

QUADRO ADEM-LIKE COME MANIFESTAZIONE D'ESORDIO DI LINFOMA SISTEMICO.

F Pondrelli¹, GM Asioli², A Broccoli³, L Faccioli⁴, M Maffei⁵, A Conti^{1,6}, P Cortelli^{1,7}, M Guarino²

¹ DIBINEM Dipartimento di Scienze Biomediche e Neuromotorie, Università di Bologna.

² UOS- Neurologia-AOU - UOC Clinica Neurologica Rete Metropolitana NeuroMet, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna.

³ Istituto di Ematologia «Seràgnoli», IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna; Dipartimento di Scienze Mediche e Chirurgiche, Università di Bologna.

⁴ Neuroradiologia Diagnostica ed Interventistica, IRCCS Azienda Ospedaliero-Universitaria di Bologna, Policlinico di Sant'Orsola.

⁵ UOC Neuroradiologia, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna.

⁶ UOC Neurochirurgia, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna.

⁷ UOC Clinica Neurologica Rete Metropolitana NeuroMet, IRCCS Istituto delle Scienze Neurologiche di Bologna.

Introduzione

La localizzazione linfomatosa secondaria nel SNC è un fenomeno noto, tipico delle forme refrattarie o nel contesto di ricaduta della malattia¹. Al contrario, in letteratura sono descritti solo rarissimi casi ad esordio neurologico, riferibile perlopiù a coinvolgimento leptomeningeo^{2,3,4,5,6}.

Metodi

Caratterizzazione clinico-strumentale di un caso clinico.

Risultati

Una donna sana di 60 anni si presentava all'attenzione medica in altro presidio ospedaliero per la comparsa di diplopia ed emiparesi agli arti di destra ad esordio subacuto e carattere ingravescente. Venivano svolti i seguenti accertamenti:

- **RM encefalo e rachide con mdc:** riscontro di multiple iperintensità di segnale nelle sequenze a TR lungo, sia a livello encefalico (sopra e sottotentoriali) che a livello midollare (lesione estesa longitudinalmente a partire dal passaggio bulbo-midollare fino a D3). Tutte le lesioni presentavano potenziamento contrastografico (**Figura 1**).
- **Analisi liquorali:** l'analisi citochimica rivelava aspetti infiammatori con modesta pleiocitosi (15 linfociti/mmc), iperproteinorachia (79 mg/dL) e alterazione dell'indice di barriera (13.6). Negativa la ricerca di cellule tumorali. La tipizzazione linfocitaria evidenziava una popolazione B policlonale.
- **Analisi neuroimmunologiche:** negativa la ricerca di anticorpi anti-MOG, anti-AQP4 e onconeurali.

Alla luce dei risultati, veniva posto il sospetto di **encefalomielite acuta disseminata (ADEM)** e avviata terapia immunomodulante (steroidi ad alte dosi e immunoglobuline endovena) con miglioramento del deficit stenico.

A distanza di circa due mesi, in corso di decalage steroideo, si assisteva ad un drammatico peggioramento clinico con declino cognitivo rapidamente evolutivo con accesso al nostro PS.

Una nuova RM encefalo documentava un significativo aumento del volume delle note lesioni encefaliche e la comparsa di nuove localizzazioni sottocorticali (Figura 2; A-B-C-D). Eseguiva TC toraco-addominale con mdc e successiva **18FDG-PET total body ed encefalica (Figura 2; E-F)** con riscontro di ipercaptazioni a livello delle note lesioni encefaliche, dei surreni e di alcuni segmenti ossei, sospette per localizzazione di linfoma disseminato.

La biopsia di una lesione in sede frontale sinistra ha confermato la diagnosi di **linfoma aggressivo a grandi cellule B**.

Conclusioni

La localizzazione secondaria nel SNC di linfoma sistemico può assumere un aspetto simile all'ADEM. Tuttavia, il riconoscimento di elementi clinici atipici (età non giovanile e assenza di trigger immunologico) suggeriscono una diagnosi alternativa. In questi casi, la ricerca di lesioni somatiche con imaging total body può essere dirimente per un corretto inquadramento diagnostico.

