

Linfoma intercavernoso primário do sistema nervoso central

Primary intercavernous lymphoma of the central nervous system

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 63 anos de idade, HIV negativo, admitido no hospital com queixa de cefaleia frontal intermitente, dor facial direita e diplopia, há pelo menos dois meses. Ao exame neurológico foram constatadas paresia de ambos os VI nervos cranianos e dor facial abrangendo o território inervado pelos ramos V2 e V3 do trigêmeo direito. Demais nervos cranianos não apresentavam alterações. Marcha normal. Sem alterações do equilíbrio ou da força muscular. Exames de laboratório e punção líquórica foram normais.

Ressonância magnética (RM) de crânio demonstrou lesão expansiva homogênea intrasselar, sólida, homogênea e bem delimitada. A lesão apresentava isossinal em T1 e T2, com padrão de realce inferior à glândula hipofíse. A lesão ocupava ambos os seios cavernosos, notadamente o direito. A forma pela qual a lesão se estendia sugeria acometimento do seio intercavernoso (Figura 1).

O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico, evoluindo no pós-operatório sem intercorrências. O estudo anatomopatológico (Figura 2A) mostrou linfoma não-Hodgkin difuso de células B. O paciente foi submetido a radioterapia complementar, e sucessivos controles por RM não mostraram recidiva da lesão em até cinco anos (Figura 2B).

O linfoma no sistema nervoso central (SNC) é uma neoplasia bastante rara, sendo a região supratentorial a mais acometida. No caso de pacientes imunocompetentes, o linfoma do SNC se manifesta como lesão única, sólida, geralmente sem necrose, com hipo/isossinal em T2 e isossinal em T1, com realce intenso ao meio de contraste venoso^(1,2).

Anatomicamente, os seios cavernosos são seios venosos de formato irregular e trabeculados/compartimentalizados que se localizam ao longo das laterais da sela turca⁽³⁾. Os nervos cranianos III, IV, V₁ e V₂ estão, na verdade, no interior da parede dural lateral e não no interior do seio cavernoso⁽³⁾. Os dois seios cavernosos comunicam-se ostensivamente via plexos venosos intercavernosos (anterior e posterior)⁽³⁾. Estas conexões permitem que processos inflamatórios ou neoplásicos cruzem a linha média e envolvam o seio contralateral⁽⁴⁾.

No caso do linfoma do seio cavernoso, por ser um local de proximidade com diversos pares cranianos, podem ser observadas lesões de nervos cranianos, embora seja um achado pouco comum⁽¹⁾.

Os linfomas do SNC são raros, especialmente em pacientes imunocompetentes. O traço inédito do caso é o acometimento infra-hipofisário, por disseminação pelo seio intercavernoso. Apesar da raridade, principalmente em pacientes imunocompetentes, o achado de lesão sólida, homogênea, com isossinal em T1 e T2, na região dos seios cavernosos, deve fazer considerar a possibilidade de linfoma.

Figura 1. Ressonância magnética, imagens coronais T1 pré-ressecção, antes (A) e após (B) contraste: massa sólida (setas maiores), homogênea, com intensidade intermediária de sinal, no seio cavernoso direito, envolvendo a artéria carótida interna direita (setas menores), com extensão contralateral sob a hipófise. A glândula (cabecinhas de setas) está deslocada superiormente pela massa.

