

HISTIOCITOSE CEFÁLICA BENIGNA

Neide Pereira¹, Ana Brinca¹, Óscar Tellechea², Margarida Robalo Cordeiro³

¹Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

²Chefe de Serviço e Professor de Dermatologia e Venereologia/Consultant Chief and Professor, Dermatology and Venereology

³Assistente Hospitalar de Dermatologia e Venereologia /Consultant, Dermatology and Venereology

Serviço de Dermatologia e Venereologia, Hospitais da Universidade de Coimbra, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal

RESUMO – A histiocitose cefálica benigna faz parte do grupo das histiocitoses de células não-Langerhans. De etiologia desconhecida, é uma doença autolimitada, que surge na infância e se caracteriza por lesões papulosas que afetam fundamentalmente a face.

Descrevemos o caso clínico de uma criança de 10 meses de idade que apresentava desde há 6 meses lesões papulosas, eritemato-amareladas, assintomáticas e de localização exclusiva à face. O estudo histológico e imuno-histoquímico revelou a presença de um infiltrado difuso de histiócitos em toda a derme, negativo para a proteína S100 e CD1a e positivo para CD68. Perante o diagnóstico de histiocitose cefálica benigna, optou-se por uma atitude expectante verificando-se regressão clínica completa após um ano de seguimento.

Desde a sua descrição por Gianotti, et al. em 1971, apenas 40 casos foram descritos na literatura.

PALAVRAS-CHAVE – Histiocitose cefálica benigna; Histiocitoses de células não-Langerhans; Doença autolimitada.

BENIGN CEPHALIC HISTIOCYTOSIS

ABSTRACT – Benign cephalic histiocytosis is a type of non-Langerhans histiocytotic disorder. Of unknown etiology, is a self-healing disease, arising in childhood and is characterized by papular lesions primarily affecting the face.

We describe a 10-month-old girl who presented with 6 months of evolution, yellow-red papules asymptomatic, on her face. The histological and immunohistochemical study showed the presence of a diffuse infiltration of histiocytes, throughout the dermis, negative for the protein S100 and CD1a and positive for CD68. Given the diagnosis of benign cephalic histiocytosis, we chose an expectant attitude verifying complete regression after one year of follow-up.

Since its description by Gianotti, et al. in 1971, only 40 cases were reported in the literature.

KEY-WORDS – Histiocytosis; Non-Langerhans-cell; Facial dermatoses; Skin diseases.

Conflitos de interesse: Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

No conflicts of interest.

Suporte financeiro: O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

No sponsorship or scholarship granted.

Recebido/ Received – Agosto/August 2012; Aceite/Accepted – Setembro/September 2012

Por decisão dos autores, este artigo não foi redigido de acordo com os termos do novo Acordo Ortográfico.

Caso Clínico

Correspondência:

Dr.^ª Neide Pereira

Serviço de Dermatologia e Venereologia
Hospitais da Universidade de Coimbra
Praceta Mota Pinto
3000-075 Coimbra, Portugal
Tel.: +351 239 400 420
Fax: +351 239 400 490
E-mail: neidepereira@sapo.pt

INTRODUÇÃO

A histiocitose cefálica benigna (HCB) faz parte do grupo das histiocitoses de células não-Langerhans. É uma doença idiopática, proliferativa, rara, autolimitada, surgindo na infância e afetando fundamentalmente a face. Desde a sua descrição por Gianotti, *et al.*¹ em 1971, apenas 40 casos foram descritos na literatura.

CASO CLÍNICO

Apresentamos o caso clínico de uma criança do sexo feminino de 10 meses de idade, saudável, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, que foi referenciada à consulta de dermatologia pediátrica por apresentar há cerca de 6 meses lesões papulosas de

coloração eritemato-amarelada, bem delimitadas, de contornos regulares, infiltradas, de superfície não descamativa e assintomáticas. Estas mediam entre 3 a 7mm de diâmetro e localizavam-se exclusivamente à face, nomeadamente região frontal à direita e região malar, temporal e mandibular esquerdas (Fig. 1). A doente não apresentava quaisquer sinais ou sintomas sistémicos e o restante exame físico era normal. O exame histopatológico de uma das lesões cutâneas pela hematoxilina-eosina evidenciou a presença de um infiltrado de histiócitos pleomórficos, e de células linfocitárias, difuso em toda a derme, desde a profundidade até à junção dermo-epidérmica, sem evidência de epidermotropismo (Fig. 2). A imuno-histoquímica foi negativa para a proteína S100 e CD1a e positiva para CD68 (Fig. 3). De acordo com os resultados clinicopatológicos foi colocado o diagnóstico de histiocitose cefálica benigna.



