

Ricardo Schwingel¹, Stenio Bruno Leal Duarte¹, Mariana Mari Oshima¹, João Vitor do Amaral Mesquita¹, Fabiano Reis²

1. Médicos Residentes do Departamento de Radiologia e Diagnóstico por Imagem da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil. 2. Doutor, Docente Responsável pelo Setor de Neurorradiologia, Professor da Faculdade de Ciências Médicas da Universidade Estadual

de Campinas (FCM-Unicamp), Campinas, SP, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Fabiano Reis. Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas (HC-Unicamp). Rua Vital Brasil, 251, Cidade Universitária Zeferino Vaz. Campinas, SP, Brasil, 13083-888. E-mail: fabianoreis2@gmail.com.

Schwingel R, Duarte SBL, Oshima MM, Mesquita JVA, Reis F. Qual o seu diagnóstico? Radiol Bras. 2015 Mar/Abr;48(2):XI–XIII.

Paciente do sexo feminino, 23 anos de idade, com quadro clínico de cefaleia e vômitos incoercíveis há quatro

meses. Foi realizada ressonância magnética do encéfalo e da medula espinal (Figura 1).

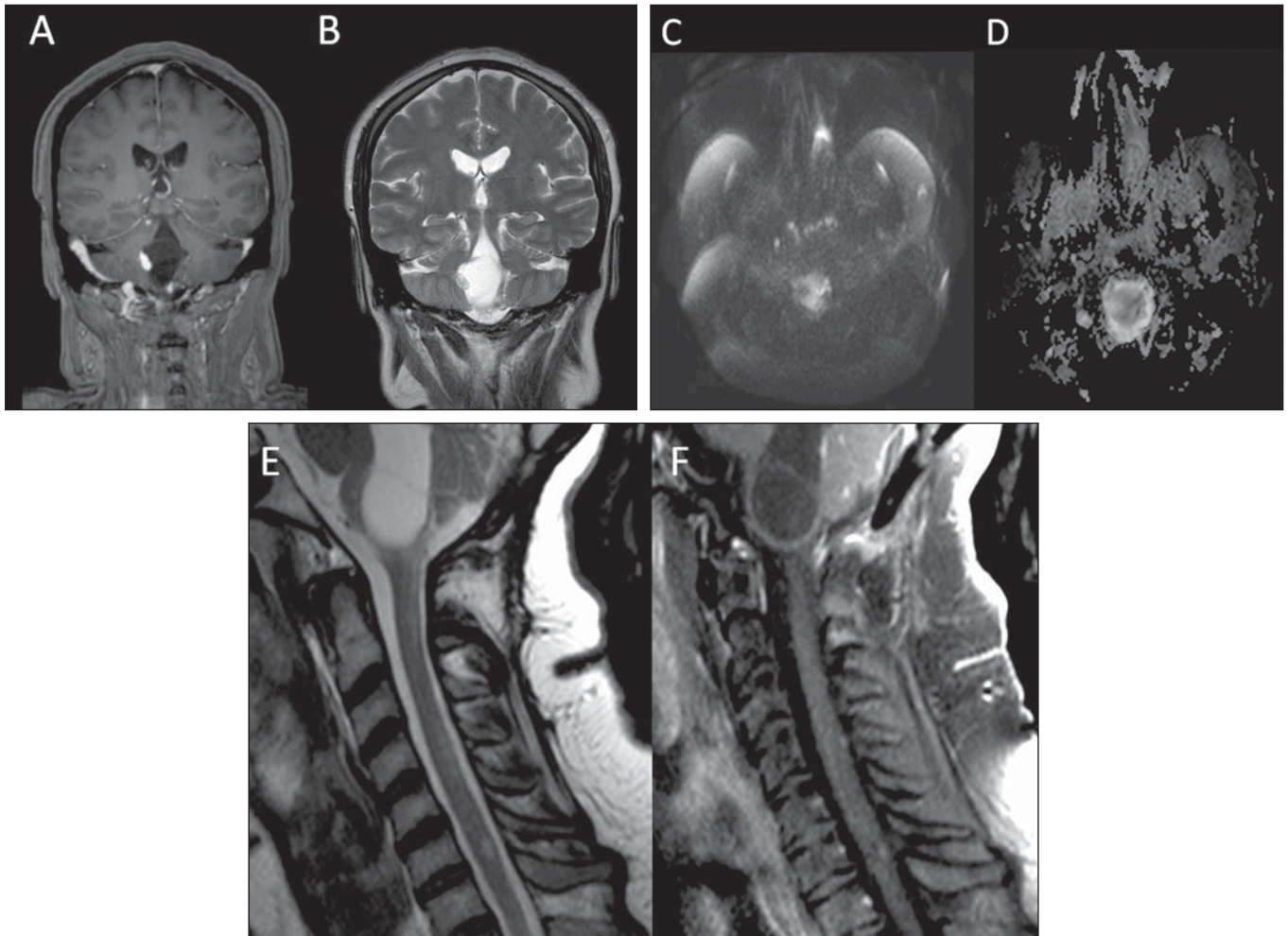


Figura 1. (A–D): Ressonância magnética do encéfalo, imagens coronal ponderada em T1 com saturação de gordura, após a administração intravenosa do agente de contraste paramagnético (gadolínio) (A), coronal ponderada em T2 (B), axial DWI/difusão (C), axial mapa de ADC (D). E,F: Ressonância magnética da medula espinal, imagens sagittal ponderada em T2 (E) e sagittal ponderada em T1 com saturação de gordura, após a administração de contraste (F).

Descrição das imagens

Figura 1. A–D: Ressonância magnética do encéfalo. Imagem coronal ponderada em T1 após contraste (A) mostra duas lesões cerebelares (a maior no vérmis e a menor na região hemisférica superior direita), com realce nodular difuso após contraste da lesão menor e no componente sólido excêntrico da lesão maior, isointenso em T2 (B). O componente cístico da lesão maior apresenta crescimento para a porção inferior do quarto ventrículo. Há foco de facilitação à difusão, caracterizado por hipossinal na difusão (C) e hipersinal no mapa de ADC (D). E,F: Ressonância magnética de medula espinal. As imagens sagitais ponderadas em T2 (E) e em T1 após o contraste (F) mostram duas lesões ovaladas na região da medula cervical, com hipersinal em T2 e com realce após contraste na altura de C4 e C6.

Diagnóstico: Hemangioblastomas múltiplos, associação com a síndrome de von Hippel-Lindau.

