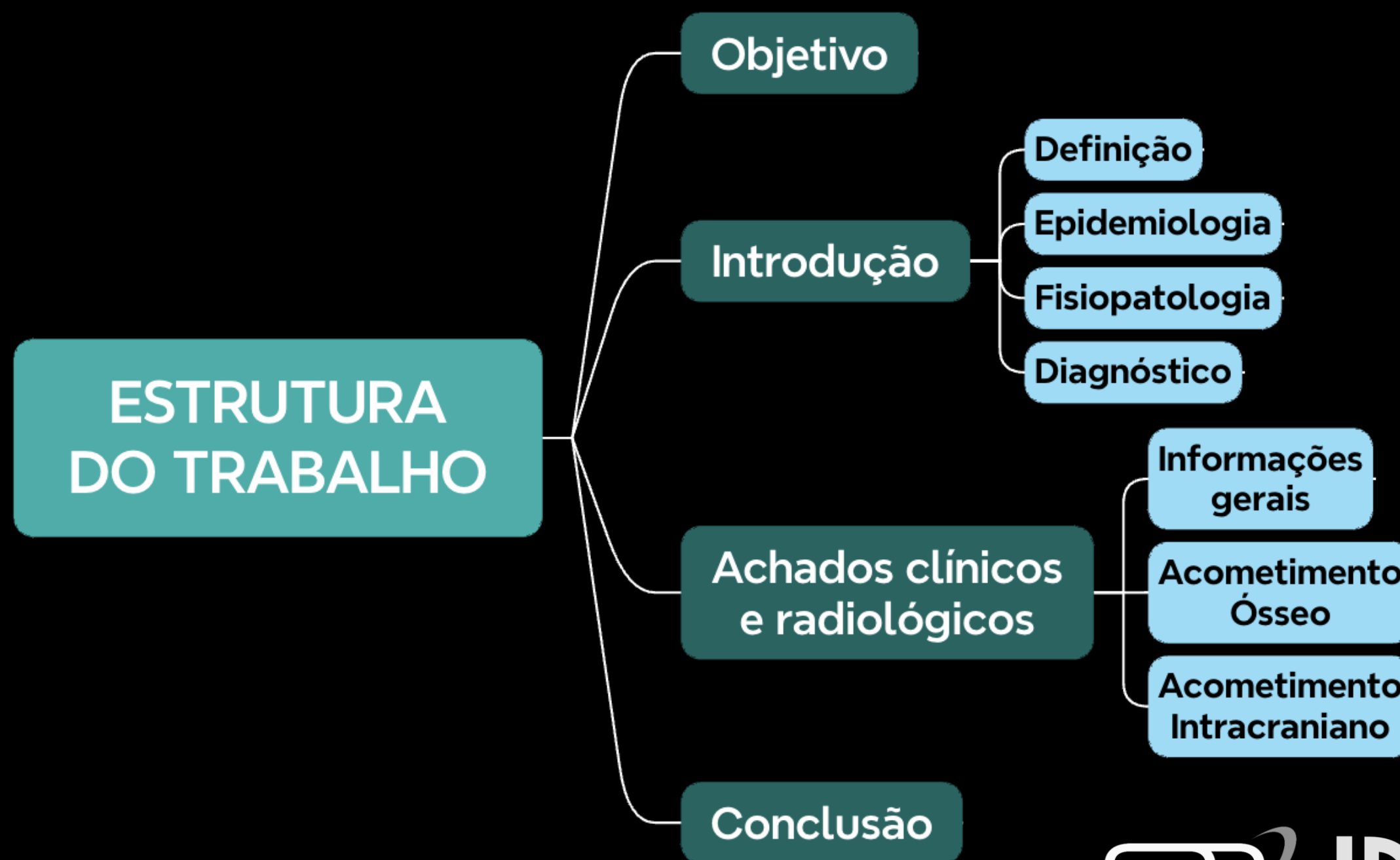


Histiocitose de Células de Langerhans no Sistema Nervoso Central



Objetivo

Fornecer informações sobre as características clínicas e radiológicas do acometimento do sistema nervoso central (SNC) na histiocitose de células de langerhans (HCL)

