

As aparências enganam

- **Apresentadora:** Natália Torres Troncoso
- Priscilla Filippo A. M. Santos
- Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves
- Alexandre Carlos Gripp



Caso clínico

Feminina, 45 anos, solteira e do lar.

Reside em Duque de Caxias - RJ.

Queixa Principal:

- “ Verrugas na barriga e retirada de bolinhas no olho”.



Caso clínico

Nos últimos 5 anos estive em investigação de:

Xantelasma

Endocrinopatias

- Diabetes *insipidus*

- Hiperprolactinemia

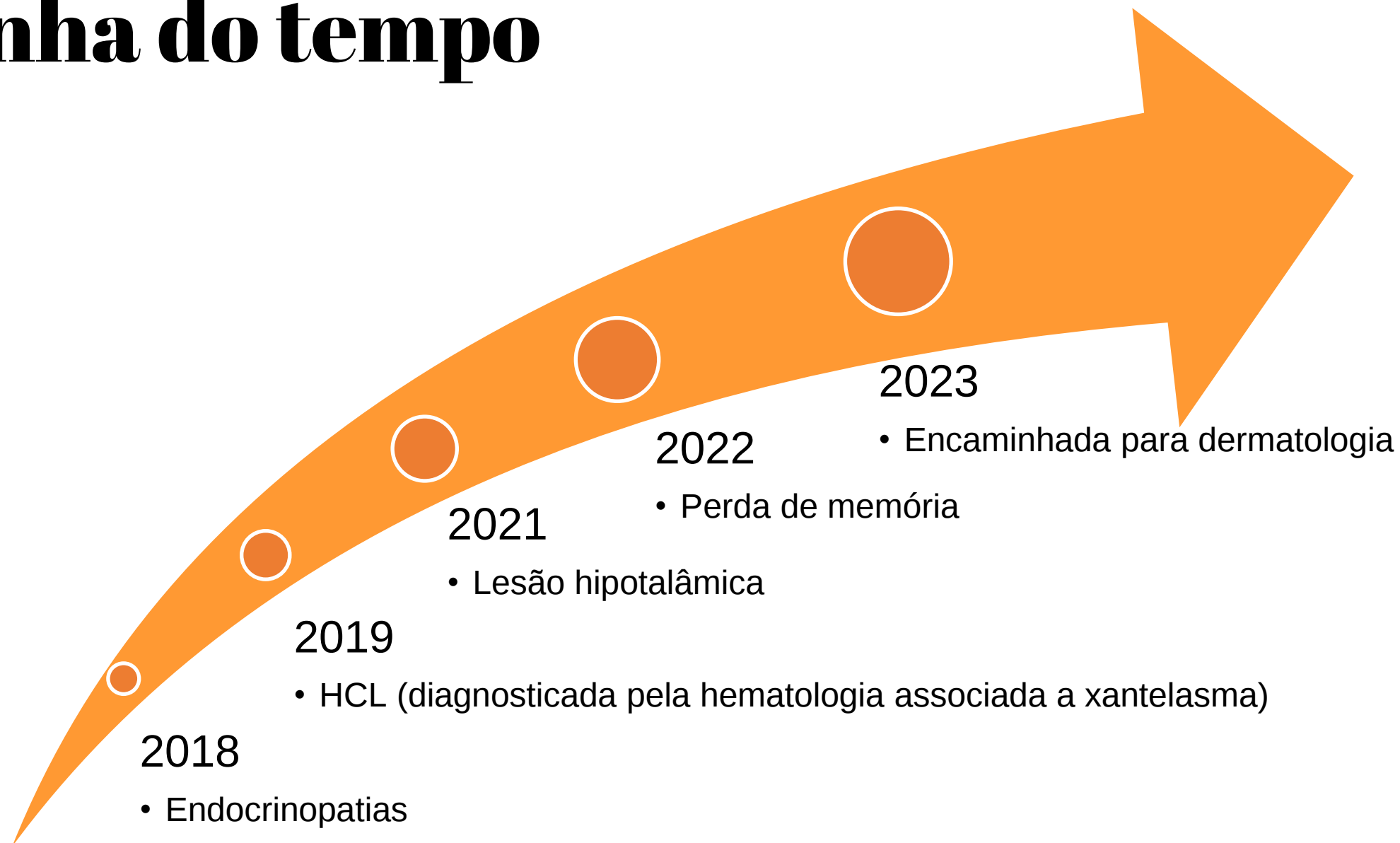
- Hipogonadismo hipogonadotrófico

- Amenorreia

História patológica pregressa

- Encaminhamento pela **hematologia** e em acompanhamento clínico.
- **História Social:**
 - Sexarca ausente | Menopausa aos 46 anos;
- **Uso contínuo de:**
 - Levotiroxina 88 mcg
 - Sinvastatina 20 mg
 - Glifage XR 500 mg
 - DDAVP 0,1 mg puff (desmopressina)
 - Vinblastina + prednisona (QT)

Linha do tempo



Fotos clínicas



Histopatologia - HE



Epiderme fina e retificada

Derme: presença de cél xantomizadas e células gigantes.



Presença de fibra muscular estriada na derme superficial.

Imunoistoquímica: CD1a negativo.



HE - 25 X - Palpebra

Exames complementares:



RESSONÂNCIA MAGNÉTICA DA SELA TURCA

Técnica:

Exame realizado antes e após a injeção venosa de contraste.

Análise:

Sela túrcica preservada.

Lesão expansiva na região hipotálamo-quiasmática, levemente lateralizada à esquerda, estendendo-se cranialmente à região subtalâmica deste lado, apresentando realce difuso e heterogêneo pelo meio de contraste, com edema circunjacente, medindo cerca de 2,3 x 1,4 x 1,2 cm (L x T x AP), devendo estar relacionado à doença de base (histiocitose).

Glândula hipofisária com dimensões normais e realce homogêneo pós-contraste.

Haste hipofisária com espessura e sinal preservados.

Cavuns de Meckel e seios cavernosos com aspecto preservado.

NOTA:

As imagens complementares do crânio pesadas em FLAIR, difusão e T1 pós contraste não mostram outras alterações encefálicas.

Fotos clínicas



Pápulas amarelo-acastanhadas agrupadas no abdome.

Hipóteses diagnósticas:

Xantomas

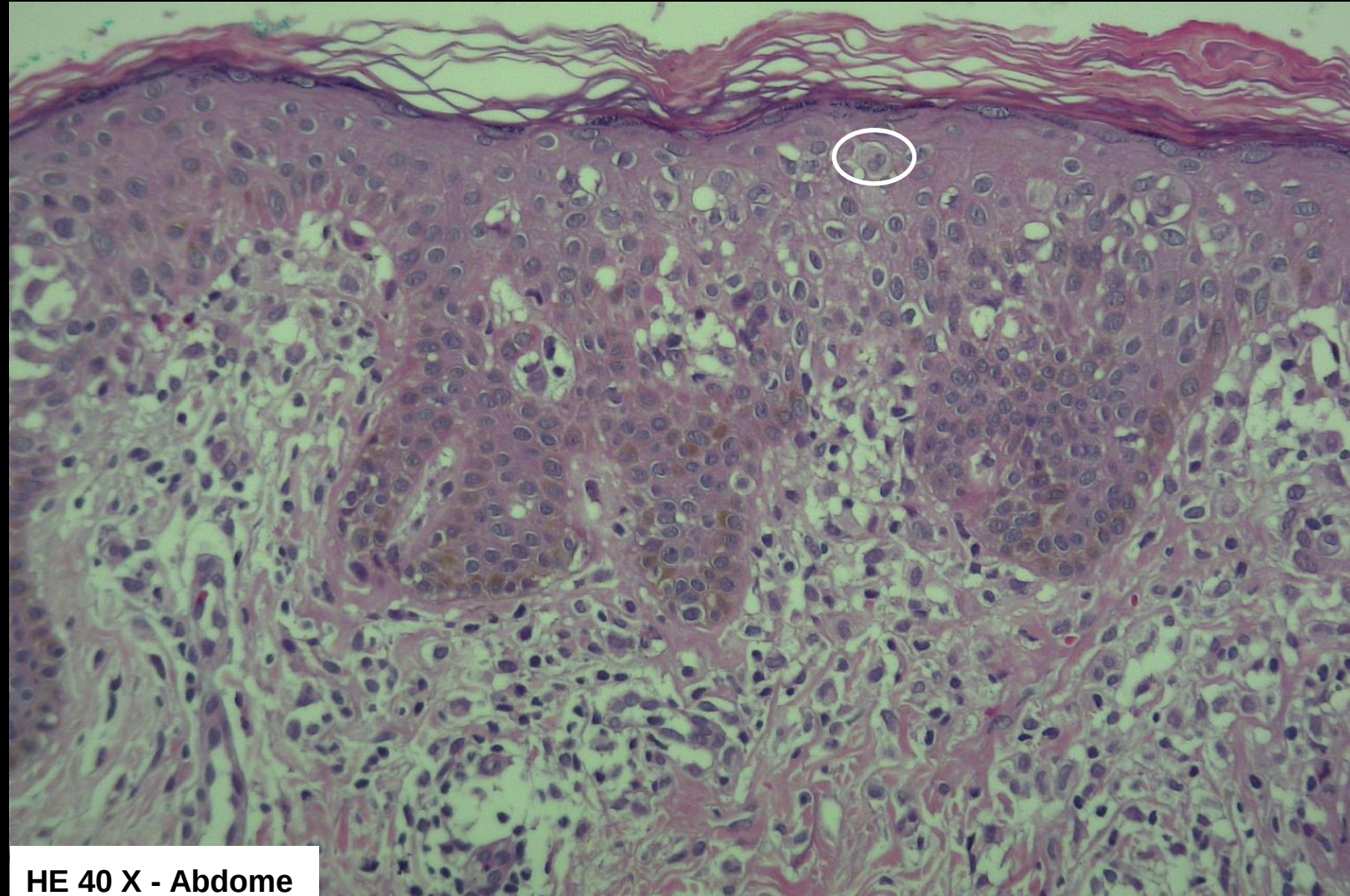


Histiocitose de
Células de
Langerhans

Histopatologia - HE

○ **Epiderme** com a presença de:
Células de Langerhans, grandes, núcleo
sulcado com aparência de **grão de café**.

Derme: Infiltrado heterogêneo.
Cél Langerhans, que inclui, eosinófilos,
neutrófilos, linfócitos e macrófagos



HE 40 X - Abdomen

Imunohistoquímica



CD1A+

S100+

CD68+



Macrófago

Importante fagócito que atua na destruição de patógenos e no reparo tecidual



Célula Dendrítica

Após fagocitose e processamento do patógeno, ela apresenta os antígenos para o reconhecimento e ativação dos linfócitos T.

Histiocitose de células de Langerhans

- Desordem **histiocitária** maligna, de origem mielóide (MO).
- Infiltração tecidual de histiócitos.
 - Macrófagos e células dendríticas (cél de Langerhans, dendrócitos dérmicos e cél indeterminadas).



Denominação

- **Apenas semelhança morfológica** às cél. de Langerhans na pele e mucosa.
- **Células dendríticas mieloides**
NÃO dendríticas epidérmicas.
- **Fenótipo imunopositivo para:**
 - Proteína S100;
 - CD1a
 - Langerina (CD207).



Epidemiologia

- Doença rara
 - Mais comum em crianças de 1 a 3 anos de idade.
- 

Fisiopatologia



Patogênese pouco esclarecida.



**Natureza reacional
X
neoplásica.**



**Desordem clonal –
ativação da via de
sinalização MAPK-
ERK.**

MAPK: proteína quinase
ativada por mitógeno.



