

Figura 1. A: TC do tórax, corte axial, mostrando no lobo superior do pulmão esquerdo consolidação com broncograma aéreo e opacidade hilar parcialmente arredondada, ambas apresentando áreas hipodensas. **B:** Primeira RM do crânio, sequência ponderada em T2 turbo spin-eco demonstrando múltiplas formações arredondadas císticas de variadas dimensões esparsas pelo parênquima cerebral e cerebelar, tálamo esquerdo e regiões nucleocapsulares, determinando discreto efeito compressivo e sem sinais de edema significativo perilesional. **C:** RM do encéfalo, sequência FLAIR, realizada cinco semanas após início da terapia com fluconazol e restauração de alimentação adequada, mostrando intenso edema vasogênico perilesional indicando processo inflamatório reacional, quase ausente no início do tratamento, devido a imunidade deficitária. **D:** RM do encéfalo, sequência ponderada em FLAIR, realizada em vigência da corticoterapia (cinco semanas após início) e com manutenção do tratamento com fluconazol, mostrando regressão significativa do edema em torno das lesões encefálicas, bem como de suas dimensões.

Cinco semanas após a alta, retornou ao hospital com piora do estado neurológico. RMs do encéfalo nesta segunda internação mostraram surgimento de acentuado e progressivo edema vasogênico perilesional (Figura 1C) e importante realce das lesões pelo agente paramagnético. Em análises de punção líquórica não foram encontrados *Cryptococcus* nem outro tipo de infecção, indicando resposta efetiva do tratamento. A associação de piora clínica e radiológica, apesar de resposta efetiva ao tratamento, em um paciente com indícios de imunodepressão provavelmente por restrição nutricional alimentar, sugeriu fortemente a possibilidade de síndrome inflamatória da reconstituição imune (SIRI). Foi então instituída corticoterapia com manutenção da terapia antifúngica, observando-se importante melhora clínica do paciente e regressão das lesões em controle com exames de imagem (Figura 1D).

A criptococose é comum em pacientes imunodeprimidos, causada principalmente pela infecção via inalatória dos fungos *Cryptococcus neoformans* ou *Cryptococcus gattii*⁽¹⁻⁴⁾. A colonização pulmonar é frequente, muitas vezes assintomática. Os sintomas surgem, notadamente, quando ocorre acometimento meningoencefálico, apresentando alto tropismo por este sítio⁽¹⁻⁵⁾. Algumas das apresentações incluem massas e consolidações pulmonares^(1,3), formações císticas gelatinosas encefálicas, destacadamente nos tálamos e núcleos da base⁽²⁾. Um dos diagnósticos diferenciais é neoplasia pulmonar com metástase encefálica^(3,4). O diagnóstico é feito pela identificação do fungo, pesquisado no escarro, lavado broncoalveolar, liquor, cortes histológicos e cultura⁽⁴⁾. Fluconazol e anfotericina-B são opções terapêuticas^(2,4).

A má-nutrição é uma causa conhecida de imunodeficiência, afetando os mecanismos de imunidade adaptativa^(5,6). A SIRI é observada em alguns casos de síndrome da imunodeficiência adquirida ou imunodepressão, na qual o sistema imunológico começa a se recuperar, respondendo a uma infecção oportunista adquirida anteriormente, com exuberante resposta inflamatória que, paradoxalmente, causa piora dos sintomas^(2,7,8). Descreve-

mos um caso incomum sugestivo de SIRI relacionada a criptococose em paciente HIV negativo, provavelmente desenvolvendo imunodepressão por restrição alimentar para emagrecimento.

REFERÊNCIAS

1. Fox DL, Müller NL. Pulmonary cryptococcosis in immunocompetent patients: CT findings in 12 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 2005;185:622–6.
2. Saigal G, Post MJD, Lodayekar S, et al. Unusual presentation of central nervous system cryptococcal infection in an immunocompetent patient. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2005;26:2522–6.
3. McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Templeton PA, et al. Thoracic mycoses from opportunistic fungi: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics.* 1995;15:271–86.
4. Severo CB, Gazzoni AF, Severo LC. Chapter 3 – Pulmonary cryptococcosis. *J Bras Pneumol.* 2009;35:1136–44.
5. Fontana MH, Coutinho MF, Camargo ES, et al. Neurocryptococcosis in childhood. Report of three cases in the first decade of life. *Arq Neuropsiquiatr.* 1987;45:403–11.
6. Chinen J, Shearer WT. Secondary immunodeficiencies, including HIV infection. *J Allergy Clin Immunol.* 2010;125(2 Suppl 2):S195–203.
7. Murdoch DM, Venter WDF, Van Rie A, et al. Immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS): review of common infectious manifestations and treatment options. *AIDS Res Ther.* 2007;4:9.
8. Somerville LK, Henderson AP, Chen SCA, et al. Successful treatment of *Cryptococcus neoformans* immune reconstitution inflammatory syndrome in an immunocompetent host using thalidomide. *Med Mycol Case Rep.* 2014;7:12–4.

