

Granuloma eosinofílico: uma revisão de literatura

Eosinophilic granuloma: a literature review

DOI:10.34119/bjhrv4n2-113

Recebimento dos originais: 04/02/2021

Aceitação para publicação: 15/03/2021

Ana Carolina Neves Santiago

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço: Rua Major Gote, 739, Apto 103, Bairro Caiçaras
E-mail: carolsantiago@live.com

Elisângela Aparecida Galdino Menezes

Médica, Especialista em Pediatria e Alergia e Imunologia Pediátrica
Professora do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço: Rua Major Gote, 808, Bairro Caiçaras
E-mail: elisangela@unipam.edu.br

Ana Clara Costa Garcia

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço: Rua Major Gote, 944, Apto 402, Bairro Caiçaras
E-mail: anaclaracgarcia@outlook.com

Brenda Viana Valadares

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço; Av. Tomaz de Aquino, 163, Apto 105, Bairro Nossa Senhora das Graças
E-mail: brendinha_valadares@hotmail.com

Débora Cristina Santos Facanalli

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço: Rua José dos Reis, 185, Apto 302, Bairro Centro
E-mail: debora.risan@gmail.com

Isadora Almeida Couto

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço: Rua Dom José Coimbra, 455, Apto 401, Bairro Alto Caiçaras
E-mail: isadoraalmeidacouto@hotmail.com

Luísa Elem Almeida Santos

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço; Rua Major Gote, 739, Apto 606, Bairro Caiçaras
E-mail: luisa_elem@hotmail.com

Mariana Quadros Barbosa

Aluna do curso de Medicina do Centro Universitário de Patos de Minas (UNIPAM)
Patos de Minas – MG
Endereço; Rua Antônio Almérico Amorim, 176, Apto 402, Bairro São Francisco
E-mail: marianaquadros@live.com

RESUMO

A histiocitose de células de Langerhans trata-se de uma doença rara e predominantemente da área pediátrica, mas que também pode acometer os adultos. O granuloma eosinofílico é uma subclassificação da doença, sendo o tipo mais comum. Fez-se necessário uma maior ampliação do conhecimento teórico sobre o tema devido a sua raridade e desconhecimento do mesmo pela grande maioria da área médica. O presente artigo teve como objetivo caracterizar a patologia exposta, afim de conseguir diagnosticar e implementar o tratamento adequado diante de um paciente com granuloma eosinofílico, além de ampliar o campo de estudo teórico para maior aquisição do conhecimento. Tratou-se de um estudo com caráter de pesquisa bibliográfica do tipo qualitativa, com pesquisa feita por meio de variados artigos publicados virtualmente e também em livros científicos da área pediátrica e dermatológica. Devido à escassez de material sobre a patologia, o campo de pesquisa não foi muito extenso, porém os instrumentos utilizados foram suficientes para inteirar os objetivos propostos no estudo. Pode-se observar que o diagnóstico é estabelecido por meio de exames de imagem, sendo a radiografia simples o mais utilizado primordialmente, excluindo os diagnósticos diferenciais, principalmente quando há lesões osteolíticas no crânio, que é a área mais comum acometida pela patologia. O tratamento vai ser guiado de acordo com a localização, número de lesões e idade do paciente, sendo que a conduta expectante vem sendo cada vez mais aceita.

Palavras-chave: Células de Langerhans, Dermatologia, Histiocitose, Granuloma eosinofílico, Pediatria.

ABSTRACT

Langerhans cell histiocytosis is a rare disease and predominantly in the pediatric area, but it can also affect adults. Eosinophilic granuloma is a subclassification of the disease, being the most common type. It was necessary to increase the theoretical knowledge on the subject due to its rarity and lack of knowledge by the vast majority of the medical field. This article aimed to characterize the exposed pathology, in order to be able to diagnose and implement the appropriate treatment in the face of a patient with eosinophilic granuloma, in addition to expanding the theoretical study field for greater knowledge acquisition. It was a qualitative bibliographic study, with research done through various articles published virtually and also in scientific books in the pediatric and dermatological areas. Due to the scarcity of material on the pathology, the research field was not very extensive, however the instruments used were sufficient to understand the objectives

proposed in the study. It can be observed that the diagnosis is established by means of imaging tests, with simple radiography being the most used primarily, excluding differential diagnoses, especially when there are osteolytic lesions in the skull, which is the most common area affected by the pathology. The treatment will be guided according to the location, number of injuries and age of the patient, and the expectant conduct has been increasingly accepted.

Keywords: Langerhans cells, Dermatology, Histiocytosis, Eosinophilic granuloma, Pediatrics.

