

with high local invasion, rapid growth, and early distant metastasis unless they are excised in a timely manner⁽²⁾. The most common locations for MPNST in neurofibromatosis patients are the extremities, head, and neck. Thoracic involvement, however, is remarkably rare, few cases having been reported⁽³⁾. According to the size and location of the intrathoracic tumor, compressive manifestations such as pain, dyspnea, dysphagia, and superior vena cava syndrome may be the presenting manifestations, as seen in our patient, who reported dyspnea as the sole symptom related to his MPNST^(3,4).

The identification of MPNST in neurofibromatosis patients may be troublesome for several reasons. First, the existence of multiple benign neurofibromas may delay the identification of changes in plexiform neurofibromas. In addition, because superficial cutaneous neurofibromas do not undergo malignant transformation, MPNSTs often remain undetected until they reach a moderate size or cause compressive symptoms. Furthermore, CT and magnetic resonance imaging might not be accurate enough to differentiate benign from malignant lesions with any degree of reliability in the very early stages, although advances have been made in the area of positron emission tomography⁽⁴⁻⁶⁾. Therefore, any suspicious lesions should generally prompt prompt histological sampling⁽⁷⁾.

Although the mainstay of successful treatment of an MPNST is surgical excision after disease staging, neoadjuvant chemotherapy may be employed in order to reduce its dimensions beforehand, especially in patients with lesions surrounding vital organs. Radiotherapy might also delay recurrence, although it has not been shown to improve survival in MPNST patients⁽⁸⁾.

REFERENCES

- Hirbe AC, Gutmann DH. Neurofibromatosis type 1: a multidisciplinary approach to care. *Lancet Neurol.* 2014;13:834-43.
- Porter DE, Prasad V, Foster L, et al. Survival in malignant peripheral nerve sheath tumours: a comparison between sporadic and neurofibromatosis type 1-associated tumours. *Sarcoma.* 2009;2009:756395.
- Chao BH, Stogner-Underwood KA, Kiev J, et al. Intrathoracic malignant peripheral nerve sheath tumour in neurofibromatosis 1. *Journal of Clinical Oncology.* 2008;26:2216-8.
- Grimer R, Judson I, Peake D, et al. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma.* 2010;2010:506182.
- Yap YS, McPherson JR, Ong CK, et al. The NF1 gene revisited – from bench to bedside. *Oncotarget.* 2014;5:5873-92.
- Salamon J, Veldhoen S, Apostolova I, et al. 18F-FDG PET/CT for detection of malignant peripheral nerve sheath tumours in neurofibromatosis type 1: tumour-to-liver ratio is superior to an SUVmax cut-off. *Eur Radiol.* 2014;24:405-12.
- Gutmann DH, Aylsworth A, Carey JC, et al. The diagnostic evaluation and multidisciplinary management of neurofibromatosis 1 and neurofibromatosis 2. *JAMA.* 1997;278:51-7.
- Brems H, Beert E, de Ravel T, et al. Mechanisms in the pathogenesis of malignant tumours in neurofibromatosis type 1. *Lancet Oncol.* 2009; 10:508-15.

Felipe Welter Langer¹, Daiane dos Santos¹, Giordano Rafael Tronco Alves¹, Gustavo Suertegaray¹, Carlos Jesus Pereira Hayert¹

1. Department of Radiology and Imaging Diagnosis, University Hospital of Santa Maria, Federal University of Santa Maria (UFSM), Santa Maria, RS, Brazil. Mailing address: Dr. Felipe Welter Langer. Department of Radiology and Imaging Diagnosis, University Hospital of Santa Maria, Federal University of Santa Maria. Avenida Roraima, 1000, Camobi. Santa Maria, RS, Brazil, 97105-900. E-mail: felipewlanger@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0055>

