

RELATO DE CASO: DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS EM PACIENTE PEDIÁTRICO COM LESÃO LÍTICA

CASE REPORT: DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS IN A PEDIATRIC PATIENT WITH LYTIC LESION

Madson do Nascimento Lopes¹
Dandara Carvalho Moreira²
Oswaldo Alves Menezes Neto³
Vanise Aragão Santos Parente⁴

RESUMO: A histiocitose de células de Langerhans, teve sua descrição em 1953. Acomete cerca de 3 a 4 indivíduos a cada um milhão de crianças por ano e apresenta amplo espectro clínico. Seu diagnóstico é realizado por meio de biópsia da lesão. Este estudo tem por objetivo descrever o caso de uma criança atendida por equipe multidisciplinar em um hospital público de Sergipe, através da descrição de condutas e exames realizados com finalidade de elucidação diagnóstica. Este relato visa ressaltar a importância de se pensar na possibilidade desse diagnóstico na presença de lesões líticas, sejam elas de localização única ou de acometimento de múltiplos órgãos.

1303

Palavras-chave: Histiocitose. Células de Langerhans. Lesões líticas.

ABSTRACT: Langerhans cell histiocytosis was described in 1953. It affects approximately 3 to 4 individuals per million children per year and has a broad clinical spectrum. Its diagnosis is made through biopsy of the lesion. This study aims to describe the case of a child assisted by a multidisciplinary team in a public hospital in Sergipe, through the description of conducts and tests performed with the purpose of diagnostic elucidation. This report aims to emphasize the importance of thinking about the possibility of this diagnosis in the presence of lytic lesions, whether they are located in a single location or involve multiple organs.

Keywords: Histiocytosis. Langerhans cells. Lytic lesions.

¹Graduado em Medicina pela Faculdade Brasileira UNIVIX em 2016, Médico residente do programa de pediatria do Hospital Santa Isabel, Aracaju, SE, Brasil.

²Graduada em Medicina pela Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública em 2018, Médica residente do programa de neurocirurgia do Hospital de Cirurgia, Aracaju, SE, Brasil.

³Graduado em Medicina pela Universidade Federal de Sergipe em 2007, Médico pediatra pela Universidade de São Paulo – USP, Médico em cancerologia, hematologia e hemoterapia Pediátrica pela Universidade de São Paulo – USP, Mestre em Ciências da Saúde pela Universidade Federal de Sergipe (2014), Doutor em Ciências da Saúde pela Universidade Federal de Sergipe (2019).

⁴ Graduada em Medicina pela Universidade Federal de Sergipe, Médica infectologista pelo Hospital São José de Doenças Infecciosas.

INTRODUÇÃO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL), foi descrita por Lichteinstein em 1953 e acreditava-se que sua etiologia se dava pela expansão monoclonal das células de Langerhans. Porém, estudos recentes demonstraram que as células patogênicas têm origem a partir de precursores mieloides. (Tripode MAB, Santos NVI, Correa SP, 2015; Dutra AR, et al, 2014; Monsereenusorn C, Rodriguez-Galindo C, 2015)

É considerada uma doença rara com incidência estimada de 3 a 4 casos a cada um milhão de crianças por ano. A HCL não tem sido classificada como neoplasia. Cerca de 80% dos pacientes apresentam acometimento ósseo, tendo a calota craniana como o sítio mais frequente. As lesões líticas também podem se manifestar na pele, sistema nervoso central, linfonodos, fígado, medula óssea e baço. (Tripode MAB, Santos, NVI, Correa SP, 2015; Dutra AR, et al., 2014; Campos, MK, et al., 2007)

O seu espectro clínico é amplo e pode levar a lesões em qualquer órgão ou sistema. Pode se apresentar com lesão isolada ou até mesmo como doença multissistêmica associada a falência orgânica. Sua evolução é muito variável, podendo ocorrer desde resolução espontânea a casos graves ou fatais devido à disfunção de órgãos vitais. (Campos, MK, et al, 2007)

A confirmação diagnóstica é realizada pela positividade dos marcadores CD1a e/ou CD207, específicos para HCL, em exame de imuno-histoquímica de amostras das lesões. (Dutra AR, et al., 2014)

O presente estudo tem por objetivo descrever o caso de uma criança com 3 anos, acometida pela HCL, porém, inicialmente diagnosticada com osteomielite e submetida a ressecção cirúrgica da lesão.

