

médicos



ASSOCIAÇÃO
DOS MÉDICOS

ESTOMATOLOGISTAS
PORTUGUESES

Associação dos médicos estomato
ta da associação dos médi
tomatologistas portuguese
associação dos médicos e
revista da associação dos m
médicos **estomatologistas**
os estomatologistas portu
dos médicos estomatolo

Normas de Publicação

A publicação na Revista da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses, fica dependente do parecer técnico de pelo menos dois revisores ("referees") escolhidos entre os elementos dos vários órgãos da revista. A revisão é feita anonimamente, podendo os revisores propor, por escrito, alterações de conteúdo ou de forma ao(s) autor(es), condicionando a publicação do artigo à sua efectivação. Todos os artigos publicados passam a ser propriedade da Associação. O 1º autor deverá ser assinante da revista. O original deve ser entregue dactilografado a dois espaços e acompanhado de duas cópias de boa qualidade, e de uma cópia em disquete (Word „para PC's/Apple„). Devem igualmente ser entregues três colecções dos quadros, figuras e ilustrações, com a respectiva numeração e legenda. As ilustrações e figuras devem ser numeradas no dorso, a lápis, e com setas deve referir-se a sua orientação. Os custos da publicação das fotografias a cores serão suportados directa ou indirectamente pelos autores. A revisão das provas é feita pelos autores, dentro de 72 horas úteis. Nesta fase apenas se aceitam modificações que decorram da correcção de gralhas tipográficas.

Preparação do texto: A primeira página deve conter o título do artigo. Os nomes e graus profissionais dos Autores, os respectivos Serviços e os agradecimentos devem ser fornecidos em página separada, para garantir a revisão anónima. Devem ser propostas palavras-chave em inglês e português para facilitar a indexação em bases de dados. O Resumo deve ser redigido também em ambas as línguas e estimula-se o desenvolvimento da sua versão em inglês quando o texto do artigo é em Português. Como elementos-base, deve responder às clássicas questões de Bradford Hill: "Why did you start?" – Introdução; "What did you do?" – Material e Métodos; "What did you find?" – Resultados; e "What does it mean?" – Discussão. As referências bibliográficas devem ser numeradas segundo a ordem em que aparecem no texto. Não se aceitam referências de comunicações pessoais ou de artigos que aguardam publicação. Quando mais de três autores, citam-se os três primeiros e acrescenta-se a expressão et al.

a) Artigos de jornais ou revistas: apelido e iniciais do(s) autor(es), título do artigo, nome abreviado do jornal ou revista, número do volume, primeira e última página. Ex.: 6 – KYLE RA, GREIPP PR: Smoldering multiple myeloma. N Engl J Med 302: 1347-1349, 1980.

No caso de uma publicação organizada em "números e volumes", o número pode englobar-se entre parêntesis e colocado após a citação do volume.

b) Livros: apelido e iniciais do(s) autor(es), título, número da edição (outra que não a primeira), número do volume (outra que não o primeiro), cidade, entidade editora, ano de publicação. Ex.: 10-SILVA MC, ROSAS AB: Papel de Artrópodes na Polinização; 2ª ed, vol 3, Coimbra, Edições Académicas, 1986.

c) Capítulos de livros: apelido e iniciais do(s) autor(es), título do livro, editor, número da edição, (outra que não a primeira), número do volume (outra que não o primeiro), cidade, entidade editora, primeira e última página, ano de publicação. Ex.: 15 – GOMES SA, CORREIA LGM, LEAL A et al. Alterações hemodinâmicas, In Choque Hipovolémico: Santos MA, Cardoso IL; 3ª ed, Braga, Edições Hipotéticas. 30-38, 1954.

As línguas aceites são o português e o inglês. Instruções de publicação mais detalhadas são enviadas a quem o solicitar.

Os artigos devem ser enviados para: Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses ou Manuel Falcão.

