

COMPROMETIMENTO DE ESTRUTURAS ENCEFALICAS NÃO HIPOTALAMICAS NA MOLESTIA DE HAND-SCHÜLLER-CHRISTIAN

RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

JOSÉ GERALDO CAMARGO LIMA *
ADEMIR BAPTISTA DA SILVA **

Histiocitoses X são enfermidades raras do sistema retículo endotelial caracterizadas pela proliferação de células reticulares e da linhagem histiocitária, contendo estas últimas no citoplasma corpúsculos ou grânulos de Langerhans visíveis ao microscópio eletrônico^{12, 25}. Três são os seus representantes: 1) moléstia de Letterer-Siwe que incide em crianças até os dois anos de idade e se caracteriza por equimoses cutâneas, hêpato-esplenomegalia, trombocitopenia, com evolução aguda e fatal; 2) moléstia de Hand-Schüller-Christian que compromete grupo etário de 2 a 6 anos, caracterizando-se pela tríade diabete insípido, exoftalmo e granulomas ósseos, com evolução sub-aguda, sendo referidos casos de regressão espontânea dos sinais clínicos e dos achados de exames complementares¹; 3) granuloma eosinófilo que aparece na idade adulta, caracterizando-se pelo achado granulomatoso ao exame radiográfico, com evolução crônica.

Em numerosos casos de moléstia de Hand-Schüller-Christian o diabete insípido e o exoftalmo são devidos ao comprometimento da região hipotálamo-hipofisária e da cavidade orbitária por lesões ósseas vizinhas. Aragonés e col.², Beard e col.⁴, Duval e col.¹² e Henschen¹⁷ mostraram que esses elementos da tríade clássica podem ser devidos também a lesão primária das meninges cranianas, estruturas essas freqüentemente atingidas nesta moléstia, quer de modo difuso predominando na base do encéfalo, quer de modo localizado determinando a forma meningeana tumoral. Beard e col.⁴ dão ênfase ao fato que o hipotálamo, devido a sua rica vascularização, não raramente é sede de processo infiltrativo primário nesta moléstia. Assim, o diabete insípido que aparece na enfermidade de Hand-Schüller-Christian, além de poder ser devido à compressão de estruturas diencefálicas por processos ósseos ou meningeanos vizinhos, pode também ser devido à uma infiltração histiocitária primária da região hipotalâmica. Exceptuando o hipotálamo, o comprometimento de outras regiões do encéfalo nessa moléstia é raro e, quando isso se dá, pode ser de modo

Trabalho do Departamento de Neurologia e Neurocirurgia da Escola Paulista de Medicina, apresentado no VI Congresso Brasileiro de Neurologia, (Rio de Janeiro-GB, 8-13 julho de 1974): * Professor Adjunto: ** Médico estagiário.

difuso e infiltrativo ou de modo localizado, tumoral, geralmente periventricular. O comprometimento das meninges raquidianas ou da medula espinhal é excepcional²³. Apesar de em certos casos registrados na literatura^{10, 17} o aparecimento da moléstia de Hand-Schüller-Christian ter sido precedido por traumatismo craniano, ou por processos inflamatórios de vizinhança como mastoidites, a maioria dos autores dá pouco valor a esse fato.

A razão da apresentação deste trabalho é a observação de um caso de moléstia de Hand-Schüller-Christian que, ao lado de elementos da tríade clássica, apresentava sinais neurológicos decorrentes do comprometimento de estruturas encefálicas não hipotalâmicas. Na literatura que tivemos ao nosso alcance encontramos apenas 20 casos semelhantes 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 11, 12, 13, 15, 16, 18, 20, 21, 22, 24, 26, 27. No gráfico 1 é mostrado como se manifesta o comprometimento encefálico nesses casos registrados na literatura. Elementos da tríade clássica estavam presentes em 13 casos, o comprometimento de nervos crânicos (um ou vários) foi referido em 13 casos. Hipertensão intracraniana estava presente em 6 casos.

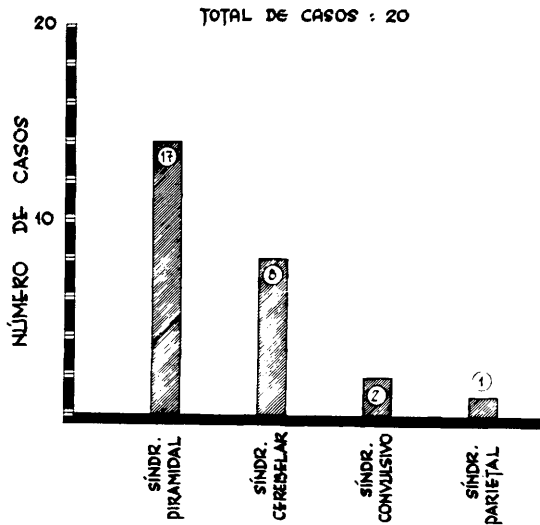


Gráfico 1 — Síndromes neurológicas encontradas nos 20 casos de moléstia de Hand-Schüller-Christian registrados na literatura que apresentavam o comprometimento de estruturas encefálicas outras, associadas ou não à região hipotálamo-hipofisária.

