



Revista Portuguesa
de

irurgia

II Série • N.º 37 • Junho 2016

ISSN 1646-6918

Órgão Oficial da Sociedade Portuguesa de Cirurgia



SOCIEDADE PORTUGUESA DE CIRURGIA

Revista Portuguesa de Cirurgia

II Série • n.º 37 • Junho 2016

Editor Chefe

JORGE PENEDO
Centro Hospitalar de Lisboa Central

Editor Científico

CARLOS COSTA ALMEIDA
Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra

Editores Associados

ANTÓNIO GOUVEIA
Centro Hospitalar de S. João

BEATRIZ COSTA
Centro Hospitalar
e Universitário de Coimbra

NUNO BORGES
Centro Hospitalar de Lisboa Central

Editores Eméritos

JOSÉ MANUEL SCHIAPPA
Hospital CUF Infante Santo

VITOR RIBEIRO
Hospital Privado da Boa Nova,
Matosinhos

Conselho Científico

ANTÓNIO MARQUES DA COSTA (*Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa*)
A. ARAÚJO TEIXEIRA (*Instituto Piaget, Hospital de S. João, Porto*)
EDUARDO BARROSO (*Centro Hospitalar de Lisboa Central, Lisboa*)
F. CASTRO E SOUSA (*Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra*)
FERNANDO JOSÉ OLIVEIRA (*Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra*)
FRANCISCO OLIVEIRA MARTINS (*Centro Hospitalar Lisboa Central, Lisboa*)
GIL GONÇALVES (*Centro Hospitalar Entre Douro e Vouga, Santa Maria da Feira*)
HENRIQUE BICHA CASTELO (*Hospital dos SAMS, Lisboa*)
JOÃO GÍRIA (*Hospital CUF, Infante Santo, Lisboa*)
JOÃO PATRÍCIO (*Centro Hospitalar Universitário de Coimbra, Coimbra*)
JORGE GIRÃO (*Hospital CUF Infante Santo, Lisboa*)
JORGE MACIEL (*Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia*)
JORGE SANTOS BESSA (*Centro Hospitalar de Lisboa Ocidental, Lisboa*)
JÚLIO LEITE (*Centro Hospitalar Universitário de Coimbra*)
JOSÉ GUIMARÃES DOS SANTOS (*Instituto de Oncologia do Porto, Porto*)
JOSÉ LUÍS RAMOS DIAS (*Hospital CUF Descobertas, Lisboa*)
JOSÉ M. MENDES DE ALMEIDA (*Hospital CUF Descobertas, Lisboa*)
NUNO ABECASSIS (*Instituto Português de Oncologia de Lisboa*)
PEDRO MONIZ PEREIRA (*Hospital Garcia de Orta, Almada*)
RODRIGO COSTA E SILVA (*Hospital CUF Cascais, Cascais*)

Editores Internacionais

Abe Fingerhut – *França*
Alessandro Gronchi – *Itália*
Angelita Habr Gama – *Brasil*
Bijan Ghavami – *Suíça*
Cavit Avci – *Turquia*
Edmond Estour – *França*
Florentino Cardoso – *Brasil*
Guy Bernard Cadière – *Bélgica*
Henri Bismuth – *França*
Irinel Popescu – *Roménia*
Joaquim Gama Rodrigues – *Brasil*
Juan Santiago Azagra – *Luxemburgo*
Mario Morino – *Itália*
Masatochi Makuuchi – *Japão*
Mauricio Lynn – *EUA*
Michael Sugrue – *Irlanda*
Miroslav Milicevic – *Rép. Sérvia*
Miroslav Ryska – *Rép. Checa*
Mohamed Abdel Wahab – *Egipto*
Nagy Habib – *Reino Unido*
Rainer Engemann – *Alemanha*
Robrecht Van Hee – *Bélgica*
Samuel Shuchleib – *México*
Sandro Rizoli – *Canadá*
Selman Uranues – *Austria*

ÓRGÃO OFICIAL DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE CIRURGIA

Edição e Propriedade

Sociedade Portuguesa de Cirurgia
Rua Xavier Cordeiro, 30 – 1000-296 Lisboa
Tels.: 218 479 225/6, Fax: 218 479 227
secretariado.revista@spcir.com

Redação e Publicidade

SPC
Depósito Legal 255701/07
ISSN 1646-6918 (print)
ISSN 2183-1165 (electronic)

Composição

Sociedade Portuguesa de Cirurgia
secretariado.revista@spcir.com

Contents

PORTUGUESE SOCIETY OF SURGERY (SPC) PAGE	5
Eduardo Barroso	
EDITORS PAGE	
<i>Burnout and surgeons</i>	7
Jorge Penedo	
ORIGINAL PAPERS	
<i>LRINEC Score (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis) in differentiation between complicated skin and soft tissue infections from necrotizing infections</i>	9
Aline Estela Medeiros Gomes, Milene Raquel Sá, Maria da Conceição Guedes Marques, Luis Filipe Pinheiro	
<i>Varicose veins surgery of lower limbs. Can we preserve great saphenous vein?</i>	17
Pereira Alves C., Neves J., Pinheiro V., Moniz L., Toscano F., Figueiredo J., Matias R., Sampaio C., Marques A., Vieira L., Manso Neves R.	
CLINICAL CASES	
<i>Wilkie's syndrome – a case report.</i>	25
Elsa Silva, Cristina Ribeiro, Sofia Guerreiro, Agustín Domínguez	
<i>Amyand's Hernia.</i>	29
Diogo Sousa, Andreia Ferreira, Ana Cruz, Diogo Marinho, Conceição Santinho, Miguel Allen, José Augusto Martins	
<i>Perianal Paget's disease: a case report</i>	33
A. Gandra-d'Almeida, T. Queirós, J. Cardoso, L. Gandra, J. Maciel	
HISTORY AND CAREERS	
<i>Dr. Rui Câmara Pestana (1921-2015).</i>	39
Eduardo Barroso	



Índice

PÁGINA DA SOCIEDADE PORTUGUESA DE CIRURGIA (SPC)	5
Eduardo Barroso	
PÁGINA DOS EDITORES	
<i>O burnout e os cirurgiões</i>	7
Jorge Penedo	
ARTIGOS ORIGINAIS	
<i>Aplicação do Índice LRINEC (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis) na distinção entre infecções complicadas da pele e tecidos moles e infecções necrotizantes</i>	9
Aline Estela Medeiros Gomes, Milene Raquel Sá, Maria da Conceição Guedes Marques, Luis Filipe Pinheiro	
<i>Cirurgia nas varizes dos membros inferiores. Podemos preservar a veia safena magna?</i>	17
Pereira Alves C., Neves J., Pinheiro V., Moniz L., Toscano F., Figueiredo J., Matias R., Sampaio C., Marques A., Vieira L., Manso Neves R.	
CASOS CLÍNICOS	
<i>Síndrome de Wilkie – a propósito de um caso clínico</i>	25
Elsa Silva, Cristina Ribeiro, Sofia Guerreiro, Agustín Domínguez	
<i>Hérnia de Amyand</i>	29
Diogo Sousa, Andreia Ferreira, Ana Cruz, Diogo Marinho, Conceição Santinho, Miguel Allen, José Augusto Martins	
<i>Doença de Paget perianal: a propósito de um caso clínico</i>	33
A. Gandra-d'Almeida, T. Queirós, J. Cardoso, L. Gandra, J. Maciel	
HISTÓRIA E CARREIRAS	
<i>Dr. Rui Câmara Pestana (1921-2015)</i>	39
Eduardo Barroso	



Indexações da Revista Portuguesa de Cirurgia



Journals for Free



Index Copernicus



Página da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Eduardo Barroso

Presidente da Sociedade Portuguesa de Cirurgia

Caros colegas, membros da SPC

Quiseram vocês, os sócios da nossa Sociedade Portuguesa de Cirurgia (SPC), aceitar a proposta da anterior Direção, presidida pelo Prof. Jorge Maciel, e eleger-me como Presidente para o biénio de 2016/ 2018.

É tradição da nossa SPC que estes biénios sejam sucessivamente rotativos pelas três grandes zonas do País, o Norte, o Centro e o Sul. Como no Sul do País, incluindo Lisboa existiam mais cirurgiões seniores com capacidade e mérito para serem eleitos Presidentes, muitos dos que eu conheci acabaram por nunca ter tido essa oportunidade. Recorrendo apenas à minha memória, Rui Câmara Pestana, meu querido chefe e Pai cirúrgico não o foi, como não o foram, Cabrita Carneiro, António Galhordas, Balcão Reis, Botelho de Sousa, Horácio Flores, Borges de Almeida, Cândido da Silva, Botelho de Sousa, Diaz Gonçalves, João Pena e muitos outros. Se apenas falo do sul, região a que pertenço apenas para realçar que eu próprio tive de esperar até à última oportunidade para poder ser proposto e depois eleito, já que na próxima vez que couber à região sul escolher um presidente, já estarei reformado. E eu confesso, até pelo meu curriculum dentro da SPC, e também fora dela que gostaria de poder ser reconhecido pelos meus pares, como tendo a competência e porque não dizê-lo o prestígio necessário para poder ser proposto e depois eventualmente eleito. Outros por certo haveria, mas sinto que até eles concordaram com a minha eleição.

Sou desde sempre um defensor acérrimo, mas não fundamentalista da sub-especialização na Cirurgia Geral, sobretudo em algumas áreas onde a nossa dimensão de País, não permite a existência de muitos casos de determinadas doenças mais raras e, posteriormente um ainda maior defensor da necessidade para determinadas doenças ditas cirúrgicas, sobretudo oncológicas, de abordagens multidisciplinares imprescindíveis.

Vi com enorme prazer e grande esperança, o aparecimento do conceito de Cirurgia de Precisão, que contempla neste novo paradigma, e para muitas áreas da chamada cirurgia geral, aquilo para que forçosamente a nossa querida especialidade tem de caminhar.

A época do cirurgião isolado, que tudo faz e quer fazer bem, independentemente das suas qualidades técnicas e científicas, acabou. Os nossos doentes exigem hoje, felizmente, oportunidades máximas de sobrevivência e qualidade de vida a curto, médio e longo prazo. E nós cirurgiões temos a obrigação de lutar por criar as condições



técnicas, infraestruturais, funcionais e humanas, nos nossos hospitais, que possam dar aos nossos doentes os melhores tratamentos.

Quero agradecer a todos os colegas que permitiram ser eu o vosso Presidente nos próximos dois anos. Agradecer também aqueles que comigo foram eleitos para, em conjunto, tentarmos fazer, pelo menos tão bem os que nos precederam fizeram. Espero que entendam e compreendam que elegeram alguém, que se sub especializou em três ou quatro áreas dentro da Cirurgia Geral, que apesar de tentar não as privilegiar, até pela importância que todas as outras áreas têm, sobretudo na formação dos mais novos, pode haver aqui e ali, um chamar da atenção para algumas áreas que a cirurgia geral tem desvalorizado e que eu entendo serem fundamentais manter na nossa esfera de ação, como sejam a transplantação de órgãos abdominais, desde a vertente da colheita até à implantação dos mesmos.

A formação dos jovens cirurgiões, a importância dos Centros de referência, a Cirurgia de Precisão, e o transplante de órgãos abdominais, serão quatro dos temas fundamentais para estes dois anos de mandato. Sobre a importância que pretendo dar a estes quatro grandes temas, tentarei primeiro convencer os meus pares da direção, que ao conhecerem tão bem a minha vida profissional, a minha personalidade, e o meu curriculum dentro da SPC, certamente não estariam à espera de outra coisa. Tal como eu aceitarei de bom grado, outros temas que achemos também fundamentais para o prestígio científico da nossa SPC.

A nossa primeira reunião plenária, a realizar em Lisboa na nossa sede, foi a 28 de Maio, (um pouco tarde dado um problema clínico que me aconteceu) e dela faremos um primeiro exaustivo comunicado sobre tudo o que decidirmos. Teve uma ordem de trabalhos extensa, onde as propostas para este primeiro ano de mandato foram discutidas, pelo que haverá mudanças e novidades para breve.

Para aqueles que me conhecem pior, sobretudo para os mais novos, penso ser importante saberem o que penso das diferentes fases do prazer de ser cirurgião e da minha paixão pela cirurgia. Sempre ao serviço dos nossos doentes, mas criando condições para manter e até aumentar a nossa motivação.

Estes são temas que reputo de muito importantes. Por esse motivo foram esses temas que escolhi para a base da minha *Presidencial Address*, feito em Atenas, quando era o Presidente da ESA (European Surgical Association) e publicado no *Annals of Surgery* em Novembro de 2014 (*Annals of Surgery*: 2014;260(5):717-720) – <http://www.medscape.com/viewarticle/836034>.

É um testemunho de carreira que convido todos a ler.

Recebam um abraço grato e amigo do vosso Presidente, que tudo fará para não vos desiludir.

Correspondência:

EDUARDO BARROSO

e-mail: ebarroso@hccabral.min-saude.pt

Data de recepção do artigo:

09-02-2016



Eduardo Barroso

Editorial

Jorge Penedo

Editor Chefe da Revista Portuguesa de Cirurgia

O burnout e os cirurgiões

Burnout and surgeons

A chamada Síndrome de *Burnout* surge na literatura científica na década de 70 do século passado tendo os EUA como seu ponto de origem (Herbert Freudenberger – 1974).

A sua definição mais assumida é a formulada em 2001 por Maslach e associa um esgotamento psico-social associado a uma marcada frustração com o trabalho.

Desde há alguns anos que esta Síndrome ganhou foros de cidadania na sociedade portuguesa onde se inclui a classe médica em geral e a cirúrgica em particular. Uma realidade mais marcada nos últimos anos. Anos de crise financeira grave em que toda uma sociedade se encontrava amargurada e algo “perdida”.

A relevância mediática e social deste tema associada à sua relevância clínica levou mesmo a Ordem dos Médicos a lançar um estudo nacional sobre o *Burnout* na classe médica. E tão relevante deve ser o tema que, para além deste inquérito nacional, a Secção Regional do Centro da mesma Ordem lançou um outro inquérito.

Porquê falar aqui deste tema?

Porque estamos a cair num perigoso delírio esquizofrénico.

A continuar o atual cenário que tem vindo a desenvolver-se, muito em breve chegaremos à conclusão que todos nós estamos em *burnout*.

A coincidência entre *burnout* e o stress inerente à nossa profissão tem vindo a assumir uma perigosa confusão.

Todos nós estamos em stress cada vez que operamos um doente. Um stress positivo que nos faz vibrar perante o combate com a doença que vamos personalizar.

Todos nós estamos em *stress* cada vez que surge uma complicação com um dos nossos doentes. Um stress resultante da vertente humanista da nossa atuação e da nossa imensa preocupação com os nossos doentes.

Todos nós estamos em *stress* quando fazemos 24 horas de urgência. Um stress que decorre de uma tradição de anos de que as urgências cirúrgicas são feitas em períodos de 24h.



Todos nós estamos em *stress* quando não nos é possível contar com as condições ideais para o exercício da nossa atividade. Mas todos entendemos que não há soluções mágicas. Seja no setor público ou no privado.

Todos nós estamos em *stress* quando vemos a nossa lista de espera aumentar e não podemos operar por falta de anestesistas ou por falta de enfermeiros. Mas há que perceber que estes problemas terão que ter novas soluções a curto e médio prazo.

Todos nós estamos em *stress* quando utilizamos uma técnica pela primeira vez ou usamos um novo dispositivo que não conhecemos tão bem. Um *stress* positivo porque decorre do preço que pagamos por queremos permanentemente sair da nossa zona de conforto.

Todos nós estamos em *stress* por muitos outros motivos. Stresses associados à nossa profissão. Uma profissão que amamos. Uma profissão que tem dias melhores e dias piores. Tal como a vida em geral.

Querer confundir esse *stress* com *burnout* é um caminho perigoso. Um caminho que no limite pode levar a que os números sejam tão elevados que se pode questionar o estado de saúde dos médicos. Um caminho que pode levar mesmo a que haja uma perda de confiança dos nossos doentes.

Claro que existe *burnout* na nossa profissão. Como existem diabetes, tumores ou hipertensão. Mas não queiramos que, à viva força, toda uma classe esteja em *burnout* como forma de solicitar mais direitos ou mais condições.

Há carências, problemas de financiamento, desacertos organizativos, parques ordenados e uma sociedade que toda ela tem motivos para se lamentar. Há novos problemas para os quais ainda não encontramos as melhores soluções

Tudo isso devemos combater e encontrar novas soluções. Enquanto cidadãos activos e participativos e enquanto profissionais que se querem parte de uma elite responsável por fazer mudar Portugal.

Sem que seja necessário adoecer a classe.

