

# ESCLEROSE MÚLTIPLA PSEUDOTUMORAL: RELATO DE CASO E REVISÃO DE LITERATURA.

## *PSEUDOTUMORAL FORM OF MULTIPLE SCLEROSIS: CASE REPORT AND REVIEW OF LITERATURE.*

Carolina Alvarez<sup>1</sup>, Philippe Joaquim Oliveira Menezes Macêdo<sup>1</sup>, Cristiane Afonso<sup>1</sup>

### **RESUMO**

A forma pseudotumoral de esclerose múltipla é extremamente rara e possui uma grande variedade de diagnósticos diferenciais, o que a torna um desafio na prática neurológica. Neste artigo, apresentamos um caso desta manifestação incomum de esclerose múltipla, que foi avaliado em uma clínica especializada no Rio de Janeiro. O caso é de um indivíduo do sexo masculino de 21 anos que apresentou apenas crises convulsivas. Apresentou curso benigno da doença.

**Palavras chaves:** esclerose múltipla, doenças desmielinizantes.

### **ABSTRACT**

Pseudotumoral forms of multiple sclerosis are very and have a great variety of differential diagnosis, which poses it as a great challenge in neurological practice. In this paper, we report one case of this uncommon manifestation of multiple sclerosis, which was assessed in a specialized clinic in Rio de Janeiro. The case is a 21 year old male patient that had only seizures. He presented a benign course of the disease.

**Keywords:** multiple sclerosis, demyelinating diseases.

<sup>1</sup>Instituto de Neurologia Deolindo Couto

**Endereço para correspondência:** Carolina Alvarez de Azevedo, Avenida Venceslau Brás, nº 95, Instituto de Neurologia Deolindo Couto, Botafogo, Rio de Janeiro/RJ, Brasil. E-mail: carolina.alvarez.azevedo@gmail.com

Esclerose Múltipla (EM) é uma doença crônica e de natureza autoimune caracterizada por inflamação multifocal, desmielinização, gliose e perda de células neuro-nais encefálicas e medulares. O pico de incidência ocorre em torno dos 30 anos, enquanto o pico de prevalência se apresenta aproximadamente aos 50 anos. É estimado que em torno de 2.5 milhões de pessoas no mundo são afetadas por esta doença<sup>1,2</sup> e estudos epidemiológicos realizados no Brasil demonstram uma ocorrência variável, entre 1,36 a 27,2 para cada 100.000 habitantes<sup>1</sup>. O diagnóstico de EM pode ser um grande desafio, especialmente nas suas apresentações atípicas. A forma pseudotumoral da EM é uma condição rara e de definição radiológica, referindo-se a lesões com diâmetro  $\geq 2$  cm e geralmente solitárias, com aspecto semelhante ao de tumores cerebrais<sup>3</sup>. Entre os 82 pacientes atendidos no ambulatório de doença desmielinizante do Instituto de Neurologia Deolindo Couto (INDC/UFRJ), foi identificado um paciente com fenótipo de EM pseudotumoral. Por estas razões, foi decidido realizar análise retrospectiva do prontuário e das imagens deste indivíduo visando observar as semelhanças com os casos já descritos na literatura.

## RELATO DE CASO

Caso: 21 anos, sexo masculino, refere que há 01 ano apresentou duas crises tônico-clônicas generalizadas, na época realizando tomografia computadorizada de crânio que evidenciou lesão expansiva temporoparietal direita medindo 6,7cm x 4,7cm x 4,5cm, associado a edema adjacente, realizando posteriormente RNM de crânio que novamente constatou aspecto de lesão expansiva (FIGURAS 1A). Foi submetido à biópsia cerebral, cuja análise histopatológica foi compatível com lesão desmielinizante, sendo então encaminhado para nosso serviço. Durante o período em que aguardava a biópsia e o resultado o histopatológico fez uso diário de 8mg de dexametasona por aproximadamente 01 mês. Na primeira consulta em nosso serviço já se encontrava em uso diário de 300mg de fenitoína e apresentava exame neurológico normal. Nova RNM evidenciou redução importante do tamanho e volume da lesão (2,4cm x 1,3cm x 1,3cm), ainda apresentando realce periférico irregular pelo gadolínio e edema perilesional. (FIGURA 1B). Não apresentava anormalidades na análise sérica e do LCR, sendo diagnosticado EM pseudotumoral por exclusão de outras causas de doenças desmielinizantes.