**Mutação BRAF
V600E**

presente em > 50%
dos casos

Classificações contemporâneas

- **Classificação da OMS, (2017):** aborda apenas distúrbios malignos.
- **Classificação da Histiocyte Society** — malignos e não malignos.

- Características clínicas
- Histológicas
- Imunofenotípicas
- Moleculares

Group	Entities
L	Langerhans cell histiocytosis (LCH) Indeterminate cell histiocytosis Erdheim-Chester disease (ECD) Mixed ECD and LCH
C	Cutaneous non-LCH histiocytoses Cutaneous non-LCH histiocytoses with a major systemic component
M	Primary malignant histiocytosis Secondary malignant histiocytosis
R	Familial Rosai-Dorfman disease (RDD) Classical (nodal) RDD Extranodal RDD Neoplasia-associated RDD Immune disease-associated RDD Other non-C, non-L, non-M, and non-H histiocytoses
H	Primary HLH: Mendelian-inherited conditions leading to HLH Secondary HLH (apparently non-Mendelian HLH) HLH of unknown/uncertain origin

Manifestações clínicas:

Tabela 1 - Classificação clínica dos doentes com LCH, de acordo com o estudo LCH-III (Histiocyte Society)

Grupo	Sistema Envolvido	Órgãos Envolvidos
1	Multissistémico – Doentes de alto risco	Envolvimento de qualquer órgão de risco ^a
2	Multissistémico – Doentes de baixo risco	≥ 2 Órgãos, sem envolvimento de órgãos de risco ^a
3	Sistema único - Multifocal ou - Localização especial ^b	≥ 2 Lesões, num órgão ou numa localização especial ^b
-	Sistema único Unifocal ou localizada	1 Lesão, em 1 único órgão

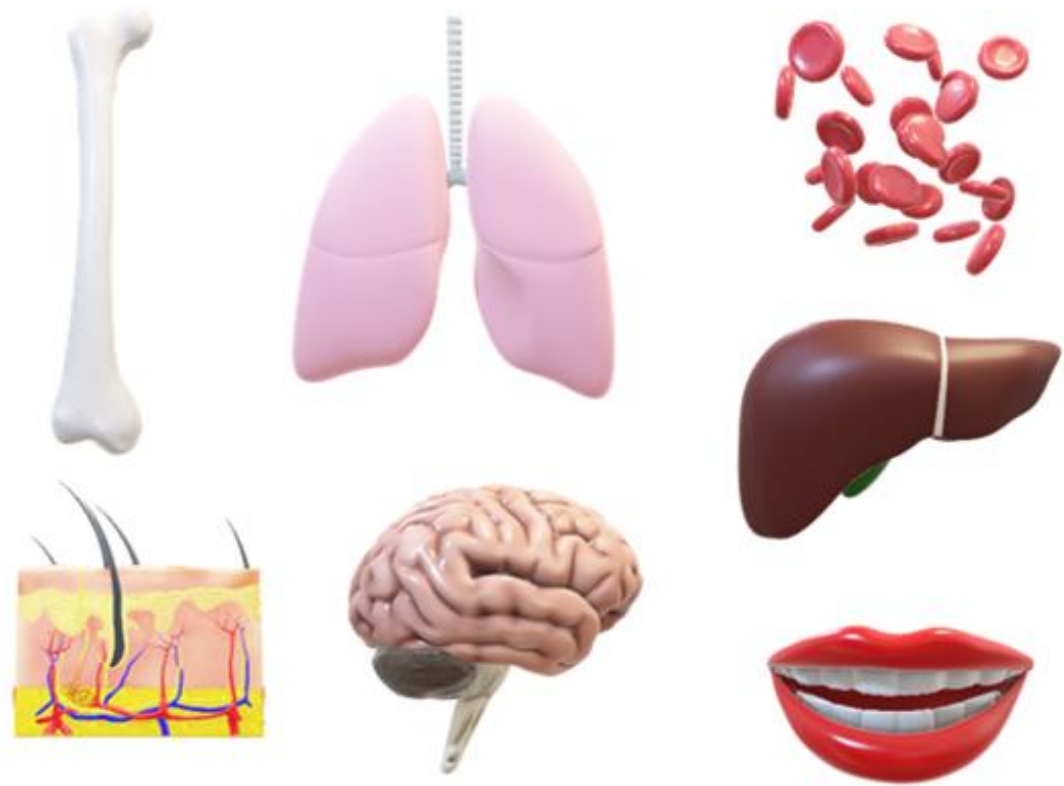
^a Órgãos de risco: pulmão, fígado, baço, medula óssea ou disfunção hematológica.