Por mim, prefiro estar saudável mental e fisicamente,

Jorge Penedo

Correspondência:

JORGE PENEDO

e-mail: editorchefe@spcir.com



Jorge Penedo

Aplicação do Índice LRINEC (*Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis*) na distinção entre infecções complicadas da pele e tecidos moles e infecções necrotizantes

LRINEC Score (*Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis*) in differentiation between complicated skin and soft tissue infections from necrotizing infections

*Aline Estela Medeiros Gomes*¹, *Milene Raquel Sá*²,
*Maria da Conceição Guedes Marques*³, *Luis Filipe Pinheiro*⁴

¹ Interna do 6.º ano de Cirurgia Geral, ² Interna do 3.º ano de Cirurgia Geral,

³ Assistente Graduada de Cirurgia Geral, ⁴ Director de Serviço

Serviço de Cirurgia 1 do Centro Hospitalar de Tondela – Viseu, E.P.E.

RESUMO

A infecção necrotizante é a forma mais grave de infecção da pele e dos tecidos moles, rapidamente progressiva e frequentemente letal se não for diagnosticada e tratada precocemente. No entanto, num estadio inicial, a clínica é semelhante às outras infecções da pele e tecidos moles graves, e o diagnóstico baseia-se essencialmente num elevado nível de suspeição. O índice de LRINEC (*Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis*) foi elaborado para avaliar o risco de um doente estar a desenvolver uma infecção necrotizante, e deste modo ser um instrumento útil nesta fase inicial. Os autores propuseram-se a realizar um estudo retrospectivo de todas as infecções da pele e tecidos moles complicadas admitidas em internamento entre Outubro de 2004 e Outubro de 2009. Neste período foram admitidos 327 doentes com infecções complicadas, dos quais 313 apresentavam infecções complicadas não necrotizantes e 14 infecções necrotizantes. O índice de LRINEC foi aplicado a 282 doentes mostrando, nesta série, que este seria um instrumento válido e com elevada sensibilidade (92,8%) para o diagnóstico das infecções necrotizantes.

Palavras Chave: *Fasceíte necrotizante, LRINEC, infecção da pele e tecidos moles.*

ABSTRACT

Necrotizing infection is the most severe type of skin and soft tissue infection. Due to its rapidly progressing feature and to its non-earlier diagnostic and treatment is a life-threatening emergency. However, in an initial stage, clinical manifestations are similar to others skin and soft tissue infections and, the diagnosis is mainly based on high level of suspicion. The LRINEC (*Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis*) score was created to evaluate the eventual risk that a patient have to develop a necrotizing infection and so to be an



useful tool to apply in the early stages of the disease. A retrospective review was performed on patients admitted in our unit, between October 2004 and October 2009, with skin and soft tissue infections. During that period, a total of 327 patients were hospitalized with complicated infections, which 313 had complicated non-necrotizing infections and the remaining 14 had necrotizing type. The LRINEC score was applied to 282 patients. A high sensitivity, around 92,8%, is presented, which allows to demonstrate that this is a valid tool in our series of patients for the diagnosis of necrotizing infections.

Key words: *Necrotizing fasciitis, LRINEC, skin and soft tissue infection.*

INTRODUÇÃO

As infecções da pele e tecidos moles (IPTM) são frequentes,^{1,2} no entanto o grupo que mais preocupa o clínico é o das infecções necrotizantes (INec) dado serem raras, de progressão fulminante e com elevada taxa de morbimortalidade.^{3,4}

Existem na literatura inúmeras classificações. Dentre elas, a classificação da *Food and Drug Administration*, segundo a qual as infecções são estratificadas de acordo com o grau de gravidade e localização. Sendo assim, as infecções podem ser divididas em dois grandes grupos, as infecções da pele e tecidos moles não complicadas e as complicadas.^{3,5,6}

As infecções complicadas (IC) constituem um dos motivos mais frequentes de internamento hospitalar. A este grupo pertencem as infecções necrotizantes que se destacam pela sua fisiopatologia e virulência. Por este motivo alguns autores dividem as infecções complicadas da pele e tecidos moles em não necrotizantes (INN) e necrotizantes (INec).^{3,5-8} Num estadio inicial é difícil distinguir clinicamente a infecção necrotizante das restantes, exigindo um elevado índice de suspeita diagnóstica.

Wong et al⁹ publicaram em 2004 um índice de risco de infecção necrotizante (LRINEC). (quadro I) Este índice apoia-se em resultados laboratoriais do doente na admissão, e mostrou ser útil na distinção entre infecções não necrotizantes, que respondem bem ao tratamento médico, das infecções necrotizantes que, para além do tratamento médico, necessitam também de desbridamentos cirúrgicos agressivos e imediatos.⁹⁻¹²

QUADRO I – Índice de LRINEC (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis)

Dados laboratoriais	Pontuação
PCR ≥ 150 mg/ml	4
Leucócitos 15 – 25 / mm ³ ≥ 25 / mm ³	1 2
Hemoglobina • 11.0-13.5 g/dL • < 11 g/dL	1 2
Sódio sérico < 135 mEq/L	2
Creatinina sérica > 1.6 mg/dL (141 mmol/L)	2
Glicose sérica > 180 mg/dL (10 mmol/L)	1

Total ≤ 5 pontos indica baixo risco (< 50% de probabilidade) de INec; 6-7 pontos risco intermédio (50%-75% de probabilidade) de INec; ≥ 8 elevado risco (75% de probabilidade) de INec.

Dados de Wong et al⁽⁹⁾, Anaya and Dellinger⁽¹⁰⁾ and Puvanendran et al⁽³³⁾

OBJECTIVOS E MÉTODOS

Os autores pretenderam aplicar o índice de LRINEC ao risco de INec, com a finalidade de se avaliar se este pode ser usado como instrumento que permita melhorar a acuidade diagnóstica das infecções necrotizantes na admissão no Serviço de Urgência. Assim sendo, avaliaram-se retrospectivamente os processos clínicos de todos os doentes internados, no período compreendido entre Outubro de 2004 e Outubro de 2010, com o diagnóstico de infecção da pele e tecidos moles no Serviço de Cirurgia 1 do Centro Hospitalar



Tondela- Viseu. Seguindo a classificação da *Food and Drug Administration*,^{3,5,6} os dados recolhidos foram agrupados em dois grupos:

- *infecções não complicadas*: abscessos simples, furúnculo, impetigo e celulite superficial
- *infecções complicadas*: infecções que envolvem os tecidos mais profundos, que necessitam de intervenção cirúrgica (úlceras infectadas, queimaduras infectadas, abscessos profundos) ou com co-morbilidades que complica o tratamento da infecção (diabetes mellitus, doença arterial periférica, insuficiência renal crónica, etc.).^{3,5,8}

Foram excluídos da nossa série os doentes com infecção da ferida operatória, abscesso perianal e quisto pilonidal infectado.

Foi realizada uma análise descritiva ao grupo de dados das infecções complicadas o qual foi ainda subdividido em infecções não necrotizantes (INN) e necrotizantes (INec). A análise comparativa dos dados não foi efectuada por não contemplar um número de casos estatisticamente significativo para as infecções necrotizantes. As variáveis estudadas foram: sexo, idade, patologias associadas, dias de internamento, febre na avaliação inicial, antibioterapia oral prévia, estudo microbiológico, tratamento e mortalidade. Calculou-se o LRINEC com os dados laboratoriais obtidos dos processos, com posterior avaliação de teste diagnóstico.

RESULTADOS

Entre Outubro de 2004 e Outubro de 2009 foram internados 365 doentes com o diagnóstico de infecções da pele e tecidos moles. Este número representa 3,94% dos internamentos neste período. Diagnosticaram-se 38 infecções não complicadas, 313 infecções complicadas não necrotizantes (INN) e 14 infecções necrotizantes (INec). As infecções não complicadas eram maioritariamente celulites superficiais. A distribuição de cada grupo por ano está descrita no quadro II.

QUADRO II – Doentes internados por infecções da pele e tecidos moles complicadas

Ano	INC	INN	INec
Out/Dez 2004	3	19	0
2005	7	52	1
2006	12	70	0
2007	10	66	2
2008	4	59	6
Jan/Out 2009	2	47	5
Total (%)	38(10%)	313(86%)	14(4%)

INN (infecções não necrotizantes); INec (infecções necrotizantes)

Procedeu-se à análise entre os dois grupos de infecções complicadas, num total de 327 doentes (quadro III). Verificaram-se várias semelhanças entre ambos: média de idade (63-65 anos), predominância do sexo masculino e cerca de 28-29% dos casos já haviam sido medicados com antibiótico oral no domicílio, sem melhoria ou mesmo agravamento clínico. Entre 36 a 44% dos doentes tinham à admissão temperatura igual ou superior a 37,5°C. A porta de entrada da infecção apenas foi identificada em 169 casos, dos quais 7 desenvolveram infecção necrotizante.

Os doentes internados com infecções complicadas não necrotizantes apresentavam como patologia associada: diabetes mellitus (38%), hipertensão arterial (35%), insuficiência venosa (20%), patologia cardíaca (9%). No entanto no grupo dos doentes internados por infecção necrotizante constatou-se que o alcoolismo era a patologia predominante (20%), seguido da patologia cardíaca (16%), hipertensão arterial (16%), e por fim, diabetes mellitus (8%). Neste grupo quatro doentes não apresentavam co-morbilidades.

Apenas se conseguiram obter dados sobre exame microbiológico em 42 dos 327 doentes, pelo que não podemos inferir sobre os agentes biológicos patogénicos. Em relação à antibioterapia usada no internamento, a terapêutica de largo espectro foi a preferida, com o recurso a carbapenemes (76%), seguindo-se a



QUADRO III – Caracterização da amostra

	Infecção complicada (n total = 327)	
	INN (n=313)	INec (n=14)
Média de Idade (anos)	65.28	63.5
Sexo (n/%)		
♂	175/55,9%	11/78,6%
♀	138/44,1%	3/21,4%
Co-morbilidades (n/%)		
DM	120/38%	2/ 14%
HTA	109/35%	4/29%
Insuf. Venosa	62/20%	–
Patologia Cardíaca	28/9%	4/29%
Alcoolismo	15/4,8%	5/ 35,7%
Trauma	19/6,1%	1/4%
Sem co-morbilidades	0	4/ 29%
Outras	103/33%	5 /35,7%
Febre à admissão (n/%)	139/44,4%	5/35,7%
Antibioterapia prévia (n/%)	84/28%	4/29%
Média dias de internamento	8,6	44,5

INN (infecções não necrotizantes); INec (infecções necrotizantes)

amoxicilina-ácido clavulânico (12%) e a ciprofloxacina (8%).

A média de dias de internamento foi de 8,61 dias (INN) *versus* 44,5 dias (INec). De referir ainda que metade dos doentes com INec estiveram internados na Unidade de Cuidados Intensivos.

O tratamento cirúrgico (quadro IV), contemplou a drenagem de abscessos, desbridamento de tecidos, fasciotomias e amputações. Foi realizado em 79 dos casos de INN (25,2%), a maioria procedimentos simples ou amputações por infecção dos membros inferiores. No grupo das INec 12 doentes (85,7%) necessitaram de tratamento cirúrgico, todos desbri-

QUADRO IV – Tratamento cirúrgico

	Infecção complicada (n total = 327)	
	INN (n=313)	INec (n=14)
Cirurgias	INN (n/%) (79 / 25,2%)	INec (n/%) (12 / 85,7%)
Drenagem de abscesso	23	0
Desbridamento de tecidos	14	9
Fasciotomia	1	3
Amputações minor	25	1
Amputações major	16	0
Orquidectomia	0	2
Colostomia	0	1
Cirurgia reconstrutiva	3	9

INN (Infecções não necrotizantes); INec (Infecções necrotizantes).

damentos cirúrgicos alargados. Nove destes doentes necessitaram de re-intervenções cirúrgicas, quer para novo desbridamento de tecidos necrosados, quer para posterior cirurgia reconstrutiva. Os dois doentes deste grupo que não foram operados faleceram por choque séptico no dia da admissão, e o diagnóstico de infecção necrotizante feito por biópsia pós morte.

A mortalidade global (quadro V) foi de 9 doentes (2,75%), sendo que quatro casos pertenciam ao grupo INN (1,28%) e cinco ao grupo INec (35,71%) (quadro IV). Neste último grupo 3 doentes faleceram nas primeiras 24 horas.

Os autores apenas obtiveram dados suficientes para o cálculo do índice LRINEC em 282 doentes: infecções necrotizantes (14 doentes) e infecções não necrotizantes (268 doentes). Para a sua validação avaliou-se o risco à entrada para infecção necrotizante (score ≥ 6). Obteve-se uma sensibilidade elevada de 92,8% mas uma especificidade baixa de 31,3%. O valor preditivo positivo foi de 13,4%, o valor preditivo negativo de 99,5%. e a acuidade de 69,9% (quadro VI).



QUADRO V – Mortalidade

	Infecção complicada (n total = 327)	
	INN (n=313)	INec (n=14)
Mortalidade (total) (n/%)	4/1,3%	5/ 35,7%
Tratamento cirúrgico (n/%)	1/ 0,03%	3/21,4%
Tratamento médico (n/%)	3/0,09%	2/14,3%

Ao tratamento médico correspondem todos os doentes que não foram operados.

INN (infecções não necrotizantes); INec (infecções necrotizantes)

QUADRO VI – Validação do LRINEC

Pontuação	Infecção complicada (n total = 327)		
	INN (268)	INec (14)	Total
> 6	84	13	97
≤ 5	184	1	185
Total	268	14	282

Sensibilidade = 92,8%

Especificidade = 31,3%

VPP= 13,4%

VPN= 99,5%

Acuidade = 69,9 %

LRINEC (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis); INN (infecções não necrotizante); INec (infecções necrotizantes); VPP(valor verdadeiro positivo); VPN (Valor verdadeiro negativo).

DISCUSSÃO

As infecções da pele e tecidos moles englobam várias entidades. Podem localizar-se na epiderme, derme, tecido subcutâneo, fáscia ou músculo.^{4,13} A sua etiologia, as manifestações clínicas e a sua gravidade podem ser muito diversas.^{2,6,8,13}

Tratam-se de infecções comuns sendo que a grande maioria apresenta uma gravidade ligeira a moderada.¹ No entanto observou-se num estudo, sobre a admissão hospitalar destas entidades nos EUA (entre

2000 e 2004), um aumento de 29% das infecções graves.^{14,15} As infecções necrotizantes ocorrem em cerca de 0,04 casos por 1000 indivíduos/ano, com aumento da sua incidência nas últimas duas décadas.^{6,10,16-18}

No nosso estudo verificamos que a taxa de internamento desta entidade tem um peso de cerca de 4% da globalidade dos internamentos, e que as infecções necrotizantes têm vindo a aumentar. O dogma de que cada cirurgião tem contacto com apenas um destes casos em toda a sua vida profissional parece estar a ser refutado.¹⁰

Existem várias classificações das infecções da pele e tecidos moles baseadas na profundidade da infecção, etiologia, localização anatómica, fisiopatologia, gravidade local e sistémica, etc, sendo a terminologia muitas vezes confusa.^{10,13,15} A classificação ideal para o cirurgião, será aquela que face aos dados da história clínica, exame físico e exames complementares o ajudem a estabelecer um diagnóstico e a melhor definir a estratégia terapêutica.

A divisão em infecções complicadas e não complicadas da pele e tecidos moles é uma classificação descrita em 1998 pela *Food and Drug Administration* (FDA) para o desenvolvimento de drogas antimicrobianas pela indústria farmacêutica, e revista em 2010.^(3,5,15) Os critérios de inclusão em cada grupo já foram referidos previamente. A escolha desta classificação permitiu-nos agrupar os casos pela sua gravidade. As infecções necrotizantes (fascíte necrotizante, miosite e gangrena) são infecções complicadas normalmente abordadas à parte, por serem raras e com uma evolução fulminante.^{3,5,8,15}

Os critérios para internamento hospitalar das infecções da pele e tecidos moles são a vigilância de situações potencialmente graves, a presença de sinais de gravidade local e/ou sistémica, a administração de antibioterapia endovenosa e eventualmente necessidade de desbridamentos, drenagens ou amputações pelo cirurgião.

A infecção necrotizante é um tipo de infecção que impõe um diagnóstico e tratamento precoce pois em poucas horas pode ser fatal. O seu diagnóstico é



essencialmente clínico, e, tal como já referido, a dificuldade está em distinguir no estadio inicial as infecções necrotizantes das não necrotizantes, uma vez que a clínica inicial é muito semelhante.

