sup>2</sup>

O hipopituitarismo da SS varia conforme as linhas hipofisárias afetadas e a prevalência dos défices encontrados é variável em diferentes estudos. O tratamento da SS consiste na substituição das hormonas em défice.<sup>1</sup>

## ▲ Caso Clínico

Relata-se o caso de uma mulher de 32 anos encaminhada para a consulta de Endocrinologia por hipogonadismo hipogonadotrófico, com intenção de engravidar.

Relativamente à história ginecológica, a doente referia menarca aos 11 anos, ciclos menstruais regulares até aos 28 anos e duas gravidezes. A primeira

gravidez decorreu sem intercorrências, com um parto normal, aos 17 anos. A segunda gravidez, aos 28 anos, terminou, espontaneamente, às 8 semanas de gestação. Cerca de um mês após o abortamento espontâneo, surgiu um quadro de astenia e lipotimia que motivou o internamento para estudo etiológico, tendo sido diagnosticada uma anemia importante com necessidade transfusional.

Sem outros antecedentes patológicos relevantes e sem qualquer medicação habitual.

Sem queixas valorizáveis, nomeadamente astenia, cansaço ou alterações do peso corporal. Ao exame físico, destaque para um índice de massa corporal (IMC) baixo, sem outras alterações de relevo.

Analicamente, apresentava níveis de FSH, LH e estradiol baixos, compatível com hipogonadismo hipogonadotrófico. A avaliação da restante função hipofisária demonstrou um valor TSH inapropriadamente normal para os níveis das hormonas tiroideias. O nível de prolactina estava no limite inferior da normalidade e o valor de IGF-1 abaixo do limite inferior da normalidade. Realizou-se prova de hipoglicemia insulínica que demonstrou uma resposta adequada da secreção da hormona de crescimento e do cortisol.

Realizou RM da hipófise que revelou uma hipófise de dimensões inferiores ao esperado para a idade, com limite superior côncavo (Figs. 1 e 2).

Iniciou-se a suplementação com levotiroxina e a doente sentiu melhoria da sua qualidade de vida, referindo menor cansaço nas atividades da vida diária, facto que previamente não valorizava. Por manifestar intenção de engravidar foi orientada para a consulta de reprodução medicamente assistida, já que irá necessitar de terapêutica com gonadotrofinas.

## Discussão

Nesta doente, o quadro de hipotensão e anemia graves após o abortamento espontâneo, que motivou internamento com necessidade transfusional, associada a amenorreia secundária com quatro anos de evolução, sugere a SS como o diagnóstico mais provável.

O facto de ser uma entidade rara nos países ocidentais e por se apresentar, na maioria das vezes, de uma forma inespecífica, dificulta o seu diagnóstico. Por isso, em muitos casos, ocorre um atraso significativo na sua identificação e no início das terapêuticas de substituição. Se por um lado as terapêuticas com esteroides sexuais ou hormona de crescimento não são vitais, as terapêuticas de substituição com glucocorticoides e hormona tiroideia são essenciais e com benefícios demonstrados em doentes com esta entidade.<sup>3</sup>

Concluindo, a explanação deste caso visa salientar a importância da avaliação da função hipofisária em mulheres com história de parto associado a perdas hemáticas importantes ou a um quadro hipotensivo grave, em mulheres que após o parto têm falência de lactação e em mulheres amenorreicas após o parto ou abortamento, mesmo decorridos vários anos relativamente ao episódio despoletante.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Ramos-Lopez L, Pons-Canosa V, Juncal-Diaz JL, Nunez-Centeno MB. Síndrome de Sheehan tras hemorragia obstétrica. *Rev Esp Anestesiología Reanim.* 2014;61:575-8.
2. Karaca Z, Tanriverdi F, Unluhizarci K, Kelestimur F. Pregnancy and pituitary disorders. *Eur J Endocrinol.* 2010;162:453-75.
3. Diri H, Tanriverdi F, Karaca Z, Senol S, Unluhizarci K, Durak AC, et al. Extensive investigation of 114 patients with Sheehan's syndrome: a continuing disorder. *Eur J Endocrinol.* 2014;171:311-8.



# Hipotiroidismo Primário: Uma Causa Rara e Reversível de Lesão Renal Aguda Anúrica

## *Primary Hypothyroidism: A Rare and Reversible Cause of Anuric Acute Kidney Injury*

*Dalila Costa, Rui Santos, Joana Sotto Mayor, Olinda Caetano Sousa, Sofia Esperança, António Oliveira e Silva*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Medicina Interna, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Dalila Costa, e-mail: dalila.costa@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

O hipotiroidismo primário pode cursar com disfunção renal de etiologia multifatorial. Os autores descrevem o caso clínico de um homem de 86 anos, admitido no Serviço de Urgência por agravamento da sua dispneia habitual e tosse com expectoração mucosa. Analiticamente apresentava elevação dos parâmetros inflamatórios, pelo que se iniciou antibioterapia empírica e ficou internado por insuficiência cardíaca descompensada por provável infeção respiratória baixa. No início do internamento no Serviço de Medicina Interna, o doente apresentava-se obnubilado, com bradicardia sinusal, hipotérmico, anasarca e azotémia anúrica progressiva, com necessidade de suporte hemodialítico. Do estudo efetuado diagnosticou-se um hipotiroidismo severo. Iniciou terapêutica de substituição com levotiroxina e hidrocortisona, com melhoria paulatina da clínica e normalização da função tiroideia e renal. Este caso revela uma associação rara de hipotiroidismo grave e lesão renal aguda anúrica reversível e realça a necessidade do reconhecimento desta entidade na prática clínica do internista e da introdução precoce da suplementação terapêutica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anúria; Hipotiroidismo; Lesão Renal Aguda

**KEYWORDS:** Acute Kidney Injury; Anuria; Hypothyroidism

### ▲ Introdução

O hipotiroidismo tem uma elevada prevalência na comunidade idosa, sendo a tiroidite autoimune a etiologia mais comum nos países com uma ingestão adequada de iodo.<sup>1,2</sup> O coma mixedematoso representa a forma mais grave do hipotiroidismo. É uma emergência clínica rara com elevada mortalidade. A tríade diagnóstica inclui a presença de um fator pre-

citante, hipotermia e alteração do estado de consciência que, contrariamente ao sugerido pelo nome, raramente se manifesta com o doente em coma.<sup>3</sup>

O estado hipotiroideu, particularmente o mixedema primário grave, induz alterações marcadas da resposta cardiovascular, hemodinâmica e renal.<sup>4</sup> A associação do hipotiroidismo com falência renal aguda é reconhecida na literatura,<sup>2,4-6</sup> porém esta apresentação

é rara.<sup>4</sup> Desconhece-se o mecanismo fisiopatológico exato da disfunção renal mas será provavelmente multifatorial.<sup>5</sup> Os autores descrevem um caso clínico de hipotireoidismo grave associado a lesão renal aguda (LRA), no qual a suplementação precoce da terapêutica possibilitou a recuperação clínica do doente e a normalização da função renal.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, de 86 anos de idade, caucasiano, com antecedentes de carcinoma papilar urotelial, insuficiência cardíaca e hipertensão arterial, medicado com ramipril 5 mg e furosemida 40 mg. Recorreu ao Serviço de Urgência do Hospital de Braga por agravamento da sua dispneia habitual e tosse com expectoração mucosa. Ao exame físico, encontrava-se hemodinamicamente estável, apirético e em anasarca (ascite, derrame pleural, edema periférico). Analiticamente, hemoglobina 13,3 g/dL, macrocítica e normocrômica, leucocitose de  $11 \times 10^3/\mu\text{L}$  com predomínio neutrofílico, creatinina sérica 1,1 mg/dL, ureia 87 mg/dL e aumento da proteína C-reativa e do pro-BNP. Sedimento urinário com proteinúria e eritrocitúria. Gasimetria em ar ambiente com insuficiência respiratória tipo 1. Foi internado no Serviço de Medicina Interna no contexto de insuficiência cardíaca descompensada por provável infeção respiratória baixa e iniciou antibioterapia empírica com ceftriaxona e claritromicina.

No internamento evoluiu desfavoravelmente com obnubilação, desorientação temporo-espacial. Hemodinamicamente com perfil normotenso, bradicardia sinusal, hipotérmico, em anasarca e azotémia oligoanúrica progressiva (creatinina sérica 4,1 mg/dL; ureia 128 mg/dL; taxa filtração glomerular (TFG) estimada pela fórmula de Cockcroft-Gault de 14 mL/min), com necessidade de suporte dialítico. Do estudo efetuado diagnosticou-se um hipotireoidismo grave (TSH 81,200 uIU/mL e T4 livre 0,48 ng/dL). Ascite e derrame pleural transudativo. Perfil lipídico, creatinina quinase e função hepática normal. Anti-recetor TSH positivo; anti-TPO e anti-Tg negativos. Estudo vírico e autoimune negativos. Ecografia renovesi-

cal e tomografia computadorizada abdomino-pélvica revelaram ascite de grande volume, rins de dimensões normais e com boa diferenciação parênquimato-sinusal. Eco-doppler renal e uretroscopia sem alterações de relevo. Ecocardiograma com depressão ligeira da função sistólica global biventricular. Ecografia cervical com tireoide de dimensão normal e nódulos infracentimétricos.

Efetuada o diagnóstico de tireoidite auto-imune, iniciou-se terapêutica de substituição com levotiroxina e hidrocortisona. À data da alta, doente consciente e orientado, clinicamente assintomático, com bom débito urinário e hemodinamicamente estável. Analiticamente, com normalização da função tiroideia (TSH 1,930 uIU/mL) e melhoria da função renal (creatinina sérica 1,4 mg/dL e ureia 117 mg/dL). Após um mês, doente manteve estabilidade clínica, com normalização da função renal e tiroideia.

## ▲ Discussão

A interação entre o rim e a função tiroideia está bem documentada na literatura: As hormonas tiroideias (HT) participam no desenvolvimento renal e na manutenção da homeostasia hidroeletrólítica; por outro lado, o rim está envolvido no metabolismo e eliminação das HT.<sup>7</sup> O hipotireoidismo primário pode cursar com LRA, glomerulopatia (síndrome nefrítico e/ou nefrótico) ou exacerbar uma doença renal crónica estabelecida,<sup>6</sup> porém desconhece-se o mecanismo patofisiológico exato da disfunção renal.<sup>7,8</sup> A literatura sugere que a diminuição do nível das hormonas tiroideias se relaciona mais fortemente com a lesão renal do que a autoimunidade.<sup>7</sup>

A circulação hipodinâmica, com conseqüente redução da taxa filtração glomerular (TFG) e do fluxo renal plasmático (FRP), poderá ser o mecanismo predominante. Contribui para esta o débito cardíaco reduzido (bradicardia sinusal, disfunção do miocárdio e a diminuição do volume circulante efetivo) e o aumento da resistência arterial periférica. Este estado hipodinâmico resulta numa insuficiência pré-renal, com diminuição do volume circulante efetivo e subsequente hipoperfusão renal. Com o início da

substituição hormonal, ocorre normalização do estado hemodinâmico e a função glomerular é rapidamente restaurada em doentes com função renal normal prévia.<sup>6</sup>

No caso clínico descrito, os autores constataam uma LRA anúrica em doente com coma mixedematoso precipitado por infecção respiratória e insuficiência cardíaca. O estado clínico hipervolêmico, a presença de uma função global biventricular diminuída documentada pelo ecocardiograma e o *ratio* ureia/creatinina sérica superior a 20, corroboram o mecanismo de insuficiência pré-renal. No entanto, a variação mínima da pressão arterial neste doente revela que este mecanismo isoladamente poderá não explicar a disfunção renal. Estudos documentam histologicamente a presença de disfunção glomerular e tubular (espessamento glomerular e tubular com inclusões citoplasmáticas), igualmente reversíveis com a suplementação terapêutica.<sup>4</sup> A rabiomiólise, uma outra manifestação rara do hipotiroidismo, pode-se associar também a LRA,<sup>2,7</sup> porém neste caso foi excluída pelo nível normal da creatinina quinase.

O hipotiroidismo como causa ou fator contribuinte para falência renal é geralmente subvalorizada. Este caso revela uma associação rara de hipotiroidismo grave e LRA anúrica potencialmente reversível e realça a necessidade do reconhecimento desta entidade na prática clínica do internista e da introdução precoce da suplementação terapêutica.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Garber JR, Cobin RH, Gharib H, Hennessey JV, Klein I; American Association of Clinical Endocrinologists and American Thyroid Association Taskforce on Hypothyroidism in Adults, et al. Clinical practice guidelines for hypothyroidism in adults: cosponsored by the American Association of Clinical Endocrinologists and the American Thyroid Association. *Endocr Pract.* 2012;18:988-1028.
2. Silva GC, Carneiro JB, Tardelli CC, Risso M, Ventura M. Kidney failure in the elderly due to hypothyroidism: a case report. *São Paulo Med J.* 2008; 126:291-3.
3. Oliveira AL, Vinha E, Carvalho-Braga D, Medina JL. Diagnóstico e tratamento do coma mixedematoso – Breve revisão e protocolo de atuação. *Rev Port Endocrinol, Diabetes Metab.* 2008; 2:93-7.
4. Liakopoulos V, Dovas S, Simopoulou T, Zarogiannis S, Giannopoulou M, Ioannis S. Acute renal failure: A rare presentation of hypothyroidism. *Renal Failure.* 2009;31:323-6.
5. Rodrigo C, Gamakaranage C, Epa DS, Gnanathanan A, Rajapakse S. Hypothyroidism causing paralytic ileus and acute kidney injury – case report. *Thyroid Res.* 2011, 4:7.
6. Phanish MK, Andrews PA. A rare and reversible cause of anaemia and renal impairment. *Lancet.* 2006;367: 1212.
7. Iglesias P, Diez JJ. Thyroid dysfunction and kidney disease. *Eur J Endocrinol.* 2009.160:503-15.
8. Mariani LH, Berns JS. The renal manifestations of thyroid disease. *J Am Soc Nephrol.* 2012;23:22-6.

# Infeção Tardia a *Streptococcus* Grupo B: Importância do Leite Materno

## Group B *Streptococcus* Late-Onset Disease: The Importance of Breast Milk

Filipa Furtado<sup>1,2</sup>, Tânia Carvalho<sup>2</sup>, Catarina Rúbio<sup>2</sup>, Raquel Machado<sup>2</sup>, Florbela Cunha<sup>2</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Área de Pediatria Médica, Hospital de Dona Estefânia - CHLC, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Filipa Furtado, e-mail: filipa.furtado@hvf.pt

### Resumo

A infeção tardia por *Streptococcus* grupo B é rara e tem sido associada a alguns fatores de risco. É descrito o caso de um lactente de um mês e 20 dias, com infeção por *Streptococcus* do grupo B por provável contaminação do leite materno. Internado por febre e irritabilidade, iniciou antibioticoterapia empírica após rastreio séptico. Na hemocultura foi identificado *Streptococcus* do grupo B sensível a ampicilina. No leite materno foi isolado o mesmo agente, pelo que este foi suspenso. Completou 14 dias de ampicilina, com melhoria clínica. Após a mãe cumprir terapêutica com amoxicilina, a cultura do leite materno foi negativa.

O leite materno contaminado por *Streptococcus* grupo B parece ter sido o fator desencadeante da infeção sistémica, sendo fundamental a sua pesquisa e erradicação nas infeções neonatais tardias.

**PALAVRAS-CHAVE:** Infeções Estreptocócicas; Lactente; Leite Materno; *Streptococcus agalactiae*

**KEYWORDS:** Infant; Milk, Human; Streptococcal Infections; *Streptococcus agalactiae*

### Introdução

O *Streptococcus* grupo B (SGB) ou *Streptococcus agalactiae* é uma bactéria Gram positiva comensal do trato genital e gastrointestinal. Nas crianças a colonização da orofaringe é mais comum do que nos adultos.<sup>1</sup> Distinguem-se três tipos de infeção por SGB: Precoce, que ocorre até ao sétimo dia de vida; tardia, que surge entre os 7 e os 89 dias de vida; e muito tardia, entre os 3 e os 6 meses.<sup>1,2</sup> Após a implementação do rastreio pré-natal e da quimioprofilaxia intraparto, a

incidência da infeção neonatal precoce teve uma diminuição significativa (65-80%).<sup>3,4</sup> O mesmo não se verificou com a infeção tardia, que se tem mantido estável ao longo dos anos (0,10-0,24/1000).<sup>1,2</sup>

As apresentações clínicas mais comuns da forma tardia são a bacteriemia/sépsis sem foco (65%) e a meningite (30%), embora estejam descritas outras manifestações que incluem pneumonia, celulite e infeções osteoarticulares.<sup>1,4</sup> A mortalidade associada é de cerca de 2%.<sup>4</sup> e o serótipo III é responsável por cerca de 90% destas infeções.<sup>5,6</sup>

Ao contrário da infecção precoce, na infecção tardia a SGB o mecanismo etiopatogénico permanece desconhecido. Têm sido relatados alguns fatores de risco como prematuridade, sépsis neonatal precoce e internamento em cuidados intensivos.<sup>1</sup> A ingestão de leite materno (LM) contaminado está descrita como causa de infecção tardia ou recorrente,<sup>5,7,8</sup> embora esta associação não seja consensual.<sup>2,9</sup>

## ▲ Caso Clínico

Lactente de um mês e 20 dias, género masculino. Dos antecedentes familiares destacava-se mãe com prolactinoma (sem terapêutica durante ou após a gravidez). A gestação foi vigiada, sem intercorrências. A pesquisa de SGB no exsudado vaginal/retal foi negativa às 37 semanas. Parto espontâneo às 40 semanas, com rotura de membranas intraparto. Índice de Apgar 9 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto. O recém-nascido (RN) apresentava somatometria adequada à idade gestacional, com peso ao nascimento de 3,300 kg (P15-50), comprimento de 51 cm (P50-85) e perímetro cefálico de 35,8 cm (P50-85). Sem intercorrências no período neonatal, com evolução estatura-ponderal e desenvolvimento psicomotor adequados. Vacinas de acordo com o Programa Nacional de Vacinação. Em aleitamento materno exclusivo.

Por apresentar irritabilidade e choro persistente com algumas horas de evolução foi levado ao Serviço de Urgência. À entrada apresentava choro irritado, febre (39,1°C temperatura timpânica), taquicardia e fontanela anterior normotensa, sem outras alterações significativas. Foi efetuado o rastreio séptico que revelou hemoglobina de 9,1 g/dL, leucócitos de  $32,3 \times 10^9/\mu\text{L}$  (65% neutrófilos) e proteína C-reativa (PCR) de 10,7 mg/dL (0,06-1,00 mg/dL). A gasimetria, provas de coagulação, função renal e hepática encontravam-se dentro dos valores da normalidade. A análise sumária de urina, por punção supra-púbica, não tinha alterações. A punção lombar foi traumática.

Considerado o diagnóstico de sépsis decidiu-se internamento e iniciou antibioticoterapia empírica com ampicilina (200 mg/kg/dia) e cefotaxima (200 mg/kg/dia). Teve boa evolução clínica e normalização dos parâmetros laboratoriais. O exame bacteriológico

da urina e LCR foram estéreis. Foi identificado SGB na hemocultura, sensível à penicilina/ampicilina, pelo que suspendeu a terapêutica com cefotaxima.

Apesar de a mãe não apresentar sinais de mastite e o aspeto macroscópico do LM ser o habitual, foi efetuado exame microbiológico, tendo-se isolado SGB com perfil de resistência semelhante ao SGB encontrado na hemocultura. Suspendeu-se o aleitamento materno. A mãe foi medicada com amoxicilina 3 g/dia, durante 10 dias, após o que repetiu o exame bacteriológico do LM que foi negativo. Por opção materna, o LM não foi reintroduzido.

O doente completou 14 dias de ampicilina por via endovenosa e teve alta. Manteve vigilância na consulta de Pediatria sem novas intercorrências infecciosas, mantendo evolução estatura-ponderal e desenvolvimento psicomotor adequados.

## ▲ Discussão

A infecção por SGB continua a ser uma causa importante de morbidade e mortalidade no período neonatal.<sup>3</sup> A fisiopatologia da infecção tardia não está completamente esclarecida e mantém-se controversa. Uma das hipóteses mais aceite baseia-se na existência de um ciclo, em que a colonização da orofaringe do lactente leva à contaminação do LM nos ductos lácteos. Posteriormente, o efeito de pressão negativa causado pela sucção, associado à estase de LM nos ductos, vai predispor à proliferação do SGB e aumentar a probabilidade de infecção por translocação (Fig. 1).<sup>4,10</sup> Este processo pode ocorrer na presença, ou ausência de mastite.<sup>4</sup>

Neste caso a contaminação do LM parece ter sido o fator desencadeante, visto não se terem identificado outros fatores de risco associados. O perfil de resistência antibiótica concordante entre o SGB identificado no sangue e no LM são a favor de se tratar da mesma estirpe, no entanto, só por serotipagem se poderia fazer esta confirmação. Nestas situações persiste sempre a dúvida sobre o evento inicial, se foi a colonização da orofaringe do lactente ou a contaminação do LM. Atualmente não se pode afirmar que o leite materno é o vetor de transmissão enquanto não houver um estudo longitudinal, prospetivo, que



FIGURA 1. Patogênese da infecção neonatal tardia por SGB através do LM contaminado.

determine a cronologia da colonização da orofaringe em relação à contaminação do LM.<sup>5</sup> Porém, está claro que o LM funciona como fator amplificador para infecção tardia ou recorrente por SGB.<sup>5,8</sup>

Tal como no caso descrito, o tratamento inicial é empírico, devido à forma inespecífica de apresentação. Para o SGB o antibiótico de eleição continua a ser a penicilina/ampicilina, dado o baixo número de resistências e o seu perfil de segurança.<sup>1</sup> Assim, após identificação do agente a antibioticoterapia deve ser ajustada de acordo com o teste de sensibilidade, evitando terapêuticas de largo espectro, com possíveis efeitos adversos e custos associados. Comprovado o isolamento de SGB no LM deve ser instituído tratamento à mãe, mesmo não havendo sinais de mastite.<sup>11</sup> Neste caso a mãe optou por não manter o aleitamento, mas estando o LM estéril, este poderia ter sido reiniciado.<sup>6,11</sup>

O caso clínico apresentado alerta para uma causa rara de sépsis tardia a SGB, que não pode deixar de ser pesquisada. O LM contaminado é um fator predisponente e deve ser tido em conta na infecção tardia ou recorrente de forma a evitar re-infecção e as morbidades associadas.<sup>1</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Sassi L. Group B streptococcal infections. *Pediatr Rev.* 2012;33:219-24.
2. Berardi A, Rossi C, Lugli L, Creti R, Bacchi Reggiani ML, et al. Group B streptococcus late-onset disease: 2003-2010. *Pediatrics.* 2013; ;131e361-8.
3. Tumbaga PF, Philip AG. Perinatal Group B Streptococcal Infections: Current Status and Future Directions. *Neoreviews.* 2013;14:e306-16.
4. Burianová I, Paulová M, Cermák P, Janota J. Group B streptococcus colonization of breast milk of group B streptococcus positive mothers. *J Hum Lact.* 2013;29:586-90.
5. Filleron A, Lombard F, Jacquot A, Jumas-Bilak E, Rodière M, Cambonie G, et al. Group B streptococci in milk and late neonatal infections: an analysis of cases in the literature. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2014; 99:F41-7.
6. Gagneur A, Héry-Arnaud G, Croly-Labourdette S, Gremmo-Feger G, Vallet S, Sizun J, et al. Infected breast milk associated with late-onset and recurrent group B streptococcal infection in neonatal twins: A genetic analysis. *Eur J Pediatr.* 2009;168:1155-8.
7. Soukka H, Rantakokko-Jalava K, Vähäkuopus S, Ruuskanen O. Three distinct episodes of GBS septicemia in a healthy newborn during the first month of life. *Eur J Pediatr.* 2010;169:1275-7.
8. Brandolini M, Corbella M, Cambieri P, Barbarini D, Sasser D, Stronati M, et al. Late-onset neonatal group B streptococcal disease associated with breast milk transmission: molecular typing using RAPD-PCR. *Early Hum Dev.* 2014;90:S84-6.
9. Berardi A, Rossi C, Guidotti I, Zucchini A, De Carlo L, Ferrari F. Letter: Group B streptococci in milk and neonatal colonisation. *Arch Dis Child.* 2013;99:395.
10. Dinger J, Müller D, Pargac N, Schwarze R. Breast milk transmission of group B streptococcal infection. *Ped Infect Dis J.* 2002;21: 567-8.
11. Jawa G, Hussain Z, da Silva O. Recurrent Late-Onset Group B Streptococcus Sepsis in a Preterm Infant Acquired by Expressed Breastmilk Transmission: A Case Report. *Breastfeed Med.* 2013;8:134-6.

# Intervenção Coronária Percutânea Eletiva Complicada por Rotura Coronária

## *Elective Percutaneous Coronary Intervention Complicated by Coronary Rupture*

Carlos Galvão Braga, Juliana Martins, Carina Arantes, Glória Abreu, João Costa, Jorge Marques

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Cardiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Carlos Galvão Braga, e-mail: carlos.galvaobraga@gmail.com

## ■ Resumo

Trata-se de um breve artigo acerca de rotura arterial coronária, uma complicação rara da intervenção percutânea programada, com incidência que varia entre 0,1 a 3% das intervenções coronárias percutâneas, que exige terapêutica emergente pelo risco de tamponamento cardíaco, enfarte agudo do miocárdio e morte (taxas de incidência são respetivamente de 63%, 50% e 19%). Descrevemos o caso clínico de um doente com rotura coronária tratada com sucesso, após implantação de um *stent graft*. Este caso clínico evidencia a necessidade de resposta imediata a complicações, que embora sejam raras acontecem.

**PALAVRAS-CHAVE:** Intervenção Coronária Percutânea; Rotura; Vasos Coronários

**KEYWORDS:** Coronary Vessels; Percutaneous Coronary Intervention; Rupture

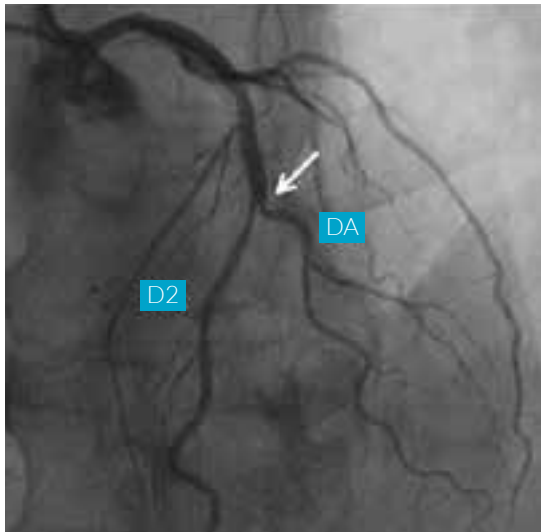
## ▲ Introdução

A rotura arterial coronária é uma complicação rara mas potencialmente fatal da intervenção coronária percutânea (ICP), podendo resultar em tamponamento pericárdico e instabilidade hemodinâmica rapidamente progressiva.<sup>1-3</sup>

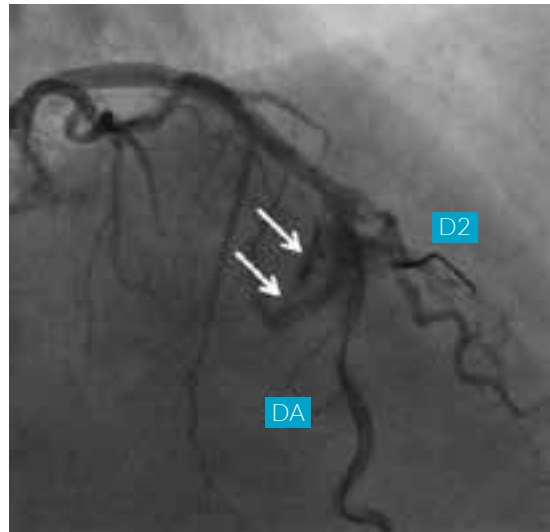
## ▲ Caso Clínico

Um homem de 69 anos de idade com antecedentes de enfarte agudo do miocárdio com elevação do segmento ST na parede inferior e tratamento através de ICP primária da artéria coronária direita com implantação de *stent* revestido com fármaco, foi

referenciado para realização de ICP eletiva de uma estenose calcificada de 90% no segmento médio da artéria descendente anterior, envolvendo a bifurcação com a segunda diagonal (lesão Medina [0,1,1]), como apresentado na Fig. 1. Desta forma, decidiu-se iniciar o procedimento, avançando uma guia BMW® para o leito distal da artéria descendente anterior e outra guia BMW® para o ramo diagonal. De seguida, procedeu-se à pré-dilatação do ramo principal com um balão Trek® 2,5 x 15 mm e tentou-se implantar um *stent* revestido com fármaco (Resolute Integrity® 2,75 x 22 mm) sem sucesso, por impossibilidade de cruzar a estenose com o *stent*. Repetiu-se a pré-dilatação, desta vez com balão não complacente Trek® 2,75 x 15 mm a elevadas atmosferas. Subitamente,

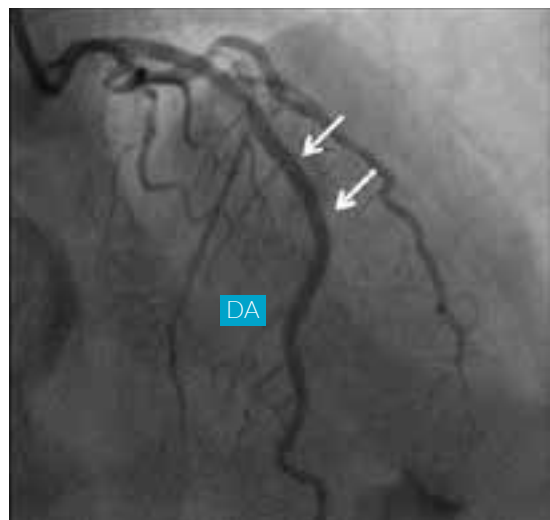


**FIGURA 1.** Angiografia coronária evidenciando uma lesão calcificada de 90% no segmento médio da artéria descendente anterior, a envolver a bifurcação com a segunda diagonal.



**FIGURA 2.** Perfuração grau III de Ellis (perfuração  $\geq 1$  mm em diâmetro com extravasamento de contraste para o pericárdio ou uma cavidade) após insuflação de um balão não complacente a elevadas atmosferas.

verificou-se rotura do balão não complacente e da artéria descendente anterior, com extravasamento de contraste em jato para o pericárdio (setas, Fig. 2). Com o intuito de selar o local da rotura (perfuração tipo III de Ellis), o *stent* revestido previamente utilizado foi implantado com insuflação do balão de *stent* durante 10 minutos. Concomitantemente, administrou-se sulfato de protamina para reverter o efeito da heparina. Apesar disso, o extravasamento de contraste para o pericárdio persistiu, pelo que se procedeu à implantação de um *stent* recoberto GraftMaster® de 3,0 x 19 mm no mesmo local, com selagem completa da rotura (Fig. 3). Como consequência, o ramo diagonal foi ocluído, resultando num enfarte pós-procedimento. A imagem fluoroscópica final evidencia um derrame pericárdico circunferencial, como mostra a Fig. 4. O ecocardiograma transtorácico urgente confirmou esse achado e excluiu tamponamento pericárdico. Quarenta e oito horas mais tarde, o doente teve um episódio de fibrilhação auricular de *novo* associado a instabilidade hemodinâmica de difícil controlo, tendo sido realizada pericardiocentese com drenagem de 50 mL de líquido serohemático. Poucos minutos depois, verificou-se reversão a ritmo sinusal e estabilização clínica progressiva. O doente teve alta com função ventricular esquerda conservada e alterações de novo da contratilidade na parede lateral.

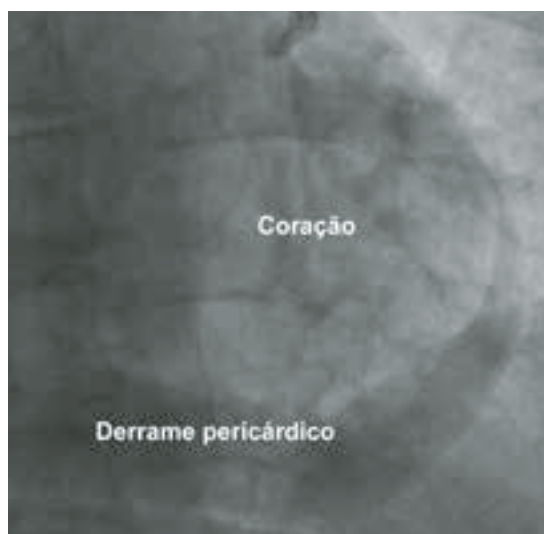


**FIGURA 3.** Angiografia coronária após implantação do *stent* recoberto GraftMaster®, com selagem completa da rotura arterial coronária e perda do ramo diagonal (setas).

## Discussão

O tratamento de lesões coronárias em bifurcações com balões não complacentes a elevadas atmosferas deve ser realizado com precaução. No caso de ocorrer uma perfuração coronária grau III, é lícito utilizar um *stent* para tentar salvar o ramo secundário, embora esta técnica seja eficaz apenas numa minoria dos doentes.<sup>1-3</sup>





**FIGURA 4.** Imagem fluoroscópica final com retenção de contraste a evidenciar derrame pericárdico circunferencial.

**PUBLICADO:** Galvão Braga C, Martins J, Arantes C, Abreu G, Costa J, Marques J. Elective percutaneous coronary intervention complicated by coronary rupture. *Rev Port Cardiol.* 2015;34:217-8.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Shimony A, Zahger D, Van Straten M, Shalev A, Gilutz H, Ilia R, et al. Incidence, risk factors, management and outcomes of coronary artery perforation during percutaneous coronary intervention. *Am J Cardiol.* 2009;104:1674-7.
2. Costa RA, Lansky AJ, Abizaid A, Müller R, Tsuchiya Y, Mori K, et al. Angiographic results of the first human experience with the Biolimus A9 drug-eluting stent for de novo coronary lesions. *Am J Cardiol.* 2006;98:443-6.
3. Al-Lamee R, Ielasi A, Latib A, Godino C, Ferraro M, Mussardo M, et al. Incidence, predictors, management, immediate and long-term outcomes following grade III coronary perforation. *JACC Cardiovasc Interv.* 2011;4:87-95.

# Listeriose Invasiva em Imunocompetente, Associação Rara com Prognóstico Reservado

## *Invasive Listeriosis in an Immunocompetent Patient: Rare Association with a Reserved Prognosis*

Miguel Araújo, Francisca Frade, Manuel Costa Matos

AFILIAÇÃO:

Serviço de Atendimento Permanente, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Miguel Araújo, e-mail: miguel.m.araujo@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A listeriose é infrequente e característica de grupos populacionais de risco (idosos, imunossuprimidos, grávidas, etc.), embora se verifique um aumento da sua incidência nos últimos anos. Na sua forma invasiva, é rara em indivíduos imunocompetentes. Apresenta-se o caso de um homem de 43 anos, saudável, que recorreu aos serviços médicos por vômitos e febre, tendo sido medicado sintomaticamente por suspeita de gastroenterite aguda. Por agravamento sintomático com parestesias do membro superior esquerdo, desequilíbrio, cefaleia e alteração da visão ao quarto dia de evolução, é reobservado, verificando-se evolução rápida com instabilidade hemodinâmica e necessidade de suporte invasivo ventilatório e cardíaco, pelo que foi transferido para uma Unidade de Cuidados Intensivos com a suspeita de meningoencefalite, tendo sido diagnosticadas meningo-encefalite, bacteremia e miocardite a *Listeria monocytogenes*.

**PALAVRAS-CHAVE:** Imunocompetência; Listeriose; *Listeria monocytogenes*

**KEYWORDS:** Immunocompetence; Listeriosis; *Listeria monocytogenes*

### ▲ Introdução

A listeriose é infrequente e característica de grupos populacionais de risco (idosos, imunossuprimidos, grávidas, etc.), embora se verifique um aumento da sua incidência nos últimos anos. Na sua forma invasiva, é rara em indivíduos imunocompetentes.

### ▲ Caso Clínico

Homem, 43 anos, caucasiano, ex-fumador sem outros antecedentes pessoais relevantes, nomeadamente fatores de imunossupressão conhecidos.

Recorreu inicialmente ao Atendimento Permanente (AP) por febre (38°C) e vômitos com algumas horas de evolução, sem outra sintomatologia. Da observa-

ção destacava-se apenas aumento da frequência dos ruídos hidroaéreos à auscultação abdominal. Realizou análises (sem quaisquer alterações a realçar) e teve alta, medicado com domperidona. Pela manutenção dos sintomas regressou após 48 h, mantendo exame objetivo sobreponível; reavaliação analítica revelava neutrofilia discreta com 86% de neutrófilos e proteína C-reativa (PCR) de 2,64 mg/dL, sem outros desvios; após terapêutica sintomática e hidratação com subsequente melhoria subjetiva, teve de novo alta com recomendações gerais e antiemético, pela suspeita de gastroenterite aguda.

No dia seguinte, dado agravamento do quadro com parestesias do membro superior esquerdo, desequilíbrio, cefaleia e alteração da visão retornou ao AP, apurando-se do exame objetivo hemiparesia esquerda, ptose palpebral e impossibilidade de abdução olho ipsilaterais além de rigidez da nuca e petéquias no tronco e membros superiores. Repetiu análises que revelaram aumento dos parâmetros inflamatórios (leucocitose de  $13 \times 10^9/L$  e PCR de 7 mg/dL), e realizou tomografia computadorizada (TC) cranioencefálica (sem evidência de lesões vasculares agudas ou lesão ocupando espaço); durante a execução da mesma ocorreu episódio de taquicardia supraventricular seguido de edema agudo do pulmão com necessidade de intubação orotraqueal e suporte ventilatório dada refratariedade a medidas terapêuticas instituídas, pelo que foi transferido para a Unidade de Cuidados Intensivos (UCI) do hospital da área de residência. Assumido o diagnóstico de meningoencefalite, iniciou empiricamente antibioterapia com ceftriaxone.

À admissão na UCI foram efetuadas colheitas para microbiologia incluindo líquido cefalorraquidiano (LCR) (límpido, com 120 células/ $\mu L$  das quais 55% neutrófilos, proteínas 211 mg/dL, glicose 104 mg/dL (43% em relação ao sangue) e lactato 6,38 mmol/L). Dos restantes exames complementares realizados destacam-se análises com leucocitose  $16,9 \times 10^9/L$ , neutrofilia 90%, PCR 8,7 mg/dL, VIH negativo, troponina 19,16 ng/mL e proBNP 3626 pg/mL, ECG em ritmo sinusal sem outras alterações, além de ecocardiograma sumário com hipocinesia difusa e má função ventricular esquerda. Pela rápida evolução em

choque, foi efetuada monitorização hemodinâmica com sistema PiCCO®, sugestiva de choque cardiogénico, tendo iniciado suporte aminérgico com dobutamina; foi contactado centro de referência para Cardiologia de Intervenção e o doente submetido a cateterismo (sem lesões) e ventriculografia (fração de ejeção 26%), sendo então admitidas as hipóteses de meningoencefalite e miocardite virais, pelo que iniciou terapêutica com aciclovir.

Apesar da melhoria inicial do ponto de vista hemodinâmico, permitindo desmame aminérgico às 24 h e sedativo às 48 h, permaneceu com score Glasgow 3. Ao terceiro dia de internamento na UCI foi isolada *Listeria monocytogenes* em hemoculturas e no líquido cefalorraquidiano (LCR), alterando-se de imediato a terapêutica dirigida para ampicilina e gentamicina (suspensa por toxicidade renal). Pela depressão de estado de consciência mantida, realizou ainda eletroencefalograma (EEG) (eletrogénese de muito baixa amplitude, sem atividade paroxística, aspetos sugestivos de disfunção cerebral grave e de mau prognóstico) e repetiu TC (a relevar sinais de hidrocefalia ativa com dilatação moderada difusa do sistema ventricular supratentorial e apagamento parcial do IV ventrículo, sem lesões expansivas a este nível, edema transeptal e pequeno componente com densidade de partes moles a preencher o corno occipital esquerdo sugestivo de exsudado inflamatório). Apesar de medidas, manteve agravamento neurológico com ausência de reflexos do tronco e analítico com subida mantida da PCR (atingindo o pico de 41,4 mg/dL ao quinto dia de internamento na UCI), natremia (158 mmol/L ao quinto dia) e função renal (creatinina 4,15 mg/dL e ureia 126 ao sexto dia), acabando por falecer ao sexto dia de internamento.

## ▲ Discussão

Infeção por *L. monocytogenes* é uma causa rara de doença no indivíduo imunocompetente, sendo a grande maioria dos casos em grupos de risco, nomeadamente durante a gravidez/período neonatal, população idosa e imunossuprimidos. Apesar da incidência ser baixa, vários autores defendem que esta

tem vindo a aumentar, constituindo um problema de saúde emergente, em parte explicado pelo crescimento da população idosa e pela melhoria dos cuidados de saúde elevando a sobrevivência de doentes com patologia crónica/fatores de imunossupressão.<sup>1,2</sup> Tipicamente está relacionada com intoxicações alimentares através da ingestão de produtos contaminados, apresentando-se mais comumente com diarreia, muitas vezes integrada num quadro de febre, náuseas e vômitos facilmente confundível com outras causas de gastroenterite.<sup>3</sup> No entanto, formas invasivas (bacteremia, envolvimento do sistema nervoso central (SNC) e transmissão materno-fetal) estão descritas, principalmente nos grupos supra-mencionados, acarretando pior prognóstico pela sua maior gravidade. O diagnóstico está dependente do crescimento do agente em meios culturais, uma vez que não existem marcadores serológicos validados; em caso de envolvimento do SNC o LCR é normalmente caracterizado por pleocitose com aumento moderado das proteínas, sendo que a glicose pode estar normal ou diminuída (pior prognóstico). O tratamento eficaz depende do diagnóstico precoce e da instituição de cobertura antibiótica adequada, nomeadamente ampicilina (possivelmente associada a gentamicina pelo seu efeito sinérgico), mesmo assim com taxas de mortalidade perto dos 20-30%.<sup>4</sup>

Neste caso apresentamos um homem de 43 anos, sem antecedentes pessoais relevantes ou fatores de imunossupressão conhecidos que após quadro de febre e vômitos com 3 dias de duração, inicialmente sem apresentar alterações ao exame objetivo ou em avaliações analíticas, regressa aos cuidados de saúde por agravamento da situação com défices neurológicos de novo e rápida evolução em instabilidade hemodinâmica e choque cardiogénico, com isolamento de *L. monocytogenes* em hemoculturas e LCR, em contexto de forma invasiva de listeriose com provável ponto de partida gastrointestinal.

Apesar do desenvolvimento da situação ir ao encontro do descrito na literatura, tal não seria o mais esperado dado tratar-se de um indivíduo previamente saudável. Além disso, miocardite secundária a este agente é rara,<sup>5</sup> ainda mais em casos sem evidência de endocardite concomitante.<sup>6</sup> Outras dúvidas sur-

gem quanto ao mecanismo de disfunção miocárdica observada, podendo este ser no enquadramento de miocardite ou atordoamento miocárdico neurogénico<sup>7</sup> a condicionar choque cardiogénico em doente com meningoencefalite/romboencefalite por *L. monocytogenes*; no entanto, tal distinção não influenciaria o plano terapêutico para este doente. Destacamos a importância deste caso não só pela raridade do mesmo em doentes imunocompetentes, mas sobretudo por representar uma patologia que tem apresentado uma incidência crescente mantendo a sua mortalidade elevada, motivo pelo qual devemos estar sempre alerta para a identificação destes casos e intervenção terapêutica precoce.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Denny J, Mclauchlin J. Human *Listeria monocytogenes* infections in Europe - an opportunity for improved European surveillance. *Euro Surveill.* 2008;13: 8082.
2. Muñoz P, Rojas L, Bunsow E, Saez E, Sánchez-Cambronero L, Alcalá L, et al. Listeriosis: An emerging public health problem especially among the elderly. *J Infect.* 2012;64:19-33.
3. Hernandez-milian A, Payeras-cifre A. What is new in listeriosis? *Biomed Res Int.* 2014;2014:358051
4. Julián A, Jiménez a A, De górgolas M, Fernández R, Fernández ML. Infecciones por *Listeria monocytogenes* en el adulto. Aspectos clínicos y microbiológicos de una enfermedad cambiante. *Enferm Infecc Microbiol Clín.* 2001;19:297-303.
5. Haddad F, Berry G, Doyle RL, Martineau P, Leung TK, Racine N. Active bacterial myocarditis: a case report and review of the literature. *J Heart Lung Transplant.* 2007;26:745-9.
6. Ladani AP, Biswas A, Vaghasia N, Generalovich T. Unusual presentation of listerial myocarditis and the diagnostic value of cardiac magnetic resonance. *Tex Heart Inst J.* 2015;42:255-8.
7. Ruggieri F, Cerri M, Beretta L. Infective rhomboencephalitis and inverted Takotsubo: neurogenic-stunned myocardium or myocarditis? *Am J Emerg Med.* 2014;32:191.e1-3.

# Melanoma da Cavidade Oral, Caso Clínico: Tratamento Cirúrgico e Reconstrução

## Oral Malignant Melanoma, Case Report: Surgical Treatment and Reconstruction

Miguel Vilares

AFILIAÇÃO:

Unidade de Medicina Dentária e Cirurgia Facial, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Miguel Vilares, e-mail: miguel.silva@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Doente assintomática, edêntula total, portadora de prótese total.

Lesões pigmentadas da mucosa do palato com extensão ao vestibulo e lábio superior; sem adenopatias cervicais palpáveis. A biópsia revelou tratar-se de um melanoma maligno.

Estadiamento com tomografia computadorizada cranioencefálica, cervico-toraco-abdomino-pélvica e tomografia por emissão de positrões. Tratamento cirúrgico agressivo com maxilectomia total bilateral, com esvaziamento cervical bilateral, radical modificado tipo III. A reconstrução baseou-se no retalho antebraqueal esquerdo, microanastomosado aos vasos cervicais.

O resultado anátomo-patológico foi de melanoma maligno, tipo nodular, sem invasão óssea, com dois gânglios metastáticos.

Esteticamente e funcionalmente bem, foi submetida, posteriormente, a radioterapia.

Atualmente bem, em consultas de *follow-up*, com tomografias computadorizadas semestrais.

**PALAVRAS-CHAVE:** Melanoma; Neoplasias da Boca; Retalhos Cirúrgicos

**KEYWORDS:** Melanoma; Mouth Neoplasms; Surgical Flaps

### ▲ Introdução

O melanoma maligno da cavidade oral é uma neoplasia agressiva, com mau prognóstico, rara e originada a partir da proliferação de melanócitos malignos da mucosa. Representando 8-15% de todos os melano-

mas malignos da região da cabeça e pescoço e representam menos de 1% de todos os melanomas.<sup>1,2</sup>

O melanoma oral foi descrito pela primeira vez por Lincoln, em 1880 e surge a partir de uma proliferação descontrolada dos melanócitos residentes na camada basal do epitélio de revestimento oral.

O tratamento para esta neoplasia tem sido a excisão cirúrgica, apesar de haver controvérsias no que diz respeito à margem de segurança, podendo utilizar-se de quimioterapia e imunoterapia como coadjuvantes.<sup>2</sup>

## ▲ Caso Clínico

Trata-se de uma doente do sexo feminino, com 70 anos de idade, que recorre à consulta, no dia 20 de abril de 2015, por apresentar lesão pigmentada do palato, cuja data de início é desconhecida. Os antecedentes pessoais e familiares são irrelevantes para o caso; hipertensão arterial (HTA), ansiedade, sem medicação relevante, sem alergia a medicamentos e sem hábitos tabágicos e/ou etanólicos.

Exame intra-oral com lesão pigmentada em toda a extensão da mucosa do palato duro e do palato mole (Fig. 1), com extensão ao vestíbulo e lábio superior; edêntula total, com próteses superior e inferior totais; sem lesões traumáticas e sem gânglios cervicais palpáveis.

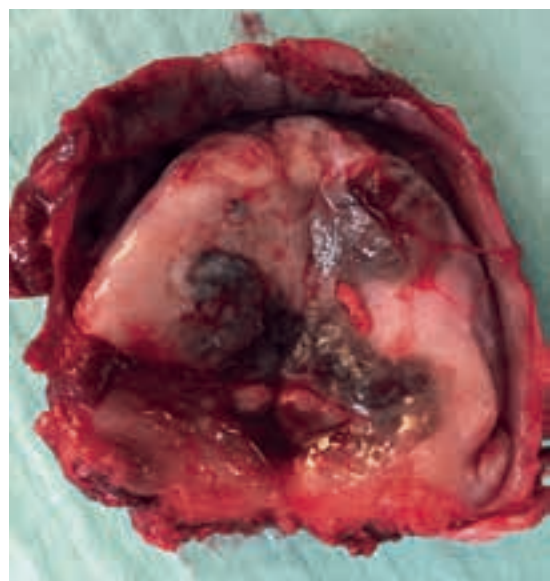
Baseado no exame objetivo, várias hipóteses de diagnóstico foram colocadas<sup>1</sup>:

- Melanoma maligno
- Tatuagem amálgamas (argirose focal)
- Mácula melanótica
- *Nevus* mucosa oral
- Melanoacantoma
- Pigmentação oral
- Sarcoma de Kaposi
- Doença de Peutz-Jeghers

Em relação às tatuagens das amálgamas, a doente era edêntula total há mais de 10 anos; a mancha melanótica é mais comum no vermelho do lábio; os *nevus* orais são muito raros, mais frequentes no sexo feminino e podem representar lesões precursoras do melanoma; o melanoacantoma tem um crescimento rápido e não está relacionado com o aparecimento do melanoma. A pigmentação da cavidade oral é secundária a reações inflamatórias por exposição a metais e tabaco; drogas relacionadas: estrogénio, 5-fluorouracilo, cetoconazol e minoci-



**FIGURA 1.** Exame intraoral, com lesões pigmentadas do palato.



**FIGURA 2.** Peça cirúrgica de maxilectomia bilateral.

clina; o sarcoma de Kaposi caracteriza-se por lesões não violáceas e em doentes imunocomprometidos. A doença de Peutz-Jeghers foi afastada por não existirem outras lesões em outros locais.<sup>1,2</sup>

Para o diagnóstico conclusivo, foi efetuada uma biópsia da cavidade oral, palato e lábio; ambas evidenciaram um melanoma maligno, ulcerado.

Os exames de estadiamento efetuados, tomografia computadorizada cranioencefálica (TC-CE), TC cervico-toraco-abdomino-pélvica e tomografia por emissão de positrões (PET),<sup>3</sup> demonstraram tratar-se de uma doença localizada ao palato, sem invasão óssea



**FIGURA 3.** Levantamento do retalho antebraqueal.



**FIGURA 4.** Região dadora do antebraço esquerdo. O pós-operatório decorreu sem complicações (Fig. 5).



**FIGURA 5.** Pós-operatório; neo-palato.



**FIGURA 6.** Pós-operatório tardio.

e sem disseminação secundária à distância, nem envolvimento ganglionar cervical.

Tratando-se do melanoma maligno das mucosas, uma entidade muito agressiva, cujo estadiamento se inicia no estadio III,<sup>4</sup> o tratamento deverá ser a cirurgia radical, com base na excisão total da lesão e controlo cervical. A cirurgia efetuada foi uma maxilectomia total bilateral (Fig. 2), com esvaziamento cervical, bilateral, radical modificado tipo III.

A reconstrução do “neo palato” foi efetuada com um retalho antebraqueal esquerdo (Fig. 3), microanastomosado aos vasos cervicais.

A região dadora do antebraço foi encerrada com um enxerto de pele, colhido da coxa esquerda (Fig. 4).

Terminou com uma traqueotomia transitória e encaminhamento para a Unidade de Cuidados Intensivos, onde foi controlada a viabilidade do retalho.<sup>5</sup>

O resultado anátomo-patológico foi de melanoma maligno tipo nodular, sem invasão óssea; espessura de 6 mm; sem ulceração; excisão completa (6 mm da margem posterior, 14 mm da margem lateral esquerda, 15 mm da margem lateral direita, 15 mm da margem anterior); metástase em nível II direito, com extensão extra-capsular; gânglio linfático intra-nodal no nível V direito. Estadiamento T4aN1, estadio IVA.<sup>6</sup> Posteriormente foi submetida a radioterapia<sup>7-9</sup> da cavidade oral e das cadeias ganglionares.

Atualmente em *follow-up* na consulta, devendo ser feitos TCs de controlo, CE e CTAP, semestralmente.

## ▲ Conclusão

Os melanomas da cavidade oral são, por vezes, difíceis de diagnosticar, atendendo ao uso frequente de próteses dentárias que impedem a visualização direta das lesões; o exame intra-oral cuidadoso é, então, fundamental para um diagnóstico precoce da doença. Trata-se de uma doença extremamente rara (10% dos melanomas da cabeça e pescoço), com um prognóstico muito reservado, atendendo à extensa capacidade de recidiva e metastização, quer cervical, quer cerebral, com uma taxa de sobrevivência aos 10 anos, de 10%.<sup>10</sup> O seu tratamento exige, sempre que possível, um controlo radical local, da lesão e, regional, de possíveis metástases cervicais. A reconstrução deve ser efetuada de maneira a obter um resultado estético e funcional, adequados.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Axéll T, Hedin CA. Epidemiologic study of excessive oral melanin pigmentation with special reference to the influence of tobacco habits. *Scand J Dent Res.* 1982; 90:434-42.
2. Mathur NN. Head and Neck Mucosal Melanomas Medscape. [consultado jun 2015] Disponível em: <http://emedicine.medscape.com/article/853662-overview>.
3. Miranda EP, Gertner M, Wall J, Grace E, Kashani-Sabet M, Allen R, Leong SP. Routine imaging of asymptomatic melanoma patients with metastasis to sentinel lymph nodes rarely identifies systemic disease. *Arch Surg.* 2004;139:831-6; discussion 836-7.
4. Gershenwald JE, Soong SJ, Balch CM; American Joint Committee on Cancer (AJCC) Melanoma Staging Committee. 2010 TNM staging system for cutaneous melanoma...and beyond. *Ann Surg Oncol.* 2010;17:1475-7.
5. Franklin JD, Reynolds VH, Bowers DG Jr, Lynch JB. Cutaneous melanoma of the head and neck. *Clin Plast Surg.* 1976;3:413-27.
6. Pfister DG, Ang KK, Brizel DM, Burtness BA, Busse PM, National Comprehensive Cancer Network, et al. Head and neck cancers, version 2.2013. Featured updates to the NCCN guidelines. *J Natl Compr Canc Netw.* 2013;11:917-23.
7. Harwood AR, Cummings BJ. Radiotherapy for mucosal melanomas. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1982;8:1121-6.
8. Owens JM, Roberts DB, Myers JN. The role of postoperative adjuvant radiation therapy in the treatment of mucosal melanomas of the head and neck region. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;129:864-8.
9. Temam S, Mamelle G, Marandas P, Wibault P, Avril MF, Janot F, et al. Postoperative radiotherapy for primary mucosal melanoma of the head and neck. *Cancer.* 2005;103:313-9.
10. Penel N, Mallet Y, Mirabel X, Van JT, Lefebvre JL. Primary mucosal melanoma of head and neck: prognostic value of clear margins. *Laryngoscope.* 2006;116:993-5.



# Migração Atípica de Banda Gástrica: Primeiro Caso Descrito de Remoção Urgente e Sleeve no Mesmo Tempo Cirúrgico

## *Atypical Gastric Band Migration: First Report About Urgent Removal and Sleeve in the Same Surgical Time*

*José Pedro Pinto, Fernando Manso, Maia da Costa*

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Cirurgia Geral, Hospital de Braga, Braga, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

José Pedro Pinto, e-mail: jose.pedro.pinto@hospitaldebraga.pt

## ■ Resumo

A cirurgia bariátrica é, atualmente, uma das áreas em maior expansão na Cirurgia Geral. O seu desenvolvimento exponencial obrigou a desenvolver técnicas para lidar com complicações que a própria cirurgia bariátrica criou.

As bandas gástricas, particularmente, provaram ser um método puramente restritivo com uma elevada taxa de complicações associada.

A erosão e consequente migração da banda estão descritas em média 22 meses após a cirurgia. Esta complicação, assim como qualquer outra complicação *major* acaba por condenar o doente a uma cirurgia bariátrica de revisão. Habitualmente no nosso Centro, as doentes com necessidade de remoção de banda com falência terapêutica, vêm sendo reintervencionadas em dois tempos. O caso clínico que apresentamos ilustra a exceção a esta regra de conduta. Trata-se da migração completa e atípica de uma banda gástrica para o interior do trato gastrointestinal a condicionar dor abdominal e quadros suboclusivos de repetição. Esta complicação foi resolvida através da mobilização retrograda do cateter, exteriorização da banda pelo orifício de entrada no trato gastrointestinal e ainda, no mesmo tempo cirúrgico, realização da gastrectomia vertical calibrada, removendo o orifício fistuloso iatrogenicamente criado pela migração da banda.

**PALAVRAS-CHAVE:** Gastroplastia; Migração de Corpo Estranho; Obesidade Mórbida/cirurgia; Remoção de Dispositivo

**KEYWORDS:** Device Removal; Foreign-Body Migration; Gastroplasty; Obesity, Morbid/surgery

## Introdução

A cirurgia bariátrica é, atualmente, uma das áreas em maior expansão na Cirurgia Geral. Assumindo-se como uma grande arma no combate à obesidade - epidemia do século XXI, assim definida pela Organização Mundial da Saúde. O seu desenvolvimento exponencial obrigou a desenvolver técnicas para lidar com complicações que a própria cirurgia bariátrica criou.

As bandas gástricas, particularmente, provaram ser um método puramente restritivo com uma elevada taxa de complicações associada. Estudos nos Estados Unidos revelaram perdas de peso abaixo do esperado e altas taxas de complicações associadas à necessidade de cirurgias de revisão em aproximadamente 40% dos casos.<sup>1</sup> O aperfeiçoamento da técnica veio diminuindo as taxas de complicações associadas, segundo estudos na Europa, Estados Unidos e Austrália, contudo complicações graves continuam a verificar-se e levarão à exclusão da banda gástrica, enquanto tratamento de primeira linha da obesidade na Europa. São exemplos destas complicações: Dilatação da bolsa gástrica (11%); erosão/migração da banda (28%) e infecção da banda (1%). Outras complicações menos graves que também podem ocorrer são: Hérnias incisionais (5%), desconexão *port*-cateter (20%) e infecções do *port* (2%).<sup>2,3</sup>

A erosão e consequente migração da banda estão descritas em média 22 meses após a cirurgia.<sup>4</sup> Estudos reportam até 7% de casos de erosão que se acredita que possa ocorrer em resultado de um, ou vários, dos seguintes motivos: Isquemia parietal gástrica pelo aperto excessivo da banda, trauma mecânico do travão da banda gástrica e/ou ainda o trauma térmico da eletrocoagulação à data da sua colocação.<sup>5,6</sup> A verdade é que esta complicação, assim como qualquer outra complicação *major* acaba por condenar a doente a uma cirurgia bariátrica de revisão. Habitualmente no nosso Centro, as doentes com necessidade de remoção de banda com falência terapêutica, vêm sendo reintervencionadas em dois tempos. Inicialmente é efetuada a remoção da banda por via laparoscópica e posteriormente a cirurgia de “redo” em tempo apropriado – deferimento entre 3 a 6 meses entre as cirurgias de remoção e eventual



FIGURA 1. Raio-x: BG aberta no hipogastro.



FIGURA 2. TC: BG intra-delgado.

*sleeve* ou *bypass* gástrico laparoscópicos nos casos com indicação por falência terapêutica.

O caso clínico que apresentamos ilustra a exceção à regra de conduta supra-citada, devido à clínica com que a doente se apresentou no nosso Serviço de Urgência. Trata-se da migração completa e atípica de uma banda gástrica para o interior do trato gastrointestinal a condicionar dor abdominal e quadros suboclusivos de repetição. Esta complicação foi resolvida através da mobilização retrógrada do cateter, exteriorização da banda pelo orifício de entrada no trato gastrointestinal e ainda, no mesmo tempo cirúrgico, realização da gastrectomia vertical calibrada, removendo o orifício fistuloso iatrogenicamente criado pela migração da banda.

Os autores não encontraram na literatura nenhum caso descrito com resolução similar. Ainda assim, acreditam que, conforme o pós-operatório da doente comprova, é possível em casos excepcionais resolver esta complicação através da metodologia descrita.

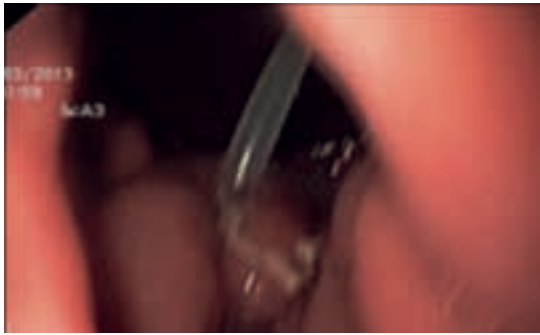


FIGURA 3. EDA: Cateter no lúmen gástrico.

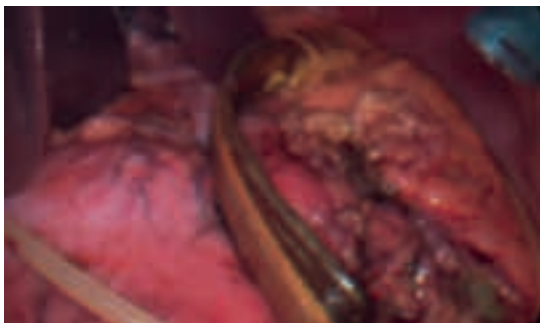


FIGURA 4. Laparoscopia: BG exteriorizada.

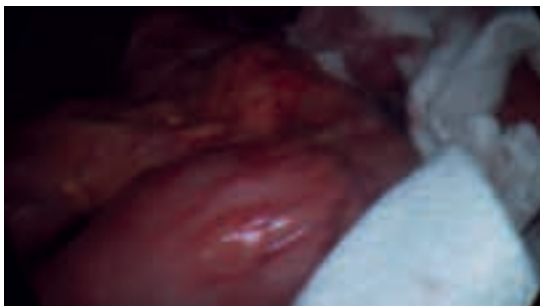


FIGURA 5. Laparoscopia: teste fuga negativo.

## ▲ Caso Clínico

A doente em causa trata-se de uma mulher de 49 anos, com obesidade mórbida (IMC 41), sem outras co-morbilidades de relevo. Em julho 2011 foi submetida a gastrobando-plastia em outra instituição, sem intercorrências conhecidas. Recorreu, pela primeira vez, à urgência do Hospital de Braga (HB), em março de 2012, com sintomas obstrutivos, verificando-se quadro oclusivo do corpo gástrico por deslizamento da banda - *slippage*. Opção cirúrgica, à data, foi a

abertura da banda gástrica, deixando-a no local, para posterior resolução definitiva. Alta sem intercorrências, orientada para a instituição de origem.

Um ano depois (março de 2013), voltou ao Serviço de Urgência do HB por dor abdominal recorrente e novos quadros de suboclusão. O estudo imagiológico começou por revelar, na radiografia abdominal simples, a banda gástrica aberta nos quadrantes inferiores do abdómen (Fig. 1). Posteriormente foi comprovada a sua migração intra-luminal por tomografia computadorizada com contraste endovenoso (Fig. 2) e endoscopia alta (Fig. 3) em que só se conseguia visualizar o fio conetor do *port* à banda gástrica. A doente foi proposta para laparoscopia explorada.

Intra-operatoriamente, foi inicialmente efetuado o isolamento cuidado do cateter junto ao orifício de entrada na grande curvatura. Após uma boa dissecação com instrumento ultrassónico, foi mobilizado retrogradamente, e com movimentos muito suaves, o cateter até voltar a ter a banda no lúmen gástrico. A banda foi então exteriorizada pelo orifício de entrada (Fig. 4) e realizada a gastrectomia vertical calibrada de acordo com a técnica habitual. Por fim, foi efetuado o teste com azul-de-metileno que excluiu eventuais fugas (Fig. 5).

O *sleeve*, para além da indicação formal dado o reganho de peso após abertura da banda e o IMC da doente, permitiu excluir o orifício fistuloso que a própria banda criou pela sua migração intragástrica, junto à grande curvatura do estômago (Fig. 4)

A doente vem sendo seguida multidisciplinarmente no HB (Cirurgia, Endocrinologia/Nutrição), tendo tido a última consulta de Cirurgia, até à data, em abril de 2015 sem queixas de relevo, sem complicações pós-reintervenção e com IMC atual de 24,4.

## ▲ Discussão

O caso descrito demonstra que a possibilidade de resolver a migração da banda e realizar a cirurgia bariátrica restritivo-metabólica subsequente no mesmo tempo cirúrgico pode ser a melhor opção em casos selecionados.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. DeMaria EJ, Sugerman HJ, Meador JG, Doty JM, Kellum JM, Wolfe L, et al. High failure rate after laparoscopic adjustable silicone gastric banding for treatment of morbid obesity. *Ann Surg.* 2001;233:809-18.
2. O'Brien PE, Dixon JB. Lap-band: outcomes and results. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2003;13:265-70.
3. Angrisani L, Furbetta F, Doldi SB, Basso N, Lucchese M, Giacomelli F, et al. Lap Band adjustable gastric banding system: the Italian experience with 1863 patients operated on 6 years. *Surg Endosc.* 2003;17:409-12.
4. Suter M, Giusti V, Héraief E, Calmes JM. Band erosion after laparoscopic gastric banding: occurrence and results after conversion to Roux-en-Y gastric bypass. *Obes Surg.* 2004;14:381-6.
5. Abu-Abeid S, Keidar A, Gavert N, Blanc A, Szold A. The clinical spectrum of band erosion following laparoscopic adjustable silicone gastric banding for morbid obesity. *Surg Endosc.* 2003;17:861-3.
6. Brown WA, Egberts KJ, Franke-Richard D, Thodiyil P, Anderson ML, O'brien PE. Erosions after laparoscopic adjustable gastric banding: diagnosis and management. *Ann Surg.* 2013 ;257:1047-52.

# Miomectomia Laparoscópica: A Propósito de um Caso Clínico

## *Laparoscopic Myomectomy: Case Report*

Margarida Martinho<sup>1,2</sup>, Joana Amaral<sup>1</sup>, Teresa Mascarenhas<sup>1,2</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, CUF Porto Instituto, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Departamento de Ginecologia e Obstetrícia, Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Margarida Martinho, e-mail: margarida.martinho@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A miomectomia laparoscópica é cada vez mais o procedimento cirúrgico indicado para o tratamento de miomas subserosos/intramurais sintomáticos. Os defensores desta abordagem referem como vantagens melhores resultados estéticos, menor dor no pós-operatório, menor tempo de internamento e uma recuperação mais rápida. Outros autores realçam um tempo operatório mais longo, maior perda hemática per-operatória, maior risco de complicações obstétricas como a rotura uterina e a necessidade de morcelação dos miomas uterinos para a sua remoção, como desvantagens desta via de abordagem. É neste contexto que apresentamos e discutimos um caso clínico de uma mulher jovem com mioma subseroso/intramural com 7 cm submetida a miomectomia laparoscópica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Laparoscopia; Leiomioma; Miomectomia Uterina

**KEYWORDS:** Laparoscopy; Leiomyoma; Uterine Myomectomy

### ▲ Introdução

Os miomas uterinos (também conhecidos por fibromas ou leiomiomas) são os tumores pélvicos sólidos benignos mais frequentes, com uma incidência que pode variar de 5 a 80%<sup>1</sup> em função da idade e raça, uma prevalência de 20-40% das mulheres em idade reprodutiva<sup>2</sup> e de 70 a 80% aos 50 anos.<sup>3</sup> Podem ser assintomáticos ou causar sintomas como hemorragia uterina anormal,<sup>2,4</sup> dor,<sup>5</sup> pressão pélvica<sup>6</sup> e ser causa de infertilidade.<sup>7</sup> Os miomas assintomáticos podem não necessitar de tratamento, e tipo de sin-

tomias assim como a sua gravidade dependem do tamanho e da sua localização.<sup>4,7,8</sup>

O tratamento cirúrgico tem sido o tratamento de eleição para os miomas uterinos sintomáticos. Recentemente outras abordagens terapêuticas têm vindo a constituir-se como alternativas a considerar, nomeadamente o tratamento médico. A histerectomia é o tratamento cirúrgico mais eficaz a longo prazo, no entanto em mulheres que pretendem preservar o seu útero/fertilidade, a miomectomia é não só uma alternativa terapêutica possível como é a mais indicada.

Bonney *et al*,<sup>9</sup> descreveram a miomectomia pela primeira vez em 1931 e Semm *et al*,<sup>10</sup> reportaram a primeira miomectomia laparoscópica em 1979. Apesar das modificações introduzidas na técnica e na tecnologia utilizada, o objetivo primordial de remover a lesão preservando a fertilidade e reduzindo a morbidade mantém-se. Por via laparoscópica é possível a remoção de múltiplos miomas e o recurso à morcelação dos miomas, o tamanho deixou de ser um fator limitante.<sup>11-13</sup> No entanto trata-se de uma intervenção com um grau de complexidade elevada sobretudo no caso de miomectomias múltiplas e de miomas de grandes dimensões e com componente intramural significativo. Mais recentemente a controvérsia gerada em torno das complicações relacionadas com a morcelação, nomeadamente no que concerne ao risco de implantação peritoneal ou incisional de células

do mioma ou com a disseminação de células malignas no caso de um sarcoma oculto,<sup>14</sup> veio acrescentar-se às preocupações de alguns autores quanto ao risco de complicações obstétricas, impacto na capacidade reprodutiva e risco de recorrência de miomas.

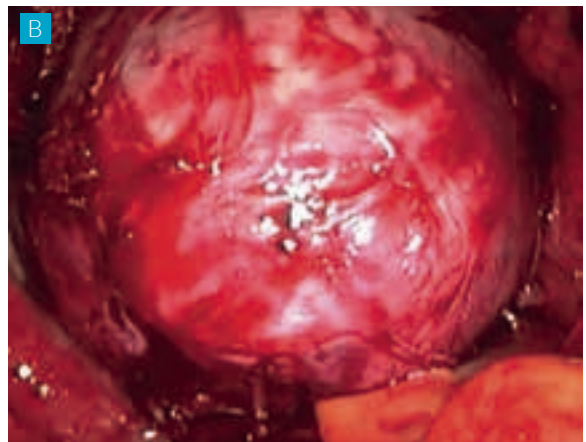
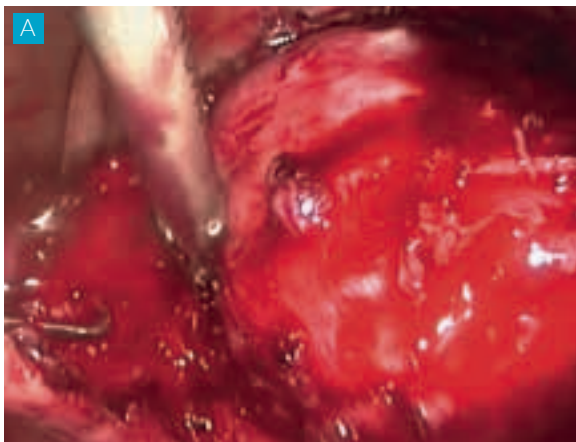
Têm vindo a realizar-se vários estudos randomizados que comparam os resultados da miomectomia laparoscópica com a laparotômica quanto a variáveis peri-operatórias, resultados reprodutivos e recorrência da lesão, e foi publicada recentemente uma revisão da literatura acerca do tema em que se refere que os estudos sugerem que a abordagem laparoscópica é uma alternativa aceitável à abordagem por laparotomia com as vantagens da laparoscopia e apresenta resultados similares em termos de complicações, recorrência, qualidade de vida pós-operatória e taxa de gravidez subsequente.<sup>15</sup>



**FIGURA 1.** Mioma subseroso/intramural.



**FIGURA 2.** Incisão superfície uterina e identificação do plano de clivagem.



**FIGURA 3.** Enucleação do mioma.

## ▲ Caso Clínico

Paciente de 34 anos sem queixas ginecológicas, saudável, nuligesta, sem antecedentes ginecológicos e obstétricos de relevo, medicada com contraceptivo oral.

Recorre, para esclarecimento e avaliação das opções terapêuticas, à consulta de Ginecologia do CUF Porto Instituto pela primeira vez em julho de 2013, após achado de mioma com 4,8 x 5,1 cm localizado na face póstero-lateral direita predominantemente subseroso com componente intramural inferior a 50%, moderadamente vascularizado em ecografia pélvica transvaginal (ECOTV) realizada em contexto de consulta de rotina com o seu médico assistente.

No contexto após esclarecimento das opções terapêuticas disponíveis, considerando que a paciente estava assintomática e que se tratava de um mioma com componente subseroso predominante, opta-se por atitude expectante e vigilância clínica e ecográfica.

A paciente mantém contraceção oral e repete ECOTV aos 6 e 12 meses sem que se tenha registado crescimento significativo ou aparecimento de sintomatologia associada, pelo que se mantém em vigilância. Em dezembro de 2014 regista-se um ligeiro crescimento do mioma, mesmo assim mantém-se atitude expectante e em janeiro de 2015 a paciente realiza ECOTV prevista; confirma a ten-

dência de crescimento do mioma que tem nessa altura dimensões de 7,9 x 6,9 cm, e embora a paciente se mantivesse praticamente assintomática considerando o crescimento do mioma, propõem-se para miomectomia por laparoscopia após consentimento informado, incluindo as questões relativas à morcelação.

Em junho de 2015 realiza-se miomectomia por laparoscopia (Figs. 1 a 6) com morcelação mecânica do mioma dentro de saco endoscópico após alargamento da incisão umbilical. Não se registam outras intercorrências para além de perda hemática per-operatória, que condicionou anemia no pós-operatório (8,9 g/dL). No 1º dia de pós-operatório foi administrado ferro endovenoso e dada alta ao 2º dia de pós-operatório, medicada com anticoagulantes orais (ACO) e ferro por via oral.



**FIGURA 5.** Início da sutura (dupla camada com pontos separados) da parede uterina.



**FIGURA 4.** "Defeito" da parede uterina após miomectomia.



**FIGURA 6.** Imagem final - sutura completa da histerotomia.

Consulta de revisão pós-operatória dia 10/7/2015: clinicamente bem sem queixas significativas, feridas operatórias com cicatrização adequada e sem sinais inflamatórios; retirados pontos.

Exame anátomo-patológico: “peça com 0,325 kg de peso constituída por múltiplos fragmentos... Exame microscópico compatível com mioma sem malignidade.”

Agendada nova consulta (30/11/2015) e ECOTV de reavaliação aos 3 meses.

## ▲ Discussão

À semelhança do que se descreve na literatura também neste caso foi possível realizar a miomectomia laparoscópica de forma segura, mesmo considerando o volume do mioma. A adequação da sutura uterina e a extensão da lesão uterina, nomeadamente aquela condicionada pelo recurso à eletrocirurgia, são fatores que parecem influenciar o risco de ruptura uterina em gravidezes futuras. Assim, optámos pela utilização mínima da eletrocoagulação durante o procedimento, apesar de assim se aumentar a perda hemática per-operatória, de forma a provocar o mínimo de lesão tecidual e pela realização de sutura em camada dupla com pontos separados. Podemos também discutir o impacto da opção inicial por uma atitude expectante no que diz respeito aos riscos cirúrgicos e futuro reprodutor. Se considerarmos que os miomas subserosos não são tidos como causa de infertilidade e que os intramurais parecem interferir na fertilidade, mas poucos dados sustentam um efeito positivo da sua remoção nesse contexto, é fácil perceber que estamos perante um dilema e uma decisão difícil. Neste caso em particular, a opção pela miomectomia baseou-se sobretudo no potencial de crescimento revelado pelo mioma e no facto desta poder ser dificultada pelas dimensões do mioma sobretudo quando consideramos a abordagem laparoscópica. Finalmente, a decisão pela fragmentação mecânica do mioma em saco endoscópico após alargamento da incisão cirúrgica umbilical foi tomada em face da controvérsia recente acerca da morcelação de miomas e pelo facto de não termos disponível um saco endoscópico que permitisse a sua realização com recurso a morceladores eletromecânicos.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Faria J, Godinho C, Rodrigues M. Miomas uterinos – revisão da literatura. *Acta Obstet Ginecol Port.* 2008;2:131-42.
2. Wallach EE, Vlahos NF. Uterine myomas: an overview of development, clinical features, and management. *Obstet Gynecol.* 2004;104:393-406.
3. Advancing A, Invasive M, Worldwide G. AAGL Practice Report: Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Submucous Leiomyomas. *J Minim Invasive Gynecol.* 2012;19:152-71.
4. Wegienka G. Self-reported heavy bleeding associated with uterine leiomyomata. *Obstet Gynecol.* 2003;101:431-7.
5. Lippman SA, Warner M, Samuels S, Olive D, Vercellini P, Eskenazi B. Uterine fibroids and gynecologic pain symptoms in a population-based study. *Fertil Steril.* 2003;80:1488-94.
6. Nevadunsky NS, Bachmann GA, Noshier J, Yu T. Women's decision-making determinants in choosing uterine artery embolization for symptomatic fibroids. *J Reprod Med Obstet Gynecol.* 2001;46:870-4.
7. Pritts EA, Parker WH, Olive DL. Fibroids and infertility: an updated systematic review of the evidence. *Fertil Steril.* 2009;91:1215-23.
8. Casini ML, Rossi F, Agostini R, Unfer V. Effects of the position of fibroids on fertility. *Gynecol Endocrinol.* 2006;22:106-9.
9. Bonney V. The techniques and results of myomectomy. *Lancet.* 1931;217:171-7.
10. Semm K. New methods of pelviscopy (gynecologic laparoscopy) for myomectomy, ovariectomy, tubectomy and adnectomy. *Endoscopy.* 1979;11:85-93.
11. Mais V, Ajossa S, Guerriero S, Mascia M, Solla E, Melis GB. Laparoscopic versus abdominal myomectomy: A prospective, randomized trial to evaluate benefits in early outcome. *Am J Obstet Gynecol.* 1996;174:654-8.
12. Palomba S, Zupi E, Falbo A, Russo T, Marconi D, Tolino A, et al. A multicenter randomized, controlled study comparing laparoscopic versus minilaparotomic myomectomy: reproductive outcomes. *Fertil Steril.* 2007;88:933-41.
13. Seracchioli R. Fertility and obstetric outcome after laparoscopic myomectomy of large myomata: a randomized comparison with abdominal myomectomy. *Hum Reprod.* 2000;15:2663-8.



14. AAGL Practice Report: Morcellation During Uterine Tissue Extraction. *J Minim Invasive Gynecol.* 2014;21:517-30.
15. Buckley VA, Nesbitt-Hawes EM, Atkinson P, Won HR, Deans R, Burton A, et al. Laparoscopic Myomectomy: Clinical Outcomes and Comparative Evidence. *J Minim Invasive Gynecol.* 2015;22:11-25.

# Nódulo Subcutâneo Exuberante e Doloroso: Tumor Glómico Gigante Subungueal

## *An Exuberant and Painful Subungueal Nodule: Giant Glomus Tumor*

Ana Filipa Duarte<sup>1</sup>, Osvaldo Correia<sup>1,2</sup>, Hugo Barreiros<sup>1</sup>, Eckart Haneke<sup>1,3</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro Dermatologia Epidermis, CUF Porto Instituto, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Faculdade de Medicina, Universidade do Porto, Porto, Portugal

<sup>3</sup> Department of Dermatology, Inselspital, University of Bern, Bern, Switzerland

### CORRESPONDÊNCIA:

Ana Filipa Duarte, e-mail: epidermis@epidermis.pt

## ■ Resumo

O tumor glómico é um hamartoma vascular benigno raro, derivado de células musculares lisas modificadas do corpo glómico. A dor parassística é o principal sintoma. Uma doente de 78 anos de idade apresentou-se no nosso departamento com um histórico de 50 anos de um nódulo macio azul púrpura doloroso e a crescer por baixo da placa ungueal do quarto dedo direito.

A dermoscopia e imagem por ressonância magnética confirmaram a presença de um tumor subungueal de grandes dimensões, pelo que a doente foi sujeita a uma excisão cirúrgica total, após uma avulsão parcial da placa ungueal. O exame histológico confirmou um tumor glómico. Após um acompanhamento de 6 meses, a unha cresceu com formato normal e sem complicações ou recorrências.

Tratou-se de um caso exuberante e bastante doloroso, exigindo um estudo imagiológico com excisão vasta e precisa, mas com um resultado excelente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doenças das Unhas; Neoplasias da Pele; Tumor Glómico

**KEYWORDS:** Glomus Tumor; Nail Diseases; Skin Neoplasms

## ▲ Introdução

O tumor glómico é um hamartoma<sup>1</sup> benigno neuro-mio-arterial raro, derivado de células musculares macias modificadas do corpo glómico.<sup>1</sup> Os corpos glómicos são anastomoses arteriovenosas especializadas, caracterizados por canais Sucquet-Hoyer, com um papel importante na regulação térmica.<sup>2</sup>

Quase 75% dos tumores glómicos estão localizados nas mãos, particularmente no aparelho unho e representam 1 a 5% dos tumores nos tecidos moles da mão.<sup>3</sup>

A apresentação usual é um nódulo solitário, doloroso e sensível ao frio, firme e de cor púrpura, na parte distal de um dígito.<sup>1</sup>

Devido ao facto das lesões serem pequenas e à ausência de características específicas na pele do leito ungueal e às localizações da matriz ungueal, o tumor glómico pode não ser devidamente considerado. Em particular, a apresentação de doentes aos médicos das diferentes disciplinas para o tratamento da dor pode causar atrasos no diagnóstico.<sup>4</sup>

## ▲ Caso Clínico

Uma mulher com 78 anos de idade apresentou-se no nosso departamento com um histórico de 50 anos de um nódulo macio azul púrpura doloroso e a crescer por baixo da placa ungueal do quarto dedo direito (Figs. 1 e 2). A doente relatou um anterior trauma na unha, quando cortou acidentalmente a unha com uma agulha, quando tinha 28 anos de idade. A dor era dilacerante ao toque mais leve.

A dermoscopia demonstrou uma lesão mal definida de 8 mm por baixo da placa ungueal proximal. A imagem por ressonância magnética (RM) confirmou a presença de um tumor subungueal grande, pelo que a doente foi sujeita a uma excisão cirúrgica, após uma avulsão parcial da placa ungueal. O exame histológico revelou um tumor sólido, bem circunscrito, composto por canais vasculares ramificados, separados por um estroma mixoide contendo células glómicas que circundavam canais vasculares. Após a operação, a doente ficou completamente sem dor. Após um acompanhamento de 6 meses, a unha cresceu com um formato normal, não obstante a excisão de um grande tumor no leito ungueal, e sem complicações ou recorrências (Fig. 3).

## ▲ Discussão

Os tumores glómicos subungueais são frequentemente diagnosticados por seus sintomas clínicos característicos, que incluem a dor, sensibilidade e reação às temperaturas. Mas pelo facto de se situarem por baixo da placa ungueal e não poderem ser diretamente observados ou apalpados, a sua localização, tamanho e diagnóstico podem ser incorretos se não forem sujeitos a uma técnica imagiológica que possa



**FIGURA 1.** Distrofia da unha na placa ungueal do quarto dedo direito.

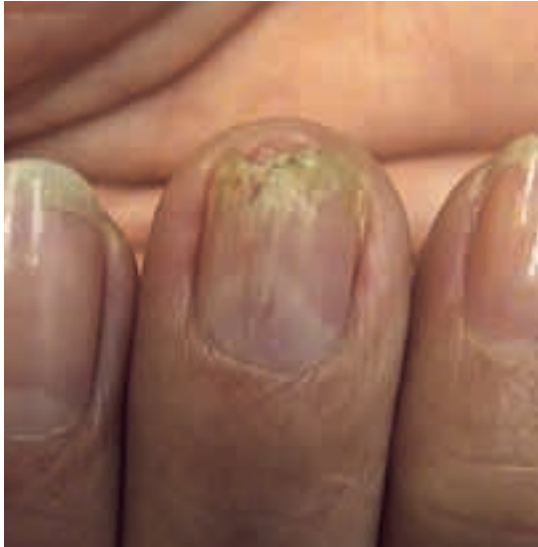


**FIGURA 2.** Nódulo mole azul púrpura doloroso por baixo da placa ungueal do quarto dedo direito.

conduzir a uma excisão cirúrgica bastante extensiva com deformidade da placa ungueal ou a uma excisão incompleta com recorrência.

