

Granuloma eosinofílico solitário de coluna cervical

Relato de caso e revisão da literatura

ANA PAULA GABRIELI¹, GUSTAVO NORA CALCAGNOTTO², ILDO SONDA²,
EDUARDO PRETTO SERAFINI³, ORLANDO RIGHESSE NETO¹

RESUMO

Os autores apresentam relato de caso de criança portadora de granuloma eosinofílico solitário localizado em coluna cervical ao nível de C3. Realizam ainda revisão da literatura, salientando aspectos como características clínicas, diagnóstico e tratamento desse tipo de lesão.

Unitermos – Histiocitose de células de Langerhans; granuloma eosinofílico; granuloma

SUMMARY

Solitary eosinophilic granuloma in the cervical spine. Case report and literature review

The authors present a case of solitary eosinophilic granuloma in the cervical spine of a child. They also review the literature about eosinophilic granuloma and emphasize the clinical presentation, diagnose and treatment of the disease.

Key words – *Histiocytosis; Langerhans-cell; eosinophilic granuloma; granuloma*

INTRODUÇÃO

O granuloma eosinofílico é lesão destrutiva do osso, de caráter não neoplásico, que acomete preferentemente crianças e representa a forma localizada da histiocitose das células de Langerhans, antigamente denominada histiocitose X. Além do granuloma eosinofílico, também fazem parte desta enti-

dade a doença de Hand-Schüller-Christian e a doença de Letterer-Siwe.

Foi Lichtenstein⁽⁹⁾ o primeiro a usar o termo histiocitose X, em 1953, agrupando as três formas diferentes sob esta denominação, indicando assim a presença constante nestas formas dos histiócitos X. Devido à semelhança dos corpúsculos X, presentes no citoplasma dessas células, com os grânulos de Birbek das células de Langerhans que são encontradas na epiderme, aceita-se atualmente a denominação histiocitose das células de Langerhans^(3,4). Sua etiologia permanece desconhecida; entretanto, tem-se sugerido que processos infecciosos, possivelmente virais, e trauma local recente seriam fatores predisponentes para o desenvolvimento da patologia⁽¹²⁾.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente F.B., sete anos, masculino, branco, foi encaminhado à consulta pelo pediatra com queixa de dor cervical de caráter progressivo e limitação do movimento do pescoço havia 20 dias, com exacerbação da dor nos últimos dias. Não havia outras queixas. A criança estava ativa, em bom estado geral e afebril. Negava alterações motoras e sensitivas dos membros. Ao exame físico, apresentava dor à palpação na região pósterolateral esquerda do pescoço e limitação da mobilidade da coluna cervical, a qual se mostrava em posição antálgica. Havia contratura muscular do esternocleidomastoídeo e musculatura paravertebral, com retificação da lordose cervical fisiológica. O exame neurológico era normal.

Inicialmente, foram solicitadas radiografias da coluna cervical (fig. 1), que demonstravam presença de lesão lítica que envolvia o corpo de C3 e discreta cifose a esse nível, e hemograma e hemossedimentação, que se revelaram normais. A seguir, foi solicitada tomografia computadorizada (fig. 2), que confirmou esses achados e demonstrou ausência de alterações em partes moles adjacentes à lesão e integridade do

1. Médico Ortopedista e Traumatologista.

2. Acad. de Med. da Univ. de Caxias do Sul.

3. Prof. Titular da Disc. de Patol. do Curso de Med. da Univ. de Caxias do Sul.



Fig. 1
Raio X de coluna cervical em perfil demonstrando lesão lítica localizada no corpo de C3

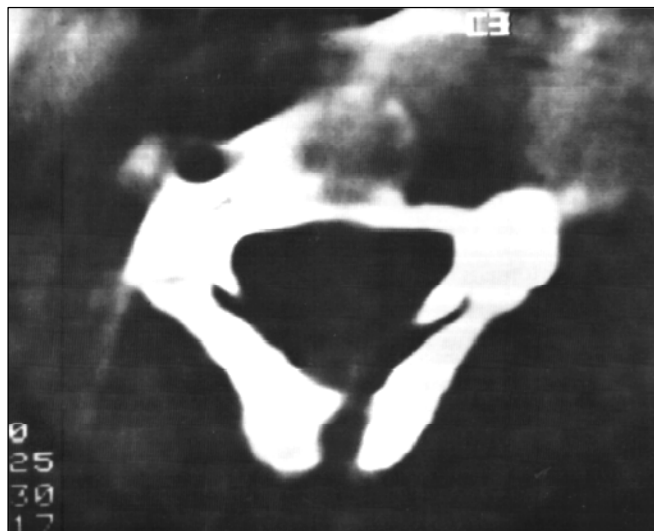


Fig. 2 – Tomografia computadorizada de coluna cervical mostrando lesão lítica ao nível do corpo de C3, com reabsorção cortical, sem alteração do canal medular



Fig. 3
Raio X em perfil de coluna cervical mostrando progressão da lesão lítica do corpo de C3, com cifose local discreta e pequena retrolistese



Fig. 4
Raio X de coluna cervical em perfil demonstrando reossificação parcial do corpo de C3 ainda apresentando achatamento

canal medular e articulações interapofisárias. Com o intuito de excluir lesões satélites, realizou-se cintilografia óssea, que confirmou o caráter único da lesão.

