

GRANULOMA EOSINOFÍLICO NA COLUNA VERTEBRAL: DIFICULDADES NO DIAGNÓSTICO¹

SPINE EOSINOPHILIC GRANULOMA: DIFFICULTIES IN DIAGNOSIS

José Roberto Provenza²
Marcelo Alvarenga³
Valiane Branco Folkis⁴
Juliano Vasconcelos Coatti⁴

RESUMO

Este trabalho objetiva destacar a importância da tomografia computadorizada para o diagnóstico de granuloma eosinofílico. Relata o caso de um paciente de sete anos, sexo masculino, que há quatro meses vinha apresentando dor em região dorso-lombar, mais intensa à noite, apenas aliviada com o uso de cetoprofeno. Apresentou radiografia da coluna vertebral com contorno indefinido do pedículo de L2 e diagnóstico de dor postural. Exame de cintilografia óssea mostrou intensa captação de radioisótopos ao nível de L2. Através de tomografia computadorizada foi possível observar a presença de uma lesão lítica no pedículo vertebral de L2, sugestiva de processo tumoral. A biópsia local comprovou a existência de granuloma eosinofílico ou de células de Langerhans. A análise do caso ratifica a importância do cuidado na observação clínica da intensidade, ritmo e periodicidade da dor, bem como do valor do exame tomográfico no diagnóstico da doença.

Unitermos: granuloma eosinofílico, histiocitose de células de Langerhans, coluna vertebral, tomografia computadorizada por raios-X.

ABSTRACT

This case report intends to highlight the importance of the computed tomography scan to the diagnosis of eosinophilic granuloma. A case of a 7-year-old boy who presented a 4-month history of lumbar back pain, especially at night, only relieved by the use of cetoprofeno, is reported. Spine X-ray showed undefined L2 peduncle contours and diagnosis of postural pain. A bone radionuclide imaging showed an increased uptake of radioisotopes at L2 level. A computed tomography scan revealed a lithic lesion at L2 peduncle, suggesting a tumorous process. Local biopsy demonstrated the presence of eosinophilic (or Langerhan's cells) granuloma. The case analysis reaffirms the importance of the clinical observation of pain aspects, as well as the value of computed tomography scans to the diagnosis of the disease.

Keywords: eosinophilic, histiocytosis, Langerhans-cells, spine, tomography, X-ray computed.

⁽¹⁾ Trabalho desenvolvido na Disciplina de Reumatologia do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas da PUC-Campinas.

⁽²⁾ Professor Titular de Reumatologia, Departamento de Clínica Médica da Faculdade de Ciências Médicas da PUC-Campinas.

⁽³⁾ Coordenador da Anatomia Cirúrgica do Hospital e Maternidade Celso Pierro-Campinas.

⁽⁴⁾ Acadêmicos do 6º ano do Curso de Medicina da Faculdade de Ciências Médicas PUC-Campinas.

INTRODUÇÃO

O granuloma eosinofílico (GE) é um tumor ósseo não maligno, com incidência menos que 1%, acometendo mais as crianças (2 masculinos : 1 feminino) do que os adultos. Em 10% dos casos, o acometimento é vertebral. A manifestação mais comum é dor local, levando, às vezes, à compressão de raiz nervosa. As lesões incidem, de maneira decrescente, em região cervical, torácica e lombar².

O GE faz parte dos granulomas conhecidos como histiocitose X ou de células de Langerhans⁷. Caracteriza-se pela proliferação e infiltração de histiócitos (macrófagos tisulares) de maneira anormal nos tecidos, provavelmente a partir de estímulos imunológicos secundários à deficiência de linfócitos T supressores⁴. A lesão óssea pode ser unifocal ou multifocal. Quando há presença, além das lesões ósseas, *diabetes insipidus* (por granuloma hipofisário) e exoftalmia (por granuloma retro-orbital) a doença é conhecida como Síndrome de Hand-Schüller-Christian. Na presença de sintomas sistêmicos, ocasionados pela disseminação, caracteriza-se a Síndrome de Letterer-Siwe, apresentando hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, anemia e/ou outras pancitopenias⁶.

