

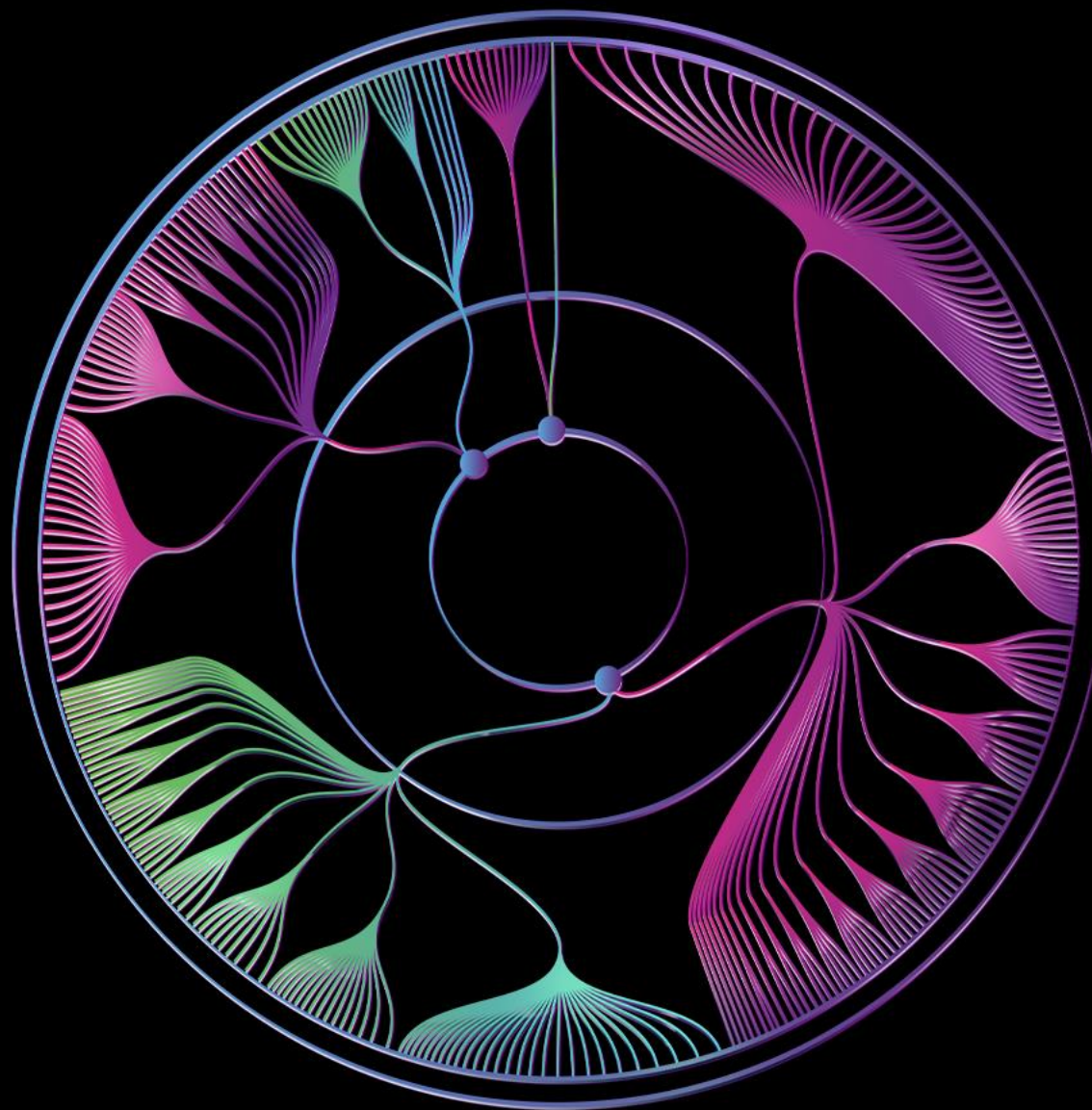
CBR22 51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

CASO Nº. 12

Patrocínio
educacional:



Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem



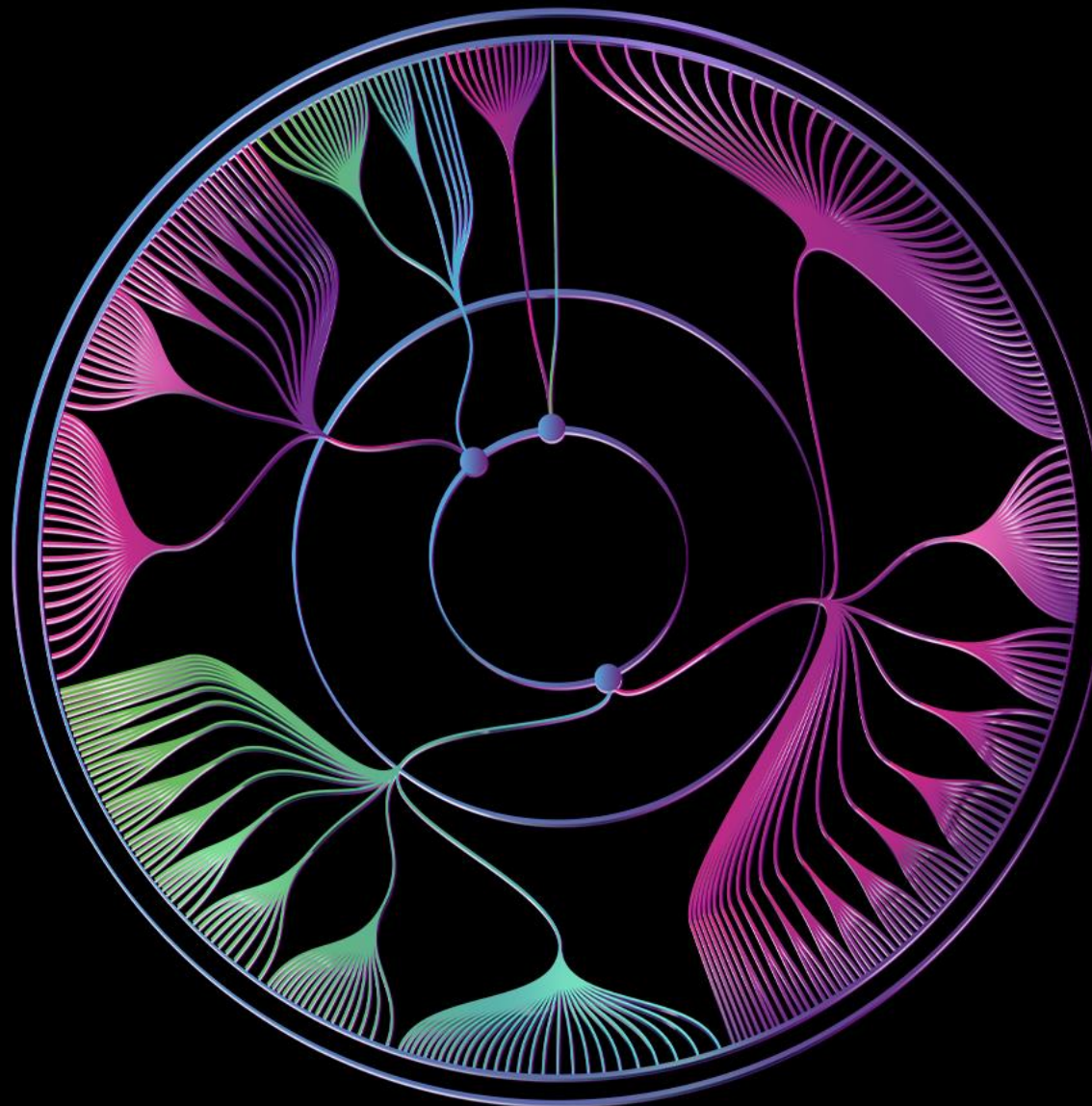
CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Subespecialidade:

