Granuloma eosinofílico: um achado incomum no adulto

Eosinophilic granuloma: an unusual finding in adults

Bruno F. B. B. Abreu¹; Marcio Luís Duarte²; Murilo G. Grande¹; Newton M. Lima Neto¹; Edimeire F. Ottoni¹

1. Hospital Militar de Área de Campo Grande, Campo Grande, Mato Grosso do Sul, Brasil. 2. Webimagem, São Paulo, São Paulo, Brasil.

RESUMO

Paciente do sexo masculino, 45 anos de idade, apresenta cefaleia occipital há cerca de um mês, resistente ao tratamento com analgesia, e nódulo palpável no local da dor, medindo 1,5 cm de diâmetro, sem aparente alteração da pele. A ultrassonografia revelou uma lesão osteolítica com margens bem definidas e discutível comunicação com a dura-máter. O estudo foi complementado com tomografia computadorizada (TC) e ressonância magnética (RM) com contraste, ambos os exames identificando lesão lítica com componente de partes moles e realce pelo contraste, sem restrição à difusão, orientando a hipótese diagnóstica de granuloma eosinofílico (GE). Instituiu-se então o tratamento cirúrgico com excisão da massa e avaliação anatomopatológica, que confirmou a hipótese diagnóstica radiológica. Com três meses de seguimento, o paciente estava livre de sintomas, e o controle radiográfico não evidenciava sinais de recidiva.

Unitermos: neoplasias ósseas; tomografia computadorizada por raios X; imagem por ressonância magnética.

ABSTRACT

A 45-year-old man presents with occipital headache for about one month, resistant to analgesic therapy, and palpable nodule at the pain site. At initial evaluation, the nodule was 1.5 cm in diameter without apparent skin alteration. Ultrasonography revealed a well-defined osteolytic lesion and doubtful communication with the dura mater. The study was complemented with computed tomography and contrast-enhanced magnetic resonance, both identifying lytic lesion with soft tissue component and contrast enhancement, without diffusion restriction, guiding the diagnostic hypothesis of eosinophilic granuloma. Surgical treatment with mass excision and anatomopathological evaluation was made, which confirmed the radiological diagnostic hypothesis. After three months of follow-up, the patient remained symptom-free and radiographic control showed no signs of relapse.

Key words: bone neoplasms; tomography X-ray computed; magnetic resonance imaging.

RESUMEN

Paciente varón de 45 años presenta cefalea occipital desde bace un mes, refractaria a tratamiento analgésico, y nódulo palpable en el lugar del dolor, que mide 1,5 cm de diámetro, sin alteración visible de la piel. La ecografía reveló una lesión osteolítica de bordes bien delimitados y comunicación dudosa con la duramadre. Se complementó el estudio con tomografía computarizada (TC) e imagen por resonancia magnética (IRM) con medio de contraste, ambos exámenes identificando lesión lítica con componente de partes blandas y realce del contraste, sin restricción a la difusión, planteando la hipótesis diagnóstica de granuloma eosinófilo (GE). Se instauró el tratamiento quirúrgico con escisión de la masa y examen anatomopatológico, que confirmó la hipótesis diagnóstica radiológica. A los tres meses de seguimiento, el paciente estaba libre de síntomas, y el control radiográfico no mostró señales de recidiva.

Palabras clave: neoplasias óseas; tomografía computarizada por rayos X; imagen por resonancia magnética.

INTRODUÇÃO

O granuloma eosinofílico (GE) caracteriza-se pela proliferação anormal de histiócitos, localizados ou multifocais; acomete, principalmente, ossos do crânio, costelas, pelve, mandíbula, fêmur e coluna vertebral. É mais frequente em crianças e adolescentes⁽¹⁾.

Desde 1940, essa entidade é descrita na literatura por vários autores. Lichtenstein e Jaffe⁽²⁾ sugeriram sua inclusão em um espectro que compreende duas outras condições com repercussão sistêmica: doenças de Letterer-Siwe e de Hand-Schüller-Christian⁽¹⁾. Essas três entidades foram incluídas no termo histiocitose X, pois sua etiologia é desconhecida e, na análise histológica das lesões características, a presença de histiócitos é constante⁽¹⁾.

