

O tratamento é observação clínica associada a medidas de suporte, geralmente em meio hospitalar. Usualmente, ocorre a resolução espontânea do quadro entre dois e sete dias, e a recidiva é pouco frequente⁽⁵⁾.

Ainda que a síndrome de Hamman tenha baixa prevalência, deve ser considerada no diagnóstico diferencial de dor torácica aguda, principalmente em pacientes jovens com enfisema subcutâneo, podendo estar associada a pneumórraça.

REFERÊNCIAS

1. Kelly S, Hughes S, Nixon S, et al. Spontaneous pneumomediastinum (Hamman's syndrome). *The Surgeon*. 2010;8:63–6.
2. Lopes FPL, Marchiori E, Zanetti G, et al. Spontaneous pneumomediastinum following vocal effort: a case report. *Radiol Bras*. 2010;43:137–9.
3. Murayama S, Gibo S. Spontaneous pneumomediastinum and Macklin effect: overview and appearance on computed tomography. *World J Radiol*. 2014;6:850–4.
4. Conti-de-Freitas LC, Mano JB, Ricz HMA, et al. A importância da suspeita clínica da síndrome de Hamman na sala de urgência. *Rev Bras Cir Cabeça Pescoço*. 2009;38:122–3.

5. Faturoto MC, Santos JPV, Goulart PEN, et al. Pneumomediastino espontâneo: asma. *Rev Port Pneumol*. 2008;14:437–41.
6. Alves GRT, Silva RVA, Corrêa JRM, et al. Pneumomediastino espontâneo (síndrome de Hamman). *J Bras Pneumol*. 2012;38:404–7.
7. Borem LMA, Stamoulis DNJ, Ramos AFM. A rare case of pneumorrhachis accompanying spontaneous pneumomediastinum. *Radiol Bras*. 2017;50:345–6.
8. Oertel MF, Korinth MC, Reinges MH, et al. Pathogenesis, diagnosis and management of pneumorrhachis. *Eur Spine J*. 2006;15 Suppl 5: 636–43.

Andres Eduardo Cruz Guataqui¹, Bernardo Carvalho Muniz^{2,a}, Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro^{2,b}, Luis Henrique Spielmann¹, Miguel Angelo Milito¹

1. Hospital Santa Teresa, Petrópolis, RJ, Brasil. 2. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Correspondência: Dr. Bernardo Carvalho Muniz. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia. Rua do Resende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bernardocmuniz@yahoo.com.br.

a. <https://orcid.org/0000-0003-1483-2759>; b. <https://orcid.org/0000-0002-1936-3026>.

Recebido para publicação em 21/8/2017. Aceito, após revisão, em 22/9/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0141>



Espectro de Klippel-Feil acompanhada de medula cervical parcialmente fendida: uma associação não incomum?

Klippel-Feil syndrome accompanied by partial cleft of the cervical spine: a not-so-unusual combination?

Sr. Editor,

Apresentamos dois casos dentro do espectro de Klippel-Feil associados a medula parcialmente fendida posteriormente. O primeiro diz respeito a uma mulher jovem que realizou exames de ressonância magnética (RM) cervical e torácica para investigação de hemivértebra e escoliose. As imagens mostraram fusão e redução volumétrica de vértebras estendendo-se de C2 a C5, associadas a fenda liquórica mediana posterior na medula (Figura 1). O segundo caso trata-se de um adolescente masculino internado para troca de cânula de derivação ventricular e correção de hidrocefalia. A RM demonstrou extensa fusão e deformidade de vértebras que se estendia por todo o segmento cervical e porção inicial do segmento torácico, associada a fenda liquórica posterior que se prolongava do bulbo até o início do segmento torácico (Figura 2).

O espectro (ou síndrome) de Klippel-Feil é caracterizado pela fusão congênita de dois ou mais corpos vertebrais, de causa ainda

incerta, sendo postuladas as hipóteses de injúria ocorrida por volta de 3 a 8 semanas e de associação com genes que controlam o processo de formação dos somitos embrionários⁽¹⁾. A tríade clássica descrita por Maurice Klippel e André Feil é composta por encurtamento do pescoço, rebaixamento da linha de implantação do cabelo e restrição da amplitude de movimento cervical, estando presente somente em 50% dos casos⁽²⁾. A literatura mostra ampla gama de malformações encefálicas e medulares associadas, sendo a diastematomelia uma das mais documentadas, a qual é caracterizada por uma divisão completa do tubo neural com formação de duas hemimedulas separadas ou não por septo osteocartilaginoso, e com prevalência pelas regiões mais inferiores (lombar e torácica baixa)⁽³⁾. Apesar de poucos casos relatados, as associações com alterações medulares chegam a até 50% dos casos, sendo a fenda posterior da medula um dos possíveis espectros (também conhecida como diastematomelia parcial)⁽⁴⁻⁶⁾.