^b Localizações especiais: extensão aos tecidos moles intracranianos ou lesões vertebrais com extensão aos tecidos moles intra-espinhais.

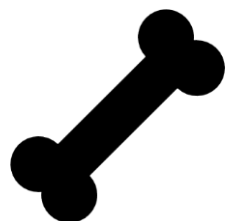
Traduzido e adaptado de Monsereenusorn C, Rodriguez-Galindo C. Clinical Characteristics and Treatment of Langerhans Cell Histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am. 2015;29(5):853-873.

Único sítio x múltiplos sítios

- Ósseo
- SNC
- Pele
- Pulmão
- Endocrinopatias
- Medula óssea
- Fígado e baço
- Mucosa oral

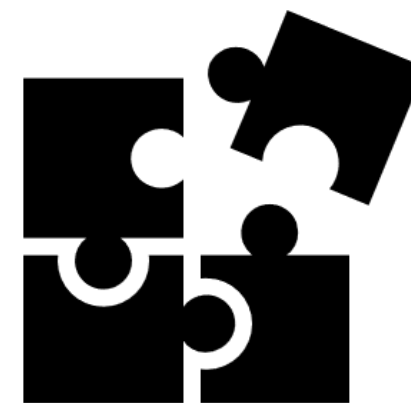
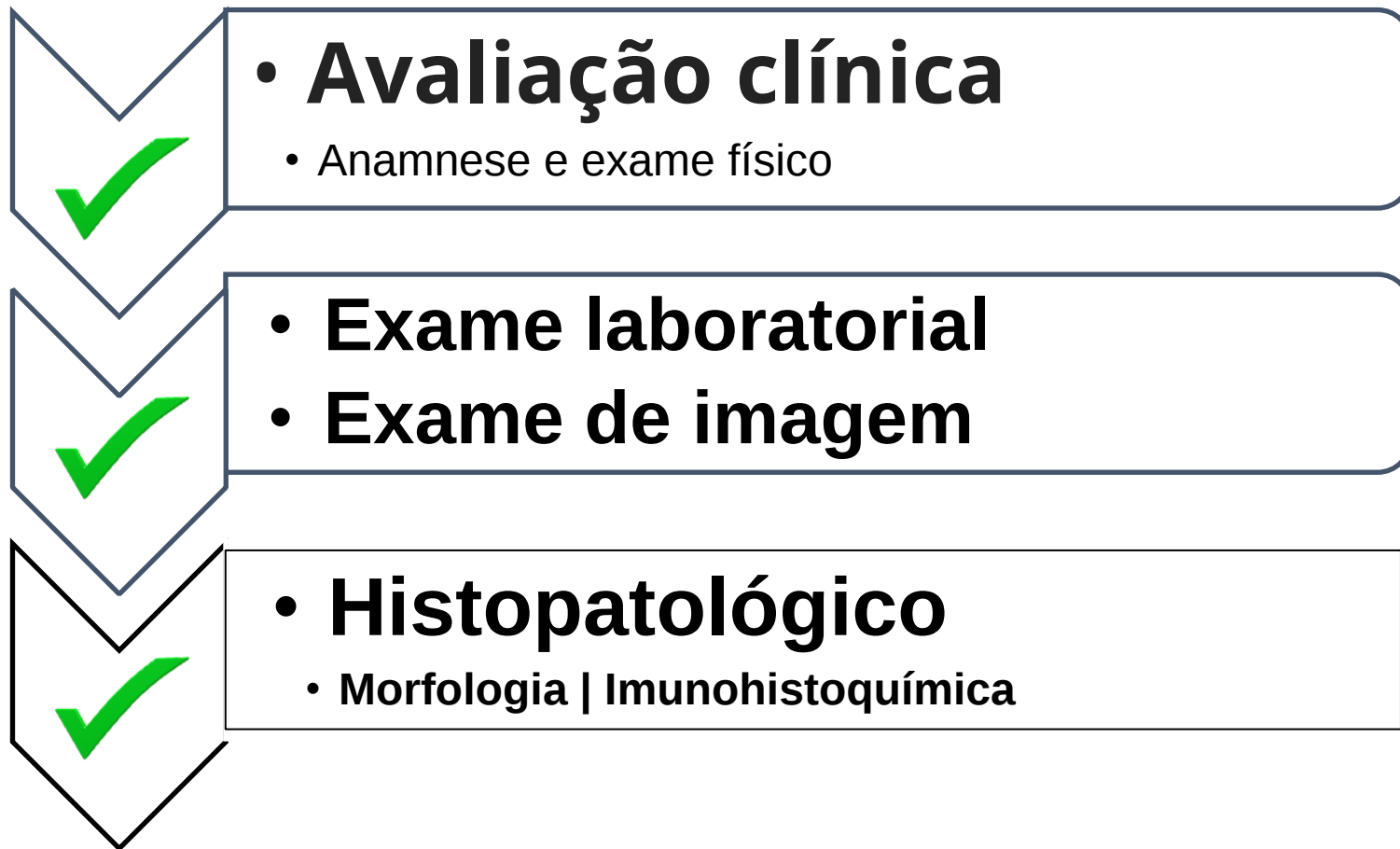


