



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose De Células De Langerhans Congênita: O Que O Pediatra Deve Saber

Autores: JULIA CARVALHO DE ARAUJO CUNHA (HUGG), THAIANI CRISTINI SILVA DE OLIVEIRA (HUGG), LUIZA ALBAGLI (HUGG), RAPHAEL FERREIRA (HUGG)

Resumo: Introdução: A Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um distúrbio raro do sistema reticuloendotelial com patogênese desconhecida, caracterizado por proliferação de células dendríticas com infiltração local ou difusa. A incidência anual estimada é de 3-4 casos por milhão na pediatria, mais prevalente no sexo masculino (2:1), e mais agressiva no feminino. Aproximadamente 50% dos pacientes abrem quadro com manifestações dermatológicas, sendo mais incomum a forma congênita do paciente em questão. O diagnóstico pode ser presuntivo, considerando manifestações clínicas e exames laboratoriais e de imagem, e confirmado por biópsia e imunohistoquímica. Relato de caso: Recém-nascido a termo, sexo masculino, nascido de parto cesáreo por oligodramnia, APGAR 9/9, bolsa rota no ato. Mãe G4P1AE3, sem comorbidades. O paciente nasceu com lesões vesicocrostosas, papulosas, eritematoamareladas, de variados tamanhos e exulceradas em couro cabeludo, nádegas, face e tronco. Avaliação dermatológica com hipótese de mastocitose forma bolhosa ou HCL, instituindo-se cobertura de espuma autoaderente com cinco camadas nas lesões e coleta de material para biópsia, sugestivo de HCL. A imunohistoquímica confirmou o diagnóstico de HCL congênita (CD1A e antiS100 positivos). Realizaram-se exames laboratoriais e de imagem, excluindo acometimento sistêmico. Discussão: Em recém-nascidos com lesões cutâneas disseminadas desde o nascimento é fundamental investigar infecções congênicas. Com sorologias negativas, optou-se por realizar biópsia e imunohistoquímica. Trata-se de doença de Hashimoto Pritzker, subtipo mais raro da HCL, caracterizado por lesões cutâneas ao nascimento (como no caso) ou no período neonatal. As lesões são polimórficas, disseminadas, podem ser descamativas e têm coloração marrom-avermelhada, podendo afetar qualquer área do tegumento. Geralmente, não há sintomas sistêmicos ou comprometimento do estado geral. Em poucas semanas as lesões regredem, evoluindo com distúrbios de pigmentação ou cicatrizes residuais. Conclusão: Descartadas infecções congênicas, prevalentes em nosso meio, é importante ampliar a investigação para diagnosticar de forma precoce HCL, rastrear acometimento sistêmico e instituir tratamento adequado.