Granuloma eosinofílico na clavícula

Apresentação atípica de uma patologia rara

Nuno Tavares, Pedro Varanda, Marta Gomes,
Vera Resende, Fernando Leal, Bessa da Silva

Serviço de Ortopedia e Traumatologia. Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga. Santa Maria da Feira. Portugal.

Nuno Tavares
Marta Gomes
Vera Resende
Fernando Leal
Internos do Complementar de Ortopedia
Serviço de Ortopedia e Traumatologia
Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga
Santa Maria da Feira. Portugal.

Pedro Varanda
Assistente Hospitalar de Ortopedia
Serviço de Ortopedia e Traumatologia
Hospital de Braga. Portugal.

Bessa da Silva
Chefe de Serviço de Ortopedia
Serviço de Ortopedia e Traumatologia
Centro Hospitalar de Entre o Douro e Vouga
Santa Maria da Feira. Portugal

Aceite em: 22 dezembro 2011

Tipo de estudo: Terapêutico

Nível de evidência: IV

Declaração de conflito de interesses:
Nada a declarar.

Correspondência:
Nuno Tavares
Rua Entrecampos 141, Ent.1 - 2º Esq.
4410-180 S. Félix da Marinha
Portugal
nunotavares.nt@gmail.com

RESUMO

O granuloma eosinofílico de localização óssea é uma lesão benigna e apresenta geralmente um curso indolente.

Esta entidade foi descrita em 1940 por Lichtenstein e Jaffe e a sua etiologia permanece desconhecida, sendo sugerida a sua associação a outros síndromes. A sua localização mais comum é a nível do crânio, fémur e coluna vertebral e pode apresentar-se como uma lesão simples ou lesões múltiplas. Tem geralmente bom prognóstico, não havendo contudo um consenso quanto ao seu tratamento.

Os autores apresentam o caso de um homem de 36 anos que apresentava um granuloma eosinofílico de localização atípica – a clavícula – complicado com fratura patológica. Foi submetido a tratamento cirúrgico com excisão da massa tumoral e estabilização com placa e enxerto de ilíaco tricortical autólogo. Foi conseguido um excelente resultado funcional que se mantinha no follow-up a três anos.

Não existe na literatura, ao conhecimento dos autores, qualquer descrição de um caso de fratura patológica na apresentação de um granuloma eosinofílico.

Palavras chave:
Granuloma eosinofílico ósseo, histiocitose X, fratura patológica

ABSTRACT

Solitary eosinophilic granuloma of bone is among the benign lesions of osseous location and usually run an indolent course.

First described in 1940 by Lichtenstein and Jaffe, this entity has no determined cause and its association with other syndromes was suggested. Its usual location is the skull, femur and spine and can appear as single or multiple lesions. It has often a good prognosis but treatment options still lack consensus.

The authors present a rare case of a 36-year-old man who showed an eosinophilic granuloma with an atypical location - the clavicle - complicated with frature. Operative treatment was performed with tumor mass excision and stabilization with autologous bone graft and plate. Excellent functional outcome was achieved and maintained through a 3 year follow-up.

To our knowledge, there is no data in literature reporting pathological frature on presentation of a solitary eosinophilic granuloma.

Key words:
Eosinophilic granuloma of bone, Histiocytosis X, pathological frature

INTRODUÇÃO

O granuloma eosinofílico de localização óssea é uma lesão pesudotumoral benigna, de rara ocorrência e a sua etiologia permanece desconhecida.

Desde 1940[1,2], esta entidade tem sido descrita na literatura por vários autores tendo sido sugerida por Lichtenstein[3] a sua inclusão num espectro que inclui duas outras condições com repercussão sistémica: a doença de Letterer-Siwe e a de Hand-Schüller-Christian. Estas três entidades foram englobadas no termo Histiocitose X visto que a sua etiologia é desconhecida e que na análise histológica das lesões características é constante a presença de histiócitos.

