

ID – 2783

HISTIOCITOSE DE LANGERHANS MULTISSISTÊMICA REFRATÁRIA EM PEDIATRIA: RELATO DE CASO

M Quintino Morais Pereira ^a,
M Chaves Pimenta ^a, L Santiago e Silva ^a,
L Paixão de Oliveira ^b, B AAD Cardoso ^b

^a Faculdade Ciências Médicas de Minas Gerais
(FCM-MG), Belo Horizonte, MG, Brasil

^b Oncoclínicas – Belo Horizonte, Belo Horizonte, MG,
Brasil

Introdução: A Histiocitose de Células de Langerhans (HCL) é uma neoplasia mielóide inflamatória rara, caracterizada pela proliferação clonal de células dendríticas mielóides semelhantes às células de Langerhans epidérmicas. Pode apresentar-se como doença focal ou multissistêmica, com infiltração tecidual variável. A incidência estimada é de até 5 casos por milhão de crianças, com pico entre 1 e 3 anos de idade. A HCL refratária – definida como ausência de resposta ao tratamento inicial – é mais frequente em formas multissistêmicas com envolvimento de órgãos de risco. **Descrição do caso:** Paciente masculino, 3 anos, previamente hígido, internado por dor abdominal. Apresentava lesões cutâneas progressivas há 1 ano e 8 meses, associadas à alterações hepáticas. Realizou biópsias de couro cabeludo, palato e fígado. A histopatologia e imunohistoquímica de couro cabeludo e palato evidenciaram infiltrado de células de Langerhans, CD1a positivo, na derme superficial, com eosinófilos esparsos e células gigantes multinucleadas. Ressonância magnética revelou lesões líticas na calota craniana e erosão da tábua óssea externa. Confirmado o diagnóstico de HCL multissistêmica com acometimento de órgão de risco (fígado), iniciou quimioterapia segundo protocolo LCH-III (cursos 1 e 2), sem resposta clínica. Optou-se por terapia de resgate para doença refratária com cladribina e citarabina, obtendo melhora significativa das lesões cutâneas, ósseas e hepáticas. Paciente encontra-se estável, em evolução favorável, aguardando reavaliação após segundo ciclo. **Discussão:** A HCL é uma condição rara, especialmente em sua forma multissistêmica na infância. As manifestações incluem febre, lesões cutâneas, como no caso descrito, linfadenomegalia, hepatoesplenomegalia, citopenias, alterações ósseas e, em casos graves, disfunção hepática e medular. O diagnóstico baseia-se na biópsia do tecido afetado, com imunohistoquímica positiva para CD1a e/ou langerina (CD207), além de achados radiológicos complementares. A presença de envolvimento de órgãos de risco (fígado, baço, medula óssea) define pior prognóstico. O tratamento de primeira linha envolve vinblastina e prednisona, porém casos refratários podem requerer quimioterapias alternativas ou terapias-alvo. Estudos indicam que aproximadamente 60%–70% dos pacientes refratários apresentam resposta objetiva à terapia de resgate com esse esquema (citarabina + cladribina), embora cerca de 30%–50% dos casos totais de HCL apresentem recidiva em algum momento do acompanhamento. Recentemente, inibidores da via MAPK-ERK, como vemurafenibe e dabrafenibe (para mutações BRAF-V600E) e trametinibe (para mutações MAP2K1), têm demonstrado respostas promissoras em

pacientes refratários, ampliando as opções terapêuticas e melhorando perspectivas de sobrevida. Neste caso, houve ausência de resposta ao tratamento de primeira linha, confirmando a refratariedade de doença, mas boa resposta à terapia de resgate. **Conclusão:** A descrição de relatos de caso dessa condição é fundamental, pois contribui para ampliar o conhecimento clínico e terapêutico sobre uma doença de baixa incidência, favorecendo o reconhecimento precoce, a adequada estratificação de risco e a melhoria contínua das estratégias de tratamento.

<https://doi.org/10.1016/j.htct.2025.105410>

ID – 3101

IMUNOTERAPIA NO PÓS-TRANSPLANTE DE CÉLULAS TRONCO: TRATANDO A DOENÇA DO ENXERTO CONTRA O HOSPEDEIRO

A Firmiano, GdJ Ribeiro, FAA Paranaíba,
GdS Dias, ICN Botelho, LMT Rodrigues,
AS de Lima

Universidade Anhembi Morumbi, São Paulo, SP,
Brasil

Introdução: A Doença do Enxerto Contra o Hospedeiro (DECH) é uma complicação frequente do transplante alogênico de células-tronco, e formas refratárias à terapia convencional ainda são um desafio. Nesse cenário, a imunoterapia surge como uma alternativa promissora, oferecendo abordagens mais específicas e eficazes para a prevenção e o tratamento da DECH. **Objetivos:** Analisar o papel da imunoterapia no contexto pós-transplante de Células-Tronco-Hematopoiéticas (TCTH), quando aplicadas no tratamento da DECH. Visando destacar os mecanismos imunológicos envolvidos no processo, as atuais abordagens terapêuticas disponíveis, e os resultados clínicos associados. **Material e métodos:** Revisão bibliográfica sobre imunoterapia no tratamento da Doença do Enxerto Contra o Hospedeiro (DECH), incluindo artigos dos últimos 10 anos, como ensaios clínicos, revisões sistemáticas e meta-análises. A pesquisa abordou terapias como inibidores de checkpoint, células T reguladoras e anticorpos monoclonais e incluiu estudos com pacientes submetidos ao TCTH. **Resultados:** O campo da imunoterapia direcionada ao tratamento da DECH tem se tornado cada vez mais abrangente, com muitas pesquisas e abordagens promissoras, a sua maioria em fase 2. Uma das abordagens mais consistentes é o uso de células T reguladoras, que inibem o sistema imune através da produção de citocinas imunomoduladoras, tais como IL-10, IL-35 e TGF- β . Como possuem o receptor CD25, elas competem pela IL-2, levando ao consumo dessa interleucina e diminuindo a proliferação de células T convencionais. Outra ação importante é a expressão da proteína CTLA-4 que interage com a APCs (Células apresentadoras de antígeno), assim impedindo que ela ative células-T convencionais. Existe também a imunoterapia por infusão de células progenitoras de sangue de cordão expandidas ex vivo que consiste em coletar unidades de sangue de cordão umbilical e cultivá-las em laboratório para aumentar a quantidade de células-tronco