As infecções necrotizantes são observadas mais frequentemente no sexo masculino (2 a 3:1) e entre os 38-44 anos. Baseando-nos no exame microbiológico podemos distinguir três tipos de infecção necrotizante.² O tipo I é geralmente provocada por uma infecção polimicrobiana (aeróbios e anaeróbios), como o *Clostridium* e o *Bacteroides*, que agem sinergicamente na propagação da infecção. Neste tipo de infecção, as localizações mais frequentemente implicadas são o tronco e o períneo e está associada a factores de risco como imunodepressão, diabetes mellitus, doença vascular periférica, obesidade, insuficiência renal crónica e alcoolismo. O tipo II está associado ao *Streptococcus B-hemolítico* do grupo A (podendo ou não estar presente o *S. aureus*) que produzem exotoxinas A,B,C, estreptolisina O e superantígenos que propiciam à necrose dos tecidos. As estirpes associadas à proteína M-1 e M-3 são as mais virulentas.¹⁹⁻²¹ Este tipo de infecção atinge mais os membros e o tronco. Habitualmente verificam-se em doentes mais jovens, muitas vezes saudáveis e imunocompetentes.⁽²²⁾ A porta de entrada pode não ser identificada, ou ainda haver uma história de trauma menor ou cirurgia recente.²³

O tipo III é causado por bactérias gram-negativas de origem marinha, habitualmente *V. vulnificus*.²

O diagnóstico assenta essencialmente num elevado grau de suspeição clínica. Após a invasão dos tecidos pelos agentes patológicos são produzidas toxinas e enzimas, como a hialuronidase, colagenase, estreptoquinase e lipase que levam à necrose dos tecidos e trombose de vasos. Isto impede os habituais mecanismos de destruição oxidativa e a chegada do antibiótico, levando a uma rápida propagação da infecção através da fáscia. A necrose do tecido subcutâneo e pele surge mais tarde, isto é, a presença de sinais cutâneos de infecção.^{19,23,24}

Foram descritos localmente 3 estadios, conforme a progressão da doença. No estadio 1 surge dor intensa

e endurecimento que não corresponde ao eritema que se observa. No estadio 2 surgem vesículas e bolhas. No estadio 3 surge a necrose cutânea, crepitação e anestesia. O estadio 2 e 3 representam uma fase avançada da infecção. Sistemicamente pode surgir febre, hipotensão, choque e falência multiorgânica. A discrepância entre sinais e sintomas é também um alerta para a gravidade da infecção.^{19,20,22,25}

O estudo laboratorial, dependendo dos autores, engloba os parâmetros analíticos envolvidos na resposta sistémica à infecção. As guidelines dão indicação que num doente com sinais locais e sistémicos deverão ser efectuadas hemoculturas e culturas de tecido com aspiração por agulha ou biópsia. No entanto nem sempre são fáceis de obter e os resultados demoram vários dias. A biópsia com exploração cirúrgica de tecido da fáscia e músculo que mostram necrose é diagnóstica.^{7,19,20,26}

Os exames complementares de diagnóstico de imagem (Radiografia, Tomografia Computorizada e Resonância Magnética) podem ser úteis ao mostrar ar ou edema da fáscia, indicativo da gravidade da situação.^{6,26-28}

O tratamento passa por medidas de ressuscitação e suporte, antibioterapia endovenosa de largo espectro, profilaxia do tétano e cirurgia.^{19,23,29}

O tratamento cirúrgico deve ser imediato. Compreende um desbridamento de todos os tecidos necrosados, podendo mesmo haver a necessidade de realizar amputações. Por outro lado, e para evitar o síndrome de compartimento, muitas vezes o doente tem que ser submetido à realização de fasciotomias. Podem ser necessários desbridamentos cirúrgicos seriados até haver um controlo da infecção. Faz parte do tratamento maximizar o estado nutricional destes doentes dado o elevado estado catabólico. Alguns autores propõem ainda a oxigenoterapia hiperbárica para as infecções por *Clostridium* e outros a administração de imunoglobulina endovenosa nas infecções por *S. B-hemolítico* ou *S. aureus*. A segunda fase do tratamento passa pela cirurgia reconstrutiva e pela reabilitação.^{19,23,29-32}

Quer devido à infecção necrotizante, à agressividade cirúrgica ou ao longo internamento destes



doentes, a morbidade é elevada (cerca de 30% a 80%).^{19-21,32-34} No entanto se diagnosticada precocemente e com intervenção cirúrgica imediata pode diminuir para os 10%. A única variável preditiva de sobrevida é o desbridamento cirúrgico precoce.³⁵

Uma vez que o diagnóstico de infecção necrotizante é difícil em tempo útil Woung et al. desenvolveram um índice para estimar o risco de desenvolvimento de fascíte necrotizante – *Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis* (LRINEC). (quadro I) Deste modo pretendiam conseguir uma triagem destes doentes à admissão hospitalar para uma exploração cirúrgica precoce, usando para isso valores laboratoriais (PCR, Leucócitos, Hemoglobina, Glicose e Creatinina). Estratificaram o LRINEC em 3 grupos: <6 – risco baixo, 6 a 7 – risco intermédio e >7 – risco alto. Para um total ≥ 6 pontos, obtiveram uma elevada sensibilidade com um valor preditivo positivo de 92% e uma elevada especificidade com um valor preditivo negativo de 96%.^{9,10,12,33,36,37} Estudos posteriores contradizem esta elevada sensibilidade (59,2 – 80%) e especificidade (67- 83,8%).^{36,38} Embora seja usado frequentemente, não foi validado prospectivamente, pelo que as recomendações são que seja usado e interpretado como mais um dado para o diagnóstico.^{2,6}

Verificamos no nosso estudo que as infecções necrotizantes apresentam comparativamente às infecções

complicadas uma taxa de mortalidade elevada (INec – 35,7% vs INN – 1,3%). Podemos presumir ainda que as INec apresentam um elevado custo de recursos hospitalares e sociais. Isto reflecte-se na disparidade entre a média de dias de internamento entre as duas (IC – 8,61 dias vs INec – 44,5 dias), na necessidade de re-intervenção cirúrgica e morbidades decorrentes.

O índice LRINEC pode ser uma mais valia a utilizar perante a suspeita de uma infecção grave da pele e dos tecidos moles. No nosso estudo este índice apresenta uma sensibilidade elevada para a infecção necrotizante, apesar de termos identificado uma especificidade menor à descrita por outros autores. É limitado por se tratar de um estudo retrospectivo e por a amostra de doentes com infecção necrotizante ser pequena.

CONCLUSÃO

Após validação do índice LRINEC, os autores são de opinião que, apesar dos valores de acuidade deste teste serem inferiores aos descritos, este é um teste reprodutível, que pode ser aplicado aos nossos doentes, auxiliando-nos na distinção entre uma infecção complicada e uma infecção necrotizante. A clínica prevalece no estabelecimento do diagnóstico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stevens DL, Bisno AL, Chambers HF, Everett ED, Dellinger P, Goldstein EJC, et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Skin and Soft-Tissue Infections. *Clin Infect Dis*. 2005 Nov 15;41(10):1373-406.
2. Hakkarainen TW, Kopari NM, Pham TN, Evans HL. Necrotizing soft tissue infections: Review and current concepts in treatment, systems of care, and outcomes. *Curr Probl Surg*. 2014 Aug;51(8):344-62.
3. May AK. Skin and soft tissue infections: the new surgical infection society guidelines. *Surg Infect*. 2011 Jun;12(3):179-84.
4. May AK, Stafford RE, Bulger EM, Heffernan D, Guillaumondegui O, Bochicchio G, et al. Treatment of Complicated Skin and Soft Tissue Infections. *Surg Infect*. 2009 Oct;10(5):467-99.
5. May AK, Stafford RE, Bulger EM, Heffernan D, Guillaumondegui O, Bochicchio G, et al. Treatment of complicated skin and soft tissue infections. *Surg Infect*. 2009 Oct;10(5):467-99.
6. Sartelli M, Malangoni MA, May AK, Viale P, Kao LS, Catena F, et al. World Society of Emergency Surgery (WSES) guidelines for management of skin and soft tissue infections. *World J Emerg Surg*. 2014;9(1):57.
7. Wall DB, de Virgilio C, Black S, Klein SR. Objective criteria may assist in distinguishing necrotizing fasciitis from nonnecrotizing soft tissue infection. *Am J Surg*. 2000 Jan;179(1):17-21.
8. DiNubile MJ, Lipsky BA. Complicated infections of skin and skin structures: when the infection is more than skin deep. *J Antimicrob Chemother*. 2004 Jun;53 Suppl 2:ii37-50.



9. Wong C-H, Khin L-W, Heng K-S, Tan K-C, Low C-O. The LRINEC (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis) score: A tool for distinguishing necrotizing fasciitis from other soft tissue infections*. *Crit Care Med.* 2004 Jul;32(7):1535-41.
10. Anaya DA, Dellinger EP. Necrotizing soft-tissue infection: diagnosis and management. *Clin Infect Dis Off Publ Infect Dis Soc Am.* 2007 Mar 1;44(5):705-10.
11. Barie PS. The Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis (LRINEC) score: Useful tool or paralysis by analysis?*. *Crit Care Med.* 2004 Jul;32(7):1618-9.
12. Wong C-H, Khin L-W. Clinical Relevance of the LRINEC (Laboratory Risk Indicator for Necrotizing Fasciitis) Score for Assessment of Early Necrotizing Fasciitis. *Crit Care Med.* 2005 Jul;33(7):1677.
13. Dryden MS. Skin and soft tissue infection: microbiology and epidemiology. *Int J Antimicrob Agents.* 2009 Jul;34 Suppl 1:S2-7.
14. Edelsberg J. Trends in US Hospital Admissions for Skin and Soft Tissue Infections. *Emerg Infect Dis.* 2009 Sep;15:16-8.
15. Rajan S. Skin and soft-tissue infections: Classifying and treating a spectrum. *Cleve Clin J Med.* 2012 Jan 4;79(1):57-66.
16. Ellis Simonsen SM, Van Orman ER, Hatch BE, Jones SS, Gren LH, Hegmann KT, et al. Cellulitis incidence in a defined population. *Epidemiol Infect.* 2005 Sep 7;134(02):293.
17. File TM Jr, Tan JS, DiPersio JR. Group A streptococcal necrotizing fasciitis. Diagnosing and treating the "flesh-eating bacteria syndrome." *Cleve Clin J Med.* 1998 May;65(5):241-9.
18. Kaul R, McGeer A, Low DE, Green K, Schwartz B. Population-based surveillance for group A streptococcal necrotizing fasciitis: Clinical features, prognostic indicators, and microbiologic analysis of seventy-seven cases. Ontario Group A Streptococcal Study. *Am J Med.* 1997 Jul;103(1):18-24.
19. Cheung JPY, Fung B, Tang WM, Ip WY. A review of necrotising fasciitis in the extremities. *Hong Kong Med J Xianggang Yi Xue Za Zhi Hong Kong Acad Med.* 2009 Feb;15(1):44-52.
20. Shimizu T, Tokuda Y. Necrotizing Fasciitis. *Intern Med.* 2010;49(12):1051-7.
21. Leitch HA, Palepu A, Fernandes CM. Necrotizing fasciitis secondary to group A streptococcus. Morbidity and mortality still high. *Can Fam Physician Médecin Fam Can.* 2000 Jul;46:1460-6.
22. Kotrappa KS, Bansal RS, Amin NM. Necrotizing fasciitis. *Am Fam Physician.* 1996 Apr;53(5):1691-7.
23. Morgan MS. Diagnosis and management of necrotising fasciitis: a multiparametric approach. *J Hosp Infect.* 2010 Aug;75(4):249-57.
24. Smeets L, Bous A, Heymans O. Necrotizing fasciitis: case report and review of literature. *Acta Chir Belg.* 2007 Feb;107(1):29-36.
25. Wang Y-S, Wong C-H, Tay Y-K. Staging of necrotizing fasciitis based on the evolving cutaneous features. *Int J Dermatol.* 2007 Oct;46(10):1036-41.
26. Edlich RF, Cross CL, Dahlstrom JJ, Long WB 3rd. Modern concepts of the diagnosis and treatment of necrotizing fasciitis. *J Emerg Med.* 2010 Aug;39(2):261-5.
27. Malghem J, Lecouvet FE, Omoumi P, Maldague BE, Vande Berg BC. Necrotizing fasciitis: Contribution and limitations of diagnostic imaging. *Joint Bone Spine [Internet].* 2012 Oct [cited 2012 Oct 20]; Available from: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1297319X12001996>
28. Kaafarani HMA, King DR. Necrotizing Skin and Soft Tissue Infections. *Surg Clin North Am.* 2014 Feb;94(1):155-63.
29. Frank J, Barker JH, Marzi I. Necrotizing Fasciitis of the Extremities. *Eur J Trauma Emerg Surg.* 2008 May 30;34(3):229-36.
30. Carter PS, Banwell PE. Necrotising fasciitis: a new management algorithm based on clinical classification. *Int Wound J.* 2004 Sep;1(3):189-98.
31. Roje Z, Roje Z, Matic D, Librenjak D, Dokuzović S, Varvodić J. Necrotizing fasciitis: literature review of contemporary strategies for diagnosing and management with three case reports: torso, abdominal wall, upper and lower limbs. *World J Emerg Surg WJES.* 2011;6(1):46.
32. Young MH, Aronoff DM, Engleberg NC. Necrotizing fasciitis: pathogenesis and treatment. *Expert Rev Anti Infect Ther.* 2005 Apr;3(2):279-94.
33. Puvanendran R, Huey J, Pasupathy S. Necrotizing fasciitis. *Can Fam Physician.* 2009 Outbro;55(10):981-7.
34. Young MH, Engleberg NC, Mulla ZD, Aronoff DM. Therapies for necrotising fasciitis. *Expert Opin Biol Ther.* 2006 Feb;6(2):155-65.
35. Sarani B, Strong M, Pascual J, Schwab CW. Necrotizing Fasciitis: Current Concepts and Review of the Literature. *J Am Coll Surg.* 2009 Feb;208(2):279-88.
36. Liao C-I, Lee Y-K, Su Y-C, Chuang C-H, Wong C-H. Validation of the laboratory risk indicator for necrotizing fasciitis (LRINEC) score for early diagnosis of necrotizing fasciitis. *Tzu Chi Med J.* 2012 Jun;24(2):73-6.
37. Goldstein EJC, Anaya DA, Dellinger EP. Necrotizing Soft-Tissue Infection: Diagnosis and Management. *Clin Infect Dis.* 2007 Mar 1;44(5):705-10.
38. Holland MJ. Application of the Laboratory Risk Indicator in Necrotising Fasciitis (LRINEC) score to patients in a tropical tertiary referral centre. *Anaesth Intensive Care.* 2009 Jul;37(4):588-92.

Correspondência:

ALINE GOMES

e-mail: alinemedeirosgomes@gmail.com

Data de recepção do artigo:

12/08/2013

Data de aceitação do artigo:

15/05/2016



Aline Estela Medeiros Gomes, Milene Raquel Sá, Maria da Conceição Guedes Marques, Luis Filipe Pinheiro

Varicose veins surgery of lower limbs. Can we preserve great saphenous vein?

Cirurgia nas varizes dos membros inferiores. Podemos preservar a veia safena magna?*

*Pereira Alves C.¹, Neves J.², Pinheiro V.², Moniz L.², Toscano F.³, Figueiredo J.³, Matias R.³,
Sampaio C.³, Marques A.⁴, Vieira L.⁴, Manso Neves R.⁵*

¹ Ex-director de cirurgia do CHLC, Professor jubilado da FCMLUN, ² Assistente Graduado de Cirurgia Geral,
³ Interno de Cirurgia Geral, ⁴ Assistente Graduado de Imagiologia, ⁵ Enfermeira

Centro Hospitalar Lisboa Central (CHLC). Hospital dos Capuchos. Departamento de Cirurgia.
Hospital da Ordem Terceira. Clinica de Veias – Lisboa. Portugal

ABSTRACT

Introduction: Varicose veins are frequent and cause problems for patients and health care services. Varicose vein surgery is one of the three more frequent surgical procedures. Eco-Doppler observations have changed completely concepts of varicose veins beginning and progression with great reflex on clinical practice and treatment. Eco-Doppler as shown great saphenous vein (GSV) as an inter-fascial vein and not a superficial one, varicose veins with competent saphenofemoral junction as well as varicose veins just involving collaterals or collaterals with segments of GSV but not a continuous descending involvement of the GSV. Consequently two main patterns of venous reflux as been defined: the axial reflux with a continuous reflux of GSV trunk from groin to malleolus and the segmental reflux with reflux of segments of saphenous trunk but not a continuous descending reflux starting at the junction. This segmental reflux pattern presents in our practice three sub-types: sub-type 1, just involving superficial branches, sub-type 2, involving superficial branches plus segments of saphenous trunk and sub-type 3 with reflux of saphenofemoral junction plus tight collateral, with a non dilated GSV bellow the confluence of this collateral. **Aim:** Can we preserve the GSV when treating varicose veins with a segmental reflux pattern? Can we do a much lesser aggressive and quick surgery with equal or even better results as with classic surgery? **Metology:** 54 consecutive patients with segmental reflux pattern operated on with phlebectomy of varicose superficial collaterals and with preservation of GSV. Clinical follow-up with symptomatic relieve, cosmetic results and no recurrence of varicose veins expressed as worthwhile surgery. Eco-Doppler follow – up expressed as: disappearance of previous segmental reflux of GSV, maintenance of previous reflux or progression of segmental reflux to an axial one. Mean follow-up time: 12,1 months. **Results:** Clinical results: 98,5 of patients consider surgery as worthwhile. Eco-Doppler results: 58% with no reflux, 40 % with maintenance of previous reflux and just 1 case (2%) with progression of reflux to an axial pattern. **Conclusions:** Clinical and eco-Doppler results of our study, support preservation of GSV when the pattern of reflux is a segmental one. The answer to our question: can we preserve the GSV is a positive yes we can. Our findings also support the concept that varicose veins are a local and multifocal process starting at any vein segment and not a progressive descending one starting at the sapheno-femoral- junction. Superficial varicose branches appear as main players and not the saphenous trunk as consider before.