Os exames imagiológicos ajudam no diagnóstico diferencial, na localização precisa de tumores e na avaliação pré-cirúrgica de seu tamanho, permitindo optar pela melhor abordagem cirúrgica.

A dermoscopia da placa ungueal pode revelar a presença de estruturas vasculares; no entanto, estas estruturas podem por vezes ser discretas ou estar



**FIGURA 3.** Resultado 6 meses após a cirurgia.

mesmo ausentes.<sup>3</sup> A ecografia pode ser útil para distinguir um componente cístico ou vascular de um tumor, mas trata-se de uma técnica dependente do observador.<sup>5</sup> A RM tem uma sensibilidade (90%) elevada. Ela mostra a extensão da lesão, especialmente se se recorrer à alta resolução, detalhando as características do tumor e permitindo o diagnóstico quando o tumor ainda é pequeno.<sup>6</sup>

Não obstante os exames imagiológicos, o exame histopatológico é o *gold standard* no diagnóstico e deve ser sempre realizado.

Quanto ao tratamento do tumor glômico subungueal, a excisão cirúrgica é considerada como o único método de cura. A excisão cirúrgica transungueal é segura e eficaz, permitindo uma melhor visualização, fácil exploração e mínimas complicações a longo prazo.<sup>7</sup> A abordagem transungueal com avulsão da unha e uma incisão selecionada de acordo com a localização do tumor pode produzir um resultado excelente com complicações pós-operativas mínimas.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Frikh R, Alioua Z, Harket A, Ghfir M, Sedrati O. Tumeurs glomiques: étude anatomoclinique de 14 cas avec revue de littérature. *Ann Chir Plast Esthet.* 2009;54:51-6.
2. de F, Barriere H, Veilhan B. Precapillary arteriovenous communications: Sucquet-Hoyer canals. *Presse Med.* 1960;68:1027-30.
3. Maehara Lde S, Ohe EM, Enokihara MY, Michalany NS, Yamada S, Hirata SH. Diagnosis of glomus tumor by nail bed and matrix dermoscopy. *An Bras Dermatol.* 2010;85:236-8.
4. Gencoglan G, Dereli T, Kazandi AC. Subungual glomus tumor: surgical and histopathologic evaluation. *Cutan Ocul Toxicol.* 2011;30:72-4.
5. Chen SH, Chen YL, Cheng MH, Yeow KM, Chen HC, Wei FC. The use of ultrasonography in preoperative localization of digital glomus tumors. *Plast Reconstr Surg.* 2003;112:115-9.
6. Koc O, Kivrak AS, Paksoy Y. Subungual glomus tumour: magnetic resonance imaging findings. *Australas Radiol.* 2007;B107-9.
7. Grover C, Khurana A, Jain R, Rathi V. Transungual surgical excision of subungual glomus tumour. *J Cutan Aesthet Surg.* 2013;6:196-203.

# Oclusão Intestinal por Hérnia Paraduodenal Esquerda em Adolescente: Caso Clínico

## *Intestinal Occlusion due to a Left Paraduodenal Hernia in an Adolescent: Case Report*

João Niza Barradas<sup>1</sup>, Cláudia Gomes<sup>2</sup>, Dulce Barros<sup>3</sup>, Rodrigo Costa e Silva<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Cirurgia Geral, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Atendimento Permanente, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Imagiologia, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

João Manuel Niza Barradas, e-mail: joao.barradas@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

As hérnias paraduodenais são um defeito congénito raro devido a uma má rotação do intestino médio embriológico e é a forma mais frequente de hérnia interna. Apresentamos um caso de um adolescente com quadro de abdómen agudo por oclusão intestinal, com vários episódios de dor abdominal recorrente nos últimos meses, sendo submetido a laparotomia exploradora e correção da hérnia. O diagnóstico clínico é difícil de estabelecer pela pouca especificidade dos sintomas, sendo a imagiologia uma mais-valia.

Sendo uma entidade clínica rara, deve estar sempre presente pelo risco elevado de isquemia intestinal, sendo o tratamento cirúrgico emergente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Duodenopatias; Hérnia; Oclusão Intestinal

**KEYWORDS:** Duodenal Diseases; Hernia; Intestinal Obstruction

### ▲ Introdução

As hérnias internas congénitas ou adquiridas são uma causa rara de oclusão intestinal com uma incidência inferior a 2%.<sup>1</sup> As hérnias paraduodenais resultam de uma má rotação embriológica do intestino e podem ser divididas em dois sub-tipos: Hérnia paraduodenal direita e esquerda, de acordo com a alteração anatómica subjacente,<sup>2</sup> sendo a última a mais

frequente com mais de metade de todos os casos de hérnia interna e 1% dos casos de oclusão intestinal.<sup>3</sup> O risco de oclusão ou isquemia intestinal é de 50% ao longo da vida, com uma mortalidade de 20%.<sup>4,5</sup> O diagnóstico é difícil e muitos clínicos não estão familiarizados com esta rara condição clínica.<sup>3</sup> Apresentamos um caso de um jovem com hérnia paraduodenal esquerda encarcerada e discutimos a etiologia, o diagnóstico e tratamento de acordo com a literatura.



**FIGURA 1.** Rx abdômen que mostra níveis hidroaéreos na fossa ilíaca esquerda.

## ▲ Caso Clínico

Doente de 14 anos, sexo masculino, caucasiano, recorreu ao Atendimento Permanente por quadro de dor abdominal difusa, tipo cólica, acompanhada de sudorese e vômitos (3 episódios) com 4 horas de evolução. De salientar múltiplas idas a Serviços de Urgência nos últimos meses, por quadro de dor abdominal tipo cólica nos quadrantes esquerdos, melhorada com terapêutica sintomática e sem diagnóstico definitivo, tendo sido encaminhado para consulta de Gastroenterologia, que ainda não tinha realizado. Não tinha mais antecedentes pessoais relevantes.

Na observação apresentava-se apirético, suado, pálido, normotenso, com taquicardia 110 bpm, e com abdômen difusamente doloroso, em particular no hipocôndrio e flanco esquerdo, palpando-se tumefação nesta região. Não apresentava reação peritoneal.

Analiticamente de referir leucocitose 13200 GB, proteína C-reativa (PCR) 0,12 e restante avaliação sem particularidades.

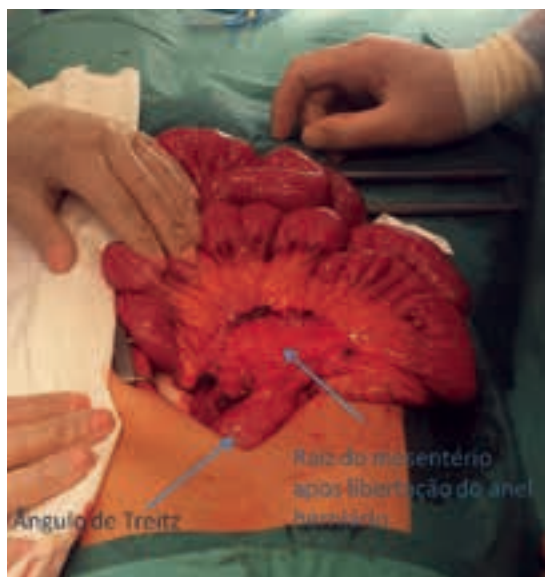


**FIGURA 2.** TC abdominal em que se pode observar distensão do estômago e duodeno e aglomerado de ansas.



**FIGURA 3.** Entrada da ansa jejunal no saco herniário.

Fez radiografia do abdômen simples, de pé (Fig. 1), que relevou alguns níveis hidroaéreos na fossa ilíaca esquerda. Foi ainda solicitado ecografia abdominal, sem particularidades, e tomografia computadorizada (TC) abdominal que revelou hérnia paraduodenal esquerda com ansas de jejunum aglomeradas, adjacente ao ângulo esplênico (Figs. 2 e 3).



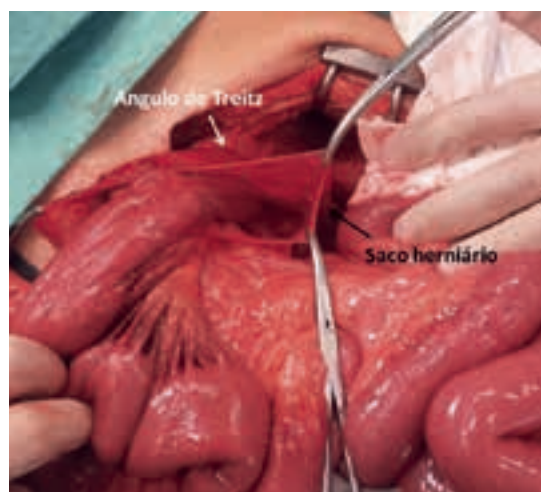
**FIGURA 4.** Lesão da raiz do mesentério após liberação do colo do saco herniário.

Submetido a laparotomia exploradora, apresentava saco herniário com cerca de 20 cm de diâmetro preenchido por ansas de jejuno com sinais de sofrimento, recuperadas após secção do colo herniário e liberação das mesmas (Figs. 4 e 5). Procedeu-se ainda à ressecção quase total do saco herniário. O pós-operatório decorreu sem complicações, tendo alta ao 4º dia de pós-operatório.

## ▲ Discussão

Treitz definiu hérnia interna em 1857 como uma protusão retroperitoneal de um órgão abdominal através de uma reflexão peritoneal,<sup>6</sup> podendo ser classificadas em congénita ou adquiridas.

As hérnias paraduodenais são o tipo mais frequente de hérnia interna, contabilizando aproximadamente 53% de todos os casos, e ao contrário da maioria das restantes hérnias é mais frequente no sexo masculino com uma relação de 3:1. A hérnia paraduodenal esquerda (hérnia de Lanzert) é três vezes mais frequente do que a hérnia paraduodenal direita (hérnia de Waldyer).<sup>1</sup> A hérnia paraduodenal esquerda localiza-se na fossa de Lanzert, um defeito congénito presente em aproximadamente 2% da população, localizada à esquerda da 4ª porção do duodeno, poste-



**FIGURA 5.** Saco herniário junto ao ângulo de Treitz.

rior à veia mesentérica inferior e aos ramos esquerdos da artéria cólica média.<sup>7</sup> Deste modo, as ansas de intestino delgado (normalmente jejuno) prolap-sam póstero-inferiormente através da fossa para a esquerda da 4ª porção do duodeno, para a metade esquerda do mesocólon transversos, podendo ficar encarceradas neste saco mesentérico.<sup>4,8</sup>

Embora a hérnia paraduodenal esquerda seja congénita, a maioria dos doentes são diagnosticados entre a 4ª e a 6ª década de vida, com uma idade média de 38,5 anos na altura do diagnóstico.<sup>9</sup>

O diagnóstico é difícil e raramente atingível clinicamente. Os doentes estão frequentemente assintomáticos ou referem queixas abdominais vagas e generalizadas. A dor pode ser peri-umbilical, epigástrica, em cólica ou constante. Náuseas e vômitos são frequentes, principalmente pós-prandiais. A sintomatologia pode depender da posição do doente, agravando-se em ortostatismo e aliviando na posição supina. A dor é muitas vezes intermitente devido aos episódios de herniação e redução espontânea.<sup>3</sup>

A oclusão intestinal com estrangulação e isquemia ocorre em até 66% de todos os doentes ao longo da sua vida, com uma mortalidade de 20% devido à sépsis abdominal.<sup>10</sup> A presença de defesa, dor à descompressão e leucitose acima de 18000/mL estão associados a isquémia intestinal quer nos casos de hérnias congénitas, quer nos casos de hérnias adquiridas.<sup>11</sup>

Nos exames radiológicos convencionais ou nos estudos com contraste oral, estas hérnias apresentam-se como massas encapsuladas e circunscritas, compostas por ansas de intestino delgado (normalmente jejuno) no quadrante superior esquerdo. Pode ocorrer distensão duodenal e a ansa eferente apresenta frequentemente uma alteração súbita do seu calibre. Na TC, os achados de ansas encapsuladas são semelhantes quer a nível da junção duodeno-jejunal entre o estômago e o pâncreas à esquerda do ligamento de Treitz, quer atrás da cauda do pâncreas, deslocando a veia mesentérica inferior para a esquerda ou entre o cólon transversal e a suprarenal. Alterações nos vasos mesentéricos, incluindo dilatação, estiramento e deslocação anterior dos troncos mesentéricos principais, especialmente da veia mesentérica inferior para a esquerda são achados úteis para o diagnóstico. Se a vascularização puder ser bem visualizada, pode haver dados adicionais, como vasos dilatados agrupados na entrada do saco herniário com as artérias jejunais proximais, mudando subitamente de direção para trás da artéria mesentérica inferior.<sup>4</sup>

Uma vez estabelecido o diagnóstico de hérnia paraduodenal esquerda, o tratamento cirúrgico é mandatório uma vez que o risco de oclusão intestinal é acima dos 50% com uma mortalidade esperada de 20% para situações agudas. As opções terapêuticas incluem redução do conteúdo herniário e encarceramento do orifício com suturas não absorvíveis, alargamento do orifício herniário para impedir o encarceramento futuro de ansas de delgado ou a ressecção do saco herniário. Por vezes é necessário seccionar a veia mesentérica inferior pela sua proximidade com o orifício herniário, mas deve ser preservada sempre que possível.<sup>7</sup>

Para além da reparação convencional laparotómica, a abordagem laparoscópica é segura e eficaz, sendo no entanto opinião de diversos autores que a isquemia ou gangrena intestinal é indicação para conversão para laparotomia.<sup>12,13</sup>

## Conclusão

A hérnia paraduodenal esquerda é uma forma rara de oclusão intestinal, devendo fazer parte do diagnóstico diferencial em caso de oclusão intestinal em doentes

jovens e sem história de cirurgias anteriores. O nosso caso demonstra uma história típica de um doente com queixas de dor abdominal recorrente com múltiplas idas a serviços de urgência, embora com uma idade francamente abaixo das médias encontradas na literatura. O rápido e correto diagnóstico associado a uma intervenção cirúrgica precoce permitiu uma recuperação rápida e sem morbidade associada.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Blachar A, Federle MP, Dodson SF. Internal hernia: clinical and imaging findings in 17 patients with emphasis in CT criteria. *Radiology*. 2001;218:68-74.
2. Huang YM, Chou AS, Wu YK, Wu CC, Lee MC, Chen HT, et al. Left paraduodenal hernia presenting as recurrent small bowel obstruction. *World J Gastroenterol*. 2005;11:6557-9.
3. Borscheid René, Subhash Shah. Left Paraduodenal Hernia: case report and Literature review. *Eur J Surg Sci*. 2011;2:62-7.
4. Martin LC, Merkle EM, Thompson WM. Review of internal hernias: radiographic and clinical findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2006;186:703-17.
5. Palanivelu C, Ranganarajan M, Jategaonkar PA, Anand NV, Senthilkumar K. Laparoscopic repair of paraduodenal hernias: mesh and mesh-less repairs. A report of four cases. *Hernia*. 2008;12:649-53.
6. Hendrickson RJ, Koniaris LG, Schoeniger LO, Starng J, Killackey MA, Peacock JL. Small bowel obstruction due to a paracolic retroperitoneal hernia. *Am Surg*. 2002;68:756-8.
7. Al-Khyatt W, Aggarwal S, Birchall J, Rowlands TE. Acute Intestinal obstruction secondary to left paraduodenal hernia: a case report and literature review. *World J Emerg Surg*. 2013;8:5.
8. Armstrong O, Hamel A, Grignon B, Peltier J, Hamel O, Letessier E, et al. Internal hernias: anatomical basis and clinical relevance. *Surg Radiol Anat*. 2007;29:333-7.
9. Khan MA, Lo AY, Vande Maele DM. Paraduodenal hernia. *Am Surg*. 1998;64:1218-22.
10. Tong RS, Sengupta S, Tjandra JJ. Left paraduodenal hernia: case report and review of the literature. *ANZ J Surg*. 2002;72:69-71.



11. Fan HP, Yang AD, Chang YJ, Juan CW, Wu HP. Clinical spectrum of internal hernia: a surgical emergency. *Surg Today*. 2008;38:899-904.
12. Jeong GA, Cho GS, Kim HC, Shin EJ, Song OP. Laparoscopic repair of paraduodenal hernia. Comparison with conventional open repair. *Surg Laparosc Endosc Percut Tech*. 2008;18:611-5.
13. Khalailah A, Schlager A, Bala M, Abugazala S, Elazary R, Rivkind A, et al. Left laparoscopic paraduodenal hernia repair. *Surg Endosc*. 2010;24:1486-9.

# Pemetrexed em Manutenção após Radioterapia Estereotóxica por Metástases Cerebrais em Doente com Carcinoma do Pulmão de Células não Pequenas

## *Continuous Pemetrexed Treatment for Brain Metastasis in Non-Small-Cell Lung Cancer After Stereotactic Irradiation*

Barbara Parente<sup>1</sup>, Paulo Costa<sup>2,3</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro de Oncologia e Serviço de Pneumologia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Radioterapia, CUF Porto Instituto, Porto, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Radioterapia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Barbara Parente, e-mail: maria.b.parente@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

As metástases cerebrais são uma complicação muito frequente no cancro do pulmão, sendo o tumor que com maior frequência metastiza para o sistema nervoso central. Embora o sistema nervoso central esteja protegido dos agentes citotóxicos pela barreira hemato-encefálica em condições normais, esta barreira torna-se menos funcional na presença de metástases cerebrais. Este caso reporta-se a uma doente que recidivou com metástases cerebrais, 15 meses após lobectomia superior esquerda por adenocarcinoma pulmonar. Efetuou radioterapia estereotóxica das duas lesões cerebrais seguida de quimioterapia com cisplatina e pemetrexed com 4 faixas de indução, seguida de manutenção com pemetrexed, que mantém nesta data. Atualmente sem recorrência local ou à distância, inclusive sem o aparecimento de novas metástases cerebrais, 18 meses após ter efetuado radioterapia estereotóxica cerebral, o que nos sugere, que para além da eficácia da radioterapia estereotóxica nas metástases cerebrais o uso do pemetrexed em manutenção possa controlar não só as metástases cerebrais depois do uso da radioterapia estereotóxica, mas prevenir o aparecimento de novas lesões cerebrais.

**PALAVRAS-CHAVE:** Antineoplásicos; Carcinoma do Pulmão de Células não Pequenas; Neoplasias Cerebrais/secundárias; Pemetrexed; Radiocirurgia; Radioterapia

**KEYWORDS:** Antineoplastic Agents; Brain Neoplasms/secondary; Carcinoma, Non-Small-Cell Lung; Pemetrexed; Radiosurgery; Radiotherapy

### ▲ Introdução

As metástases cerebrais (MC) são uma complicação grave em doentes com cancro avançado do pulmão de células não pequenas (CPNPC),<sup>1</sup> sendo a doença que mais metastiza para o sistema nervoso central

(SNC), durante o curso clínico da doença, e estão associadas a menor sucesso terapêutico com um pior prognóstico.<sup>1-3</sup> O pemetrexed é uma nova geração antifolato multi-alvo que inibe a timidilato-sintase, di-hidrofolato redutase, e glicinamida ribonucleótido formiltransferase, que desempenha um papel

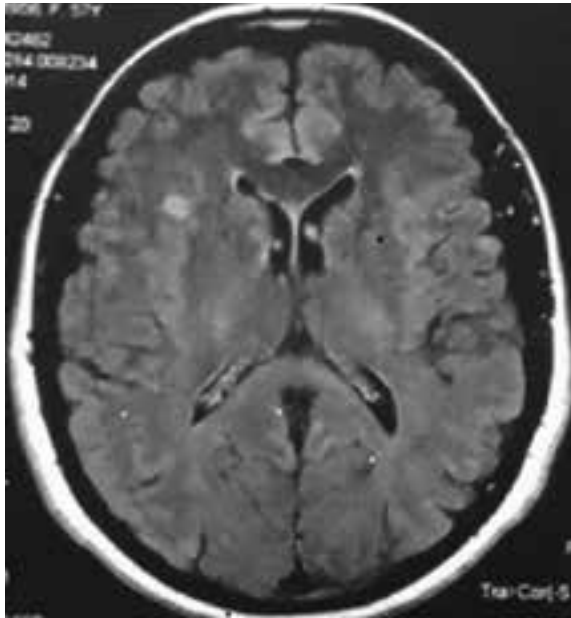


FIGURA 1. RM cerebral - 8 de janeiro de 2014.

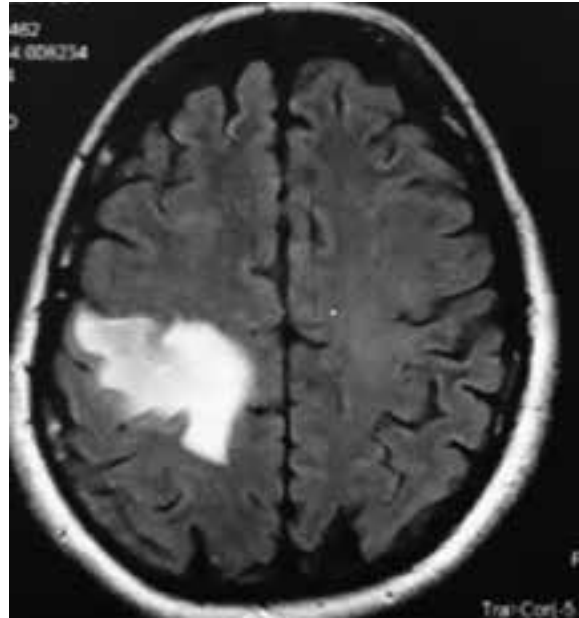


FIGURA 2. Topograma de TC - 10 de janeiro de 2014.

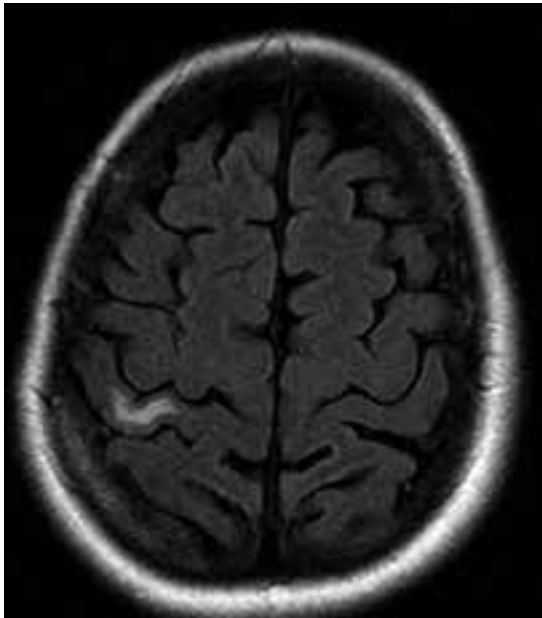
crucial na síntese de purina e pirimidina, resultando na inibição da síntese de ADN e ARN.<sup>4</sup> É um fármaco ativo utilizado no tratamento de doentes com CPNPC especialmente no subtipo não-escamoso.<sup>5</sup> Recentemente, dois ensaios de fase III randomizados revelaram que pemetrexed reduziu significativamente o risco de recorrência MC em CPNPC doença avançada.<sup>2</sup> Descrevemos o caso clínico de uma doente com adenocarcinoma do pulmão tratada continuamente com pemetrexed, que não recidiou até 18 meses após radioterapia (RT) por radiocirurgia (radioterapia estereotáxica) cerebral.

## ▲ Caso Clínico

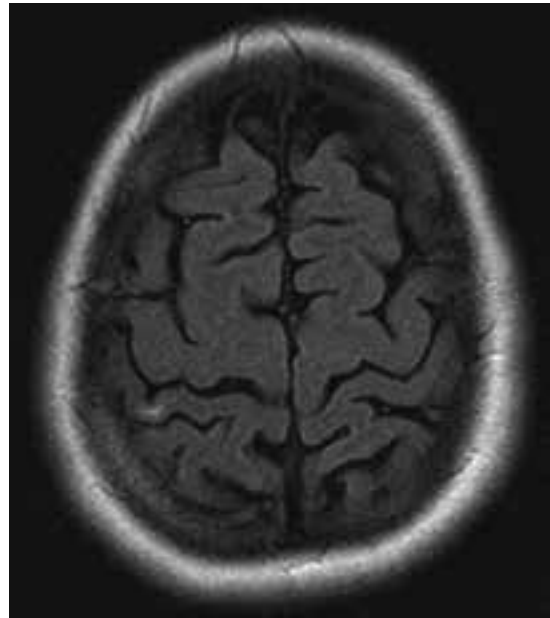
Doente do sexo feminino, 57 anos de idade, não fumadora, professora, efetuou lobectomia inferior esquerda em 03-09-2012, cuja anatomia patológica revelou tratar-se de adenocarcinoma pouco diferenciado, (dimensões de 4,5 x 3 cm, distando 2 cm da pleura visceral) predominantemente de padrão papilar, com áreas tubulares e focalmente áreas sólidas. Observaram-se imagens de invasão peri-neural, linfática e numerosas imagens de invasão vascular. Não se observou invasão da pleura visceral. Observaram-se metástases nos 4 gânglios linfáticos isola-

dos no hilo pulmonar. Sem metástases nos gânglios mediastínicos; estadió IIA (pT2aN1M0). A doente efetuou, quimioterapia adjuvante da cirurgia com 4 ciclos de carboplatina e vinorelbina oral. O estudo de biologia molecular efetuado na peça operatória não mostrou mutação, quer para o recetor do fator de crescimento epidérmico (EGFR) ou do 4-quinase do linfoma anaplásico (EML4-ALK).

Quinze meses após o diagnóstico inicial (09-01-2014) a doente desencadeia parestesia do membro superior esquerdo e crise convulsiva. A ressonância magnética (RM) cerebral (Fig. 1) de 08-01-14 mostrou lesão nodular parietal superficial direita com 14 mm de diâmetro com anel espesso periférico e



**FIGURA 3.** Após radioterapia estereotáxica e 4 Fx quimioterapia de indução.



**FIGURA 4.** RM cerebral - maio de 2015.

hipercaptação de contraste; na porção central com aspeto de degenerescência quística, rodeada por importante área de edema condicionando por efeito de massa, colapso sulcal. Identificou-se uma outra pequena lesão nodular com hipercaptação de contraste, localizada na região opercular direita, sugerindo também implante secundário, mas sem edema associado. A tomografia computadorizada (TC) toracoabdominal efetuada concomitantemente (Fig. 2) não mostrava alterações densitométricas suspeitas de evolutividade, inclusive de implantes do foro secundário.

Tratavam-se de duas lesões cerebrais únicas. A doente foi submetida a avaliação em Grupo multidisciplinar no CUF Porto Hospital, instituição onde era seguida na altura, tendo sido decidido efetuar radioterapia estereotáxica cerebral, seguida de quimioterapia de primeira linha com cisplatina + pemetrexed dado tratar-se de estadió IV de doença (após ter sido excluída a abordagem cirúrgica das metástases cerebrais).

Efetuoou tratamento de radiocirurgia, no CUF Porto Instituto, às lesões do SNC em 14-01-14, em fração única com dois isocentros, através de 8 arcos dinâmicos conformacionais e 1 arco estático conformacional,

com microcolimador multi-lâminas -m<sub>3</sub> BrainLab®, na dose de 18Gy em cada lesão, com fotões 6Mv.

Em 16-01-14 inicia tratamento de primeira linha de quimioterapia com cisplatina e pemetrexed, 4 faixas de indução. Após reavaliação por RM cerebral (Fig. 3) e torácica e dada a melhoria evidente das lesões cerebrais, opta-se por iniciar terapêutica de manutenção com pemetrexed, de 3/3 semanas em monoterapia, terapêutica que mantém à presente data num total de 20 ciclos de manutenção.

Avaliações periódicas com RM cerebral, a primeira com redução da lesão de maiores dimensões e manutenção da lesão de menores dimensões. Atualmente já em avaliação semestral que tem vindo a mostrar continuamente redução das lesões. A última RM cerebral efetuada em 2015 evidenciava (Fig. 4) já o desaparecimento do pequeno foco de captação na região fronto insular direita que correspondia a lesão de natureza secundária e a segunda lesão, na alta convexidade parietal direita identifica-se apenas uma pequena banda hiperintensa em T2 e FLAIR, sem captação de contraste que correspondia já a aspeto residual da lesão. A TC toracoabdominal de reavaliação periódica não mostra qualquer tipo de recidiva, local ou à distância.

## ▲ Discussão

Descrevemos um caso com o uso de pemetrexed contínuo após detecção de MC tratadas com RT estereotáxica. Da revisão efetuada na literatura, não encontramos registos de doentes com CPNPC, que após tratamento a MC continuassem em remissão por mais de 2 anos após tratamento. Por outro lado a doente não efetuou irradiação holocraniana, o que independentemente da excelente resposta à radioterapia estereotáxica, nos leva a questionar sobre o não aparecimento de outras metástases cerebrais e ainda como enquadrar aqui o uso continuado da quimioterapia nomeadamente, quando suspender a mesma.

A perspetiva de atingimento de longos períodos de sobrevida em doentes com estadios avançados da sua doença obriga cada vez mais à escolha criteriosa dos tratamentos a efetuar, não só no intuito de melhorar o controlo da doença, mas também na redução das potenciais complicações inerentes à sua realização.

A metastização cerebral é um dos contextos clínicos que melhor caracteriza este conceito, dado que até há alguns anos o tratamento *standard* seria orientado predominantemente para uma abordagem englobando todo o crânio. Embora tal abordagem tenha vantagens no controlo da doença subclínica e a sua associação à radiocirurgia aumentar o controlo local da doença macroscópica, nenhum estudo demonstrou, até ao momento, um aumento da sobrevida global ou sequer da manutenção da independência funcional pós-adoção desta modalidade conjunta de tratamento.<sup>6</sup> Acresce que nos doentes com maiores perspetivas de sobrevida, a degradação neurocognitiva associada a este régimen continua a constituir o maior obstáculo à sua realização.<sup>7</sup>

Neste contexto foi publicado em 2014 por Yamamoto *et al* um estudo para tentar perceber a importância da radiocirurgia cerebral em contexto de metastização cerebral múltipla omitindo uma abordagem holocraniana.<sup>7</sup> Foram englobados 1.194 doentes dos quais 76% com neoplasias do pulmão. Retirando as situações em que os doentes apresentavam lesão

única, condição associada a melhor sobrevida global, os restantes doentes (2 a 10 lesões – mediana 6, para um diâmetro máximo individual lesional de 3 cm ou 10 mL de volume, para um total cumulativo de 15 mL), não apresentaram diferenças significativas na sobrevida global independentemente do número de lesões, embora mais de 60% dos doentes tenham desenvolvido novas lesões. Nestes doentes um novo curso de radiocirurgia foi efetuado (mais de 40% dos doentes recidivados), tendo apenas 9% vindo a necessitar de radioterapia holocraniana, sendo que somente 8% dos doentes faleceram pela doença a nível do SNC.<sup>7</sup> Assim, torna-se cada vez mais aceite a adoção de estratégias de tratamento dirigido para o controlo focal da doença metastática a nível do SNC, diferindo no tempo e até em muitos casos omitindo outras formas de tratamento classicamente efetuadas, invariavelmente associadas a níveis de toxicidade e degradação neurocognitiva muito superiores.<sup>8</sup>

No passado, a quimioterapia considerava-se ineficaz para as metástases do SNC, porque o SNC é protegido pela barreira hemato-encefálica. As células endoteliais que formam a barreira hemato-encefálica expressam fortemente glicoproteína-P, uma proteína associada com resistência a diversos agentes quimioterapêuticos.<sup>9</sup> Além disso, os astrócitos no cérebro parecem desempenhar um papel fundamental na proteção MC de agentes citotóxicos que não passam facilmente para o sistema nervoso central e têm concentrações mais baixas no sistema nervoso central em comparação com a do plasma.<sup>10</sup> Não temos conhecimento científico que descreva a distribuição do pemetrexed no SNC de pacientes que se apresentam com MC durante a quimioterapia.

Neste contexto pareceu-nos científica e pedagogicamente interessante a publicação deste caso, que aborda simultaneamente, por um lado a mais-valia que representa para os doentes a nível de qualidade de vida poderem usufruir duma radiocirurgia cerebral, feita num tempo único, e sem os efeitos laterais de todos nós conhecidos da radioterapia holocraniana particularmente nos longos sobreviventes, como é o caso presente e por outro lado o papel da tera-

pêutica de manutenção com pemetrexed, no controle do aparecimento de novas lesões cerebrais, numa doente que não apresentou até à presente data nenhum efeito lateral hematológico ou outro, o que nos questiona sobre a suspensão do fármaco. Vários investigadores têm referido a eficácia dos regimes de quimioterapia com pemetrexed em doentes com CPNPC com metástases cerebrais. Barlesi e outros avaliaram a eficácia da combinação de cisplatina com pemetrexed em doentes assintomáticos com metástases cerebrais<sup>11</sup> e encontraram redução acentuada das metástases cerebrais, estando cientificamente provado que o uso de pemetrexed em primeira linha, e manutenção<sup>12-15</sup> poder levar a um benefício de aumento de sobrevida sem perturbação da qualidade de vida em doentes com metástases cerebrais.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

- Schwer AL, Gaspar LE. Update in the treatment of brain metastases from lung cancer. *Clin Lung Cancer*. 2006;8:180-6.
- Ortuzar W, Hanna N, Pennella E, Peng G, Langer C, Monberg M, et al. Brain metastases as the primary site of relapse in two randomized phase III pemetrexed trials in advanced non-small-cell lung cancer. *Clin Lung Cancer*. 2012;13:24-30.
- Edelman MJ, Belani CP, Socinski MA, Ansari RH, Obasaju CK, Chen R, et al. Outcomes associated with brain metastases in a three-arm phase III trial of gemcitabine-containing regimens versus paclitaxel plus carboplatin for advanced non-small cell lung cancer. *J Thorac Oncol*. 2010;5:110-6.
- Hanuske AR, Chen V, Paoletti P, Niyikiza C. Pemetrexed disodium: a novel antifolate clinically active against multiple solid tumors. *Oncologist*. 2001;6:363-73.
- Scagliotti GV, Parikh P, von Pawel J, Biesma B, Vansteenkiste J, Manegold C, et al. Phase III study comparing cisplatin plus gemcitabine with cisplatin plus pemetrexed in chemotherapy-naïve patients with advanced-stage non-small-cell lung cancer. *J Clin Oncol*. 2008;26:3543-51.
- Multiple brain metastases (JLJK0901): a multi-institutional prospective observational study. *Lancet Oncol*. 2014;15:387-95.
- Yamamoto M, Serizawa T, Shuto T, Akabane A, Higuchi Y, Kawagishi J, et al. Stereotactic radiosurgery for patients with the blood-brain barrier to chemotherapy in metastatic brain tumors: establishing a treatment paradigm. *J Clin Oncol*. 2007;25:2306-12.
- Nieder C, Grosu A, Gaspar L. of Soon Stereotactic radiosurgery (SRS) for brain metastases: a systematic review. *Radiat Oncol*. 2014;9:155.
- Gerstner ER, Fine RL. Increased permeability YY, Tham IW, Lim KH, Koh WY, Lu JJ. Surgery or radiosurgery plus whole brain radiotherapy versus surgery or radiosurgery alone for brain metastases. *Cochrane Database Syst Rev*. 2014;3:CD009454.
- Fidler IJ. The role of the organ microenvironment in brain metastasis. *Semin Cancer Biol*. 2011;21:107-12.
- Barlesi F, Gervais R, Lena H, Hureaux J, Berard H, Paillet D, et al. Pemetrexed and cisplatin as first-line chemotherapy for advanced non-small-cell lung cancer (NSCLC) with asymptomatic inoperable brain metastases: a multicenter phase II trial (GFPC 07-01). *Ann Oncol*. 2011;22:2466-70.
- Ciuleanu T, Brodowicz T, Zielinski C, Kim JH, Krzakowski M, Laack E, et al. Maintenance pemetrexed plus best supportive care versus placebo plus best supportive care for non-small-cell lung cancer: a randomised, double-blind, phase 3 study. *Lancet*. 2009;374:1432-40.
- Azzoli CG, Baker Jr S, Temin S, Pao W, Aliff T, Brahmer J, et al. American society of clinical oncology clinical practice guideline update on chemotherapy for stage IV non-small-cell lung cancer. *J Clin Oncol*. 2009;27:625.
- D'Addario G, Früh M, Reck M, Baumann P, Klepetko W, Felip E. Metastatic non-small-cell lung cancer: ESMO clinical practice guidelines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2010;21(Suppl. 5):v116-9.
- Paz-Ares L, de Marinis F, Dediu M, Thomas M, Pujol J-L, Bidoli P, et al. Maintenance therapy with pemetrexed plus best supportive care versus placebo plus best supportive care after induction therapy with pemetrexed plus cisplatin for advanced non-squamous non-small-cell lung cancer (PARAMOUNT): a double-blind, phase 3, randomised controlled trial. *Lancet Oncol*. 2012;13:247-55.

# Pneumotórax Catamenial: Uma Apresentação Atípica de Endometriose

## *Catamenial Pneumothorax: An Atypical Presentation of Endometriosis*

Alexandra Miranda<sup>1,2,3</sup>, Cristina Nogueira-Silva<sup>1,2,3</sup>, Cátia Lia Abreu<sup>1</sup>, Pedro Cabrita<sup>1</sup>,  
Domingos Jardim da Pena<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

<sup>2</sup> Escola de Ciências da Saúde, Universidade do Minho, Braga, Portugal

<sup>3</sup> ICVS/3B's - Laboratório Associado, Braga/Guimarães, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Domingos Jardim da Pena, e-mail: domingos.pena@hospitaldebraga.pt

## ■ Resumo

A endometriose torácica representa uma manifestação rara de endometriose, devendo ser considerada nas mulheres em idade reprodutiva que se apresentam com dor torácica, pneumotórax, hemotórax ou hemoptises coincidentes com a menstruação. Reportamos o caso clínico de uma mulher de 38 anos com dor torácica repetitiva e progressiva durante o cataménio, acompanhada de dispneia moderada e tosse não produtiva, com 4 anos de evolução. Foram confirmados imagiologicamente pneumotórax catameniais de repetição. Não obstante a ausência de evidência clínica de endometriose pélvica, estabeleceu-se como diagnóstico provável o pneumotórax catamenial associado a endometriose pleuro-pulmonar. Decidiu-se iniciar terapêutica com um agonista da hormona libertadora de gonadotrofinas, tendo-se verificado remissão clínica dos sintomas respiratórios. A endometriose torácica é uma forma grave de apresentação da doença, requerendo o seu diagnóstico um grande índice de suspeição.

**PALAVRAS-CHAVE:** Endometriose; Pneumotórax

**KEYWORDS:** Endometriosis; Pneumothorax

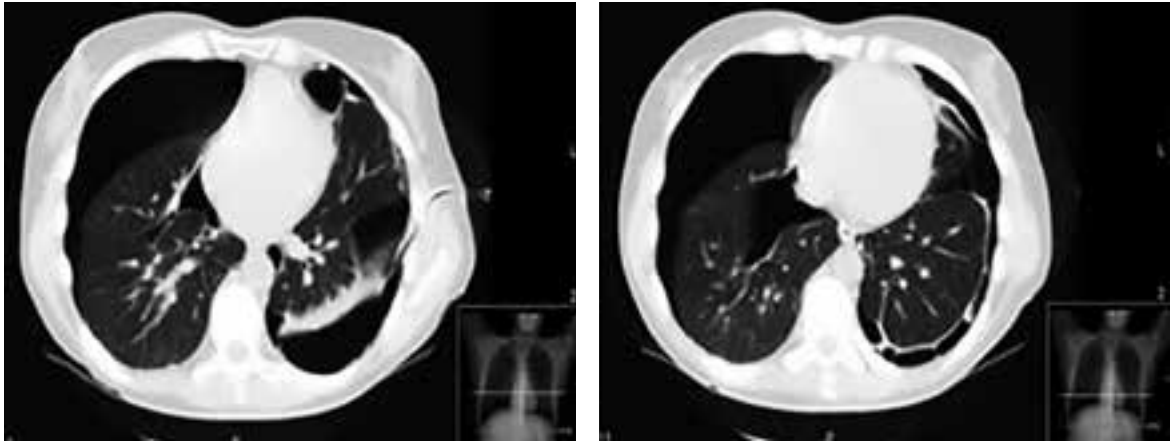
## ▲ Introdução

A endometriose torácica representa uma manifestação rara de endometriose extragenital, devendo ser considerada nas mulheres em idade reprodutiva que se apresentam com dor torácica recorrente, pneumotórax, hemotórax ou hemoptises coincidentes com a menstruação. O pneumotórax catamenial é a apresentação mais comum de endometriose torácica e, em até cerca de 60% dos casos, associa-se

com endometriose pélvica. Lesões no diafragma e na pleura visceral são os locais mais frequentemente descritos.

## ▲ Caso Clínico

Uma paciente de 38 anos, não fumadora, recorre pela primeira vez ao Hospital de Braga em setembro de 2006 referindo, nos últimos 4 anos, dor torácica

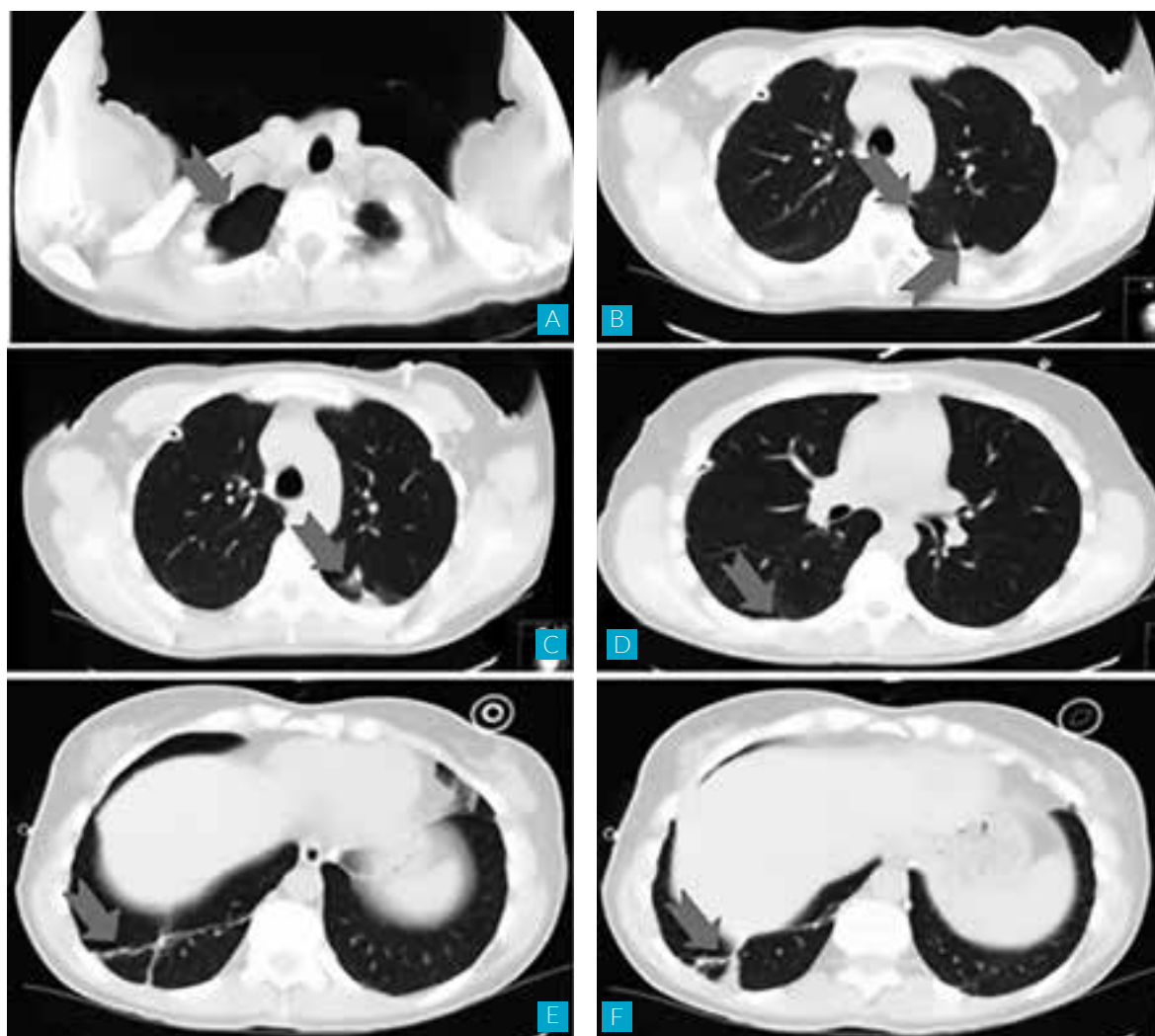


**FIGURA 1.** TC demonstrando um pneumotórax bilateral exuberante, com septações e espessamento pleural por aderências, mais exuberante no lado esquerdo, e atelectasia do segmento apical do lobo inferior esquerdo de localização subpleural.

repetitiva e progressiva durante o catamênio, por vezes acompanhada de dispneia moderada e tosse não produtiva, de agravamento gradual. Os sintomas geralmente tinham início entre o primeiro e o terceiro dia da menstruação, sendo progressivamente mais precoces em relação ao catamênio, e mantinham-se por cerca de 5 dias, coincidente com a duração do catamênio. As queixas geralmente desapareciam ou atenuavam com o fim da menstruação. Dois anos previamente à observação no nosso hospital, a doente realizou uma tomografia computadorizada (TC) que estava relatada como normal. A paciente não referia história de perda ponderal ou outro antecedente médico relevante. Apresentava antecedentes de três gravidezes, com um parto eutócico, uma cesariana e um abortamento espontâneo. Adicionalmente, tinha leiomiomatose intersticial difusa e ausência de história de endometriose pélvica documentada. Ao exame físico constatou-se diminuição dos sons respiratórios superiormente no hemitórax esquerdo. A radiografia torácica demonstrou um pneumotórax esquerdo, tendo sido a paciente internada para drenagem torácica. Nos dois meses seguintes foi internada duas vezes, durante o catamênio, por pneumotórax à esquerda, tendo sido referenciada para talcagem pleural com biópsia pulmonar que demonstrou lesões de enfisema pulmonar. Em agosto de 2007, a paciente recorre ao Serviço de Urgência por dor torácica bilateral, tosse e dispneia moderada com quatro dias de duração, com início no segundo dia do catamênio. Os

dados laboratoriais solicitados na admissão demonstraram: Leucócitos 5,200/ $\mu$ L, creatinina 0,7 mg/dL, velocidade de sedimentação 41/h, proteína C-reativa 27,6 mg/dL, AST 14 IU/L, ALT 14 IU/L, alfa 1-antitripsina 129 mg/dL e hemoglobina 13,9 g/dL. Durante o internamento foi constatado um decréscimo de 2,3 g/dL na concentração de hemoglobina. Uma radiografia torácica e tomografia computadorizada revelaram um pneumotórax bilateral exuberante, com algumas septações e espessamento pleural por aderências, predominantemente no lado esquerdo, associado a atelectasia do segmento apical do lobo inferior esquerdo de localização subpleural (Fig. 1). Estabeleceu-se o diagnóstico de pneumotórax bilateral com fístula broncopleural, seguindo-se um internamento de 12 dias para drenagem torácica e aspiração torácica de baixa pressão. À data da alta, a TC de controlo demonstrou lesões residuais (Fig. 2). O exame ginecológico não demonstrou alterações significativas e a ecografia transvaginal não evidenciou lesões compatíveis com endometriose pélvica. Foi estabelecido, neste momento, como diagnóstico mais provável, pneumotórax catamenial associado a endometriose pleuro-pulmonar. No entanto, uma vez que a paciente recusou prosseguir a investigação necessária para determinar o diagnóstico definitivo, após uma reunião multidisciplinar, foi decidido introduzir um agonista da hormona libertadora de gonadotrofinas (GnRH-a) - leuprolide (Lucrin®), 3,75 mg, administração intramuscular, mensal, asso-

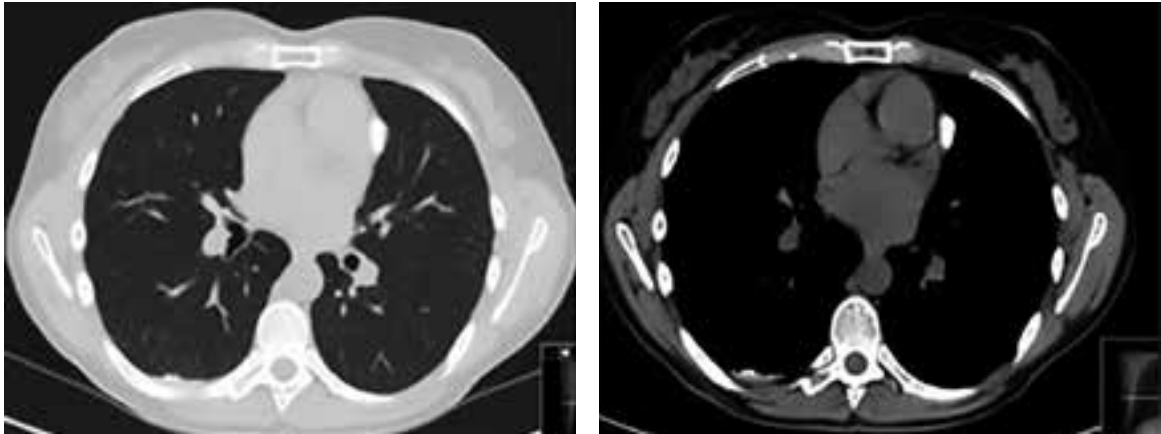




**FIGURA 2.** TC demonstrando um pneumotórax residual à direita (A), duas pequenas bolhas à esquerda (B), paquipleurite à direita (D e E) e fibrose pulmonar bilateral residual C e F).

ciado ao alendronato e suplementação com cálcio, para prevenção da osteoporose iatrogénica, e a vacinação anual para o vírus *influenza*. Desde então, a paciente ficou amenorreica, sem sintomas respiratórios, com uma auscultação pulmonar e provas de função respiratórias normais. As radiografias de tórax demonstraram um reforço broncovascular bilateral e a TC de alta resolução, realizada em outubro de 2011, revelou um espessamento subpleural bilateral residual com calcificações (Fig. 3). Relativamente às queixas ginecológicas, uma vez que a paciente desenvolveu sintomas climatéricos moderados, foram prescritas isoflavonas e estrogénios tópicos. Em julho de 2011, o leuprolide foi suspenso e a paciente manteve-se totalmente assintomática e com catamé-

nios regulares até março de 2015, quando recorreu ao Serviço de Urgência por toracalgia à direita, uma semana após o cataménio. Foi-lhe diagnosticada uma pequena câmara de pneumotórax apical à direita, tendo sido resolvido com tratamento conservador. Por apresentar hemorragia uterina anómala e leiomiomatose uterina, foi submetida a histerectomia total e salpingo-ooforectomia bilateral em julho de 2014. O exame anátomo-patológico demonstrou presença de adenomiose e leiomiomas uterinos, sem evidenciar focos de endometriose. À data da última avaliação, em fevereiro de 2015, encontrava-se assintomática, com TC de alta resolução sobreponível à de 2011 e sem queixas relevantes decorrentes do climatério.



**FIGURA 3.** TC de controlo demonstrando espessamento subpleural residual bilateral com calcificações.

## ▲ Discussão

A endometriose é histologicamente caracterizada principalmente pela presença de glândulas endometriais fora da cavidade uterina. A endometriose extra-pélvica (não ginecológica) tem recebido atenção especial sobretudo devido à sua sintomatologia atípica. Especificamente, a endometriose torácica é uma forma grave de apresentação da doença, requerendo um diagnóstico diferencial cuidadoso. Hemoptises, hemotórax e pneumotórax síncronos com a menstruação constituem os sintomas mais comuns da endometriose torácica. A maioria dos casos previamente reportados foram diagnosticados com base na história clínica da paciente, uma vez que a confirmação histológica da endometriose nem sempre é possível. Não obstante, a videotoracoscopia é atualmente a abordagem diagnóstica e cirúrgica de eleição na endometriose pulmonar. Uma vez clinicamente estabilizada a paciente, a terapêutica hormonal com contraceptivos orais contínuos, progestativos contínuos, danazol ou análogos da GnRH é geralmente considerada a terapêutica de primeira linha, embora a taxa de recidiva possa alcançar os 50%. Não existem, de momento, ensaios clínicos de larga escala disponíveis e a abordagem terapêutica de eleição permanece, ainda, controversa.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Koninckx PR, Ussia A, Adamyan L, Wattiez A, Donnez J. Deep endometriosis: definition, diagnosis, and treatment. *Fertil Steril.* 2012;98:564-71.
2. Channabasavaiah AD, Joseph JV. Thoracic endometriosis: revisiting the association between clinical presentation and thoracic pathology based on thoracoscopic findings in 110 patients. *Medicine.* 2010; 89:183-8.
3. Alifano M, Jablonski C, Kadiri H, Falcoz P, Gompel A, Camilleri-Broet S, et al. Catamenial and noncatamenial, endometriosis-related or nonendometriosis-related pneumothorax referred for surgery. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 176:1048-53.

# Poliartralgias e Prostatite: Qual a Relação?

## *Joint Symptoms and Prostatitis: What's the Connection?*

Carina Graça, Marta Moitinho, José Barata

AFILIAÇÃO:

Serviço de Medicina Interna, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Carina Graça, e-mail: carina.graca@hvfx.pt

### ■ Resumo

A artrite reativa constitui uma patologia inflamatória sistémica, anteriormente conhecida por síndrome de Reiter. É classicamente definida pela presença de artrite, conjuntivite e uretrite, principalmente em adultos jovens. No entanto, na maioria dos casos, os sintomas tradicionais podem não estar presentes, levando ao subdiagnóstico desta condição. Apresentamos um caso de um doente de 27 anos, previamente saudável, que recorre várias vezes ao serviço de urgência por poliartralgias migratórias de início algumas semanas depois de um quadro infeccioso genitourinário. Após exclusão de outras patologias, admitiu-se o diagnóstico de artrite reativa. Apresentou resolução completa da sintomatologia após tratamento da doença de base. A artrite reativa constitui uma condição de fácil tratamento e orientação, no entanto, é necessário elevado grau de suspeição clínica desde a apresentação, pois apresenta grande potencial de disfunção multiorgânica sistémica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Artrite Reativa; Espondiloartrite; Prostatite

**KEYWORDS:** Reactive Arthritis; Spondyloarthritis; Prostatitis

### ▲ Introdução

A artrite reativa constitui uma patologia inflamatória sistémica, anteriormente conhecida por síndrome de Reiter.<sup>1-3</sup> É classicamente definida pela presença de artrite, conjuntivite e uretrite, principalmente em adultos jovens.<sup>3-5</sup> No entanto, na maioria dos casos, os sintomas tradicionais podem não estar presentes, levando ao subdiagnóstico desta condição.

### ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, de 27 anos de idade, caucasiano, serralheiro industrial, sem co-morbilidades ou antecedentes familiares relevantes. Negava hábitos etílicos, tabágicos ou medicação habitual.

Referenciado à consulta de Medicina Interna por quadro de poliartralgias migratórias assimétricas com ritmo inflamatório, com cerca de 5 meses de

evolução, envolvendo inicialmente as articulações distais inferiores (pés e joelho esquerdo) e posteriormente os cotovelos e as articulações metacarpo-falângicas, condicionando limitação funcional moderada, que melhoravam com anti-inflamatórios não esteroides. Foi inicialmente acompanhado em consulta de Ortopedia por episódio de artrite asséptica do joelho esquerdo.

O doente refere que cerca de 1 mês antes do início destes sintomas apresentou episódio de disúria, tendo sido medicado empiricamente com ciprofloxacina durante 5 dias. Negada história de febre, olho vermelho, aftose, lesões cutâneas, palpitações, toracalgia, tosse, expetoração, náuseas, vômitos, dor abdominal ou outros sintomas associados.

Na avaliação inicial, o doente apresentava um bom estado geral; estava apirético, hemodinamicamente estável, sem sinais de dificuldade respiratória, corado e hidratado. Sem edema, crepitação ou dor à palpação das articulações. Sem outras alterações relevantes ao exame cardiovascular, respiratório, abdominal ou neurológico.

No estudo complementar de diagnóstico, salientava-se: discreta elevação de reagentes de fase aguda (leucocitose 13300/uL, PCR 2,76 mg/dL e velocidade de sedimentação 20 mm/s); ANA, antiDNAs e antiCCP negativos; pesquisa de HLA-B27 negativa; serologias VHB, VHC, VIH e VRDL negativas. O restante estudo analítico, nomeadamente função renal, hepática, tiroideia e eletroforese de proteínas, não revelou alterações. As radiografias das mãos e pés não demonstraram anomalias estruturais.

Iniciou terapêutica com anti-inflamatórios não esteroides (AINE) em esquema fixo. Apesar de esta estratégia conferir algum alívio sintomático, não se registaram melhorias significativas após mais de 3 meses de terapêutica com várias classes de AINE em dose máxima.

No quarto mês de seguimento em consulta, o doente referiu queixa de corrimento uretral purulento autolimitado. Na reavaliação laboratorial mantinha reagentes de fase aguda discretamente elevados mas com exames microbiológicos negativos (urina e

exsudado uretral); no entanto, detetou-se elevação da PSA total (6,2 ng/mL). Realizou neste contexto ecografia prostática que revelou heterogeneidade difusa da próstata interna, com contornos regulares e próstata periférica homogénea, sem outras alterações, alterações compatíveis com prostatite. Cumpriu 2 semanas de antibioterapia empírica com ciprofloxacina para tratamento da prostatite, após as quais se verificou descida de parâmetros inflamatórios, normalização da PSA e regressão progressiva da sintomatologia articular.

Na última avaliação clínica o doente encontrava-se totalmente assintomático e sem necessidade de qualquer tipo de medicação analgésica.

## ▲ Discussão

Descrita inicialmente por Hans Reiter em 1916, a artrite reativa constitui um tipo de espondiloartrite seronegativa e é tradicionalmente definida pela tríade de artrite pós-infecciosa, conjuntivite e uretrite não gonocócica, que afeta principalmente adultos jovens.<sup>2,4,5</sup> A incidência estimada de artrite reativa na Europa é de 10-30 por 100.000 pessoas, mas é possível que a sua incidência seja superior.<sup>6-9</sup> A principal razão para o subdiagnóstico desta patologia prende-se com o facto de se poder manifestar com vasto leque de sintomas para além dos ditos “clássicos”.

O diagnóstico da artrite reativa é essencialmente clínico.<sup>4</sup> A constelação de sintomas apresentado neste caso, nomeadamente as artralguas distais assimétricas de evolução arrastada, são compatíveis com um processo inflamatório sistémico. Sieper *et al* propõem um algoritmo de diagnóstico baseado em dois critérios, no qual o primeiro exige a presença de oligoartrite que afeta sobretudo os membros inferiores e o segundo consiste na exclusão de outros diagnósticos, como a artrite séptica, artrite reumatoide ou traumatismo. Se ambos os critérios estiverem presentes, a probabilidade de se tratar de uma artrite reativa é de 40%.

Após anamnese rigorosa, verificou-se que o doente apresentava história prévia de infeção do trato uri-

nário (prostatite) um mês antes do início da sintomatologia. Sieper *et al* afirmam que uma história prévia de infecção gastrointestinal e/ou genitourinária pode estar presente até cerca de 60% dos doentes.<sup>10</sup> No entanto consideramos que a associação de prostatite e artrite reativa é rara.<sup>11</sup>

Do estudo complementar adicional efetuado destacaram-se elevação dos parâmetros inflamatórios, o que está de acordo com a literatura.<sup>1-3</sup> Embora a incidência de artrite reativa seja frequentemente descrita em jovens com o haplotipo HLA-B27, aproximadamente 50% dos doentes são negativos para o mesmo.<sup>7</sup>

Cerca de 30 a 60% dos casos evoluem para cronicidade, mantendo sintomatologia durante vários meses.<sup>7,12</sup> A abordagem terapêutica constitui assim um passo importante na prevenção da artrite reativa crónica. A literatura propõe terapêutica com anti-inflamatórios para alívio sintomático as algias articulares, corticoides indicados para manifestações sistêmicas de difícil controlo e antibioterapia quando há infecção documentada.<sup>7,13</sup>

No caso apresentado, o doente foi medicado com anti-inflamatórios não esteroides e antibioterapia para prostatite documentada, com regressão da sintomatologia. Assim, consideramos que a abordagem ao doente foi adequada, com exclusão de outras patologias prováveis, o que permitiu direcionar o diagnóstico para a artrite reativa, orientando desta forma a terapêutica correta.

## Conclusão

O presente caso clínico apresentado realça a importância do diagnóstico precoce de artrite reativa em adultos jovens previamente saudáveis, com história prévia de infecção e que podem não apresentar a sintomatologia clássica. O atraso ou o subdiagnóstico desta condição pode levar à cronicidade, com potencial de progressão para disfunção multiorgânica sistémica.<sup>1,11</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Platts-Mills T. A case of reactive arthritis: a great masquerader. *Am J Emerg Med.* 2013; 31:266.e5-266.e.
2. Kim P, Klausmeier T, Orr D. Reactive arthritis: A review. *J Adolesc Health.* 2008; 44:309-15.
3. Hamadulay S, Glynne S, Keat A. When is arthritis reactive? *Postgrad Med J.* 2006;82:446-53.
4. Wu I, Schwartz R. Reiter's syndrome: The classic triad and more. *J Am Acad Dermatol.* 2008; 59:113-21.
5. Butler MJ, Russell AS, Percy JS, Lentle BC. A follow-up study of 48 patients with Reiter's syndrome. *Am J Med.* 1979;67:808-10.
6. Leirisalo-Repo M. Reactive arthritis. *Scand J Rheumatol.* 2005;34:251-9.
7. Carter JD, Hudson AP. Reactive arthritis: clinical aspects and medical management. *Rheum Dis Clin North Am.* 2009;35:21-44.
8. Braun J, Kingsley G, Heijde D, Sieper J. On the difficulties of establishing a consensus on the definition of and diagnostic investigations for reactive arthritis. Results and discussion of a questionnaire prepared for the 4th International Workshop on Reactive Arthritis, Berlin, Germany. *J Rheumatol.* 2000; 27:2185.
9. Leirisalo-Repo M, Sieper J. Reactive arthritis: Epidemiology, clinical features, and treatment. In: Weisman M, van der Heijde D, Reveille J, editors. *Ankylosing Spondylitis and the Spondyloarthropathies.* Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006.p.53-64.
10. Sieper J, Rudwaleit M, Braun J, van der Heijde D. Diagnosing reactive arthritis: Role of clinical setting in the value of serologic and microbiologic assays. *Arthritis Rheum.* 2002;46:319-27.
11. Leirisalo M, Skylv G, Kousa M, Voipio-Pulkki LM, Suoranta H, Nissila M, et al. Follow-up study on patients with Reiter's disease and reactive arthritis, with special reference to HLAB27. *Arthritis Rheum.* 1982;25:249-59.
12. Colmegna I, Espinoza LR. Recent advances in reactive arthritis. *Curr Rheumatol Rep.* 2005;7:201-7.
13. Flores D, Marquez J, Garza M, Espinoza LR. Reactive arthritis: newer developments. *Rheum Dis Clin North Am.* 2003;29:37-59.

# Porque é que eu Tenho Hipertensão?

## Why do I have Hypertension?

Maria João Sá<sup>1</sup>, Mariana Rio<sup>1</sup>, Carlos Martins<sup>1,2</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Medicina Geral e Familiar, CUF Porto Instituto, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Medicina Geral e Familiar, Departamento de Ciências Sociais e da Saúde da Faculdade de Medicina da Universidade do Porto, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Maria João Sá, e-mail: maria.j.sa@jmellosaude.pt

## Resumo

A hipertensão arterial é uma patologia com grande prevalência nas consultas de Medicina Geral e Familiar. Embora a maioria dos casos não apresente uma causa secundária, pormenores da história clínica do paciente podem alertar o Médico de Família para uma etiologia corrigível. No caso que se descreve, os sintomas/sinais de hipersudorese e subida de pressão arterial orientaram a atuação do médico para a realização de estudo analítico e imagiológico dirigido. Este procedimento permitiu efetuar o diagnóstico de hipertensão arterial secundária a feocromocitoma. O paciente foi submetido a adrenalectomia esquerda laparoscópica, tendo sido o diagnóstico confirmado no exame anátomo-patológico da peça cirúrgica.

A referenciação adequada, bem como a articulação entre as diferentes especialidades dentro do universo CUF (Medicina Geral e Familiar, Endocrinologia, Cirurgia Geral) permitiram a resolução de uma causa que, a um olhar menos atento, poderia ter passado despercebida.

**PALAVRAS-CHAVE:** Hipertensão; Feocromocitoma; Medicina Geral e Familiar

**KEYWORDS:** Family Practice; Hypertension; Pheochromocytoma

## Introdução

O dia-a-dia do Médico de Família é ocupado pela assistência a pacientes cujos sintomas ou patologias são, na sua maioria, frequentes. Destas, a hipertensão arterial (HTA) está presente numa grande parte das consultas de Medicina Geral e Familiar e em Portugal tem uma prevalência de 29,1%.<sup>1,2</sup> Se colocarmos uma lupa sobre estes pacientes, verifi-

camos que 5 a 10% apresentam uma causa secundária para a HTA.<sup>3</sup>

Na Tabela 1, é possível encontrar os elementos da história clínica que aumentam a suspeita de HTA secundária.

Dentro das etiologias secundárias, o feocromocitoma é uma das mais raras. A sua incidência anual é de cerca de 0,8 por cada 100.000 indivíduos<sup>4</sup> e de

**TABELA 1** Quando suspeitar de HTA secundária.

Crises hiperadrenérgicas (palpitações em repouso, hipersudorese, cefaleia, tremor e palidez)
Hipertensão refratária
Síndrome familiar que predisponha a tumores secretores de catecolaminas (ex.: NEM 2, NF1, VHL)
História familiar de feocromocitoma
Incidentaloma da supra-renal
Hipertensão associada a diabetes <i>mellitus</i> “de novo”
Resposta hipertensiva durante procedimento cirúrgico ou anestésico
Início de HTA em idade jovem (ex.: <20 anos)
Cardiomiopatia dilatada idiopática
História de GIST ou condroma pulmonar (tríade de Carney)

GIST – Gastrointestinal stromal tumors

todos os doentes com HTA, apenas 0,1% é devida a um feocromocitoma.<sup>5</sup> A tríade de sintomas mais frequente é composta por cefaleias episódicas, hipersudorese e taquicardia.<sup>5</sup> A apresentação clássica é caracterizada por uma HTA episódica mas a HTA persistente também pode ocorrer.<sup>5</sup>

## ▲ Caso Clínico

Homem, 46 anos, autónomo. Agregado familiar de 2 pessoas, casado, família funcional. Profissão: gestor de empresa que fornece componentes para a indústria.

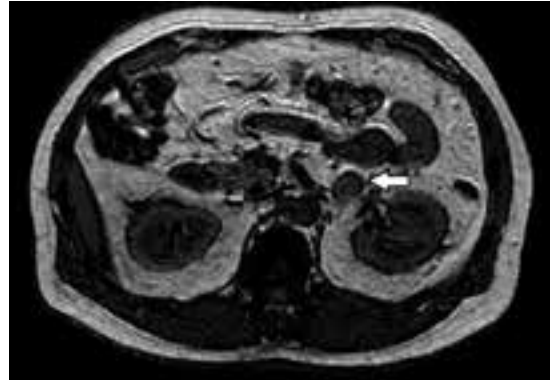
Antecedentes pessoais:

- Úlcera gástrica aos 40 anos
- Rinite alérgica

Medicação habitual:

- Omeprazol, 20 mg, 1 comprimido por dia, em jejum
- Oximetazolina nasal, em SOS

Hábitos: 36 UMA, fumou dos 20 aos 44 anos, em média 30 cigarros por dia. Pratica desporto duas



**FIGURA 1.** Imagem do feocromocitoma na RM.

vezes por semana. Consome 2-3 cervejas por dia (168-252 g/álcool dia).

Antecedentes familiares:

Mãe: perturbação de ansiedade

Pai: neoplasia do cólon aos 65 anos, acidente vascular cerebral

### CONSULTA DE MEDICINA GERAL E FAMILIAR – DIA 0

O paciente recorreu à consulta de Medicina Geral e Familiar por elevação da pressão arterial com 2 dias de evolução, referindo que tinha tido um pico de sistólica de 190 mmHg, sem outras queixas. Ao exame físico foi confirmada a elevação da pressão arterial em duas medições na posição de sentado, com a média de 162/103 mmHg e não foram encontradas outras alterações. Perante estes achados, optou-se por medicar com lisinopril 20 mg, um comprimido de manhã, avaliar a pressão arterial no domicílio e solicitou-se estudo analítico, eletrocardiograma com prova de esforço e ecocardiograma, para avaliação de possível atingimento de órgãos-alvo. No decorrer



FIGURA 2. Cronograma.

da consulta, o paciente mostrou-se preocupado com o diagnóstico de HTA pelo que se procurou explicar os mecanismos patofisiológicos inerentes, bem como a sua prevalência e prognóstico, pressupondo tratar-se, com elevada probabilidade, de um caso de hipertensão arterial primária.

#### CONSULTA DE MEDICINA GERAL E FAMILIAR - DIA 11

Após dez dias de tratamento, regressou à consulta trazendo os registos das medições de PA realizadas do domicílio: 153-140/96-93 mmHg, sob terapêutica com lisinopril 20 mg. Mantinha-se preocupado com o diagnóstico (“Mas porque é que eu tenho hipertensão?” *sic*) e fez referência ainda ao aparecimento de cefaleias desde o início da terapêutica com lisinopril. Além disso, relatava ainda que, desde há um ano, apresentava episódios de hipersudorese, que ocorriam com alguma frequência. Os meios complementares de diagnóstico (MCDTs) solicitados não revelaram alterações de relevo. Assim, alterou-se a terapêutica antihipertensiva para amlodipina 5 mg (um comprimido em jejum), por inadaptação ao tratamento com lisinopril, e procedeu-se ao estudo de hipertensão arterial secundária: doseamento de metanefrinas, cortisol e aldosterona na urina de 24 horas, medição ambulatória da pressão arterial (MAPA) e tomografia computadorizada (TC) do abdómen.

#### CONSULTA DE MEDICINA GERAL E FAMILIAR - DIA 45

Na consulta seguinte, verificou-se que o estudo analítico mostrava um aumento das metanefrinas totais e normetanefrina (Tabela 2), o MAPA relata-

**TABELA 2** Estudo analítico solicitado para estudo de HTA secundária.

		Unidade	Valor de Referência
<b>Ionograma</b>			
Sódio	136	mEq/L	135-148
Potássio	4,8	mEq/L	3,5-5,3
Cloro	100	mEq/L	95-107
<b>TSH</b>	1,87	µU/mL	0,40-4,40
<b>Ácido Vanilmandélico (urina 24h)</b>	9,5	mg/24h	1,39-6,53
<b>Aldosterona (urina 24h)</b>	22,71	µg/mL	2,80-30,00
<b>Metanefrinas Frac (urina 24h)</b>			
Metanefrinas totais	714,52	µg/24h	179,0-651,0
Metanefrina	457,05	µg/24h	74,0-297,0
Normetanefrina	457,05	µg/24h	105,0-354,0

va valores médios de pressão arterial sugestivos de hipertensão arterial diastólica ligeira diurna e sisto-diastólica ligeira noturna, com perfil circadiano do tipo “*non-dipper*”. A TC abdominal revelou uma imagem nodular na supra-renal esquerda, sem características típicas de adenoma, pelo que se solicitou ressonância magnética (RM) para esclarecimento dessa imagem. Por suspeita de feocromocitoma, procedeu-se à referenciação para a consulta de Endocrinologia.

#### CONSULTA DE ENDOCRINOLOGIA - DIA 46

A RM revelou uma massa na dependência da supra-renal esquerda, com 2,4 cm sugestivo de feocromocitoma (Fig. 1). Após repetição do doseamento de



catecolaminas e ácido vanilmandélico, que se mantiveram elevados, foi orientado para a consulta de Cirurgia Geral.

#### CONSULTA DE CIRURGIA GERAL – DIA 74

Após avaliação por Cirurgia, foi submetido a adrenalectomia esquerda por via laparoscópica, que decorreu sem intercorrências. O exame anatomo-patológico confirmou o diagnóstico imagiológico de feocromocitoma, sem evidência de aspetos morfológicos que sugerissem potencial maligno.

#### CONSULTA DE MEDICINA GERAL E FAMILIAR – DIA 128

Posteriormente, manteve o seguimento em consulta com o seu Médico de Família, assintomático, sem terapêutica antihipertensora em curso e com bom controlo tensional.

#### DIAGNÓSTICO

Hipertensão arterial secundária a feocromocitoma.

Intervenção terapêutica:

- Amlodipina 5 mg, 1 comprimido em jejum
- Adrenalectomia unilateral esquerda laparoscópica

## Discussão

O médico de família desenvolve uma abordagem centrada na pessoa, fazendo uma gestão entre sinais e sintomas apresentados, as preocupações do paciente e as probabilidades dos diferentes diagnósticos diferenciais. Integrando os valores do paciente com a melhor evidência científica, o médico de família propõe ao paciente as decisões que lhe poderão trazer mais benefício e provocar menor dano, em busca de uma decisão médica partilhada. A boa acessibilidade e a atenção devida às preocupações do paciente, neste caso clínico, foram aspetos decisivos na obtenção de um diagnóstico que, à partida, não parecia ser o mais provável. A menção dos episódios de hipersudorese na segunda consulta e a preocupação do paciente foram fatores que fizeram suspeitar de uma causa secundária de HTA. Por outro lado, a baixa probabilidade deste diagnóstico quando comparada com a HTA essencial,

em particular nesta faixa etária, a utilização crónica de oximetazolina (simpaticomimético) e a apresentação clínica atípica foram fatores confundidores do raciocínio diagnóstico.

Este caso evidencia o papel de gestor e coordenador dos cuidados de saúde prestados ao paciente pelo médico de família. O acompanhamento longitudinal e a referência adequada e atempada proporcionaram a resposta decisiva na resolução deste problema que surgiu na cronologia médica deste paciente. Neste caso clínico, destaca-se também a coordenação dos cuidados e a interligação fácil e rápida entre as diferentes especialidades médicas, todas dentro do universo CUF.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Cortez-Dias N, Martins S, Bela , Fiuza M. Prevalência e padrões de tratamento da hipertensão arterial nos Cuidados de Saúde Primários em Portugal. Resultados do estudo VALSIM. *Rev Port Cardiol.* 2009;28:499-523.
2. Macedo ME. Hipertensão Arterial em Portugal 2013 - Análise Epidemiológica nos Cuidados da Saúde Primários. Lisboa: Direcção Geral de Saúde; 2013.
3. Viera AJ, Neutze DM. Diagnosis of secondary hypertension: an age-based approach. *Am Fam Physician.* 2010;82:1471-8.
4. Beard, CM, Sheps SG, Kurland LT, Carney JA, Lie JT. Occurrence of pheochromocytoma in Rochester, Minnesota, 1950 through 1979. *Mayo Clin Proc.* 1983; 58:802.
5. Neumann HP. Pheochromocytoma. In: Kasper DL, Tinsley R, editors. *Harrison's principles of internal medicine.* 17th ed. London: McGraw-Hill Medical; 2008.p.2269-74.

# Pregas Coriorretinianas: Do Achado Clínico à Etiologia

## *Chorioretinal Folds: From Clinical Finding to Etiology*

Keissy Sousa, Rui Freitas, Andreia Soares, Cristina Almeida, Luís Mendonça, Nuno Gomes

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Oftalmologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Keissy Sousa, e-mail: keissy.oliveira@hospitaldebraga.pt

## ■ Resumo

Descrição de caso clínico de doente do sexo feminino de 71 anos, cujo achado clínico de pregas da coróide foi realizado no exame objetivo de rotina para a cirurgia de catarata. Após investigação das principais etiologias como a tumoral, inflamatória, associado a hipotonia, papiledema ou de causa idiopática, foi concluída a última.

**PALAVRAS-CHAVE:** Coróide; Doenças da Coróide

**KEYWORDS:** Choroid; Choroid Diseases

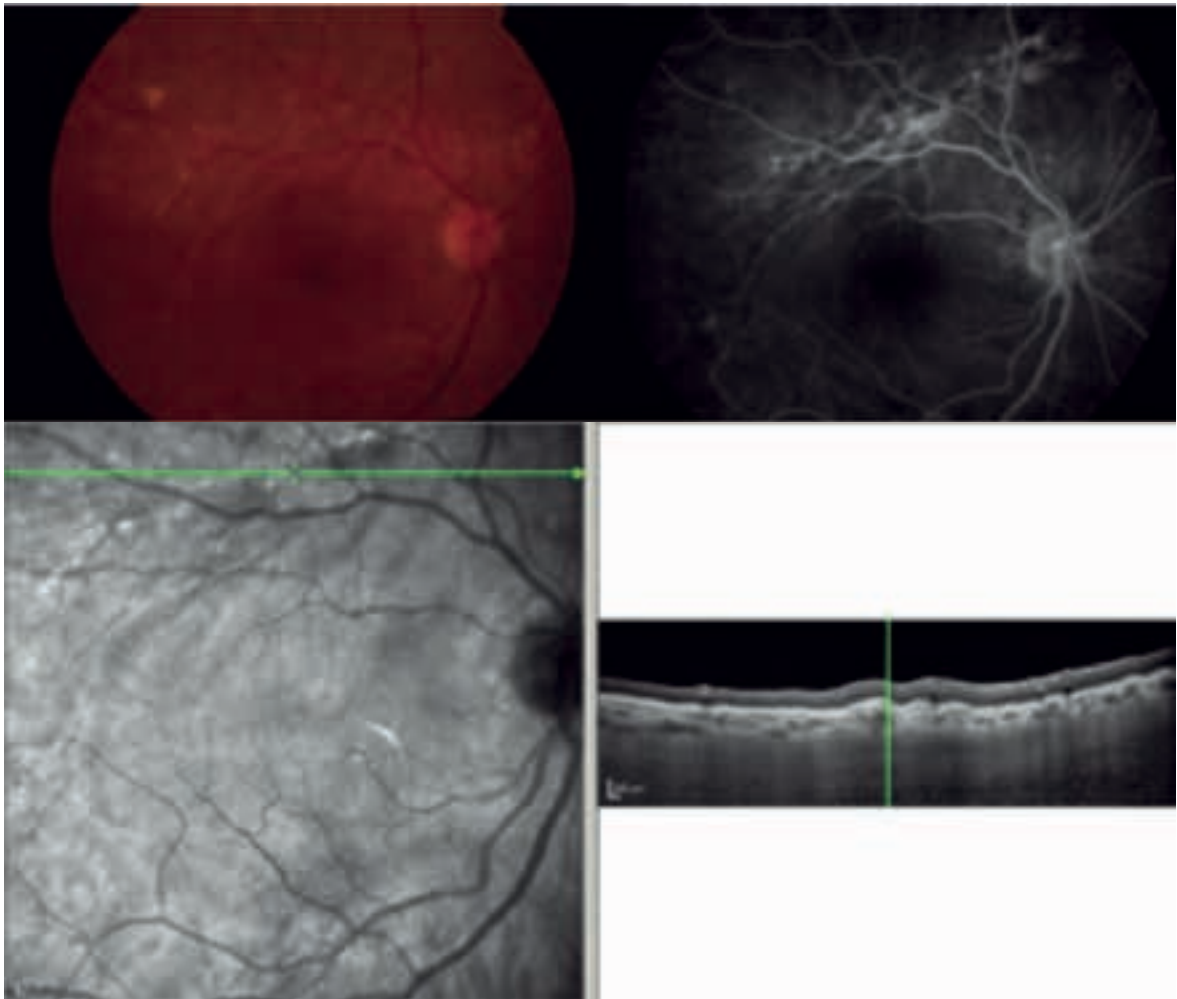
## ▲ Introdução

As pregas da coróide foram descritas pela primeira vez em 1884 por Edward Nettleship, num caso associado a um papiledema devido a uma massa intracraniana.<sup>1-3</sup> A sua prevalência não é conhecida, no entanto são facilmente identificáveis à fundoscopia. O mecanismo etiológico está relacionado com a compressão relativa da parede interna da esclera causando o pregueamento da camada interna da coróide, membrana de Bruch, epitélio pigmentar da retina (EPR) e retina neurosensorial. Assim, qualquer processo intra ou extraocular que altere as relações anatómicas da esclera à retina pode produzir pregas coriorretinianas.<sup>3</sup> As condições associadas são

reconhecidas e pouco amplas, pelo que a ausência de uma causa justificada pelos meios complementares de diagnóstico propõe a etiologia idiopática por exclusão. Quando a etiologia é desconhecida deve considerar-se a exclusão de causa tumoral e inflamatória. O tratamento está relacionado com a causa subjacente e com o impacto clínico da doença.<sup>1-3</sup>

## ▲ Caso Clínico

Doente, sexo feminino, 71 anos apresentou-se na consulta de Oftalmologia do Hospital de Braga por diminuição progressiva da acuidade visual. Na anamnese, apenas se registou hipotireoidismo con-



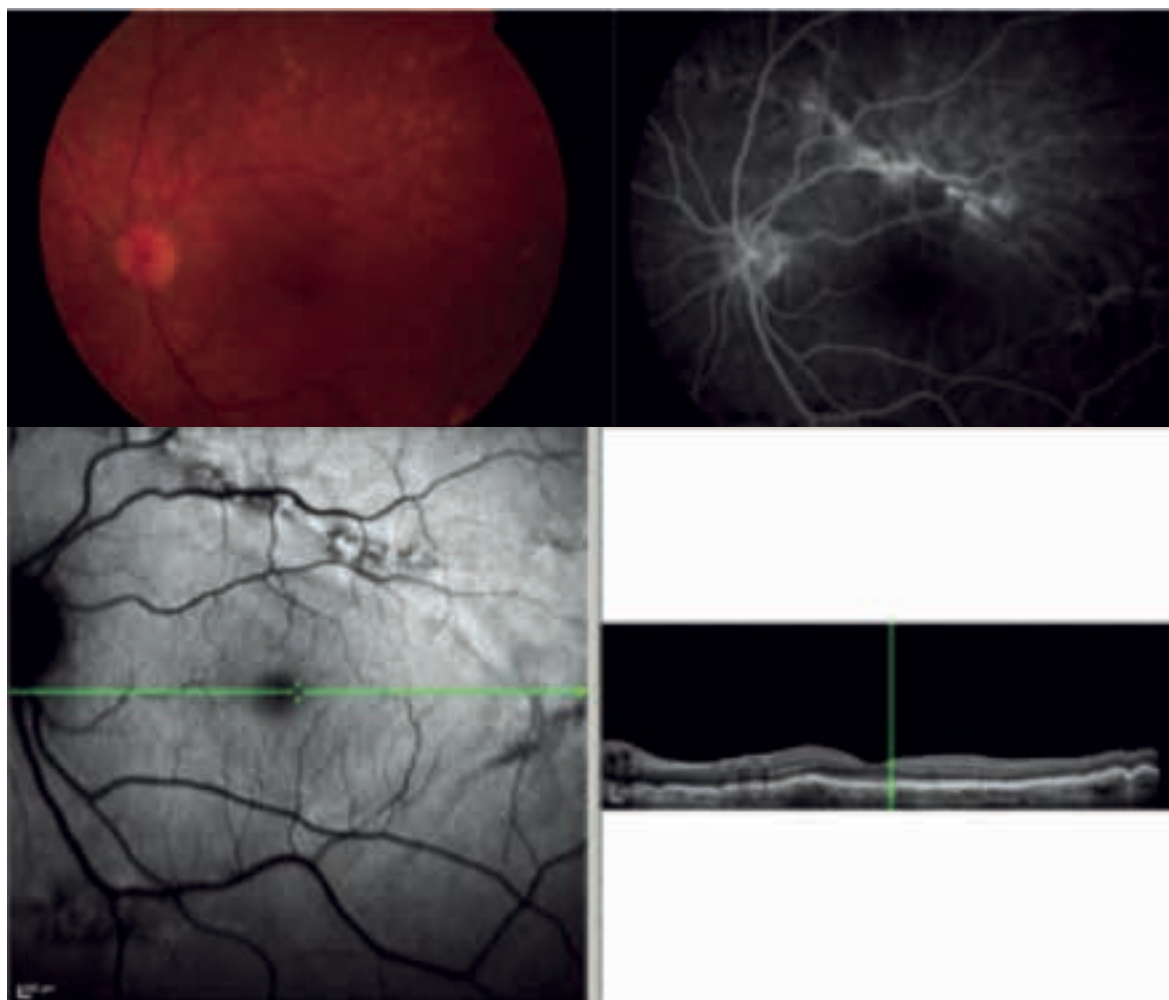
**FIGURA 1:** Retinografia, angiografia fluoresceínica e OCT do olho direito.

trolado medicamente como doença sistêmica assinalável. No que respeita aos antecedentes oftalmológicos a doente apresentava um astigmatismo miópico composto ligeiro com a refração de  $-0,75 -1,50 \times 180$  no OD e de  $-0,75 -1,25 \times 180$  no OE. Ao exame objetivo, observou-se a presença de uma melhor acuidade visual corrigida (MAVC) de 0.4 no olho direito (OD) e 0.5 no olho esquerdo (OE), na escala decimal, tendo sido proposta para cirurgia de catarata bilateral.