Orgãos da Associação
2002/2004**Assembleia Geral***Presidente:*

H. Bulhões Tavares

*Primeiro Secretário:*M^a Conceição Cerqueira*Segundo Secretário:*

Maria Raquel Alves

Direcção*Presidente:*

Manuel Falcão

Vice-Presidente:

V. Pimentel Torres

Secretário Geral:

João Correia Pinto

Secretário Geral Adjunto:

J. Barbas do Amaral

Tesoureiro:

A. Sousa Vieira

Conselho Fiscal*Presidente:*

J. Lopes Azevedo

Primeiro Vogal:

C. Alberto Reis

Segundo Vogal:

Mário S. Pinheiro

SedeRua Alves Redol, 438 - 1^o

Sala 14

4050-032 Porto

A Estomatologia é uma das especialidades mais ricas e diversificadas do universo médico. Lembro, - para além do seu conteúdo de base médica, teórico e prático – os conhecimentos necessários para o manejo de um enorme estendal de instrumentos próprios, e, outros, que compartilha com várias especialidades como, o laser, a criocirurgia, a radiologia, a luz fria, a química dos materiais e a física, passando pela reabilitação, reparação, escultura e modelagem, a estética, para só enunciar, algumas das situações mais notórias. Esta riqueza é a primeira razão do que hoje parece apontar para a nossa fraqueza, ao vermos, no exercício de cada um, uma parte deste todo. Pode ser que se tenha chegado ao tempo, em que o melhor, é fazer do todo a parte de que mais se gosta. Mas, parece-me inquestionável que é mais fiável e seguro, para o prático e para o paciente, que se parta do todo, e, que a nossa grande referência, continue a ser a floresta para estimarmos a árvore!

Constata-se, hoje, uma falta de visibilidade desta riqueza e diversidade. Uma das maneiras de colmarmos esta situação é publicando com periodicidade os resultados da nossa actividade. Precisamos de todos, universitários, hospitalares, liberais, para termos uma revista de qualidade que seja orgulho dos especialistas, estímulo para os médicos do internato, apoio a todos os profissionais da área e que dê uma imagem interessante e atractiva da especialidade para obtermos novas adesões de futuros médicos.

Este desideratum será viável com ajuda activa de todos os Médicos Estomatologistas!

Assim o creio e espero realizado.

Manuel Falcão

AGRADECIMENTOS

Somos confrontados, muitas vezes, quando queremos efectivar uma ideia ou projecto com a expressão, “Ah, isso é muito difícil!”, pronunciada por aqueles a quem pedimos conselho ou hipotético auxílio. Devo dizer, à pureza, com muito consolo que fui surpreendido com a pronta disponibilidade e generosidade de todos os intervenientes no processo de elaboração da Revista da Associação dos Médicos Estomatologistas Portugueses. É com satisfação redobrada que aqui expresso um agradecimento, muito sentido, à Dr.^a Emília Dias Costa que nos ofereceu a capa, ao Dr. Albano Costa que de forma desinteressada nos aconselhou, à Dr.^a Rosa Maria que entendeu a nossa oferta de parceria, ao Laboratórios Bial que apostou no suporte da emissão e aos Colegas que de imediato se prontificaram a dar corpo à Revista com os seus artigos. O último agradecimento é, para si, caro Colega leitor, que nos garante que as coisas só são difíceis antes de estarem feitas.

Bem hajam!

Manuel Falcão

Editor

Manuel Falcão

Director

J. Correia Pinto

Conselho Redatorial

A. Sousa Vieira

C. Alberto Reis

H. Bulhões Tavares

J. Barbas do Amaral

J. Correia Pinto

J. Lopes Azevedo

M^a Conceição Cerqueira

M^a Raquel Alves

Manuel Falcão

Mário S. Pinheiro

V. Pimentel Torres

Conselho Científico

A. Sousa Vieira

Armanda Amorim

Bárbara Centeno

Carlos Cardoso

Carlos Moreira

Talhas dos Santos

Jorge Vaz

José Amorim

Luís Medeiros

M^a Adelaide Capelas

M^a Rosário Malheiro

Mário S. Pinheiro

Pedro Sá e Melo

Tinoco Torres Lopes

Execução Gráfica

Loja das Ideias



Associação
dos Médicos
Estomatologistas
Portugueses

Dr. Barbas do Amaral

Assistente Hospitalar de Estomatologia do Serviço de Estomatologia e C. Maxilo-Facial do HGSA-Porto
Professor Auxiliar Convidado de Terapêutica Geral e Especial do Curso de Medicina Dentária do ISCS- Norte

Este trabalho foi apresentado na reunião Científica Anual dos Médicos Estomatologistas Portugueses, no Porto que decorreu nos dias 21 e 22 de Junho de 2002

Resumo

O estudo das glândulas salivares integra um capítulo importante da patologia oral, pelas dificuldades que coloca nos diagnósticos diferenciais e na interpretação dos resultados histológicos.

