

Sarcoidose mimetizando meningioma na base do crânio

Sarcoidosis Mimicking Skull Base Meningioma

Jennyfer Paulla Galdino Chaves¹ Carlos Alberto Mattozo¹ Adriano Keijiro Maeda¹ Luciane Filla²
Aline Kelly de Cezaro Piva² Thiago Suzuki² Larissa Luvison Gomes da Silva³
Alexandre Novicki Francisco¹

¹Neurocirurgia, Hospital Cajuru, Curitiba, PR, Brazil

²Neurologia, Hospital Cajuru, Curitiba, PR, Brazil

³Patologia, Hospital Cajuru, Curitiba, PR, Brazil

Address for correspondence Jennyfer Paulla Galdino Chaves, MD,
Neurocirurgia, Hospital Cajuru, Curitiba, PR, Brazil
(e-mail: jennyfergaldino@hotmail.com).

Arq Bras Neurocir

Resumo

Sarcoidose é uma doença sistêmica caracterizada por inflamação granulomatosa em que o envolvimento pulmonar e linfático é comum. Apresentamos um relato de caso raro de envolvimento do sistema nervoso central com acometimento ocular mimetizando meningioma da bainha do nervo óptico. Relatamos uma paciente de 79 anos, do sexo feminino, com diminuição visual progressiva com evolução de 4 anos. A ressonância magnética do crânio com gadolínio, através de intenso realce homogêneo pelo meio de contraste, evidenciou uma lesão expansiva no nervo óptico direito, na altura do canal óptico. A paciente foi submetida à abordagem neurocirúrgica com biópsia de lesão, que evidenciou sarcoidose do sistema nervoso central. Devido à raridade do acometimento do sistema nervoso central, o diagnóstico dessa patologia pode ser, infelizmente, postergado. O presente artigo tem como objetivo elucidar a patologia como diagnóstico diferencial dos tumores retro-orbitários.

Palavras-Chave

- ▶ sarcoidose
- ▶ sarcoidose ocular

Abstract

Sarcoidosis is a systemic disease characterized by granulomatous inflammation. Pulmonary and lymphatic granulomatous involvement are common. We present a rare case report of involvement of the central nervous system with ocular involvement mimicking optic nerve sheath meningioma. We report a 79-year-old female patient with progressive visual impairment with an evolution of 4 years. The magnetic resonance imaging of the cranium with gadolinium and intense homogeneous contrast enhancement revealed an expansive lesion in the right optic nerve, at the height of the optic canal. The patient was submitted to the neurosurgical approach with lesion biopsy, which showed sarcoidosis of the central nervous system. Due to the rarity of central nervous system involvement, the diagnosis of this pathology may unfortunately be postponed. This article aims to elucidate this pathology as a differential diagnosis of retro-orbital tumors.

Keywords

- ▶ sarcoidosis
- ▶ ocular sarcoidosis

received
November 13, 2017
accepted
February 22, 2018

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0038-1646933>.
ISSN 0103-5355.

Copyright © by Thieme Revinter
Publicações Ltda, Rio de Janeiro, Brazil

License terms



Introdução

Sarcoidose é uma doença crônica multissistêmica de etiologia desconhecida na qual ocorre acúmulo granulomatoso não caseoso nos diversos tecidos do corpo humano. É uma doença rara, na qual o envolvimento do sistema nervoso central ocorre em 5 a 10% dos casos. Logo, a suspeita de envolvimento do sistema de nervoso central deve ser considerada em todos os pacientes diagnosticados. No entanto, de acordo com Stern et al, cerca de 48% dos casos de neurosarcoidose iniciaram a sintomatologia com alterações neurológicas sem diagnóstico prévio de sarcoidose. Desse modo, temos apenas o efeito-massa sendo causador da patologia, o que torna o diagnóstico um desafio na prática médica. As lesões da sarcoidose podem se assemelhar aos tumores cerebrais, especialmente os meningioma, devendo-se então levar em consideração essa patologia para o diagnóstico diferencial das lesões cerebrais. Relatamos um caso de neurosarcoidose em uma paciente de 79 anos que iniciou o quadro com perda visual progressiva.

