

## Caso para diagnóstico

### Case for diagnosis

Carolina Balbi Mosqueira<sup>1</sup>  
 Cíntia Letícia Tuschinski<sup>3</sup>  
 Paulo R. Cunha<sup>5</sup>

Augusto Frederico de Paula Xavier<sup>2</sup>  
 Clóvis A. Lopes Pinto<sup>4</sup>

#### HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente masculino, 18 anos, tabagista, com história de feridas dolorosas na região umbilical e ânus há oito meses. Posteriormente notou aparecimento de novas lesões na cavidade oral, ouvido, nariz e couro cabeludo, e ainda amolecimento dentário. Ao exame: erosões em palato duro (Figura 1) associadas a periodontite, pápulas exulceradas em couro cabeludo e lesões eritemato-

exulceradas em orelha externa, axila direita, sulco nasal bilateral e região anal (Figura 2) com exsudato purulento. O exame anatomopatológico evidenciou um processo inflamatório crônico supurativo, com tampão fibrino-leucocitário, plasmócitos, eosinófilos e acúmulo de histiócitos com discreto pleomorfismo nuclear, com diagnóstico sugestivo de processo linfoproliferativo com diferenciação plasmocitoide (Figura 3). O estudo imunohistoquímico foi positivo para proteína S100 e CD1a nas células neoplásicas, sendo compatível com a patologia de base. A pesquisa de doença sistêmica com hemograma completo, provas de função hepática, ultrassonografia abdominal, radiografia de tórax, crânio e mandíbula e cintilografia óssea de corpo inteiro não evidenciou alterações. Iniciou tratamento com prednisona (80 mg/dia) com melhora parcial das lesões.



FIGURA 1: Lesão exulcerada em palato



FIGURA 2:  
 Lesão exulcerada com exsudato purulento perianal

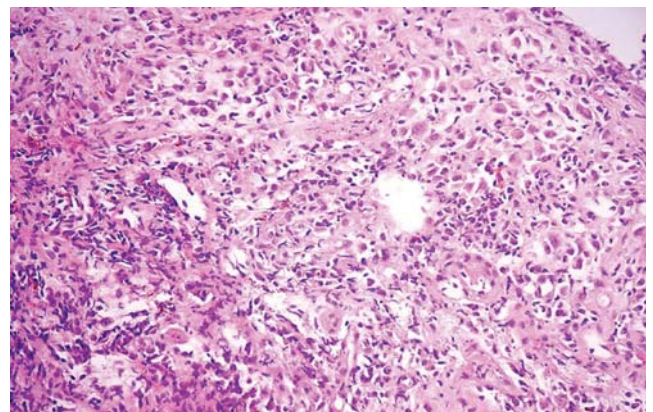


FIGURA 3: Exame anatomopatológico: processo linfoproliferativo com diferenciação plasmocitoide

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 24.04.2009.

\* Trabalho realizado na Faculdade de Medicina de Jundiaí (FMJ) – Jundiaí (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

<sup>1</sup> Médico(a) residente em dermatologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Médico(a) residente em dermatologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil.

<sup>3</sup> Médica pós-graduada em dermatologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil.

<sup>4</sup> Professor colaborador de dermatopatologia do serviço de dermatologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil

<sup>5</sup> Professor livre docente da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, com pós-doutoramento na New York University – New York (NY), Estados Unidos da América. Professor titular do serviço de dermatologia da Faculdade de Medicina de Jundiaí – Jundiaí (SP), Brasil

## COMENTÁRIOS

Conhecida anteriormente como histiocitose X, a histiocitose de células de Langerhans (HCL) é hoje classificada pela *Histiocyte Society* como histiocitose de classe I, que é um grupo de doenças clínicas caracterizadas por serem histiocitoses reativas nas quais o histiócito predominante é a célula de Langerhans. É uma condição reativa na qual uma população de células com o fenótipo de células de Langerhans se acumula em diversos tecidos e causam dano. Sua etiologia é desconhecida, porém várias possibilidades têm sido consideradas, incluindo etiologia viral e imunológica. Apesar de tratar-se de um processo clonal, a maioria dos autores a consideram como uma doença reativa e não neoplásica.<sup>1,2,4</sup>