Definição

Histiocitoses

Acúmulo e infiltração tecidual de histiócitos em diversos tecidos e órgãos do organismo

Histiocitose de Células de Langerhans

Proliferação e infiltração tecidual por células de Langerhans patológicas circundadas por células inflamatórias +/- fibrose

Antígenos de superfície (CD1a e CD207)

Distúrbio histiocítico do tipo Grupo Langerhans (grupo L) - Histiocyte Society (2016)

Epidemiologia

Maior incidência em crianças de até 3 anos de idade

Localização

Ossos (60-80%)

Pele (15-40%)

Fígado, baço e sistema hematopoiético (15% cada)

Pulmões (10-40%)

Linfonodos (5-10%)

SNC

Eixo hipotálamo-hipofisário (25%)

Outros (2-4%)

Introdução

Fisiopatologia

Ativação anômala da via de sinalização proteína-quinase (MAPK/ERK)

Mutação BRAF V600E (50-60%)

Diagnóstico

Contexto clínico

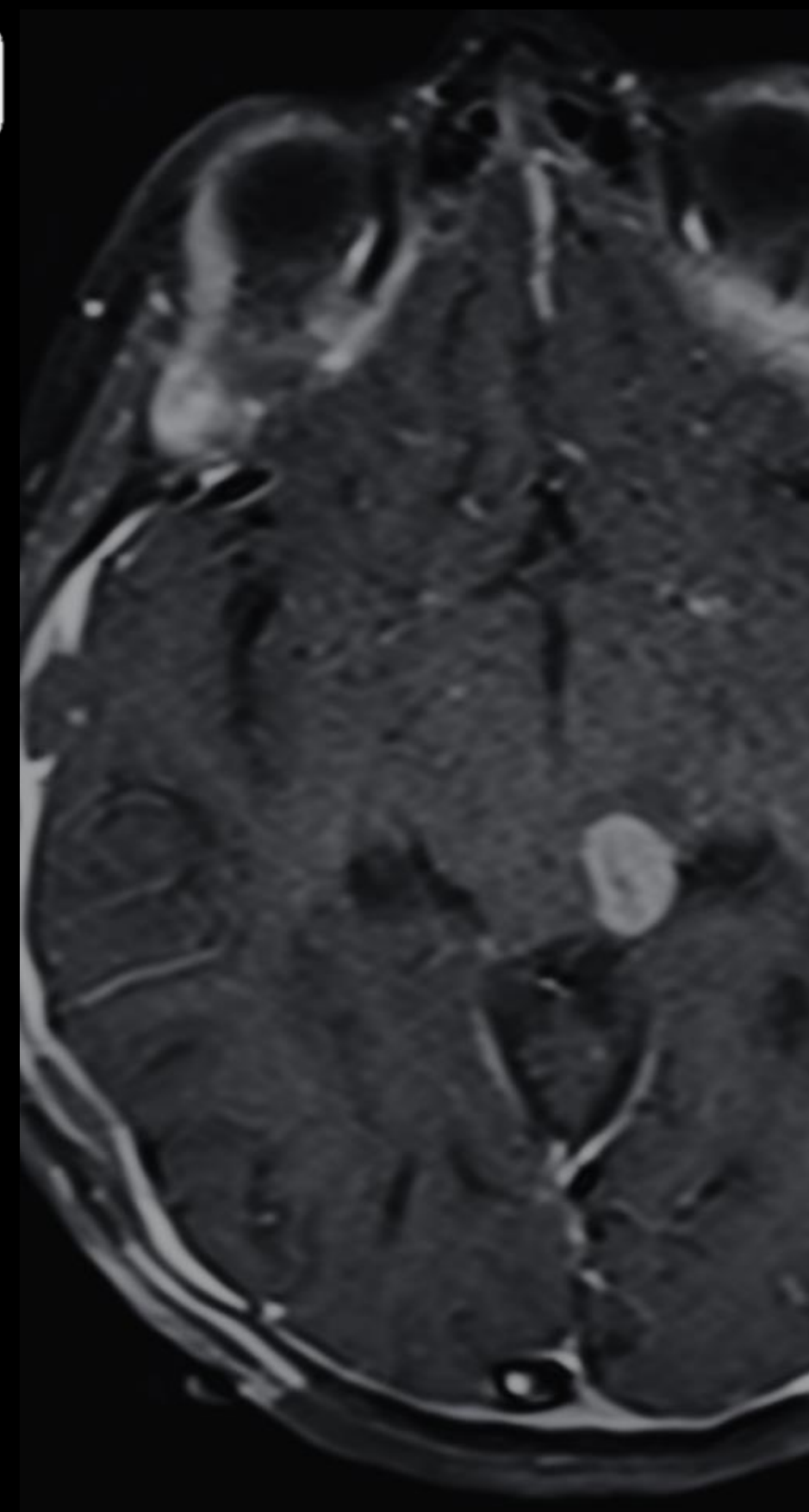
Varia de acordo com o sítio acometido

Evidência histopatológica

Imuno-histoquímica positiva para CD1a, CD207 e S100

Grânulos de Birbeck

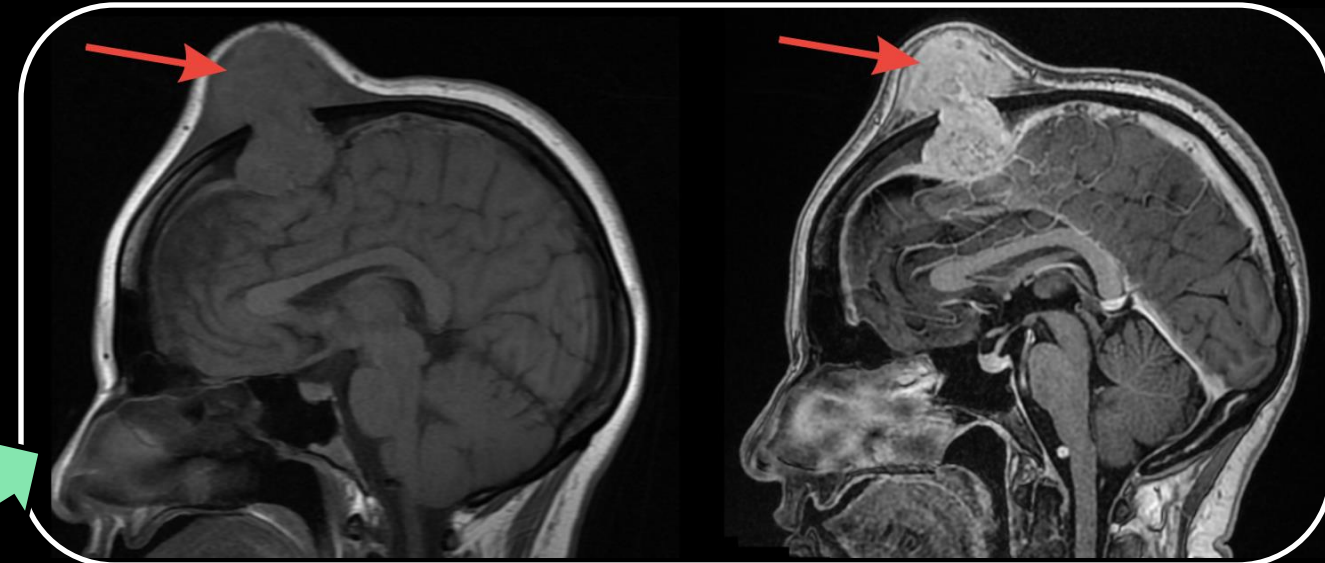
Achados radiológicos



Achados clínicos e radiológicos

Informações gerais

- Correlação clínico-radiológica é essencial
- Grande parte dos achados de imagem tendem a ser inespecíficos
- Tomografia Computadorizada (TC)** - Avaliação do acometimento ósseo craniofacial e detecção de calcificações
- Ressonância Magnética (RM)** - Exame de imagem de escolha na avaliação do envolvimento do SNC na HCL
- PET-CT** - Identificação de sítios de biópsia

