

primary osseous dysplasia or pressure-induced responses to neurofibromas^(2,8).

Although the diagnosis of NF1 often relies on cardinal clinical findings, cross-sectional imaging studies can provide valuable information in sundry settings. Particularly for NF1 patients with skull defects, CT is essential for detecting and following up the lesions, given that progressive bone erosion occurs in more than half of all cases⁽²⁾ and such erosion can require calvarial reconstruction with bone grafts or titanium mesh⁽¹⁾. However, progressive bone resorption can predispose to long-term implant instability, the best approach to NF1 calvarial defects therefore remaining undetermined⁽²⁾.

REFERENCES

1. Mislow JM, Proctor MR, McNeely PD, et al. Calvarial defects associated with neurofibromatosis type 1. Report of two cases. J Neurosurg. 2007; 106(6 Suppl):484–9.
2. Arrington DK, Danehy AR, Peleggi A, et al. Calvarial defects and skeletal dysplasia in patients with neurofibromatosis type 1. J Neurosurg Pediatr. 2013;11:410–6.
3. Loures FB, Carrara RJ, Góes RFA, et al. Anthropometric study of the

- knee in patients with osteoarthritis: intraoperative measurement versus magnetic resonance imaging. Radiol Bras. 2017;50:170–5.
4. Sá Neto JL, Simão MN, Crema MD, et al. Diagnostic performance of magnetic resonance imaging in the assessment of periosteal reactions in bone sarcomas using conventional radiography as the reference. Radiol Bras. 2017;50:176–81.
5. Aihara AY. Imaging evaluation of bone tumors. Radiol Bras. 2016;49(3):vii.
6. Andrade Neto F, Teixeira MJD, Araújo LHC, et al. Knee bone tumors: findings on conventional radiology. Radiol Bras. 2016;49:182–9.
7. Davidson KC. Cranial and intracranial lesions in neurofibromatosis. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 1966;98:550–6.
8. Alwan S, Tredwell S, Friedman JM. Is osseous dysplasia a primary feature of neurofibromatosis 1 (NF1)? Clin Genet. 2005;67:378–90.

Felipe Welter Langer¹, Daniel Mattos¹, Camila Piovesan Wiethan¹, Rafael Martins Scherer¹, Carlos Jesus Pereira Haygert¹

1. Universidade Federal de Santa Maria (UFSM) – Radiologia e Diagnóstico por Imagem. Santa Maria, RS, Brazil. Mailing address: Dr. Felipe Welter Langer. Universidade Federal de Santa Maria – Radiologia e Diagnóstico por Imagem. Avenida Roraima, 1000, Camobi. Santa Maria, RS, Brazil, 97105-340. E-mail: felipewlanger@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0114>

Síndrome de Boerhaave: diagnóstico diferencial de dor toracoabdominal

Boerhaave's syndrome: a differential diagnosis of chest and abdominal pain

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 61 anos, há dois dias com diarreia e êmese, relatando dispneia e dor abdominal e torácica inferior intensa, com irradiação para a região precordial e ombro esquerdo. Ao exame físico apresentava abdome rígido, murmúrios vesiculares reduzidos, com crepitações grosseiras em ambas

as bases pulmonares. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) de tórax, que demonstrou pneumomediastino posterior e densificação do sítio periesofágico por conteúdo heterogêneo (Figuras 1A e 1B), e de abdome complementada com pequena quantidade de contraste oral iodado, que revelou extravasamento para o mediastino posterior (Figuras 1C e 1D). O paciente apresentou novo episódio de êmese no pronto-socorro, seguido de dessaturação. Foi encaminhado ao bloco cirúrgico em caráter de urgência. Submetido a procedimento cirúrgico extenso, foi identificada perfuração esofágica no terço distal intratorácico, sendo realizadas rafia e drenagem de conteúdo gástrico. O paciente

