

Abdominal aortic aneurysm with spontaneous aorto-left renal vein fistula is a rare but well-described clinical entity, usually accompanied by abdominal pain, hematuria, and a nonfunctioning left kidney⁽¹⁾. In male patients, left varicocele may result from venous overload in the pampiniform plexus via the left gonadal vein⁽²⁾. A review of the literature revealed only approximately 30 other reported cases⁽³⁻⁶⁾. Aorto-left renal vein fistula is often seen in patients with a retroaortic left renal vein, an anatomical variant present in 1.0% to 2.4% of the population⁽⁷⁾. It has been postulated that the vein is compressed between the pulsating aneurysm and the vertebral bodies, leading to erosion of the vessel wall and fistula formation. Open repair is the recognized method of treating rupture of an abdominal aortic aneurysm into a retroaortic left renal vein. Endovascular treatment is an attractive modality because it is minimally invasive, given its capacity for rapid percutaneous arterial access and graft deployment, as well as, if necessary, balloon occlusion for vascular control, thus minimizing blood loss in comparison with open surgery⁽⁸⁾. To our knowledge, this is the sixth reported case in which endovascular repair of this type of fistula has been attempted.

REFERENCES

1. Mansour MA, Rutherford RB, Metcalf RK, et al. Spontaneous aorta-left renal vein fistula: the "abdominal pain, hematuria, silent left kidney" syndrome. *Surgery*. 1991;109:101-6.

- Meyerson SL, Haider SA, Gupta N, et al. Abdominal aortic aneurysm with aorta-left renal vein fistula with left varicocele. *J Vasc Surg*. 2000;31:802-5.
- Kamali D, Dobson G, Stannard A, et al. Complete endovascular management of a spontaneous aorto-left renal vein fistula caused by ruptured abdominal aortic aneurysm under local anaesthetic: a case report. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2014;47:455-6.
- Yagdi T, Atay Y, Engin C, et al. Aorta-left renal vein fistula in a woman. *Tex Heart Inst J*. 2004;31:435-8.
- Faucher M, Haftgoli-Bakhtiari N, Ment M, et al. Aorto-venous fistula between an abdominal aortic aneurysm and an aberrant renal vein: a case report. *J Med Case Rep*. 2010;4:255.
- Dragas M, Davidovic L, Pejkić S, et al. Aorto-left renal vein fistula is a rare complication of abdominal aortic aneurysm with unique clinical presentation. *J Vasc Surg*. 2010;52:1658-61.
- Yesildag A, Adanir E, Köroglu M, et al. Incidence of left renal vein anomalies in routine abdominal CT scans. *Tani Girisim Radyol*. 2004;10:140-3.
- Ferrari M, Berchiolli R, Sardella SG, et al. Endovascular repair of an aorto-left renal vein fistula due to a ruptured abdominal aortic aneurysm after EVAR. *J Endovasc Ther*. 2005;12:512-5.

Leonor Garbin Savarese¹, Henrique Simão Trad², Edwaldo Edner Joviliano¹, Valdair Francisco Muglia¹, Jorge Elias Junior¹

1. Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (FMRP-USP), Ribeirão Preto, SP, Brazil. 2. CEDIRP – Central de Diagnóstico Ribeirão Preto, Ribeirão Preto, SP, Brazil. Mailing address: Dra. Leonor Garbin Savarese. FMRP-USP. Avenida Bandeirantes, 3900, Monte Alegre. Ribeirão Preto, SP, Brazil, 14049-900. E-mail: leonorsavarese@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0070>