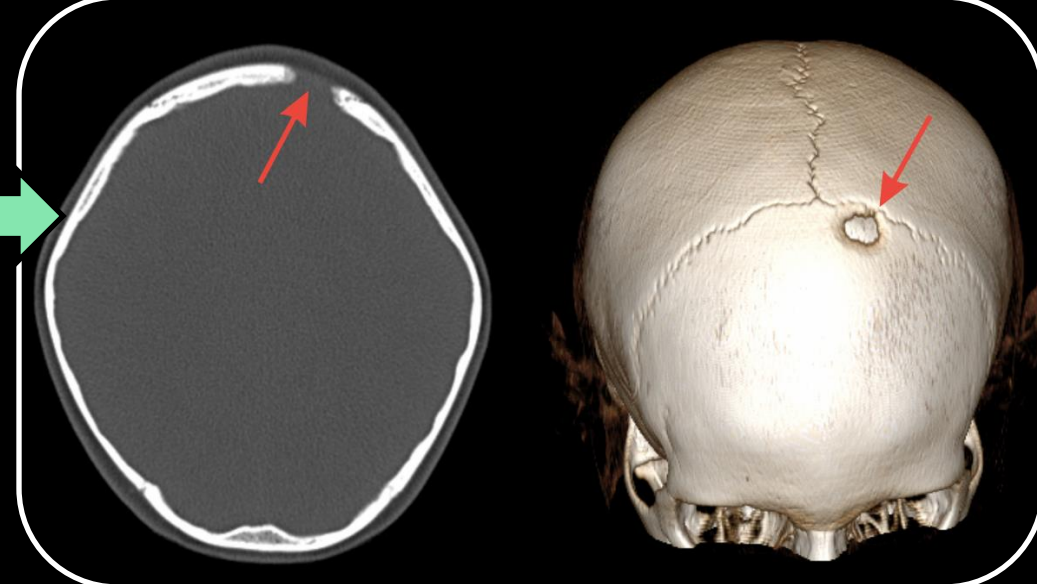


Acometimento Ósseo

- Lesões líticas
- Margens bem definidas
- Formato oval/arredondado
- +/- massas de tecidos moles

Ossos Craniofaciais

- Calota craniana**
 - Assintomático ou dor localizada +/-
 - Massa palpável no couro cabeludo
 - Envolve toda a espessura da calota
 - Acometimento assimétrico da tábuca óssea ("bordas chanfradas")
- Ossos faciais** - Ossos mandibular/maxilar
 - Destruição dos processos alveolares
 - Edema e hemorragia facial/gengival
 - Dor e perda dentária
- Ossos temporais**
 - Otalgia, perda auditiva, otite média/externa, massa retroauricular
 - Lesões geográficas
 - Comportamento destrutivo
 - Distribuição bilateral
- Órbita**
 - Exoftalmia e oftalmoplegia
 - Lesão óssea lítica associada a massa de tecidos moles (parede lateral/superolateral da órbita)