A doença de Letterer-Siwe ocorre em crianças, geralmente com idade inferior a dois anos e tem, na maioria dos casos, um curso rapidamente fatal. Caracteriza-se por hepatosplenomegalia, linfadenopatia, rash cutâneo, febre, anemia, trombocitopenia e múltiplas lesões ósseas.

A doença de Hand-Schüller-Christian surge na infância mais tardia, ou ocasionalmente em adultos, e tem um curso mais brando e crónico. Caracteriza-se por uma clássica tríade de lesões osteolíticas do crânio, exolftalmia e diabetes insipidus (resultante do envolvimento craniano).

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

O granuloma eosinofílico ósseo é mais frequente em crianças, adolescentes ou adultos jovens. As lesões ósseas podem ser únicas ou múltiplas e podem envolver tanto os ossos planos com os longos. O crânio, fémur e coluna vertebral são as localizações mais frequentes[4]. São frequentemente assintomáticas sendo evidenciadas em exames efetuados por outras causas. Podem, contudo, condicionar dor, tumefação ou algum grau de deformidade ou limitação funcional, dependendo da sua localização anatómica. As manifestações sistémicas são raras.

CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS

A principal característica do granuloma eosinofílico é a presença de uma lesão óssea cística, tipicamente sem envolvimento de tecidos moles. Não é geralmente observada qualquer reação endosteal ou periosteal.

Este aspeto imagiológico não é de forma alguma patognomónico e pode assemelhar-se ao observado numa grande variedade de outras lesões, tanto benignas como malignas, e ainda em certas condições inflamatórias. O diagnóstico diferencial inclui, particularmente nas crianças, osteomielite e sarcoma de Ewing, e também carcinoma metastático e vários tumores ósseos primários (benignos e malignos) nos adultos. O diagnóstico deve ser confirmado com biópsia (cirúrgica ou percutânea).

HISTOLOGIA

Histologicamente, as lesões são moderadamente vasculares e celulares contendo plasmócitos, linfócitos, neutrófilos, células gigantes e, em especial, eosinófilos e histiócitos. Esta aparência histológica pode ser difícil de distinguir de outras condições inflamatórias, particularmente osteomielite, ou de outras entidades neoplásicas como o sarcoma de Ewing. Neste sentido devem ser consideradas técnicas imunohistoquímicas para o auxílio no diagnóstico diferencial.

TRATAMENTO

A abordagem terapêutica permanece controversa e reflete, em parte, preferências institucionais. O tratamento local é geralmente considerado quando há dor persistente, limitação da mobilidade de articulações adjacentes, envolvimento epifisário, ou risco de fratura patológica.

Estão descritas várias formas de tratamento para o granuloma eosinofílico incluindo vigilância (clínica e radiográfica), infiltração com corticoide, excisão e curetagem (com ou sem aplicação de enxerto ósseo), quimioterapia e radioterapia[5,6]. Todos estes tratamentos têm reportados resultados satisfatórios com taxas de recidiva inferiores a 20%[7-9].

CASO CLÍNICO

Os autores apresentam o caso de um homem de 36 anos, engenheiro, previamente saudável, apresentando omalgia à direita com cerca de um ano de evolução e agravamento progressivo, ulteriormente resistente a terapêutica com AINE oral. Sem história conhecida de traumatismo e sem referência a outras queixas.

Na observação inicial, o paciente apresentava limitação da abdução do ombro a 100º e dor à palpação da clavícula; sem sinais inflamatórios ou deformidade local. Restante exame físico sem achados relevantes.

Foi efetuado estudo radiográfico que revelou uma lesão osteolítica com cerca de 5cm de maior eixo a nível do terço médio da clavícula direita com ligeira erosão cortical e sinais de fratura patológica, sem aparente envolvimento de tecidos moles (Figura 1).

Estudo analítico não revelou alterações de relevo.

