

GRANULOMA EOSINOFÍLICO DE COLUNA CERVICAL

Relato de caso

*Manoel Baldoino Leal Filho¹, Aline de Almeida Xavier Aguiar²,
Bruno Ribeiro de Almeida², Karoline da Silva Dantas²,
Marcelo Adriano da Cunha e Silva Vieira², Ricardo Keyson Paiva de Moraes²*

RESUMO - Granuloma eosinofílico (GE) é condição benigna de proliferação histiocitária localizada ou multifocal. A ocorrência de lesões na coluna cervical pode variar entre 1,5% e 20% dos casos de GE. Relatamos caso de menina de sete anos de idade e história de cervicalgia há cerca de um mês, torcicolo persistente e postura viciosa do pescoço, com desvio cefálico para esquerda. A tomografia computadorizada revelou lesão expansiva, osteodestrutiva ao nível da hemilâmina esquerda de C2, com invasão do canal raquiano e do plano muscular a este nível. A paciente foi submetida a laminectomia cervical com retirada da lesão com pós-operatório favorável, e melhora da sintomatologia. Foi feita quimioterapia com prednisona, vinblastina e etoposide. Após seis meses, o protocolo foi mantido e associado a metotrexate. A paciente segue sem recidiva há 36 meses.

PALAVRAS-CHAVE: granuloma eosinofílico, histiocitose-X, coluna cervical, torcicolo.

Eosinophilic granuloma of the cervical spine: case report.

ABSTRACT- Eosinophilic granuloma (EG) is a benign condition of histocytes proliferation localized or multifocal. It presents in the cervical spine in 1.5%-20% of the cases of EG. We report the case of a seven-year-old girl that presented with a one month history of cervical pain, persistent wryneck and vicious posture of the neck. A computerized tomography was performed and confirmed the presence of spreading lesion, osteodestructive to the level of the left laminae of C2, with invasion of the spine and the muscular tissue. A laminectomy was undertaken for removal of the lesion. The patient had a good post-operative recovery with improvement of the symptoms. Chemotherapy with prednisone, vinblastine and etoposide was administered. After six months, this protocol was repeated associated to methotrexate. The patient improved and had no new symptoms in a follow-up of 36 months.

KEY WORDS: eosinophilic granuloma, histiocytosis X, cervical spine, wryneck.

Granuloma eosinofílico é doença descrita como condição benigna de proliferação histiocitária localizada ou multifocal, acometendo, principalmente, os ossos do crânio, costelas, mandíbulas, fêmur e coluna vertebral, sendo mais frequente em crianças e adolescentes¹⁻⁵. Representa 50-60% de um grupo de enfermidades denominadas histiocitose X, cujo denominador comum é o desenvolvimento de lesões granulomatosas em diversos tecidos^{6,7}. Estas enfermidades seriam diferentes expressões do mesmo processo patológico de origem ainda desconhecida^{3,6,8}.

O presente relato tem como finalidade lembrar que uma criança com torcicolo persistente e achados de

lesão óssea em coluna cervical, sem história prévia de trauma, pode apresentar granuloma eosinofílico.

CASO

Menina de 7 anos, admitida com história de cervicalgia há um mês, torcicolo persistente e postura viciosa do pescoço, com desvio cefálico para esquerda. A tomografia computadorizada (TC) revelou a presença de lesão expansiva, osteodestrutiva ao nível da hemilâmina esquerda de C2, com invasão do canal raquiano a este nível e do plano muscular (Fig 1). Não foi detectado outro sítio da lesão. A paciente foi submetida a laminectomia para tumor cervical com retirada da lesão, que confirmou os achados de neuroimagem. Foi ressecada a lesão e enviado o material

Hospital Getúlio Vargas e Universidade Federal do Piauí (UFPI), Teresina PI, Brasil: ¹Neurocirurgião; ²Estudante de Medicina da UFPI.

Recebido 1 Maio 2002, recebido na forma final 21 Agosto 2002. Aceito 5 Setembro 2002.

