

Retículo-histiocitose congênita autolimitada em recém-nascido (Hashimoto- Pritzker) *

Congenital self healing reticulohistiocytosis in a newborn (Hashimoto Pritzker)

Joana Orle¹
Maria Auxiliadora Jeunon Sousa³
André Ricardo Adriano⁵

Ana Maria Mósca²
Cíntia Maria Oliveira Lima⁴
Patrícia Makino Rezende⁵

Resumo: A retículo-histiocitose congênita autolimitada é o espectro benigno das histiocitoses de células de Langerhans, caracterizada pela presença de lesões cutâneas ao nascimento ou no período neonatal, ausência de manifestações sistêmicas e resolução espontânea do quadro clínico. Apesar do curso benigno e frequente autorresolução na maior parte dos pacientes, estudos mostram que, em alguns casos, pode haver disseminação ou recaída da doença, enfatizando que o curso clínico é variável, havendo necessidade de seguimento em longo prazo. O acompanhamento do paciente por longo período é importante para detectar possível envolvimento sistêmico, pois existe relato de recorrência, envolvendo pele, mucosa, ossos e glândula pituitária.

Palavras-chave: Histiocitose; Histiocitose de células de Langerhans; Histiocitose de células não Langerhans

Abstract: Congenital self-healing reticulohistiocytosis is the benign spectrum of Langerhans Cell Histiocytosis, characterized by cutaneous lesions at birth or in the neonatal period, absence of systemic manifestations and spontaneous resolution of clinical status. Despite the benign and often self-resolving course in most patients, studies show that in some cases there may be metastasis or recurrence of the disease, emphasizing that the clinical course is variable, requiring long-term follow-up. The monitoring of the patient for a long period is important to detect possible systemic involvement, as there is a report of recurrence involving the skin, mucosa, bone and pituitary gland.

Keywords: Histiocytosis; Histiocytosis, Langerhans-Cell; Histiocytosis, Non-Langerhans-Cell

Recebido em 21.06.2010.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 21.07.2010.

* Trabalho realizado no Hospital Municipal Jesus – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding:* None

¹ Dermatologista. Pós-graduação em Dermatologia pela Policlínica Geral do Rio de Janeiro - Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (PGRJ - IPGMCC) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Dermatologista e Pediatra – Professora-assistente do curso de pós-graduação em Dermatologia da Policlínica Geral do Rio de Janeiro – Instituto de Pós-Graduação Médica Carlos Chagas (PGRJ - IPGMCC) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Dermatologista e Dermatopatologista – Professora aposentada do Serviço de Dermatologia da Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Aluna do curso de Especialização em Dermatologia da Faculdade de Medicina e Hospital Universitário Clementino Fraga Filho – Universidade Federal do Rio de Janeiro (HUCFF – UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Pós-graduando (a) do Instituto de Dermatologia Prof. Rubem David Azulay - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

INTRODUÇÃO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um termo genérico, que engloba doenças clinicamente distintas, mas que apresentam, como ponto em comum, a proliferação clonal de células de Langerhans com grânulos de Birbeck e S100/CD1A positivos na imuno-histoquímica.¹ É considerada uma doença rara, com incidência anual na faixa pediátrica de três a quatro por um milhão.²

As manifestações clínicas mais comuns são as lesões osteolíticas, linfadenomegalia e lesões cutâneas. As lesões cutâneas são frequentemente a primeira manifestação das HCL e o envolvimento cutâneo é observado como sítio único da doença em aproximadamente 10% dos casos.^{3,4}

A retículo-histiocitose congênita autolimitada de Hashimoto-Pritzker é o espectro benigno das histiocitoses de células de Langerhans, caracterizada pela presença de lesões cutâneas ao nascimento ou no período neonatal, ausência de manifestações sistêmicas e resolução espontânea do quadro clínico.⁵

