

Trabalhos Científicos

Título: Diabetes Insipidus Central Como Manifestação De Histiocitose De Células De Langerhans: Um Relato De Caso

Autores: MARIA CECÍLIA FANTINELLI DE CARVALHO (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), MARIA EDUARDA GRIGGIO CARTAPATI (PONTIFÍCIA UNIVERSIDADE CATÓLICA DO PARANÁ), LÍDIA SING JIO CHIANG (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE), ANA PAULA KUCZYNSKI PEDRO BOM (HOSPITAL PEQUENO PRÍNCIPE)

Resumo: A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma desordem hematológica causada pela proliferação e infiltração anormal de células dendríticas. Devido às várias possibilidades de acometimento, os sintomas da HCL podem ser heterogêneos e inespecíficos. Quando há invasão no Sistema Nervoso Central, pode manifestar-se como Diabetes Insipidus Central (DIC). Feminino, 2 anos e 11 meses, previamente hígida, apresentou quadro de lesões mucocutâneas orais, genitais e em couro cabeludo, crônicas e refratárias, associadas a polidipsia, poliúria e otite média aguda de repetição. Em investigação anterior em outro serviço recebeu o diagnóstico de Diabetes Insipidus (DI), sendo iniciado o tratamento com Desmopressina sem resposta satisfatória. Durante a internação foram investigadas as causas de DI central, sendo levantada a hipótese de Histiocitose de Células de Langerhans. A Ressonância Magnética de Crânio mostrou lesões sugestivas da doença, e a investigação histopatológica e imuno-histoquímica das lesões cutâneas confirmou o diagnóstico. A paciente iniciou o tratamento quimioterápico e até o momento apresenta evolução satisfatória. Segue em acompanhamento ambulatorial com a equipe da onco hematologia pediátrica. Foi realizado um relato de caso. A Histiocitose de Células de Langerhans é uma doença com manifestações clínicas multissistêmicas e deve sempre considerada como diagnóstico diferencial na faixa etária pediátrica.¹ Os principais sistemas acometidos são o Sistema Nervoso Central (SNC) e Endócrino, sendo o Diabetes Insipidus Central (DIC) encontrado em até 30% dos casos, por infiltração neoplásica em região hipotálamo-hipofisária e se apresenta com poliúria, polidipsia e noctúria.² A investigação de pacientes com DIC e suspeita de Histiocitose é realizada com exames laboratoriais, exames de imagem do SNC e biópsia das lesões. Na Ressonância Magnética de Crânio é visualizado espessamento da haste hipofisária (<6,5mm) ou massas em região hipotalâmica.³ O prognóstico da HCL depende principalmente do tipo da doença, em casos de acometimento multissistêmico ou em órgãos de risco, há pior prognóstico e aumento na mortalidade. Devido o grande espectro de manifestações clínicas e sistemas acometidos pela HCL, não há tratamento padrão específico. Em casos de doença multissistêmica, é necessário uso de terapia sistêmica com quimioterápicos e corticóides.⁴ Ademais, pacientes com DIC decorrente de HCL se beneficiam do tratamento com Desmopressina para controle dos sintomas.⁵ Conforme demonstrado no caso relatado, a HCL pode apresentar-se como diversas síndromes clínicas, dificultando o diagnóstico precoce da doença e aumentando o risco de complicações potencialmente fatais. Desse modo, é essencial que a HCL seja considerada como diagnóstico diferencial na investigação de pacientes com manifestações mucocutâneas, ósseas e endócrinas, principalmente em crianças da faixa etária prevalente.