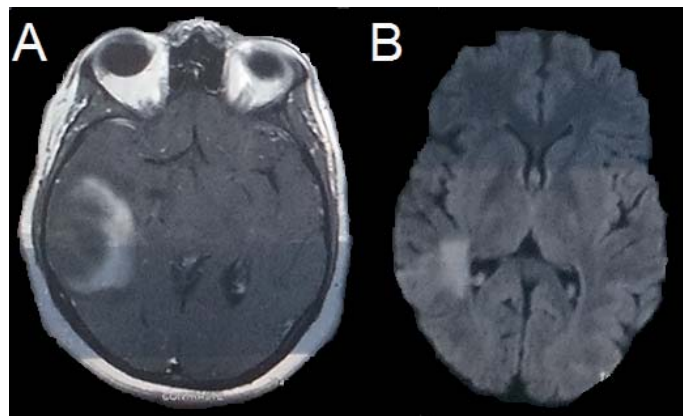


FIGURA 1: (A) corte axial em incidência ponderada em T1 pós-gadolínio, demonstrando lesão tumefativa com captação em anel incompleto e discreto edema perilesional. (B) corte axial em incidência ponderada em FLAIR, mostrando o aspecto da lesão após corticoterapia.

## DISCUSSÃO

EM forma pseudotumoral é relativamente rara, ocorrendo em 1-2 a cada 1000 pacientes com Esclerose Múltipla ou cerca de 3 casos por milhão na população geral por ano, sendo mais frequente em mulheres e com pico de incidência na segunda e terceira décadas de vida<sup>3,4</sup>. Geralmente os sintomas se apresentam de forma aguda ou subaguda e evoluem rapidamente. Cefaléia é um sintoma frequente e persistente e estes pacientes com frequência apresentam alterações das funções corticais, como rebaixamento do nível de consciência, afasia, agnosia, apraxia, hemiparesia, crises epiléticas e alterações de campo visual. Podendo haver também cefaleia persistente<sup>3,4</sup>.

De acordo com alguns estudos, dois terços dos pacientes que apresentam a forma pseudotumoral da EM irão apresentar evolução monofásica, com recuperação total ou parcial do quadro, enquanto o restante dos pacientes evolui com novos eventos clínicos e/ou radiológicos que levarão ao diagnóstico de EM<sup>3,4</sup>. Quando comparada a outras formas de EM, a variante pseudotumoral aparenta possuir prognóstico melhor. Lucchinette *et al.*, por exemplo, observaram EDSS menores em indivíduos com a forma pseudotumoral quando comparado a sujeitos com EM envolvidos numa coorte e que apresentavam o mesmo tempo de evolução de doença<sup>5</sup>.

O diagnóstico da forma tumefativa de EM é feito a partir da análise do LCR, em achados de neuroimagem e/ou anatomopatológicos. A presença de produção intratecal de imunoglobulina é altamente sugestiva de EM, porém pode estar presente em outras doenças desmielinizantes, como na encefalomielite disseminada aguda (ADEM)<sup>4</sup>. Na neuroimagem, as lesões possuem diâmetro maior ou

igual a 02 cm e são geralmente solitárias, mimetizando tumores cerebrais, além de serem caracteristicamente hiperintensas em imagens ponderadas em T2 hipointensas em T1. São lesões arredondadas e com bordas regulares, o que ajuda a diferenciá-las das lesões neoplásicas, que tem bordas mais irregulares. O edema perilesional é discreto quando comparado ao das lesões tumorais, assim como o efeito de massa <sup>4,6</sup>. Outra característica observada e que ajuda no diagnóstico diferencial é a presença de realce periférico em anel comumente incompleto, com a parte aberta virada pra substancia cinzenta, núcleos da base ou córtex<sup>4</sup>. Na biopsia observa-se presença de linfócitos/monócitos na maior parte do espaço perivenular e de macrófagos espumosos, sem o envolvimento da parede do vaso. Vários padrões de desmielinização aguda, com moderado grau de transecção axonal e reação astrocitária, completam o cenário <sup>4</sup>.

