

PD-148 - (21SPP-11845) - HISTIOCILOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS: A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO

Diana Simões¹; Tatiana Moreira¹; Sara Fonseca¹; Maria Fátima Ferreira²; Irene Carvalho¹

1 - Serviço de Pediatria Hospitalar, Unidade Autónoma Gestão da Mulher e da Criança, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto; 2 - Serviço de Hematologia, Centro Hospitalar Universitário de São João, Porto

Introdução / Descrição do Caso

A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma doença rara que resulta da proliferação clonal de células dendríticas patológicas e subsequente inflamação dos órgãos afetados. As manifestações clínicas são extremamente heterogêneas de acordo com a extensão e os tecidos afetados.

Os autores apresentam o caso clínico de um lactente com 9 meses de idade referenciado ao nosso centro por anemia grave e ferropenia. Apresentava história de infeções recorrentes/persistentes desde os 4 meses e dermatite exuberante refratária a múltiplos tratamentos tópicos desde os 5 meses. À admissão, foi objetivada febre com 4 dias de evolução. A avaliação laboratorial revelou anemia microcítica/hipocrômica (Hb 4,8g/dl) e o esfregaço de sangue periférico identificou anisocitose e alguns ovalócitos. Perante estas manifestações, o aparecimento de linfadenopatias cervicais bilaterais e hepatoesplenomegalia, o agravamento da anemia e trombocitopenia de novo, foi colocada a hipótese diagnóstica de HCL, pelo que se realizou mielograma e biópsias da medula óssea e pele. O estudo imunocitoquímico demonstrou células anómalas com imunorreatividade para CD1 e proteína S100, confirmando o diagnóstico.

Comentários / Conclusões

A HCL é um diagnóstico difícil e exige uma alta suspeição clínica. Este caso ilustra a heterogeneidade clínica e a importância de uma anamnese detalhada para um diagnóstico precoce. A HCL multissistémica com envolvimento de órgãos de risco (fígado, baço e/ou sistema hematopoético), em crianças com idade inferior a 2 anos, como no nosso caso, associa-se a pior prognóstico com menor resposta ao tratamento e maior morbimortalidade.

Palavras-chave : Histiocitose de Células de Langerhans, otite média recorrente, anemia, dermatite