



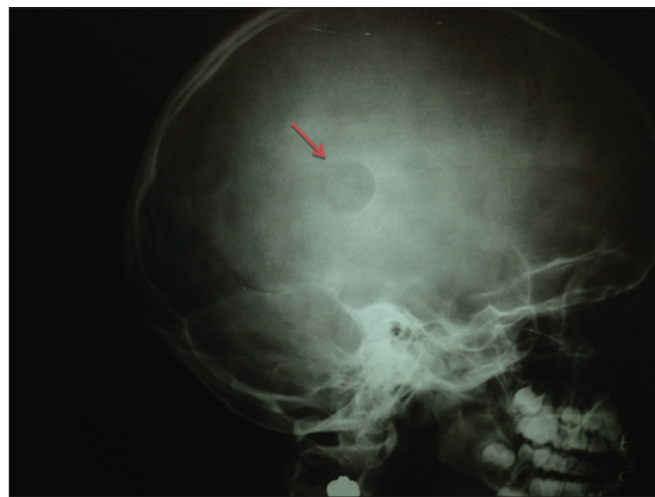
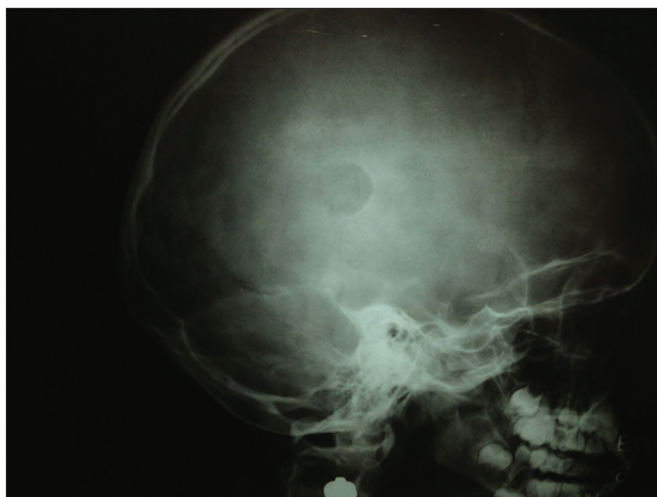
# RESIDÊNCIA PEDIÁTRICA

QUAL É O DIAGNÓSTICO?

## Granuloma eosinofílico.

*Eosinophilic granuloma.*

Leonardo Rodrigues Campos<sup>1</sup>, Bianca Carareto Alves Verardino<sup>2</sup>, Flávio Roberto Sztajnbok<sup>3</sup>



Adolescente do sexo feminino, com diagnóstico de artrite idiopática juvenil. Na consulta de rotina é observada tumoração em região parietal direita. Radiografia do crânio foi solicitada. Qual o diagnóstico?

- a) Abscesso de Brodie
- b) Hematoma subgaleal
- c) Osteomielite aguda
- d) *Granuloma eosinofílico*
- e) Lipoma de couro cabeludo

Radiografia simples de crânio em perfil demonstrando lesão osteolítica bem delimitada com aspecto em “saca-bocado” em região parietal.

De uma forma geral, o diagnóstico diferencial das lesões líticas em crânio deve ser feito com: osteomielite, tuberculose, sífilis, cisto ósseo simples, tumor de células gigantes (osteoclastoma), mieloma múltiplo, metástases (principalmente de neuroblastoma e linfoma) e osteíte fibrosa cística. Quando localizada no osso temporal, o diagnóstico diferencial inclui colesteatoma, mastoidite crônica, rabdomyosarcoma e metástases ósseas<sup>1</sup>. A osteomielite e a tuberculose são doenças acompanhadas de febre e manifestações sistêmicas. O mieloma múltiplo é doença mais comum em idosos. A osteíte fibrosa cística geralmente está associada ao hiperparatireoidismo. O abscesso de

<sup>1</sup> Médico. Residente de Pediatria do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE/UERJ).

<sup>2</sup> Médica pediatra. Staff do ambulatório de Medicina do Adolescente do Hospital Universitário Pedro Ernesto (NESA/UERJ).

<sup>3</sup> Doutor em Medicina (Clínica Médica) pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ). Professor Assistente de Pediatria da UFRJ. Responsável pelo serviço de Reumatologia Pediátrica do NESA/UERJ.

**Endereço para correspondência:**

Leonardo Rodrigues Campos.

Departamento de Pediatria. Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE/UERJ).

Av. 28 de Setembro, nº 77. Vila Isabel. Rio de Janeiro - RJ. Brasil. CEP: 20551-030.

E-mail: camposlr@gmail.com

Núcleo de Estudos da Saúde da Adolescência (NESA) da Universidade do Estado do Rio de Janeiro.

Brodie é uma forma de osteomielite subaguda primária com a formação evidente de uma cavidade óssea, de início insidioso, localizada predominantemente na região metafisária proximal da tíbia. O aspecto radiográfico mais frequentemente encontrado é uma lesão metafisária radiotransparente, com margens escleróticas que esmaecem perifericamente. O hematoma subgaleal e o lipoma de couro cabeludo não acometem tecido ósseo, podendo ter aumento de partes moles como manifestação na radiografia.