Fig. 1 - Com 6 meses de evolução, lesões papulosas, assintomáticas, de coloração eritemato-amarelada, bem delimitadas, de contornos regulares, infiltradas e de superfície não descamativa, com diâmetro variando entre os 3 e 7mm e localização exclusiva à face.

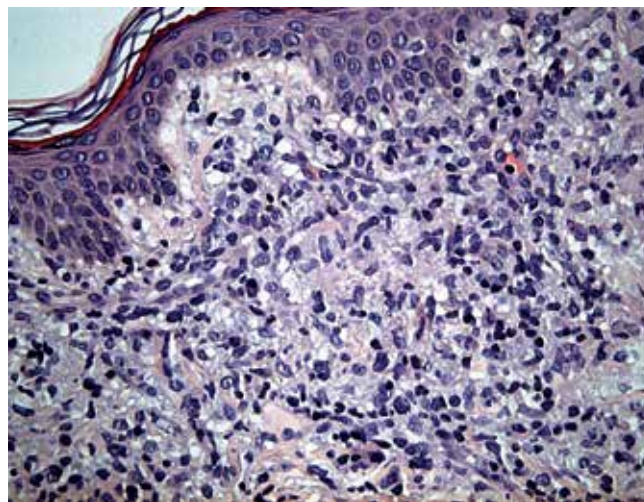


Fig. 2 - Infiltrado de histiócitos pleomórficos, e de células linfocitárias, difuso em toda a derme, sem evidência de epidermotropismo. (H&E, 400x).

Caso Clínico

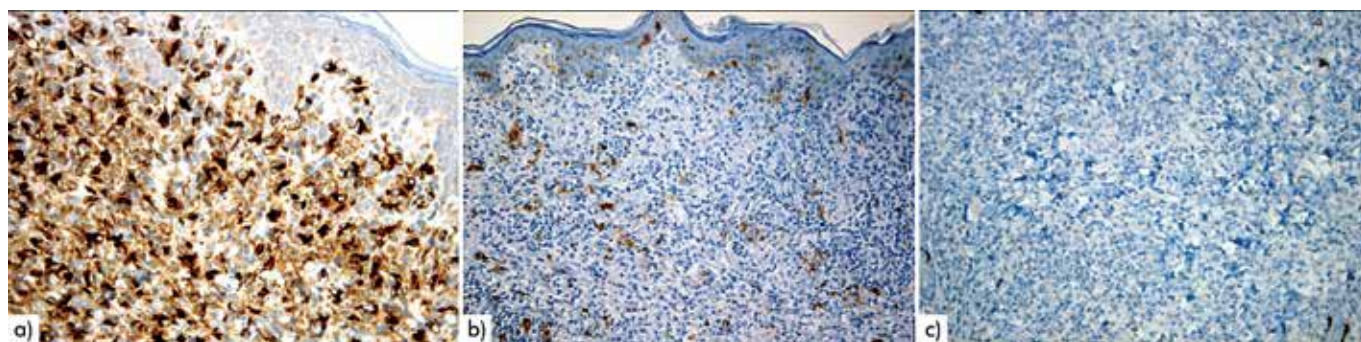


Fig 3 - Imuno-histoquímica: a) positiva para CD68 b) negativa para proteína S100 e c) negativa para CD1a.

Dada a natureza benigna e autolimitada da doença, optou-se por uma atitude expectante sem instituição de qualquer terapêutica. As pápulas tornaram-se gradualmente mais planas mostrando regressão completa um ano depois, sem deixar sequelas.

DISCUSSÃO

As histiocitoses constituem um grupo de entidades clínicas, caracterizando-se pela proliferação de células do sistema mononuclear-fagocítico e dendrítico, sendo classificadas em histiocitose de células de Langerhans e não-Langerhans. Este último grupo engloba várias entidades clínicas, destacando-se, o xantogranuloma juvenil, a HCB e histiocitoma eruptivo generalizado.

A HCB é uma doença autolimitada caracterizada clinicamente por máculas ou pápulas eritematosas, eritemato-amareladas ou eritemato-acastanhadas, assintomáticas, variando entre um e oito milímetros de diâmetro, que surgem inicialmente no couro cabeludo, face e pescoço, podendo progredir em movimento descendente até ao tronco e membros superiores. O atingimento mais distal é raro. As mucosas, palmas e plantas ou órgãos internos são poupados. Por norma a investigação sistêmica não é necessária²⁻⁶, no entanto, existe um relato de associação com diabetes *insipidus*⁷ e outro com diabetes *mellitus* tipo I⁸. O quadro cutâneo surge habitualmente em idades compreendidas entre os 2 e 66 meses (média de 15 meses). Em aproximadamente 50% dos casos, os doentes tem menos de 6 meses. Não há predomínio entre géneros. A regressão espontânea é a regra sendo completa em média aos 50 meses².