O estudo foi complementado com TAC, cintilograma e PET não havendo evidência de qualquer lesão compatível com tumor primitivo de outra localização (Figuras 2 e 3).

Foi efetuada biopsia percutânea sendo o resultado inconclusivo.

Instituiu-se então o tratamento cirúrgico com excisão da massa (Figura 4, A) e B). Per-operatoriamente constatou-se que a lesão apresentava uma consistência firme, avermelhada e aparentemente

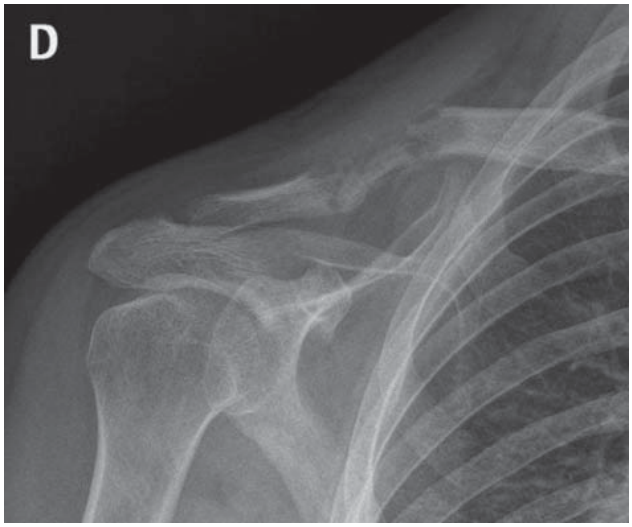


Figura 1. Rx inicial.

restrita à clavícula, facilmente destacável dos tecidos circundantes, sem sinais de invasão local. Foi efetuado exame citológico extemporâneo da peça cirúrgica sendo estabelecido o diagnóstico de granuloma eosinofílico. Por fim, procedeu-se à estabilização com placa e enxerto de ilíaco tricortical autólogo (Figura 4, C) e D).

O período de pós-operatório decorreu sem intercorrências com cuidados de penso ordinários e imobilização por cinco semanas com suspensão braquial. Controlo radiográfico evidenciou um bom resultado preliminar (Figura 5).