RELATO DO CASO

Paciente de sete anos de idade, sexo masculino, apresentava queixa de dor, há quatro meses, em região dorso-lombar, mais intensa à noite, de caráter progressivo e contínuo, sem irradiação para membros inferiores e que melhorava com uso de cetoprofeno. Negava antecedentes de trauma e antecedentes pessoais e familiares correlacionados com o quadro. O exame físico caracterizou bom estado geral, afebril, cardio e hemodinamicamente estável; apresentava dificuldade em flexionar a coluna, com musculatura para vertebral indolor a palpação e outras articulações livres de alterações. Radiografia prévia de coluna vertebral revelou-se sem alterações ósseas, com leve escoliose. Foram solicitados novos exames laboratoriais que revelaram os seguintes dados: hemograma normal; velocidade de hemossedimentação (VHS) - 36mm na primeira hora; mucoproteínas - 154mg/dl. Em uma nova radiografia de coluna não se visualizou o pedículo vertebral de L2 à esquerda (Figura 1). Pela cintilografia óssea, pôde-se constatar intensa captação de radiofármaco nessa área (Figura 2). A tomografia computadorizada lombar, mostrou lesão cística erosiva nesse pedículo, sugestiva de GE (Figura 3). Após

realização de cirurgia na região lombar, o material foi encaminhado para avaliação anatomo-patológica, com diagnóstico de granuloma eosinofílico ósseo (Granulomatose de células de Langerhans). Os métodos utilizados para chegar ao diagnóstico foram coloração com hematoxilina-eosina (HE) e Imunohistoquímica.



Figura 1. Assimetria entre os pedículos de L₂ (Raio-X).

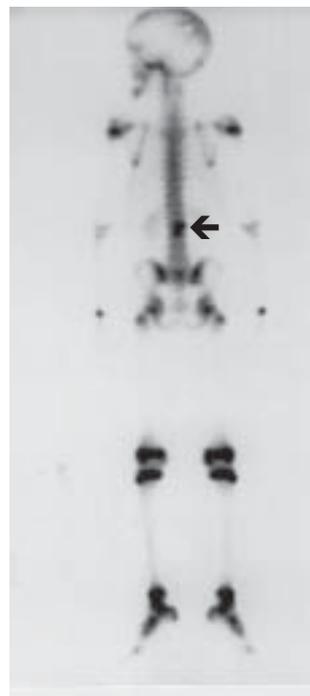


Figura 2. Hipercaptação do radiofármaco TC⁹⁹ em L₂ (Cintilografia).



Figura 3. Lesão destrutiva no pedículo de L₂ (Tomografia).

Pela H. E. visualizou-se grande quantidade de eosinófilos e de histiócitos com fendas nucleares (células de Langerhans) - Fotomicroscópio Zeiss, 400x (Figura 4). Com a Imunohistoquímica foi possível visualizar as

células de Langerhans com forte positividade citoplasmática para proteína S-100 (método da avidina-biotina- peroxidase) - Fotomicroscópio Zeiss, 52x (Figura 5).

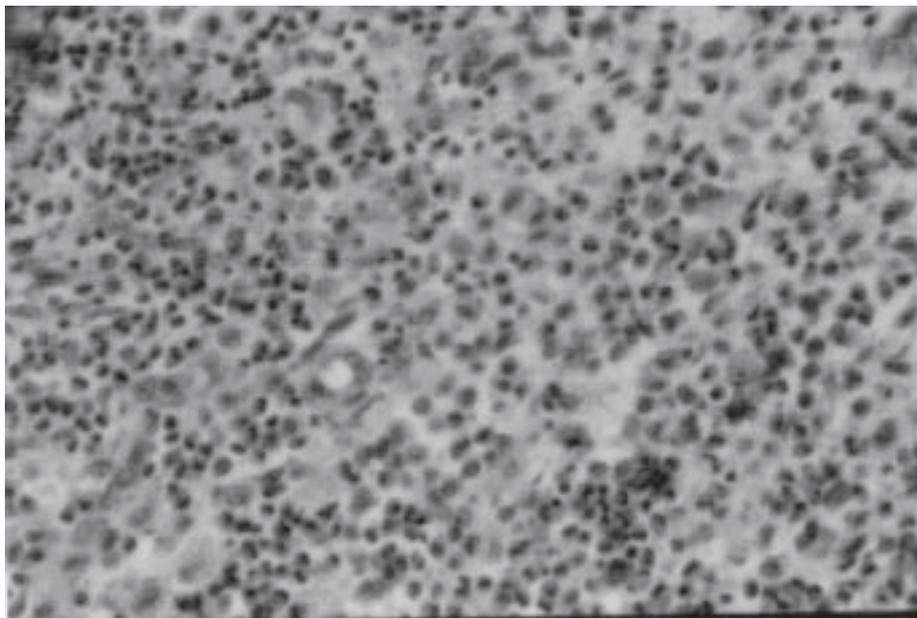


Figura 4. Grande quantidade de eosinófilos e de histiócitos com fendas nucleares (células de Langerhans), Coloração H. E.

