

# DOENÇA DE CÉLULAS DE LANGERHANS E MAMA

Cátia RODRIGUES, Paulo SANTOS, Dora SIMÕES, Maria Odete VALÉRIO, C. CALHAZ-JORGE

## RESUMO

A doença de células de Langerhans (histiocitose X) é uma doença sistémica rara com uma apresentação clínico-patológica variável. Tendo sido observada em várias localizações, a histiocitose X pode atingir qualquer órgão.

Apresentamos o caso de uma doente de 32 anos de idade, enviada à consulta de Mastologia por um nódulo da mama esquerda. A doente foi submetida a tumorectomia tendo o estudo histológico revelado granuloma eosinófilo (Histiocitose X). A doente foi referenciada à consulta de Medicina onde se verificou não existirem outras manifestações da doença.

## SUMMARY

### LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS AND BREAST

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare systemic disorder, with a diversified presentation and natural history. It can compromise any organ.

We report a case of a 32-year-old woman who came to our clinic with an asymptomatic palpable breast mass. She underwent excisional biopsy. Immunohistochemical and pathological evaluation revealed Langerhans cell histiocytosis. No multisystem involvement was found.

C.R., P.S., D.S., O.V., C.C-J.:  
Departamento de Obstetrícia,  
Ginecologia e Medicina da Re-  
produção. Hospital de Santa  
Maria. Lisboa. Portugal.

## INTRODUÇÃO

A doença de células de Langerhans (Histiocitose X) é uma doença sistémica rara, caracterizada por uma acumulação e proliferação de células histiocitárias<sup>1</sup>. A apresentação clínica é variável, dependente da localização das lesões, do número de órgãos envolvidos e da extensão do eventual compromisso do órgão. A doença de células de Langerhans tem sido classicamente denominada por três entidades distintas mas sobreponíveis: Granuloma eosinofílico, Doença de Hand-Schuller-Christian e Doença de Letter-Siwe. No entanto, por existir proliferação anormal de células histiocitárias nestas três entidades, em 1987 foi recomendado o termo Doença de Células de Langerhans pelo Writing Group of the Histiocyte Society<sup>2</sup>.

De acordo com a pesquisa bibliográfica efectuada, trata-se da primeira descrição de um caso de Histiocitose X restrito à mama.

## CASO CLÍNICO

Mulher de 32 anos de idade, gesta 0, referenciada à consulta de Mastologia do Hospital de Santa Maria, por nódulo palpável da mama esquerda assintomático, com algumas semanas de evolução. Os antecedentes pessoais eram irrelevantes. À observação a lesão localizava-se na transição dos quadrantes internos da mama esquerda, era regular, bem circunscrita, de consistência mole e apresentava cerca de 5cm de diâmetro. A pele suprajacente era normal. Não se palpavam adenopatias na áreas de drenagem linfática. O restante exame físico foi normal. Foi realizada mamografia e ecografia mamária, que revelaram uma lesão hiperecogénica intra-mamária com 50mm de diâmetro. Os achados clínicos e imagiológicos eram consistentes com o diagnóstico de fibroadenoma / tumor filóide. A doente foi submetida a excisão cirúrgica sob anestesia local.

O estudo histológico revelou *células histiocitárias de Langerhans, num fundo rico em eosinófilos, com alguns plasmócitos e linfócitos*. Os aspectos observados e o estudo histoquímico com positividade para a proteína S100 determinaram o diagnóstico de Histiocitose X. A doente foi referenciada à consulta de Medicina onde se verificou não existirem outras manifestações da doença. Três anos depois, não há evidência de recorrência local ou doença metastática.

## DISCUSSÃO

A Histiocitose X é uma doença proliferativa das células de Langerhans ou suas precursoras<sup>1</sup>. A causa é desconhecida e a patogénese consiste numa desordem da regulação imunológica<sup>3</sup>. As manifestações clínicas variam desde a lesão óssea lítica benigna até à doença leucémica. As formas intermediárias da doença – lesões da pele, osso e mucosas, e disfunção de órgãos – têm cursos indolentes. Contrastando com a heterogeneidade clínica, as características patológicas de todas as formas da doença são semelhantes.

O diagnóstico definitivo é efectuado por histopatologia convencional – presença de células de Langerhans - e investigação imunohistoquímica – expressão positiva para a proteína S100 E CD1.

O prognóstico é tanto mais desfavorável quanto menor a idade no momento do diagnóstico, e quanto maior o envolvimento e/ou disfunção de órgãos.

A terapêutica é individualizada e requer uma avaliação multidisciplinar<sup>1</sup>, podendo incluir isolado ou em conjunto excisão cirúrgica, corticoterapia, radioterapia e quimioterapia.

No presente caso optou-se apenas pela excisão cirúrgica uma vez que a lesão tumoral era bem delimitada e sem envolvimento multisistémico.

De acordo com a pesquisa bibliográfica efectuada (Pubmed em inglês nos últimos 15 anos utilizando as seguintes palavras chave: histiocytosis, langerhans, breast) não há referência na literatura a nenhum caso de lesão primária da mama, sem envolvimento multisistémico. Pensamos tratar-se do primeiro caso descrito de histiocitose primária na mama.

### Conflito de interesses:

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

### Fontes de financiamento:

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

## REFERÊNCIAS

1. LEONIDAS JC, GUELFUAT M, VALDERRAMA E: Langerhans' cell histiocytosis. *Lancet* 2003;361:1293-5
2. Writing Group of the Histiocyte Society: Histiocytosis syndromes in the childhood. *Lancet* 1987;1:208-209
3. ARICÓ M: Langerhans' cell histiocytosis in adults: more questions than answers? *Eur J Cancer* 2004;40:1467-73