Dr. Manoel Baldoino Leal Filho – Rua Thomaz Tajra 1222 – Edifício Excalibur Apto. 300 - 64048-380 Teresina PI - Brasil. E-mail: manobelbaldoino@uol.com.br



Fig 1. Tomografia Computadorizada pré-operatória de lesão lítica em hemilâmina esquerda de C2, com invasão do canal raquiano.

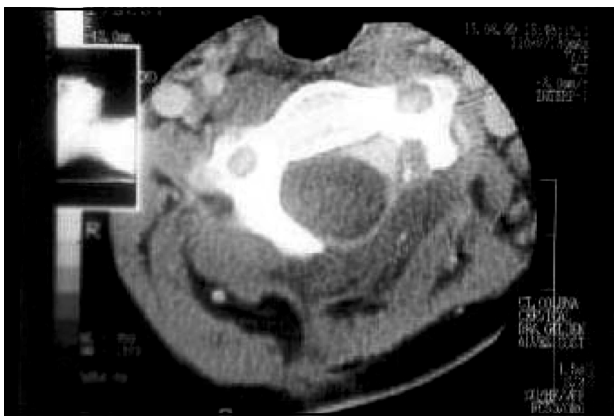


Fig 2. Tomografia Computadorizada pós-operatória de Granuloma Eosinofílico em hemilâmina esquerda de C2.

para estudo anatomopatológico. O laudo foi de granuloma eosinofílico. A paciente teve boa evolução pós-operatória, com melhora da sintomatologia. À tomografia no pós-operatório, não foi detectada mais a lesão (Fig 2).

A paciente foi acompanhada pela equipe oncológica e submetida ao "Plano B" do protocolo Alemão de 1983, que consiste em indução e reinduções com prednisona (40mg/m² por dia, em duas a três doses via oral entre o primeiro e quinto dia), vinblastina (6mg/m² endovenoso no primeiro dia) e etoposide (150mg/m² em infusão durante 60 minutos no quinto dia). Após seis meses de tratamento, durante a terapia de manutenção (monoterapia com 6-mercaptopurina 50mg/m²/dia, via oral, dose única a partir do 43º dia de tratamento até dez semanas após a última reindução), a paciente evoluiu com pancitopenia periférica. A medula óssea apresentou hipoplasia de todos os setores, associada à presença de histiócitos. Optou-se pela mudança do protocolo de quimioterapia para o "Plano C" (Plano B associado a metotrexate na dose de 500mg/m² em infusão de 24 horas no primeiro dia, seguido de manutenção). A paciente evoluiu bem, terminando a terapia 18 meses após a cirurgia. O exame de reavaliação de coluna cervical não evidenciou recidiva. A paciente não teve sinais de recidiva da lesão em seguimento de 36 meses.

DISCUSSÃO

Histiocitose X é um grupo de doenças de origem desconhecida, caracterizado por proliferação anormal de histiócitos, que inclui a doença de Letterer-Siwe, Hand-Schuller-Christian e o granuloma eosinofílico (GE)^{1,6,8}. O GE seria a forma mais benigna das histiocitose X, acometendo principalmente crianças e adolescentes^{6,8,9}.

O GE do relato foi encontrado em uma criança do sexo feminino. Na literatura, o GE é mais prevalente em indivíduos de cor branca e gênero masculino³. Embora tenham sido relatados casos em pacientes do gênero feminino^{2,7,8}. A proporção entre homens e mulheres com GE é de aproximadamente 2:1⁴. Oitenta por cento dos pacientes com diagnóstico de GE têm menos de 20 anos^{4,8,10}. Foram descritos raros casos em adultos^{2,8}. A dor é o sintoma mais frequente^{4,6,11} e aparece em 87% dos casos^{3,4}. Podem ocorrer sinais flogísticos no local da lesão⁶. Quando o GE se localiza na coluna vertebral, podem aparecer comprometimento neurológico e fraturas ou restrição de movimentos^{3-6,8}.