Pela apresentação clínica e principalmente pelas características radiológicas da lesão, foi levantada a hipótese diagnóstica de granuloma eosinofílico de coluna cervical.

A fim de confirmar essa hipótese, foi realizada biópsia de corpo de C3, aberta, por via anterior. O estudo anatomopatológico confirmou o diagnóstico de granuloma eosinofílico,

mostrando presença de células da linhagem histiocitária (histiócitos de Langerhans), células gigantes multinucleadas, neutrófilos e eosinófilos.

Após a biópsia, radiografias mostravam progressão da área lítica vertebral, aumento da cifose e discreta retrolistese do corpo de C3 (fig. 3). Em razão da localização e do grau de destruição da lesão, iniciou-se tratamento quimioterápico com vinblastina e metilprednisolona, visando a rápida reossificação da lesão. Foi indicada também restrição das atividades

do paciente e uso de colar cervical, que posteriormente foi substituído por imobilização cervical rígida tipo halo-gesso. O halo permaneceu por dez semanas e foi removido quando já havia evidências radiológicas de reossificação do corpo vertebral. Após oito meses, podia-se observar ao raio X (fig. 4) aumento da altura do corpo de C3, com reossificação quase completa. Após 12 meses de acompanhamento, o paciente estava assintomático e com mobilidade cervical normal, não havendo evidência de recidiva de doença local ou sistêmica.

DISCUSSÃO

A histiocitose das células de Langerhans é doença predominantemente da infância, que se caracteriza pela proliferação e infiltração de histiócitos e eosinófilos em qualquer tecido do corpo^(2,6). Os sítios mais comumente afetados são o esqueleto, a pele e os linfonodos. Na série de Sessa & col.⁽¹⁵⁾, todos os pacientes tinham lesões ósseas no momento do diagnóstico. Já Nezelof⁽¹³⁾ relatou lesões ósseas em 82% de sua série. Denomina-se granuloma eosinofílico quando uma ou mais lesões ósseas são as únicas manifestações da doença. Os granulomas disseminados, com lesões ósseas progressivas, envolvimento sistêmico e algumas vezes *diabetes insipidus* e exoftalmia denominam-se doença de Hand-Schüller-Christian. Esta patologia tem prognóstico incerto e até mesmo resolução espontânea pode ocorrer^(9,11). A forma disseminada aguda da histiocitose é chamada doença de Letterer-Siwe, que apresenta lesões predominantemente viscerais, hepatoesplenomegalia, *rash* cutâneo, mau estado geral e prognóstico muito pobre.

O granuloma eosinofílico é lesão pouco freqüente. Sabe-se que a incidência da histiocitose das células de Langerhans é de menos de 0,2 por 100.000 crianças⁽³⁾.

A localização mais freqüente do granuloma eosinofílico é o crânio, seguido pelo fêmur e a pelve, sendo a região cervical localização pouco freqüente. McGavern & Spady⁽¹⁾ relataram 29 granulomas eosinofílicos e nenhum deles afetou a coluna cervical, enquanto na série de McCullough⁽¹¹⁾, de 79 lesões, apenas duas eram na coluna cervical.

Na maior parte dos casos, as lesões de granuloma eosinofílico apresentam-se clinicamente com dor. Edema local, invasão de tecidos moles e fraturas patológicas são achados menos comuns.

Radiologicamente, o granuloma eosinofílico causa alterações líticas e, na vértebra, o típico colapso do corpo vertebral (vértebra-plana). Mesmo sendo a apresentação radiológica característica em alguns casos, em outros a lesão não pode ser diferenciada de processos malignos ou infecciosos⁽²⁾ e,

por isso, diversos estudos preconizam a biópsia para obtenção do diagnóstico de certeza.

A biópsia pode ser realizada por agulha, porém no caso apresentado optou-se por biópsia aberta, com visualização direta da lesão, devido à difícil abordagem de C3 no pescoço de criança, com elevado risco de dano a estruturas nobres, mesmo sob orientação da tomografia computadorizada.

