



Trabalhos Científicos

Título: Xantogranuloma Juvenil Associado À Neurofibromatose - Relato De Caso.

Autores: ISABELA PIAI (UNIMES), BEATRIZ BRAIDO BUENO DE ARRUDA (UNIMES), MARIANA ROMANATO NOVAES (UNIMES), JÚLIA MARIETTO LABATE (UNIMES), LUÍZA MARIA SCAREL BRENGA (UNIMES), OLÍVIA BRANCO VIEIRA (UNIMES), LAILA MOURAD (UNIMES), ÂNGELO SEMENTILLI (UNIMES), JOSÉ ROBERTO PAES DE ALMEIDA (UNIMES)

Resumo: Introdução É recorrente a associação da Neurofibromatose tipo 1 (NF1) com o Xantogranuloma Juvenil (XJ). A presença de XJ na NF1 é um sinal de alerta para leucemia mielomonocítica crônica juvenil (LMCJ). Descrição do caso Paciente do sexo feminino, 7 meses, ao nascimento já apresentava manchas irregulares de aspecto café com leite no dorso posterior e nádegas. Nas últimas duas semanas, desenvolveu 2 pápulas amarelo-avermelhadas na face e couro cabeludo. Não foi relatada sintomatologia associada. Foi realizada biópsia das lesões papulares, a qual demonstrou proliferação de macrófagos com citoplasma vacuolizado e de aspecto espumoso, além da presença de células multinucleadas (células de Touton). Discussão Os macrófagos dos portadores de XJ apresentam síntese intracelular de colesterol aumentada, justificando o acúmulo deste nas lesões. Esse distúrbio costuma ser autolimitado e pouco associado a manifestações sistêmicas, com usual remissão espontânea entre 6 meses e 3 anos. A NF1 incide em 1 a cada 2.500 crianças. O paciente de NF1 têm uma suscetibilidade maior para desenvolver tumores como feocromocitoma, sarcoma, melanoma, entre outras malignidades Por fim, LMCJ é um tipo de doença mieloproliferativa caracterizada pela proliferação de monócitos e granulócitos, a idade média de incidência é 2 anos e a clínica mostra esplenomegalia, hepatomegalia e linfadenomegalia. Os pacientes podem apresentar febre, tosse e diminuição do ganho de peso. História familiar de NF1 foi encontrada em 85 a 95% dos pacientes portadores de LMCJ. 47% das crianças portadoras dessa neoplasia apresentam XJ e NF1 em associação. Acredita-se que a concomitância entre essas patologias aumente de 20 a 32 vezes a chance do aparecimento de LMCJ. No caso apresentado, o quadro hematológico da criança permanece inalterado. Conclusão Então, o achado de Xantogranuloma Juvenil e Neurofibromatose tipo 1 em uma criança deve alertar o médico sobre um futuro aparecimento de leucemia mielomonocítica crônica juvenil.