

2. Zanetti G, Nobre LF, Mançano AD, et al. Nodular reversed halo sign caused by pulmonary tuberculosis, confirmed by sputum culture [Which is your diagnosis?]. *Radiol Bras.* 2013;46(6):ix-x.
3. Amoedo MK, Souza LVS, Souza AS, et al. Pulmonary interstitial emphysema: a case report and review of the literature. *Radiol Bras.* 2013;46:317-9.
4. Koenigkam Santos M, Barreto ARF, Chagas Neto FA, et al. Neuroendocrine tumors of the lung: major radiologic findings in a series of 22 histopathologically confirmed cases. *Radiol Bras.* 2012;45:191-7.
5. Zanetti G, Nobre LF, Mançano AD, et al. Paracoccidioidomicose pulmonar [Qual o seu diagnóstico?]. *Radiol Bras.* 2014;47(1):xi-xiii.
6. Fernandes MC, Zanetti G, Hochhegger B, et al. Pneumonia por *Rhodococcus equi* em paciente com SIDA [Qual o seu diagnóstico?]. *Radiol Bras.* 2014;47(3):xi-xiii.
7. Koenigkam-Santos M, Paula WD, Gompelmann D, et al. Endobronchial valves in severe emphysematous patients: CT evaluation of lung fissures completeness, treatment radiological response and quantitative emphysema analysis. *Radiol Bras.* 2013;46:15-22.
8. Hochhegger B, Felicetti JC, Marchiori E. An uncommon intrafissural mass: pleural primitive neuroectodermal tumor. *Arch Bronconeumol.* 2014 Mar 27. doi: 10.1016/j.arbres.2014.01.003. (Epub ahead of print).
9. Pandit S, Mukherjee S, Bhattacharya S, et al. A rare mediastinal tu-

mour in a young male mimicking massive pleural effusion. *Lung India.* 2012;29:66-9.

10. Biswas B, Agarwal AS, Shukla NK, et al. Evaluation of outcome and prognostic factors in thoracic primitive neuroectodermal tumor: a study of 84 cases. *Ann Thorac Surg.* 2013;96:2006-14.
11. Parikh M, Samujh R, Kanojia RP, et al. Peripheral primitive neuroectodermal tumor of chest wall in childhood: clinico-pathological significance, management and literature review. *Chang Gung Med J.* 2011;34:213-7.
12. Shi L, Guo Z, Wu X. Primary pulmonary primitive neuroectodermal tumor metastasis to the pancreas: a rare case with seven-year follow-up. *Diagn Pathol.* 2013;8:51.

Gilmar Moreira Silva Junior¹, Gláucia Maria Ribeiro Zanetti², Jorge Luiz Barillo³, Edson Marchiori²

1. Lumic – Radiology, Petrópolis, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Edson Marchiori. Rua Thomaz Cameron, 438, Valparaíso. Petrópolis, RJ, Brasil, 25685-120. E-mail: edmarchiori@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0019>

Melorreostose

Melorheostosis

Sr. Editor,

Paciente do sexo feminino, 27 anos, procurou atendimento devido a dor no membro superior esquerdo, iniciada há seis meses. Negava trauma ou febre. Ao exame físico notou-se aumento de volume do membro, com endurecimento da pele, sem sinais flogísticos. Exames laboratoriais sem alterações significativas.

Foram realizadas radiografias simples dos membros afetados e da bacia, que revelaram alterações características da melorreostose, tais como: hiperostose cortical ao longo do eixo ósseo, semelhante a “cera de vela derretida”, unilateral, envolvendo apenas um segmento corporal (dimídio esquerdo) e estendendo-se desde o úmero até os ossos da mão (Figura 1). Havia também alteração semelhante no osso íliaco, à esquerda (Figura 2).

