



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose De Células De Langerhans - Relato De Caso

Autores: ESTHER DE SOUZA BEIRAL (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), LUANA RABBI BERNARDES (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), PAULO SERGIO EMERICH (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), ISABELA GUIMARÃES MOREIRA SANDRI (HOSPITAL ESTADUAL INFANTIL NOSSA SENHORA DA GLÓRIA - VITÓRIA, ES), MAYARA ELISA BATISTA FERREIRA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO CASSIANO ANTÔNIO MORAES - VITÓRIA, ES)

Resumo: Introdução: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma afecção rara, de etiopatogenia desconhecida, associada à proliferação clonal de células com fenótipos semelhantes às células de Langerhans. Acomete principalmente menores de 2 anos e apresenta diversas formas clínicas, sendo mais comum a disseminada, antigamente denominada doença de Lettere-Siwe. Caso clínico: Paciente de 1 ano e 2 meses, sexo feminino, apresentando há 6 meses lesões eritematosas em região axilar e inguinal, lesões pustulosas e eritemato-crostosas no couro cabeludo e petéquias em face e períneo, refratárias às medicações tópicas e antibioticoterapia sistêmica. Associação com febre, otorreia bilateral e linfadenomegalia cervical. Internada para investigação, apresentando anemia, plaquetopenia, aumento de transaminases e alargamento de provas de coagulação. Exames de imagem evidenciando linfonodomegalias cervicais, torácicas e abdominais, além de lesões osteolíticas difusas. Biópsia de medula óssea com alterações inespecíficas, sem infiltração. Realizou exame histopatológico e imuno-histoquímico de lesões cutâneas, confirmando o diagnóstico de HCL. Iniciado esquema com Vimblastina e Prednisolona, com boa resposta na primeira semana. Recebeu alta com acompanhamento ambulatorial de pediatria, dermatologia e oncologia. Discussão: As lesões cutâneas são comumente a primeira manifestação da HCL, podendo estar associadas a febre, perda ponderal e outros sintomas de acordo com a infiltração clonal. O diagnóstico presuntivo considera a clínica, exames laboratoriais e de imagem. Já o diagnóstico definitivo se confirma com histopatológico e imuno-histoquímica. O tratamento varia conforme a extensão da doença. Há evidências de benefícios com uso de esquemas com Vimblastina ou Etoposídeo associados à corticoterapia nas formas multissistêmicas. Conclusão: Embora rara, a HCL pode apresentar prognósticos graves relevantes (mortalidade superior a 50), sobretudo em formas com acometimento da medula óssea, pulmão ou fígado. É essencial melhor compreensão de sua fisiopatogenia e reconhecimento de suas formas clínicas, favorecendo o diagnóstico e tratamento precoces, consequentemente reduzindo o risco de sequelas e evoluções desfavoráveis.