

# HISTIOCITOSE DE CÉLULAS DE LANGERHANS PERIANAL: RELATO DE CASO

<sup>1</sup>MARÍLIA REZENDE VON SONNLEITHNER GAMA, <sup>1</sup>HENRIQUE FRANCISCO SOUZA E SOUZA, <sup>1</sup>GEANNA MARA LINO E SILVA DE RESENDE GUERRA, <sup>1</sup>MARCUS FÁBIO MAGALHÃES FONSECA, <sup>1</sup>FLÁVIA BALSAMO, <sup>1</sup>GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA

<sup>1</sup>Hospital Heliópolis, São Paulo, SP, Brasil

---

GAMA MRVS; SOUZA HFS; GUERRA GMLSR; FONSECA MFM; BALSAMO F; FORMIGA GJS. Histiocitose de Células de Langerhans perianal. Relato de caso. *Rev bras Coloproct*, 2005;25(3): 253-255.

**RESUMO:** A histiocitose de células de Langerhans é uma doença caracterizada pela proliferação de células histiocitárias denominadas células de Langerhans, cujo acometimento perianal é raríssimo. As manifestações variam de uma lesão solitária a um envolvimento multisistêmico. O diagnóstico é confirmado por meio de estudo imunohistoquímico. O tratamento consiste em exérese da lesão perianal, podendo ser ou não complementada com quimioterapia.

**Descritores:** histiocitose de células de Langerhans; histiocitose X; células de Langerhans; histiocitose perianal

---

## INTRODUÇÃO

A histiocitose X foi descrita em 1953, por Lichtenstein, que agrupava doenças caracterizadas pela proliferação tumoral de histiocitócitos com formação de granulomas <sup>1</sup>. Atualmente, é denominada de histiocitose de células de Langerhans já que a presença de células de Langerhans no estudo histológico é patognomônica das lesões <sup>1</sup>.

A histiocitose de células de Langerhans é uma doença rara, que tem sido observada no sistema nervoso central, pulmão, fígado, pele e trato genital, acometendo principalmente crianças e sem predileção por sexo <sup>2</sup>.

Apresentamos um caso de histiocitose de células de Langerhans, acometendo exclusivamente a região perianal, associado à revisão da literatura.

## RELATO DO CASO

M.L.S.R., 50 anos, feminino, branca, há 3 anos com dor perianal em pontada e prurido anal intenso. Hábito intestinal normal.

Ao exame, apresentava duas úlceras anais de 0,5 cm de diâmetro a 2 cm da borda anal lateral esquerda e lateral direita (Figura-1).

---

*Trabalho realizado no Hospital Heliópolis, São Paulo, SP, Brasil*

*Recebido em 10/01/2005*

*Aceito para publicação em 01/02/2005*

Foi submetida à biópsia com diagnóstico histopatológico de histiocitose de células de Langerhans (Figura-2 e 3), confirmado por estudo imunohistoquímico positivo para vimentina, CD1a e proteína S100.

A pesquisa de doença sistêmica, com tomografias de tórax, abdome e pelve, não mostrou alterações. A paciente está realizando tratamento com talidomida (100 mg/dia) e atualmente encontra-se assintomática.

## DISCUSSÃO

A histiocitose de células de Langerhans (HCL) é uma doença multissistêmica que se caracteriza pela proliferação de células histiocitárias (células de Langerhans). O acometimento perianal isolado é raríssimo<sup>3</sup>. São descritos na literatura três casos da doença acometendo a região anogenital, mas não há nenhum relato de comprometimento perianal exclusivo em adultos, apenas alguns casos em crianças<sup>4,5</sup>. Não há predileção por sexo<sup>3</sup>.

Quando o comprometimento é multissistêmico, geralmente acomete dois ou três órgãos, sendo 80% envolvimento ósseo, 50% pele, 30% adenopatias, 20% hepatoesplenomegalia e 10-15% apresentam infiltrados pulmonares<sup>6</sup>. Clinicamente apresenta-se desde uma forma benigna até uma forma aguda disseminada e letal, sendo que em adultos a forma benigna e multissistêmica prevalece<sup>7</sup>. A forma perianal caracteriza-se por úlceras, podendo estar associadas a nódulos cutâneos<sup>7</sup>.

Histologicamente a HCL caracteriza-se por células com núcleo irregular e citoplasma abundante (células de Langerhans) e intenso infiltrado de células inflamatórias<sup>6</sup>. No estudo imunohistoquímico os marcadores CD1a e S100 são positivos. A microscopia eletrônica evidencia a presença dos grânulos de Birbeck que são patognomônicos<sup>3,7</sup>.

O tratamento da HCL é controverso, podendo ser realizado com cirurgia, QT sistêmica, radiação ou uma combinação dessas. O tratamento cirúrgico de escolha é a excisão cirúrgica e consiste na terapêutica inicial<sup>3</sup>.

O uso da talidomida é o tratamento medicamentoso de escolha, sendo utilizado após a excisão cirúrgica da lesão ou como única forma de tratamento. A talidomida exerce efeito antiinflamatório e



Figura 1 – Lesão ulcerada lateral direita e lateral esquerda (setas).