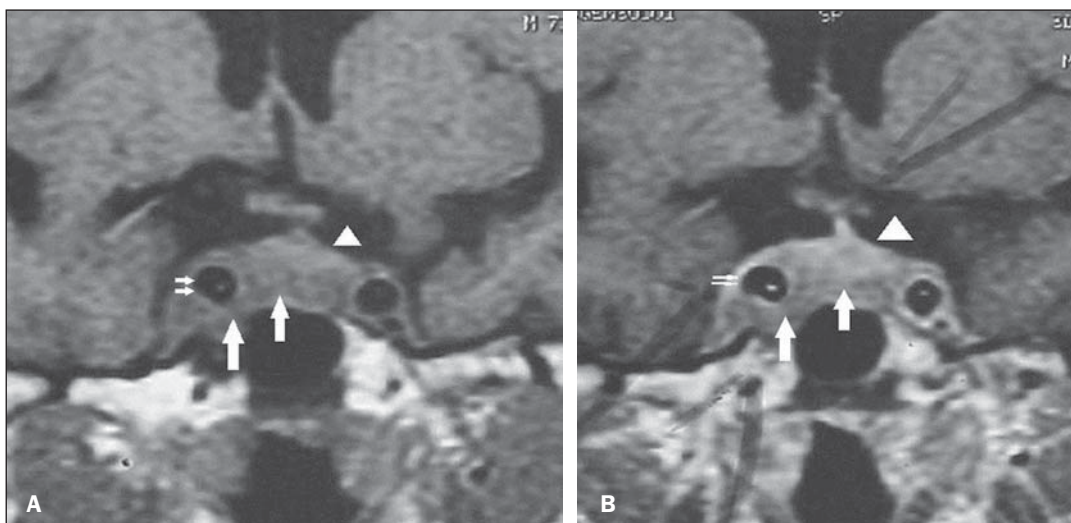
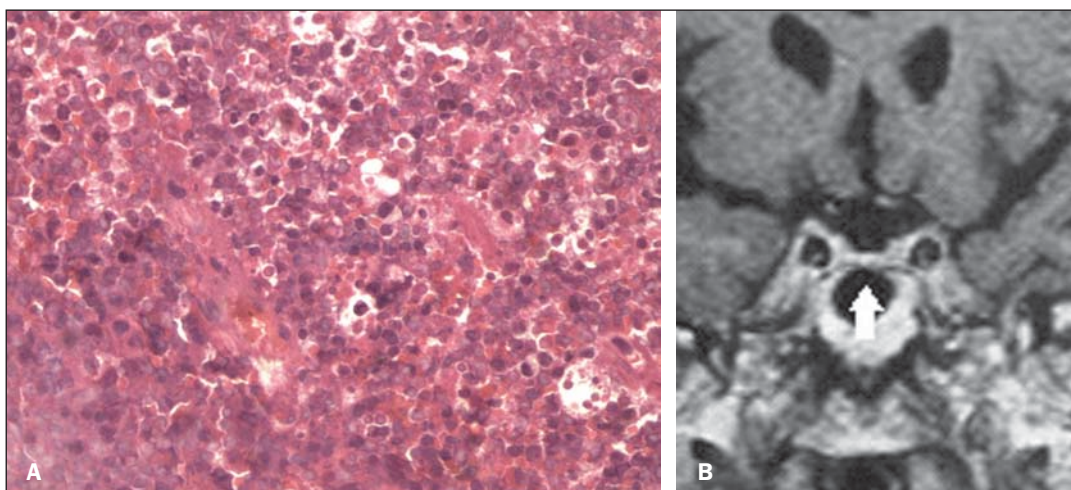


Figura 2. A: Histopatológico: células com núcleos grandes, às vezes com nucléolo centralmente localizado e citoplasma basofílico. **B:** Ressonância magnética de controle seis meses após cirurgia e radioterapia, coronal T1 após contraste: não há mais lesão na cavidade selar ou nos seios cavernosos. A glândula hipofíse tem volume levemente reduzido (seta).



REFERÊNCIAS

1. Reis F, Schwingel R, Nascimento FBP. Central nervous system lymphoma: iconographic essay. *Radiol Bras.* 2013;46:110–6.
2. Barreira Junior AK, Moura FC, Monteiro MLR. Linfoma não-Hodgkin bilateral do seio cavernoso como manifestação inicial da síndrome de imunodeficiência adquirida: relato de caso. *Arq Bras Oftalmol.* 2011;74: 130–1.
3. Osborn AG. *Encéfalo de Osborn. Imagem, patologia e anatomia.* Porto Alegre, RS: Artmed; 2014.
4. Rocha AJ, Vedolin L, Mendonça RA. *Encéfalo. Série CBR.* São Paulo, SP: Elsevier; 2012.

Arthur Henrique de Aquino Dultra¹, Fabio Noro², Alessandro Severo Alves de Melo³, José Alberto Landeiro⁴, Edson Marchiori⁴, Marilene Figueira do Nascimento⁵

1. Hospital Copa D'Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rede D'Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 3. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Hospital Barra D'Or, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 4. Universidade Federal Fluminense (UFF), Niterói, RJ, Brasil. 5. Instituto Nacional de Câncer (INCA), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Endereço para correspondência: Dr. Arthur Henrique de Aquino Dultra. Rua Real Grandeza, 281, Botafogo. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 22281-035. E-mail: arthurdultra@gmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2014.0078>

Chordoid glioma of the third ventricle

Glioma cordoide do terceiro ventrículo

Dear Editor,

A previously healthy 27-year-old man was referred with an 8-month history of headaches, memory loss, progressive weight gain (obesity), hyperphagia and behavior changes.

Computed tomography (CT) scans revealed the presence of a midline, solid, and homogeneously enhancing mass involving the anterior aspect of the third ventricle.

Brain magnetic resonance imaging (MRI) (Figure 1) showed a well-defined, rounded mass in the third ventricle, measuring about 4.0 cm in the craniocaudal axis. The tumor was slightly heterogeneous, predominantly isointense at T1- and T2-weighted MRI sequences, presenting with diffuse enhancement after gadolinium injection. Perilesional vasogenic edema, compression and subsequent displacement of midbrain and hypothalamic structures were observed.

