

Histiocitose de células de Langerhans com acometimento meníngeo isolado: achados na ressonância magnética

Langerhans cell histiocytosis with isolated meningeal involvement: findings on magnetic resonance imaging

Sr. Editor,

Paciente do sexo masculino, 9 meses, com desenvolvimento neuropsicomotor adequado, apresentando febre e convulsões há aproximadamente duas semanas. Acompanhamento pré-natal e parto sem intercorrências. Sorologias para citomegalovírus, toxoplasmose, anti-HIV e VDRL negativas. Hemograma, eletrólitos e análise do líquido cefalorraquiano dentro dos parâmetros da normalidade, havendo apenas discreto aumento da velocidade de hemossedimentação. Ressonância magnética (RM) de crânio demonstrou lesão expansiva extra-axial exercendo efeito compressivo sobre o lobo frontal direito, apresentando hipointensidade em T1, hipointensidade em T2 e marcante realce pelo gadolínio (Figura 1). Estudos histopatológico e imuno-histoquímico revelaram material granulomatoso com células de Langerhans monoclonais, grânulos de Birbeck e positividade para

CD1a, confirmando o diagnóstico de histiocitose de células de Langerhans (HCL).

A HCL é uma doença sistêmica rara de causa desconhecida, com curso clínico variável desde regressão espontânea, recorrência crônica até deterioração rapidamente progressiva e evolução para óbito⁽¹⁻⁴⁾. Pode ser encontrada em qualquer idade, porém é mais comum em crianças, com pico entre 1 e 4 anos e incidência de 1 caso por 200 mil crianças^(3,4). A análise histopatológica e imuno-histoquímica revela infiltrado granulomatoso composto por células de Langerhans monoclonais, células T e eosinófilos, com grânulos de Birbeck e positividade para CD1a^(1,5).

Os principais órgãos acometidos, em ordem decrescente de frequência, são ossos (80%), pele (33%), glândula pituitária (25%), fígado (15%), baço (15%), pulmão (15%) e linfonodos (5-10%), com o comprometimento da glândula pituitária comumente manifestando-se com diabetes insipidus⁽⁵⁾. Em aproximadamente 2-4% dos casos ocorre comprometimento de meninges, plexo coriáceo, glândula pineal e parênquima cerebral, podendo apresentar sintomas relacionadas a efeito compressivo, disfunção cerebelopontina e até neurodegenerativos^(1,2,4,5).