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 3 anos, encaminhada ao Hospital de Urgência de Sergipe, para avaliação da cirurgia pediátrica, com quadro de lesão em couro cabeludo há cerca de 1 ano e referindo saída de secreção purulenta há 3 meses. Sem história de febre.

Foi realizada tomografia de crânio à admissão que evidenciou ausência da matriz óssea e das díploes na calota craniana em regiões frontais a direita, em dois locais distintos, um supra orbital (2,0cm) e outro no ápice do crânio (6,0cm), aparente sem evidência de

lesão/coleção intracraniana. Sendo questionada pelo radiologista a possibilidade de osteomielite atual ou craniectomia prévia.

Após avaliação e discussão com caso com as equipes de neurocirurgia e infectologia, foi iniciado tratamento com oxacilina, pensando na possibilidade de osteomielite aguda. Pensando em diagnósticos diferenciais e para investigação etiológica, foram solicitados exames laboratoriais para HIV, HTLV, sífilis e PPD, para Tuberculose, todos com resultados negativos.

Após 18 dias de antibioticoterapia, apresentava melhora apenas da secreção purulenta, com persistência das lesões em couro cabeludo. Dessa forma, foi optado pela neurocirurgia a ressecção cirúrgica da maior lesão em região frontoparietal através de abordagem bicoronal. Após a realização da tricotomia, foi observada lesão de aspecto inflamatório que se exteriorizava no couro cabeludo e com solução de continuidade com região óssea extradural (Figura 1). O seu aspecto após a exposição óssea pode ser observado na figura 2. Após remoção da lesão, foi feita a limpeza através do uso de cureta nas bordas ósseas irregulares. Não foram encontrados sinais de invasão da dura-máter ou intradural e o material coletado foi enviado para análise patológica e imuno-histoquímica.

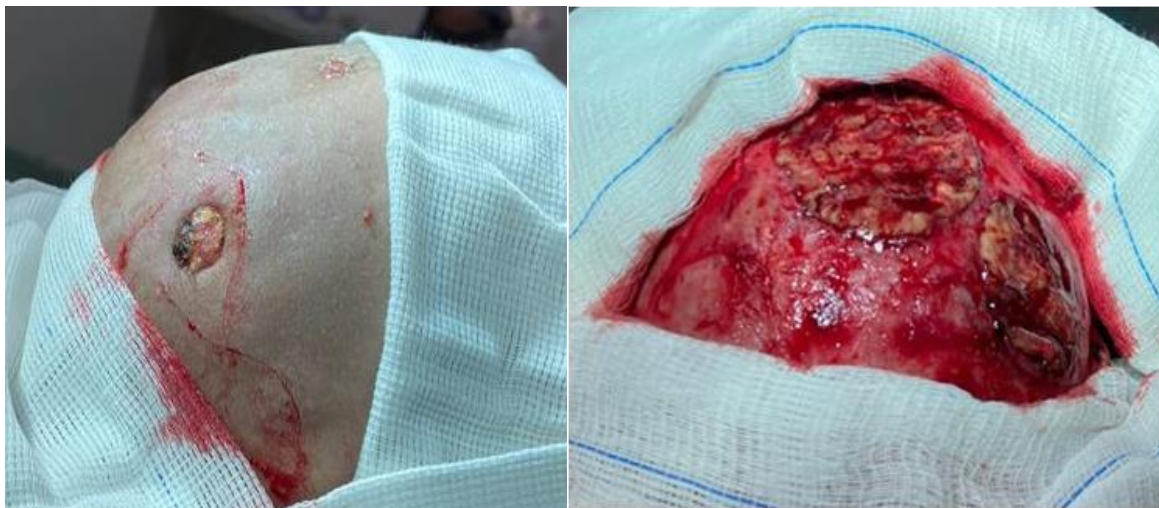


Figura 1. Lesão vista no couro cabeludo

Figura 2. Lesão após exposição óssea

O resultado da imunohistoquímica foi positividade para os marcadores CD1a, S100, CD68 e negatividade para CD3, CD20, myeloperoxidase, cytokeratin AE1/AE3. Com esse resultado, foi realizado o diagnóstico de Histiocitose de Células de Langerhans e solicitada avaliação da equipe de oncologia.