Coluna Vertebral

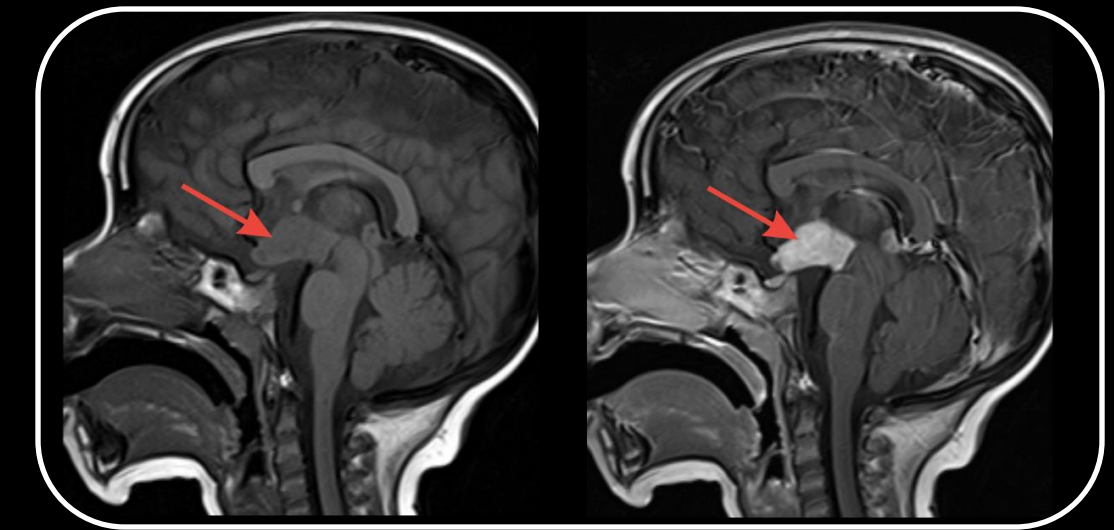
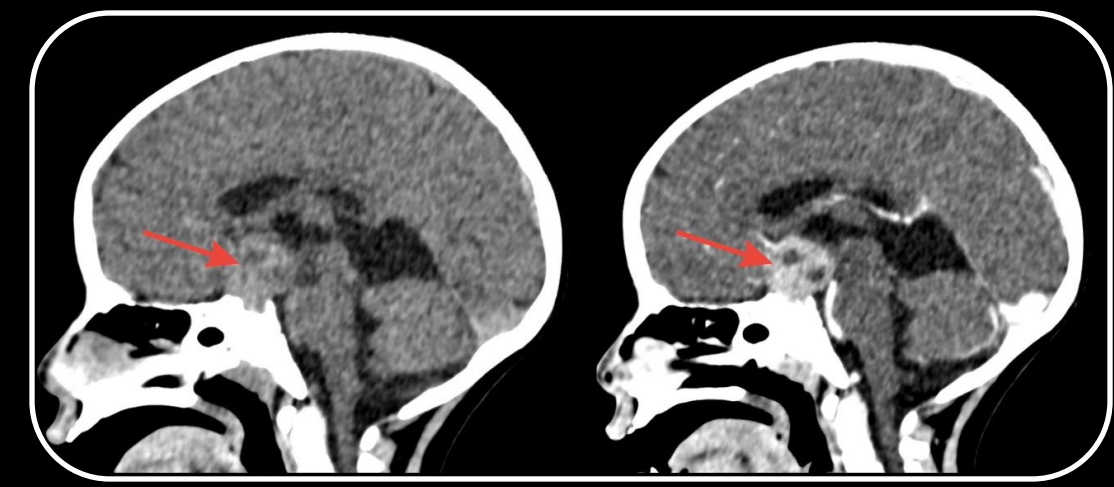
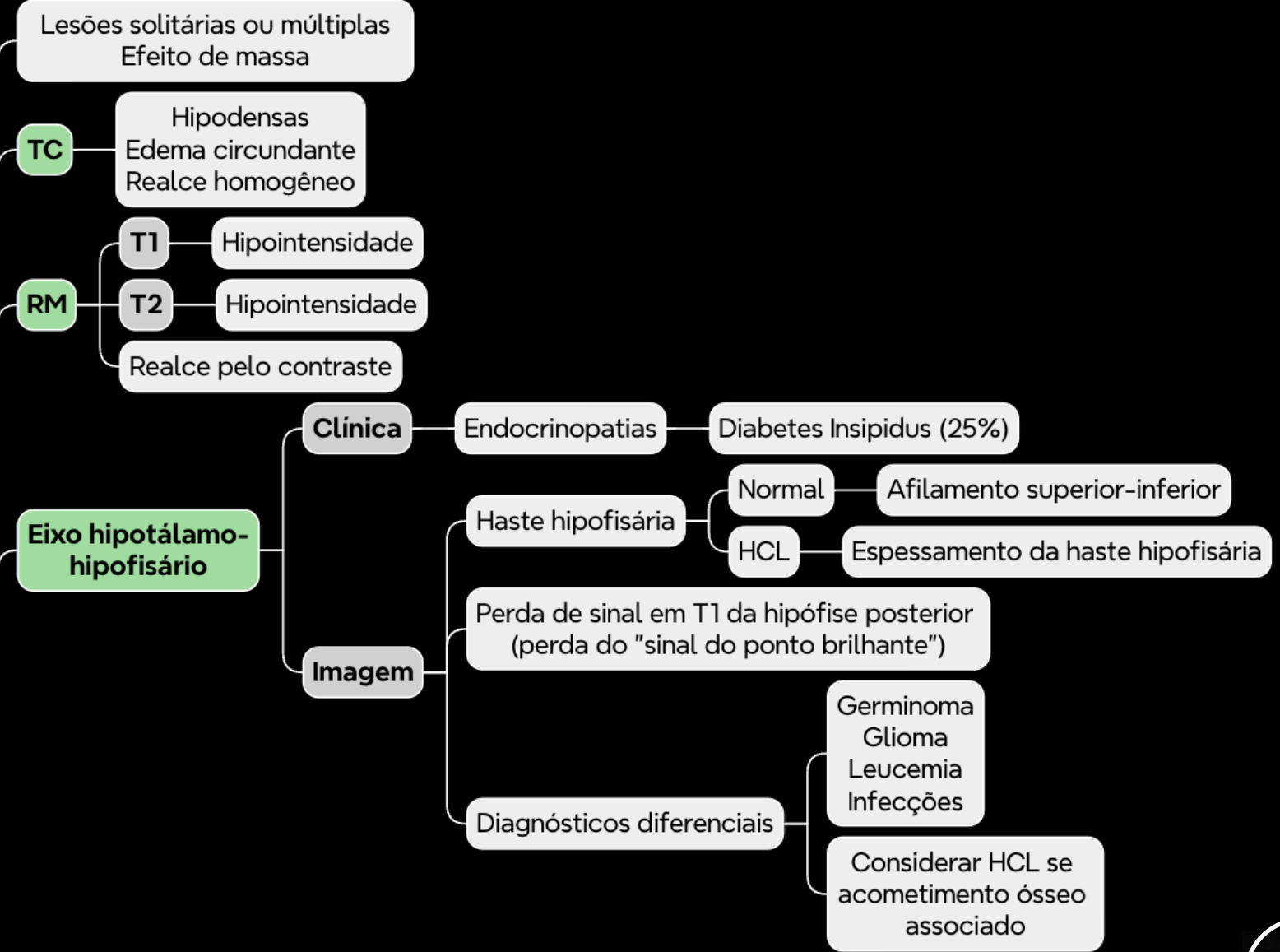
- Causa + comum de vértebra plana em crianças
- Corpo vertebral (poupa elementos posteriores)



