

Granuloma eosinofílico do osso temporal: proposta de dois casos

Eosinophilic granuloma temporal bone: a proposal of two cases

LUTZ CARLOS NADAF¹, EDUARDO KAUFFMAN², RENATO TEIJES DE SOUSA¹, RAILSON FARIAS e SILVA³ e ALESSANDRA OBANDO JANSEN

RESUMO - Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara caracterizada pela proliferação de células histiocíticas em vários tecidos e órgãos. O objetivo deste trabalho é relatar dois casos de HCL acometidos da doença com envolvimento otológico. Tumores raros na orelha média podem causar sinais e sintomas idênticos àqueles provocados por otite média ou crônica. Foram avaliados dois pacientes pediátricos, do sexo masculino, de 9 meses (caso 1) e cinco anos (caso 2), respectivamente. No caso 1, notou-se a presença de linfonodo submandibular, retroauricular e supraclavicular, todos à esquerda, além de apresentar hepatomegalia. Exames de tomografia computadorizada (TC) de mastóide mostrou destruição da camada mastoideia e labiríntica do osso temporal esquerdo, além de linfonodomegalia submandibular e cervical lateral esquerda. TC do tórax e abdome mostrou linfonodomegalias supraclaviculares, no mediastino superior, axilares, retroperitoneais e na pélvis. Fez-se a remoção do linfonodo submandibular confirmando o diagnóstico de histiocitose X. O paciente foi encaminhado para quimioterapia. No caso 2, o achado da TC de mastóide levou à exploração cirúrgica, observando-se também destruição da camada mastoideia. Retirada do material para avaliação histopatológica junto com linfonodo infartado retroauricular mostrou ser histiocitose X.

DESCRIPTORIOS: Histiocitose X; Células de Langerhans; Osso temporal

INTRODUÇÃO

A histiocitose X ou histiocitose das células de Langerhans (HCL) é uma doença caracterizada pela proliferação de histiócitos em vários tecidos. O termo histiocitose X foi proposto por Lidisterstein em 1953 e é composto por três entidades patológicas: doença de Letterer-Siwe, doença de Hand-Schuller-Christian e Granuloma Eosinofílico¹.

Qualquer tecido ou órgão pode ser acometido. De acordo com os locais acometidos, a HCL é classificada como doença localizada (unifocal ou multifocal) ou generalizada quando mais de um sistema está envolvido².

A doença de Lettere Siwe é a mais grave das três entidades, que acomete crianças jovens e envolve múltiplos órgãos. As características clínicas incluem acometimento ósseo, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, doença pulmonar e invasão da medula óssea³.

¹MSc em ORI./UFSP, EPM, Prof. Otorrinolaringologia/FCS,UFAM

²MSc em ORI./Fac. Ciências Médicas, Santa Casa de Misericórdia, SP, Prof. Otorrinolaringologia/FCS,UFAM

³MSc em ORI./UFSP, EPM, Prof. Otorrinolaringologia/FCS, UFAM; Chefe de Serviço e Supervisor da Residência Médica em Otorrinolaringologia do HUGV

⁴Médico Residente ORI, do FCS/HUGV, UFAM

A Síndrome de Hand-Schuller-Christian também apresenta envolvimento sistêmico, mas tem um curso mais lento e menos grave. Ocorre em crianças entre 1 e 5 anos de idade com invasão histiocítica dos ossos, pele, vísceras e cérebro. Apenas 10% dos pacientes se apresentam com a tríade clínica de lesões osteolíticas do crânio, exoftalmo e diabetes insipidus².

O granuloma eosinofílico é o menos agressivo das três entidades clínicas e geralmente é visto em criança com mais de 5 anos e em adultos jovens¹. De modo geral, somente um sítio ósseo é envolvido, apesar de provável acometimento multifocal. Os ossos mais frequentemente envolvidos são: os do crânio, os ossos longos, os arcos costais, as vértebras, a pélvis, a maxila e mandíbula¹. As lesões geralmente apresentam-se com edema e dor local, porém, lesões assintomáticas podem ser evidenciadas em exames radiológicos de rotina². Apesar das lesões ósseas do granuloma eosinofílico geralmente serem curáveis com terapia excisional local ou baixas doses de radiação, a doença pode evoluir para uma forma mais disseminada e necessitar de acompanhamento cuidadoso².

Os autores relatam dois casos de dois pacientes pediátricos acometidos de histiocitose de células de Langerhans com envolvimento otológico.