Relato de Caso

Uma paciente do sexo feminino, de 71 anos, previamente hipertensa, hipotireoideia e depressiva, em tratamento também para doença de Parkinson; iniciou com quadro progressivo de diminuição de acuidade visual à direita, há 4 anos. Ao exame físico, a paciente apresentou pontuação 15 na escala de Glasgow; pupilas midriáticas; amaurose à direita, contando dedos à esquerda; diminuição da campimetria no campo nasal do olho esquerdo, sem outras lesões de nervos cranianos; tremor na mão direita; bradicinesia à direita maior que à esquerda; sinal de Babinski bilateral; clônus não sustentado à direita; disdiadococinesia bilateral; sensibilidade tátil, dolorosa e vibratória preservadas e ausência de meningismo.

A paciente foi submetida a investigação com tomografia computadorizada (TC) de crânio e ressonância magnética (RM) de órbitas (► Figura 1), que evidenciaram uma lesão expansiva na fossa anterior obliterando o canal óptico à direita. Inicialmente tratada em facultativo como neurite óptica, realizando corticoterapia. Perda no seguimento, a paciente apresentou piora do quadro dentro de 1 ano e uma nova investigação foi

necessária. Nesse intervalo, a paciente apresentou perda completa de visão à direita e perda parcial à esquerda, realizou exames de imagem que evidenciaram lesão nodular à direita e hypersinal nas bainhas dos nervos ópticos bilateralmente.

Uma investigação com coleta de líquido e uma pesquisa de sorologias foram realizadas, nenhuma das quais evidenciou alterações. A paciente foi submetida à abordagem microcirúrgica da lesão. No intraoperatório, foi observada uma lesão esbranquiçada junto ao nervo óptico com adesão importante e infiltração do mesmo, sendo optado por ressecção parcial. A análise anátomo-patológica com granulomas clássicos não caseificantes, constituídos por células epitelioides densamente arranjadas e associadas a células gigantes de Langhans e/ou células gigantes de corpo estranho, foi compatível com neurosarcoidose (► Figura 2).

Ressonância magnética do crânio

Histologia

Discussão

Também chamada de síndrome de Heerfordt, a sarcoidose é uma doença granulomatosa crônica, de etiologia desconhecida, que afeta adultos jovens e atinge o sistema nervoso em aproximadamente 5% dos pacientes com a forma sistêmica.¹ As manifestações neurológicas descritas são paralisia dos nervos cranianos, meningite asséptica, neuropatia periférica e miopatia.² Histologicamente, ocorrem formações de granulomas, ativação de células-T e macrófagos por meio de uma via mediada pelo complexo clássico de histocompatibilidade II, com uma resposta Th1 excessiva, conduzindo a uma superprodução de fator de necrose tumoral-alfa (FNT-alfa) e interferon-gama (IFN-gama), bem como interleucina-2 (IL-2) e interleucina-15 (IL-15) e formação de graus variados de necrose não caseosa.³

Clinicamente apresentam diabetes insípido, hipopituitarismo e hiperprolactinemia por acometimento hipotalâmico. De acordo com o estudo de Fritz et al, todos os nervos cranianos podem ser acometidos, porém o nervo facial e o nervo óptico apresentam prevalência maior, sendo que o acometimento unilateral responde por até 65% dos casos e o bilateral, 35%.⁴