Em termos histopatológicos apresenta três padrões de infiltração característicos: derme papilar, difuso e liquenóide. O primeiro padrão é o mais comum e

caracteriza-se pela presença de um infiltrado histiocítico bem definido e próximo da epiderme. Os histiócitos são pleomórficos e apresentam núcleo hiper cromático e nucléolo grande. Associa-se também a um infiltrado de linfócitos e eosinófilos e não há exocitose de histiócitos. Já no tipo difuso, o infiltrado encontra-se difuso na derme e os histiócitos são raros, pleomórficos, arredondados, regulares e com pouco citoplasma. Este foi o padrão apresentado pela nossa doente. E, por último, o tipo liquenóide, que possui histiócitos pequenos, regulares e raros linfócitos perivasculars na derme superior. Nas três formas, não há células de Touton e células espumosas⁴. Os marcadores das células de Langerhans, CD1a e proteína S100 são negativos na imuno-histoquímica, enquanto os marcadores de macrófagos e histiócitos, CD68 e XIIIa, são positivos²⁻⁶.

A nossa doente apresentou os padrões de imuno-histoquímica esperados. Estudos de microscopia electrónica podem mostrar citoplasma com corpos em forma de vírgula, partículas vermiformes e estruturas juncionais parecidas com os desmossomos entre os histiócitos. Ao contrário da histiocitose de células de Langerhans os grânulos de Birbeck estão ausentes⁴.

O diagnóstico diferencial deve ser feito com o xantogranuloma juvenil forma micronodular, histiocitoma eruptivo generalizado, nevo de Spitz, verrugas planas, mastocitose e com a histiocitose de células de Langerhans^{2,3}. Nevo de Spitz, verrugas planas e mastocitose são facilmente distinguidos pelo exame histopatológico.

As lesões de xantogranuloma juvenil embora ocorram com mais frequência na cabeça e pescoço, também podem atingir outras áreas do tegumento, bem como cursarem com manifestações extracutâneas principalmente oculares. Histologicamente células espumosas e células gigantes de Touton são características^{2,3}. O histiocitoma eruptivo generalizado é mais comum em adultos, com uma distribuição mais difusa das lesões e

Caso Clínico

com ocasional envolvimento das mucosas. Histologicamente pode ser semelhante à HCB^{2,3}. A histiocitose de células de Langerhans apresenta lesões localizadas preferencialmente às superfícies flexoras, de características crostosas e descamativas podendo ocorrer envolvimento de vários órgãos. Os marcadores das células de Langerhans, CD1a e proteína S-100 são positivos na imuno-histoquímica, e apresentam grânulos de Birbeck em estudos ultraestruturais^{2,3}.

De etiologia desconhecida, alguns autores acreditam que a HCB seja uma variante do xantogranuloma juvenil ou do histiocitoma eruptivo generalizado ou, talvez, todas elas façam parte do espectro de uma mesma doença^{3,4}.

A HCB não requer tratamento específico por ser uma doença autolimitada, mas deve-se afastar a associação com diabetes *insipidus* ou *mellitus* e fazer seguimento regular do doente devido à possibilidade de exacerbações.

BIBLIOGRAFIA

1. Gianotti F, Caputo R, Ermacora E. Singular "infantile histiocytosis with cells with intracytoplasmic vermiform particles". Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr. 1971;78:232-3.
2. Koca R, Bektaş S, Altinyazar HC, Sezer T. Benign cephalic histiocytosis: a case report. Ann Dermatol. 2011;23(4):508-11.
3. Kim BC, Choi WJ, Seung NR, Park EJ, Cho HJ, Kim KH, et al. A case of benign cephalic histiocytosis. Ann Dermatol. 2011;23:S16-9.
4. Azulay-Abulafia L, Benez MD, Abreu CS, Miranda CV, Alves MF. Case for diagnosis. Benign cephalic histiocytosis. An Bras Dermatol. 2011;86(6):1222-5.
5. Dadzie O, Hopster D, Cerio R, Wakeel R. Benign cephalic histiocytosis in a British-African child. Pediatr Dermatol. 2005;22(5):444-6.
6. Mallo García S, Folgueras-Sánchez V, Santos-Juanes J. Asymptomatic facial papules. Actas Dermosifiliogr. 2009;100(2):149-50.
7. Weston WL, Travers SH, Mierau GW, Heasley D, Fitzpatrick J. Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus. Pediatr Dermatol. 2000;17:296-8.
8. Saez-De-Ocariz M, Lopez-Corella E, Duran-McKinster C, Orozco-Covarrubias L, Ruiz-Maldonado R. Benign cephalic histiocytosis preceding the development of insulindependent diabetes mellitus. Pediatr Dermatol. 2006;23:101-2.