COMENTÁRIOS

A avaliação do sistema nervoso central por métodos de imagem, especialmente a ressonância magnética, tem sido motivo de uma série de publicações recentes na literatura radiológica nacional^(1–9).

Os principais diagnósticos diferenciais de lesões cerebelares com as características radiológicas deste caso incluem hemangioblastomas, metástases e o astrocitoma pilocítico. A multiplicidade das lesões favorece as duas primeiras hipóteses. A faixa etária da paciente é compatível com hemangioblastoma, considerando que o astrocitoma pilocítico acomete pacientes pediátricos e as metástases seriam esperadas em pacientes mais velhos. Além disso, a falta de lesões supratentoriais favorece a hipótese de hemangioblastomas em relação às metástases, principalmente no caso de lesões múltiplas, considerando que a disseminação neoplásica hematogênica menos provavelmente acometeria apenas a região infratentorial por causa do maior fluxo sanguíneo para a região supratentorial⁽¹⁰⁾.

A hipótese de hemangioblastomas múltiplos deve levar à consideração de associação com a síndrome de von Hippel-Lindau, que é uma rara síndrome autossômica dominante de câncer familiar, relacionada à inativação de um gene supressor tumoral localizado no cromossomo 3p^(11,12).

Sua incidência é estimada em 1:36.000 indivíduos, com penetrância superior a 90% após os 65 anos. Os tumores característicos da síndrome incluem hemangioblastomas do sistema nervoso central e retina, carcinoma renal de células claras, feocromocitoma, tumor do saco endolinfático, cistos pancreáticos, cistadenomas papilares do epidídimo e do ligamento largo⁽¹¹⁾.

Os critérios diagnósticos incluem: 1) mais de um hemangioblastoma do sistema nervoso central; 2) um hemangioblastoma do sistema nervoso central e uma manifesta-

ção visceral da síndrome de von Hippel-Lindau; 3) qualquer manifestação relacionada associada a história familiar de síndrome de von Hippel-Lindau.

O hemangioblastoma é o tumor mais frequente nesta síndrome, afetando 60% a 80% dos portadores. A idade média de apresentação é de 33 anos. Os sintomas variam conforme a localização da lesão, mas podem manifestar-se cefaleia, emese, hiperreflexia, ataxia, vertigem, dismetria e perda de força muscular^(11,12). Pode haver policitemia associada, pois uma parcela dos hemangioblastomas produz eritropoetina^(10,11).