1 INTRODUÇÃO

O granuloma eosinofílico, uma classificação da histiocitose das células de Langerhans (HCL), é uma patologia que afeta principalmente a área pediátrica, mas que também pode ser encontrada em adultos de diversas idades. Em crianças, é encontrada mais frequentemente no sexo masculino, enquanto nos adultos, em sexo feminino.

Os indivíduos afetados com a doença produzem muitas células ou histiócitos de Langerhans, que é uma célula dendrítica relacionada com o sistema imune, responsável pela defesa do organismo. Nessas pessoas, as células são produzidas de maneira excessiva, e assim, acumulam-se em certas áreas do corpo e causam a formação dos granulomas, que são tipos de tumores.

A patogênese da histiocitose das células de Langerhans permanece desconhecida, e há discussões se sua natureza é reacional ou neoplásica.

Atualmente, a tendência é considerar a histiocitose de células de Langerhans como uma única doença, e classificar de acordo com a extensão e manifestações diversas. Os sintomas da doença podem variar entre os indivíduos afetados. As apresentações clínicas podem ser divididas em quatro tipos principais, que na verdade, representam fases evolutivas diferentes, mas se tratando da mesma doença. Então, temos: doença de Letterer-Siwe, doença de Hand-Schuller-Christian, doença de Hashimoto-Pritzker e o granuloma eosinofílico, que foi o mais abordado durante a pesquisa literária.

Na grande maioria dos casos, não é uma condição fatal, porém pode trazer problemas, ao longo da vida, a algumas pessoas com a patologia.

O diagnóstico se dá pela junção dos achados clínicos, radiológicos e também histológicos.

O presente artigo tem como objetivo caracterizar a patologia exposta, afim de conseguir diagnosticar e implementar o tratamento adequado diante de um paciente com Granuloma Eosinofílico.

A pesquisa fez-se necessária diante da escassez de conteúdo sobre o tema, visto que é bastante desconhecido na área médica, por ser raro. O conhecimento sobre o assunto ajudará no esclarecimento de casos clínicos, proporcionando um melhor desempenho do médico para o seu paciente, que será ainda mais beneficiado, com o diagnóstico e tratamento adequados. A pesquisa também proporcionou maior elucidação do entendimento dos poucos casos relatados sobre o tema.

2 REFERENCIAL TEÓRICO

2.1 HISTIOCITOSSES

O granuloma eosinofílico é uma subclassificação das histiocitoses, que constituem um grupo caracterizado pela proliferação dos histiócitos, e de doenças consideradas raras.

As histiocitoses são doenças promovidas pelas células dendríticas e pelos macrófagos. As células dendríticas são originadas da medula óssea e compreendem vários grupos celulares: células de Langerhans, células dendríticas indeterminadas, células dendríticas, células dendríticas foliculares e dendrócitos dérmicos (SAMPAIO et al., 2008).

Podem, ainda, ser divididas de acordo com os critérios de histopatologia, imunofenotipagem, microscopia eletrônica e apresentação clínica. Classifica-se em três grupos, sendo eles: histiocitose de células de Langerhans, também conhecida como classe I; histiocitose não Langerhans, classe II; e os distúrbios histiocíticos malignos, classe III (AZULAY et al., 2015).

O granuloma eosinofílico é da classificação do grupo de classe I, ou seja, das histiocitoses de células de Langerhans.

2.2 HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

As células de Langerhans são apresentadoras de antígenos e estão localizadas na epiderme. Após serem estimuladas por algum antígeno externo, deslocam-se para o linfonodo regional, e assim, ativam as células T antígeno-específicas, e estas retornam à pele. Um protótipo de dermatose que é mediada por essas células é a dermatite de contato do tipo alérgica (AZULAY et al., 2015).

Antigamente, a histiocitose de células de Langerhans (HCL) era conhecida como histiocitose X, cuja doença ainda é de causa desconhecida. A HCL é compreendida como um grupo de afecções resultantes de uma proliferação clonal de células de Langerhans, S-100 e CD1a positivas, que representam uma variação da mesma doença que pode

permanecer localizada ou adquirir um caráter infiltrativo difuso. Há certa controvérsia se o distúrbio é do tipo imunológico ou neoplásico (SAMPAIO et al., 2008).

Quanto a apresentação clínica da doença, ela pode ser dividida em quatro tipos principais, que representam diferentes fases evolutivas da mesma. Em função disso, considera-se a HCL como uma doença única, que possui extensão e manifestações variadas. Os quatro tipos principais dividem-se em: doença de Letterer-Siwe, doença de Hand-Schuller-Christian, granuloma eosinofílico e doença de Hashimoto-Pritzker. Importante salientar que a variabilidade das apresentações clínicas não é restrita às descritas, uma vez que os quadros são variados e também podem ser, por vezes, sobrepostos (AZULAY et al., 2015).

