

# Manifestações Otológicas da Histiocitose

LUIZ ROGÉRIO PIRES DE MELLO \*

LUIZ FERNANDO PIRES DE MELLO \*\*

JOSÉ CARLOS SADDY \*\*\*

## CONCEITO E CLASSIFICAÇÃO

Histiocitose X é um termo introduzido por Lichtenstein (1, 8, 10) com a finalidade de designar diversas síndromes clínicas caracterizadas pela proliferação não neoplástica de histiócitos ou de retículo endotélio. É portanto um processo não específico do sistema retículoendotelial, de causa desconhecida (9), parecendo se relacionar a uma reação inflamatória, formando-se tumoração granulomatosa ou xantomatosa que mostra especial afinidade pelos ossos, embora possa acometer qualquer órgão.

Devido a larga distribuição de histiócitos no corpo, notamos múltiplas e variadas manifestações clínicas associadas com a proliferação anormal dessas células.

Lichtenstein (1) inclui sob esse termo as seguintes entidades, fato já conhecido antes por Wallgren, embora outros autores admitam formas de transição entre as três doenças que citaremos (5 e 6):

- 1) Granuloma eosinófilo ou Histiocitose localizada;
- 2) Doença de Hand Schuller Christian ou histiocitose crônica disseminada;
- 3) Doença de Letterer Siwe ou histiocitose aguda disseminada;

## CARACTERÍSTICAS ISOLADAS DE CADA ENTIDADE

### 1) *Granuloma eosinófilo*

- Atinge qualquer idade, porém com maior frequência os adolescentes e adultos jovens;
- Simples lesões osteolíticas do esqueleto;

— Início na medula, atingindo a cortex, afetando os ossos longos e chatos;

— Permanece localizada na maioria das vezes;

— Dor localizada é o sintoma mais comum;

— Lesões isoladas do osso temporal podem ocorrer, histologicamente compatíveis com granuloma eosinófilo, embora na criança devam ser vistas com suspeita, pois podem representar um estágio precoce de um processo mais difuso da doença;

— A pele pode ser atingida.

### 2) *Doença de Hand Schuller Christian*

— Atinge crianças entre 2 a 8 anos;

— Lesões osteolíticas simples ou múltiplas no crânio (crânio geográfico ou "Map Skull"), devido as lesões líticas extensivas de distribuição do osso temporal, e, outros ossos;

— Exoftalmia uni ou bilateral;

— Diabetes insípido;

— Massas de tecido mole, são achados frequente no crânio através as lesões líticas encontradas

— Manifestações auditivas como pólipos granulomatosos (3,7,10,15) na orelha externa, invasão através a membrana tímpanica da orelha média (3) e até comprometimento da orelha interna (11)

\* Da Disciplina de otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense.

— Remissão dos sintomas em 70 a 85% dos casos, com 15 a 30% de óbitos.

### 3) *Doença de Letterer Siwe*

— Atinge lactentes e crianças abaixo de 3 anos;

— Evolução fatal;

— Proliferação intensa de histiócitos em progressão rápida

— Ataque focal ou difuso da medula óssea e todo sistema ósseo;

— Linfadenopatia;

— Hepatomegalia e esplenomegalia;

— Envolvimento pulmonar difuso (pulmão em favo de mel)

— Erupções cutâneas eritematosa, papular, purpúrica ou equimótica, geralmente na face e tronco;

— Trombocitopenia e anemia;

— Infecções auriculares são frequentes, como otite média, devido a baixa resistência e/ou infecção secundária, assim como comprometimento da orelha interna como degeneração da estria vascular atrofia do Órgão de Corti, (11)

— Lesões osteolíticas do crânio podem ocorrer;

## ACHADOS OTOLÓGICOS

A doença de Hand Schuller Christian é a mais atingida através manifestações otológicas pela alta

incidência do comprometimento do osso temporal. Tos reviu extensiva literatura mundial 12,(15), encontrando sintomas auriculares em 26% dos pacientes e manifestações do osso temporal em 61% dos 500 casos de H.S.C. por êle revisados.

Os principais sintomas encontrados foram secreção auricular e entumescimento retro auricular, enquanto alterações do osso temporal com ou sem secreção, foram os mais comuns achados.