NEURO

**Caso gentilmente cedido pela Dra.
Bruna Garbugio Dutra**



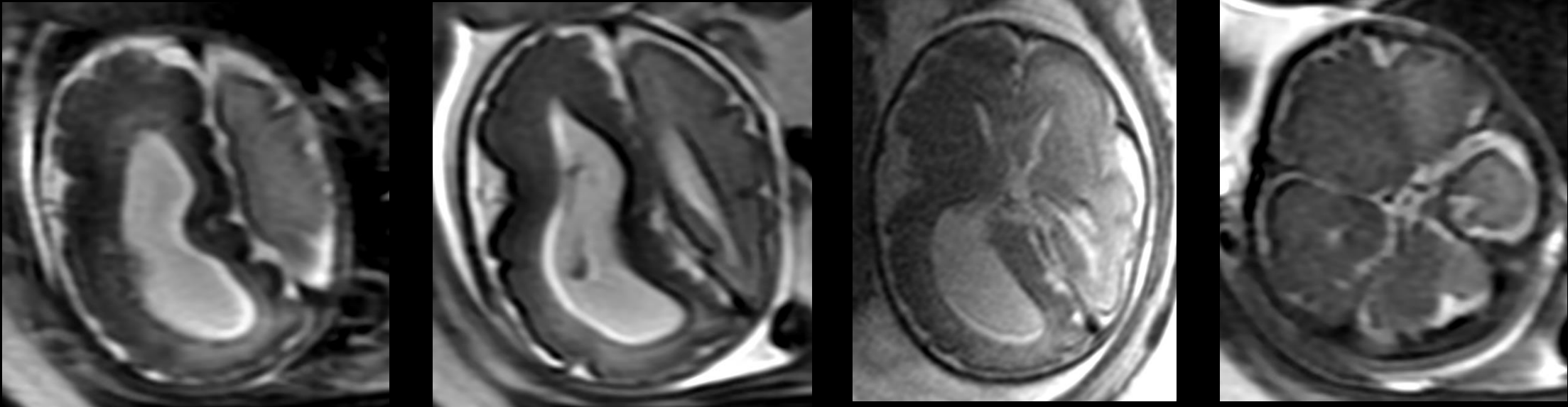
cbr

Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem

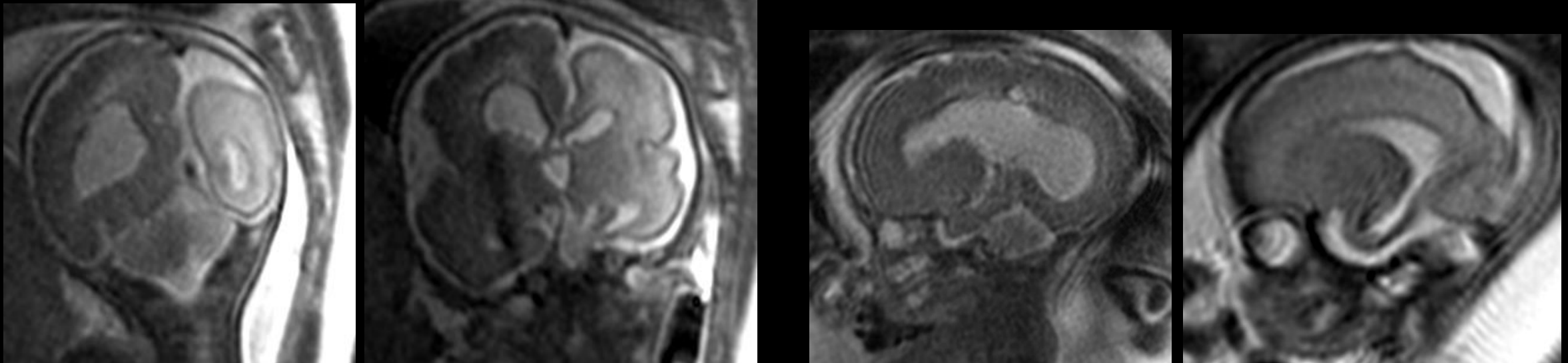
Paciente 38 anos, G3P0, sem comorbidades em gestações anteriores, sem intercorrências nos partos prévios.

Gestação atual com 28 semanas + 5 dias (pela data da última menstruação). Nega comorbidades ou complicações nessa gravidez. Exames pré-natais normais, exceto por “alteração encefálica” detectada em exame ultrassonográfico morfológico do 2º trimestre.

Vem encaminhada para realização de ressonância magnética fetal, para melhor investigação.