Caso Clínico nº 1

A.B.G, nove meses de idade, sexo masculino, origem indígena foi internado no Serviço de Pediatria do Hospital Universitário Getúlio Vargas com queixa de otorrêa serossanguinolenta em ouvido esquerdo com 5 meses de evolução. Já havia sido medicado com

antibióticos no seu local de origem (Hospital de São Gabriel da Cachoeira/Amazonas) sem melhora. Durante a internação, notou-se presença de linfonodo submandibular, retroauricular e supraclavicular todos à esquerda e na região inguinal. Não apresentava esplenomegalia, mas possuía hepatomegalia (± 4 cm do RCD). Foi medicada com cefalexina e ampicilina por 10 dias sem melhora do quadro. Iniciou febre e edema retroauricular que fistulizou, liberando secreção purulenta. Na Figura 1, observa-se que a massa com atenuação das partes moles, se encontra na região de mastóide à esquerda com destruição das porções mastoideas e escamosa do osso temporal esquerdo.

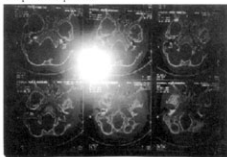


Figura 1. Massa com atenuação das partes moles, na região de mastóide esquerda.

A medicação antibiótica usada foi substituída por ceftriaxona e solicitou-se nova avaliação do otorrinolaringologista. A TC de mastóides mostrou massa com atenuação de partes moles com áreas hipodensas de permeio por liquefação, e necrose com destruição das porções mastoidea, escamosa e labiríntica do osso temporal esquerdo (Figura 2), além de linfonodomegalias submandibular e cervical lateral esquerda. A tomografia de tórax e abdome mostrou linfonodomegalias

supraclaviculares, no mediastino superior, axilares, retroperitoneais e na pelve. Foi efetuada remoção do linfonado submandibular que mostrou infiltrado histiocítico. O diagnóstico firmado foi de histiocitose X e o paciente foi encaminhado para quimioterapia.



Figura 2. Tomografia computadorizada de mastóides.

Caso Clínico nº 2

A.P.F, cinco anos, masculino, natural de Manaus. Paciente apresentava história de infecção no ouvido esquerdo há cerca de 60 dias sem melhora com tratamento clínico prescrito pelo pediatra. Foi internado no Serviço de Pediatria do Hospital do Servidor Público Estadual com quadro de otorrêia em ouvido esquerdo, abaulamento e hiperemia da região retroauricular esquerda, infartamento ganglionar cervical e febre. Após sete dias de antibioticoterapia endovenosa não houve regressão do quadro. Foi pedido parecer ao Serviço de Otorrinolaringologia que solicitou tomografia computadorizada. O exame mostrou massa com atenuação de partes moles localizada na região de mastóide esquerdo com destruição das porções

mastoídea e escamosa do osso temporal esquerdo (Figura 3). Foi realizada exploração cirúrgica durante a qual se encontrou destruição da camada cortical de mastóide, destruição da parede posterior do conduto auditivo externo e material com aspecto polipóide, seqüestros ósseos e tecidos degenerados. O material removido foi enviado para estudo histopatológico juntamente com linfonodo infartado retroauricular removido durante o procedimento. O resultado da avaliação histopatológica foi de histiocitose das células de Langerhans.



Figura 3. Região retroauricular com presença de fistula.

DISCUSSÃO

Quando limitada a uma lesão única no osso temporal, a histiocitose X é chamada de granuloma eosinofílico. Estes neoplasmas osteolíticos focais são adequadamente tratados com limpeza cirúrgica e baixas doses de radiação de 1000 rads. A lesão comumente produz sintomas sugestivos de mastoidite coalescente, incluindo uma progressão rápida

dos sintomas com destruição óssea significativa³. As características histológicas do granuloma eosinofílico são idênticas àquelas das outras variantes desta neoplasia.

A histiocitose X é um termo usado para descrever um spectrum de doenças com 3 variantes principais. O granuloma eosinofílico é a forma localizada da doença. A doença de Hand-Schuller-Christian e de Lettere-Siwe são as formas mais avançadas de histiocitose X, sendo que a 1ª é a forma crônica com envolvimento multisistêmico de estruturas viscerais, linfáticas e ósseas adjacentes. A otite média refratária ao tratamento, úlceras da mucosa oral, lesões cutâneas eczematosas, e insuficiência pituitária são apenas algumas das suas formas de manifestação⁶.

A doença de Lettere-Siwe é a forma mais virulenta do histiocitose X tende a acometer crianças, mais jovens, usualmente antes dos 2 anos. A rápida disseminação do neoplasma histiocítico através de órgãos múltiplos é normalmente fatal⁷.