Envolvimento pulmonar na doença de Gaucher

Pulmonary involvement in Gaucher disease

Sr. Editor,

Paciente do sexo feminino, 2 anos e 9 meses, com doença de Gaucher tipo II diagnosticada aos 7 meses de idade por meio da avaliação da atividade enzimática, filha de pais consanguíneos (primos de primeiro grau), foi encaminhada ao serviço de radiologia para avaliação de quadro de taquidispneia há duas semanas, sem febre ou comprometimento do estado geral. Iniciou-se a investigação com radiografia convencional de tórax (Figura 1), que mostrou padrão pulmonar intersticial bilateral reticulonodular. Realizou-se tomografia computadorizada de multidetectores (TCMD), que demonstrou acentuado espessamento dos septos interlobulares e intralobulares difusamente, alternando com áreas de menor acometimento, associado a opacidade em vidro fosco do parênquima pulmonar, caracterizando o padrão de pavimentação em mosaico (Figura 2).

A doença de Gaucher, padrão autossômico recessivo, corresponde a deficiência da glucocerebrosidase, resultando no acúmulo de glucocerebrósidos nos macrófagos do sistema reticuloendotelial e alterando a aparência dessas células, então denominadas células de Gaucher⁽¹⁻³⁾. Este acúmulo repercute, principalmente, na hiperplasia de fígado, baço e linfonodos, perfazendo a principal característica da doença, a hepatoesplenomegalia. Raramente, os pulmões, a pele, os olhos, os rins e o coração estão envolvidos⁽¹⁻⁶⁾. É a doença do armazenamento lisossomal mais prevalente e, tradicionalmente, classificada em três grandes categorias fenotípicas: tipo I (crônica, não neuropática, tipo adulto), 99% dos casos, caracterizado por quadro com poucas evidências clínicas; tipo II (neuropática aguda, tipo infantil), usualmente resulta em óbito antes dos dois anos por pneumonia e anóxia; e tipo III (neuropática subaguda, tipo juvenil), que apresenta evolução heterogênea. Outros tipos menos prevalentes são as formas letal perinatal e cardiovascular⁽²⁻⁶⁾.

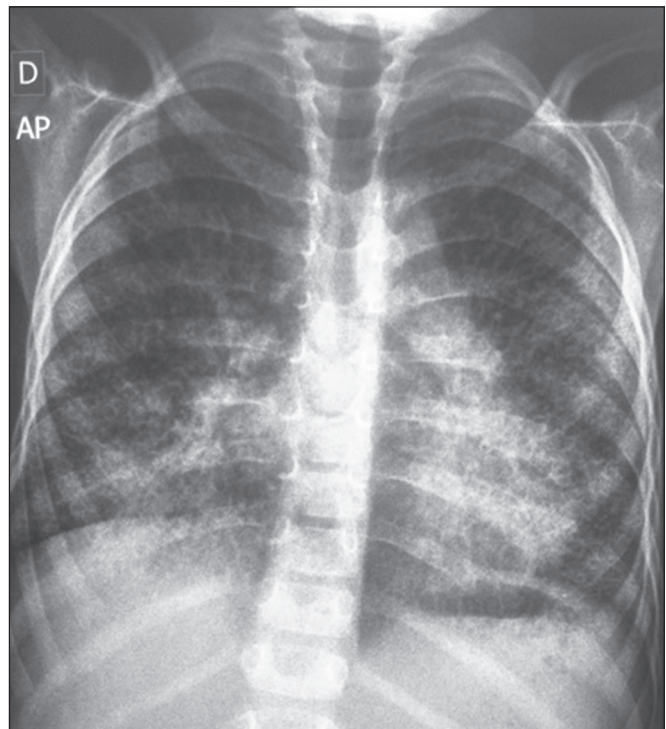


Figura 1. Radiografia de tórax na incidência anteroposterior demonstra padrão pulmonar intersticial bilateral tipo reticulonodular, mais acentuado nos lobos inferiores.

O acometimento pulmonar na doença de Gaucher é considerado raro, porém, vem sendo identificado de forma frequente, apesar de não haver relatos de estatísticas epidemiológicas. Outra característica presente na literatura é a falta de padronização nas suas formas de apresentação radiológica, em razão do envolvimento multifatorial com múltiplos padrões de infiltração tecidual pelas células de Gaucher^(4,6,7).