Uma boa história clínica e a realização dos exames complementares de diagnóstico mais adequados, contribui para a clarificação do quadro clínico e a tomada da decisão terapêutica correspondente.

Neste artigo, faz-se uma revisão dos quadros clínicos mais frequentes e dos meios complementares de diagnóstico mais utilizados, tendo em vista a correcta caracterização das diferentes patologias.

Summary

The salivary glands study, is an important chapter of oral pathology, by the difficulties in differential diagnosis and interpretation of histological pictures.

The clinical and laboratory investigation are both a contribution to the clarification of the clinical features, and makes easier a good therapeutical decision.

This paper present a literature review of the most frequent clinical features and diagnostic procedures, to obtain a correct characterization of diferent pathology.

Introdução

Apesar dos avanços recentes no que respeita às técnicas de investigação como a ecografia e a ressonância magnética e dos progressos da histocitopatologia, que modificaram as estratégias de diagnóstico e tratamento da patologia das glândulas salivares, julgo ser oportuno fazer uma revisão da anamnese, do exame clínico e dos exames complementares de diagnóstico, que nos permitem com um certo grau de certeza, identificar as diferentes patologias e propor as terapêuticas mais adequadas.

Começo por fazer uma revisão da anatomia clínica, das características histológicas e da fisiologia salivar, para de seguida apresentar os quadros clínicos mais frequentes.

Anatomia

A secreção salivar é assegurada não só pelos três pares de glândulas principais que são as parótidas, as sub-mandibulares e as sub-linguais, mas também por uma grande quantidade de glândulas acessórias dispersas pela mucosa oro-faríngea e que segregam cerca de 8% da saliva total nas 24 horas.

A parótida preenche a fossa retromandibular com o ângulo da mandíbula à frente e o esternocleidomastoideo atrás, com um prolongamento anterior ou masseterino e um outro interno mas inconstante, ou amigdalino. O canal de Stenon emerge do bordo anterior da glândula um pouco por cima da parte média, classicamente 15 milímetros acima do zigoma, cruza horizontalmente ou com uma ligeira inclinação para cima a face externa do masseter, sendo aqui que a contractura ou a hiperplasia do masseter provoca retenção salivar, que é frequentemente vista no S. de Blatt. Ao alcançar o bordo anterior deste músculo que está recoberto pela bolsa de Bichat cruza-o de fora para dentro, e atravessando o bucinador, vem abrir na mucosa jugal junto do 2º molar superior.

Mas são as suas relações com o nervo facial que mais dificuldades colocam, nomeadamente na sua abordagem cirúrgica. O nervo auriculo-temporal, ramo do trigémino, penetra no polo superior da parótida juntando-se ao pedículo vascular temporal superior. A sua secção no decurso duma parotidectomia, é responsável pelo S. de Frey. O nervo auriculo-temporal e o ramo anterior da divisão auricular do plexo cervical asseguram a enervação sensitiva da região parotídea.

Os gânglios linfáticos parotídeos são supra-aponevróticos pré-auriculares e sub-aponevróticos superficialmente, e também intraglandulares, o que explica que as adenopatias parotídeas podem simular lesões extrínsecas ou intrínsecas.

As glândulas sub-mandibulares localizam-se no triângulo sub-mandibular atrás e abaixo do bordo livre do milo-hioideo, com um prolongamento acima deste músculo. O canal de Wharton, vertical na glândula, dobra-se em cotovelo com um ângulo recto no seu polo superior e emerge no pavimento bucal, para fora da base do freio lingual; esta curvatura no trajecto do canal é o local de eleição da litíase sub-mandibular.

Os gânglios linfáticos repartem-se por quatro grupos: retroglandulares, retrovasculares (atrás da artéria facial no bordo da mandíbula), pré-vasculares e pré-glandulares.