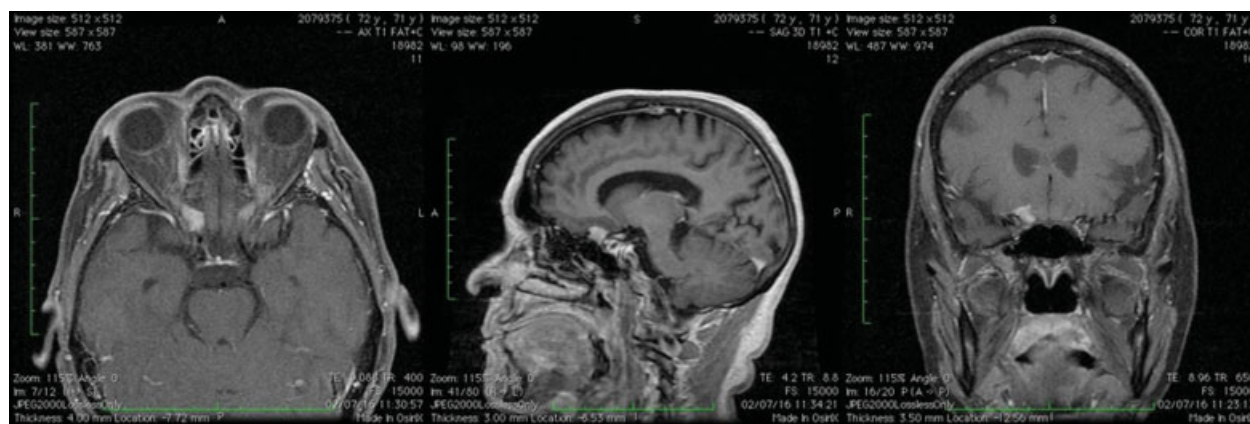


Fig. 1 Espessamento com aumento de sinais e realce pelo meio de contraste das bainhas dos nervos ópticos. Lesão expansiva com intenso realce homogêneo pelo meio de contraste no nervo óptico direito com aparente base de implantação no osso esfenóide junto ao canal óptico, medindo 1,3 × 0,9cm.

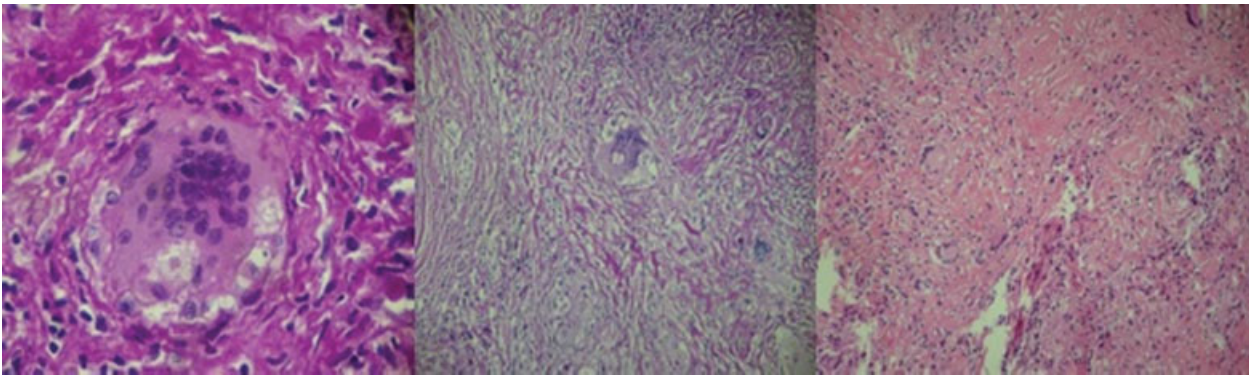


Fig. 2 Granulomas clássicos não caseificantes, constituídos por células epitelioides densamente arranjadas, associadas a células gigantes de Langhans e/ou células gigantes de corpo estranho.

Associado a essas manifestações, podem ocorrer vasculites, crises convulsivas e perda auditiva.⁵ Os granulomas podem coalescer, formando massas intraparenquimatosas isoladas que são diagnósticos diferenciais de gliomas, síndrome de Guillain-Barré, bem como a infecção pelo HIV, mononucleose, sífilis, porfiria aguda, amiloidose e esclerose múltipla.³

Comumente, na neurosarcoidose há envolvimento das leptomeninges basais, causando anormalidades nos nervos cranianos ou hidrocefalia.^{6,7} É importante nesses casos realizar o diagnóstico diferencial com meningite carcinomatosa e sífilis.^{6,7} A neurosarcoidose raramente se apresenta unicamente mimetizando um tumor cerebral, como um meningioma.⁸⁻¹⁰