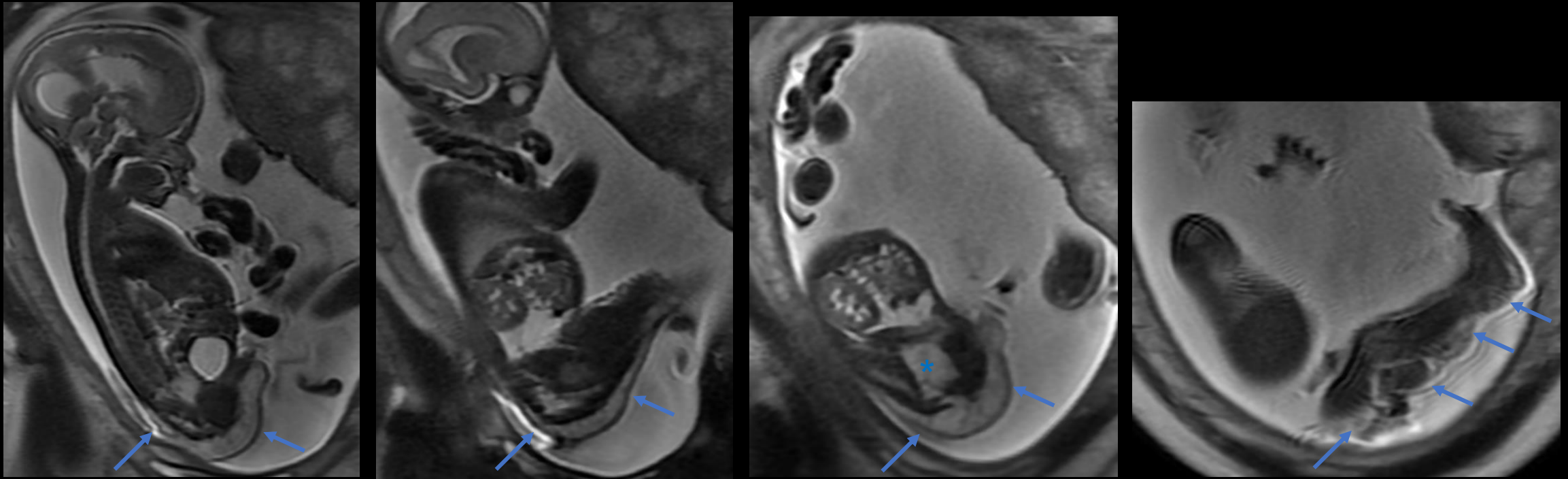


Cortes axiais T2 SSFSE (single shot) do encéfalo: Aumento das dimensões do hemisfério cerebral direito e do ventrículo lateral homolateral. Os giros corticais do hemisfério cerebral direito apresentam-se mais espessos e com os sulcos mais rasos. Foixe inter-hemisférica deslocada para a esquerda. Nota-se, também, aumento das dimensões do hemisfério cerebelar direito em relação ao hemisfério cerebelar esquerdo.

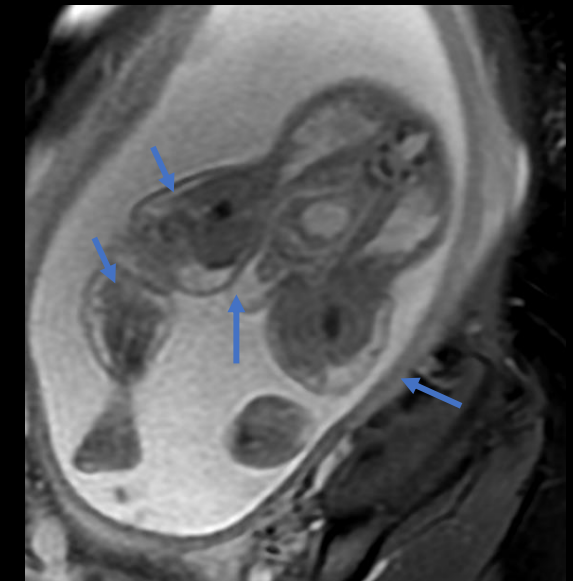
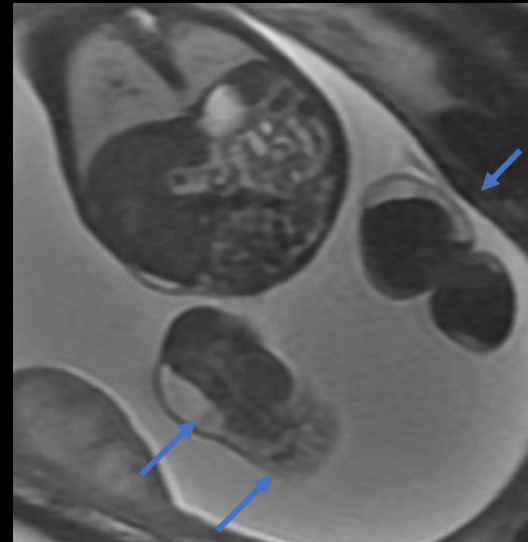
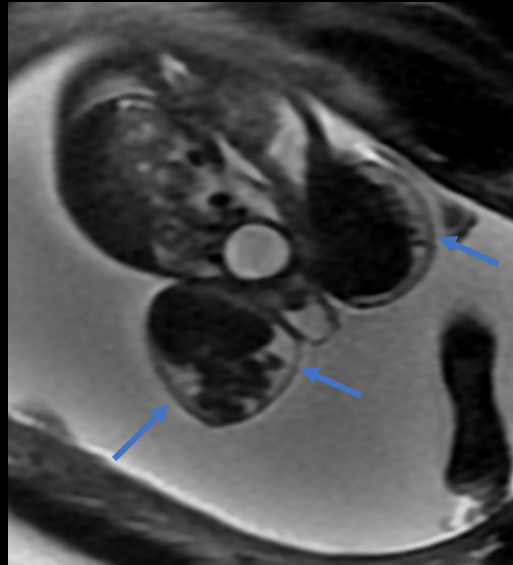
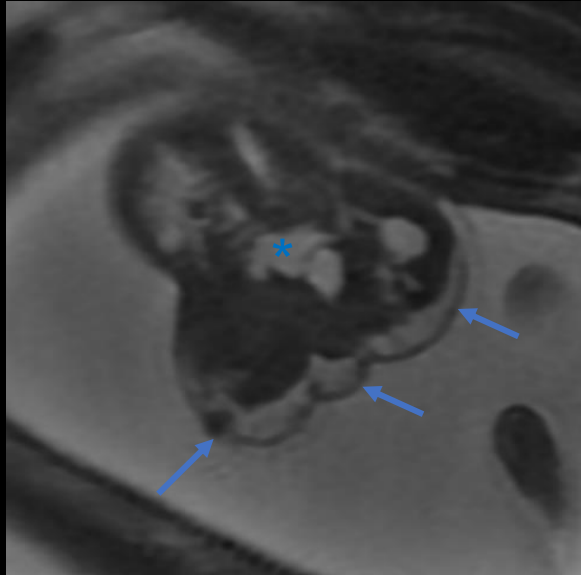


Cortes coronais SSFSE (single shot) do encéfalo: mais uma vez nota-se o aumento volumétrico dos hemisférios cerebral e cerebelar direitos e do ventrículo lateral homolateral. Nota-se espessamento dos giros corticais e sulcos rasos no hemisfério cerebral direito.

