

^d Laboratório de Imuno-Regulação, Instituto de Investigación Sanitaria Gregorio Marañón, Madri, Espanha
^e Faculdade de Medicina, Universidad Complutense de Madrid, Madri, Espanha

* Autor para correspondência.
 E-mail: lula.m.nieto@gmail.com (L.M. Nieto-Benito).

Recebido em 26 de maio de 2021; aceito em 4 de julho de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.005>
 2666-2752/ © 2022 Sociedade Brasileira de Dermatologia.
 Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

Histiocitose de células de Langerhans: caso raro de forma multissistêmica em lactente ☆,☆☆



Prezado Editor,

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é neoplasia inflamatória de células precursoras mieloides na qual ocorre o acúmulo de células dendríticas especializadas em diferentes órgãos.¹ Relatamos um caso raro de HCL com apresentação multissistêmica.

Paciente masculino, 2 meses de idade, apresentando desde o nascimento lesões eritemato-purpúricas esparsas pelo corpo. Após curto período de aparente melhora, as lesões recidivaram. O paciente não apresentava manifestações sistêmicas.

Ao exame físico, observavam-se pápulas angiomasas encimadas por crostas hemáticas e algumas lesões, hipocrômicas, de aspecto brilhante, acometendo inclusive região palmoplantar e cavidade oral (fig. 1).

Diante disso, foram aventadas as hipóteses diagnósticas de HCL, citomegalovirose congênita (CMV), leucemia cútis e imunodeficiência combinada grave. Realizada biópsia, solicitadas sorologias (HIV, CMV, rubéola, toxoplasmose, VDRL) que resultaram negativas, e *screening* para imunodeficiência congênita, também sem alterações.

No anatomopatológico, achado de dermatite crônica associada à presença de células sugestivas de células de Langerhans (fig. 2). Na imuno-histoquímica, positividade para CD1a, CD68, proteína S100; Ki67 positivo em 70% das células (fig. 3). Confirmado o diagnóstico de HCL, a investigação de outros órgãos por meio de mielograma e tomografias computadorizadas de tórax, abdome e pelve levou à classificação do caso como HCL forma multissistêmica em decorrência de acometimento pulmonar e hepático. Iniciado tratamento com vimblastina 3 mg/m² semanal + prednisona 20 mg/m², conforme *Guideline* da *Sociedade Brasileira de Histiocite Society*. O paciente apresentou melhora importante do quadro, mas após cerca de dois meses as lesões cutâneas retornaram e houve piora do quadro pulmonar, com necessidade de oxigenoterapia. Foi introduzido

novo esquema quimioterapêutico com cladribina (2-CdA), conforme protocolo japonês. O paciente segue estável, em acompanhamento conjunto com a Oncologia.

A incidência de HCL varia de dois a nove casos por milhão de crianças com menos de 15 anos; o pico é entre 1 e 3 anos de idade.² Pode acometer um ou múltiplos órgãos; são considerados de risco: fígado, baço e medula óssea. A maioria dos pacientes apresenta envolvimento de sistema único (70%).¹

O órgão mais frequentemente acometido é o osso, seguido pela pele, mas em lactentes as manifestações cutâneas são os principais achados. Dermatologicamente, apresentam-se com quadro que lembram dermatite seborreica, e menos frequentemente como lesões hemorrágicas, apesar de essas direcionarem melhor para o diagnóstico.³

A patogênese é pouco esclarecida, com teorias que apoiam sua natureza reacional e neoplásica.



Figura 1 Pápulas angiomasas encimadas por crostas hemáticas e algumas lesões, hipocrômicas, de aspecto brilhante no tronco.

DOI referente ao artigo:
<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2021.06.011>

☆ Como citar este artigo: Utiyama TO, Malzoni ML, Vasques TG, Gomes CT. Langerhans cell histiocytosis: a rare case of the multissystemic form in an infant. *An Bras Dermatol*. 2023;98:398–9.

☆☆ Trabalho realizado na Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Sorocaba, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Sorocaba, SP, Brasil.