Key words: varicose veins, great saphenous vein, reflux patterns, eco-Doppler.

* First presented at the Charing Cross Symposium 2014, during the first Charing Cross open abstract session.



RESUMO

Introdução: As varizes dos membros inferiores são situação muito frequente causando problemas aos doentes e ao SNS. A cirurgia das varizes é das três mais frequentes cirurgias. As observações do exame eco-Doppler vieram revolucionar o conceito de aparecimento e progressão das varizes dos membros inferiores com reflexo no tratamento das mesmas. As observações do eco-Doppler mostraram a grande veia safena como uma veia interfascial e não superficial, veias varicosas com junção safeno femoral competente, bem como veias varicosas que envolvem somente veias colaterais ou veias colaterais e segmentos da grande veia safena, mas sem um envolvimento descendente progressivo desta veia a partir da junção com a veia femoral. Consequentemente foram definidos dois padrões principais de refluxo venoso: o refluxo axial com envolvimento contínuo descendente da grande veia safena desde a junção safenofemoral ao maléolo e o refluxo segmentar com envolvimento de segmentos da grande veia safena e/ou veias colaterais, mas sem continuidade descendente da GVS. O padrão de refluxo segmentar surge na nossa prática clínica com 3 subtipos: no subtipo 1 estão apenas refluxivos ramos superficiais, no subtipo 2 estão envolvidos ramos superficiais e segmentos da grande veia safena, mas sem refluxo descendente contínuo da GVS e no subtipo 3 verifica-se refluxo ao nível da junção safenofemoral e de veias colaterais da coxa estando a GVS normal e sem refluxo abaixo da confluência da colateral varicosa. **Objetivo:** Na cirurgia das varizes dos membros inferiores com padrão de refluxo segmentar é possível proceder a simples flebectomias das colaterais varicosas preservando a GVS? ou seja proceder a uma cirurgia menos invasiva com iguais ou melhores resultados que a cirurgia clássica? **Metodologia:** Foram operados 54 doentes com padrão de refluxo segmentar com flebectomia das colaterais varicosas e preservação da grande veia safena. O seguimento clínico considerou o alívio sintomático e resultados cosméticos e a não recorrência de varizes, avaliados pela equipa cirúrgica e os doentes como cirurgia que valeu a pena. O seguimento por eco-Doppler classificou os refluxos segmentares prévios em: desaparecimento, persistência ou progressão para refluxo axial. O tempo médio de seguimento foi de 12,1 meses. **Resultados clínicos:** 98.5% dos doentes avaliaram a cirurgia como positiva. **Resultados do Eco-Doppler:** 58% com ausência de refluxo, 40% com persistência de refluxo e 1 caso (2%) com progressão do refluxo. **Conclusão:** Os resultados clínicos e seguimento por eco-Doppler, sustentam como possível a preservação da GVS nos doentes com padrão de refluxo segmentar. A resposta à questão: podemos preservar a GVS quando o refluxo é segmentar? é um sim podemos. Os nossos achados são também a favor do conceito de que as veias varicosas são um processo local e multifocal com início em qualquer segmento de veias colaterais ou safenas e não um processo descendente do tronco da safena com início na junção safenofemoral. As colaterais varicosas superficiais aparentam ter um papel de actor principal neste processo e não o tronco da veia safena, como considerado no conceito clássico.

Palavras chave: veias varicosas, grande veia safena, padrões de refluxo, eco-Doppler.

INTRODUCTION

Study of venous diseases with colour eco-Doppler represents a revolutionary landmark. Ultrasound anatomic visualization of venous structures and colour eco-Doppler functional study of the venous flow changed established concepts somehow consider as dogmatic as well as treatment possibilities.

Anatomic eco-Doppler observations

Colour eco-Doppler as shown clearly that great saphenous vein (GSV) is not a superficial vein, as consider before, but interfascial with their own fascia, the saphenous fascia, and its own compartment, the saphenous compartment. This saphenous fascia is pretty well seen during surgical dissection.

This observation lead to an ultrasound anatomy concept of three venous compartments:^{1,2} the superficial compartment containing the superficial venous branches, being saphenous collaterals or not, veins with no fascial protection and so the more vulnerable to dilatation and tortuosity, the new saphenous compartment between the saphenous fascia and the muscle aponeurosis and containing the GSV and the deep compartment under the muscle aponeurosis containing the deep veins (fig. 1).

Functional eco-Doppler observations

Three relevant and unexpected observations:
Saphenofemoral junction (SFJ) is competent in around 50 % of patients with varicose veins.^{3,4,5}



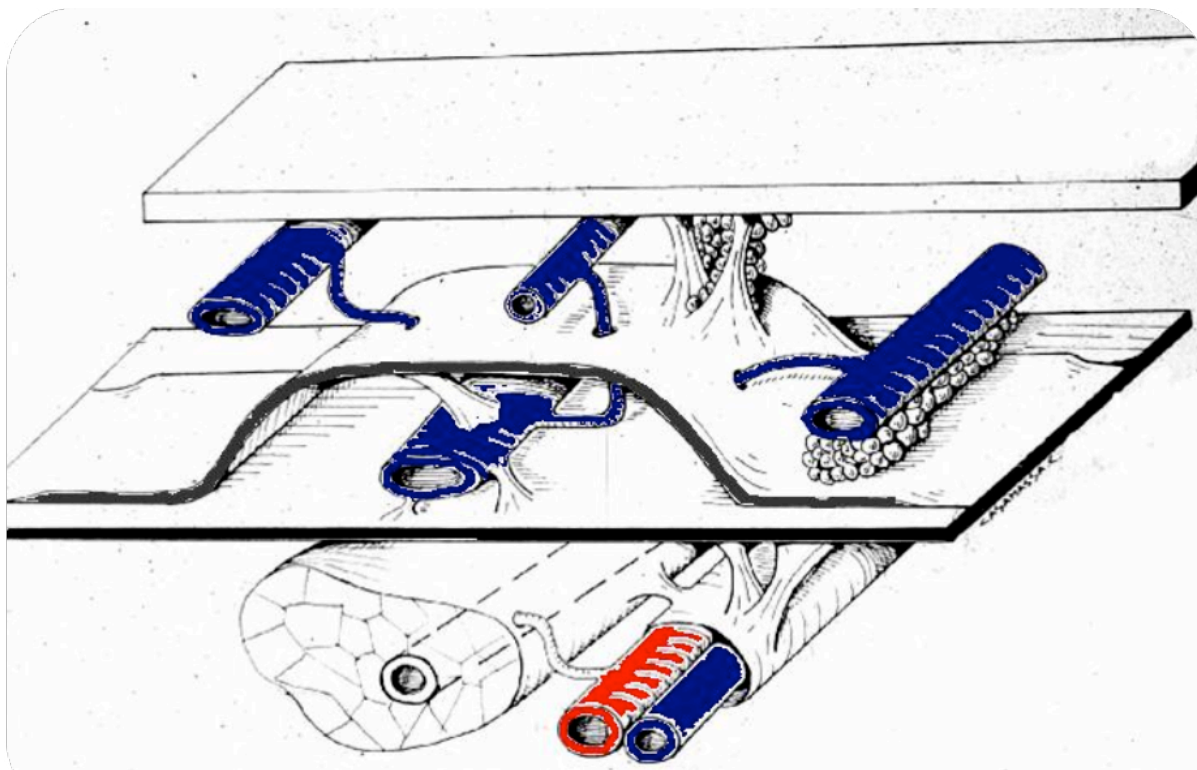


FIGURE 1 – Ecoanatomic venous compartments : superficial, saphenous interfascial and deep.

Varicose veins with refluxive segments of the great saphenous vein but not a continuous descending involvement.

Varicose veins just involving superficial venous branches with a normal saphenous vein.

These colour eco-Doppler observations were the base of different reflux venous patterns^{6,7} with a recent classification presented by a transatlantic consensus group, The Vein Term Consensus 20098, considering two main patterns of reflux: the axial reflux, that is a continuous reflux of the great saphenous vein from the groin to malleolus, and the segmental reflux involving localized venous segments with no continuity. (fig. 2)

In our clinical practice this pattern of segmental reflux presents with three main subtypes⁹: subtype 1, where just superficial branches are varicose and refluxive, subtype 2 with superficial varicose veins and refluxive segments of great saphenous vein with no continuity and subtype 3 with incompetent saphenous

trunk at the femoral junction and tight varicose collaterals but a competent saphenous trunk below the entrance of the collateral (fig. 3, 4, 5).

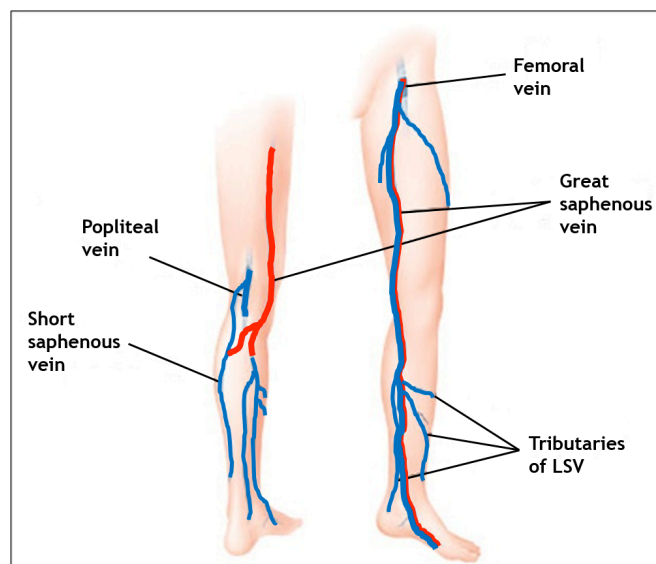


FIGURE 2 – Axial reflux: continuous from groin to malleolus



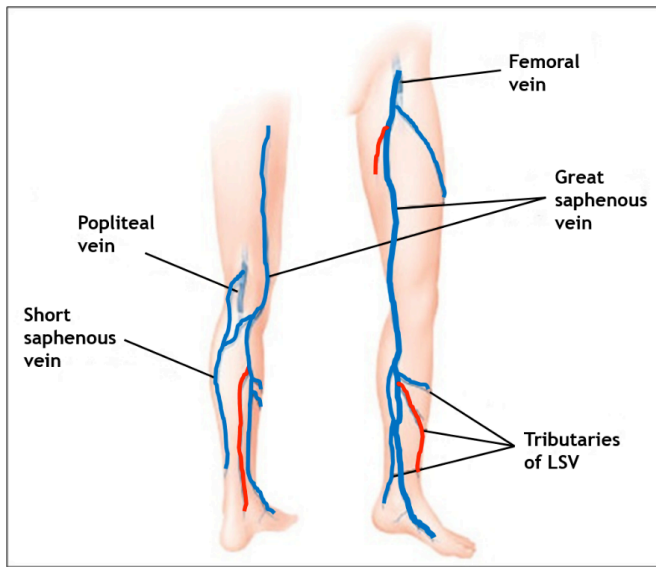


FIGURE 3 – Segmental reflux, subtype 1: just collaterals, superficial branches

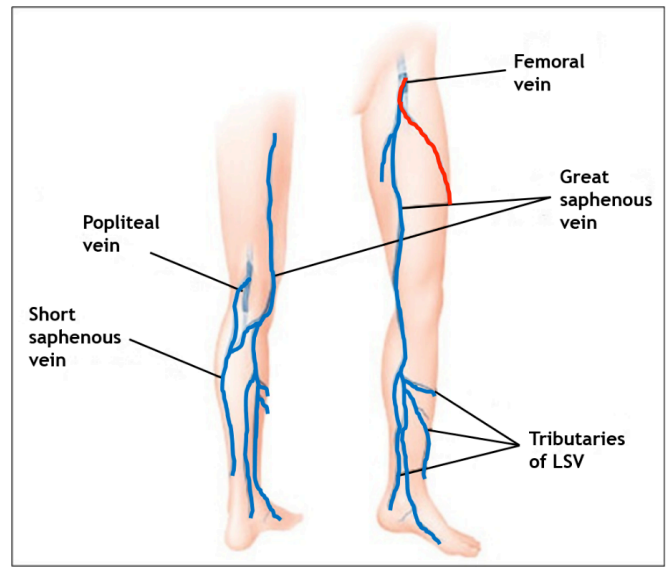


FIGURE 5 – Segmental reflux, subtype 3: reflux of saphenofemoral junction plus thigh collaterals

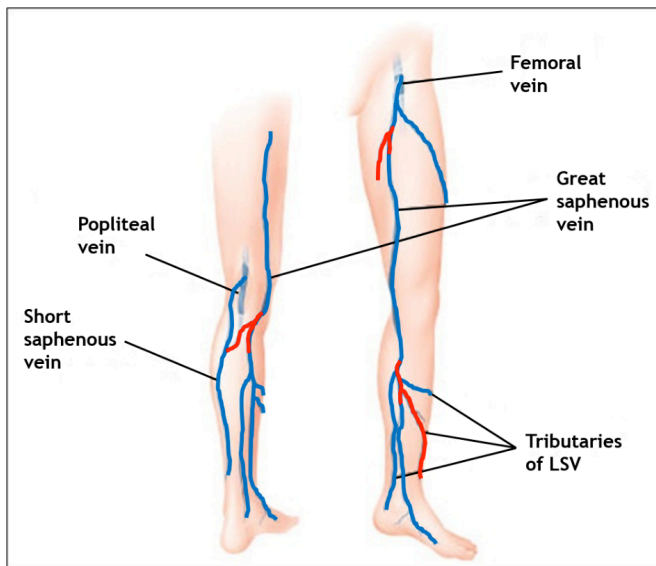


FIGURE 4 – Segmental reflux, subtype 2: collaterals plus saphenous segments

These unexpected colour *eco-Doppler* observations changed concepts of start and evolution of varicose veins and raised an important question in terms of varicose veins treatment:

What to do with varicose veins with segmental involvement of the GSV?

Can we preserve the GSV?

AIM OF THE STUDY

Answer the question of preservation of the GSV, when treating varicose veins with a segmental pattern of reflux, with a clinical and *eco-Doppler* study .Is this possible with equal results as with classic surgery? Of course to preserve GSV when this is not pathological is well accepted, but can we preserve GSV when the involvement of the saphenous trunk is not a progressive descending one?

METHODOLOGY

Clinical and colour *eco-Doppler* follow-up of 54 lower limbs varicose veins with segmental pattern of reflux operated on with preservation of the GSV.

Distribution by sex, age and clinical CEAP classification.

Clinical history, examination and surgical procedure done by the same surgeon.

Pre and post-operative colour *eco-Doppler* according to UIP guidelines.

Clinical follow-up done by the surgical team and considering symptomatic relieve, cosmetic results and



no recurrent varicose veins, perceived by the patient as worthwhile surgery.

Follow-up colour eco-Doppler report as: no reflux or no significant reflux of GSV (less than 0,5 sec.), maintenance of previous reflux or progression of previous reflux.

RESULTS

Sex: 42 females and 12 males.

Age: 22 to 77 with a mean age of 52,7 years.

CEAP clinical class: 37 patients were class C 2, 12 patients were class C 3 and 5 patients were class C 4.

Distribution of segmental reflux patterns according to our classification: 32 limbs were subtype 3, 14 limbs were subtype 2 and 8 limbs subtype 1. (fig. 6)

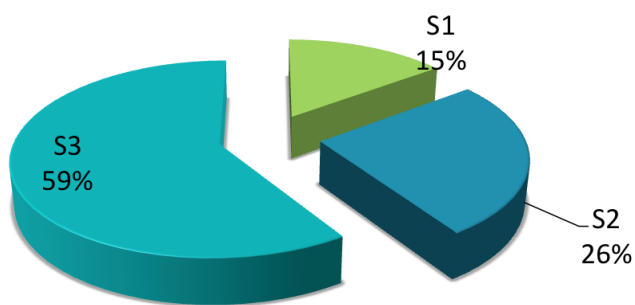


FIGURE 6 – Segmental reflux distribution

Worthwhile surgery consider by 95,5% of the patients.

Recurrent varicose veins in 1 patient after 11 months.

