



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose De Células De Langerhans Como Causa De Diabetes Insipidus - Relato De Caso

Autores: PRISCILA MACEDO FERNANDES (HUWC-UFC); MAYARA TEIXEIRA ALEXANDRINO SALES (HUWC-UFC); LUANA PONTES VASCONCELOS LIMA (HUWC-UFC); LIVIA VASCONCELOS MARTINS (HUWC-UFC); MARIA EUGÊNIA DE CAMARGO JULIO (HUWC-UFC); DANIEL WILIAN LUSTOSA (HUWC-UFC); LUCIANA FELIPE FERRER ARAGÃO (HUWC-UFC); ANA PAULA DIAS RANGEL MONTENEGRO (HUWC-UFC); ANNELISE BARRETO DE CARVALHO (HUWC-UFC); MILENA SILVA SOUSA (HUWC-UFC)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma doença rara caracterizada pela proliferação monoclonal de células dendríticas devido a um distúrbio do sistema reticuloendotelial. É de etiologia desconhecida e tem pico de incidência entre 1 a 3 anos de idade. As manifestações clínicas são muito variadas a depender do órgão afetado. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Paciente de seis anos, sexo masculino, com poliúria, polidipsia e nictúria há cerca de um ano. Ingestão média de 7 litros de água ao dia, diurese 12,1mL/kg/h. Clinicamente apresentava baixa estatura (desvio padrão -2,35) e lesões crostosas em couro cabeludo. Exames laboratoriais: TSH 1,58 μ IU/ml, t4l 0,79 ng/dL, cortisol basal 8,15 μ g/dL. Realizou teste de restrição hídrica confirmando o diagnóstico de diabetes insipidus (DI) central e iniciado terapia com desmopressina. A radiografia de crânio revelou múltiplas lesões líticas reveladas também em tomografia de crânio. RNM evidenciou espessamento da haste hipofisária associada a múltiplas lesões osteolíticas na calota craniana e ossos da face. TC de tórax com lesões osteolíticas em arcos costais esquerdos. O exame histopatológico do couro cabeludo sugeriu HCL e a imuno-histoquímica apresentou positividade para proteína S-100 e CD1a, confirmando o diagnóstico. Foi então iniciada terapêutica com prednisona e vimblastina. **DISCUSSÃO:** O DI ocorre em cerca de um quarto dos pacientes durante o curso natural da HCL, podendo ser a primeira manifestação clínica (4% dos casos) ou concomitante com outros sistemas (7%). Os sintomas de DI como a poliúria, polidipsia e noctúria, motivaram a procura da família ao médico especialista. O curso clínico da HCL varia de doença autolimitada a rapidamente progressiva. O tratamento depende da extensão e gravidade da doença. **CONCLUSÃO:** Este relato mostrou a importância do exame físico minucioso em pacientes com DI, visto que o achado de erupção eczematosa associado ao diagnóstico de DI central motivou a investigação de HCL.