Sabe-se que o granuloma eosinofílico pode, algumas vezes, curar-se espontaneamente^(7,12); porém, na maioria dos casos, algum tipo de tratamento se faz necessário a fim de deter o crescimento da lesão, promover a reossificação local e prevenir complicações. O tratamento a ser instituído, por conseguinte, varia desde a simples observação até o uso de quimioterapia e/ou corticoterapia, a realização de cirurgia para curetagem e enxertia, ou radioterapia⁽⁵⁾. De forma geral, o tratamento ativo é indicado para lesões extensas, quando a localização da lesão promove complicações pela sua expansão, ou quando há risco de fraturas. No caso descrito, devido à localização da lesão, ao grau de destruição do corpo vertebral e ao risco de uma complicação neurológica, caso houvesse fratura ou expansão do granuloma para dentro do canal medular, optou-se por tratamento mais agressivo com quimioterapia. Esta conduta encontra respaldo na literatura segundo Bollini & col.⁽¹⁾ e Starling⁽¹⁷⁾, que preconizam este tratamento quando a lesão tem potencial para rápida extensão local a tecidos nobres, como ocorrem em lesões craniofaciais e espinhais. Conforme a literatura e como ocorreu em nosso paciente, após três meses de quimioterapia ocorreram indícios de reossificação do corpo de C3 ao raio X. Esta reossificação é progressiva e tende a ser mais ou menos completa de acordo com o grau de acometimento do corpo vertebral e de seu centro de crescimento.

Embora complicações neurológicas sejam raras em crianças^(8,14), há relatos de lesões em raízes nervosas motoras ou sensitivas, como demonstraram Sherk & col.⁽¹⁶⁾ e Lindenbau & Gettes⁽¹⁰⁾.

CONCLUSÃO

O granuloma eosinofílico de coluna cervical é lesão rara mas que deve constar na lista dos diagnósticos diferenciais das lesões destrutivas vertebrais da criança. Apesar do seu comportamento benigno e de algumas vezes evoluir para a cura espontaneamente, o tratamento do granuloma eosinofílico deve levar em conta, primordialmente, o grau de extensão e a localização da lesão, além das possíveis complicações que possam ocorrer.

REFERÊNCIAS

1. Bollini, G, Jouve, J.L., Gentet, J.C. & col.: Bone lesions in histiocytosis X. *Pediatr Orthop* 11: 469-477, 1991.
2. Broadbent, V. & Pritchard, J.: Histiocytosis X – current controversies. *Arch Dis Child* 60: 605-607, 1985.
3. Bruning, R.D. & McKenna, R.W.: “Histiocytic proliferations of the bone marrow”, in: *Tumors of the Bone Marrow*, Washington, 1993. p. 443-447.
4. Cotran, R.S., Kumar, V. & Robbins, S.L.: “Doenças dos leucócitos, linfonodos e baço”, in *Robbins – Patologia Estrutural e Funcional*, Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1989. Cap. 15, p. 611-613.
5. Dimentberg, R.A. & Brown, K.L.B.: Diagnostic evaluation of patients with histiocytosis X. *J Pediatr Orthop* 10: 733-741, 1990.
6. Favara, B.E. & Jaffe, R.: Pathology of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1: 75-97, 1987.
7. Fowles, J.V. & Bobechko, W.P.: Solitary eosinophilic granuloma in bone. *J Bone Joint Surg [Br]* 52: 238-243, 1970.
8. Green, N.E., Robertson, W.E. & Kilroy, A.W.: Eosinophilic granuloma of the spine with associated neural deficit. *J Bone Joint Surg [Am]* 62: 1198-1202, 1980.
9. Lichtenstein, L.: Histiocytosis X: integration of eosinophilic granuloma of the bone, Letterer-Siwe and Schüller-Christian disease as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol* 56: 84-102, 1953.
10. Lindembau, B. & Gettes, N.I.: Solitary eosinophilic granuloma of the cervical region. *Clin Orthop* 68: 112-114, 1970.
11. McCullough, C.J.: Eosinophilic granuloma of bone. *Acta Orthop Scand* 51: 389-398, 1980.
12. Nauert, C., Zornoza, J., Ayala, A. & col.: Eosinophilic granuloma of bone: diagnosis and management. *Skeletal Radiol* 10: 227-235, 1983.
13. Nezelof, C.: L'histiocytose X. *Rev Chir Orthop* 63 (Suppl. 2): 187-190, 1977.
14. Seimon, L.P.: Eosinophil granuloma of the spine. *J Pediatr Orthop* 1: 371-376, 1981.
15. Sessa, S., Sommelet, D., Lascombes, P. & col.: Treatment of Langerhans-cell histiocytosis in children. *J Bone Joint Surg [Am]* 76: 1513-1525, 1994.
16. Sherk, H.H., Nicholson, J. & Nixon, J.E.: Vertebra plana and eosinophilic granuloma of the cervical spine in children. *Spine* 3: 116-121, 1978.
17. Starling, K.A.: Chemotherapy of histiocytosis X. *Hematol Oncol Clin North Am* 1: 119-122, 1987.