

Introdução

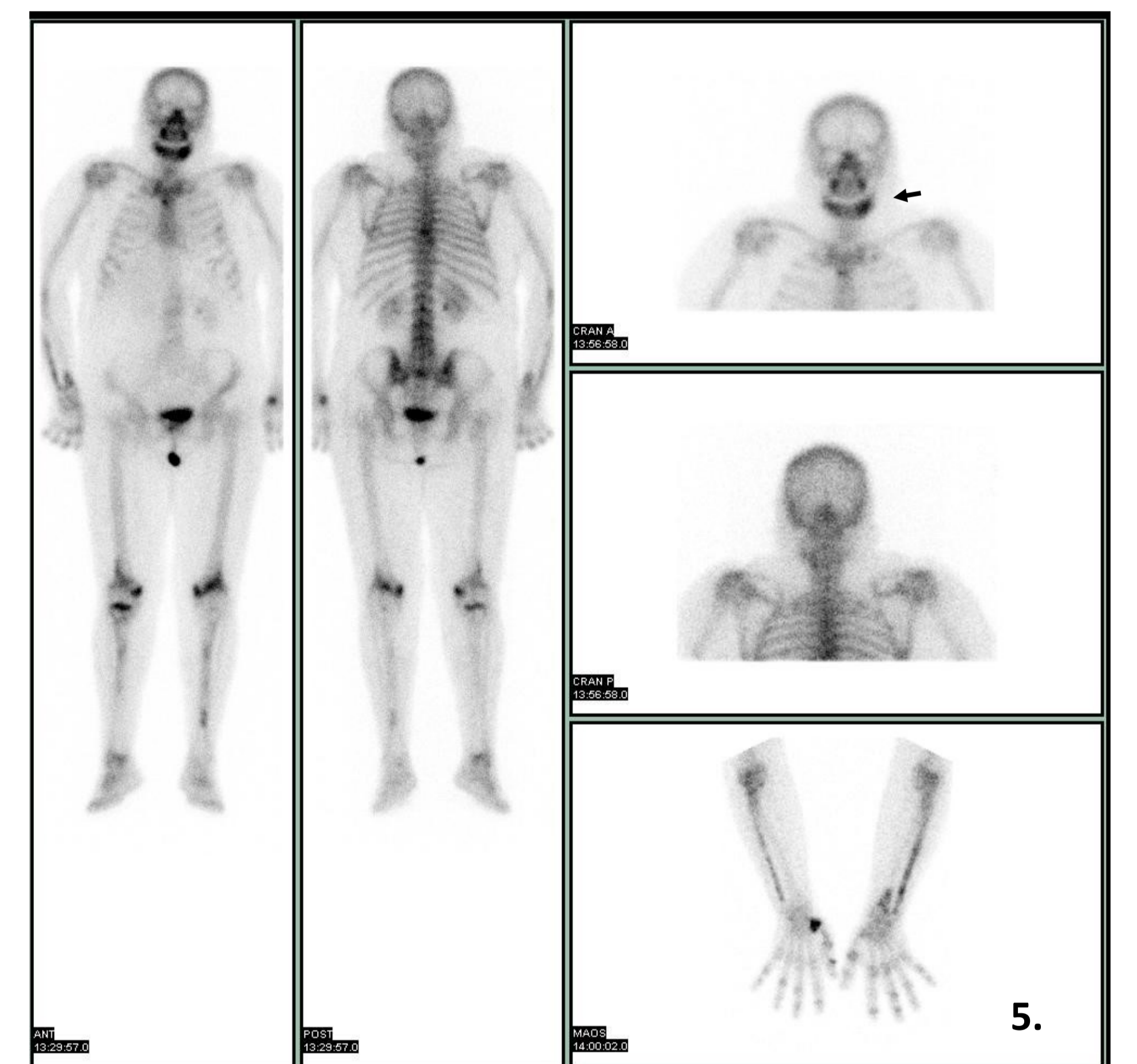
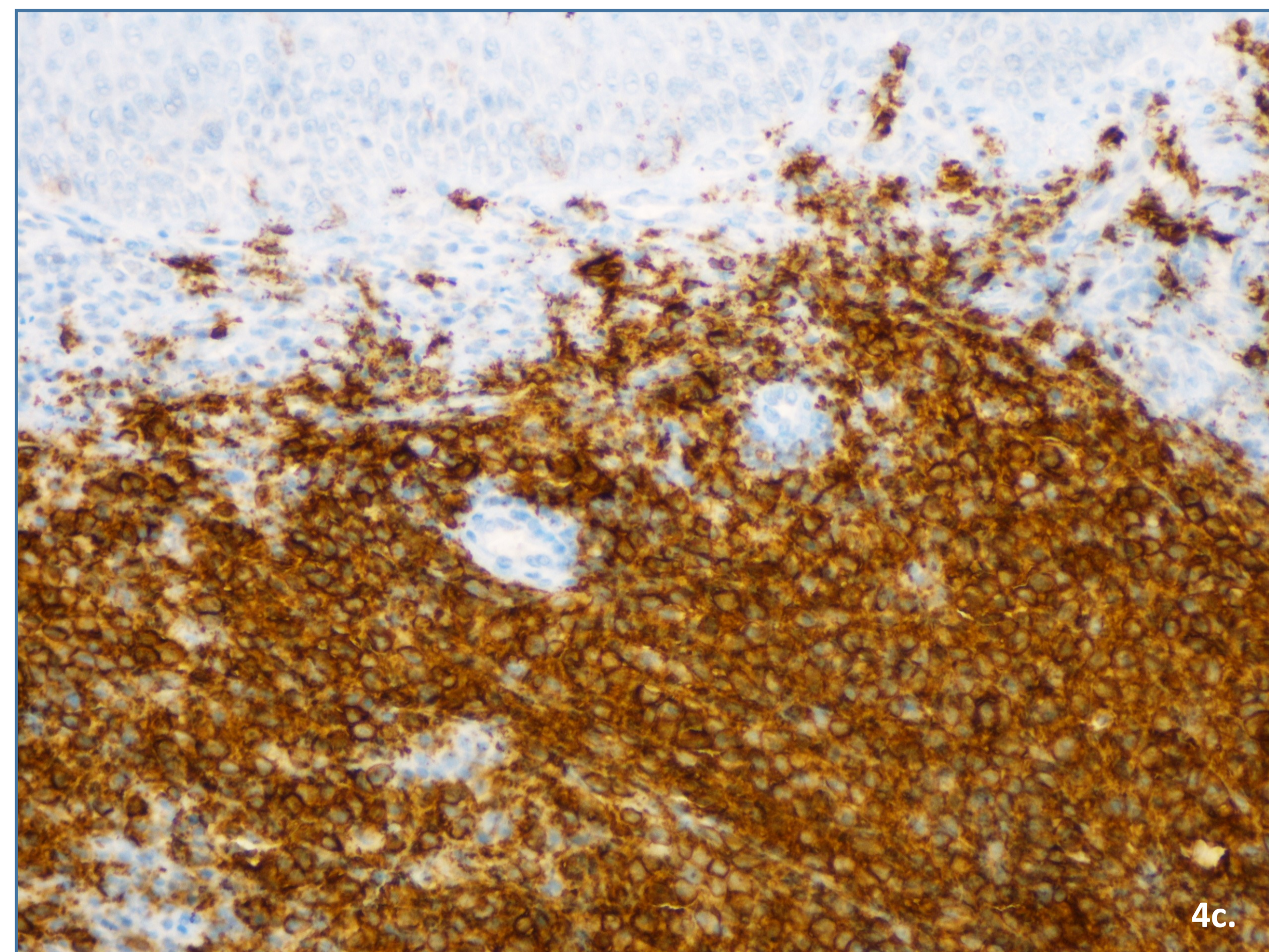
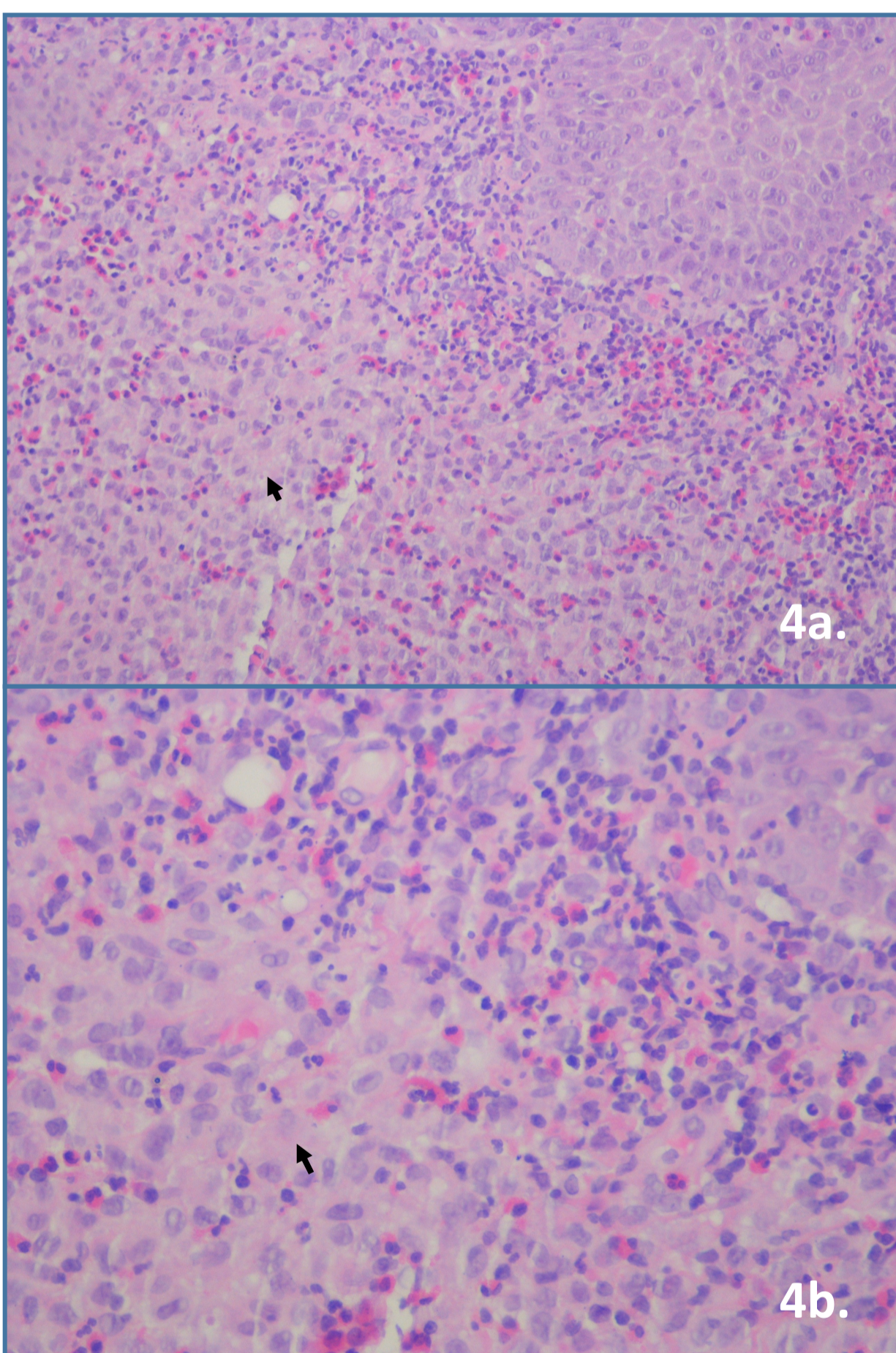
A **Histiocitose de Células de Langerhans**, ou Histiocitose X, corresponde a uma doença histiocítica, classicamente dividida em **3 síndromes**: Granuloma Eosinifílico, Síndrome de Hand-Schüller-Christian e Síndrome de Letterer-Siwe^{2,3,4,5}. Contudo, atualmente a classificação é feita de acordo com a apresentação e envolvimento: Crónica Unissistémica, Crónica Multissistémica e Fulminante (neonatal)^{1,10}.