A cirurgia de catarata decorreu sem complicações, colocando-se uma lente intraocular monofocal Alcon® SN60AT de +20.0 D. O período pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo sido a MAVC final de 0,6 no OD com  $+0,25 -1,50 \times 180$  e 1,0 no OE com  $-1,25 \times 180$ . O exame objetivo do segmen-

to anterior e vítreo anterior foi irrelevante, não se observando sinais clínicos de inflamação ocular ou infiltração tumoral. A pressão intraocular foi de 10 e 11 mmHg no OD e OE, respectivamente. À fundoscopia observaram-se bandas alternantes de hiper e hipopigmentação, curvilíneas e radiais que circundam as arcadas vasculares temporais do polo posterior e drusas moles, não-confluentes e com menos de  $64 \mu\text{m}$  ao longo das arcadas vasculares.

À angiografia fluoresceínica observou-se um padrão alternante de estrias hiper e hipofluorescência. A tomografia de coerência óptica (OCT) mostrou um padrão ondulante de todas as camadas da retina e corioide nos locais onde estão presentes as pregas, alterações drusenoides do EPR, no entanto sem alteração da espessura e sem presença de



**FIGURA 2:** Retinografia, angiografia fluoresceínica e OCT do olho esquerdo.

líquido subretiniano ou intrarretiniano ou outras alterações. Na região onde as pregas não estão presentes, o OCT era normal. A ecografia ocular modo “a” e “b” não demonstrou alterações no que concerne à espessura da coroide, esclera, distensão ou alterações do trajecto no nervo óptico, presença de massas ou processos inflamatórios intraoculares ou retro-orbitários ou alterações dos músculos extraoculares. O comprimento axial do OD foi de 23,18 mm e do OE foi de 23,05 mm. A ressonância magnética nuclear do crânio e das órbitas não revelou qualquer alteração. Não foram encontradas alterações de foro neurológico.

O seguimento durante 8 meses não detectou nenhuma alteração no que concerne à MAVC ou ao aspecto clínico do segmento posterior.

## Discussão

A proposta de Friberg é que as pregas coriorretinianas resultam de um estado de “tensão-tração” entre a esclera e a coroide. A maior elasticidade da coroide relativamente à esclera explica o desenvolvimento de pregas na primeira e a diminuição da espessura da segunda. As pregas secundárias podem resultar de adesões anómalas na interface coriorretiniana. A atrofia do EPR representa um fator potenciador do desenvolvimento deste mecanismo com dano irreversível da membrana de Bruch, o que leva a um aspecto angiográfico semelhante às estrias angioides.<sup>2,3</sup> As cicatrizes coriorretinianas e a neovascularização subretiniana podem levar a fibrose, contração e a tração secundária influencia a retina e coroide envolventes, originando pregas radiárias à mácula.<sup>2</sup>

As pregas coriorretinianas podem estar relacionadas com patologias oculares, orbitárias ou sistêmicas de causa inflamatória, neoplásica, infiltrativa ou infecciosa. Os diagnósticos mais frequentes incluem a oftalmopatia tiroideia, esclerite posterior, tumores, hipotonia, síndrome de efusão uveal, hipermetropia, cirurgia de indentação circular escleral ou doença macular da idade (DMI).<sup>2</sup> Neste caso, a doente apresenta drusas no polo posterior, no entanto, não apresenta critérios para o diagnóstico de DMI. A presença de hipotireoidismo é poucas vezes relacionada com a oftalmopatia tiroideia, não existindo outros sinais clínicos desta patologia.

Na angiografia fluoresceínica, as bandas de hiperfluorescência correspondem às áreas de EPR mais fino que transmite uma maior fluorescência corioideia relativo às áreas do EPR mais espesso o que cria os padrões de estrias de fluorescência alternante. As áreas mais finas correspondem a pregas confinadas ao EPR e à membrana de Bruch, enquanto as mais largas correspondem a pregas coriorretinianas de espessura completa.<sup>1</sup> A realização de outros meios complementares como o OCT e a ecografia ajudam a suportar a existência de outra etiologia que possa justificar o diagnóstico clínico.

É de salientar o aspecto típico da presença de pregas coriorretinianas idiopáticas que são fundamentadas pelos exames complementares realizados como a retinografia, angiografia fluoresceínica, ecografia ocular e OCT. A literatura descreve a possibilidade de um episódio não diagnosticado prévio de inflamação ocular nos casos idiopáticos da doença.<sup>2</sup> A vigilância e monitorização do doente são necessárias.<sup>1</sup>

As pregas coriorretinianas são uma patologia cuja prevalência é desconhecida. Apesar de não ser considerada uma doença rara, o seu achado leva a uma busca etiológica, dado que algumas das causas inerentes requerem um tratamento e orientação direcionada. A literatura existente não abrange amostras com números consideráveis, sendo maioritariamente a descrição de casos clínicos ou pequenas amostras com diversas etiologias.<sup>1,2</sup> Existem algumas hipóteses diagnósticas que devem ser excluídas. A etiologia idiopática é um diagnóstico de exclusão.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Gasperini J, Elliot D, Cunningham Jr. E. How to recognize and treat chorioretinal folds [Internet]. Review of Ophthalmology. 2006 [consultado 18 jul 2015]. Disponível em: <http://reviewophthalmology.com>.
2. Olsen T, Palejwala N, Lee L, Bergstrom C, Yeh S. Chorioretinal folds: Associated disorders and a related maculopathy. *Am J Ophthalmol*. 2015;157:1038-47.
3. Friberg T. The etiology of choroidal folds. A biomechanical explanation. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1989;227: 459-64.

# Prótese Total do Joelho no Tratamento da Gonartrose com Luxação Permanente da Rótula

## *Total Knee Prosthesis in the Treatment of Gonarthrosis with Permanent Patellar Dislocation*

Ricardo Varatojo, Ricardo Telles de Freitas, Mário Vale

### AFILIAÇÃO:

Centro de Ortopedia e Traumatologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

José Varatojo, e-mail: jose.varatojo@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A luxação permanente da rótula é uma situação rara, muitas vezes não detetada e que evolui para a artrose do joelho, condicionando um desvio em valgo acentuado. Depois de estabelecidas as alterações degenerativas irreversíveis, a artroplastia total do joelho surge como a melhor opção de tratamento, mas com dificuldades técnicas acrescidas na correção do alinhamento e balanço ligamentar, existindo apenas 4 casos descritos na literatura. O nosso caso mostra uma mulher com 72 anos tratada a uma artrose do joelho com valgo de 15° associado a luxação permanente da rótula, através da colocação de uma prótese total do joelho não constrictiva, seguindo uma técnica de libertação de partes moles para restabelecer o alinhamento do membro e o seu balanço ligamentar.

**PALAVRAS-CHAVE:** Artroplastia do Joelho; Luxação Patelar; Osteoartrite do Joelho

**KEYWORDS:** Arthroplasty, Replacement, Knee; Osteoarthritis, Knee; Patellar Dislocation

## ▲ Introdução

A prótese do joelho é uma das cirurgias mais realizadas na comunidade ortopédica, no tratamento da artrose do joelho. O êxito deste procedimento depende da correta execução técnica, respeitando o alinhamento fisiológico do membro e o balanço ligamentar. Uma articulação femoropatelar centrada após a cirurgia é condição essencial para um bom funcionamento da prótese do joelho e os desvios da rótula antes da cirurgia dificultam muitas vezes o equilíbrio pretendido. Na literatura, estão descritos

4 casos de artrose do joelho com luxação permanente da rótula, tratados com artroplastia total, ilustrando a raridade e dificuldade do procedimento.<sup>1-3</sup>

## ▲ Caso Clínico

Trata-se de uma senhora de 72 anos, com queixas de gonalgia esquerda mecânica, agravada nos últimos 3 anos, com um desvio em valgo progressivo e sensação de instabilidade. Até então nunca tinha sido detetada a luxação da rótula, vivendo sem limitações funcionais.



FIGURA 1. Radiografia do joelho (anteroposterior).



FIGURA 2. Radiografia do joelho (perfil).



FIGURA 3. Radiografia dos joelhos (axial das rótulas).



FIGURA 4. Radiografia extralonga dos membros inferiores.

No exame objetivo, destaca-se o alinhamento assimétrico dos joelhos, com valgismo acentuado à esquerda que condiciona o padrão de marcha. Apresenta um *deficit* de extensão de  $10^\circ$  e uma flexão máxima de  $120^\circ$ , com luxação externa permanente da rótula, durante todo o arco de mobilidade. Em termos ligamentares, nota-se uma laxidão do ligamento colateral interno, com retração das estruturas pós-teroexternas, sendo o valgo parcialmente redutível. As radiografias revelam gonartrose à esquerda, tri-compartimental, grau IV, com luxação permanente da rótula (Figs. 1, 2 e 3). O estudo extralongo mostra um valgo mecânico de  $15^\circ$  (Fig. 4).

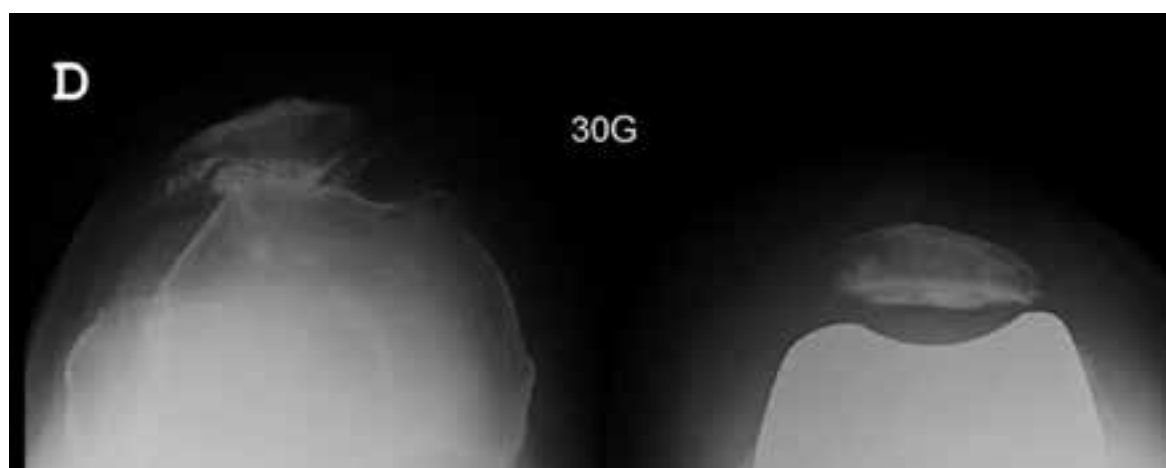
Perante esta situação, dois problemas têm que ser equacionados. Por um lado a artrose do joelho e por outro, a luxação permanente da rótula. Se na gonartrose grau IV o tratamento indicado passa pela artroplastia total, na luxação permanente da rótula vários procedimentos têm sido descritos, envolvendo cirurgias de partes moles, osteotomias rotacionais do fêmur e a transposição da tuberosidade anterior da tíbia. No entanto, quando se trata de combinar os 2 tratamentos, o risco de complicações aumenta de forma proporcional à complexidade dos gestos. Além disso, se pensarmos que na gênese da luxação rotuliana estão alterações anatómicas rotacionais (joelho valgo, rotação interna do fêmur distal e rotação externa da tuberosidade anterior da tíbia), uma técnica cuidadosa, com a colocação dos componentes femoral e tibial na posição correta e a libertação da asa externa



**FIGURA 5.** Radiografia do joelho pós-operatório (anteroposterior).



**FIGURA 6.** Radiografia do joelho pós-operatório (perfil).



**FIGURA 7.** Radiografia dos joelhos pós-operatório (axial das rótulas).



de forma gradual, respeitando sempre a integridade das estruturas ligamentares internas, pode tornar mais simples a resolução desta rara conjugação.

A cirurgia foi realizada sob anestesia loco-regional, em decúbito dorsal, com aplicação de garrote na coxa esquerda, insuflado com 350 mmHg, segundo a nossa prática habitual. A via de abordagem foi parapatelar interna, com extensão proximal *midvastus*. A alectomia externa foi realizada ainda durante a abordagem, no sentido de mobilizar a rótula para preparação do componente patelar. A colocação da prótese total do joelho cimentada, com sacrifício do ligamento cruzado posterior, posteroestabilizada, com substituição patelar (Sigma PFC CS, DepuySynthes®) foi feita segundo a técnica, acrescentando uma haste femoral e tibial, como vantagem biomecânica na distribuição das forças dos implantes. Na definição da rotação do componente femoral, o maior desgaste do côndilo femoral externo deve ser considerada para evitar o posicionamento em rotação interna. No componente tibial, utilizamos o que designamos como a rotação natural da tibia e que resulta na medialização da inserção distal do aparelho extensor. O balanço ligamentar exigiu a liberação das estruturas deformantes, nomeadamente a banda iliotibial e as estruturas posteroexternas, através da técnica de *pie-crusting* descrita por Insall. No final da cirurgia, a prótese do joelho tinha estabilidade ligamentar balanceada, com bom alinhamento femorotibial e a articulação femoropatelar centrada durante todo o arco de mobilidade (0-130°) (Figs. 5 a 8). O encerramento foi realizado por planos.

O resultado clínico e funcional com um ano após a cirurgia é excelente, sem queixas álgicas ou de instabilidade, com um arco de movimento entre os 0 e 120°, capaz de conduzir e fazer caminhadas diárias.

## ▲ Discussão

A artrose do joelho associada a luxação permanente da rótula é uma situação rara, cujo tratamento ideal não é consensual. A prótese total de joelho, respeitando os princípios de alinhamento e balanço ligamentar, parece ser uma boa opção terapêutica, com



**FIGURA 8.** Radiografia extralonga dos membros inferiores pós-operatório.

bons resultados, obviando procedimentos de realinhamento femoropatelar mais complexos.<sup>1-3</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Hudson J. Total knee arthroplasty for neglected permanent post-traumatic patellar dislocation – case report. *Knee*. 2005;10:207-12.
2. In Y. TKA using the subvastus approach and lateral retinacular release in patients with permanent post-traumatic patellar dislocation: a report of two cases. *Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc*. 2009;17:254-9.
3. Nishikawa M. Acquired permanent dislocation of the patella in a patient with rheumatoid genu valgum. *J Clin Orthop Trauma*. 2015;6:120-5.

# Pseudoparalisia do Membro Superior em Recém-Nascido

## Upper Limb Pseudoparalysis in a Newborn

Maria João Sampaio<sup>1</sup>, Paula Rocha<sup>1</sup>, Paulo Soares<sup>1</sup>, Susana Pissarra<sup>1</sup>, Ana Vilan<sup>1</sup>, Gabriela Vasconcellos<sup>1</sup>, Nuno Alegrete<sup>2</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro da Criança e do Adolescente, Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Ortopedia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Maria João Sampaio, e-mail: maria.sampaio@jmellosaude.pt

## Resumo

Os autores apresentam o caso de um recém-nascido, filho de mãe com rastreio de *Streptococcus agalactiae* negativo, e antecedentes de sépsis neonatal precoce, sem isolamento de agente. Admitido aos 23 dias de vida por diminuição da mobilidade do membro superior esquerdo e dor à mobilização. A ressonância magnética mostrou derrame na articulação do ombro esquerdo. Após drenagem iniciou antibioticoterapia. Isolamento de *Streptococcus agalactiae* no pus articular. Em D17 de internamento diagnosticada osteomielite da metáfise proximal do úmero. Completou seis semanas de tratamento, com melhoria.

As manifestações subtis das infeções osteoarticulares no recém-nascido exigem um elevado índice de suspeita para o diagnóstico. A infeção tardia por *Streptococcus agalactiae* deve ser considerada, independentemente do estado de portador e realização de profilaxia adequada.

**PALAVRAS-CHAVE:** Articulação do Ombro; Artrite Infeciosa; Infeções Estreptocócicas; Osteomielite; Paralisia; Recém-Nascido; *Streptococcus agalactiae*; Úmero

**KEYWORD:** Infant, Newborn; Osteomyelitis; Paralysis; Arthritis, Infectious; Shoulder Joint; Streptococcal Infections; *Streptococcus agalactiae*

## Introdução

As infeções osteoarticulares no recém-nascido (RN) são pouco frequentes, mas podem condicionar complicações imediatas graves e sequelas a longo prazo. Por esse motivo, o diagnóstico precoce é crucial para que essas complicações sejam minimizadas.

No período neonatal, as manifestações clínicas da infeção osteoarticular são habitualmente menos

específicas que noutras faixas etárias, e as alterações laboratoriais nem sempre são evidentes, podendo atrasar o diagnóstico.<sup>1</sup>

A designação de artrite séptica (AS) pressupõe o envolvimento da membrana sinovial articular, e de osteomielite (OM) o envolvimento ósseo.

A AS é mais comum na infância do que em qualquer outro período da vida, sobretudo em crianças com

idade inferior a 3 anos. A incidência descrita é de 5-37 casos/100.000, sendo mais frequente nos rapazes.<sup>2</sup> As articulações mais frequentemente envolvidas são a anca e o joelho.

A etiologia mais frequente destas infeções é bacteriana, podendo, no entanto, ser causadas por fungos, vírus e micobactérias.

O isolamento do agente etiológico pode ser obtido em 50 a 70% dos casos (hemocultura, cultura de líquido sinovial).

Da etiologia bacteriana destaca-se, no grupo etário abaixo dos três meses, *Staphylococcus aureus*, os bacilos Gram negativos e *Neisseria gonorrhoeae*.<sup>2</sup>

A disseminação pode ocorrer por via hematogénea, inoculação direta (cirúrgica ou traumatismo) ou por extensão de um foco contíguo (osteomielite), sendo a primeira a mais frequente na infância.

As manifestações clínicas são variáveis consoante o grupo etário. No RN as manifestações mais frequentes são os sinais de sépsis (irritabilidade, recusa alimentar), pseudoparalisia, desconforto com a manipulação ou febre sem foco. Nas crianças as manifestações geralmente são mais específicas, com dor e sinais inflamatórios articulares, além da febre.

Habitualmente os marcadores inflamatórios encontram-se alterados, com leucocitose, proteína C-reativa (PCR) e velocidade de sedimentação (VS) aumentadas.

Os exames imagiológicos desempenham um papel crucial no estudo das infeções osteoarticulares. A radiografia, a ecografia, a tomografia computadorizada (TC) e a ressonância magnética (RM) são os métodos de imagem utilizados. A ecografia é particularmente útil para a deteção de derrame articular. A RM permite também avaliar a presença ou não de OM.

O tratamento da AS pressupõe a descompressão e limpeza cirúrgica, bem como a antibioticoterapia dirigida aos agentes mais frequentes na faixa etária do doente, que deve iniciar-se tão cedo quanto possível após as colheitas para cultura de sangue e fluido sinovial. O tempo de antibioticoterapia deve ser ajustado ao agente infeccioso, à idade do doente e à

evolução clínica, em média 10 a 14 dias, podendo, no entanto, ser necessários cursos mais longos.

A OM na infância é mais frequente na faixa etária abaixo dos cinco anos de idade, e é, tal como a AS, mais prevalente em rapazes.<sup>3</sup> Os mecanismos da infeção são idênticos aos da artrite séptica, sendo igualmente a disseminação hematogénea o mais frequente.

No recém-nascido, a OM é rara, e geralmente ocorre em contexto de doença grave (por exemplo, após uma sépsis). Neste grupo etário, a prematuridade, a presença de cateteres centrais, a existência de anomalias do trato urinário, as infeções cutâneas e a existência de fatores de risco associados ao parto, são reconhecidos como os principais indicadores de risco.

A OM é mais frequentemente unifocal, embora no RN gravemente doente possa ocorrer infeção multifocal. Os ossos mais frequentemente envolvidos são o fémur, a tibia e o perónio. Neste grupo etário, ao contrário da criança mais velha, com a progressão da infeção há atingimento da articulação contígua em 60 a 70% dos casos.<sup>4</sup>

Os agentes mais frequentes são o *S. aureus* (>50% dos casos de OM), e no RN, também o *S. agalactiae*, *E. coli* e outros Gram negativos. Nas crianças são também frequentes outros agentes como o *Streptococcus* do grupo A e a *Kingella kingae*.

Clinicamente, no RN os sinais podem ser frustrados, muitas vezes sem febre ou recusa alimentar. A diminuição da mobilidade, edema ou eritema podem ser os primeiros sinais de doença. Raramente, manifestam-se com sinais de sépsis.

As alterações analíticas também são pouco exuberantes, sobretudo no RNs de termo, previamente saudáveis.

Os exames complementares imagiológicos são fundamentais para o diagnóstico, tal como na artrite séptica. A RM é o exame com maior sensibilidade e especificidade e, por isso, o mais utilizado. Os estudos com radioisótopos (tecnécio-99) são particularmente úteis nas situações com atingimento multifocal, permitindo também detetar a OM numa fase inicial



**FIGURA 1.** Radiografia do ombro na admissão do APP.

(24-48 horas após início dos sintomas). No entanto, no RN a sensibilidade é mais baixa que na criança devido à mineralização óssea ser mais pobre.<sup>5</sup>

O tratamento da OM, tal como na AS, inclui a antibioticoterapia, após colheita de fluidos para cultura (sangue, pus e/ou fragmento ósseo). A indicação para intervenção cirúrgica é variável, dependendo dos achados clínicos e imagiológicos.<sup>5,6</sup> O tempo de tratamento, tal como na AS, deve ser ajustado ao microorganismo identificado, bem como à idade do doente e evolução clínica, geralmente exigindo mínimo 21 dias de terapêutica, mas nalgumas situações podem ser necessárias 4 a 6 semanas.

## ▲ Caso Clínico

RN de 23 dias de vida, masculino, gestação vigiada e sem intercorrências, nomeadamente pesquisa de *S. agalactiae* materna negativa.

Nascido por parto distócico (cesariana) noutra instituição hospitalar, após rotura prolongada de membranas (18 horas). Durante o trabalho de parto foi constatada febre materna. Não foram administrados antibióticos à mãe durante o trabalho de parto.

O Apgar foi de 8 ao primeiro minuto e 9 ao quinto. Antropometria adequada à idade gestacional.

Foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais no 2º dia de vida por suspeita de sépsis



**FIGURA 2.** Radiografia do ombro em D17 de internamento, que evidencia lesão lítica da cabeça do úmero (seta).

neonatal precoce (leucopenia ( $4760 \times 10^9/L$ ), PCR positiva (78,3 mg/L)). Efetuou antibioticoterapia endovenosa com ampicilina (7 dias) e gentamicina (6 dias). A hemocultura foi negativa.

Observado no Atendimento Permanente de Pediatria (APP) do CUF Porto Hospital por diminuição da mobilidade do membro superior esquerdo (MSE); sem febre, recusa alimentar ou outros sinais. Sem sinais inflamatórios na região das articulações do ombro ou cotovelo esquerdos; sem desconforto à mobilização.

O estudo analítico e a radiografia do ombro e clavícula (Fig. 1) não revelaram alterações.

Em D2 de internamento foi constatada dor à mobilização na região proximal do MSE, temperatura axilar de 37,8°C, e subida da PCR (12,6 mg/L).

Em D4 de internamento efetuou RM do ombro esquerdo, que mostrou derrame naquela articulação, de moderado volume, sugestivo de artrite séptica; sem sinais sugestivos de osteomielite. Nessa altura constatada novamente subida de PCR (máximo 32,3 mg/L); velocidade de sedimentação 104 mm/1ª hora.

No mesmo dia foi submetido a cirurgia (artrotomia e drenagem do pus articular), após o que iniciou antibioticoterapia empírica com cefotaxime e vancomicina.

No pus articular foi isolado *S. agalactiae*, sensível à penicilina, pelo que foi efetuado ajuste terapêutico, conforme a sensibilidade.

TABELA 1. Parâmetros analíticos (PCR e VS) durante o internamento.

	Dia 2	Dia 3	Dia 6	Dia 18	Dia 30	Dia 33	Dia 42
PCR (mg/L)	26,3	32,3	14,0	4,2	1,7	17,0	1,3
VS (mm/1ª h)	69	---	106	---	40	---	27

Em D17 de internamento foi efetuada radiografia do ombro esquerdo de controlo, onde se identificou lesão lítica na cabeça do úmero (Fig. 2).

Repetiu RM, que revelou cavitação quística com 8 mm, na metáfise proximal do úmero, nos planos adjacentes à cartilagem fisiária, correspondendo a foco osteomielítico na metáfise proximal do úmero.

Foi submetido a reintervenção cirúrgica em D20 de internamento, e efetuada colheita de líquido da referida cavitação e fragmento articular. Em ambos foi isolado *Staphylococcus epidermidis* (provável contaminante), mantendo a mesma terapêutica antibiótica.

Em D33 de internamento, por suspeita de infeção do cateter epicutâneo-cava, foi alterada antibiotico-terapia para vancomicina e amicacina, tendo-se confirmado a presença de *Staphylococcus epidermidis* na ponta do cateter.

Completo, no total, seis semanas de antibiotico-terapia endovenosa, com recuperação completa da mobilidade do MSE. Constatada também melhoria analítica e imagiológica (Fig. 3).

Atualmente, com dois anos de idade, mantém seguimento em Ortopedia e Pediatria, objetivando-se um crescimento normal do MSE, com mobilidade conservada.

## Discussão

O caso clínico apresentado ilustra como as manifestações clínicas das infeções osteoarticulares no recém-nascido podem, inicialmente, ser pouco específicas, bem como as alterações analíticas, que eram ligeiras.

Neste caso a pseudoparalisia do MSE foi a manifestação inicial, não se associando a sinais inflamatórios articulares, dificultando a suspeita diagnóstica de artrite séptica.



FIGURA 3. Radiografia do ombro antes da alta hospitalar.

Os antecedentes de sépsis neonatal precoce levantaram a suspeita de se poder tratar de uma infeção nosocomial, e por esse motivo a antibiotico-terapia empírica iniciada foi dirigida aos agentes mais comuns nessas situações.

O facto de a pesquisa de *S. agalactiae* materno no exsudado vaginal e retal ter sido negativa poderia fazer pressupor que o agente seria menos provável como causador da infeção. Contudo, a infeção tardia por *S. agalactiae* deve ser sempre considerada, independentemente do estado de portador ou profilaxia materna. A história anterior de sépsis neonatal precoce, bem como a febre materna periparto e a rotura prolongada de membranas, foram tidas em consideração como fator de risco para esta infeção.

A evolução da infeção foi pouco típica, começando por uma AS do ombro esquerdo que posteriormente progrediu para a região contígua, com OM da metáfise proximal do úmero. Apesar da boa evolução clínica, a radiografia de controlo efetuada em D17 de internamento foi fundamental para o reconhecimento da progressão para OM que se seguiu à AS primária, com as consequências para o correto tratamento.

Assim, salienta-se a necessidade de haver um elevado índice de suspeita para o diagnóstico precoce destas infecções e o seu tratamento atempado. O envolvimento de uma equipa multidisciplinar é igualmente de grande importância.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Cooperman D, Thompson G. Bone and Joint Infections. In: Martin R, Fanaroff A, Walsh M, editors. Fanaroff and Martin's Neonatal - Perinatal Medicine. 9<sup>th</sup> ed. Amsterdam: Elsevier; 2011.
2. Krogstad P. Bacterial arthritis- epidemiology, pathogenesis and microbiology in infants and children. Uptodate. [consultado jun 2015]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/bacterial-arthritis-epidemiology-pathogenesis-and-microbiology-in-infants-and-children>.
3. Krogstad P. Hematogenous osteomyelitis in children: epidemiology, pathogenesis and microbiology. Uptodate. [consultado em jun 2015]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-epidemiology-pathogenesis-and-microbiology>.
4. Krogstad P. Hematogenous osteomyelitis in children: clinical features and complications. Uptodate. [consultado em jan 2015]. Disponível em: [http://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-clinical-features-and-complications?source=search\\_result&search=Hematogenous+osteomyelitis+in+children+%3A+clinical+features+and+complications.&selectedTitle=1~27](http://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-clinical-features-and-complications?source=search_result&search=Hematogenous+osteomyelitis+in+children+%3A+clinical+features+and+complications.&selectedTitle=1~27).
5. Kaplan S. Septic arthritis. In: Nelson Textbook of Pediatrics. 19th ed. Philadelphia: Elsevier;2011. Chapter 677.
6. Krogstad P. Hematogenous osteomyelitis in children: management. Uptodate. [consultado em jan 2015]. Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-management>.

# Psoríase Exuberante a Obscurecer Sarcoma de Kaposi

## *Exuberant Psoriais Obscuring Kaposi Sarcoma*

Joana Sotto Mayor, Ana Paula Pacheco, Sofia Esperança, António Oliveira e Silva

AFILIAÇÃO:

Serviço de Medicina Interna, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Joana Sotto Mayor, e-mail: joana.mayor@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

O sarcoma de Kaposi é o tumor maligno mais frequente entre os doentes com infeção pelo vírus de imunodeficiência humana. Os autores apresentam o caso de um doente com antecedentes de psoríase, encaminhado à Consulta de Medicina Interna por presença de lesões vinosas de predomínio nos membros inferiores, conglomerado adenopático inguinal direito de crescimento progressivo ao longo de seis meses, associados a sintomatologia constitucional. O estudo realizado levou à identificação de sarcoma de Kaposi cutâneo, pulmonar e ganglionar. Os autores apresentam o caso pela necessidade de alertar os clínicos para a consideração de hipóteses de diagnóstico que podem ficar mascaradas por outras entidades clínicas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Psoríase; Sarcoma de Kaposi

**KEYWORDS:** Psoriasis; Sarcoma, Kaposi

### ▲ Introdução

O sarcoma de Kaposi é um tumor mesenquimatoso que atinge os vasos sanguíneos e linfáticos do organismo com acentuada actividade angioproliferativa. É a neoplasia maligna mais frequente entre os doentes com infeção pelo vírus de imunodeficiência humana (VIH), tanto em países desenvolvidos como em desenvolvimento.<sup>1</sup> Com o advento da terapia anti-retroviral altamente activa (HAART) na década

de 1990 a incidência e a mortalidade do sarcoma de Kaposi associado à síndrome de imunodeficiência adquirida (SIDA) diminuiu significativamente.<sup>2,3</sup>

No entanto, apesar de todo o investimento clínico e financeiro, cerca de trinta anos após a epidemia de SIDA, mais de 34 milhões de pessoas em todo o mundo apresentam infeção pelo VIH, de tal forma que a resposta global ao controlo destes casos e sua disseminação implica manutenção de intervenção sustentada ainda por várias décadas.<sup>3</sup>



## ▲ Caso Clínico

Doente de 60 anos, sexo masculino, ex-serralheiro, com antecedentes de psoríase com 10 anos de evolução, relativamente controlada; cirurgia ao membro inferior na sequência de fratura, pela qual recebeu transfusão de uma unidade de glóbulos vermelhos; e pneumonia aos 53 anos. Referiu consumo etílico de 80 g/dia até cerca de seis meses antes, sem consumo de estupefacientes. Como medicação habitual: Prednisolona; clortalidona, clindamicina e omeprazol.

Doente referenciado à Consulta de Medicina Interna por edema assimétrico dos membros inferiores, com maior expressão à direita, com cerca de seis meses de evolução. Associadamente, prurido generalizado, febre vespertina, hipersudorese noturna, calafrios, tremores (mesmo em condições de temperatura amena), tosse de agravamento progressivo, astenia e perda de peso não quantificada.

Três meses após o início da sintomatologia, o doente referiu aparecimento de massa palpável na região inguinal direita, que se tornou dolorosa, crescendo progressivamente até à data da consulta de Medicina.

Nos quinze dias prévios à consulta teria iniciado toma de suplementos de vitamina A, E, cavalinha e *vincetoxicum hirundinaria*, a qual se associou a alterações do trânsito intestinal, com aparecimento de dejeções líquidas, de cor amarela.

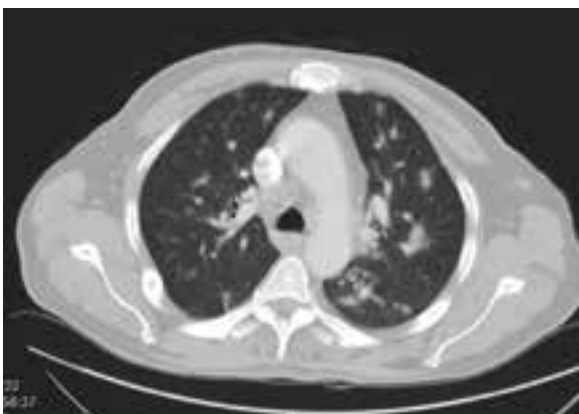
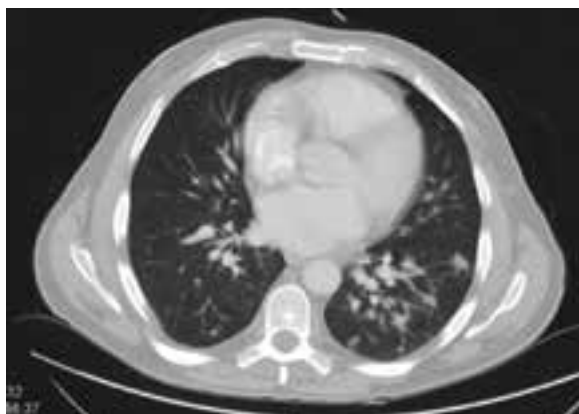
Ao exame objetivo, doente com humor deprimido, palidez das mucosas, desidratação marcada, eritema descamativo (lesões psoriáticas) disperso por todo o corpo com maior exuberância no abdómen e membros inferiores. À auscultação pulmonar: Murmúrio vesicular globalmente diminuído e crepitações grossas bibasais, sobretudo à direita. Membros inferiores quentes, ruborizados, não dolorosos, com edema discreto à esquerda mas acentuado à direita, onde ao nível do terço inferior da face anterior dessa perna se observavam e palpavam duas nodularidades de cerca de 1,5-2 cm de maior diâmetro e várias outras mais pequenas, duras, não dolorosas, de contornos irregulares, imóveis e de cor vinosa (Figs. 1 e 2). Na região inguinal direita palpava-se conglomerado



**FIGURAS 1 e 2.** Edema discreto à esquerda e acentuado à direita. No terço inferior da face anterior da perna direita duas nodularidades de cerca de 1,5-2 cm de maior diâmetro e várias outras mais pequenas, duras, não dolorosas, de contornos irregulares, imóveis e de cor vinosa.

adenopático com cerca de 6-7 cm de maior diâmetro, duro, aderente aos planos profundos, de contornos aparentemente irregulares.

De salientar que cerca de mês e meio antes à consulta de Medicina o doente teria sido avaliado por Cirurgia Vasculuar que após realização de eco-Doppler excluiu trombose venosa profunda (TVP) ou trombose venosa superficial (TVS), concluindo que o quadro referente aos membros inferiores se atribuía a doença venosa crónica, com incompetência das grandes safenas, sem indicação cirúrgica à data de observação.



**FIGURAS 3 e 4.** Múltiplas formações nodulares peri-brônquicas de contornos esbatidos, bilaterais, de pequenas dimensões (as maiores com cerca de 12 mm de diâmetro).

Dada a exuberância dos sintomas B com cerca de seis meses de evolução e à presença de conglomerado adenopático, ponderou-se a possibilidade de se tratar de um caso de linfoma pelo que logo se internou o doente para estudo, ficando à altura apenas medicado com hidroxizina e paracetamol em SOS.

À admissão ao internamento foi pedido estudo analítico alargado com inclusão de marcadores víricos e tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica. Procedeu-se à biópsia cutânea das lesões nodulares dos membros inferiores e pediu-se colaboração de Cirurgia Geral para biópsia do conglomerado adenopático.

Ao 2º dia de internamento obteve-se o seguinte resultado do estudo analítico: Hb 9,7 mg/dL; leucócitos  $3,8 \times 10^3/uL$ ; neutrófilos 57,3%; TSH 3,999 com T3 e T4 normais; LDH 281; PCR 28,8; cálcio total 7,4; “2-microglobulina 6147; restante estudo analítico, nomeadamente C3, C4 e CH50, função renal, hepática e Ionograma, todos normais. Serologias víricas: HBs Ag-hepatite B negativo; HBs Ac-hepatite B negativo; HBc Ac-hepatite B negativo; anti-HBc IgM negativo; HBe Ag-hepatite B negativo; HBe Ac-hepatite B negativo; anti HCV negativo; anti CMV IgG positivo, Ig M negativo; EBV early antigen IgG positivo; EBV viral capsid antigen IgG positivo, IgM negativo; EBV Epstein Barr nuclear antigen IgG positivo; Ac anti-Herpes I IgG positivo, IgM negativo; Ac anti-herpes II IgG positivo, IgM negativo.

Ao 6º dia de internamento obteve-se o resultado do doseamento de ANCA, que foi negativo, bem como das serologias para o VIH que se revelaram positivas para o VIH I (após confirmação com *western blotting*). Perante a positividade para o VIH pedido o doseamento do número de células CD4+; carga viral, genotipagem e HLA B5701, que apresentaram respetivamente os seguintes resultados: CD4+ 16, carga viral 156320 cópias, genotipagem e HLA B5701. Estabeleceu-se assim o diagnóstico de SIDA que motivou o início imediato da terapêutica anti-retroviral (TARV) e truvada. Pelo baixo valor de CD4+ (<50 células) iniciou também bem profilaxia das principais infeções oportunistas (*Pneumocystis jiroveci*; *Toxoplasma gondii*; e complexo *Mycobacterium avium*) com trimetropim/sulfametoxazol e azitromicina.

Previamente ao início da terapêutica foram colhidas hemoculturas para bactérias, micobactérias e fungos, as quais vieram a revelar-se negativas.

A identificação da presença de infeção por VIH levou à reformulação das hipóteses de diagnóstico, passando a ponderar-se que as lesões cutâneas do doente pudessem atribuir-se à presença de sarcoma de Kaposi, pelo que foi pedido que ao estudo histológico da biópsia cutânea realizada na admissão ao internamento fosse acrescida a pesquisa de HHV-8.

Já com conhecimento pela equipa de radiologia de se tratar de um doente com positividade para infeção por VIH, realizou TC toraco-abdomino-pélvica que revelou: “(...) No parênquima pulmonar são aparentes

múltiplas formações nodulares de contornos esbatidos, bilaterais, de pequenas dimensões (as maiores têm cerca de 12 mm de diâmetro) sugerindo processo metastático (...) Tratando-se de um doente VIH I positivo há a realçar que as lesões pulmonares descritas enquadram-se nas manifestações pulmonares de sarcoma de Kaposi (...)” (Figs. 3 e 4). Perante a confirmação de presença de lesões a nível pulmonar, procedeu-se à realização de broncofibroscopia que excluiu da mucosa brônquica pelo sarcoma, tendo no entanto sido feita colheita de lavado broncoalveolar e aspirado brônquico para estudo microbiológico, pesquisa de micobactérias e exame histológico.

Oito dias após a realização da biopsia cutânea, o resultado do seu estudo histológico confirmou que se tratava de um caso de sarcoma de Kaposi, identificando-se ainda a positividade celular para HHV-8. Perante o diagnóstico, era necessário excluir atingimento do tubo digestivo pelo sarcoma, pelo que foi pedida endoscopia digestiva alta (EDA) que o doente nunca chegou a efetuar por incumprimento do jejum necessário à realização do exame; endoscopia digestiva baixa (EDB) que revelou: “(...) inexistência de lesões na mucosa até ao cego”. Foi avaliado por Estomatologia, que excluiu lesões na cavidade oral compatíveis com sarcoma. O ecocardiograma exclui alterações de relevo.

O exame microbiológico de LBA e aspirado brônquico revelou em ambos os casos negatividade para micobactérias, com crescimento inferior a  $10^4$  em presença e flora polimorfa não valorizável e exame direto amicrobiano, com presença apenas de alguns leucócitos. O exame citológico de ambas as amostras foi apenas compatível com padrão inflamatório.

A histologia do conglomerado adenopático inguinal biopsado revelou que o mesmo estaria “(...) quase totalmente envolvido por sarcoma de Kaposi”.

Perante o quadro clínico e toda a investigação pediu-se colaboração de Oncologia que procedeu ao estadiamento do sarcoma com programação de quimioterapia.

O quadro clínico de febre vespertina, hipersudorese noturna, astenia, anorexia, edema assimétrico

dos membros inferiores com cerca de seis meses de evolução, associado à presença de extenso conglomerado adenopático inguinal e ainda, a presença de anemia normocítica normocrômica e leucopenia, sugeriu desde logo a presença de um linfoma subjacente. No entanto, o resultado histológico da biopsia das lesões cutâneas e do conglomerado adenopático excisionado, realizados em diferentes tempos clínicos permitiram a sua exclusão e identificação do sarcoma de kaposi.

## ▲ Discussão

O sarcoma de Kaposi (SK) é uma proliferação neoplásica maligna multicêntrica vascular que ocorre predominantemente na pele, podendo também atingir as cadeias ganglionares e órgãos viscerais. Compõe-se de células fusiformes e pequenos espaços vasculares irregulares frequentemente infiltrados por macrófagos e glóbulos vermelhos extravasados. Clinicamente manifesta-se por lesões cutâneas, nomeadamente máculas vermelho-púrpura bem como placas e nódulos azul-escuro. Localizam-se geralmente nas extremidades inferiores e vão lentamente aumentando em número e tamanho acabando por estender-se a áreas proximais.<sup>4-8</sup> Afeta maioritariamente homens com mais de 50 anos, sendo mais comum em doentes com SIDA.<sup>7,8</sup>

A UNAIDS (*Joint United Nations Program on HIV/AIDS*) estimou que em 2011, 34,2 milhões de pessoas apresentavam infeção por VIH, comparativamente aos 29,1 milhões de 2001; 1,7 milhões de pessoas morreram por SIDA em 2011, verificando-se um decréscimo de 26% comparativamente a 2005 em que esse número atingiu um pico de 2,8 milhões.<sup>1,2</sup>

O SK é causado pelo herpes vírus humano-8, também conhecido como herpesvírus associado ao sarcoma de Kaposi. Este tumor foi pela primeira vez descrito por Moritz Kaposi em 1872 em homens judeus europeus.<sup>3</sup> Conhecem-se atualmente cinco tipos principais de SK: SK clássico; SK endémico ou africano; SK pós-transplante ou iatrogénico; SK associado aos homossexuais; SK associado à SIDA.

Entre os fatores de risco para o desenvolvimento do tumor destacam-se: A raça (pessoas da África Equatorial); o sexo (masculino mais afetado que o feminino); infecção por HHV-8; imunodepressão (nomeadamente por VIH/SIDA); homossexualidade (maior risco de infecção por HHV-8).<sup>3</sup> O diagnóstico pressupõe realização de biopsia das lesões cutâneas com confirmação histológica. Dada a possibilidade de extensão do tumor a outras áreas nomeadamente pulmões e tubo digestivo, outros procedimentos que contribuirão para o estadiamento tumoral incluem: endoscopia digestiva alta e baixa; radiografia de tórax; tomografia computadorizada de tórax e broncofibroscopia. Deve sempre fazer-se exame da cavidade oral e retal para despiste de lesões nessas localizações.<sup>3</sup>

O estadiamento tumoral é feito com base no sistema TIS: T tamanho do tumor; I imunidade considerando o doseamento de células CD4+; S propagação ou presença de doença sistémica associada ao VIH/SIDA.<sup>3,4</sup>

O tratamento é ajustado ao nível de tolerância terapêutica associada ao estado imunológico do doente, recorrendo-se à remoção física do tumor, quimioterapia, radioterapia, isoladas ou em combinação, sendo que nos casos de SK associado à SIDA, a terapêutica anti-retroviral (HAART) em co-actuação, melhora substancialmente o prognóstico.<sup>7,8</sup>

## ▲ Conclusão

Os autores expõem o caso de um doente com quadro clínico com seis meses de evolução de sintomas B, com avaliações por várias especialidades médicas, sem, até à data ter sido identificada a entidade clínica em curso. A investigação feita pelos autores permitiu excluir o linfoma, hipótese diagnóstica que se apresentava inicialmente como mais provável, identificando-se a presença de SIDA (CD4+ 16 e CV 156320 cópias) e sarcoma de Kaposi com atingimento cutâneo, ganglionar e pulmonar. A relevância da exposição visa alertar os clínicos para a necessidade do reconhecimento de entidades clínicas com epidemiologia menos frequente em Portugal, o que só será possível através de um alto nível de suspeição.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Cardozo RP, Laso C, Gomez-Tejada RA. Manifestaciones clínicas y evaluación diagnóstica en el sarcoma de Kaposi. *Rev Am Med Respir.* 2010;2:73-9.
2. Wang HW, Trotter MW, Lagos D, Bourboulia D, Henderson S, Mäkinen T, et al. Kaposi sarcoma herpesvirus-induced cellular reprogramming contributes to the lymphatic endothelial gene expression in Kaposi sarcoma. *Nat Genet.* 2004;36:687-93.
3. Beckstead JH, Wood GS, Fletcher V. Evidence for the origin of Kaposi's sarcoma from lymphatic endothelium. *Am J Pathol.* 1985;119:294-300.
4. Friedman-Kien AE, Saltzman BR. Clinical manifestations of classical, endemic African, and epidemic AIDS-associated Kaposi's sarcoma. *J Am Acad Dermatol.* 1990;22:1237-50.
5. Renwick N, Schulz T, Goudsmit J. Kaposi's Sarcoma and Kaposi's Sarcoma-associated Herpesvirus/Human Herpesvirus8: An Overview. 2010: 475-91.
6. Global AIDS response progress reporting 2012. Geneva: Joint United Nations Programme on HIV/AIDS (UNAIDS); 2012.
7. Global report: UNAIDS report on the global AIDS epidemic 2012. Geneva: Joint United Nations Programme on HIV/AIDS (UNAIDS); 2012.
8. Piot P, Quinn TC. Response to the AIDS pandemic – A Global Health Model. *N Engl J Med.* 2013;368: 2210-8.

# Quando os Especialistas se Superam: Embolia de Líquido Amniótico e Hemorragia Peri-Parto

## *When Specialists Excel: Amniotic Fluid Embolism and Peripartum Haemorrhage*

Fernando Morais Torres<sup>1</sup>, Manuela Lança<sup>1</sup>, Paulo Gomes<sup>2</sup>, Jorge Lima<sup>3</sup>, João Bleck<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Anestesiologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Unidade de Cuidados Intensivos Polivalente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Ginecologia - Obstetrícia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Fernando Torres, e-mail: fernando.torres@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A cooperação interdisciplinar é muitas vezes, na prática clínica, a diferença entre um bom e um mau desfecho.

É apresentado um caso de uma mulher de 35 anos que, em período expulsivo do trabalho de parto, entra em colapso cardiovascular acompanhado por coagulopatia. Uma terapêutica rápida orientada por uma ótima colaboração entre várias especialidades médicas foi essencial para a inversão do prognóstico.

Revê-se aspetos clínicos da embolia de líquido amniótico importantes para a suspeição diagnóstica e inversão do prognóstico frequentemente ominoso.

Um caso clínico revelador da diferenciação das equipas clínicas e da capacidade de resposta pluridisciplinar do CUF Descobertas Hospital.

**PALAVRAS-CHAVE:** Embolia de Líquido Amniótico; Complicações do Trabalho de Parto; Hemorragia Peri-parto; Coagulação Intravascular Disseminada; Comportamento Cooperativo

**KEYWORDS:** Embolism Amniotic Fluid; Cooperative Behavior; Disseminated Intravascular Coagulation; Obstetric Labor Complications; Peripartum Period; Postpartum Hemorrhage

## ▲ Introdução

A cooperação interdisciplinar é muitas vezes, na prática clínica, a diferença entre um bom e um mau desfecho. Apresentamos um caso revelador da diferenciação das equipas clínicas e da capacidade de resposta pluridisciplinar do CUF Descobertas Hos-

pital: Uma mulher de 35 anos que, em período expulsivo do trabalho de parto, entra em colapso cardiovascular acompanhado por coagulopatia.

A embolia de líquido amniótico é a complicação da maternidade mais imprevisível, não prevenível e mais letal. Apresenta-se como uma hemorragia que resulta de coagulopatia rápida e calamitosa.<sup>1</sup>

## ▲ Caso Clínico

Grávida de 35 anos, com gravidez de termo, admitida na Unidade Funcional de Obstetrícia e Neonatologia do CUF Descobertas Hospital para indução do trabalho de parto que foi efetuada com misoprostol oral.

Quando o colo apresentava cerca de 1 cm de dilatação, iniciou queixas álgicas moderadas, tendo sido executada analgesia de trabalho de parto com bloqueio sub-aracnoideu (BSA) por técnica sequencial, que foi eficaz. Quatro horas depois apresentava dilatação completa e o obstetra foi chamado para fazer o parto.

Concomitantemente inicia um quadro súbito de dificuldade respiratória - polipneia, cianose peri-labial - seguida de perda de consciência.

Foi rapidamente transportada para o bloco de partos, onde iniciou suporte avançado de vida (SAV), rápida entubação traqueal e suporte ventilatório com FiO<sub>2</sub> a 100%.

Em simultâneo foi realizado parto emergente com ventosa e nasceu um rapaz com 2,995 kg e índice de Apgar de 2/9. A placenta foi retirada intacta sem intercorrências e o útero apresentava-se bem contraído.

Nesta fase e apesar de adequadamente ventilada, instala-se uma marcada cianose da face, tronco e membros superiores (contrastando com palidez do restante corpo) e inicia perdas vaginais.

A doente apresentava taquicárdia supra-ventricular e hipotensão. Foi tentada cardioversão sincronizada sem sucesso. O quadro evoluiu rapidamente para colapso cardiocirculatório, hipotensão acentuada e bradicárdia, com resposta parcial à terapêutica anti-colinérgica e copioso aporte de volume.

Estava-se, nesta fase, perante atividade elétrica sem pulso detetável. Fez 2 ciclos de SAV, findos os quais, apresentava pulso palpável e a saturação de O<sub>2</sub> começou a subir. Colocado cateter central na veia jugular interna esquerda, iniciou vasopressor (noradrenalina) até aos 100 mg/min, com estabilização hemodinâmica.

Constatou-se importante hemorragia vaginal que motivou revisão uterina e do canal de parto, tendo sido excluído atonia uterina. Com a hipótese diagnóstica de coagulopatia de consumo, procedeu-se a transfusão de hemoderivados com controlos analíticos seriados, tendo sido administrados no total 12U de concentrado de plasma fresco, 12U de crioprecipitado, 8U de concentrado eritrocitário, 2 pools de plaquetas e 4 g de fibrinogénio recombinante. Fez ainda 4 g de gluconato de Ca e preenchimento vascular com cristaloides e coloides.

Atuavam a tentar inverter este quadro, que parecia ter um desfecho ominoso, Anestesiologista e Intensivista, Obstetra e Enfermeiros, com o apoio dos serviços de Imunohemoterapia e Patologia Clínica.

Apesar da melhoria clínica, mantinha persistentes alterações das avaliações analíticas, com a hemoglobina a atingir o valor mais baixo de 4,5 g/dL.

É transferida para a Unidade de Cuidados Intensivos com o diagnóstico de admissão de choque hemorrágico.

O quadro teve evolução favorável, com desmame ventilatório e de sedação, reversão das alterações analíticas, evolução de um estado confusional e amnésia para total recuperação neurológica e psicológica e teve alta para o domicílio ao 10º dia.

Os diagnósticos de saída da UCIP foram de embolia de líquido amniótico, paragem cardiorrespiratória, coagulação intravascular disseminada (CID), hemorragia uterina pós-parto, hemorragia vesical, choque hemorrágico, síndrome de dificuldade respiratória aguda (SDRA), encefalopatia hipóxica reversível e amnésia imediata.

## ▲ Discussão

Hemorragia peri-parto define-se como perdas sanguíneas iguais ou superiores a 500 mL ou 1000 mL em parto vaginal ou cesariana, respetivamente. As estimativas são muitas vezes incorretas, por causa da hemorragia intrauterina oculta, do sangue contido nas compressas ou pelo sangue retido e oculto no espaço retroperitoneal. É a principal causa de admissão

em UCI no peri-parto e a causa principal de morte materna. Corresponde a cerca de 25% das mortes maternas (estimadas em 100.000/ano globalmente), a 13% das mortes maternas nos EUA (1.8/100.000 partos/ano) e parece estar a aumentar provavelmente por alterações demográficas e alterações na prática obstétrica (aumento das taxas de cesarianas).

As comorbilidades associadas incluem exposição a derivados sanguíneos, anemia, CID, isquémia do miocárdio, insuficiência respiratória, insuficiência renal, procedimentos cirúrgicos secundários, infertilidade e atraso na recuperação funcional pós-parto.

A hemorragia peri-parto pode ser ante-parto ou pós-parto.

A hemorragia ante-parto corresponde a 5-6% gravidezes, na maioria das vezes sem estar associada a morbidade materno-fetal e frequentemente é de causa não esclarecida, podendo estar associada a trabalho de parto e nascimentos prematuros (e consequentes problemas fetais/neonatais) e pode ser causa de hemorragia pós-parto. Pode ser causada por descolamento de placenta, placenta prévia, placenta acreta/increta/percreta, rotura uterina, *vasa previa* ou embolia de líquido amniótico.

Por sua vez, a hemorragia pós-parto pode ter como causa a atonia uterina, retenção da placenta, lacerações vaginais/do canal de parto, inversão uterina ou alterações da coagulação.

### EMBOLIA DE LÍQUIDO AMNIÓTICO (ELA)

Trata-se da complicação da maternidade mais imprevisível, não prevenível e mais letal. Apresenta-se como uma hemorragia que resulta de coagulopatia rápida e calamitosa.

Sendo rara (1:15.200 nascimentos nos EUA e 1:53.800 na Europa) é, por regra, ominosa. Será mesmo uma das principais causas de mortalidade materna, com uma mortalidade materna e uma perda fetal em torno dos 13-30% e 9-44% nos EUA e Europa,<sup>1</sup> respetivamente. Numa revisão feita por um grupo de trabalho na China e publicado em 2015<sup>2</sup> a incidência, segundo estes autores, pode estar subdimensionada, pois poderão existir formas moderadas não diagnosticadas.

Os fatores de risco associados a aumento do risco de ELA identificados incluem idade materna avançada (mais de 35 anos), feto masculino, anomalias placentárias (nomeadamente a placenta prévia), cesariana anterior, gravidezes múltiplas, pré-eclâmpsia, polihidrâmnios, descolamento de placenta, lacerações do canal de parto e rotura uterina.

Apesar de ser considerada uma entidade clínica própria, não está completamente compreendida. Na realidade, o diagnóstico baseia-se na apresentação clínica, em achados laboratoriais mas, sobretudo, um diagnóstico de exclusão,<sup>3-5</sup> nomeadamente com tromboembolismo pulmonar, embolia de ar, reação transfusional, hemorragia pós-parto, anafilaxia, descolamento de placenta, rotura uterina, cardiomiopatia, eclâmpsia, choque séptico, bloqueio sub-aracnoideu alto ou enfarte agudo do miocárdio.<sup>5</sup>

É critério para diagnóstico, nas 48 horas após o parto, pelo menos 1 dos seguintes: Paragem cardíaca, choque, dificuldade respiratória grave, convulsões ou coagulação intravascular disseminada (CID).

A clínica apresenta colapso cardiorrespiratório rapidamente seguido de PCR, e posteriormente por coagulopatia (que pode ser a 1ª manifestação). A teoria atual é de que se trata de uma reação anafilactoide.<sup>5</sup>

Existe uma resposta hemodinâmica bifásica com, inicialmente, hipertensão pulmonar e falência ventricular direita, seguida por falência ventricular esquerda. As principais características deste quadro clínico são: Hipotensão grave, arritmia, paragem cardíaca, manifestações pulmonares e neurológicas, hemorragia profusa causada por CID e/ou hiperfibrinólise.

Estar alerta a sinais premonitórios de ELA é crítico para conseguir inverter o prognóstico. Pode manifestar-se inicialmente por queixas de dispneia, dor torácica, sensação de frio, agitação, pânico e náuseas e/ou vômitos.<sup>2</sup>

A terapêutica de um episódio suspeito de ELA é predominantemente de suporte - assegurar via aérea, oxigenação, suporte circulatório e manutenção do débito cardíaco, correção da coagulopatia.

O aparecimento deste quadro obriga a parto imediato (mesmo que o feto esteja morto) e deve ser

antecipada a hemorragia pós-parto cataclísmica, assim como atonia uterina. A progressão dos sintomas e da hemorragia pode implicar a realização de histerectomia.

Uma morte não-explicada, súbita de uma mulher grávida implica uma autópsia forense. A demonstração histológica ou imunocitoquímica de componentes de líquido amniótico na circulação pulmonar estabelece o diagnóstico de ELA.

Apesar de investigação contínua em novos métodos de diagnóstico, tal como ecocardiografia transesofágica<sup>6</sup> e fator de crescimento insulina-like ligando da proteína 1 (IGFBP1), e modalidades de tratamento que incluem fator VIIa intralípido ou recombinante,<sup>7</sup> ou ainda vasodilatadores pulmonares,<sup>8</sup> a ELA continua a ser uma das maiores causas de mortalidade materna.

A abordagem da ELA deve ser pronta e multidisciplinar, envolvendo Anestesiologia, Obstetra, Intensivista, Imunohemoterapeuta.

A ELA tem aumentado nos últimos anos por causas ainda não esclarecidas, mas graças à evolução da medicina intensiva e da melhoria da comunicação e cooperação interdisciplinar, a mortalidade tem decrescido.<sup>9</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Conde-Agudelo A, Romero R. Amniotic Fluid embolism: an evidence-based review. *Am J Obstet Gynecol*. 2009;201:445e1-445.e13.
2. Shen F, Wang L, Yang W, Chen Y. From appearance to essence: 10 years review of atypical amniotic fluid embolism. *Arch Gynecol Obstet*. 2015 (in press).
3. Sisson MC. Amniotic Fluid Embolism. *NAACOGS Clin Issu Perinat Womens Health Nurs*. 1992;3:469-74.
4. Rath WH, Hoferr S, Sinicina I. Amniotic fluid embolism: an interdisciplinary challenge: epidemiology, diagnosis and treatment. *Dtsch Arztebl Int*. 2014;111:126-32.
5. Kissko JM, Gaiser R. Amniotic Fluid Embolism. *Anesthesiology Clin*. 2013;31:609-21.
6. James CF, Feinglass NG, Menke DM, Grinton SF, Pappadimos TJ. Massive amniotic fluid embolism: diagnosis aided by emergency transesophageal echocardiography. *Int J Obstet Anesth*. 2004;13:279-83.
7. Leighton BL, Wall MH, Lockhart EM, Phillips LE, Zatta AJ. Use of recombinant factor VIIa in patients with amniotic fluid embolism: a systematic review of case reports. *Anesthesiology*. 2011;115:1201-8.
8. Van Herdeen PV, Webb SA, Hee G, Corkeron M, Thompson WR. Inhaled aerosolized prostacyclin as a selective pulmonary vasodilator for the treatment of severe hypoxaemia. *Anaesth Intensive Care*. 1996;24:87-90.
9. Kramer MS, Rouleau J, Liu S, Bartholomew S, Joseph KS; Maternal Health Study Group of the Canadian Perinatal Surveillance System. Amniotic fluid embolism: incidence, risk factors, and impact on perinatal outcome. *BJOG*. 2012;119:874-9.



# Reação Anafilática Prévia a Dessensibilização à Carboplatina

## *Anaphylactic Reaction Prior to Desensitization to Carboplatin*

Inês Mota<sup>1</sup>, Ângela Gaspar<sup>1</sup>, Joaquim Gouveia<sup>2</sup>, João Paulo Fernandes<sup>2</sup>, Mário Morais-Almeida<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro de Alergia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Centro de Oncologia, Serviço de Hematologia Clínica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Inês Mota, e-mail: ines.andrade@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Descreve-se a abordagem multidisciplinar do caso de uma mulher de 51 anos em tratamento de neoplasia do ovário, sem antecedentes de patologia alérgica, que desenvolveu urticária generalizada à carboplatina, documentando-se posteriormente quadro de alergia IgE-mediada. Agendado protocolo de dessensibilização, com administração de pré-medicação (20 mg dexametasona, 8 mg ondansetron, 2 mg clemastina e 50 mg ranitidina); cinco minutos após a última infusão apresentou eritema generalizado, angioedema da face e extremidades, aperto laríngeo, opressão torácica, vômitos, hipoxemia e hipotensão, verificando-se reversão completa do quadro clínico com adrenalina intramuscular, metilprednisolona endovenosa, oxigénio suplementar e fluidoterapia. A investigação alergológica revelou alergia IgE-mediada à ranitidina. Excluída a ranitidina da pré-medicação, o protocolo de dessensibilização à carboplatina prosseguiu com sucesso nos ciclos seguintes, encontrando-se a doente em remissão clínica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Anafilaxia; Dessensibilização Imunológica; Carboplatina; Hipersensibilidade a Medicamentos; Ranitidina

**KEYWORDS:** Anaphylaxis; Carboplatin; Desensitization, Immunologic; Drug Hypersensitivity; Ranitidine

### ▲ Introdução

A alergia medicamentosa é uma entidade com impacto crescente, contribuindo para aproximadamente 15% de todas as reações adversas a fármacos.<sup>1</sup> Para além dos grupos farmacológicos mais frequentemente associados a fenómenos de hipersensibilidade, como os antibióticos e os anti-inflama-

tórios não esteroides, têm sido reportadas reações a praticamente todos os grupos farmacológicos.

No âmbito da alergia medicamentosa, a dessensibilização a fármacos, nomeadamente a citostáticos, surgiu como opção terapêutica nos casos em que os doentes desenvolvem reações alérgicas graves que impossibilitariam a continuidade da administração dos fármacos recomendados como primeira linha terapêutica.<sup>2-4</sup>

Este caso constitui um exemplo paradigmático de alergia medicamentosa sequencial, num curto intervalo de tempo, sendo a sensibilização a ambos os fármacos resultado de mecanismo imunológico mediado por IgE, não dependente de fenómeno de reatividade cruzada. Trata-se de um episódio inesperado de reação anafilática grave a um fármaco com o qual as reações de hipersensibilidade são raras.<sup>5,6</sup> A abordagem terapêutica no momento da reação alérgica, em termos de terapêutica adjuvante, foi particularmente delicada atendendo a que os fármacos potencialmente implicados na reação pertencem a grupos farmacológicos (corticosteroides, anti-histamínicos H1 e H2) utilizados para tratar as reações alérgicas.<sup>7,8</sup>

Por outro lado reflete a importância e necessidade crescente de colaboração interdisciplinar, neste caso entre a Oncologia e a Imunoalergologia.

## ▲ Caso Clínico

Descreve-se o caso de uma mulher de 51 anos de idade sem antecedentes conhecidos de patologia alérgica, em tratamento de neoplasia do ovário (carcinoma papilar de células claras). O diagnóstico da doença foi efetuado 5 anos antes (setembro de 2009), tendo a doente sido submetida a histerectomia, anexectomia bilateral, omentectomia e exérese de implantes peritoneais e subsequentemente (novembro de 2009) esquema de quimioterapia adjuvante com carboplatina e paclitaxel (6 ciclos) com boa tolerância clínica e remissão imagiológica da doença (abril de 2010).

Em março de 2014 verifica-se recidiva da doença oncológica, com metástases do cólon e peritônio, sendo submetida a colectomia esquerda por lesão estenosante. Reinicia esquema de quimioterapia (agosto de 2014) com recurso aos mesmos citostáticos, considerando a excelente resposta terapêutica obtida, previamente, com este esquema, bem como dado que se trata do tratamento de eleição para a neoplasia do ovário.<sup>9</sup>

Durante o oitavo ciclo (segundo após recidiva) de carboplatina (setembro de 2014) desenvolve rea-

ção alérgica, caracterizada por urticária da região temporal e membros superiores, a qual regrediu 30 minutos após a administração de prednisolona. Neste contexto é referenciada para a consulta de Imunoalergologia, tendo a investigação alergológica revelado uma alergia medicamentosa IgE-mediada à carboplatina, com teste cutâneo intradérmico positivo para carboplatina<sup>10</sup> (na diluição de 1/10, concentração de 1 mg/mL) com pápula de 13 x 11 mm e marcado eritema envolvente.

De acordo com a necessidade de prosseguir o tratamento com o citostático implicado foi agendado o respetivo protocolo de dessensibilização à carboplatina. No dia planeado para efetuar o protocolo, previamente ao seu início, foi administrado o esquema habitual de pré-medicação intravenosa, constituído por 20 mg de dexametasona, 8 mg de ondansetron, 2 mg de clemastina e 50 mg de ranitidina. Cinco minutos após a última infusão a doente desenvolve eritema generalizado, angioedema periorbitário, auricular e das extremidades, sensação de aperto laríngeo e de opressão torácica, vômitos, hipoxemia (SpO<sub>2</sub> 87%), hipotensão (PA 80/50 mmHg) e pré-síncope. Foram imediatamente administradas 0,5 mg de adrenalina intramuscular e 40 mg de metilprednisolona endovenosa, para além de oxigénio em alto débito e infusão rápida de fluidos. Verificou-se recuperação progressiva com estabilização hemodinâmica, persistindo apenas edema peri-orbitário após 40 minutos. Cerca de 2 horas após a reação foi administrada cetirizina 10 mg por via oral. Efetuou-se doseamento de triptase sérica aos 90 minutos que se encontrou dentro da normalidade (6,5 µg/L). Manteve-se sob vigilância médica durante 8 horas após a reação, com resolução completa dos sintomas.

Posteriormente, identificou-se a ocorrência de episódio transitório de *flushing* e mal-estar no tratamento anterior (3 semanas antes) após a administração da mesma pré-medicação, tendo os sintomas regredido espontaneamente. A investigação alergológica revelou tratar-se igualmente de uma alergia medicamentosa IgE-mediada, neste caso à ranitidina, com teste cutâneo intradérmico positivo (na diluição de 1/10, concentração de 2,5 mg/mL) com pápula de 11 x 10 mm e marcado eritema envolvente. Foi ex-

cluída hipersensibilidade IgE-mediada aos restantes fármacos administrados, nomeadamente à dexametasona e à clemastina.

Foi programado protocolo de dessensibilização à carboplatina (protocolo em 12 passos sucessivos do Brigham and Women's Hospital, que utiliza três soluções com concentrações crescentes até atingir a dose cumulativa pretendida do citostático em cada sessão).<sup>2</sup> O protocolo foi efetuado dois dias depois da reação anafilática à ranitidina, a qual foi excluída da pré-medicação que decorreu sem reações. Verificou-se reação de eritema e urticária facial, prurido e eritema palmo-plantar durante o passo 12 da administração da carboplatina; estas manifestações foram revertidas com 2 mg de clemastina e 40 mg de metilprednisolona, por via endovenosa, completando-se a dose terapêutica prevista de carboplatina.

O esquema de pré-medicação foi igualmente adaptado nas sessões de administração do paclitaxel. A doente ficou com indicação para evicção da ranitidina e restantes antagonistas dos recetores H2 (como cimetidina e famotidina) pela possibilidade de reatividade cruzada. Tolerou inibidores da bomba de prótons e voltou a reintroduzir o ondansetron sem qualquer reação adversa. Foi efetuado registo no processo clínico da alergia ativa a ambos os fármacos.

O protocolo de dessensibilização à carboplatina foi adaptado nas sessões seguintes, adicionando montelucaste 10 mg/dia e efetuando um reforço de pré-medicação imediatamente antes do passo 12 (40 mg de metilprednisolona e 1 mg de clemastina endovenosas). O protocolo prosseguiu com sucesso ao longo dos restantes tratamentos planeados, não se verificando qualquer reação na última sessão. De momento a doente encontra-se em remissão da sua doença oncológica.

Foram colhidas diversas amostras de sangue, no dia da reação anafilática, 1 e 4 semanas mais tarde, para determinação de anticorpos IgE específicos para a carboplatina<sup>10</sup> e a ranitidina (ImmunoCAP®, Thermo Fisher Scientific) os quais foram negativos. Salienta-se que o doseamento destes anticorpos para estes fármacos é realizado apenas em contexto de investigação, não se encontrando ainda o méto-

do validado. Os resultados negativos não excluem a sensibilização IgE-mediada à carboplatina e à ranitidina, documentada neste caso pela positividade dos testes cutâneos intra-dérmicos, sendo de realçar a baixa sensibilidade diagnóstica dos métodos *in vitro* no estudo da alergia medicamentosa.

## ▲ Discussão

A anafilaxia consiste numa reação sistémica cujas manifestações respiratórias e cardiovasculares a podem tornar potencialmente fatal, apresentando habitualmente um início rápido e de evolução imprevisível após a exposição a um alérgeno muitas vezes desconhecido.<sup>7</sup> Os episódios de anafilaxia devem ser registados no Catálogo Português de Alergias e outras Reações Adversas (CPARA), constituindo este um instrumento fundamental de partilha de informação clínica dentro do sistema de saúde.<sup>11,12</sup>

A ranitidina pertence ao grupo farmacológico dos antagonistas dos recetores H2. Apresentam uma atividade inibitória da secreção gástrica por bloqueio da ação da histamina nas células parietais do epitélio gástrico, o que justifica a sua utilização no tratamento da doença péptica, doença de refluxo gastroesofágico e restantes condições associadas. Para além desta utilização, a ranitidina é também habitualmente incluída nos esquemas de pré-medicação utilizados durante a quimioterapia,<sup>13</sup> bem como pode ser indicada como terapêutica adjuvante nos casos de anafilaxia.<sup>8</sup>

Os antagonistas dos recetores H2 são fármacos habitualmente bem tolerados, sendo as reações de hipersensibilidade grave extremamente raras. De acordo com o registo fornecido pelo Uppsala Monitoring Centre de maio de 1999, a anafilaxia representa apenas 0,2 a 0,7% das reações adversas reportadas para antagonistas dos recetores H2 e inibidores da bomba de prótons.<sup>14</sup>

Efetivamente existem poucos casos reportados de reações de hipersensibilidade imediata, encontrando-se descritos mecanismos IgE-dependentes, bem como mecanismos não imunológicos. Os anticorpos IgE específicos para a ranitidina não se encontram

validados para doseamento na prática clínica, tendo sido detetados em apenas três casos. Por oposição aos testes *in vitro*, os testes cutâneos (*in vivo*) são consensualmente usados na prática clínica e permitem obter resultados fiáveis, sendo positivos na maioria das reações descritas.<sup>5</sup>

Embora não seja o mais habitual, considerando a necessidade de existir uma sensibilização prévia, estão descritos casos de anafilaxia na primeira exposição à ranitidina. Encontra-se também descrito um caso fatal de anafilaxia após a administração de ranitidina usada como medicação pós-cirúrgica.<sup>5</sup>

A abordagem clínica deste caso foi particularmente desafiante considerando que os fármacos usados nos esquemas de pré-medicação têm a particularidade de coincidir com os que são normalmente utilizados para tratar reações alérgicas. No momento de decidir a terapêutica adjuvante para tratar a reação anafilática, após a adrenalina intramuscular, foi necessário assumir o risco de usar fármacos pertencentes aos mesmos grupos farmacológicos que tinham sido administrados (corticosteroide e anti-histamínico H1), aos quais alegadamente se devia a reação alérgica em curso. Acresce ainda o facto de a reação ter ocorrido antes de se ter iniciado o protocolo de dessensibilização, sendo a carboplatina o agente farmacológico previamente identificado como fator alergénico.

Este caso ilustra uma situação rara de alergia medicamentosa múltipla, sequencial, desencadeada por mecanismo imunológico mediado por IgE, que se traduziu por testes cutâneos intradérmicos positivos para os fármacos implicados, carboplatina e ranitidina. Considerando que se trata de grupos farmacológicos distintos, os fenómenos de hipersensibilidade são independentes. No caso da ranitidina constitui, adicionalmente, um alerta para a possibilidade de reações alérgicas graves, desencadeadas por fármacos insuspeitos, de uso corrente e utilizados com o particular intuito de diminuir a reatividade a outros fármacos teoricamente mais suscetíveis de gerar reações adversas.

A alergia medicamentosa é indiscutivelmente uma condição emergente, de espectro abrangente tanto

na gravidade como nos grupos farmacológicos envolvidos,<sup>15</sup> para a qual os profissionais de saúde têm de estar particularmente atentos.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Demoly P, Bousquet J. Epidemiology of drug allergy. *Curr Opin Allergy Clin Immunol*. 2001;1: 305-10.
2. Castells MC, Tennant NM, Sloane DE, Hsu FI, Barrett NA, Hong DI, et al. Hypersensitivity reactions to chemotherapy: outcomes and safety of rapid desensitization in 413 cases. *J Allergy Clin Immunol*. 2008;122:574-80.
3. Hong DI, Dioun AF. Indications, protocols, and outcomes of drug desensitizations for chemotherapy and monoclonal antibodies in adults and children. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2014;2:13-9.
4. del Carmen Sancho M, Breslow R, Sloane D, Castells M. Desensitization for hypersensitivity reactions to medications. *Chem Immunol Allergy*. 2012;97:217-33.
5. Chopra D, Arora P, Khan S, Dwivedi S. Anaphylaxis following intravenous ranitidine: a rare adverse reaction of a common drug. *Indian J Pharmacol*. 2014;46:234-6.
6. Aouam K, Bouida W, Ben Fredj N, Chaabane A, Bou-baker H, Boukef R, et al. Severe ranitidine-induced anaphylaxis: a case report and literature review. *J Clin Pharm Ther*. 2012;37:494-6.
7. Muraro A, Roberts G, Worm M, Bilo MB, Brockow K, Fernandez Rivas M, et al. Anaphylaxis: guidelines from the European Academy of Allergy and Clinical Immunology. *Allergy*. 2014;69:1026-45.
8. Direção Geral da Saúde. Anafilaxia: Abordagem clínica. Lisboa: DGS; 2012.
9. Kyrgiou M, Salanti G, Pavlidis N, Paraskevaidis E, Ioannidis JP. Survival benefits with diverse chemotherapy regimens for ovarian cancer: Meta-analysis of multiple treatments. *J Natl Cancer Inst*. 2006;98:1655-63.
10. Caiado J, Picard M. Diagnostic tools for hypersensitivity to platinum drugs and taxanes: skin testing, specific IgE, and mast cell/basophil mediators. *Curr Allergy Asthma Rep*. 2014;14:451.
11. Direção Geral da Saúde. Registo de Alergias e Reações Adversas. Lisboa: DGS; 2012.

12. Amaral R, Morais-Almeida M, Gaspar A, Sá-Sousa A, Martins H, Fonseca J. A anafilaxia em Portugal: Primeiros registos do Catálogo Português de Alergias e outras Reacções Adversas. *Rev Port Imunoalergol.* 2014;22:23-32.
13. Boulanger J, Boursiquot JN, Cournoyer G, Lemieux J, Masse MS, Almanric K, *et al.* Management of hypersensitivity to platinum- and taxane-based chemotherapy: CEPO review and clinical recommendations. *Curr Oncol.* 2014;21:e630-41.
14. Song WJ, Kim MH, Lee SM, Kwon YE, Kim SH, Cho SH, *et al.* Two cases of H2-receptor antagonist hypersensitivity and cross-reactivity. *Allergy Asthma Immunol Res.* 2011;3:128-31.
15. Faria E, Rodrigues-Cernadas J, Gaspar A, Botelho C, Castro E, Lopes A, *et al.* Drug-induced anaphylaxis survey in Portuguese Allergy Departments. *J Investig Allergol Clin Immunol.* 2014;24:40-8.

# Reconstrução do Palato Duro Após Excisão de Carcinoma de Glândula Salivar *Minor* de Caso Clínico

## *Hard Palate Reconstruction After Minor Salivary Glands Carcinoma Excision: Case Report*

Maria Caçador, Hugo Estibeiro, João Paço

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Maria Caçador, e-mail: maria.c.cacador@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Os tumores das glândulas salivares *minor* levantam problemas clínicos complexos, dado que na maioria dos casos são malignos e que o sucesso terapêutico se baseia no diagnóstico precoce e na ressecção cirúrgica alargada.

Tradicionalmente os defeitos do palato resultantes da excisão destes tumores não eram encerrados, optando-se pela utilização de próteses obturadoras. Esta opção origina contudo uma elevada morbilidade com marcado compromisso da qualidade de vida destes doentes.

Os autores descrevem os dilemas com que se depararam na abordagem de um caso de carcinoma de glândula salivar *minor* do palato duro, referindo a técnica de exérese e de reconstrução, no mesmo tempo operatório, utilizando um retalho mucoperiosteal de palato “em ilha”.

Tecem-se comentários quanto à abordagem diagnóstica e decisão terapêutica destas lesões e das diferentes possibilidades de reconstrução de defeitos do palato duro.

**PALAVRAS-CHAVE:** Neoplasias das Glândulas Salivares; Palato Duro/cirurgia; Procedimentos Cirúrgicos Reconstitutivos; Retalhos Cirúrgicos

**KEYWORDS:** Palate, Hard/surgery; Reconstructive Surgical Procedures; Salivary Gland Neoplasms; Surgical Flaps



**FIGURA 1.** Incisão da mucosa e periósteo margem de 0,5 cm seção do palato ósseo.



**FIGURA 2.** Defeito cirúrgico (2 cm Ø), ampla comunicação entre boca, FN e seio maxilar direito.

## Introdução

Os tumores das glândulas salivares *minor* levantam problemas clínicos complexos. Por um lado, porque na maioria dos casos são malignos, e por outro, porque o sucesso terapêutico depende de um diagnóstico precoce e de uma ressecção cirúrgica alargada.

Tradicionalmente os defeitos no palato resultantes da excisão destes tumores não eram encerrados, alegando-se melhor controlo das recidivas, optando-se pela utilização de próteses obturadoras. Esta opção leva contudo a alterações da mastigação, deglutição e articulação da fala com marcado compromisso da qualidade de vida destes doentes.

Atualmente é possível uma abordagem diagnóstica e uma decisão terapêutica relativamente padronizadas com diferentes possibilidades de reconstrução de defeitos do palato duro, no mesmo tempo operatório, conforme demonstrado a propósito de um caso clínico.

## Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 26 anos de idade, raça caucasiana, não fumador, que referia tumefação do palato duro de crescimento insidioso e progressivo, com seis meses de evolução.

Sem história de dor, dispneia, alterações da mastigação, deglutição ou alterações vocais.

O doente negava queixas naso-sinusais ou história de traumatismo bucal prévio. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes.

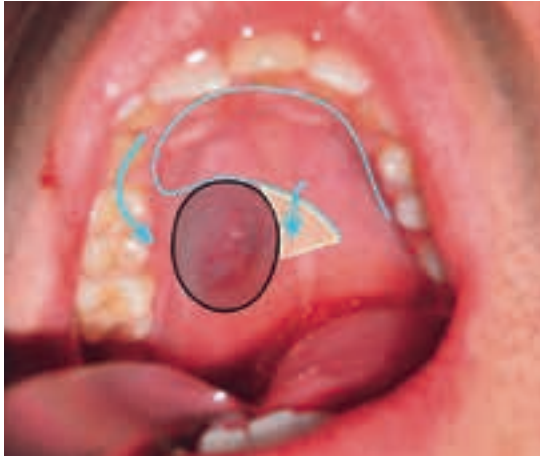
A observação revelava uma massa semi-esférica, rosa-violácea, com cerca de um centímetro de diâmetro, a nível da metade direita do palato duro, quase atingindo a transição para o palato mole (Fig. 1).

Aparentemente de origem submucosa, apresentava superfície lisa, não ulcerada. A lesão era de consistência elástica dura, não dolorosa e não friável. A restante cavidade bucal, incluindo peças dentárias, não apresentava alterações relevantes.

A endoscopia nasal diagnóstica não mostrou alterações do pavimento da fossa nasal direita, ou da morfologia da mucosa de revestimento. A palpação cervical não revelou adenomegalias. Restante exame otorrinolaringológico e geral sem alterações significativas.

Na tomografia computadorizada (TC) identificou-se uma lesão, com densidade de tecidos moles, ao nível da metade direita do palato duro, condicionando um adelgaçamento da superfície óssea subjacente, sem se verificar uma imagem de “ratamento” ou infiltração (Fig. 2).

A ausência de alterações imagiológicas a nível das fossas nasais ou seios peri-nasais confirma a localização estritamente oral da lesão. O estudo ganglionar cervical não evidenciava a presença de gânglios com aspetos radiológicos sugestivos de envolvimento metastático.



**FIGURA 3.** Incisão a 3-5 mm da linha de implantação dentária; descolamento subperiosteal, ressecção de mucosa a sacrificar entre o defeito e o pé do pedículo. Rotação do retalho.



**FIGURA 4.** Fixação do retalho: Sutura à mucosa adjacente; Sutura transfixiva ao palato ósseo; Cola biológica (Tissucol).

A citologia aspirativa revelou tratar-se de um carcinoma de glândula salivar *minor*.

A lesão foi classificada como T1 N0 Mx, segundo o estadiamento TNM.

Realizou-se maxilectomia parcial por via per-oral, com exérese em bloco da lesão, com amplas margens (Fig. 1), incluindo ressecção da porção óssea subjacente (Fig. 2).

No mesmo tempo cirúrgico, procedeu-se à reconstrução do defeito do palato duro, através de um retalho mucoperiosteal de palato. A superfície dadora foi deixada a granular (Figs. 3 e 4).



**FIGURA 5.** Status pós-operatório (40 dias).

No pós-operatório prescreveu-se dieta zero *per os* durante 3 dias, lavagens e desinfecções frequentes da cavidade bucal, analgesia e antibioterapia profilática (amoxicilina + ácido clavulânico).

A cicatrização decorreu sem incidentes com encerramento total da fístula e epiteliação da área dadora em seis semanas (Fig. 5). Não se verificaram quaisquer alterações funcionais (mastigação, deglutição ou fonação) ou da sensibilidade do palato. O exame anátomo-patológico confirmou o diagnóstico de carcinoma mucoepidermoide de glândula salivar *minor*, de grau I, não tendo sido realizada qualquer terapêutica adjuvante.

O doente encontra-se bem ao fim de um ano de *follow-up*.

