

de Kozłowski é a displasia espôndilo-metafisária mais comum, conhecida como o tipo 1⁽¹⁾.

Os sintomas variam de acordo com a idade do paciente⁽¹⁾, sendo os principais: pequeno crescimento pós-natal; baixa estatura rizomélica na primeira infância evoluindo para tronco curto ao final da infância; hipoplasia torácica que causa problemas respiratórios no período neonatal e suscetibilidade a infecção das vias aéreas⁽⁴⁾; escoliose significativa com cifose dorsal; anormalidades das metáfises e da pelve⁽⁵⁾; hipoplasia do odontoide; valgismo dos joelhos e claudicação⁽⁶⁾, sendo este último, comumente, o primeiro sinal da doença⁽²⁾. Pode ocorrer redução ou ausência de ossificação das vértebras cervicais, levando a instabilidade cervical e deformidade em pescoço de cisne⁽⁷⁾.

Após revisão da literatura, verificamos que esta displasia apresenta, hoje, 10 subtipos. Contudo, não há consenso na literatura médica quanto à subclassificação, pois características mínimas são as diferenças entre elas. Existem relatos de apenas um caso para alguns subtipos e outros precisam de acompanhamento por anos para seu diagnóstico, o que é difícil – por exemplo, o relato mais longo do subtipo Sedaghatian é de 161 dias. Portanto, verifica-se que não há um padrão aceitável na subclassificação da doença.

REFERÊNCIAS

1. Nural MS, Diren HB, Sakarya O, et al. Kozłowski type spondylometaphyseal

dysplasia: a case report with literature review. *Diagn Interv Radiol*. 2006;12:70–3.

2. Jones KL. Smith's Recognizable patterns of human malformation. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2006.
3. Nemec SF, Cohn DH, Krakow D, et al. The importance of conventional radiography in the mutational analysis of skeletal dysplasias (the TRPV4 mutational family). *Pediatr Radiol*. 2012;42:15–23.
4. Suzuki S, Kim OH, Makita Y, et al. Axial spondylometaphyseal dysplasia: additional reports. *Am J Med Genet A*. 2011;155A:2521–8.
5. Krakow D, Vriens J, Camacho N, et al. Mutations in the gene encoding the calcium-permeable ion channel TRPV4 produce spondylometaphyseal dysplasia, Kozłowski type and metatropic dysplasia. *Am J Hum Genet*. 2009;84:307–15.
6. Ferrari D, Sudanese A. Spondylometaphyseal dysplasia: description of a case. *Chir Organi Mov*. 1994;79:325–9.
7. Simon M, Campos-Xavier AB, Mittaz-Crettol L, et al. Severe neurologic manifestations from cervical spine instability in spondylomegalophyseal dysplasia. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2012;160C:230–7.

Márcio Luís Duarte¹, Élcio Roberto Duarte², Daniela Brasil Solorzano², Edgar Brasil Solorzano², Jael Brasil de Alcântara Ferreira²

1. WebImagem, São Paulo, SP, Brasil. 2. Brasil Imagem Medicina Diagnóstica, Santos, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Márcio Luís Duarte. Avenida Ana Costa, 259, Gonzaga. Santos, SP, Brasil, 11060-001. E-mail: marcioluisduarte@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0159>

Malignidades primárias múltiplas: carcinoma urotelial vesical e adenocarcinoma colônico sincrônicos

Multiple primary malignancies: synchronous urothelial carcinoma of the bladder and adenocarcinoma of the colon

Sr. Editor,

Homem, 75 anos, branco, apresentando dor no hipocôndrio esquerdo há três meses. Relatou episódio de hematuria macroscópica há seis meses. Ex-tabagista há 20 anos, fumou por 30 anos (30 cigarros/dia). Antecedente de cirurgia de úlcera gástrica há 20 anos. Negou outras comorbidades. Tomografia computadorizada do abdome mostrou lesão expansiva sólida e irregular, concêntrica e estenosante no terço médio do cólon descendente, com captação heterogênea pelo meio de contraste iodado intravenoso e densificação dos planos adiposos adjacentes, sugerindo extensão extrapolando os limites da serosa, além de lesão vegetante na parede posterolateral direita da bexiga, de bordas irregulares e apresentando realce pelo meio de contraste (Figuras 1A, 1B e 1C).

Após colonoscopia e biópsia da lesão intestinal, com diagnóstico histológico de adenocarcinoma colônico moderadamente diferenciado, realizou-se colectomia segmentar e confecção de colostomia. Estudo anatomopatológico revelou massa tumoral anelar, dura e ulcerovegetante infiltrando a parede intestinal e gordura circunjacente, confirmando o resultado da biópsia na microscopia. Posteriormente, ultrassonografia do aparelho urinário confirmou nodulação vesical (Figura 1D), sem fluxo perceptível ao estudo com Doppler colorido. Realizou-se ressecção transuretral completa da nodulação, com diagnóstico histopatológico de carcinoma urotelial papilífero superficial de baixo grau (grau I – OMS). Urotomografia subsequente para estadiamento não demonstrou outras lesões suspeitas. Diagnóstico final: malignidades primárias múltiplas, sincrônicas, provavelmente secundárias ao tabagismo.