Pólipos granulomatosos foram vistos frequentemente no meatos acústico externo. Estas granulações exuberantes usualmente invadem o meato acústico externo através a parede posterior do mesmo e não pela membrana timpânica como se pensava antigamente (12).

Alguns autores admitem que a membrana timpânica e a orelha média são raramente atingidas na ausência de outra patologia (3,12).

Alterações da orelha interna são raras, sugerindo que o labirinto ósseo - extremamente resistente a invasão pelo tecido granulomatoso, embora lesões destrutivas do labirinto ósseo tenham sido reportadas em 1948 e 1967 (3,12). Em 1969 Lopez Rios e colaboradores apresentaram achados histopatológicos no osso temporal de uma criança de 23 meses com Histiocitose X (envolvimento da cápsula óssea com destruição de estruturas endossiais e do labirinto membranoso).

Hipoacusia (8) era infrequentemente mencionada seus pacientes fôssem de menor idade. Poucos casos de surdez de percepção foram achados, porém, a maioria dos pacientes apresentavam em contra posição vários graus de surdez de condução. Paralisia facial periférica foi notada em 2,4% dos 500 casos revistos por Tos (15). Talvez a alta incidência do comprometimento otológico da doença notada na revisão de Tos (15) deva ser relacionado a preponderância de referências Otorrinolaringológicas. Outros autores (13, 14, 12) revelam através estudos que a incidência varia de 20 a 40%.

No 4 casos apresentados por Hudson e colaboradores (10) os achados foram os seguintes: secreção na orelha direita com pólipo granulomatoso no meato acústico externo, aumento de volume pós auricular, com destruição da mastóide do lado direito revelada ao exame radiológico o que obrigou a realização de simples mastoidectomia - com posterior irradiação da zona operada (caso 1).

Otalgia, secreção auricular hipoaúsia do lado esquerdo; aos 14 anos desenvolveu diabetes incípida que foi controlada. Orelha direita normal; a membrana timpânica esquerda era normal porém, o meato acústico externo, apresentava zonas de tecido granulomatoso. Radiografia da mastóide mostrou-se irregular a esquerda. A paciente foi submetida a mastoidectomia e mostrou material granulomatoso, avascular. Como complementação de tratamento foi submetida a radioterapia. A paciente contava 22 anos (caso 2).

Menino de 30 meses com crises de otite média. A mastoidectomia mostrou tecido necrotizante, granulomatoso de moderada densidade. Apesar da cirurgia o nervo facial continuou comprometido e a

dia mais severa a direita com paralisia facial sub-secreção persistiu. Irradiação posterior (caso 3).

Menino de 10 meses com secreção auricular bilateral, cuja cultura deu como resultado, presença de Pseudomonas, otite externa. Tecido granulomatoso presente na orelha direita deixando que se visualizasse a metade da membrana timpânica. Após biópsia cujo resultado foi uma retículoendo-

#### SR. MÉDICO

Quando o seu cliente disser que o remédio receitado não foi encontrado, peça-lhe para se dirigir à nossa Farmácia, pois, através de seleção especializada, estamos aptos a informar se o medicamento está em falta no mercado; se ainda não foi colocado à venda ou se teve a sua fabricação suspensa.

Se estiver em falta, providenciaremos sua aquisição em outra praça.

Quando à manipulação de sua receita, desnecessário é dizer-lhes que o esmero e zelo profissionais constituem nossa melhor tradição.

Atenciosamente

C.O.A.F. — Tels.: 4439,  
7284 e 2-1119

**NÃO ERRE!**  
SÓ HÁ UMA  
**COAF**

NÃO DAMOS DESCONTOS, MAS  
VENDEMOS POR MENOS!

DROGARIA FARMÁCIA S. JOSÉ  
COM. E ORG. A. FERNANDES

**ABERTA ATÉ ÀS 20 HORAS**  
RUA CORONEL GOMES MACHADO Nº 35

teliase, a doença evoluiu rapidamente com lesões osteolíticas maciças no crânio e lesões seborreicas na face. Apesar de intensiva irradiação, uso de corticóides e citostáticos a criança faleceu 1 ano após o aparecimento da doença (caso 4).

