

massa cervical, sendo feita correlação com a síndrome de Horner. Paciente do sexo feminino, 50 anos, queixando-se de aumento rapidamente progressivo de massa em região cervical direita há cerca de um mês, associado a dor local, rouquidão, disfagia e dispneia, além de emagrecimento. Realizadas tomografia computadorizada e ultrasonografia do pescoço, que evidenciaram formação sólida expansiva em região cervical direita, sem plano nítido de clivagem com o lobo direito da tireoide e que envolvia toda a circunferência da artéria carótida comum direita, com sinais de infiltração do esôfago, da traqueia e da fáscia pré-vertebral. A paciente foi a óbito após 7 meses do diagnóstico inicial, apesar da terapêutica aplicada. Carcinoma anaplásico da tireoide corresponde a cerca de 5% dos cânceres da tireoide, sendo o subtipo histológico mais agressivo e letal, com sobrevida média de 3 a 7 meses após o diagnóstico. É uma entidade rara com incidência estimada de 2 a cada 1.000.000 de pessoas, com leve predomínio pelo sexo feminino (1,3 a 1,5:1), acometendo indivíduos entre a sexta e sétima décadas de vida. Não há um consenso estabelecido para o tratamento desse tipo de câncer, sendo realizada cirurgia associada a quimioterapia e radioterapia de maneira paliativa.

-721-

HEMANGIOMA CAPILAR GIGANTE DO PESCOÇO ASSOCIADO A SÍNDROME DE KASSABACH-MERRITT.

João Paulo Oliveira Benning Araujo; Silvia Marçal Benicio de Mello; Rainer Haetinger.

Medimagem-SP – São Paulo, SP, Brasil.

E-mail: jpbanning@bol.com.br.

Os autores apresentam um caso de uma criança com hemangioma capilar gigante na região do pescoço que desenvolveu trombocitopenia severa no curso da doença, relacionado a síndrome de Kassabach-Merritt. Paciente do sexo masculino, 27 dias de vida, com história de aumento rapidamente progressivo de massa em região cervical direita que não era percebida ao nascimento. Foi solicitado, inicialmente, estudo ultrassonográfico com Doppler, que identificou grande formação expansiva sólida heterogênea, de limites parcialmente definidos, com importante vascularização arterial. Em seguida foi submetido a angiografia digital, sendo realizada embolização por cateterismo seletivo em ramos da carótida externa direita e ramos do tireocervical que vascularizavam a lesão, a princípio com boa resposta. Após 6 meses, o paciente retornou devido a aumento da massa cervical, sendo submetido a angiorressonância cervical que evidenciou lesão com isossinal a musculatura em T1 e realce vascular globulariforme e progressivo após o contraste, característico de hemangioma. Neste período teve episódios recorrentes de plaquetopenia severa, necessitando de transfusões de plaquetas, atribuído à correlação com a síndrome de Kassabach-Merritt. Também conhecido como hemangioma infantil, é o tumor mais comum da cabeça e pescoço na infância, predominando em prematuros do sexo feminino e da raça branca. Em geral é ausente ao nascimento, com lesão evidente no final do primeiro mês de vida, com crescimento rápido até o primeiro ano de vida (fase proliferativa), regredindo total ou parcialmente até o início da adolescência (fase de involução). A pele é o órgão mais comumente acometido, e as regiões da cabeça e do pescoço (60%) e o tronco (25%) são as mais afetadas. A síndrome de Kassabach-Merritt foi descrita em 1940 como uma associação entre hemangioma capilar e trombocitopenia. As alterações hematológicas são decorrentes do aprisionamento e destruição das hemácias e das plaquetas na intimidade da massa de células endoteliais que formam o hemangioma.

-723-

RESSONÂNCIA MAGNÉTICA NA DOENÇA DE MACHADO-JOSEPH: RESULTADOS PRELIMINARES DA CORRELAÇÃO ENTRE ACHADOS DE NEUROIMAGEM, DADOS CLÍNICOS E ANÁLISE GENÉTICA.

Amalia Izaura Nair Medeiros Klaes; Mauricio Farenzena; Maria Luiza Saraiva Pereira; Laura Bannach Jardim; Leonardo Vedolin.

Hospital de Clínicas de Porto Alegre – Porto Alegre, RS, Brasil.

E-mail: amklaes@yahoo.com.br.

Introdução: A doença de Machado-Joseph (DMJ) é a causa de ataxia hereditária mais comum no nosso meio. Alterações morfológicas no cerebelo e tronco cerebral podem ser encontradas em exames de ressonância magnética (RM). Os objetivos deste estudo são: 1) descrever os achados morfológicos na RM convencional em pacientes com DMJ; 2) levantar possíveis correlações entre os achados de RM e os dados clínicos e genéticos. **Métodos:** Foram obtidas imagens dos 19 pacientes com diagnóstico genético de DMJ em aparelho de RM de 1,5T utilizando seqüências axiais ponderadas em T2 e FLAIR e volumétrica T1 no plano sagital. Dois observadores revisaram as seguintes variáveis: 1) áreas da base e do tegmento pontinos; 2) espessura dos pedúnculos cerebelares superior e médio (PCS e PCM, respectivamente); 3) hipersinal em T2 no aspecto medial dos globos pálidos internos (GPI); 4) hipersinal na ponte; 5) grau de atrofia cerebelar; 6) grau de atrofia dos colículos dos nervos faciais; 7) atrofia do putâmen. Espessura, área e volume dos giros supratentoriais foram quantificados com auxílio do *software* Freesurfer. Os dados obtidos foram comparados com idade de início dos sintomas, a idade do paciente no momento do exame, a duração da doença e o tamanho da seqüência repetitiva CAG expandida. A análise estatística foi realizada com auxílio do *software* SPSS. Os achados foram exploratórios e por isso não se aplicou correção para múltiplas testagens. **Resultados:** Os achados mais frequentes foram hipersinal vertical na rafe mediana da ponte (68,4%), atrofia do núcleo lentiforme e do cerebelo (ambas em 63,2% dos casos) e hipersinal na margem medial do Gpi (45,4%). As correlações (R^2) entre a duração da doença e as áreas do córtex entorrinal, pericalcarino; espessura do cuneus e volume do giro supramarginal foram, respectivamente, de 0,14; 0,31; 0,32 e 0,29 ($p < 0,05$, Spearman-rho). O R^2 entre a idade dos pacientes e o volume do giro temporal inferior foi 0,54 ($p < 0,05$, Spearman-rho). **Conclusões:** Os resultados preliminares deste estudo demonstram que alterações morfoestruturais são frequentes na fossa posterior e núcleos da base em pacientes com DMJ. A avaliação volumétrica demonstra que o envolvimento de estruturas supratentoriais tem correlação com algumas variáveis clínicas, como tempo de doença e idade dos pacientes.

-730-

GLIOMA DE NERVO ÓPTICO BILATERAL EM PACIENTE COM NEUROFIBROMATOSE TIPO 1.

Rubia Aquilino Tavares Piona; Tami Mori Vieira; Gabriel Tonani Bollis; Sabrina Canal; Rafaella Terzi Adao; Tainah Mori Caetano; Leonardo Luiz Avanza.

Centro de Diagnóstico por Imagem – Vitória, ES, Brasil.

E-mail: tamimori@hotmail.com.

Introdução: A neurofibromatose tipo 1 (NF1) é uma desordem genética autossômica dominante com alto grau de variabilidade de expressão clínica. Sua etiologia é desconhecida, mas atualmente acredita-se que os neurofibromas são derivados das células de Schwann. Uma das principais características da doença é o envolvimento sistê-