

LESÕES CUTÂNEAS NA HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS

CLARICE FRANCO MENESES; JISEH FAGUNDES LOSS; DANIELA ELAINE ROTH; TANIRA GATIBONI; CAROLINA DAMÉ OSÓRIO; SIMONE GEIGER DE ALMEIDA SELISTRE; MARCELO CUNHA LORENZONI; TÂNIA CESTARI; ALGEMIR LUNARDI BRUNETTO

INTRODUÇÃO: Histiocitose de células de langerhans (HCL) inclui diversas doenças clínicas com proliferação de histiócitos, contendo grânulos de Birbeck em seu citoplasma. As lesões cutâneas em menores de um ano podem ser doença unifocal ou multisistêmica (MS) podendo estar, neste último caso, associadas ao envolvimento de órgãos ou sistemas. **RELATO:** Menino 4 meses, com história de lesões cutâneas congênitas, pápulo-eritematosas em região plantar, tronco e couro cabeludo, com regressão parcial até os 2 meses, quando surgiram lesões ulceradas em regiões axilar e inguinal. Biópsia da pele com HCL, com imunohistoquímica S-100 positiva. Cintilografia óssea, screening ósseo, RX tórax, TC de abdômen e crânio e biópsia de medula óssea foram normais. A TC tórax mostrou calcificações punctata em timo e ausência de lesões pulmonares. Após quimioterapia de indução a reavaliação mostrou remissão completa das lesões e ausência de calcificações em timo. **DISCUSSÃO:** Lesões cutâneas congênitas puras, autolimitadas, são incomuns e apresentam regressão espontânea. Há lesões que progridem para doença MS, requerendo quimioterapia. As manifestações clínicas de HCL são mais chamativas na pele e o envolvimento de outros sítios deve ser avaliado com exames que são fundamentais para o estadiamento e o direcionamento adequado do tratamento. O envolvimento do timo nem sempre é visto pelo RX e a TC tórax pode evidenciar o alargamento difuso do órgão, áreas císticas ou padrão heterogêneo, septações ou calcificações punctata ou serpentiginosa. As alterações costumam regredir com o tratamento quimioterápico. **CONCLUSÃO:** Embora não haja evidência direta que a intervenção precoce da doença MS reduza as taxas de mortalidade, a observação cuidadosa de crianças pequenas com lesões de pele de HCL pode reduzir a morbi-mortalidade relacionada à progressão.