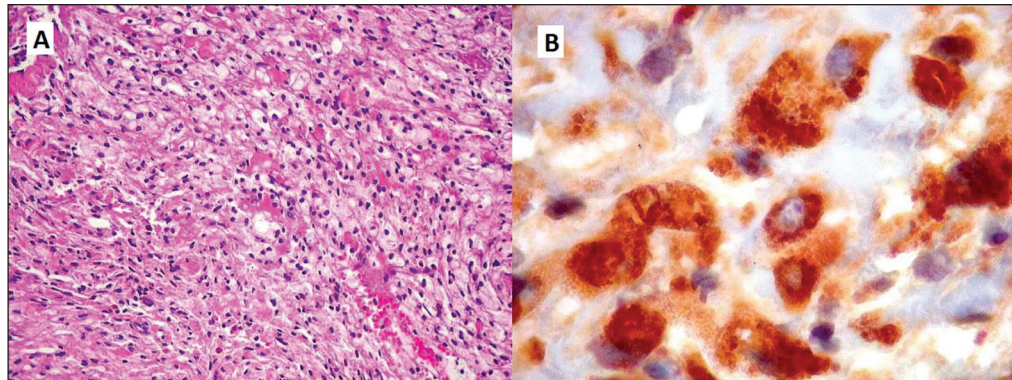


Figura 2. Histiocitose não Langerhans de base do crânio. **A:** Macrófagos xantomatosos, abundantes, em arranjo sólido, com núcleo pequeno e denso e citoplasma claro com gotículas lipídicas. Os limites citoplasmáticos eram mais, ou menos, nítidos, conforme a área. **B:** CD68: este marcador para macrófagos foi o principal antígeno demonstrado na lesão.



por numerosos macrófagos de citoplasma xantomatoso e núcleos pequenos, células gigantes, e poucos linfócitos e eosinófilos. Histiócitos são CD68 positivos, S-100 e CD1A negativos. Vale ressaltar que o CD1A é positivo em células de Langerhans, e sua negatividade afasta uma histiocitose do tipo Langerhans⁽³⁾.

Clinicamente, se manifesta com uma doença sistêmica com acometimento ósseo, do sistema nervoso central (SNC), olhos, pulmões, mediastino, rins e retroperitônio⁽⁴⁾. Os sintomas mais comuns são: dor óssea acompanhada de progressiva fraqueza, especialmente nos membros inferiores, febre, perda de peso, exoftalmia, dispneia e sinais de comprometimento neurológico, como diabetes insipidus.

Uma recente e extensa revisão sistemática com 331 manuscritos, incluindo 448 pacientes com diagnóstico de doença de Erdheim-Chester, mostrou que o acometimento neurológico estava presente como manifestação inicial em 25% dos pacientes e foi de 50% quando se considerou o curso evolutivo da doença⁽⁵⁾. Exoftalmia, distúrbios do olhar, diabetes insípido, síndromes cerebelares, convulsões e radiculopatia foram as manifestações do SNC mais observadas. Com relação aos exames de imagem, massas retro-orbitárias, envolvimento do núcleo denteado do cerebelo, lesões meníngeas da dura-máter e áreas de desmielinização do cerebelo e do tronco cerebral foram as mais prevalentes. As lesões supratentoriais e/ou do infundíbulo foram mais associadas com diabetes insípido, hipopituitarismo e hiperprolactinemia. O

envolvimento da medula foi menos prevalente quando comparado com cérebro e tronco cerebral⁽⁵⁾.

No presente caso, o acometimento neurológico foi isolado. Não foram encontrados na literatura outros relatos de acometimento exclusivo do SNC. O sexo e a faixa etária da paciente também foram não usuais, uma vez que a doença de Erdheim-Chester acomete com maior prevalência pacientes do sexo masculino e entre a 5ª e a 7ª décadas de vida⁽⁵⁾.

