

Histiocitose de Células de Langerhans: diagnóstico diferencial de dermatoses comuns da infância

THAÍS BRAGA CERQUEIRA¹; DANIELLA CRISTINA REIS ARAÚJO¹; TATIANA FERREIRA FRANÇA¹; ISABELA BOECHAT MORATO¹; CLÁUDIA MÁRCIA DE RESENDE SILVA¹; ROMINA APARECIDA DOS SANTOS GOMES¹.

¹ Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais

INTRODUÇÃO E OBJETIVO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é caracterizada pela proliferação clonal de precursores imaturos de células dendríticas¹ com acúmulo em diversos órgãos. O pico de incidência encontra-se entre 1 e 3 anos de idade² e pode simular dermatoses comuns da infância. Apresentamos um relato de caso de HCL com manifestação inicial cutânea e posterior apresentação multissistêmica grave.

DESCRIÇÃO DO CASO

Masculino, um ano e sete meses, previamente hígido, apresentava lesões eritematodescamativas, crostosas e pruriginosas no cabeludo, supercílio e região cervical, além de eritema na região inguinal. Tratado como dermatite seborreica e eczema de fraldas, sem melhora (imagens 1 e 2). Surgimento posterior de hiperqueratose subungueal, petéquias em palmas e plantas, febre, icterícia e otorragia. Hipótese de HCL confirmada por biópsia cutânea e imunohistoquímica S100 e CD38 positivos e Ciclina D1 focal. Extensão propedêutica evidenciou acometimentos otorrinolaringológico, dos sistemas ósseo, hematopoiético, pulmonar e hepatobiliar. Apesar do tratamento quimioterápico, houve progressão para insuficiência hepática, associação com quadro séptico e evolução para óbito.



Imagens 1 e 2: Aspecto clínico das lesões cutâneas: pápulas e placas eritemato-descamativas, com crostas melicéricas em couro cabeludo e pápulas e placas eritematosas, púrpuras e intertrigo em área de fraldas

DISCUSSÃO

As manifestações cutâneas na HCL englobam pápulas, placas e nódulos eritemato-pruriginosos no couro cabeludo, área de fraldas e axilas. Petéquias, vesículas e crostas com aspecto necrótico são comuns durante a progressão da doença^{3,4,5}. Podem mimetizar dermatoses comuns da primeira infância como a dermatite seborreica, dermatite de fraldas, dermatite herpetiforme e escabiose, sendo importante a realização de biópsia cutânea com imuno-histoquímica nos casos com progressão a despeito da terapêutica otimizada⁵.

CONCLUSÃO

Apesar de rara, a Histiocitose de Células de Langerhans pode apresentar morbidade importante e o retardo no seu diagnóstico pode ser fatal. Deve ser considerada como diagnóstico diferencial das dermatoses comuns da infância, principalmente quando refratárias aos tratamentos convencionais. Sua identificação, tratamento precoce e acompanhamento multidisciplinar são pilares fundamentais para a melhora do prognóstico destes pacientes.

Referências bibliográficas:

1. Le Louet S, Barkaoui MA, Miron J, Galambrun C, Aladjidi N, Chastagner P, Kebaili K, Armari-Alla C, Lambilliotte A, Lejeune J, Moshous D, Della Valle V, Sileo C, Ducou Le Pointe H, Chateil JF, Renolleau S, Piloquet JE, Portefaix A, Epaud R, Chiron R, Bugnet E, Lorillon G, Tazi A, Emile JF, Donadieu J, Héritier S. Childhood Langerhans cell histiocytosis with severe lung involvement: a nationwide cohort study. *Orphanet J Rare Dis.* 2020 Sep 9;15(1):241. doi: 10.1186/s13023-020-01495-5. PMID: 32907615; PMCID: PMC7487928.
2. Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood Langerhans cell histiocytosis: a disease with many faces. *World J Pediatr.* 2019 Dec;15(6):536-545. doi: 10.1007/s12519-019-00304-9. Epub 2019 Aug 28. PMID: 31456157.
3. Donadieu J, Héritier S. Histiocytose langerhansienne de l'enfant [Child Langerhans cell histiocytosis]. *Presse Med.* 2017 Jan;46(1):85-95. French. doi: 10.1016/j.lpm.2016.09.013. Epub 2017 Jan 10. PMID: 28087208.
4. Li Z, Yanqiu L, Yan W, Xiaoying Q, Hamze F, Siyuan C, Hongxiang C, Jiawen L, Chunsen W, Yating T, Changzheng H. Dois estudos de relato de caso de histiocitose de células de Langerhans com uma análise de 918 pacientes de células de Langerhans histiocitose em literaturas publicadas na China. *Int J Dermatol.* Outubro de 2010; 49 (10): 1169-74. doi: 10.1111 / j.1365-4632.2009.04360.x. PMID: 20883405.
5. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol.* 2018 Jun;78(6):1035-1044. doi: 10.1016/j.jaad.2017.05.059. PMID: 29754885.