Cortes sagitais SSFSE (single shot) do encéfalo: áreas de hipersinal em T2 na substância branca adjacente ao corpo do ventrículo lateral direito, podendo-se representar diminutos cistos/pseudocistos. A segunda imagem sagital demonstra o aspecto e sinal normal da substância branca do hemisfério cerebral esquerdo.



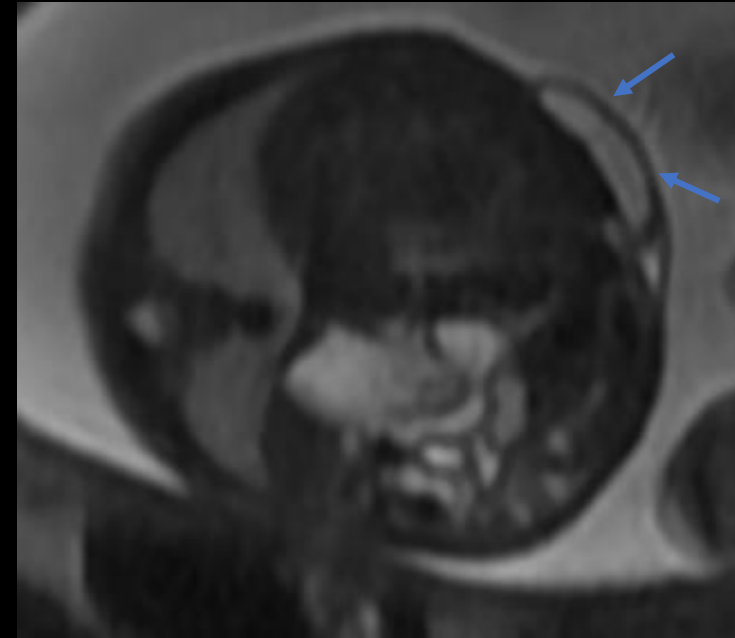
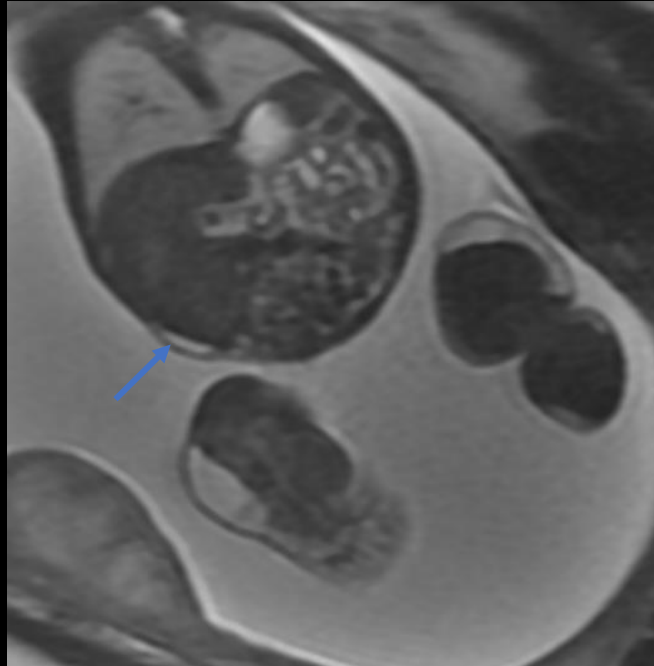
Cortes sagitais T2 SSFSE (single shot) do feto: Proeminência dos planos mioadiposos, principalmente do tecido subcutâneo, das regiões glúteas, do períneo e dos membros inferiores de forma assimétrica, mais pronunciada à direita onde se observam imagens serpiginosas de alteração de sinal, algumas com “flow voids” associados. Evidenciam-se também extensão dessas alterações aos planos mais mioadiposos profundos das regiões glúteas e sinais de extensão pré-sacral ().*



Cortes coronais T2 SSFSE (single shot) do feto: Proeminência das partes moles, principalmente do tecido subcutâneo das regiões glúteas e dos membros inferiores de forma assimétrica, mais pronunciada à direita, predominando hipersinal em T2, por vezes observando-se imagens serpiginosas de mais baixo sinal (algumas com “flow voids” associados).