O GE, neste caso, foi encontrado ao nível da hemilâmina esquerda de C₂, com invasão do canal raquiano a este nível e do plano muscular. As lesões do GE, geralmente, são confinadas ao esqueleto, deixando os outros órgãos aparentemente intactos⁶. A participação visceral é rara, mas foram encontrados casos de lesões pulmonares de aspecto nodular do GE sem lesões ósseas associadas⁶. A coluna vertebral está acometida em 7-15% dos casos, mas o GE pode ser encontrado em outros ossos e tecidos frouxos⁹. O GE de aparecimento unifocal costuma apresentar-se como lesão solitária no fêmur, crânio, costelas, pélvis ou vértebras^{8,12}. Segundo Silva⁸, lesões solitárias em uma única vértebra acontecem em 10% dos casos vertebrais; a localização torácica acontece em 54% dos casos e a lombar em 35%. Somente em 11% dos casos a coluna cervical é afetada. Sherk⁷ acha que o acometimento lombar é mais frequente que o dorsal. O acometimento da coluna cervical, segundo Davidson¹, é provavelmente mais frequente que o relatado na literatura.

Ao exame de radiografia simples, o aspecto mais comum do GE em ossos é o de lesão lítica primária de aspecto irregular⁶. No GE de coluna vertebral, os achados através de radiografia simples e TC costumam ser: vértebra plana^{3,13}, osteólise de centro ou arco^{6,10} ou apenas rarefações ósseas⁶. No GE de coluna cervical, encontram-se frequentemente lesões envolvendo o corpo vertebral, embora muitos autores tenham descrito o acometimento dos elementos

posteriores da coluna^{8,12}. Há casos de GE de coluna vertebral sem vértebra plana, com imagem radiológica revelando lesão lítica dos arcos neurais posteriores, apêndices e porção posterior dos corpos vertebrais⁶.

A intervenção inicial em pacientes com GE na coluna cervical consiste em imobilização com colar cervical, de média a longa duração, e tração cefálica, como medidas antiálgicas^{4,5,9}. A ocorrência de complicações ou progressão da lesão indica a necessidade de se utilizar terapêutica mais agressiva, como radioterapia, quimioterapia e até cirurgia. Neste caso, a paciente foi submetida a laminectomia para tumor cervical e exereses da lesão.

A biópsia pode revelar proliferação histiocitária, infiltrado de eosinófilos, células gigantes multinucleadas e focos de necrose^{1,4}. Alguns autores acreditam que lesões típicas do GE não necessitam de biópsia para o diagnóstico, satisfeitos apenas pelos achados radiográficos^{5,8}. Devido ao desconhecimento da etiologia das lesões ósseas, a biópsia deve ser realizada para o diagnóstico diferencial das seguintes patologias: neuroblastoma, leucemias, sarcomas de tecidos moles, hemangiomas, infecção (como tuberculose), cisto ósseo aneurismático, neurofibromas, schwannomas, doença de Paget, osteoblastomas, sarcomas, doenças imunoproliferativas e doença metastáticas^{7,13}.

A maioria dos autores tem recomendado a prática cirúrgica em GE apenas em casos reservados, como em expansões extra-ósseas com compressão da medula espinhal ou ainda em casos de instabilidade vertebral, com necessidade de reconstrução ou enxerto^{2,5,8}. A indicação cirúrgica pode acelerar ou desencadear a progressão da doença para a forma de Hand-Schuller-Christian, devendo então, ser utilizada somente como método diagnóstico (biópsia)⁶. A cirurgia, quando indicada, pode ser limitada a biópsia percutânea ou curetagem; a descompressão da medula pode ser conduzida por abordagem via anterior, próximo à espinha cervical, com retirada total ou parcial do corpo vertebral e fusão dos corpos vertebrais vizinhos, ou com laminectomia⁸.

A corticoterapia revela bons resultados, quando utilizada em período prolongado⁶. As experiências de uso em curto prazo têm demonstrado boa resolução das lesões em comparação a períodos mais duradouros, entretanto, revela maior taxa de recidivas⁸. Por outro lado, alguns autores defendem que a corticoterapia em GE é controversa, sendo necessários ainda estudos para a demonstração da eficácia deste tratamento⁴. Entretanto, estas mesmas correntes admitem a possibilidade de utilização de cor-

ticóides associados a vinblastina, no tratamento inicial de lesões unifocais em crianças.

