



22 A 26
DE OUTUBRO
DE 2024
FLORIANÓPOLIS - SC



Trabalhos Científicos

Título: Histiocitose De Células De Langerhans - Relato De Caso Em Lactente Com Forma Multissistêmica

Autores: CAROLINE LHAMAS DA SILVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), ANA JÚLIA SILVA RODRIGUES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), ANA LUIZA MANTOVANI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), BRUNA FRASCINO BRESSAN CORREA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), BRUNA RIBEIRO SANTANA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), CATHERINE TAQUETTE FERRUZZI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), GIOVANA GUNTZEL VIDIGAL (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), ISABELLA SARTORI DECARLI (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), JULIANA CARLA DOS SANTOS DURANTE (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), LISIÊ VOIGT MACHADO (HOSPITAL DO CÂNCER DE LONDRINA), NATHÁLIA ZACARDI GUIMARÃES (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), RAFAELA DE MARCO MARIANO DE FARIA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA), VERONICA BERTHO GARCIA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO DA UNIVERSIDADE ESTADUAL DE LONDRINA)

Resumo: A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença rara, associada a proliferação anormal de células dendríticas - as células de Langerhans - localizadas na epiderme, que após serem estimuladas por algum antígeno, deslocam-se para o linfonodo regional e ativam as células T antígeno-específicas. Na HCL as células formam granulomas, afetando diversos órgãos. Tem por finalidade descrever a apresentação clínica da histiocitose em crianças, particularmente nos lactentes. M.L.C.B., 1 ano, encaminhado ao hospital terciário devido otite supurativa bilateral. Durante a internação, exames laboratoriais evidenciaram que o paciente possuía bicitopenia (hemoglobina 5,5 g/dL e plaquetas 98 mil/uL). Possuía também lesão ulcerada em palato duro, há pouco mais de um mês, em progressão, e dermatite em região de couro cabeludo e face, desde os primeiros meses de vida. Inicialmente, a principal hipótese era anemia carencial - ferro sérico (34 mcg/dL) e vitamina B12 (<148 pg/dL). Recebeu alta com reposições ambulatoriais de ferro e vitamina B12. Posteriormente, numa segunda internação foi iniciada a investigação, pois mantinha lesões em palato e apresentava episódios de febre frequentes, anasarca, distensão abdominal e dermatite difusamente, bicitopenias mesmo em esquemas de reposição (ferritina 711,74), e hepatoesplenomegalia. Submetido a mielograma, que demonstrou alteração imunofenotípica de linfócitos T e dispoiese da série eritrocitária. O anatomopatológico da biópsia de pele demonstrou dermatite espongiótica, e de palato, denso infiltrado histiocitário atípico, e na imuno-histoquímica anticorpos S100, CD1a e langerina. Paciente iniciou tratamento com protocolo VEMP (vimblastina, metotrexato, ciclofosfamida e prednisona), porém, veio a óbito em 3 meses devido complicações pulmonares após infecção por influenza. A incidência estimada da HCL em menores de 1 ano de idade é de 1 caso para cada 100.000 pacientes por ano, e nos menores de 15 anos, de 0,2 casos. Mais prevalente no sexo masculino, porém, mais agressivo em meninas. Manifesta-se precocemente, pico entre 1 e 3 anos de idade. A fisiopatologia é desconhecida, sendo a infecção viral, malignidade e disfunção imune dadas como possíveis mecanismos para o desenvolvimento da doença. Os critérios diagnósticos presumíveis são divididos entre as manifestações clínicas, exames laboratoriais e de imagem, e o definitivo confirmado por imuno-histoquímica e biópsia. Pode ocorrer remissão completa da doença com ou sem o tratamento, deterioração progressiva e até o óbito em lactentes com comprometimento visceral ou que não obtêm resposta ao tratamento. A HCL é uma doença de apresentação clínica diversa. A gravidade varia dependendo do acometimento da doença, e dos sistemas envolvidos. É crucial entender a apresentação clínica, de modo a corroborar com o diagnóstico precoce e o adequado tratamento, principalmente nos lactentes, que são mais acometidos pelas formas multissistêmicas.