Sua incidência é estimada em 4-6/1.000.000, sendo raramente vista em adultos e limitada à pele. Pode acometer desde um até diversos órgãos, como pele, ossos e linfonodos em maior frequência, e ainda sistema nervoso central, fígado, baço, pulmão, trato gastrointestinal, timo, glândulas endócrinas e medula óssea. Na pele a apresentação mais característica é o envolvimento do couro cabeludo, sendo clinicamente semelhante à dermatite seborreica. No tronco as lesões podem apresentar-se como pápulas

descamativas, amareladas a acastanhadas, às vezes evidenciando áreas de púrpura. Podem tornar-se nodulares e crostosas ou exulceradas. Ulcerações em dobras, região inguinal, perianal ou vulvar são comuns em pacientes adultos.

Histologicamente a HCL caracteriza-se por células com núcleo irregular e citoplasma abundante (células de Langerhans) e intenso infiltrado de células inflamatórias. O estudo imunoistoquímico demonstra marcadores CD1a e S100 positivos enquanto a microscopia eletrônica evidencia a presença de grânulos de Birbeck, que são patognômicos.<sup>3</sup>

O prognóstico depende da idade do paciente, da extensão do acometimento e da presença de falência em órgão vital. O tratamento depende da extensão e severidade da doença. Quando localizada na pele o tratamento com mostarda nitrogenada a 20% é efetivo.<sup>4</sup> Psoraleno oral associado ao ultravioleta A (Puva) pode ser usado em casos de falência ou intolerância à mostarda nitrogenada tópica.<sup>5</sup> Novos estudos têm mostrado boa resposta com talidomida. Em doença multissistêmica, em que há evidência de disfunção orgânica, quimioterapia sistêmica é indicada. □

**Resumo:** Histiocitose de células de Langerhans é uma doença rara de causa desconhecida, caracterizada pela proliferação de células histiocitárias (células de Langerhans). Representa significativa dificuldade diagnóstica por apresentar amplo espectro clínico, variando desde uma lesão solitária até uma enfermidade multissistêmica. Pode ser confirmada por estudo imunoistoquímico. O tratamento depende da extensão do processo, podendo ser necessária quimioterapia sistêmica.

**Palavras-chave:** Células de Langerhans; Histiócitos; Histiocitose

**Abstract:** Langerhans cell histiocytosis is a rare disease of unknown cause, characterized by the proliferation of histiocytic cells (Langerhans cells). Its diagnosis is especially difficult due to its wide clinical spectrum, ranging from a single lesion to a multisystemic disorder. Diagnosis may be confirmed by means of an immunohistochemical study. Treatment depends upon the severity of the disease, and systemic chemotherapy may be needed.

**Keywords:** Histiocytes; Histiocytosis; Langerhans-Cell

## REFERÊNCIAS

1. Aydogan K, Tunali S, Koran Karadogan S, Balaban Adim S, Turan H. Adult-onset Langerhans cell histiocytosis confined to the skin. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:890-2.
2. Fabrini-Araújo PAF, Pimentel APS, Machado-Pinto J, Bueno-Neves L. Histiocitose de células de Langerhans - O papel do sistema imunológico na sua etiopatogenia. *An Bras Dermatol*. 1999;74:249-252.
3. Hashimoto K, Kagetsu N, Taniguchi Y, Weintraub R, Chapman-Winokur RL, Kasiborski A. Immunohistochemistry and electron microscopy in Langerhans cell histiocytosis confined to the skin. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:1044-53.
4. Wong E, Holden CA, Broadbent V, Atherton DJ. Histiocytosis X presenting as intertrigo and responding to topical nitrogen mustard. *Clin Exp Dermatol*. 1986;11:183-7.
5. Munn S, Chu AC. Langerhans cell histiocytosis of the skin. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1998;12:269-86.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:  
Paulo R. Cunha  
Rua do Retiro, 424 - 8º andar - salas 83 e 84.  
Anhangabau Jundiaí  
13209 000 SP

Como citar este artigo/How to cite this article: Mosqueira CB, Paula Xavier AF, Tuschinski CL, Pinto CAL, Cunha PR. Caso para diagnóstico. Histiocitose de células de Langerhans em adulto limitada à pele. *An Bras Dermatol*. 2010;85(1):107-8.