Cohn e colaboradores em 1970, apresenta um estupendo trabalho, de comprometimento da orelha interna em paciente de 6 anos portadora de doença de Letterer Siwe que veio a falecer, com estudo anatomopatológico de todos os elementos que compõem a dita orelha.

Dos seus estudos concluiu-se pelo maior comprometimento do vestibulo e estruturas membranosas que se achavam totalmente destruídas e substituídas pela doença proliferativa, mostrando-se a coclea resistente e bastante preservada. O osso ao redor do meato acústico interno estava desruído, porém, a duramater, mantinha-se intacta apesar de espessada. Os espaços perilinfáticos e endolinfáticos com suas estruturas estavam substituídos por massa invasiva granulomatosa e poucas células do ganglio de Scarpa eram identificadas. O ducto coclear achava-se obliterado na membrana basal, porém, ligamente dilatado na sua porção superior.

Foilete (9) em 1966 em um caso de doença de Letterer Siwe informou sobre os seus achados otológicos, quais sejam, comprometimento da orelha externa, secundária a erupção seborreica do couro cabeludo, e otite média cujo exsudato continha Klebsiella, após exame do mesmo.

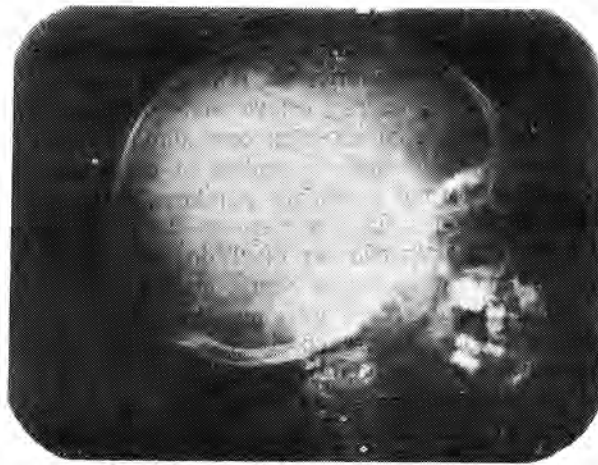
Martin (8) em 1969 nos apresenta um caso de granuloma eosinófilo com lesão mastoídea caracterizada por entumescimento retro auricular a direita, sem história de infecção otológica. Havia lesão osteolítica escamosa do osso temporal do lado correspondente, envolvendo parte do rochedo e 4 células mastoídeas.

Teoth e Kibiuchi apresentam também 2 casos de granuloma eosinófilo com manifestações otológicas, sendo um dos quais com comprometimento do nervo facial, que apesar do tratamento radioterápico não teve remissão da paralisia facial.

#### RELATO DO CASO CLÍNICO

M.A.C.A. masc. 1 1/2 ano de idade, br., natural de Niterói, atendido em nossa Clínica particular em 29 de maio/69.

Informava a mãe do menor que o mesmo apresentava odor fétido na orelha esquerda com eliminação de substância de coloração escura através o MAE, bem como edema de hemi face esquerda suspeitando de caxumba. Ao exame nada notamos de anormal, a não ser a otite média que combatemos com antibióticos e antiinflamatórios. O paciente retornou ao consultório com o MAE limpo deixando boa visualização timpânica. Seis meses após compareceu à Clínica com exacerbação dos sintomas anteriores, associados, a massa granulomatosa, visível no meato acústico externo e exoftalmia esquerda. Realizamos novo exame e encontramos massa de tecido granulomatoso, de colora-



Lesões Osteolíticas na Abóbora Craneana



Lesões Osteolíticas no Frontal e Parietal



Lesões Osteolíticas no Íliaco esquerdo

- (\*) da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense
- (\*\*) da Disciplina de Otorrinolaringologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense.
- (\*\*\*) Patologista do Hospital Universitário Antônio Pedro



