

última, segue a distribuição dos esclerótomos. Os ossos longos do membro inferior são os mais afetados<sup>(1-5)</sup>. Raramente acomete a coluna, o crânio e a face. O diagnóstico é essencialmente clínico e radiológico. Os exames laboratoriais são normais e os achados de histologia não são específicos.

A esclerose de apenas um dos lados da cortical, de distribuição linear e segmentar, com aspecto de “cera de vela derretida”, “escorrendo” ao longo do eixo ósseo e se projetando sobre a medular é a apresentação radiológica clássica. Esta alteração pode se estender distalmente até os ossos dos dedos.

Outras formas de apresentação também encontradas assemelham-se ao osteoma, à osteopatia estriada, à osteopoiquiose e à miosite ossificante, com calcificações nos tecidos moles adjacentes<sup>(1)</sup>.

A tomografia computadorizada (TC) mostra com mais detalhes as alterações escleróticas, bem como a redução do espaço medular. Tais alterações apresentam baixo sinal em T1 e T2 na ressonância magnética (RM), achado consistente com osso cortical. O acometimento dos tecidos moles também pode ser visto, mostrando graus de calcificação variáveis na TC, e na RM observam-se imagens com sinal heterogêneo devido a mineralização, áreas com gordura e tecido fibrovascular<sup>(1,2)</sup>.

Dessa forma, a melorreostose evidencia-se como um importante diagnóstico diferencial entre as doenças ósseas, principalmente no que diz respeito aos seus aspectos radiográficos característicos.

REFERÊNCIAS

1. Suresh S, Muthukumar T, Saifuddin A. Classical and unusual imaging appearances of melorheostosis. *Clin Radiol.* 2010;65:593-600.
2. Nuño C, Heili S, Alonso J, et al. Melorreostosis: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Esp Enferm Metab Oseas.* 2001;10:50-5.
3. Salman Monte TC, Rotés Sala D, Blanch Rubió J, et al. Melorheostosis, a case report. *Reumatol Clin.* 2011;7:346-8.
4. Mariaud-Schmidt RP, Bitar WE, Pérez-Lamero F, et al. Melorheostosis: unusual presentation in a girl. *Clin Imaging.* 2002;26:58-62.
5. Gagliardi GG, Mahan KT. Melorheostosis: a literature review and case report with surgical considerations. *J Foot Ankle Surg.* 2010;49:80-5.

Paulo Marcus Vianna Franca<sup>1</sup>, Cid Sérgio Ferreira<sup>1</sup>, Reginaldo Figueiredo<sup>2</sup>, João Paulo Kawaoka Matushita<sup>1</sup>

1. Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Paulo Marcus Vianna Franca. Rua Itai, 570, ap. 102, Santa Efigênia. Belo Horizonte, MG, Brasil, 30260-290. E-mail: pmvianafanca@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2013.0019>

**Achados pré e pós-natais de um gêmeo fusionado dicephalus tetrabrachius-dipus apresentando uma hérnia diafragmática**

*Pre- and postnatal findings of dicephalus tetrabrachius-dipus conjoined twins with a diaphragmatic hernia*

Sr. Editor,

Paciente de 17 anos, primigesta, em consulta com 31 semanas de gravidez para avaliação de gestação gemelar monorriônica e monoamniótica. Ela não possuía avaliação ultrassonográfica de primeiro trimestre. A ultrassonografia (US) morfológica mostrou fetos com união física ao nível do abdome e da pelve, e uma hérnia diafragmática no segundo gemelar. A gestante negava história de problemas de saúde ou uso de medicamentos e drogas ilícitas. O marido, de 25 anos, era hígido e não consanguíneo. Não havia história de doenças genéticas ou malformações na família. A ressonância magnética (RM) fetal revelou um gêmeo fusionado *dicephalus tetrabrachius-dipus*. O feto à direita apresentava hérnia diafragmática esquerda contendo estômago, intestino delgado e cólon. O fígado e a bexiga eram únicos. Foram identificados dois rins que se tocavam em seus polos inferiores e duas colunas vertebrais que eram fusionadas ao nível do sacro (Figura 1). A ecocardiografia foi normal.