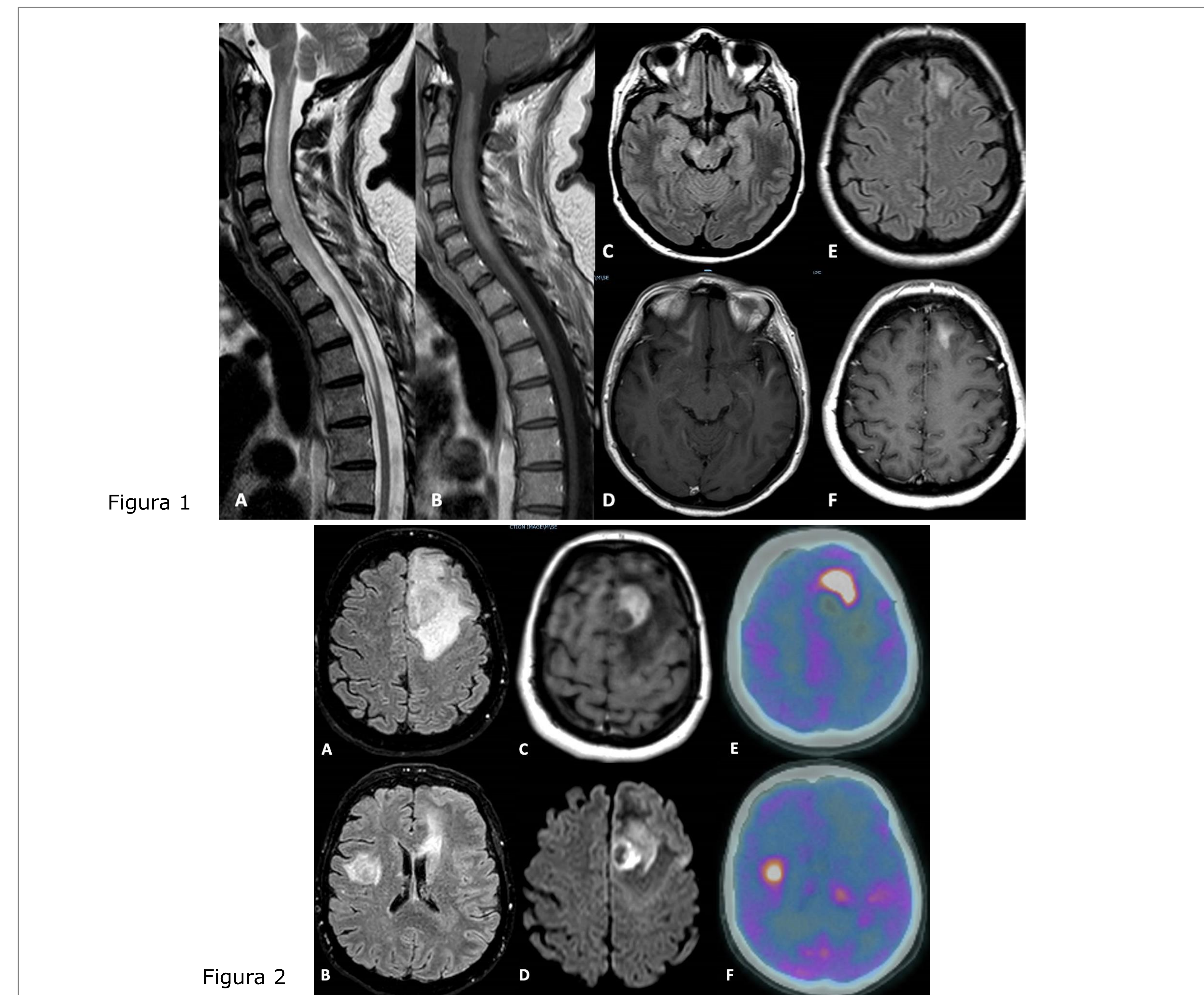


Figura 1

Figura 2

Bibliografia

¹ Ghione P et al. Central nervous system lymphomas-Assessment and treatment and prevention of central nervous system relapse. Hematol Oncol 2023. doi: 10.1002/hon.3197.

² Taphoorn MJ et al. Neurological presentation of non-Hodgkin lymphoma: a diagnostic problem. Ned Tijdschr Geneesk. 1997 Aug 16;141(33):1593-7.

³ Tsai H et al. Neurolymphomatosis as the primary presentation of non-Hodgkin's Lymphoma. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015;86(8):929-30.

⁴ Cheng X et al. A rare testicular diffuse large B-cell lymphoma case with neurological initial presentation. Jpn J Clin Oncol. 2023 Jul 10;hyad080.

⁵ Mguidich T, Sakka S, Saguem I, Kardoun N, Farhat N, Damak M, Mhiri C. An unusual presentation of secondary central nervous system T cell lymphoma. Revue Neurologique 2020; 176(10):877-878. doi: 10.1016/j.neurol.2020.03.010.

⁶ Yang Fan, Gen-Hui Zeng, Wei Xiao, Ju-Ming Yu, Xiao-Dong Zhang. Mature B-cell lymphoma with acute myelitis as the first presentation: a case report and literature review. BMC Neurol. 2023;23(1):111. doi: 10.1186/s12883-023-03164-z.