As síndromes histiocíticas, apesar de raras, têm diferentes apresentações, podendo ter graves manifestações clínicas (Tabela 1)<sup>2</sup>. A incidência anual da histiocitose de Langerhans é estimada em 4-5,4 casos em 1 milhão, podendo ser subestimada na forma localizada, que muitas vezes não é diagnosticada<sup>3</sup>. Não há diferença significativa da incidência entre os sexos, podendo se manifestar em qualquer idade (recém-nascidos até a fase adulta), geralmente até 30 anos de idade, sendo que, na infância, o pico de incidência é de 1-3 anos de idade. O que elas compartilham de característica comum é o fato de terem, como mecanismo patológico, a proliferação ou acumulação das células derivadas de monócitos/macrófagos da medula óssea. A distinção entre as diferentes formas clínicas é de grande importância, já que as formas limitadas não possuem o mesmo tratamento das formas sistêmicas.

Para o diagnóstico, é necessário que seja realizada biópsia da lesão e análise imunohistoquímica. O granuloma eosinofílico é considerado uma doença mono ou poliostótica, sem acometimento extraesquelético, o que o diferencia de outras formas de histiocitose de Langerhans (Hand-Schüller-Christian ou variante de Letterer-Siwe) que apresentam pior prognóstico, já que são formas de acometimento multiorgânico. A síndrome de Hand-Schüller-Christian, que afeta

principalmente crianças e em que se observa exoftalmia e o envolvimento ósseo, de tecidos moles, pele e/ou hipotálamo, apresenta evolução variável, geralmente crônica. A doença de Letterer-Siwe, com acometimento do tecido reticuloendotelial, ossos e pulmão, é de mau prognóstico e ocorre nos primeiros anos de vida.

Na forma localizada óssea (granuloma eosinofílico), os pacientes geralmente apresentam uma tumoração ou dor no local da lesão, como o nosso paciente, que apresentava uma tumoração em região parietal direita, de consistência de partes moles. Pode também ser observado calor local. As lesões radiotransparentes apresentam margens bem definidas ou irregulares e expansão da estrutura óssea envolvida, com reação óssea periosteal. Um inventário ósseo deve ser feito para que sejam detectadas outras lesões, para excluir o caráter poliostótico. Lesões típicas, quando encontradas no crânio, sugerem muito o diagnóstico. A biópsia é crucial para o diagnóstico, já que inúmeras outras condições fazem parte do diagnóstico diferencial desse aspecto de lesão óssea.

O tratamento inclui curetagem com enxerto ósseo, radioterapia em baixas doses ou injeção de corticoide. Conduta expectante também é aceita, já que a maioria das lesões têm cura espontânea, sem recorrência. Crianças com envolvimento ósseo devem ser sempre avaliadas para o envolvimento visceral, já que o tratamento é mais complexo. No caso do nosso paciente, após revisão da literatura, não parece existir relação entre artrite idiopática juvenil e granuloma eosinofílico. Como a paciente apresentava tumoração em região parietal, a radiografia foi solicitada para investigação diagnóstica. O diagnóstico foi confirmado por meio da biópsia óssea e análise imunohistoquímica, sendo posteriormente tratada com curetagem e seguimento clínico, sem envolvimento de outros locais.

**Tabela 1.** Classificação das histiocitoses da infância<sup>2</sup>.

Classe	Doença	Características	Tratamento
I	Histiocitose de células de Langerhans	Células de Langerhans (CD1a e CD207 positivos) com grânulos de Birbeck	Tratamento local para lesões isoladas; quimioterapia nos casos disseminados
II	Linfocitose eritrofagocítica familiar * Síndrome hemofagocítica associada à infecção[†]	Macrófagos reativos, morfológicamente normais, apresentando eritrofagocitose e células T CD8-positivas	Quimioterapia; transplante alogênico de medula óssea
III	Histiocitose maligna	Proliferação neoplásica celular com características de monócitos, macrófagos ou seus precursores	Quimioterapia, incluindo antraciclina
	Leucemia monocítica aguda	M5, conforme classificação da FAB	Quimioterapia

\* Também conhecida como Linfocitose eritrofagocítica familiar (FHLH); † Também conhecida como Linfocitose eritrofagocítica secundária.

## REFERÊNCIAS

- Pereira CA, Leão JD, Silva AD, Santos CPR, Santos EAS. Granuloma eosinofílico craniano na infância. *Arq Bras Neurocir.* 2004;23(1):36-9.
- Kliegman RM, Behrman RE, Stanton BF, St. Geme J, Schor N, eds. *Nelson textbook of pediatrics.* 19<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 2010.
- Carstensen H, Ornvold K. The epidemiology of Langerhans cell histiocytosis in children in Denmark 1975-89 (abstract). *Med Pediatr Oncol.* 1993;21(5):385-8.