



Marque a opção do tipo de trabalho que está inscrevendo:

Resumo

Relato de Caso

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS LANGERHANS: APRESENTAÇÃO DE CASO CLÍNICO.

AUTOR PRINCIPAL: Elizabeth Bergamo Leal.

CO-AUTORES: Agatha Aline Hofmann, Fernanda De Carli, Bruna Bley M. Isbert.

ORIENTADOR: Denise A. Ramos.

UNIVERSIDADE: Universidade de Passo Fundo.

INTRODUÇÃO

A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) ou Histiocitose X é uma doença hematológica de etiopatogenia ainda não muito bem estabelecida e incidência anual próxima de dois a cinco casos por milhão de crianças aparecendo duas vezes mais em meninos. Acomete, prioritariamente, crianças na primeira infância. Sua importância se dá pelo prognóstico sombrio relacionado à demora de diagnóstico e implementação do tratamento. Este trabalho tem por objetivo debater sobre a Histiocitose de Células de Langerhans apresentando-a através de um relato de caso.

DESENVOLVIMENTO:

Relata-se o caso de uma criança do sexo feminino de 5 meses, apresentando quadro de adenopatia generalizada; aos exames laboratoriais percebe-se anemia e trombocitopenia. Comprometimento pulmonar e hepático é evidenciado pelos exames de imagem. Em poucos dias firma-se o diagnóstico pelo anatomopatológico. A paciente manteve-se estável e afebril durante o acompanhamento. Posteriormente, foi transferida para outro centro de tratamento a pedido da família, seguindo o tratamento com o mesmo protocolo tendo alta em 2006, no seguimento constata-se doença refratária em ossos. A paciente foi submetida a novos ciclos de quimioterapia até Maio de 2008 tendo boa resposta ao protocolo.

Atualmente (dez anos após o diagnóstico) segue em acompanhamento com o oncopediatra e teve alta do centro de tratamento em Maio de 2008, segue sem doença ativa.

A HCL é uma doença hematológica que permanece tendo etiologia e incidência pouco estabelecidas¹. Estima-se que sua incidência anual nos EUA seja próxima de 0.5 a 5.4 casos por milhão⁵. Células de Langerhans são células mononucleares, dentríticas, normalmente presentes no tegumento, mucosas e linfonodos. Originárias da medula óssea são responsáveis por processar e fixar antígenos a linfócitos T para direcionamento da resposta imunológica focal.

A doença se divide em três grupos distintos pela extensão: local (envolvendo apenas um sistema e melhor responsiva ao tratamento)² ou disseminada (com envolvimento de dois ou mais órgãos e/ou multissistêmica)²; pelo tipo celular envolvido e pela gravidade: desde lesões com regressão espontânea até àquelas associadas a um prognóstico mais fatal; expressas clinicamente como: síndrome de Hand-Schuller-Christian^{3,6} multifocal crônica e que aparece geralmente entre os dois e os seis anos, mas pode apresentar-se em pessoas de meia idade; doença de Letterer-Siwe³, aguda disseminada, manifesta-se até os três anos; granuloma eosinófilo³, focal e crônica prevalente dos cinco aos trinta anos, e doença de Hashimoto- Pritzker³, variante autolimitada, muito rara e congênita.

A manifestação se dá em um amplo intervalo etário, mas há predomínio na infância e, principalmente, no sexo masculino (2/1)⁶.

Seu caráter neoplásico ou reativo ainda é bastante discutido¹ algumas hipóteses relacionadas ao seu desenvolvimento são: anormalidades das Células de Langerhans, distúrbios imunológicos ligadas às citocinas e aos linfócitos T e/ou reações exageradas a vírus, como Citomegalovirus, Epstein Barr e HIV⁴. Pela apresentação clínica variada, os subtipos da Histiocitose de Células de Langerhans podem gerar lesões cutâneas e/ou acometer diversos órgãos como pulmões, fígado, linfonodos e ossos. Quando acomete o sistema hematopoiético leva à anemia e trombocitopenia e, mais raramente, leucemia aguda não linfoblástica² esses achados, para crianças na primeira infância, estão relacionados a péssimo prognóstico, mesmo dispendendo do tratamento mais agressivo a mortalidade chega a torno de 50%.

CONSIDERAÇÕES FINAIS:

A importância do relato se dá pelo sucesso do tratamento, mesmo em paciente tão jovem, em uma doença de baixa incidência e em sua forma de apresentação que esta, na maioria das vezes, relacionada com o pior tipo de desfecho (chegando a 50% de mortalidade). Atribuímos o desfecho positivo ao diagnóstico bem executado e emprego precoce da terapia medicamentosa.

REFERÊNCIAS

1. ABLA, O. et al. Langerhans cell histiocytosis: Current concepts and treatments. *Cancer Treat Rev.* 2010, Jun; 36(4):354-9.
2. Disponível em: <<http://www.bloodjournal.org/content/111/5/2556.long?sso-checked=true>>. Acesso em: 22 Abril 2015.

3. Disponível em: <<http://www.manualmerck.net/?id=66&cn=737>>. Acesso em: 22 Abril 2015.
4. Ferreira, L. M. et AL. Histiocitose de células de Langerhans: doença de Letterer-Siwe – importância do diagnóstico dermatológico em dois casos. *An. Bras. Dermatol*; v. 84, p. 405, 2009.
5. Disponível em: <<http://emedicine.medscape.com/article/1100579-overview#a0199>> Acesso em: 22 Abril 2015.
6. Disponível em: <<https://www.histiocytesociety.org/document.doc?id=290>>. Acesso em: 22 Abril 2015.

NÚMERO DA APROVAÇÃO CEP OU CEUA (para trabalhos de pesquisa): Número da aprovação.

ANEXOS



Figura 1: RX Tórax da chegada da paciente (10/08/05).

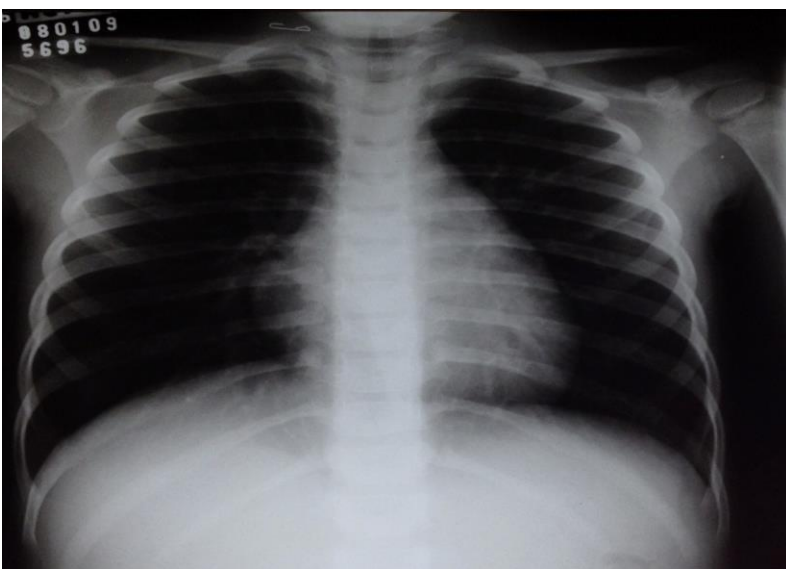


Figura 2: RX Tórax do seguimento (08/01/09).