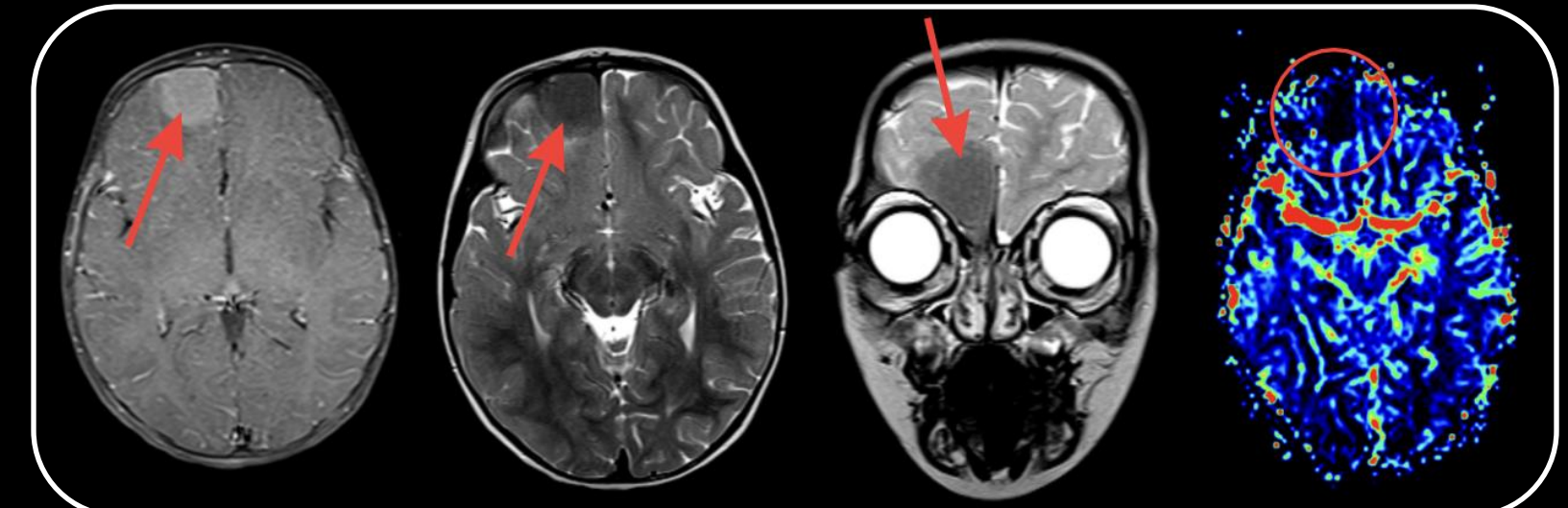
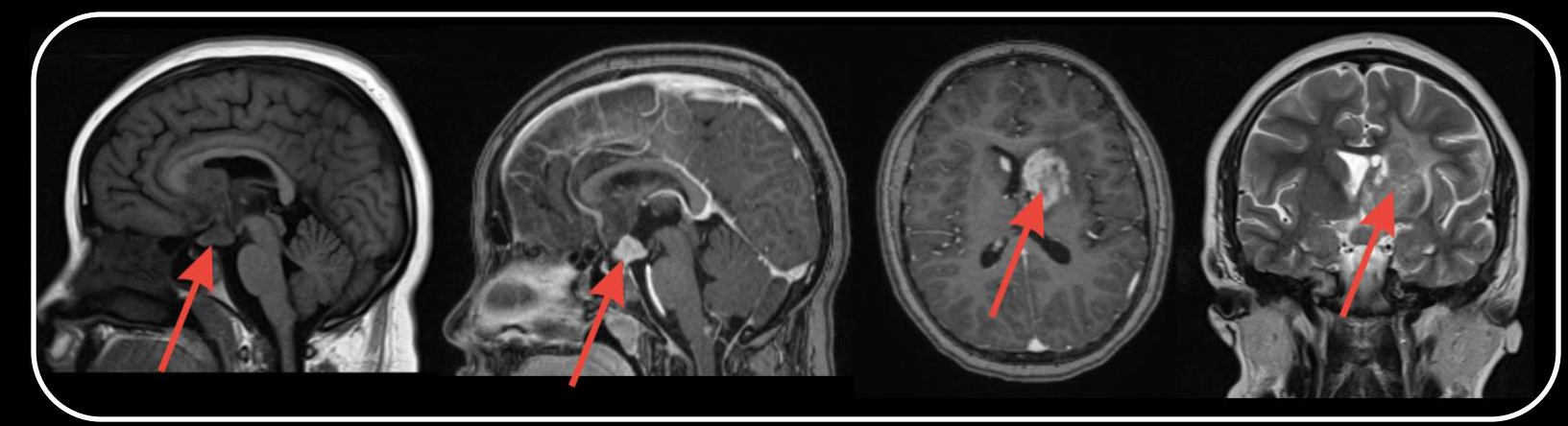