A subtotal resection of the tumor was microsurgically performed by interhemispheric transcalsal approach to the third ventricle.

The tumor was histologically classified as a chordoid glioma. The mass showed nests of regular epithelioid cells with large nuclei, prominent nucleoli, and abundant eosinophilic cytoplasm, within a myxoid stroma. Sparse lymphocytic infiltrate was present. Immunohistochemical studies demonstrated diffuse cytoplasmic expression for glial fibrillary acidic protein, vimentin, and CD34.

The patient died three months after surgery as a consequence of massive hypothalamic invasion combined with pneumonia.

Chordoid glioma is an unusual, noninvasive and slow-growing tumor that arises from the anterior third ventricle, frequently adherent to the hypothalamus⁽¹⁾. There are reports in the litera-

ture about chordoid gliomas in other locations, such as the temporoparietal region, left thalamus and the corona radiata/thalamus^(2,3), most of them affecting children⁽²⁾.

It is typically a well-circumscribed, round or oval-shaped tumor, with greatest diameter in the craniocaudal direction. The tumor is hyperdense to the gray matter at CT, isointense at MRI T1-weighted sequences, and isointense to slightly hyperintense at MRI long-TR, with strong, uniform enhancement after contrast agent administration^(1,2,4–6). Cystic changes and necrosis may be present^(2,5,7). Calcifications are usually rare^(2,5,7). Usually, bilateral and symmetric perilesional vasogenic edema may also be observed^(3–5).

Given the tumor location, patients usually present with signs and symptoms related to obstructive hydrocephalus, such as nausea and headache, although endocrine imbalance, visual disturbances, behavior disorders and autonomic dysfunction are also reported in the literature^(1,4–6).

The histological and immunohistochemical features of these tumors are very typical and uniform, characterized by cords of oval to polygonal epithelioid cells with abundant eosinophilic cytoplasm and avid staining for glial fibrillary acidic protein and vimentin^(1,2,4).

The differential diagnosis includes masses of suprasellar region, such as pituitary macroadenoma, craniopharyngioma, optic and hypothalamic pilocytic astrocytoma, meningioma, ependymoma and lymphoma^(2,4).

Currently, the treatment of choice is complete surgical resection of the tumor^(1,4,6). Adjuvant radiotherapy has been used following subtotal resection⁽²⁾.

Despite being a low-grade tumor, the prognosis is usually poor because of its location and the difficulty in obtaining complete surgical resection without causing severe hypothalamic symptoms⁽⁴⁾. On the other hand, partial resection of the tumor is associated with high recurrence rates^(4–6).

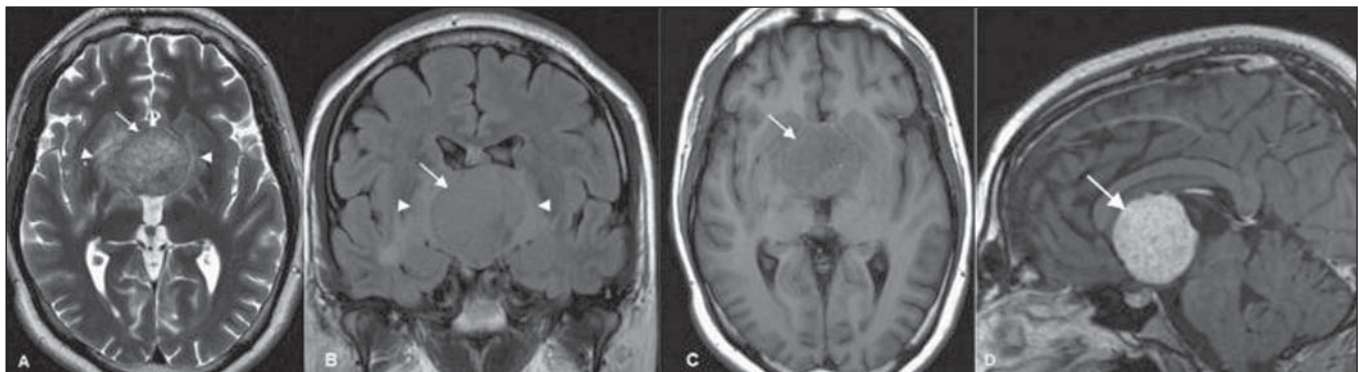


Figure 1. Axial MRI T2-weighted (A) and coronal FLAIR (B) sequences reveal a slightly hyperintense, well-defined hypothalamic/third ventricular tumor (arrows), with perilesional vasogenic edema (arrowheads). C: Axial MRI T1-weighted sequence reveals a predominantly isointense tumor (arrow). D: Gadolinium-enhanced sagittal MRI T1-weighted sequence reveals the tumor with uniform contrast enhancement (arrow).