

IMAGEM EM NEUROLOGIA/IMAGE IN NEUROLOGY

Apresentação Pseudotumoral de Neurosarcoidose Isolada

Pseudotumoral Isolated Neurosarcoidosis

Ana João Marques^{1,*}; Carolina Azóia¹; Ricardo Taipa^{2,3}; João Paulo Gabriel¹

1-Serviço de Neurologia da Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real, Portugal

2-Serviço de Neuropatologia do Departamento de Neurociências da Unidade Local de Saúde de Santo António, Porto, Portugal

3-UMIB - Unidade Multidisciplinar de Investigação Biomédica, ICBAS - Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar, Universidade do Porto, Porto, Portugal

DOI: <https://doi.org/10.46531/sinapse/IN/92/2024>

Apesar de representarem apenas 3% a 4% das lesões endocranianas expansivas, as lesões pseudotumorais são de grande relevância uma vez que o seu correto diagnóstico implica biópsia em até metade dos casos,¹ conforme ilustra o caso que descrevemos.

Apresentamos uma mulher, de 55 anos, saudável, que desenvolveu perda visual progressiva ao longo de 7 meses. Inicialmente à direita, mas que, bilateralizando, agravava culminando em quase amaurose, na semana anterior à observação inicial. Objectivou-se ao exame neurológico edema da papila bilateral, amaurose direita, alteração da oculomotricidade à direita com limitação na abdução e superversão e hipoacusia, sem outras anormalidades. A semiologia resultara do efeito expansivo de volumosa lesão extra-axial, captante, fronto-temporal esquerda, invadindo órbitas, seios cavernosos e sela turca (**Fig. 1**), que se provou, histologicamente, corresponder a sarcoidose (**Fig. 2**). O estudo de líquido cefalorraquidiano mostrou 6 células e glicorraquia e proteinorraquia normais e a tomografia computadorizada (TC) toraco-abdomino-pélvica não mostrou anormalidades. Não se identificaram dados clínicos nem paraclínicos sugerindo etiologia oncológica, infecciosa, inflamatória sistémica ou autoimune, excepto a elevação de enzima conversora de angiotensina (ECA) sérica 86 U/L (n<41), linfocitose de 48% e relação CD4/CD8 de 8,4 no lavado bronco-alveolar. Assistiu-se à recuperação da funcionalidade visual e remissão imagiológica após corticoterapia seguida de

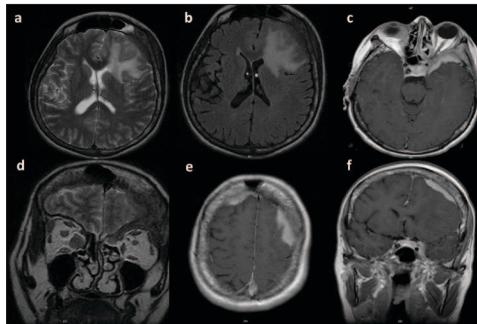


Figura 1. Ressonância magnética cerebral.

Lesões extra-axiais com base de implantação na dura máter interessando às regiões parietal esquerda (e), frontal direita (e) e fronto-temporal esquerda (a, c-f). Apresentam captação intensa e homogénea após contraste (e-f). A lesão fronto-temporal esquerda estende-se medialmente envolvendo o seio frontal (a), algumas células etmoidais (c), a câmara esquerda do seio esfenoidal (d), ambos os seios cavernosos e a região selar (f). Na cavidade orbitária direita observa-se envolvimento do músculo reto medial e da porção proximal da bainha do nervo óptico (c, f). Verifica-se extensão da lesão fronto-temporal esquerda ao corno frontal do ventrículo lateral esquerdo, condicionando efeito de massa e desvio das estruturas da linha média (b).

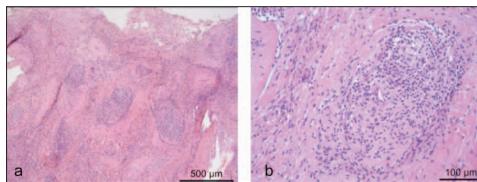


Figura 2. Anatomia patológica de amostras de dura máter e osso cortical.

a e b) Lesões granulomatosas compostas por macrófagos, escassas células epiteloideas e infiltração linfocítica; não se observa necrose.

imunossupressão (azatioprina numa dose de manutenção de 1,5 mg/kg durante 5 anos), sem recidiva ao longo de 14 anos.

A sarcoidose é a doença granulomatosa não infecciosa sistémica de maior relevância na prática neurológica.² Tem incidência aproximada de

Informações/Informations:

Imagem em Neurologia, publicado em Sinapse, Volume 24, Número 4, outubro-dezembro 2024. Versão eletrónica em www.sinapse.pt; Image in Neurology, published in Sinapse, Volume 24, Number 4, October-December 2024. Electronic version in www.sinapse.pt

© Autor (es) (ou seu (s) empregador (es)) e Sinapse 2024. Reutilização permitida de acordo com CC BY-NC 4.0. Nenhuma reutilização comercial. © Author(s) (or their employer(s)) and Sinapse 2024. Re-use permitted under CC BY-NC 4.0. No commercial re-use.