Colour eco-Doppler post-operative findings: no reflux or no significant reflux of GSV in 59% of the limbs, maintenance of previous GSV reflux in 39%, progression of reflux in 2% (one limb). (Fig 7)

Follow-up time: 1 month to 3 years with a mean follow-up of 12,1 months.

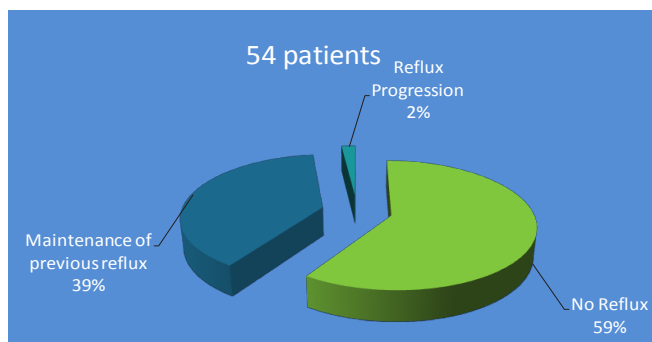


FIGURE 7 – Results of eco-Doppler follow-up

DISCUSSION

In line with previous studies^{10,11,12,13} our selective less invasive modern surgery with preservation of the GSV, when the involvement of this vein was segmental was followed by no reflux or non-significant reflux in 54% of the cases after a mean follow-up of 12,1 months.

In Pitalluga serie this was observed in 2/3 of the cases after a mean follow-up of 32,4 months as well as a significant reduction of the GSV diameter (we have not study this item). This reduction of GSV diameter after ablation of distal incompetent tributaries was also observed by Creton.

Zamboni mention reflux elimination without any ablation or disconnection of the saphenous vein.

These studies as shown that a hemodynamic reversibility of the GSV reflux is observed when the involvement of GSV is segmental.

Possible explanations of this fact could be the increase velocity of the antegrade venous flow due to ablation of the varicose superficial veins (varicose reservoir) with a positive effect on the closure valvular pression¹⁴ and the elimination of the aspirative syphon effect of the dilated varicose branches on the GSV venous flow.¹⁵

Another interesting observation to highlight is the fact that after endovenous treatment, despite the obliteration of the GSV took place some cm below the junction leaving one or more collaterals, these



collaterals show a pos-treatment normal venous flow questioning the previous essential importance of flush ligation.

Clinical results resulting in a very positive patient opinion as a worthwhile surgery (95,5%) are very good and compares to Pitalluga study with a symptomatic relieve of 84,2 to 78,0% after 6 months and 4 years and an aesthetic improvement of 93,6 to 89,9%.

Respecting recurrent varicose veins, although our mean follow-up is short (12,1 months) our results (2%) compares with the frequency rates after classical surgical surgery or endovenous treatment.^{16,17,18}

In fact, no treatment of varicose veins avoid the risk of recurrent varicose veins and still we do not have valid indicators to foresee this risk in individual patients, reason why we are in favour of an yearly based follow-up of the patients operated on, preferentially by the surgeon itself, to assess their results, having in mind we are dealing with a chronic progressive disease.

We consider that these colour eco-Doppler findings of reflux patterns supports biochemical and anatomopathological data^{19,20} that varicose veins are essential due to an inherited parietal weakness that with time lead to venous dilatation, according to eco-Doppler findings this dilatation can start in any vein, more frequently in superficial veins probably due to is lack of fascial protection and progress in an ascending and descending way as in out-in from collaterals to saphenous veins, or in-out from the saphenous veins to collaterals.^{21,22}

This parietal weakness also makes ease to understand the role of venoactive drugs in terms of venous tonicity and anti-inflammatory effect and elastic stocks, acting as an external fascia, in terms of increasing venous flow velocity.

We have to stress that this selective modern surgery with preservation of the GSV imply a complete colour eco-Doppler study of the GSV from groin to malleolus to classify the pattern of reflux as axial or segmental.

CONCLUSIONS

Surgery of varicose veins of lower limbs with a segmental reflux pattern with preservation of the GSV has shown in our patients good and maintained results with no or no significant reflux in 54% of the cases after a mean follow-up of 12,1 months and a good clinical response.

The answer to our question “*Can we preserve great saphenous vein?*” is a positive “*Yes we can*”.

Our findings, correlate with others, corroborate the concept that varicose veins appear as a local and multifocal process that could start at any vein with up or down and out-in or in-out progression and not a progressive descending process starting at the saphenofemoral junction as considered before and highlight the importance of the so called varicose superficial reservoir as a central one in varicose veins opposing to the central role of the saphenous trunk as before.

BIBLIOGRAPHIC REFERENCES

1. Caggiati A. New anatomical concepts about saphenous veins anatomy. *Phlebologie* 2003, 56 (1): 19-25.
2. Caggiati A. Clinical anatomy of the venous system of the lower limb. In “Innovative treatment of venous disorders” EVC 2009, edited by Cees Wittens under edizioni *Minerva Medica* 2009, Chapter 1.
3. Marques S. La varicose essentielle de la saphene interne n'est pas toujours originée par l'insuffisance valvulaire de la crosse. Demonstration après l'étude stereophlebographique. *Phlebologie* 85, D Negus, G. Jantet eds ; John Libby 48-50.
4. Abu-Own A, Scurr JH, Coleridge Smith PD. Saphenous vein reflux without incompetence at the saphenofemoral junction. *Br J Surg.* 1994;81(10):1452-4.
5. Labropoulos N, Kang SS, Mansour MA, Giannoukas AD, Buckman J, Baker WH. Primary superficial vein reflux with competent saphenous trunk. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 1999;18(3):201-6.
6. Engelhorn CA, Engelhorn AL, Cassou MF, Salles-Cunha SX. Patterns of saphenous reflux in women with primary varicose veins. *J Vasc Surg.* 2005;41(4):645-51.



7. Pittaluga P, Chastenet S. Classification of saphenous refluxes: implications for treatment. *Phlebologie* 2008; 23:2-9.
8. Eklof B, Perrin M, Delis KT, Rutherford RB, Gloviczki P; American Venous Forum. Updated terminology of chronic venous disorders: the VEIN-TERM transatlantic interdisciplinary consensus document. *J Vasc Surg.* 2009, 49(2):498-501.
9. Carlos Pereira Alves, Ângela Marques. Varizes dos Membros Inferiores. Exame ecoDoppler: classificação dos refluxos venosos e estratégia de tratamento cirúrgico. *Revista Portuguesa de Cirurgia*, 2012(22):31-54.
10. Large J. Surgical treatment of saphenous varices, with preservation of the main great saphenous trunk. *J Vasc Surg.* 1985;2(6):886-91.
11. Creton D. Diameter reduction of the proximal long saphenous vein after ablation of a distal incompetent tributary. *Dermatol Surg.* 1999;25(5):394-7.
12. Zamboni P, Cisno C, Marchetti F, Quaglio D, Mazza P, Liboni A., Reflux elimination without any ablation or disconnection of the saphenous vein. A haemodynamic model for venous surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2001;21(4):361-9.
13. Pittaluga P, Chastenet S, Rea B, Barbe R. Midterm results of the surgical treatment of varices by phlebectomy with conservation of a refluxing saphenous vein. *J Vasc Surg.* 2009 Jul;50(1):107-118.
14. Lurie F. New investigations for venous valve insufficiency: perspective for early detection at 9th Annual Meeting of the European Venous Forum, Barcelona, Spain, June 26, 2008.
15. Vidal-Michel JP, Bourrel Y, Emsallem J, Bonerandi JJ. Respect chirurgical des crosses saphènes internes modérément incontinentes par "effet siphon" chez les patients variqueux. *Phlébologie* 1993;46:143-7.
16. Kostas T, Ioannou CV, Touloupakis E, Daskalaki E, Giannoukas AD, Tsetis D, Katsamouris AN. Recurrent varicose veins after surgery: a new appraisal of a common and complex problem in vascular surgery. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2004;27(3):275-82.
17. Pichot O, Kabnick LS, Creton D, Merchant RF, Schuller-Petroviae S, Chandler JG, Duplex ultrasound scan findings two years after great saphenous vein radiofrequency endovenous obliteration. *J Vasc Surg.* 2004;39(1):189-95.
18. Myers KA, Jolley D. Outcome of endovenous laser therapy for saphenous reflux and varicose veins: medium-term results assessed by ultrasound surveillance. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2009; 37(2):239-45.
19. Lengyel I, Acsády G. Histomorphological and pathobiochemical changes of varicose veins. A possible explanation of the development of varicosis. *Acta Morphol Hung.* 1990;38(3-4):259-67.
20. Gandhi RH, Irizarry E, Nackman GB, Halpern VJ, Mulcare RJ, Tilson MD. Analysis of the connective tissue matrix and proteolytic activity of primary varicose veins. *J Vasc Surg.* 1993;18(5):814-20.
21. Labropoulos N, Giannoukas AD, Delis K, Mansour MA, Kang SS, Nicolaidis AN, Lumley J, Baker WH. Where does venous reflux start? *J Vasc Surg.* 1997;26(5):736-42.
22. Labropoulos N, Leon L, Kwon S, Tassiopoulos A, Gonzalez-Fajardo JA, Kang SS, Mansour MA, Littooy FN. Study of the venous reflux progression. *J Vasc Surg.* 2005;41(2):291-5.

Correspondência:

PEREIRA ALVES

e-mail: carpereiraalves@gmail.com

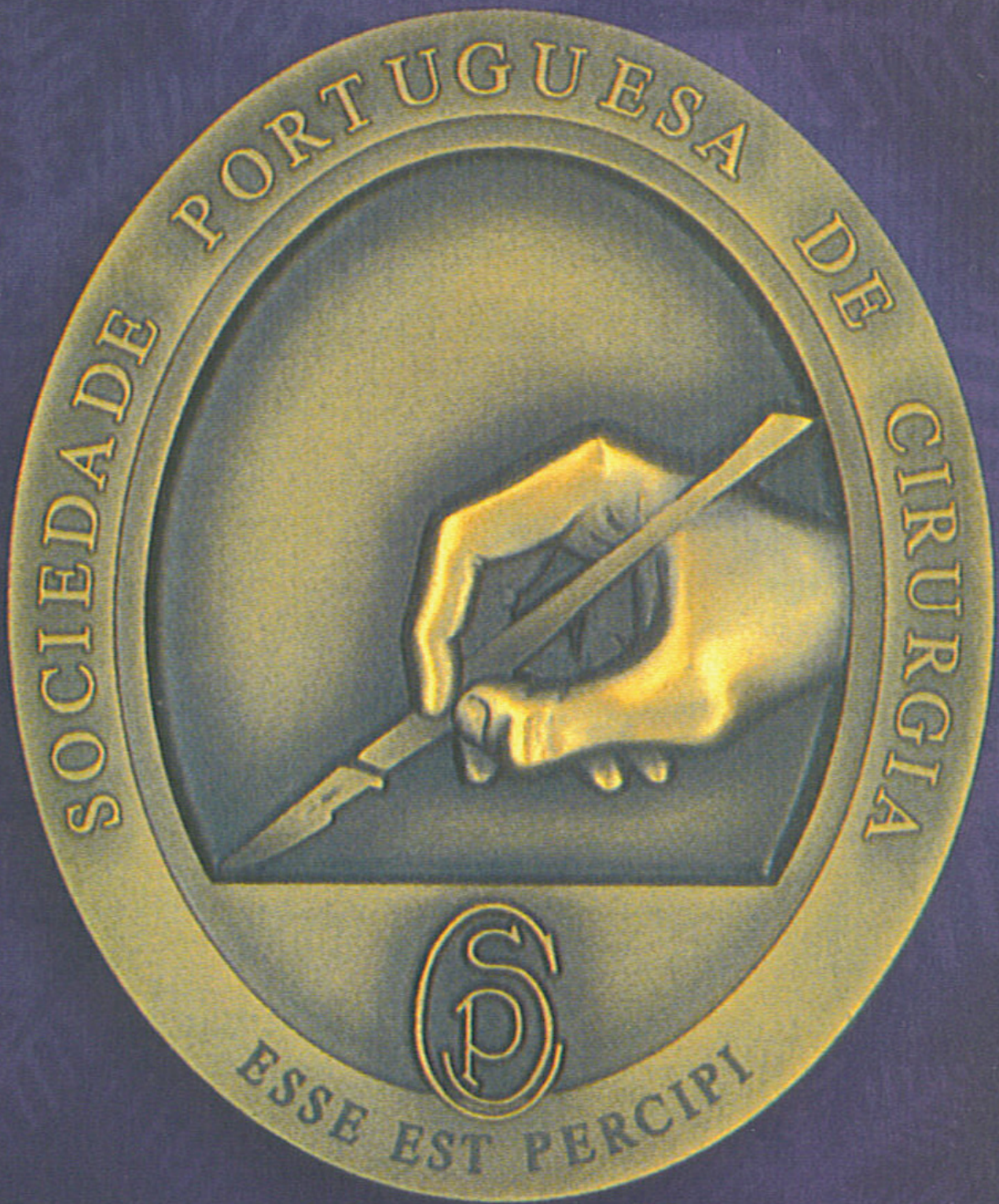
Data de recepção do artigo:

01/10/2015

Data de aceitação do artigo:

26/10/2015





Síndrome de Wilkie – a propósito de um caso clínico

Wilkie's syndrome – a case report

Elsa Silva¹, Cristina Ribeiro¹, Sofia Guerreiro², Agustín Domínguez³

¹ Serviço de Cirurgia Geral – Hospital de Braga, Portugal

² Serviço de Cirurgia Geral – Centro Hospitalar de Setúbal, Portugal

³ Serviço de Cirurgia Geral – Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Espanha

RESUMO

A síndrome de Wilkie é uma causa rara de obstrução duodenal e resulta da compressão da terceira porção do duodeno entre a artéria mesentérica superior e a aorta. É apresentado o caso de uma mulher de 50 anos de idade, com sintomatologia inespecífica de enfiamento pós-prandial e perda ponderal com cerca de nove meses de evolução. Após exclusão de outras patologias é diagnosticada síndrome de Wilkie. A propósito deste caso é revisto resumidamente o estudo diagnóstico e opções terapêuticas incluindo a descrição da abordagem usada nomeadamente duodenojejunostomia via laparoscópica assistida por robótica.

Palavras chave: *Síndrome de wilkie, síndrome da artéria mesentérica superior, obstrução duodenal, cirurgia robótica, cirurgia laparoscópica.*

ABSTRACT

Wilkie's syndrome is a rare cause of duodenal obstruction caused by compression of the third portion of the duodenum between the superior mesenteric artery and the aorta. A 50 year-old woman presented with nonspecific symptoms of postprandial fullness and weight loss with 9 months of evolution. After screening for other pathologies it was diagnosed Wilkie's syndrome. Within this case it was briefly reviewed the diagnostic study and treatment options including a description of the selected approach namely a duodeno-jejunosomy robotically assisted laparoscopy.

Key words: *Wilkie syndrome; superior mesenteric artery syndrome; duodenal obstruction; remote operation (robotic); laparoscopic surgical procedure.*

INTRODUÇÃO

A *síndrome de Wilkie*, também conhecida como *síndrome da artéria mesentérica superior*, caracteriza-se pela obstrução, parcial ou completa, da terceira porção do duodeno pela artéria mesentérica superior.

Nesta síndrome verifica-se uma diminuição do ângulo aorto-mesentérico até cerca de 6-25° (sendo considerados normais valores compreendidos entre 38-56°), assim como a diminuição da distância entre estas estruturas até 2-8mm (sendo o normal 10-20mm)

para a qual contribui, significativamente, o tecido adiposo que envolve a artéria mesentérica.

A causa mais frequente resulta de uma perda ponderal significativa em consequência de várias patologias médicas (como estados consumptivos e síndromes de má absorção), psicológicas (nomeadamente distúrbios alimentares) ou cirúrgicas (frequentemente na população bariátrica) e que levam à depleção da gordura peri mesentérica e retroperitoneal diminuindo esse ângulo. Outras causas descritas consistem em variações anatómicas congénitas ou adquiridas.



Apesar de descrita desde 1861 por Carl Freiherr von Rokitsansky (autópsias), foi D. Wilkie quem publicou a primeira série de casos em 1927.¹

Trata-se de uma patologia pouco frequente sendo descritos em literatura recente cerca de 500 casos.²

O tratamento deve ser, inicialmente, conservador e, nos casos mais graves ou refratários, pode estar indicado o tratamento cirúrgico. Tal como em outras áreas cirúrgicas, as técnicas de laparoscopia avançada vêm impondo um papel nestes procedimentos. Mais recentemente têm sido exploradas, também, opções adicionais como a intervenção da robótica.

CASO CLÍNICO

Descreve-se o caso de uma mulher de 50 anos de idade, com antecedentes de hérnia do hiato e DPOC.

Apresentava queixas de enfartamento pós-prandial, vômitos esporádicos e perda ponderal de cerca de 10Kg com 9 meses de evolução. Ao exame objetivo apresentava-se emagrecida e com mucosas ligeiramente desidratadas.