Evidencia-se também extensão dessas alterações aos planos mais profundos mioadiposos das regiões glúteas e extensão pré-sacral ().*

Corte coronal T2 FIESTA com FAT SAT (com saturação de gordura) do feto: Nota-se que não há supressão do hipersinal em T2 das alterações mioadiposas.



Cortes coronal e axial T2 SSFSE (single shot) do feto: Proeminência focal das partes moles, principalmente do tecido subcutâneo da parede abdominal na região paramediana anterior direita, predominando hipersinal em T2.

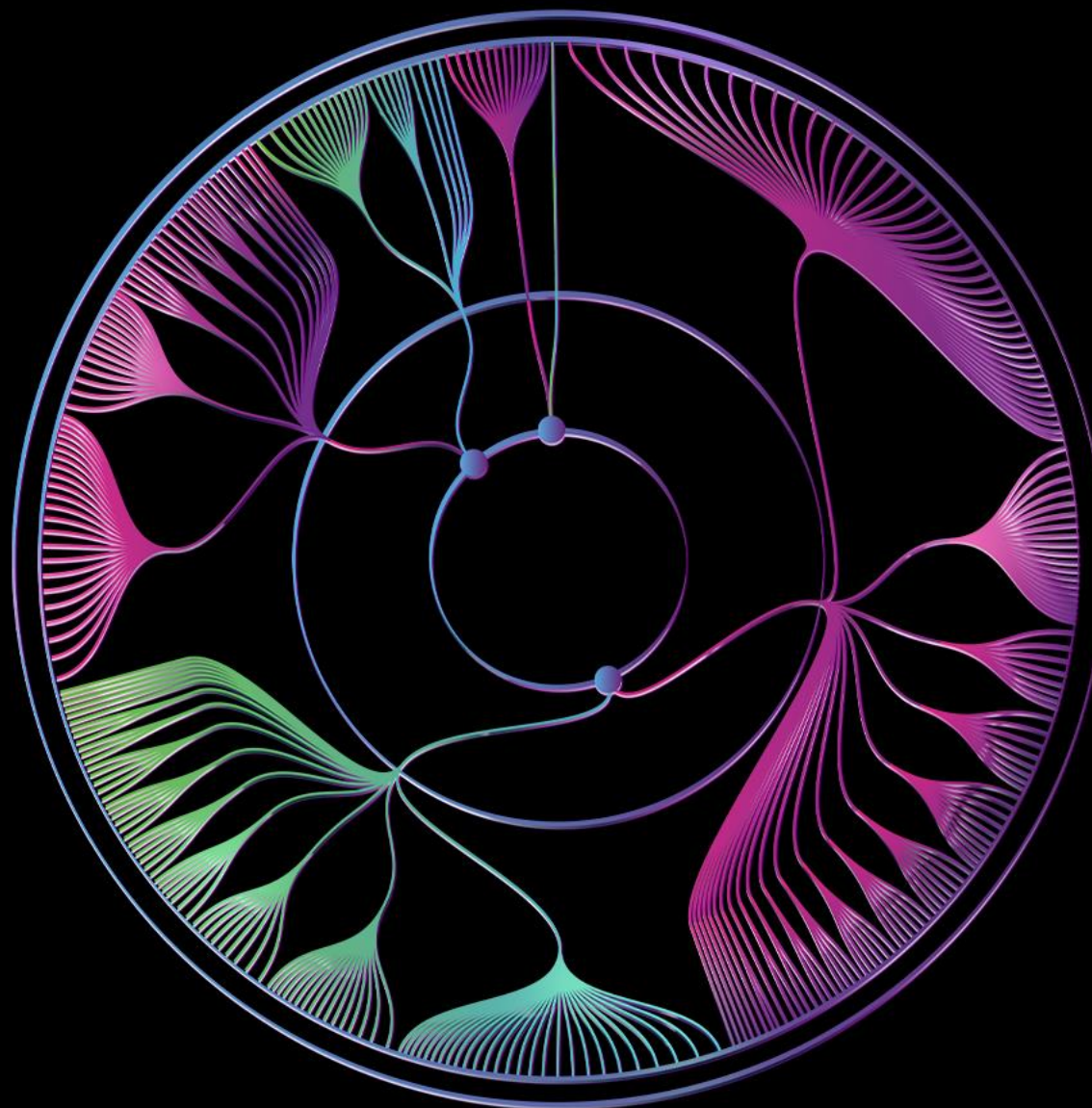
Qual o seu diagnóstico?

