



PO69

MASTOIDITE COMO SINAL DE RECIDIVA DE HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS NO ADULTO

Davide Lourenço Marques¹, José Carneiro¹, Francisca Bartolomeu¹, Filipa Carvalho¹, Sofia Paiva¹, Luís Filipe Silva¹

(¹Centro Hospitalar Universitário de Coimbra)

A Histiocitose de células de Langerhans, ou Histiocitose X, é uma doença heterogénea, classificada de acordo com a apresentação e envolvimento: crónica unissistémica, crónica multissistémica e fulminante (neonatal). Trata-se de uma condição rara, que ocorre desde o período neonatal até à idade adulta, mais frequentemente até aos 15 anos de idade. Histologicamente, é caracterizada pela presença de um aglomerado de células dendríticas, entre elas as células de Langerhans. Clinicamente, esta doença apresenta-se em mais de 80% dos doentes em idade pediátrica com envolvimento da pele, mucosas e ossos da cabeça e pescoço. A ocorrência de lesões pulmonares e noutros órgãos são mais frequentes na vida adulta. O envolvimento do osso temporal e as manifestações otoneurológicas estão presentes em 4-25% dos casos, podendo ser a forma inicial de apresentação.

Objetivos: Fazer uma atualização sobre as manifestações otológicas da Histiocitose de Células de Langerhans, tendo por base um caso clínico. Dada a raridade desta entidade, pretende-se destacar a importância em reconhecer os seus sinais e sintomas.

Métodos: As informações foram recolhidas através de entrevista à doente, consulta do processo clínico, exames complementares de diagnóstico e revisão da literatura.

Resultados: Os autores apresentam um caso clínico de uma doente de 35 anos, com antecedentes pessoais de Histiocitose X, diagnosticada aos 31 anos de idade, com envolvimento pulmonar, hepático, ósseo e hipofisário, tendo sido submetida após o diagnóstico a citarabina isolada, com resposta completa. Foi enviada à consulta de ORL do CHUC, 3 anos depois, por óites de repetição, otalgia, sobretudo esquerda e cefaleias temporoparietais, que não cediam à medicação e que condicionavam despertares noturnos e várias vindas ao SU. Associava, por vezes, vertigem rotatória e sintomas neurovegetativos. As imagens de tomografia computadorizada (TC) dos ouvidos revelaram sinais de otomastoidite bilateral, com preenchimento completo das células mastóideas à esquerda. A doente foi submetida a mastoidectomia simples esquerda. Os achados patológicos da biópsia da lesão da mastoide esquerda revelaram infiltrado histiocitário abundante, sugestivo de envolvimento de Histiocitose de células de Langerhans.

Conclusão: Apesar de ser uma patologia mais frequente em idade pediátrica, a Histiocitose X pode ocorrer na idade adulta e ter uma evolução agressiva, com envolvimento multiorgânico. As manifestações otológicas podem ser variadas, como otorreia, edema retroauricular, vertigem, pólipos aurais, tecido de granulação no canal auditivo externo ou perfurações timpânicas. Existe predileção pela mastoide, com erosão associada e infeção secundária. Os otorrinolaringologistas devem estar sensibilizados para a existência desta patologia e suas manifestações, de modo a facilitar um diagnóstico precoce.