

INTRODUÇÃO

A histiocitose de células de Langerhans, ou histiocitose X, é uma doença caracterizada pela proliferação de macrófagos inativos, os histiócitos, neste caso com forte epidermotropismo e que na pele possuem propriedades morfológicas, ultraestruturais e imunoistoquímicas das células de langerhans.

O aspecto histopatológico tem predomínio de células histiocitárias grandes, com núcleo vesiculoso irregular e abundante citoplasma eosinofílico, com grânulos citoplasmáticos de langerhans. À microscopia eletrônica são evidenciados os grânulos de Birbeck, e positividade à imunohistoquímica para S-100 E CD1a.

Constituem um grupo de doenças que variam de formas localizadas e benignas às disseminadas e fatais.

As lesões cutâneas podem apresentar-se como lesões eritemato-descamativas, pápulas, placas, petéquias, pústulas, nódulos e úlceras.

Este grupo de distúrbios podem se manifestar com diabetes isípido e exoftalmia, além de lesões sistêmicas em ossos, linfonodos, pulmões, fígado, baço, glândulas endócrinas e sistema nervoso.

RELATO DO CASO

Paciente feminino de 55 anos apresentando, há 5 anos, quadro de alopecia cicatricial. Posteriormente, surgiram lesões pápulo-nodulares endurecidas predominantes nos membros, tronco, face e dorso.

Os exames laboratoriais mostraram FAN negativo, VDRL negativo, FTA-Abs negativo, hemograma e função hepática e renal sem alterações.

O exame histopatológico do couro cabeludo foi compatível com alopecia cicatricial e o da lesão pápulo-nodular apresentou infiltrado nodular na derme composto por células histiocitoides, linfócitos, eosinófilos e escassas células multinucleadas do tipo Touton. A imunohistoquímica foi reativa para proteína S-100 e CD1a.



DISCUSSÃO

Classicamente, as histiocitoses-x compreendem variantes clínicas. A doença de Letterer-Siew que é a forma disseminada aguda, predomina em crianças no primeiro ano de vida e fatal se não tratada; a doença de Hand-Schüller-Christian, forma crônica, progressiva, multifocal, de início entre 5 e 30 anos que pode ter um mal prognóstico e com tratamento de acordo com o órgão afetado; o granuloma eosinofílico que é mais comum em adultos, é uma forma benigna, localizada, mais comumente apresenta-se com lesão cística óssea; e a doença de Hashimoto-Pritz-Ker, uma retículo-histiocitose congênita autocurável, com prognóstico benigno e não necessita de tratamento; além de outras apresentações que não se agrupam em nenhuma dessas formas.

Pode ocorrer em qualquer idade, apesar de 50% dos casos serem provavelmente diagnosticados em crianças. Apenas 2% dos pacientes adultos portadores desta entidade apresentam doença de pele isolada.

Há relatos de envolvimento de familiares, mas sem comprovação de etiologia genética definida, também não se sabe se a doença é neoplásica ou uma simples resposta reativa viral, no entanto é comprovada a possível associação com mielodisplasias e envolvimento do cromossomo 7 e proteínas p 53.

O tratamento das histiocitoses consiste no uso de corticóide tópicos e sistêmico, citostáticos e mostarda nitrogenada para lesões cutâneas isoladas, há também relato de remissão total da lesão com o UVB narrow band e PUVA. A administração de talidomida também mostra benefício; laser de co2 quando periorifical e isotretinoína em casos recorrentes. Quando há envolvimento ósseo a cirurgia ou radioterapia é indicada e para envolvimento multissistêmico, monoquimioterapia com vimblastina e etoposide com ou sem corticóide e ainda pode ser necessária poliquimioterapia e até transplante de medula óssea.

BIBLIOGRAFIA

1. Sampaio, S.A.P.; Rivitti, E.A. Dermatologia. 2 ed. São Paulo: Artes Médicas, 2008.
2. FITZPATRICK, T.B.; FREDBERG, M.I.; EISEN, A. Z.; WOLFF, K.; AUTEN, K.F.; GOLDSMITH, L.A.; KATZ, S.I. Tratado de Dermatologia. 7 ed. V.I. Rio de Janeiro Revinter. 2011.
3. Bologna, J.L.; Jorizzo, J. L.; Rapini, R.P. Dermatologia. 2 ed. Rio de Janeiro: Elsevier. 2011..