REFERÊNCIAS

1. Diamond EL, Dagna L, Hyman DM, et al. Consensus guidelines for the diagnosis and clinical management of Erdheim-Chester disease. *Blood*. 2014; 124:483–92.
2. Haroche J, Papo M, Cohen-Aubart F, et al. Erdheim-Chester disease (ECD), an inflammatory myeloid neoplasia. *Presse Med*. 2017;46:96–106.
3. Johnson MD, Aulino JP, Jagasia M, et al. Erdheim-Chester disease mimicking multiple meningiomas syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2004;25:134–7.
4. Hessel FF, Canazaro LF, Capoani M, et al. Erdheim-Chester disease: a two-case report. *Radiol Bras*. 2009;42:267–9.
5. Cives M, Simone V, Rizzo FM, et al. Erdheim-Chester disease: a systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2015;95:1–11.

Bruna Melo Coelho Loureiro¹, Albina Messias Altemani¹, Fabiano Reis¹

1. Universidade Estadual de Campinas (Unicamp), Campinas, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Bruna Melo Coelho Loureiro. Universidade Estadual de Campinas – Radiologia. Rua Tessália Vieira de Camargo, 126, Cidade Universitária Zeferino Vaz. Campinas, SP, Brasil, 13083-887. E-mail: bruna_mcl@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0218>

Pseudocisto de pâncreas ectópico: diagnóstico e tratamento percutâneo guiado por TCMD

Pseudocyst in ectopic pancreas: diagnosis and percutaneous treatment guided by MDCT

Sr. Editor,

Homem, 40 anos, com queixa de dor abdominal intensa, náuseas e vômitos com duração de 12 horas. Negou comorbidades, mas relatou quadro concomitante de constipação e história de libação alcoólica nos últimos três dias. No exame físico, apresentou dor abdominal à palpação no baixo ventre. Tomografia computadorizada multidetectores (TCMD) do abdome total mostrou pâncreas normal e uma formação tecidual com densidade semelhante ao parênquima pancreático (Figura 1), de 30 UH, localizada no mesentério, em íntimo contato com segmento proximal de alça jejunal, medindo 2,8 × 2,9 × 2,9 cm, apresentando líquido adjacente (Figuras 1 e 2). O paciente foi internado, com amilase e lipase elevadas, sendo realizado tratamento de suporte nutricional e cobertura antibiótica. A dor piorou e persistiu nos 12 dias subsequentes. Nova TCMD demonstrou formação de pseudocápsula, com realce pelo meio de contraste, e perma-

nência de líquido adjacente. Optou-se pela drenagem percutânea para avaliação de infecção, citologia oncótica e dosagem de amilase no líquido (Figura 2). A citometria mostrou presença de leucócitos, contagem diferencial com predomínio de mononucleares (60% de linfócitos) e ausência de malignidade. Pesquisas de fungo, BAAR, Gram e bacteriológica foram negativas, pH = 7,79 e LDH = 405 UI/mL, com amilase de 1207,0 UI/L. O paciente apresentou boa evolução pós-drenagem, recebeu alta em boas condições clínicas e está em acompanhamento ambulatorial nos últimos seis meses, assintomático.

Lesões tumorais e pseudotumorais do abdome superior têm sido motivo de recentes publicações na literatura radiológica brasileira^(1–7). O pâncreas ectópico é uma condição rara, mais comum no sexo masculino, entre a quarta e sexta décadas de vida. É definido como tecido pancreático em localização anômala, sem nenhuma conexão anatômica, neural ou vascular com o pâncreas normal⁽⁸⁾. A sua patogenia é desconhecida, porém, existem duas teorias para ele: a primeira diz que ocorre transplantação de células pancreáticas embrionárias para estruturas vizinhas durante o processo de rotação do intestino, e a segunda propõe que brotos embrionários permaneceriam aderidos ao