Exames complementares, como dosagem de enzima de conversão da angiotensina, fosfatase alcalina sérica, cálcio sérico e líquórico, auxiliam no diagnóstico, porém são inespecíficos. O líquido apresenta padrão de pleocitose mononuclear, elevação de proteínas e a presença de bandas oligoclonais.⁵ Os exames de imagem, como TC de crânio e RM, podem apresentar hidrocefalia, realce meníngeo e de massa parenquimatosa, porém são inespecíficos para o diagnóstico.³ Lesões com aumento da intensidade em T2 na junção da substância cinzenta com a branca são altamente sugestivas do seu diagnóstico, principalmente quando associadas com o realce das meninges e com a lesão de hipotálamo.^{7,8,10} Apenas uma minoria necessita de confirmação histológica com granulomas não caseosos no tecido do sistema nervoso afetado.^{4,9} O diagnóstico é de exclusão, porém um diagnóstico provável é definido com evidência de inflamação do sistema nervoso na RM ou no líquido com proteína e celularidade elevada, índices G de imunoglobina ou presença de bandas oligoclonais em combinação com evidência de sarcoidose sistêmica com confirmação histológica.^{4,9}

Anormalidades isoladas do nervo craniano e meningite asséptica apresentam baixo risco de progressão, com exceção de casos ocasionais de neuropatia óptica progressiva, e apresentam boa resposta aos corticoides.⁷ No entanto, pacientes com lesões em massa, com envolvimento leptomeningeo com múltiplas anomalias dos nervos cranianos, com doença da medula espinhal e com hidrocefalia muitas vezes requerem altas doses e curso prolongado de corticoides associado à imunossupressores.⁷ Entre os imunossupressores utilizados encontram-se o metotrexato (MTX), a azatioprina (AZA) e o micofenolato de mofetila (MMF), que

são igualmente eficazes. O infliximab é um anticorpo monoclonal, porém com ressalvas para pacientes oncológicos e possibilidade de aumento do risco da reativação de tuberculose.⁷ O diagnóstico e o manejo da neurosarcoidose continuam sendo aspectos desafiadores da doença, bem como ela ser reconhecida como um diagnóstico diferencial.

É importante considerar a possibilidade de neurosarcoidose no diagnóstico diferencial das lesões expansivas cerebrais tanto no pré-, quanto no intraoperatório. Deste modo, reconhecer essa condição leva ao tratamento clínico apropriado com corticoide e evita o tratamento cirúrgico extenso desnecessário.

Conflitos de interesse

Os autores declaram que não há conflito de interesse.

References

- 1 da Costa Machado MA Jr, Goyanna A, Gomes LM, Goyanna F, Matos AS, Vieira LC. Neurosarcoidose: relato de caso. *Arq Neuropsiquiatr* 2001;59(2-A):266-269
- 2 Ema Alexandra Rosa Grilo. Sarcoidose e suas formas de apresentação clínica Artigo de revisão. Março 2009
- 3 Dutra LA, Braga-Neto P, Oliveira RA, Pedrosa JL, Abrahão A, Barsottini OG. Neurosarcoidosis: guidance for the general neurologist. *Arq Neuropsiquiatr* 2012;70(04):293-299
- 4 Fritz D, van de Beek D, Brouwer MC. Clinical features, treatment and outcome in neurosarcoidosis: systematic review and meta-analysis. *BMC Neurol* 2016;16(01):220
- 5 Shimizu K, Yuki K, Sadatomo T, Kurisu K. Isolated neurosarcoidosis presenting with multiple cranial nerve palsies. *Surg Neurol Int* 2016;7:44
- 6 Elias WJ, Lanzino G, Reitmeyer M, Jane JA. Solitary sarcoid granuloma of the cerebellopontine angle: a case report. *Surg Neurol* 1999;51(02):185-190
- 7 Jackson RJ, Goodman JC, Huston DP, Harper RL. Parafalcine and bilateral convexity neurosarcoidosis mimicking meningioma: case report and review of the literature. *Neurosurgery* 1998;42(03):635-638
- 8 Weil RJ. Meningeal neurosarcoidosis mimicking convexity meningioma. Case illustration. *J Neurosurg* 2001;94(06):1013
- 9 Pawate S, Moses H, Sriram S. Presentations and outcomes of neurosarcoidosis: a study of 54 cases. *QJM* 2009;102(07):449-460
- 10 Ahn SW, Kim KT, Youn YC, Kwon OS, Kim YB. Isolated spinal cord neurosarcoidosis diagnosed by cord biopsy and thalidomide trial. *J Korean Med Sci* 2011;26(01):154-157