



DERMAPED
4º SIMPÓSIO INTERNACIONAL DE
DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA
PORTO ALEGRE - RS | 29 DE JUNHO A 01 DE JULHO DE 2023

**29 DE JUNHO
A 01 DE JULHO
DE 2023**

Centro de Eventos do BarraShoppingSul
Av. Diário de Notícias, 300, Cristal, Porto Alegre - RS



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose Multisistêmica Congênita Em Paciente Com Malformação Cardíaca Complexa: Abordagem Diagnóstica E Investigação Em Histiocitoses

Autores: AMADEU JOSÉ RODRIGUES QUEIRÓZ (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO), EDUARDO CORONATO NOGUEIRA CONSTANTINO (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO), MARIANA RIBEIRO RODERO CARDOSO (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO), NATÁLIA BUZZO (FACULDADE DE MEDICINA DE SÃO JOSÉ DO RIO PRETO)

Resumo: A histiocitose representa um espectro de doenças, desde auto-resolutivas e limitada à pele até envolvimento grave de múltiplos órgãos com morbidade significativa. Paciente masculino de 6 meses de idade com heterotaxia complexa caracterizada por dextrocardia, isomerismo atrial direito, ventrículo principal indeterminado e situs inversus abdominal apresentava pápulas eritematosas com crostas no couro cabeludo, supercílios e abdome, e placas eritematosas, fissuradas e dolorosas em pregas inguinais e cervicais, desde o nascimento. Hipotetizou-se clinicamente dermatite seborreica, leucemia cutânea, infecção fúngica e histiocitose. A biópsia evidenciou infiltrado composto por células de núcleo oval ou reniforme, com citoplasma amplo e eosinofílico, acompanhado de linfócitos, eosinófilos e plasmócitos. A imuno-histoquímica mostrou positividade para S100, CD1A, CD4, CD68. E negatividade para CD163, CD20, CD30, CD3. Não houve evidência de envolvimento medular, ósseo, esplênico ou hepático. Devido à gravidade da malformação congênita, a investigação foi ampliada. Não houve envolvimento do sistema nervoso central, linfonodos e hipófise. Havia envolvimento de mastoide e pulmão com múltiplas lesões ovais hipoatenuantes difusas, bilaterais, esparsas e de paredes finas. Negativo para mutação BRAF V600E. Juntos, esses achados configuram histiocitose de células indeterminadas. As histiocitoses são doenças proliferativas com um progenitor medular CD34+. São condições polimórficas com amplo espectro de apresentação cutânea e possibilidade de envolvimento multissistêmico. A avaliação deve ter como objetivo confirmar o diagnóstico e diferenciá-lo das condições mais frequentes. O diagnóstico é baseado nas manifestações clínicas cutâneas, na investigação histológica e imuno-histoquímica e na investigação sistêmica. Habitualmente, investiga-se o envolvimento ósseo, medular, hepático e esplênico. A investigação de outros órgãos é realizada na presença de manifestações clínicas. Este caso extremamente raro nos mostra a necessidade de refletir as investigações sistêmicas caso a caso. A investigação completa mostrou comprometimentos adicionais, o que modificou o manejo operatório da malformação cardíaca. Sem uma avaliação detalhada, o prognóstico operatório poderia ser insatisfatório devido ao extenso envolvimento pulmonar. As histiocitoses são grupo de doenças raras, de complexa investigação, que podem se manifestar em quaisquer faixas etárias, que podem acometer quaisquer órgãos e podem se manifestar de inúmeras formas, no que tange as manifestações cutâneas. Em idade pediátrica sempre devemos ter em mente esse diagnóstico diferencial, inclusive em pacientes aparentemente saudáveis e quando pensarmos em diagnósticos comuns como dermatite seborreica e reação a picada de inseto. É de suma importância investigar sistemicamente esses pacientes. Esse caso ilustra associação a malformações cardíacas e ilustra a aplicabilidade de protocolos de investigação de relevância.