RELATO DO CASO

Recém-nascido a termo, feminino, nascido de parto cesáreo, apresentando lesões pápulo-nodulares, eritemato-acastanhadas e crostosas, de diferentes tamanhos, localizadas predominantemente na face, distribuídas no tronco, membros superiores e membros inferiores (Figuras 1 e 2). O restante do exame físico não mostrou anormalidades. Avaliação laboratorial de rotina sem alterações. Avaliação laboratorial de rotina sem alterações. Os testes sorológicos realizados para o grupo TORCHS (toxoplasmose, rubéola, citomegalovirose, herpes e sífilis) foram negativos. Raio X de crânio, tórax, ossos longos, e a ultrassonografia abdominal, normais. Na biópsia cutâ-

nea, o exame histopatológico revelou agregados de histiócitos em formação granulomatosa, circundando vasos e anexos com grande quantidade de eritrócitos extravasados de perimeio. Os agregados estavam dispostos nas porções média e profunda da derme reticular, bem distante da derme papilar e sem nenhum envolvimento da epiderme (Figura 3). Alguns histiócitos têm núcleos reniformes, outros exibem pequenos grânulos no citoplasma. As colorações pelo FITE e GROCOT foram negativas para micro-organismos. A imuno-histoquímica mostrou positividade para CD1A/S100 (Figura 4). As lesões regrediram completamente em 5 semanas (Figura 5). Com esses achados, concluiu-se o diagnóstico de retículo-histiocitose congênita autolimitada de Hashimoto-Pritzker. O paciente permanece em acompanhamento há 2 anos e, até o presente momento, não apresentou sinais de recidiva da doença.

DISCUSSÃO

A retículo-histiocitose congênita autolimitada foi descrita em 1973 por Hashimoto e Pritzker.⁶ A doença tem como característica a presença de lesões cutâneas tipo pápulas, nódulos e vesículas, geralmente ao nascimento ou no período neonatal, sem comprometimento sistêmico. A histopatologia apresenta infiltrado de células de Langerhans, com perfil imuno-histoquímico positivo para S100/CD1A e resolução espontânea no primeiro ano de vida. A involução espontânea e ausência de sintomas sistêmicos são características marcantes para diferenciação dos outros espectros clínicos das histiocitoses de células de Langerhans.⁷