A doença de Letterer-Siwe ocorre em crianças, geralmente com idade inferior a 2 anos, e tem, na maioria dos casos, um curso rapidamente fatal⁽³⁾. Caracteriza-se por hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, *rash* cutâneo, febre, anemia, trombocitopenia e múltiplas lesões ósseas⁽³⁾.

A doença de Hand-Schüller-Christian se manifesta na infância mais tardiamente, ou em adultos, em alguns casos, e segue um curso mais brando e crônico⁽³⁾. Uma clássica tríade de lesões osteolíticas do crânio, exolftalmia e diabetes *insipidus* (resultante do envolvimento craniano) são algumas de suas características⁽³⁾.

Os possíveis fatores envolvidos no GE são: resposta inflamatória a um agente etiológico desconhecido, disfunção do sistema imunológico e alterações metabólicas; porém, até o momento, não há comprovação definitiva^(3, 4). Sabe-se apenas que a doença não é hereditária ou familiar, não é contagiosa e não apresenta predomínio racial⁽⁵⁾.

Relatamos um caso de GE com registro fotográfico dos métodos diagnósticos e da cirurgia, além de estudo anatomopatológico e revisão da literatura.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 45 anos de idade, apresentou história de cefaleia occipital há cerca de um mês resistente à terapêutica com analgesia e nódulo palpável no local da dor. Relatou histórico de trauma na região, sem outras queixas. Negou doenças e traumas anteriores. Na avaliação inicial, apresentava nódulo palpável com 1,5 cm de diâmetro, sem aparente alteração da pele. Nenhum outro achado relevante no exame físico.

O estudo ultrassonográfico revelou lesão osteolítica com margens bem definidas e discutível comunicação com a dura-máter (**Figura 1**). O estudo foi complementado com tomografia computadorizada (TC) sem contraste e ressonância magnética (RM) com contraste (**Figuras 2** e **3**), ambos os exames identificando uma lesão lítica com componentes de tecidos moles e realce pelo contraste, sem restrição à difusão, orientando a hipótese diagnóstica de GE.

O paciente então foi submetido à cintilografia óssea (**Figura 4**), que verificou lesão na calota craniana suspeita para processo neoplásico.

O tratamento cirúrgico foi realizado com excisão da massa (**Figura 5**) e avaliação anatomopatológica (**Figura 6**), que confirmou a hipótese diagnóstica radiológica.

Com três meses de acompanhamento, o paciente estava livre de sintomas, e o controle radiográfico não mostrou sinais de recidiva.



FIGURA 1 — Ultrassonografia com transdutor linear de alta frequência, identificando descontinuidade da cortical óssea e componente de tecidos moles, com discutível contato com a díploe

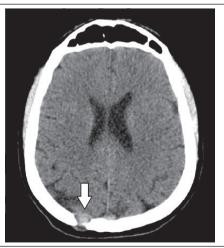


FIGURA 2 – TC sem contraste no corte axial demonstrando lesão com atenuação de partes moles tocando a dura-máter (seta branca)

TC: tomografia computadorizada.

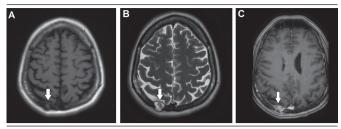


FIGURA 3 — A) RM no corte axial na sequência ponderada em T1 demonstrando lesão com sinal heterogêneo, predominantemente baixo, contornos regulares e bem definidos (seta branca); B) RM no corte axial na sequência ponderada em T2 demonstrando lesão com sinal heterogêneo, predominantemente alto, contornos regulares e bem definidos (seta branca); C) RM no corte axial na sequência ponderada em T1, após administração de contraste, demonstrando lesão com sinal heterogêneo, predominantemente baixo, e importante realce pelo contraste (seta branca)

RM: ressonância magnética.