Rodolfo Mendes Queiroz¹, Lara Zupelli Lauer¹, Marcus Vinicius Nascimento Valentin¹, Cecília Hissae Miyake¹, Lucas Giansante Abud¹

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/10.1590/0100-3984.2015.0139>

Melanose neurocutânea

Neurocutaneous melanosis

Sr. Editor,

Paciente masculino, 12 anos, apresenta atraso no desenvolvimento neuropsicomotor desde o primeiro ano de vida. Há dois

anos foi submetido a derivação ventricular por hidrocefalia. Há seis meses vem apresentando crises convulsivas. O exame físico revelou múltiplos nevos cutâneos (Figura 1A). O estudo líquórico mostrou hiperproteinorraquia (proteínas: 1359,7 mg/dL; valores de referência: 15,00–45,00 mg/dL) e presença de células epitelioides. A ressonância magnética (RM) do encéfalo (Figuras 1B,

IC e 1D) mostrou espessamento leptomeníngeo extenso, bilateral e assimétrico, principalmente nos sulcos corticais do hemisfério cerebral direito, com hipersinal espontâneo em T1 (presumivelmente melanina) e realce difuso pós-gadolinio venoso. Também mostrou acometimento do parênquima cerebral, caracterizado por hipersinal espontâneo em T1 nos núcleos amigdaloides e no córtex, provavelmente por depósitos de melanina/melanócitos. Mesmo sem biópsia meníngea, o diagnóstico presuntivo de melanose neurocutânea (MNC) foi considerado.

MNC é uma rara síndrome neuroectodérmica descrita primeiramente por Rokitsky em 1861, sendo caracterizada por um grande ou múltiplos nevos cutâneos congênitos associados a proliferação benigna ou maligna de melanócitos no sistema nervoso central (SNC)⁽¹⁻⁴⁾. Os critérios diagnósticos foram descritos por Fox e posteriormente revisados por Kadonaga e Frieden em 1991⁽¹⁾ e incluem a combinação de todos os descritos a seguir: – nevo congênito gigante (adultos: pelo menos 20 cm no maior diâmetro; neonatos/crianças: 9 cm na cabeça ou 6 cm no tronco) ou múltiplos (três ou mais) nevos congênitos em associação a melanose meníngea ou melanoma do SNC; – ausência de melanoma cutâneo, exceto em pacientes com lesão meníngea benigna comprovada histologicamente; – ausência de melanoma meníngeo, exceto em pacientes com lesões cutâneas histologicamente benignas.

Cerca de 60% a 70% dos indivíduos com MNC desenvolvem sintomas, que costumam se manifestar antes dos cinco anos de

idade⁽²⁾. Clinicamente, os pacientes podem apresentar convulsões, hidrocefalia, atraso do desenvolvimento, desordens psiquiátricas, paralisias de nervos cranianos, hemorragia intracraniana e mielopatia^(1,2,5-7). Convulsões costumam ser a manifestação neurológica inicial⁽²⁾. O comprometimento do SNC pode incluir lesões parenquimatosas ou leptomeníngeas, sendo elas melanose (agregado de células melanocíticas benignas) ou melanomas⁽⁵⁾.

Os achados de RM na MNC podem incluir áreas com hipersinal em T1 nos lobos temporais, realce difuso das leptomeníngeas do encéfalo e da medula espinhal e massa de melanoma maligno⁽⁴⁾. A melanose parenquimatosa costuma ocorrer nos lobos temporais (núcleos amigdaloides), cerebelo e ponte, usualmente exibe hipersinal em T1 e comumente não apresenta impregnação pelo contraste venoso^(5,7,8). As lesões leptomeníngeas costumam apresentar sinal intermediário a alto em T1, sinal baixo a intermediário em T2, hipersinal em FLAIR e realce difuso pós-gadolinio. Efeito de massa, edema, hemorragia e necrose favorecem a possibilidade de melanoma em detrimento de lesão melanocítica benigna⁽⁵⁾. Anormalidades na coluna vertebral, em especial malformações císticas (principalmente cistos aracnoides), são relativamente comuns em pacientes com MNC⁽²⁾.