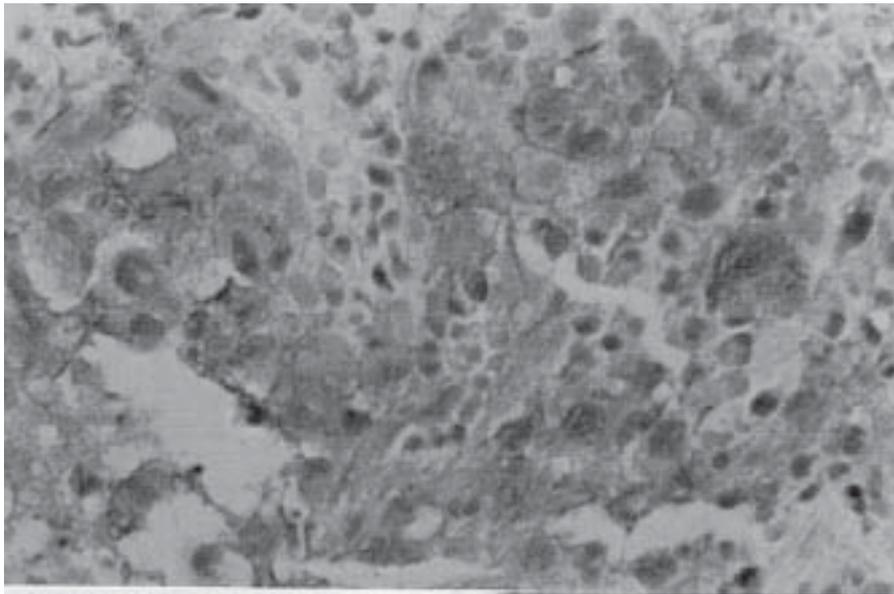


Figura 5. Células de Langerhans com forte positividade citoplasmática para proteínas S-100 (Imunohistoquímica).

Após a intervenção cirúrgica e com o laudo anátomo-patológico, o paciente foi submetido a sessões de radioterapia, as quais contribuíram para o alívio da dor no pós-operatório, total remissão da doença e menor chance de recidiva.

DISCUSSÃO

Traumas, granuloma eosinofílico, tumores de células gigantes e tumores malignos são algumas das doenças que podem levar ao colapso vertebral. Geralmente o diagnóstico radiológico, segundo BAGHAIE et al.¹, é baseado em alguns critérios que podem mostrar colapso de um único corpo vertebral, discos intervertebrais adjacentes normais, altura do espaço intervertebral um terço maior que o normal e a vértebra colapsada com densidade aumentada. Estes critérios são, geralmente, os mais comuns no diagnóstico do granuloma eosinofílico, que é considerado a lesão benigna mais freqüente responsável pelo colapso vertebral e 1% das lesões tumorais ósseas. A dor é o sintoma mais comum de GE, especialmente nas lesões da coluna, que freqüentemente estão associadas a uma história de trauma, mas, neste caso, o paciente não tinha este antecedente. A radiografia inicial descartou situação de colapso, uma vez que o corpo vertebral apresentava morfologia normal, embora registrando contorno indefinido do pedículo de L2, não sugerindo, num primeiro momento, GE. Outros tumores ósseos freqüentemente encontrados são o sarcoma de Ewing,

osteossarcoma e linfoma¹, importantes no diagnóstico diferencial. O sarcoma de Ewing é encontrado principalmente em crianças, com uma incidência de 0,85% a 2%, enquanto que o osteossarcoma aparece mais em adultos, com incidência de 1/400 000.

A literatura especializada tem mostrado que em crianças o GE na coluna resulta no colapso completo do corpo vertebral, sendo raro no adulto. Embora a radiografia óssea seja considerada superior à cintilografia na detecção das lesões⁷, uma vez que os isótopos são pouco absorvidos por elas, através de exame cintilográfico, realizado neste paciente, observou-se intensa captação de radioisótopos, sugerindo processo inflamatório unifocal, ao nível de L2. Somente pelo exame tomográfico foi possível constatar a presença de uma lesão cística erosiva nesse nível, sugestiva de GE, confirmado pela biópsia.