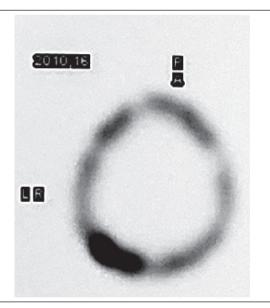


FIGURA 4 — Cintilografia óssea demonstrando bipercapitação focal do radiofármaco em grau moderado na região parietal direita da calota craniana



FIGURA 5 – Craniotomia com margem cirúrgica e ressecção de lesão óssea lítica

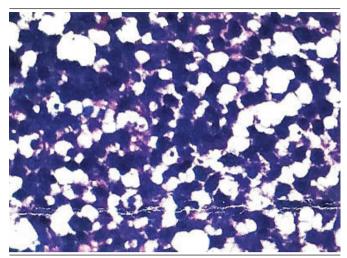


FIGURA 6 — Fotomicrografia de estudo anatomopatológico com coloração em HE e magnificação de 200×, demonstrando proliferação bistiocitária de células grandes, com citoplasma amplo e presença de algumas células com núcleos riniformes e de infiltrado linfocitário misto B e T de células pequenas, sem atipias e coexpressão de CD68, proteína \$100 e CD1. O conjunto de achados é compatível com histiocitose de Langerbans HE: hematoxilina e eosina.

DISCUSSÃO

A localização óssea do GE geralmente apresenta poucos sintomas e segue um curso benigno⁽⁶⁾. Portanto, a abordagem terapêutica é, como regra geral, conservadora⁽⁶⁾. De fato, após estabelecer o diagnóstico correto, a infiltração com corticoide ou a simples vigilância parecem boa conduta⁽⁶⁾.

O GE é uma doença descrita como a forma mais benigna de histiocitose X, caracterizada pela infiltração de histiócitos, eosinófilos, macrófagos e linfócitos T na cavidade medular do osso, formando lesões osteolíticas que podem ser localizadas ou multifocais; afeta principalmente ossos do crânio, costelas, mandíbula, fêmur e coluna vertebral. É mais frequente em crianças e adolescentes⁽¹⁾. Representa 50% a 60% dos casos de histiocitose de células de Langerhans e afeta mais comumente pacientes entre 5 e 15 anos de idade, mas pode se manifestar em qualquer faixa etária⁽⁷⁾.

O crânio é o local mais afetado pelo GE⁽⁸⁾. A calota craniana é mais acometida que a base do crânio⁽⁹⁾. O osso parietal é o mais afetado, seguido pelo osso frontal⁽⁸⁾. A literatura médica mostra envolvimento do osso temporal entre 18% e 61% dos casos⁽⁵⁾.

Os sintomas do GE craniano variam conforme a evolução da doença⁽¹⁰⁾. Inicialmente, quando o tumor está em desenvolvimento intradiploico, é assintomático⁽¹⁰⁾. A dor geralmente é o primeiro sintoma; aparece à medida que o tumor destrói a tábua externa, a díploe e a tábua interna da calota craniana, quando, finalmente,

invade a dura-máter⁽¹⁰⁾. Em alguns pacientes, a dor e a tumefação localizada são as queixas mais comuns, o que está de acordo com relatos de outros autores^(10, 11). Os métodos de imagem são muito importantes para ajudar a estabelecer o diagnóstico e prescrever o tratamento^(9, 10). Em uma radiografia simples de crânio, o GE apresenta-se como uma lesão osteolítica, bem delimitada e com aspecto em "saca-bocado"^(9, 10).

ATCmostra lesão osteolítica, com extensão e comprometimento intracraniano⁽¹²⁾. A RM define a extensão do envolvimento ósseo e dos tecidos moles adjacentes⁽¹³⁾. As lesões aparecem com sinal hipointenso em T1, hiperintenso em T2 e apresentam realce após a administração do gadolíneo⁽¹³⁾.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com osteomielite, tuberculose, sífilis, cisto ósseo, tumor de células gigantes, mieloma múltiplo, metástases de neuroblastoma ou linfoma e osteíte fibrosa cística^(12, 14). Quando localizado no osso temporal, o diagnóstico diferencial inclui colesteatoma, mastoidite crônica, rabdomiossarcoma e metástases⁽¹¹⁾.

