



## Trabalhos Científicos

**Título:** Reti769,culo-Histiocitose Conge770,nita Autolimitada Em Rece769,m-Nascido (Hashimoto-Pritzker) - Relato De Caso

**Autores:** SÂMIA SILVA TANURE (NEOCENTER), SOFIA HELENA MARQUES ROCHA (NEOCENTER), MARIA CAROLINA ALVARES CORREIA (NEOCENTER), SILVANA MARIA ALVES FONSECA (NEOCENTER), MARCOS BORATO VIANA (NEOCENTER)

**Resumo:** A Histiocitose de células de Langerhan (HCL) é uma doença proliferativa caracterizada pela infiltração tecidual de células dendríticas e outros leucócitos inflamatórios. É uma doença rara, com acometimento de até 5 a cada um milhão de crianças. A Retículo-Histiocitose Congênita Autolimitada (RHCA), ou doença de Hashimoto-Pritzker, é uma forma rara benigna da HCL, caracterizada por lesões cutâneas disseminadas, com remissão espontânea e sem acometimento sistêmico. Neonato, 38 dias de vida, sexo feminino, parda, pais não consanguíneos, apresentando desde o nascimento lesões cutâneas polimórficas vesiculares, pápulo-nodulares marrom/avermelhadas e bolhas hemáticas em face, membros e região palmoplantar. Nascida de parto cesárea, termo, exame físico sem demais alterações. Sorologias para HIV, CMV, varicela zoster e VDRL negativas. Sorologias para rubéola, Epstein-Barr, Herpes I e II IgG positiva e IgM negativa aos 20 dias de vida. Realizada revisão laboratorial e hemograma, sem alterações. As lesões evoluíram para crostas hemáticas com ulceração central, acometendo região posterior de tronco, couro cabeludo e cavidade oral. A biópsia cutânea foi compatível com infiltrado cutâneo por lesão proliferativa histiocítica. A imuno-histoquímica (IH) confirmou diagnóstico de proliferação histiocítica com perfil CD68+/CD1a/S100+, compatível com histiocitose de células de Langerhans do tipo retículo-histiocitose congênita. As lesões vêm apresentando regressão espontânea. A lactente mantém-se em bom estado geral, sem alterações sistêmicas. Na RHCA o aparecimento das lesões ocorre ao nascimento ou durante o período neonatal, caracterizada por múltiplas pápulas, nódulos ou vesículas vermelho-acastanhadas com ulceração central em qualquer parte do corpo, com regressão espontânea. Suspeita-se do diagnóstico de RHCA pelas características clínicas, ausência de envolvimento extracutâneo e cura espontânea precoce. O diagnóstico definitivo é baseado na histopatologia convencional e IH. A coloração das células de Langerhans é positiva para a proteína S100, CD1a e Langherin (CD207). A microscopia eletrônica revela grânulos de Birbeck no citoplasma. A RHCA é uma condição rara com apresentação cutânea característica, curso benigno e autolimitado, que não demanda tratamento específico. Entretanto, o diagnóstico pode representar um desafio, principalmente no período neonatal, devido à semelhança com outras dermatoses ou infecções congênitas, sendo crucial o rastreio em pacientes com lesões típicas e investigação do acometimento sistêmico. A Histiocite Society recomenda o acompanhamento clínico regular pela possibilidade de recorrência ou progressão da doença. No caso apresentado, o bom estado geral da criança e a ausência de sinais sistêmicos auxiliaram na suspeita clínica. A biópsia e a IH foram fundamentais para a confirmação diagnóstica definitiva. O reconhecimento precoce contribui para conduta mais segura, garante manejo, seguimento apropriado e evita iatrogenias.