O câncer colônico é quarta malignidade mais comum nos homens, ocorrendo em 90% dos casos após a quinta década de

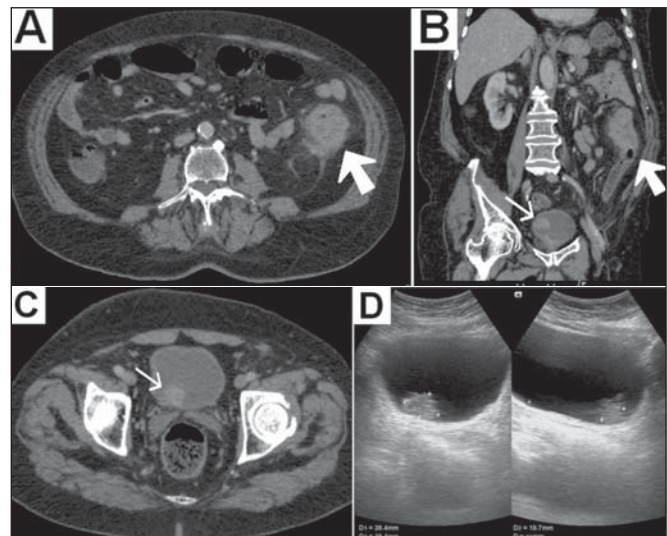


Figura 1. A,B: Tomografia computadorizada do abdome, fase portal após administração de meio de contraste intravenoso, corte axial e reconstrução coronal oblíqua, respectivamente, exibindo lesão expansiva sólida e irregular, concêntrica e estenosante no cólon descendente, apresentando realce heterogêneo, associada a densificação dos planos adiposos adjacentes (A,B – seta grande). Nota-se, também, lesão vegetante vesical realçante e de contornos irregulares (B – seta pequena). **C:** Corte tomográfico axial, fase porta após administração de agente iodado intravenoso, demonstrando lesão vegetante realçante e de contornos irregulares, localizada na parede posterolateral direita da bexiga (seta). **D:** Ultrassonografia vesical via abdominal confirmando a lesão mural.

vida, prevalecendo os adenocarcinomas⁽¹⁾. Em 5–10% das vezes estão associados a síndromes hereditárias, notadamente em adultos jovens (por exemplo: poliposes adenomatosas familiares, câncer colorretal hereditário não polipoide, etc.)⁽¹⁾. Relacionam-se a obesidade, sedentarismo, dieta escassa em fibras e doenças inflamatórias intestinais^(1–4). Tabagismo e alcoolismo também podem contribuir^(2–4).

Neoplasia maligna mais frequente do trato urinário, o câncer vesical atinge majoritariamente indivíduos acima dos 55–60 anos, sendo 75–80% homens, com predomínio de carcinomas uroteliais^(5,6). Podem ser multifocais/multicêntricos no trato urinário superior e inferior, e altamente recorrentes⁽⁵⁾. O tabagismo é responsável por 50–65% dos casos em homens e 20–30% nas mulheres⁽⁴⁾. Outras causas menos usuais são exposição a quimioterápicos, aminas aromáticas e heterocíclicas, radioterapia e infecções crônicas^(2,4–6).

Malignidades primárias múltiplas são tumores malignos confirmados, independentes, de origem não metastática⁽⁷⁾.

Classificação: *sincrônicas* – identificação em até seis meses após a primeira lesão; *metacrônicas* – diagnóstico após seis meses do reconhecimento do primeiro tumor⁽⁷⁾. A prevalência geral é de 0,7–11,7%, elevando-se proporcionalmente com a idade do paciente^(2,3,7,8). Calcula-se que 75% dos portadores tenham mais de 50 anos⁽⁷⁾. Esses valores estão em ascensão em razão da eficácia dos tratamentos, tipos de técnicas terapêuticas, melhoria dos métodos diagnósticos, aumento da longevidade populacional e estilo de vida contemporâneo^(3,7). Hayat et al. relataram probabilidade de desenvolver uma segunda malignidade, baseada nos tumores primários diagnosticados, variando de 1% (antecedente de neoplasia hepática) a 16% (tumores vesicais prévios)⁽²⁾. Braisch et al. observaram que 1,2–2,5% dos pacientes oncológicos tabagistas em seguimento desenvolviam, em até um ano, outra lesão maligna distinta⁽⁴⁾.

Malignidades primárias múltiplas em fumantes acometem vários órgãos, destacadamente pulmões, vias aerodigestivas superiores, rins e tratos urinários superior e inferior. Outros possíveis sítios de acometimento são tireoide, estômago, cólon, reto e pâncreas^(4,6,8).