## Discussão

O sistema salivar é composto por três pares de glândulas salivares *major* (parótidas, submaxilares e sublinguais) e centenas de glândulas submucosas dispersas por toda a via aero-digestiva superior (fossas nasais, seios peri-nasais, nasofaringe, cavidade oral, oro e hipofaringe e laringe) - as glândulas salivares *minor*.

Diariamente é produzido cerca de um litro e meio de saliva, sendo as glândulas parótidas e submaxilares responsáveis por 90% dessa produção. Os restantes 10% são produzidos em partes iguais pelas glândulas sublinguais e pelas glândulas salivares *minor*.



Os tumores das glândulas salivares são raros e correspondem a 3 a 6% dos tumores da cabeça e pescoço. A maioria destes tumores (65%) envolvem a parótida; 8% dos casos são tumores das glândulas submaxilares, correspondendo os tumores das glândulas salivares *minor* a cerca de 27%.<sup>1</sup> É importante notar que enquanto 75% dos tumores da parótida são benignos, a maioria dos tumores das glândulas salivares *minor* (81%) são malignos.

O diagnóstico de tumor das glândulas salivares *minor* é feito clinicamente, imagiologicamente e por citologia aspirativa. As manifestações clínicas destes tumores dependem do local onde se originam, sendo a apresentação descrita neste caso clínico típica quando se localizam no palato.

A metastização ganglionar cervical é muito rara.

Imagiologicamente, a TC ou a ressonância magnética (RM) permitem não só definir a extensão da lesão em profundidade, como também avaliar a relação com as estruturas vizinhas. Neste caso específico, por se tratar de uma lesão localizada no palato duro, optou-se pela realização de TC, para melhor definir a relação com a superfície óssea subjacente. A citologia aspirativa é considerada o exame auxiliar de diagnóstico mais importante, identificando a origem nas glândulas salivares de uma lesão das vias aéreas superiores ou cervical. Se realizada por um citologista experiente permite um diagnóstico correto em 90-95% dos casos.<sup>1</sup>

Qualquer que seja o grau ou tipo histológico do tumor, a cirurgia com a excisão total da lesão é a terapêutica de eleição. Se se tratar de um tumor de alto grau de malignidade deve fazer-se cirurgia alargada, sempre seguida de radioterapia (RT) pós-operatória. Caso seja um tumor de baixo grau de malignidade, e a excisão se tenha feito na totalidade, não há necessidade ou benefício na realização de RT pós-operatória. Segundo a classificação TNM, o estadiamento dos tumores das glândulas salivares *minor* corresponde ao da área onde se localizam, o que neste caso clínico corresponde à classificação dos tumores da cavidade oral. Assim, sendo o tumor descrito inferior a dois centímetros de diâmetro, classificou-se

como T1. A moldagem que a lesão condicionava, ou mesmo uma eventual erosão superficial da cortical óssea, não seria o suficiente para a sua classificação como T4.<sup>2</sup>

Neste caso clínico, optou-se pela realização de maxilectomia parcial por via per-oral, com exérese da lesão em bloco, com amplas margens, incluindo a ressecção da porção óssea subjacente. Após incisão da mucosa até ao periosteio, com monopolar de ponta fina, com margem de cerca de 0,5 cm em redor da lesão; procedeu-se ao descolamento subperiosteio dos bordos da lesão, em aproximadamente 3 mm, para exposição da superfície óssea do palato.

Fez-se a secção circular do palato ósseo, com microbroca e escopro, de raio menor do que a incisão da mucosa, de modo a construir uma “*décalage*” entre o bordo de secção da mucosa e o bordo ósseo. Foi feita uma remoção em monobloco (lesão e superfície óssea subjacente) tentando preservar a mucosa da fossa nasal.

O defeito intra-operatório apresentava um diâmetro de cerca de 2 cm e criava uma ampla comunicação entre a cavidade bucal, a fossa nasal e o seio maxilar direito (Fig. 2).

Defeitos do palato duro com esta dimensão, englobando não só a mucosa como o palato ósseo, e permitindo a comunicação entre a cavidade bucal, a fossa nasal e o seio maxilar, provocam graves alterações funcionais, com um profundo impacto sobre a qualidade de vida do doente.

Ficam comprometidas funções como a mastigação; deglutição, com criação de um falso trajeto alimentar; a fonação, dando origem a rinolália aberta; e dificuldades de higiene da cavidade oral e nasal, com permanente passagem de secreções nasais para a cavidade bucal, e de alimentos e saliva para a fossa nasal e seio maxilar.

A atitude perante defeitos deste género tem mudado muito ao longo do tempo.

A opção pelo não encerramento, alegando vantagens na vigilância de eventual recidiva, não é atualmente considerada aceitável.

A utilização de prótese obturadora poderia ser eficaz, neste caso específico de defeito do palato duro, minimizando as alterações funcionais. No entanto, causaria sempre problemas de higiene e por se tratar de um doente jovem não foi considerada uma opção satisfatória. O encerramento definitivo utilizando retalhos parece ser o método de reconstrução que oferece melhor qualidade de vida ao doente, apresentando óbvias vantagens, mas simultaneamente alguns problemas técnicos na sua execução.<sup>3-6</sup>

O retalho ideal deverá ser resistente, maleável e muito vascularizado, conter epitélio pavimentoso estratificado e glândulas produtoras de muco e permitir preservar a sensibilidade da cavidade bucal sem originar morbidade significativa ou alterações funcionais da área dadora. A escolha do tipo de retalho para encerramento de um defeito da cavidade oral e palato dependerá de vários fatores, nomeadamente: Tamanho e localização do defeito, características do doente, necessidade de terapêutica adjuvante e preferência e experiência da equipa cirúrgica.

A reconstrução da cavidade bucal e orofaringe representa hoje um dos grandes desafios na reabilitação cirúrgica dos doentes com tumores da cabeça e pescoço, tendo-se verificado nos últimos anos importantes avanços.<sup>7-9</sup>

De entre os retalhos descritos na literatura para correção de defeitos da cavidade oral e palato destacam-se:

- Enxerto livre de pele
- Retalho de mucosa jugal
- Retalho músculo-mucoso de bucinador
- Retalho regional de músculo temporal
- Retalho de língua
- Retalhos livres com anastomose microvascular (fasciocutâneos)
- Retalho mucoperiosteó de palato (*palatal island flap*)

Em relação aos três primeiros tipos de retalho, qualquer um deles é suficiente para o encerramento de fístula oro-antral com tão grande defeito ósseo.

O retalho regional de músculo temporal é muito volumoso, o que o torna ideal para encerramento de grandes defeitos, por exemplo na maxilectomia total, mas inapropriado para este caso.

A língua é um tecido muito vascularizado, sendo usado em retalhos para reconstrução de defeitos do palato, desde 1956.

A sua utilização, neste caso clínico, implicaria uma grande morbidade da área dadora com alterações da deglutição e da articulação da fala, para além de exigir uma segunda intervenção cirúrgica, para divisão do pedículo.

Os retalhos livres, como por exemplo o retalho radial (retalho fasciocutâneo), são muito usados na reconstrução da cavidade bucal e orofaringe, sendo atualmente o melhor método de reconstrução de grandes defeitos do palato mole e da parede lateral da orofaringe.

Exigem, contudo, a realização de microanastomoses vasculares originando também alguma morbidade da área dadora.

Por permitir o encerramento do defeito descrito numa camada e cumprir os objetivos atrás descritos de retalho ideal, optou-se pela realização de retalho mucoperiosteó de palato.

O retalho mucoperiosteó de palato foi descrito pela primeira vez por Millard em 1962 e popularizou-se graças aos trabalhos de Gullane e Arena (1977).

Este retalho baseia-se no pedículo neuro-vascular composto pela artéria palatina superior, ramo da artéria palatina descendente, por sua vez ramo da artéria maxilar interna; e pelo nervo palatino superior. O pedículo emerge do buraco grande palatino, ao nível do segundo molar, e dirige-se para a frente em direção ao buraco incisivo. A viabilidade do retalho é conseguida pela preservação de apenas um dos pedículos arteriais.

Para realização do retalho em causa fez-se uma incisão, com monopolar de ponta fina, a cerca de 3 a 5 mm da linha de implantação dentária (Fig. 3).

Embora a incisão possa ser prolongada para a frente consoante as necessidades, não deve estender-se posteriormente, para além da transição palato duro/palato mole, sob risco de lesão do pedículo, com compromisso da viabilidade do retalho. O retalho poderá incorporar cerca de 90% a totalidade do palato duro, fornecendo um retalho com cerca de 8 a 10 cm,<sup>2</sup> mantendo a sua viabilidade à custa apenas de uma artéria palatina.<sup>10</sup>

De seguida, procedeu-se ao deslocamento subperiosteal com preservação do pedículo neurovascular, e fez-se a hemóstase de pequenos ramos perfurantes a nível da superfície do palato duro. Após a ressecção da mucosa a sacrificar de modo a permitir a rotação, rodou-se o retalho de forma a cobrir o defeito cirúrgico (Fig. 4).

Uma das dificuldades técnicas na elaboração deste retalho consiste na sua fixação, dado que o retalho fica suspenso na cavidade oral e o seu peso tende a afastá-lo da superfície a encerrar. A fixação do retalho foi efetuada de três formas: Sutura com fio reabsorvível à mucosa adjacente; sutura à superfície óssea do palato, para suspensão do retalho, através da criação de furos transfixivos; e utilizando cola biológica. Embora pudesse ter sido coberta com retalho livre de pele ou *surgicel*, optou-se por deixar a superfície dadora a granular.

Foi ainda colocada uma pequena placa de *spongostan* pela fossa nasal, para adaptar a mucosa da fossa nasal à superfície periosteal do retalho. A cicatrização da área dadora ocorreu em aproximadamente seis semanas com recuperação da morfologia e sensibilidade do palato (Fig. 5).

O exame anátomo-patológico mostrou tratar-se de um carcinoma mucoepidermoide de glândula salivar *minor*, de grau I ou baixo grau de diferenciação. O grau de diferenciação, de I a III, é dado pela proporção relativa dos três tipos de células existentes no tecido: Células mucosas, as de maior diferenciação; células intermediárias; e células epidermoides, as de menor diferenciação.

O carcinoma mucoepidermoide de glândula salivar *minor* é o exemplo paradigmático da situação em que

a relação entre o grau de diferenciação histológica e o prognóstico é direta. Assim, se se tratar de um carcinoma de grau I, a excisão total do tumor é considerada curativa, não havendo benefício na realização de radioterapia pós-operatória.

A decisão de realização de terapêutica adjuvante, nos carcinomas de grau II, depende da avaliação de numerosos fatores individuais, nomeadamente a idade do doente.

No caso clínico descrito, por se tratar de um carcinoma de grau I, não foi realizada qualquer terapêutica adjuvante.

Dado que estes tumores raramente metastizam para os gânglios cervicais, não se preconiza a realização de celulectomia profilática.

## ▲ Conclusão

Apesar de raros os tumores das glândulas salivares *minor* levantam problemas diagnósticos e terapêuticos complexos.

A citologia aspirativa é essencial no diagnóstico pré-operatório e importante na programação terapêutica.

A cirurgia é a terapêutica de eleição. Se se tratar de um carcinoma de baixo grau a excisão é curativa.

Se for um carcinoma de alto grau a excisão deverá ser alargada e seguida de radioterapia pós-operatória.

Hoje é possível o encerramento cirúrgico dos defeitos do palato utilizando vários tipos de retalhos, minimizando as graves alterações funcionais de exérese oncológica.

O retalho mucoperiosteal de palato é uma ótima opção revelando ser eficaz, versátil, seguro e de baixa morbidade.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Shah J. Salivary Glands. In: Shah J, Patel SG, editors. Head and Neck Surgery and Oncology. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Mosby;2013. p.439-73.
2. American Joint Committee on Cancer. TNM classification. In: Cancer Staging Manual. 6th ed. Berlin:Springer;2002.
3. Gender EM, Wallace DI, Okay D, Urken ML. Reconstruction of the hard palate using the radial forearm free flap: Indications and outcomes. Head Neck. 2004;26:808-14.
4. Bernhard BJ, Huryn JM, Disa J, Shah JP, Zlotolow IM. Hard palate resection, microvascular reconstruction, and prosthetic restoration: a 14 year retrospective analysis. Head Neck. 2003;25:671-80.
5. Gender EM, Okay D, Stepp MT, Rezacc RP, Mojica JS, Buchbinder D, et al. Comparison of functional and quality of life outcomes in patients with and without palatomaxillary reconstruction: a preliminary report. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;129:775-80.
6. Rogers SN, Lowe D, McNally D, Brown JS, Vaughan ED. Health related quality of life after maxillectomy: a comparison between prosthetic obturation and free flap. J Oral maxillofac Surg. 2003;61:174-81.
7. Sabri A. Oropharyngeal reconstruction. Current state of the art. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;11:251-4.
8. Von der Sloot PG. Hard and soft palate reconstruction. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2003;11:225-9.
9. Urken L. Advances in head and neck reconstruction. Laryngoscope. 2003;113:1473-6.
10. Moore BA, Magdy E, Nettekville J, Burkey BB. Palatal reconstruction with the palatal island flap. Laryngoscope. 2003;113:946-50.

# Reconstrução Parcial do Pavilhão Auricular: Nova Técnica Num Único Tempo

## *Partial Reconstruction of the Auricle: A New One-Stage Technique*

*Paula Campelo, Diogo Oliveira e Carmo, Margarida Branco, Catarina Tinoco, Cristina Caroça,  
João Paço*

AFILIAÇÃO:

Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Paula Campelo, e-mail: paula.campelo@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

A reconstrução de defeitos parciais do pavilhão auricular é um desafio na Otorrinolaringologia e Cirurgia Plástica Facial. As várias técnicas descritas comprovam a dificuldade inerente à reconstrução desta estrutura.

Jovem de 23 anos, vítima de agressão por mordedura humana, que resultou na avulsão total do terço superior do pavilhão auricular direito.

Os autores propõem uma nova técnica cirúrgica, realizada num único tempo, com reconstrução da parede lateral do pavilhão direito a partir de um enxerto composto da concha do ouvido contralateral e da parede medial através de um retalho de avanço retroauricular.

A técnica descrita permitiu, num único tempo cirúrgico, obter um resultado estético favorável, com simetria entre os pavilhões auriculares e satisfação do doente.

**PALAVRAS-CHAVE:** Ouvido Externo; Procedimentos Cirúrgicos Reconstructivos; Retalhos Cirúrgicos

**KEYWORDS:** Ear, External; Reconstructive Surgical Procedures; Surgical Flaps

### ▲ Introdução

A correção dos defeitos do pavilhão auricular é sempre um desafio no ramo da Cirurgia Plástica Facial. A complexa e frágil anatomia desta estrutura, bem como a desejável simetria entre os dois pavilhões auriculares, obrigam a um cuidado redobrado na planificação e realização das técnicas reconstructivas.

Dependendo do envolvimento da cartilagem, da presença de pedículo vascular e da preservação da porção amputada, os defeitos traumáticos do ouvido externo são classificados, segundo Weerda, em quatro graus (Tabela 1).<sup>1</sup> O tipo de lesão, bem como a sua localização, vão influenciar a seleção da técnica cirúrgica mais apropriada.

**TABELA 1.** Classificação de Weerda<sup>1</sup> para lesões traumáticas do pavilhão auricular.

1º Grau	Trauma superficial/Abrasão sem envolvimento significativo da cartilagem
2º Grau	Amputação de porção da auricular com preservação de pedículo de pele vascularizado
3º Grau	Avulsão parcial ou total com preservação da porção amputada
4º Grau	Avulsão parcial ou total sem preservação da porção amputada

A face, e em especial o pavilhão auricular, são locais frequentes de lesão por mordedura humana.<sup>1</sup> A avulsão parcial ou total, sem preservação do segmento amputado, apresenta um especial impacto psicossocial na qualidade de vida, uma vez que a reconstrução do pavilhão, pelo elevado risco de infecção, raramente é realizada no imediato.<sup>2</sup>

São várias as técnicas descritas na literatura para a posterior reconstrução destes defeitos. No essencial, são semelhantes às técnicas utilizadas para qualquer defeito do pavilhão auricular, sendo a maioria realizada em dois tempos.<sup>3</sup>

Neste trabalho apresentamos uma técnica de reconstrução para defeitos periféricos do 1/3 superior do pavilhão auricular, realizada num único tempo cirúrgico.

## ▲ Caso Clínico

Os autores apresentam o caso de um jovem estudante de 23 anos, caucasiano, do sexo masculino, sem antecedentes médicos de relevo, que foi observado em consulta de Otorrinolaringologia e Plástica Facial no CUF Infante Santo Hospital, por avulsão completa do terço superior do pavilhão auricular direito, após mordedura humana. A agressão ocorrera há cerca de um mês, sem preservação da porção amputada, tendo sido realizado, na altura, encerramento dos retalhos traumáticos.

Na consulta constatou-se uma lesão parcial do pavilhão auricular envolvendo o 1/3 superior, com amputação do hélix e escafa, tendo como limite inferior o anti-hélix e a crura superior do hélix, que se encontravam preservados (Fig. 1). O restante pavilhão auricular não apresentava distorções significativas.



**FIGURA 1.** Pré-operatório de avulsão de 4º grau do pavilhão auricular direito. Visão (A) anterior, (B) posterior, (C) pormenor perfil direito, (D) perfil direito.

**DIAGNÓSTICO:** Avulsão de 4º grau do pavilhão auricular direito por mordedura humana.

**INTERVENÇÃO E TERAPÊUTICA:** Foi proposta a reconstrução, num único tempo, do defeito do pavilhão auricular direito com enxerto composto da concha do ouvido contralateral, que o doente aceitou (Fig. 2).

A cirurgia, sob anestesia geral, foi realizada 3 meses após a agressão, sob profilaxia antibiótica.

Para a colheita do enxerto composto do ouvido contralateral iniciou-se o procedimento com o desenho do molde do defeito que foi posteriormente utilizado na delimitação do segmento de cartilagem e pele necessário à reconstrução. Este segmento foi colhido da face posterior do pavilhão auricular contralateral,



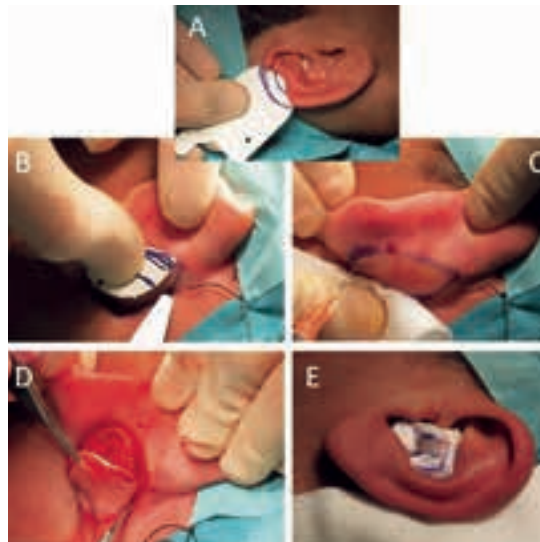
**FIGURA 2.** Planeamento cirúrgico: A reconstrução da parede lateral do pavilhão auricular direito foi realizada utilizando um enxerto composto de pele e cartilagem da concha do ouvido contralateral. A parede medial foi reconstruída através de um retalho retroauricular de avanço ipsilateral.

após infiltração com anestésico local (lidocaína, 2%, com adrenalina 1:200 000) e dissecação da pele da superfície ventral da concha, tendo como limite medial do enxerto o sulco retroauricular. Foi realizado o encerramento por planos e suturado à face anterior da concha, um penso compressivo, embebido em bacitracina (Fig. 3).

A abordagem do pavilhão auricular direito iniciou-se pela incisão sobre o anti-hélix e crura superior do hélix (limite inferior do defeito), com descolamento suprapericondral dos tecidos mediais e remoção do tecido cicatricial com reavivamento dos bordos.

O retalho de avanço retroauricular, pósterio-superior, foi obtido através da continuação posterior da incisão sobre o anti-hélix, com realização de triângulos de Burow. Após avanço anterior do retalho, este foi fixado com agrafos, permitindo diminuir a tensão nos tecidos e a construção do neo-sulco retroauricular (Fig. 4).

A cartilagem do enxerto composto foi, então, seccionada de forma a reconstruir o contorno do hélix. Após alinhamento do enxerto com o pavilhão auricular, de forma à cartilagem enxertada se adaptar à forma do hélix refazendo a curvatura da fossa escafoide, foi

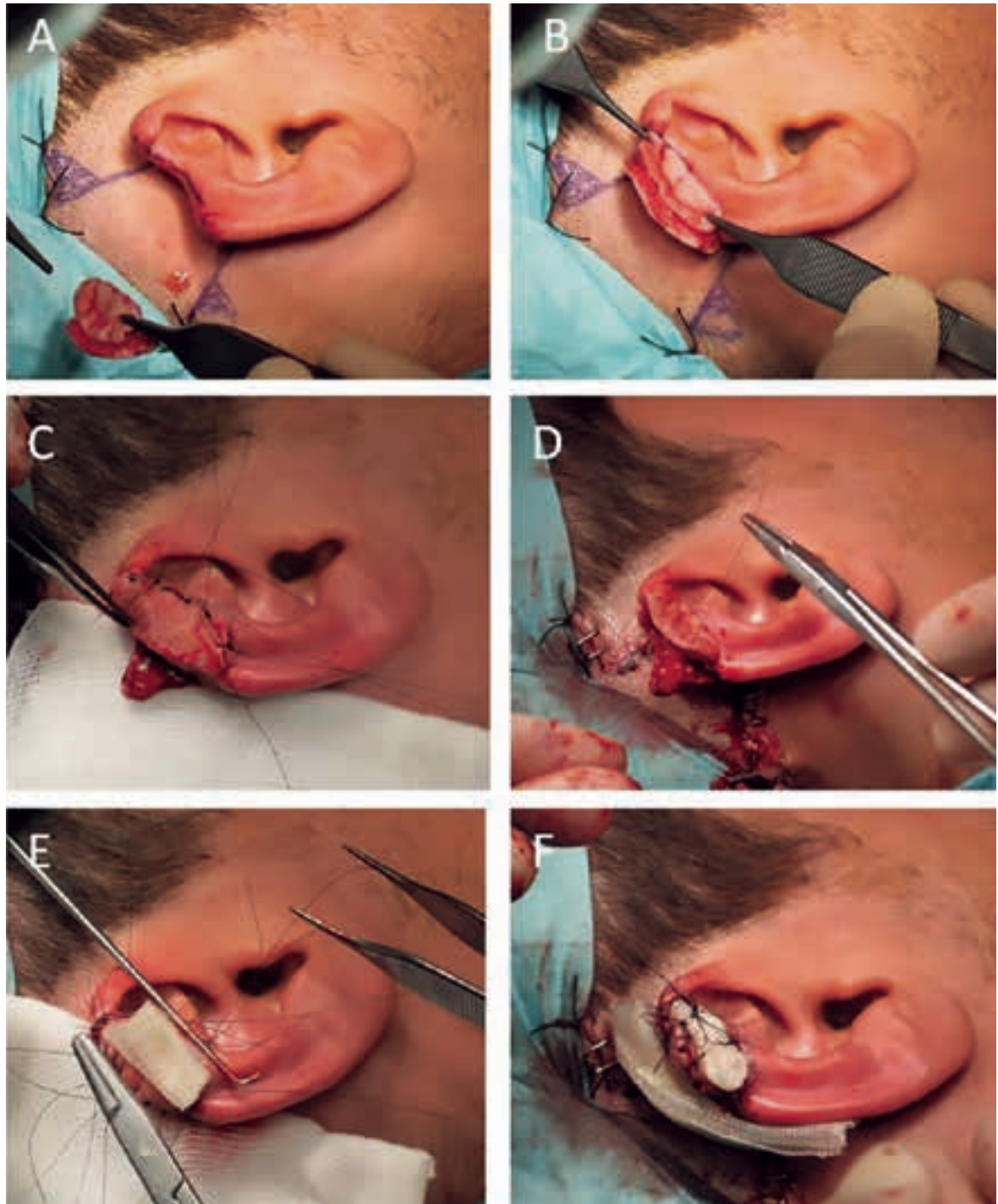


**FIGURA 3.** Colheita de enxerto composto de pele e cartilagem da concha do ouvido contralateral: (A), (B) desenho e aplicação do molde do defeito, (C) infiltração com anestésico local, (D) dissecação da pele da superfície anterior da concha, (E) aplicação de penso compressivo.



**FIGURA 4.** Confeção de retalho retroauricular de avanço: (A) detalhe pré-operatório, (B) planeamento e desenho do retalho, (C) confeção de retalho com a criação de triângulos laterais de descarga (D) sutura retroauricular do retalho com agrafos e (E) sutura simples do retalho à parede posterior do pavilhão auricular.

realizada sutura topo a topo entre as cartilagens do hélix restante e do enxerto com posterior sutura da pele ântero-lateral do pavilhão com a pele do enxerto. A face medial do enxerto foi recoberta com o restante retalho de avanço retroauricular (Fig. 5).



**FIGURA 5.** Incorporação de retalho composto de pele e cartilagem da concha contralateral: (A) detalhe pré-operatório, (B) plastia da cartilagem do enxerto composto com formato de hélix, (C) sutura do enxerto composto ao pavilhão auricular e (D) retalho retroauricular, (E) aplicação de penso compressivo, (F) pós-operatório.

Foram colocadas gazes embebidas em bacitracina a acolchoar o enxerto e o sulco retroauricular.

O doente teve alta no dia seguinte, sob antibioterapia, e as compressas foram removidas ao 7º dia pós-operatório.

Com dois meses de pós-operatório conseguiu-se um resultado estético favorável, com satisfação do doente, que já consegue usar óculos. Apesar de algumas irregularidades do bordo superior do hélix, não se observaram complicações de relevo. A simetria





FIGURA 6. Resultados pós-operatórios: (A) anterior, (B) posterior, (C) perfil direito.

entre os dois pavilhões auriculares é notória e é uma importante vantagem desta técnica cirúrgica (Fig. 6).

## Discussão

A reconstrução de um defeito parcial do pavilhão auricular coloca sempre vários desafios.<sup>4</sup>

Se, por um lado, deverá ser respeitada a topografia complexa e a tridimensionalidade do pavilhão auricular com as suas convexidades e concavidades próprias, por outro é fundamental não esquecer o pavilhão contralateral, não afetado, de forma a respeitar a simetria e harmonia facial.

O objetivo na reconstrução é, então, obter um pavilhão auricular simétrico ao contralateral (orientação, tamanho e forma), respeitando a anatomia própria desta estrutura.<sup>5</sup>

São várias as técnicas descritas para a correção de defeitos parciais do pavilhão auricular com perda de esqueleto cartilágneo. Estas são agrupadas em dois grupos: técnicas com e sem redução do pavilhão auricular.<sup>6</sup>

Dentro das técnicas de reconstrução com redução do pavilhão auricular, o retalho condrocutâneo de avanço, descrito por Antia e Buch, é uma das opções mais conhecidas.<sup>2-4</sup> Nesta técnica, num único tempo cirúrgico é realizada uma incisão em crescente (uni ou bilateral) no limite entre a escafa e o hélix,

paralela ao defeito, que englobe a pele e a cartilagem, sem comprometer a pele medial que servirá como base do retalho. Após elevação dos retalhos, as margens do hélix são aproximadas de forma a corrigir o defeito. Variações a esta técnica foram já descritas.<sup>6</sup> O principal inconveniente desta técnica é a diminuição do tamanho crânio-caudal do pavilhão auricular após encerramento do defeito, com a consequente assimetria entre os pavilhões.<sup>7</sup> Em lesões com as dimensões do caso descrito, esta assimetria seria demasiado notória.

São várias as técnicas descritas sem redução do pavilhão auricular; no entanto, a maioria pressupõe dois ou três tempos cirúrgicos. A reconstrução dos defeitos do hélix com retalho interpolado tubular é uma das opções cirúrgicas mais descritas.<sup>6,8</sup> Tanto a pele da região retroauricular como da preauricular são locais de excelência para a criação dos retalhos tubulares. Num primeiro tempo é criado o retalho bipediculado, tunelizado sob ele próprio e adjacente ao defeito do hélix. Num segundo tempo é feito a secção de um dos pedículos do tubo preparado previamente, que se une a uma das extremidades do defeito do hélix; num terceiro tempo é feita a secção do outro pedículo e a sua união ao defeito remanescente do hélix. Se, por um lado, esta técnica disponibiliza uma maior quantidade de tecido para a reconstrução, por outro, torna necessário a realização da cirurgia em três tempos. Reconstruções com cartilagem costal,<sup>2</sup> utilização de expansores subcutâneos

para obtenção de maior quantidade de tecido para a reconstrução,<sup>6</sup> criação de bolsas subcutâneas ou de retalhos de avanço<sup>6,9</sup> estão também descritas na literatura.<sup>10</sup>

Além da preservação da arquitetura cartilaginosa do pavilhão auricular, a manutenção do sulco retroauricular coloca uma das principais questões na reconstrução desta estrutura. A necessidade de realização de dois a três tempos cirúrgicos está, muitas vezes, relacionado com esta questão. Uma das vantagens da técnica descrita neste trabalho é a possibilidade de, em apenas um tempo cirúrgico, reconstruir o defeito, mantendo o sulco retroauricular. Ao realizar um retalho retroauricular alargado, com triângulos laterais de descarga, obtemos um retalho abundante, acessível e bem vascularizado, que permite ter tecido suficiente para a formação do sulco retroauricular, assim como revestir e servir de leito vascular ao enxerto composto. Para a preservação do sulco foi também fundamental a fixação retroauricular do retalho, através de agrafos, que permitiu diminuir a tensão dos tecidos e manter o retalho na localização desejada. Ao realizar este retalho era de esperar uma diminuição da projeção do pavilhão auricular ipsilateral.

A utilização de cartilagem da concha para reconstrução é sobejamente conhecida e utilizada.<sup>11-13</sup> A cartilagem elástica do pavilhão auricular é responsável pela manutenção da sua estrutura flexível, mas resiliente; mas, se algumas partes desta estrutura são fundamentais para manter o suporte, outras, como a concha e a fossa triangular, podem ser removidas sem deformidade significativa.<sup>1</sup> Ao optar pela colheita do enxerto composto da concha do pavilhão contralateral foi possível diminuir a projeção deste e manter a simetria entre os dois pavilhões auriculares.

Cada caso de reconstrução auricular é único. A técnica descrita neste trabalho permite obter um bom resultado estético, num único tempo cirúrgico, mantendo a simetria entre os pavilhões auriculares e a arquitetura delicada da cartilagem auricular.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Weerda H. Trauma and Non-inflammatory Processes. In: Weerda H, editor. *Surgery of the Auricle - Tumors-Trauma-Defects-Abnormalities*. Stuttgart: Thieme; 2007. p. 24-41.
2. Magritz R, Siegert R. Reconstruction of the Avulsed Auricle after Trauma. *Otolaryngol Clin North Am*. 2013;46:841-55.
3. Siegert R, Magritz R. Reconstruction of the auricle. *GMS Curr Top Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 2007;6:Doc02.
4. Wang. Auricular Reconstruction. In: Papel ID, editor. *Facial Plastic and Reconstructive Surgery*. 3<sup>rd</sup> ed. New York: Thieme; 2009. p. 821-40.
5. Armin BB, Ruder RO, Azizadeh B. Partial Auricular Reconstruction. *Semin Plast Surg*. 2011;25:249-56.
6. Weerda H. Classification and Surgery of Auricular Defects. In: Weerda H, editor. *Surgery of the Auricle - Tumors-Trauma-Defects-Abnormalities*. Stuttgart: Thieme; 2007. p. 43-107.
7. Hadlock TA, Cheney ML, Quatela VC. Reconstruction of the Auricle. In: Baker S, editor. *Local Flaps in Facial Reconstruction*. 2<sup>nd</sup> ed. Edinburgh: Elsevier Mosby; 2007. p. 581-624.
8. Ellabban MG, Maamoun MI, Elsharkawi M. The bi-pedicle post-auricular tube flap for reconstruction of partial ear defects. *Br J Plast Surg*. 2003;56:593-8.
9. Manoli T, Jaminet P, Kraus A, Schaller H-E, Werdin F, Sinis N. One-stage ear reconstruction after avulsion injury, using the amputated cartilage and a retroauricular transposition flap. *Eplasty*. 2010;10:e13.
10. Lavasani L, Leventhal D, Constantinides M, Krein H. Management of acute soft tissue injury to the auricle. *Facial Plast Surg*. 2010;26:445-50.
11. Kontis TC, Papel ID. Reconstruction of congenital and acquired auricular scaphal deficiencies. *Arch Facial Plast Surg*. 2003;5:263-6.
12. Helal H, Mahmoud N, Abd-Al-Aziz A. Reconstruction of post-traumatic full-thickness defects of the upper one-third of the auricle. *Plast Surg*. 2014;22:22-5.
13. Ottat MR. Partial reconstruction of the external ear after a trauma - simple and efficient techniques. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2010;76:7-13.

# Redução Tumoral Após Terapêutica Neo-adjuvante em Carcinoma da Mama HER-2 Positivo

## *Tumor Downstaging After Neoadjuvant Chemotherapy in HER2-Positive Breast Cancer*

Marcos Gil da Veiga<sup>1</sup>, Sofia Braga<sup>2</sup>, Isilda Apell<sup>3</sup>, Paula Borralho<sup>4</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Oncologia, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca, Portugal

<sup>2</sup> Unidade da Mama, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cirurgia Geral, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Sofia Braga, e-mail: sofia.braga@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Relatamos um caso duma mulher jovem com carcinoma da mama HER-2 positivo localmente avançado. As lesões mamárias nas mulheres jovens são geralmente clinicamente evidentes, tratando-se neste caso duma lesão que ocupava os quadrantes externos da mama esquerda com adenopatias axilares palpáveis. A doente foi tratada com terapêutica sistémica durante seis meses: quimioterapia e trastuzumab. Obteve excelente resposta clínica e imagiológica, o que permitiu uma cirurgia conservadora. Subsequentemente fez radioterapia externa e trastuzumab adjuvante. Este caso ilustra o uso de trastuzumab neo-adjuvante combinado com quimioterapia e pretende chamar à atenção de que todas as doentes com carcinomas da mama HER-2 positivos localmente avançados devem ser tratadas desta forma, pois permite excelentes resultados de sobrevivência num subtipo biológico de carcinoma da mama que há 10 anos constituía um desafio terapêutico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Neoplasias da Mama/quimioterapia; Terapêutica Neo-adjuvante; Recetor ErbB-2; Trastuzumab

**KEYWORDS:** Breast Neoplasms/drug therapy; Neoadjuvant Therapy; Receptor, ErbB-2; Trastuzumab

## ▲ Introdução

O cancro da mama é o tipo de neoplasia maligna mais frequentemente diagnosticada no género feminino, com uma prevalência Europeia estimada de 3763070 casos em 2010,<sup>1</sup> sendo a principal causa de morte de mulheres entre os 40 e os 49 anos.<sup>2</sup>

De acordo com o estadiamento TNM (tumor, nódulos linfáticos, metástases) do cancro da mama, a

taxa de sobrevida a cinco anos para os estádios I, IIA, IIB, IIIA, IIIB e IV, é de 95, 85, 70, 52, 48 e 18%, respetivamente.<sup>3</sup>

A idade inferior a 35 anos, embora represente apenas 5% dos casos de cancro da mama,<sup>1</sup> é um fator de mau prognóstico.<sup>4</sup> Não obstante este facto, é importante relevar que tem existido um decréscimo de taxa de mortalidade, mais acentuado nos grupos etários mais baixos.<sup>5</sup>

O cancro da mama é uma doença muito heterogênea, existindo vários subtipos biológicos, com diferentes comportamentos biológicos. A amplificação do *oncogene human epidermal growth factor receptor 2* (HER-2) está presente em 18 a 20% dos câncros da mama invasivos, podendo ser alvo de terapêutica biológica dirigida, o que alterou significativamente o prognóstico desta variante da doença.<sup>6</sup>

## ▲ Caso Clínico

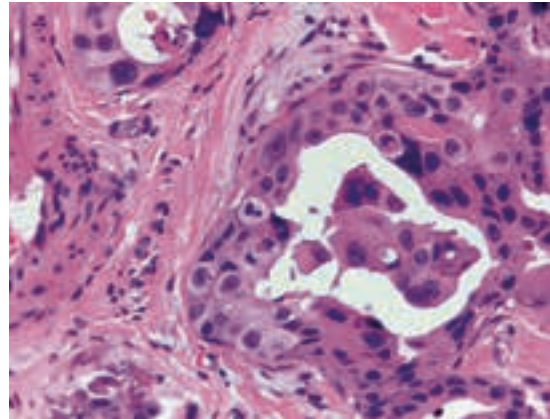
Doente do género feminino, de 34 anos, sem antecedentes pessoais relevantes, além de história de fibroadenomas mamários, vigiados por ecografias de rotina. Menarca aos 12 anos de idade, ciclos menstruais regulares, com referência a dismenorreia e mastodinia. Índice obstétrico G1P1.

Tem como antecedente familiar relevante uma tia materna com neoplasia mamária aos 55 anos, operada há 5 anos, que se encontra livre de doença.

Na última ecografia de vigilância aos fibroadenomas mamários, foi encontrada lesão suspeita na mama esquerda, que motivou a investigação subsequente.

Mamas grandes, densas e pesadas, de difícil avaliação clínica. Massa mamária mal delimitada na transição dos quadrantes externos da mama esquerda. Massa axilar esquerda mal delimitada e mais exuberante que massa mamária.

Na sequência da identificação de lesão suspeita em ecografia de rotina, em novembro de 2013, realizou ressonância magnética (RM) mamária com contraste, que revelou a existência de uma extensa área de hipersinal na linha de separação dos quadrantes externos, que traduzia uma lesão multifocal, com pelo menos três focos individualizados (21, 8, 6 mm) e interligados por permeação ductal, atingindo no sentido ântero-posterior 75 mm e no sentido transversal 30 mm (Figs. 1 e 2). No quadrante supero-interno da mama direita visualizava-se uma área segmentar de hipersinal, que justificava estudo ecográfico de segunda intenção. Sugeria-se melhor caracterização das formações ganglionares dos escavados axilares, que eram neste exame insuspeitas.



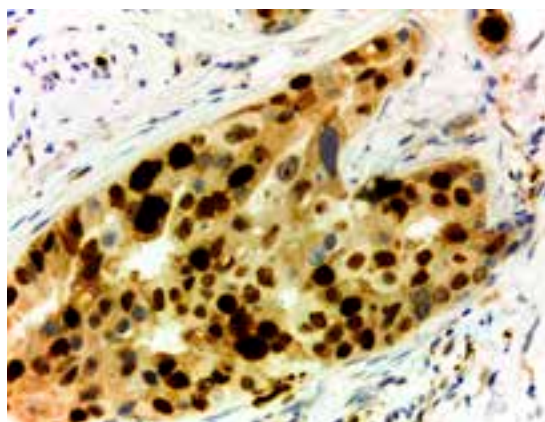
**FIGURA 1.** Carcinoma invasivo (NST) pouco diferenciado diagnosticado em biópsia pré-terapêutica (hematoxilina e eosina x 40).

Realizou biópsia ecoguiada que confirmou malignidade, em relação com carcinoma ductal invasivo, moderadamente diferenciado (GII) de acordo com os critérios de Elston e Ellis,<sup>7</sup> com áreas de carcinoma intraductal (alto grau) de padrão comedocarcinoma. Imunohistoquímica revelou recetores hormonais negativos, Her-2 3+ e Ki67 de 30%. No mesmo tempo, identificaram-se duas formações ganglionares com córtex espessado, cuja biópsia revelou tratarem-se de gânglios metastáticos.

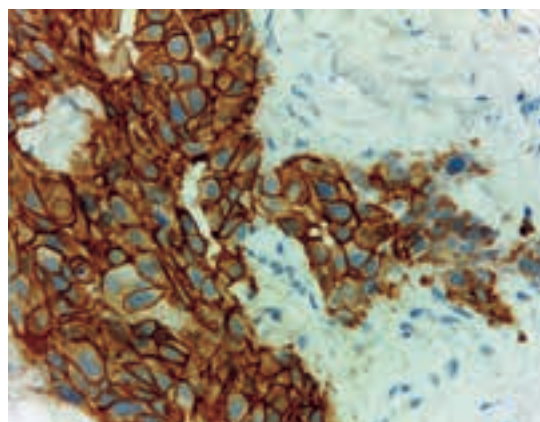
Realizou tomografia computadorizada (TC) tóraco-abdominal de estadiamento, sem evidência de doença secundária pulmonar, hepática ou ganglionar. Para completar o estadiamento, realizou cintigrafia óssea, sem suspeita de doença óssea de natureza secundária. cT3N1MO. Estadio IIIA.

Em virtude do estadio, da idade da doente, decidiu-se em reunião multidisciplinar de cancro da mama, administrar quimioterapia neo-adjuvante, com o seguinte protocolo: doxorrubicina 60 mg/m<sup>2</sup> endovenosa (EV) e ciclofosfamida 600 mg/m<sup>2</sup> EV, ambos no primeiro dia de cada ciclo de 21 dias, por 4 ciclos; seguidos de paclitaxel 80 mg/m<sup>2</sup> EV semanalmente durante 12 semanas, com trastuzumab 8 mg/kg EV, durante 90 minutos como dose de impregnação no 1º ciclo e depois 6 mg/kg EV como dose de manutenção, a cada 21 dias, por 4 ciclos. Terminou a terapêutica sistémica neo-adjuvante, sem efeitos tóxicos relevantes.

Efetouo RM mamária com contraste, tendo como objetivo a avaliação da resposta à quimioterapia. Este



**FIGURA 2.** Índice de proliferação elevado avaliado através da marcação nuclear com o anticorpo Ki67 (imunohistoquímica x 40).



**FIGURA 3.** HER-2 - expressão membranar intensa do HER-2 traduzindo amplificação do gene (imunohistoquímica x 40).

exame confirmou uma resposta muito favorável, embora parcial, existindo nesta altura focos milimétricos de hipersinal, com intensidade reduzida, medindo no seu conjunto 33 x 19 mm (Fig. 3). Na axila homolateral identificava-se algum componente ganglionar sem características de sinal suspeitas.

Seguiu-se tumorectomia com esvaziamento ganglionar axilar – mastectomia radical modificada. O exame anátomo-patológico da peça operatória relatava tumor residual de 5 mm, distando mais de 10 mm de qualquer das margens cirúrgicas, sem invasão muscular, cutânea, vascular ou perineural. Foram isolados 11 gânglios sem metástases.

Posteriormente à cirurgia iniciou tratamentos de radioterapia e retomou terapêutica com trastuzumab 6 mg/kg EV, a cada 3 semanas, durante 40 semanas até perfazer um ano de terapêutica. Terminou os tratamentos de radioterapia em setembro 2014, com doses totais de irradiação de 50 Gy na parede torácica, 60 Gy na loca tumoral e 50 Gy nos gânglios supraclaviculares.

Em virtude da realização de terapêutica com trastuzumab a longo prazo, devido ao risco significativo de cardiotoxicidade, está preconizada a monitorização da função cardíaca com a realização de ecocardiograma com uma periodicidade de 3 meses.<sup>8</sup> Tem realizado ecocardiogramas e tem mantido fração de encurtamento de 39%.

Em junho de 2015 a doente apresenta-se assintomática e com menstruações regulares. Clinicamente,

apresenta apenas discreta induração no local da tumorectomia e alterações de pigmentação na região da pele irradiada, sem edema do membro superior ipsilateral.

Doentes que tenham completado o tratamento para cancro da mama, sem sinal de doença residual, devem manter acompanhamento regular anual, sendo que nos primeiros 5 anos de *follow-up* as doentes são seguidas pelo cirurgião e pelo oncologista de forma alternada.<sup>2</sup> Na primeira avaliação imagiológica (mamografia e ecografia mamária) efetuada após conclusão da terapêutica, não existem imagens sugestivas de doença neoplásica maligna, sendo classificada como BI-RADS ACR 2 bilateral.

Esta doente, por ter tido carcinoma da mama antes dos 35 anos, mesmo com apenas uma familiar que não é de primeiro grau com carcinoma da mama, tem indicação para rastreio genético, que está em curso.

## Discussão

Vários estudos têm comparado o valor da quimioterapia neo-adjuvante com a quimioterapia adjuvante. Entre estes, poder-se-á destacar uma meta-análise,<sup>9</sup> que demonstrou que o impacto na sobrevivência é semelhante. A grande vantagem da modalidade neo-adjuvante no cancro da mama localmente avançado é a redução do volume tumoral, associado à possibilidade de cirurgia conservadora, com aumento na taxa de tumorectomias.<sup>10</sup> Tendo em consideração a

literatura científica e os 75 mm de maior diâmetro deste tumor, a indicação para quimioterapia neo-adjuvante tornou-se evidente.

Uma meta-análise liderada pela Food and Drug Administration (FDA), que incluiu 13.125 doentes, concluiu que a taxa de resposta patológica completa (RPC) após terapêutica neo-adjuvante para tumores recetores hormonais negativos e HER-2 positivos é de 50%,<sup>11</sup> não se tendo verificado nesta doente. No entanto, tratava-se de uma lesão de grandes dimensões, tendo sofrido um decréscimo de 95%, o que permitiu uma cirurgia conservadora com ressecção R0. A RPC aumenta a sobrevivência aos 10 anos para o dobro.<sup>11</sup>

O ensaio clínico NOAH (*Neoadjuvant and adjuvant trastuzumab in patients with HER2-positive locally advanced breast cancer*) comparou dois grupos de mulheres com cancro da mama HER-2 positivo, sendo que ambos foram tratados com quimioterapia neo-adjuvante, mas em que apenas um deles foi tratado com 1 ano de trastuzumab adjuvante em adição a trastuzumab neo-adjuvante. O grupo tratado com trastuzumab obteve uma sobrevivência livre de eventos de 71% [95% CI 61–78;  $n=36$  events] vs 56% [46–65;  $n=51$  events] no grupo sem trastuzumab.<sup>12</sup> Estes resultados reforçam a decisão da escolha do tratamento prescrito.

A apresentação deste caso pretende ilustrar os excelentes resultados clínicos alcançados com terapêutica biológica dirigida ao HER-2 em regime neo-adjuvante e adjuvante, assim como a melhoria de prognóstico neste subtipo da doença, anteriormente considerada de pior prognóstico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

- Gatta G, Mallone S, van der Zwan JM, Trama A, Siesling S, Capocaccia R, et al. Cancer prevalence estimates in Europe at the beginning of 2000. *Ann Oncol*. 2013;24: 1660-6.
- Taghian A, El-Ghamry MN, Merajver SD. Overview of the treatment of newly diagnosed, non-metastatic breast cancer. UpToDate [consultado jun 2015] Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-treatment-of-newly-diagnosed-non-metastatic-breast-cancer>.
- Newman LA. Epidemiology of locally advanced breast cancer. *Semin Radiat Oncol*. 2009;19:195.
- Bastiaannet E, Liefers GJ, de Craen AJ, Kuppen PJ, van de Water W, Portielje JE, et al. Breast cancer in elderly compared to younger patients in the Netherlands: stage at diagnosis, treatment and survival in 127,805 unselected patients. *Breast Cancer Res Treat*. 2010;124:801-7.
- Autier P, Boniol M, La Vecchia C, Vatten L, Gavin A, Héry C, et al. Disparities in breast cancer mortality trends between 30 European countries: retrospective trend analysis of WHO mortality database. *BMJ*. 2010;341: c3620.
- Burstein H. Adjuvant medical therapy for HER2-positive breast cancer. UpToDate [consultado jun 2015] Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/adjuvant-medical-therapy-for-her2-positive-breast-cancer>.
- Elston CW, Ellis IO. Pathological prognostic factors in breast cancer. I. The value of histological grade in breast cancer: experience from a large study with long-term follow-up. *Histopathology*. 1991;19:403-10.
- Barrios CH, Buzaid AC. Mama. Doença localmente avançada. In: Buzaid AC, Hoff PM, editors. Manual de Oncologia Clínica do Brasil [consultado jun 2015] Disponível em: <http://mocbrasil.com>.
- Mieog JS, van der Hage JA, van de Velde CJ. Preoperative chemotherapy for women with operable breast cancer. *Cochrane Database Syst Rev*. 2007;CD005002.
- Katz A, Buzaid AC. Mama. Doença localmente avançada. In: Buzaid AC, Hoff PM, editores. Manual prático de oncologia clínica do Hospital Sírio Libanês. 6ª ed. São Paulo: Dendrix Publicações;2008. p.30-40.
- Cortazar P, Zhang L, Untch M, Mehta K, Costantino JP, Wolmark N, et al. Pathological complete response and long-term clinical benefit in breast cancer: the CTNeo-BC pooled analysis. *Lancet*. 2014;384:164-72.
- Gianni L, Eiermann W, Semiglazov V, Manikhas A, Lluch A, Tjulandin S, et al. Neoadjuvant chemotherapy with trastuzumab followed by adjuvant trastuzumab versus neoadjuvant chemotherapy alone, in patients with HER2-positive locally advanced breast cancer (the NOAH trial): a randomised controlled superiority trial with a parallel HER2-negative cohort. *Lancet*. 2010;375:377-84.

# Rotura do Seio de Valsalva: O Buraco Escondido

## *Sinus of Valsalva rupture: The Hidden Hole*

Francisco Ferreira da Silva<sup>1</sup>, José Fragata<sup>2</sup>, Luís Moura de Oliveira<sup>1,2</sup>, Mónica Pon<sup>1</sup>,  
Maria João Bizarro<sup>1</sup>, Maria José Serra<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro do Coração, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Centro do Coração, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Francisco Ferreira da Silva, e-mail: francisco.f.silva@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Congénitos ou adquiridos, os aneurismas do seio de Valsalva, permanecem assintomáticos em cerca de 25% dos casos. Quando se dá a sua rotura as formas de apresentação podem variar, caracterizando - uma patologia já de si pouco frequente - como um desafio diagnóstico.

Os autores apresentam o caso de uma doente de 48 anos, sem antecedentes pessoais relevantes com rotura do seio de Valsalva para a aurícula direita que, apesar da apresentação clássica, com sintomatologia de insuficiência cardíaca congestiva, foi, desde o início, de difícil diagnóstico, pois apenas ao terceiro exame ecocardiográfico se conseguiu identificar. Este atraso diagnóstico conduziu à realização de muitos outros exames para exclusão/confirmação dos diversos diagnósticos diferenciais que se foram impondo.

A doente acabou por ser operada após diagnóstico correto com resolução completa do quadro clínico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Insuficiência Cardíaca; Lesões Cardíacas; Seio Valsalva

**KEYWORDS:** Heart Injuries; Heart Failure; Sinus of Valsalva

### ▲ Introdução

Congénitos ou adquiridos, os aneurismas do seio de Valsalva, permanecem assintomáticos em cerca de 25% dos casos<sup>1</sup>. Quando se dá a sua rotura as formas de apresentação podem variar, caracterizando - uma patologia já de si pouco frequente - como um desafio diagnóstico.

### ▲ Caso Clínico

Doente de 48 anos, costureira, natural e residente nas Caldas da Rainha transferida para o nosso Hospital em dezembro de 2012 por quadro de dispneia com hipoxemia, associada a derrame pleural bilateral de etiologia a esclarecer.

Dos antecedentes clínicos destacava-se apenas história de reação urticariforme após exposição ao pó e ao enxofre e cirurgia a varizes dos membros inferiores pós-tromboflebite. Negava hábitos tabágicos, etanólicos e medicação habitual.

Da história atual – vacinada para gripe sazonal cerca de dois meses antes. Um mês depois inicia aparente síndrome gripal pelo qual foi observada e medicada pelo médico de família.

Por agravamento progressivo do quadro com toracalgia na base do hemitórax direito, de características pleuríticas parcialmente aliviada pelos analgésicos, dispneia de agravamento progressivo, ortopneia, dor retroesternal tipo aperto, tosse não produtiva, edemas dos membros inferiores e diminuição da diurese recorre por duas vezes ao Serviço de Urgência do Hospital da área de residência. Na altura negava lipotímia, febre, diaforese, expectoração ou palpitações. Terá realizado exames complementares de diagnóstico e tido alta encaminhada novamente para o médico de família.

Nessa semana volta a ser observada pelo médico de família e noutra consulta médica particular. A pedido deste último fez avaliação laboratorial e ecocardiograma que documentou “aurícula esquerda ligeiramente dilatada, pequeno derrame pericárdico posterior e regurgitação mitral moderada.” Realiza ainda tomografia computadorizada (TC) de tórax, que revelou derrame pleural bilateral. Foi medicada com hidrocortisona, gabapentina, paracetamol/tiocolquicosido e acetilsalicilato de lisina.

Por persistência do quadro foi encaminhada para a CUF Torres Vedras Clínica, onde foi admitida em internamento a 14/12/2012. Na altura apresentava-se dispneica em repouso, acianótica, tensão arterial 130/85 mmHg e pulso 100 ppm. Apirética. À auscultação identificado sopro sistólico II/VI audível em todo o precórdio e na auscultação pulmonar apresentava diminuição do murmúrio vesicular nas bases com crepitações bilaterais. Dos exames realizados então refere-se: laboratorialmente Hb 12,5 g/dL PCR 2,4 mg/dL; AST 84 U/l, ALT 226U/l, GGT 458 U/l e fosfatase alcalina 259 U/l; gasimetria com hipoxemia ligeira 76% e imagiologicamente,



FIGURA 1. Radiografia do tórax PA.

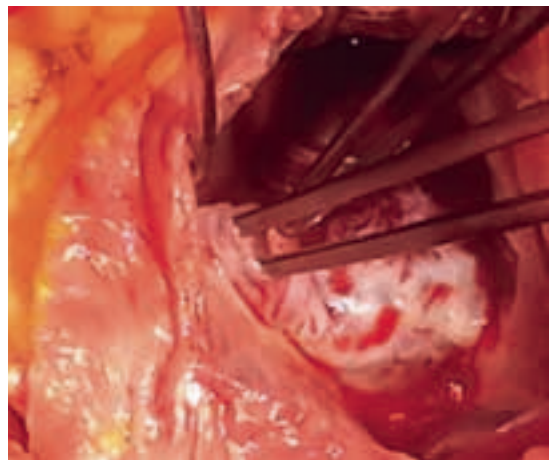
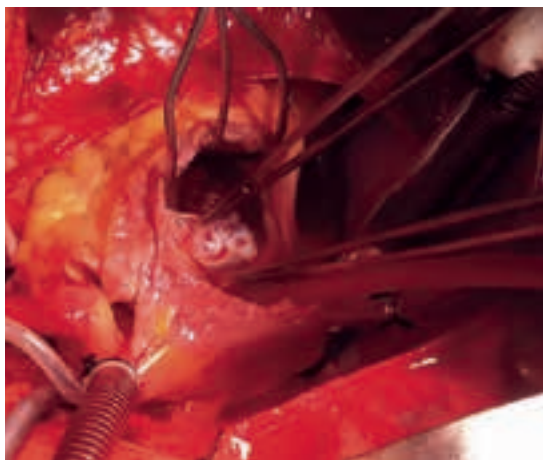


FIGURA 2. Imagem intra-operatória do orifício de rotura do seio de Valsalva.

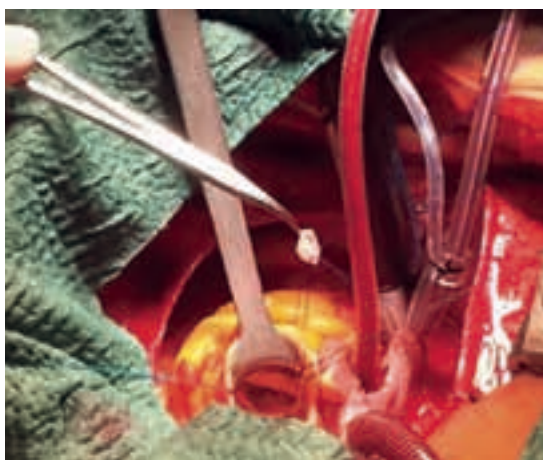
radiografia de tórax sugerindo estase pulmonar e derrame bilateral (Fig. 1) e em reavaliação por TC – “derrame pleural bilateral, mais expressivo à direita condicionando atelectasia passiva homolateral, derrame pericárdico e hepatomegalia homogénea”. Realizada toracocentese diagnóstica, cuja análise bioquímica foi compatível com transudado mas com isolamento de *Escherichia coli* multisensível, tendo sido instituída terapêutica antibiótica com amoxicilina/ácido clavulânico.

Dos restantes exames laboratoriais destacava-se painel de auto-imunidade negativo, serologias para VIH e hemoculturas negativas. Velocidade de sedimentação 22 mm/h.





**FIGURA 3.** Imagem intra-operatória do orifício de rotura do seio de Valsalva.



**FIGURA 4.** Imagem intra-operatória do patch de encerramento do orifício.

Teve alta melhorada após sete dias de internamento medicada com amoxicilina/ácido clavulânico 875/125 mg 2 x dia; furosemido 40 mg 2 x dia; esomeprazol 20 mg 1 x dia; ibuprofeno 400 mg 3 x dia e carbonato de cálcio 500 mg 3 x dia.

Cinco dias após alta por reaparecimento de dispnéia, desta vez de instalação aguda, associada a dor abdominal nos quadrantes superiores e edema assimétrico dos membros inferiores – predomínio direito, foi reinternada. Laboratorialmente destacava-se D-dímeros 1200 ng/mL, marcadores de necrose miocárdica negativos e manutenção de padrão citocolestático. Repete TC que documen-

ta “progressão de derrame pleural livre bilateral, derrame cisural à direita e ligeiro à esquerda. Diminuição difusa da transparência do parênquima pulmonar sobretudo lobo superior e lobo médio com alguns focos algodonosos. Ligeira progressão do derrame pericárdico.”

Admitida hipótese de tromboembolismo pulmonar foi instituída terapêutica com enoxaparina, altura em que foi pedida transferência para a Unidade de Cuidados Intensivos (UCIP) do nosso hospital.

Na admissão a doente apresentava-se eupneica em repouso, com dispnéia para pequenos esforços. Hemodinamicamente com perfil tensional normal mas taquicárdica 110 bpm rítmico. Dos exames realizados na UCIP: Ecocardiograma (ECG) - taquicardia sinusal sem alterações da repolarização; gasimetria arterial - pH 7,483, pCO<sub>2</sub> 37,2 mmHg, pO<sub>2</sub> 74,6 mmHg, SatO<sub>2</sub> 95%, HCO<sub>3</sub> 27,1 mmol (FiO<sub>2</sub>-21%), laboratorialmente - Hb 13,2 g/dL, leuc 8.100ul com 66% (Neut), plaq 255.000ul, creatinina plasmática 1,17 mg/dL, LDH 232U/l, TGO 30U/l, TGP 80U/l, GGT 222U/l, FA 206U/l, bil 1,0 mg/dL, Ca<sup>2+</sup> 8,6 mg/dL, pro-BNP 1587 pg/mL.

Realiza então segundo ecocardiograma a 27/12 cujo relatório descreve:

“Válvula mitral não espessada, com normal excursão diastólica, sem prolapso, insuficiência mitral ligeira; válvula aórtica tricúspide, sem alterações; válvulas tricúspide e pulmonar sem alterações estruturais, insuficiência tricúspide ligeira. HTP ligeira a moderada (PSAP= 45 mmHg). Pressão na AD estimada em 5 mmHg e colapso inspiratório da veia cava inferior; raiz da aorta não dilatada; ventrículo esquerdo não dilatado e sem hipertrofia das paredes. Boa função sistólica global e segmentar (fração ejeção 70%); aurícula esquerda e cavidades direitas não dilatadas; derrame pericárdico posterior, retroauricular, de pequena/média dimensão (máx. 11 mm), sem qualquer repercussão hemodinâmica.”

Para exclusão da hipótese diagnóstica de tromboembolismo pulmonar e melhor esclarecimento do quadro realiza ainda angio-TC toraco-abdómino-pélvica: “Derrame pleural bilateral, de moderado volume,

condicionando colapso pulmonar passivo adjacente, sobretudo dos lobos inferiores. As artérias pulmonares encontram-se permeáveis e de calibre mantido, não se documentando sinais categóricos de tromboembolismo pulmonar, desde o tronco comum até aos ramos segmentares dos vários lobos.

Na avaliação do parênquima pulmonar não documentamos condensações alveolares, opacidades nodulares ou lesões cavitadas, contudo registamos opacidades em vidro despolido dispersas, de características inespecíficas, bem com discreto espessamento intersticial de carácter reticular nos ápex pulmonares. Avaliação abdominal e pélvica sem alterações relevantes.”

Realizado ajuste da terapêutica cardiológica com carvedilol, furosemida e espironalactona. Por estabilidade clínica e melhoria sintomática a doente é transferida para o internamento geral.

Nessa altura é auscultado sopro cardíaco holossistólico IV/VI pelo que foi solicitado novo ecocardiograma (terceiro) que então documentou: “imagens sugestivas de rotura do seio de Valsalva com *shunt* esquerdo-direito direcionado para aurícula direita. Não se confirmaram os diagnósticos anteriores de insuficiência valvular ou hipertensão pulmonar. Não se registou derrame pericárdico. Sem regurgitação aórtica. Função sistólica conservada.”

Realizou posteriormente ressonância magnética cardíaca que confirmou o diagnóstico ecocardiográfico.

Mantendo-se a doente sintomática (classe III NYHA) e refratária à terapêutica instituída foi contactada a Cirurgia Cardíaca, que após avaliação da doente colocou a indicação cirúrgica.

Neste contexto a doente foi transferida para o CUF Infante Santo Hospital. Operada a 07/01/2013, um mês e meio após o início dos sintomas e 4 dias após o diagnóstico correto. Submetida a correção cirúrgica da fístula do seio de Valsalva para a aurícula direita sem complicações (Figs. 2, 3 e 4), efetuando-se o encerramento com *patch* de pericárdio autólogo.

Um ano e meio depois a doente encontra-se assintomática e sem necessidade de terapêutica para insuficiência cardíaca.

## ▲ Discussão

Descrito pela primeira vez em 1840 por Thurnam e mais tarde, em 1939, por Hope, o aneurisma do seio de Valsalva mantém-se na literatura como patologia rara.<sup>1,2</sup> De etiologia congénita ou adquirida, 25% dos casos permanecerão assintomáticos durante a vida dos doentes, achados apenas em exames de rotina.<sup>3</sup>

Quando sintomáticos as formas de apresentação podem ser por sinais compressivos das estruturas adjacentes ou por rotura para o coração direito. Outras formas de apresentação podem incluir o enfarte agudo do miocárdio (por compressão de artéria coronária), a morte súbita, bloqueio aurículo-ventricular completo (por compressão de tecido de condução), tamponamento cardíaco (rotura para o pericárdio), endocardite e raramente por doença tromboembólica cerebro-vascular.<sup>3,4</sup>

Esta patologia constitui cerca de 1% das cardiopatias congénitas e pode estar associada a outras malformações. Quando secundário pode surgir como complicação de sífilis, na síndrome de Marfan, doença de Behçet ou como complicação de endocardite.<sup>2</sup>

O diagnóstico raramente é feito antes da segunda/terceira décadas de vida e geralmente surge por sintomatologia de insuficiência cardíaca associada a rotura, mais frequentemente para a aurícula direita. A rotura pode ser espontânea ou associada a trauma ou esforço físico.<sup>1-3</sup>

A clínica é variável dependendo de múltiplos fatores mas principalmente do tempo de instalação, da cavidade comunicante e do volume de fluxo sanguíneo, podendo ter apresentação súbita ou insidiosa.<sup>3</sup>

A mortalidade aos dois meses é extremamente elevada, se não tratado.

Blackshear documentou 3 estadios de progressão aquando da rotura: 1) Precordialgia ou dor abdominal no quadrante superior direito; 2) Dispneia em esforço ou em repouso, aguda ou progressiva; 3) Tosse; dispneia; edema e oligúria.<sup>5</sup>

Para além destes sintomas/sinais, o achado mais frequente é a auscultação de um sopro sistólico ou contínuo no bordo esquerdo do esterno.<sup>1-4</sup>

A técnica *gold-standard* para diagnóstico é atualmente a ressonância magnética cardíaca, contudo o ecocardiograma transesofágico ou transtorácico podem detetar até mais de 75% dos aneurismas.<sup>5,6</sup>

Eletrocardiograficamente a alteração mais frequente é a taquicardia sinusal.

O tratamento consiste em terapêutica otimizada para a insuficiência cardíaca e posteriormente na correção da fístula, geralmente com muito bom prognóstico e baixa mortalidade <2%. A abordagem clássica é por cirurgia cardíaca mas para doentes mais instáveis em que o *bypass* cardiopulmonar possa estar contra-indicado, e em casos selecionados, é possível o encerramento do seio por via percutânea.<sup>7-13</sup>

O caso apresentado reflete a apresentação clínica clássica de uma rotura do seio de Valsava mas não corretamente identificado à partida nos dois primeiros ecocardiogramas realizados o que condicionou a marcha de diagnóstico que foi realizada. Os autores pretendem com este caso alertar para uma patologia que pode passar despercebida pela raridade e pela dificuldade diagnóstica principalmente quando a instalação é mais insidiosa.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Bonhorst D, Serra J, Quininha J, Robles M, Jara AJ, Gracias R, et al. Rotura de aneurisma do seio de Valsalva para a aurícula direita. *Acta Med Port.* 1984;5:91-4.
2. Fiarresga A, Branco LM, Nogueira da Silva M, Feliciano J, Pelicano L, Fernandes RM, et al. Ruptura de aneurisma congénito de seio de Valsalva não coronário para a aurícula direita. *Rev Port Cardiol.* 2006;25:79-85.
3. Ring WS. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Aortic aneurysm, sinus of Valsalva aneurysm, and aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 2000. 69:S147-S3.
4. Prian GW, Diethrich EB. Sinus of Valsalva abnormalities. A specific differentiation between aneurysms of an aneurysms involving the sinuses of Valsalva. *Vasc Surg.* 1973;7:155-64.
5. Bocharad-Villanueva B, Fabregat-Andrés O, Estornell-Erill J, Martínez-Leon J, Pérez-Boscá JL, Payá-Serrano R. Echocardiographic diagnosis of ruptured right sinus of Valsalva. *Rev Port Cardiol.* 2013;32:1043-5.
6. Raslan S, Nanda NC, Lloyd L, Khairnar P, Reilly SD, Holman WL. Incremental value of live/real time three-dimensional transesophageal echocardiography over the two-dimensional technique in the assessment of sinus of Valsalva aneurysm rupture. *Echocardiography.* 2011; 28:918-20.
7. Moustafa S, Mookadam F, Cooper L, Adam G, Zehr K, Stulak J, et al. Sinus of Valsalva aneurysms-47 years of a single center experience and systematic overview of published reports. *Am J Cardiol.* 2007;99:1159-64.
8. Dev V, Goswami KC, Shrivastava S, Bahl VK, Saxena A. Echocardiographic diagnosis of aneurysm of the sinus of Valsalva. *Am Heart J.* 1993;126:930-6.
9. Fedson S, Jolly N, Lang RM, Hijazi ZM. Percutaneous closure of a ruptured sinus of Valsalva aneurysm using the Amplatzer Duct Occluder. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;58:406-11.
10. Mayer ED, Ruffmann K, Saggau W, Butzmann B, Bernhard-Mayer K, Schatton N. Ruptured aneurysms of the sinus of Valsalva. *Ann Thorac Surg.* 1986;42:81-5.
11. Takach TJ, Reul GJ, Duncan JM, et al. Sinus of Valsalva aneurysm or fistula: Management and outcome. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:1573-7.
12. Harkness JR, Fitton TP, Barreiro CJ, Alejo D, Gott VL, Baumgartner WA, et al. A 32-year experience with surgical repair of sinus of Valsalva aneurysms. *J Card Surg.* 2005;20:198-204.
13. Zikri MA, Stewart RW, Cosgrove DM. Surgical correction for sinus of Valsalva aneurysm. *J Cardiovasc Surg.* 1999;40:787-91.

# Sarcoidose Cutânea Mimetizando Infecção de Tecidos Moles

## *Cutaneous Sarcoidosis Mimicking Soft Tissue Infection*

Marisa André<sup>1,2</sup>, Margarida Lopes-Silva<sup>3</sup>, Vanda Bexiga<sup>3,4</sup>, Ana Afonso<sup>5</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro de Dermatologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Dermatologia, CUF Torres Vedras Hospital, Torres Vedras, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Pediatria, CUF Torres Vedras Hospital, Torres Vedras, Portugal

<sup>4</sup> Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>5</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Marisa André, e-mail: marisa.andre@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Os autores descrevem caso clínico de uma criança do sexo feminino de três anos de idade com dermatose localizada na hemiface esquerda com poucos dias de evolução constituída por pápulas, pústulas e pequenas ulcerações exsudativas, indolores que os pais associavam a picada de inseto.

Sem outra sintomatologia de órgão e/ou sistema.

Analiticamente salientava-se apenas elevação da enzima de conversão da angiotensina.

Por não resposta a sucessivas terapêuticas médicas conservadoras instituídas foram efetuadas biopsias cutâneas que corroboraram hipótese diagnóstica de sarcoidose cutânea, pelo que foi instituído tratamento com corticoterapia sistémica, com rápida resolução clínica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Criança; Doenças da Pele; Sarcoidose

**KEYWORDS:** Child; Sarcoidosis; Skin Diseases

## ▲ Introdução

A sarcoidose é uma doença granulomatosa multisistémica de causa desconhecida.<sup>1,2</sup>

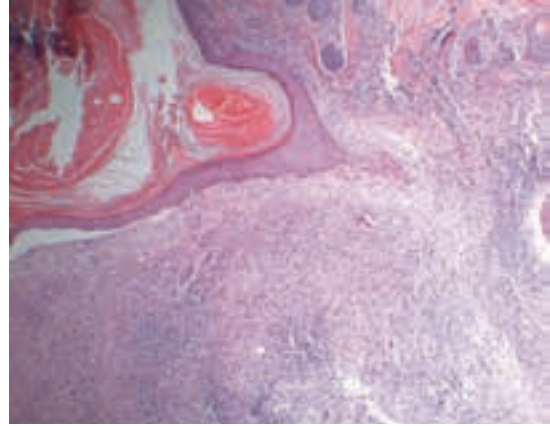
A maioria dos poucos casos clínicos pediátricos descritos na literatura ocorreu na faixa etária dos 13-15 anos. As alterações imunológicas classicamente associadas a esta patologia são a diminuição da hipersensibilidade retardada e um aumento da resposta TH1 nos locais afetados pela doença.<sup>1,2</sup>

A apresentação clínica varia de acordo com o(s) órgãos envolvidos.

Estão descritas duas apresentações distintas em idade pediátrica: Crianças mais velhas com doença multissistémica semelhante à forma adulta com infiltrados pulmonares e linfadenopatias hilares. Em crianças com menos de 4 anos é extremamente rara e surge a tríade constituída por erupção cutânea, uveíte e artrite. O diagnóstico é confirmado por



**FIGURA 1.** Pápulas eritemato-violáceas induradas, nódulos e pequenas erosões, com tratos fistulosos subcutâneos.



**FIGURA 2.** (H&Ex40) Infiltrado linfoplasmocitário com orla de linfócitos periférica esboçando granuloma, sem necrose.

histopatologia de biopsia das lesões evidenciando granulomas não caseosos.<sup>3-6</sup>

Deve ser feita exclusão de outras doenças granulomatosas.<sup>1,5</sup>

O prognóstico é indefinido dado a raridade da doença na população pediátrica, mas parece ser mais reservado quanto mais precoce for a apresentação clínica.<sup>1,2,7</sup>

## ▲ Caso Clínico

Os autores descrevem o caso clínico de uma menina caucasiana de três anos, referenciada a consulta de dermatologia pediátrica por dermatose de aparecimento recente na hemiface esquerda constituída por pápulas eritemato-violáceas, induradas, pústulas e pequenas ulcerações com exsudado sero-purulento, indolores que surgiram após picada de artrópode, segundo os pais da criança (Fig. 1).

A criança contactava diariamente com uma diversidade de animais domésticos em casa da avó: cães, gatos, coelhos, galinhas e peixes.

Já tinha sido instituída terapêutica médica conservadora com sucessivos antifúngicos, antibióticos e corticosteroides tópicos associados a anti-histamínicos orais, sem melhoria clínica.

Analiticamente salientava-se apenas discreta elevação da enzima de conversão da angiotensina de 88 U/L.

Após interrupção de todas as terapêuticas prescritas, foi feita colheita do exsudado para exame microbiológico (bacteriológico, incluindo micobactérias, parasitológico e micológico) e realizadas duas biopsias cutâneas para histologia e exame microbiológico (à semelhança do exsudado).

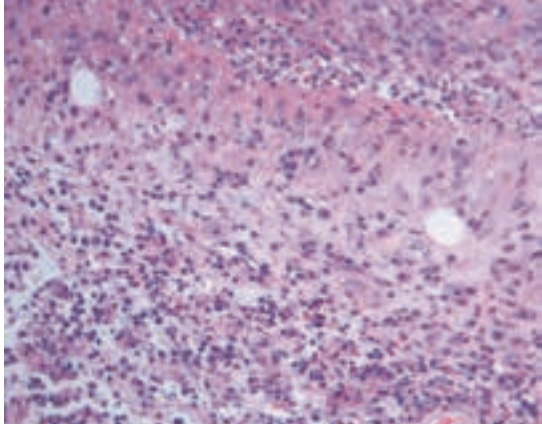
O exame microbiológico do exsudado bacteriológico quer do exsudado quer da biopsia cutânea foram negativos.

A histologia evidenciou infiltrado linfoplasmocitário esboçando granuloma sem necrose (Figs. 2 e 3).

Foi instituída corticoterapia oral (1 mg/kg/dia) com rápida melhoria clínica após poucas semanas de tratamento, pelo que se iniciou desmame da terapêutica após 8 semanas de tratamento, com manutenção da resolução do quadro clínico e sem aparecimento de outra sintomatologia de órgão e/ou sistema, após um período de *follow-up* de 3 anos (Fig. 4).

## ▲ Conclusão

Este relato é interessante dada a raridade de incidência desta doença, sobretudo abaixo dos 4 anos de idade, o seu mimetismo clínico com uma infecção de tecidos moles, o facto de ter apenas manifestação cutânea única sem associação a outra sintomatologia de órgão ou sistema até à data e salienta a importância de se equacionar esta patologia mediante



**FIGURA 3.** (H&E x100) Infiltrado linfoplasmocitário com orla de linfócitos periférica esboçando granuloma, sem necrose.



**FIGURA 4.** Apresentação clínica após corticoterapia oral.

dermatose de apresentação mais atípica, ainda que em população pediátrica.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Shetty AK, Gedalia A. Childhood sarcoidosis: A rare but fascinating disorder. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2008;6:16.
2. Valdés P, Ceres L, Alonso I, Moreno E. Sarcoidosis como causa infrequente de patologia articular en la idade pediátrica. *Radiología.* 2006;48:37-40.
3. Kwon EJ, Hivnor CM, Yan AC, Forbes B, Elenitsas R, Albert D, et al. Interstitial granulomatous lesions as part of the spectrum of presenting cutaneous signs in pediatric sarcoidosis. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:517-24.
4. Singal A, Thami GP, Goraya JS. Scar sarcoidosis in childhood: case report and review of the literature. *Clin Exp Dermatol.* 2005;30:244-6.
5. Hunt SJ, O'toole E, Philips W, Hardman C, Wakelin SH, Walters S. A case of childhood sarcoidosis. *Clin Exp Dermatol.* 2002;27:448-50.

6. Rasmussen JE. Sarcoidosis in young children. *J Am Acad Dermatol.* 1981;5:566-70.
7. Kendig EL, Brummer DL. The prognosis of sarcoidosis in children. *Chest.* 1976;70:351-3.

# Sarcoma da Artéria Pulmonar: Restadiamento por Ecoendoscopia Brônquica

## *Pulmonary Artery Sarcoma: Endobronchial Ultrasound Restaging*

António Bugalho<sup>1,2,3</sup>, Manuela Bernardo<sup>4</sup>, António Pinto Marques<sup>5</sup>, Paula Borralho<sup>6</sup>,  
José Cepeda Ribeiro<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Unidade do Pulmão, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pneumologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Centro de Estudos de Doenças Crónicas (CEDOC), Faculdade de Ciências Médicas, Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Oncologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>5</sup> Serviço de Cirurgia Torácica, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>6</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

António Bugalho, e-mail: antonio.bugalho@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A ecoendoscopia brônquica possui uma elevada rentabilidade no diagnóstico e estadiamento ganglionar mediastínico de neoplasias com envolvimento torácico. Os autores apresentam um caso de sarcoma da artéria pulmonar cuja abordagem multidisciplinar e restadiamento minimamente invasivo por ecoendoscopia brônquica se revelaram cruciais na instituição de uma terapêutica correta, com impacto na sobrevivência.

**PALAVRAS-CHAVE:** Aspiração por Agulha Fina Guiada por Ultrassom Endoscópico; Artéria Pulmonar; Broncoscopia; Estadiamento de Neoplasias; Sarcoma/ultrasonografia

**KEYWORDS:** Bronchoscopy; Endoscopic Ultrasound-Guided Fine Needle Aspiration; Neoplasm Staging; Pulmonary Artery; Sarcoma/ultrasonography

## ▲ Introdução

A ecoendoscopia brônquica linear emergiu no século XXI como um exame minimamente invasivo que facultava a aquisição de material em lesões extraluminais, aumentando a rentabilidade e segurança técnica (Fig. 1).<sup>1</sup>

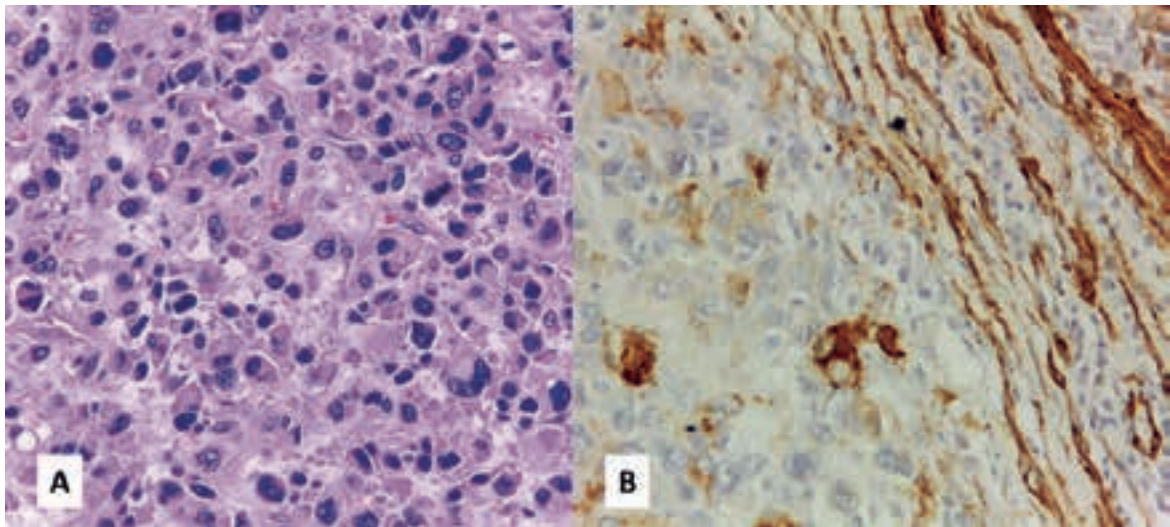
Foi desenvolvida a pensar especificamente no estadiamento ganglionar mediastínico do carcinoma de não pequenas células, nomeadamente antes da ressecção cirúrgica ou de tratamentos combinados. À exceção das estações ganglionares da região aorta-pulmonar

todos os gânglios linfáticos podem ser abordados e puncionados com uma sensibilidade de cerca de 90% na literatura nacional e internacional.<sup>2</sup>

De igual forma, a ecoendoscopia linear tem, gradualmente, substituído outras modalidades diagnósticas em situações específicas.<sup>3</sup> Existe uma tendência para a diminuição da execução de broncoscopia convencional quando a lesão é extraluminal, redução do número de PATT quando a lesão principal cursa com adenopatias mediastínicas e um decréscimo na realização de mediastinoscopia, toracoscopia ou toracotomia exploradora na caracterização de lesões suspeitas.



**FIGURA 1.** Extremidade distal do ecoendoscópio brônquico com transdutor ultrassônico e agulha dedicada de 22G.



**FIGURA 2.** Sarcoma epitelióide com origem na parede da artéria pulmonar e oclusão do lúmen vascular. Coloração de hematoxilina e eosina (A) e imunomarcação para actina do músculo liso (B), positiva na parede arterial e em células neoplásicas.

Relata-se um caso em que esta técnica foi crucial no correto restadiamento, prognóstico e abordagem terapêutica.

## ▲ Caso Clínico

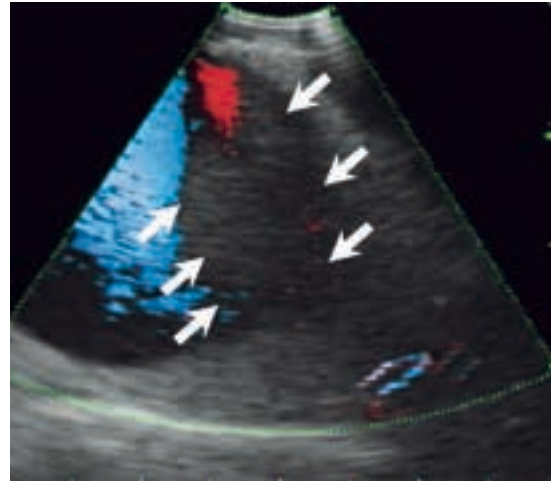
Doente de 42 anos, sexo masculino, raça caucasiana, ex-fumador de 20 unidades maço ano, recorre a Consulta de Pneumologia para reavaliação clínica em 2008 após segundo episódio de pneumonia adquirida na comunidade localizada no terço inferior do campo pulmonar esquerdo em radiografia de tórax. Foi solicitada tomografia computadorizada (TC) do

tórax que revelou ausência de lesões no parênquima pulmonar mas imagem intraluminal no ramo esquerdo da artéria pulmonar colocando-se os diagnósticos diferenciais de tromboembolismo pulmonar ou tumor intra-arterial. A ressonância magnética torácica foi sugestiva de neoplasia. Submetido a pneumectomia esquerda, com esvaziamento ganglionar e ressecção vascular sendo o exame anátomo-patológico compatível com sarcoma pleomórfico da artéria pulmonar (Fig. 2). Realizada quimioterapia (ifosfamida, epirrubicina) e radioterapia adjuvante com boa tolerância. Verificada estabilidade clínica e imagiológica, sem evidência de recidiva, nos cinco anos subsequentes.

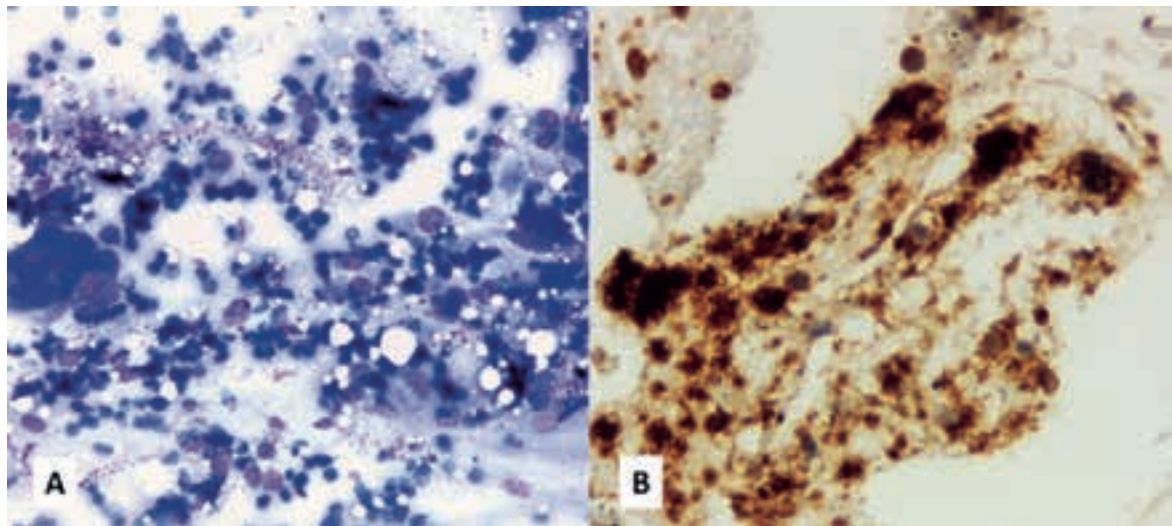




**FIGURA 3.** TC de tórax evidenciando imagem de densidade tecidual no contorno da artéria pulmonar direita, com maior eixo transversal com 15 mm e anteroposterior com 8 mm (seta).