Potenciais diagnósticos diferenciais em relação às imagens da RM do encéfalo incluem hemorragia subaracnoide, meningite, carcinomatose leptomeníngea, outras lesões contendo melanina e tumores hemorrágicos não melanocíticos. O contexto clínico e as características de imagem irão auxiliar nesta diferenciação^(4,9).

Independente do tratamento, o prognóstico usualmente é ruim, principalmente nos casos com acometimento leptomeníngeo difuso^(2,5,6).

REFERÊNCIAS

- Kadonaga JN, Frieden IJ. Neurocutaneous melanosis: definition and review of the literature. *J Am Acad Dermatol.* 1991;24:747-55.
- Ramaswamy V, Delaney H, Haque S, et al. Spectrum of central nervous system abnormalities in neurocutaneous melanocytosis. *Dev Med Child Neurol.* 2012;54:563-8.
- Scattolin MA, Lin J, Peruchi MM, et al. Neurocutaneous melanosis: follow-up and literature review. *J Neuroradiol.* 2011;38:313-8.
- Hayashi M, Maeda M, Maji T, et al. Diffuse leptomeningeal hyperintensity on fluid-attenuated inversion recovery MR images in neurocutaneous melanosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004;25:138-41.
- Oliveira RS, Carvalho AP, Noro F, et al. Neurocutaneous melanosis. *Arq Neuropsiquiatr.* 2013;71:130-1.
- Sabat SB. Teaching NeuroImages: neurocutaneous melanosis. *Neurology.* 2010;74:e82.
- Demirci A, Kawamura Y, Sze G, et al. MR of parenchymal neurocutaneous melanosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16:603-6.
- Fu YJ, Morota N, Nakagawa A, et al. Neurocutaneous melanosis: surgical pathological features of an apparently hamartomatous lesion in the amygdala. *J Neurosurg Pediatr.* 2010;6:82-6.
- Pont MS, Elster AD. Lesions of skin and brain: modern imaging of the neurocutaneous syndromes. *AJR Am J Roentgenol.* 1992;158:1193-203.

Bruno Lima Moreira¹, Thiago Grunewald¹, Auro Augusto Junqueira Côrtes¹, Victor Hugo Rocha Marussi¹, Lázaro Luís Faria do Amaral¹

1. Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Bruno Lima Moreira. Med Imagem – Unidade São Joaquim. Rua Maestro Cardim, 769, Bloco 3, 1º subsolo, Bela Vista. São Paulo, SP, Brasil, 01323-001. E-mail: limamoreiramed@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2015.0128>

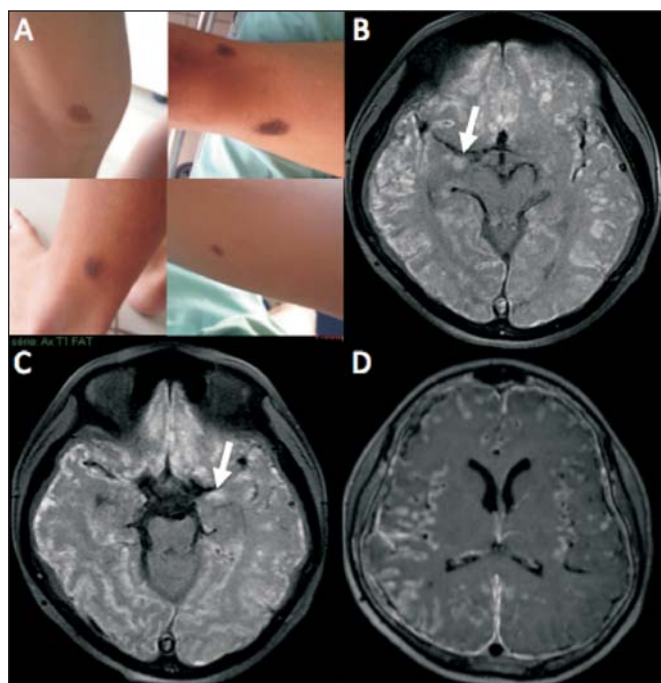


Figura 1. A: Exame físico mostra múltiplos nevos cutâneos. **B,C:** RM axial T1 com supressão de gordura pré-gadolinio demonstra hipersinal junto aos sulcos corticais dos hemisférios cerebrais, presumivelmente por lesão leptomeníngea difusa com conteúdo de melanina, e ainda mostra áreas de alto sinal nos núcleos amigdaloides (setas) e no córtex cerebral, que devem corresponder a comprometimento parenquimatoso por depósitos de melanina/melanócitos no contexto de MNC. **D:** RM axial T1 com supressão de gordura pós-gadolinio revela realce leptomeníngeo difuso junto aos sulcos corticais de ambos os hemisférios cerebrais, principalmente no lado direito.