

Quando os Exantemas Não São Aquilo Que Parecem

When Rashes Are Not What They Seem

Andreia Teixeira Martins¹, Sónia Coelho², Sónia Silva³

1. Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

2. Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar do Baixo Vouga, Aveiro, Portugal

3. Serviço de Oncologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Coimbra, Portugal

Acta Pediatr Port 2017;48:272-3

Lactente de 3 meses observado por lesões papulo-pustulosas no couro cabeludo (Fig. 1) associadas a pápulas e micro-vesículas cefálicas, dorsais, axilares, palmares e genitais (Fig. 2), com uma semana de evolução.



Figura 1. Lesões papulo-pustulosas no couro cabeludo.

Apresentava febre, com início três dias antes, não se palpando adenopatias. Apesar do bom estado geral, foi decidido o seu internamento para estudo, com o diagnóstico provisório de exantema viral.

Realizou avaliação analítica cujos parâmetros de infeção e serologias virais foram negativos. Dada a atipia da dermatose realizou-se biopsia cutânea, na tentativa de esclarecimento diagnóstico, iniciando-se posteriormente terapêutica empírica com ácido fúsidico. O estudo anatomopatológico revelou células de tipo histiocitário com positividade para S100 e CD1a, compatível com histiocitose de células de Langerhans. Verificou-se o desaparecimento da febre após cinco dias e a resolução espontânea das lesões nas duas semanas seguintes. Completou estadiamento em serviço de oncologia pediátrica, excluindo-se o envolvimento de outros sistemas. Aos 2 anos de idade, mantém-se assintomático e sob vigilância.

A histiocitose de células de Langerhans atinge duas a dez crianças por milhão.¹ A apresentação clínica é variável, com envolvimento de qualquer sistema (uni ou multisistémica), sendo o osso a localização mais frequente.² A pele é o segundo órgão mais afetado, principalmente em lactentes abaixo dos 2 anos.^{2,3}



Figura 2. Pápulas e micro-vesículas na palma da mão (A) e genitais (B).

Quando na apresentação no lactente há envolvimento cutâneo é urgente a exclusão de uma forma sistémica, presente em cerca de metade dos casos e com prognóstico desfavorável.¹ A semelhança a várias dermatoses frequentes na criança (sobretudo a dermite seborreica) dificulta o diagnóstico,^{1,4} sendo a biopsia cutânea o exame de primeira linha na ausência de outras alterações sugestivas de histiocitose de células de Langerhans. O prognóstico das formas exclusivamente cutâneas é favorável, sendo obrigatório o seguimento a longo prazo pelo risco de evolução para histiocitose de células de Langerhans multissistémica.^{4,5}

Palavras-chave: Exantema/diagnóstico; Lactente; Histiocitose Células de Langerhans/diagnóstico; Pele/patologia; Pele/biopsia

Keywords: Exanthema/diagnosis; Histiocytosis, Langerhans-Cell/diagnosis; Infant; Skin/pathology; Skin/biopsy

O QUE ESTE CASO ENSINA

- A histiocitose de células de Langerhans com atingimento exclusivo da pele pode assemelhar-se a uma variedade de doenças cutâneas o que dificulta o seu diagnóstico.
- A sua apresentação clínica é variável podendo existir atingimento isolado de um órgão, mais frequentemente osso ou ocorrer envolvimento multissistémico.
- A biopsia cutânea é o método confirmatório, sendo necessário excluir a afeção de outros sistemas.

Conflitos de Interesse

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

Fontes de Financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Proteção de Pessoas e Animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos Dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes. Os autores declaram que foi obtido consentimento para a publicação do caso.

Apresentações e Prémios

Caso clínico apresentado sob a forma de poster com discussão no 15º Congresso Nacional de Pediatria, Albufeira, 2014.

Correspondência

Andreia Teixeira Martins
andrea.tmartins@gmail.com
Rua da Portela, 301, 5470-229 Montalegre, Portugal

Recebido: 11/08/2016

Aceite: 07/03/2017

Referências

1. Simko SJ, Garmezy B, Abhyankar H, Lupo PJ, Chakraborty R, Lim KP, et al. Differentiating skin-limited and multisystem Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 2014;165:990-6.
2. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, Schäfer E, Nanduri V, Jubran R, et al. Langerhans cell histiocytosis (LCH): Guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. *Pediatr Blood Cancer* 2013;60:175-84.
3. Kapur P, Erickson C, Rakheja D, Carder KR, Hoang MP. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): Ten-year experience at Dallas Children's Medical Center. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:290-4.
4. Lara-Corrales I, Pope E. Histiocytosis. In: Irvine A, Hoeger P, Yan A, editors. *Harper's textbook of pediatric dermatology*. 3rd ed. Chichester: Wiley-Blackwell; 2011. p.103.1-19.
5. Morren MA, Vanden Broecke K, Vangeebergen L, Sillevs-Smith JH, Van Den Berghe P, Hauben E, et al. Diverse cutaneous presentations of Langerhans cell histiocytosis in children: A retrospective cohort study. *Pediatr Blood Cancer* 2016;63:486-92.