



## Trabalhos Científicos

**Título:** Cirrose Secundária A Histiocitose De Células De Langerhans

**Autores:** CRISTINA HELENA TARGA FERREIRA ; CAROLINA SOARES DA SILVA ; DERRICK ALEXANDRE FASSBIND; VITOR BERNARDES PEDROZZO; CRISTINA AMARAL GAZETA; VERENA VENTURIN ROVIGATTI RITTER; MELINA UTZ MELERE; MATIAS EPIFANIO; EDUARDO MONTAGNER DIAS; MARÍLIA ROSSO CEZA

**Resumo:** Introdução: Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara. A forma multissistêmica é mais comum em crianças menores de três anos. Objetivo: relatar os casos dos pacientes que receberam diagnóstico de HCL com comprometimento sistêmico e cirrose secundária em um hospital do Sul do país. Materiais e Métodos: estudo retrospectivo de revisão de prontuários. Três pacientes foram avaliados. Resultados: Dois pacientes eram do sexo masculino, a média de idade no diagnóstico foi de 23 meses. Um dos pacientes apresentava comprometimento de pele, fígado e medula óssea. Um apresentava comprometimento de fígado e esqueleto. Um paciente apresentava comprometimento de pele, fígado e esqueleto. Em dois pacientes a apresentação inicial foi com acometimento hepático, em um paciente a apresentação inicial foi cutânea. A biópsia hepática de um dos pacientes evidenciou reação portal de padrão biliar, fibrose portal, esboço de nódulos hepáticos e colangite esclerosante. Dois pacientes apresentaram biópsia com cirrose com padrão biliar, com proliferação ductular. Todos os pacientes receberam tratamento com Vimblastina e Prednisona por seis semanas. Dois pacientes foram a óbito por choque séptico, um deles com 42 meses e o outro com 37 meses de vida. O terceiro permanece com a doença estável, em acompanhamento ambulatorial. Conclusão: A diversidade das manifestações clínicas da HCL faz com que seu diagnóstico seja difícil, pois os achados clínicos, radiológicos e laboratoriais não são específicos. O diagnóstico de HCL é baseado no exame histopatológico e na imunofenotipagem do tecido lesado. A principal característica é a identificação da morfologia de células de Langerhans. O transplante hepático tem sido recentemente considerado um tratamento de escolha para pacientes com doença hepática secundária à histiocitose, devendo ser precocemente considerado nos pacientes com comprometimento hepático grave.