

HISTIOCILOSE:. Rech A , Castro JR G , Brunetto LT , Brunetto A . Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) . HCPA.

Objetivo: Descrever as características clínicas, tratamento e prognóstico de pacientes com Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) tratados no Serviço de Oncologia Pediátrica do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA). Métodos: Foram revisados prontuários de pacientes com diagnóstico histológico de HCL tratados no período de 1992 a 2002. Foram identificadas as características clínicas, tratamento administrado e evolução de cada paciente. Os pacientes foram classificados como portadores de doença em um único órgão (uni ou multifocal) ou em múltiplos órgãos. As variáveis de frequência e a curva de sobrevida foram analisadas pelo método de Kaplan-Meier. Resultados: Foram incluídos no estudo 25 pacientes consecutivos; a idade mediana foi de 3,5 anos (0,1-12,3 anos); 13 pacientes (52%) eram do sexo masculino. A média do tempo de follow-up foi de 73,4 meses. Dezesesseis pacientes (64%) tinham doença em um único órgão e 9 (36%) tinham doença multissistêmica. Quatorze pacientes eram assintomáticos. Anemia foi observada em um paciente, secreção do canal auditivo externo em dois pacientes, diabetes insipidus em seis pacientes e lesões de pele em cinco pacientes. Entre os sítios de maior frequência de acometimento observamos: ossos em 20 pacientes (80%); medula óssea em 5 (20%); fígado em 6 (24%); baço em 6 (24%); pele em 4 (16%); sistema nervoso central em 3 (12%) e outros locais em 3 (12%). Em relação ao tratamento 11 (44%) receberam quimioterapia; em 5 (20%) a lesão foi submetida a ressecção cirúrgica; 1 paciente recebeu radioterapia (4%); 1 paciente foi tratado com radioterapia associada a dexametasona (4%) e em 7 casos (28%) a conduta foi expectante. Cinco pacientes apresentaram recidiva (20%) e destes, dois faleceram por progressão de doença. A sobrevida global foi de 92%. Conclusão/ Discussão: A maioria dos pacientes eram portadores de doença unifocal óssea (granuloma eosinofílico). Entre os sintomas mais frequentes observou-se anemia, dermatite seborréica, diabetes insipidus e otite média; entretanto, em um terço dos casos os pacientes eram assintomáticos e o diagnóstico foi casual. Esta doença, por apresentar sintomas iniciais inespecíficos, pode não ser incluída no diagnóstico diferencial pelo pediatra.