No estudo inicial realizou um estudo analítico (hipoalbuminemia e elevação da ureia), endoscopia digestiva alta (EDA), ecografia abdominal e um enema opaco. A EDA mostrou uma hérnia do hiato de deslizamento não complicada, uma lesão plana do antro compatível com xantoma e uma papila duodenal ligeiramente hipertrófica cuja biópsia revelou apenas inflamação crónica. Os restantes exames não revelaram outras alterações patológicas.

Por manutenção das queixas realizou, posteriormente, uma tomografia computadorizada (TC) abdomino-pélvica na qual se observou uma distensão gástrica e duodenal até à sua terceira porção e uma pinça aorto-mesentérica que condicionava compressão da terceira porção do duodeno (Figura 1). Com este achado e clínica persistente foi enviada à consulta de Cirurgia Geral.

Com o evoluir do quadro, os episódios de vômitos aumentaram de frequência condicionando inclusive a doente a evitar alimentar-se pelo receio dos sintomas. Apresentava um IMC~17,1Kg/m². Foi orien-

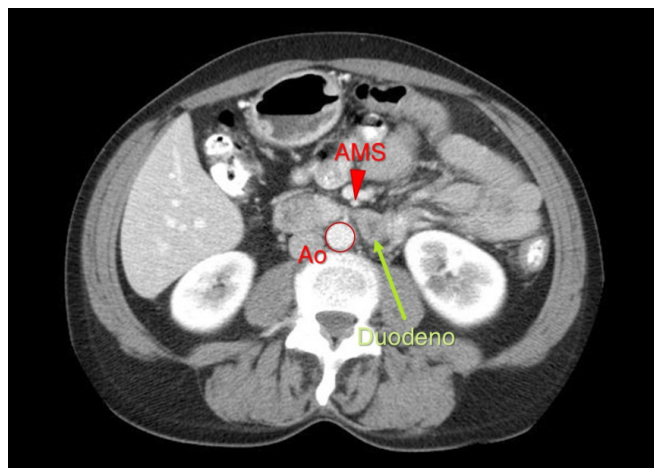


FIGURA 1 – TC abdomino-pélvico
Distensão duodenal proximal (D3) e compressão da terceira porção duodenal por diminuição da distância entre aorta (Ao) e artéria mesentérica superior (AMS)

tada inicialmente em consulta de nutrição, avaliados e tratados desequilíbrios do ponto de vista metabólico e hidroeletrólítico. Perante sintomas persistentes e agravamento progressivos foi admitida em internamento onde foi realizada descompressão com drenagem nasogástrica, fluidoterapia e nutrição parentérica (combater a depleção da gordura peri-mesentérica e retroperitoneal). Dada recorrência sintomática foi proposta abordagem cirúrgica minimamente invasiva, assistida por robótica.

A doente foi posicionada em decúbito dorsal, membros inferiores em abdução e proclive. Foram utilizadas 4 portas: umbilical, flanco esquerdo, hipocôndrio esquerdo e flanco direito.

A exploração revelou uma distensão marcada do estômago e do duodeno até à sua terceira porção, comprimida pelo cruzamento da artéria mesentérica superior. Não foram encontradas lesões parietais nem outras alterações patológicas de relevo, o que confirmou o diagnóstico de síndrome de Wilkie.

Optou-se pela realização de duodenojejunoanastomose por via laparoscópica assistida por robótica (Figura 2). A anastomose duodeno-jejunal foi do tipo manual em dois planos (pontos de sutura separados, abertura de ansas e anastomose com sutura contínua – PDS). O procedimento demorou cerca de 150 minutos.



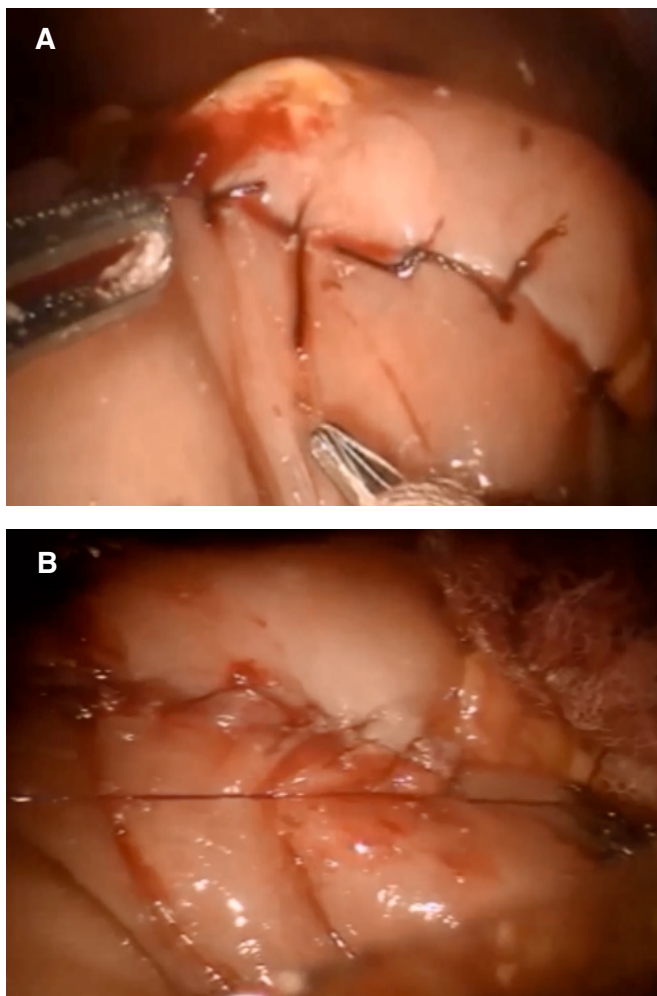


FIGURA 2 – Duodenojejunostomia via laparoscópica assistida por robótica

A – Pontos de sutura separados

B – Sutura contínua

O pós-operatório decorreu sem intercorrências e a doente teve alta assintomática e com boa tolerância à dieta oral. Foi realizada, ainda durante o internamento, prova com gastrografia que revelou uma boa passagem distal do contraste, sem sinais de estase ou obstrução.

Em consulta de seguimento verificou-se recuperação de peso, sem recorrência dos sintomas até à data.

DISCUSSÃO

A síndrome de Wilkie, obstrução aorto-duodenal, síndrome da artéria mesentérica superior ou síndrome de Cast (esta geralmente observada em doentes orto-

pédicos após cirurgia da coluna) são diferentes terminologias dadas a esta rara patologia cuja prevalência é estimada entre 0.013 e 0.3%, sendo mais comum no sexo feminino (2F:1M).

A sintomatologia é variável e inespecífica. Manifesta-se, mais frequentemente, por dor abdominal ou enfartamento pós-prandial, náuseas e vômitos biliares, saciedade precoce, anorexia e, conseqüentemente, perda ponderal.³ Muitas das vezes o diagnóstico é realizado muito tardiamente na evolução da doença, em contexto de desidratação, malnutrição e alterações eletrolíticas. Por isso, o diagnóstico implica um elevado índice de suspeição.

A investigação diagnóstica com exames complementares tem início, muitas vezes, com uma radiografia abdominal simples e exames contrastados. Apesar da baixa sensibilidade, perante uma alta suspeição clínica, estes podem direcionar estudo subsequente ao revelar dilatação duodenal proximal e constrição adjacente a artéria mesentérica superior e/ou atraso no trânsito gastroduodenal (cerca de 4-6h).

A ecografia abdominal pode, por vezes, e especialmente se forem usadas manobras posicionais não realizadas rotineiramente, avaliar a anatomia da artéria mesentérica e identificar alterações no ângulo aorto-mesentérico. A arteriografia permite, também, demonstrar uma diminuição deste ângulo, no entanto, é um exame invasivo e com uma disponibilidade bastante limitada.

A tomografia computadorizada é considerada o exame de eleição pois é um exame não invasivo que consegue fornecer detalhes anatómicos de relevo tais como o nível de obstrução, a posição da artéria mesentérica superior e o seu ângulo com a aorta, a quantidade de gordura retroperitoneal assim como permite excluir, simultaneamente, outras causas de obstrução duodenal mais frequentes.

A maioria dos autores considera que o tratamento conservador deve constituir a primeira abordagem, sobretudo, em doentes com sintomatologia moderada, pouco tempo de evolução e obstrução duodenal incompleta. Este baseia-se, fundamentalmente, na descompressão da obstrução e correção das alterações



hidroeletrolíticas, suporte nutricional adequado e ensino de manobras posicionais que devem ser usadas após a ingestão alimentar (nomeadamente o decúbito lateral esquerdo, posição genupeitoral ou a flexão anterior do corpo) uma vez que promovem uma maior amplitude do ângulo aorto-mesentérico).

Quando esta abordagem não resulta, o tratamento cirúrgico poderá estar indicado existindo algumas alternativas disponíveis designadamente o procedimento de *Strong* (divisão do ligamento de Treitz), a gastrojejunostomia ou a duodenojejunostomia.

A primeira, usada maioritariamente em crianças, é um procedimento simples e menos invasivo pois permite manter a integridade intestinal. No entanto, não é eficaz em cerca de 25% dos casos. A gastrojejunostomia permite a descompressão gástrica mas não resolve a obstrução duodenal, o que pode comprometer a efetividade do tratamento e favorecer a síndrome de ansa cega ou ulceração péptica. A duodenojejunostomia, com ou sem divisão da quarta porção do duodeno, estabelece continuidade intestinal e evita a síndrome de ansa cega.

Este último procedimento é considerado a técnica de eleição⁵ tendo já sido realizado, desde 1998, por técnicas de cirurgia minimamente invasiva. O recurso adicional à cirurgia robótica foi a opção definida atendendo à disponibilidade do equipamento e pro-

fissionais do centro hospitalar no caso de uma doente emagrecida e de baixa estatura, com pouco espaço celómico para articulação de material visando uma maior precisão nas manobras de dissecação e anastomose. Tal como no presente caso, parece ser uma opção válida que carece, contudo, de mais experiência para elações futuras.

CONCLUSÃO

A síndrome de Wilkie constitui uma forma rara de obstrução duodenal, cuja sintomatologia é bastante inespecífica e, desta forma, o seu diagnóstico clínico exige elevado índice de suspeição. A causa mais frequente decorre de perda ponderal significativa conduzindo a uma depleção da gordura peri-mesentérica e retroperitoneal. É essencial descartar outras causas mais frequentes de obstrução duodenal. A tomografia computadorizada com contraste é geralmente o exame complementar de diagnóstico menos invasivo associado a boa capacidade diagnóstica.

A duodenojejunostomia é, atualmente, o procedimento cirúrgico que evidencia melhores resultados podendo ser realizado, segura e eficazmente, por técnicas de cirurgia minimamente invasiva inclusivé com auxílio da cirurgia robótica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wilkie DP. Chronic duodenal ileus. *Am J Med Sci.* 1927;173
2. Rama Rao B A. Wilkie's syndrome: A case report with review of literature. *J NTR Univ Health Sci* 2012;1:49-51
3. Ha CD, Alvear DT, Leber DC. Duodenal derotation as an effective treatment of superior mesenteric artery syndrome: a thirty three year experience. *Am Surg.* 2008;74:644-653
4. World's first robotically assisted intestinal bypass surgery for SMA Syndrome, http://www.lhsc.on.ca/About_Us/LHSC/Media_Room/Media_Releases/2008/October_22.htm
5. Fraser JD, St. Peter SD, Hughes JH, Swain JM. Laparoscopic Duodenojejunostomy for Superior Mesenteric Artery Syndrome. *JSLs : Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons.* 2009;13(2):254-259.

Correspondência:

ELSA SILVA

e-mail: elsaamorimsilva@gmail.com

Data de recepção do artigo:

16/04/2015

Data de aceitação do artigo:

21/04/2016



Hérnia de Amyand

Amyand's Hernia

Diogo Sousa¹, Andreia Ferreira¹, Ana Cruz¹, Diogo Marinho¹, Conceição Santinho², Miguel Allen², José Augusto Martins²

¹ Mestrado em Medicina, Interno do Internato Complementar de Cirurgia Geral

² Licenciatura em Medicina, Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral

Unidade Local de Saúde do Litoral Alentejano – Serviço de Cirurgia, Portugal

RESUMO

Introdução: A presença do apêndice vermiforme (com ou sem reacção inflamatória) no interior do saco de uma hérnia inguinal é chamada hérnia de Amyand, e é uma ocorrência rara. A sua apresentação clínica não difere das manifestações de qualquer outra hérnia inguinal, complicada ou não, sendo que o diagnóstico é feito intraoperatoriamente, já que a abordagem cirúrgica para correcção da hérnia inguinal não é alterada por esta situação clínica. **Caso Clínico:** Apresentamos o caso de um doente do sexo masculino, 68 anos, internado electivamente por hérnia inguinal bilateral para ser submetido a reparação cirúrgica. O exame físico revelava hérnia inguinal bilateral redutível, sem sinais inflamatórios. Durante a intervenção cirúrgica verificou-se a presença do apêndice vermiforme não inflamado no interior do saco herniário indirecto à direita, compatível com o diagnóstico de hérnia de Amyand. Procedeu-se a apendicectomia e hernioplastia segundo Rutkow e Robbins. O doente teve alta sem complicações ao terceiro dia de pós-operatório. **Conclusão:** A hérnia de Amyand é uma patologia rara, em que existe herniação do apêndice vermiforme através da parede abdominal da região inguinal. O diagnóstico é realizado intraoperatoriamente, visto que a abordagem para o seu tratamento é semelhante à de qualquer outra hérnia inguinal. A decisão acerca da apendicectomia na presença de um apêndice saudável é ainda controversa.

Palavras chave: *Hérnia, Amyand, Apêndice.*

ABSTRACT

Introduction: The presence of the vermiform appendix (either with or without appendicitis) inside the sac of an inguinal hernia is termed Amyand's hernia, and it is a rare occurrence. Its clinical presentation does not differ from that of any other inguinal hernia, and the diagnosis is made intraoperatively because the surgical approach for the inguinal hernia repair remains the same in this rare situation. **Case Presentation:** We present the case of a 68 years-old male patient who was submitted to surgery for a bilateral inguinal hernia repair. The physical examination revealed non-complicated bilateral inguinal hernia. During the surgical procedure the vermiform appendix was identified inside the right hernia sac, with no pathologic features, which was compatible with the diagnosis of Amyand's hernia. Appendectomy and hernia repair according to Rutkow and Robbins' technique were performed. The patient was discharged from the Hospital on the third postoperative day without complications. **Conclusion:** Amyand's hernia is a rare pathology in which there is herniation of the vermiform appendix through the abdominal wall in the inguinal region. The diagnosis is made intraoperatively, being that the surgical approach is similar to any other non-complicated inguinal hernia. The decision about whether or not to perform appendectomy in the presence of a normal appendix is still controversial.

Key words: *Hernia, Amyand, Appendix.*



INTRODUÇÃO

A presença do apêndice vermiforme (inflamado ou não) no interior do saco de uma hérnia inguinal é denominada hérnia de Amyand e é uma ocorrência rara.¹ A sua apresentação clínica não difere das manifestações de qualquer outra hérnia inguinal. Na presença de apendicite aguda, no entanto, a clínica poderá levar ao diagnóstico de uma hérnia estrangulada, devido à presença dos sinais inflamatórios. Em qualquer dos casos a abordagem cirúrgica inicial é idêntica, e o diagnóstico intraoperatório.

CASO CLÍNICO

Um homem de 68 anos foi internado electivamente para ser submetido a correcção cirúrgica de hérnia inguinal bilateral não complicada, sem episódios prévios de encarceramento. Durante a intervenção constatou-se a presença do apêndice íleo-cecal não inflamado no interior do saco herniário à direita (figura 1), tendo sido realizada apendicectomia e hernioplastia de Rutkow-Robbins bilateralmente.

O pós-operatório foi complicado de sufusão hemorrágica inguino-escrotal que resolveu com tera-



FIGURA 1 – Apêndice íleo-cecal não inflamado no interior de saco de hérnia inguinal indirecta

pêutica conservadora, tendo alta ao terceiro dia pós-operatório. O doente encontra-se sem recidiva aos dez meses de seguimento.

DISCUSSÃO E CONCLUSÃO

A primeira apendicectomia foi realizada por Claudius Amyand em 1735 durante uma cirurgia a hérnia inguinal numa criança de 11 anos, cujo apêndice se encontrava no interior do saco herniário, complicado de perfuração por corpo estranho.² A presença do apêndice ileo-cecal, com ou sem reacção inflamatória, no interior do saco herniário de uma hérnia inguinal denomina-se assim hérnia de Amyand.