**FIGURA 4.** Imagem ecoendoscópica evidenciando a estrutura vascular por Doppler (azul e vermelho) e lesão hipocogénica heterogénea adjacente (setas), correspondente à recidiva do sarcoma da artéria pulmonar.



**FIGURA 5.** Citologia aspirativa demonstrando esfregaços com elevada celularidade, constituídos por células epitelioides, com anisocariose e hiper cromasia nuclear (May-Grunwald-Giemsa x 40) (A) e *cell-block* com marcação imunohistoquímica positiva para CD31 em células neoplásicas (B).

Em angio-TC de controlo em 2013 foi detetada pequena imagem de repleção de contraste e mínimo espessamento na bainha do tronco comum da artéria pulmonar, colocando-se a hipótese de alteração cicatricial motivada pela manipulação cirúrgica prévia *versus* recidiva tumoral (Fig. 3). A localização da lesão e antecedentes do doente implicavam um risco acrescido e uma baixa rentabilidade para outros procedimentos diagnósticos pelo que foi submetido

a ecoendoscopia brônquica. Foi confirmada a existência de formação hipocogénica heterogénea com cerca de 12 mm de maior espessura, em íntimo contacto com a artéria pulmonar (Fig. 4). Realizadas punções aspirativas transbrônquicas ecoguiadas cujo exame em citobloco permitiu efetuar o diagnóstico de recidiva tumoral (abundante celularidade com agrupamentos de células predominantemente epitelioides com pleomorfismo marcado, anisocariose e

hipercromasia nuclear que marcaram para CK AE1/AE3, CD31 e focal para CD32 (Fig. 5). Reiniciada quimioterapia com taxano e gencitabina. A TC de controle aos 6 meses demonstrou existência de doença estável com diminuição das dimensões do espessamento anteriormente referido na parede da artéria pulmonar. A tomografia de emissão de positrões não revelou fixação anômala do radiofármaco neste local. Solicitada a repetição da ecoendoscopia brônquica para reavaliação ao 10º mês cujas punções foram negativas para células malignas. Sete anos após o diagnóstico inicial encontra-se com doença estável, sob vigilância clínica e imagiológica.

## ▲ Discussão

O sarcoma da artéria pulmonar é uma neoplasia extremamente rara. Foi descrito por Mandelstamm em 1923 existindo cerca de 220 casos publicados na literatura internacional.<sup>4</sup> É um tumor mesenquimatoso maligno com elevada mortalidade que ocorre habitualmente nos grandes vasos, nomeadamente na artéria pulmonar e menos frequentemente na aorta e veia cava inferior. Apresenta crescimento endoluminal com obstrução vascular, podendo por vezes ser interpretado como tromboembolismo crônico devido à evolução clínica semelhante, com hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*.

O diagnóstico é frequentemente realizado em peça cirúrgica sendo difícil em amostras mais pequenas. Na literatura, o diagnóstico ou estadiamento destas lesões por punção aspirativa ocorre apenas em escassos relatórios.<sup>4</sup> A esperança de vida média ronda os 12-18 meses após o início dos sintomas, com uma sobrevivência média estimada de 22% após 1 ano, podendo metastizar para o sistema nervoso central, pâncreas, suprarrenais e pulmão.<sup>5</sup> As opções terapêuticas englobam habitualmente a cirurgia com quimiorradioterapia adjuvantes. O presente caso diferencia-se pela boa resposta ao tratamento e longa sobrevivência.

Do ponto de vista anatomopatológico os sarcomas da artéria pulmonar revelam-se a nível da íntima arterial sendo indiferenciados, com células fusiformes

ou epitelioides e atipia nuclear marcada. Por imunohistoquímica a maioria dos casos descritos cora focalmente para CD34 e CD31.

Na abordagem deste doente, o trabalho multidisciplinar foi fundamental no que concerne ao diagnóstico e estadiamento, proporcionando uma terapêutica adequada. O correto restadiamento foi possível com base na ecoendoscopia brônquica, que face aos antecedentes e localização da lesão demonstrou ser o exame com melhor relação risco-benefício. A identificação ecoendoscópica do tumor, a distinção das estruturas vasculares adjacentes por Doppler e a punção controlada em tempo real traduzem as potencialidades deste equipamento, que revolucionou a abordagem das estruturas adjacentes à via aérea.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Bugalho A, Doris MK, Hamacher J, Eberhardt R, Herth FJ. Endobronchial ultrasound: clinical aspects and practical applications. *Rev Port Pneumol.* 2008;14:55-88.
2. Bugalho A, Ferreira D, Barata R, Rodrigues C, Dias SS, Medeiros F, et al. Endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration for lung cancer diagnosis and staging in 179 patients. *Rev Port Pneumol.* 2013;19:192-9.
3. Bugalho A, Ferreira D, Eberhardt R, Dias SS, Videira PA, Herth FJ, et al. Diagnostic value of endobronchial and endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration for accessible lung cancer lesions after non-diagnostic conventional techniques: a prospective study. *BMC Cancer.* 2013;13:130.
4. Caraway NP, Salina D, Deavers MT, Morice R, Landon G. Pulmonary artery intimal sarcoma diagnosed using endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration. *Cytojournal.* 2015;12:3.
5. Kerr KM. Pulmonary artery sarcoma masquerading as chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2005;2:108-12.

# Schwanoma Gástrico: Tumor Raro

## Gastric Schwannoma: Infrequent Tumor

Nelson José Silva<sup>1</sup>, Luís Galindo<sup>1</sup>, Sofia L Santos<sup>2</sup>, Paula Borralho<sup>2</sup>, Ricardo Girão<sup>1,3</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço Cirurgia Geral, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Nelson Silva, e-mail: nelson.silva@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Os schwanomias gastrointestinais são tumores muito pouco frequentes, sendo o estômago a sua principal localização no tubo digestivo. O diagnóstico pré-cirúrgico é difícil, sendo obrigatório a ressecção completa com margens livres, pois o diagnóstico diferencial com neoplasias malignas ou potencialmente agressivas só é possível na peça operatória. Apresentamos um caso clínico típico de schwanoma gástrico cujo tratamento cirúrgico apropriado e diagnóstico definitivo acertado tem implicações prognósticas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Neurilemoma/cirurgia; Neoplasias do Estômago; Proteína S-100

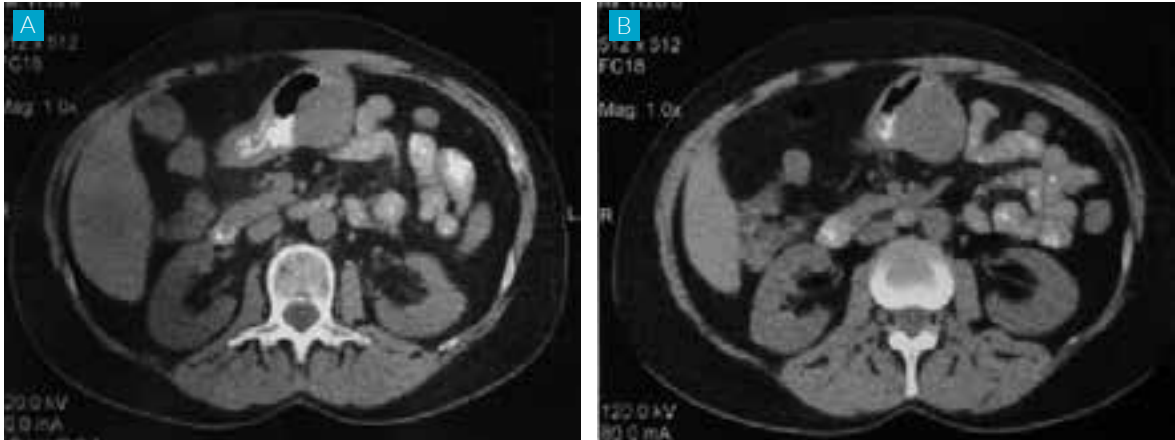
**KEYWORDS:** Neurilemmoma/surgery; S100 Proteins; Stomach Neoplasms

### ▲ Introdução

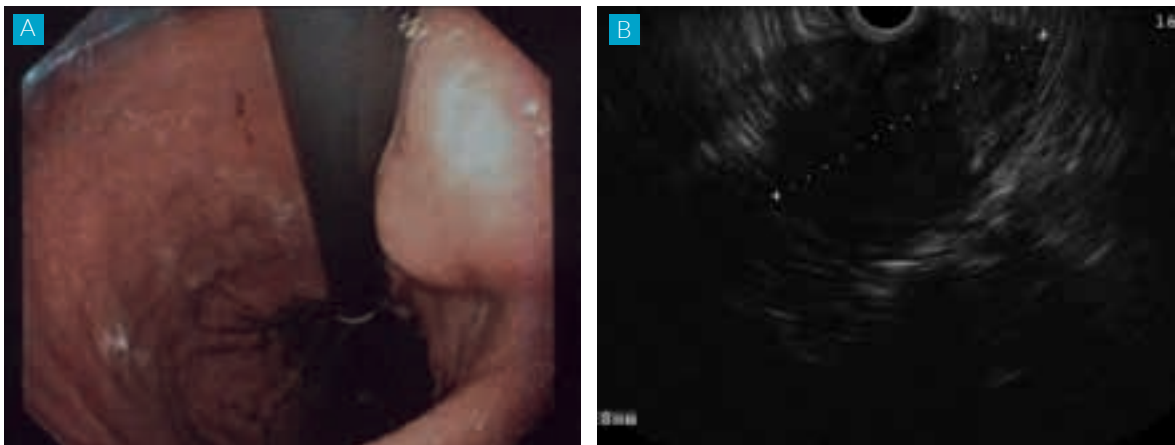
Os schwanomias do estômago são neoplasias raras, cerca de 0,2% dos tumores gástricos,<sup>1</sup> são essencialmente benignas, com características clínicas, endoscópicas e imagiológicas pouco específicas. O diagnóstico está dependente de características de imunohistoquímica de proteína S-100 positiva. Como o diagnóstico histopatológico pré-operatório é difícil, a intervenção cirúrgica minimamente invasiva é adequada se todo o tumor for removido com margens negativas. Sendo uma situação clínica rara é importante o tratamento adequado e o diagnóstico definitivo correto, pois terá implicações de prognóstico.

### ▲ Caso Clínico

Mulher de 64 anos, eurocaucasiana, com antecedentes atópicos da pele e duas cesarianas, apresentava queixas de epigastralgias recorrentes. Em janeiro de 2015 fez tomografia computadorizada (TC) espiral com contraste oral que mostrou na face posterior do estômago uma formação nodular sólida com 4,5 cm (Fig. 1). A endoscopia digestiva alta (Fig. 2) e a ultrassonografia endoscópica (Fig. 3) mostram na face posterior do corpo distal do estômago um tumor subepitelial hipoecoide heterogéneo de 52 mm. A avaliação por patologia clínica estava dentro da normalidade. Foi proposto tratamento cirúrgico de ressecção gástrica.



**FIGURA 1.** Imagens de TC com contraste oral - tumor da parede posterior do estômago.



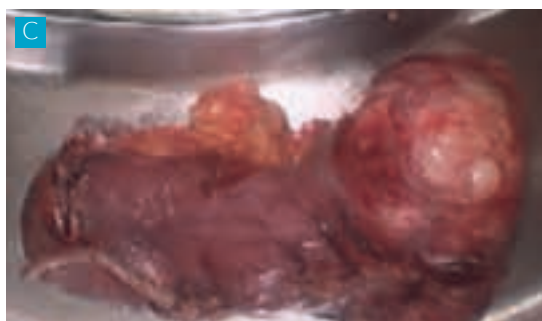
**FIGURA 2.** (A) Endoscopia digestiva alta - tumor da parede gástrica; (B) Ultrassonografia endoscópica - lesão subepitelial - diâmetro máximo de 52,8 mm.

Efetuada abordagem cirúrgica laparoscópica híbrida por 4 incisões, com 2 trocares de 12 mm e 2 trocares de 5 mm. Foi usada ótica de 10 mm e 30° e dissecação e corte com dissector ultrassônico. No intra-operatório, após abertura do ligamento gastrocólico, confirma-se o tumor exófitico da parede posterior do corpo distal/antra gástrico (Fig. 4). Decidiu-se realizar uma gastrectomia parcial distal, com transecção duodenal e do corpo gástrico com sutura mecânica. Foi feita mini-laparotomia para remoção da peça operatória e execução extracorpórea da continuidade intestinal com gastrojejunoanastomose tipo Billroth II.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências, iniciou dieta oral no 1º dia e teve alta clínica hospitalar

no 3º dia. Catamenese dentro da normalidade e boa adaptação ao regime alimentar adequado.

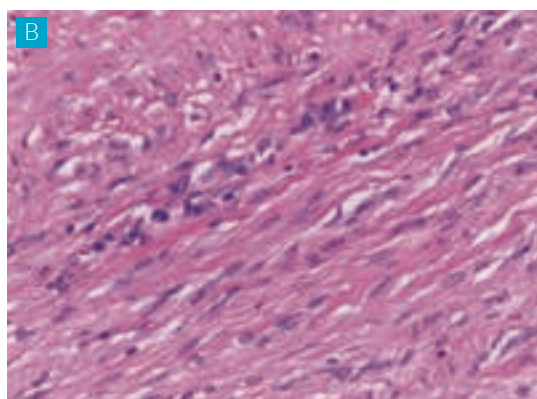
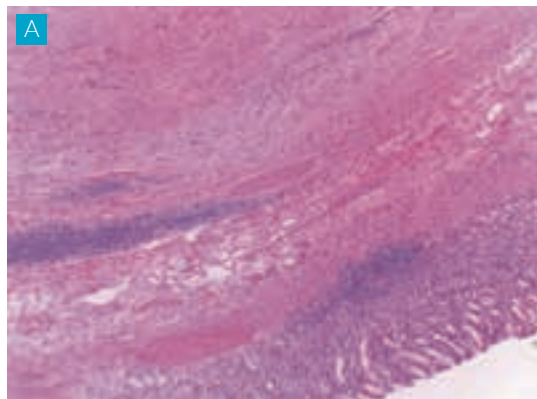
No estudo anátomo-patológico a descrição macroscópica mostra subjacente à mucosa, na espessura da parede, um tumor com 50 x 43 x 40 mm de aspeto nodular, firme, branco amarelado. A avaliação microscópica com hematoxilina e eosina (H&E) mostra na parede gástrica neoplasia mesenquimatosa de padrão fasciculado, constituída por células fusiformes com núcleos vesiculosos, monomórficos e citoplasmas de limites mal definidos. Não se observam áreas de necrose nem figuras de mitose (0 x 50 HPF) (Fig. 5), mas foi baseado na observação do estudo de imunohistoquímica negativo para CD117 e actina, e positivo para S-100 (Fig. 6), que se fez o diagnóstico definitivo de schwannoma gástrico.



**FIGURA 3.** Cirurgia (A) Após abertura do ligamento gastrocólico - tumor da parede gástrica posterior distal; (B) Minilaparotomia para remoção da peça; (C) Peça operatória de gastrectomia parcial distal - vista da parede posterior.

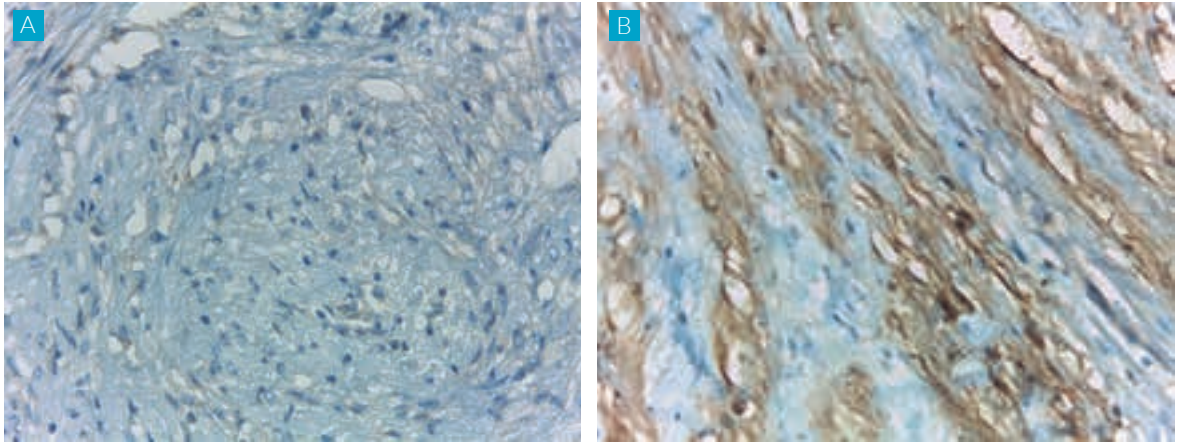
## Discussão

Os schwannomas são tumores pouco frequentes que surgem das células de Schwann nas bainhas neurais. Raramente surgem no tubo digestivo, sendo responsáveis por 0,4 a 1% dos tumores submucosos.<sup>2</sup> Os schwannomas gástricos são tumores benignos raros. O estômago é a localização mais frequente dos schwannomas do tubo digestivo. Estes tumores surgem predominantemente nos adultos idosos e do sexo



**FIGURA 4.** H&E (A) x 4 (B) x 40.

feminino.<sup>3</sup> São tumores pouco sintomáticos e/ou com síndromes clínicas inespecíficas. As características endoscópicas, por ultrassonografia endoscópica e tomográficas são também inespecíficas e semelhantes aos GIST (do inglês *gastrointestinal stromal tumors*) e outros tumores da parede intestinal extra mucosos. O diagnóstico definitivo só é possível com estudo histopatológico das peças operatórias. As características histopatológicas dos schwannomas do tubo digestivo são diferentes dos schwannomas dos tecidos moles. Os achados histopatológicos com H&E são sobreponíveis aos GIST. O estudo de imunohistoquímica é determinante para o diagnóstico definitivo. Positividades para CD34 e CD117 apontam para tumores GIST, e a positividade para proteína S-100 é diagnóstica de schwannomas. O schwannoma gástrico deve ser distinguido do GIST, mas também dos tumores com proteína S-100 + malignos, nomeadamente sarcoma e melanoma metastático. Apesar de estes tumores terem comportamento benigno, perante a incapacidade pré-operatória de diagnóstico diferencial com



**FIGURA 5.** (A) CD117 negativa; (B) Proteína S-100 positiva.

tumores submucosos potencialmente malignos ou malignos, é obrigatório que o tratamento adequado implique a excisão completa com margens negativas. Atualmente as técnicas minimamente invasivas - laparoscópicas - são ideais para o tratamento cirúrgico. Baseado nos casos e séries publicadas o prognóstico é bom.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Zheng L, Wu X, Kreis ME, Yu Z, Feng L, Chen C, et al. Clinicopathological and immunohistochemical characterisation of gastric schwannomas in 29 cases. *Gastroenterol Res Pract.* 2014;2014:202960.
2. Shelat VG, Li K, Naik S, Ng CY, Rao N, Rao J, Koura A. Abdominal schwannomas: case report with literature review. *Int Surg.* 2013;98:214-8.
3. Voltaggio L, Murray R, Lasota J, Miettinen M. Gastric schwannoma: a clinicopathologic study of 51 cases and critical review of the literature. *Hum Pathol.* 2012;43:650-9.

# Sequestro Pulmonar Intralobar: A Perícia do Diagnóstico

## *Intralobar Pulmonary Sequestration: Diagnostic Expertise*

Joana Sotto Mayor<sup>1</sup>, Diogo Rocha<sup>2</sup>, Dalila Costa<sup>1</sup>, Olinda Caetano<sup>1</sup>, Sofia Esperança<sup>1</sup>, António Oliveira e Silva<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup>Serviço de Medicina Interna, Hospital de Braga, Braga, Portugal

<sup>2</sup>Serviço de Radiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Joana Sotto Mayor, e-mail: joana.mayor@hospitaldebraga.pt

## ■ Resumo

Doente de sexo masculino, 22 anos, com antecedentes de infeções respiratórias de repetição. Recorreu ao Serviço de Urgência por quadro de toracalgia esquerda de características pleuríticas, tosse pouco produtiva de expectoração mucopurulenta e temperaturas subfebris (37,7°C). Analiticamente, parâmetros inflamatórios elevados e radiografia de tórax com infiltrado heterogéneo na base esquerda e apagamento do ângulo costofrénico esquerdo. Realizou angiografia por tomografia computadorizada que revelou áreas de consolidação bilaterais, com existência de ramo arterial com origem na aorta a dirigir-se para a área coletada do lobo inferior esquerdo, identificando-se infeção respiratória enxertada num sequestro pulmonar intralobar da base pulmonar esquerda. O processo infeccioso foi tratado e o doente orientado para lobectomia inferior esquerda.

**PALAVRAS-CHAVE:** Sequestro Broncopulmonar/diagnóstico

**KEYWORDS:** Bronchopulmonary Sequestration/diagnosis

## ▲ Introdução

Em 1777, Hubber descreveu uma artéria anómala que saía da aorta para suprir um lobo pulmonar inferior direito normal.<sup>1</sup> No ano de 1861, Rokitansky e Rektorzik descreveram casos que em tudo se assemelham ao que atualmente se designa de sequestro pulmonar extralobar.<sup>1</sup> Pryce, em 1946, introduziu o termo sequestro pulmonar e definiu toda a sua anatomia.<sup>1,2</sup>

O sequestro pulmonar (SP) é uma malformação congénita rara do trato respiratório inferior, estimando-se que corresponda a 0,15-6,4% de todas as malformações congénitas pulmonares. Consiste na existência de uma área de tecido pulmonar que não comunica normalmente com a árvore traqueobrônquica e que recebe o seu suprimento arterial através da circulação sistémica, tipicamente, por um vaso acessório da artéria aorta torácica ou abdominal.<sup>1</sup>

Sob o ponto de vista anatômico o SP classifica-se em dois tipos: Sequestro pulmonar intralobar (SPI), a massa pulmonar anômala está localizada dentro de um lobo de pulmão normal e não se encontra revestido por pleura visceral própria; e sequestro pulmonar extrapulmonar (SPE), em que a massa de pulmão anormal, se encontra separada do restante parênquima normal por um revestimento de pleura visceral próprio. O SPI é mais frequente que o SPE, correspondendo a cerca de 75-90% de todos os SP, o que possivelmente se deverá aos mecanismos fisiopatológicos envolvidos no desenvolvimento de cada um deles.

Os autores apresentam o caso de um jovem admitido ao internamento por quadro de pneumonia adquirida na comunidade (PAC) e cuja investigação clínica permitiu o diagnóstico de SPI e a adequada orientação terapêutica.

## ▲ Caso Clínico

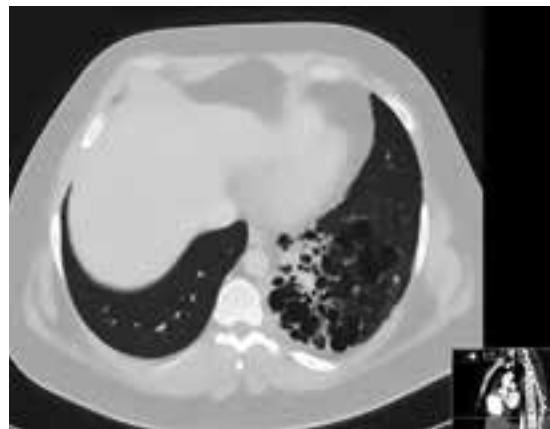
Doente de sexo masculino, 22 anos, com antecedentes de infecções respiratórias de repetição sobretudo na infância; sem hábitos tabágicos ou medicação habitual.

Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) com quadro com cerca de quatro dias de evolução de toracalgia esquerda de características pleuríticas de agravamento progressivo ao longo do tempo, tosse pouco produtiva de expectoração mucopurulenta, temperaturas subfebris (37,7°C) associadas a astenia. Negou náuseas, vômitos, cefaleia, tonturas, queixas gastrointestinais ou gênitó-urinárias.

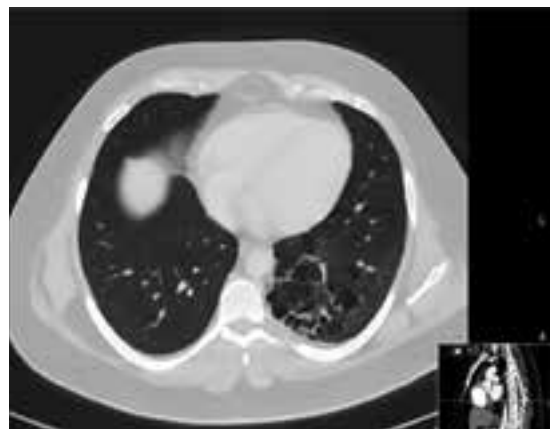
Ao exame objetivo apresentava apenas à auscultação pulmonar (AP) murmúrio vesicular (MV) presente bilateralmente e simétrico com crepitações na base esquerda; e hemodinamicamente, ligeira taquicardia (frequência cardíaca 100 bpm), restante exame sem alterações. Analiticamente, parâmetros inflamatórios elevados: proteína C-reativa (PCR) 270 mg/L e leucócitos 179000/uL. Gasimetria com  $FiO_2$  21%, sem insuficiência respiratória. Radiografia do tórax: Infiltrado heterogêneo na base esquerda, com apagamento do ângulo costofrênico esquerdo (Fig. 1).



**FIGURA 1.** Infiltrado heterogêneo na base esquerda, com apagamento do ângulo costofrênico esquerdo.



**FIGURA 2.** Processo pneumônico bilateral, com maior expressão à esquerda e áreas de densidade hídrica com bolhas gasosas não comunicantes.



**FIGURA 3.** Ramo arterial com origem na aorta que se dirige para a área coletada, evidenciando o sequestro pulmonar intralobar.





**FIGURAS 4 e 5.** Resolução quase total do parênquima consolidado à esquerda e completa à direita. Presença no lobo inferior esquerdo de bronquiectasias císticas.

Perante a clínica e os resultados dos exames complementares de diagnóstico, assumiu-se como diagnóstico mais provável a PAC. Apesar da ausência de insuficiência respiratória e de se tratar de um doente jovem, pela exuberância das alterações identificadas na radiografia do tórax e acentuada elevação dos parâmetros inflamatórios, decidiu-se internar o doente para maior investigação e acompanhamento terapêutico. Colheu rastreio séptico e iniciou antibioterapia empírica com ceftriaxona e claritromicina. Logo ao 1º dia de internamento, iniciou quadro de dispneia ligeira, dessaturação com necessidade de oxigenoterapia a 2 L/min, motivo pelo qual realizou angiografia por tomografia computadorizada (angio-TC), que para além de permitir uma melhor avaliação do parênquima e vasculatura pulmonar, permitia o despiste de tromboembolismo pulmonar (TEP), que foi considerado dadas as queixas de novo de aparecimento súbito do doente. Assim, revelou a angio-TC: “Áreas consolidativas em ambos os lobos inferiores, sendo particularmente mais evidente à esquerda, traduzindo provável processo pneumónico bilateral. No lobo inferior esquerdo, a área consolidativa tem associadas bronquiectasias císticas, e adjacente a essa e com maior expressão nos segmentos basais, observa-se área de densidade hídrica (sugerindo líquido) com várias bolhas gasosas dispersas, não comunicantes, sugerindo eventual líquido espesso/coletado. Coexiste um ramo arterial com origem na aorta (transição toraco-abdominal) que se dirige para o epicentro da

área líquida supracitada, sugerindo, considerando a idade do examinando, provável infeção respiratória enxertada num sequestro pulmonar intralobar da base pulmonar esquerda. Não se observam imagens inequívocas de TEP.” (Figs. 2 e 3).

Perante o resultado da angio-TC e identificação em amostra de hemocultura de *cocco Gram* positivo, escalou-se antibioterapia para meropenem e vancomicina.

Ao 3º dia de internamento já com antibioterapia de largo espectro em curso, apresenta episódio de dessaturação grave, dispneia acentuada, com necessidade de máscara de alto débito (MAD), pelo que foi transferido para a Unidade de Cuidados Intermediários para maior vigilância e monitorização. Um dia depois, já clinicamente estabilizado regressou aos cuidados de enfermaria.

Desde então, com progressiva melhoria clínica e analítica, suspendendo ao 8º dia de internamento a necessidade de oxigenoterapia. Completou 14 dias de antibioterapia com meropenem e vancomicina e realizou angio-TC de controlo que revelou: “Melhoria imagiológica significativa com resolução do parênquima consolidado que previamente ocupava o segmento superior e látero-basal do lobo inferior esquerdo. Persistem áreas pneumatizadas no interior no lobo inferior esquerdo, algumas com níveis hidroaéreos, sugerindo em primeira hipótese a presença de bronquiectasias císticas. Na base pulmonar direita com resolução completa do processo consolidativo prévio.” (Figs. 4 e 5).

## ▲ Discussão

O SP é uma doença pulmonar rara que pode apresentar-se sob uma de duas variantes possíveis: extralobar e intralobar, sendo esta última três vezes mais frequente que a anterior.<sup>1</sup> A forma intralobar tem uma distribuição semelhante entre os sexos, sendo geralmente diagnosticada após os 20 anos, como resultado de pneumonia aguda, mais frequentemente na 3ª década de vida.<sup>2-5</sup>

No que diz respeito à fisiopatologia, a base embriológica para o desenvolvimento do SP e outras malformações congénitas do trato respiratório inferior ainda não está totalmente esclarecida.<sup>2,4</sup> Sabe-se no entanto que a alteração pode ocorrer numa fase muito precoce do desenvolvimento embrionário, antes mesmo da separação das circulações, aórtica e pulmonar.<sup>5</sup> Uma possibilidade sustentada por vários estudos é que todas as malformações que envolvam os botões embrionários pulmonares representem um espectro da mesma anormalidade embriológica.<sup>5,9</sup>

Tipicamente o SPI é revelado secundariamente ao aparecimento de sintomas de infeção respiratória ou problemas cardíacos.<sup>1</sup> Dispneia, cianose, hemoptises e sinais de insuficiência respiratória são frequentemente encontrados nestes doentes<sup>1</sup> e a grande maioria apresenta antecedentes de infeções respiratórias de repetição na infância, o que sendo característico, não é obrigatório para o estabelecimento do diagnóstico.<sup>6</sup> Se presentes, os sintomas cardíacos devem-se à derivação esquerda-direita e estão diretamente relacionados com o volume de fluxo sanguíneo de que são alvo, o qual por sua vez está dependente do calibre do vaso anómalo.<sup>7</sup>

A radiografia do tórax é um dos principais exames para diagnóstico de SP, sendo necessária a arteriografia e tomografia computadorizada para confirmação.<sup>2,5</sup> Na radiografia do tórax geralmente o SP apresenta-se como uma massa radiopaca ou uma área de parênquima com densidade difusa. O método mais seguro para diagnóstico a abordagem pré-operatória é a arteriografia que tem a capacidade de mostrar a artéria sistémica anómala que supre a lesão.<sup>8</sup> A tomografia computadorizada (TC) tem sido utilizada para

demonstrar características anormais do parênquima podendo também identificar o suprimento sanguíneo aberrante do pulmão sequestrado.<sup>6</sup> Importante também a angiografia pré-operatória não só para confirmação diagnóstica, mas também demonstração precisa da origem do suprimento vascular, crucial para o sucesso da intervenção.

O tratamento do SP consiste na ressecção cirúrgica do parênquima pulmonar sequestrado. Essa intervenção é habitualmente mais simples na variante extralobar uma vez que a malformação está bem delimitada do pulmão normal pelo seu revestimento pleural.<sup>9</sup> No caso da variante intralobar, as alterações inflamatórias resultantes das infeções prévias podem dificultar o procedimento por distorcerem e em alguns casos destruir o plano intersegmentar. Por esse motivo, a lobectomia e não apenas a ressecção isolada do segmento sequestrado, é muitas vezes o tratamento de escolha.<sup>9</sup> A realçar que são poucas as complicações pós-operatórias do procedimento, que melhora substancialmente a qualidade de vida destes doentes.<sup>7</sup>

O exame anatomopatológico da massa de tecido pulmonar que constituía o sequestro pulmonar revela tipicamente uma massa cística ou sólida que contém constituintes normais do pulmão, como músculo liso, epitélio brônquico e cartilagem, mas ausência da estrutura brônquica e, na maioria dos casos, também ausência de comunicação com o tecido pulmonar vizinho.<sup>5</sup> Tal como verificaram Halkic *et al*<sup>3</sup> e Louie *et al*,<sup>7</sup> a evolução a longo prazo dos doentes operados é excelente, confirmando o resultado altamente favorável do tratamento cirúrgico de SPI.<sup>7</sup>

## ▲ Conclusão

O SP é uma condição malformativa que predispõe a infeções respiratórias de repetição, mas de difícil diagnóstico a menos que seja feita uma investigação mais abrangente e direcionada à vasculatura e parênquima pulmonares.

O diagnóstico precoce é de extrema importância para prevenção de infeções respiratórias de repe-

tição, muitas vezes, refratárias ao tratamento com antibióticos. A TC e a arteriografia são os exames de eleição para um diagnóstico seguro e definitivo.

O tratamento clássico passa pela intervenção cirúrgica, podendo o doente num curto período de tempo após a cirurgia, recuperar importante qualidade de vida.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Pêgo-Fernandes PM, Freire CH, Jatene FB, Beyruti R, Suso, FV, Oliveira SA. Pulmonary sequestration: a series of nine cases operated on. *J Pneumol* 2002;28: 175-9.
2. Quaglia MP. Congenital anomalies. In: Pearson FG, editor. *Thoracic surgery*. New York: Churchill Livingstone;1995.p.411-32.
3. Halkic N, Cuénoud PF, Corthésy ME, Ksontini R, Boumghar M. Pulmonary sequestration: a review of 26 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1998;14:127-33.
4. Fraser RG, Paré JA. Diagnóstico das doenças do tórax. In: *Anomalias pulmonares de origem evolutiva*. 2ª ed. São Paulo: Manole;1981.p.596-643.
5. Mady C, Abensur H, Jatene F, Barreto AC, Bellotti G, Pileggi F. Seqüestro intralobar pulmonar. Relato de caso e revisão da literatura. *Arq Bras Cardiol*. 1987;49:101-4.
6. Scully RE, Galdabini JJ, Mcneely BU. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 18-1981. *N Engl J Med* 1981;304:1090-6.
7. Louie HW, Martin SM, Mulder DG. Pulmonary sequestration: 17-year experience at UCLA. *Am Surg*. 1993;59:801-5.
8. Kimbrell B, Degner T, Glatleider P, Applebaum H. Pulmonary sequestration presenting as mitral valve insufficiency. *J Pediatr Surg*. 1998;33:1648-50.
9. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, Moerman P, Coosemans W, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;19: 388-95.
10. Tsolakis CC, Kollias VD, Panayotopoulos PP. Pulmonary sequestration: experience with eight consecutive cases. *Scand Cardiovasc J*. 1997;31:229-32.

# Síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada: A Propósito de Um Caso Clínico

## *Vogt-Koyanagi-Harada Syndrome: Apropos of One Case Report*

Marco Dutra Medeiros<sup>1,2,3</sup>, Ana Duarte<sup>1</sup>, Francisco Trincão<sup>1,2</sup>, José Pita-Negrão<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Oftalmologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Oftalmologia, Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Faculdade de Ciências Médicas – Universidade Nova de Lisboa, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Marco Dutra Medeiros, e-mail: marco.medeiros@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Relatamos um caso de síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) ou uveo-meníngea ou uveocutâneo-meningoencefálica. É uma doença rara, de etiologia desconhecida, que afeta adultos na terceira e quarta década de vida, com maior incidência em mulheres.

Trata-se de um doente de 31 anos, sexo feminino, com diminuição bilateral da acuidade visual com três dias de evolução. Fundoscopicamente evidenciavam-se múltiplas lesões branco-amareladas no polo posterior. A tomografia de coerência ótica e a angiografia fluoresceínica documentavam, respetivamente, a existência de descolamentos serosos da retina neuro-sensorial e lesões hiperfluorescentes nos tempos tardios compatível com síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada). Após instituição de corticoterapia sistémica registou-se remissão completa do quadro clínico. Atualmente, e após 11 meses sem terapêutica, apresenta uma acuidade visual de 10/10 bilateralmente e está completamente assintomática.

A corticoterapia é o tratamento de primeira linha. O intervalo de tempo entre o início dos sintomas e a instituição de tratamento constitui um importante fator preditivo na primeira fase da síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome Uveomeningoencefálica

**KEYWORDS:** Uveomeningocephalitic Syndrome

## ▲ Introdução

A síndrome de Vogt-Koyanagi-Harada (SVKH) ou uveo-meníngea ou uveocutâneo-meningoencefálica, é uma doença inflamatória multissistémica que afeta tecidos derivados de neuroectoderme.<sup>1</sup>

Foi descrito por Vogt e Koyanagi em 1906 e 1929 respetivamente, em doentes com uveíte anterior bilateral, vitiligo, poliose, alopecia e disacusia. Em 1926, Harada documentou um caso com uveíte posterior, descolamento de retina e pleocitose no líquido cefalorraquidiano.<sup>2</sup>

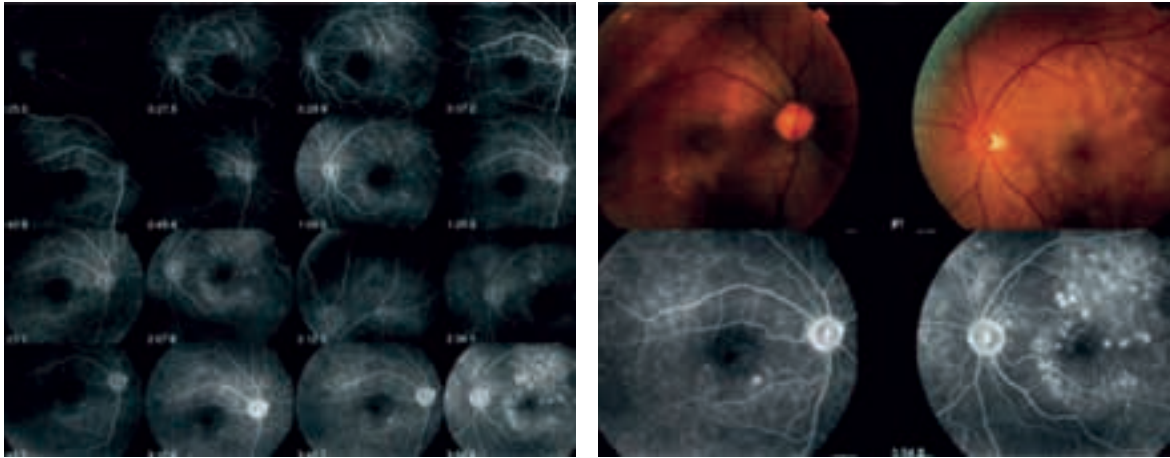


FIGURA 1. Angiografia fluoresceínica.

É uma doença rara, de etiologia desconhecida, que afeta adultos na terceira e quarta década de vida, com maior incidência em mulheres, sendo excepcionalmente agressiva em crianças menores de 14 anos.<sup>1,2</sup> Fisiopatologicamente envolve uma resposta autoimune mediada por linfócitos T dirigida contra 1 ou mais antígenos associados aos melanócitos do olho, ouvido interno, pele e sistema nervoso central. Consiste numa panuveíte granulomatosa crônica, bilateral, associada a manifestações auditivas, neurológicas e cutâneas.<sup>3</sup>

O diagnóstico é essencialmente clínico, e o envolvimento ocular pode ser documentado através da realização de angiografia fluoresceínica e tomografia de coerência óptica (OCT).<sup>1-3</sup>

## ▲ Caso Clínico

Doente de 31 anos, sexo feminino, raça caucasiana foi observada no Serviço de Oftalmologia por redução bilateral da acuidade visual com três dias de evolução. Negava outra sintomatologia além de uma síndrome gripal prévia e uma cefaleia ligeira a moderada.

À fundoscopia evidenciavam-se múltiplas lesões branco-amareladas no polo posterior, bilateralmente. A OCT e a angiografia fluoresceínica demonstravam, respetivamente, a existência de pequenos descolamentos serosos da retina neuro-sensorial e lesões hiperfluorescentes nos tempos tardios.

Em função do quadro clínico, decidiu-se manter a vigilância. Após 5 dias documentou-se um agravamento da acuidade visual bem como uma progressão e extensão dos descolamentos serosos ao nível do pólo posterior e área peri-papilar. Foi então proposto o diagnóstico de síndrome de VKH e iniciado corticoterapia sistémica.

Foi efetuada uma diminuição progressiva da corticoterapia ao longo de 9 meses. Atualmente, e após 11 meses sem terapêutica, está assintomática. Tem uma acuidade visual de 10/10 bilateralmente. Até à data, não existiram recorrências.

### Na observação oftalmológica:

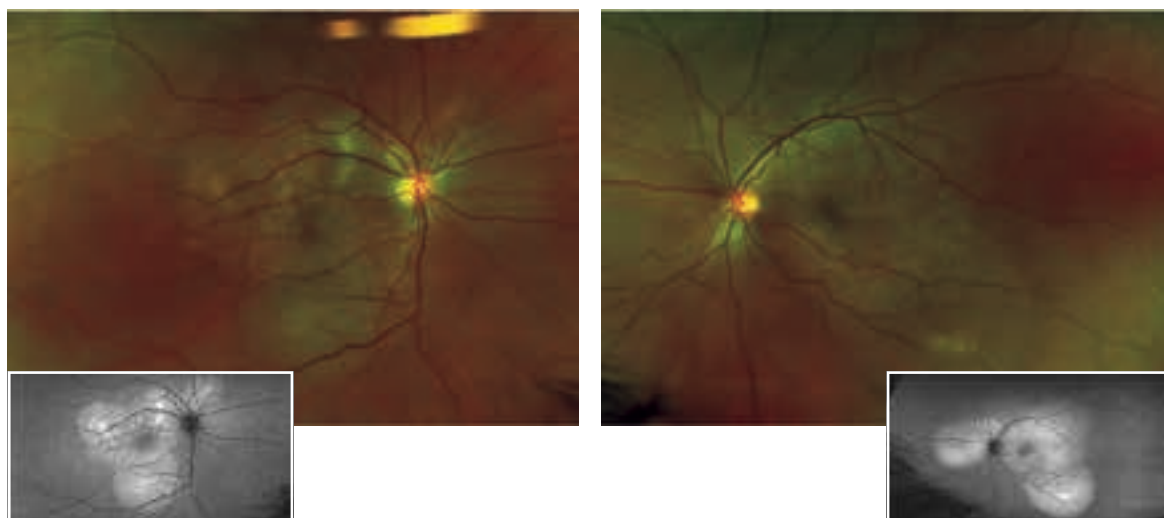
AVD cc 0.7- - ; AVE cc 0.4

Bio: Múltiplas lesões branco-amareladas no polo posterior, bilateralmente. Ausência de outros sinais inflamatórios (segmento anterior ou vítreo).

Múltiplos pontos hiperfluorescentes ao nível do EPR, com alargamento gradual evidenciando líquido subretiniano. Sem *leakage* ao nível do disco ótico (presente em 70% dos casos).

Em função do quadro clínico inicial e investigação laboratorial realizada as hipóteses diagnósticas foram:

1. Oftalmia simpática
2. Linfoma primário intra-ocular de células B
3. Doença de Lyme
4. Sarcoidose
5. Síndrome de VKH



**FIGURA 2.** Angiografia fluoresceínica após uma semana de corticoterapia.

6. Epiteliopatia pigmentar placoide multifocal posterior aguda (*acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy* APMPE)
7. Síndrome dos múltiplos pontos brancos evanescentes (*multiple evanescent white dot syndrome* MEWDS)
8. Coroidopatia lúpica
9. Síndrome de efusão uveal
10. Esclerite posterior

Após exclusão de outras etiologias, a SVKH foi considerada, face aos dados clínicos, laboratoriais e imagiológicos negativos para causas neurológicas, neoplásicas, infecciosas e reumatológicas e proposto o início de terapêutica imunossupressora, que a doente aceitou.

A doente iniciou de corticoterapia sistémica – 60 mg/dia (1,5 mg/kg/dia de metilprednisolona oral).

**Após uma semana de corticoterapia verificou-se:**

AVOD cc = 0.5-; AVOE cc = 0.5

Reduzindo-se a prednisolona para 50 mg/dia.

**Depois de duas semanas de corticoterapia:** AVOD

= 0.7; AVOE = 0.8. Mantendo-se a prednisolona 50 mg/dia.

**Após um mês de corticoterapia verificou-se:**

AVOD = 1.0; AVOE = 1.0

Reduzindo-se a prednisolona para 40 mg/dia.

**No follow-up de sete meses de corticoterapia:**

AVOD = 1.0; AVOE = 1.0.

O exame clínico e os exames complementares de diagnóstico foram:

1. Angiografia fluoresceínica e com verde de indocianina
2. Ultrassonografia
3. Tomografia de coerência ótica
  - Com terapêutica imunossupressora agressiva e precoce o prognóstico visual é favorável (87,5% atingem AV  $\geq$ 20/40)
  - Manutenção da corticoterapia sistémica durante >9 meses com descontinuação gradual melhora de forma significativa o prognóstico e reduz o risco de recorrência

## ▲ Discussão

O pródromo da SVKH caracteriza-se por dor de cabeça, febre, náuseas e vômitos. Nesta fase, vários sintomas neurológicos, como alteração do comportamento, psicose, confusão mental, hemiplegia e paraplegia podem ocorrer. A doença progride com envolvimento ocular: fotofobia, hiperémia conjuntival, diminuição da acuidade visual e dor ocular. Cerca de 50% dos doentes apresentam sintomas auditivos associados, como zumbido e hipoacusia.

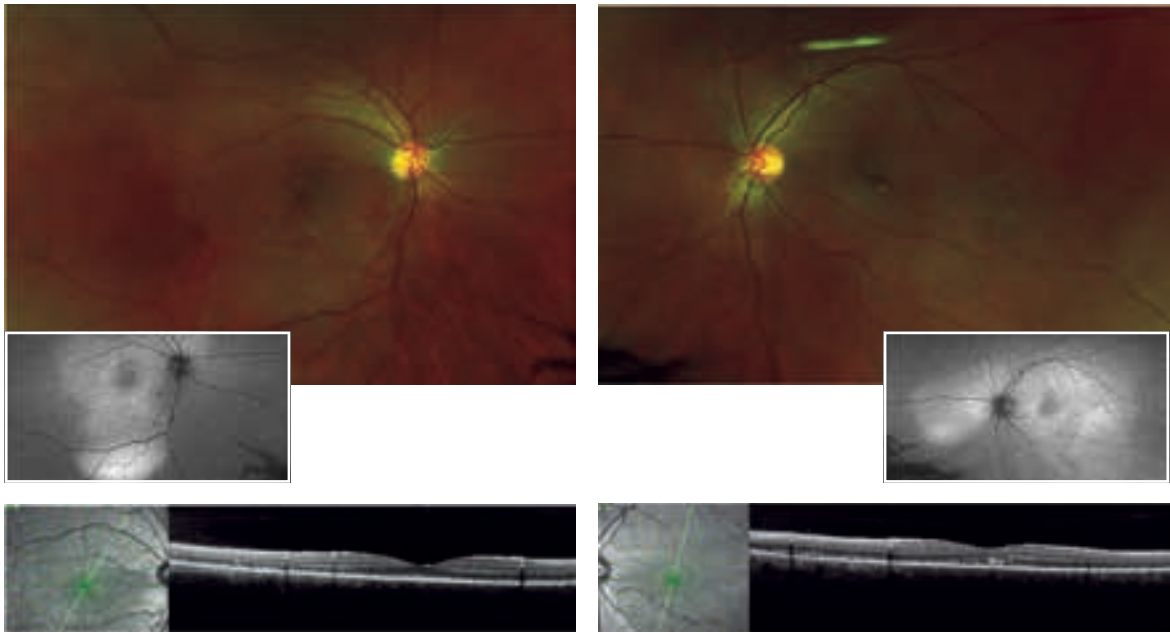


FIGURA 3. Angiografia fluoresceínica após duas semana de corticoterapia.

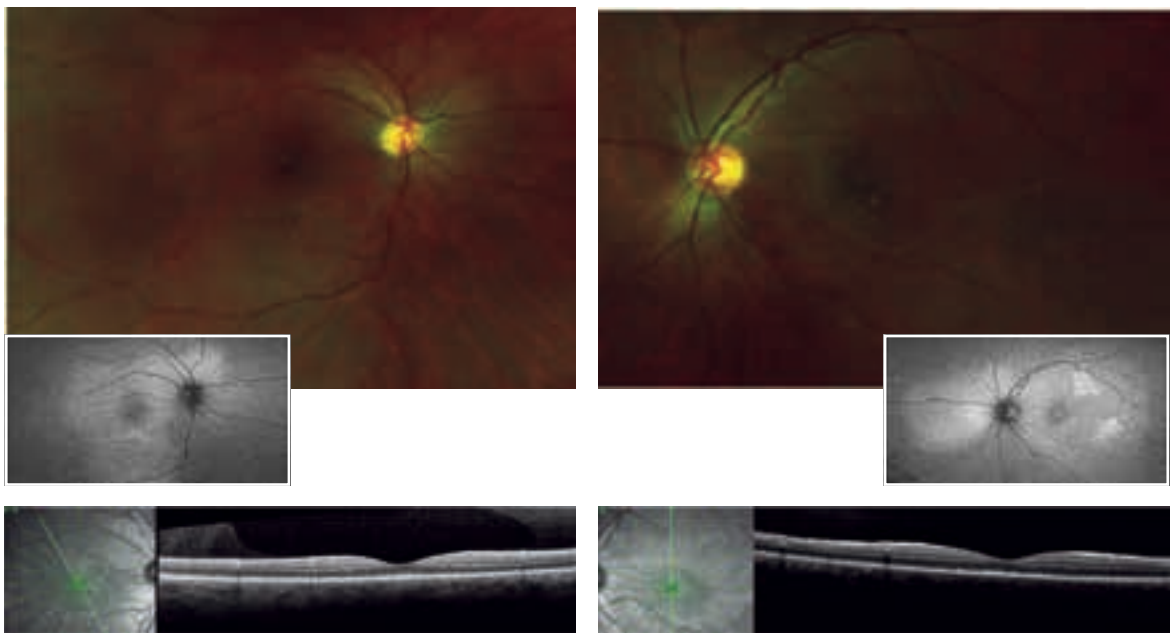


FIGURA 4. Angiografia fluoresceínica após quatro semanas de evolução.

A pele é afetada durante os três primeiros meses após o início dos sintomas oculares e pode manifestar-se com poliose, alopecia ou vitiligo.<sup>1,2</sup>

De acordo com os critérios diagnósticos revistos por um comitê internacional, a SVKH pode ser classificada em completa e incompleta.<sup>2,3</sup>

A síndrome completa engloba os seguintes cinco critérios:

1. Ausência de trauma ocular penetrante ou cirurgia prévia;
2. Sem evidência clínica ou laboratorial de outra doença ocular anterior;

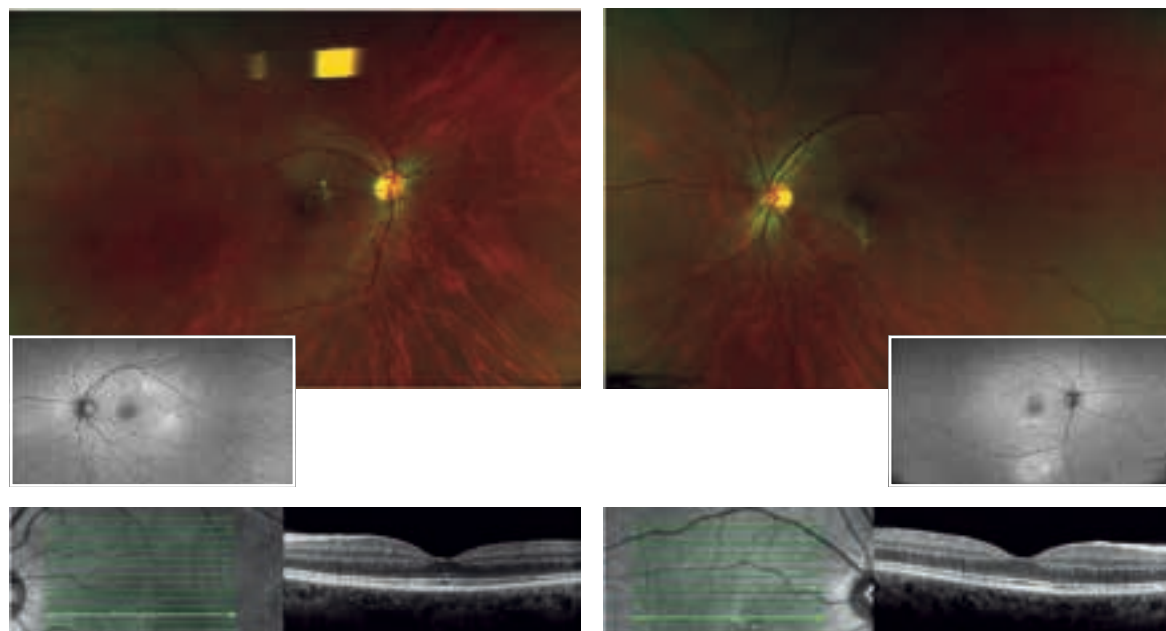


FIGURA 5. Angiografia fluoresceínica após sete meses de corticoterapia.

3. Envolvimento ocular bilateral;
4. Manifestações neurológicas / auditivas;
5. Alterações dermatológicas.

O quadro clínico é dividido em quatro fases.<sup>1,2,4</sup> Fase prodrômica: síndrome gripal associado disacusia, meningismo, estado alterado de consciência; Segunda fase – uveítica aguda – associada a síndrome uveítica granulomatosa que pode associar-se a descolamento seroso ou exsudativo da retina neurossensorial, descoloração da retina, coroidite multifocal e vasculite retiniana. Esta fase pode incluir também manifestações neurológicas com envolvimento dos nervos cranianos e do cerebelo; Terceira fase de convalescença: com remissão da doença inflamatória ocular e aparecimento de manifestações cutâneas incluindo alopecia, vitiligo e poliose. A última fase, crônica e recorrente, caracteriza-se por crises recorrentes de uveíte anterior e início grave das complicações oculares.<sup>1,2</sup>

A corticoterapia é o tratamento de primeira linha.<sup>4</sup> A dose inicial é de 1 a 2 mg/kg/dia de prednisolona oral, durante pelo menos 6 a 9 meses, como foi o caso da nossa doente. Podem também ser utilizados imunossuppressores (ciclosporina, azatioprina, e clorambucil) para reduzir o risco de recidiva.

O prognóstico visual no SVKH é geralmente favorável. O intervalo de tempo entre o início dos sintomas e a instituição de tratamento constitui um importante fator preditivo na primeira fase do SVKH.<sup>4,5</sup>

Alguns estudos clínicos têm demonstrado outros fatores de bom prognóstico, tais como uma acuidade visual inicial superior a 20/200, a ausência de sinéquias, uso de corticoterapia num período não inferior a nove meses bem como o seu desmame progressivo e a ausência de manifestações extra-oculares.<sup>5</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Sakata VM, da Silva FT, Hirata CE, de Carvalho JF, Yamamoto JH. Diagnosis and classification of Vogt-Koyanagi-Harada disease. *Autoimmun Rev*. 2014;13:550-5.
2. da Silva FT, Damico FM, Marin ML, Goldberg AC, Hirata CE, Takiuti PH, et al. Revised diagnostic criteria for vogt-koyanagi-harada disease: considerations on the different disease categories. *Am J Ophthalmol*. 2009;147:339-345.



3. Read RW, Holland GN, Rao NA, Tabbara KF, Ohno S, Arellanes-Garcia L, et al. Revised diagnostic criteria for Vogt-Koyanagi-Harada disease: report of an international committee on nomenclature. *Am J Ophthalmol.* 2001;131:647-52.
4. Touitou V, Escande C, Bodaghi B, Cassoux N, Wechsler B, Lemaitre C, et al. Prise en charge diagnostique et therapeutique du syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada. *J Fr Ophtalmol.* 2005;28:9-16.
5. Kitamura M, Takami K, Kitaichi N, Namba K, Kitamei H, Kotake S, et al. Comparative study of two sets of criteria for the diagnosis of Vogt-Koyanagi-Harada's disease. *Am J Ophthalmol.* 2005;139:1080-5.

# Síndrome de Sweet: O Que é Raro é Pouco Frequente, Mas Acontece...

## *Sweet's Syndrome: Rare is Infrequent, But Happens...*

Nataliya Polishchuk<sup>1</sup>, Inna Kozyar<sup>1</sup>, Francisco Silva<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> João Bizarro<sup>1</sup>, Luísa Fontes<sup>1</sup>, Mónica Pon<sup>1</sup>, Susana Livramento<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> José Serra<sup>1</sup>, Cecília Nunes<sup>2</sup>, António Bugalho<sup>2</sup>, Ana Afonso<sup>3</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pneumologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Nataliya Polishchuk, e-mail: nataliya.polishchuk@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A síndrome de Sweet é uma doença rara, descrita pela primeira vez em 1964 por Robert Douglas Sweet, cuja etiopatogénese permanece incerta.

Descreve-se o caso de um homem, 51 anos, leucodérmico, que iniciou quadro súbito de febre, mialgias e artralgias ao qual se juntaram, dois dias depois, lesões cutâneas vesiculosas atingindo a face anterior das coxas, tronco, membros superiores e pescoço. Avaliação analítica demonstrava aumento dos parâmetros de infeção/inflamação e os exames imagiológicos revelaram ténues infiltrados alveolares em ambos os campos pulmonares. Exames culturais e serológicos excluíram patologia infecciosa. Por agravamento clínico, laboratorial e radiológico iniciou corticoterapia. Assistiu-se a rápida melhoria clínica que confirmou diagnóstico de síndrome de Sweet sugerido na biópsia cutânea.

**PALAVRAS-CHAVE:** Síndrome de Sweet

**KEYWORDS:** Sweet Syndrome

## ▲ Introdução

A síndrome de Sweet (SS) também conhecida como dermatose neutrofílica aguda febril caracteriza-se pelo aparecimento de lesões cutâneas sob a forma de placas e nódulos eritematosos, de aspeto «túmido» num contexto clínico de febre, leucocitose periférica, artralgia, mialgia e cefaleias. Pode haver envolvimento ocular, oral e de órgãos internos. Dependendo da sua associação com outras doenças, a

SS pode ser classificada em três subtipos: clássica ou idiopática, associada a doenças malignas ou induzida por drogas. A sua distribuição é universal, sem preferência racial. É predominante no sexo feminino, contudo a prevalência por género varia conforme o subtipo da doença. A patogénese permanece desconhecida mas pensa-se que resulta de uma reação de hipersensibilidade a um antigénio de origem tumoral, bacteriano ou viral.<sup>1</sup>



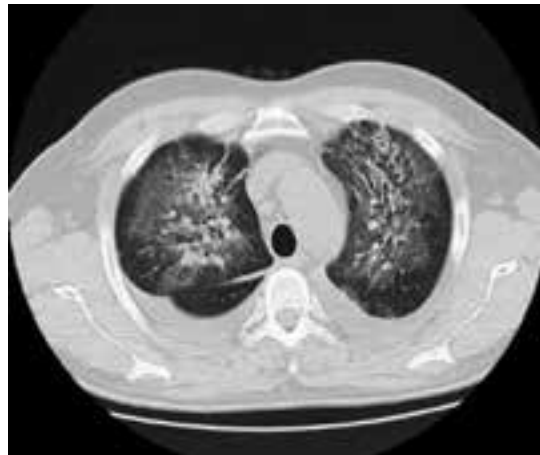
**FIGURA 1.** Lesões cutâneas na face anterior da coxa direita.



**FIGURA 3.** Telerradiografia de tórax.



**FIGURA 2.** Tomografia de tórax.



**FIGURA 4.** Tomografia de tórax.

Descrevemos um caso clínico de síndrome de Sweet com o objetivo de discutir os critérios de diagnóstico e tratamento e sensibilizar a comunidade médica para esta entidade rara.

## ▲ Caso Clínico

Homem de 51 anos, leucodérmico, saudável e sem medicação habitual. Mencionava viagem recente a Espanha onde teve contacto com cães. Sem outra história epidemiológica relevante.

Observado no Serviço de Urgência por quadro de início súbito caracterizado por febre, cefaleia na região frontal, mialgias generalizadas e artralgias (ombros e joelhos). Dois dias após notou aparecimento

de lesões cutâneas vesiculosas e pequenas bolhas (Fig. 1), não pruriginosas, atingindo face anterior das coxas, tronco, membros superiores e pescoço.

Da avaliação analítica salientava-se leucocitose ( $12700 \text{ mm}^3$ ) com neutrofilia (84,4%), proteína C-reativa elevada (PCR) - 25 mg/dL, aumento de velocidade de sedimentação (VS) - 35 mm/h, discreta elevação de alanina aminotransferase (34 mg/dL) e gama glutamil transferase (194 mg/dL).

Os exames imagiológicos, como telerradiografia e tomografia de tórax (Fig. 2) demonstraram múltiplos ténues infiltrados alveolares que se dispersavam por ambos os campos pulmonares, esboçando confluência em topografia anterior no lobo superior esquerdo e basal posterior no lobo inferior esquerdo. Essas



FIGURA 5. Broncofibroscopia flexível.

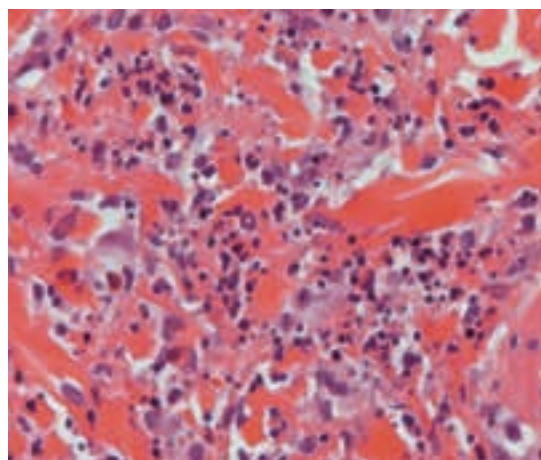


FIGURA 7. Biópsia da pele HE x 100 - leucocitoclasia sem alterações da parede dos vasos sanguíneos.

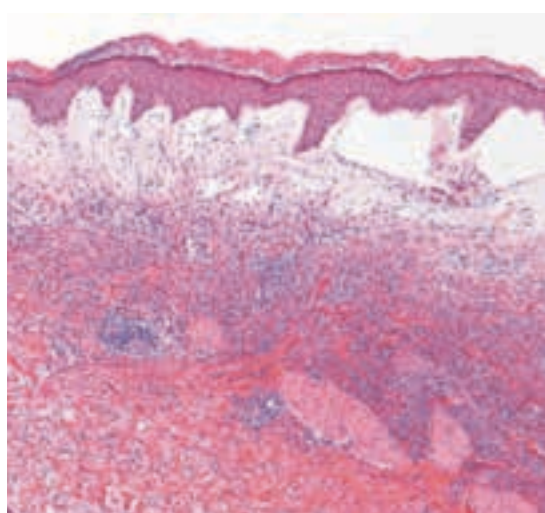


FIGURA 6. Biópsia da pele. HE x 40: edema subepidérmico e infiltração inflamatória de predomínio neutrofílico intensa.

alterações acompanhavam-se de várias adenopatias mediastino-hilares.

O doente foi internado com hipótese diagnóstica de pneumonia atípica. Para melhor caracterização do quadro foi realizada biópsia das lesões cutâneas.

Iniciou antibioterapia com ceftriaxone e azitromicina sem melhoria da febre, das cefaleias e das queixas de cansaço. Laboratorialmente verificou-se subida de leucocitose/neutrofilia, VS e PCR, agravamento radiológico dos infiltrados pulmonares (Figs. 3 e 4). Neste contexto foi alargado o espectro de cobertura antibiótica para meropenem e linezolide, sem melhoria.

Ecografia abdomino-pélvica, ecocardiografia com estudo de Doppler sem alterações.

A prova tuberculínica – foi negativa. Exames bacteriológicos (três hemoculturas, urocultura) estéreis. As serologias infecciosas, incluindo (VIH) foram negativas, bem como pesquisa de fungos, parasitas ou vírus. Estudo de autoimunidade negativo.

Optou-se pela realização de broncoscopia flexível que demonstrou mucosa da árvore brônquica hiperemiada e friável. Secreções mucopurulentas escassas e espumosas (Fig. 5). O resultado do exame bacteriológico, micobacteriológico, micológico e pesquisa de *Pneumocystis carinii* no lavado broncoalveolar (LBA) foram negativos. A pesquisa de células neoplásicas foi igualmente negativa.

Devido ao agravamento clínico, laboratorial e radiológico iniciou hidrocortisona 50 mg 8/8 h, endovenosa. Após 24-48 horas de corticoterapia assistiu-se a franca melhoria clínica, laboratorial e radiológica. Entretanto, a biópsia cutânea demonstrou uma dermatose neutrofílica (Figs. 6 e 7) muito sugestiva do diagnóstico de síndrome de Sweet - dermatose neutrofílica aguda febril, com manifestações extra-cutâneas.

Nessa altura inicia prednisolona 40 mg por dia por via oral e assiste-se à rápida resolução completa do quadro, em alguns dias. Teve alta, referenciado à Consulta Externa de Medicina Interna para seguimento e despiste de doenças neoplásicas.

## ▲ Conclusão

A marcha diagnóstica deste doente revelou-se um verdadeiro desafio. O quadro clínico e resultados iniciais dos exames complementares do diagnóstico eram favoráveis ao diagnóstico de pneumonia atípica. A biópsia cutânea foi essencial para o diagnóstico de síndrome de Sweet.

O diagnóstico da síndrome de Sweet é feito pela presença de dois critérios *major* e pelo menos dois critérios *minor*. Os critérios *major* são: (a) Aparecimento súbito de placas ou nódulos violáceos, eritematosos ou dolorosos e (b) Infiltrado neutrofilico dérmico denso sem evidência de vasculite leucocitoclástica primária. Os critérios *minor* incluem: (a) Febre >38°C (b) Boa resposta a corticoides sistêmicos, iodeto de potássio ou colchicina (c) Alterações laboratoriais (3 de 4): VS >20 mm/h, PCR positiva, leucocitose >8000/mL, neutrofilia >70% (d) Associação com neoplasia hematológica ou visceral, doença inflamatória ou gravidez ou antecedentes de infeção respiratória alta.<sup>2,3</sup>

O doente que apresentamos preencha dois critérios *major* (lesão cutânea e características histológicas) e três critérios *minor* (febre >38°C, boa resposta a corticoides e alterações laboratoriais: VS >20 mm/h, PCR elevada, leucocitose com neutrofilia).

O tratamento recomendado para o SS é a corticoterapia (prednisona ou metilprednisolona), que rapidamente induz a remissão das lesões cutâneas. Outros medicamentos de primeira linha são a colchicina e o iodeto de potássio. Agentes de segunda linha incluem indometacina, ciclosporina e dapsona. A resolução do SS depende do tratamento da patologia subjacente, se identificada, ou da descontinuação do medicamento que o desencadeou. Dada a gravidade das patologias que lhe poderão estar associadas, o síndrome de Sweet deve ser sempre considerado como manifestação sistémica de uma doença subjacente. A confirmação histológica não deve ser assumida como o fim da marcha diagnóstica mas, pelo contrário, como ponto de partida da pesquisa de uma patologia subjacente.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Cohen PR. Sweet's syndrome – a comprehensive review of an acute febrile neutrophilic dermatosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2:34.
2. Anzalone CL, Cohen PR. Acute febrile neutrophilic dermatosis (Sweet's syndrome). *Curr Opin Hematol.* 2013;20: 26-35.
3. Kemmett D, Hunter JA. Sweet's syndrome: a clinicopathologic review of twenty-nine cases. *J Am Acad Dermatol.* 1990; 23:503-7.

# Sintomas Gastrointestinais Persistentes: Linfoma Jejunal com Apresentação Psicossomática

## *Persistent Gastrointestinal Complaints: Jejunal Lymphoma Presenting as a Psychosomatic Case*

Susana S. Almeida<sup>1</sup>; Carlos Sottomayor<sup>2</sup>; Pedro Lobo<sup>3</sup>; Filipe Basto<sup>4</sup>; Marta Azevedo Gonçalves<sup>5</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Psiquiatria, CUF Porto Hospital e de Psico-Oncologia, Instituto Português de Oncologia-Porto, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Medicina Interna e Oncologia Médica, Hospital Pedro Hispano, Matosinhos, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cirurgia Geral, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Medicina Interna, CUF Porto Instituto, Porto, Portugal; CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>5</sup> Serviço de Psiquiatria e Centro de Medicina do Sono, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Susana S. Almeida, e-mail: [sousa.simoese@jmellosaude.pt](mailto:sousa.simoese@jmellosaude.pt)

## ■ Resumo

Uma doente de 56 anos, com queixas gastrointestinais inespecíficas, dor abdominal e antecedentes de sintomatologia ansiosa, foi avaliada ao longo de 8 meses em vários serviços de urgência e encaminhada para psiquiatria por “quadro psicossomático”. A atipia das queixas psicológicas, que não cumpriam critérios de somatização, e a preponderância do quadro abdominal de gravidade crescente levou a novas investigações e a diagnóstico de linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B do jejuno. A doente foi tratada com cirurgia (enterectomia segmentar) e quimioterapia (esquema RCHOP). Em paralelo, teve acompanhamento psico-oncológico com abordagem farmacológica e psicoterapêutica para gestão do *distress* e dos assuntos da sobrevivência. Está em remissão oncológica e psicopatológica aos três anos de *follow-up*.

**PALAVRAS-CHAVE:** Doenças Gastrointestinais; Jejuno; Linfoma Difuso de Grandes Células B; Perturbações Psicofisiológicas; Síndrome do Cólon Irritável

**KEYWORDS:** Gastrointestinal Diseases; Irritable Bowel Syndrome; Jejunum; Lymphoma, Large B-Cell, Diffuse; Psychophysiological Disorders

## ▲ Introdução

As doenças funcionais ou psicossomáticas requerem a realização de diagnósticos cuidados de exclusão. Todavia, perante um quadro clínico inespecífico, persistente, com sofrimento psicológico (*distress*), em doente com antecedentes de ansiedade, a avaliação por um psiquiatra de ligação poderá auxiliar a restante equipa multidisciplinar.

Estudos apontam fatores psicossociais como potencialmente indicadores do início de quadros funcionais, tais como da síndrome do cólon irritável (SCI), sobretudo os associados a somatização, definida como a manifestação de sintomas psicológicos como distúrbios orgânicos.<sup>1-3</sup> Entre aqueles fatores, destacam-se níveis elevados de depressão, ansiedade e neuroticismo.<sup>2,4</sup> Este caso ilustra como uma comunicação multidisciplinar eficiente, perante per-

sistência de queixas inespecíficas, pode permitir rever avaliações iniciais, estabelecer o diagnóstico e melhorar o prognóstico, com alívio do sofrimento.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 56 anos, técnica superior da administração pública.

Antecedentes médicos e cirúrgicos:

Rins em ferradura, litíase renal (com cirurgia aos 20 anos: dilatação ureteral unilateral direita), patologia endócrina (pâncreas *divisum*, nódulo tireoideu e hipotireoidismo, hiperplasia supra-renal), miomas uterinos (histerectomia e ooforectomia bilateral aos 39 anos); 1 gesta 0 para (1 cesariana). Terapêutica hormonal de substituição (THS) dos 39 aos 49 anos.

Antecedentes psiquiátricos:

Desde os 49 anos, e após interrupção da THS, iniciou sintomatologia ansiosa (períodos de angústia, inquietação, tensão muscular), que cedeu ao alprazolam, prescrito por ginecologista.

Medicações habituais:

Levotiroxina 75 microgramas/dia, oral; dexametasona 0,125 mg/dia, oral; alprazolam 0,25 mg 3 id oral.

Doente referenciada à consulta de psiquiatria após observação em serviços de urgência de várias instituições. Ao longo dos 3 a 4 meses prévios, instalação progressiva de humor deprimido, angústia intensa, insónia inicial e preocupações centradas em queixas físicas, gerais e digestivas, com pessimismo. Neste contexto, dois meses antes, no serviço de urgência, após avaliação clínica e por meios auxiliares de diagnóstico, as queixas físicas tinham sido atribuídas a ansiedade/sintomas psicossomáticos e tinha tido alta medicada com mirtazapina 30 mg id. Todavia, as queixas persistiam e agravavam de intensidade. Na anamnese, salientava-se dor abdominal alta, peri-umbilical, recorrente, tipo cólica, intensidade 6/10, sem irradiação, com já 8 meses de evolução. Progressivamente foi acompanhada por borborigmos, com dois episódios de vômitos alimentares e diarreia nas semanas precedentes, sem perdas hemá-

ticas observáveis. Emagrecimento de 5 kg nesses 8 meses, coincidente com restrição de alimentos mais calóricos.

No exame do estado mental, observou-se uma mulher com bom contacto, colaborante, humor ansio-depressivo, reativo, congruente; discurso coerente, lógico, fluido. Sem alterações do comportamento, da orientação, do conteúdo do pensamento ou da sensopercepção. Menos apetite, após instalação da dor; insónia inicial e intermédia. Expressiva vontade de viver e projetava-se no futuro. *Insight* preservado.

Optou-se por manter terapêutica e pedir parecer a Medicina Interna (trazia observação médica prévia que excluía quadro cirúrgico agudo).

Já tinha realizado estudo analítico (“anemia ligeira normocítica normocrómica; ligeiro aumento da DHL; VS e PCR normais”); ecografia abdominal (“esteatose hepática”); endoscopia digestiva alta (“gastropatia eritematosa”) e colonoscopia (“pólipo do reto, adenomatoso, displasia de baixo grau”).

Foi excluída patologia médica (porfiria cutânea tarda e causas embólicas) e foi pedida reavaliação por cirurgia geral, dadas as características da dor e antecedentes cirúrgicos.

Dois meses após a consulta inicial de psiquiatria, o quadro clínico clarificara-se: vômitos de repetição; dor abdominal de maior gravidade; distensão abdominal e dor à palpação, enquadrável em provável quadro suboclusivo de causa mecânica (bridas/aderências), que deixara de ceder a tratamento conservador. Foi realizada laparotomia exploradora e realizada enterectomia segmentar por massa jejunal; enterólise de aderências; biópsia de gânglio profundo.

A doente melhorou das queixas de tipo ansioso, valorizando ser informada com clareza pela equipa do seu quadro clínico, e foi realizada validação emocional.

Histologicamente a massa revelou ser um linfoma não-Hodgkin difuso de grandes células B, CD 20+. A ressecção foi R0 e os gânglios negativos para doença. No estudo de estadiamento, o PET mostrou captação aumentada suspeita na gordura mesentérica, à esquerda, na linha média, sem outras alterações. A biópsia óssea foi negativa para infiltração pela doença.

Enterectomia segmentar, seguida de quimioterapia com esquema RCHOP.

Manteve tratamento antidepressivo, com *switch* de mirtazapina para escitalopram 10 mg id oral para controlo metabólico e do peso. Reduziu alprazolam.

Em paralelo, ao longo de todo o processo, foi realizada intervenção psico-oncológica centrada na doente, humanista, para alívio do *distress*, e psicoeducação para a sobrevivência/medo de recaída.

A doente está sem evidência de doença onco-hematológica ao terceiro ano de *follow-up* e em remissão total da sintomatologia ansiosa. Mantém vigilância por onco-hematologia e psiquiatria/psico-oncologia; está medicada com escitalopram 10 mg id.

## ▲ Discussão

As perturbações gastrointestinais funcionais englobam um conjunto de síndromes associadas ao tubo digestivo sem causa estrutural identificada. Um dos sintomas mais frequentes é a dor, com dois estudos recentes apontando uma prevalência aos 12 meses de dor abdominal auto-referida de 4-5%.<sup>1-3</sup>

Um estudo de coorte, que reuniu 3.732 doentes sem SCI na *baseline* e os seguiu por 15 meses, reportou que indivíduos com altos níveis de sintomas somáticos, perturbação de sono e ansiedade tinham probabilidade aumentada de SCI no *follow-up*.<sup>3</sup> Reavaliando a história desta doente, apesar de em sofrimento psicológico, ansiosa e angustiada, percebe-se que não reunia estes fatores indicadores; a sua ansiedade só se torna exacerbada pela dor persistente e pela ausência de melhoria clínica; a sua história clínica detalhada e em sequência cronológica não são sugestivas de SCI.

Os linfomas primários intestinais, definidos como linfomas extra-ganglionares do intestino, são pouco frequentes, contabilizando 5,6% de todas as neoplasias do tubo digestivo. Cerca de metade localizam-se no estômago; entre 14-38% no delgado (sobretudo duodeno) e 10-20% são colorretais.<sup>5</sup> Muitos têm como apresentação um quadro inespecífico de dor abdominal.<sup>6</sup> Isto leva a erro e/ou atraso diagnóstico, até ao aparecimento de complicações graves, tais

como perfuração intestinal e hemorragia digestiva.<sup>6-8</sup> Devemos salientar o eventual prejuízo acrescido dos doentes com sintomas ou antecedentes de ansiedade ou depressão, que sofrem o risco de desvalorização das suas queixas físicas, pelo estigma ainda presente quer na população geral quer nas classes profissionais.

No caso desta doente, a reavaliação diagnóstica pluridisciplinar permitiu a clarificação do quadro clínico, o seu tratamento cirúrgico e por oncologia médica, em fase de doença não avançada.

Em termos de intervenção psiquiátrica, a mirtazapina ofereceu, além do efeito antidepressivo, ação antagonista 5-HT<sub>2</sub>, com melhoria do quadro de náuseas, e ação sedativa com correção rápida da insónia e da ansiedade. A escolha posterior de um inibidor seletivo da recaptção da serotonina, com perfil boa tolerabilidade, prendeu-se com o minimizar de aumento ponderal e de risco de interações farmacológicas na transição para a fase de quimioterapia.

A validação emocional no *distress* e a intervenção de facilitação para os assuntos do sobrevivente foram parte integrante da abordagem, tal como definido pelas linhas de orientação internacionais da National Comprehensive Cancer Network (*distress management e survivorship guidelines*),<sup>9</sup> esperando assim ganhos também na qualidade de vida.

A experiência da equipa com o quadro clínico, a psiquiatria de ligação com formação e treino em psico-oncologia, e a boa comunicação multidisciplinar, poderão ter trazido vantagens neste caso, com diagnóstico mais precoce e ganho prognóstico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Koloski NA, Talley NJ, Boyce PM. Does psychological distress modulate functional gastrointestinal symptoms and health care seeking? A prospective, community Cohort study. *Am J Gastroenterol*.2003;98:789-97.



2. Koloski NA, Talley NJ, Boyce PM. Epidemiology and health care seeking in the functional GI disorders: a population-based study. *Am J Gastroenterol.* 2002;97:2290-9.
3. Nicholl BI, Halder SL, Macfarlane GJ, Thompson DG, O'Brien S, Musleh M, et al. Psychosocial risk markers for new onset irritable bowel syndrome – Results of a large prospective population-based study. *Pain.* 2008;137:147-55.
4. Halder SL, McBeth J, Silman AJ, Thompson DG, Macfarlane GJ. Psychosocial risk factors for the onset of abdominal pain. Results from a large prospective population-based study. *Int J Epidemiol.* 2002;31:1219-25.
5. Yaranal PJ, Harish SG, Purushotham B. Primary Intestinal Lymphoma: A Clinicopathological Study. *Indian J Cancer.* 2014;51:306-8.
6. Fotini D, Nagumantry S, Thoufeeq M. Primary intestinal follicular lymphoma with vague abdominal symptoms. *Endoscopy.* 2015; 47: E139-40.
7. Nakamura M, Ohmiya N, Hirooka Y, Miyahara R, Ando T, Watanabe O, et al. Endoscopic diagnosis of follicular lymphoma with small-bowel involvement using video capsule endoscopy and double-balloon endoscopy: a case series. *Endoscopy.* 2013;45:67-70.
8. Ding D, Pei W, Chen W, Zuo Y, Ren S. Analysis of clinical characteristics, diagnosis, treatment and prognosis of 46 patients with primary gastrointestinal nonHodgkin lymphoma. *Mol Clin Oncol.* 2014;2:259-64.
9. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology [consultado junho 2015] Disponível em: [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/f\\_guidelines\\_nojava.asp#supportive](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/f_guidelines_nojava.asp#supportive)

# Surdez Súbita como Única Apresentação de Doença de Lyme

## *Sudden Deafness as a Single Presentation of Lyme Disease*

Carla Espiney Amaro<sup>1</sup>, Pedro Montalvão<sup>1</sup>, Gabriel Branco<sup>2</sup>, José Saraiva<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Imagiologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Carla Espiney Amaro, e-mail: carla.amaro@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Apresenta-se um caso de uma doente de 40 anos de idade à qual se diagnostica surdez súbita sem qualquer outra alteração na anamnese. Iniciou terapêutica com corticoides, retrovirais e oxigenioterapia hiperbárica. Ao fim de 10 sessões constatou-se recuperação parcial da audição. Laboratorialmente confirmou-se IgM para *Borrelia burgdorferi* e a ressonância magnética revelou labirintite do ouvido direito. Iniciou tratamento com doxiciclina com recuperação total da audição. A serologia para a *Borrelia* negatizou e registou-se desaparecimento da labirintite na ressonância de reavaliação efetuada 5 meses após o diagnóstico.

Conclui-se que a doença de Lyme deve ser considerada no diagnóstico diferencial de surdez súbita, proporcionando assim o tratamento adequado e evitando as complicações graves da doença nomeadamente as neurológicas.

**PALAVRAS-CHAVE:** *Borrelia burgdorferi*; Doença de Lyme; Perda Auditiva Súbita; Perda Auditiva Neurosensorial

**KEYWORDS:** *Borrelia burgdorferi*; Hearing Loss, Sensorineural; Hearing Loss, Sudden; Lyme Disease

### ▲ Introdução

A doença de Lyme ou borreliose de Lyme é a infeção humana transmitida pela carraça mais comum no hemisfério norte e ocorre predominantemente na América do Norte, Europa Central e Ásia. Nos Estados Unidos da América (EUA) são registados cerca de 20.000 novos casos por ano (9,1 casos por cada

100.000 habitantes) e na Europa são registados aproximadamente 65.500 casos por ano (prevalência de cerca de 13,7%).<sup>1</sup>

Em Portugal, o primeiro caso de borreliose em humanos foi descrito em 1989 e desde 1999, os dados revelaram uma incidência de 0,04 por cada 100.000 habitantes, com maior número de casos descritos

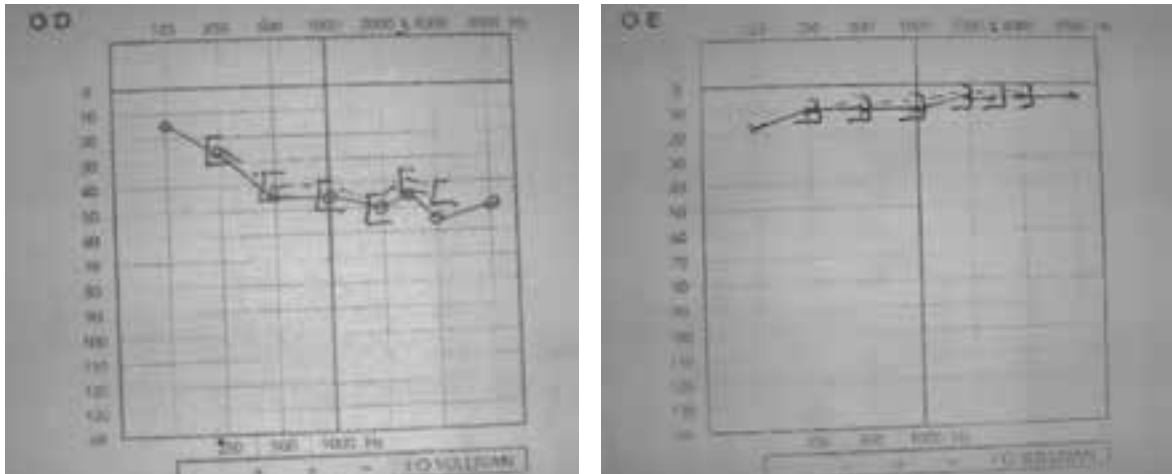


FIGURA 1. Audiometria tonal com perda neurossensorial média de 50 dB no ouvido direito.

no distrito de Lisboa.<sup>2</sup> Os autores pretendem com este trabalho apresentar um caso clínico de doença de Lyme em que a única manifestação foi a surdez súbita unilateral. Trata-se de uma apresentação rara numa patologia rara em Portugal.

