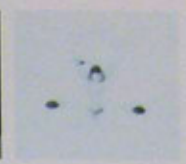
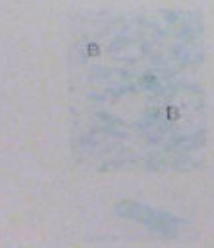
Histiocitose de Células de Langerhans

Samuel Aparício, Sandra Oliveira, Lucília Gonçalves, F.Trancoso Vaz*, J.Cabral*, M. Bernardo*, Salete Silva
Serviços de Anatomia Patológica e * Oftalmologia
Hospital Fernando Fonseca, Amadora



História Clínica- Criança de 4 anos de idade, sexo feminino, recorre à urgência de oftalmologia, por tumefacção de aparecimento insidioso no aspecto superotemporal do rebordo orbitário direito, com um mês de evolução, associada a ptose palpebral. À palpação massa dura, não dolorosa, 1,5x1,5cm. A TAC revela lesão no quadrante superoexterno da órbita, com características expansivas e erosão do osso. Foi proposto o diagnóstico clínico de rabdomiosarcoma. Realizou-se orbitotomia exploradora com biópsia. Após o resultado da biópsia foram realizados exames complementares para o diagnóstico de outras lesões incluindo bioquímica, hemograma, biópsia da medula óssea e cintigrafia óssea que revelou lesão única hiperfixante localizada na órbita direita.



Exame Anátomo-patológico
A biópsia era constituída por vários fragmentos castanho-amarelados, com diâmetro máximo de 0,2 cm.
Na **Microscopia Óptica** identificaram-se agregados celulares mistos constituídos por células eosinofílicas pálidas, com núcleo reniforme ou ovóide, células multinucleadas, agregados de eosinófilos particularmente adjacentes a áreas de necrose, alguns linfócitos, polimorfonucleados e, raros plasmócitos. Outros aspectos incluíam áreas de necrose, agregados eritrocitários e acumulações de hemossiderina em histiócitos.
A **Imunohistoquímica** revelou numerosas células positivas para CD1a e uma menor percentagem de células expressando proteína S100. As células multinucleadas foram negativas com estes marcadores.Os marcadores de linfócitos T e B foram negativos.
A **Microscopia Electrónica** executada num pequeno fragmento fixado em formol, identificou grânulos de Birbeck em cerca de 5% das células com características nucleares e citoplasmáticas de tipo histiocitário .

Diagnóstico
Após os resultados negativos das investigações analíticas e da cintigrafia óssea concluiu-se que este doente apresentava uma forma unifocal de **Histiocitose de células de Langerhans.**

Marcadores histiocitários

S100	+	+	+	+	+
CD1a	+	+	+	+	+
CD14	+	+	+	+	+
CD68	+	+	+	+	+
M.E.	-	-	+	-	-

M.E. - Grânulo de Birbeck

Comentário
As lesões histiocíticas da infância são pouco frequentes. As manifestações clínicas das duas principais histiocitoses primárias da infância (histiocitose de células de Langerhans e linfohistiocitose hemofagocítica) são frequentemente sobreponíveis, sendo essencial um diagnóstico preciso e rápido, dado que as implicações terapêuticas são diferentes.
A histiocitose de células de Langerhans é uma doença resultante da proliferação clonal de células de Langerhans anómalas, provavelmente como consequência de alterações genéticas (7,12). O quadro clínico é muito variável, sendo mais grave na infância com um pico de incidência no 1º ano de vida (M=F).
Este doente foi submetido a corticoterapia durante 1,5 meses tendo-se observado uma regressão clínica completa, continuando bem 1 ano mais tarde.

Bibliografia
F.Huang e R.Arceci. The histiocytoses of infancy. Seminars in Perinatology 23, 1999: 319-31