REFERÊNCIAS

1. Tiferes DA, Jayanthi SK, Liguori AAL. Cólon, reto e apêndice. In: D'Ippolito G, Caldana RP, editores. *Gastrointestinal – Série CBR*. São Paulo: Elsevier; 2011. p. 203–51.
2. Hayat MJ, Howlander N, Reichman ME, et al. Cancer statistics, trends, and multiple primary cancer analyses from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Program. *Oncologist*. 2007;12:20–37.
3. VanderWalde AM, Hurria A. Second malignancies among elderly survivors of cancer. *Oncologist*. 2011;16:1572–81.
4. Braisch U, Meyer M, Radespiel-Tröger M. Risk of tobacco-related multiple primary cancers in Bavaria, Germany. *BMC Cancer*. 2012;12:250.
5. Prando A. Tumores uroteliais. In: Prando A, Baroni RH, editores. *Urinário – Série CBR*. São Paulo: Elsevier; 2013. p. 321–58.
6. Bermejo JL, Sundquist J, Hemminki K. Bladder cancer in cancer patients: population-based estimates from a large Swedish study. *Br J Cancer*. 2009;101:1091–9.
7. Demandante CGN, Troyer DA, Miles TP. Multiple primary malignant neoplasms: case report and a comprehensive review of the literature. *Am J Clin Oncol*. 2003;26:79–83.
8. Tabuchi T, Ito Y, Ioka A, et al. Tobacco smoking and the risk of subsequent primary cancer among cancer survivors: a retrospective cohort study. *Ann Oncol*. 2013;24:2699–704.

Rodolfo Mendes Queiroz¹, Daniel Roque¹, Eduardo Miguel Febronio¹

1. Documenta – Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Rodolfo Mendes Queiroz. Documenta – Centro Avançado de Diagnóstico por Imagem. Rua Bernardino de Campos, 980, Centro. Ribeirão Preto, SP, Brasil, 14015-130. E-mail: rod_queiroz@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0114>

Fístula dural com suprimento arterial bilateral mimetizando tumor de tronco cerebral

Dural fistula with bilateral arterial supply, mimicking a brainstem tumor

Sr. Editor,

Mulher, 73 anos, com história pregressa de pelo menos quatro episódios de trombose venosa profunda. Nos últimos cinco meses vem apresentando ataxia severa, dificuldade de deglutição, zumbido bilateral e sintomas relacionados a hipertensão intracraniana, como náuseas e vômitos. A ressonância magnética (RM) revelou hipersinal em T2 e aumento de volume do tronco cerebral, estendendo-se aos tálamos, pedúnculos cerebelares e à porção cervical da medula (Figuras 1A e 1B). As imagens poderiam erroneamente direcionar para o diagnóstico de um tumor de tronco cerebral, particularmente o glioma, devido ao padrão infiltrativo da lesão e aumento de volume do órgão. Avaliação minuciosa, contudo, com a utilização de técnicas avançadas de imagem, como a sequência de suscetibilidade magnética, demonstrou extensa rede de veias periféricas dilatadas, além de proeminente circulação colateral retromedular. A angiografia cerebral mostrou fístula arteriovenosa dural (FAVD) com suprimento arterial bilateral por ramos das artérias maxilares. A drenagem venosa era majoritariamente pelo seio reto e veias galênicas (Figuras 1C e 1D). O envolvimento do tronco cerebral e da medula cervical se deu por injúria congestiva venosa. A abordagem cirúrgica clássica e a terapia endovascular foram descartadas, em razão da localização profunda de difícil acesso, bem como pelo extenso acometimento e natureza bilateral do suprimento arterial mantenedor da fístula,

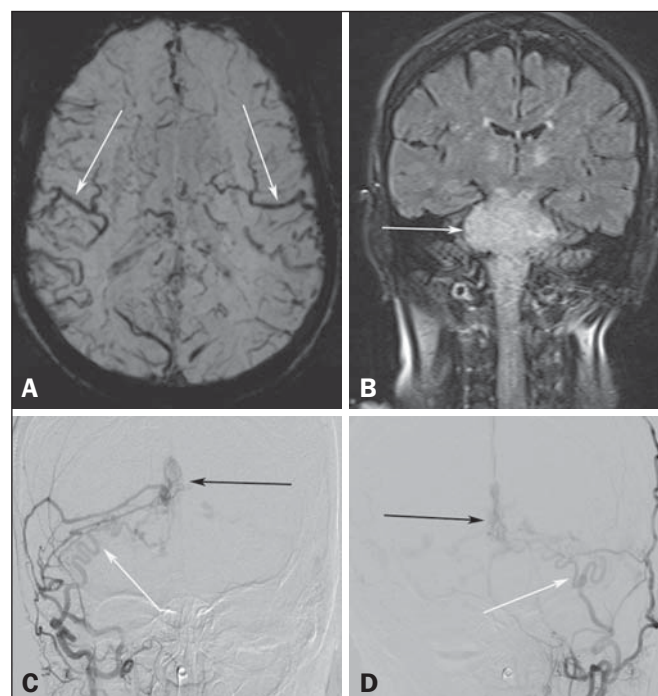


Figura 1. A: corte axial na sequência SWI mostrando veias superficiais numerosas e calibrosas representando a congestão venosa. B: corte coronal na sequência FLAIR mostrando hipersinal e aumento de volume do tronco cerebral mimetizando tumor cerebral. C,D: Angiografia digital com técnica de subtração identificando a natureza bilateral do suprimento arterial (setas brancas) e o *nidus* (setas pretas) formado pela fístula.