Quanto à **Epidemiologia**, trata-se de uma doença rara, que afeta pacientes desde o período neonatal até à idade adulta, mais frequentemente até aos 15 anos. A **Etiologia** é ainda bastante controversa, tendo sido apresentadas várias teorias até à data, entre elas a evolução como processo neoplásico^{2,9}.

Clinicamente, esta patologia apresenta envolvimento da pele, mucosas e ossos da cabeça e pescoço em mais de 80% dos doentes jovens, e lesões pulmonares, entre outros órgãos, mais frequentes nos adultos. Em muitos casos, o envolvimento da **mandíbula** e **alterações orais**, são a apresentação inicial. O **Diagnóstico** é exclusivamente feito por biópsia. O **Tratamento** pode incluir Corticoterapia, Bifosfonatos e Agentes Anti-Neoplásicos^{7,8}.

Descrição do Caso Clínico

Mulher, 69 anos, polimedicada, enviada à Consulta de Estomatologia por tumefação no 1º quadrante da cavidade oral e mobilidade dentária de 16 e 17. Ao **Exame Objetivo** apresentava lesão hiperplásica, com sinais inflamatórios e aspeto nodular submucoso da gengiva do 1º quadrante, em relação com os pré-molares e molares. Paciente com **Antecedente Pessoal** de Histiocitose X Poliostótica diagnosticada por biópsia óssea mandibular em 2011 e com estadiamento por Cintigrafia Óssea, com importante envolvimento da **mandíbula**, sob Quimioterapia com Vimblastina e também Ácido Zolendrónico (último ciclo em 2015).



Legenda das Figuras: **1.** Fotografia da tumefação na cavidade oral da paciente; **2.** Ortopantomografia; **3.** TC-CE; **4a.** e **4b.** Resultado histológico da biópsia, onde se observam células de Langerhans em maior ampliação na imagem b; **4c.** Resultado histológico com coloração imuno-histoquímica para o antígeno CD1a, específico das células de Langerhans e essencial para o diagnóstico da patologia; **5.** Cintigrafia Óssea de Estadiamento (feita em 2013)

Discussão e Conclusões

Dado o **Antecedentes Pessoal** de Histiocitose X mandibular, foi pedida Ortopantomografia, que não apresentava alterações, e Tomografia Computorizada Crânio-Encefálica onde foi descoberta lesão na Sela Turca. Devido à alta suspeita de recidiva da Histiocitose X, foi feita biópsia incisiva da lesão da cavidade oral, que veio a confirmar o diagnóstico. Foi então, com a colaboração da Hematologia, instituído o tratamento sob protocolo de Quimioterapia de media duração.

A Histiocitose X é uma patologia rara, e muitas vezes de deteção tardia, dado que, em muitos casos, as lesões são assintomáticas. Pode ter uma apresentação multissistémica, tal como uma evolução agressiva. O envolvimento precoce dos ossos do crânio e, principalmente, da mandíbula, atribui um papel especialmente importante aos Estomatologistas e Médicos Dentistas na deteção e diagnóstico da patologia.