



Brazilian Journal of  
**OTORHINOLARYNGOLOGY**

www.bjorl.org.br



RELATO DE CASO

## Oral Langerhans cell histiocytosis: case report with follow up of ten years<sup>☆</sup>

### Histiocitose de células de Langerhans oral: relato de caso com acompanhamento de dez anos

Emeline das Neves de Araújo Lima, Eliakim Medeiros Alves de Araújo, Patrícia Teixeira de Oliveira, Ana Miryam Costa de Medeiros\*

Universidade Federal do Rio Grande do Norte (UFRN), Natal, RN, Brasil

Recebido em 25 de setembro de 2012; aceito em 14 de março de 2013

#### Introdução

Histiocitose de células de Langerhans (HCL) caracteriza-se por proliferação clonal de células de Langerhans exibindo grânulos de Birbeck e positividade imunoistoquímica para S100 e CD1A.<sup>1</sup> Origina-se de uma possível transformação maligna ou proliferação funcional das células de Langerhans em resposta a estímulos externos.<sup>2</sup> Na cavidade oral, pode manifestar-se raramente como hipertrofia gengival ou ulcerações na mucosa jugal, palato e língua.<sup>3</sup> O diagnóstico deve ser realizado após profunda investigação, excluindo-se as diversas possibilidades semelhantes.

Várias modalidades terapêuticas têm sido sugeridas para a HCL, como injeção intralesional de corticosteroide, antibióticos, esteroides, radiação e quimioterapia. Opções cirúrgicas variam de grandes ressecções a abordagens mais conservadoras, e muitos casos apresentam resolução após simples biópsia.<sup>4</sup>

O presente trabalho traz um relato de HCL em cavidade oral, enfatizando a raridade da lesão, bem como a importância do diagnóstico diferencial, tratamento e seguimento adequado desses pacientes.

#### Apresentação do caso

Paciente de dez anos, masculino, leucoderma, procurou o serviço de Estomatologia queixando-se de “ferida no céu da boca”, com duração de três meses. Ao exame intraoral, foi observada lesão ulcerada, avermelhada, medindo aproximadamente 1 cm, em gengiva palatina adjacente ao primeiro molar superior, que apresentava anel ortodôntico (fig. 1A). Após tratamento periodontal, não houve resolução, sendo sugerida a hipótese de paracoccidiodomicose. Biópsia incisional revelou lesão composta predominantemente por células poligonais, por vezes exibindo citoplasma granular (fig. 1B) compatível com HCL, confirmado por forte positividade imunoistoquímica para S100 (fig. 1C) e CD1A (fig. 1D). O tratamento foi quimioterapia e remoção cirúrgica da lesão. Durante dez anos, o paciente foi examinado semestralmente, sem apresentar sinais clínicos de recidiva. Durante a última consulta, em vista do tempo decorrido, foram solicitados exames de cintilografia óssea e tomografia computadorizada do osso temporal para uma avaliação mais precisa, sendo excluída a possibilidade de recidiva ou metástase.

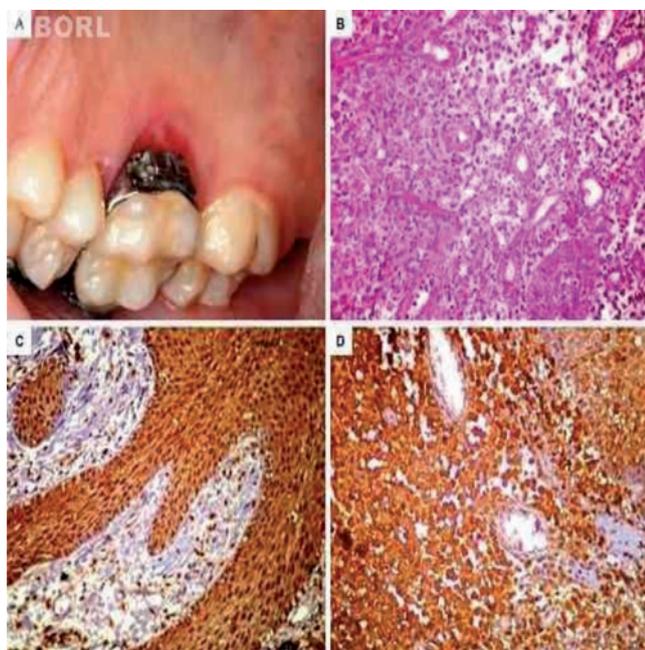
DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2014.05.003>

<sup>☆</sup>Como citar este artigo: Lima EN, de Araújo EM, de Oliveira PT, de Medeiros AM. Oral Langerhans cell histiocytosis: case report with follow-up of ten years. Braz J Otorhinolaryngol. 2014;80:366-7.