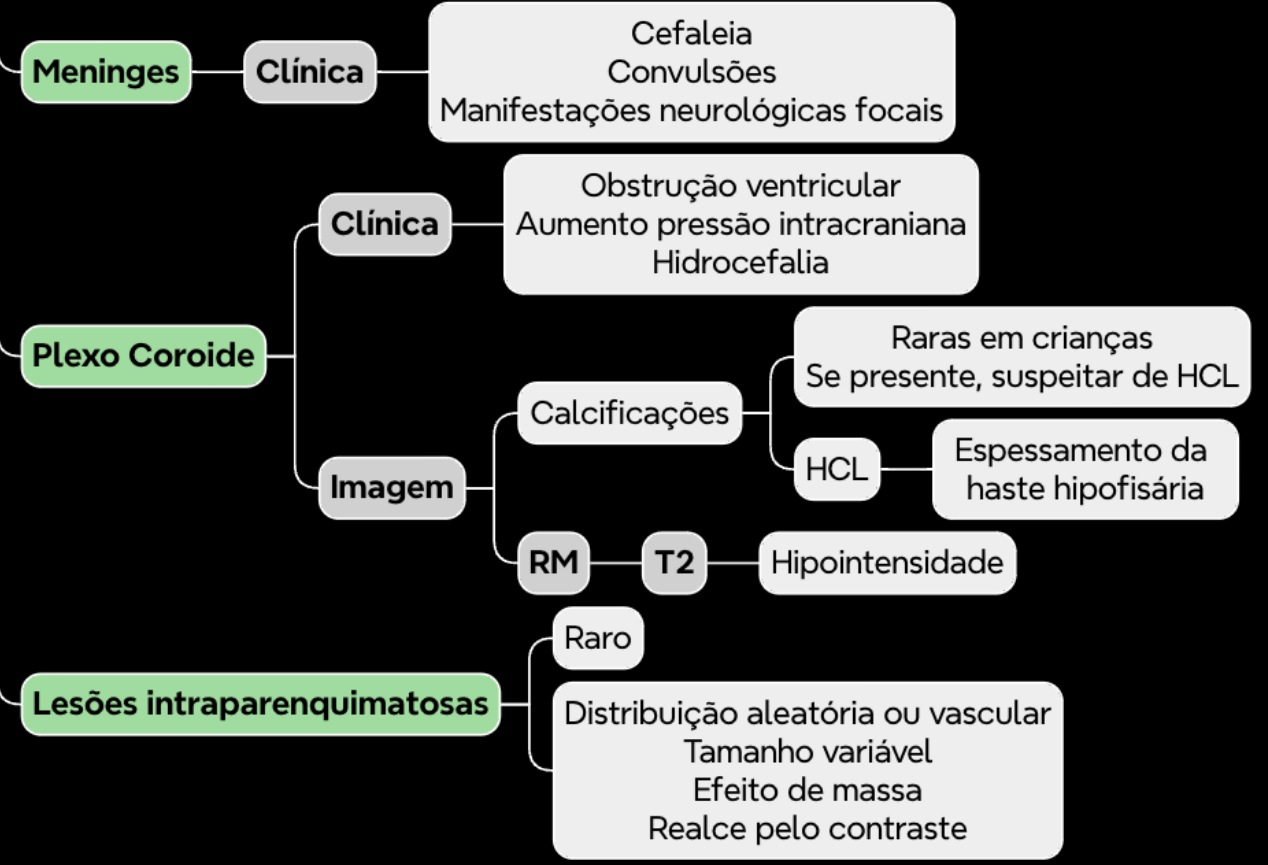
Acometimento Intracraniano