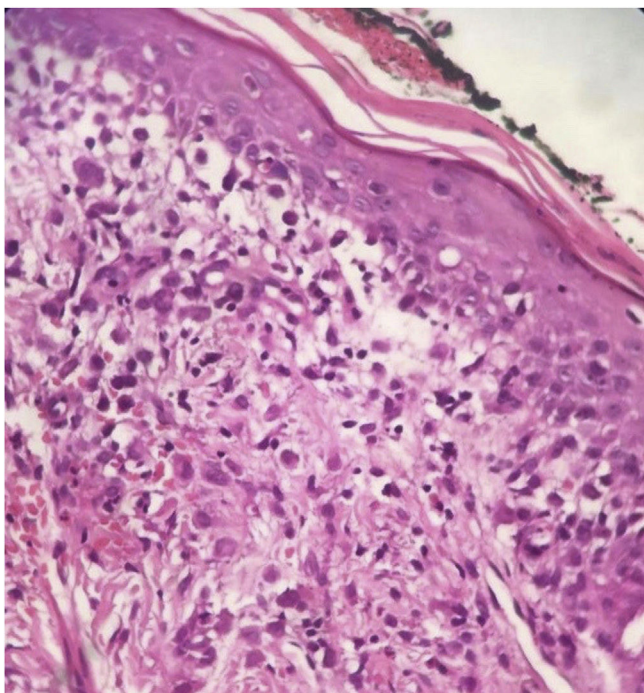


Figura 2 Dermatite crônica associada à presença de células sugestivas de células de Langerhans (Hematoxilina & eosina, × 400).

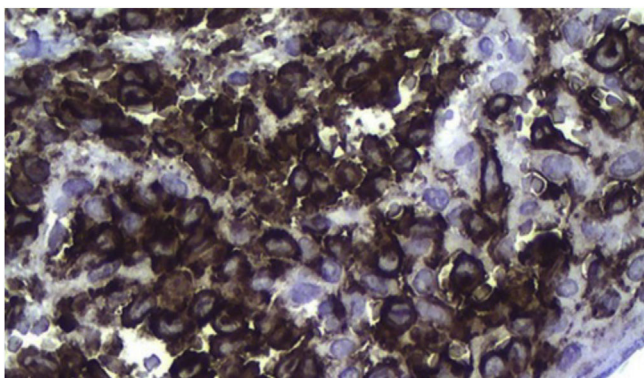


Figura 3 Imuno-histoquímica positiva para CD1a.

A caracterização como desordem neoplásica é corroborada pelo encontro de mutação no gene BRAF V600E e ativação da via quinase MAP (MAPK).⁴

O diagnóstico depende da correlação clínica, anatomopatológica e imuno-histoquímica. Na histologia, observam-se proporções variadas de células de Langerhans com aspecto de “grão de café”. Imuno-histoquímica positiva para CD1a e CD207 (langerina) fecham o diagnóstico.⁵

O tratamento será de acordo com a extensão e a gravidade da doença. Quando o acometimento é apenas cutâneo, a resolução espontânea é comum. Para doença multissistêmica, tratamento com esteroides sistêmicos e vimblastina por 12 meses é o regime de primeira linha.⁵

A HCL é doença grave que, por sua manifestação clínica muito diversa, é frequentemente diagnosticada tardiamente, atrasando o início do tratamento. A presença do dermatologista no corpo clínico possibilita seu reconheci-

mento precoce, com significativo impacto no prognóstico dos pacientes.

Suporte financeiro

Nenhum.

Contribuição dos autores

Thaís Oliveira Utiyama: Elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Maria Laura Malzoni: Participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito; aprovação da versão final do manuscrito.

Thalita Gabrieli Sanches Vasques: Revisão crítica do manuscrito.

Cassiano Tamara Vieira Gomes: Aprovação da versão final do manuscrito.

Conflito de interesses

Nenhum.

Referências

1. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: History, classification, pathobiology, clinical manifestations, and prognosis. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78:1035–44.
2. Leung AKC, Lam JM, Leong KF. Childhood Langerhans cell histiocytosis: a disease with many faces. *World J Pediatr.* 2019;15:536–45.
3. Poompuen S, Chaiyarit J, Techasatian L. Diverse cutaneous manifestation of Langerhans cell histiocytosis: a 10-year retrospective cohort study. *Eur J Pediatr.* 2019;178:771–6.
4. Abla O, Rollins B, Ladisch S. Langerhans cell histiocytosis: progress and controversies. *Br J Haematol.* 2019;187:559–62.
5. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: Diagnosis, differential diagnosis, treatment, sequelae, and standardized follow-up. *J Am Acad Dermatol.* 2018;78:1047–56.

Thaís Oliveira Utiyama *, Maria Laura Malzoni , Thalita Gabrieli Sanches Vasques  e Cassiano Tamara Vieira Gomes 

Faculdade de Ciências Médicas e da Saúde de Sorocaba, Pontifícia Universidade Católica de São Paulo, Sorocaba, SP, Brasil

*Autor para correspondência.

E-mail: thaisutiayama@hotmail.com (T.O. Utiyama).

Recebido em 12 de maio de 2021; aceito em 5 de junho de 2021

<https://doi.org/10.1016/j.abdp.2023.01.010>
2666-2752/ © 2023 Publicado por Elsevier España, S.L.U. em nome de Sociedade Brasileira de Dermatologia. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).