Linfoma Burkitt-símile cerebral mimetizando cisto coloide intraventricular

Burkitt-like lymphoma of the brain mimicking an intraventricular colloid cyst

Sr. Editor,

Homem, 32 anos, queixando-se de cefaleia. Tomografia computadorizada (TC) do crânio revelou nódulo hiperdenso intraventricular junto ao forame de Monro à direita, altamente sugestivo de cisto coloide (Figura 1A). O paciente fez uso de dexametasona na terapia das dores. Em TC do crânio de controle após um mês não foi identificado tal nódulo (Figura 1B). TC das regiões cervical e toracoabdominal sem anormalidades. Após dois meses, apresentou convulsões. Ressonância magnética (RM) encefálica mostrou massa cerebral (Figuras 1C e 1D). Análises histopatológica e imuno-histoquímica da sua biópsia revelaram um linfoma não-Hodgkin Burkitt-símile. Exames complementares descartaram doença sistêmica e infecções virais.

Linfomas são denominados primários em determinado sítio quando originários e confinados a este⁽¹⁻³⁾. Linfomas primários do sistema nervoso central (SNC) representam até 6% das neoplasias cerebrais e 1-6% dos linfomas extranodais, com predomínio do tipo não-Hodgkin difuso de grandes células B (90%)⁽¹⁻⁶⁾. Possuem maior incidência em vigência de certas imunodeficiências, principalmente quando relacionados ao vírus da imunodeficiência humana (HIV)⁽²⁾. Em imunocompetentes, prevalece a ocorrência em homens (60-67%), entre 45-75 anos. Nesse grupo apresentam-se como massa homogênea única (62%), em sítio supratentorial (83%) e notadamente na substância branca profunda (57%). O corpo caloso e regiões junto aos ventrículos são comumente afetados. A presença de edema perilesional

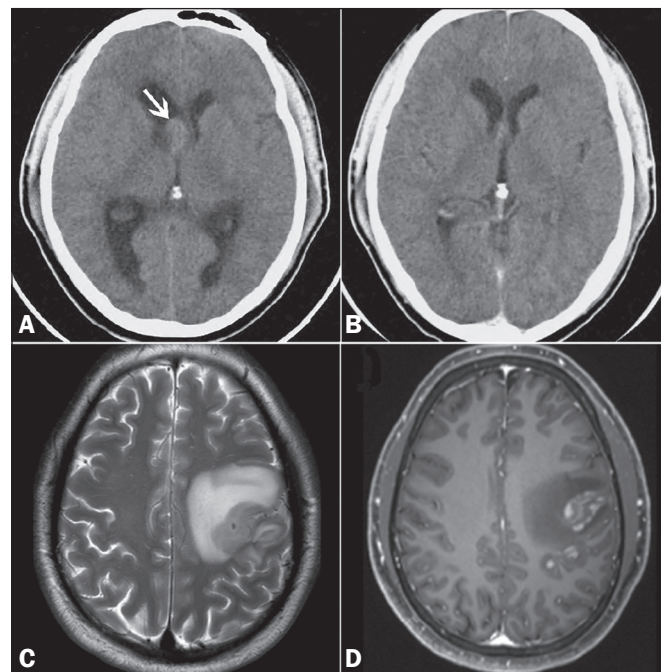


Figura 1. A: TC do crânio sem administração de meio de contraste identificando nódulo bem delimitado, discretamente hiperdenso, intraventricular, junto ao forame de Monro, do lado direito (seta), promovendo tênue dilatação dos ventrículos laterais (hidrocefalia obstrutiva). **B:** TC do crânio contrastada de controle, não caracterizando mais o nódulo prévio. **C,D:** RM do encéfalo após episódios de crises convulsivas, seqüências ponderadas em T2 (**C**) e T1 pós-administração intravenosa de agente paramagnético (**D**) mostrando massa intra-axial frontoparietal no hemisfério cerebral esquerdo, com intenso edema vasogênico perilesional e realce heterogêneo.