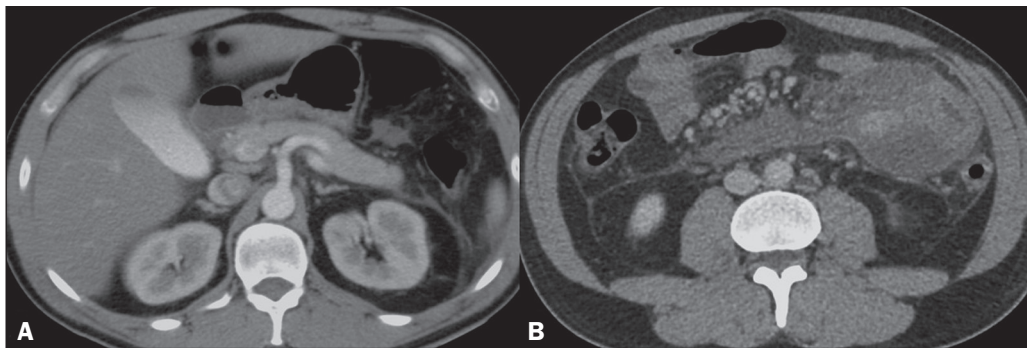


Figura 1. TCMD do abdome total, corte axial, após administração de meio de contraste iodado intravenoso, na fase arterial (A) e portal (B). Observar o pâncreas em sua localização habitual, sem sinais inflamatórios (A). Em B, observar tecido pancreático ectópico, localizado no mesentério, em íntimo contato com o segmento proximal de alça jejunal, com líquido adjacente.

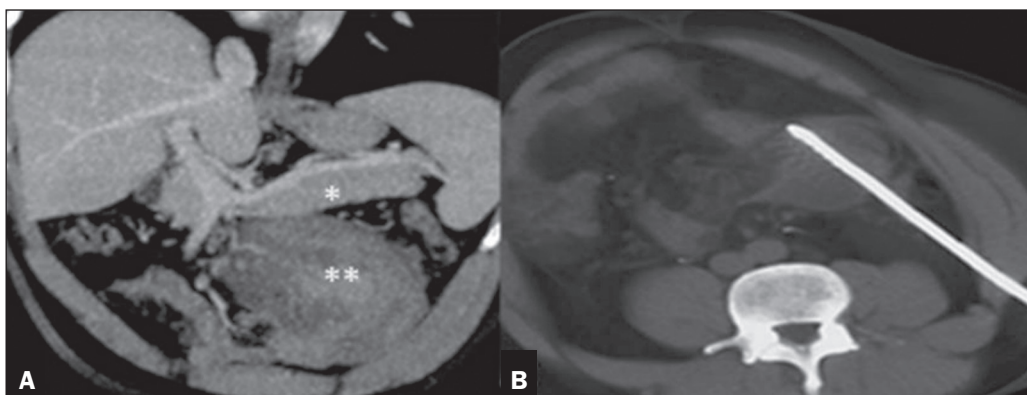


Figura 2. TCMD do abdome total, corte coronal oblíquo na fase portal (A), em que o pâncreas normal está em sua localização habitual (asterisco simples) e o pâncreas ectópico possui densidade semelhante e sinais inflamatórios (asterisco duplo). Em B, punção e drenagem percutânea guiada por TCMD.

duodeno primitivo, podendo ser transportados, durante o crescimento e formação do trato gastrintestinal, para locais proximais ou distais do duodeno primitivo⁽⁹⁾.

A maioria dos portadores de pâncreas ectópico é assintomática e o diagnóstico geralmente é incidental por ocasião de exame de imagem ou de explorações cirúrgicas motivados por outras doenças^(10,11). É importante salientar que presença de tecido pancreático ectópico é capaz de reproduzir todas as doenças do pâncreas nativo⁽¹²⁾.

