



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose Congênita Auto-Resolutiva Como Apresentação Do Espectro Blueberry Muffin Baby

Autores: LUCIANA RODINO LEMES (), VIOLETA DUARTE TORTELLY (), MAYRA CARRIJO ROCHAEL (), SUYEN HEIZER VILLELA ()

Resumo: INTRODUÇÃO: A apresentação clínica denominada Blueberry Muffin Baby foi descrita inicialmente em recém-nascidos com infecção por rubéola congênita. Posteriormente foi associada a outras infecções congênitas, doenças autoimunes e desordens proliferativas. Descrevemos caso de Histiocitose congênita auto-resolutiva com apresentação inicial rara como Blueberry Muffin Baby. RELATO DE CASO: Recém-nascido masculino, a termo, nascido de parto normal, apresentava ao nascimento face equimótica, máculas, pápulas e nódulos eritematovioláceos distribuídos esparsamente em todo tegumento, de diferentes tamanhos, alguns exulcerados. Sem acometimento de outros órgãos ou comorbidades maternas. Laboratório, incluindo testes sorológicos para TORCHS, sem alterações. Raio X de crânio, ossos longos e tórax, e ultrassonografia abdominal, normais. Biópsia cutânea mostrou derme com denso infiltrado de células volumosas, citoplasma eosinofílico, núcleos reniformes, nucléolos proeminentes e numerosas mitoses típicas confirmando diagnóstico de Histiocitose de células de Langerhans. Imunohistoquímica evidenciou células neoplásicas entremeadas por fibras de reticulina, imunopositividade para anti-CD1a (forte e difusa), S100 e CD4. Evoluiu nos primeiros 10 dias de vida com melhora total da coloração da face e lesões cutâneas melhores evolutivamente. DISCUSSÃO: A histiocitose congênita auto-resolutiva é um tipo raro de histiocitose de células de Langerhans. Pode estar presente desde o nascimento ou manifestar-se no período neonatal com máculas, pápulas e nódulos eritematovioláceos solitários ou múltiplos, que podem ulcerar. Habitualmente, não há comprometimento sistêmico e evolui para resolução espontânea no primeiro ano de vida. A histopatologia revela infiltrado de células de Langerhans, com perfil imunohistoquímico positivo para S100/CD1A. Casos leves a moderados não necessitam tratamento específico. Lesões cutâneas persistentes parecem ter boa resposta a corticoides tópicos. CONCLUSÃO: O fenótipo de Blueberry Muffin Baby compreende diagnósticos diferenciais infecciosos, autoimunes e proliferativos. Exames complementares devem ser realizados para determinar causa e grau de acometimento desta entidade nosológica. Acompanhamento a longo prazo permite detecção precoce de evolução da doença e melhor prognóstico nos casos graves.