A radioterapia não é rotina no tratamento das Histicitose X, estando reservada a casos como: lesões localizadas onde a curetagem é difícil ou resulta em perda de função; lesões grandes onde a curetagem pode ser incompleta; recidivas ou progressão da lesão pós-cirurgia; vértebra plana sintomática e resistência à quimioterapia^{1,3,4,6,8,10}. Há consenso entre a maioria dos autores em relação à faixa de radiação: 450 a 2000 rads, na qual o desaparecimento da sintomatologia ocorre em média com duas semanas de tratamento^{1,6,8}. Entretanto, outros autores relatam a necessidade de doses maiores, de 3000 rads³ e 4000 rads². O desaparecimento dos achados radiográficos geralmente ocorre em período de dois meses a dois anos^{1,5,10}. A recorrência da lesão no mesmo local é mínima; entretanto, o aparecimento de lesões unifocais em outras localidades é comumente relatado⁶. As principais críticas à radioterapia baseiam-se no fato de o GE unifocal ser benigno e geralmente auto-resolutivo³, devendo a radioterapia ser indicada apenas em pacientes com lesões multifocais biopsiadas⁸.

A variedade de sinais inespecíficos em pacientes jovens, sem trauma prévio, com história de cervicalgia, torcicolo persistente e lesões osteolíticas ao exame radiológico, deve levar os médicos à suspeita de granuloma eosinofílico de coluna cervical como possível diagnóstico. No presente relato, o tratamento cirúrgico e a complementação com a quimioterapia foram suficientes para resolver o caso.

REFERÊNCIAS

- Davidson RI, Shillito J. Eosinophilic granuloma of the cervical spine in children. *Pediatrics* 1970;45:746-752.
- Dickinson LD, Farhat SM. Eosinophilic granuloma of the cervical spine. *Surg Neurol* 1991;35:57-63.
- Gaudara F, Gallegos X, Costa PO, Viguera R. Granuloma eosinofílico de columna cervical. *Rev Chil Pediatr* 1982;53:140-143.
- Levy, El, Scarrow, A, Hamilton RC, Wollman MR, Fitz C, Pollack IF. Medical management of eosinophilic granuloma of the cervical spine. *Pediatric Neurosurgery* 1999;31:159-162.
- Kamimura M, Kinoshita T, Itoh H, Yuzawa Y, Takahashi J, Ohtsuka K. Eosinophilic granuloma of the spine: early spontaneous disappearance of tumor detected on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;93:312-316.
- Reed UC, Bresolin AU, Lefevre AB. Granuloma eosinofílico da coluna cervical com manifestação neurológica, liquorica e radiológica atípica. *Arq Neuropsiquiatr* 1975;33:168-177.
- Sherk HH, Nicholson JT, Nixon JE. Vertebra plana and eosinophilic of the granuloma of the cervical spine in children. *Spine* 1978;3:116-121.
- Silva EBD, Noujaim JE, Carnevale F. Cervical spine cord compression by eosinophilic granuloma. *Arq Neuropsiquiatr* 1999;57:498-503.
- Raab P, Hohmann F, Kuhl J, Krauspe R. Vertebral remodeling in eosinophilic granuloma of the spine. *Spine* 1998;23:1351-1354.
- Lidenbaum, D, Gettes NI. Solitary eosinophilic granuloma of the cervical region. *Clin Orthop* 1970;68:112-114.
- Ferguson L, Shapiro CN. Eosinophilic granuloma of the second cervical vertebra. *Surg Neurol* 1979;1:435-437.
- Johnson S, Klostermeier T, Weinstein A. Case report 768. *Skeletal Radiol* 1993;22:63-65.
- Poulsen JO, Thommsen P. An unusual case of histiocytoses X in the spine. *Acta Orthop Scand* 1976;47:59-62.