O tratamento está diretamente relacionado aos sintomas e ao grau de malignidade. Autores defendem a ressecção em pacientes sintomáticos, com lesões maiores que 3,0 cm, e possível malignidade. Porém, quando menores que 3,0 cm ou incidentomas, não há ainda um consenso quanto a indicação de ressecção versus tratamento conservador percutâneo com vigilância periódica. A ressecção do pâncreas ectópico pode ser efetuada por via endoscópica ou cirúrgica⁽¹³⁾.

Concluindo, acreditamos que, apesar de rara, a abordagem de pseudocisto⁽¹⁴⁾ em pâncreas ectópico é de grande importância para afastar presença de células neoplásica e infecção, facilitando o tratamento clínico e a vigilância periódica do paciente, tendo o radiologista papel imprescindível nesse diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. Sousa CSM, Miranda CLVM, Avelino MC, et al. Diffuse plasmacytoma of the pancreas: a rare entity. *Radiol Bras.* 2017;50:344–5.
2. Siqueira GRS, Guimarães MD, Franco LFS, et al. Exophytic hepatocellular carcinoma, simulating a mesenchymal tumor, in a non-cirrhotic liver. *Radiol Bras.* 2017;50:62–3.
3. Staziaki PV, Teixeira BCA, Pedrazzani BM, et al. Hepatoblastoma with solid and multicystic aspect mimicking a mesenchymal hamartoma: imaging and anatomopathologic findings. *Radiol Bras.* 2017;50:68.

4. Fajardo L, Ramin GA, Penachim TJ, et al. Abdominal manifestations of extranodal lymphoma: pictorial essay. *Radiol Bras.* 2016;49:397–402.
5. Candido PCM, Pereira IMF, Matos BA, et al. Giant pedunculated hemangioma of the liver. *Radiol Bras.* 2016;49:57–8.
6. Giardino A, Miller FH, Kalb B, et al. Hepatic epithelioid hemangioendothelioma: a report from three university centers. *Radiol Bras.* 2016;49:288–94.
7. Fabro M, Fabro SR, Sales RSO, et al. Pulse granuloma: a rare condition mimicking a gastric tumor. *Radiol Bras.* 2016;49:272–3.
8. Lee SL, Ku YM, Lee HH, et al. Gastric ectopic pancreas complicated by formation of a pseudocyst. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2014;38:389–91.
9. Machado MM, Rosa ACF, Barros N, et al. Ultra-sonografia endoscópica (USE) do esôfago, estômago, cólon e reto. *Radiol Bras.* 2002;35:219–23.
10. Surov A, Hainz M, Hinz L, et al. Ectopic pancreas with pseudocyst and pseudoaneurysm formation. *Clin Radiol.* 2009;64:734–7.
11. Bromberg SH, Camilo Neto C, Borges AFA, et al. Heterotopia pancreática: análise clínico-patológica de 18 doentes. *Rev Col Bras Cir.* 2010;37:413–9.
12. Sharma DK, Agarwal S, Saran RK, et al. Pseudocyst of ectopic pancreas of the duodenal wall masquerading as malignant cystic tumor of pancreas. *Saudi J Gastroenterol.* 2009;15:271–3.
13. Ourô S, Taré F, Moniz L. Ectopia pancreática. *Acta Med Port.* 2011;24:361–6.
14. Guaraldi S, Sá E, Romano S, et al. O papel da endoscopia no diagnóstico das neoplasias císticas primárias do pâncreas. *Radiol Bras.* 2005;38:451–8.

Camila Bastos Lapa¹, Eduardo Cesar Freire¹, João Maurício Canavezi Indiani², Marcelo Fontalvo Martins², Marcelo Souto Nacif²

1. URC Diagnóstico por Imagem, São José dos Campos, SP, Brasil. 2. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Camila Bastos Lapa. URC Diagnóstico por Imagem. Rua Teopompo de Vasconcelos, 245, Vila Adyana. São José dos Campos, SP, Brasil, 12243-830. E-mail: camilablapa@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0194>



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.