A histiocitose de células de Langerhans trata-se de uma doença que predomina na infância, em crianças de 1 a 3 anos, mas pode ocorrer em qualquer faixa etária pediátrica, sendo raro o aparecimento em adultos, principalmente em idosos. Quando ocorre em adultos, geralmente é acompanhada de uma outra neoplasia hematológica. Em crianças, é mais comum a ocorrência da doença no sexo masculino, e quando manifestada em adultos, o sexo feminino é o mais acometido (AZULAY et al., 2015).

2.2.1 Granuloma Eosinofílico

O granuloma eosinofílico é o tipo mais comum de HCL. Acomete com mais frequência o sexo masculino, sendo a maioria dos casos relatados antes dos 20 anos, e com apresentação somente de lesões ósseas (SAMPAIO et al., 2008).

Possui forma benigna localizada com uma evolução crônica insidiosa. Clinicamente, manifesta-se como dor óssea localizada e edema de tecidos moles adjacentes. As lesões cutâneas são ocasionais e consistem de escassas pápulas acastanhadas no tronco e lesões crostosas no couro cabeludo. Podem ocorrer também lesões erosivas ou ulceradas na boca e genitália. Porém, a apresentação mais comum da doença é sob forma de lesões ósseas císticas, isoladas e assintomáticas, que se localizam mais frequentemente no crânio, mas outros locais podem ser acometidos, como as costelas, vértebras, pélvis, escápulas e ossos longos. Diabete insípido, febre e leucocitose podem estar presentes no quadro (SAMPAIO et al., 2008).

A histopatologia da doença demonstra reações granulomatosas compostas por células de Langerhans, células gigantes multinucleadas de corpo estranho e presença de eosinófilos (SAMPAIO et al., 2008).

O diagnóstico é dado por meio da clínica, da histopatologia e da radiologia para que haja conhecimento das lesões císticas ósseas. A imuno-histoquímica dá o diagnóstico definitivo, pois identifica os marcadores específicos (CD1a) da patologia. A identificação da proteína S-100 sugere a doença, mas não permite o diagnóstico por não ser muito específica. As lesões do tipo ulceradas exigem diagnóstico diferencial com outras doenças granulomatosas, neoplasias e tuberculose (SAMPAIO et al., 2008).

O tratamento das lesões ósseas é feito por curetagem ou exérese cirúrgica. Há casos relatados de regressão espontânea ou perda de progressão da doença, mesmo quando a doença não é tratada. A radioterapia também pode ser aplicada em lesões sintomáticas, recorrentes ou que envolvam riscos futuros de deformidades ou fraturas patológicas. Por vezes, anti-inflamatórios não hormonais ou infiltrados de corticosteroides podem ser empregados no tratamento (AZULAY et al., 2015).

3 PROCEDIMENTOS METODOLÓGICOS OU MATERIAIS E MÉTODOS

Trata-se de um estudo com caráter de pesquisa bibliográfica do tipo qualitativa.

A pesquisa foi feita basicamente por meio de artigos, e alguns livros da área médica. Por ser um assunto bastante desconhecido e raro, o conteúdo é dificilmente caracterizado em vários livros científicos.

4 DISCUSSÃO

O granuloma eosinofílico é a forma mais benigna de apresentação da histiocitose de células de Langerhans. Sua apresentação clínica pode-se manifestar como lesões cutâneas, erosivas, ulceradas e lesões ósseas císticas. Tais lesões cutâneas são raras no granuloma eosinofílico, sendo mais comuns na doença de Hand-Schuller-Christian, e também comuns, porém mais extensas na doença de Letterer-Siwe. As lesões ósseas císticas é a forma clínica mais comum da doença, e geralmente apresenta poucos sintomas associados, seguindo assim um curso benigno.

As lesões osteolíticas podem ser localizadas ou multifocais, e o crânio é o local mais afetado, sendo o osso parietal o mais acometido. Os sintomas da lesão craniana no granuloma eosinofílico variam conforme sua evolução. Inicialmente, o paciente encontra-se assintomático, pois o tumor ainda está em desenvolvimento. Conforme ele vai evoluindo, a dor aparece como primeiro sintoma, e logo após, o local acometido desenvolve tumefação, sendo esses os sintomas mais relatados. Os exames de imagem são de fundamental importância para o estabelecimento de um diagnóstico, e também

exclusão de outras patologias. Na radiografia simples de crânio, o granuloma eosinofílico é visualizado como uma lesão osteolítica bem delimitada, com aspecto em “saca-bocado”, como é demonstrado na figura 1.

