

## Resumos de Teses

### **Lesões ósseas no diagnóstico de neurofibromatose.**

Autor: *Marcos Pontes Muniz.*

Orientadora: *Eny Maria Goloni-Bertollo.*

Tese de Doutorado. São José do Rio Preto: Famerp, 2004.

A neurofibromatose (NF), ou doença de von Recklinghausen, é uma das entidades genéticas com padrão de herança autossômica dominante mais freqüente na espécie humana, com incidência estimada em um caso para cada 3.000 habitantes. A NF apresenta grande variedade de manifestações clínicas, o que dificulta o diagnóstico. Na faixa pediátrica as manifestações clínicas podem não estar presentes, uma vez que a doença é de caráter progressivo e sistêmico. O exame radiológico, realizado por meio de radiografias simples dos grandes grupos ósseos, bem como o exame de ressonância magnética, podem contribuir para detectar alterações importantes e auxiliar no diagnóstico e tratamento precoce da doença. A associação de neurofibromas com outras neoplasias é freqüente e a incidência de neoplasias malignas nos pacientes com NF é cerca de quatro vezes maior que a população geral. O diagnóstico deve ser feito precocemente e os pacientes devem ser acompanhados ao longo de suas vidas, considerando que os tumores e demais lesões podem surgir em qualquer idade.

Com o objetivo de contribuir para o diagnóstico precoce e acompanhamento dos pacientes com NF, realizou-se investigação radiológica de 166 deles, os quais foram encaminhados pelo Centro de Atendimento em Neurofibromatose (Cepan), com radiografias simples do tórax, coluna, crânio e membros superiores e inferiores em duas incidências, em que foi observado que o local de maior acometimento é a coluna, sendo a escoliose a alteração mais freqüente. A erosão na parede posterior do corpo vertebral é uma alteração fre-

quente nos pacientes com NF e ausente nos pacientes da população em geral, e sua inclusão como lesão óssea característica é um critério consistente para auxiliar no diagnóstico da doença. Os dados estatísticos dos achados radiográficos prevalentes não encontrados na literatura foram: erosão dos arcos costais (19,1%), peito escavado (12,0%), massa mediastinal (7,1%), erosão da parede posterior da coluna vertebral (25,9%), aumento dos forames de conjugação (18,9%), arqueamento dos membros (5,1%), lesões císticas ósseas (16,2%), afilamento cortical dos ossos longos (8,5%), distúrbios do crescimento (5,1%) e radiolucência do crânio (3,0%).

### **Rim multicístico displásico em crianças: seguimento ultra-sonográfico.**

Autor: *Antonio Soares Souza.*

Orientador: *Giovanni Guido Cerri.*

Tese de Doutorado. São Paulo: FMUSP, 2001.

O rim multicístico displásico (RMD) consiste de um aglomerado de cistos de vários tamanhos, sendo a segunda causa mais comum de massa abdominal no recém-nascido, após a hidronefrose. A necessidade de ressecção do RMD tem sido questionada, sendo que o acompanhamento ultra-sonográfico realizado após o diagnóstico tem demonstrado tendência à involução. Assim, o objetivo deste estudo foi avaliar a ocorrência de complicações, o comportamento do RMD e do maior cisto em relação ao tamanho no acompanhamento ultra-sonográfico e as alterações do rim contralateral.

Foram estudadas 52 crianças com RMD, com idade variando entre 1 e 277 dias (36,7  $\pm$  28,7 dias – 44 casos) e 1 e 16,1 anos (7,2  $\pm$  1,9 anos – 8 casos). Para análise do RMD considerou-se redução, desaparecimento e aumento abaixo, igual ou acima de 10%. O comportamento do RMD foi estudado com

curvas atuariais de Kaplan-Meier, avaliando a probabilidade de redução, desaparecimento ou aumento do RMD em meses de seguimento.

O RMD no seguimento ultra-sonográfico apresentou redução em 27 (51,9%) pacientes e desaparecimento em 12 (23,1%), aumento menor que 10% em 9 (17,3%) e aumento acima ou igual a 10% em 4 (7,7%). A curva de Kaplan-Meier mostrou, para o grupo total, probabilidade de 26,2% (erro padrão  $\pm$  6,9%) de permanecer livre de qualquer grau de redução ou desaparecimento do rim comprometido, cujo valor atingiu a 70,8% (erro padrão  $\pm$  8,1%) para livres de desaparecimento em 48 meses de seguimento. A estimativa para permanecer livre de qualquer grau de aumento do rim afetado foi de 74,7% (erro padrão  $\pm$  7,6%) no mesmo período. Foram observadas 22 anormalidades no rim contralateral de 16 (30,1%) pacientes. Entre as 27 crianças submetidas a ureterocistografia miccional ou cistografia direta radioisotópica, 22,2% apresentaram refluxo vesicoureteral. Dentre as outras anormalidades, foram encontradas estenose da junção pieloureteral (7,7%), dilatação não obstrutiva do sistema pielocalicilar (5,8%), rotação incompleta (5,8%), divertículos calcinais (3,8%), dilatação do sistema pielocalicilar e ureter proximal (1,9%), cálculo renal (1,9%) e dilatação do ureter (1,9%). Anomalias associadas foram detectadas em dois pacientes, incluindo mielomeningocele e síndrome de Vater.

Em conclusão, não foram encontradas complicações em crianças com RMD no acompanhamento ultra-sonográfico. Constatou-se elevada probabilidade de redução do diâmetro ou desaparecimento do RMD durante seguimento ultra-sonográfico. O diâmetro do maior cisto apresentou comportamento semelhante ao do RMD. O rim contralateral pode apresentar alterações em crianças com RMD, com destaque para o refluxo vesicoureteral e estenose da junção pieloureteral.