

# QUAL O SEU DIAGNÓSTICO?

## Caso para diagnóstico Case for diagnosis

Luna Azulay-Abulafia<sup>1</sup>

Clarissa de Souza Abreu<sup>3</sup>

Maria de Fátima Guimarães Scotelaro Alves<sup>5</sup>

Marcela Duarte Villela Benez<sup>2</sup>

Carolina Villela da Rocha Miranda<sup>4</sup>

### RELATO DO CASO

Paciente masculino, de um ano e três meses de idade, com lesões na face, assintomáticas, três meses antes da primeira consulta. Não havia alteração do estado geral nem comorbidades e o exame físico era normal. Apresentava pápulas eritemato-acastanhadas, de aproximadamente 1-2mm, simétricas, na região malar (Figura 1). Não havia doença sistêmica associada. Para confirmar a suspeita clínica, foi realizado exame histopatológico de lesão de face, que mostrou epiderme retificada e derme papilar com infiltrado, rico em histiócitos pleomórficos com citoplasma eosinofílico e não-espumoso, sem exocitose associado a infiltrado de linfócitos e eosinófilos (Figura 2). A imuno-histoquímica foi negativa para S100 e CD1a e positiva para CD68 (Figuras 3 e 4). O paciente encontra-se há dois anos em acompanhamento ambulatorial, sem involução das lesões e, periodicamente, os exames são refeitos para afastar doença sistêmica.

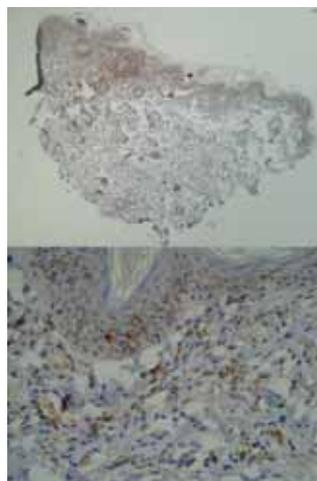


FIGURA 3: Imuno-histoquímica negativa para S100 e CD1a, respectivamente



FIGURA 1: Lesões em pápula, eritemato-acastanhadas em região malar

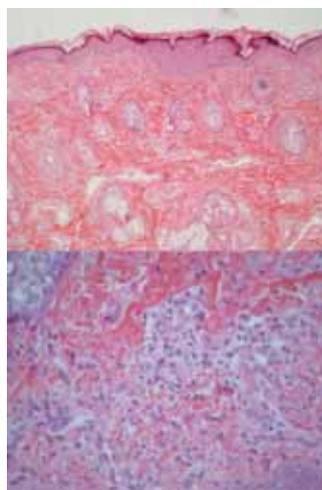


FIGURA 2: Padrão histopatológico tipo derme papilar da histiocitose céfalica benigna

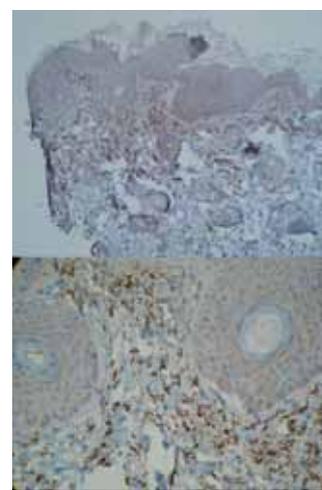


FIGURA 4: Imuno-histoquímica positiva para CD68

Recebido em 19.01.2011

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 29.01.2011.

\* Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Suporte Financeiro: Nenhum / *Conflict of interest*: None

Conflito de Interesses: Nenhum / *Financial funding*: None

<sup>1</sup> PhD em Dermatologia – Professora-adjunta de Dermatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Pós-graduação pelo Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Professora-substituta do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>3</sup> Residência pelo Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>4</sup> Pós-graduação pelo Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

<sup>5</sup> Doutora em Dermatologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Professora-adjunta do Serviço de Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (HUPE – UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

## DISCUSSÃO

As histiocitoses constituem um grupo de doenças, caracterizado pela proliferação de células do sistema mononuclear fagocítico e dendrítico, sendo classificadas em histiocitose de células de Langerhans e não-Langerhans. A histiocitose cefálica benigna é uma histiocitose não-Langerhans. É uma desordem proliferativa rara, com apenas 40 casos descritos, não havendo caso relatado na literatura nacional pesquisada. Foi primeiramente descrita em 1971, por Gianotti, como uma histiocitose infantil com corpos vermiformes citoplasmáticos, que acomete a face de crianças no primeiro ano de vida. Tem etiologia desconhecida; alguns pesquisadores acreditam que seja uma variante do xantogranuloma juvenil (XJ) ou do histiocitoma eruptivo generalizado ou, talvez, todas elas façam parte do espectro de uma mesma doença.<sup>1,2,3,4</sup>

A HCB caracteriza-se por máculas ou pápulas de 25 mm de diâmetro, vermelhas ou vermelho-acastanhadas, que surgem inicialmente na face e, posteriormente, podem acometer a orelha e o pescoço. Ocasionalmente, podem surgir no tronco e nos braços, porém, não é comum nas pernas e no glúteo.<sup>1,3,4,5</sup> A maioria das crianças acometidas é saudável e não apresenta acometimento mucoso ou sistêmico. No entanto, existe um relato de associação com *diabetes insipidus* (DI) e outro com *diabetes mellitus* tipo I.<sup>6,7</sup> Outras histiocitoses, como o XJ, também podem estar associadas à DI.<sup>8</sup> As lesões da HCB resolvem-se espontaneamente, após meses ou anos, porém, pode haver exacerbações e recidivar como XJ.<sup>1,2,3,4</sup>