OBSERVAÇÃO

L. P. D. 17 anos de idade sexo masculino, brasileiro, internado no Hospital São Paulo em 28-2-73 (R. G. 208067). O paciente há 3 meses vem apresentando sede intensa, aumento de volume da urina, tendo emagrecido 5 quilos. Ao exame clínico geral apresentava-se abatido, emagrecido, gengivas hiperemiadas, dentes mal conservados e micropoliadenopatia universal. Provas laboratoriais endocrinológicas permitiram o diagnóstico de diabete insípido. Durante a sua permanência no hospital foi notado que fumava exageradamente. Exame neurológico — Hemiparesia esquerda com si-

nais de déficit e liberação piramidal. Retração concêntrica dos campos visuais com predomínio temporal. *Líquido cefalorraqueano* normal. *Eletrencefalograma* normal. *Craniograma* normal. *Eletrocardiograma* — Ritmo sinusal inferior, sobrecargas ventriculares. *Radiografias da coluna vertebral e pelvis* — lesão osteolítica no corpo da 11ª vertebral dorsal, no ramo horizontal do pubis esquerdo e na cabeça do fêmur à esquerda. *Pneumocisternografia* — Massa tumoral na região quiasmática e na região peri-ventricular à direita. *Biópsia ganglionar* — Proliferação reticulo-histiocitária, moléstia de Hand-Schüller-Christian. O paciente foi medicado com anti-diuréticos, tendo sido submetido a corticoterapia e radioterapia. Revisto em julho de 1974, apresentava síndrome piramidal inalterada e melhora do campo visual. A pneumocisternografia repetida na ocasião se revelou normal.

COMENTARIOS

Nosso paciente apresentava duas formações tumorais: uma periventricular direita que explicava a síndrome piramidal esquerda e outra na região quiasmática que explicava a retração concêntrica do campo visual e provavelmente o diabete insípido. Tratava-se, assim, de um caso de moléstia de Hand-Schüller-Christian com comprometimento tumoral intraparenquimatoso e tumoral meningeano. O seu hábito de fumar, a hiperemia da gengiva, o mau estado dos dentes são descritos em outros casos de literatura¹⁴. Poucas são as referências na literatura a resultados de exames complementares. Dissociação proteino-citológica no líquido cefalorraqueano e normalidade do eletrencefalograma são citados^{4, 12}. Alterações do eletrocardiograma semelhantes às encontradas em nosso paciente são referidas por Farreras Valente¹⁴. Como na maioria dos casos da literatura com comprometimento encefálico, nosso paciente também apresentava uma síndrome piramidal. Como é citado por Appalanasayya e Devi¹ e por Avery e col.³ também observamos resultados satisfatórios com o uso de corticóides e radioterapia.

RESUMO

É relatado um caso de moléstia de Hand-Schüller-Christian que, além de elementos da tríade clássica e retração concêntrica do campo visual, apresentava uma síndrome piramidal. A raridade do comprometimento de estruturas encefálicas não hipotalâmicas nessa moléstia é realçada. É enfatizada a ação benéfica da corticoterapia e radioterapia observada no caso.

SUMMARY

Involvement of non-hypothalamic encephalic structures in Hand-Schüller-Christian disease. Report of a case and review of the literature.

A case of Hand-Schüller-Christian disease which presented a pyramidal syndrome besides elements of the classical triad and concentric retraction of the visual field is reported. The rare involvement of non-hypothalamic encephalic structures in that disease is emphasized together with the favourable effect of corticotherapy and radiotherapy.