Manifestações mais comuns:



- Adultos:
 - Lesões ósseas líticas
 - Erupção cutânea eczematosa ou papular
 - Envolvimento hipofisário causando deficiência de arginina vasopressina (AVP-D)

Diagnóstico



Tratamento

- Varia com a extensão e a gravidade da doença.
- Corticosteroides sistêmicos + vinblastina
 - 12 meses (1ª linha).



Prognóstico

- Idade do paciente
- Extensão da doença
- Acometimento de múltiplos órgãos



Motivos de apresentação:

- Caso raro de HLC em mulher adulta e de múltiplos órgãos.

Referências:

1. Bannach AB, Garcia MTFC, Soares DFG, Mattos ALA, Barrese TZ, Morgado de Abreu MAM. Histiocitose de células de Langerhans com comprometimento neurológico diagnosticada com base em lesão cutânea única. An Bras Dermatol. 2017;92(4):541-4
2. Luz FB, Gaspar AP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva M. Os histiócitos e as histiocitoses não Langerhans em dermatologia. An Bras Dermatol [Internet]. 2003Jan;78(1):99–118. Available from: <https://doi.org/10.1590/S0365-05962003000100011>
3. Gomes TF, Cardoso JC, Guiote V, Santiago F. Congenital ulcerated nodule. An Bras Dermatol. 2023;98:536–9.
4. Utiyama TO, Malzoni ML, Vasques TG, Gomes CT. Langerhans cell histiocytosis: a rare case of the multisystemic form in an infant. An Bras Dermatol. 2023;98:398–9.
5. Cardoso F, Serafini NB, Reis BD, Nuñez MDG, Nery JAC, Lupi O. Histiocitoma eruptivo generalizado: doença rara em paciente idoso. An Bras Dermatol. 2013;88(1):112-5.
6. [Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of Langerhans cell histiocytosis - UpToDate](#)
7. Rosário M. Histiocitose de Células de Langerhans - A propósito de um caso clínico. Faculdade de medicina de Lisboa - 2016

Agradecimentos

- Profª Mª de Fátima



Drª Priscilla Filippo



Drª Natália Motta



Drª Naiane Scherrer



Profª Luna





Obrigada!