também é frequente (77–90%)^(1,3–6). Na TC são tipicamente hiperdensos, em função da sua hiper celularidade e da alta relação núcleo-citoplasma^(1,3). Na RM apresentam, com frequência, hipo/isossinal e iso/hipersinal nas sequências ponderadas em T1 e T2, respectivamente. Após administração de meio de contraste intravenoso, apresentam realce homogêneo (90%) ou raramente anelar. Exibem sinais de restrição à difusão da água. A perfusão mostra baixo aporte sanguíneo comparado a outros tumores cerebrais malignos. Na espectroscopia observa-se elevação dos picos de lipídios e colina, além de redução do N-acetil-aspartato^(1,3–5). A biópsia é o método diagnóstico definitivo^(1,2,4,6). Respondem a quimioterapia e, principalmente, a radioterapia, sendo a opção cirúrgica utilizada na redução da massa tumoral^(1,3–5). A sobrevida varia entre 15% e 80%, conforme a idade do paciente, as características e o estágio da doença^(2,4).

O diagnóstico diferencial das lesões expansivas do SNC nos exames de imagem é amplo, abrangendo gliomas, isquemia aguda, processos inflamatórios e infecciosos^(1,3–5,7–11). Quando observados em localização intraventricular e hiperdensos na TC, podem ser confundidos com cistos coloides, por serem comuns nesse sítio e também exibirem densidade semelhante⁽⁴⁾.

Linfomas Burkitt-símile são altamente malignos, com características celulares intermediárias entre o difuso de grandes células B e o Burkitt^(12–14). Geralmente associam-se com o HIV e ao vírus Epstein-Barr. Representam 2% a 3% dos linfomas não-Hodgkin em adultos imunocompetentes, incidindo mais em idosos^(12–14). Sítios de ocorrência incluem cérebro, intestino, pele, ovários, rins, fígado e medula óssea⁽¹²⁾. A quimioterapia é o tratamento mais usado, mas com sobrevida inferior a um ano^(13,14).

O termo “tumor fantasma” se refere à intensa regressão ou desaparecimento de tumores, expostos ou não a terapia inespecífica, podendo ressurgir ou apresentar progressão com novas formas^(2,4,15,16). No encéfalo destacam-se os linfomas após corticoterapia, doenças desmielinizantes e distúrbios inflamatórios^(15,16).

REFERÊNCIAS

- Mansour A, Qandeel M, Abdel-Razeq H, et al. MR imaging features of intracranial primary CNS lymphoma in immune competent patients. *Cancer Imaging*. 2014;14:22.
- Bellesso M, Bizzetto R, Pereira J, et al. Primary central nervous system lymphoma. *Rev Bras Hematol Hemoter*. 2008;30:54–60.

- Haldorsen IS, Espeland A, Larsson EM. Central nervous system lymphoma: characteristic findings on traditional and advanced imaging. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2011;32:984–92.
- Sasani M, Bayhan M, Sasani H, et al. Primary central nervous system lymphoma presenting as a pure third ventricular lesion: a case report. *J Med Case Reports*. 2011;5:213.
- Reis F, Schwingel R, Nascimento FBP. Central nervous system lymphoma: iconographic essay. *Radiol Bras*. 2013;46:110–6.
- Alabdulsalam A, Zaidi SZA, Taylor I, et al. Primary Burkitt lymphoma of the fourth ventricle in an immunocompetent young patient. *Case Rep Pathol*. 2014;2014:630954.
- Castro FD, Reis F, Guerra JGG. Intraventricular mass lesions at magnetic resonance imaging: iconographic essay – part 1. *Radiol Bras*. 2014;47:176–81.
- Castro FD, Reis F, Guerra JGG. Intraventricular mass lesions at magnetic resonance imaging: iconographic essay – part 2. *Radiol Bras*. 2014;47:245–50.
- Destefani MH, Mello AS, Oliveira RS, et al. Chordoid glioma of the third ventricle. *Radiol Bras*. 2015;48:338–9.
- Schwingel R, Duarte SBL, Oshima MM, et al. Multiple hemangioblastomas, association with von Hippel-Lindau syndrome. *Radiol Bras*. 2015;48(2):xi–xiii.
- Dultra AHA, Noro F, Melo ASA, et al. Primary intercavernous lymphoma of the central nervous system. *Radiol Bras*. 2015;48:337–8.
- Simcock DE, O’Shaughnessy T, Balasanthiran A, et al. Pulmonary Burkitt’s-like lymphoma. *Respir Med Extra*. 2005;1:81–3.
- Re M, Di Massimo U, Romeo R, et al. Burkitt-like lymphoma of the sphenoid sinus: case report. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2004;24:30–2.
- Johnson KA, Tung K, Mead G, et al. The imaging of Burkitt’s and Burkitt-like lymphoma. *Clin Radiol*. 1998;53:835–41.
- Okita Y, Narita Y, Miyakita Y, et al. Long-term follow-up of vanishing tumors in the brain: how should a lesion mimicking primary CNS lymphoma be managed? *Clin Neurol Neurosurg*. 2012;114:1217–21.
- Pohl P, Oberhuber G, Dietze O, et al. Steroid-induced complete remission in a case of primary cerebral non-Hodgkin’s lymphoma. *Clin Neurol Neurosurg*. 1989;91:247–50.