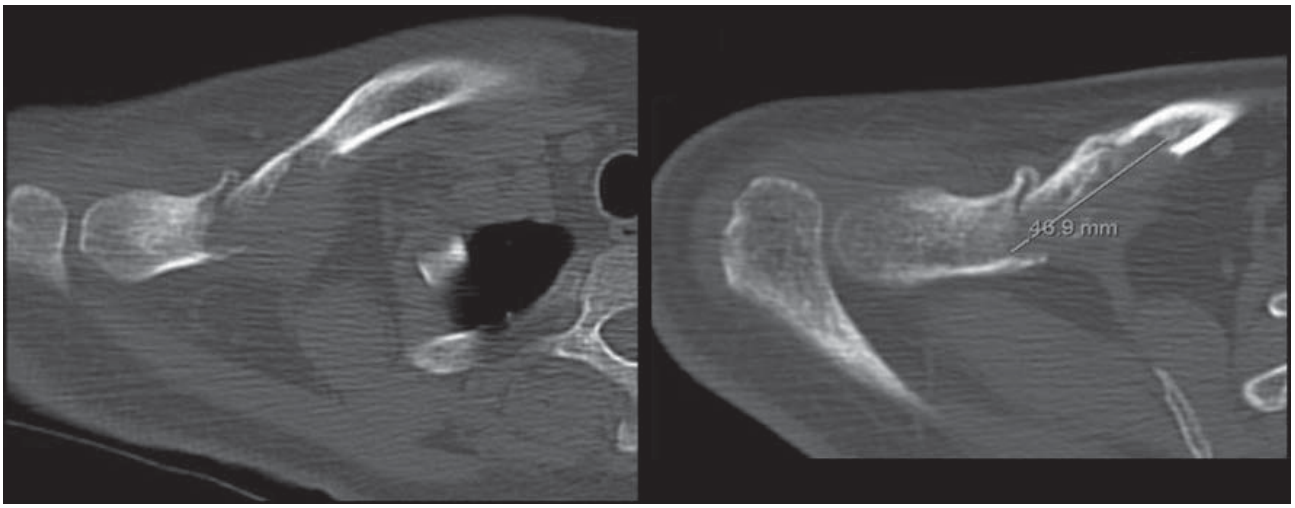


Figura 2. TAC

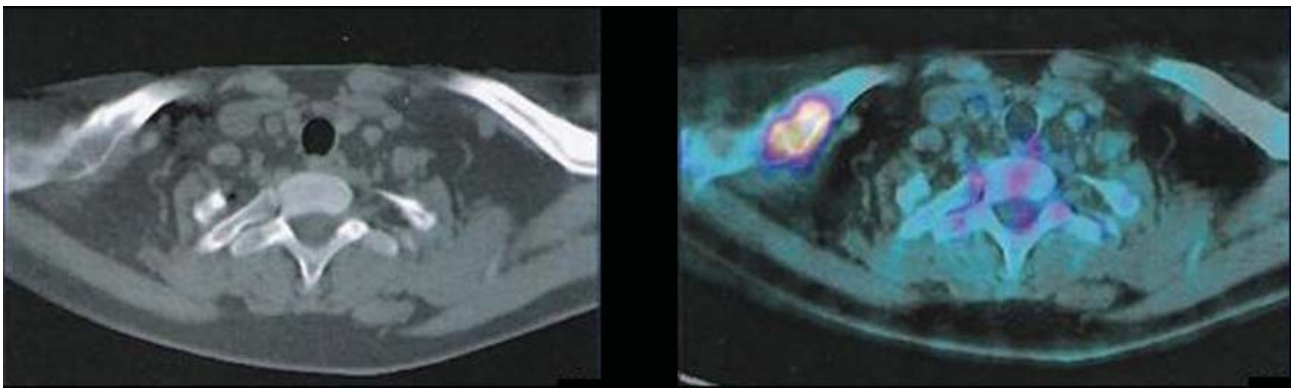


Figura 3. PET.