Histologia

As glândulas salivares são ácino-tubulares. Com efeito são constituídas por células secretoras agrupadas em ácinos e por canais que transportam os seus produtos para a cavidade oral. Os ácinos limitados à periferia por uma membrana basal, são constituídos por células diversas. As células serosas segregam uma saliva desprovida de mucina e são grosseiramente piramidais. O citoplasma basófilo caracteriza-se pela riqueza em zimogénio que se acumula na porção apical das células. As células mucosas são grandes, segregam saliva mucosa e viscosa, são igualmente piramidais e coram de azul pálido pela hematoxilina-eosina. As células glandulares (oncócitos) são caracterizadas pelas suas grandes dimensões, por um núcleo pequeno e denso e por um citoplasma muito eosinófilo e rico em mitocôndrias. Apesar de etimologicamente significarem tumor (ogkos = tumor), traduzem apenas um fenómeno de senescência salivar. As células mio-epiteliais ocupam um papel importante na arquitectura histológica dos lóbulos salivares e desempenham um papel fisiológico essencial na progressão e expulsão dos produtos da secreção acinar, possuindo semelhanças morfológicas com as células musculares lisas.

As glândulas serosas segregam saliva sem mucina e constituem as parótidas e as glândulas acessórias linguais de von Ebner. As glândulas mucosas, constituídas essencialmente por células que segregam mucina, produzem uma saliva extremamente viscosa e constituem as glândulas sublinguais e as glândulas acessórias, com excepção das de von Ebner. As glândulas seromucosas (ou mistas), constituem as sub-mandibulares.

Fisiologia

A primeira função e a mais conhecida de todas é a lubrificação do bolo alimentar. Do ponto de vista evolutivo é a mais antiga das funções. Proporciona um ambiente húmido e limpo à boca, facilitando a articulação das palavras e o paladar através dos corpos gustativos.

Em segundo lugar, segregam enzimas que desempenham um papel importante na digestão dos alimentos, como a amilase, e em terceiro lugar, segregam hormonas e outros componentes como a parotina, um estimulante do crescimento das células ganglionares (factor de crescimento nervoso), um factor de crescimento epitelial que controla a queratinização epidérmica e a erupção dentária, um factor de controlo da produção de linfócios T, factores de crescimento mesodérmico e nalguns animais renina. Existem indícios que as glândulas salivares podem ter na sua estrutura, células do sistema neuro-endócrino difuso (1).

Características da saliva

É importante fazer uma distinção entre as secreções glandulares puras, obtidas através dos canais excretores por aparelhos especiais, e o total da saliva obtida da boca, geralmente por gravidade. Acrescentando os componentes produzidos pelas glândulas, toda a saliva contém células epiteliais descamadas, leucócitos, microorganismos e seus produtos, fluido dos sulcos gengivais e restos alimentares. O volume total de saliva excretado diariamente é aproximadamente 750 ml, dos quais 60 a 70% produzidos pelas glândulas sub-mandibulares, 25 a 35% pelas parótidas e 55% ou menos, pelas sublinguais. A densidade varia entre 1000 e 1010 e aumenta com o aumento do fluxo salivar. A viscosidade depende da proporção de células mucosas de cada glândula. O aspecto das diferentes salivas é importante do ponto de vista clínico. Normalmente transparente, ela é aquosa para as parótidas (serosa), filamentososa para as sub-

mandibulares (sero-mucosa), muito viscosa para as sub-linguais (mucosas), e as glândulas acessórias, com excepção das linguais e as de von Ebner que são serosas.

O componente principal da saliva é a água, constituindo cerca de 99% do total do seu volume. O grande interesse da saliva é que é hipotónica relativamente aos outros líquidos do organismo. A saliva da parótida tem cerca de 60 mmol/Kg, enquanto que o plasma é de 290mmol/Kg. Essencialmente toda a osmolaridade da saliva deriva de quatro iões: sódio, potássio, cloro e bicarbonato.

Componentes inorgânicos

Sódio: é um catião cuja concentração na saliva mista é de 15mg/100ml. A sua concentração é maior na parótida, difunde passivamente do plasma dos capilares sanguíneos para as células acinares (2).

Potássio: é um catião cuja concentração na saliva mista é de 80mg/100ml, sendo ligeiramente superior ao que se encontra no plasma; o seu transporte activo nos canais excretores é regulado por uma enzima dependente do magnésio.

Bicarbonato: é um ião cujos valores na saliva são superiores ao do plasma. Na saliva parotídea é de 6mg/100ml e na saliva sub-mandibular é de 13mg/100ml. Sintetiza-se a partir do anidrido carbónico e da água, por meio da anidrase carbónica, presente nas glândulas salivares.