Rodolfo Mendes Queiroz¹, Lucas Giansante Abud¹, Thiago Giansante Abud², Cecília Hissae Miyake¹, Antonio Carlos dos Santos³

1. Documenta – Hospital São Francisco, Ribeirão Preto, SP, Brasil. 2. Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil. 3. Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto da Universidade de São Paulo (HCFMRP-USP), 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/10.1590/0100-3984.2016.0065>

Tumor de células gigantes do seio frontal: típico e improvável

Giant cell tumor of the frontal sinus: a typical finding in an unlikely location

Sr. Editor,

Paciente do sexo feminino, 32 anos de idade, deu entrada no serviço de emergência com queixa de “calombo na testa” há um dia. Foi realizada tomografia computadorizada (TC) de crânio com e sem contraste iodado intravenoso, que demonstrou formação expansiva extra-axial com epicentro no seio frontal direito, espontaneamente densa, com aparente nível líquido e com limites bem definidos (Figura 1A). Exame de ressonância magnética (RM) identificou que a lesão tinha nível hemático nas ponderações em T2 (Figura 1B) e apresentou realce periférico pelo meio de contraste (Figura 1C). A paciente foi submetida a cirurgia para ressecção total da lesão e apresentou margens livres, com anatomopatológico e imuno-histoquímica demonstrando lesão característica de tumor de células gigantes (TCG) ósseo (Figura 1D).

O TCG é uma das neoplasias ósseas primárias mais comuns, compreendendo cerca de 10% dos tumores ósseos e 25% dos tumores ósseos benignos⁽¹⁾. Acomete indivíduos, principalmente dos 20 aos 40 anos de idade, e tem início insidioso com queixa de dor e aumento de volume local⁽¹⁾. Está localizado, normalmente, na epífise e metáfise dos ossos longos, mais comumente nos joelhos (fêmur distal e tibia proximal). Nos ossos do crânio incide em menos de 1% de todos os locais (principalmente o temporal e o esfenoidal), tendendo a ser mais agressivo^(2–4).

Com base nos aspectos radiográficos clássicos, o TCG pode ser definido como uma lesão lítica, insuflativa, com afinamento ou erosão da cortical⁽⁵⁾. A TC é o melhor método de avaliação de destruição óssea, assim como eventuais fraturas patológicas. Já a RM pode caracterizar invasão dos tecidos moles e a presença de áreas císticas (hemorragias e cistos ósseos aneurismáticos secundários)^(6,7). O diagnóstico definitivo é feito por meio da histologia, com demonstração de células gigantes.

Acreditamos ser de grande importância a semiologia radiológica para o diagnóstico das doenças ósseas, uma vez que