REFERENCIAS

1. APPALANARASAYYA, K. & DEVI, O. B. — Hand-Schüller-Christian disease. Report of a case and review of the literature. *International Surgery* 54:353, 1970.
2. ARAGONES, J. M.; OLIVERAS, C.; OBACH, J.; NEVY Jr. A.; BANDRINAS, F. & JALAS, R. — Aspects neurologiques de l'histiocytose X. *Rev. Neurol. (Paris)* 124:473, 1971.
3. AVERY, M. E.; McAFFEE, J. G. GUILDE, H. G. — The course and prognosis of reticulo-endotheliosis. *Amer. J. Med.* 22:636, 1957.
4. BEARD, W.; FOSTER, D. B.; KEPES, J. J. & GUILLAN, R. A. — Xanthomatosis of central nervous system. *Neurology (Minneapolis)* 20:305, 1970.
5. BENDER, J. & HOLZMAN, I. N. — Histiocytosis X. Granulomatous reticuloendotheliosis whose evolution may have some bearing on the classification. *Arch. Dermatol.* 78:692, 1958.
6. BOSSA, G. — Sul morbo di Schüller-Christian. *Riforma Medica* 54:315, 1938.
7. CHESTER, W. & KUGEL, V. H. — Lipoid granulomatosis (type Hand-Schüller-Christian): report of a case. *Arch. Path.* 14:595, 1932.
8. CHIARI, H. — Die generalisierte Xanthomatose vom Typus Schüller-Christian. *Engerbn. d. allg. Path. U. path. Anat.* 24:396, 1931.
9. CHIARI, H. — Ueber veraenderungen im Zentralnervensystem bei generalisierter Xanthomatose vom Typus Schüller-Christian. *Virchows Arch. f. path. Anat.* 288-527, 1933.
10. DAVISON, C. — Xanthomatosis and central nervous system (Schüller-Christian syndrome). *Arch. Neurol. Psychiat. (Chicago)* 30:75, 1933.
11. DONINI, G. & FERRARI, G. — Su di un caso di sindrome di Hand-Schüller-Christian con reperto meningeo eccezionale e con lesione granulomatosa cerebrale. *Giornale Psychiat. e Neuropatol.* 87:51, 1959.
12. DUVAL, A. R.; LAPRESLE, J.; FARDEAU, M. & AMSTUTZ, Ph. — Les determinations nerveuses de la maladie de Hand-Schüller-Christian: Étude d'une observation anatomo-clinique. *Sem. Hop. Paris* 14:1425, 1966.
13. ELIAN, M.; BORNSTEIN, B.; MATZ, S.; ASKENASY, H. M. & SANDBANK, V. — Neurological manifestations of general xanthomatosis; Hand-Schüller-Christian disease. *Arch. Neurol. (Chicago)* 21:115, 1969.
14. FARRERAS VALENTE, P. — *Medicina Interna*, Ed. Marin S.A., 7ª Ed., Barcelona, 1967.
15. GOLDNER, M. G. & VOLK, B. W. — Fulminant normocholesterolemia xanthomatosis (histiocytosis X). *Arch. Inter. Med.* 95:689, 1955.
16. HEINE, J. — Beitrag zur Schüller-Christian'schen krankheit. *Beitrage zur Pathologischen anatomie und zur allgemeinen Pathologie.* 94:412, 1934.
17. HENSCHEN, F. — Ueber Christian's Syndrome und dessen beziehungen zur allgemeinen Xanthomatose. *Acta. Paediat. (Uppsala)* 12:1, 1931.
18. HERZENBERG, H. — Die Skelettform der Niemann-Pickschen krankheit. *Virchows Arch. f. path. Anat.* 269-614, 1928.
19. IMAMURA, M. & MUROYA, K. — Lymph node ultrastructure in Hand-Schüller-Christian disease. *Cancer* 27:956, 1971.
20. MARINESCO, G.; DRAGANESCO, S.; STROESCO, G. & PALADE, G. — Examen anatomoclinique d'un cas atipique de la maladie de Schüller-Christian. *Ann. d'Anat. path.* 14:673, 1937.
21. MASSOFF, W. — Das Gehirn bei der Lipoidgranulomatose. *Beitrag zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathol.* 110:544, 1949.
22. MEYER, E. — Hand-Schüller-Christian disease or eosinophilic xanthomatous granuloma. *Amer. J. Med.* 15:130, 1953.

23. MILLER, A. A. & RAMSDEN, F. — Neural and visceral xanthomatosis in adults. *J. Clin. Path.* 18:622, 1965.
24. MULLER, D. & ORTHNER, R. — Intrazerebrale Lipoidgranulomatose. Bericht über zwei Fälle. *Dtsch. Ztschr. f. Nervenhe.* 187:608, 1965.
25. NEZELOF, C.; BASSET, F. & ROUSSEAU, M. F. — Histiocytosis X: histogenetic arguments for a Langerhans cell origin. *Biomedicine* 18:365, 1973.
26. TEILUM, G. — Zerebrale und viscerale Xanthomathose mit Diabetis insipidus. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathol. 106:460, 1941.
27. WATJEN, J. — Beitrag zur Kenntnis des morbus Schüller-Christian. Beiträge zur pathologischen Anatomie und zur allgemeinen Pathol. 96:443, 1936.

Departamento de Neurologia e Neurocirurgia — Escola Paulista de Medicina — Caixa Postal 5496 — 01000 São Paulo, SP — Brasil.