FIGURA 1: Lesões pápulo-nodulares, eritemato-acastanhadas e crostosas na face



FIGURA 2: Nódulos e pápulas eritemato-acastanhadas no tronco e membros

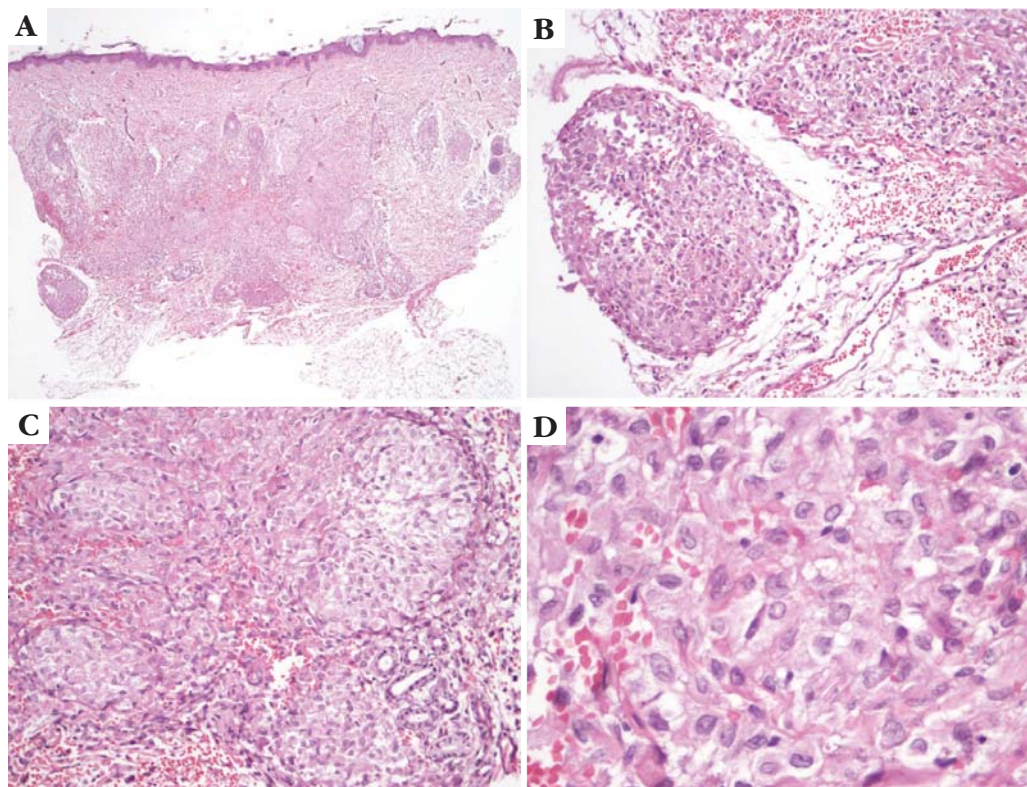


FIGURA 3: Biópsia cutânea: agregados de histiócitos em formação granulomatosa, circundando vasos e anexos com grande quantidade de eritrócitos extravasados de permeio. Os agregados estão dispostos nas porções média e profunda da derme reticular, sem envolvimento da epiderme

A maioria dos casos é limitada à pele, mas existem relatos de quadros cutâneos acompanhados por envolvimento pulmonar e oftálmico.^{8,9}

Apesar do curso benigno e frequente autorresolução na maior parte dos pacientes com esta forma de HCL, estudos mostram que, em alguns casos, pode haver disseminação ou recaída da doença, enfatizando que o curso clínico é variável, havendo necessidade de seguimento a longo prazo.^{4,10,11}

Os pacientes portadores de HCL, com um único sistema comprometido, apresentam excelente prognóstico em relação à sobrevida, não tendo sido observados relatos de óbitos, na literatura, neste grupo de pacientes.¹²

Não há tratamento específico para a reticulo-histiocitose congênita autolimitada. A conduta orientada pela *Histiocyte Society* consiste em acompanhar o quadro e aguardar a regressão espontânea. Se as lesões persistirem, corticosteroides tópicos ou mostarda nitrogenada tópica podem ser eficazes. No caso de recorrência cutânea, a conduta adotada é a mesma: aguardar a resolução espontânea do quadro, uma vez que apresenta resultados favoráveis. Nos casos com recorrência sistêmica, é preconizada a quimioterapia com vimblastina ou etoposide, com ou sem corticosteroide.^{13,14,15}

O acompanhamento do paciente por longo período é importante para detectar possível envolvimento

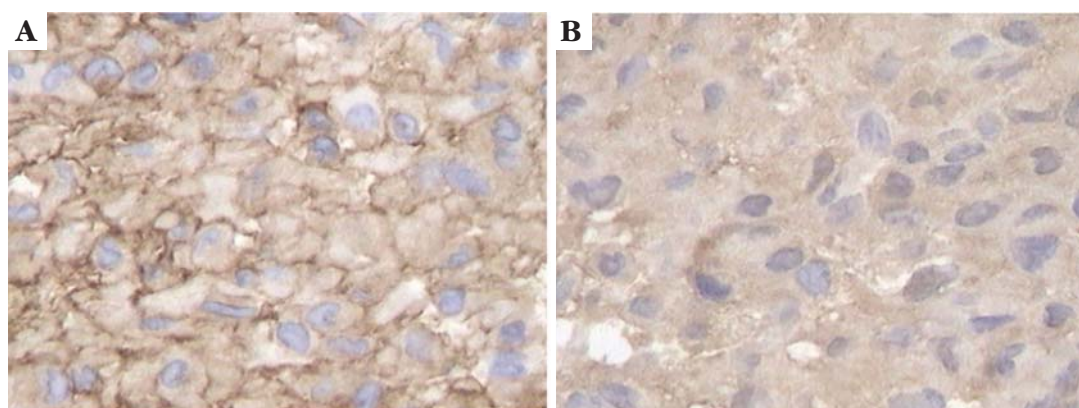


FIGURA 4: Imuno-histoquímica demonstrando positividade para CD1A/S100



FIGURA 5:
Regressão das
lesões após 5
semanas

mento sistêmico, pois existe relato de recorrência envolvendo pele, mucosa, ossos e glândula pituitária.⁴

O diagnóstico diferencial deve ser feito em relação a citomegalovirose, candidíase, varicela, herpes simples, eritema tóxico neonatal, acropustulose infantil, incontinência pigmentar, foliculite pustular eosinofílica, eritropoiese neonatal, hemangiomatose neonatal disseminada e leucemia cútis congênita.¹⁵

