

HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGHERHANS – UMA DOENÇA RARA EM ADULTOS –

Ana Margarida Monteiro¹, Rui Almeida^{2, 3}, Olinda Marques^{1, 3}
¹Serviço de Endocrinologia, ²Serviço de Neurocirurgia, ³Consulta de Grupo Hipófise do Hospital de Braga

CONGRESSO PORTUGUÊS DE ENDOCRINOLOGIA 2016



INTRODUÇÃO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) engloba um largo espectro de doenças que se caracterizam pela proliferação e infiltração de órgãos por células de Langerhans patológicas. É uma doença rara e de etiologia desconhecida. As manifestações clínicas estão intimamente relacionadas com o padrão de infiltração, podendo atingir qualquer órgão.

CASO CLÍNICO

Apresenta-se o caso de um mulher de 25 anos, com antecedentes de epilepsia desde a infância e de hemangioma cavernoso do osso frontal esquerdo diagnosticado na adolescência.

S.
U.

Diminuição progressiva da acuidade visual nos últimos meses

Referia amenorreia secundária, poliúria e polidipsia com meses de evolução.

Ao exame físico, apresentava amaurose quase total à esquerda e hemianopsia à direita.

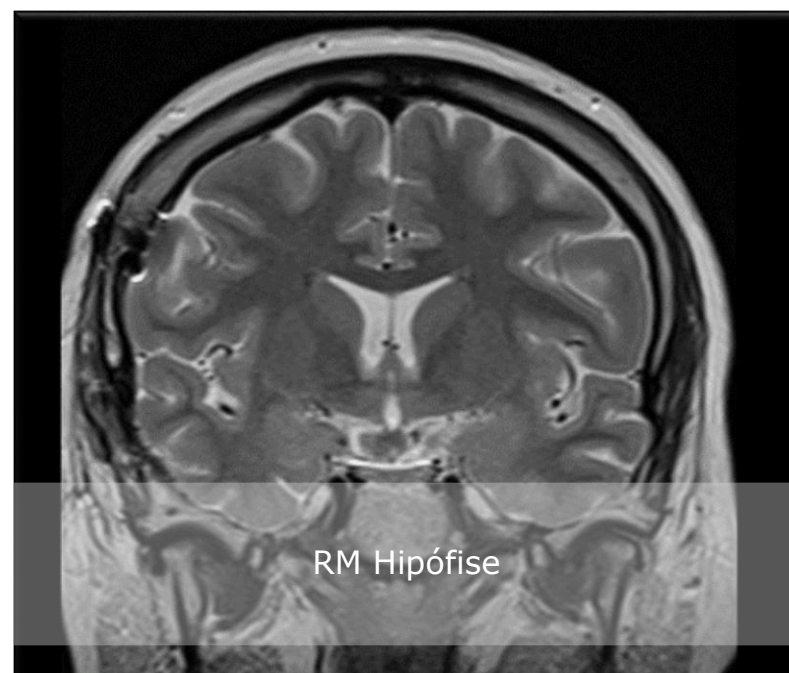
Tabela 1	Resultados	N
TSH (uUI/mL)	3,260	0.358-3.74
T4 L (ng/dL)	0,48	0.76-1.46
T3 L (pg/ml)	3,08	2.18-3.98
LH (mUI/mL)	0,41	Fase folicular 1.9-12.5 Pico a meio ciclo 8.7-76.3 Fase lútea 0.5-16.9 Gravidez <0.1-1.5 Pós-menopausa 15.9-54.0 Contracetivos 0.7-5.6
FSH (mUI/mL)	0,68	Fase Folicular: 2.5 - 10.2 Pico a meio ciclo: 3.4 - 33.4 Fase Lútea: 1.5 - 9.1 Gravidez: <0.3 Pós-menopausa: 23.0 - 116.3
Cortisol (ug/dL)	0,94	4,3 – 22,4
Somatomedina C (ng/mL)	55,30	110,0 – 521,0
Prolactina (ng/mL)	38,83	2,8 – 29,2

Panhipopituitarismo - iniciou terapêutica de substituição

Histologia da biópsia de lesão da região selar

histiocitose de células de Langerhans.

A avaliação adicional evidenciou envolvimento ósseo no íliaco direito, na cabeça do fémur direito e na diáfise distal do fémur esquerdo.



Foi submetida a RT estereotáxica das lesões selar e parasselar e RT convencional direcionada ao íliaco direito. Atualmente, a doente apresenta estabilidade das lesões e sem evidência de envolvimento de outros órgãos.

DISCUSSÃO

Na maioria dos doentes, a HCL está limitada apenas a um órgão ou sistema. A doente referida apresenta uma forma de HCL multissistémica e com envolvimento de órgãos de risco.

A raridade, a heterogeneidade de manifestações, a predileção pelo envolvimento do eixo hipotálamo-hipófise e a ausência de consenso para o tratamento de adultos com HCL constituem fatores de relevância para a divulgação deste caso.