- a) Neurofibromatose tipo I**
- b) Hemimegalencefalia associada a hidropsia fetal**
- c) Síndrome de Klippel-Trenaunay**
- d) Síndrome de Beckwith-Wiedemann**
- e) Melanose neurocutânea**

CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

**A partir deste slide só será
publicado após o fim da
Maratona**

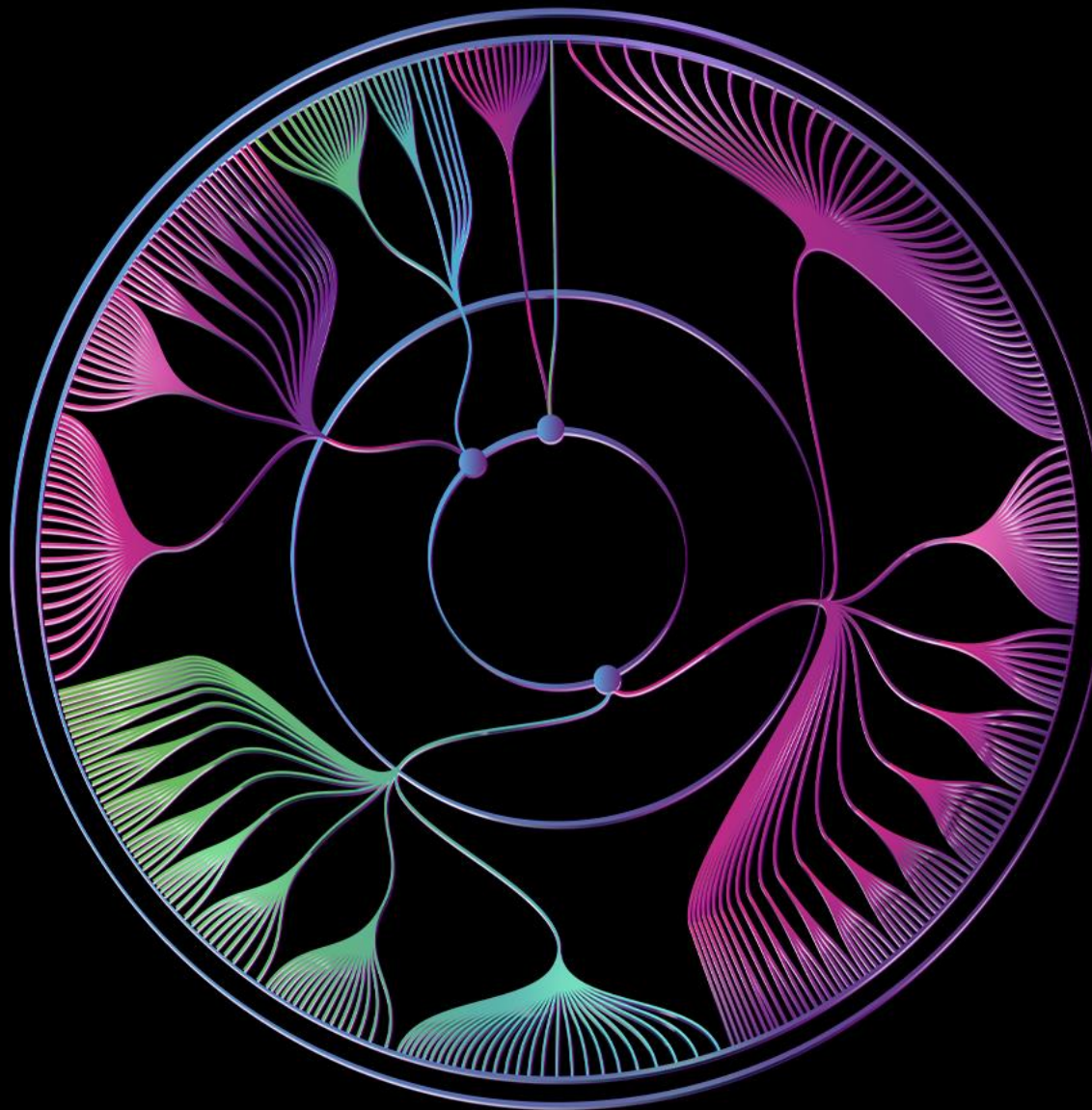


CBR22

51º CONGRESSO BRASILEIRO
DE RADIOLOGIA E
DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

