

Histiocitose de células de Langerhans

Tatiana Estela Dzik
Novembro 2020

Histiocitose das células de Langerhans (HCL)

A HCL é caracterizada por uma **proliferação das células dendríticas com infiltração local ou difusa nos órgãos**. Pode produzir síndromes clínicas distintas com manifestações variadas.

Incidência em menores de 1 ano é de 1:100.000 e de 0,2:100.000 em crianças menores de 15 anos, sendo duas vezes mais prevalente no sexo masculino.

Causa é **desconhecida** mas todos os pacientes têm evidências da ativação da via de sinalização RAS-RAF-MEK-ERK. Mutações *BRAFV600E* são identificadas em 50 a 60% dos pacientes e cerca de 10 a 15% dos pacientes têm mutações *MAP2K1*.

É considerado um tipo de câncer de linhagem mieloide causado por oncogenes.

Manifestação clínica

Comprometimento uni- ou multifocal de um **único sistema**: ossos, pele, linfonodo, pulmão, sistema nervoso central ou outros locais raros como tireoide ou timo. Um exemplo de doença de um único sistema é o granuloma eosinofílico.

A **doença multissistêmica** é doença em dois ou mais órgãos ou sistemas. Os órgãos que envolvem risco incluem o fígado, baço e órgãos do sistema hematopoiético. Um exemplo de doença multissistêmica sem comprometimento dos órgãos de risco é a doença de Hand-Schüller-Christian. Um exemplo de doença multissistêmica com comprometimento de órgãos de risco é a doença de Letterer-Siwe.

Manifestação clínica

Síndrome: Letterer-Siwe

As **lesões cutâneas** são mais frequentes na forma disseminada. Caracterizam-se por erupções papulosas ou papulovesiculosas, petequiais, acometendo couro cabeludo e tronco.



Síndrome: Granuloma eosinofílico

É caracterizada pela proliferação anormal de histiócitos, localizada ou multifocal, **acometendo os ossos** do crânio, costelas, pelve mandíbula, fêmur e/ou coluna vertebral. 60 a 80% dos casos de HCL, ocorre predominantemente em crianças mais velhas, a incidência é mais elevada entre 5 e 10 anos de idade.

Síndrome: Hand-Schüller-Christian

Síndrome é composta pela tríade de comprometimento dos **ossos chatos** em combinação com proptose, perda da visão ou estrabismo pelo envolvimento de **nervo óptico e diabetes insípido**.



Tratamento

- Cuidados de suporte.
- Terapia de reposição hormonal quando necessário.
- Quimioterapia para comprometimento multissistêmico, multifocal de um único sistema e de certos locais como as lesões no crânio.

Estágio	Classe terapêutica	Tratamento
Estágio 1 (24 semanas)	Corticóide	Prednisona
	Antineoplásico	Vimbrastina
	Antimetabólito	Mercaptopurina
Estágio 2 (após 24a semana)	Antiinflamatório	Indometacina
	Antimetabólito	Metotrexato
	Antimetabólito	Mercaptopurina
Estágio 3	Antimetabólito	Citarabina
	Análogo de Purina	Cladribina

Relato de caso



M.A.B.S.

1 ano e 10 meses

2 meses com tumoração em região de ângulo de mandíbula, sangramento gengival desde o início da erupção dentária, associado ao hálito de odor fétido e dentes malformados e tortuosos, que impedia a mastigação (alimentação restrita a alimentos líquidos e pastosos).

Era tratado como processo infeccioso, até a idade de 1 ano e 6 meses, sem sucesso. Apresentava também persistência de lesões de pele, principalmente em tronco e couro cabeludo, tipo placas amareladas de aspecto descamativas e hiperemia local. Não apresentava qualquer queixa geniturinária ou gastrointestinal, nem história de febre e perda de peso.

Relato de caso

No exame, apresentava palato hipertrófico, edemaciado e com placas esbranquiçadas, gengivas hipertróficas, hiperemiadas, edemaciadas. Ausência de linfadenomegalias.

Foi submetido à biópsia de dente e partes moles da cavidade oral com diagnóstico histopatológico de histiocitose de células de Langerhans.

A pesquisa de doença sistêmica, com radiografia e tomografia de tórax, abdome e pelve, e mielograma, não mostrou alterações. A cintilografia de corpo inteiro mostrou reação osteogênica. Biópsia de medula mostrou infiltração por histiocitose.

Relato de caso

O paciente realizou tratamento com corticoterapia e quimioterapia com vimblastina, respondendo satisfatoriamente.

No momento, realiza manutenção do tratamento com prednisona, metotrexato uma vez por semana e quimioterapia de 3 em 3 semanas.

Referências

1. MSD manual Histiocitose de células de Langerhans, disponível em: <https://www.msdmanuals.com/pt/profissional/hematologia-e-oncologia/s%C3%ADndromes-histioc%C3%ADticas/histiocitose-de-c%C3%A9lulas-de-langerhans#:~:text=Histiocitose%20das%20c%C3%A9lulas%20de%20Langerhans,dos%20casos%20ocorre%20em%20crian%C3%A7as.>
2. Relato de Caso Residência Pediátrica SBP <http://residenciapediatrica.com.br/detalhes/149/histiocitose-de-celulas-de-langerhans-em-lactente---relato-de-caso-e-revisao-da-literatura>
3. National Institute of Health, Clinical Trials, LCH-IV, International Collaborative Treatment Protocol for Children and Adolescents With Langerhans Cell Histiocytosis, disponível em: <https://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT02205762?term=LCH-IV&rank=1>
4. Revista Brasileira de Ortopedia: <http://rbo.org.br/detalhes/2387/pt-BR/granuloma-eosinofilico-solitario-de-coluna-cervical-relato-de-caso-e-revisao-da-literatura#:~:text=Denomina%20se%20granuloma%20eosinof%C3%ADlico%20quando,de%20Hand%2DSch%C3%BCller%2DChristian.>