Diagnóstico diferencial da forma pseudotumoral de EM
Leucoencefalopatia Multifocal Progressiva (LEMP)
Encefalomielite difusa aguda (ADEM)
Tumores primários do SNC
Tumores metastáticos
Abscesso cerebrais
Cistos Parasitários
Doenças granulomatosas do SNC (Tuberculose, Sarcoidose, Histiocitose, etc)
Doença de Baló
Doença de Marburg

Tabela 1. Diagnósticos Diferenciais da forma pseudotumoral de EM

Vários são os diagnósticos diferenciais da variante pseudotumoral (TABELA 1). Formas atípicas de EM, como a variante de Marburg e a esclerose concêntrica de Baló, geralmente possuem evolução extremamente rápida e de caráter mais maligno, levando a sequelas graves ou mesmo ao óbito. Na variante de Marburg, observam-se na RNM de crânio múltiplas lesões hemisféricas em substancia branca captantes de contraste, enquanto na doença de Baló observa-se grandes lesões confluentes, com um padrão distinto de alternância de intensidade de sinal de anéis concêntricos <sup>3</sup>. Na ADEM, as lesões são geralmente pequenas e bilaterais, quase simétricas, e em raros casos podem ser observados lesões grandes e isoladas <sup>4</sup>.

A sarcoidose é uma doença inflamatória sistêmica caracterizada pela formação de granulomas não caseosos nos pulmões, linfonodos, na úvea e pele. O sistema nervoso é afetado em 5-10% dos casos, podendo ser a primeira manifestação da doença em até metade destes casos <sup>7</sup>. As apresentações clínicas da neurosarcoidose são variáveis,

podendo se manifestar como neuropatia craniana, meningite crônica, hidrocefalia (comunicante ou obstrutiva), encefalopatia, mielopatia, neuropatia periférica, miopatia e pseudotumor inflamatório intraparenquimatoso <sup>7</sup>. Na neuroimagem, a forma pseudotumefativa da neurosarcoidose se caracteriza por área de edema perilesional importante, que por vezes é maior que a própria lesão <sup>8,9</sup>. Assim como a forma pseudotumoral da EM, seu diagnóstico é feito após exclusão de outras causas <sup>10</sup>. Além da análise histopatológica, a constatação de níveis elevados da enzima conversora da angiotensina (ECA) no sangue e/ou no líquido cefalorraquidiano aumentam a probabilidade deste diagnóstico <sup>7</sup>.

O tumor que comumente se confunde com a forma tumefativa é o linfoma primário do SNC, que é usualmente unifocal. Em alguns casos o linfoma pode se manifestar de forma multifocal, que podem posteriormente confluírem e formarem lesões grandes <sup>4</sup>. A análise do LCR pode raramente evidenciar a presença de linfócitos atípicos, porém geralmente demonstra hiperproteínoorraquia e pleocitose modesta. Na RNM, o linfoma tem aspecto parecido com o de lesões desmielinizantes, apresentando realce após a injeção de gadolínio e tendência a reduzir ou desaparecer após corticoterapia <sup>11</sup>. Na leucoencefalopatia multifocal progressiva os sintomas aparecem de forma insidiosa e as lesões são geralmente extensas, justacorticais e sem realce de contraste, frequentemente relacionado à imunossupressão <sup>3</sup>. Abscessos e cistos parasitários podem ter aspectos similares às lesões pseudotumorais, porém geralmente apresentam realce completo em anel pelo gadolínio. Esse realce é sutil, regular e raramente desaparece após terapia com corticosteróides. <sup>4</sup>.

