

Histiocitose X em osso temporal

Lidiane Maria de Brito Macedo Ferreira¹, João Deodato Diógenes de Carvalho², Sérgio Tadeu Almeida Pereira³, Marylane Galvão Tavares⁴

Histiocytosis X of the temporal bone

Palavras-chave: histiocitose x, osso temporal.

Keywords: histiocytosis x, temporal bone.

INTRODUÇÃO

A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é caracterizada pela proliferação de células do sistema monocítico-macrofágico. Seu pico de surgimento ocorre entre o 1º e 4º anos¹. A incidência anual é de aproximadamente 3-4 por milhão², sendo duas vezes mais prevalente no sexo masculino.

O quadro clínico é variável, sendo mais freqüente na cabeça e pescoço (60% dos casos)³, com lesões ósseas, linfonodopatias cervicais e rash cutâneo. O envolvimento do osso temporal e sua sintomatologia otoneurológica estão presentes em 4 a 25% dos casos⁴.

O diagnóstico definitivo é obtido através de biópsia (infiltrado inflamatório com células de Langerhans e marcadores imunohistoquímicos CD1a, S100 e CD101)². No osso temporal, lesões líticas à tomografia computadorizada contribuem para a suspeita.

O tratamento é variável e depende do tipo de lesão, que pode ter remissão espontânea ou levar ao óbito apesar do tratamento.

CASO CLÍNICO

GMG, feminina, 11 anos. História de cefaléia e otalgia à direita há nove anos. Em outubro/2002 procurou serviço de otorrinolaringologia, quando observou-se otorréia purulenta em orelha direita, membrana timpânica abaulada e hiperemiada, sem perfurações. Otoscopia esquerda normal. Sem adenomegalias, e restante do exame físico normal. Tratada com antibiótico sistêmico. Em setembro/2003 retornou ao ambulatório referindo melhora discreta. À otoscopia: hiperemia e discreto abaulamento de membrana timpânica em orelha direita. Igualmente foi medicada

com antibiótico sistêmico. Referia melhora intermitente. Em agosto/2004 retornou ao serviço, sem melhora da cefaléia e otalgia. Na ocasião, foi detectado pólipos em conduto auditivo externo da orelha direita. Tomografia computadorizada de mastóide revelou velamento e destruição óssea à direita; mastóide esquerda sem alterações. Em outubro/2004 submeteu-se a mastoidectomia à direita para biópsia, que pelo histopatológico e imunohistoquímica confirmaram o diagnóstico de histiocitose x. Em janeiro/2005 foi submetida a mastoidectomia radical e meatoplastia. No pós-operatório imediato recebeu pulsoterapia com corticosteróides. Foram realizados inventário ósseo e tomografia computadorizada abdominal, sem anormalidades. Em abril/2005, surgiu otorréia à esquerda. À otoscopia, secreção em conduto auditivo externo esquerdo, membrana timpânica hiperemiada, sem perfurações. Orelha direita com meatoplastia. Ressonância magnética de crânio revelou lesão com densidade de partes moles bilateralmente, sem focos cerebrais (Figura 1). Decidiu-se manter em observação clínica rigorosa. Passado um ano, a doença está clinicamente estável, e a conduta expectante está mantida.



Figura 1. Ressonância nuclear magnética de crânio - presença de lesão em ambos os ossos temporais compatível com histiocitose x.

DISCUSSÃO

O tratamento da HCL é bastante controverso, especialmente quando se trata de formas localizadas em cabeça/pescoço. Vários autores defendem que a cirurgia é um procedimento invasivo^{3,5}; a maioria das publicações, entretanto, relata a combinação de cirurgia a outra forma de tratamento (corticoterapia, quimioterapia⁶ ou radioterapia em lesões focais). Nossa paciente foi tratada com associação de cirurgia e corticoterapia, sem descartar a possibilidade de quimioterapia futura. Até o momento, a doença está controlada. A forma de tratamento escolhida deveu-se à extensão da lesão, já que lesões multicêntricas exigem tratamento mais agressivo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Imashuku S, Ishida S, Koike K. Study Group Cerebellar ataxia in pediatric patients with Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004 Nov;26(11):735-9.
2. Kasse C, Silva N, Cruz OLM. Manifestações otológicas da histiocitose de células de Langerhans em crianças. *Rev Bras Med Otorrinolaringol* 1998 Mar-Abr;5(2):73-6.
3. Krishna H, Behari S, Pal L. Solitary Langerhans-cell histiocytosis of the clivus and sphenoid sinus with parasellar and petrous extensions: case report and a review of literature. *Surg Neurol* 2004 Nov;62(5):447-54.
4. Prosch H, Grois N, Prayer D. Central diabetes insipidus as presenting symptom of Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2004 Oct;43(5):594-9.
5. Hellmann M, Stein H, Ebmeyer J. Eosinophiles Granulom des Felsen- und Schläfenbeins. *Fallbericht und Literaturübersicht. Laryngorhinootologie* 2003 Apr;82(4):258-61.
6. Cagli S, Oktar N, Demirtas E. Langerhans cell histiocytosis of the temporal lobe and pons. *Br J Neurosurg* 2004 Apr;18(2):174-80.

¹ Médica residente de otorrinolaringologia do Hospital Geral de Fortaleza.

² Otorrinolaringologista, chefe do serviço de otorrinolaringologia do Hospital Geral de Fortaleza.

³ Otorrinolaringologista, preceptor da residência médica do Hospital Geral de Fortaleza.

⁴ Médica residente em otorrinolaringologia do Hospital Geral de Fortaleza.

Endereço para correspondência: Lidiane Ferreira - Av. Washington Soares 5353 bl.4 apto. 202 Alagadiço Novo Fortaleza CE 60830030.

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da RBORL em 7 de maio de 2006.

Artigo aceito em 29 de maio de 2006.