Cloro: na saliva não estimulada a sua concentração é de 50mg/100 ml. É obtido através do plasma e a sua quantidade total depende do bicarbonato segregado (3).

Cálcio e fosfato: o cálcio é segregado activamente pelas células acinares, e tem pouca influência sobre os valores da pressão osmótica salivar. A sua concentração é de 5.8mg/100ml. A concentração de fosfatos é de 6.8mg/100ml. Sabe-se que se aumentar a velocidade do fluxo salivar diminui a concentração de cálcio e fosfatos na saliva, e vice-versa. A concentração de cálcio e fosfatos é maior na saliva da sub-mandibular do que na parótida.

Componentes orgânicos

Proteínas: A sua concentração anda à volta de 300 mg/100ml, sendo maior nas parótidas do que nas sub-mandibulares.

Existe um grupo de proteínas comum, tanto nas parótidas como nas sub-mandibulares que são: a amilase mais abundante nas parótidas, a lisosima mais abundante nas sub-mandibulares, as glucoproteínas, a imunoglobulina A, e algumas proteínas séricas. Existem ainda em menor quantidade a IgG, a IgM, transferrina e lipoproteínas. As glucoproteínas salivares também designadas por mucinas, são um grupo particularmente importante, pela sua resistência às enzimas proteolíticas. Os seus componentes são principalmente aminoácidos como a prolina, glicina e ácido glutâmico, e hidratos de carbono como a N-acetilglucosamina, manose, galactose e frutose. Das proteínas destaca-se a hidroxiapatite pela sua importância na formação da placa bacteriana.

Secreção salivar

De acordo com as teorias de Bernard (4), Loeb e Heidenhain, o sistema parassimpático desempenha um papel fundamental no mecanismo secretório. A inervação da parótida origina-se nos gânglios salivares inferiores, seguindo depois vias nervosas através do glossofaríngeo, do nervo e plexo timpânicos e do nervo petroso inferior. Fibras parassimpáticas pré e pós ganglionares fazem sinapses com o gânglio ótico (Fig 1). Deste seguem pelo auriculo-temporal para a parótida.

A inervação parassimpática das sub-mandibulares e da sub-linguais, faz-se a partir de fibras do núcleo salivar superior, através do nervo intermédio e da corda do tímpano.

Em condições de repouso e sem quaisquer estímulos exteriores, há uma secreção contínua de saliva que se deve à actividade espontânea dos núcleos salivares cerebrais. Há um aumento da secreção salivar acima das necessidades basais, como resposta a es-

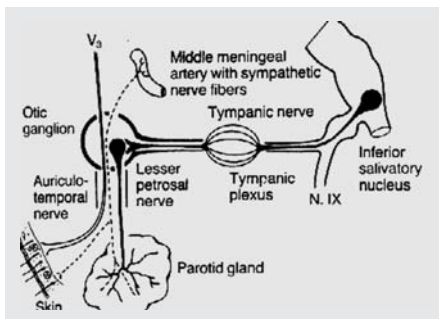


Fig 1: Vias parassimpáticas para o gânglio ótico (Arglebe, Ch.: Biochemistry of Human Saliva. In Pfaltz, C.R., R. Chilla: Advances in ORL, Vol. 26. Karger, Basel 1981)

tímulos como a mastigação, o gosto e os odores. A saliva menos viscosa, rica em enzimas digestivos como a α -amilase, é produzida principalmente pelas parótidas (5). O principal regulador na produção de proteínas é o sistema simpático, através de receptores β -adrenérgicos. A secreção de electrólitos é regulada por receptores α e β -adrenérgicos. A saliva inicialmente produzida nos ácinos é isotónica com o plasma, mas torna-se hipertónica nos ductos estriados, que histologicamente se assemelham aos túbulos distais do rim.

Significado funcional dos constituintes salivares

A função específica de muitos dos componentes da saliva não é conhecida, e talvez não possuam qualquer especificidade uma vez que é por difusão passiva do plasma que atingem a saliva. Uma extensa monografia de Arglebe (6) fornece uma grande quantidade de informação acerca da estrutura química das proteínas salivares.