## ▲ Caso Clínico

Mulher, de 40 anos de idade, raça caucasiana, residente na região de Alverca, recorreu à Consulta de Otorrinolaringologia por queixas de surdez súbita acompanhada de acufenos e discreta vertigem rotatória com 48 horas de evolução. Excetuando o nistagmo horizonte-rotatório fatigável, a doente não apresentava qualquer outra alteração na anamnese. Não havia referência de viagens ao exterior do país.

A doente apresentava uma surdez neurossensorial no ouvido direito com média de 45 dB nas frequências 500, 1000, 2000, 4000 e 8000 Hz.

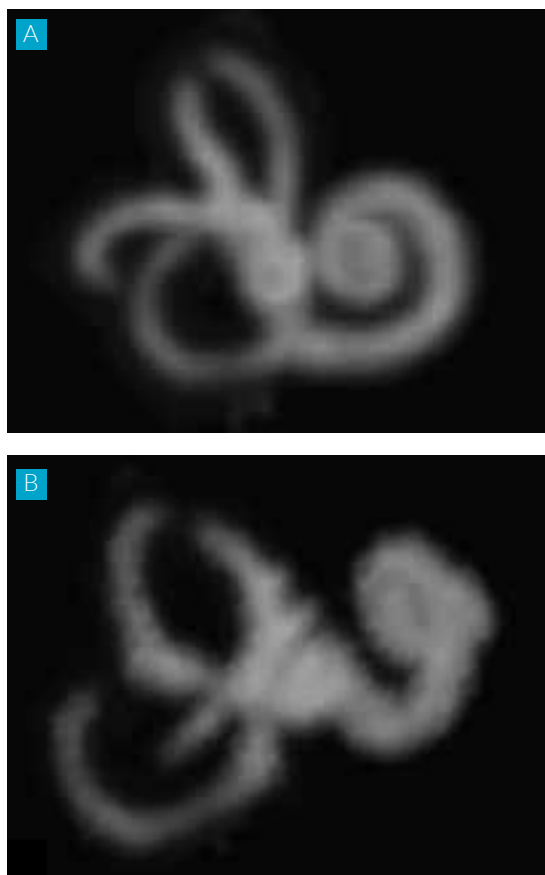
Após confirmação audiológica de surdez súbita (Fig. 1), procedeu-se à investigação imagiológica e laboratorial de acordo com o protocolo estabelecido na Unidade de Otorrinolaringologia do CUF Descobertas Hospital. Este protocolo inclui serologias para a *Borrelia burgdoferi*, VDRL e TPHA, serologias para herpes *simplex*, Epstein-Barr, varicela *zoster*, citomegalovírus, *echovirus* e auto-anticorpos (anti-nucleares, anti-mitocôndriais, anti-músculo liso, fator reumatoide). Iniciou terapêutica *per os* com

prednisolona 1 mg por kilo de peso durante 10 dias (seguido de redução de 0,5 mg/kilo de 2 em 2 dias), valaciclovir 1 grama de 8 em 8 horas durante 7 dias e omeprazol 40 mg/dia. Ao 10º dia não se constatou qualquer recuperação pelo que se enviou a doente à consulta no Centro de Medicina Hiperbárica e Subaquática onde iniciou oxigenoterapia hiperbárica.

No final de 10 sessões de oxigenoterapia hiperbárica (cada sessão com O<sub>2</sub> a 100% a 2,5 ATA e duração de 90 minutos) constatou-se recuperação parcial da audição. Laboratorialmente confirmou-se IgM para *Borrelia burgdoferi* com IgG negativo (pelo método de quimioluminescência). A ressonância magnética (RM) do ouvido revelou perdas de sinal abrangendo de forma segmentar e parcial os canais semi-circulares à direita, sugestivo de labirintite. Não se observavam outras alterações, nomeadamente a nível dos trajeto e calibre dos nervos estato-acústicos (Fig. 2).

Iniciou terapêutica com doxiciclina 100 mg, 2 vezes por dia, durante 14 dias e foi enviada a consulta de Medicina Interna para reavaliação e eventual orientação terapêutica. No final da antibioterapia, houve recuperação total da audição e a IgM de reavaliação para a *Borrelia burgdoferi* negativou.

Na RM efetuada 5 meses após o diagnóstico verificou-se ausência de anomalias labirínticas à direita, sugerindo resolução de labirintite com repermeabilização canalicular (Fig. 3). A doente foi reavaliada clinicamente 9 meses após o início dos sintomas, apresentando-se clinicamente estável.



**FIGURA 2.** RM dos ouvidos com as reformatações tridimensionais com exposição dos labirintos em T2. A: Múltiplas zonas de perda de sinal nos canais semicirculares direitos, nomeadamente no topo do canal superior e em todo o setor posterior do canal externo. B: Zonas de perda de sinal no segmento distal do canal semicircular posterior e visão posterior da perda de sinal no canal semicircular superior. Não se observavam outras alterações, nomeadamente a nível dos trajeto e calibre dos nervos estato-acústicos e da evolução de sinal da substância branca e cinzenta do parênquima cefálico.



**FIGURA 3.** RM dos ouvidos com as reformatações tridimensionais com exposição dos labirintos em T2. Ausência de anomalias labirínticas à direita, atualmente sem oclusão dos canais semicirculares com reperiabilização canalicular. A: Imagem dos canais semicirculares superior e posterior. B: Imagem do canal semicircular externo.

## Discussão

A incidência da surdez súbita é cerca de 5 a 20 por cada 100.000 habitantes e até 70% dos casos pode observar-se uma recuperação espontânea. Na maioria dos casos (até 90%), não se consegue estabelecer um diagnóstico etiológico.<sup>3</sup> Com o objetivo de uniformizar a terapêutica e a investigação laboratorial e

imagiológica dos doentes com surdez súbita, a Unidade de Otorrinolaringologia do CUF Descobertas Hospital implementou, após revisão da literatura, um protocolo com início em agosto de 2011. Este protocolo inclui a serologia para a *Borrelia burgdorferi*.

A doença de Lyme é sintomaticamente progressiva e podem ser consideradas 3 fases: Fase inicial loca-

lizada, fase inicial disseminada e fase tardia. A fase tardia ocorre normalmente apenas nos casos não tratados. A fase inicial localizada caracteriza-se por um *erythema migrans* caracterizado por um rash eritematoso, homogêneo, anelar e expansivo, podendo ser acompanhado por sintomas “gripais” com mialgias e artralgias. O *erythema migrans*, pode no entanto, estar ausente em 20 a 50% dos doentes e ser a neuroborreliose ou a artrite a primeira manifestação da doença. A fase inicial disseminada pode ocorrer com semanas ou meses de evolução e é normalmente caracterizada por duas ou mais lesões cutâneas ou por alguma manifestação da neuroborreliose ou cardite. A fase tardia ocorre devido a uma disseminação por via hematogénica ou diretamente para outros órgãos e sistemas, podendo provocar *acrodermatitis chronica atrophicans*, afeção do sistema nervoso central (meningite, paralisia facial ou de outros pares cranianos, radiculopatia, etc.), articulações e coração. A neuroborreliose parece ser a manifestação clínica da doença de Lyme mais frequente em Portugal.

A relação da doença de Lyme com a surdez súbita não está ainda totalmente esclarecida. No entanto, poderá haver perda auditiva neurossensorial nas situações de neuroborreliose.

Não existe nenhum consenso internacional relativamente à terapêutica da doença de Lyme, nem relativamente a possíveis resistências aos fármacos. A terapêutica na sua maioria baseia-se em antibioterapia, sendo a escolha do fármaco, dose, via de administração e duração dependente do estadió da doença e dos sintomas. Na maior parte dos casos a doença resolve com cursos curtos de antibioterapia, exceto nas formas crónicas ou mais graves. Nas fases iniciais, a maioria dos autores sugerem o tratamento com doxiciclina, amoxicilina, azitromicina ou cefuroxima axetil durante 14 dias. Na borreliose com afeção neurológica, cardíaca ou no linfocitoma borreliol, é sugerida antibioterapia com ceftriaxona via *per os* ou parentérica. Quando existe envolvimento de um nervo craniano, a maioria dos autores propõe a administração de doxiciclina na dose máxima de 200 mg/dia durante 14 dias. Não existe na literatura pesquisada, referência ao tratamento específico em casos de labirintite.

No caso clínico descrito, optou-se pela terapêutica com doxiciclina durante 14 dias devido ao facto de

se considerar a surdez súbita uma manifestação da doença de Lyme na sua fase inicial. Registou-se, com esta terapêutica, recuperação completa da audição com resolução, sem sequelas, das alterações sugestivas de labirintite observadas na RM. Perante a referência de queixas de artralgias prolongadas, prescreveu-se terapêutica sintomática sem antibioterapia.

## ▲ Conclusão

A surdez súbita é uma manifestação rara da doença de Lyme, seja por neuropatia, seja por outras formas de afeção da audição. No caso clínico presente, obtiveram-se imagens fortemente sugestivas de labirintite em associação com serologia positiva para a doença de Lyme.

Alerta-se para o facto de, apesar de se tratar de uma doença com baixa incidência em Portugal, a borreliose dever ser considerada no diagnóstico etiológico da surdez súbita. O tratamento adequado e atempado pode permitir a recuperação total da audição e evitar formas mais graves da doença de Lyme.

**PUBLICADO:** Espiney Amaro C, Montalvão P, Huins C, Saraiva J. Lyme disease: sudden hearing loss as the sole presentation. *J Laryngol Otol.* 2015;129:183-6.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Rauter C, Hartung T. Prevalence of *Borrelia burgdorferi* sensu lato genospecies in *Ixodes ricinus* ticks in Europe: a metaanalysis. *Appl Environ Microbiol.* 2005;71:7203-16.
2. Lopes de Carvalho I, Nuncio MS. Laboratory diagnosis of Lyme borreliosis at the Portuguese National Institute of Health (1990-2004). *Euro Surveill.* 2006;11:257-60.
3. Chau JK, Lin JR, Atashband S, Irvine RA, Westerberg BD. Systematic review of the evidence for the etiology of adult sudden sensorineural hearing loss. *Laryngoscope.* 2010;120:1011-21.

# Técnica Transfisária Parcial para Plastia do Ligamento Cruzado Anterior em Idade Pediátrica

## *Partial Transphyseal Technique for Anterior Cruciate Ligament Reconstruction in Skeletally Immature Patients*

Manuel Vieira-Silva, Rui M. Duarte

AFILIAÇÃO:

Serviço de Ortopedia e Traumatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Manuel Vieira-Silva, e-mail: [vieira.silva@hospitaldebraga.pt](mailto:vieira.silva@hospitaldebraga.pt)

### ■ Resumo

Com o aumento da participação de crianças em desportos de competição em idades cada vez mais jovens, tem-se assistido a um aumento da incidência e do diagnóstico de roturas intrasubstância do ligamento cruzado anterior. À semelhança do adulto, a instabilidade ligamentar predispõe a criança a um potencial risco de lesões meniscais e condrais com consequentes alterações degenerativas precoces. O tratamento atempado destas lesões torna-se crucial, estando a técnica cirúrgica diretamente dependente da idade fisiológica do doente. Os autores apresentam um caso clínico de rotura completa do ligamento cruzado anterior em criança esqueleticamente imatura, tratada cirurgicamente por uma técnica transfisária parcial, com excelente resultado funcional.

**PALAVRAS-CHAVE:** Artroscopia; Criança; Desenvolvimento Ósseo; Ligamento Cruzado Anterior/cirurgia; Procedimentos Cirúrgicos Reconstructivos

**KEYWORDS:** Anterior Cruciate Ligament/surgery; Arthroscopy; Bone Development; Child; Reconstructive Surgical Procedures

### ▲ Introdução

Nas últimas décadas tem-se verificado um aumento na prevalência da rotura do ligamento cruzado anterior (LCA) na população pediátrica com esqueleto imaturo.<sup>1,2</sup> Tal deve-se principalmente a três fatores: i) o aumento da participação e um maior nível competitivo desportivo em crianças; ii) melhoria significativa das técnicas de imagem<sup>3</sup>; iii) maior alerta por parte da comunidade médica para esta temática.<sup>4</sup>

A atitude perante este tipo de lesões permanece controversa. A abordagem tradicional não cirúrgica defende um atraso no tratamento até que a criança atinja a maturidade esquelética, uma vez que a agressão da fise provocada pela construção dos túneis pode levar a perturbações do crescimento.<sup>5</sup>

No entanto, os dados reportados na literatura associam a instabilidade do joelho a um aumento progressivo e significativo de lesões intra-articulares, como por exemplo lesões condrais e meniscais.<sup>1,3</sup>

Em 2009 Henry J *et al*,<sup>6</sup> apresentaram os resultados de um estudo comparativo de dois grupos de crianças (56 doentes) com rotura do LCA. O grupo 1 foi submetido a tratamento cirúrgico *ad initium*, enquanto que o grupo 2 foi inicialmente tratado conservadoramente até atingir a maturidade, e posteriormente submetido a plastia cirúrgica. O grupo 2 apresentava um número significativamente maior de lesões do menisco interno à data da cirurgia, assim como resultados significativamente piores ao nível funcional e clínico relativamente ao grupo 1.

Os dados da literatura demonstram que habitualmente a reconstrução cirúrgica do LCA (R-LCA) permite ao adolescente o regresso às suas atividades de vida diárias e desportivas habituais. Porém as técnicas habituais utilizadas no adulto cujos túneis (tibial e femoral) atravessam as fises com uma orientação oblíqua e excêntrica,<sup>1</sup> são desaconselhadas. A perturbação da fise pode levar a distúrbios do crescimento, tais como deformidade angular do membro e/ou discrepâncias no comprimento.<sup>1,3</sup>

Este risco de lesão está diretamente relacionado com a maturidade da criança. Guzzanti V *et al*<sup>7</sup> em 2003 estratificaram a população pediátrica com lesões do LCA em três grupos de acordo com a idade óssea, maturidade fisiológica e estadio da fise, de forma a prever o risco relativo de desenvolvimento de deformidades angulares e longitudinais após plastia do LCA.

De acordo com os seus trabalhos, os indivíduos com maior risco (pré-pubertários) apresentam uma idade óssea média de 12 anos, estadio I de Tanner, fises completamente abertas e um crescimento remanescente potencial de 7 cm. Apesar dos riscos associados ao procedimento cirúrgico, têm sido desenvolvidas técnicas de modo a minimizar o potencial risco de distúrbio do crescimento ao evitar a lesão das fises.<sup>8</sup>

Atualmente, as opções técnicas existentes para reconstrução do LCA incluem procedimentos poupadores da fise,<sup>2,7</sup> procedimentos parcialmente transfisários<sup>8</sup> e procedimentos completamente transfisários.<sup>3</sup> Embora tecnicamente desafiadoras e ainda com poucos casos reportados na literatura, a reconstrução anatómica através de técnicas poupa-



**FIGURA 1.** Imagem pré-operatória de RM (T2), evidenciando rotura intrasubstância do ligamento cruzado anterior.

doras da fise têm apresentado resultados promissores. Anderson AF,<sup>9</sup> reportou uma série de 12 doentes submetidos a reconstrução com túnel epifisário tibial e um túnel femoral efetuado sob controlo de fluoroscopia na face lateral da epífise femoral. As técnicas parcialmente transfisárias têm apresentado como principal vantagem uma melhor posição isométrica do enxerto tibial, evitando simultaneamente a perturbação da fise femoral.<sup>8</sup> São descritos classicamente dois procedimentos: i) construção de túnel tibial transfisário e túnel femoral epifisário sob controlo de fluoroscopia ao nível do *footprint* do LCA (procedimento originalmente descrito por Lipscomb e Anderson em 1986<sup>10</sup>); ii) construção de túnel tibial transfisário e fixação femoral numa posição *over the top*.<sup>8</sup> Relativamente às técnicas completamente transfisárias apresentam a vantagem de serem muito semelhantes às reconstruções no adulto e desta forma familiares à maioria dos cirurgiões. Permitem um posicionamento isométrico dos túneis, podendo melhorar a longevidade do enxerto e a função do joelho. Recentemente têm sido publicados diversos resultados de reconstrução por técnica transfisária do LCA, destacando-se os trabalhos de Kocher MS,<sup>11</sup> com 61 doentes operados nos estadios III e IV de Tanner, apresentando excelente resultado funcional



**FIGURA 2.** Imagem intra-operatória de fluoroscopia, observando-se: A) Face - construção do túnel femoral abaixo da fise; B) Perfil - posicionamento posterior do túnel femoral.

(score IKDC e Lysholm de 89,5 e 91,2 respetivamente) e sem distúrbios do crescimento.

Independentemente da técnica utilizada, algumas recomendações devem ser tidas em conta: i) evitar tensionar excessivamente o enxerto; ii) os túneis transisários devem ser completamente preenchidos por enxerto; iii) evitar fragmentos de osso ou *hardware* ao nível da fise; iv) os túneis transisários devem ser pequenos (6-7 mm) e preferencialmente perpendiculares à fise, de forma a minimizar a agressão à placa de crescimento.

Os autores apresentam os resultados clínicos, funcionais e imagiológicos de um doente em estadio I de Tanner, submetidos a reconstrução do LCA por técnica parcialmente transisária (epifisária femoral e transisária tibial).

## ▲ Caso Clínico

Criança de 11 anos, sexo masculino com história de gonalgia direita após traumatismo durante a prática de futebol. O doente referia ter sofrido lesão rotacional, apresentando de seguida edema e incapacidade de marcha. Foi observado nos cuidados primários de saúde, tendo realizado radiografia do joelho.

Foi medicado e aconselhado a realizar marcha apoiada com canadianas até melhoria do quadro clínico. Progressivamente ocorreu melhoria do edema e do componente álgico, no entanto foi incapaz de regressar à prática desportiva prévia por sensação de instabilidade. Por este motivo, três meses após o episódio traumático, foi referenciado para o nosso departamento de cirurgia do joelho.

Ao exame objetivo verificava-se discreto edema do joelho direito, apresentando um arco de mobilidade normal mas doloroso na flexão máxima. Não foi verificada instabilidade lateral e teste de apreensão patelar foi negativo. Identificamos laxidez ântero-posterior na gaveta anterior, manobra de Lachman e *pivot-shift*, sugestivos de lesão do ligamento cruzado anterior (LCA).

A criança foi submetida a avaliação imagiológica com radiografia (filme extra-longo dos membros inferiores, face e perfil do joelho), revelando fises abertas, e ressonância magnética (RM) que demonstrou rotura completa do LCA (Fig. 1).

Após discussão do caso clínico com os pais, apresentação das hipóteses terapêuticas e esclarecimento dos riscos e benefícios, o doente e a família optaram pelo tratamento cirúrgico. À data da reconstrução



do LCA, a criança encontrava-se no estadio I de Tanner e idade óssea de 11 anos. Com base na literatura, optou-se por uma técnica parcialmente transfisária com enxerto autólogo de tendões isquiotibiais.

Após a indução anestésica, o doente foi submetido a novo exame físico que confirmou insuficiência do LCA com manobras de Lachman e *pivot-shift* positivos. A artroscopia foi efetuada através dos portais *standard* ântero-medial e ântero-lateral, foi identificada uma rotura completa e intrasubstância do LCA, sem lesões meniscais ou condrais associadas. O remanescente do LCA foi removido e os *foot prints* nativos identificados. Foram colhidos os tendões semitendinoso e *gracilis*, pré-tencionados e preparados com sutura tipo Bunnel (Orthocord® #2, Mitek). O túnel femoral (7 mm) foi construído por técnica *outside-in* sob controlo de fluoroscopia, de forma a evitar perturbação da fise (fio guia paralelo à fise) (Fig. 2). O túnel tibial (7 mm) por técnica transfisária foi construído também sob controlo de fluoroscopia, apresentando uma orientação perpendicular à fise. O enxerto foi introduzido através do fémur e a fixação femoral efetuada com parafuso de interferência absorvível 7x23 mm (BioComposite™, Arthrex) (Fig. 3). A fixação tibial foi efetuada com um grampo exterior ao túnel associado a parafuso tipo poste.

O pós-operatório decorreu sem intercorrências, tendo o doente iniciado o protocolo fisiátrico às duas semanas de pós-operatório, que manteve cerca de três meses. Regressou à atividade física prévia aos sete meses de pós-operatório. Aos 12 meses de pós-operatório encontra-se clinicamente bem, com arco de mobilidade completo (Fig. 4). Do ponto de vista funcional apresenta um *score* Lysholm de 95 e IKDC de 95,4. Mantém o acompanhamento em consulta externa com realização de estudo radiológico (alinhamento) (Fig. 5) de seis em seis meses até completar o crescimento.

## ▲ Discussão

Independentemente dos desenvolvimentos recentes no tratamento de roturas do LCA em doentes com imaturidade esquelética, várias questões continuam em aberto e permanecem controversas.



**FIGURA 3.** Imagem intra-operatória de artroscopia, observando-se o enxerto de isquiotibiais.



**FIGURA 4.** Fotografia de 1 ano pós-operatório, observando-se flexão completa de joelho.

Embora a reconstrução do LCA seja consensual, de forma a manter a estabilidade e prevenir potenciais lesões futuras, o momento para o tratamento cirúrgico permanece em discussão. Deverá a reconstrução do LCA ser realizada durante a imaturidade es-



**FIGURA 5.** Imagem radiológica (extra-longo) de 1 ano pós-operatório, observando-se membros com alinhamento normal.

quelética ou após terminar o crescimento? Diversos estudos têm demonstrado um aumento das lesões secundárias, principalmente roturas do menisco interno em doentes submetidos a tratamento conservador até completarem o crescimento.<sup>6,12</sup>

Outra das questões em aberto será a opção pela técnica cirúrgica adequada. Apesar de serem reportados ótimos resultados com as três abordagens cirúrgicas - procedimentos poupadores da fise, procedimentos parcialmente transfisários e procedimentos completamente transfisários, ainda não é claro qual a abordagem adequada em função do estadio de desenvolvimento físico de Tanner. Na nossa opinião, as técnicas completamente transfisárias deverão ser reservadas para adolescentes já em fase final do crescimento (Tanner IV e V), pelo seu maior risco de perturbação do crescimento devido à lesão das fises.<sup>11,13</sup> Quanto aos procedimentos poupadores da fise, habitualmente utilizados em crianças pré-pubertárias, englobam procedimentos combinados intra e extra-articulares que fornecem a vantagem de resultarem em risco reduzido de perturbação do crescimento. No entanto, alguns resultados menos favoráveis relativamente à laxidez clínica e instabilidade funcional associados aos procedimentos extra-articulares também têm sido reportados.<sup>14</sup>

A opção por uma técnica híbrida (procedimento parcialmente transfisário) permanece uma excelente opção em estadios de Tanner I, II e III, permitindo que a fise femoral permaneça intacta, desta forma diminuindo o risco de compromisso do crescimento. Anderson AF<sup>9,10</sup> e Lipscomb AB<sup>9,10</sup> reportaram excelentes resultados a médio prazo (3 e 7 anos respetivamente) sem dismetrias ou deformidades observadas.

Em doentes com rotura completa do LCA e esqueléticamente imaturos, a avaliação do desenvolvimento fisiológico torna-se crucial para estratificar as diferentes opções cirúrgicas. A técnica parcialmente transfisária mostrou-se uma excelente opção no caso clínico apresentado.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Greenberg EM, Albaugh J, Ganley TJ, Lawrence JT. Case report rehabilitation considerations for all epiphyseal ACL reconstruction. *Int J Sports Phys Ther.* 2012;7:185-96.
2. Kocher MS, Garg S, Micheli LJ. Physeal sparing reconstruction of the anterior cruciate ligament in skeletally immature prepubescent children and adolescents. Surgical technique. *J Bone Joint Surg.* 2005;87:2371-9.
3. Redler LH, Brafman RT, Trentacosta N, Ahmad CS. Anterior cruciate ligament reconstruction in skeletally immature patients with transphyseal tunnels. *Arthrosc. J Arthrosc Relat Surg.* 2012;28:1710-7.
4. Accadbled F, Knörr J, Sales de Gauzy J. All inside transtibial arthroscopic posterior cruciate ligament reconstruction in skeletally immature: surgical technique and a case report. *Orthop Traumatol Surg Res.* 2013;99:361-5.
5. Frank JS, Gambacorta PL. Anterior cruciate ligament injuries in the skeletally immature athlete: diagnosis and management. *J Am Acad Orthop Surg.* 2013;21:78-87.
6. Henry J, Chotel F, Chouteau J, Fessy MH, Bérard J, Moyon B. Rupture of the anterior cruciate ligament in children: early reconstruction with open physes or delayed reconstruction to skeletal maturity? *Knee Surgery Sport Traumatol Arthrosc.* 2009;17:748-55.
7. Guzzanti V, Falciglia F, Stanitski CL. Physeal-sparing intraarticular anterior cruciate ligament reconstruction in preadolescents. *Am J Sports Med.* 2003;31:949-53.
8. McConkey MO, Bonasia DE, Amendola A. Pediatric anterior cruciate ligament reconstruction. *Curr Rev Musculoskelet Med.* 2011;4:37-44.
9. Anderson AF. Transepiphyseal replacement of the anterior cruciate ligament using quadruple hamstring grafts in skeletally immature patients. *J Bone Joint Surg.* 2004; 86 Suppl 1:201-9.
10. Lipscomb AB, Anderson AF. Tears of the anterior cruciate ligament in adolescents. *J Bone Joint Surg.* 1986;68:19-28.
11. Kocher M, Smith J, Zoric B, Lee B, Micheli L. Transphyseal anterior cruciate ligament reconstruction in skeletally immature pubescent adolescents. *J Bone Joint Surg.* 2007;89:2632-9.
12. Millett PJ, Willis AA, Warren RF. Associated injuries in pediatric and adolescent anterior cruciate ligament tears: does a delay in treatment increase the risk of meniscal tear? *Arthroscopy.* 2002;18:955-9.
13. Cohen M, Ferretti M, Quarteiro M, Marcondes FB, De Hollanda JP, Amaro JT, et al. Transphyseal anterior cruciate ligament reconstruction in patients with open physes. *Arthroscopy.* 2009;25:831-8.
14. Engebretsen L, Svenningsen S, Benum P. Poor results of anterior cruciate ligament repair in adolescence. *Acta Orthop Scand.* 1988;59:684-6.

# Teratoma Sacrococcígeo

## Sacrococcygeal Teratoma

Mafalda Lucas<sup>1</sup>, Ana Rodrigues<sup>1</sup>, Cristina Borges<sup>2</sup>, João Malta<sup>3</sup>, Glória Carvalhosa<sup>4</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-Nascido, Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Cirurgia Pediátrica, Centro da Criança e do Adolescente, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Centro da Mulher, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-Nascido, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Mafalda Lucas, e-mail: mafalda.goncalves@jmellosaude.pt

## Resumo

Os teratomas sacrococcígeos são os tumores congénitos de células germinais mais frequentes, com predomínio no sexo feminino. Com a generalização da vigilância ecográfica da gravidez muitos têm um diagnóstico pré-natal. Apresenta-se o caso de um recém-nascido do sexo feminino com volumoso teratoma sacrococcígeo diagnosticado *in-utero*. Gravidez vigiada com maior frequência para antecipar possíveis complicações feto-maternas. Cesariana eletiva às 34 semanas por crescimento rápido do tumor e hidrâmnios. Fez ressecção cirúrgica ao 5º dia de vida e teve alta ao 19º dia. Durante o internamento permaneceu na Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-Nascido (UCERN) para estabilização clínica do doente no pré e pós-operatório. Este caso evidencia a importância da articulação de equipa multidisciplinar, essencial para o *timing* de nascimento e intervenção cirúrgica, os quais determinam o prognóstico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Diagnóstico Prenatal; Doenças Fetais; Recém-Nascido; Região Sacrococcígea; Teratoma

**KEYWORDS:** Fetal Diseases; Infant, Newborn; Prenatal Diagnosis; Sacrococcygeal Region; Teratoma

## Introdução

O teratoma sacrococcígeo é um tumor de células germinais. Tem uma incidência estimada de 1/27.000 nados vivos, sendo a neoplasia fetal mais diagnosticada.<sup>1</sup> Apresenta um discreto predomínio no sexo feminino. É geralmente uma lesão benigna, mas 11-35% são malignos, casos em que se detetam marcadores tumorais elevados, alfa fetoproteína e hormona gonadotrofina coriónica.<sup>2</sup> O diagnóstico realiza-se por

ecografia pré-natal em 64% dos casos mas a ressonância magnética (RM) é indispensável para caracterização do tumor e exclusão de defeitos do tubo neural, como o mielomeningocele ou mielocistocele.<sup>3</sup> Após o diagnóstico a vigilância da gravidez necessita de ser mais atenta e dirigida com ecografias seriadas do feto, placenta e tumor. Os teratomas mais volumosos e os mais vascularizados podem condicionar alterações hemodinâmicas do feto, colocando-o em risco de desenvolver hidropsia, hemorragia grave, coagulo-

patia e morte.<sup>3,5</sup> O tratamento é cirúrgico. Nos casos de diagnóstico *in-utero*, o seguimento da gestação por equipa multidisciplinar é fundamental.

## ▲ Caso Clínico

Recém-nascido (RN) do sexo feminino, gestação vi-giada, com alteração ecográfica suspeita de teratoma sacrococccígeo às 20 semanas, confirmado por RM: Massa tumoral volumosa com 13 x 11 x 6 cm de forma biloculada, tipo I, sem prolongamento retrosagra-do e intra pélvico, com 50% de conteúdo quístico. Às 34 semanas constata-se crescimento rápido da massa tumoral e hidrâmnios, pelo que é realizada cesariana eletiva. Nasce com 2,870 kg e índice de Apgar 6 ao 1º e 9 ao 5º minuto. No exame objetivo confirma-se presença de massa com cobertura cutânea parcial (Figs. 1 e 2). Analiticamente apresentava elevação do marcador tumoral alfa-fetoproteína, mas hormona gonodotrofina coriônica e antigénio carcinoembri-onário normais.

Admissão na Unidade de Cuidados Especiais ao Re-cém-Nascido (UCERN) para estabilização hemodi-nâmica e ventilação não invasiva. Ao 5º dia de vida é realizada cirurgia: Remoção completa do tumor e do cóccix (Fig. 3). O pós-operatório decorreu sem inter-corrências e o RN teve alta aos 19 dias de vida. Aos 7 meses foi submetido a nova cirurgia para retificação das cicatrizes (Fig. 4).

É seguido na consulta de cirurgia pediátrica, não tendo sinais de recidiva. Atualmente, com três anos, apresenta assimetria das nádegas e coxa, mas sem alteração funcional.

## ▲ Discussão

Este caso evidencia a importância da articulação de equipa multidisciplinar, essencial para o *timing* de nascimento e intervenção cirúrgica, os quais deter-minam o prognóstico.

O teratoma é a neoplasia mais frequente no RN, sobretudo no sexo feminino (80%) como no caso descrito.<sup>6</sup> Classifica-se de acordo com a localização anatômica (Altman), em quatro tipos sendo o tipo I predominantemente externo e mais comum (62%), como neste caso. O tipo II (14%) é externo mas com



FIGURA 1. Volumoso tumor sacrococccígeo.



FIGURA 2. Tumor sacrococccígeo com deslocação anterior do ânus.

extensão intra pélvica significativa, o tipo III (19%) tem componente externo aparente mas predomínio pélvico, o tipo IV (6%) é um tumor sagrado sem apresentação externa.<sup>7</sup> O diagnóstico pré-natal ocorre tipicamente no segundo trimestre aquando de eco-grafia de rotina, à 20ª semana neste caso. A caracte-rização da lesão por RM é indispensável: Permite a classificação segundo os critérios de Altman; deteta possível compressão de órgãos próximos e outros defeitos associados<sup>4</sup>; e é útil para o aconselhamento pré-natal e definição do plano operatório.

No nosso hospital, após o diagnóstico pré-natal, o pla-neamento do nascimento e tratamento do RN é dis-cutido por equipa multidisciplinar (consulta de vida pré-natal), envolvendo obstetra, pediatria, aneste-sista e cirurgião neonatal. Esta equipa reúne também com os pais para esclarecimento de toda a situação.

O parto deve ser programado pois a maioria dos recém-nascidos são prematuros, como no caso pre-sente, em que houve necessidade de estabilização



**FIGURA 3.** Remoção de tumor com cerca de 0,500 kg.



**FIGURA 4.** Cicatrizes aos 7 meses.

hemodinâmica e apoio ventilatório. Recomenda-se o parto por cesariana, para evitar o risco de rotura tumoral intra-parto e distocia. Após o nascimento, o RN deve ser posicionado de modo a prevenir o traumatismo, compressão ou hemorragia tumoral.<sup>4</sup>

O RN foi operado ao 5º dia de vida no HCD. O tratamento definitivo é cirúrgico e deve ser realizado tão precocemente quanto possível para reduzir o risco de transformação maligna da massa tumoral. O prognóstico depende da excisão completa do tumor e do cóccix, bem como da sua histologia. Em alguns casos será necessário fazer quimioterapia.<sup>2</sup> O tratamento cirúrgico foi bem-sucedido, tendo a criança ficado apenas com sequelas estéticas não deformantes. Nalguns casos há sequelas funcionais, sobretudo disfunção ano-rectal e incontinência urinária.<sup>5</sup>

Até ao momento a criança não teve nenhuma recaída. A recorrência é mais frequente nos 3 primeiros anos.<sup>4</sup>

## Conclusão

Os teratomas sacrococígeos são os tumores congénitos de células germinais mais frequentes, geralmente benignos. A maioria tem diagnóstico pré-natal. O risco de complicações feto-maternas obriga a vigilância intensiva da gravidez. O planeamento do nascimento e tratamento por uma equipa multidisciplinar, envolvendo obstetra, pediatria, anestesista e cirurgião neonatal é fundamental para o prognóstico.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Swamy R, Embleton N, Hale J. Sacrococcygeal teratoma over two decades: birth prevalence; prenatal diagnosis and clinical outcomes. *Prenat Diagn.* 2008;28:1048-51.
2. Calaminus G, Schneider DT, Bokkerink JP, Gadner H, Harms D, Willers R, et al. Prognostic value of tumor size, metastases, extension into bone, and increased tumor marker in children with malignant sacrococcygeal germ cell tumors: a prospective evaluation of 71 patients treated in the German cooperative protocols Maligne Keimzelltumoren (MAKEI). *J Clin Oncol.* 2003;21:781-6.
3. Ayed A, Tonks A, Lander A, Kilby M. A review of pregnancies complicated by congenital sacrococcygeal teratoma in the West Midlands region over 18-year period: population-based, cohort study. *Prenat Diagn.* 2015;35:1037-47.
4. Poeira R, Castanheira C, Sá Couto H, Fernandes, A Botelho, M. Teratoma sacrococígeo: do diagnóstico à cirurgia. *Acta Pediatr Port.* 2010;41:101-3.
5. Tran KM, Flake AW, Kalawadia NV, Maxwell LG, Rehman MA. Emergent excision of a prenatally diagnosed sacrococcygeal teratoma. *Paediatr Anaesth.* 2008; 18:431-4.
6. Andrade T, Montes D, Carvalho F, Dias M, Carvalho C. Teratoma sacrococígeo, caso clínico. *Nascer Crescer.* 2010; 19:81-4.
7. Huddart SN, Gray JR, Robindon K, Raafat F, Imeson J, Gornall P, et al. Sacrococcygeal teratomas: the UK Children's Cancer Study Group's experience I. *Neonatal Pediatr Surg Int.* 2003;19:47-51.

# Tratamento Cirúrgico da Infertilidade Associada a Endometriose: Uma Alternativa à Procriação Medicamente Assistida

## *Surgical Treatment of Endometriosis - Associated Infertility: An Alternative to Assisted Reproductive Techniques*

Susana Maia, João Luís Silva Carvalho

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Ginecologia e Obstetrícia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Susana Maia, e-mail: susana.o.maia@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

A endometriose é uma das causas mais frequentes de infertilidade feminina.

Paciente de 30 anos, nulípara, com queixas de infertilidade, dismenorrea e disporeunia. Ecograficamente apresentava endometriomas ováricos bilaterais. Realizou fertilização *in vitro* que resultou em gravidez com perda de vitalidade às 7 semanas. Quatro meses depois, realizou cirurgia laparoscópica (quistectomia ovárica bilateral e ressecção de nódulo de endometriose retrocervical), com posterior ocorrência de gravidez espontânea. O parto ocorreu por cesariana às 35 semanas, motivada por hemorragia abundante de placenta prévia parcial.

Nas mulheres com infertilidade associada a endometriose, o tratamento cirúrgico está recomendado e visa melhorar a fecundidade pela remoção dos implantes endometriais ectópicos e restauração da normalidade da anatomia pélvica.

**PALAVRAS-CHAVE:** Endometriose/cirurgia; Gravidez; Infertilidade Feminina; Laparoscopia; Reprodução

**KEYWORDS:** Endometriosis/surgery; Infertility, Female; Laparoscopy; Pregnancy; Reproduction

## ▲ Introdução

A endometriose caracteriza-se pela presença de implantes endometriais ectópicos, que se localizam de forma predominante na pelve, podendo condicionar infertilidade e sintomas como dismenorrea,

disporeunia e dor pélvica crónica. A sua prevalência exata é desconhecida,<sup>1</sup> mas estima-se que varie entre 5-10% das mulheres em idade reprodutiva. Esta prevalência aumenta para 25-50% nas mulheres com infertilidade e 30-50% das mulheres com endometriose têm infertilidade.<sup>2</sup>

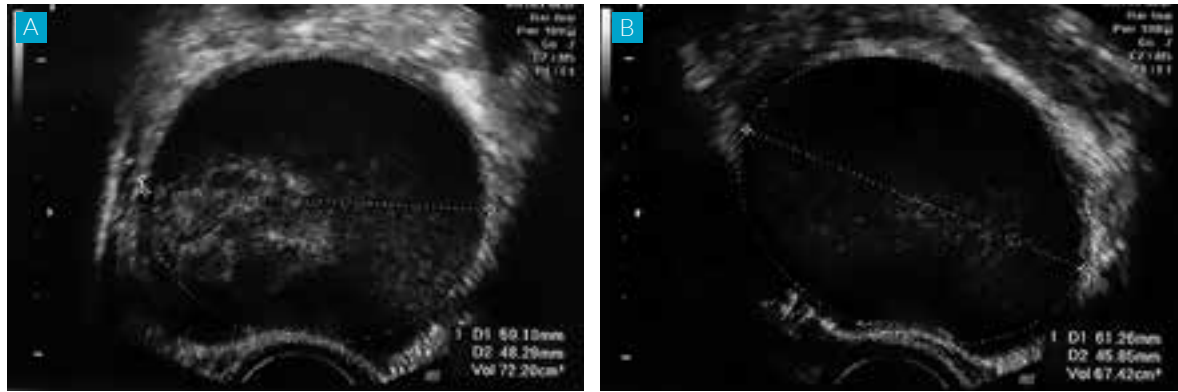


FIGURA 1. Imagem ecográfica do endometrioma do ovário esquerdo (A) e do ovário direito (B).

Existe uma associação frequente entre endometriose e infertilidade, contudo uma relação causal ainda não foi estabelecida.<sup>2</sup> Este comprometimento da fertilidade pode ter uma origem multifatorial, envolvendo causas mecânicas, moleculares, genéticas e ambientais.<sup>3</sup>

Existem várias possibilidades de tratamento da infertilidade associada a endometriose, nomeadamente uma conduta expectante, tratamento médico, tratamento cirúrgico e técnicas de procriação medicamente assistida (PMA).

## ▲ Caso Clínico

Paciente de 30 anos, sexo feminino, que recorreu à consulta de ginecologia por queixas de infertilidade, dismenorreia (5/10) e dispareunia (7/10). Sem história de disúria ou disquesia relevantes.

Apresentava antecedentes de menarca aos 13 anos, ciclos regulares, catamênios de 6 dias e nuliparidade. Referia diagnóstico ecográfico de endometrioma do ovário esquerdo com 1,5 cm cerca de 3 anos antes, que regrediu após toma de desogestrel, com posterior ocorrência de gravidez espontânea anembrionária resolvida com esvaziamento uterino instrumental. Sem outros antecedentes pessoais ou familiares relevantes.

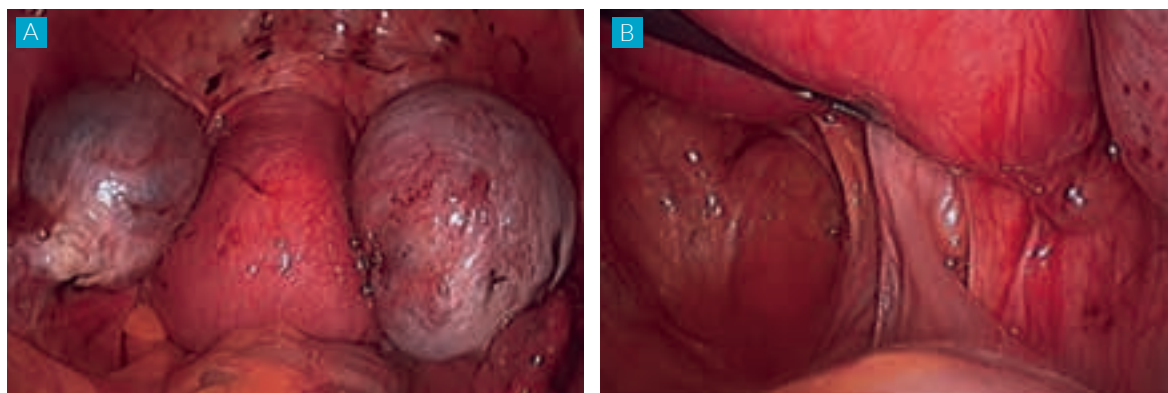
Ao exame ginecológico apresentava útero em retroversão moderada, sem outras alterações, nomeadamente dor ao toque vaginal bimanual. A ecografia

transvaginal revelou a presença de quistos de contornos regulares, conteúdo homogêneo com baixa densidade ecogénica, com 71 cc no ovário esquerdo e 14 cc no ovário direito, sugestivos de endometriomas ováricos.

Atendendo ao desejo de gravidez e normalidade do espermograma, a paciente foi submetida a estimulação ovárica para realização de fertilização *in vitro* (FIV). No início do ciclo, realizado com gonadotrofinas e antagonista de GnRH, foi efetuada punção aspirativa ecoguiada dos endometriomas. O ciclo resultou em gravidez, com perda de vitalidade às 7 semanas de gestação.

Cerca de quatro meses depois, realizou ecografia transvaginal que revelou imagens sugestivas de foco de endometriose retrocervical e endometriomas bilaterais (ovário esquerdo com 72 cc; ovário direito com 64 cc), pelo que se decidiu realizar cirurgia laparoscópica. O pneumoperitôneo foi realizado com agulha de Veress, com posterior introdução de trocar de 10 mm a nível umbilical e três *trocars* acessórios. À inspeção constatou-se presença de ovários aumentados de volume e múltiplas aderências entre os ovários e a parede lateral pélvica e face posterior do útero. Procedeu-se a (1) lise das aderências, (2) quistectomia parcial até próximo ao hilo do ovário esquerdo, seguida de coagulação bipolar do restante tecido do endometrioma, (3) quistectomia do ovário direito com criteriosa coagulação bipolar do leito ovárico para hemóstase, (4) ressecção do nódulo de endometriose retrocervical.





**FIGURA 2.** Visualização laparoscópica dos endometriomas (A) e aderências pélvicas (B).

A paciente teve alta ao segundo dia pós-operatório e não se registaram complicações intra ou pós-operatórias. O exame histológico das peças excisadas confirmou o diagnóstico.

A paciente engravidou espontaneamente cerca de dois meses após a cirurgia, e às 32 semanas de gestação foi-lhe diagnosticada uma placenta prévia parcial. A gravidez evoluiu favoravelmente até às 35 semanas, altura em que por apresentar hemorragia abundante e súbita, foi submetida a cesariana da qual resultou recém-nascido de sexo masculino, com 2,379 kg de peso e índice de Apgar 7/9. O puerpério decorreu sem intercorrências e foi medicada com desogestrel.

## ▲ Discussão

A endometriose tem um impacto negativo na fertilidade. As mulheres com endometriose apresentam uma menor taxa de fecundidade mensal (2-10%), quando comparadas aos casais férteis (15-20%).<sup>4</sup> Esta possibilidade de gravidez espontânea depende do estágio da doença, sendo de 17-22% nos casos de endometriose leve<sup>5</sup> e não excedendo os 3% nos casos graves.<sup>6</sup> Estudos sugerem que as mulheres com endometriose mais avançada apresentam uma pior reserva ovárica, menor qualidade ovocitária e embrionária e pior implantação.<sup>7</sup>

Foram propostos vários mecanismos para justificar esta diminuição da fertilidade<sup>3</sup>:

- Distorção da anatomia pélvica: A presença de aderências pélvicas promove uma redução da libertação

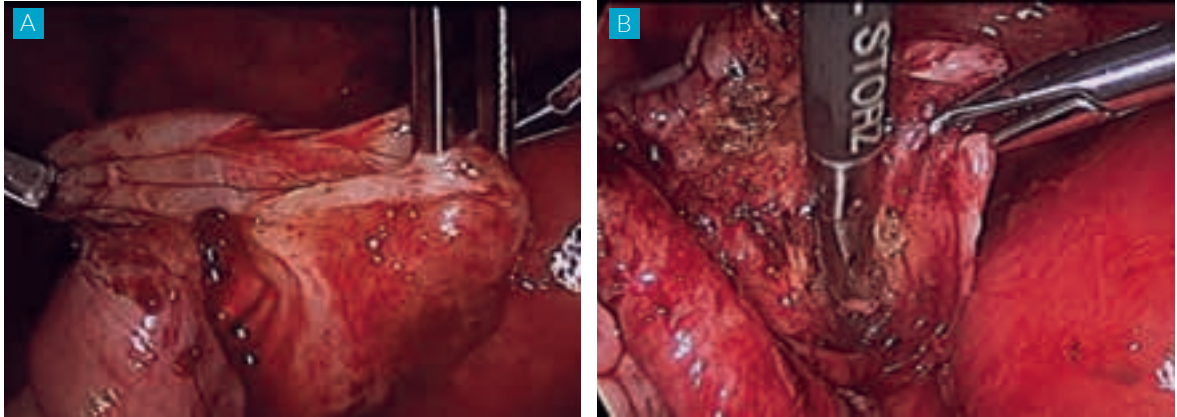
e recolha ovocitária, alteração da motilidade dos espermatozoides, diminuição da fertilização e do transporte embrionário;

- Atividade inflamatória: A presença de tecido endometrial numa localização ectópica promove o recrutamento de leucócitos e macrófagos dentro dos implantes endometriais e no líquido peritoneal, condicionando alterações da ovulação e produção ovocitária, diminuição da função e motilidade tubar, redução da mobilidade dos espermatozoides e fragmentação do seu DNA;
- Disrupção da fase luteínica: Desregulação do receptor da progesterona com consequente menor receptividade endometrial e falência da implantação;
- Expressão aberrante de catalase e de glutathione peroxidase a nível endometrial, com aumento dos radicais livres e subsequente efeito negativo na viabilidade embrionária.

### TRATAMENTO DA INFERTILIDADE ASSOCIADA A ENDOMETRIOSE

A endometriose é uma doença desafiante pela ausência de opções de tratamento da causa. O tratamento da infertilidade associada a endometriose deve ser personalizado e baseado no estágio da doença, idade da paciente e duração da infertilidade.

O tratamento médico, que inclui estroprogestativos, progestativos, danazol e análogos da GnRH, embora ajude a tratar a dor, não tem qualquer benefício demonstrado nestes casos. A única exceção reside nas mulheres com endometriose avançada propostas



**FIGURA 3.** Quistectomia parcial do ovário esquerdo utilizando a técnica *stripping* (A), seguida de coagulação bipolar do restante tecido do endometrioma (B).

para FIV, pela demonstração de que o tratamento prolongado com análogos da GnRH previamente a FIV pode melhorar as suas taxas de fertilidade.

Atualmente, o tratamento cirúrgico por laparoscopia deverá ser considerado o tratamento de escolha para estas pacientes, pela sua eficácia e segurança.<sup>1</sup> A cirurgia laparoscópica para excisão ou ablação da endometriose mínima a ligeira quase duplica a taxa de gravidez espontânea. Nas mulheres com endometriose moderada a grave, a cirurgia laparoscópica aumenta de forma significativa a taxa de gravidez espontânea.<sup>8</sup> Considera-se razoável uma atitude expectante após tratamento cirúrgico durante um período de 6 meses.

#### TRATAMENTO DO ENDOMETRIOMA OVÁRICO

O endometrioma ovárico trata-se de um pseudo-quisto formado pela invaginação do córtex ovárico, originada pela descamação e hemorragia de implantes endometriais superficiais,<sup>9</sup> ou por metaplasia celômica de quistos de inclusão epiteliais.<sup>10</sup> Esta última teoria é suportada pela ausência de plano de clivagem entre o endometrioma e o tecido ovárico.

O endometrioma pode comprometer a função ovárica ao condicionar uma depleção folicular, que pode ser justificada por uma menor vascularização, maior *stress* oxidativo e arquitetura anormal do córtex ovárico circundante do endometrioma.<sup>11</sup> A sua presença durante a realização de ciclos FIV associa-se a uma maior necessidade de estimulação ovárica, menor produção de folículos e pior qualidade ovocitária.

Contudo, a evidência atual não demonstrou que a quistectomia previamente à PMA melhore as taxas de gravidez ou a resposta à estimulação ovárica, nas mulheres com endometrioma maior que 3 cm.

O tratamento do endometrioma ovárico em mulheres com infertilidade é controverso. O tratamento médico, apesar de promover uma diminuição do tamanho do endometrioma em 57% dos casos, apresenta um rápido retorno ao tamanho inicial após suspensão da terapêutica e uma má resposta nos casos de dimensões iguais ou superiores a 3 cm. A sua remoção cirúrgica, se por um lado apresenta um risco de perda inadvertida de tecido ovárico normal e de interrupção do suprimento vascular ovárico, por outro lado condiciona um aumento da taxa de gravidez espontânea e uma redução da taxa de recorrência.

A técnica cirúrgica ideal permitiria a remoção do tecido endometrial antes da ocorrência de desvascularização e perda folicular com conseqüente risco de falência ovárica prematura. Embora existam várias técnicas cirúrgicas descritas, a Sociedade Europeia para a Reprodução Humana e Embriologia (ESHRE) recomenda a quistectomia laparoscópica, em vez da drenagem seguida de eletrocoagulação da parede do quisto, para endometriomas ováricos com diâmetro maior ou igual a 4 cm.<sup>1</sup> A aspiração do endometrioma guiada por ecografia, embora apresente uma alta taxa de recorrência (66-97%), pode ser útil previamente à realização de PMA, por apresentar uma

boa preservação da reserva ovárica e uma resposta normal à estimulação ovárica.<sup>12</sup> Recentemente, Donnez sugeriu uma técnica combinada, realizando num primeiro passo quistectomia parcial até próximo ao hilo e, posteriormente, vaporização com laser CO<sub>2</sub> dos restantes 10-20% de endometrioma.<sup>13</sup>

## RESULTADO OBSTÉTRICO NAS MULHERES COM ENDOMETRIOSE

Estudos demonstraram que as gravidezes de mulheres com endometriose poderão apresentar um risco superior de complicações obstétricas, tais como parto pré-termo, hemorragia anteparto, complicações placentares, pré-eclampsia e cesariana.<sup>14</sup>

Este caso demonstra vários dos aspetos inerentes à infertilidade associada a endometriose descritos anteriormente, nomeadamente: regressão com posterior retorno ao tamanho inicial de um endometrioma com 1,5 cm após tratamento médico; aspiração ecoguiada dos endometriomas previamente à FIV para facilitar a recolha ovocitária; impacto negativo da endometriose na viabilidade embrionária com perda de gestação às 7 semanas; recorrência dos endometriomas após aspiração; gravidez espontânea pouco tempo após tratamento cirúrgico; e as complicações obstétricas (placenta prévia parcial, hemorragia anteparto e cesariana).

## Conclusão

A estratégia do tratamento da infertilidade associada a endometriose deve ser individualizada, tendo em consideração vários fatores, tais como a idade, duração da infertilidade, espermograma, distorção da anatomia pélvica, reserva ovárica e presença de endometrioma. A cirurgia laparoscópica deve ser o tratamento de primeira escolha para estas pacientes.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Dunselman GA, Vermeulen N, Becker C, Calhaz-Jorge C, D'Hooghe T, De Bie B, et al. ESHRE guideline: management of women with endometriosis. *Hum Reprod.* 2014;29:400-12.
2. D'Hooghe TM, Debrock S, Hill JA, Meuleman C. Endometriosis and subfertility: is relationship resolved? *Semin Reprod Med.* 2003;21:243-54.
3. Macer ML, Taylor HS. Endometriosis and infertility: A review of the pathogenesis and treatment of endometriosis-associated infertility. *Obstet Gynecol Clin North Am.* 2012;39:535-49.
4. The Practice Committee of the American Society for Reproductive Medicine. Endometriosis and fertility. *Fertil Steril.* 2004;81:1441-6.
5. Marcoux S, Maheux R, Bérubé S. Laparoscopic surgery in infertile women with minimal or mild endometriosis Canadian Collaborative Group on Endometriosis. *N Engl J Med.* 1997;337:217-22.
6. Adamson GD, Hurd SJ, Pasta DJ, Rodriguez BD. Laparoscopic endometriosis treatment: is it better? *Fertil Steril.* 1993;59:35-44.
7. Brosens I. Endometriosis and the outcome of in vitro fertilization. *Fertil Steril.* 2004;81:1198-200.
8. Guzick DS, Silliman NP, Adamson GD, Buttram VC Jr, Canis M, Malinak LR, et al. Prediction of pregnancy in infertile women based on the American Society for Reproductive Medicine revised classification of endometriosis. *Fertil Steril.* 1997;67:822-9.
9. Hughes EG, Fedorkow DM, Collins JA. A quantitative overview of controlled trials in endometriosis-associated infertility. *Fertil Steril.* 1993;59:963-70.
10. Donnez J, Nisolle M, Gillet N, Smets M, Bassil S, Casanas-Roux F. Large ovarian endometriomas. *Human Reprod.* 1996;11:641-6.
11. Bourdel N, Roman H, Mage G, Canis M. Chirurgie des endometriomes ovariens: de la physiopathologie à la prise en charge pratique pré-, per- et postopératoire. *Gynecol Obstet Fertil.* 2011;39:709-21.
12. Muzzi L, Bellati F, Palaia I, Plotti F, Mancini N, Zullo MA, et al. Laparoscopic stripping of endometriomas: a randomized trial on different surgical techniques. Part 1: clinical results. *Human Reprod.* 2005;20:1981-6.
13. Donnez J, Lousse JC, Jadoul P, Donnez O, Squifflet J. Laparoscopic management of endometriomas using a combined technique of excisional (cystectomy) and ablative surgery. *Fertil Steril.* 2010;94:28-32.
14. Barri PN, Coroleu B, Tur R, Barri-Soldevila PN, Rodriguez I. Endometriosis-associated infertility: surgery and IVF, a comprehensive therapeutic approach. *Reprod Biomed Online.* 2010;21:179-85.

# Tratamento Combinado de Terapia Fotodinâmica com Cirurgia de Ambulatório: Uma Opção Terapêutica a Considerar

## *Combined Treatment of Photodynamic Therapy with Ambulatory Surgery: A Therapeutic Option to Consider*

Celeste Brito, Cristina Resende

AFILIAÇÃO:

Serviço de Dermatologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Celeste Brito, e-mail: celeste.brito@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

A terapêutica fotodinâmica é uma técnica que se baseia na aplicação tópica de um agente fotossensibilizante, que após exposição a fonte de luz gera radicais livres, que lesam seletivamente as células pré-neoplásicas e neoplásicas. Está aprovada para o tratamento de queratoses actínicas, doença de Bowen e carcinomas basocelulares.

Doente do sexo feminino, 87 anos de idade, apresentando uma placa eritematosa, com bordo perolado, com 17 anos de evolução. Adjacente a essa placa, observava-se um tumor ulcerado, friável e vegetante, com crescimento recente nos últimos meses. Efetuou-se tratamento combinado de cirurgia clássica em regime de cirurgia de ambulatório, com exérese do tumor vegetativo num primeiro tempo. Passados 2 meses, efetuou-se um ciclo de terapêutica fotodinâmica, com resolução do tumor e um ótimo resultado cosmético.

A terapêutica fotodinâmica é uma técnica com resultados cosméticos excelentes, baixa percentagem de recidiva, poucos efeitos secundários e alta satisfação dos doentes. Contudo, a cirurgia clássica continua a ter um papel fundamental.

**PALAVRAS-CHAVE:** Neoplasias da Pele; Procedimentos Cirúrgicos Ambulatórios; Terapêutica Fotodinâmica; Terapia Combinada

**KEYWORDS:** Ambulatory Surgical Procedures; Combined Modality Therapy; Photochemotherapy; Skin Neoplasms

## Introdução

A terapêutica fotodinâmica (TFD) é uma terapêutica não invasiva, em que ocorre uma reação fotoquímica tipo II, que se baseia na aplicação tópica de um agente fotossensibilizante, que após a exposição a fonte luminosa gera radicais livres, lesando seletivamente as células pré-neoplásicas e neoplásicas. Está provada a sua eficácia para o tratamento de queratoses actínicas, doença de Bowen e carcinomas basocelulares (CBC), com espessura inferior a 2 mm.<sup>1-4</sup>

A TFD tem sido uma opção terapêutica muito importante para o tratamento de lesões dermatológicas na última década, no nosso Hospital.

A sua popularidade advém do seu perfil de tolerabilidade aceitável e de apresentar muito poucos efeitos secundários. O Serviço de Dermatologia do Hospital de Braga foi reconhecido em 2006 pela Euro-PDT (Euro-*Photodynamic therapy*) como um Centro de Excelência de TFD. A decisão de realização de tratamento com TFD tem que ser suportada pela experiência clínica. No nosso centro utilizamos sempre duas sessões de tratamento, separadas por uma semana, independentemente da lesão a tratar, e se necessário repetimos o ciclo de tratamento passados 3 meses.

Apresenta-se um dos melhores casos em 10 anos de tratamento com TFD em que se utilizou a cirurgia clássica combinada com a TFD.

## Caso Clínico

Doente do sexo feminino, 87 anos de idade, recorreu à consulta de Dermatologia por apresentar uma placa eritematosa, com bordo perolado, com 7 x 4 cm de maior diâmetro, com 17 anos de evolução. Adjacente a essa placa, observava-se um tumor ulcerado, friável e vegetante, com 3 x 6 cm de maior diâmetro, com 2 anos de evolução, com crescimento recente nos últimos meses (Fig. 1). Efetuou-se tratamento combinado de cirurgia clássica em regime de cirurgia de ambulatório, com exérese do tumor vegetativo num primeiro tempo, sendo o resultado histológico de CBC (Fig. 2 A), e passados 2 meses efetuou-se um ciclo de TFD, com 2 sessões separa-



FIGURA 1. CBC com componente nodular e superficial.

das de uma semana, no componente superficial, com um ótimo resultado cosmético (Fig. 2 B).

## Discussão

A TFD pode ser usada como complemento à cirurgia, sendo muito bem tolerada pelos doentes, com resultados cosméticos excelentes e satisfação elevada, evitando cicatrizes inestéticas, que poderiam ocorrer se apenas se usasse a cirurgia nos CBC de grandes dimensões, mas mantendo a mesma eficácia terapêutica, nas situações para a qual está aprovada.<sup>1,3</sup> O agente fotossensibilizante só penetra 2 mm de profundidade, pelo que este método é apenas reservado para os CBC superficiais.<sup>2,3</sup> O *follow-up* dos doentes submetidos a TFD ou tratamento combinado de TFD com cirurgia, é semelhante ao dos CBC tratados apenas por cirurgia clássica, sendo semestral nos primeiros 2 anos e posteriormente anual, até perfazer os 5 anos e posteriormente mantêm o *follow-up* no Médico de Família.<sup>2-4</sup>

Para a realização de TFD é necessário que a técnica, incluindo a curetagem prévia das lesões, seja realizada por médicos dermatologistas com experiência em TFD. No nosso centro, como agente fotossensibilizante recorremos à aplicação de creme metil aminolevulinato (metvix®), que se aplica numa camada com 1 mm de espessura, sobre o qual se coloca um penso tipo filme transparente, durante 3 horas, altura em que se inicia a iluminação com uma lâmpada emissora de diodos aktillite®, com um comprimento de onda de



**FIGURA 2.** Tratamento do componente nodular do CBC com CA (A) e tratamento do componente superficial do CBC com TFD (B).

630 nanômetros. A fase da irradiação é feita por uma enfermeira treinada, que se mantém a conversar com os doentes para diminuir a ansiedade dos mesmos, o que leva a que nos últimos 10 anos (2003-2013), se tenham tratado no nosso centro 583 doentes e 1.969 lesões, com TFD, com uma taxa de recidiva residual (<0,5%) e os efeitos secundários praticamente inexistentes. Assim atribuem-se os excelentes resultados nos últimos 10 anos a uma boa preparação prévia das lesões e uma boa seleção dos doentes.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Babilas P, Landthaler M, Szeimies R-M. Photodynamic therapy in dermatology. *Eur J Dermatol.* 2006;16:340-8.
2. Braathen LR, Morton CA, Basset-Seguín N, Bissonnette R, Gerritsen MJP, Gilaberte Y, et al. Photodynamic therapy for skin field cancerization: an international consensus. *International Society for Photodynamic Therapy in Dermatology. J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26:1063-6.
3. Morton CA, Szeimies RM, Sidoroff A, Braathen LR. European guidelines for topical photodynamic therapy part 1: treatment delivery and current indications – actinic keratoses, Bowen’s disease, basal cell carcinoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2013;27:536-44.
4. Matei C, Poteca T, Panea-Paunica G, Georgescu S, Ion R, Popescu S, et al. Photodynamic therapy in the treatment of basal cell carcinoma. *J Med Life.* 2013;6:50.

# Tratamento de Rotura da Coifa Bilateral Diferentes Estádios, Diferentes Opções: Caso Clínico

## *Bilateral Rotator Cuff Tear Different Stages, Different Options: Case Report*

Sérgio Azevedo, Manuel Brandão

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Ortopedia, CUF Torres Vedras Hospital, Torres Vedras, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Sérgio Azevedo, e-mail: sergio.azevedo@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

As roturas degenerativas da coifa dos rotadores apresentam um espectro de decisão complexo.

O prognóstico da nossa decisão depende de forma marcada com a idade, atividade pessoal/profissional, qualidade do tendão nativo, grau de retração do coto tendinoso, infiltração lipomatosa e atrofia muscular, congruência gleno-umeral e capital condral.

O tratamento que propomos aos nossos doentes tem por base a perceção de todas estas variantes e frequentemente encontramos condições distintas com indicações diferentes num mesmo paciente.

Este caso clínico ilustra duas fases distintas de rotura da coifa numa mesma doente, alvo de tratamento personalizado para cada caso.

**PALAVRAS-CHAVE:** Artroplastia de Substituição; Coifa dos Rotadores; Rotura

**KEYWORDS:** Arthroplasty, Replacement; Rotator Cuff; Rupture

## ▲ Introdução

A patologia degenerativa da coifa dos rotadores é a causa mais frequente de ombro doloroso em pacientes com idade superior a 50 anos.

Estas alterações degenerativas são progressivas com a idade, evoluindo frequentemente para rotura da coifa, associada a dor e limitação funcional.<sup>1,2</sup>

Quando a rotura se encontra estabelecida, a probabilidade no aumento do tamanho e extensão da lesão existe, mas não é a regra.<sup>1,2</sup>

Contudo, mesmo nos casos em que o tamanho da rotura e a retração do tendão não aumenta ao longo do tempo, a infiltração lipomatosa do corpo muscular é progressiva, diminuindo gradualmente o prognóstico de reparação.<sup>1,2</sup>

A principal razão para considerar tratamento cirúrgico precoce em pacientes portadores de rotura da coifa sintomática é precisamente o risco progressivo de retração e atrofia muscular, associada a um decrescente prognóstico na reparação.

TABELA 1. Arco de mobilidade.

	Flexão		Abdução		Rot. Externa		Rot. Interna
	Ativa	Passiva	Ativa	Passiva	Ativa	Passiva	Ativa
Direito	80	170	80	170	30	50	D12
Esquerdo	30	150	30	140	20	45	L5

TABELA 2. Shoulder pain and disability index – SPADI.

	Dor SPADI	Incapacidade SPADI	SPADI-Total
Direito	45%	59%	63%
Esquerdo	36%	67%	60%

TABELA 3. Score de Constant.

	Score Constant
Direito	20
Esquerdo	17

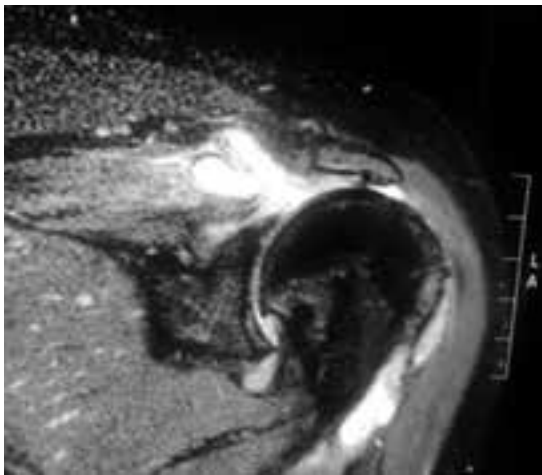


FIGURA 1. RM ombro esquerdo (coronal) retração Patte 3 e migração cefálica da cabeça umeral.

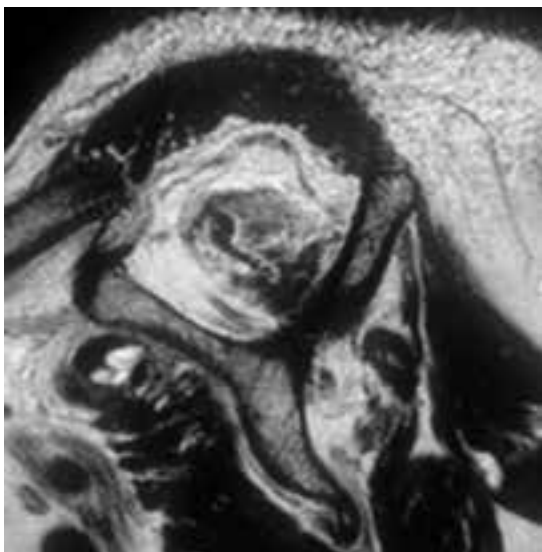


FIGURA 2. RM ombro esquerdo (sagital) atrofia lipomatosa do supra e infra-espino Goutallier 4.

O presente caso clínico ilustra dois estádios diferentes de evolução de uma rotura da coifa no mesmo paciente, associados a prognósticos diferentes e por isso alvo de tratamento diferente.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo feminino com 61 anos de idade, recorrendo à Consulta de Ortopedia por quadro de omalgia bilateral e limitação do arco de mobilidade ativa dos ombros com um ano de evolução, sem traumatismo conhecido.

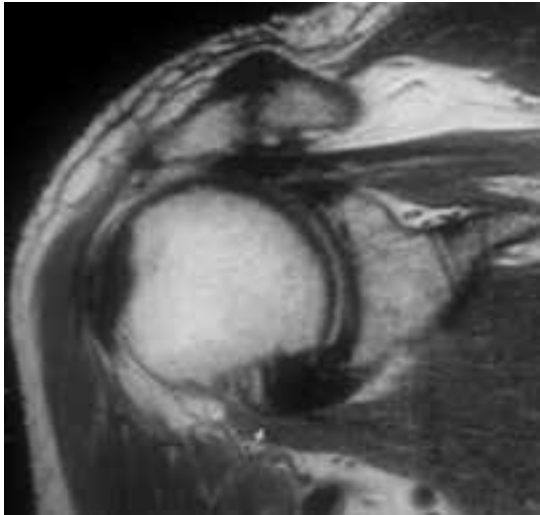
Desde o início da sintomatologia, seguida pelo médico assistente de Medicina Geral e Familiar, tendo realizado diversas tentativas de tratamento anti-inflamatório oral e tópico bem como 60 sessões de tratamentos de fisioterapia, sem sucesso.

Ao exame clínico apresentava essencialmente dor à mobilização, limitação do arco de mobilidade activa de ambos os ombros e uma franca insuficiência do supra e infra-espino bilateral.

O quadro álgico era mais intenso à direita mas a limitação funcional mais marcada à esquerda, como ilustram as Tabelas 1, 2 e 3.

Requisitada ressonância magnética (RM) de ambos os ombros, confirmando-se a suspeita clínica de rotura completa da coifa dos rotadores bilateral, nomeadamente do supra e infra-espino, à esquerda com retração Patte 3, Goutallier 4 e migração cefálica da cabeça umeral (Figs. 1 e 2), à direita com retração Patte 2 e Goutallier 3 (Figs. 3 e 4).

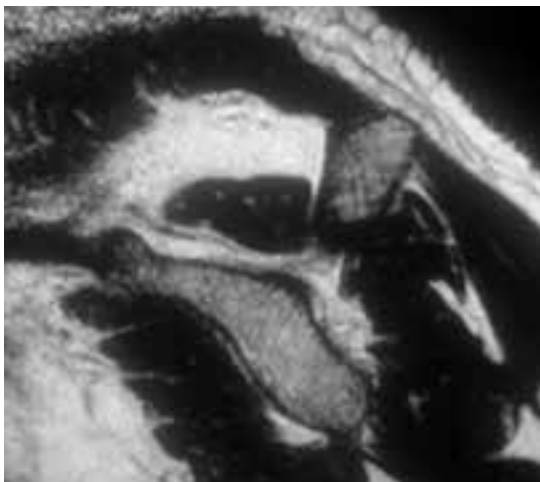




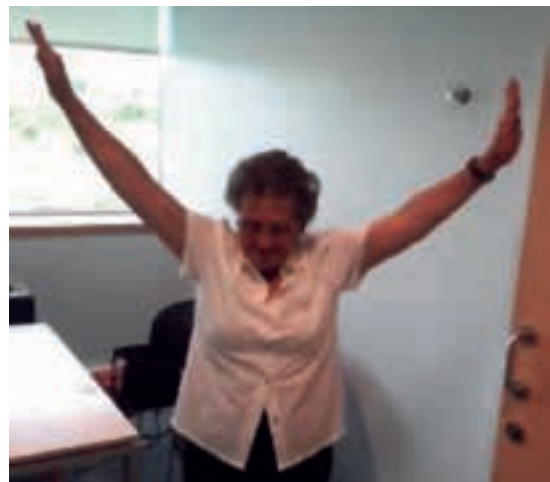
**FIGURA 3.** RM ombro direito (coronal) retração Patte 2 e cabeça umeral centrada.



**FIGURA 5.** Rx pós-artroplastia total invertida.



**FIGURA 4.** RM ombro direito (sagital) atrofia lipomatosa do supra-espinhoso Goutallier 2 e do infra-espinhoso Goutallier 3.



**FIGURA 6.** Resultado Final.

Submetida, em 14-09-2010, a tratamento cirúrgico do ombro direito, tendo-se procedido a bursectomia, acromioplastia e tenodése da longa porção por via artroscópica e reinserção do supra e infra-espinhoso com sistema de ancoragem óssea por abordagem “mini-open”.

Seguiu-se período de reabilitação em fisioterapia segundo o protocolo da Unidade do Ombro da CUF Torres Vedras Clínica, com recuperação completa do arco de mobilidade ativa do ombro e regressão absoluta da dor aos 4 meses de operada.

A pedido da doente, foi submetida a tratamento cirúrgico ao ombro esquerdo em julho de 2013, tendo-se procedido a artroplastia total invertida do ombro (Fig. 5)

Seguiu o protocolo de reabilitação da nossa Unidade em fisioterapia, obtendo uma elevada taxa de satisfação aos 3 meses de operada.

Actualmente, com quase 5 anos de reparação de rotura da coifa direita e 2 anos de artroplastia total invertida do ombro esquerdo, apresenta os seguintes resultados (Tabelas 4, 5 e 6 e Fig. 6)

TABELA 4. Arco de mobilidade.

	Flexão		Abdução		Rot. Externa		Rot. Interna
	Ativa	Passiva	Ativa	Passiva	Ativa	Passiva	Ativa
<b>Direito</b>	180	180	170	180	45	50	D12
<b>Esquerdo</b>	180	180	160	170	30	45	L5

TABELA 5. *Shoulder pain and disability index* – SPADI.

	Dor SPADI	Incapacidade SPADI	SPADI Total
<b>Direito</b>	10%	8,75%	7,2%
<b>Esquerdo</b>	18%	35%	20,3%

TABELA 6. Score de Constant.

	Score Constant
<b>Direito</b>	81
<b>Esquerdo</b>	71

## Discussão

A história natural da rotura da coifa dos rotadores não se encontra ainda perfeitamente definida.<sup>3</sup>

A gravidade das lesões evidenciadas com suporte imagiológico não apresenta por vezes uma exacta correlação clínica.<sup>3</sup>

Muitos doentes vivem durante anos com uma rotura da coifa de forma compensada e assintomática.<sup>3</sup>

O tratamento cirúrgico tem indicação nas roturas sintomáticas e após a falência da abordagem conservadora.

Neste caso clínico, estávamos perante uma doente com omalgia e limitação funcional dos ombros muito significativas.

Estávamos perante uma rotura reparável à direita associada a dor mais intensa e irreparável à esquerda, cursando com dor menos intensa mas maior limitação funcional.

Se à direita o risco de não reparação aumentava a probabilidade de retração do coto e de atrofia lipomatoso do corpo muscular, à esquerda estas alterações já tinham ultrapassado a capacidade de obter um bom prognóstico com esta técnica.

A opção pela tentativa de reparação da rotura é adequada até aos graus de retração Patte 3 e Goutallier 3.

Nos graus mais avançados a reparação associa-se a um mau prognóstico clínico, surgindo outras opções como possibilidade de tratamento:

- Tratamento paliativo: Por abordagem artroscópica, a realização de bursectomia, acromioplastia e tenotomia/tenodése da longa porção do bicípite, consegue muitas vezes diminuir a dor e melhorar a função desta articulação.
- Transferências musculares: Nas roturas postero-superiores a transferência do grande dorsal e nas roturas do subescapular as transferências do grande peitoral, são técnicas reservadas para pacientes mais jovens mas que têm vindo a perder o entusiasmo pelo limitado benefício clínico final e a médio prazo.<sup>4</sup> Artroplastia total invertida: Técnica que veio revolucionar o tratamento das roturas irreparáveis e sintomáticas, embora associada a não desprezível taxa de complicações. Durante um longo período tratou-se de uma técnica não aconselhável a doentes com idade inferior a 70 anos, pelo decréscimo progressivo dos resultados funcionais após os 10 anos. Contudo, estudos recentes têm vindo a sustentar o contrário, sendo atualmente uma técnica válida em doentes com idade inferior a 60 anos, embora com resultados menos prometedores.<sup>5</sup> A abordagem “mini-open” no tratamento da rotura da coifa tem apresentado resultados e taxas de complicação sobreponíveis com a técnica “full-arthroscopic”, não comprometendo em nada o período de reabilitação.<sup>6,7</sup>

Este caso clínico demonstra bem que o resultado final no tratamento das roturas da coifa depende da uma perfeita compreensão quanto à fase de evolução desta patologia, assim como da escolha da técnica de tratamento.

Com quase 5 anos de evolução pós-reparação de rotura da coifa à direita e 2 anos pós-artroplastia total invertida do ombro esquerdo, esta paciente apresenta um grande grau de satisfação, com uma incapacidade residual nas suas actividades da vida diária.

## ▲ Conclusão

O tratamento da rotura da coifa deve ser baseado na clínica, idade, nível de atividade e estadio da lesão para cada paciente.

Quando o tratamento cirúrgico tem indicação, as opções técnicas são variadas e deverão ser enquadradas de forma individual.

A realização de duas técnicas absolutamente distintas no mesmo paciente é possível, com resultado funcional muito encorajador.

### DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO

**INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso clínico.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Bedi A, Dines J, Warren RF, Dines DM. Massive tears of the rotator cuff. *J Bone Joint Surg Am.* 2010;92:1894-908.
2. Fucentese SF, von Roll AL, Pfirrmann CW, Gerber C, Jost B. Evolution of nonoperatively treated symptomatic isolated full-thickness supraspinatus tears. *J Bone Joint Surg Am.* 2012;94:801-8.
3. Keener JD, Wei AS, Kim HM, Steger-May K, Yamaguchi K. Proximal humeral migration in shoulders with symptomatic and asymptomatic rotator cuff tears. *J Bone Joint Surg Am.* 2009;91:1405-13.
4. Moursy M, Forstner R, Koller H, Resch H, Tauber M. Latissimus dorsi tendon transfer for irreparable rotator cuff tears: a modified technique to improve tendon transfer integrity. *J Bone Joint Surg Am.* 2009;91:1924-31.
5. Muh SJ, Streit JJ, Wanner JP, Lenarz CJ, Shishani Y, Rowland DY, et al. Early follow-up of reverse total shoulder arthroplasty in patients sixty years of age or younger. *J Bone Joint Surg Am.* 2013;95:1877-83.

6. Mohtadi NG, Hollinshead RM, Sasyniuk TM, Fletcher JA, Chan DS, Li FX. A randomized clinical trial comparing open to arthroscopic acromioplasty with mini-open rotator cuff repair for full-thickness rotator cuff tears: disease-specific quality of life outcome at an average 2-year follow-up. *Am J Sports Med.* 2008;36:1043-51.
7. Bell S, Lim YJ, Coghlan J. Long-term longitudinal follow-up of mini-open rotator cuff repair. *J Bone Joint Surg Am.* 2013;95:151-7.

# Tratamento Endovascular de Aneurismas Saculares Isolados da Aorta Abdominal e da Artéria Ilíaca

## *Endovascular Treatment of Isolated Saccular Aneurysms of the Abdominal Aorta and Iliac Artery*

Armando Mansilha, Daniel Brandão, Paulo Barreto, Joana Ferreira, José Almeida Lopes, Joel Sousa

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Armando Mansilha, e-mail: armando.mansilha@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Os autores apresentam um caso clínico de um doente do sexo masculino, de 72 anos, que apresentava dois aneurismas abdominais saculares isolados, um aneurisma da artéria ilíaca comum esquerda de 3 cm que envolvia a bifurcação ilíaca, corrigido por via endovascular através de embolização com diversos *coils* da artéria ilíaca interna ipsilateral, com a subsequente colocação de uma extensão ilíaca de endoprótese Endurant II, e de um aneurisma da aorta abdominal de 3,8 cm, corrigido com a colocação de uma endoprótese tubular Endurant II.

É realizada uma revisão da literatura sobre o nível de evidência do tratamento de aneurismas saculares e das possíveis complicações decorrentes da exclusão de aneurismas da artéria ilíaca, principalmente no que diz respeito à embolização da artéria ilíaca interna.

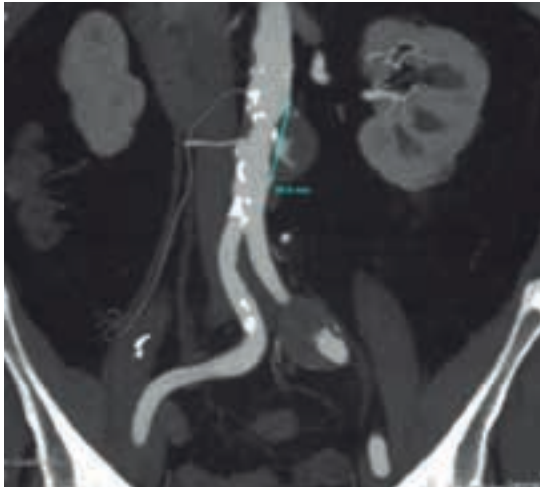
**PALAVRAS-CHAVE:** Aneurisma da Aorta Abdominal; Aneurisma da Artéria Ilíaca; Procedimentos Endovasculares

**KEYWORDS:** Aortic Aneurysm, Abdominal; Iliac Aneurysm; Endovascular Procedures

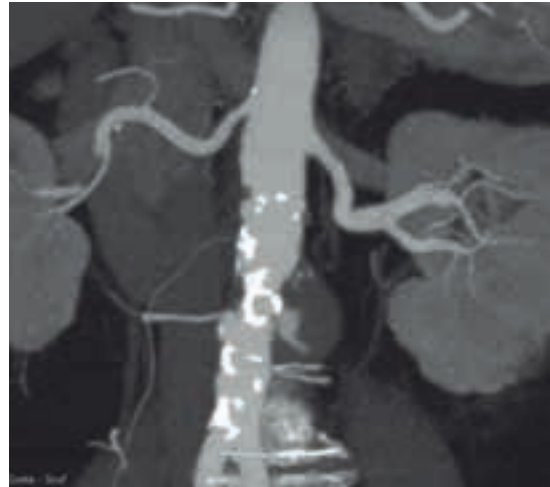
## ▲ Introdução

Um aneurisma arterial é uma dilatação localizada e permanente, caracterizada por um aumento de 50% do maior diâmetro do vaso normal em questão.<sup>1</sup> Para além do referido, os aneurismas podem ser classificados de acordo com a sua configuração em fusiforme (a forma mais comum de apresentação) ou sacular (mais raros).

Enquanto os aneurismas fusiformes da aorta surgem muitas vezes devido à degeneração da parede arterial secundária a doença aterosclerótica, os aneurismas saculares têm uma etiologia mais variada, que podem envolver infeções aórticas, degeneração de uma úlcera aterosclerótica penetrante, patologia traumática ou cirurgia aórtica prévia.<sup>2,3</sup>



**FIGURA 1.** Angio-TC pré-operatório, demonstrando os aneurismas aórtico e ilíaco.



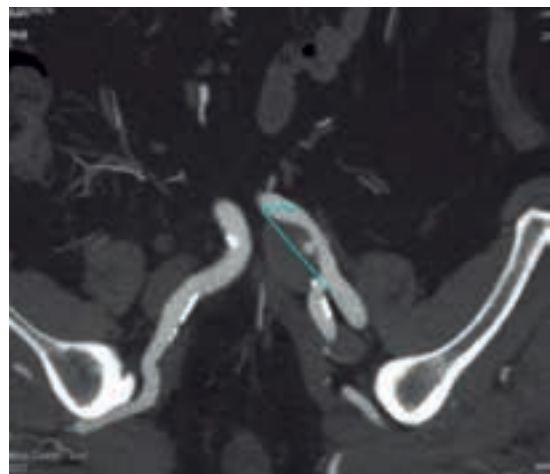
**FIGURA 2.** Angio-TC pré-operatório, demonstrando o aneurisma aórtico.