Devido à raridade da forma pseudotumoral, não existe nenhum estudo controlado sobre eficácia de tratamento. As formas isoladas de lesão respondem a corticoide assim com as formas clássicas de EM, porém a interrupção da atividade de doença frequentemente é incompleta e com tendência à recidiva <sup>2, 5, 12-14</sup>.

## CONCLUSÃO

No contexto de lesões cerebrais com aspectos tumorais, é importante considerar no diagnóstico diferencial a forma pseudotumoral de EM, devido ao seu curso mais benigno e resposta à corticoterapia, podendo poupar a realização de procedimentos neurocirúrgicos desnecessários e permitir melhor manejo destes doentes.

## REFERÊNCIAS

1. da Gama Pereira AB, Sampaio Lacativa MC, da Costa Pereira FF, Papais Alvarenga RM. Prevalence of multiple sclerosis in Brazil: A systematic review. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2015;4(6):572-9.
2. Files DK, Jausurawong T, Katrajian R, Danoff R. Multiple sclerosis. *Prim Care*. 2015;42(2):159-75.
3. Turatti M, Gajofatto A, Bianchi MR, Ferrari S, Monaco S, Benedetti MD. Benign course of tumour-like multiple sclerosis. Report of five cases and literature review. *J Neurol Sci*. 2013;324(1-2):156-62.
4. Comi G. Multiple sclerosis: pseudotumoral forms. *Neurol Sci*. 2004;25 Suppl 4:S374-9.
5. Lucchinetti CF, Gavrilova RH, Metz I, Parisi JE, Scheithauer BW, Weigand S, et al. Clinical and radiographic spectrum of pathologically confirmed tumefactive multiple sclerosis. *Brain*. 2008;131(Pt 7):1759-75.
6. Dagher AP, Smirniotopoulos J. Tumefactive demyelinating lesions. *Neuroradiology*. 1996;38(6):560-5.
7. Macedo PJ, da Silveira VC, Ramos LT, Nobrega FR, Vasconcellos LF. Isolated Central Nervous System Vasculitis as a Manifestation of Neurosarcoidosis. *Journal of stroke and cerebrovascular diseases : the official journal of National Stroke Association*. 2016;25(6):e89-92.
8. Lee JH, Takai K, Ota M, Shimizu T, Komori T, Taniguchi M. Isolated neurosarcoidosis in the medulla oblongata involving the fourth ventricle: a case report. *British journal of neurosurgery*. 2013;27(3):393-5.
9. MacLean HJ, Abdoli M. Neurosarcoidosis as an MS Mimic: The trials and tribulations of making a diagnosis. *Multiple sclerosis and related disorders*. 2015;4(5):414-29.
10. Picon Serrano C, Escoda Menendez S, Gorospe Sarasua L. Sarcoidosis with neurological involvement imitating multiple sclerosis: The importance of thoracic imaging. *Archivos de bronconeumologia*. 2015;51(6):307-8.
11. Altintas A, Petek B, Isik N, Terzi M, Bolukbasi F, Tavsanli M, et al. Clinical and radiological characteristics of tumefactive demyelinating lesions: follow-up study. *Mult Scler*. 2012;18(10):1448-53.
12. Fallah A, Banglawala S, Ebrahim S, Paulseth JE, Jha NK. Case Series: tumefactive demyelinating lesions: a diagnostic challenge. *Can J Surg*. 2010;53(1):69-70.
13. Ikonomidou VN, Richert ND, Vortmeyer A, Tovar-Moll F, Bielekova B, Cook NE, et al. Evolution of tumefactive lesions in multiple sclerosis: a 12-year study with serial imaging in a single patient. *Mult Scler*. 2013;19(11):1539-43.
14. Law M, Meltzer DE, Cha S. Spectroscopic magnetic resonance imaging of a tumefactive demyelinating lesion. *Neuroradiology*. 2002;44(12):986-9.