ção acinzentada, secretante, de odor fétido, atingindo quase o limite do pavilhão auricular, não partindo portanto, a visualização do tímpano. Não havia tumoração retro auricular, porém, a área zigomática do lado esquerdo estava mais volumosa. O exame oftalmológico mostrou exoftalmia esquerda, fundo de olho normal em ambos os olhos, motilidade ocular normal e reflexos pupilares normais. O exame físico informava a respeito de zonas de amolecimento à palpação ao nível do parietal esquerdo. Exame neurológico sem anormalidades. Exames laboratoriais com aumento das plaquetas. Exame radiológico de crânio, bacia e tórax, mostrou lesões líticas, de contornos nítidos e sem esclerose do parietal, malar, escápula e ilíaco do lado esquerdo. Alterações com as mesmas características no frontal (região supero externa das órbitas). Transparência pulmonar normal. Alargamento do mediastino com aspecto compatível com adenomegalia. **QUADRO RADIOLOGICO DE HISTIOCILOSE X** (Dr. João Carlos Cabral em 26/11/69). fig. 1, 2 e 3.

O exame histopatológico de material colhido do meato acústico externo por biópsia deu o seguinte resultado: aos cortes histológicos observa-se pequeno fragmento de tecido conjuntivo fibroso densamente infiltrado por histiócitos, tendo de permeio células gigantes de Touton, áreas de necrose, a cujos níveis notam-se neutrófilos, eosinófilos e capilares sanguíneos de luzes congestionadas e endotélio tumefeito. Diagnóstico — Histiocitose X (Dr. José Carlos Saddy em 10/12/69).

#### BIBLIOGRAFIA

1. Lichtenstein, L : Histiocytosis X: Integration of Eosinophilic Granuloma of Bone, "Letterer Siwe Disease" and "Schuller Christian Disease" as Related Manifestations of a Single Nosologic Entity, Arch path 56: 84-102 (july) 1953.
2. Tos, M: ENT Manifestations on Letterer Siwe Disease, Acta Otol. 56: 84, 92 (feb) 1963.
3. Schuknecht, H.F., and Perlman, H.B.: Hand Schuller Christian Disease and Eosinophilic Granuloma of the Skull. Ann. Otol., 57: 643 — 676, (sept) 1948.
4. Teoh, C.K., and Kikiuchi, T: Eiosinophilole Granuloma of the Temporal Bone. Jour. Opol. Soc. Austrália, 2: 71-73 (march) 66.
5. Green — Radiology, 75: 572, 1960.
6. Farber, S— Amer. Jour. Path. 17: 825 (july) 1961.
7. Eisenberg, S e Honigan, I — Jornal Brasileiro de Medicina — Histiocitose X, 15 (5): 344-53), nov. 68
8. Martin, TH — Solitary Eosinophilic Granuloma of the Temporal Bone. Laryngoscope 79 (12): 2.165— 71, Dec. 69.
9. Follette, William J et al — Letterer Siwe Disease or Acute Histiocytosis X; a case report.

Arch Otolaryngol 84 (5): 563— 5, nov. 66.

10. Hudson, W R & Kenan, P D — Otologic Manifestations of Histiocytosis X. Laryngoscope 79 (4): 678— 93, Abr. 69.
11. Cohn, Arnold M, Sataloff Joseph & Lindsay J.R. — Histiocytosis X (Letterer Siwe Disease) with Involment of the Inner Ear. Arch. Otolaryngol 91 (1): 24-29, jan/70.
12. Enriquez, P, et al: Histiocytosis X: A Clinical Study. Mayo Clin. Proc., 42: 88-99, feb 67.
13. Avery, M.E. et al: the Course and Prognosis of Reticuloendothelioses. Amer. Jour. Med., 22: 637—652, 1957.
14. Melhem. R.E. et al: Histiocytosis X: A Report of 15 Cases in the Paediatric Age Group. Brit. Jour. Radiol., 37: 898—904, 1964.
15. Tos, M.A. Survey of Hand Schuller Christian's Disease in Otolaryngology. Acta Otolaryngol., 62: 217—228— 1966.

**ESTA MARCA É A SUA GARANTIA**



**PINTO DE ALMEIDA  
ENGENHARIA LTDA.**

**Construção e Administração**

AMARAL PEIXOTO, 334 — SALA 403 a 405  
TELEFONES: 2-4036 e 2-8294 — NITERÓI