Gabarito

**Subespecialidade:
- Neuroradiologia**

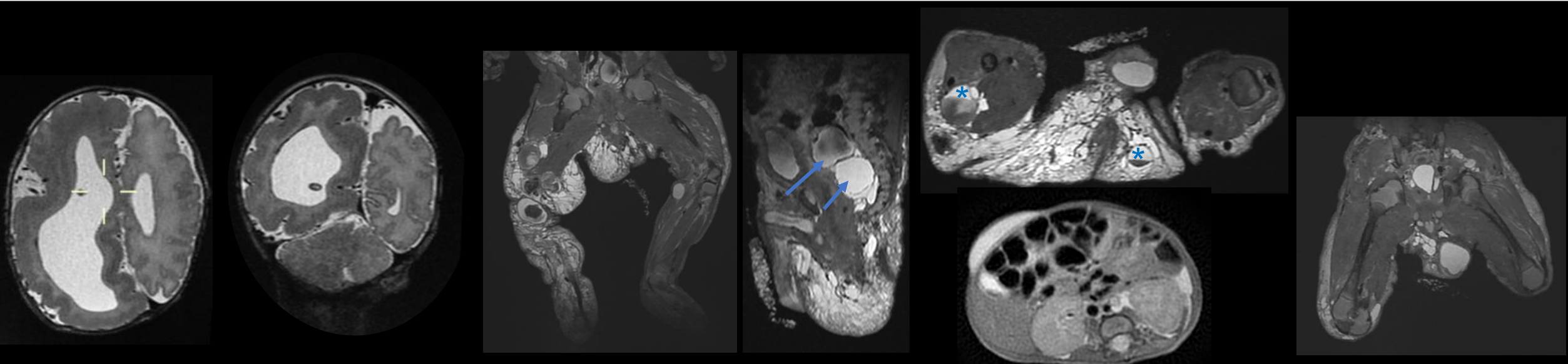


cbr

Colégio Brasileiro de Radiologia
e Diagnóstico por Imagem

Qual o seu diagnóstico? – resposta correta (favor assinalar em vermelho)

- a) Neurofibromatose tipo I
- b) Hemimegalencefalia associada a hidropsia fetal
- c) Síndrome de Klippel-Trenaunay**
- d) Síndrome de Beckwith-Wiedemann
- e) Melanose neurocutânea



Cortes axial e coronal T2 do encéfalo com saturação de gordura do encéfalo: Confirmam os sinais de hemimegalencefalia cerebral e cerebelar direitas, bem como a alteração de sinal na substância branca periventricular, que demonstrou ser em parte decorrente de conteúdo hemático.

Cortes T2 com saturação de gordura do corpo: Confirmam a alteração dos planos mioadiposos, principalmente no subcutâneo, das regiões glúteas, períneo, membros inferiores, principalmente o direito. Há extensão dos achados à região intra-abdominal, principalmente nas regiões pré-sacral (setas) e retroperitoneais. A alteração da parede abdominal paramediana direita também foi confirmada.

A alteração de sinal predomina hipersinal em T2, por vezes com imagens císticas e “flow voids” associados, bem como áreas de sangramento com nível hemático no interior das imagens císticas ().*

O conjunto desses achados favorece malformação vascular extensa.

Observa-se, também, o aumento das dimensões do fêmur direito em relação ao contralateral.

Ao exame físico, apresentava manchas avermelhadas nos membros inferiores e glúteos

- 1. A síndrome de Klippel-Trenaunay é caracterizada pela tríade composta de mancha vinho do porto (hemangioma), veias varicosas com ou sem malformações venosas e hipertrofia óssea e dos tecidos moles, envolvendo, geralmente, apenas uma extremidade (hipercrescimento da extremidade afetada).**
- 2. O hemangioma pode ser limitado ou estender-se a áreas mais profundas da pele, incluindo ossos, músculos e órgãos, piorando o prognóstico da síndrome.**
- 3. A origem dessa síndrome continua a ser elucidada, embora existam diversas teorias. Alguns autores acreditam que as alterações venosas desenvolvidas são consequência de uma obstrução venosa profunda ou mesmo de uma atresia das veias profundas, causando edema e hipertrofia do membro.**
- 4. Há relatos de associação dessa síndrome com hemimegalencefalia, a qual geralmente é do mesmo lado em que há maior comprometimento dos membros.**

1. Esmailzadeh, Hossein, et al. "Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly; report of a pediatric case." *Iranian Journal of Pediatrics* 22.1 (2012): 147.
2. Dhamecha, Rajesh D., and Mary K. Edwards-Brown. "Klippel-Trenaunay-Weber syndrome with hemimegalencephaly." *Journal of Craniofacial Surgery* 12.2 (2001): 194-196.
3. Leon, Cristiano do Amaral de, et al. "Síndrome de Klippel-Trenaunay: relato de caso." *Anais Brasileiros de Dermatologia* 85 (2010): 93-96.
3. Cheruy M, Heller FR. An unusual variant of Klippel-Trenaunay syndrome. Association of total hemihypertrophy, hemimegalencephaly and bilateral extremity enlargement (case report). *Acta Chir Belg* 1987;87(2):73-6.
4. Cristaldi A, Vigevano F, Antoniazzi G, et al. Hemimegalencephaly, hemihypertrophy and vascular lesions. *Eur J Pediatr* 1995;154(2):134- 7.
5. Vurucu, S., et al. "Klippel–Trenaunay syndrome with hemimegalencephaly, retroperitoneal lymphangioma and double inferior vena cava." *The British Journal of Radiology* 82.977 (2009): e102-e104.