A relação entre a fusão de vértebras (espectro de Klippel-Feil) e medula parcialmente fendida posteriormente é pouco documentada e não tem origem tão plausível quanto os defeitos envolvendo as alterações relacionadas à duplicação da notocorda, a qual explica de maneira mais adequada a formação de diastematomelia e a produção de hemivértebras ou vértebras

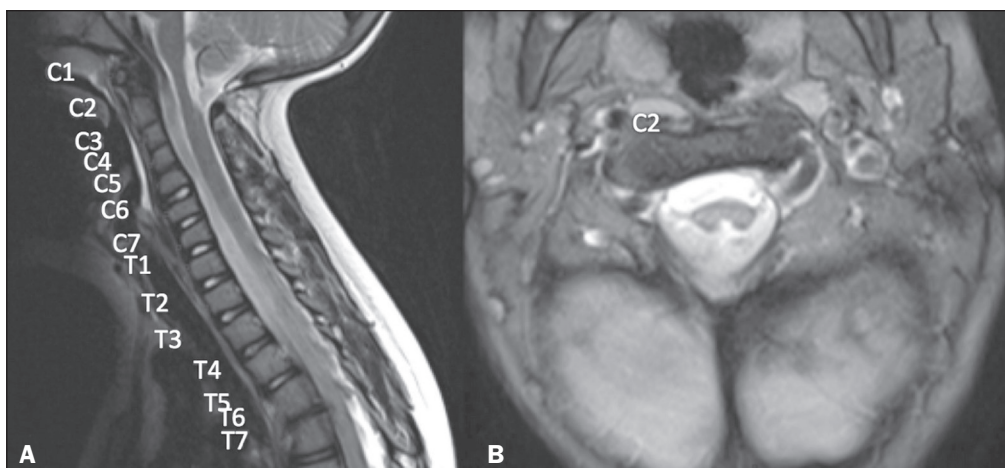


Figura 1. Caso 1. **A:** Fusão de vértebras cervicais que se estende de C2 a C5. **B:** Medula fendida posteriormente.

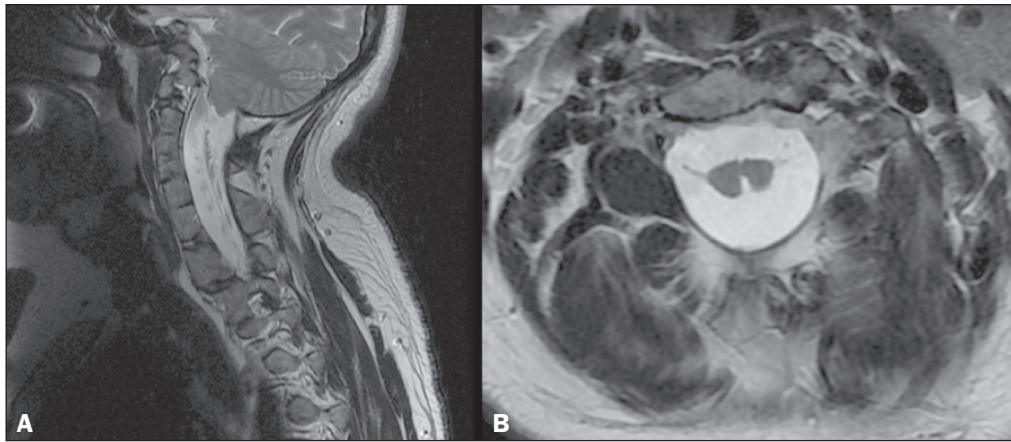


Figura 2. Caso 2. **A:** Extensa fusão e deformidade de vértebras cervicais e das primeiras vértebras torácicas. **B:** Medula fendida posteriormente, a qual se estendia do bulbo até as primeiras vértebras torácicas.

em borboleta⁽¹⁾. Um dos mecanismos propostos para a fusão de vértebras é a extensão do processo de formação condral para o material interdiscal após a conclusão da segmentação primária (já que não há alteração do número de raízes nervosas), culminando em sua união⁽¹⁾. A fenda medular tem origem ainda mais obscura, tendo sido sugerida a possibilidade de injúria focal com processo de reparação tecidual superficial, porém, sem a repopulação com células dos somitos⁽¹⁾.

As alterações medulares são consideradas o segundo fator mais importante na deterioração neurológica desses pacientes, atrás somente de comprometimento nervoso por alterações degenerativas espondilodiscais⁽⁴⁻⁶⁾. Devido ao pequeno número de casos relatados, levantamos o questionamento sobre a real prevalência dessa combinação e reiteramos a necessidade da busca ativa de tais casos, já que o espectro de Klippel-Feil isolado parece ser muito mais comum na prática clínica do que associado a alterações medulares, principalmente nesses tempos em que a RM se tornou muito mais acessível.