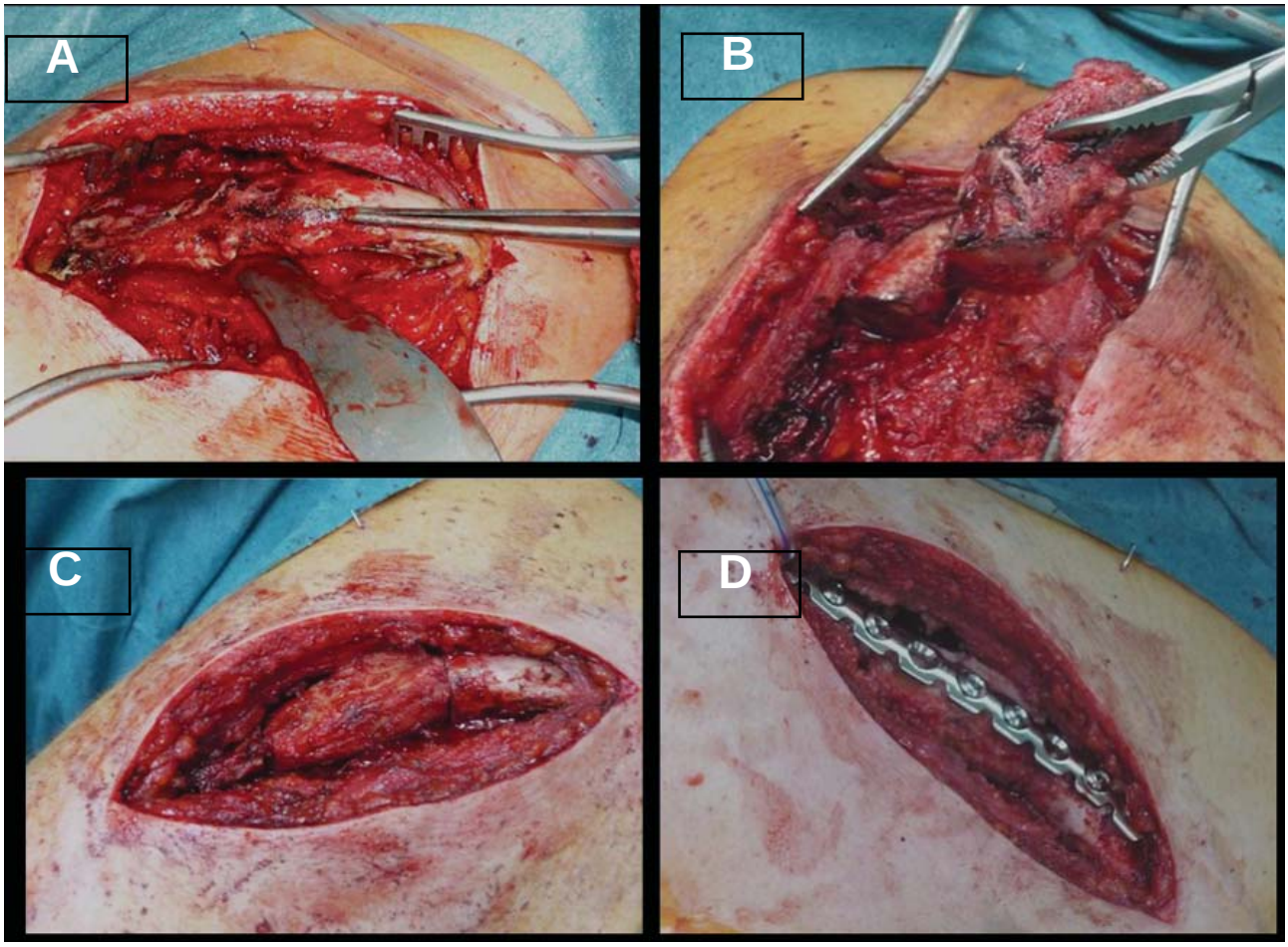


Figura 4. A) Abordagem cirúrgica. B) Excisão da massa tumoral. C) Colocação de enxerto autólogo. D) Estabilização com placa.

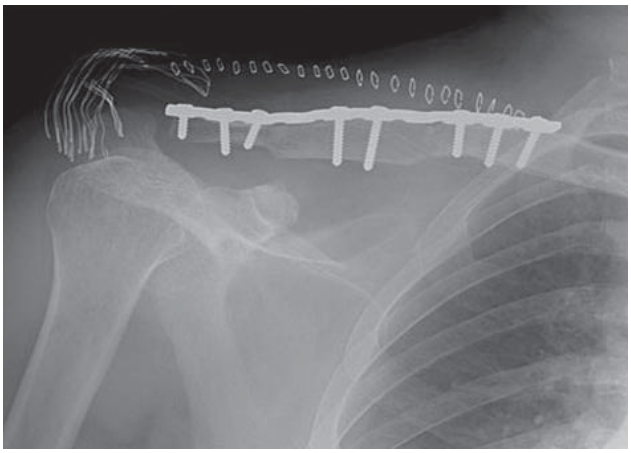


Figura 5. Rx pós-operatório imediato.

Aos cinco meses após a cirurgia o paciente encontrava-se assintomático, com total mobilidade do ombro e sinais radiográficos de consolidação.

Aos três anos de follow-up o paciente mantinha-se livre de sintomas e controlo radiográfico não evidenciava sinais de recidiva (Figura 6).