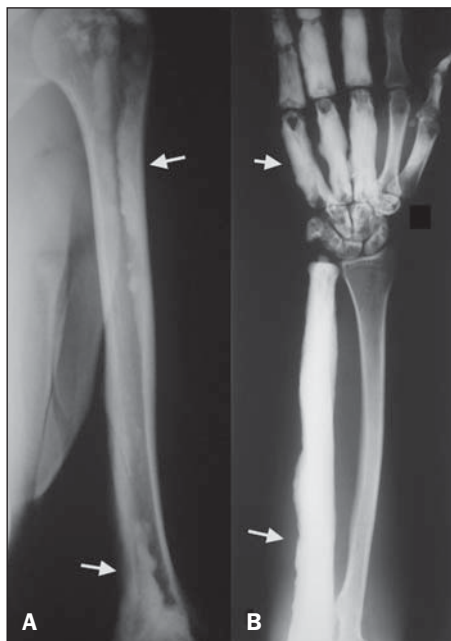


Figura 1. Radiografias do braço (A), antebraço e mão esquerdos (B) demonstrando a hiperostose da cortical, com aspecto de “cera de vela derretida” (setas).

A melorreostose é uma doença esclerosante rara, de etiologia desconhecida, caracterizada pelo acometimento, particularmente, de ossos longos e dos tecidos moles adjacentes. Possui uma característica radiológica peculiar, ou seja, espessamento cortical semelhante a “cera de vela derretida”⁽¹⁻³⁾. Afeta igualmente ambos os sexos. Pode se manifestar em qualquer idade, porém em 50% dos casos ocorre antes dos 20 anos⁽¹⁾.

Embora tenha características benignas, clinicamente pode acarretar importante morbidade aos pacientes. Pode ser inicialmente assintomática, porém, a associação de esclerose óssea e fibrose dos tecidos provoca encurtamento dos membros, deformidades ósseas e rigidez articular, que gradualmente evoluiu para quadro de dor intensa e incapacidade funcional do membro afetado.

A principal alteração patológica é o espessamento da cortical óssea, com componentes maduros e imaturos, trabéculas ósseas espessas e atividade osteoblástica aumentada^(1,2,4,5), podendo se estender para as articulações. O comprometimento das partes moles adjacentes é comum, com formação de tecido fibroso, ósseo, cartilaginoso e vascular.

A distribuição é peculiar e afeta de forma característica apenas um lado do corpo, podendo ser mono ou poliostótica. Nesta



Figura 2. Radiografia da bacia mostra hiperostose do íliaco (seta) e sacro, à esquerda, aspecto semelhante ao do membro superior.

última, segue a distribuição dos esclerótomos. Os ossos longos do membro inferior são os mais afetados⁽¹⁻⁵⁾. 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⁽¹⁾.

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^(1,2).

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 Franca¹, Cid Sérgio Ferreira¹, Reginaldo Figueiredo², João Paulo Kawaoka Matushita¹

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

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

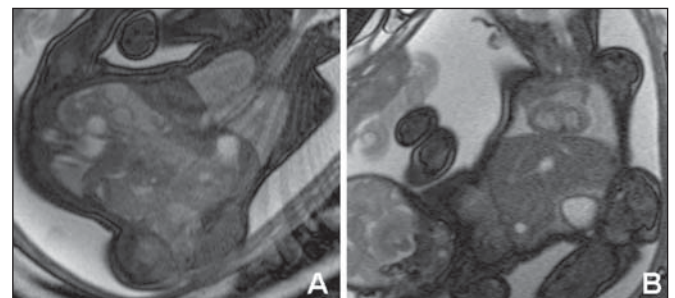


Figura 1. RM fetal ponderada em T2 mostrando o gêmeo *dicephalus tetrabrachius-dipus*. O feto à direita apresenta uma hérnia diafragmática esquerda, identificando-se as estruturas mediastinais (coração e grandes vasos) e hipoplasia pulmonar (A). Visualiza-se também fusão hepática (B).



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⁽¹⁾. 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⁽⁶⁾. Além disso, serve de apoio a um possível planejamento cirúrgico, pois permite a visualização e detecção de lesões não visíveis ou inconclusivas na US⁽²⁾. No caso aqui relatado, a RM foi importante,