Os aneurismas da aorta abdominal (AAA) são os aneurismas abdominais mais frequentes, por sua vez os aneurismas isolados da artéria ilíaca comum (AIC) representam apenas menos de 2% de todos os aneurismas intra-abdominais.<sup>4,5</sup>

Historicamente os aneurismas saculares têm sido percebidos pelos cirurgiões vasculares como possuidores de um maior risco de rotura que os aneurismas fusiformes<sup>6</sup> e normalmente corrigidos independentemente do tamanho apresentado.

## ▲ Caso Clínico

Doente de 72 anos, com antecedentes de hipertensão arterial e cirurgia de revascularização do miocárdio, que durante a realização de uma tomografia computadorizada (TC) abdominal de rotina, se descobre em simultâneo dois aneurismas saculares isolados (Fig. 1). Um aneurisma da AIC esquerda de 3 cm que envolvia a bifurcação ilíaca, tendo sido corrigido por via endovascular através de embolização com diversos *coils* da artéria ilíaca interna (AII) ipsilateral, com a subsequente colocação de uma extensão ilíaca de endoprótese Endurant II (Medtronic Inc, Minneapolis, Minn) de 13 x 80 mm. No mesmo procedimento foi também corrigido um AAA sacular de 3,8 cm, igualmente por via endovascular, com a colocação de uma endoprótese tubular Endurant II



**FIGURA 3.** Angio-TC pré-operatório, demonstrando o aneurisma ilíaco.

de 23 x 70 mm (Fig. 2). O procedimento decorreu sem intercorrências, teve a duração de 130 minutos e a alta foi dada no dia seguinte à intervenção.

Durante o seguimento, o doente apresentou queixas transitórias de claudicação nadegueira esquerda, porém sem outras queixas de isquemia pélvica, como disfunção erétil.

A angiografia por tomografia computadorizada (angio-TC) de controlo aos 2 meses (Fig. 3) revelou integridade e permeabilidade das endopróteses colocadas, ausência de *endoleaks* e redução do volume dos sacos aneurismáticos.

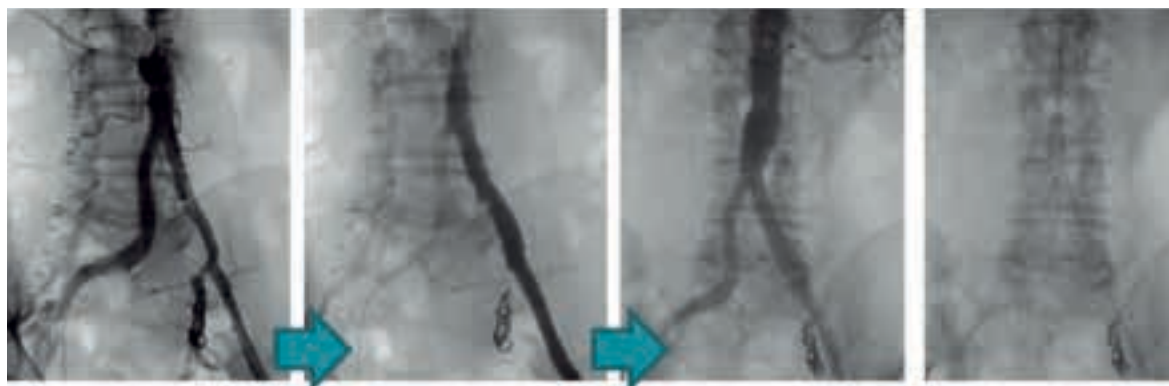


FIGURA 4. Exclusão endovascular do aneurisma ilíaco e do aneurisma aórtico.



FIGURA 5. Angio-TC 3D aos 2 meses após o procedimento.

## Discussão

Uma vez que o presente caso clínico se relaciona com o tratamento endovascular convencional da abordagem aneurismática do setor aorto-iliaco, os autores debruçam-se essencialmente na discussão e revisão bibliográfica das características anatómicas dos aneurismas referidos e na consequente morbidade causada pela abordagem endovascular relacionada com o tratamento dos aneurismas ilíacos.

A distribuição anatómica dos aneurismas ilíacos (AI) tratados passa por ser 70% na AI comum, 20% na AI interna e apenas 10% na AI externa.<sup>7</sup>

Os aneurismas bilaterais da AIC estão identificados em cerca de 50% dos casos.<sup>8</sup>

Embora não hajam estudos que permitam, tal como no AAA, definir o limite exato a partir do qual um AI deva ser corrigido, a maioria dos autores defende o seu tratamento quando o maior diâmetro atinge os 3 cm, dado o maior risco de rotura a partir destas dimensões.

Quando estamos perante aneurismas saculares, na literatura podemos encontrar várias séries que recomendam a sua reparação como única opção razoável.<sup>9,10</sup>

Num relatório do Conselho Conjunto da Sociedade de Cirurgia Vascular e da Sociedade Internacional de Cirurgia Cardiovascular, a correção aneurismática foi recomendada a todos os aneurismas saculares da aorta abdominal, independentemente do tamanho ou da sintomatologia apresentada.<sup>11</sup>

Nathan *et al* demonstraram maior *stress* existente na parede de aneurismas saculares em comparação com aneurismas fusiformes de tamanho semelhante.<sup>12</sup>

Existe porém na literatura uma escassez de evidência clínica que conceda pior prognóstico aos aneurismas saculares da aorta.<sup>13</sup>

Aneurismas saculares raramente são encontrados. A sua prevalência de aneurismas da aorta pode mesmo representar 1,5% do número total de aneurismas da aorta. Apesar da perceção comum da maior perigosidade da história natural dos aneurismas da aorta saculares, a verdadeira taxa de risco de rotura de aneurismas saculares é desconhecida.<sup>13</sup>

Estes autores referem também que enquanto não for descoberto que os aneurismas saculares tenham uma maior taxa de crescimento que os seus homó-

logos fusiformes, um *follow-up* clínico e radiológico é necessário, uma vez que um número significativo vai necessitar de intervenção cirúrgica. Para além do referido, também advertem que novos estudos são necessários para determinar a conduta ideal do tratamento de aneurismas que se apresentam com esta anatomia.<sup>13</sup>

No que diz respeito ao tratamento endovascular dos aneurismas ilíacos, não existe um critério formal sobre qual será o comprimento do colo ideal para a correção dos aneurismas ilíacos, mas vários autores aceitam que esta medida seja idêntica à reparação de aneurismas aórticos por via endovascular nomeadamente 1,5 cm de comprimento mínimo, a artéria proximal não pode ser aneurismática (<14 mm), deve estar livre de trombo, quer na artéria ilíaca proximal e distal. Doentes com colo curto, tendem a ter extensão do processo aneurismático para a bifurcação aórtica, podendo posteriormente necessitar de uma endoprótese bifurcada.<sup>14,15</sup>

Uma vez que o caso clínico se refere a dois aneurismas saculares isolados e dado existirem condições anatómicas adequadas para a colocação de uma endoprótese isolada a nível ilíaco (obedecendo às recomendações anteriormente referidas) para correção do aneurisma da AI esquerda, decidiu-se pela colocação de 2 *stents* cobertos isolados em vez da colocação de uma única endoprótese bifurcada.

A presença de um segmento de AIC distal não dilatada, permite a preservação da artéria ilíaca interna. Mais comumente, o aneurisma ilíaco termina sobre a bifurcação ilíaca, ficando a zona de ancoragem distal à origem da artéria ilíaca interna, perdendo-se o fluxo anterógrado para a AI interna.<sup>14</sup>

A embolização com *coils* da AI interna é frequentemente usada para a correção de aneurismas ilíacos que envolvam a sua bifurcação, como o caso apresentado, de modo a colocar com segurança, uma endoprótese para exclusão dos referidos aneurismas, evitando assim o *endoleak* tipo II. Este procedimento porém, não está isento de complicações que estão decorrentes da diminuição do aporte sanguíneo para a região pélvica, que nas embolizações unilaterais apresentam taxas de claudicação nadegueira de cerca de 31-52% e de 17-38% de disfunção erétil.<sup>16</sup>

A endoprótese por nós selecionada para tratamento destes aneurismas tem também, embora ainda com resultados a curto prazo, demonstrado ser uma opção válida para o tratamento dos AAA, com taxas de sucesso de colocação da endoprótese de 99,3% e ausência de *endoleaks* tipo I e III, de migrações, roturas ou conversões ao fim de 1 ano de *follow-up*.<sup>17</sup>

## ▲ Conclusão

Serve este caso para documentar o tratamento simultâneo de 2 aneurismas saculares intra-abdominais isolados, com recurso às técnicas endovasculares, prestigiando esta abordagem como ato de menor invasibilidade e morbi-mortalidade.

Ressalvamos também que a avaliação do risco de rotura é portanto fundamental na abordagem da decisão cirúrgica do tipo anatómico de aneurismas em questão, de modo a diminuir a mortalidade relacionada com os aneurismas saculares.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Johnston KW, Rutherford RB, Tilson MD, Shah DM, Hollier L, Stanley JC. Suggested standards for reporting on arterial aneurysms Subcommittee on Reporting Standards for Arterial Aneurysms, Ad Hoc Committee on Reporting Standards, Society for Vascular Surgery and North American Chapter, International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg.* 1991;13:452-8.
2. Brown SL, Busuttil RW, Baker JD, Machleder HI, Moore WS, Barker WF. Bacteriologic and surgical determinants of survival in patients with mycotic aneurysms. *J Vasc Surg.* 1984;1:541-7.
3. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Pierce JG, Kopf GS, Elefteriades JA. Penetrating ulcer of the thoracic aorta: What is it? How do we recognize it? How do we manage it? *J Vasc Surg.* 1998;27:1006-16.
4. Richardson JW, Greenfield LJ. Natural history and management of iliac aneurysms. *J Vasc Surg.* 1988;8:165-71.

5. Levi N, Schroeder TV. Isolated iliac artery aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 1998;16:342-4.
6. Szilagyi DE, Smith RF, DeRusso FJ, Elliott JP, Sherrin FW. Contribution of abdominal aortic aneurysmectomy to prolongation of life. *Ann Surg.* 1966;164:678-99.
7. Krupski W. Isolated iliac aneurysms. In: Ernst C, Stanley J, editors. *Current therapy in vascular surgery.* St. Louis: Mosby; 1994. p. 296-302.
8. Krupski WC, Selzman CH, Florida R, Strecker PK, Nehler MR, Whitehill TA. Contemporary management of isolated iliac aneurysms. *J Vasc Surg.* 1998;28:1-11.
9. Erdöl C, Celik S, Baykan M. A saccular aneurysm on the ascending aorta following aortic valve replacement. *Int J Cardiol.* 2001;79:263-4.
10. Taylor BV, Kalman PG. Saccular aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg.* 1999;13:555-9.
11. Hollier LH, Taylor LM, Ochsner J. Recommended indications for operative treatment of abdominal aortic aneurysms. Report of a subcommittee of the Joint Council of the Society for Vascular Surgery and the North American Chapter of the International Society for Cardiovascular Surgery. *J Vasc Surg.* 1992;15:1046-56.
12. Nathan DP, Xu C, Pouch AM, Chandran KB, Desjardins B, Gorman JH 3rd, et al. Increased wall stress of saccular versus fusiform aneurysms of the descending thoracic aorta. *Ann Vasc Surg.* 2011;25:1129-37.
13. Shang EK, Nathan DP, Boonn WW. A modern experience with saccular aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2013;57:84-8.
14. Boules TN, Selzer F, Stanziale SF, Chomic A, Marone LK, Dillavou ED, et al. Endovascular management of isolated iliac artery aneurysms. *J Vasc Surg.* 2006;44:29-37.
15. Aldin Z, Kashef E, Jenkins M, Gibbs R, Wolfe J, Hamady M. The midterm experience of tapered stent grafts in the endovascular management of iliac artery aneurysms with unfavorable anatomy. *Vasc Endovascular Surg.* 2012;46:117-22.
16. Rayt HS, Bown MJ, Lambert KV. Buttock claudication and erectile dysfunction after internal iliac artery embolization in patients prior to endovascular aortic aneurysm repair. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2008;31:728-34.
17. Makaroun MS, Tüchek M, Massop D. One year outcomes of the United States regulatory trial of the Endurant Stent Graft System. *J Vasc Surg.* 2011;54:601-8.



# Traumatismo Crânio-Encefálico Penetrante sobre o Seio Sagital Superior

## *Penetrating Brain Injury to the Superior Sagittal Sinus*

Rui Almeida Ramos<sup>1</sup>, Leandro Oliveira<sup>1</sup>, Ricardo Moreira<sup>1</sup>, Cristiano Antunes<sup>1</sup>, José Manuel Amorim<sup>2</sup>, Afonso Almeida Pinto<sup>1</sup>, Carlos Alegria<sup>1</sup>, Rui Almeida<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Neurocirurgia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Neurorradiologia, Hospital de Braga, Braga, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Rui Almeida Ramos, e-mail: rui.ramos@hospitaldebraga.pt

### ■ Resumo

Doente do sexo masculino de 55 anos de idade, admitido na sala de emergência com traumatismo crânio-encefálico penetrante com atingimento do seio sagital superior. Foi operado de emergência onde se verificou laceração total do seio, não sendo possível a sua reconstrução. A evolução neurológica foi favorável, apresentando neste momento apenas uma discreta monoparésia no membro superior direito.

**PALAVRAS-CHAVE:** Seio Sagital Superior; Traumatismos Cranianos Penetrantes

**KEYWORDS:** Head Injuries, Penetrating; Superior Sagittal Sinus

### ▲ Introdução

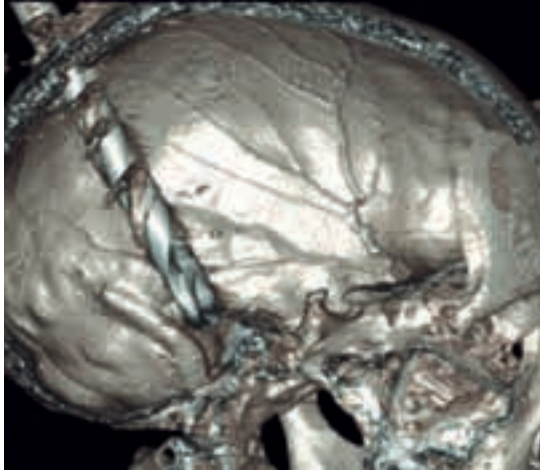
Os traumatismos crânio-encefálicos penetrantes são raros na prática neurocirúrgica atual. A sua causa mais frequente é acidental, seguida de tentativas de suicídio em doentes psiquiátricos.

Lesão significativa dos seios venosos durais ocorre em 1,5-5% da totalidade dos traumatismos crânio-encefálicos, estando o seio sagital superior envolvido em 70-80% dos casos.<sup>1</sup>

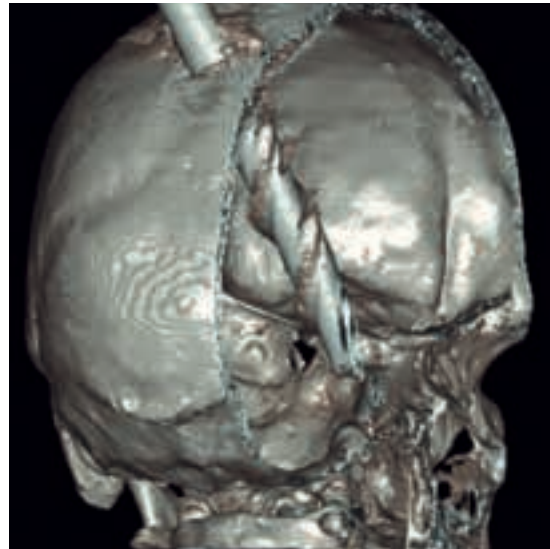
Quando há lesão do seio sagital superior a taxa de mortalidade global é de 41%<sup>2</sup> e a sua abordagem cirúrgica aumenta de complexidade, pois implica sempre que possível, a sua reconstrução.

Contudo, existem casos descritos na literatura de laqueação de seios venosos durais, nomeadamente do seio sagital superior e com uma excelente recuperação neurológica.

Este caso clínico, descreve um doente de 55 anos de idade com traumatismo crânio-encefálico penetrante através de uma broca metálica na transição do terço médio para posterior do seio sagital superior. Foi submetido a craniotomia emergente, com necessidade de laqueação do seio e sem possibilidade da sua reconstrução. Apresentou uma excelente recuperação neurológica.



**FIGURA 1.** TC crânio-encefálica pré-operatória. Reconstrução 3D.



**FIGURA 2.** TC crânio-encefálica pré-operatória. Reconstrução 3D.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino de 55 anos de idade, encontrado no seu local de trabalho com broca metálica introduzida na região posterior da sutura sagital (Figs. 1 e 2). Inicialmente com *Glasgow Coma Score* de 9 e posterior deterioração com necessidade de sedação e ventilação. Realizou tomografia computadorizada (TC) crânio-encefálica onde se verificou objeto metálico a cruzar a vertente posterior da sutura sagital, com trajeto endocraniano parassagital direito, cruzando os lobos parietal e temporal e com o seu topo na margem póstero-superior do rochedo direito.

Foi submetido a craniotomia emergente com remoção da broca metálica. Apresentou destruição total do seio sagital superior com sangramento maciço, sendo necessária a sua laqueação e sem possibilidade de reconstrução.

No pós-operatório foi admitido na Unidade de Cuidados Intensivos onde apresentou quadro de hipertensão intracraniana com necessidade de coma barbitúrico e colocação de derivação ventricular externa.

Posterior evolução neurológica favorável. Cerca de dois meses após a intervenção cirúrgica, apresenta-se com *Glasgow Coma Score* de 15 e discreta monoparésia (grau 4+) no membro superior direito como único déficit neurológico.



**FIGURA 3.** Imagem intra-operatória.

## ▲ Discussão

Em situações extremas de lesões penetrantes do terço médio e posterior do seio sagital superior, em que não seja possível a sua reconstrução, a laqueação do mesmo pode permitir uma boa evolução neurológica.<sup>3</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Behera SK, Senapati SB, Mishra SS, Das S. Management of superior sagittal sinus injury encountered in traumatic head injury patients: Analysis of 15 cases. *Asian J Neurosurg.* 2015;10:17-20.
2. Meier U, Gartner F, Knopf W, Klotzer R, Wolf O. The traumatic dural sinus injury--a clinical study. *Acta Neurochir.* 1992;119:91-3.

# Tuberculose Vertebral na Transição Cervico-Torácica

## *Cervicothoracic Spinal Tuberculosis*

João Duarte Silva<sup>1</sup>, Nuno Neves<sup>1</sup>, Pedro Negrão<sup>1</sup>, Pedro Silveira<sup>2</sup>, Rui Peixoto Pinto<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Ortopedia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pneumologia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Nuno Neves, e-mail: nuno.neves@jmellosaude.pt

### ■ Resumo

Os autores apresentam um caso de uma mulher de 76 anos com um quadro de cervico-braquialgia diagnosticada como fratura vertebral e síndrome compressivo nervoso periférico. O diagnóstico correto de tuberculose vertebral apenas foi estabelecido três meses após instalação do quadro. O tratamento consistiu em drenagem do abscesso, corporectomia parcial, artrodese intersomática com enxerto e fixação C5-D3, realizadas por via posterior, e antibioclases por 12 meses. A evolução foi favorável, sem complicações.

É necessário um alto grau de suspeita nestas situações por forma a garantir um rápido início de tratamento conducente aos melhores resultados. Embora tecnicamente exigente, a solução cirúrgica permitiu num único tempo descomprimir os elementos neurológicos e a estabilização vertebral, reduzindo o risco potencial de complicações.

**PALAVRAS-CHAVE:** Tuberculose Vertebral; Vértebras Cervicais; Vértebras Torácicas

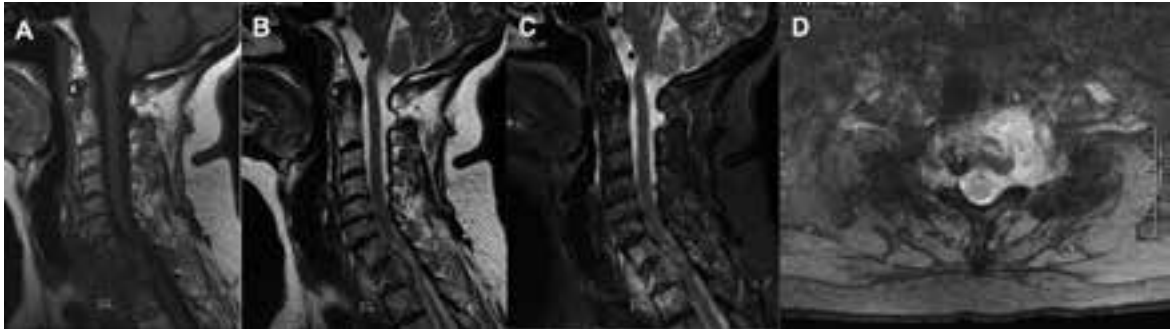
**KEYWORDS:** Cervical Vertebrae; Thoracic Vertebrae; Tuberculosis, Spinal

### ▲ Introdução

A tuberculose é uma doença relativamente incomum na maioria dos países desenvolvidos. Em Portugal, em 2012, a incidência de tuberculose foi de 21,6/100.000 habitantes, o que representa um decréscimo relativamente à taxa de incidência em 2011 de 6,1%. Apesar de se continuar a assistir a uma diminuição constante da taxa de incidência,

Portugal continua a ser um país de incidência intermédia - o único da Europa Ocidental.<sup>1</sup>

A tuberculose extrapulmonar pode envolver qualquer órgão ou sistema e os sinais e sintomas não são específicos. A tuberculose óssea é uma doença grave, habitualmente secundária a uma infeção pulmonar primária, correspondendo aproximadamente a 10% dos casos clínicos de tuberculose diagnosticados. A tuberculose vertebral (mal de Pott)



**FIGURA 1.** Lesão centrada em D1 com extensão fusiforme ao longo das vértebras adjacentes, exibindo hipossinal em T1 (A), hipersinal em T2 (B), e brilhando intensamente em STIR (C), poupando os discos intervertebrais. Extenso granuloma paravertebral com invasão intracanal significativa (D).

representa cerca de metade dos casos de tuberculose óssea, sendo os segmentos torácico, lombar e transição toracolombar os mais frequentemente afetados.<sup>2</sup> Condições adversas como a desnutrição, idade avançada, imunossupressão (co-infecção pelo VIH) e insuficiência renal podem favorecer o aparecimento da doença osteoarticular.

Sendo uma doença incomum, o diagnóstico é particularmente difícil, uma vez que o único sintoma habitualmente presente é a dor, podendo ser confundida com fraturas, metástases e outras afeções primárias da coluna vertebral, sendo muitas vezes realizado tardiamente.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo feminino de 76 anos de idade com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, dislipidemia, síndrome depressivo e carcinoma da mama esquerda submetido a mastectomia.

Recorre à consulta de Ortopedia por quadro de braquialgia esquerda com cerca de 3 meses de evolução, em seguimento noutra instituição, e interpretado como síndrome compressivo nervoso periférico. À data da consulta apresentava queixas de cervico-braquialgia esquerda, acompanhada de parestesias no bordo cubital do antebraço e mão, e sensação de diminuição da força e destreza do membro superior esquerdo. Negava febre, mal-estar ou emagrecimento. Ao exame físico apresentava dor à digito-pressão das apófises espinhosas da transição



**FIGURA 2.** Na TC torácica que não mostrou sinais de tuberculose pulmonar, é evidente o grau de destruição e colapso de D1.

cervico-torácica, com força muscular 3/5 nos miótomos C8 e D1, e hipostesia nos territórios radiculares de C7, C8 e D1 à esquerda.

No exame radiológico efetuado previamente observava-se discreto alargamento do espaço pré-vertebral, com má visualização da transição cervico-torácica. A tomografia computadorizada (TC) revelou alterações da primeira vértebra torácica que foram interpretadas como sequelas de fratura compressiva de D1 sem evidente colapso. Na eletromiografia relatava-se disfunção crónica de C7 esquerda e síndrome do túnel cárpico bilateral. Realizada ressonância magnética (RM), evidenciou-se lesão centrada em



**FIGURA 3.** Resultado radiográfico aos 18 meses após drenagem do abscesso, corporectomia parcial, artrodese intersomática, e fixação C5-T3, realizada por via posterior, e antibioticoterapia específica por 12 meses.

D1 com extensão fusiforme subligamentar pré-vertebral ao longo das vértebras adjacentes, paravertebral e intracanalicular exibindo hipossinal em T1, hipersinal em T2, brilhando intensamente em STIR (Fig. 1). Os discos estavam preservados. A TC torácica não mostrou sinais de tuberculose pulmonar, nem existia evidência de doença na história clínica (Fig. 2).

Em função das alterações neurológicas evolutivas, secundárias à extensão intracanalicular e foraminal do abscesso, e da instabilidade mecânica secundária à fratura, a doente foi intervencionada com o objetivo de descompressão e estabilização cirúrgica da coluna vertebral.

Por via posterior foi realizada hemilaminectomia e artrectomia de D1 esquerda para drenagem do abscesso, e por via transpedicular procedeu-se a corporectomia parcial e artrodese intersomática com enxerto autólogo de osso íliaco, complementada com fixação C5-D3.

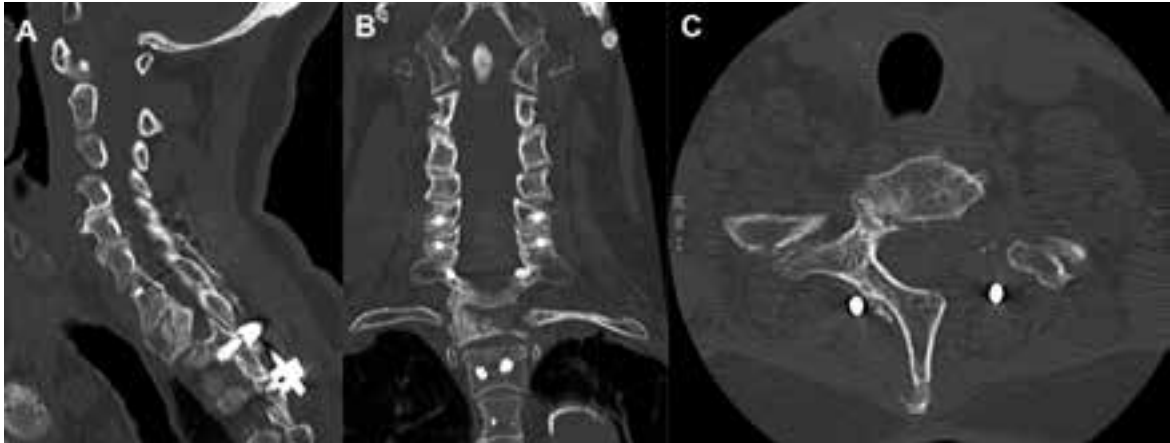
O exame direto do material colhido foi negativo para bacilos álcool-ácido resistentes (BAAR), tendo

a pesquisa de micobactérias por *polymerase chain reaction* (PCR) e a cultura do material evidenciado a presença de *Mycobacterium tuberculosis*. Foi iniciado tratamento antibacilar específico com rifampicina, isoniazida, etambutol e pirazinamida, que se prolongou por 12 meses, com evolução favorável e sem complicações.

Aos 18 meses de pós-operatório a artrodese está consolidada, sem evidência de infecção ativa (Figs. 3 e 4), e a doente encontra-se satisfeita e melhorada, sem queixas álgicas, mantendo parestesias e hipotesia residual, e melhoria da força muscular (4/5).

## Discussão

Percival Pott descreveu a tuberculose vertebral e o tratamento cirúrgico dos abscessos em 1782. A infecção tuberculosa óssea com acometimento vertebral é a forma mais comum de tuberculose extrapulmonar.<sup>2</sup> Aproximadamente 2% dos doentes com tuberculose pulmonar irão apresentar tuberculose



**FIGURA 4.** A TC mostra sinais de consolidação intersomática e ausência de complicações mecânicas ou falência dos implantes (A, B). Hemilaminectomia e artrectomia esquerdas de D1 para drenagem de abscesso e acesso à coluna anterior (C).

vertebral sendo esta condição responsável por aproximadamente 25% dos casos de abscesso extra-dural e por muitos casos de osteomielite vertebral.<sup>3</sup>

Histologicamente, a doença é caracterizada pela formação de granulomas com necrose caseosa central. A disseminação de um foco primário, comumente pulmonar, para o espaço extra-dural através do plexo venoso vertebral é o mecanismo mais frequentemente implicado na fisiopatologia da progressão da doença.<sup>4</sup> A disseminação hematogênica secundária, a partir de um foco silencioso em qualquer outro local, é possível. Habitualmente, a resposta celular imune é capaz de conter a progressão dos focos extrapulmonares da doença, pelo que uma proporção significativa da incidência da tuberculose vertebral está relacionada com a imunossupressão secundária à síndrome de imunodeficiência adquirida.

A espondilite tuberculosa inicia-se geralmente numa localização subcondral ântero-inferior do corpo vertebral e dissemina-se inferiormente através do disco para a vértebra adjacente. Um ou mais segmentos da coluna vertebral podem ser afetados, podendo ocorrer colapsos vertebrais múltiplos, com desenvolvimento de deformidade em cifose, condicionando instabilidade mecânica e complicações neurológicas.

Uma meta-análise com 694 pacientes demonstrou que a região torácica é mais frequentemente envolvida (55,8%), seguida do segmento lombar (22,8%), transição toracolombar (16,9%) e da região cervical

(4,2%).<sup>5</sup> Neste mesmo estudo a doença multifocal estava presente em 5% dos pacientes, sendo o pulmão (45%) e a coluna vertebral (23%) os locais mais frequentemente acometidos. A cifose progressiva ocorre com maior frequência nos casos em que a área envolvida compreende a coluna torácica baixa e a transição toracolombar. Neste caso, o segmento afetado foi a transição cervico-torácica, não se evidenciando lesão pulmonar primária.

O déficit neurológico, quando existente como no presente caso, pode ser decorrente da compressão neural pelo granuloma (extra ou intradural), da luxação ou subluxação vertebral, trombose venosa por compressão do granuloma, meningite tuberculosa ou invasão direta da medula pelo bacilo.<sup>3</sup>

O diagnóstico pode ser sugerido por exames de imagem que podem demonstrar a extensão do envolvimento ósseo e dos tecidos moles circundantes. Nas fases iniciais, na ausência de abscesso significativo, um colapso vertebral pode erradamente ser confundido com uma fratura de insuficiência, particularmente na mulher idosa.<sup>6</sup> A RM é particularmente útil para estabelecer o diagnóstico correto.

O diagnóstico definitivo é microbiológico, podendo ser efetuado por aspiração percutânea ou de forma aberta com biópsia e cultura do material infetado.<sup>7</sup> Num estudo publicado por Rezaei *et al* a confirmação por biópsia foi positiva em 12 de 16 casos (75%).<sup>8</sup> Embora esteja indicada de forma sistemática, peran-

te a presença de lesões neurológicas progressivas, com instabilidade mecânica, e face às imagens altamente sugestivas de tuberculose, optou-se neste caso por avançar diretamente com a cirurgia.

Não existe evidência inequívoca sobre uma maior eficácia do tratamento conservador com antibioterapia por 12 meses (normalmente com anti-bacilares de primeira linha, tratamento quádruplo nos primeiros 2 meses, prolongando isoniazida e rifampicina até aos 12 meses) ou com antibioterapia mais cirurgia.<sup>7,9,11</sup> Uma revisão Cochrane de dois ensaios clínicos randomizados mostrou que antibioterapia mais cirurgia é semelhante ao uso isolado de antibioterapia, porém complementa que, devido à ausência de estudos adequados, a cirurgia pode estar indicada em alguns casos.<sup>11,12</sup> A instalação de défices neurológicos progressivos associados à instabilidade mecânica e localização cervical (alta incidência de complicações) suportaram a decisão de intervir cirurgicamente no caso descrito. A charneira cervico-torácica coloca desafios específicos quanto à melhor via de abordagem para uma correta limpeza, descompressão e estabilização, podendo ser necessário o recurso a mais do que uma via. Neste caso específico, a abordagem posterior com recurso a corporectomia parcial transpedicular unilateral, embora tecnicamente exigente, permitiu a limpeza do tecido infetado, descompressão dos elementos neurológicos, interposição de enxerto anterior (fundamental para prevenir a cifose secundária), e fixação posterior para estabilização da coluna.

O prognóstico varia conforme o grau de disfunção motora e sensitiva, sendo benigno na maioria dos pacientes que são diagnosticados e tratados atempadamente, o que muitas vezes não é possível. Os principais fatores prognósticos preditivos de uma boa evolução aos seis meses são a presença de um défice motor ligeiro e o tempo de evolução da sintomatologia.<sup>2,3</sup> Neste caso, à data do diagnóstico, a doente apresentava já um quadro de disfunção neurológica significativa, tendo decorrido 3 meses desde o início da sintomatologia, o que comprometeu a possibilidade de um resultado ainda superior.

Este caso alerta para a necessidade de um alto grau de suspeita nestas situações por forma a garantir um rápido início de tratamento conducente aos melho-

res resultados. A solução cirúrgica indicada, embora tecnicamente exigente, permite num único tempo descomprimir os elementos neurológicos e assegurar uma estabilização eficiente, reduzindo o risco potencial de complicações.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Duarte R, Diniz A. Programa Nacional de Luta Contra a Tuberculose. Ponto da Situação Epidemiológica e de Desempenho (dados provisórios). Lisboa: DGS; 2013.
2. Sarangapani A, Fallah A, Provias J, Jha NK. Atypical presentation of spinal tuberculosis. *Can J Surg.* 2008;51:E121.
3. Turgut M. Spinal tuberculosis (Pott's disease): its clinical presentation, surgical management, and outcome. A survey study on 694 patients. *Neurosurg Rev.* 2001;24:8-13.
4. Batson OV. The function of the vertebral veins and their role in the spread of metastases. *Ann Surg.* 1940;112:138-49.
5. Hodgson SP, Ormerod LP. Ten-year experience of bone and joint tuberculosis in Blackburn 1978-1987. *J R Coll Surg Edinb.* 1990;35:259.
6. Dass B, Puet TA, Watanakunakorn C. Tuberculosis of the spine (Pott's disease) presenting as 'compression fractures'. *Spinal Cord.* 2002; 40:604-8.
7. Gautam MP, Karki P, Rijal S, Singh R. Pott's spine and paraplegia. *J Nepal Med Assoc.* 2005;44:106-15.
8. Kaufman DM, Kaplan JG, Litman N. Infectious agents in spinal epidural abscess. *Neurology.* 1980;30:844-50.
9. Khoo LT, Mikawa K, Fessler RG. A surgical revisit of Pott distemper of the spine. *Spine J.* 2003;3:130-45.
10. Zhang X, Ji J, Liu B. Management of spinal tuberculosis: a systematic review and meta-analysis. *J Int Med Res.* 2013;41:1395-407.
11. Kalita et al. Prognosis of conservatively treated patients with Pott's paraplegia: logistic regression analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2005;76:866-68.
12. Rezai AR, Lee M, Cooper PR, Errico TJ, Koslow M. Modern management of tuberculosis of the spine. *Neurosurgery.* 1995;36: 87-98.



# Tumor Jejunal como Causa de Hemorragia Digestiva Grave: Caso Clínico

## *Jejunal Tumor as a Cause of Massive Gastrointestinal Bleeding: Case Report*

Paulo Ratilal, Sandra Morgado, Carlos Gaspar, Sandra Pires, Aires Figueiredo, Bruno Pereira, Ricardo Gorjão<sup>1</sup>; Mónica Ferreira, Paula Borralho, Ana Afonso<sup>2</sup>; Miguel Mascarenhas Saraiva<sup>3</sup>; José Maria Correia Neves<sup>4</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Gastrenterologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Gastrenterologia, CUF Porto Hospital, Porto, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Cirurgia Geral, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Paulo Oliveira Ratilal, e-mail: paulo.ratilal@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Os tumores neuro-endócrinos são neoplasias epiteliais relativamente raras com atingimento, entre outros órgãos, do tubo digestivo. São neoplasias de crescimento lento, de comportamento biológico variado e origem de manifestações clínicas diversas. Os autores descrevem o caso de um tumor neuro-endócrino do jejuno, cuja forma de apresentação foi uma hemorragia digestiva grave. Salienta-se a iconografia e a marcha diagnóstica, com recurso a vários métodos complementares de diagnóstico, como exemplo deste tipo de patologia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Neoplasias do Jejuno; Hemorragia Gastrointestinal; Tumores Neuro-Endócrinos

**KEYWORDS:** Gastrointestinal Hemorrhage; Jejunal Neoplasms; Neuroendocrine Tumors

## ▲ Introdução

Os tumores neuro-endócrinos (NETs – *neuroendrine tumors*) são neoplasias epiteliais relativamente raras com atingimento, entre outros órgãos, do tubo digestivo. São neoplasias de crescimento lento, de comportamento biológico variado e origem de manifestações clínicas diversas.

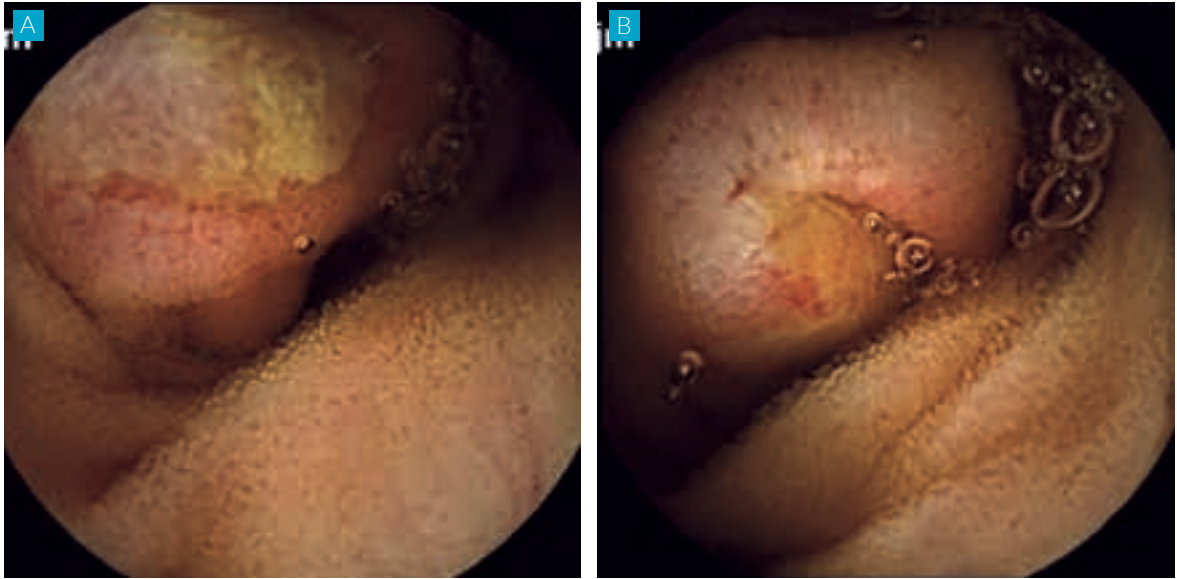
## ▲ Caso Clínico

Homem, 45 anos, leucodérmico, admitido na Unidade de Cuidados Intensivos do CUF Descobertas Hos-

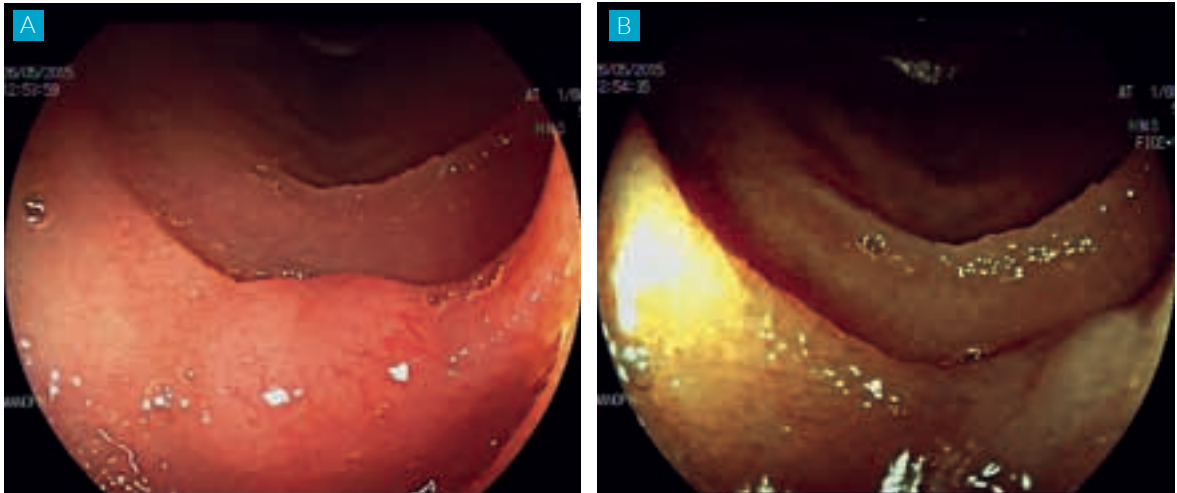
pital em dezembro de 2014, na sequência de vários episódios de melenas, sem hematemeses, sem dor abdominal e com repercussão hemodinâmica. Nos dias prévios ao internamento referia ingestão de anti-inflamatórios não esteroides (AINEs) para osteoartropatia da coluna dorso-lombar.

Os antecedentes pessoais eram irrelevantes e dos antecedentes familiares salientava-se o pai com linfoma aos 65 anos (desconhece-se informação adicional).

Objetivamente, à exceção de sinais de anemia aguda e de hipovolémia, nada havia a destacar.



**FIGURA 1.** Videocápsula endoscópica: Úlcera de cerca de 20 mm, com efeito de massa, de bordos regulares, edemaciados e hiperemiados, com fundo nacarado e áreas de hiperemia central.



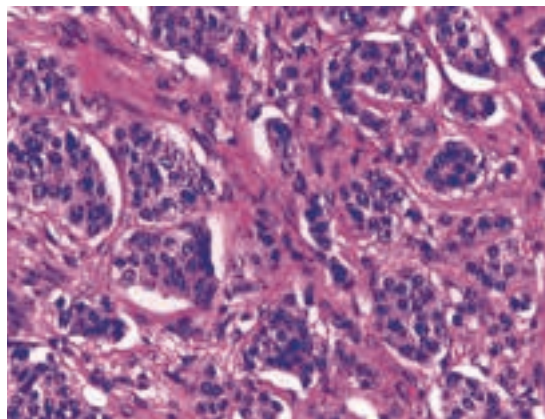
**FIGURA 2.** Enteroscopia com duplo balão: Lesão subepitelial, com 10 mm, erosionada. Aspeto sob luz branca (em cima) e sob cromoendoscopia eletrônica (em baixo).

Do ponto de vista analítico, na admissão, a hemoglobina mínima foi de 8,0 g/dL (normocítica e normocrômica), com plaquetas, INR/aPTT e creatinina normais mas ureia de 57 (normal <50 mg/dL).

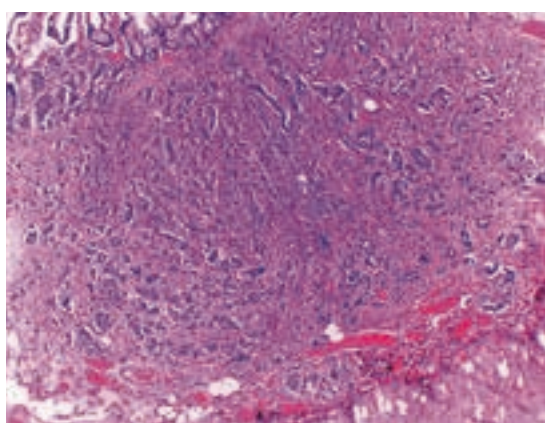
Durante o internamento, constatou-se rápida resposta à reposição volêmica, que incluiu total de 2 U de concentrado eritrocitário. Não se observou nem recidiva hemorrágica nem qualquer outra intercor-

rência hospitalar. Realizou, nesse período, os seguintes exames complementares:

- Endoscopia digestiva alta: Sem sangue e sem lesões até D2
- Colonoscopia total com ileoscopia terminal: Preparação conforme *Boston Bowel Preparation Scale* = 9/9. No íleon terminal, mucosa irregular, com padrão granitado com discreta hiperemia e zonas



**FIGURA 3.** Pseudo-ácinos e trabéculas de células monomorfas, com escasso citoplasma e núcleos com cromatina em “sal e pimenta” (HE, 40x).



**FIGURA 4.** Infiltração da submucosa por agregados de células neoplásicas (HE, 10x).

de mucosa com ponteados petequiais dispersos, sem aspecto hemorrágico. As biópsias revelaram ligeira distorção da arquitetura das vilosidades, edema e infiltrado inflamatório misto e alterações “regenerativas” do epitélio.

- Tomografia computadorizada/ressonância magnética abdominais: Fígado difusamente esteatósico, sem nódulos; sem massas abdominais nem adenomegalias.
- Vídeo-cápsula endoscópica: Enteroscopia completa com boa preparação; no delgado médio, úlcera de cerca de 20 mm, com efeito de massa, de bordos regulares, edemaciados e hiperemiados, com fundo nacarado e áreas de hiperémia central.

Notou-se na zona proximal à lesão, lentificação do trânsito, desvio e inversão do sentido da cápsula. Admitiu-se lesão subepitelial ulcerada ou úlcera por AINEs (Fig. 1).

Teve alta ao 8º dia de internamento, assintomático e com Hg= 11,0 g/dL. Foi medicado com ferro oral e mesalazina 3 g/dia.

Durante o seguimento na Consulta Externa de Gastroenterologia manteve-se assintomático e constatou-se normalização do valor da hemoglobina. Realizou:

- Entero-ressonância magnética: Sem alterações luminiais, sem espessamentos de ansas e sem adenopatias.
- Enteroscopia com duplo balão (CUF Porto Hospital): No íleon médio, lesão subepitelial com 10 mm, erosionada no centro (Fig. 2) - realizaram-se biópsias (não permitindo diagnóstico ou exame histológico inconclusivo) e efetuou-se tatuagem.

O doente foi proposto para enterectomia segmentar assistida por laparoscopia. Intra-operatoriamente não existiam sinais de doença extra-mural, lesões síncronas nem alterações macroscópicas no íleon terminal. Ao 4º dia pós-operatório observou-se clínica, laboratório e imagiologia compatível com sub-oclusão por brida, com rápida resolução sob terapêutica conservadora. Desde então, tem estado assintomático.

No exame anátomo-patológico da peça cirúrgica (Figs. 3-5) observou-se tumor com 4 mm (medição em secção histológica), da submucosa, infiltrativo, composto por trabéculas e pseudo-ácinos de células monomorfas com núcleos ovais, com cromatina granular, positivas para cromogranina e sinaptofisina. Ki67 = 3,5%. Sem mitoses nem necrose. Sem invasões linfovasculares nem perineurais. As margens cirúrgicas estavam livres de lesão. A peça não interessou gânglios linfáticos. Concluiu tratar-se de um tumor neuro-endócrino, ENETS/WHO: NET G2.

Não se propôs tratamento adicional, uma vez que a terapêutica cirúrgica será, no estadio I (TMN AJCC/ENETS T1N0M0), muito provavelmente, curativa. O doente mantém-se assintomático e em seguimento em Consulta de Gastroenterologia.

## Discussão

Os tumores neuro-endócrinos (NETs - *neuroendocrine tumours*) são neoplasias epiteliais relativamente raras, que podem surgir praticamente em qualquer órgão, constatando-se maior incidência no sistema digestivo (pâncreas e tubo digestivo, 55%), árvore brônquica e pulmões (30%). Os NETs gastro-entero-pancreáticos têm, nos EUA, uma incidência anual de 3,65 por 100.000 habitantes, observando-se, ao longo do tempo, um progressivo aumento deste valor.<sup>1-4</sup>

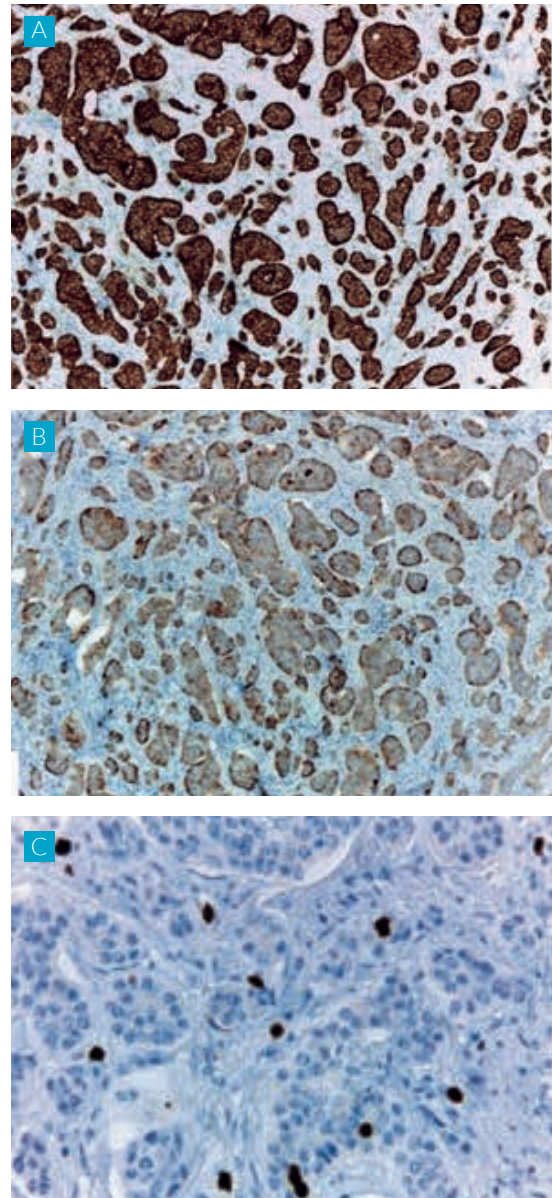
Considerando os NETs do tubo digestivo, constata-se que a maioria se localiza no intestino delgado (habitualmente no íleon), seguida pelo reto, apêndice, cólon e estômago.<sup>1-4</sup>

São geralmente neoplasias de crescimento lento, embora se constate que a agressividade biológica se relaciona com as características histológicas, nomeadamente o grau (atividade proliferativa) e a diferenciação. O potencial metastático relaciona-se adicionalmente com a localização do tumor primário e com o seu tamanho.<sup>1-4</sup>

Clinicamente, no tubo digestivo, os NETs podem originar, conforme a sua localização, variadas queixas. A sintomatologia está essencialmente relacionada com o volume e efeito de massa tumorais (dor ou obstrução intestinal intermitente, fibrose ou envolvimento vascular mesentérico), com a existência de anemia (aguda ou crónica) e/ou com a presença do clássico síndrome carcinoide (*flushing* e diarreia), que caracteriza os tumores com metastização hepática. Devido à capacidade e disponibilidade atual dos meios endoscópicos do tubo digestivo, tem aumentado a incidência dos NETs assintomáticos e diagnosticados por acaso.<sup>1-4</sup>

O estadiamento é obviamente determinante para a decisão terapêutica que passa, sempre que possível, pela ressecção cirúrgica do tumor primário e, eventualmente, da doença metastática. A doença considerada irressecável (com ou sem metastização) deve ser abordada, ponderando múltiplas modalidades de terapêutica local ou sistêmica.<sup>1-4</sup>

O prognóstico é, genericamente, muito melhor que nos adenocarcinomas do tubo digestivo. Consta-se ser excelente na doença localizada (estadio I:



**FIGURA 5.** Imunorreatividade das células neoplásicas com sinaptofisina (A) e cromogranina (B). Expressão de Ki67 (C).

Sobrevida global aos 5 anos de 100%) e, mesmo na doença avançada (estadio IV, com metastização à distância) descrevem-se sobrevidas globais aos 5 anos de 72%.<sup>1-4</sup>

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Lawrence B, Gustafsson B, Chan A, Svejda B, Kidd M, Modlin I. The epidemiology of gastroenteropancreatic neuroendocrine tumors. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2011;40:1-18.
2. Boudreaux J, Klimstra D, Hassan M, Woltering E, Jensen R, Goldsmith S, et al. The NANETS consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors. *Pancreas.* 2010;39:753-66.
3. Ramage J, Ahmed A, Ardill J, Bax N, Breen D, Caplin M, et al. Guidelines for the management of gastroenteropancreatic neuroendocrine (including carcinoid) tumours (NETs). *Gut.* 2011;61:6-32.
4. Strosberg J, Weber J, Feldman M, Coppola D, Meredith K, Kvols L. Prognostic validity of the American Joint Committee on Cancer Staging Classification for Midgut Neuroendocrine Tumors. *J Clin Oncol.* 2012;31:420-25.

# Tumor Maligno Gigante da Bainha do Nervo Periférico: Vantagens de uma Abordagem Multidisciplinar

## *Giant Peripheral Nerve Sheath Tumor: Advantages of a Multidisciplinary Approach*

Rodrigo Panico Goyareb<sup>1</sup>, Beatriz Chumbinho<sup>2</sup>, Joana Ramalho<sup>2</sup>, Eduardo Carlinhos Netto<sup>3</sup>, Dália Carvalho Nogueira<sup>4</sup>, Martin Alfio Lorenzetti<sup>1</sup>, Inês Assunção Moreira<sup>4</sup>, Sara Henriques<sup>5</sup>, Francisco Machado<sup>6</sup>, Helena Oliveira<sup>7</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Neurocirurgia, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>2</sup> Aluno da FCM- UNL

<sup>3</sup> Serviço de Radioterapia, IPO Lisboa, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Anestesiologia, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>5</sup> Serviço de Imuno-Hematologia, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>6</sup> Serviço de Medicina Física e Reabilitação, CUF Cascais Hospital, Cascais, Portugal

<sup>7</sup> Serviço de Anatomia Patológica, Hospital Curry Cabral, Lisboa, Portugal.

### CORRESPONDÊNCIA:

Rodrigo Panico Goyareb, e-mail: rodrigo.gorayeb@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

O tumor maligno da bainha do nervo periférico é um sarcoma extraordinariamente raro e bastante agressivo, tendo origem em nervos periféricos ou em pares cranianos. Expõe-se o caso de um doente com 51 anos que apresentava uma massa de sete centímetros de diâmetro com infiltração óssea de L3-L4 e consequente deformação e compressão mielorradicular, apresentando sintomatologia algica e défices motores e sensitivos.

Foi realizada uma excisão microcirúrgica do tumor e instrumentação da coluna com colocação de barra transversal e prótese metálica somática esquerda em L3. Os resultados imediatos foram excelentes com controlo da dor e recuperação dos défices neurológicos.

Devido à complexidade do caso foi necessária a colaboração de especialistas de diversas áreas nomeadamente a Neurocirurgia, Anestesia, Ortopedia, Medicina Física e Reabilitação, Cuidados Intensivos, Imuno-Hemoterapia e Oncologia.

**PALAVRAS-CHAVE:** Equipa de Cuidados ao Doente; Neoplasias da Bainha do Nervo Periférico; Neoplasias do Sistema Nervoso Periférico

**KEYWORDS:** Nerve Sheath Neoplasms; Patient Care Team; Peripheral Nervous System Neoplasms

## ▲ Introdução

O tumor maligno da bainha do nervo periférico (TMBNP) é um sarcoma extremamente raro e muito agressivo com origem em nervos periféricos ou cranianos. O TMBNP, com uma frequência na população geral de 0,001%, representa até 10% dos

sarcomas, sendo que estes correspondem a 1% de todas as neoplasias malignas. Podem surgir espontaneamente ou em associação com a neurofibromatose tipo-1 (NF1) ou doença de Von Recklinghausen.<sup>1</sup> O TMBNP espontâneo é mais comum entre a 3ª e 5ª década de vida e no sexo feminino. Não há uma apre-



**FIGURA 1.** RM lombar em corte sagital que revela extensa massa paravertebral em L3-L4 à esquerda.

sentação clínica patognomónica ou sugestiva de um tipo de tumor do sistema nervoso em particular, com a exceção da neurofibromatose tipo 1 e 2.<sup>2</sup> Na maior parte dos casos manifesta-se como uma massa dolorosa de crescimento rápido, com ou sem sintomas neurológicos associados, como parestesias e fraqueza muscular. Estes tumores afetam mais as grandes raízes nervosas. Crescem ao longo dos nervos, infiltrando as estruturas vizinhas e metastatizam preferencialmente para o pulmão, osso e fígado. Histologicamente o TMBNP é caracterizado pela alternância de densidade celular. As células malignas podem ser fusiformes (em 80% a 85% dos casos) ou arredondadas, sendo este pleomorfismo celular a razão da dificuldade no diagnóstico.<sup>1</sup> A malignidade é sugerida por núcleos hiper cromáticos, com pleomorfismo, elevada atividade mitótica, invasão vascular e dos tecidos envolventes e presença de áreas necróticas. Cerca de 15% destes tumores exibem diferenciação variada, assumindo a imuno-histoquímica particular importância no diagnóstico. A ressonância magnética (RM) é o exame de imagem de eleição. Nos sarcomas de partes moles o estadiamento tem por base o grau histológico, tamanho do tumor, profundidade e presença ou não de metástases. A cirurgia

de remoção do tumor é essencial para o tratamento, sendo a quimioterapia e radioterapia usadas como adjuvantes. A radioterapia está recomendada no pós-operatório, uma vez que diminui as recorrências locais.<sup>1</sup> São tumores altamente resistentes à quimioterapia e de prognóstico muito reservado, cuja sobrevida aos 5 anos é muito baixa: 21% nos casos associados à NF1 e 42% nos esporádicos. Os fatores de mau prognóstico são: Presença de tumores grandes (mais de 5 cm), elevado grau de malignidade histológico e excisão cirúrgica incompleta. Os TMBNP primários intradurais são muito agressivos com altas taxas de recorrência mesmo após ressecção total da lesão.<sup>3</sup> O objetivo deste estudo foi a exposição de um caso de TMBNP enfatizando a importância da multidisciplinariedade para o tratamento destes tumores, dada a sua complexidade e gravidade.

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 51 anos, caucasiano sem antecedentes pessoais relevantes que procura assistência médica por cialgia com irradiação ao membro inferior esquerdo (MIE), e défices de L3 e L4 devido à persistência das queixas e sem alívio com a analgesia. Negava qualquer outra queixa ou sinal.

Ao exame físico apresentava diminuição de força do quadríceps esquerdo (grau 2/3) e reflexo aquiliano abolido do mesmo lado sob suspeita de uma compressão radicular. Faz RM que identifica lesão ocupante de espaço paravertebral de 7 cm de diâmetro ântero-posterior e contorno policíclico com evolução no sentido do canal raquidiano através do buraco de conjugação, apresentando componente epidural a deformar o saco dural, observando-se igualmente invasão óssea, sobretudo no corpo vertebral de L4 e L3 (Fig. 1).

### CRONOGRAMA

- Março/2014: Procura atendimento por cialgia com posterior diagnóstico de lesão tumoral extensa
- 29 março/2014: Ressecção macroscópica total sem indicação de tratamento adjuvante



**FIGURA 2.** Radiografia simples em incidência lateral, evidenciando a artrodese por via posterior.

- Dois meses seguintes: Franca melhoria neurológica até encontrar-se assintomático
- Outubro/2014: detetada pequena recidiva local. Por restrição financeira é encaminhado para serviço público, sendo operado e submetido a radioterapia no IPO Lisboa
- Estável até ao último controlo disponível

### INTERVENÇÃO TERAPÊUTICA

Doente submetido a microcirurgia de descompressão do tumor intra e extracanal. Foi recolhido material para exame extemporâneo, o qual sugeri tratar-se de uma lesão de série mesenquimal, com poucas atípicas e mitoses, ficando assim determinada uma ressecção macroscópica do tumor. Esta incluiu laminectomia descompressiva de L3, L4 e parcial de L5, com descompressão do saco dural. Pela gravidade da lesão do corpo vertebral, foi necessário proceder a artrodese complexa da coluna lombar por via combinada (Fig. 2).

A enorme extensão do tumor hipervasculizado e a compressão neurológica exigiram grande esforço cirúrgico, anestésico e de colaboração com o Serviço de Sangue, em cirurgia com duração total superior a 10 horas.

O seguimento pós-operatório imediato realizou-se na Unidade de Cuidados Intensivos (UCI), de onde foi transferido para o quarto em 2 dias e com alta em mais um dia.

O doente apresentou resultados imediatos excelentes após intervenção cirúrgica, com controlo algico e mobilização dos quatro membros dentro das primeiras vinte e quatro horas e com retorno à marcha sem apoio em 2 semanas após fisioterapia. Diminuição das parestesias do MIE e recuperação da força muscular dos grupos musculares afetados com a colaboração da Medicina Física e Reabilitação (MFR). O estudo anátomo-patológico da peça cirúrgica permitiu determinar o tipo histológico da lesão tendo sido visualizados fragmentos de tecido de neoplasia hiper-celular, constituída por células predominantemente fusiformes com hiper cromasia nuclear e moderado pleomorfismo nuclear, documentando-se ainda mitoses atípicas e focos de necrose com diagnóstico de TMBNP. Após discussão multidisciplinar concluiu-se que o doente não tinha indicação para fazer terapia neo-adjuvante (quimioterapia ou radioterapia).

## Discussão

O TMBNP é um tumor extremamente raro nomeadamente na ausência de NF1 como no caso deste doente. O diagnóstico de TMBNP foi admitido pela história clínica, nomeadamente a cialgia com irradiação à esquerda e défices neurológicos, pela RM realizada de urgência revelando extensa massa tumoral com infiltração óssea de L3-L4 e pelo estudo histológico. A cirurgia é o tratamento de eleição para este tipo de tumores. Removeu-se a massa tumoral com resultados excelentes no pós-operatório, nomeadamente no que concerne à sintomatologia e à marcha.

Devido à complexidade do caso foi necessária a colaboração de especialistas de diferentes áreas. O estudo anátomo-patológico permitiu determinar o tipo histológico da lesão. Foi também importante a intervenção da MFR para recuperação pós-cirúrgica do doente, com melhoria da força muscular e retorno autónomo às atividades da vida diária. O doente



foi portador de colete no pós-operatório segundo recomendações da Ortopedia. Tendo em conta a dificuldade e a duração alargada da cirurgia, aproximadamente onze horas, foi importante o contributo da Hematologia e da Anestesiologia, para controlo hemorrágico e manutenção dos procedimentos anestésicos adequados. É essencial deste modo referir a importância da multidisciplinariedade para a resolução deste caso.

A raridade do TMBNP explica a importância da divulgação desta situação, informando os clínicos, diminuindo o tempo de diagnóstico e melhorando substancialmente as probabilidades de cura e a sobrevivência.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Diogo C, Formigo A, Florova E, Fernandes C, Fontes L, Vieira M, Rodrigues J. Tumor maligno da bainha do nervo periférico. Relato de caso. *Rev Brasil Clin Med.* 2012;10: 69-72.
2. Gilchrist J, Donahue J. Peripheral nerve tumours. UpToDate [consultado 29/07/2015] Disponível em: <http://www.uptodate.com/contents/peripheral-nerve-tumors>.
3. Xu Q, Xing B, Huang X, Wang R, Li Y, Yang Z. Primary malignant peripheral nerve sheath tumor of the cauda equina with metastasis to the brain in a child: case report and literature review. *Spine J.* 2012; 12:e7-e13.
4. Amita R, Sandhyamani S, Nair S, Praveen A, Kapilamoorthy T. Intracalvarial schwannoma: A case report with review of literature. *Neurol India.* 2014; 62:222-4.
5. Huang Y, Li H, Xiong Z, Chen R. Intraneural malignant perineuroma: a case report and review of literature. *International. Int J Clin Exp Pathol.* 2014; 7:4503-7.

# Um Caso Raro de Oclusão Intestinal por Hérnia do Obturador

## *A Rare Case of Intestinal Obstruction due to Obturator Hernia*

Miguel Morgado, Nuno Oliveira, Hugo Queimado, Luís Ramos, Francisco Rodrigues

### AFILIAÇÃO:

Serviço de Cirurgia Geral, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Miguel Morgado, e-mail: miguel.morgado@hvfx.pt

## ■ Resumo

A hérnia do obturador é um tipo raro de hérnia abdominal, correspondendo a pequena fração das oclusões intestinais. Predomina em mulheres, idosas, multíparas e magras. Apresenta sintomas precoces inespecíficos. É geralmente diagnosticada após encarceramento, por tomografia computadorizada ou cirurgia por oclusão intestinal.

Apresentamos um caso de uma doente de 81 anos, que recorreu ao Serviço de Urgência por vômitos, obstipação e dor abdominal. A tomografia computadorizada identificou oclusão de intestino delgado por hérnia do obturador direita. Intra-operatoriamente confirmou-se encarceramento. Ressecou-se segmento de delgado por efracção e reparou-se hérnia com prótese.

Esta entidade, rara e com quadro inespecífico, representa um desafio diagnóstico, mesmo para os clínicos mais experientes. Um atraso no diagnóstico poderá levar à perfuração intestinal, com morbidade e mortalidade associadas.

**PALAVRAS-CHAVE:** Hérnia do Obturador/cirurgia; Idoso; Oclusão Intestinal; Tomografia Computorizada

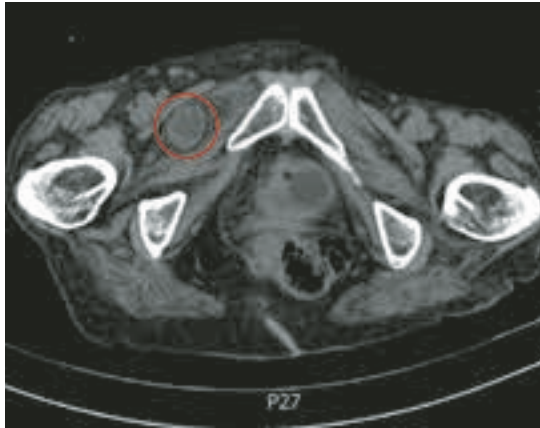
**KEYWORDS:** Aged; Hernia, Obturator/surgery; Intestinal Obstruction; Tomography, X-Ray Computed

## ▲ Introdução

A hérnia do obturador foi inicialmente descrita por Arnaud de Ronsil em 1724 e reparada pela primeira vez em 1851 por Henry Obre.<sup>1</sup> O orifício obturador ou buraco obturado, localizado no osso íliaco ou coxal, tem 2-3 cm de comprimento e 1 cm de largura, contém o nervo e vasos obturadores e está limitado

superior e externamente pelo púbis e inferiormente pela membrana obturadora.<sup>1-3</sup>

É um tipo raro de hérnia que corresponde apenas a 0,05-1,4% da totalidade das hérnias abdominais e é responsável por somente 0,2-1,6% das oclusões de intestino delgado.<sup>2,4</sup> Surge predominantemente em doentes do sexo feminino (afetadas seis vezes mais), idade avançada, de baixo índice de massa corporal



**FIGURA 1.** Corte coronal de TC pélvica revela ansa de intestino delgado inferiormente ao orifício obturador.

(IMC), multiparidade, desnutrição (perda de peso) e com comorbidades, havendo também uma maior incidência na população asiática.<sup>1,5,6</sup>

Há três estádios de uma hérnia do obturador: protrusão de tecido adiposo pré-peritoneal, do peritônio e, finalmente, de um órgão (mais frequentemente intestino delgado), sendo nesta última fase que se torna sintomática.<sup>1,6</sup>

A sintomatologia resultante da hérnia do obturador é geralmente vaga e inespecífica. Raramente há massas palpáveis. O diagnóstico, na maioria dos casos, define-se após encarceramento, habitualmente, com auxílio de tomografia computadorizada (TC) ou intra-operatoriamente em contexto urgente por oclusão intestinal.<sup>2</sup> A hérnia do obturador está associada à taxa de mortalidade mais elevada das hérnias da parede abdominal, compreendendo-se entre 13 e 40%.<sup>2</sup> O objetivo deste artigo é a apresentação, acompanhada de pesquisa bibliográfica relevante, de um caso de uma doente em oclusão intestinal por uma hérnia do obturador, diagnosticada por TC e tratada cirurgicamente.

## ▲ Caso Clínico

Apresentamos o caso de uma doente de 81 anos, de IMC de 16,5 kg/m<sup>2</sup>, com antecedentes pessoais de hipertensão arterial, hipotireoidismo, dislipidemia, gravidez única (parto normal) e antecedentes cirúr-

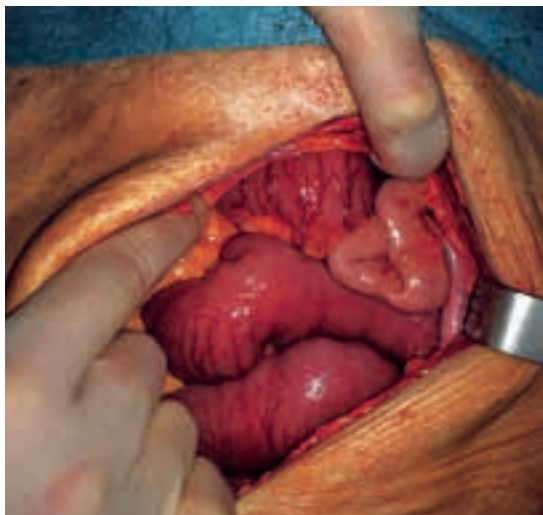


**FIGURA 2.** RM lombar em corte sagital que revela extensa massa paravertebral em L3-L4 à esquerda.

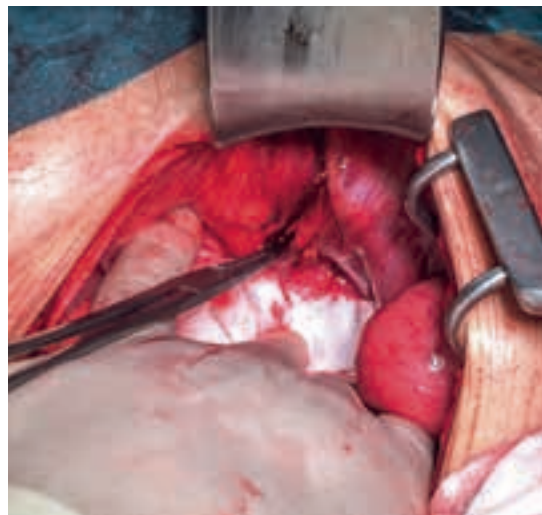
gicos de reparação endovascular de aneurisma da aorta torácica e abdominal. Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por quadro, com 2 semanas de evolução, de vômitos, intolerância alimentar, obstipação e dor abdominal, tendo sido internada no Serviço de Medicina Interna, também para esclarecimento de perda ponderal (18 kg nos 2 meses anteriores). Recorreu dois dias antes ao SU por queixas álgicas abdominais, tendo tido alta com terapêutica sintomática. Descrevia a dor abdominal como desconforto localizado na fossa ilíaca direita com irradiação à face interna da coxa homolateral.

À observação apresentava abdômen mole, doloroso neste local, sem sinais de irritação peritoneal, e pontos herniários aparentemente livres. Analiticamente, excetuando uma anemia normocítica normocrômica (Hb: 10,7 g/dL), não apresentava alterações relevantes e a radiografia simples do abdômen em ortostatismo revelou apenas distensão de ansas de delgado, sem níveis hidroaéreos (NHA).

Posteriormente, sem trânsito intestinal para fezes ou gases e por persistência de vômitos incoercíveis foi colocada sonda nasogástrica (com drenagem de conteúdo entérico) e realizada TC abdominopélvica que identificou distensão da maioria de ansas de delgado,



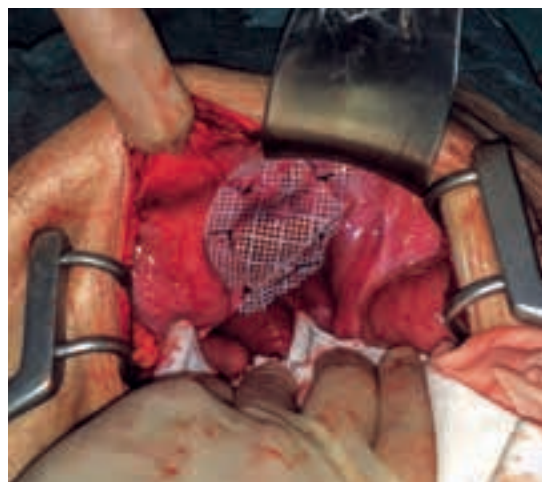
**FIGURA 3.** Diferença de calibres de ansas a montante e a jusante do local de obstrução.



**FIGURA 5.** Orifício obturador após lise de aderências e redução da hérnia.



**FIGURA 4.** Segmento de ansa de intestino delgado herniado com efração após redução.



**FIGURA 6.** Prótese PTFE intraperitoneal colocada a cobrir orifício obturador.

com NHA, mantendo-se esta dilatação até ao orifício obturador direito, com protrusão de ansa intestinal e colapso de ansas a jusante, sinais estes compatíveis com oclusão de intestino delgado (Figs. 1 e 2).

Optou-se pela intervenção cirúrgica. Após incisão mediana infraumbilical, confirmou-se intraoperatoriamente distensão de ansas de delgado e hérnia do obturador direita encarcerada (Fig. 3). Durante a lise de aderências e redução da hérnia verificou-se efração da ansa de delgadoherniada (a cerca de 50 cm da válvula ileocecal), que apresentava boa perfusão (Fig. 4). Foi, no entanto, rea-

lizada ressecção segmentar de cerca de 10 cm de intestino delgado (contendo local da lesão iatrogénica), anastomose mecânica primária latero-lateral com agrafador linear de 100 mm (3,8 mm de espessura) e reparação do defeito herniário com uma prótese de politetrafluoretileno (PTFE), fixa com vicryl 2-0 (Figs. 5 e 6). No pós-operatório apresentou íleo prolongado (7 dias), tendo tido alta ao 11º dia de pós-operatório. Na consulta de pós-operatório (2 semanas depois do internamento) encontrava-se a tolerar dieta, com trânsito intestinal mantido e assintomática.

## ▲ Discussão

A razão pela qual a hérnia do obturador é mais frequente em doentes do sexo feminino, de idade avançada e multíparas, deve-se à maior largura da pélvis, maior orifício obturador e maior laxidão dos tecidos pélvicos. Neste grupo há uma maior predisposição à formação de hérnia tendo em conta a atrofia e perda do tecido adiposo pré-peritoneal peri-vasos obturadores, sendo reconhecida como “*little old ladies hernia*” (hérnia das mulheres idosas e magras).<sup>1,2,5</sup> A doente em causa apresentava vários fatores de risco, nomeadamente, muito baixo IMC, 81 anos, comorbilidades e desnutrição, apenas não sendo multípara.

A sintomatologia relacionada com a hérnia do obturador é vaga e resume-se um quadro de vômitos, náuseas, dor abdominal e paragem de emissão de gases e/ou fezes. Frequentemente existe apenas um quadro de suboclusão ou oclusão intestinal intermitente, nomeadamente quando se trata de uma hérnia de Richter (herniação apenas da parede antimesentérica de uma ansa intestinal).<sup>2</sup> Quando existe compressão ou irritação do nervo obturador por parte da hérnia, a doente poderá queixar-se de dor irradiada à face interna da coxa homolateral, com agravamento à abdução e rotação interna do pé, sinal patognomónico esse conhecido como Romber-Howship, presente em 12,5-65% dos casos.<sup>1,2,4,5</sup> A doente apresentava esta queixa, não tendo sido, no entanto, explorada pelo facto de não ser um sinal pesquisado por rotina num quadro de oclusão intestinal.

Estudos recentes mostram que um diagnóstico mais precoce poderá ser possível com recurso aos meios complementares de diagnóstico imagiológicos, nomeadamente a TC (*gold-standard* com valor diagnóstico de 75-100%), reduzindo-se assim o período pré-diagnóstico e, conseqüentemente, a probabilidade de necrose ou peritonite, responsável pela elevada morbidade e mortalidade.<sup>1,2,4,5</sup> Concordantemente, no caso apresentado, o diagnóstico por TC permitiu uma intervenção cirúrgica mais precoce evitando uma peritonite.

Na literatura, a percentagem de hérnias do obturador que encarceram é de 53% e destas 47% estão estranguladas. Com este pressuposto, pelo menos por princípio, essencialmente todos os doentes com hérnias do obturador complicadas deverão ser operados.<sup>7</sup> Contudo, o tipo de abordagem cirúrgica não é consensual. Têm sido descritas abordagens abdominais, inguinais, retropúblicas, obturadoras e, mais recentemente, laparoscópicas. A maioria dos artigos publicados favorecem a abordagem abdominal, nomeadamente através de uma incisão mediana infraumbilical. Este método permite estabelecer o diagnóstico, evitar os vasos obturadores, obter uma melhor exposição do orifício obturador e, se necessário, facilita uma ressecção intestinal.<sup>1,2</sup> Quanto à técnica de reparação da hérnia, a herniorrafia com pontos separados e a hernioplastia com prótese sintética são os métodos preferidos, estando associados a menor taxa de complicações.<sup>2,4</sup> Quando perante uma peritonite, deve optar-se por herniorrafia em detrimento do uso de próteses.<sup>1,4,5</sup> No caso descrito, visto não ter havido conspurcação após efracção da ansa de intestino delgado durante a redução da hérnia, optou-se pela colocação de uma prótese PTFE intraperitoneal.

## ▲ Conclusão

Torna-se essencial ter um alto índice de suspeição de hérnia do obturador num quadro de oclusão intestinal numa doente do sexo feminino, de idade avançada e de baixo IMC.

A TC é, sem dúvida, uma ferramenta útil na marcha diagnóstica que poderá orientar a decisão cirúrgica.

O sinal de Romber-Howship deveria ser pesquisado por rotina aquando da suspeita de oclusão intestinal em doentes idosas do sexo feminino e emagrecidas.

Mais importante do que a decisão sobre a técnica ideal para reparação do defeito herniário, é a brevidade com que se deve fazer o diagnóstico e intervenção precoce.

A elevada mortalidade está diretamente relacionada com idade avançada, comorbilidades e atraso no

diagnóstico e consequente necrose e perfuração intestinal, de tal modo que a terapêutica conservadora tem pouco ou nenhum valor na abordagem da hérnia do obturador.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Agarwal D, Sharma G, Agarwal NN, Rao J, Garg KM. Interstitial obstruction due to obturator hernia {a rarest presentation}. *Indian J Surg.* 2013;75(Suppl 1):388-90.
2. Younes A, Hossam B, Issam Y, Imane T, Said AL, Karim IM, et al. Hernie obturatrice étranglée: À propos de deux cas. *Pan Afr Med J.* 2015;20:169.
3. Hodgins N, Cieplucha K, Conneally P, Ghareeb E. Obturator hernia: A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2013;4:889-92.
4. Kisaoglu A, Ozogul B, Yuce I, Bayramoglu A, Atamanalp SS. Obturator hernia, a rare cause of small bowel obstruction: case report. *Eurasian J Med.* 2014;46:224-6.
5. Tee CL, Evans T, Ratnayake S, Strekozov B. Small bowel obstruction secondary to bilateral obturator hernia: a rare occurrence. *J Surg Case Rep.* 2014;pii: rju009.
6. Tokushima M, Aihara H, Tago M, Tomonaga M, Sakamishi Y, Yoshioka T, et al. Obturator hernia: A diagnostic challenge. *Am J Case Rep.* 2014;15:280-3.
7. Aydin I, Yucel AF, Pergel A, Sahin DA. Obturator hernia: a rare case of acute mechanical intestinal obstruction. *Case Rep Surg.* 2013:256062.

# Uma Apresentação Rara de Coartação da Aorta

## *A Rare Presentation of Aortic Coarctation*

Lídia de Sousa<sup>1</sup>, Sérgio Cardoso<sup>2</sup>, João Albuquerque e Castro<sup>3</sup>, Ana Agapito<sup>1</sup>, Pedro Matos<sup>1</sup>, Pinto Figueiredo<sup>2</sup>, José Fragata<sup>1</sup>, Sousa Ramos<sup>1</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Centro do Coração, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Imagiologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Angiologia e Cirurgia Vascular, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Lídia Sousa, e-mail: lidia.sousa@jmellosaude.pt

## ■ Resumo

Doente de 38 anos, sexo masculino, com antecedentes de hipertensão arterial. Assintomático, recorre a consulta de Cirurgia Vascular por massa cervical pulsátil. Na sequência da marcha diagnóstica efetua angiogramia computadorizada cervical, que identifica malformação vascular arterial. A extensão do exame à região torácica diagnóstica coartação da aorta grave. A avaliação cardiológica confirma o diagnóstico, sem existência de outras malformações cardiovasculares, sendo o doente submetido a cirurgia cardíaca com interposição de conduto entre a aorta ascendente e descendente, com evolução favorável.

Trata-se de uma forma de apresentação pouco frequente de coartação da aorta num adulto, que ressalta a importância do estudo etiológico da hipertensão arterial e evidencia o contributo dos exames de imagem não invasivos para o diagnóstico e seguimento destes doentes.

**PALAVRAS-CHAVE:** Angiocardiografia; Coartação da Aorta; Tomografia Computorizada; Hipertensão Arterial

**KEYWORDS:** Angiocardiology; Aortic Coarctation; Tomography, X-Ray Computed; Hypertension

## ▲ Introdução

A coartação da aorta (CoA) é uma diminuição do calibre da aorta com localização e gravidade variáveis, representando 5-8% das cardiopatias congénitas. O seu não diagnóstico compromete a sobrevivência, com uma mortalidade de 75% pela quarta a quinta décadas de vida, além de ser causa de doença coronária precoce, aneurismas e dissecção da aorta, insuficiência cardíaca e acidente vascular cerebral (AVC). Po-

dem associar-se outras anomalias congénitas, sendo a mais frequente a bicuspidia aórtica. Em cerca de 10% dos doentes existem aneurismas cerebrais (em particular no polígono de Willis), com risco de rotura mesmo nos doentes normotensos.

O presente caso ilustra a importância da pesquisa desta patologia congénita num adulto aparentemente assintomático, com história de hipertensão arterial (HTA).

## ▲ Caso Clínico

Doente do sexo masculino, 38 anos, raça caucasiana, mecânico, praticante de meia-maratona.

HTA diagnosticada aos 35 anos, medicado com ramipril, com aparente controle. Assintomático e sem outros antecedentes relevantes.

Recorre a consulta de Cirurgia Vascular por massa cervical esquerda pulsátil, com aumento progressivo de dimensões nos últimos meses, sem qualquer sintoma relacionado, nomeadamente álgico ou sugestivo de efeito compressivo.

Na observação à data daquela consulta não é registada nenhuma anomalia além da constatação da existência de massa cervical esquerda pulsátil, indolor e mole à palpação com cerca de 4 por 6 cm. O doente era portador de registo de tensão arterial no membro superior esquerdo com valores dentro da normalidade. É solicitada uma ecografia com Doppler do pescoço, que descreve massa com características de anomalia vascular arterial cervical e síndrome de roubo da artéria subclávia esquerda, mas não contribui para o diagnóstico etiológico. Nesta sequência é solicitado angiotomografia computadorizada (angio-TC) cervical que descreve massa cervical esquerda arterial, com origem na carótida externa, correspondendo a colateralização, convergindo para o tronco arterial tiro-cervical ectasiado (ramo da subclávia esquerda); para esclarecimento da anomalia, o imagiologista decide por extensão da angio-TC à região torácica. Diagnostica-se então CoA grave, ao nível do arco aórtico, entre a origem da artéria carótida esquerda e da artéria subclávia esquerda. A anomalia vascular observada a nível cervical era então secundária à CoA, correspondendo a colateralização do fluxo.

Nesta fase, o doente é referenciado à consulta de Cardiologia para avaliação da sua cardiopatia congénita. Na observação cardiovascular, além da já referida massa cervical, deteta-se um importante gradiente tensional entre o membro superior esquerdo e direito (80 mmHg). Na prática, o doente que apresentava valores tensionais controlados no membro superior esquerdo, quando avaliado no membro superior direito apresentava HTA sistodiastólica



**FIGURA 1.** Angio-TC cervical: Massa cervical esquerda arterial, com origem na carótida externa, correspondendo a colateralização, convergindo para tronco arterial tiro-cervical ectasiado (ramo da subclávia esquerda).