Seu diagnóstico é clínico e pode ser confirmado pela histopatologia e imuno-histoquímica. A histopatologia apre-

senta três padrões característicos: derme papilar, difuso e liquenoide. O primeiro padrão é o mais comum e caracteriza-se pela presença de infiltrado bem definido e próximo à epiderme. Este foi o padrão apresentado pelo nosso paciente. Os histiócitos presentes são pleomórficos e apresentam núcleo hipercromático e nucléolo grande. Associa-se também a infiltrado de linfócitos e eosinófilos e não há exocitose de histiócitos. Já no tipo difuso, o infiltrado está difuso na derme e os histiócitos são raros, pleomórficos, arredondados, regulares e com pouco citoplasma. E, por último, o tipo liquenoide, que possui histiócitos pequenos, regulares e raros linfócitos perivasculares na derme superior. Nas três formas, não há células de Touton e células espumosas.<sup>1,4</sup> Este tipo de histiocitose possui imuno-histoquímica com S100 e CD1a negativos e expressão positividade para CD11b, CD14b, CD68, HAM56 e fator XIIIa. Nosso paciente apresentou os padrões de imuno-histoquímica esperados. Estudos de microscopia eletrônica podem mostrar citoplasma com corpos em forma de vírgula, partículas vermiformes e estruturas juncionais parecidas com os desmossomos entre os histiócitos.<sup>1,4</sup>

O diagnóstico diferencial deve ser feito com o XJ, xantoma eruptivo generalizado, nevo de Spitz e com as histiocitoses de células de Langerhans.<sup>1,4</sup>

A histiocitose cefálica benigna não requer tratamento específico por ser uma doença autolimitada, mas deve-se afastar diabetes insipidus ou mellitus e fazer acompanhamento ambulatorial devido à possibilidade de exacerbações.<sup>1,7</sup> □

**Resumo:** Relatamos um caso de histiocitose cefálica benigna em uma criança do sexo masculino, de um ano e três meses de idade que desenvolveu múltiplas pápulas na região malar bilateralmente, sem outros comemorativos associados. A histopatologia caracterizou-se pelo padrão derme papilar, com imuno-histoquímica negativa para S100 e CD1a, e positiva para CD68, ficando assim estabelecido o diagnóstico desta histiocitose não-Langerhans, baseado nos aspectos clínicos, histopatológicos e imuno-histoquímicos característicos.

**Palavras-chave:** Histiocitose; Histiocitose de células não Langerhans; Xantogranuloma juvenil

**Abstract:** The present paper reports a case of benign cephalic histiocytosis in a 15-month baby boy, who developed multiple papules bilaterally in the malar region with no other associated manifestations. Histopathology revealed a papillary dermal pattern, while immunohistochemistry was negative for S100 and CD1a and positive for CD68. Therefore, diagnosis was established as non-Langerhans cell histiocytosis, based on the clinical, histopathological and immunohistochemical features present.

**Keywords:** Histiocytosis; Histiocytosis, non-langerhans-cell; Xanthogranuloma, juvenile

## REFERÊNCIAS

1. Bologna JL, Jorizzo, Rapini RP. *Dermatology*. 2nd ed. v. 1. Nova York: Mosby Elsevier; 2008.
2. Hasegawa S, Deguchi M, Chiba-Okada S, Aiba S. Japanese case of benign cephalic histiocytosis. *J Dermatol*. 2009;36:69-71.
3. Jih DM, Salcedo SL, Jaworsky C. *J Am Acad Dermatol*. Benign cephalic histiocytosis: a case report and review. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47:908-13.
4. Luz FB, Gaspar AP, Kalil-Gaspar N, Ramos-e-Silva. Os histiócitos e as histiocitoses não Langerhans em dermatologia. *An Bras Dermatol*. 2003;78:99-118.
5. Dadzie O, Hopster D, Cerio R, Wakeel R. Benign cephalic histiocytosis in a British-African child. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:444-6.
6. Weston WL, Travers SH, Mierau GW, Heasley D, Fitzpatrick J. Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus. *Pediatr Dermatol*. 2000;17:296-8.
7. Saez-De-Ocariz M, Lopez-Corella E, Duran-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Ruiz-Maldonado R. Benign cephalic histiocytosis preceding the development of insulin-independent diabetes mellitus. *Ped Dermatol*. 2006;23:1012.
8. Miranda PA, Miranda SM, Bittencourt FV, Machado LJ, Castro LP, Leite VH, et al. Cutaneous nonLangerhans cells histiocytoses as cause of central diabetes insipidus. *Arq Bras Endocrinol Metab*. 2007;51:1018-22.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Luna Azulay-Abulafia  
Boulevard 28 Setembro, 51 - Vila Isabel  
CEP: 20551-030 - Rio de Janeiro - RJ  
E-Mail: lunaazulay@gmail.com /  
mabenez@hotmail.com

Como citar este artigo/How to cite this article: Azulay-Abulafia L, Benez MDV, Abreu CS, Miranda CVR, Alves MFGS. Caso para diagnóstico. Histiocitose não-Langerhans tipo cefálica benigna. *An Bras Dermatol*. 2011;86(6):1222-32.