O diagnóstico pré-operatório é raro, visto que a abordagem cirúrgica inicial é idêntica, independentemente do conteúdo do saco herniário. Cerca de 0,13% dos casos de apendicite aguda ocorrem no interior de saco herniário inguinal; por outro lado 1% das hérnias inguinais contêm o apêndice no interior do saco herniário.³ Haverá, no entanto, seguramente mais casos de hérnia de Amyand não diagnosticados, visto que durante a cirurgia electiva de uma hérnia inguinal não complicada, o saco herniário é frequentemente reduzido sem haver abertura da cavidade peritoneal, não se identificando portanto o conteúdo do saco.

Apesar da abordagem cirúrgica inicial ser independente do conteúdo do saco herniário, surge controversia acerca da decisão de realizar ou não a excisão de um apêndice ileo-cecal sem alterações patológicas no contexto de uma hérnia de Amyand. As classificações das hérnias de Amyand como a de Losanoff e Basson e a de Fernando e Leelaratre⁴ (tabela 1) permitem apoiar a decisão sobre a realização de apendicectomia e o tipo de reparação da hérnia tendo em conta não só a presença ou ausência de apendicite aguda, mas também se existe ou não peritonite associada. Se existir apendicite aguda neste contexto, está preconizada, logicamente, a realização de apendicectomia, sendo a correcção da hérnia realizada sem utilização de prótese, visto que a cirurgia nunca será considerada limpa no que respeita à classificação para o risco de infecção



do local cirúrgico. A discussão surge nos casos em que o apêndice ileo-cecal não tem alterações patológicas, o que corresponde ao tipo 1 da classificação segundo Losanoff e Basson, em que estes autores defendem a correção da hérnia com prótese (visto tratar-se de uma cirurgia limpa), e realização de apendicectomia apenas em doentes jovens, pelo risco acrescido que se supõe que estes tenham de vir a desenvolver apendicite aguda ao longo da vida (o que, só por si, é um contrasenso, uma vez que a apendicectomia de um apêndice não patológico transforma sempre a cirurgia em limpa contaminada, comprometendo assim a utilização de prótese). Seria interessante saber qual a percentagem de doentes com hérnia de Amyand com apêndice íleo-cecal normal em que não é realizada apendicectomia, que desenvolvem apendicite aguda após a cirurgia de reparação da hérnia; ainda assim seria pouco fiável, dada a impossibilidade de saber a verdadeira percentagem de hérnias de Amyand, pela razão já referida da frequente redução do saco herniário sem a sua abertura. Assim, e na nossa opinião, a

apendicectomia será uma indicação apenas na presença de apendicite aguda, uma vez que a excisão do apêndice sem patologia no mesmo acto acarreta um aumento do risco de infecção e rejeição da prótese utilizada para a correção da hérnia. A classificação de Fernando e Leelaratre (tabela 1) vai de encontro a esta noção.

A abordagem cirúrgica utilizada para a reparação da hérnia e/ou apendicectomia é também variável. Vários autores advogam a reparação anterior da hérnia sem abertura do saco herniário com apendicectomia laparoscópica se indicada, ou a realização de apendicectomia laparoscópica e reparação da hérnia pela mesma via. Nos casos em que a abordagem inicial laparoscópica é realizada para uma hérnia inguinal sem sinais inflamatórios, e caso tenha sido decidida a técnica extraperitoneal, o diagnóstico de hérnia de Amyand não é realizado uma vez que o saco herniário não é aberto; se for empregue a técnica trans-abdominal pré-peritoneal é possível o diagnóstico com eventual apendicectomia e reparação da hérnia inguinal.⁵

TABELA 1 – Classificações das hérnias de Amyand

Classificação	Descrição	Cirurgia
Losanoff e Basson		
Tipo 1	Apêndice normal numa hérnia inguinal	Redução da hérnia, reparação com prótese, apendicectomia em doentes jovens
Tipo 2	Apendicite aguda numa hérnia inguinal, sem sépsis abdominal	Apendicectomia, reparação da hérnia sem prótese
Tipo 3	Apendicite aguda numa hérnia inguinal, com sépsis da parede abdominal ou peritoneal	Laparotomia, apendicectomia, reparação da hérnia sem prótese
Tipo 4	Apendicite aguda numa hérnia inguinal, com patologia abdominal relacionada ou não relacionada	O mesmo que os tipos 1 a 3, tratar a patologia secundária em conformidade
Fernando e Leelaratre		
Tipo a	Apêndice normal	Reparação com prótese sem abordagem do apêndice
Tipo b	Apendicite aguda	Apendicectomia, reparação da hérnia sem prótese
Tipo c	Apendicite aguda com perfuração	Apendicectomia, reparação da hérnia sem prótese (por incisões diferentes se abcesso ou peritonite)



CONCLUSÃO

A hérnia de Amyand é uma patologia rara, em que existe herniação do apêndice vermiforme através da parede abdominal da região inguinal. O diagnóstico é realizado intraoperatoriamente, visto que a abordagem para o seu tratamento é semelhante à de qual-

quer outra hérnia inguinal redutível. A decisão acerca da apendicectomia na presença de um apêndice saudável é controversa.

A abordagem cirúrgica adoptada é também variável, devendo esta ser adequada ao doente e à experiência do cirurgião.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Johari H, Paydar S, Davani S, Eskandari S, Johari M. Left-sided Amyand hernia in Ann Saudi Med. 2009; 29(4): 321-322
2. Llullaku S, Hyseni N, Kelmendi B, Jashari H, Hasani A. A pin appendix within Amyand's hernia in a six-years-old boy: case report and review of literature in World Journal of Emergency Surgery. 2010; 5:14
3. Hutchinson R. Amyand's hernia in Journal of the Royal Society of Medicine. 1993; 86: 104-105.
4. Graça S, Costa S, Francisco E, Ferreira J, Esteves J, Carrapita J, Vasconcelos E, Vale S, Matos L, Maciel J. Hérnia de Amyand: a propósito de um caso clínico in Revista Portuguesa de Cirurgia. 2013; 26: 37-40
5. Sadhu J, Samuel V, Kodiatte T, Gaikwad P. Amyand's Hernia: Case Report – Current Dilemma in Diagnosis and Management in Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2015; Feb, vol-9(2): 3-4

Correspondência:

DIOGO SOUSA

e-mail: diogomdesousa@gmail.com

Data de recepção do artigo:

14/05/2015

Data de aceitação do artigo:

24/04/2016



Doença de Paget perianal: a propósito de um caso clínico

Perianal Paget's disease: a case report

A. Gandra-d'Almeida¹, T. Queirós², J. Cardoso³, L. Gandra⁴, J. Maciel⁵

¹ Interno de Formação Específica de Cirurgia Geral, ² Interna de Cirurgia Geral, ³ Assistente de Cirurgia Geral,

⁴ Assistente Graduada de Cirurgia Geral, ⁵ Chefe de Serviço de Cirurgia Geral

Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/Espinho – EPE

RESUMO

Introdução: A Doença de Paget Extramamária é uma entidade rara. Afecta sobretudo áreas que contêm glândulas apócrinas, como a região perianal (DPPA), vulva, ânus, escroto e axila. **Caso Clínico:** Doente do sexo masculino, 53 anos que recorreu à consulta por rectorragias. Ao toque rectal definia-se lesão na face póstero-lateral esquerda do recto, dura e friável. Realizou rectosigmoidoscopia que revelou a presença de uma lesão polilobulada com cerca de 4cm de maior diâmetro localizada a 2 cm da margem anal. Nessa mesma sessão foi realizada ressecção endoscópica da lesão. O exame anátomo-patológico revelou adenocarcinoma bem diferenciado enxertado num adenoma tubulo-viloso. Após estadiamento da doença com Ecografia endo-anal, TAC toraco-abdomino, RMN pélvica e marcadores tumorais (CEA e ca 19.9), foi classificada como cT1N0M0 em função do resultado anátomo-patológico. O doente foi submetido a uma ressecção submucosa transanal para alargamento das margens. Durante esse procedimento foi identificada outra lesão, papilomatosa, da margem anal, que foi também excisada. A histologia da peça demonstrou margens livres de lesão e uma papila hipertrófica com Doença de Paget extramamária com células em anel de sinete, CK 20 +++ CK7 +. **Discussão:** O diagnóstico final é feito pela histologia e estudo imunohistoquímico. A Doença de Paget pode ser classificada como primária (CK7 + CK 20- GCDFP +) ou secundária (CK7 – CK 20 + GCDFP –). Habitualmente é um tumor primário (CK7+/CK20-) mas em alguns casos pode ser uma projecção “pagetóide” de um adenocarcinoma colo-rectal (CK7-/CK20+). **Conclusão:** A DPPA é frequentemente diagnosticada tardiamente pela inespecificidade dos seus sintomas. O tratamento de eleição é a excisão cirúrgica. É fundamental determinar a presença de outras neoplasias concomitantes, de forma a proceder ao tratamento mais adequado, o que se traduz num melhor prognóstico. O follow-up é fundamental para detectar atempadamente as recidivas ou novas neoplasias associadas.

Palavras chave: Doença de Paget Extramamária, Doença de Paget perianal.

ABSTRAT

Introduction: Extramammary Paget's disease (EMPD) is a rare entity. Particularly affects areas that contain apocrine glands, such as perianal area (DPPA), vulva, anus, scrotum, axilla. **Case Report:** Patient, male, 53 years went to the consultation for retorragias. The rectal examination detected a lesion on the left posterior- lateral side, hard and bleeding to the touch. Retosigmoidoscopy was performed and revealed the presence of a pediculated polypoid lesion with 4 cm larger diameter located 2 cm from the anal verge. In the same session endoscopic resection of the lesion was performed. The anatomic-pathologic examination revealed a well-differentiated adenocarcinoma grafted in a tubulo-villous adenoma. After staging of the disease with Endo-anal echography, pelvic MRI, toroco – abdominal- pelvic CT scan and tumor markers (CEA and CA 19.9), the lesion was classified as cT1N0M0. The patient underwent a trans-anal sub mucosal resection for expansion of margins. During this procedure it was identified another papillomatous lesion of the anal margin that was also excised. Histology of the piece demonstrated clear margins of injury and a hypertrophic papilla with extra-mammary Paget's disease signet ring cells, CK 20 +++ CK7+ . **Discussion:** The final diagnosis is made by histological and im-



munohistochemical study. Paget's disease can be classified as primary, of cutaneous origin (CK7 + 20- GCDFP CK +) or secondary, not skin origin (CK7 – CK 20+ GCDFP –). Usually it is a primary tumor (CK7 + / CK20-) but in some instances can be a “pagetoid” projection of a colorectal adenocarcinoma (CK7- / CK20 +). **Conclusion:** The DPPA is often diagnosed late, due to the nonspecificity of its symptoms. The treatment of choice is surgical excision. It is important to determine the presence of other concurrent malignancies, in order to carry out the most suitable treatment, which translates into better prognosis. The follow-up is critical to timely detect recurrences or new cancers associated.

Key words: *Extramammary Paget's Disease, perianal Paget's Disease.*

INTRODUÇÃO

As neoplasias cutâneas perianais são entidades clínicas raras, sendo agrupadas em benignas/malignas “*in situ*” (como a Doença de Paget extramamária) ou invasivas.

A Doença de Paget foi inicialmente descrita por Sir James Paget em 1874 e mais tarde individualizada por Butlin. As células de Paget são células apócrinas, grandes e ovais, com vários vacúolos citoplasmáticos. O núcleo é atípico, oval ou arredondado, grande, vesiculoso, pálido e com um nucléolo proeminente. Estas células são detectadas pela coloração PAS ou Alcian-Blue.

A sua imagem histológica era tão característica que em 1889, Cracker ao encontrá-la numa lesão escrotal classificou-a como Paget extramamário.

Desenvolve-se mais frequentemente em mulheres, entre os 50 e 80 anos, de raça caucasiana e envolve predominantemente áreas que contêm glândulas apócrinas.¹

Pode ser classificada em dois grupos: mamária e extramamária. A doença extramamária consiste num grupo raro de neoplasias cutâneas com diferentes localizações. As áreas mais frequentes são: vulva, ânus, região perianal, escroto e axila.²

Os sintomas são pouco específicos, podendo cursar com prurido (70%), ardor, supuração e sangramento, podendo mesmo ser assintomática em 10% dos casos.^{1,2}

Como se trata de uma entidade rara, não é possível determinar a sua verdadeira incidência. No caso da doença perianal, estima-se que represente cerca de 1% de todas as doenças anais e 6.5% de todos os casos de Doença de Paget.³

DESCRIÇÃO DO CASO CLÍNICO

Doente do sexo masculino com 53 anos que recorreu à consulta por retorragias, sem dor, falsas vontades, tenesmo ou alteração do trânsito intestinal. Teve cinco episódios de rectorragias nos últimos dois meses. Ao toque rectal, em posição genupeitoral, apresentava lesão, na face póstero-lateral esquerda do recto, dura e friável. Realizou rectossigmoidoscopia que revelou tratar-se de lesão pediculada polilobulada com cerca de 4cm, localizada a 2cm da margem anal.⁴

Nessa sessão foi realizada ressecção endoscópica da lesão. O exame anátomo-patológico revelou adenocarcinoma bem diferenciado, enxertado em adenoma tubulo-viloso com invasão do córion e do pedículo (margem de ressecção de 2mm com lesões de displasia de alto grau).

Após estadiamento da doença com Ecografia endo-anal para avaliação da invasão local, RMN pélvica, TAC toraco-abdomino-pélvico e marcadores tumorais (CEA e ca 19.9), foi classificada como cT1N0M0. Em face do resultado e do estadio, o doente foi submetido a ressecção submucosa transanal para alargamento das margens, com encerramento directo sem necessidade de retalho. Durante esse procedimento, foi identificada outra lesão papilomatosa da margem anal, que foi excisada concomitantemente.

A histologia da peça demonstrou margens livres de lesão e papila hipertrófica com Doença de Paget extramamária com células em anel de sinete, que marcaram positivo para os marcadores imunohistoquímicos CK 20 +++ CK7 +. Posteriormente foi submetido a exérese de tecido peri-anal para alargamento de margens com plastia e encerramento directo.



O exame anátomo-patológico foi negativo para novas lesões de DPPA.

O doente encontra-se em follow-up oncológico da sua doença, com consultas periódicas, análises com marcadores tumorais (CEA e 19.9), colonoscopia e

ecografia abdominal, há 3 anos e não existe evidência clínica, analítica nem endoscópica de recidiva da DPPA.⁵

O doente ficou satisfeito com o resultado final, sem efeitos secundários relevantes.

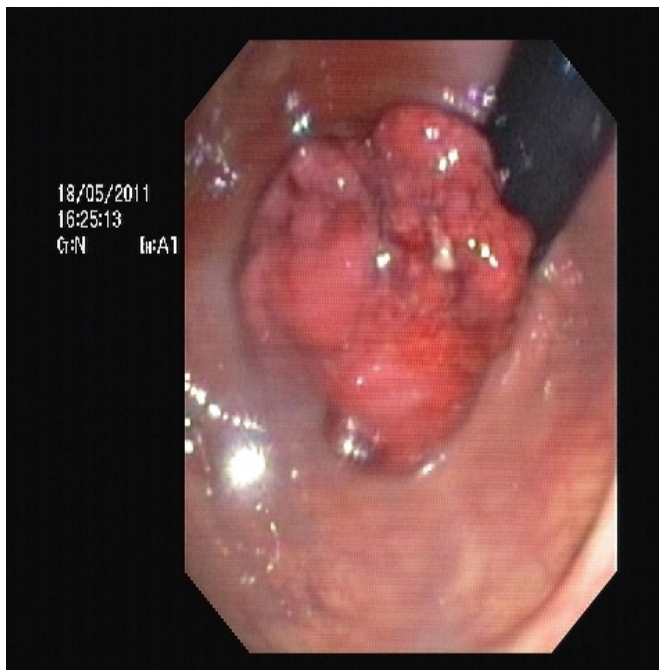


FIG. 1 – Perspectiva endoscópica da lesão



FIG. 3 – Exérese da lesão

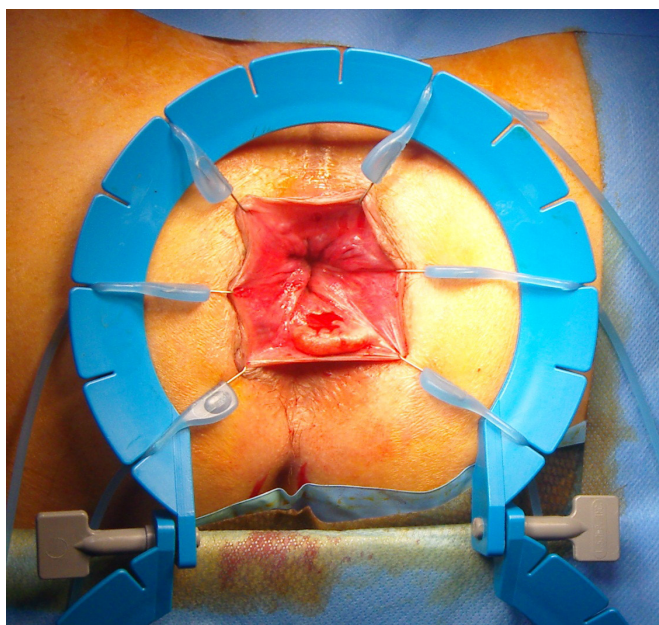


FIG. 2 – Imagem da lesão antes da exérese

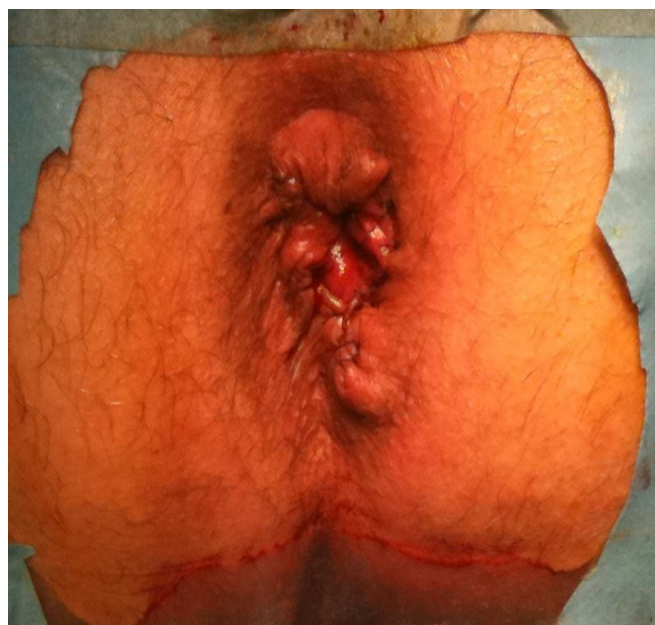


FIG. 4 – Após a exérese



DISCUSSÃO

Devido à inespecificidade dos sintomas, muitos doentes são inicialmente tratados com cremes tópicos durante bastante tempo, sendo o diagnóstico definitivo atrasado. Assim, se após abordagem inicial não há melhoria deve ser realizada biópsia.²

O diagnóstico diferencial deve ser feito com doenças como carcinoma espinocelular (CEC), carcinoma de células basais, doença de Bowen, carcinoma verrucoso ou tumor de Buschke- Löwnstein e sarcoma de Kaposi.² O diagnóstico final é feito através da histologia/imunohistoquímica característica desta doença.

