

Trabalhos Científicos

Título: Um Caso De Recidiva Multissistêmica De Histiocitose De Células De Langerhans Após Abandono Terapêutico: Um Relato De Caso Na Amazônia Ocidental.

Autores: LETÍCIA CARVALHO GONÇALVES (CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO LUCAS), LORRANY ALONSO QUENCA (CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO LUCAS), AMANDA MORAIS BEZERRA COSTA E SILVA (CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO LUCAS), SÍSSY MELO SILVA (CENTRO UNIVERSITÁRIO SÃO LUCAS), AMANDA SOARES MEDEIROS O

Resumo: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) caracteriza-se pela proliferação clonal das CL, sua etiopatogenia é desconhecida. Com incidência de 5 casos/milhão, acomete principalmente o sexo masculino e crianças. LPR, masculino, 2 anos e 4 meses, há 16 meses apresentou febre, perda ponderal associada a um tumor fronto-temporal direito e hidrocefalia, evoluindo com convulsões. A análise de líquido cefalorraquidiano, biópsia da lesão frontal e estudo imunohistoquímico foram compatíveis com HCL. Em maio/2018 iniciou-se o protocolo LHC-III como HCL de doença óssea multifocal (prednisona + vimblastina), com boa resposta, após o 6º ciclo em outubro/2018 interrompeu o tratamento e manteve-se o uso de corticoide indiscriminadamente. Após 6 meses apresentou quadro de febre diária, anemia, otorréia purulenta bilateral, hepatoesplenomegalia, oligúria e manchas hiperocrômicas, sugerindo progressão para HCL multissistêmica com envolvimento de órgãos de risco (medula óssea, fígado e baço). Exames de imagem evidenciaram múltiplas lesões ilíticas em calota craniana, ossos longos e coluna lombar, hepatoesplenomegalia, e a biópsia da medula óssea confirmou a presença de células S100 e CD1a positivas. Iniciou-se o protocolo LHC-IV STRATUM III para doença multissistêmica com envolvimento de órgãos de risco, baseado na terapia de resgate. A avaliação do score de atividade da doença de Donadieu et al, apresentou 17 pontos. Paciente evoluindo de forma estável e com redução da pontuação absoluta para 6 pontos e com resposta ao tratamento. Tratava-se de um quadro típico de HCL, devido à idade, gênero e quadro clínico do paciente, e se o tratamento não fosse interrompido e associado ao uso anárquico do corticoide haveria um bom prognóstico, contudo, houve boa resposta à terapia de resgate. A HCL apresenta alta taxa de sequelas e recidivas. Quando não há diagnóstico precoce e um tratamento correto, pode acometer órgãos de risco, sendo necessária uma análise rigorosa sobre as opções terapêuticas e evolução da doença.