REFERÊNCIAS

1. David KM, Copp AJ, Stevens JM, et al. Split cervical spinal cord with Klippel-Feil syndrome: seven cases. *Brain*. 1996;119(Pt 6):1859–72.

2. Klippel M, Feil A. Un cas d'absence des vertèbres cervicales avec cage thoracique remontant jusqu'à la base du crâne. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. 1912;25:223–50.
3. Ulmer JL, Elster AD, Ginsberg LE, et al. Klippel-Feil syndrome: CT and MR of acquired and congenital abnormalities of cervical spine and cord. *J Comput Assist Tomogr*. 1993;17:215–24.
4. Royal S, Tubbs RS, D'Antonio MG, et al. Investigations into the association between cervicomedullary neuroschisis and mirror movements in patients with Klippel-Feil syndrome. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2002;23:724–9.
5. Cochrane DD, Haslam RH, Myles ST. Cervical neuroschisis and meningocele manque in type 1 (no neck) Klippel-Feil syndrome. *Pediatr Neurosurg*. 1990-1991;16:174–8.
6. Barkovich AJ. *Pediatric neuroimaging*. 4th ed. Philadelphia, PA: Lippincott Williams & Wilkins; 2005.

Vítor Lopes Galvão Vieira^{1,a}, Debora Bertholdo^{1,b}

1. Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná (UFPR), Curitiba, PR, Brasil.

Correspondência: Dr. Vítor Lopes Galvão Vieira. Hospital das Clínicas – Universidade Federal do Paraná. Rua General Carneiro, 181, Alto da Glória. Curitiba, PR, Brasil. E-mail: vitorlgvieira@gmail.com.

a. <https://orcid.org/0000-0002-4572-4315>; b. <https://orcid.org/0000-0002-4763-5631>.

Recebido para publicação em 23/7/2017. Aceito, após revisão, em 19/10/2017.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0123>



Angiopatia amiloide cerebral associada a inflamação: achados na ressonância magnética

Cerebral amyloid angiopathy-related inflammation: findings on magnetic resonance imaging

Sr. Editor,

Paciente feminina, 83 anos, apresentando cefaleia holocraniana diária, não pulsátil e refratária a analgésicos, associada a discreta paresia de membros inferiores há cerca de um mês. Portadora de hipertensão arterial sistêmica com bom controle medicamentoso. Negava trauma, febre e viagens recentes. Hemograma normal e anti-HIV e VDRL negativos. Tomografia computadorizada (TC) de crânio demonstrou hipodensidade difusa predominando na substância branca, associada a apagamento dos sulcos e cissuras (Figura 1A). Ressonância magnética (RM) demonstrou hiperintensidade em T2 e FLAIR, sem restrição à difusão, acometendo difusamente a substância branca periventricular e profunda, predominando nos lobos frontais, associada a múltiplos focos hipointensos na sequência para suscetibilidade magnética, sugestivos de micro-hemorragias (Figuras 1B e 1C). Diante dos achados, foi proposto o diagnóstico de angiopatia

amiloide associada a inflamação, posteriormente confirmada por biópsia. Iniciou-se pulsoterapia com metilprednisolona, havendo melhora dos sintomas e dos achados de imagem duas semanas depois do tratamento instituído (Figura 1D).

A literatura radiológica brasileira vem, recentemente, ressaltando a importância dos exames de RM no aprimoramento do diagnóstico do sistema nervoso central^(1,2). A angiopatia amiloide associada a inflamação é uma doença rara que tipicamente afeta pacientes entre 60–80 anos, sem predileção por sexo, manifestando-se clinicamente por declínio cognitivo subagudo, cefaleia, convulsão, déficits neurológicos focais e manifestações neuropsiquiátricas⁽³⁻⁷⁾. A sua fisiopatologia não é bem conhecida, porém, consiste na acumulação patológica de beta-amiloide nas camadas média e adventícia de pequenos e médios vasos corticais e leptomeninges, associada a processo inflamatório perivascular linfocítico, sendo desconhecido qual processo ocorre primeiro⁽³⁻⁷⁾.

Na TC, a angiopatia amiloide associada a inflamação classicamente caracteriza-se por hipodensidade cortical e subcortical, unifocal, predominando nos lobos parietais; acometimento difuso pode ocorrer, mas é menos comum e geralmente tem aspecto assimétrico⁽³⁻⁷⁾. Na RM, observam-se hiperintensidades em T2 e