Segundo a classificação de Wilkinson and Brown, a Doença de Paget pode ser classificada como primária/ origem cutânea (CK7 + CK 20- GCDFP +) ou secundária/ origem não cutânea (CK7 – CK 20 + GCDFP –).^{1,3,4,5}

Na doença primária, esta pode ser intraepitelial (Tipo 1), intraepitelial associada a invasão (Tipo 2) e intraepitelial como manifestação de um carcinoma de origem cutânea.

Na doença secundária a Doença de Paget pode ter origem num adenocarcinoma anorectal, urotelial (projeções “pagetóides”) ou ser uma manifestação de outros carcinomas não cutâneos (ex. adenocarcinoma endocervical ou endometrial). Esta classificação ajuda a decidir a extensão da cirurgia e a prevenir cirurgias desnecessárias, influenciando assim o resultado.

Habitualmente é um tumor primário (CK7+/CK20-) mas em alguns casos pode ser uma projecção “pagetóide” de um adenocarcinoma colo-rectal (CK7-/CK20+). No entanto, podem surgir as duas neoplasias simultaneamente (33-86%) nomeadamente carcinoma da mama, renal, vesical, hepático.⁶

Assim, recomenda-se a realização de um exame detalhado da pele, Rx torax, mamografia, histeroscopia, colonoscopia, citologia cervico-vaginal, colposcopia, cistoscopia e TAC abdominal/pélvico em todos os doentes com Doença de Paget para fazer o despiste de outras neoplasias.^{2,4}

Estima-se que a prevalência de doença invasiva possa ocorrer entre 5-25% dos doentes.⁴

A profundidade da invasão local, o envolvimento de gânglios linfáticos, a presença de mestatização ou de neoplasias secundárias define o tratamento. O tratamento de escolha consiste na excisão local.^{1,2,3,4,5}

Neoplasias avançadas, ou doentes com contra-indicação para cirurgia, podem beneficiar com outros tratamentos, nomeadamente: radioterapia, quimioterapia (tópica), terapêutica fotodinâmica ou interferão intralesional.^{1,2,3,4,5}

A radioterapia pode servir de coadjuvante antes da cirurgia, ou após a cirurgia, para tratar recorrências pós-operatórias. O seu uso como tratamento primário também está definido, sobretudo em idosos. Contudo, altas doses de radioterapia podem resultar em proctite, cistite, enterite e por fim até em colostomia.²

A quimioterapia tópica, também é uma opção (5-Fluorouracil, bleomicina e imiquimod). Esta pode ser usada como tratamento adjuvante antes da cirurgia, bem como para alívio sintomático, nas recorrências pós-operatórias ou em casos em que a cirurgia e a radioterapia estão contra-indicadas, tal como a quimioterapia sistémica.^{4,5}

Mais recentemente, a terapêutica fotodinâmica tem demonstrado algumas vantagens como por exemplo: preservar a anatomia e funcionamento do esfíncter anal, menor toxicidade e maior seletividade para as células tumorais.

A aplicação de interferão intralesional (INF alfa-2b) também tem sido usado para diminuir a lesão antes da cirurgia para evitar uma ressecção mutilante.⁵

PROGNÓSTICO

Para lesões in-situ, o prognóstico habitualmente é bom (60-64% de sobrevida aos 5 anos) mas no caso de doença invasiva, mesmo com ressecção abdomino-perineal, o prognóstico não é favorável, uma vez que habitualmente nessa fase já existe metastização.¹ Os locais mais frequentes são: gânglios linfáticos pélvicos, fígado, osso, pulmões, cérebro, bexiga, próstata e glândulas supra-renais. Devido ao diagnóstico, muitas vezes tardio, cerca de 25% dos casos, já apresentam mestatização á data do diagnóstico.³



No caso de estar associada a neoplasias viscerais, a mortalidade é de cerca de 48% ao fim de 5 anos. Se houver apenas envolvimento cutâneo, a mortalidade descrita é de cerca de 18%.^{2,4}

A Doença de Paget Extramamária não regride espontaneamente e tem carácter progressivo. A recorrência pode atingir os 21-61%.² O seguimento é obrigatório para detetar recorrências locais, bem como aparecimento de novas neoplasias secundárias.^{2,3,5}

Não existem protocolos para o seguimento. Alguns autores propõem rectosigmoidoscopia e biópsia do local da lesão com 1 ano de intervalo. No entanto as biópsias sucessivas estão desaconselhadas se não houver queixas.¹

CONCLUSÃO

A DPPA é uma doença rara e por vezes tardiamente diagnosticada, devido à inespecificidade dos seus sintomas. Se uma lesão perianal não tem etiologia macroscópica clara deve ser biopsada. O tratamento de eleição é a excisão cirúrgica. É fundamental determinar a presença de outras neoplasias concomitantes, para se proceder ao tratamento mais adequado, o que se traduz num melhor prognóstico. O follow-up é fundamental para detectar atempadamente as recidivas ou novas neoplasias associadas.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Clark ME, Schluskel AT, Gagliano RA. Management of adenocarcinoma in the setting of recently operated perianal Paget's Disease. Case reports in surgery, vol 2013, article ID 510813, 5pages
2. Pierie JP, Choudry U, Muzikansky A, Dianne MF, Ott MJ. Prognosis and management of extramammary Paget's Disease and the association with secondary malignancies. J Am Coll Sur 2003; 196: 45-50
3. Kim CW, Kim YH, Cho MS, Min BS, Baik SH, Kim NK. Perianal Paget's Disease. Annals of Coloproctology 2014; 30 (5): 241-244
4. Stavrou M, Martin L, El-Madani F, Naik V, et al Perianal Paget's Disease-report of a rare case. International Journal of surgery Case reports 3(2012) 483-485
5. Londero AP, Bertozzi S, Fruscalzo A, D'Aiotti V et al. A review of extramammary Paget's Disease: clinical presentation, diagnosis, management and prognosis. Journal of Medicine and Medical Sciences Vol 4 (4) pp. 134-1548, Abril 2013
6. Sarmiento JM, Wolff BG, Burgart LJ, Frizelle FA, Ilstrup DM. Paget's disease of the perianal region – an aggressive disease?. Dis Colon Rectum. 1997;40:1187-1194,

Correspondência:

ANTÓNIO GANDRA D'ALMEIDA
e-mail: antoniojoaosagla@hotmail.com

Data de recepção do artigo:

12/10/2015

Data de aceitação do artigo:

21/04/2016



Dr. Rui Câmara Pestana (1921-2015)

Eduardo Barroso

Centro Hospitalar de Lisboa Central, EPE – Departamento de Cirurgia



FIGURA 1 – Dr. Rui Câmara Pestana

Meu querido mestre, “Pai” e grande amigo. Comecei a trabalhar com ele, no antigo e saudoso “banco” do Hospital de São José, ainda estudante do quarto ano de Medicina.

Morreu aos 94 anos, discretamente como não podia deixar de ser em 5 de Setembro do ano passado.

Fez o concurso para Cirurgião dos Hospitais Civis de Lisboa (HCL), numa altura em que estes factos eram relatados nas primeiras páginas dos jornais.

Conseguiu este título à terceira tentativa, depois de dois méritos absolutos em que ficou à porta. Tinha já seis filhos e era casado com a Dra. Suzete Serras, ela também chefe de serviço de Patologia Clínica dos HCL.

Nunca foi Presidente da nossa Sociedade Portuguesa de Cirurgia (SPC) mas, na Direção do Prof. Jorge Santos Bessa, foi proposto, com toda a justiça, para Presidente Honorário de um dos dois congressos nacionais que realizou.

Nesse Congresso Nacional fez como é habitual um pequeno discurso que eu vos relembro, aqui, na íntegra. Disse então Rui Câmara Pestana:

Caros Colegas

Toda a minha vida profissional foi discreta. Nunca fui um cirurgião de congressos, aliás raros na minha juventude. Sempre me dediquei à vertente assistencial da prática da cirurgia, e por questão de feitio e se calhar uma humildade exagerada, achei sempre que o que era importante era manter-me atualizado, lendo e estudando em casa, pensando que não tinha nada para ensinar em cursos e congressos, mas apenas ensinando no dia-a-dia aos internos e cirurgiões mais novos a prática correta da cirurgia. Quando os meus internos e jovens cirurgiões me começaram a pressionar para frequentar reuniões nacionais e internacionais, achei que já era tarde, mas incentivei-os a participar e apresentar comunicações.

Lembro-me uma vez que o Girão e o José Manuel Mendes de Almeida fizeram uma reunião de cirurgiões dos HCL com prática de resseções hepáticas e me convidaram a participar. Verifiquei que tinha meia dúzia apenas, mas era mais do que qualquer um nessa altura tinham realizado.

Entrei para Cirurgião dos HCL ao fim de três concursos públicos, com provas que me faziam sofrer e desejar partir uma perna na véspera para não ter obrigatoriamente de lá ir.

Confesso que não esperava este convite para presidir honorariamente a este congresso. Se por um lado pensei recusar para ser inteiramente coerente com a minha trajetória de vida, por outro fiquei contente pela atual direção da SPC, onde não tenho qualquer dos meus “filhos cirúrgicos”, se ter lembrado de mim.



OS DRS. CÂMARA PESTANA E JORGE GIRÃO FORAM APROVADOS PARA NOVOS CIRUR- GIÕES DOS HOSPI- TAIS CIVIS DE LISBOA

Terminou ontem o concurso que se havia iniciado em meados de Maio, para preenchimento de duas vagas de cirurgiões dos Hospitais Cívicos de Lisboa (assistentes de clínica cirúrgica), a que foram concorrentes os srs. drs. Jorge Ferreira Girão, Rui Câmara Pestana, Botelho de Sousa, António Galhardas e José Mendes de Almeida.

Do júri faziam parte os srs. drs. Baptista de Sousa, que presidia, Bentes Pimenta, Ramos Dias, Neto Rebelo, Cândido da Silva, Mendes Fagundes e Gomes Rosa, e resolveu aprovar todos os candidatos em mérito absoluto, e em mérito relativo, os srs. drs. Câma-



Drs. Câmara Pestana e Jorge Girão

ra Pestana e Jorge Girão, os quais, por esse motivo, são os que vão ocupar as vagas.

O sr. dr. Rui Câmara Pestana é licenciado pela Faculdade de Medicina de Lisboa, em 1945, ano em que rece-

beu o Prémio Belo Moraes que lhe foi atribuído por aquela Faculdade. Tem, também, os cursos de Medicina Sanitária, Fisiologia Social e de Ciências Pedagógicas. Desde a formatura, tem trabalhado sempre nos Hospitais Cívicos, possuindo todos os internatos, e onde exercia actualmente as funções de interno graduado de Cirurgia. Obteve ainda, aprovação em mérito absoluto nos dois últimos concursos para cirurgiões, em 1960 e 1963.

O sr. dr. Jorge Girão tem 36 anos e é licenciado pela Faculdade de Medicina de Lisboa, em 1952. Possui os internatos dos H. C. L., tendo sido mobilizado em 1959 como chefe de equipa cirúrgica do Hospital Militar de Goa, onde esteve até meados de 1961. Desde 1961 que é assistente da Faculdade de Medicina de Lisboa (cadeira de Medicina Operatória, cujo titular é o sr. prof. Belo de Moraes).

FIGURA 2 – Recorte de jornal: Drs. Rui Câmara Pestana e Jorge Girão

O único exemplo que posso deixar aos mais novos que aqui me ouvem é a de uma vida séria e discreta, sempre longe do protagonismo que outros assumiram, de uma carreira hospitalar feita com grande empenhamento e seriedade, às vezes com grande sacrifício pessoal e familiar, pois quando atingi o topo da carreira hospitalar já tinha seis filhos!

Tenho a consciência tranquila. Ajudei a formar muitos cirurgiões, o Parada, o Rego Costa, o Pedro Matos, o Fernando Mena, o João Vieira da Luz, o Adérito Pereira e numa fase mais tardia, com a ajuda de todos o Eduardo Barroso, o Sílvio Alves, o Carlos Neves o Paulo Coutinho e provavelmente mais alguns.

Dois deles, o Eduardo e o Carlos Neves, são hoje diretores de serviço de Cirurgia de grandes hospitais de Lisboa, o que me enche de satisfação.

A minha mulher e eu, reformamo-nos no mesmo ano. Ambos diretores de Serviço, que nem nos últimos anos passamos à exclusividade para ter melhor reforma. Os tempos agora são outros. Estes congressos, sobretudo este da SPC, é muito importante, para que internos de cirurgia e jovens cirurgiões apresentem os seus trabalhos, convivam social e profissionalmente, se atualizem e critiquem, pois o tempo de um certo isolamento produtivo já lá vai.



O que posso legar aos mais novos como exemplo de vida que vivi, é que o mais importante da nossa profissão são os doentes. Tudo o que aprendemos e sabemos deve ser posto ao seu serviço, com seriedade e profissionalismo.

Já tenho bisnetos. Também como homem de família acho que cumpro a minha missão.

Desejo-vos bons trabalhos e bem hajam por se terem lembrado de mim.

Rui Câmara Pestana era assim. Este discurso que tanto lhe custou a fazer, que posso dizer o obriguei a fazer e a ler, é o retrato da sua vida. Pode parecer estranho o contraste com a minha, mas vendo bem as coisas, com personalidades tão diferentes e atravessando a nossa vida em comum tantas transformações radicais, como por exemplo o 25 de Abril, nunca tivemos qualquer desavença, e ele sabe que segui os seus exemplos fundamentais.

Percebeu e apoiou as minhas legítimas ambições, incentivou-me, e não posso jamais esquecer que acompanhou o meu concurso de entrada para especialista dos HCL, de princípio ao fim, e das palavras que um dia me disse quando foi ao bloco operatório, controlar uma difícil anastomose Bilio digestiva, para saber se precisava dele. Espreitou por cima do meu ombro, pediu para me afastar, perguntou duas ou três coisas, bateu com um pé no chão, antecipando que ia dizer qualquer coisa importante. E para que todos ouvissem disse apenas:

– Já não sou preciso para nada!

Deu meia volta e foi-se embora. Claro que era e foi preciso para muito mais coisas, mas ele era assim. O meu orgulho não teve tradução!

Morreu o meu querido Mestre. O primeiro. O mais importante. Ainda bem que o meu amigo Jorge Bessa se lembrou dele naquela altura. Rui Câmara Pestana mereceu.

Correspondência:

EDUARDO BARROSO

e-mail: ebarroso@hccabral.min-saude.pt

Data de recepção do artigo:

01-06-2016