Acometimento Intracraniano

Forma Tumoral



Forma Neurodegenerativa



Acometimento Intracraniano

Forma Tumoral

- Deterioração clínica neurológica e/ou radiológica progressiva
- Manifestação tardia da forma tumoral da HCL
- Alterações inflamatórias, linfócitos, micróglia, perda neuronal/axonal, desmielinização autoimune e gliose

Forma Neurodegenerativa

- Clinica**
 - Tremores, ataxia, disartria, convulsões
 - Distúrbios neurocognitivos e comportamentais

- Imagem**
 - Localização**
 - Núcleos denteados
 - Substância branca
 - Ponte
 - Gânglios da base (globo pálido)
 - Nervo/trato ópticos

- Imagem**
 - Lesões simétricas de aspecto não expansivo
 - T1**
 - Hiperintensidade simétrica
 - T2/FLAIR**
 - Sem realce significativo
 - Padrão variável dependendo da localização acometida e do estágio da doença
 - Espectroscopia**
 - Pico de N-acetil-aspartato
 - PET-TC**
 - Geralmente hipometabólicas

Conclusão

- Desafio diagnóstico**
 - Amplo espectro de apresentações clínicas e radiológicas
- Exames de imagem são essenciais no diagnóstico e monitoramento da doença
- Papel do radiologista**
 - Conhecer o espectro de apresentação da HCL no SNC
 - Apropriada correlação clínico-radiológica
 - Saber discernir dos principais diagnósticos diferenciais
- Houve ainda pouco progresso na cura e prevenção de sequelas, como as endocrinopatias e a evolução para a forma neurodegenerativa da doença
- A abordagem terapêutica precoce busca o controle das manifestações clínicas e a preservação da função hipofisária