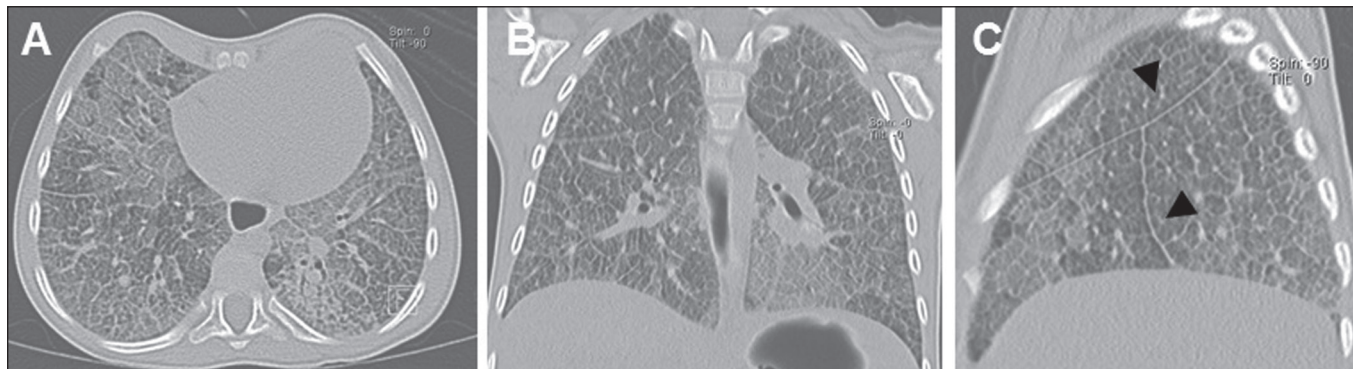


Figura 2. Imagens de tomografia computadorizada multidetectores axial (A), coronal (B) e sagital do pulmão direito (C) demonstram acentuado espessamento dos septos interlobulares e dos septos intralobulares difusamente, associado a opacidade de vidro fosco do parênquima pulmonar, caracterizando o padrão de pavimentação em mosaico. Observar também a irregularidade com a superfície pleural e o espessamento das fissuras (cabecinhas de setas).

As características das imagens traduzem diversos mecanismos fisiopatológicos, e além do espessamento dos septos interlobulares e intralobulares, os pacientes podem apresentar opacidades alveolares, comprometimento intracapilar e opacidades intersticiais com predomínio de distribuição linfática e infecções respiratórias⁽⁴⁻⁸⁾. Outras alterações incluem a fibrose pulmonar, o padrão miliar e o acometimento de linfonodos hilares e mediastinais, assim como redução volumétrica dos pulmões em consequência da hepatoesplenomegalia. Os exames radiográficos ainda podem demonstrar a presença de um padrão intersticial, além das alterações de estruturas ósseas que possam coexistir⁽³⁻⁷⁾.

O envolvimento difuso dos pulmões evidencia um caráter sistêmico para esta doença. A TCMD é importante instrumento na avaliação inicial e no seguimento destes pacientes, podendo a biópsia pulmonar ser dispensada quando as alterações tomográficas demonstrarem opacidades intersticiais num contexto clínico-epidemiológico adequado^(6,7).

Na ausência da suspeição clínica, o aspecto tomográfico de padrão de pavimentação em mosaico torna o diagnóstico radiológico difícil, tendo como principais diagnósticos diferenciais: proteínose alveolar, hemorragia pulmonar e vasculites, dano alveolar difuso (síndrome do desconforto respiratório agudo), edema pulmonar, carcinoma bronquioloalveolar, doença de Niemann-Pick, pneumonite por radiação e pneumonias (*Pneumocystis*, viral, lipóidica, micobactéria, intersticial e eosinofílica)⁽⁹⁾.