O diagnóstico diferencial de outras lesões osteolíticas deve ser feito com cisto ósseo simples, osteomielite, osteoclastoma, sífilis, tuberculose, metástases, principalmente as de neuroblastoma e linfoma e osteíte fibrosa cística. Quando a lesão for de localização no osso temporal, o diagnóstico diferencial deve incluir mastoidite crônica, colesteatoma, rabdomiossarcoma e metástases ósseas.



Figura 1
Imagem retirada da revista *Residência Pediátrica*, de setembro de 2013.

O tratamento do granuloma eosinofílico vai depender de diversos fatores, como a localização, a idade do paciente e o número de lesões. Pode ser realizado uma curetagem com enxerto ósseo, radioterapia desde que em baixas doses e também injeções de corticoides. Em lesões únicas e circunscritas, o procedimento mais adequado é a curetagem com a excisão completa, visto que é um método eficiente em crianças menores, pois assim evita a radioterapia e suas complicações. Quando há lesões múltiplas ou recorrentes, a quimioterapia é indicada, bem como a administração de corticoides na lesão ou até por via sistêmica. A conduta expectante já é aceita, visto que há um grande número de lesões que possuem remissões espontâneas e sem sinais de recorrência. Crianças com

o envolvimento ósseo sempre devem ser avaliadas para exclusão de envolvimento visceral, pois se houver, o tratamento é mais complexo.

5 CONCLUSÃO

A histiocitose de células de Langerhans tem o granuloma específico como o seu tipo mais comum e também mais benigno. Mesmo com a limitação de artigos e livros com a patologia, a pesquisa foi bem sucedida em seu objetivo de caracterizar melhor o granuloma eosinofílico e assim, poder diagnosticar e tratar o paciente adequadamente.

É preciso estabelecer o diagnóstico por meio de exames de imagem, sendo a radiografia simples o mais utilizado primordialmente, excluindo os diagnósticos diferenciais mais comuns, principalmente quando há lesões osteolíticas no crânio, que é a área mais comum acometida pela patologia. O tratamento vai ser guiado de acordo com a localização, número de lesões e idade do paciente, sendo que a conduta expectante vem sendo cada vez mais aceita, pois a maioria das lesões têm cura espontânea e sem remissões, mas o tratamento local com injeção de corticoides pode ser feito em lesões isoladas, e quando disseminadas, a quimioterapia é indicada.

REFERÊNCIAS

ABREU, Bruno FBB et al. Granuloma eosinofílico: um achado incomum no adulto. **Jornal Brasileiro de Patologia e Medicina Laboratorial**, v. 56, 2020.

AZULAY, Rubem David; AZULAY, David Rubem; AZULAY-ABULAFIA, Luna. **Dermatologia**. 6. ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2015. 1133 p.

BAJRACHARYA, B. et al. Eosinophilic Granuloma of Mandible: A Diagnostic Challenge. **Kathmandu Univ Med J**, v. 62, n. 2, p. 201-3, 2018.

BOARD, PDQ Pediatric Treatment Editorial. Langerhans Cell Histiocytosis Treatment (PDQ®). In: **PDQ Cancer Information Summaries [Internet]**. National Cancer Institute (US), 2009.

CAMPOS, Leonardo Rodrigues et al. Granuloma Eosinofílico. **Residência Pediátrica**, Rio de Janeiro, v. 3, n. 3, p. 88-89, dez. 2013. Disponível em: <https://cdn.publisher.gn1.link/residenciapediatria.com.br/pdf/v3n3a08.pdf>. Acesso em: 24 fev. 2021.

FERREIRA, Leonardo Mello et al. Langerhans cell histiocytosis: Letterer-Siwe disease- the importance of dermatological diagnosis in two cases. **Anais brasileiros de dermatologia**, v. 84, n. 4, p. 405-409, 2009.

MELO, Tiago do Sacramento Souza; GUSMÃO, Thiago Henrique Dâmaso; DE CARVALHO, Allysson Dângelo. Uso da cintilografia óssea trifásica no diagnóstico diferencial de tumores ósseos primários: relato de caso. **Brazilian Journal of Health Review**, v. 3, n. 1, p. 573-579, 2020.

Pereira CA, Leão JDBC, Silva AD, Santos CPR, Santos EAS. Granuloma eosinófilo craniano na infância. **Arq Bras Neurocir**. 2004;23(1):36-9.

SAMPAIO, Sebastião A. P.; RIVITTI, Evandro A.. **Dermatologia**. 3. ed. São Paulo: Artes Médicas, 2008. 1585 p.

TORO, Ana Milena; RESTREPO, Rodrigo; OCHOA, Amparo. Histiocitosis de células de Langerhans. **Revista de la Asociación Colombiana de Dermatología y Cirugía Dermatológica**, v. 17, n. 1, p. 34-44, 2009.