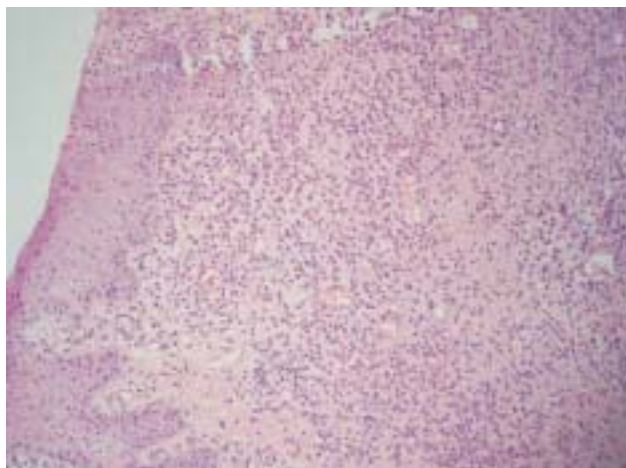


Figura 2 – Infiltrado de células inflamatórias e histiocitárias (HE, 100x).

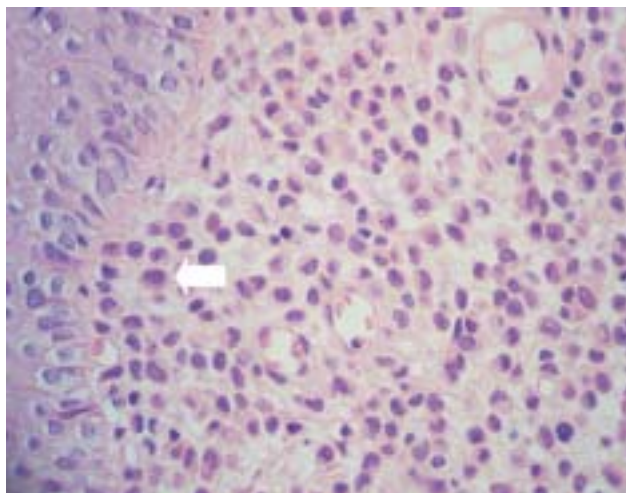


Figura 3 – Células histiocitárias de Langerhans - seta (HE, 400x).

antineoplásico, através da inibição da produção de TNF e IL-6 e IL-12 cuja expressão encontra-se aumentada na HCL<sup>2</sup>. Há evidências de que a talidomida atue diretamente na proliferação das células de Langerhans<sup>8</sup>. A dose de 100 mg/dia por um mês é eficiente para induzir a remissão das lesões cutâneas, seguido de 50mg/dia por mais um ou dois meses<sup>8,9</sup>. O principal

efeito colateral é a neuropatia e parece ser dose dependente. Mulheres em idade fértil têm que ser alertadas a não engravidarem durante o uso da talidomida, devido a seu efeito teratogênico. O resultado final é a cicatrização das lesões cutâneo-mucosas, mas não há regressão das lesões em outros órgãos<sup>2</sup>.

---

**SUMMARY: The Langerhans' cell histiocytosis is an illness characterized for the proliferation of histiocyte called Langerhans' cells, whose perianal involvement is uncommon. The manifestations vary of a solitary injury to a systemic involvement. The diagnosis is difficult and only confirmed through immunohistochemical study. The treatment consists of resection of the perianal injury being able or not to be complemented with medicines.**

**Key words:** Langerhans cell histiocytosis; histiocytosis X; Langerhans cell; perianal histiocytosis

---

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lichtenstein L. Histiocytosis X: integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer Swive disease and Schuller-Cristian disease as related manifestations of single nosologic entity. *Arch Pathol* 1953;56:84-102
2. Kolde G, Schulze P, Sterry W. Mixed response to thalidomide therapy in adults: Two cases of multisystem Langerhans' cell histiocytosis. *Acta Derm Venereol* 2002;82(5):384-386.
3. Neto MS, Carvalho CH, Jr. FR, Ambrogini C, Ferreira LM. Histiocitose das células de Langerhans na região anogenital. *Rev Ass Med Brasil* 1998;44(4):344-346.
4. Papa CA, Pride HB, Tyler WB, Turkewitz D. Langerhans cell histiocytosis mimicking child abuse. *J Am Acad Dermatol* 1997;37(6):1002-1004.
5. Usmani GN, Westra SJ, Younes S. Case 13-2003: a 14-month-old boy with hepatomegaly, perianal lesions and a bone lump on the forehead. *N Engl J Med* 2003;348(17):1692-1701.
6. Kader HA, Ruchelli E, Maller ES. Langerhans' cell histiocytosis with stool retention caused by a perianal mass. *J Pediatr Gastroenterol* 1998;26(2):226-228.
7. Török L, Tiszlavicz L, Somogyi T, Tóth G, Tápai M. Perianal ulcer as a leading symptom of paediatric Langerhans' cell histiocytosis. *Acta Derm Venereol* 2000;80(1):49-51.
8. Thomas L, Ducros B, Secchi B, Balme B, Moulin G. Successful treatment of adult's Langerhans' cell histiocytosis with thalidomide. *Arch Dermatol* 1993;129(10):1261-1264.
9. Teo SK, Colburn WA, Tracewell WG, Kook KA, Stirling DI, Jaworsky MS, Scheffler MA, Thomas SD, Laskin OL. Clinical pharmacokinetics of thalidomide. *Clin Pharmacokinet* 2004;43(5):311-327.

#### Endereço para correspondência:

GALDINO JOSÉ SITONIO FORMIGA  
Hospital Heliópolis - Serviço de Coloproctologia  
Rua Cônego Xavier, 276 - Vila Heliópolis  
04231-030 - São Paulo-SP  
Tel: (11) 274-7600 (Ramal 244)