REFERÊNCIAS

1. Beutler E. Gaucher's disease. *N Engl J Med*. 1991;325:1354-60.

- Pastores GM, Hughes DA. Gaucher disease. 2000 Jul 27 [Updated 2015 Feb 26]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al. *GeneReviews*® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2017. [cited 2017 Oct 30]. Available from: www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1269/.
- Mendonça VF, Paula MTM, Fernandes C, et al. Manifestações esqueléticas da doença de Gaucher. *Radiol Bras*. 2001;34:151-4.
- Wolson AH. Pulmonary findings in Gaucher's disease. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med*. 1975;123:712-5.
- Kerem E, Elstein D, Abrahamov A, et al. Pulmonary function abnormalities in type I Gaucher disease. *Eur Respir J*. 1996;9:340-5.
- Aydin K, Karabulut N, Demirkazik F, et al. Pulmonary involvement in adult Gaucher's disease: high resolution CT appearance. *Br J Radiol*. 1997;70:93-5.
- Amir G, Ron N. Pulmonary pathology in Gaucher's disease. *Hum Pathol*. 1999;30:666-70.
- Yassa NA, Wilcox AG. High-resolution CT pulmonary findings in adults with Gaucher's disease. *Clin Imaging*. 1998;22:339-42.
- Müller CIS, D'Ippolito G, Rocha AJ. *Tórax. Série Colégio Brasileiro de Radiologia e Diagnóstico por Imagem: Tórax. 1ª edição*. Rio de Janeiro, RJ: Elsevier; 2010.

Lucas de Pádua Gomes de Farias¹, Igor Gomes Padilha¹, Carla Jotta Justo dos Santos², Carol Pontes de Miranda Maranhão², Christiana Maia Nobre Rocha de Miranda²

1. Universidade Federal de Alagoas (UFAL), Maceió, AL, Brasil. 2. Clínica de Medicina Nuclear e Radiologia de Maceió (MedRadius), Maceió, AL, Brasil. Endereço para correspondência: Dra. Christiana Maia Nobre Rocha de Miranda. Clínica de Medicina Nuclear e Radiologia de Maceió (MedRadius). Rua Hugo Corrêa Paes, 104, Farol. Maceió, AL, Brasil, 57050-730. E-mail: maia.christiana@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0081>

Retroperitoneal Ewing's sarcoma/embryonal tumor: a rare differential diagnosis of back pain

Dear Editor,

A previous healthy 17-year-old female was referred to a rheumatology clinic due to a 6-month history of lower back pain. Her pain worsened at night and did not radiate. During that 6-month period, she had lost weight (5 kg). An initial evaluation produced normal cardiovascular and abdominal findings. She had pain on lumbar spine palpation and pain when her sacroiliac joints were examined (Patrick's test). Laboratory tests showed normal blood smear results and normal levels of inflammatory markers. While waiting for a magnetic resonance imaging (MRI) scan of her sacroiliac joint, she returned with significant worsening of her pain and weakness in her right leg. Examination showed grade 3 muscle strength and an absence

of the ipsilateral patellar reflex. MRI revealed a right paravertebral mass, with intradural and foraminal components, showing a signal that was, in comparison with the muscle signal, predominantly isointense (with a hyperintense component indicating hemorrhage) on T1-weighted images and isointense (with a hyperintense necrotic component) on T2-weighted images (Figure 1). Ultrasound-guided biopsy revealed an undifferentiated small round-cell morphology. Immunohistochemistry staining suggested a member of the Ewing's sarcoma/embryonal tumor (ES/ET) family (Figure 2). The patient was submitted to chemotherapy, which did not elicit an adequate response.

ES/ETs belong to a rare group of malignant neoplasms with small round-cell morphology. Although these tumors arise from a common precursor cell, each entity represents a different expression of the same neoplasm, characterized by distinct cellular differentiation or anatomic location⁽¹⁾.