A principal função da saliva é a digestão. Algumas substâncias que entram na sua composição exercem funções de defesa da cavidade oral como as imunoglobulinas, nomeadamente a componente secretora da IgA, pela imunidade local que proporciona. A lisosima está presente em grandes quantidades e é particularmente útil na degra-

dação das membranas celulares das bactérias Gram positivo. A lactoperoxidase conjuntamente com o ião tiocianato pelas suas acções bacteriostáticas e a α -amilase são poderosos inibidores dos gonococcus. Os constituintes salivares da coagulação sanguínea, iniciam de imediato a sua acção após uma qualquer lesão ou intervenção cirúrgica na cavidade oral. Quando há uma produção insuficiente de saliva aparece a cárie e a mucosa oral inicia um processo de atrofia. Simultaneamente há dificuldade em deglutir, alterações do paladar e da fala.

Litíase sub-mandibular

Generalidades

É um dado frequente a presença de cálculos nos diferentes sistemas ductais do organismo e encontram-se cálculos nas glândulas salivares em cerca de 1% das autópsias (7). Um cálculo pode ser definido como um depósito de um determinado elemento inorgânico regra geral o cálcio, à volta de um núcleo central constituído por células epiteliais descamadas, bactérias, corpos estranhos ou produtos de decomposição bacteriana. A sialolitíase é mais frequente na sub-mandibular 80 a 90%, e em menor grau na parótida 5 a 20% (8). Esta patologia pode aparecer em qualquer idade, mas a sua máxima incidência situa-se entre a 4ª e a 6ª décadas de vida. É muito rara em crianças e vai aumentando com a idade, o que está relacionado com a sua etiopatogenia (9). As suas dimensões são variáveis, entre 2-3 cm de diâmetro, podendo ser alongados, sendo mais frequentes redondos ou ovais. A sua superfície pode ser lisa ou irregular e geralmente são amarelos. A consistência é variável de acordo com as diferentes camadas, duras e moles alternadamente e estratificadas como uma cebola.

Etiopatogenia

O primeiro passo na formação dos cálculos salivares, consiste na formação duma ma-

triz gelatinosa orgânica, provavelmente glucoproteínas, sobre a qual posteriormente se depositará o material inorgânico e se fará a sua mineralização. Esta é favorecida pelo aumento do pH que favorece a precipitação do fosfato de cálcio na saliva, pelo aumento da concentração de mucina e da sua capacidade de transportar o cálcio, e ainda pelas alterações iónicas que ocorrem (9).

Clínica

A obstrução da excreção salivar produz uma tumefacção da glândula e aparecimento de dor. A tumefacção está relacionada com a mastigação, e raramente o cálculo obstrui completamente o canal, pelo que a dor e a tumefacção vão diminuindo, o que leva ao atraso do diagnóstico e do tratamento. Cerca de 75% dos doentes apresentam sintomas um ano ou mais, antes de serem tratados (2). É muito frequente a infecção secundária retrógrada, e o aparecimento de uma sialadenite bacteriana aguda com aumento da tumefacção e da dor, acompanhada de febre e mal estar geral.

Diagnóstico

O diagnóstico da sialolitíase baseia-se na história clínica, comprovando que a dor e a tumefacção se intensificam durante ou depois das refeições, pelo exame objectivo que revela uma assimetria facial, uma palpação da glândula para constatar o aumento das suas dimensões e a sua consistência, observando um menor fluxo salivar, palpando bimanualmente o trajecto do Wharton à procura de áreas nodulares duras e realizando uma radiografia da área afectada para visualização do cálculo. As radiografias simples confirmam o diagnóstico em cerca de 80% dos casos, e alguns autores assinalam que na radiografia intra-oral podem ser revelados até 94.7% dos cálculos (2). A sialografia com contraste mostra uma imagem de interrupção com dilatação do sistema ductal (Fig 2).

O diagnóstico por ecografia é rápido, simples e não invasivo e utiliza-se actualmente para a localização pré-operatória dos cálculos.



Fig 2: Sialografia da sub-mandibular

los salivares. Wittich et al (10) encontraram cálculos superiores a 2mm em 91% dos casos. A localização mais frequente, e de acordo com uma revisão efectuada por Rauch (7), é de 30% no ostium, 20% no terço médio do canal, 35% na sua curvatura e 15% à periferia da curvatura. A relação entre os cálculos extra e intra-glandulares para a sub-mandibular é de 7:3 (9).