O granuloma eosinofílico pode ser encontrado no osso temporal em até 60% dos pacientes com histiocitose X. Os sintomas que se assemelham a uma infecção do ouvido são a primeira manifestação da doença em 25% dos pacientes⁸.

Ao diagnosticar esta entidade patológica no ouvido médio, é de capital importância avaliar a possibilidade de acometimento sistêmico através de tomografia computadorizada de abdômen e tórax.

Como mencionado anteriormente, a excisão local e a radiação em baixas dosagens geralmente controlam a doença restrita ao osso temporal. Quando tratada antes de uma disseminação generalizada, o envolvimento sistêmico pode ser efetivamente controlado com quimioterapia.

CONCLUSÃO

Uma grande variedade de processos neoplásicos benignos ou malignos, doenças sistêmicas e processos inflamatórios podem envolver o osso temporal. Exame metuculoso do paciente juntamente com a utilização de exames radiológicos e laboratoriais ajudam a estabelecer um diagnóstico preciso de cada patologia.

Como a maioria dos sinais e sintomas dessas patologias freqüentemente são confundidas com as doenças infecciosas crônicas do ouvido, o especialista deve estar atento à possibilidade de tratar-se de uma patologia incomum, para um diagnóstico preciso levando a tratamento específico, aumentando as chances de uma eventual cura.

ABSTRACT - Langerhans' cell histiocytosis (LCH) is a unknown disease characterized by the proliferation of histiocytic cells in several tissues and organs. The aim of this work is to relate two cases of affected by HCL with involvement otological. Rare tumors in the middle ear can causing signs and symptoms mimicking media or chronic otitis. They were evaluated two pediatric patients of 9 months (case 1) and five years (case 2), respectively. In the case 1, it was noticed the presence mandibular, retroauricular and supraclavicular lymphonodes, all to the left side, besides presenting hepatomegaly. Computerized tomography (CT) of mastoid showed destruction of this squamous layer and labyrinthine of the left temporal bone and submandibular and left lateral cervical lymphonodomegalies. TC of the thorax and abdomen showed supraclavicular at the superior mediastinum, axillary, retroperitoneal and pelvis lymphonodomegalies. The removal of the submandibular lymphonodes was made confirming the LCH diagnosis.

The patient was directed for chemotherapy. In the case 2, the findings of TC of mastoid took to the surgical exploration, being also observed destruction of the mastoid layer. Histopathology analysis of the surgical material with retroauricular infarcted lymphonodes showed to be histiocytosis of the cells of Langerhans.

Descriptors: Histiocytosis; Langerhans' cells; temporal bone

REFERÊNCIAS

1. GRABOYES JH. Lymphoreticular and granulomatous disorders of the head and neck. In: THAWLEY SE, PAUJE WR, BATSAKIS JG, LINDBERG RD (eds). **Comprehensive Management of head and neck tumour**. Philadelphia, Pa: WB Saunders Co; p. 208-209, 1987.
2. CUNNINGHAM MJ, CURTIN HD, JAFFE R, STOOL SE. Otologic manifestations of Langerhans' cell histiocytosis. **Arch Otolaryngol Head Neck Surg**, 115: 807-13, 1989.
3. NOLPH MB, LUIKIN GA. Histiocytosis X. **Otolaryngol Clin North Am**, 15: 635-48, 1982.
4. DEMARINO DP, DUTCHER PO, PARKINS CW, HENGERER AS. Histiocytosis X: otologia presentations. **Int J Pediatr Otorhinolaringol**, 91 - 100, 1985.
5. KIMMELMAN CP, NIELSEN E, SNOW JB. Histiocytosis X of the temporal bone. **Otolaryngol Head Neck Surg**, 92:588-90, 1984.
6. APPLING D, JENKINS HA, PATTON GA. Eosinophilic granuloma in the temporal bone and skull. **Otolaryngol Head Neck Surg**, 91:359-62, 1983.
7. GRENBERGER JS, CROCKER AC, VAWTER G, JAFFE N, CANADY JR: Results of treatment of 127 pacientes with systemic histiocytosis (Letterer-Siwe syndrome; Hand-Schuller-Christian syndrome - end multifocal eosinophilic granuloma). **Medicine**, 60:311-38, 1981.
8. TOS M: Facial palsy in Hand-Schuller-Christian disease. **Arch Otolaryngol**, 90:563-67, 1969.

Correspondências para:

Dr. Luiz Carlos Nadaf
Serviço de Otorrinolaringologia
HUGV/FCS, UFAM
Rua Apurina, 4 - Praça 14
CEP: 69020-70