O gêmeo fusionado nasceu por parto cesáreo com 35 semanas de gestação, pesando 3.765 gramas. Coloboma de pálpebra foi visto no gemelar com hérnia diafragmática. A avaliação radiográfica mostrou fusão das colunas vertebrais na altura da região lombar, além de o gêmeo à direita apresentar alças intestinais na cavidade torácica (Figura 2). A cirurgia da hérnia diafragmática não foi realizada. O gêmeo fusionado faleceu com 17 dias de vida.

A gemelaridade imperfeita ocorre em aproximadamente 1 em cada 250.000 nascidos vivos<sup>(1,2)</sup>. Ela é classificada de acordo com o local de união dos gêmeos acrescido do termo *pagus*<sup>(3)</sup>. Gêmeos “parapagos” (com união lateral extensa) correspondem a 28% dos casos de gêmeos fusionados<sup>(4)</sup>. O subtipo *dicephalus tetrabrachius-dipus*, tal como observado em nosso relato, é considerado raro (4/10.000.000 nascimentos)<sup>(5)</sup>.

A US mostra-se o melhor método para avaliação inicial na gestação, capaz de identificar gêmeos imperfeitos tão cedo quanto

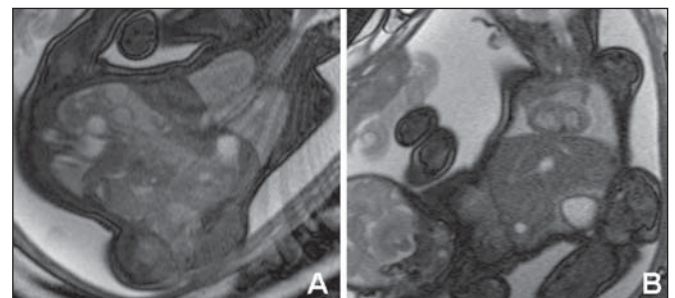


Figura 1. RM fetal ponderada em T2 mostrando o gêmeo *dicephalus tetrabrachius-dipus*. O feto à direita apresenta uma hérnia diafragmática esquerda, identificando-se as estruturas mediastinais (coração e grandes vasos) e hipoplasia pulmonar (A). Visualiza-se também fusão hepática (B).



Figura 2. Aspecto pós-natal do gêmeo *dicephalus tetrabrachius-dipus* (A). Avaliação radiográfica mostrando fusão das colunas vertebrais ao nível de L4 e pelve única. Observa-se a hérnia diafragmática no feto à direita (há evidência de alças intestinais presentes no interior de sua cavidade torácica), sem identificação do coração ou via aérea (B).

12 semanas<sup>(1)</sup>. Porém, está sujeita a limitações, como o biótipo materno da gestante e a presença de oligo ou adramnia. Já a RM revela-se um bom exame complementar, uma vez que não tem essas limitações, fornecendo imagem com maior resolução<sup>(6)</sup>. Além disso, serve de apoio a um possível planejamento cirúrgico, pois permite a visualização e detecção de lesões não visíveis ou inconclusivas na US<sup>(2)</sup>. No caso aqui relatado, a RM foi importante,

especialmente para a determinação do tipo de gemelaridade imperfeita, da extensão da fusão e do compartilhamento dos órgãos.

Anormalidades congênitas não relacionadas ao sítio de fusão são verificadas em 10% a 20% dos casos de gêmeos fusionados. A hérnia diafragmática, tal como observada em nosso caso, é um dos achados descritos<sup>(7)</sup>. O coloboma palpebral, também identificado em nosso paciente, é considerado uma anormalidade rara<sup>(8)</sup>.

Assim, a correta determinação do tipo de gemelaridade imperfeita e da extensão da fusão pode auxiliar na avaliação do planejamento cirúrgico pós-natal e da gravidade do caso. Esta última possui implicações bastante importantes, uma vez que a interrupção da gestação é possível dentro da legislação brasileira para casos com características que impossibilitam a vida extrauterina<sup>(3)</sup>.