Por vezes o quadro clínico inicial é o de um abscesso sub-mandibular pelo que é necessário fazer o diagnóstico diferencial com uma infecção de origem odontogénica, adenopatias sub-mandibulares e patologia neoplásica primária e metastática.

Tumores das glândulas salivares

Generalidades

Formam um grupo heterogéneo de lesões com grande variedade morfológica e muitas dificuldades na sua classificação, constituindo cerca de 3% de todas as neoplasias da cabeça e pescoço (11). Apresentam um grande leque de padrões histológicos em constante crescendo com novas descrições e variedades. Além disso têm um comportamento biológico bastante variável, pelo que ao lado de neoplasias totalmente benignas encontramos outras malignas e agressivas, outras de malignidade intermédia e ainda outras que podem de benignas, transformar-se em malignas. Como bem assinalam Ackerman e Del Regato (12) *“os tumores das glândulas salivares são tumores em que as variantes benignas*

são menos benignas que os tumores benignos habituais e as malignas menos malignas que os tumores malignos habituais”. Por isso é muito importante realizar um exame histológico prévio pois é fundamental para estabelecer o prognóstico em muitos casos (13). Outro aspecto importante desta patologia é o escasso conhecimento que se tem sobre a génese dos mecanismos celulares implicados (14).

Aproximadamente 80% dos tumores localizam-se na parótida, seguindo-se as sub-mandibulares com 10%, a sub-lingual com 0.5%, o palato com 5%, o lábio superior com 2% e as glândulas jugais e do pavimento respectivamente com 0.5% cada (19-20). Neste sentido, na patologia tumoral salivar existe a conhecida regra dos 80%, que assinala que 80% dos tumores se localizam na parótida, 80% são benignos e 80% são adenomas pleomórficos. Na glândula sub-mandibular pelo contrário um em cada três tumores é maligno, bem como na sub-lingual onde, apesar da sua raridade, 85.7% dos tumores são malignos (15-16).

Geralmente são tumores únicos e unilaterais, podendo aparecer como lesões múltiplas bilaterais. Habitualmente o tumor mais múltiplo e bilateral é o adenolinfoma e mais raramente o adenoma pleomórfico e o carcinoma de células acinares (9-17). Podem aparecer em qualquer idade mas a sua incidência máxima é entre a 6ª e a 7ª décadas. 95% dos tumores parotídeos na criança são hemangio-lymfiomas. Classicamente tem sido referido que esta patologia é mais frequente nas mulheres, alcançando a máxima diferença de 1.9:1 nas últimas décadas (9). Sublinhe-se no entanto, que há diferenças sexuais marcadas no que respeita ao adenolinfoma que, é mais comum entre os homens, apesar dum aumento nos últimos anos na mulher (17-18).

Esta patologia é mais frequente na raça caucasiana, tendo-se descrito também uma elevada incidência entre os esquimós, que parece estar relacionada com o vírus de Epstein-Barr (19). Também se têm publicado

variações quanto à localização, com cerca de 30% de tumores na glândula sub-mandibular entre os chineses da Malásia, e 20% de tumores palatinos na população negra da África do Sul (20).

Etiopatogenia e factores de risco

Contrariamente ao que se conhece no que respeita às outras neoplasias da cabeça e pescoço, não foi possível demonstrar que o tabaco seja um factor de risco no aparecimento dos tumores malignos salivares. Só recentemente se relacionou o álcool com o cancro das glândulas salivares nas mulheres, pelo uso excessivo de colutórios orais à base de álcool (21). Na relação com as mulheres também é curiosa a associação descrita com a utilização de tinta para o cabelo e um elevado estatuto sócioeconómico (21). As radiações ionizantes são o único factor de risco para o cancro das glândulas salivares que está bem documentada. Esta associação conhece-se desde há bastante tempo entre os sobreviventes das explosões atómicas e entre crianças irradiadas por *tinea capitis* ou outras patologias tratadas com radioterapia (22-23). Também foram descritos carcinomas da parótida e da tiróide em crianças submetidas a radioterapia prévia (9). Neste aspecto devo citar os estudos que os relacionam com a radiografia diagnóstica médica e dentária (24). O período de latência para o aparecimento de um tumor nestes casos, pode variar entre 15 e 20 anos (15).