Na investigação do GE é importante uma observação clínica criteriosa da intensidade, ritmo e periodicidade da dor, além de um exame radiológico detalhado e a confirmação do diagnóstico pela análise do exame anatomopatológico. Além do tumor ósseo, deve-se observar se há outras manifestações sistêmicas associadas. Segundo VELEZ-YANGUAS & WARRIER⁷, os principais órgãos e sistemas acometidos são: pele (*rash* cutâneo com pápulas); orofaringe (úlceras palatinas, gengivites e erupção precoce dos dentes de leite); ouvidos (otite externa com eczema seborréico); sistema retículo endotelial (pancitopenia e

hepatoesplenomegalia); lifonodomegalia cervical; pulmão (taquipnéia, tosse, perda ponderal, retração subcostal e radiografia de tórax com fino infiltrado intersticial); sistema endócrino (*Diabetes insipidus* com sintomas de desidratação, polidipsia e poliúria); trato gastrointestinal (acometimento hepático com aumento de enzimas e bilirrubina, diarreia) e sistema nervoso central (hiperreflexia, convulsões, cefaléia, clônus, espasmo, ataxia, vertigem, disartria, nistagmo e retardo psicomotor).

Mondal e Misra em 1994⁵, através de estudo de biópsia de agulha fina (*Needle Aspiration Cytology - NAC*) guiada pela TC⁵, em 112 lesões de vértebras, puderam comprovar que o diagnóstico precoce para tumores ósseos pode evitar procedimentos cirúrgicos desnecessários, possibilitando tratamento precoce. Este procedimento, bastante seguro e amplamente utilizado com sucesso em oncologia no diagnóstico de lesões ósseas, comprovou-se, também, muito importante no diagnóstico de processos inflamatórios, pois parte do material aspirado pode ser utilizado para cultura e colorações especiais. Nas situações de resultados negativos, após repetidas NEC, que não são compatíveis com a clínica e os achados radiológicos, justifica-se então, a realização de cirurgia.

O tratamento apropriado é controverso, em decorrência da grande variabilidade da apresentação clínica, da possibilidade de remissão espontânea e da ausência de estudos de controle, aspectos que dificultam o estabelecimento de um plano de tratamento específico³.

VELEZ-YANGUAS & WARRIER⁷ em 1996 observam que o curso clínico do granuloma eosinofílico localizado, freqüentemente é benigno, e o paciente tem uma boa chance de remissão espontânea. Geralmente, uma lesão óssea simples não requer outro tratamento a não ser a biópsia que confirme o diagnóstico ou a curetagem no seu momento inicial, principalmente nos casos de lesão vertebral, dor, ossos com risco de fratura ou lesões que possam resultar em disfunção ou deformidade. A infiltração de esteróides tem sido amplamente reportada como sendo efetiva e segura na terapêutica, mas quando esta, ou a curetagem, se revelam ineficazes pode-se optar pela radioterapia. Esta, por

sua vez, é pouco considerada pela própria história natural da doença que tem baixo risco de malignidade e freqüente remissão espontânea.

Embora o granuloma eosinofílico seja uma doença bastante conhecida, a sua grande variedade clínica e seus sintomas pouco específicos requerem uma história clínica e exame físico bem detalhados que possam indicar procedimentos corretos para elucidar o diagnóstico. A tomografia computadorizada tem se revelado importante na sugestão da doença e um excelente auxiliar no diagnóstico final, orientando a biópsia de agulha fina ou procedimento cirúrgico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. BAGHAIE, M. et al. Vertebra plana: benign or malignant lesion? *Pediatr Radiol*, Berlin, v.26, n.6, p.431-433, 1996.
2. BILGE, T. et al. Solitary eosinophilic granuloma of the lumbar spine in na adult. Case report. *Paraplegia*, Edinburgh, v.33, n.8, p.485-487, 1995.
3. BORIANI, S. et al. Low back pain in tumors: diagnosis and treatment. *Chir Organi Mov*, Bologna, v.79, p.93-99, 1994. 2v.
4. MARCONDES, E. *Pediatria básica*. 8.ed. São Paulo : Editora Sarvier, 1991.
5. MONDAL, A., MISRA, D.K. CT-Guided Needle Aspiration Cytology (FNAC) of 112 Vertebral Lesions. *J Pathol Microbiol*, v.37, p.255-261, 1994.
6. SCHAJOWICZ, F., SLULLITEL, J. Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to Hand-Schuller-Christian and Lettere-Siwe syndromes. *J Bone Joint Surg Br*, London, v.55, p.545-565, 1973.
7. VELEZ-YANGUAS, M.C., WARRIER, R.P. Langerhans' cell histiocytosis. *Pediatric Ortop Oncology*, v.27, n.3, p.615-621, 1996.

Recebido para publicação em 7 de agosto e aceito em 20 de outubro de 1998.