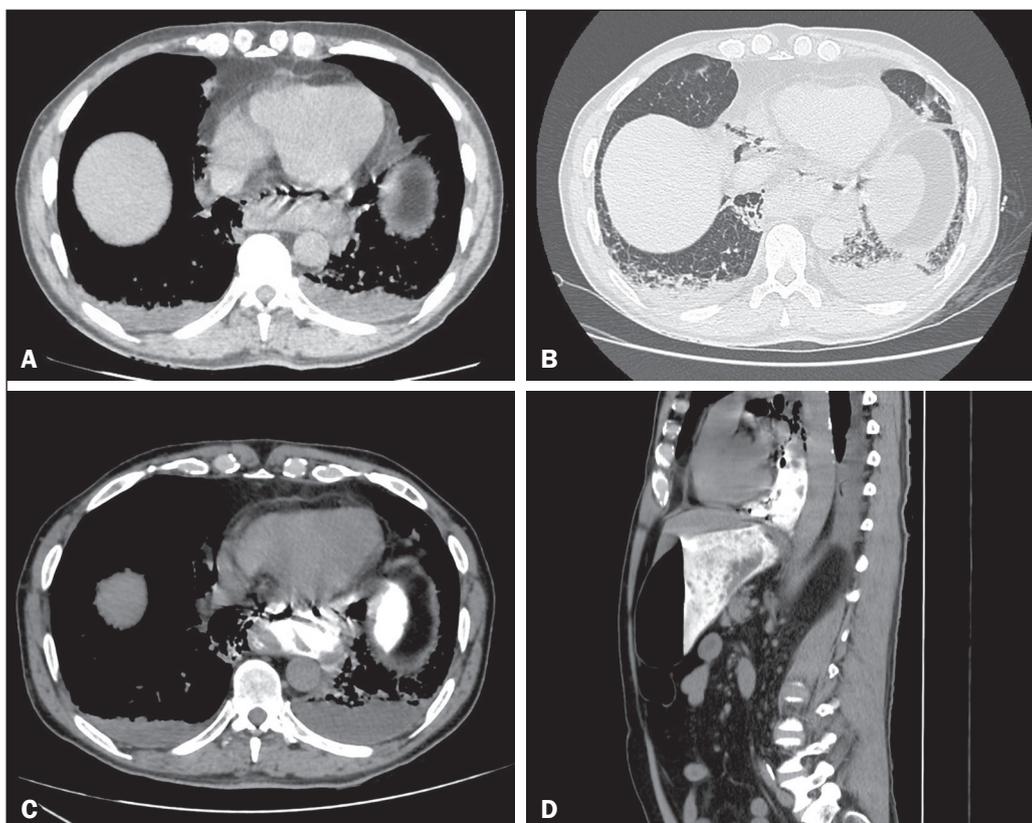


Figura 1. TC do tórax, corte axial, em janela para mediastino (A) e janela pulmonar (B) mostrando pneumomediastino e coleção na região do esôfago torácico distal. TC do abdome com contraste oral, cortes axial (C) e sagital (D), identificando escape do material ingerido para o interior da coleção paraesofágica.

evoluiu com instabilidade hemodinâmica, sendo transferido para o centro de terapia intensiva.

Síndrome de Boerhaave é a perfuração espontânea do esôfago resultante do aumento súbito da pressão intraesofágica combinado com uma pressão intratorácica negativa⁽¹⁾. Trata-se de um quadro raro, com incidência de 3,1/1.000.000 por ano. Entre as perfurações esofagianas, cerca de 15% são por causas espontâneas e a taxa de mortalidade ultrapassa os 40%^(2,3).

A perfuração esofágica ocorre mais frequentemente no aspecto posterolateral do esôfago intratorácico⁽¹⁾, apesar de poder surgir nas regiões cervical e intra-abdominal. O quadro condiciona contaminação mediastinal por conteúdo gástrico, precipitando mediastinite química, com possibilidade de evolução para infecção bacteriana e necrose⁽⁴⁾. Os pacientes, comumente, evoluem com sinais e sintomas de dor torácica acentuada e desenvolvem enfisema subcutâneo, porém, um terço dos casos evolui com sintomas atípicos ou é admitido com insuficiência respiratória e/ou choque^(4,5). Os pacientes com perfurações cervicais podem apresentar dor local, disfagia e disфония, bem como tensão à palpação do músculo esternocleidomastóideo e crepitação devida ao enfisema subcutâneo.

