



Trabalhos Científicos

Título: Manifestações Cutâneas Da Histiocitose De Células De Langerhans Em Crianças: Diagnóstico Diferencial E Avanços Terapêuticos Baseados Em Alvos Moleculares

Autores: ALLYNE SANT'ANNA DE AZEVEDO SILVA (UNIFENAS), LETÍCIA HANNA MOURA DA SILVA GATTAS GRACIOLLI (FACULDADE DE MEDICINA DE JUNDIAÍ), JÚLIA WANDERLEY SOARES DE VIVEIROS (FCMMG)

Resumo: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma condição rara de origem hematopoietica, caracterizada pela proliferação clonal de células dendríticas com expressão de marcadores como CD1a e CD207. Em crianças, manifestações cutâneas frequentemente precedem o envolvimento sistêmico e podem ser confundidas com dermatites comuns, como seborreica ou candidíase, atrasando o diagnóstico. Nos últimos anos, avanços no entendimento molecular da HCL revelaram mutações em vias como a MAPK, particularmente BRAF V600E, possibilitando o uso de terapias-alvo com impacto positivo no prognóstico. Assim, reconhecer precoceamente as apresentações cutâneas da HCL pode ser determinante para o manejo clínico. Caracterizar as principais manifestações cutâneas da HCL em crianças, com ênfase no diagnóstico precoce, diferencial clínico e abordagens terapêuticas em ascensão baseadas em alvos moleculares. Foi realizada uma análise integrada de três publicações recentes: um estudo multicêntrico sobre manifestações dermatológicas iniciais da HCL, um relato de caso clínico de Doença de Letterer-Siwe com acometimento cutâneo e gastrointestinal, e uma coorte retrospectiva que investigou o uso de dabrafenibe e trametinibe em crianças. A busca foi feita nas bases PubMed e BVSalud com os descritores “langerhans cell histiocytosis”, “children” e “Letterer-Siwe disease”, usando o operador booleano “and”. Foram incluídos artigos dos últimos 10 anos, em humanos, disponíveis na íntegra, em inglês. Excluíram-se estudos exclusivamente laboratoriais ou com foco apenas medicamentoso. Dos 27 artigos inicialmente encontrados, 7 foram selecionados após triagem por título e resumo, e 4 compuseram a revisão final. As manifestações cutâneas estão presentes em 30–40% das crianças com HCL, especialmente nos primeiros dois anos de vida. As lesões incluem pápulas eritematosas com crostas, escamas seborreicas no couro cabeludo e fissuras em regiões intertriginosas, particularmente na área anogenital. A forma aguda disseminada (Doença de Letterer-Siwe) é acompanhada por febre, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia e diarreia crônica. A imunohistoquímica positiva para CD1a e CD207 confirma o diagnóstico. A mutação BRAF V600E foi identificada em até 65% dos casos. Uma coorte com 34 crianças, sendo 26 com HCL, mostrou taxa de resposta clínica superior a 90% com dabrafenibe e trametinibe, tanto como primeira linha quanto como terapia de resgate. Lesões cutâneas persistentes ou refratárias em crianças devem levantar suspeita de HCL, especialmente quando associadas a sinais sistêmicos. O reconhecimento precoce pelo dermatologista pode levar a biópsia diagnóstica e tratamento oportuno. As terapias-alvo baseadas em mutações da via MAPK representam um avanço terapêutico importante para casos graves ou refratários.