REFERÊNCIAS

1. McHugh K, Kiely EM, Spitz L. Imaging of conjoined twins. *Pediatr Radiol*. 2006;36:899–910.
2. Denardin D, Telles JA, Betat RS, et al. Imperfect twinning: a clinical and ethical dilemma. *Rev Paul Pediatr*. 2013;31:384–91.
3. Nomura RM, Brizot ML, Liao AW, et al. Conjoined twins and legal authorization for abortion. *Rev Assoc Med Bras*. 2011;57:205–10.

4. Spencer R. Theoretical and analytical embryology of conjoined twins: part I: embryogenesis. *Clin Anat*. 2000;13:36–53.
5. Martínez-Frías ML, Bermejo E, Mendioroz J, et al. Epidemiological and clinical analysis of a consecutive series of conjoined twins in Spain. *J Pediatr Surg*. 2009;44:811–20.
6. Hibbeln JF, Shors SM, Byrd SE. MRI: is there a role in obstetrics? *Clin Obstet Gynecol*. 2012;55:352–66.
7. Mackenzie TC, Crombleholme TM, Johnson MP, et al. The natural history of prenatally diagnosed conjoined twins. *J Pediatr Surg*. 2002;37:303–9.
8. Mansour AM, Mansour N, Rosenberg HS. Ocular findings in conjoined (Siamese) twins. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1991;28:261–4.

Rafael Fabiano Machado Rosa<sup>1</sup>, Luciano Vieira Targa<sup>2</sup>,  
Stephan Philip Leonhardt Altmayer<sup>1</sup>, Karen Lizeth Puma Lliguin<sup>1</sup>,  
Daniela Denardin<sup>2</sup>, André Campos da Cunha<sup>2</sup>

1. Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSA), Porto Alegre, RS, Brasil. 2. Hospital Materno Infantil Presidente Vargas (HMIPV), Porto Alegre, RS, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Rafael Fabiano Machado Rosa. Rua Sarmento Leite, 245/403, Centro. Porto Alegre, RS, Brasil, 90050-170. E-mail: rfmr@terra.com.br.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2013.0021>

**Hemangioma cavernoso do espaço epidural da coluna vertebral: aspectos de imagem na ressonância magnética**

*Epidural cavernous hemangioma of the spine: magnetic resonance imaging findings*

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 52 anos, previamente hígido, com queixa de paraparesia progressiva dos membros inferiores com quatro meses de evolução e início recente de incontinência urinária, sem história de trauma local. Na admissão o paciente estava afebril e ao exame físico apresentava paraparesia espástica com nível sensitivo em D8. Os exames laboratoriais (hemograma e bioquímica) não mostraram alterações significativas.

A ressonância magnética (RM) exibiu lesão alongada, de contorno regular, com sinal intermediário em T1, marcado hi-

persinal em T2, com realce intenso e homogêneo pelo meio de contraste, localizada no espaço epidural, estendendo-se de D5 a D7. A lesão determinava importante redução da amplitude do canal raquiano e compressão medular nos segmentos correspondentes, com consequente hipersinal medular em T2 e em STIR, por mielopatia compressiva (Figura 1).

O paciente foi submetido a um procedimento cirúrgico, em que foi observada lesão vinhosa epidural que determinava compressão sobre o saco dural. Houve ressecção completa da lesão, sem complicações significativas. Ao exame anatomopatológico foi demonstrada proliferação de vasos de médio porte preenchidos por sangue, sem atípias, compatível com hemangioma cavernoso.

Os hemangiomas são lesões vasculares proliferativas benignas. Segundo o tipo predominante de canal vascular, os hemangiomas são classificados como: venoso, arteriovenoso, capilar e



**Figura 1.** Imagens de RM adquiridas no plano sagital ponderadas em T1 (A), T2 (B), STIR (C) e T1 com saturação de gordura após administração intravenosa do meio de contraste (D) demonstram lesão expansiva alongada, de contorno regular e limites precisos, localizada no espaço epidural da região posterior da coluna dorsal, estendendo-se de D5 a D7. A lesão apresenta sinal intermediário em T1, marcado hipersinal em T2 e em STIR, com realce intenso e homogêneo pelo meio de contraste, sugerindo hemangioma. Este tumor reduz acentuadamente a amplitude do canal raquiano, determinando sinal elevado na medula espinhal em correspondência (mais bem visualizado em STIR), por mielopatia compressiva.