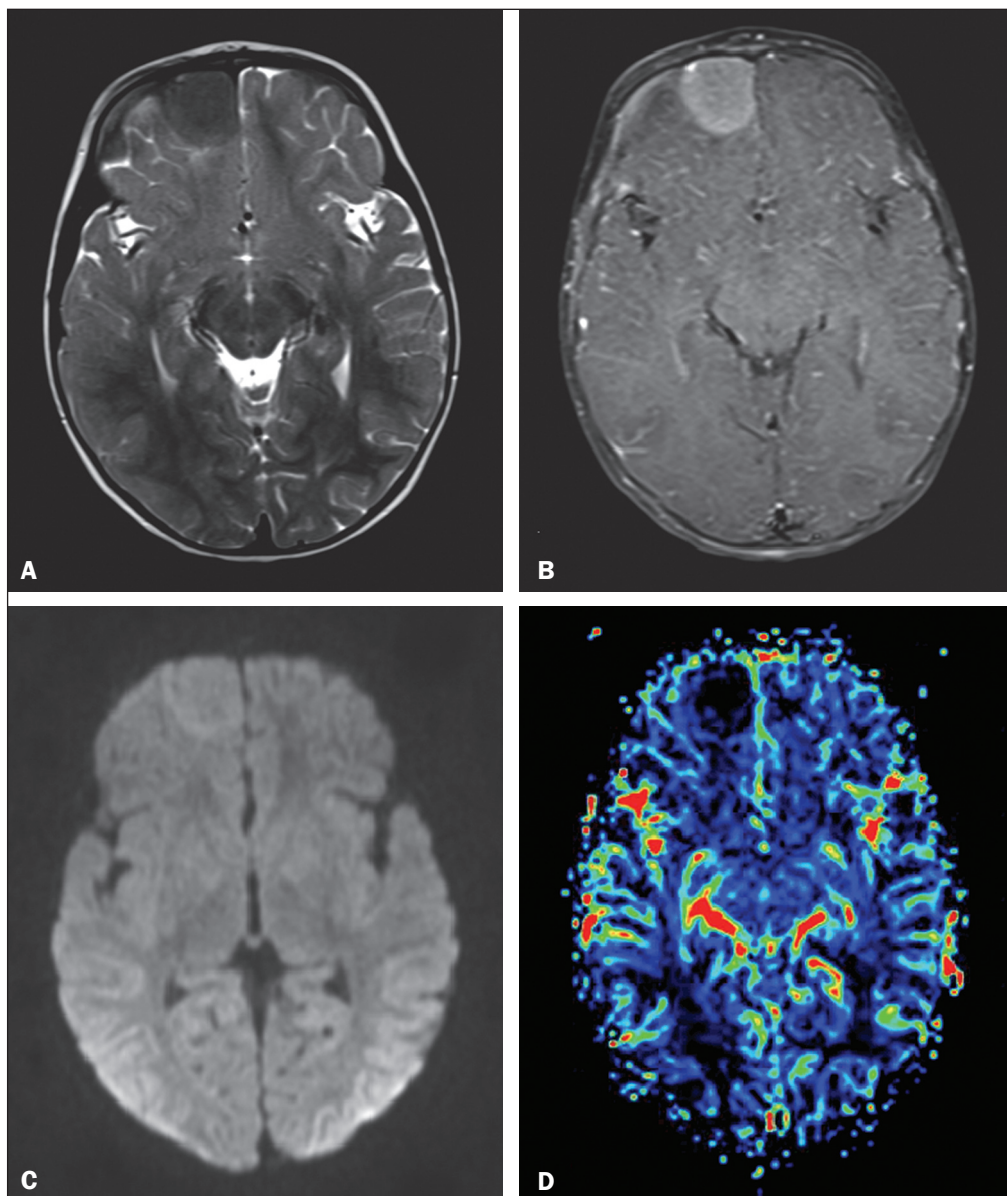


Figura 1. RM. **A:** Imagem pesada em T2, corte axial, demonstrando lesão expansiva extra-axial na região frontal direita, de limites precisos, homogênea e hipointensa. **B:** Imagem pesada em T1 pós-contraste, corte axial, demonstrando exuberante realce pelo gadolínio. **C:** Sequência ponderada em difusão, corte axial, demonstrando isossinal em relação ao parênquima encefálico. **D:** Mapa do volume sanguíneo cerebral relativo demonstrando a ausência de sinais de hiperperusão.

O envolvimento extra-axial na HCL é mais comum por extensão de lesões ósseas acometendo o crânio, sendo raro o comprometimento exclusivo das meninges, conforme demonstrado neste caso apresentado^(1,2). Na RM caracteriza-se por lesão expansiva, com ampla base de implantação dural, homogênea, hipointensa em T1 e com sinal intermediário/hipointenso em T2, com moderado a exuberante realce pelo gadolínio^(1,2,4).

Apesar dos poucos relatos do comportamento das histiocitoses nas sequências avançadas de RM, nosso caso apresentou baixo sinal na sequência ponderada em difusão, estando de acordo com o achado de Miyake et al.⁽⁶⁾, possivelmente secundário ao baixo conteúdo celular da lesão. Classicamente, as lesões das histiocitoses não apresentam sinais de hiperperfusão, pois são desordens essencialmente linfoproliferativas sem neoangiogênese, entretanto, Hingwala et al. relataram um caso com perfusão aumentada, com alta positividade para CD34 e CD31, marcadores intrínsecos de vascularização^(1,7). No nosso caso não havia sinais de perfusão aumentada.

Os principais diagnósticos diferenciais são as histiocitoses não células de Langerhans (doenças de Rosai-Dorfman e Erdheim-Chester e síndrome hemofagocítica), sarcoidose, tuberculose, meningioma e hemangiopericitoma/tumor fibroso solitário⁽¹⁾. Embora não haja consenso, o tratamento se baseia na localização e número das lesões, utilizando-se, principalmente, cirurgia e quimioterapia com interferon, vimblastina, cladribina e metotrexato.

Apesar de incomum, deve-se considerar HCL no diagnóstico diferencial de lesões expansivas extra-axiais em crianças,

principalmente quando apresentam sinal intermediário/hipointenso em T2.

REFERÊNCIAS

- Gabbay LB, Leite CC, Andriola RS, et al. Histiocytosis: a review focusing on neuroimaging findings. *Arq Neuropsiquiatr*. 2014;72:548–58.
- Grois N, Fahrner B, Arceci RJ, et al. Central nervous system disease in Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr*. 2010;156:873–81.
- Pyun JM, Park H, Moon KC, et al. Late-onset Langerhans cell histiocytosis with cerebellar ataxia as an initial symptom. *Case Rep Neurol*. 2016; 8:218–23.
- Le Guennec L, Martin-Duverneuil N, Mokhtari K, et al. Neurohistiocytose langerhansienne. *Presse Med*. 2017;46:79–84.
- Haroche J, Cohen-Aubart F, Rollins BJ, et al. Histiocytoses: emerging neoplasia behind inflammation. *Lancet Oncol*. 2017;18:e113–25.
- Miyake Y, Ito S, Tanaka M, et al. Spontaneous regression of infantile dural-based non-Langerhans cell histiocytosis after surgery: case report. *J Neurosurg Pediatr*. 2015;15:372–9.
- Hingwala D, Neelima R, Kesavadas C, et al. Advanced MRI in Rosai-Dorfman disease: correlation with histopathology. *J Neuroradiol*. 2011; 38:113–7.

Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro¹, Bernardo Carvalho Muniz², Edson Marchiori²

1. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia, Rio de Janeiro, RJ, Brasil. 2. Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil. Correspondência: Dr. Bruno Niemeyer de Freitas Ribeiro. Instituto Estadual do Cérebro Paulo Niemeyer – Departamento de Radiologia. Rua do Resende, 156, Centro. Rio de Janeiro, RJ, Brasil, 20231-092. E-mail: bruno.niemeyer@hotmail.com.

<http://dx.doi.org/10.1590/0100-3984.2017.0034>



Heterotaxy syndrome

Dear Editor,

A 53-year-old man presented to our neurology department with a progressive, throbbing headache accompanied by focal neurologic deficits. His known medical history included congenital heart disease with dextrocardia, a repaired ventricular septal defect, and a right ventricular-left atrial fistula which had been surgically corrected as well. He also had a long history of unexplained dyspnea. A computed tomography (CT) scan of the head revealed a brain abscess. The patient was admitted to initiate specific therapeutic interventions. However, after admission, he experienced significant worsening of dyspnea, low peripheral oxygen saturation, and cyanosis of the extremities. A chest X-ray showed dextrocardia, an increased cardiothoracic index, and enlargement of the proximal pulmonary arteries (Figure 1), which raised the hypothesis of pulmonary hypertension. Findings on CT angiography, such as severely enlarged pulmonary arteries and filling defects, mainly within the right pulmonary artery, suggested pulmonary hypertension secondary to pulmonary thromboembolism. However, unusual findings were also noted on CT, namely right-sided mediastinum, bilobed right lung, centrally located liver, polysplenia, and abnormal intestinal rotation (Figure 2), all of which were consistent with heterotaxy syndrome (HS). The patient had significant clinical deterioration and died from neurological complications of brain abscess before any curative interventions could be performed.

HS is a rare condition that occurs in approximately 1 in 10,000 live births⁽¹⁾. Patients with HS present with organ arrangement variations other than the typical asymmetry expected in normal anatomy (situs solitus) or its exact mirror image (situs inversus)⁽²⁾. Normal visceral arrangement depends on a series of intricate processes that take place during early mesoderm develop-

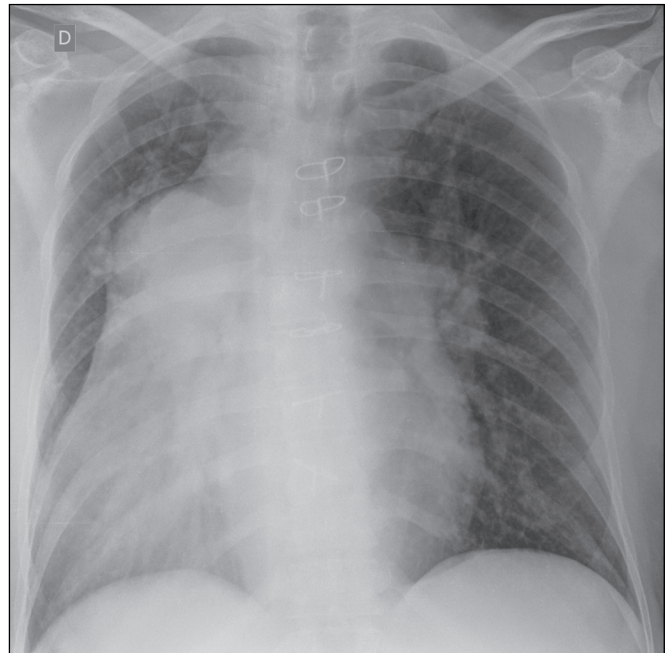


Figure 1. Chest X-ray showing dextrocardia, a widened mediastinum, and enlarged pulmonary arteries suggestive of pulmonary hypertension.

ment, such as adequate expression and leftward flow of growth signals^(2,3). Impairment in any of these factors during organogenesis may lead to abnormal organ positioning and HS.

Patients with HS have historically been classified as having either asplenia (right isomerism) or polysplenia (left isomerism) syndromes^(2–4): congenital spleen absence and duplication of right-sided structures characterize the asplenia syndrome,