REFERÊNCIAS

- 1. Kamimura M, Kinoshita T, Itoh H, Yuzawa Y, Takahashi J, Ohtsuka K. Eosinophilic granuloma of the spine: early spontaneous disappearance of tumor detected on magnetic resonance imaging. J Neurosurg. 2000 Oct; 93(2 Suppl): 312-6.
- 2. Lichtenstein L, Jaffe HL. Eosinophilic granuloma of bone. With report of a case. Am J Pathol. 1940 Sep; 16(5): 595-604.
- 3. Emile JF, Fraitag S, Andry P, Leborgne M, Lellouch-Tubiana A, Brousse N. Expression of GM-CSF receptor by Langerhans' cell histiocytosis cells. Virchows Arch. 1995; 427(2): 125-9.
- 4. Lee KW, McLeary MS, Zuppan CW, Won DJ. Langerhans' cell histiocytosis presenting with an intracranial epidural hematoma. Pediatr Radiol. 2000 May; 30(5): 326-8.
- 5. Hadjigeorgi C, Parpounas C, Zarmakoupis P, Lafoyianni S. Eosinophilic granuloma of the temporal bone: radiological approach in the pediatric patient. Pediatr Radiol. 1990; 20(7): 546-9.
- 6. Ghazi I, Philippe J, Portas M, Bergue A, Patte C, Bonsch M. Solitary eosinophilic granuloma of the external wall of the orbit. J Fr Ophtalmol. 1991; 14(3): 189-94.

O tratamento do GE depende de fatores como localização, número de lesões e idade do paciente^(9, 14). No caso de lesão única e circunscrita, a curetagem com a excisão completa tem sido o procedimento mais adequado^(9, 14). Esse método é bastante eficiente em crianças pequenas, pois evita o uso de radioterapia complementar, com suas conhecidas complicações⁽¹⁰⁾. Em casos de lesões múltiplas ou recorrentes, é indicada a quimioterapia, bem como a administração de corticosteroides na lesão ou por via sistêmica⁽¹⁰⁾.

CONCLUSÃO

Este caso ilustra uma apresentação típica de uma patologia incomum em adultos. Deve, portanto, ser incluída no diagnóstico diferencial das lesões líticas do crânio. Além disso, destaca a metodologia correta de procedimentos diagnósticos e terapêuticos.

- 7. Lasso JM, de Erenchun RR, Bazán A. Eosinophilic granuloma of the orbit producing extensive bony destruction in a 32-month-old male infant. Ann Plast Surg. 2000 Jan; 44(1): 109-10.
- 8. Cho DY, Liau WR, Chiang IP. Eosinophilic granuloma with acute epidural hematoma. Pediatr Neurosurg. 2001 Nov; 35(5): 266-9.
- 9. Miller C, Lloyd TV, Johnson JC, Hunt WE. Eosinophilic granuloma of the base of the skull. J Neurosurg. 1978 Sep; 49(3): 464-6.
- 10. Arseni C, Dănăilă L, Constantinescu A. Cranial eosinophilic granuloma. Neurochirurgia (Stuttg). 1977 Nov; 20(6): 189-99.
- 11. Martinez-Lage JF, Poza M, Cartagena J, Vicente JP, Biec F, de las Heras M. Solitary eosinophilic granuloma of the pediatric skull and spine. Childs Nerv Syst. 1991 Dec; 7(8): 448-51.
- 12. Goldberg R, Han JS, Ganz E, Roessman U. Computed tomography demonstration of multiple parenchymal central nervous system nodules due to histiocytosis X. Surg Neurol. 1987 Apr; 27(4): 377-80.
- 13. Angeli SI, Luxford WM, Lo WW. Magnetic resonance imaging in the evaluation of Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone: case report. Otolaryngol Head Neck Surg. 1996 Jan; 114(1): 120-4.
- 14. Devaney KO, Ferlito A, Putzi JM, Rinaldo A. Head and neck Langerhans cell histiocytosis. Ann Otol Rhinol Laryngol. 1997; 106: 526-32.

AUTOR CORRESPONDENTE

Bruno Fernandes Barros Brehme de Abreu 0000-0003-4882-8299 e-mail: bruno brehme@hotmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.