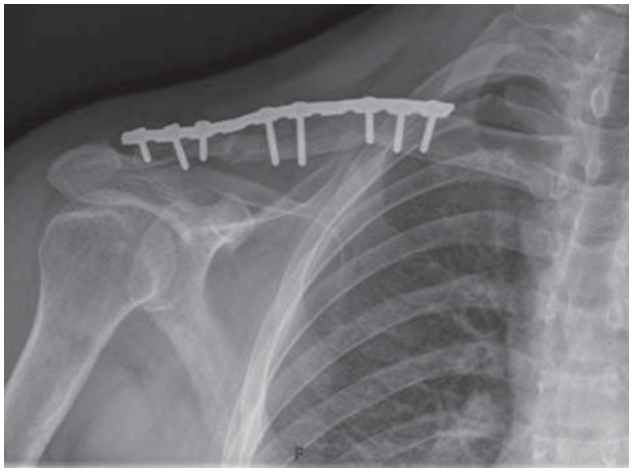


Figura 6. Rx 3 anos após cirurgia.

DISCUSSÃO

O granuloma eosinofílico de localização óssea condiciona geralmente uma sintomatologia fruste e tem um curso benigno. Assim, a abordagem terapêutica é, regra geral, conservadora. De facto, após correto estabelecimento do diagnóstico, infiltração com corticoide ou simples vigilância parecem ser uma boa conduta.

No entanto, existem casos que pela localização das lesões ou pelo seu avançado estadio condicionam (ou podem vir a condicionar) algum grau de incapacidade funcional ou sintomatologia álgica intolerável. Nestes casos deve ser instituído o tratamento cirúrgico.

Do conhecimento dos autores não existe na literatura qualquer relato de fratura patológica na apresentação de um granuloma eosinofílico.

Este caso ilustra uma apresentação atípica de uma patologia rara e aponta para a necessidade de uma correta metodologia de atuação diagnóstica e terapêutica.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lichtenstein L, Jaffe HL. Eosinophilic granuloma of bone. With report of a case. Am. J. Pathol., 16: 595-604, 1940.
2. Otani S, Ehrlich JC. Solitary Granuloma of Bone, Simulating Primary Neoplasm. Am. J. Pathol., 16: 479-490, 1940.
3. Lichtenstein L. Histiocytosis X (eosinophilic granuloma of bone, 'Letterer-Siwe disease and Schuller-Christian disease'): further observations of pathological and clinical importance. J Bone Joint Surg [Am] 1964;46-A:76-90.
4. Gitelis S, Wilkins R, Conrad III EU. Benign Bone Tumors. J. Bone Joint Surg. Am., 77 (11); 1756-1782, Nov 1995.
5. Capanna R, Springfield DS, Ruggieri P, Biagini R, Picci P, Bacci G, et al. Direct cortisone injection in eosinophilic granuloma of bone: a preliminary report on 11 patients. J. Pediat. Orthop., 5: 339-342, 1985.
6. Yasko AW, Fanning CV, Ayala AG, Carrasco CH, Murray JA. Percutaneous Techniques for the Diagnosis and Treatment of Localized Langerhans-Cell Histiocytosis (Eosinophilic Granuloma of Bone). J. Bone Joint Surg. Am., 80-A (2); 219-28, Feb 1998.
7. Ladisch S, Gadner H. Treatment of Langerhans cell histiocytosis: evolution and current approaches. Br J Cancer 1994;Suppl:41-6.
8. Sessa S, Sommelet D, Lascombes P, Prévot J. Treatment of Langerhans-cell histiocytosis in children. Experience at the Children's Hospital of Nancy. J. Bone and Joint Surg., 76-A; 1513-1525, Oct. 1994.
9. Womer RB, Raney RB Jr, D'Angio GJ. Healing rates of treated and untreated bone lesions in histiocytosis X. Pediatrics, 76: 286-288, 1985.

Texto em conformidade com as regras do novo Acordo Ortográfico da Língua Portuguesa, convertido pelo programa Lince (© 2010 - ILTEC).