



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 Das Células De Langerhans: Um Diagnóstico A Ser Considerado

Autores: WALEWSKA HYCZY SARRAFF (HC UFPR), ESTHER ALVES DE ARAUJO NUNES (HC UFPR), SARAH POLIANA ROCHA (HC UFPR), BETINA WERNER (HC UFPR), RENATA ROBL IMOTO (HC UFPR), VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (HC UFPR)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** A Histiocitose das Células de Langerhans (HCL) é caracterizada por proliferação das células mononucleares dendríticas com infiltração cutânea ou difusa. Tem pico de incidência entre 1 e 4 anos. Pode acometer um sistema único, sendo os mais comuns, ossos, pele, pulmões, pituitária, sistema nervoso central (SNC) e linfonodos ou multissistêmica com pior prognóstico. O diagnóstico é baseado na evidência histopatológica, características clínicas e de imagem, sendo o acometimento cutâneo freqüente e quando prontamente reconhecido permite diagnóstico precoce. **RELATO DE CASO:** Menino, 2 anos, com histórico de anemia. Desde os 12 meses de vida apresentava pápulas e placas purpúricas com sangramento. Iniciaram em couro cabeludo progredindo para face, dorso, palmas e plantas. Havia pápulas e placas eritematosas e purpúricas, algumas com crostas hemáticas e pústulas no couro cabeludo, tronco posterior, períneo, região palmar e plantar. Na histologia da pele havia proliferação histiocitária em derme e perfil imuno-histoquímico compatível com HCL. Após o diagnóstico histopatológico na investigação de doença sistêmica, havia otomastoidite crônica, osteopenia difusa em membros, lesões císticas pulmonares e hepatoesplenomegalia. Tratado com mercaptopurina e prednisolona diariamente associado à vincristina a cada 3 semanas. **DISCUSSÃO:** A HCL tem uma etiologia desconhecida. A incidência é superior a 1/100.000 por ano em menores de um ano de idade, sendo duas vezes mais prevalente nos meninos. O presente caso demonstra um paciente masculino que iniciou a doença com um ano de vida. A doença pode afetar quase todos os órgãos e os achados clínicos são variados. As manifestações mucocutâneas aparecem em um terço dos doentes e a apresentação mais freqüente é uma erupção semelhante à dermatite seborreica, micropapulosa e pseudovesiculosa, freqüentemente purpúrica. Apesar do paciente aqui apresentado ter lesões desde os 12 meses de vida, ele foi encaminhado para avaliação dermatológica apenas aos 24 meses. Pacientes com manifestações exclusivamente cutâneas tem regressão espontânea ou evoluem para formas disseminadas. A doença multissistêmica é mais freqüente em menores de três anos com sinais de infiltração difusa do sistema mononuclear-fagocitário e imunorregulador, linfadenopatias, hepatoesplenomegalias e infiltração da medula óssea. Esta infiltração determina anemia como no caso aqui descrito, infecções e hemorragias. A característica histopatológica clássica é a presença de histiócitos com imunohistoquímica de células de Langerhans. O tratamento depende da extensão e da gravidade da doença. Pode ser expectante no caso de pacientes com doença de um órgão, ossos ou pele. Porém nos casos multissistêmicos existe uma necessidade de quimioterapia. **CONCLUSÃO:** A possibilidade de HCL deve ser lembrada nos pacientes com dermatite seborreica ou de fralda não responsivas à terapêutica e a biópsia cutânea permite diagnóstico precoce.