Os diagnósticos diferenciais devem incluir infarto do miocárdio, embolia pulmonar, dissecação de aorta, pancreatite, dentre outros quadros de dor toracoabdominal⁽¹⁾.

A utilização dos métodos de imagem radiografia convencional, esofagograma e TC contrastada, em especial este último, é de grande valor para a detecção imediata da doença. A TC mostra maior detalhamento na avaliação dos pulmões, mediastino, pleura e aorta, além de possuir maior sensibilidade na detecção de coleções fluidas. Os achados que corroboram a ruptura incluem edema e espessamento parietal esofágico, fluido perilesional com ou sem componente gasoso, alargamento mediastinal e fluido ou ar nos espaços pleurais e retroperitônio.

As opções terapêuticas na ruptura esofágica incluem, basicamente, a conservadora, a endoscópica e a cirúrgica^(6,7). A

primeira consiste na interrupção da ingestão oral de alimentos, administração de fluidos, nutrição enteral, antibioticoterapia e uso de beta-bloqueadores, além da drenagem de coleções. A terapia endoscópica com colocação de *stent* pode ser reservada para quadros com diagnóstico precoce, sem contaminação. Por último, a indicação do tratamento cirúrgico, que varia desde debridamento local até extensa ressecção do esôfago para reparação, depende de fatores determinantes como extensão da ruptura, doenças concomitantes e presença de contaminação ou sinais de sepse.

REFERÊNCIAS

1. de Schipper JP, Pull ter Gunne AF, Oostvogel HJM, et al. Spontaneous rupture of the oesophagus: Boerhaave's syndrome in 2008. Literature review and treatment algorithm. *Dig Surg.* 2009;26:1-6.
2. Vidarsdotti H, Blondal S, Alfredsson H, et al. Oesophageal perforations in Iceland: a whole population study on incidence, aetiology and surgical outcome. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;58:476-80.
3. Brinster CJ, Shinghal S, Lee L, et al. Evolving options in the management of esophageal perforation. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1475-83.
4. Saha A, Jarvis M, Thorpe JA, et al. Atypical presentation of Boerhaave's syndrome as enterococcal bacterial pericardial effusion. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2007;6:130-2.
5. Michel L, Grillo HC, Malt RA. Operative and nonoperative management of esophageal perforations. *Ann Surg.* 1981;194:57-63.
6. Ivey TD, Simonowitz DA, Dillard DH, et al. Boerhaave syndrome. Successful conservative management in three patients with late presentation. *Am J Surg.* 1981;141:531-3.
7. Carrott PW Jr, Low DE. Advances in the management of esophageal perforation. *Thorac Surg Clin.* 2011;21:541-55.

Thiago Almeida Ribeiro¹, Laura Torres da Costa Cordoval¹, Edgard de Magalhães Viana Neto¹, Marcelo Almeida Ribeiro¹, Emília Guerra Pinto Coelho Motta¹

1. Hospital Mater Dei - Radiologia, Belo Horizonte, MG, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Thiago Almeida Ribeiro. Hospital Mater Dei - Radiologia. Rua Gonçalves Dias, 2700, Barro Preto. Belo Horizonte, MG, Brasil, 30140-093. E-mail: thiago.almeida.ribeiro@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0138>

Diagnóstico pré-natal de gêmeo acárdico

Prenatal diagnosis of an acardiac twin

Sr. Editor,

Paciente feminina, 32 anos, gestante gemelar, 25 semanas, gesta 2, para 1, assintomática, em acompanhamento regular com

obstetra. A ultrassonografia morfológica mostrou gêmeo morfológicamente normal e o outro hidrópico, com involução cefálica e tecido cardíaco rudimentar (Figura 1).

Uma série de recentes publicações tem destacado a importância dos exames de imagem em medicina fetal⁽¹⁻³⁾. As gestações múltiplas podem apresentar diversas complicações, e a mais

Figura 1. Ultrassonografia demonstrando imagem comparativa no plano sagital do feto A (morfológicamente normal) e do feto B, que representa configuração anatômica bizarra, com ausência de formação cefálica e dos brotos dos membros superior e inferior e hidropisia.