Com o diagnóstico estabelecido, foi realizado estadiamento com exames de imagem (radiografia de tórax, radiografia de ossos longos e ultrassonografia de abdominal) e hematológicos. Não foram identificados outros focos de invasão ou disfunção orgânica.

O tratamento foi realizado com corticoterapia e vimblastina, conforme protocolo HLH. Apresentou boa resposta clínica e radiológica e atualmente se encontra em fase de reavaliação após final de tratamento.

DISCUSSÃO

O diagnóstico de osteomielite é realizado através da suspeição clínica e com auxílio de exames de imagem. Os sintomas mais comuns são dor local, presença de sinais flogísticos e febre, que pode estar presente em até 80% dos casos. Os exames laboratoriais que auxiliam são hemograma e provas inflamatórias (proteína C reativa e velocidade de hemossedimentação). Os locais mais acometidos são: fêmur, tíbia e úmero. No caso relatado inicialmente se pensou osteomielite crônica e se iniciou tratamento com antibioticoterapia endovenosa, pelo fato de apresentar secreção purulenta no local da lesão e por conta das imagens da tomografia de crânio, porém não havia histórico de febre e as provas inflamatórias eram negativas. (Alvares PA, Mímica MJ, 2020)

1306

Pelos critérios da Histiocytose Society, o quadro clínico pode ser classificado quanto a quantidade de sistemas envolvidos, sendo monossistêmica quando apresenta lesões em apenas um órgão ou sistema e multissistêmica em dois ou mais. Em relação ao risco, é considerada de baixo risco se for acometido ossos, pele ou pulmão e de risco alto em baço, fígado, medula óssea ou lesões neurodegenerativas. No nosso relato de caso, a paciente apresentava lesões ósseas e restritas a calota craniana, dessa forma, foi classificada como HCL monossistêmica de baixo grau. (Dutra AR, et al., 2014)

O diagnóstico é presuntivo for-se baseado apenas em manifestações clínicas associado a exames de imagem e laboratoriais. Sendo que, o diagnóstico definitivo é realizado com a positividade para marcadores específicos para HCL através de imuno-histoquímica. No nosso caso, foi realizado o diagnóstico de forma definitiva, pois foi realizada a imuno-histoquímica que evidenciou reatividade para os marcadores CD1a, S100 e CD68. (Tripode MAB, Santos NVI, Correa SP, 2015)

Conforme o protocolo LCH-III, os pacientes estadiados em baixo risco, usam prednisona e vimblastina pelo período de seis semanas. Após esse tratamento inicial, deve

ser realizada uma reavaliação para se verificar a sua resposta e se for constatado o surgimento de novas lesões ou se a doença se mantiver estável, deve-se realizar um segundo ciclo. A nossa realizou um ciclo com prednisolona e vimblastina e permanece em acompanhamento ambulatorial com a equipe da oncologia para avaliar se haverá necessidade de se realizar novos ciclos. (Dutra AR, et al., 2014)

CONCLUSÃO

O diagnóstico de HCL deve ser considerado quando são identificadas lesões líticas em pacientes pediátricos, sejam elas de localização única ou de acometimento de múltiplos órgãos. Principalmente, quando estão localizadas em calota craniana, seu principal sítio de acometimento. Quanto antes for realizado o diagnóstico, melhor o prognóstico dos pacientes, pois é estabelecido o tratamento correto, o que pode impedir a sua evolução para formas graves ou fatais quando iniciados em tempo oportuno.

REFERÊNCIAS

Alvares PA, Mímica MJ. Osteoarticular infections in pediatrics. Revista Jornal de Pediatria 2020; V. 96; 58-64

Campos MK, et al. Histiocitose das células de Langerhans: experiência de 16 anos. Revista Jornal de Pediatria 2007; V. 83; 79-86

Dutra AR, et al. Histiocitose de Células de Langerhans: um Diagnóstico Diferencial dos Tumores do Mediastino Anterior em Crianças. Revista Brasileira de Cancerologia 2014; V. 60 (4); 331-336

Monsereenusorn C, Rodriguez-Galindo C. Clinical Characteristics and Treatment of Langerhans Cell Histiocytosis. Revista Hematology/Oncology Clinics of North America 2015; V. 29; 853-873

Tripode MAB, Santos NVI, Correa SP. Histiocitose de células de Langerhans em lactente - Relato de caso e revisão da literatura. Revista Residência Pediátrica 2015; V. 5 (2); 82-85.