\* Autor para correspondência.

E-mail: emelinelima@hotmail.com (A.M.C. de Medeiros).



**Figura 1** A, Imagem clínica intraoral mostrando lesão ulcerada e avermelhada em gengiva palatina adjacente ao primeiro molar superior. B, Fotomicrografia mostrando lesão neoplásica caracterizada pela presença de células poligonais, por vezes exibindo citoplasma granular em meio a numerosos vasos sanguíneos e infiltrado inflamatório composto por linfócitos, neutrófilos e eosinófilos (HE  $\times 400$ ). C, Achados imunoistoquímicos mostraram positividade para S100 ( $\times 200$ ). D, Achados imunoistoquímicos mostraram positividade para CD1A ( $\times 400$ ).

## Discussão

A etiopatogênese da HCL não está completamente estabelecida, sendo proposta uma possível natureza reacional ou neoplásica. Alguns autores sugerem ainda a existência de um distúrbio na regulação do sistema imune e uma predisposição familiar,<sup>5</sup> com alta frequência na infância, como ocorre no presente relato.

As apresentações clínicas da HCL se confundem com diversas alterações, podendo fazer diagnóstico diferencial com doença periodontal, malignidades como carcinoma epidermoide ou linfoma, bem como lesões granulomatosas ou ulcerativas características de infecções fúngicas, dificultando o diagnóstico, especialmente quando há acometimento de múltiplos órgãos.<sup>2</sup> Faz-se necessária, portanto, uma profunda investigação em lesões que apresentem persistência após tratamento. Na cavidade oral, geralmente se apresenta como ulceração da mucosa associada a lesões ósseas subjacentes,<sup>6</sup> o que não foi observado no caso em questão.

Seu diagnóstico pode ser confirmado pela detecção de grânulos de Birbeck característicos (corpos X) ou anticorpos

monoclonais específicos aos antígenos de superfície (CD1).<sup>6</sup> No caso apresentado, o diagnóstico foi estabelecido após pesquisa imunoistoquímica para caracterização do tipo celular em proliferação.

A abordagem terapêutica depende da extensão da doença e o tratamento é normalmente eficiente para formas limitadas a um único órgão, como observado no caso descrito, entretanto, podem ocorrer algumas complicações, como disfunção hipofisária, com destaque para diabetes e doenças neurodegenerativas.<sup>5</sup> Uma análise retrospectiva de pacientes com HCL revelou alta porcentagem de sobrevida (93%) em dez anos, sendo a maioria dos indivíduos de baixo risco, sem envolvimento de medula óssea, baço, fígado ou pulmões.<sup>1</sup> O paciente ora descrito se apresenta sem recidiva ou metástase após dez anos de acompanhamento, entretanto, o seguimento em longo prazo é necessário para a detecção e o controle de possíveis sequelas de apresentação tardia.<sup>3</sup>

## Comentários finais

O presente relato discute as informações clínico-laboratoriais da HCL, objetivando enfatizar a importância do diagnóstico diferencial, tratamento adequado e acompanhamento em longo prazo, com prevenção de complicações e/ou recidiva.

## Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

## Referências

1. Maria Postini A, Del Prever AB, Pagano M, Rivetti E, Berger M, Asafei SD, et al. Langerhans cell histiocytosis: 40 years' experience. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2012;34:353-8.
2. Madrigal-Martínez-Pereda C, Guerrero-Rodríguez V, Guisado-Moya B, Meniz-García C. Langerhans cell histiocytosis: literature review and descriptive analysis of oral manifestations. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal.* 2009;14:222-8.
3. Kilic E, Er N, Mavili E, Alkan A, Gunhan O. Oral mucosal involvement in Langerhans' cell histiocytosis: long-term follow-up of a rare case. *Aust Dent J.* 2011;56:433-6.
4. Lee SH, Yoon HJ. Intralesional infiltration of corticosteroids in the treatment of localized Langerhans cell histiocytosis of the mandible: report of two cases. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013;116:e255-60.
5. Martins MAT, Gheno JLN, Sant'Ana Filho M, Pinto Jr DS, Tennis CA, Martins MD. Rare case of unifocal Langerhans cell histiocytosis in four-month-old child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:963-7.
6. Murray M, Dean J, Slater L. Multifocal oral Langerhans cell histiocytosis. *J Oral Maxillofac Surg.* 2011;69:2585-91.