



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose De Células De Langerhans Como Causa De Hepatoesplenomegalia De Grande Monta: Um Relato De Caso

Autores: MAYARA CARVALHO FORTES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); MONYA GARCIA BARACHO (UNIVERSIDADE DE FORTALEZA); RENAN DO VALE FARIAS TORRES (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); VIRNA DA COSTA E SILVA (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); MARIA CONCEIÇÃO ALVES JUCÁ (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN); ANA GLÓRIA DE MELO PINTO (HOSPITAL INFANTIL ALBERT SABIN)

Resumo: Introdução: Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma patologia rara causada pela proliferação clonal de células da linhagem de monócitos com características de microscopia eletrônica de uma célula de langerhans. Apresenta formas clínicas extremamente variáveis, podendo acometer ossos(80%), pele(50%), linfonodos(33%) e outros órgãos, sendo a hepatoesplenomegalia presente em cerca de 20% dos casos. Descrição: LGSS, masculino, iniciou quadro progressivo de palidez e distensão abdominal com um mês de idade, procurando assistência médica aos três meses. Internado, constatou-se hepatoesplenomegalia importante, febre intermitente e pancitopenia. Iniciou-se investigação diagnóstica para hepatoesplenomegalia febril e tratamento empírico para Leishmaniose Visceral, sem resposta. Evoluiu com piora clínica importante, necessitando de terapia intensiva por alguns dias, mantendo-se estável após. Apresentou episódios de neutropenia febril, anemia importante e realizou diversas transfusões sanguíneas. Feitos outros tratamentos empíricos como Aciclovir e Fluconazol. Foram investigadas as principais doenças de origem infecciosa, imunológica, hematológica, neoplásica e de depósito que cursam com hepatoesplenomegalia febril e pancitopenia, sem qualquer indício diagnóstico ao longo de quatro meses. Durante evolução clínica, observaram-se lesões eritematosas em região inguinal e cervical, dermatologista orientou tratamento para dermatite de contato. Evoluiu com progressão das lesões cutâneas para dorso e couro cabeludo, quando dermatologista sugeriu então biópsia das lesões cutâneas e foi diagnosticada, finalmente, Histiocitose. Discussão: Hepatoesplenomegalia pode ocorrer na HCL, entretanto a disposição da evolução clínica desse caso postergou a elucidação diagnóstica. Envolvimento hematopoético nos casos graves e disseminados curso com anemia e trombocitopenia severas, podendo associar-se também a leucopenia. Diagnóstico definitivo é dado pelo CD1a positivo nas células lesionais e marcadores adicionais auxiliam no diagnóstico diferencial de outras histiocitoses (CD207, S-100, CD68, fator XIIIa). Nesse caso, biópsia de lesão cutânea evidenciou proliferação histiocitóide e positividade para CD1a e S-100. Conclusão: A HCL apresenta espectro clínico bastante variado e deve ser pensada em pacientes pediátricos que apresentem hepatoesplenomegalia de grande monta, pancitopenia e lesões cutâneas variadas.