A expectativa de vida média é de 49 anos⁽¹²⁾. As causas mais frequentes de óbito são o carcinoma renal de células claras e complicações neurológicas de hemangioblastomas cerebelares, de forma que diversas instituições preconizam, com protocolos variados, rastreamentos periódicos com exames de imagem para pacientes assintomáticos com a síndrome de von Hippel-Lindau^(11,12).

Hemangioblastomas são lesões altamente vascularizadas, frequentemente císticas, com um nódulo mural. Comumente são benignos, multifocais e associados a edema ou cistos ao longo do neuroeixo, que são formados a partir da transudação do componente sólido da lesão, com conteúdo altamente proteico e por isso levemente mais hiperintenso que o líquido normal e bastante hiperintenso em T2⁽¹⁰⁾. Geralmente mostram hipo/isossinal nas imagens ponderadas em T1 e hipersinal nas imagens ponderadas em T2, com realce da porção sólida após o contraste em T1, podendo apresentar áreas tubulares de *flow void*, quando nutridos ou drenados por vasos calibrosos. São tipicamente infratentoriais.

Apenas 5% a 30% dos hemangioblastomas cerebelares são atribuídos à síndrome de von Hippel-Lindau, enquanto 80% dos hemangioblastomas medulares estão associados a essa síndrome. Nestes casos, ocorrem em idade mais precoce e têm pior prognóstico⁽¹²⁾.

Na difusão, pode ocorrer facilitação à difusão (hipossinal em DWI e hipersinal no mapa de ADC), o que, em uma lesão infratentorial, é bastante sugestivo do diagnóstico de hemangioblastoma⁽¹³⁾.

A paciente foi reconvocada para prosseguimento da investigação e foram encontrados múltiplos cistos pancreáticos na tomografia de abdome.

REFERÊNCIAS

1. Ono SE, Carvalho Neto A, Gasparetto EL, et al. Adrenoleucodistrofia ligada ao X: correlação entre o escore de Loes e parâmetros do tensor de difusão. *Radiol Bras.* 2014;47:342–9.
2. Santana PC, Mourão AP, Oliveira PMC, et al. Dosimetria de pacientes submetidos a exames de PET/CT cerebral para diagnóstico de comprometimento cognitivo leve. *Radiol Bras.* 2014;47:350–4.
3. Castro FD, Reis F, Guerra JGG. Lesões expansivas intraventriculares à ressonância magnética: ensaio iconográfico – parte 1. *Radiol Bras.* 2014;47:176–81.

4. Castro FD, Reis F, Guerra JGG. Lesões expansivas intraventriculares à ressonância magnética: ensaio iconográfico – parte 2. *Radiol Bras.* 2014;47:245–50.
5. Carneiro Filho O, Vilela Filho O, Ragazzo PC, et al. Um novo método para a localização intraoperatória de foco de epilepsia mediante utilização de gamaprobe. *Radiol Bras.* 2014;47:23–7.
6. Carvalho GBS, Sandim GB, Tibana LAT, et al. Diagnóstico diferencial das lesões inflamatórias e infecciosas do cone medular utilizando a ressonância magnética. *Radiol Bras.* 2013;46:51–5.
7. Fiore L, Silva Junior NA, Bertanha R, et al. Fístula arteriovenosa dural intracraniana. *Radiol Bras.* 2013;46(4):xi–xii.
8. Reis F, Schwingel R, Nascimento FBP. Linfoma do sistema nervoso central: ensaio iconográfico. *Radiol Bras.* 2013;46:110–6.
9. Brandão LA. Linfoma primário e secundário do sistema nervoso central. Aspectos de imagem na ressonância magnética convencional e funcional. *Radiol Bras.* 2013;46(2):ix–x.
10. Ho VB, Smirniotopoulos JG, Murphy FM, et al. Radiologic-pathologic correlation: hemangioblastoma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1992;13:1343–52.
11. Kim JJ, Rini BI, Hansel DE. Von Hippel Lindau syndrome. *Adv Exp Med Biol.* 2010;685:228–49.
12. Leung RS, Biswas SV, Duncan M, et al. Imaging features of von Hippel-Lindau disease. *Radiographics.* 2008;28:65–79.
13. Quadery FA, Okamoto K. Diffusion-weighted MRI of haemangioblastomas and other cerebellar tumours. *Neuroradiology.* 2003;45:212–9.