Palavras-chave:

Encefalopatias;
Sarcoidose.

Keywords:

Brain Diseases;
Sarcoidosis.

*Autor Correspondente / Corresponding Author:

Ana João Ribeiro Marques
Unidade Local de Saúde de Trás-os-Montes e Alto Douro
Serviço de Neurologia
Avenida da Noruega,
5000-508 Vila Real, Portugal
amarques@chtmad.min-saude.pt

Recebido / Received: 2024-06-15

Aceite / Accepted: 2024-10-27

Publicado / Published: 2025-01-13

10-20 casos por 10 000 habitantes e afeta, sobretudo, adultos jovens.² O envolvimento neurológico, que se designa como neurossarcoidose, caracteriza-se pelo tropismo meníngeo³ em um terço dos casos, 75% dos quais nos primeiros dois anos.^{4,5} Os sintomas neurológicos precedem os sistêmicos em 50%-70% dos doentes.⁵ A neuropatia craniana, sobretudo a do ótico ou facial, é a manifestação mais comum, em 55% dos casos. A mielopatia ocorre em um terço dos casos, a polineuropatia periférica em 15%-18% e meningite asséptica em 16%.¹ Pode ocorrer na ausência de doença sistêmica, em até 10%-17%³ o que se designa como neurossarcoidose isolada.⁴ O caso que descrevemos ilustra uma forma pseudotumoral de neurossarcoidose, descrita em 9%-13% dos casos.³ Mimetiza assim, causas neoplásicas, inflamatórias desmielinizantes do sistema nervoso central, a tuberculose e outras doenças granulomatosas não infecciosas como a doença de Rosai-Dorfman e histiocitose de Langerhans.³

Trata-se de uma circunstância tratável, com resposta à corticoterapia e imunossupressão até 65%-81% dos casos,¹ para a qual se pretende alertar como diagnóstico diferencial de lesões endocranianas expansivas. ■

Contributorship Statement / Declaração de Contribuição

AJM: Contribuição intelectual substancial, direta, no desenho e elaboração do artigo, participação na colheita dos dados e na pesquisa de fontes bibliográficas, participação na escrita do manuscrito.

CA: Contribuição intelectual substancial, direta, no desenho e elaboração do artigo, participação na colheita dos dados e na pesquisa de fontes bibliográficas.

RT: Participação na análise e interpretação dos dados.

JG: Contribuição intelectual substancial, direta, no desenho e elaboração do artigo, participação na colheita dos dados e na pesquisa de fontes bibliográficas.

Todos os autores leram e aprovaram a versão final do manuscrito a ser publicada.

AJM: Substantial, direct intellectual contribution to the design and preparation of the article, participation in the collection of data and research of bibliographic sources, participation in the writing of the manuscript.

CA: Substantial, direct intellectual contribution to the design and preparation of the article, participation in data collection

and research of bibliographic sources.

RT: Participation in analysing and interpreting the data.

JG: Substantial, direct intellectual contribution to the design and preparation of the article, participation in data collection and research of bibliographic sources.

All the authors have read and approved the final version of the manuscript to be published.

Responsabilidades Éticas

Conflitos de Interesse: Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento: Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Confidencialidade dos Dados: Os autores declaram ter seguido os protocolos da sua instituição acerca da publicação dos dados de doentes.

Consentimento: Consentimento do doente para publicação obtido.

Proveniência e Revisão por Pares: Não comissionado; revisão externa por pares.

Ethical Disclosures

Conflicts of Interest: The authors have no conflicts of interest to declare.

Financing Support: This work has not received any contribution, grant or scholarship.

Confidentiality of Data: The authors declare that they have followed the protocols of their work center on the publication of patient data.

Patient Consent: Consent for publication was obtained.

Provenance and Peer Review: Not commissioned; externally peer-reviewed.

References / Referências

1. Yogendran LV, Kalelioglu T, Donahue JH, Ahmad H, Phillips KA, Calautti NM, et al. The landscape of brain tumor mimics in neuro-oncology practice. *J Neurooncol.* 2022;159:499-508. doi: 10.1007/s11060-022-04087-4.
2. Pawate BS. Sarcoidosis and the Nervous System. *Continuum.* 2020;26:695-715.
3. Luo Z, Zhang Y, Zhao P, Lu H, Yang K, Zhang Y, et al. Characteristics of Rosai-Dorfman disease primarily involved in the central nervous system: 3 case reports and review of literature. *World Neurosurg.* 2017;97:58-63. doi: 10.1016/j.wneu.2016.09.084.
4. Bradshaw MJ, Pawate S, Koth LL, Cho TA, Gelfand JM. Neurosarcoidosis: Pathophysiology, Diagnosis, and Treatment. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm.* 2021;8:e1084. doi: 10.1212/NXI.0000000000001084.
5. Joubert B, Chapelon-Abrie C, Biard L, Saadoun D, Demeret S, et al. Association of prognostic factors and immunosuppressive treatment with long-term outcomes in neurosarcoidosis. *JAMA Neurol.* 2017;74:1336-44. doi: 10.1001/jamaneurol.2017.2492.