Por se tratar de uma doença rara e com comportamento clínico muito variável, é fundamental o estabelecimento de critérios clínicos e histopatológicos uniformes para o diagnóstico e estratificação dos pacientes. De acordo com a *Histiocyte Society*, o diagnóstico definitivo requer a demonstração de grânulos de Birbeck nos histiócitos mediante a microscopia eletrônica ou a positividade do antígeno de superfície CD1A pela imuno-histoquímica.^{13,3}

A real incidência deve ser maior do que é observada na literatura e isto se justifica pela rápida resolução espontânea.⁵ □

REFERÊNCIAS

- Satter E, High W. Langerhans cell histiocytosis: a review of the current recommendations of the Histiocyte Society. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:291-5.
- Hamre M, Hedberg J, Buckley J, Bhatia S, Finlay J, Meadows A, et al. Langerhans Cell Histiocytosis: an exploratory epidemiologic study of 177 cases. *Med Pediatr Oncol.* 1997;28:92-7.
- Egeler RM, D'Angio GJ. Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr.* 1995;127:1-11.
- Longaker MA, Frieden IJ, Leboit PE, Sherertz EF. Congenital "self-healing" Langerhans cell histiocytosis: the need for long-term follow-up. *J Am Acad Dermatol.* 1994;31:910-6.
- Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Carlos F. Gatti, Muñoz A. Congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker). *Int J Dermatol.* 1999;38:693-6.
- Hashimoto K, Pritzker MS. Electron microscopic study of reticulohistiocytoma: an unusual case of congenital, self-healing reticulohistiocytosis. *Arch Dermatol.* 1973;107:263-70.
- Weiss T, Weber L, Scharffetter-Kochanek K, Weiss JM. Solitary cutaneous dendritic cell tumor in a child: role of dendritic cell markers for the diagnosis of skin Langerhans cell histiocytosis. *J Am Acad Dermatol.* 2005;53:838-44.
- Chunharas A, Pabunruang W, Hongeng S. Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis with pulmonary involvement: spontaneous regression. *J Med Assoc Thai.* 2002;85(Suppl 4):S1309-13.
- Zaenglein AL, Steele MA, Kamino H, Chang MW. Congenital self-healing reticulohistiocytosis with eye involvement. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:135-7.
- Titgemeyer C, Grois N, Minkov M, Flucher-Wolfram B, Gatterer-Menz I, Gadner H. Pattern and course of single-system disease in Langerhans Cell Histiocytosis data from the DAL-HX 83- and 90-study. *Med Pediatr Oncol.* 2001;37:108-14.
- Munn S, Chu AC. Langerhans Cell Histiocytosis of the Skin. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12:269-86.
- Gadner H, Grois N, Arico M, Broadbent V, Ceci A, Jakobson A, et al. A randomized Trial of treatment for multisystem Langerhans' Cell Histiocytosis. *J Pediatr.* 2001;138:728-34.
- Histiocyte Society. org [Internet]. HLCH Evaluation and treatment Guidelines, april 2009. [cited 2010 May 22]. Available from: http://www.histiocytesociety.org/site/c.mqISL2PIJrH/b.4442715/k.A339/Treatment_Plans.htm.
- Whitehead B, Michaels M, Sahni R, Strobel S, Harper JI. Congenital selfhealing Langerhans cell histiocytosis with persistent cellular immunological abnormalities. *Br J Dermatol.* 1990;122:563-8.
- Willman CL. Detection of clonal histiocytes in Langerhans cell histiocytosis: biology and clinical significance. *Br J Câncer.* 1994;70 (Suppl.):S29-33.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Joana Orle Coutinho de Azevedo
Rua Júlio Moura, 66, Centro
88020-150 Florianópolis (SC) - Brasil
Tel.: (48) 3322-2533
E-mail: joanaorle@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Orle J, Mósca AM, Sousa MA, Lima CMO, Adriano AR, Rezende PM. Reticulo-histiocitose congênita autolimitada em recém-nascido (Hashimoto-Pritzker). *An Bras Dermatol.* 2011;86(4):785-8.