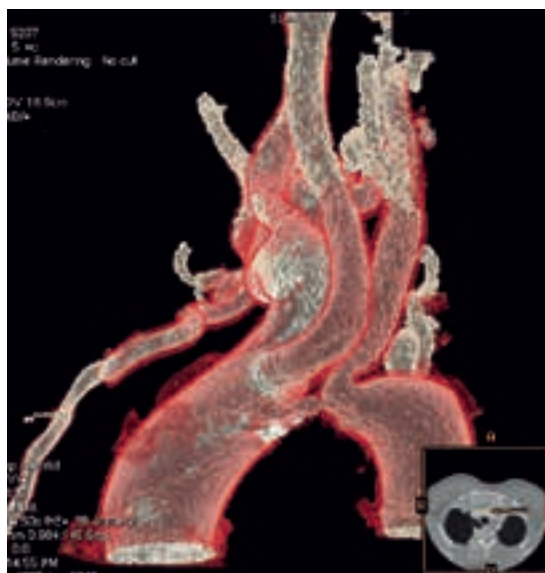


**FIGURA 2.** Angio-TC torácico (reconstrução 3D): Coartação da aorta grave, pré-ductal (entre a origem da carótida comum esquerda e da artéria subclávia esquerda).

grave. Havia ainda diminuição da amplitude e atraso dos pulsos no membro superior esquerdo e membros inferiores.

No ecocardiograma não foram detetadas anomalias congénitas adicionais, havendo a referir hipertrofia





**FIGURA 3.** Angio-TC torácico (reconstrução 3D VR): Coarctação da aorta grave, pré-ductal.



**FIGURA 4.** Angio-TC torácico pós-operatório (reconstrução 3D VR): Conduto entre a aorta ascendente e descendente, sem distorção ou estenose.

ventricular esquerda, com função sistólica preservada e disfunção diastólica; o gradiente transcoarctação por este método foi difícil de avaliar, mas obtiveram-se valores superiores a 80 mmHg, coincidentes com gradiente tensional entre os membros. Efetuou angio-TC coronária que não revelou anomalias coronárias ou doença aterosclerótica, e a angioressonância magnética de crânio não mostrou anomalias vasculares.

A terapêutica anti-hipertensora foi aumentada, suspendendo os inibidores da enzima de conversão da angiotensina (IECA) e introduzindo-se recetores da angiotensina II (ARA II) + hidroclorotiazida; dada a bradicardia sinusal de base do doente foi instituída baixa dose de beta-bloqueante (nebivolol 2,5 mg/dia).

O doente foi avaliado em reunião médico-cirúrgica e aceite para correção cirúrgica da CoA. Dada a localização e extensão da coarctação, foi interposto conduto entre a aorta ascendente e descendente, com sucesso. No pós-operatório não se registaram complicações e o doente teve alta ao 5º dia, medicado com ARAII + hidroclorotiazida e ácido acetilsalicílico (AAS) 100 mg.

Dois anos após a cirurgia, o doente mantém-se assintomático e houve regressão progressiva da mas-

sa cervical. A tensão arterial está controlada com a terapêutica em curso, quer na avaliação em consulta, quer em monitorização ambulatória da pressão arterial (MAPA) e prova de esforço com avaliação dos valores tensionais no membro superior direito. Ao primeiro ano de seguimento efetuou angio-TC torácica de controlo, que revelou regular permeabilidade do conduto aorta ascendente-descendente, sem estenoses ou distorção. No ecocardiograma registou-se uma diminuição da massa ventricular esquerda.

## ▲ Discussão

A CoA é uma cardiopatia congénita relativamente frequente, representando 5-8% das cardiopatias congénitas, e tem graves implicações no prognóstico do doente, quer em termos de sobrevivida, quer de complicações.<sup>1</sup> É mais frequente no sexo masculino, com uma relação de 1,7:1 com o sexo feminino.<sup>2</sup> O seu diagnóstico na idade adulta não é frequente<sup>3,4</sup> e muitas vezes ocorre na sequência de estudo de HTA, insuficiência cardíaca ou ainda após o diagnóstico ecocardiográfico de válvula aórtica bicúspide. A mortalidade nos casos não tratados atinge os 75% aos 46 anos.<sup>5</sup>

É uma patologia que exige um seguimento crónico pelas suas complicações tardias e anomalias cardíacas associadas (quando presentes), nomeadamente HTA residual, insuficiência cardíaca, recoartação, aneurisma da aorta e AVC.<sup>6</sup> A existência de aneurismas cerebrais, em particular do polígono de Willis,<sup>7</sup> também contribui para um impacto adverso no prognóstico, podendo existir roturas mesmo em doentes normotensos.

O presente caso ilustra vários aspetos da maior importância no diagnóstico da patologia: o facto de ser uma cardiopatia que pode atingir a idade adulta sem diagnóstico, ser uma causa de HTA muitas vezes esquecida, a avaliação do gradiente tensional no exame objetivo, bem como a avaliação dos pulsos periféricos. Neste caso concreto, a forma de apresentação, com massa cervical pulsátil secundária a colateralização, bem como a localização menos frequente do local da CoA num adulto, tornaram o diagnóstico menos óbvio do ponto de vista clínico e ilustra a importância atual dos meios complementares de diagnóstico. Na maioria dos casos com diagnóstico na idade adulta a CoA é justa-ductal, constituindo a morfologia diagnosticada no nosso caso uma forma mais frequente em idade infantil.<sup>5</sup>

O seguimento destes doentes deve ser clínico, com particular atenção ao gradiente tensional entre os membros, e apoiado em exames complementares de diagnóstico. Entre os mais importantes destacam-se o ecocardiograma, a MAPA, a prova de esforço e a ressonância magnética ou angio-TC.

Em vários estudos tem-se tentado estabelecer fatores prognósticos com impacto adverso, mas os resultados são díspares, parecendo no entanto ser relevante a idade da reparação cirúrgica e a duração e gravidade da HTA antes da correção. A gravidade das lesões intracardíacas associadas, quando presentes, também podem ter impacto na evolução clínica e prognóstico.

De entre as complicações que devem ser vigiadas destacam-se a HTA residual, a insuficiência cardíaca, a doença coronária, a endocardite bacteriana, os aneurismas e pseudo-aneurismas da aorta, bem como a recoartação.<sup>8</sup>

Na terapêutica médica, além do controlo tensional, é advogada a prevenção da endocardite bacteriana. Todos os fatores de risco para doença aterosclerótica, como a dislipidémia, diabetes *mellitus*, tabagismo, devem ser corrigidos agressivamente, dado o risco acrescido de doença coronária nos doentes com CoA.<sup>9</sup>

No tratamento cirúrgico da coartação existem várias técnicas de correção, sendo a mortalidade operatória reportada entre 1,7-7,5%.<sup>10</sup> Nas últimas décadas, o tratamento percutâneo desta patologia, com angioplastia de balão (com ou sem implantação de *stent*), tem assumido um papel de relevo, em particular nos casos de recoartação.<sup>11,12</sup> A melhor opção terapêutica deve ser individualizada de acordo com a especificidade de cada caso.<sup>13,14</sup>

No caso que apresentamos, além da raridade da forma de apresentação num doente adulto, é de particular importância os aspetos relacionados com a semiologia na avaliação de um doente com HTA, bem como o contributo dos exames de imagem não invasivos para o diagnóstico e seguimento destes doentes.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39:1890-900.
2. Sampayo F, Pinto FF. Distribuição por sexos das cardiopatias congénitas. *Acta Med Port.* 1994;7:413-8.
3. Petrik PV, Livesay JJ, Flamm SD. Presentation of infantile aortic coarctation in an adult. *Tex Heart Inst J.* 2001;28:304-7.
4. Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5 year follow-up period. The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease. *Eur Heart J.* 2005;26:2325-33.
5. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital

- Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation*. 2008;118:2395-451.
6. Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, et al. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62:1020-5.
  7. Connolly HM, Huston J 3rd, Brown RD Jr, Warnes CA, Ammash NM, Tajik AJ. Intracranial aneurysms in patients with coarctation of the aorta: a prospective magnetic resonance angiographic study of 100 patients. *Mayo Clin Proc*. 2003;78:1491-9.
  8. Therrien J, Thorne SA, Wright A, Kilner PJ, Somerville J. Repaired coarctation: a "cost-effective" approach to identify complications in adults. *J Am Coll Cardiol*. 2000;35:997-1002.
  9. Roifman I, Therrien J, Ionescu-Ittu R, Pilote L, Guo L, Kotowycz MA, et al. Coarctation of the aorta and coronary artery disease: fact or fiction? *Circulation*. 2012;126:16-21.
  10. Thomson JD, Mulpur A, Gurrero R, Nagy Z, Gibbs JL, Watterson KG. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation. *Heart*. 2006;92:90-4.
  11. Feltes TF, Bacha E, Beekman RH 3rd. Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation* 2011;123:2607-52.
  12. Forbes TJ, Kim DW, Du W, Turner DR, Holzer R, Amin Z, et al. Comparison of surgical, stent, and balloon angioplasty treatment of native coarctation of the aorta: an observational study by the CCISC (Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium). *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2664-74.
  13. Peres A, Ferreira Martins JD, Parames F, Gil R, Matias C, Franco J, et al. Coarctação isolada da aorta: experiência em 100 casos consecutivos. *Rev Port Cardiol*. 2010; 29:23-35.
  14. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915-57.

# Uma Nova Visão da Pirâmide Nasal Através da Reconstrução Tridimensional: Contributo para a Análise Pré-Cirúrgica

## *A New Vision of Nasal Pyramid by Three-Dimensional Reconstruction: Contribution to the Presurgical Analysis*

Catarina Tinoco<sup>1</sup>, Diogo Oliveira e Carmo<sup>1</sup>, Gabriel Branco<sup>2,3</sup>, Cristina Carocha<sup>1</sup>, Paula Campelo<sup>1</sup>, Margarida Branco<sup>1</sup>, João Paço<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Otorrinolaringologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Neurorradiologia, CUF Infante Santo Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Neurorradiologia, Centro Hospitalar Lisboa Ocidental, Hospital Egas Moniz, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Cristina Carocha, e-mail: [cristina.caroca@jmellosaude.pt](mailto:cristina.caroca@jmellosaude.pt)

### ■ Resumo

Uma compreensão precisa da estrutura da pirâmide nasal é essencial na avaliação pré-operatória de doentes propostos para rinosseptoplastia, tendo este artigo como objetivo demonstrar a importância das imagens de tomografia computadorizada com reconstrução tridimensional nestes doentes.

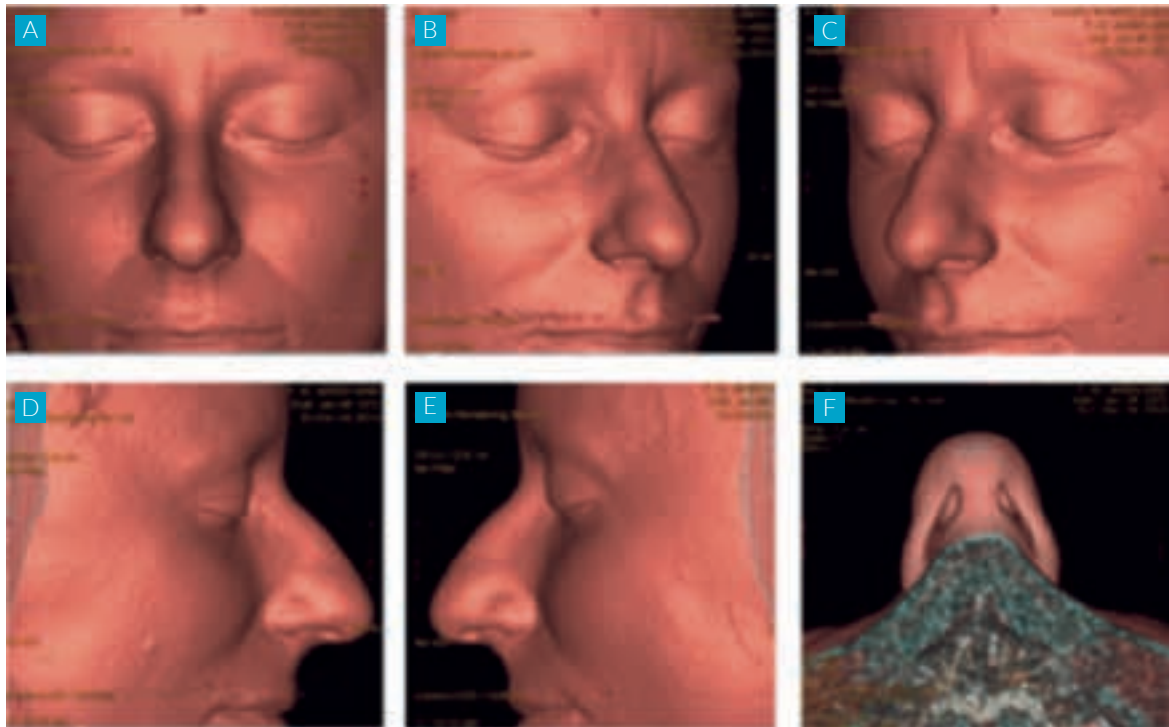
No nosso serviço, desde há 2 anos, cerca de 144 doentes propostos para rinosseptoplastia foram submetidos a uma avaliação por tomografia computadorizada com reconstrução tridimensional. Destes foram selecionados três casos para análise mais detalhada.

Obtiveram-se modelos tridimensionais muito precisos que permitiram uma perfeita reconstrução das estruturas da pirâmide nasal (internas e externas) e a realização de várias medições que facilitaram a análise morfológica e a avaliação da integridade da pirâmide nasal, das regiões da válvula externa e interna. Proporcionaram ainda uma melhor noção de profundidade e de conjunto.

As imagens em tomografia computadorizada com reconstrução tridimensional são fundamentais no estudo da pirâmide nasal, sendo por nós consideradas de extrema importância e realizadas por rotina no planeamento cirúrgico dos doentes propostos para “rinosseptoplastia”.

**PALAVRAS-CHAVE:** Imagem Tridimensional; Nariz; Rinosseptoplastia; Tomografia Computorizada

**KEYWORDS:** Imaging, Three-Dimensional; Nose; Rhinoplasty; Tomography, X-Ray Computed



**FIGURA 1.** Incidências habituais na análise morfológica da pirâmide nasal. A) Frente. B) Oblíqua direita. C) Oblíqua esquerda. D) Perfil direito. E) Perfil esquerdo. F) Base.

**CASO 1:** Sexo feminino, 42 anos, proposta para rinosseptoplastia primária. Frente: Pirâmide nasal simétrica; ponta bulbosa. Perfil: Dorso convexo, ponta projetada e pouco rodada. Base: Base da columela larga, válvula nasal externa estreita bilateralmente.

## Introdução

A rinosseptoplastia é realizada tanto para melhorar a forma e aparência externa da pirâmide nasal como para corrigir desvios e deformidades do septo nasal. Para todos os doentes propostos para este procedimento cirúrgico é fundamental uma compreensão precisa da anatomia e morfologia da pirâmide nasal e das suas estruturas internas, de forma a elaborar um plano pré-operatório detalhado e que ajude na obtenção de um resultado satisfatório.

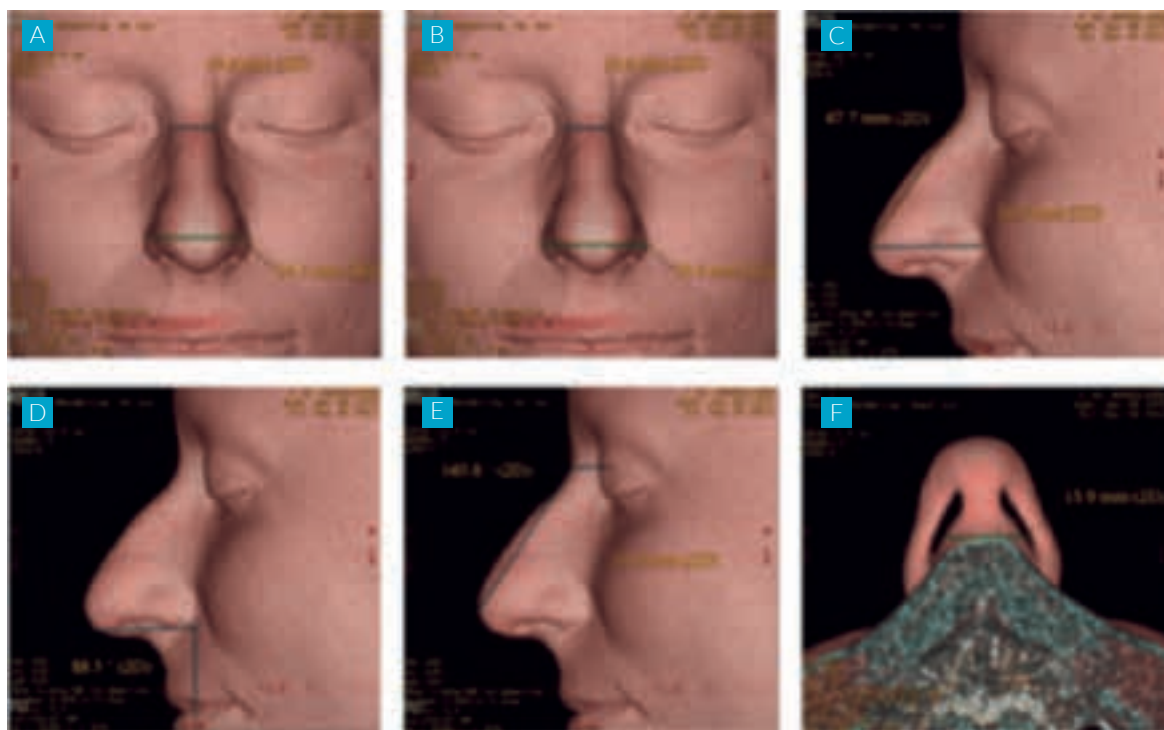
Frequentemente, a avaliação clínica por si só, não permite a deteção e definição dos componentes anatómicos responsáveis pelas alterações funcionais e estéticas. Por este motivo, tradicionalmente, no estudo pré-operatório são utilizados preferencialmente as fotografias e as imagens de tomografia computadorizada (TC) para análise da morfologia da pirâmide nasal e da estrutura e anormalidades do septo e das válvulas nasais. No entanto, é difícil a avaliação global das estruturas nasais nos planos de imagem ha-

bituais. O desenvolvimento da tecnologia da TC e do processamento das suas imagens, permitiu que nos dias de hoje seja relativamente simples e rápida a reconstrução tridimensional das mesmas usando a técnica de modulação volumétrica.<sup>1</sup>

Este trabalho tem como principal objetivo demonstrar a importância do processamento de imagens de tomografia computadorizada com reconstrução tridimensional (TC-3D) para o estudo anátomo-funcional pré-operatório de doentes propostos para rinosseptoplastia.

## Casos Clínicos

No CUF Infante Santo Hospital, desde há 2 anos, cerca de 144 doentes propostos para rinosseptoplastia foram submetidos a uma avaliação pré-operatória por TC- 3D, onde foram analisadas imagens padronizadas multiplanares de 0,6 mm de espessura com formatação 3D das estruturas ósseas e aplicada



**FIGURA 2.** Análise parametrizada da pirâmide nasal: Medições realizadas por rotina. A) Largura do dorso e da ponta. B) Largura do dorso e distância alar-alar. C) Projeção do dorso. D) Ângulo naso-labial. E) Ângulo naso-frontal e distância dorso-olho. F) Largura da base da columela.

**CASO 1:** Sexo feminino, 42 anos, proposta para rinosseptoplastia primária. Ponta larga e pouco definida; relação entre largura do dorso e distância alar-alar <75%; ponta projetada (relação >60%) e pouco rodada (ângulo naso-labial reduzido, <95°); ângulo naso-frontal aumentado (>130°); base da columela larga.

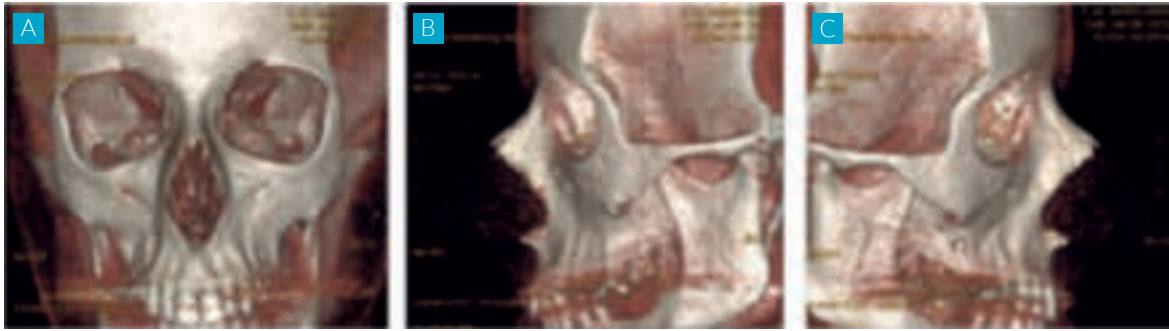
a técnica de modulação volumétrica (*volume rendering*) para estudo das partes moles.

Neste trabalho, deste grupo foram selecionados três casos para análise pormenorizada das imagens pré-operatórias: Um proposto para rinosseptoplastia primária, outro para rinosseptoplastia secundária e um último para rinosseptoplastia primária pós-trauma. Todos eles apresentavam queixas de obstrução nasal e dismorfia da pirâmide nasal. Para o estudo e planeamento pré-operatório foram analisadas imagens da face nas posições padronizadas (frente, perfil direito e esquerdo, oblíquo esquerdo e direito, e da base), da estrutura óssea da pirâmide nasal (frente, perfil direito e esquerdo), bem como cortes axiais e coronais para análise das estruturas internas. Foram ainda realizadas medições importantes, com base na análise proposta por Ira Papel *et al*: Largura do dorso, da ponta e da base; projeção; ângulo naso-labial (rotação); ângulo naso-frontal; distância dorso-olho.<sup>2</sup>

#### **CASO 1:**

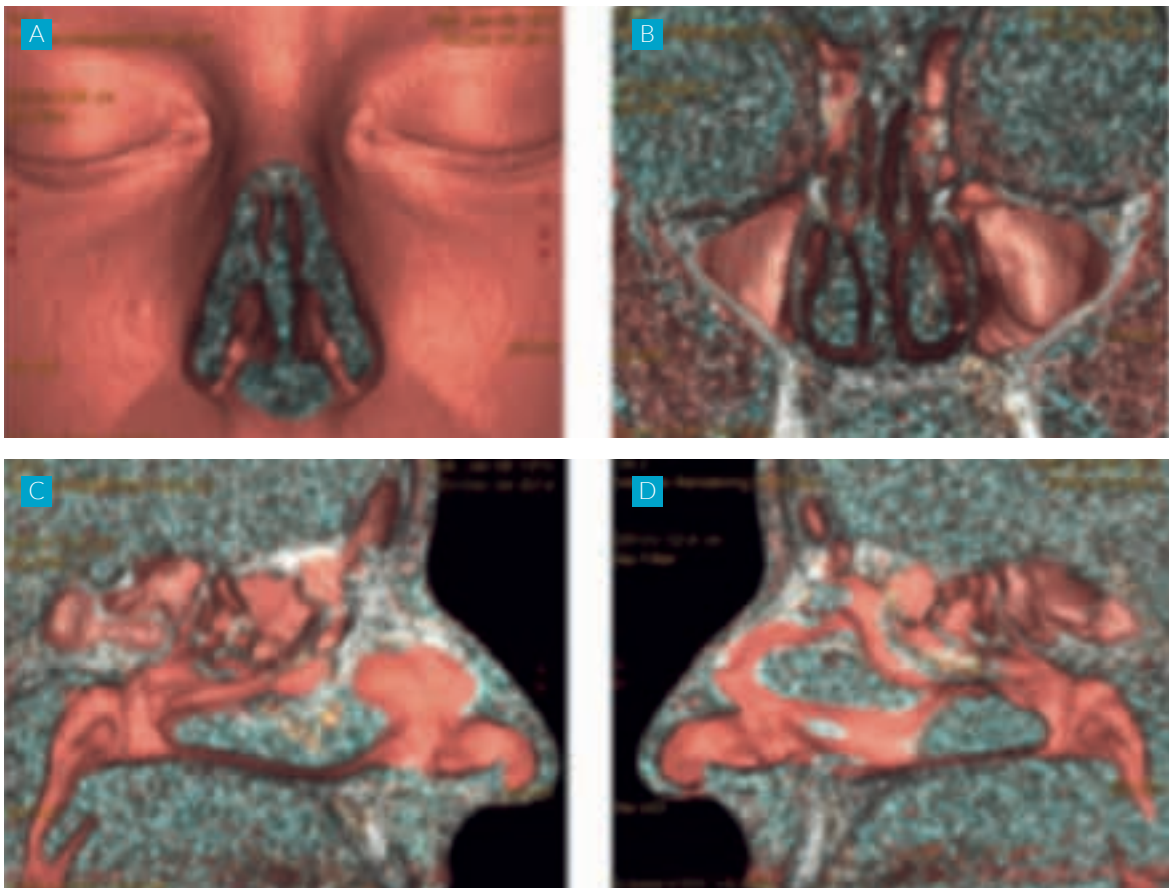
Doente do sexo feminino de 42 anos, proposta para rinosseptoplastia primária, com queixas de obstrução nasal, concavidade do dorso, ponta projetada e bulbosa e orifícios narinários estreitos.

Com a análise das imagens tridimensionais obtidas, verifica-se nas incidências habituais (frente, perfil direito e esquerdo, oblíqua direita e esquerda, e base) que se trata de uma pirâmide nasal simétrica, com um dorso convexo, uma ponta bulbosa, projetada e pouco rodada, uma base da columela larga e válvula nasal externa estreita bilateralmente (Fig. 1). A partir destas imagens foi ainda possível quantificar estas mesmas alterações, com a medição da largura do dorso, da dimensão da ponta, da distância alar-alar, da projeção do dorso, do ângulo naso-labial e da largura da base da columela (Fig. 2). No estudo da estrutura óssea foi possível verificar que não existiam traços de fratura, nem osteotomias prévias, e que a bossa tinha um componente ósseo principal (Fig.3).



**FIGURA 3.** Análise da estrutura óssea da pirâmide nasal. A) Frente. B) Perfil esquerdo. C) Perfil direito.

**CASO 1:** Sexo feminino, 42 anos, proposta para rinosseptoplastia primária. Componente ósseo principal do dorso convexo.



**FIGURA 4.** Estudo das estruturas internas da pirâmide nasal e seios perinasais. A) Corte coronal para estudo da válvula nasal interna. B) Corte coronal para análise dos cornetos inferiores, do septo nasal e dos seios maxilares. C e D) Cortes sagitais para análise da válvula nasal direita e esquerda, respectivamente.

**CASO 1:** Sexo feminino, 42 anos, proposta para rinosseptoplastia primária. Estenose relativa da válvula nasal interna à direita. Sinusite maxilar bilateral.

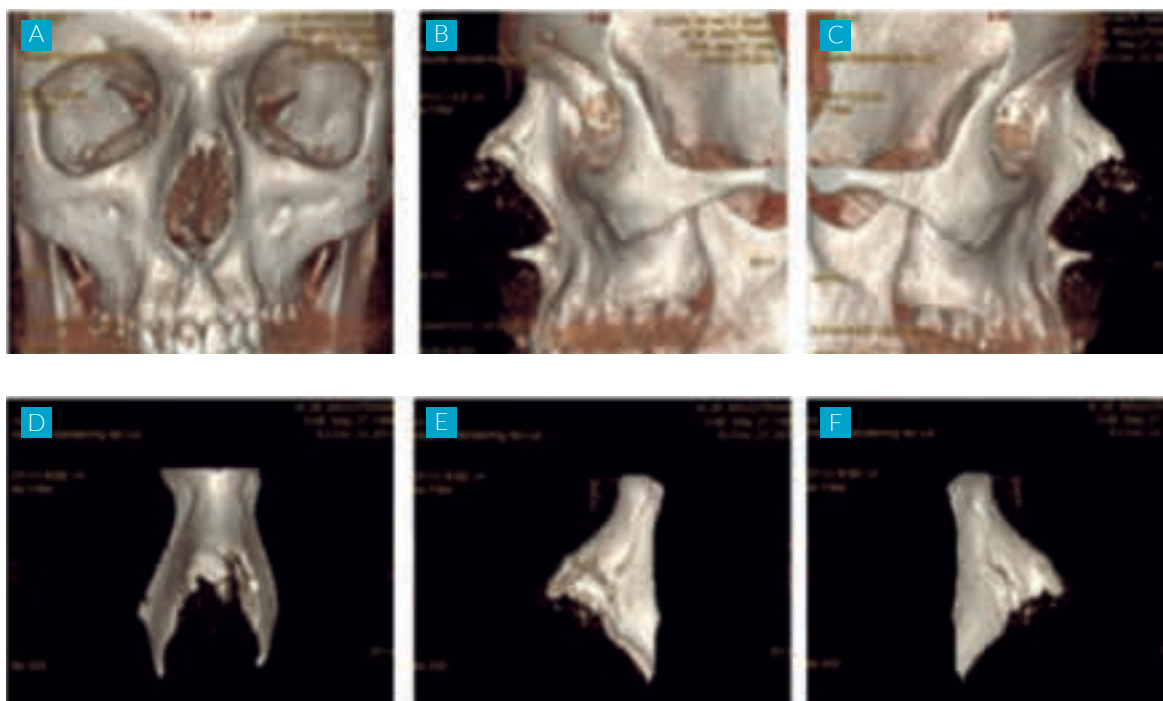
As imagens de reconstrução 3D permitem ainda uma análise das características internas, verificando-se neste caso uma estenose relativa da válvula nasal interna direita e ainda sinais de sinusite maxilar bilateral (Fig. 4).

**CASO 2:**

Doente do sexo masculino de 28 anos, com obstrução nasal e assimetria da pirâmide nasal com história de traumatismo nasal após acidente de viação, proposto para rinosseptoplastia.



**FIGURA 5.** Análise morfológica da pirâmide nasal e da estrutura óssea. A) Frente. B) Oblíquo direito. C) Perfil direito.  
**CASO 2:** Sexo masculino, 28 anos, proposto para rinosseptoplastia com história de traumatismo nasal após acidente de viação. Desvio da pirâmide nasal de convexidade esquerda (*crooked nose*).



**FIGURA 6.** Estudo da estrutura óssea da pirâmide nasal com isolamento dos ossos próprios do nariz. A e D) Frente. B e E) Perfil esquerdo. C e F) Perfil direito.  
**CASO 2:** Sexo masculino, 28 anos, proposto para rinosseptoplastia por história de traumatismo nasal após acidente de viação. Fratura cominutiva com destruição do 1/4 inferior dos ossos próprios do nariz à esquerda e fratura horizontal à direita.

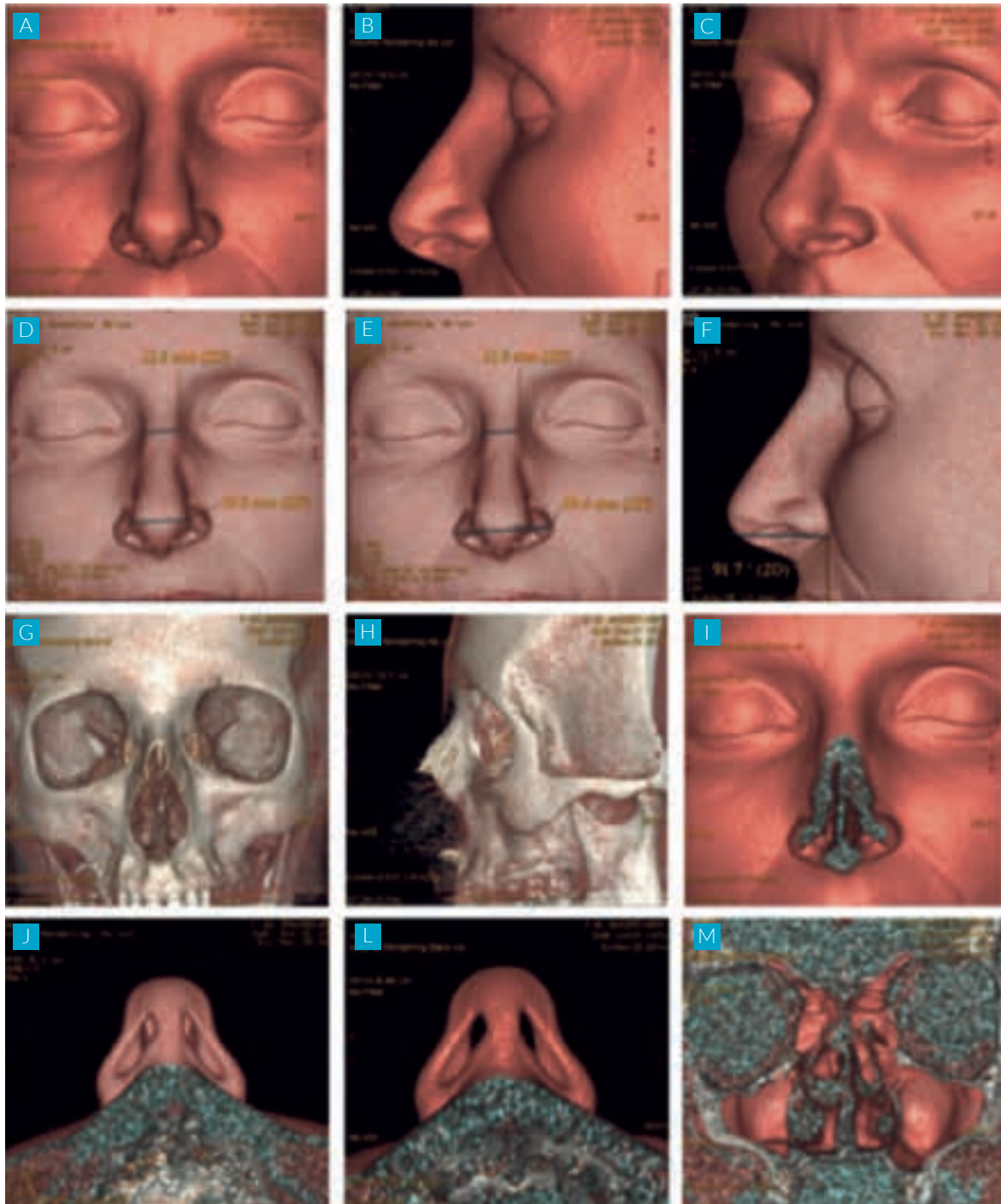
Nas imagens da Fig. 5, observa-se o desvio da pirâmide nasal de convexidade esquerda (*crooked nose*). No estudo das estruturas ósseas realça-se uma fratura cominutiva com destruição do 1/4 inferior dos ossos próprios do nariz à esquerda e uma outra fratura horizontal à direita (Fig. 6).

**CASO 3:**

Doente do sexo feminino de 42 anos, proposta para rinosseptoplastia de revisão, com queixas de obstrução nasal e colapso valvular à esquerda.

Neste caso, ao analisar as imagens obtidas verifica-se na incidência de frente dismorfia da ponta, base lar-





**FIGURA 7.** Análise morfológica e parametrizada da pirâmide nasal, com estudo das suas estruturas ósseas e internas. A) Frente. B) Perfil esquerdo. C) Oblíqua esquerda. D) Largura do dorso e da ponta. E) Distância alar-alar. F) Ângulo naso-labial. G e H) Estruturas ósseas de frente e perfil esquerdo. I) Corte coronal para estudo da válvula nasal interna. J e L) Base para estudo da válvula nasal interna. M) Corte coronal para estudo das estruturas internas.

**CASO 3:** Sexo feminino, 42 anos, proposta para rinosseptoplastia de revisão.

Frente: Dismorfia da ponta, base larga para ponta estreita e columela pendente (*hanging columela*). Perfil: exposição exagerada da columela (*columela show*), ângulo naso-labial reduzido. Formação óssea: Osteotomias intermédias incompletas e laterais. Estruturas internas: Estenose da válvula nasal à esquerda e conchas bolhosas bilaterais.

ga para ponta estreita e columela pendente (*hanging columela*). Nas imagens de perfil observa-se exposição exagerada da columela (*columela show*). Na formatação tridimensional das estruturas ósseas é possível observar as osteotomias prévias: intermédias incompletas e laterais. Nas imagens para o estudo das estruturas internas denota-se estenose da válvula nasal à esquerda e conchas bolhosas bilaterais (Fig. 7).

## ▲ Discussão

A obstrução nasal é um sintoma frequente que está comumente associado a menor qualidade de vida. De entre as principais causas de obstrução nasal salientam-se as anomalias anatómicas, tais como: desvio do septo nasal, hipertrofia da mucosa dos cornetos inferiores e compromisso da válvula nasal, que poderão ser corrigidas cirurgicamente.

Na cirurgia nasal é de extrema importância a utilização das várias ferramentas existentes e capazes de ajudar no planeamento cirúrgico pré-operatório.<sup>3</sup>

A TC-3D é uma tecnologia nova e avançada, de recente utilização no nosso serviço. Tem como objetivo a avaliação pré-operatória e, consequentemente, um melhor planeamento cirúrgico de doentes propostos para rinosseptoplastia.

Segundo alguns autores, as imagens de TC-3D com modulação volumétrica demonstram defeitos anatómicos e condições patológicas subestimados na avaliação clínica, identificando detalhes anatómicos precisos e permitindo a medição de parâmetros essenciais para o planeamento de cirurgia nasal estética e funcional.<sup>4</sup>

Com esta técnica obtiveram-se modelos tridimensionais muito reais e precisos, em que o estudo das imagens obtidas permitiu uma avaliação pré-operatória detalhada de algumas estruturas:

- Análise morfológica e parametrizada da pirâmide nasal:
  - Frente: proporções, relações, simetria

- Dorso: largura, desvios, relação com a ponta
- Ponta: forma, dimensão, contorno, relação com estruturas adjacentes
- Perfil: ângulo naso-frontal, distância dorso-olho, contorno do dorso (concauidade e convexidade), projeção do dorso, rotação (ângulo naso-labial), exposição da columela;
- Base: regularidade da pirâmide, simetria, definição da ponta, orifícios narinários, largura da columela, posição e simetria das alares).
- Análise das características internas:
  - Ossos próprios do nariz: relação com partes moles, fraturas, osteotomias prévias, abertura piriforme;
  - Septo ósseo: fraturas, desvios, cristas e esporões;
  - Válvula nasal interna (estenose);
  - Patologia sinusal.

Esta análise proporciona uma melhor avaliação e correlação das anomalias internas e externas, tornando possível uma melhor avaliação da integridade da pirâmide nasal e de dismorfias a ela associadas, bem como um estudo mais preciso das deformidades do septo nasal e das regiões da válvula externa e interna. Permite ainda visualizar e analisar detalhadamente as restantes alterações patológicas. Comparativamente às imagens de TC tradicional, a reformatação tridimensional permite-nos ter uma melhor noção de conjunto e de profundidade.

Estas imagens para além de permitirem uma melhor avaliação anátomo-funcional por parte do cirurgião, também auxiliam na comunicação com o doente. Facilitam o diálogo acerca das expectativas do doente, a discussão das estruturas a modificar e melhorar, bem como a compreensão dos resultados prováveis, tornando o doente um participante ativo no processo de planeamento da cirurgia. Deste modo, o doente obtém conhecimento importante e expectativas reais do procedimento a que se propõe, aliviando a ansiedade.<sup>3</sup>

## ▲ Conclusão

A reconstrução tridimensional das imagens de TC permite uma melhor análise das várias estruturas da pirâmide nasal, sendo uma ferramenta fundamental no estudo pré-operatório de doentes propostos para rinosseptoplastia. Funciona como veículo de comunicação e integração do doente em todo o processo. É, portanto, por nós considerado de extrema importância no planeamento cirúrgico, sendo realizado por rotina no nosso serviço aos doentes propostos para rinosseptoplastia.

**DIREITO À PRIVACIDADE E CONSENTIMENTO INFORMADO:** Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação dos casos clínicos.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Pawar SS, Garcia GJ, Kimbell JS, Rhee JS. Objective measures in aesthetic and functional nasal surgery – Perspectives on nasal form and function. *Facial Plast Surg.* 2010; 26:320-7.
2. Boahene KD, Orten SS, Hilger PA. Facial analysis of the rhinoplasty patient. In: Papel ID, editor. *Facial plastic and reconstructive Surgery.* New York: Thieme; 2008; p. 477-87.
3. Moscatiello F, Jover JH, Ballester MA, Hernández EC, Piombino P, Califano L. Preoperative digital three-dimensional planning for rhinoplasty. *Aesth Plast Surg.* 2010;34:232-8.
4. Graviero G, Guastini L, Mora R, Salzano G, Salzano FA. The role of three-dimensional CT in the evaluation of the nasal structures and anomalies. *Eur Arch Otorhinolaringol.* 2011;268:1163-7.

# Uma Outra Causa de Meningite Bacteriana

## Another Cause of Bacterial Meningitis

Catarina Rúbio<sup>1</sup>, Catarina Salgado<sup>2</sup>, Carolina Albuquerque<sup>1</sup>, Tânia Carvalho<sup>1</sup>, Florbela Cunha<sup>1</sup>

AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Hospital Vila Franca de Xira, Vila Franca de Xira, Portugal

<sup>2</sup> Departamento de Pediatria, Hospital de Santa Maria - Centro Hospitalar Lisboa Norte, Lisboa, Portugal

CORRESPONDÊNCIA:

Catarina Rúbio, e-mail: catarina.rubio@hvfx.pt

### ■ Resumo

A incidência da doença invasiva por *Haemophilus influenzae* diminuiu significativamente após introdução da vacina conjugada contra o *Haemophilus influenzae* tipo b. No entanto, as estirpes não capsuladas, habitualmente associadas com infeções do trato respiratório superior, são atualmente as mais responsáveis por doença invasiva.

Rapaz, 16 meses, saudável, com vacinas atualizadas segundo o Programa Nacional de Vacinação. Internado por meningite de provável etiologia bacteriana. Isolou-se *Haemophilus influenzae* não capsuladas no líquido cefalorraquidiano, sensível a ampicilina, hemocultura estéril. A tomografia computadorizada crânio-encefálica revelou pansinusite. Teve alta após completar 12 dias de ceftriaxona por via endovenosa, clinicamente melhorado. Sem sequelas.

A doença invasiva a *Haemophilus influenzae* não capsuladas, é uma realidade devendo manter-se monitorização clínica e epidemiológica continuada.

**PALAVRAS-CHAVE:** Criança; *Haemophilus influenzae*; Meningite Bacteriana

**KEYWORDS:** Child; *Haemophilus influenzae*; Meningitis Bacterial

### ▲ Introdução

A meningite bacteriana é um processo inflamatório agudo do sistema nervoso central causado por bactérias que atingem as leptomeninges. Constitui uma emergência médica, e um atraso no diagnóstico e início de terapêutica poderá influenciar a morbidade e a mortalidade.<sup>1,2</sup>

Os agentes etiológicos mais frequentes da comunidade, excluindo o período neonatal, são a *Neisseria meningitidis* (*N. meningitidis*), *Haemophilus influenzae* (*H. influenzae*) e *Streptococcus pneumoniae* (*S. pneumoniae*), estando este último associado a um pior prognóstico.<sup>3</sup>

Na última década, a vacinação em massa contra estes microrganismos e o desenvolvimento de novas

terapêuticas, conduziu a um significativo decréscimo do número de casos e a uma melhoria do prognóstico da meningite bacteriana.<sup>3-5</sup>

Desde a introdução da vacina conjugada contra o *H. influenzae* tipo b (Hib) houve uma drástica diminuição da doença invasiva por este agente. Em Portugal, a vacina existe desde 1994 e foi integrada no Programa Nacional de Vacinação (PNV) em janeiro de 2000, havendo atualmente taxas de cobertura vacinal elevadas (98% em 2013; dados da Direção Geral da Saúde).<sup>6</sup> Verificou-se no entanto, o aparecimento de doença invasiva por outros *H. influenzae* não-b, nomeadamente serotipos **a** e **f**, e estirpes não capsuladas (NC).<sup>7,8</sup>

Os *H. influenzae* NC fazem parte da flora comensal do trato respiratório superior. As infeções por estas estirpes, em crianças saudáveis, manifestam-se frequentemente sob a forma de infeções das vias respiratórias superiores (otite, sinusite, conjuntivite) e inferiores (bronquite e pneumonia). Em recém-nascidos e imunocomprometidos, surgem habitualmente quadros de doença invasiva, como bacteriemia e meningite.<sup>7-13</sup>

Descreve-se o caso de uma criança previamente saudável com meningite a *H. influenzae* NC.

## ▲ Caso Clínico

Rapaz, 16 meses, previamente saudável, sem antecedentes familiares relevantes. Da história pregressa destacava-se adenoidite aguda com evolução favorável sob amoxicilina 100 mg/kg/dia no mês anterior. Tinha imunizações atualizadas de acordo com o Programa Nacional de Vacinação, mais três doses de vacina conjugada anti-pneumocócica 13-valente (Prevenar 13®) e três doses de vacina anti-rotavírus pentavalente (Rotateq®).

Recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por agravamento de quadro de prostração e limitação na flexão do pescoço, precedidos de irritabilidade e febre (máximo 38,5°C axilar) nos quatro dias anteriores e que haviam motivado duas vindas ao SU. Estava medicado sintomaticamente. Negava contexto epidemiológico de doença. À admissão apresentava-se

prostrado, pálido, sem alterações cutâneas, TRC <3", TA 125-74 mmHg, FC- 125 bb/min. Era evidente a presença de rigidez da nuca, sinal de Kernig e Brudzinski ausentes. Sem outras alterações valorizáveis ao exame objetivo.

Fez avaliação analítica que revelou: Hemoglobina 9,2 g/dL, leucócitos 32800/uL (N 87,5%), plaquetas 316000/uL, proteína C-reativa 22,13 mg/dL (0,06-1 mg/dL). As funções renal, hepática, estudo da coagulação e gasometria capilar mostraram valores dentro da normalidade. A punção lombar revelou líquido cefalorraquidiano (LCR) hipertenso de aspeto turvo, com um número de células nucleadas incontáveis (polimorfonucleares), glicorráquia 16 mg/dL (N > 40 mg/dL), proteinorráquia 78 mg/dL (15-45 mg/dL), cloretos 115 mEq/L (116-127mEq/L), lactato desidrogenase 369 U/L (< 35 U/L). Pesquisa de vírus herpes *simplex* tipos 1 e 2, citomegalovírus, Epstein-Barr, varicela *zoster*, herpesvírus *hominis* tipo 6, tipo 7, tipo 8, e enterovírus negativa no LCR.

Ficou internado sob terapêutica empírica com ceftriaxona (100 mg/kg/dia) por via endovenosa e medidas de suporte.

No exame bacteriológico do LCR isolou-se *H. influenzae* estirpe NC, sensível ao antibiótico iniciado. A hemocultura foi estéril.

A evolução clínica foi favorável com melhoria do estado geral e da atividade, sem complicações no exame neurológico e acompanhada de melhoria laboratorial. Manteve temperaturas febris gradualmente mais espaçadas até ao sétimo dia. Foi efetuada tomografia computadorizada crânio-encefálica (TC-CE) ao 7º dia de evolução que excluiu complicações intracranianas e revelou preenchimento inflamatório pansinusal.

Os potenciais evocados auditivos realizados no final do tratamento foram normais.

Teve alta após cumprir 12 dias de ceftriaxona, medicado adicionalmente, devido á sinusopatia, com amoxicilina/ácido clavulânico 80 mg/kg/dia até completar três semanas de antibioticoterapia.

Manteve seguimento na Consulta de Infeciologia Pediátrica, não estando descritas intercorrências ou sequelas seis meses após a apresentação.

## ▲ Discussão

Um quadro clínico caracterizado pelo aparecimento agudo de febre, cefaleias e vômitos associados à presença de sinais meníngeos constitui a apresentação clínica típica de meningite. No entanto, as manifestações variam com a idade. Em geral, quanto mais jovem é a criança, mais subtis e atípicos são os sinais e sintomas, caracterizando-se por quadros de irritabilidade, prostração, recusa alimentar e/ou hipertensão da fontanela anterior.<sup>1,4</sup>

Embora a meningite bacteriana tenha habitualmente uma evolução rápida, por vezes fulminante, em alguns casos pode ter uma instalação progressiva. O *H. influenzae* está frequentemente associado a meningite de início insidioso, o que mais raramente se verifica com a *N. meningitidis* ou *S. pneumoniae*.<sup>2,4</sup>

As principais complicações neurológicas da meningite bacteriana são: Hipertensão intracraniana, empiema, derrame subdural, edema cerebral, isquémia e surdez neurosensorial. A surdez neurosensorial é a seqüela que mais frequentemente surge associada a meningite por *H. influenzae*, devido ao longo trajeto intracraniano do VIII par, daí a necessidade do rastreio sistemático da audição com potenciais evocados auditivos, nestes os doentes. A realização de exames de imagem como a TC-CE só está indicada na suspeita de complicações neurológicas. A persistência da febre constitui motivo para a realização deste exame para exclusão de complicações intracranianas como no caso apresentado.<sup>3,4</sup>

Na meningite a *H. influenzae* a administração precoce dexametasona (concomitantemente ou uma a duas horas antes do antibiótico) deve ser ponderada, pois demonstrou contribuir para redução das sequelas neurológicas (nomeadamente défice auditivo).<sup>12</sup> Neste doente não foi considerado como suspeita inicial este agente bacteriano e a confirmação só foi conhecida ao fim de 48 horas pelo que o tratamento com dexametasona não foi instituído.

Desde a introdução da vacina contra o Hib, verificou-se a emergência de estirpes de *H. influenzae* não-b, principalmente *H. influenzae* NC. Os últimos estudos realizados em Portugal, entre 2002 e 2010,

confirmam esta tendência.<sup>14,15</sup> Uma das hipóteses propostas relaciona o aumento da colonização da nasofaringe por estirpes NC, com a introdução das vacinas conjugadas anti-Hib e anti-pneumocócica, condicionando quadros de sinusopatia crónica e potenciais focos para doença invasiva.<sup>7,15</sup> Nos EUA, desde a introdução destas vacinas, o *H. influenzae* NC passou de uma proporção de colonização da nasofaringe em crianças com sinusopatia de 27% em 1997 para 41% em 2005.<sup>13</sup>

A patogénese da meningite bacteriana dá-se habitualmente por via hematogénea a partir de um foco de portador, e numa menor proporção, por contiguidade. A sinusite, infeção frequente em idade pediátrica, constitui um potencial foco para causar meningite. Num estudo realizado por Ramzi T Youni *et al* verificou-se que, entre 1985 e 1999, a meningite foi a principal infeção intracraniana que surgiu em doentes com complicações associadas a sinusite.<sup>14</sup> Apesar da via hematogénica ser mais frequente, neste caso a transmissão por contiguidade de estruturas infetadas é uma hipótese a ter em conta, podendo a meningite ter surgido como complicação da pansinusite que o doente apresentava.

O *H. influenzae* isolado apresentava sensibilidade antibiótica aos beta-lactâmicos. No entanto o aumento da resistência de estirpes de *H. influenzae*, particularmente pela produção de beta-lactamases, constitui um problema preocupante em todo o mundo. Em Portugal essa resistência situa-se atualmente em 7,8%.<sup>9,13,15</sup>

O progresso mais recente na prevenção da doença a *H. influenzae* NC surgiu com a introdução de uma vacina anti-pneumocócica 10-valente (Synflorix®) em que polissacáridos da cápsula do *S. pneumoniae* foram conjugados com a proteína D do *H. influenzae*. No entanto, apenas existem estudos a comprovar alguma eficácia na prevenção de otite média aguda.<sup>13</sup>

Apesar da diminuição dos casos de doença invasiva nos países em que se introduziu a vacina conjugada anti-Hib, a doença invasiva pelas estirpes NC é uma realidade que não é exclusiva de doentes com fatores de risco como a imunossupressão, afetando também doentes previamente saudáveis, como se verificou

neste caso. Atualmente, a maioria das doenças invasivas a *H. influenzae* em crianças vacinadas são devidas a *H. influenzae* NC, constituindo um problema de saúde pública para o qual é necessário manter uma monitorização clínica e epidemiológica atenta.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## Referências

1. Prata FM, Dias PG. Meningite Purulenta – Punção Lombar sim ou não? *Acta Pediatr Port.* 2004;35:237-241.
2. Rita SS, Daniel G, Fernanda C, Paula F, Sónia C, Paulo T. Meningites em idade pediátrica- realidade de um hospital português. *Acta Pediatr Port.* 2012; 43: 162-6.
3. Ferreira M, Mendes C, Janeiro P, Conde M, Aguiar T, Brito MJ. Factores de risco para complicações e sequelas de meningites bacterianas. *Acta Pediatr Port.* 2009;40:257-61.
4. Kim KS. Acute bacterial meningites in infants and children. *Lancet Infect Dis.* 2010;10: 32-4.
5. Sadeghi-Aval P, Tsang RSW, Jamieson FB, Ulanova M. Emergence of non-type b encapsulated *Haemophilus influenzae* as a cause of pediatric meningitis in Northwestern Ontario. *Can J Infect Dis Med Microbiol.* 2013; 24: 13-6.
6. Direção Geral da Saúde.PNV – Avaliação 2014.Lisboas:DGS;2015 [consultado em jun 2015] Disponível em <http://www.dgs.pt/em-destaque/boletim-de-vacinacao-n9-abril-2015>.
7. Van Eldere J, Slack M, Ladhani S, Cripps A. Non-typeable *Haemophilus influenzae*, an under-recognised pathogen. *Lancet Infect Dis.* 2014;14:1281-92.
8. Van Wessel K, Rodenburg GD, Veenhoven RH, Spanjard L, van der Ende A, Sanders EAM. Nontypeable *Haemophilus influenzae* invasive disease in the Netherlands: A retrospective surveillance study 2001-2008. *Clin Infect Dis.* 2011; 53: e1-e7.
9. Heath PT, Booy R, Azzopardi HJ, Slack MP, Fogarty J, Moloney AC, et al. Non-type b *Haemophilus Influenzae* disease: Clinical and epidemiological characteristics in the *Haemophilus influenzae* type b vaccine era. *Pediatric Infect Dis J.* 2001;20: 300-5.
10. Ito T, Shibata H, Nakazawa M, Myokai M, Ikegaya K, Tsuchiya K, et al. Meningitis and septicemia caused by nontypeable *Haemophilus influenzae* in a previously healthy 2-year-old girl. *J Infect Chemother.* 2011;17: 559-62.
11. American Academy of Pediatrics. *Haemophilus influenzae* infections. In: Red Book: 2009 Report of the Committee on Infectious Diseases. 28th ed. Elk Grove Village: American Academy of Pediatrics; 2009. p.324.
12. Murphy TF, Faden H, Bakaletz LO, Kyd JM, Forsgren A, Campos J, et al. Nontypeable *Haemophilus influenzae* as a Pathogen in Children. *Pediatric Infect Dis J.* 2009;28:43-8.
13. Bajanca-Lavado M, Simões A, Betencourt C, Sá-Leão R. The Portuguese Group for the Study of *Haemophilus influenzae* infection. Characteristics of *Haemophilus influenzae* invasive isolates from Portugal following routine childhood vaccination against *H. influenzae* serotype b (2002-2010). *Eur J Clin Microbiol Infect Dis.* 2014;33: 603-10.
14. Younis RT, Anand VK, Childress C. Sinusitis Complicated by Meningitis: Current Management. *Laryngoscope.* 2001;111:1338-42.
15. Marques JG, Cunha F, Lavado P, Betencourt C. Doença invasiva por *Haemophilus influenzae* na criança estudo multicêntrico nacional. 15º Congresso Nacional de Pediatria. 2014 Outubro 16 -18; Albufeira, Portugal.

# Velha Amiga Traiçoeira: Tuberculose

## Treacherous Old Friend: Tuberculosis

Nataliya Polishchuk<sup>1</sup>, Luísa Fontes<sup>1</sup>, Inna Kozyar<sup>1</sup>, Francisco Silva<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> João Bizarro<sup>1</sup>,  
Mónica Pon<sup>1</sup>, Susana Livramento<sup>1</sup>, Maria José Serra<sup>1</sup>, Cecília Nunes<sup>2</sup>, Vítor Sá Vieira<sup>3</sup>, Ana Afonso<sup>4</sup>

### AFILIAÇÃO:

<sup>1</sup> Serviço de Medicina Interna, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>2</sup> Serviço de Pneumologia, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>3</sup> Serviço de Cirurgia Torácica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

<sup>4</sup> Serviço de Anatomia Patológica, CUF Descobertas Hospital, Lisboa, Portugal

### CORRESPONDÊNCIA:

Nataliya Polishchuk, e-mail: nataliya.polishchuk@jmellosaude.pt

## Resumo

A distinção entre doenças granulomatosas é difícil, obrigando por vezes, a uma exaustiva investigação diagnóstica.

Os autores apresentam um caso de uma mulher de 28 anos, natural de Angola, com quadro de dor na grelha costal/flanco direito do abdómen e astenia marcada. Em Angola foi sugerido o diagnóstico de sarcoidose, com necessidade de excluir outras patologias granulomatosas. Em Portugal foi submetida a broncofibroscopia e posteriormente a videotoracoscopia com biópsia do nódulo pulmonar direito. Os resultados foram sugestivos de processo inflamatório granulomatoso não necrotizante, não permitindo afirmar etiologia. O diagnóstico final foi feito após excisão de gânglio supra-clavicular que tinha características macro e microscópicas fortemente sugestivas de tuberculose. O isolamento de *Mycobacterium tuberculosis* no tecido ganglionar confirmou o diagnóstico.

**PALAVRAS-CHAVE:** Mycobacterium tuberculosis; Tuberculose Ganglionar

**KEYWORDS:** Mycobacterium tuberculosis; Tuberculosis, Lymph Node

## Introdução

A tuberculose é uma doença que afeta milhares de pessoas, todos os anos, a nível mundial e continua a ser a segunda maior causa de morte por doença infecciosa. A cada minuto, morrem três pessoas com tuberculose e outras 17 adoecem. Afeta maioritariamente países em desenvolvimento. O diagnóstico

é suspeitado pela história clínica, exame objetivo e imagiologia, sendo confirmado pela histologia e micobacteriologia. No entanto, a distinção com outras doenças granulomatosas, nomeadamente com a sarcoidose, nem sempre é fácil, obrigando por vezes, a um exaustivo trabalho diagnóstico. O tratamento precoce é decisivo na evolução e prognóstico da doença.<sup>1-3</sup>



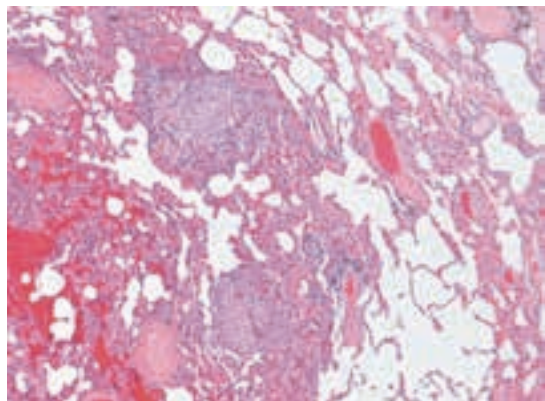


FIGURA 1. Biópsia do pulmão H14-26980Pulmão.x40.



FIGURA 3. Tomografia de tórax.

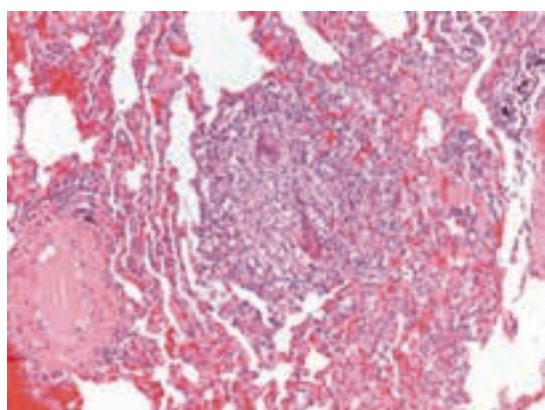


FIGURA 2. Biópsia do pulmão H14-26980Pulmão.x100.

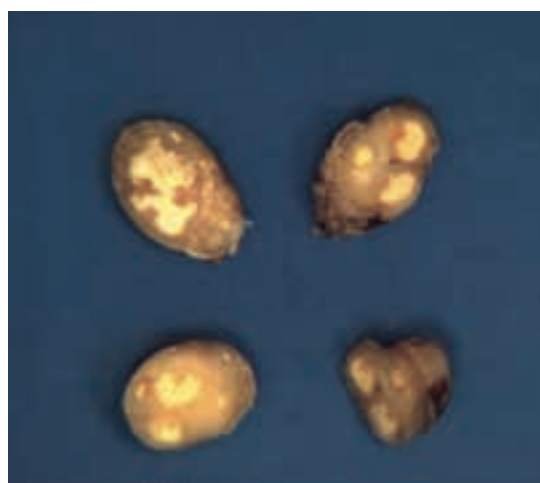


FIGURA 4. Gânglio supra-clavicular excisado H14-27836.

## ▲ Caso Clínico

Mulher de 28 anos, natural e residente em Angola, economista, bancária. Antecedentes médicos de anemia de células falciformes, medicada com ácido fólico. Antecedentes cirúrgicos: esplenectomia aos 20 anos, cesariana aos 27 anos, que decorreu sem complicações, filho saudável. Sem história de alergias. Boletim de vacinas atualizado de acordo com o plano nacional de vacinação.

Quatro meses antes do internamento em Portugal iniciou queixas de dor na grelha costal/flanco direito e astenia marcada de agravamento progressivo. Para esclarecimento do quadro efetuou estudo tomográfico pulmonar que evidenciou múltiplos micronódulos pulmonares com distribuição peri-bronco-vascular associados a espessamento intersticial dispersos nos dois pulmões, pequenas adenopatias

para-traqueais, infra-carinais e peri-brônquica a direita, algumas com calcificações. Ressonância magnética abdominal: Volumosa adenopatia do hilo hepático com cerca de 6 cm de diâmetro, 4 pequenos gânglios levemente hipertróficos, latero-aórticos infra-renais. Vários nódulos hiperintensos em T2 dispersos no parênquima hepático.

Em Angola efetuou biópsia do “nódulo hepático” cujo relatório descreveu: Fragmentos de tecido, onde não se reconhecia parênquima hepático e estava constituído por tecido conectivo com inflamação crónica granulomatosa com focos de necrose. Não havia sinais de malignidade na amostra examinada.

Estes achados foram interpretados como sarcoidose. Foi enviada a Portugal para diagnóstico definitivo e

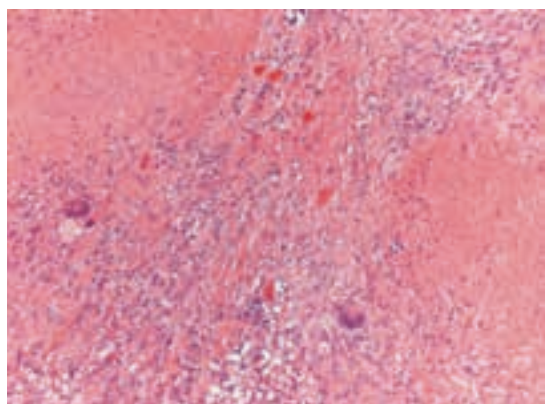


FIGURA 5. Biópsia do gânglio. H14-27836.GL.x40.1.

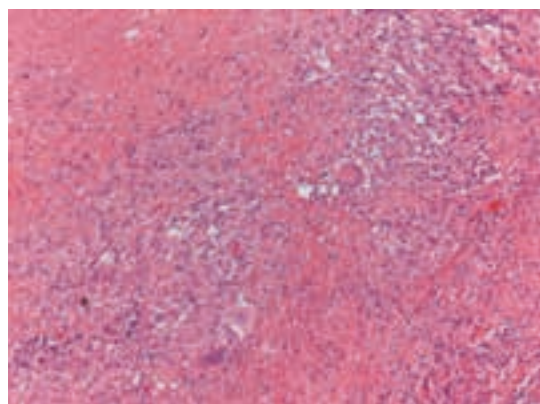


FIGURA 6. Biópsia do gânglio. H14-27836.GL.x40.2.

exclusão de outras patologias. Observada na Consulta de Pneumologia, realizou broncofibroscopia, cujo resultado se revelou inconclusivo, BK direto e cultural, exame bacteriológico e micológico negativos. Exame citológico do lavado bronqueo-alveolar revelou linfocitose sem predomínio de nenhum sub-tipo de linfócitos T, favorecendo doença linfoproliferativa, pneumonia de hipersensibilidade ou sarcoidose.

O doseamento de ECA no sangue periférico era elevado - 71 U/L (8,0 - 52,0) e a velocidade de sedimentação dos eritrócitos alta - 37 mm/h.

Internada para realização de videotoracoscopia com biópsia do nódulo pulmonar à direita. O exame histológico revelou parênquima pulmonar com infiltração multifocal por linfócitos em agregados nodulares, no centro dos quais havia granulomas de tipo sarcoide, com algumas células gigantes multinucleadas. Os septos interalveolares não tinham alterações (Figs. 1 e 2). A pesquisa de microrganismos com as colorações de Ziehl-Neelsen, PAS e Grocott foi negativa. Não se observaram células de Langerhans (S100-) nem neoplasia. Concluiu-se tratar-se de processo inflamatório granulomatoso não necrotizante, compatível com sarcoidose ou pneumonite de hipersensibilidade.

Pelo agravamento do quadro caracterizado por febre, hipersudorese e tosse produtiva repetiu tomografia computadorizada que demonstrou: Condensações parenquimatosas alveolares em ambos os lobos superiores e inferiores; gânglios calcificados a nível infracarinal e do hilo direito (Fig. 3); discreta hepatomegalia homogênea; lesão nodular hipodensa de

contorno bem definido, globalmente homogênea, hipocaptante, no hilo hepático com cerca de 47 mm.

Admitida pneumonia nosocomial, fez colheita de hemoculturas (negativas), completou 10 dias de antibioterapia com meropenem e linezolida com melhoria clínica, laboratorial e radiológica.

Efetou ecocardiograma com estudo Doppler que apenas revelou discreto derrame pericárdico sem repercussão hemodinâmica.

Exame bacteriológico nas três amostras de expectoração foi negativo, bem como BK direto e cultural.

Prova de Mantoux positiva - zona de endurecimento 17 mm.

Os resultados dos exames complementares demonstraram-se inconclusivos, permanecendo incerteza no diagnóstico.

No decurso do internamento observou-se uma pequena adenopatia supra-clavicular esquerda que foi excisada. Tratava-se de um gânglio linfático com 17 mm de maior eixo com necrose de caseificação detetável no exame macroscópico (Fig. 4). Foi obtido material fresco para estudo micobacteriológico e realizado processamento histológico. No exame microscópico fez-se o diagnóstico de linfadenite granulomatosa com características morfológicas fortemente sugestivas de tuberculose (Figs. 5 e 6). A tentativa de identificação de micobactérias com a técnica histoquímica de Ziehl-Neelsen foi mais uma vez negativa. O diagnóstico de tuberculose foi finalmente confirmado pelo isolamento de *Mycobacterium tuberculosis* no macerado do tecido ganglionar.

A doente iniciou antibacilares (isoniazida, rifampicina, etambutol e pirazinamida), tendo-se assistido a uma evolução clínica e radiológica favorável, que permitiu regresso da doente ao país de origem.

## ▲ Discussão

A tuberculose é considerada uma das mais antigas doenças infecciosas da humanidade e ainda permanece como grave problema de saúde pública mundial, principalmente em países do “terceiro mundo”. Perante um quadro clínico e imagiológico suspeito, a confirmação é feita pelo exame histológico e sobretudo pela presença de *Mycobacterium tuberculosis* em exame bacteriológico.<sup>4</sup>

A sarcoidose é uma doença granulomatosa de origem desconhecida. Afeta geralmente adultos com 20-40 anos e mais comum em mulheres. Os indivíduos da raça negra são afetados mais frequentemente e mais gravemente, particularmente pela doença extratorácica. O diagnóstico de sarcoidose baseia-se na apresentação clínica, exclusão de outras doenças granulomatosas e na confirmação histológica da existência de granulomas não caseosos. Os níveis elevados de ECA no soro podem apoiar o diagnóstico de sarcoidose, no entanto este achado é inespecífico.<sup>5,6</sup>

No caso da nossa doente o diagnóstico diferencial entre essas duas patologias revelou-se difícil, obrigando a um exaustivo trabalho diagnóstico.

Este relato demonstra que a abordagem de um doente, com uma história clínica completa é de grande importância, independentemente de diagnósticos pré-estabelecidos ou probabilidade de ocorrência de determinada entidade nosológica. Respeitando à enumeração de todas as hipóteses de diagnóstico com exames complementares dirigidos numa sequência lógica, tendo como base a multidisciplinaridade, permite concluir a causas de doenças complexas. Uma “velha” doença com uma longa história.

**CONFLITOS DE INTERESSE:** Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO:** Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

## ▲ Referências

1. Andreu J, Cáceres J, Pallisa E, Martínez-Rodrigues M. Manifestations radiologiques de la tuberculose pulmonaire. EMC – Radiologie. 2005; 2:121-32.
2. Mohapatra Pr, Janmeja Ak. Tuberculous lymphadenitis. J Assoc Physicians India. 2009;57:585-90.
3. Handa U, Mundi I, Mohan S. Nodal tuberculosis revisited: a review. J Infect Dev Ctries. 2012;6:6-12.
4. Direção Geral ds Saúde. Ponto da situação epidemiológica e de desempenho. Relatório para o dia mundial da tuberculose. Programa Nacional de luta contra a tuberculose (PNT) [consultado jun 2015] Disponível em: <http://www.dgs.pt>.
5. Thomas KW, Hunninghake GW. Sarcoidosis. JAMA. 2003;289:3300-03.
6. Reich JM. What is sarcoidosis? Chest. 2003;124:267-71.

# ANEXO

*70 anos, 70 casos a celebrar o investimento em saber,  
conhecimento, boas práticas e inovação*

# Índice Temático Português

## A

Abdómen Agudo	129
Abortamento	263
Adolescente	145, 223
Agamaglobulinemia	157
Anafilaxia	363
Anestesia	133
Aneurisma da Aorta Abdominal	473
Aneurisma da Artéria Ilíaca	473
Angiocardiografia	507
Anomalias Urogenitais	211
Antineoplásicos	311
Anúria	267
Artéria Pulmonar	401
Articulação do Ombro	345
Artrite Infeciosa	157, 345
Artrite Juvenil	151
Artrite Reativa	323
Artroplastia de Substituição	467
Artroplastia do Joelho	339
Artroscopia	445
Aspiração por Agulha Fina Guiada por Ultrassom Endoscópico	401
Assimetria Facial	163

## B

Borrelia burgdorferi	439
Broncoscopia	229, 401
Bulbos Olfativos	145

## C

Canais Semicirculares	179
Carboplatina	363
Carcinoma do Pulmão de Células não Pequenas	311
Choro	163
Cimentos Ósseos	179
Coagulação Intravascular Disseminada	357
Coartação da Aorta	507
Coifa dos Rotadores	467
Complicações do Trabalho de Parto	357
Comportamento Cooperativo	357
Coroide	333
Corpos Estranhos	173
Criança	139, 151, 157, 397, 445, 523

## D

Depressão	185
Descompressão Cirúrgica	191
Desenvolvimento Ósseo	445
Dessensibilização Imunológica	363
Diagnóstico Prenatal	453

Doença de Lyme	439	<b>I</b>	
Doença de Still de Início Tardio	205	Idoso	185, 501
Doenças da Coroide	333	Íleo/anomalias congénitas	129
Doenças da Pele	205, 397	Imagem Tridimensional	513
Doenças da Tireoide	173	Imunocompetência	279
Doenças das Unhas	301	Infeções Estreptocócicas	271, 345
Doenças em Gémeos	239	Infeções Urinárias	211
Doenças Fetais	453	Infertilidade Feminina	457
Doenças Gastrointestinais	433	Insuficiência Cardíaca	391
Doenças Genéticas Ligadas ao Cromossoma X	157	Intervenção Coronária Percutânea	275
Doenças Vestibulares	179	<b>J</b>	
Duodenopatias	305	Jejuno	433
<b>E</b>		<b>L</b>	
Eletroconvulsivoterapia	185	Lactente	129, 217, 271
Embolia de Líquido Amniótico	357	Laparoscopia	253, 295, 457
Endometriose	317	Lasers	167
Endometriose/cirurgia	457	Leiomioma	295
Endoscopia	191	Leite Materno	271
Equipa de Cuidados ao Doente	495	Lesão Renal Aguda	267
Escoliose/cirurgia	223	Lesões Cardíacas	391
Espondiloartrite	323	Ligamento Cruzado Anterior/cirurgia	445
Estadiamento de Neoplasias	401	Linfoma de Células T	247
Estenose Traqueal	229	Linfoma Difuso de Grandes Células B	433
<b>F</b>		Listeria monocytogenes	279
Feocromocitoma	233, 327	Listeriose	279
<b>G</b>		Luxação Patelar	339
Gastroplastia	289	Luxações	197
Granuloma Letal da Linha Média	247	<b>M</b>	
Gravidez	263, 457	Medicina Geral e Familiar	327
<b>H</b>		Melanoma	283
Haemophilus influenzae	523	Meningioma	191
Hemorragia Gastrointestinal	489	Meningite Bacteriana	523
Hemorragia Peri-parto	357	Migração de Corpo Estranho	289
Hérnia	305	Miomectomia Uterina	295
Hernia Diafragmática	253	Morte Fetal	239
Hérnia do Obturador/cirurgia	501	Músculos Faciais	163
Hipersensibilidade a Leite	139	Mycobacterium tuberculosis	529
Hipersensibilidade a Medicamentos	363	<b>N</b>	
Hipertensão	327	Nariz	513
Hipertensão Arterial	233, 507	Neoplasias Cerebrais/secundárias	311
Hipopituitarismo	263	Neoplasias da Bainha do Nervo Periférico	495
Hipotireoidismo	267	Neoplasias da Boca	283
Hipoxémia	259	Neoplasias da Mama/quimioterapia	385

Neoplasias da Pele .....	301, 463	<b>S</b>	
Neoplasias das Glândulas Salivares .....	369	Sarcoidose .....	397
Neoplasias do Estômago .....	407	Sarcoma de Kaposi .....	351
Neoplasias do Jejunó .....	489	Sarcoma/ultrassonografia .....	401
Neoplasias do Sistema Nervoso Periférico .....	495	Seio Esfenoidal .....	191
Nervo Ótico .....	191	Seio Etmoidal .....	191
Neurilemoma/cirurgia .....	407	Seio Sagital Superior .....	479
Neurofibromatose 1/cirurgia .....	223	Seio Valsalva .....	391
<b>O</b>		Sequestro Broncopulmonar/diagnóstico .....	413
Obesidade Mórbida/cirurgia .....	289	Síndrome da Persistência do Padrão de Circulação Fetal .....	259
Oclusão Intestinal .....	305, 501	Síndrome de Kallmann .....	145
Osteoartrite do Joelho .....	339	Síndrome de Sweet .....	427
Osteomielite .....	345	Síndrome do Cólon Irritável .....	433
Ouvido Externo .....	377	Síndrome Klippel-Trénaunay .....	133
Óxido Nítrico .....	259	Síndrome Uveomeningoencefálica .....	419
<b>P</b>		Streptococcus agalactiae .....	271, 345
Palato Duro/cirurgia .....	369	Streptococcus pneumoniae .....	157
Paralisia .....	345	<b>T</b>	
Pemetrexed .....	311	Terapêutica Fotodinâmica .....	463
Perda Auditiva Neurosensorial .....	439	Terapêutica Neo-adjuvante .....	385
Perda Auditiva Súbita .....	439	Terapia Combinada .....	463
Perturbações Psicofisiológicas .....	433	Teratoma .....	453
Pneumotórax .....	317	Tomografia Computorizada .....	501, 507, 513
Procedimentos Cirúrgicos Ambulatórios .....	463	Tomografia de Coerência Ótica .....	167
Procedimentos Cirúrgicos Reconstructivos .....	369, 377, 445	Trastuzumab .....	385
Procedimentos Endovasculares .....	473	Traumatismos Cranianos Penetrantes .....	479
Prostatite .....	323	Traumatismos da Medula Espinal .....	197
Proteína S-100 .....	407	Tuberculose Ganglionar .....	529
Proteínas do Leite/efeitos adversos .....	139	Tuberculose Vertebral .....	483
Psoríase .....	351	Tumor Glómico .....	301
<b>R</b>		Tumores Neuro-Endócrinos .....	489
Radiocirurgia .....	311	<b>U</b>	
Radioterapia .....	311	Úmero .....	345
Ranitidina .....	363	<b>V</b>	
Recém-Nascido .....	163, 239, 259, 345, 453	Vasos Coronários .....	275
Recetor ErbB-2 .....	385	Vértex Cervicais .....	197, 483
Região Sacrococcígea .....	453	Vértex Torácicas .....	483
Remoção de Dispositivo .....	289	Vertigem .....	179
Reprodução .....	457		
Resultado do Tratamento .....	229		
Retalhos Cirúrgicos .....	283, 369, 377		
Retina/lesões .....	167		
Rinosseptoplastia .....	513		
Rotura .....	275, 467		

# Índice Temático Inglês

## A

Abdomen, Acute	129
Abortion	263
Acute Disease	217
Acute Kidney Injury	267
Adolescent	145, 223
Agammaglobulinemia	157
Aged	185, 501
Ambulatory Surgical Procedures	463
Anaphylaxis	363
Anesthesia	133
Angiocardiology	507
Anoxia	259
Anterior Cruciate Ligament/surgery	445
Antineoplastic Agents	311
Anuria	267
Aortic Aneurysm, Abdominal	473
Aortic Coarctation	507
Arthritis, Infectious	157, 345
Arthritis, Juvenile	151
Arthroplasty, Replacement	467
Arthroplasty, Replacement, Knee	339
Arthroscopy	445

## B

Bone Cements	179
Bone Development	445
Borrelia burgdorferi	439
Brain Neoplasms/secondary	311
Breast Neoplasms/drug therapy	385
Bronchopulmonary Sequestration/diagnosis	413
Bronchoscopy	229, 401

## C

Carboplatin	363
Carcinoma, Non-Small-Cell Lung	311
Cervical Vertebrae	197, 483
Child	139, 151, 157, 397, 445, 523
Choroid	333
Choroid Diseases	333
Combined Modality Therapy	463
Cooperative Behavior	357
Coronary Vessels	275
Crying	163

## D

Decompression, Surgical	191
Depression	185
Desensitization, Immunologic	363



Device Removal	289	Hypertension	233, 327, 507
Diseases in Twins	239	Hypopituitarism	263
Dislocations	197	Hypothyroidism	267
Disseminated Intravascular Coagulation	357	<b>I</b>	
Drug Hypersensitivity	363	Ileum/abnormalities	129
Duodenal Diseases	305	Iliac Aneurysm	473
<b>E</b>		Imaging, Three-Dimensional	513
Ear, External	377	Immunocompetence	279
Edema	217	Infant	129, 217, 271
Electroconvulsive Therapy	185	Infant, Newborn	163, 239, 259, 345, 453
Embolism Amniotic Fluid	357	Infertility, Female	457
Endometriosis	317	Intestinal Obstruction	305, 501
Endometriosis/surgery	457	Irritable Bowel Syndrome	433
Endoscopic Ultrasound-Guided Fine Needle Aspiration	401	<b>J</b>	
Endoscopy	191	Jejunal Neoplasms	489
Endovascular Procedures	473	Jejunum	433
Ethmoid Sinus	191	<b>K</b>	
<b>F</b>		Kallmann Syndrome	145
Facial Asymmetry	163	Klippel-Trenaunay Syndrome	133
Facial Muscles	163	<b>L</b>	
Family Practice	327	Laparoscopy	253, 295, 457
Fetal Death	239	Lasers	167
Fetal Diseases	453	Leiomyoma	295
Foreign Bodies	173	Listeria monocytogenes	279
Foreign-Body Migration	289	Listeriosis	279
<b>G</b>		Lyme Disease	439
Gastrointestinal Diseases	433	Lymphoma, Large B-Cell, Diffuse	433
Gastrointestinal Hemorrhage	489	Lymphoma, T-Cell	247
Gastroplasty	289	<b>M</b>	
Genetic Diseases, X-Linked	157	Melanoma	283
Glomus Tumor	301	Meningioma	191
Granuloma, Lethal Midline	247	Meningitis Bacterial	523
<b>H</b>		Milk Hypersensitivity	139
Haemophilus influenzae	523	Milk Proteins/adverse effects	139
Head Injuries, Penetrating	479	Milk, Human	271
Hearing Loss, Sensorineural	439	Mouth Neoplasms	283
Hearing Loss, Sudden	439	Mycobacterium tuberculosis	529
Heart Failure	391	<b>N</b>	
Heart Injuries	391	Nail Diseases	301
Hemorrhage	217	Neoadjuvant Therapy	385
Hernia	305	Neoplasm Staging	401
Hernia, Diaphragmatic	253	Nerve Sheath Neoplasms	495
Hernia, Obturator/surgery	501	Neurilemmoma/surgery	407
		Neuroendocrine Tumors	489

Neurofibromatosis 1/surgery	223	<b>S</b>	S100 Proteins	407
Nitric Oxide	259		Sacrococcygeal Region	453
Nose	513		Salivary Gland Neoplasms	369
<b>O</b>			Sarcoidosis	397
Obesity, Morbid/surgery	289		Sarcoma, Kaposi	351
Obstetric Labor Complications	357		Sarcoma/ultrasonography	401
Olfactory Bulb	145		Scoliosis/surgery	223
Optic Nerve	191		Semicircular Canals	179
Osteoarthritis, Knee	339		Shoulder Joint	345
Osteomyelitis	345		Sinus of Valsalva	391
<b>P</b>			Skin Diseases	205, 397
Palate, Hard/surgery	369		Skin Neoplasms	301, 463
Paralysis	345		Sphenoid sinus	191
Patellar Dislocation	339		Spinal Cord Injuries	197
Patient Care Team	495		Spondyloarthritis	323
Pemetrexed	311		Still's Disease, Adult-Onset	205
Percutaneous Coronary Intervention	275		Stomach Neoplasms	407
Peripartum Period	357		Streptococcal Infections	271, 345
Peripheral Nervous System Neoplasms	495		Streptococcus agalactiae	271, 345
Persistent Fetal Circulation Syndrome	259		Streptococcus pneumoniae	157
Pheochromocytoma	233, 327		Superior Sagittal Sinus	479
Photochemotherapy	463		Surgical Flaps	283, 369, 377
Pneumothorax	317		Sweet Syndrome	427
Postpartum Hemorrhage	357	<b>T</b>		
Pregnancy	263, 457		Teratoma	453
Prenatal Diagnosis	453		Thoracic Vertebrae	483
Prostatitis	323		Thyroid Diseases	173
Psoriasis	351		Tomography, Optical Coherence	167
Psychophysiological Disorders	433		Tomography, X-Ray Computed	501, 507, 513
Pulmonary Artery	401		Tracheal Stenosis	229
Purpura	217		Trastuzumab	385
<b>R</b>			Treatment Outcome	229
Radiosurgery	311		Tuberculosis, Lymph Node	529
Radiotherapy	311		Tuberculosis, Spinal	483
Ranitidine	363	<b>U</b>		
Reactive Arthritis	323		Urinary Tract Infections	211
Receptor, ErbB-2	385		Urogenital Abnormalities	211
Reconstructive Surgical Procedures	369, 377, 445		Uterine Myomectomy	295
Reproduction	457		Uveomeningoencephalitic Syndrome	419
Retina/injuries	167	<b>V</b>		
Rhinoplasty	513		Vasculitis, Leukocytoclastic, Cutaneous	217
Rotator Cuff	467		Vertigo	179
Rupture	275, 467		Vestibular Diseases	179

**70** ANOS  
DE  
SAÚDE  
1945-2015