Tem-se relacionado também o cancro das glândulas salivares com o cancro da mama, pelo que a probabilidade de apresentar um cancro das glândulas salivares num doente com cancro da mama, pode ser maior do que a de apresentar cancro na outra mama (15-25).

Spitz et al. (26) observaram uma clara relação entre o cancro da glândulas salivares e o cancro da pele, principalmente em homens. Partilhando uma origem embriológica comum, existirá uma relação estreita com a exposição solar e a radiação ultravioleta (27). Actualmente existe um claro paralelismo epidemiológico entre o cancro cutâ-

neo e o das glândulas salivares (28). Tem-se relacionado o cancro das glândulas salivares com certas actividades industriais como o fabrico de gomas e borrachas ou com os trabalhadores agrícolas (9-26). Esta última relação estaria favorecida por outros factores como a cancro da pele e a exposição solar mais intensa nos trabalhadores agrícolas.

A possível relação com factores imunológicos nestes tumores, está relacionada com o síndrome nefrótico em doentes com glomerulonefrites por imunocomplexos, que é provocada por um defeito das células T (9). Encontrou-se uma maior proporção de tumores das glândulas salivares entre a população com grupo sanguíneo A (29). Além disso a presença de substâncias dos grupos sanguíneos nos tumores salivares pode ser útil para estabelecer níveis de diferenciação tumoral (30). Apesar da pouca importância atribuída aos factores genéticos, têm sido descritas alterações nos cromossomas 8, 6q, 12 e Y (9-31). Também têm sido implicados certos vírus oncogénicos como o Epstein-Barr, como é o caso dos esqui-mós (9-19).

Produziram-se experimentalmente diferentes tumores das glândulas salivares, pela administração de produtos químicos cancerígenos como, certos hidrocarbonetos, vírus polioma, adenovirus, etc. (9-32).

A histogénese dos tumores das glândulas salivares, como assinalaram Regezi e Batsakis (33), é complexa, difícil de compreender e controversa. A *unidade ducto-acinar* composta pelo canal intercalar e o ácino é o elemento básico para configurar as três principais possibilidades de indução neoplásica sobre os dois elementos celulares fundamentais: as células epiteliais ductais ou acinares e as células mioepiteliais.

Batsakis et al. (34) ampliaram este conceito com o de *unidade salivar ductal*, que vai desde o canal excretor aos ácinos, e permite definir praticamente todos os tipos de tumores.

Não devemos esquecer que as glândulas salivares além dos elementos epiteliais, apresentam outros tecidos que podem dar ori-

gem a tumores não epiteliais, entre os quais se destacam na parótida, o tecido linfóide e as glândulas sebáceas, que permitem o aparecimento e desenvolvimento de tumores próprios ou combinados.

Adenoma pleomórfico

É o tumor das glândulas salivares benigno mais frequente, representando entre 60 a 80% do total de neoplasias, alcançando 65% na parótida, 60% na sub-mandibular e 43% nas glândulas salivares acessórias (16).

Willis (35) foi o primeiro a denominá-lo adenoma pleomórfico, substituindo o termo tumor misto proposto por Minssen em 1874. A denominação adequada de adenoma pleomórfico indica-nos, por um lado, a sua origem epitelial, e por outro, a sua diversidade histológica.

É o tumor das glândulas salivares mais típico, podendo aparecer em qualquer idade, com uma incidência máxima entre a quinta e a sexta décadas, predominando nas mulheres. Aparece como uma tumefacção única (Fig 3), com evolução lenta e indolor. Classicamente é um tumor bem limitado, duro, liso e móvel, sem aderir à pele ou mucosa que o recobre, e sem atingimento nervoso.

Macroscopicamente apresenta-se como uma massa sólida lobulada e bem circunscrita, que ao corte mostra áreas esbranquiçadas



Fig 3: Tumefacção parotídea provocada por um adenoma pleomórfico

ao lado doutras translúcidas que podem corresponder a focos condróides. Microscopicamente apresenta áreas capsuladas ao lado doutras em que a cápsula não existe.

Seifert et al (9) dividiram os adenomas pleomórficos em quatro variedades. É muito importante analisar os cortes histológicos à procura de focos de carcinoma. Como critérios de malignidade indiscutível encontram-se a presença de infiltração, a invasão vascular e peri-neural, a atipia celular marcada, a presença de mitoses anormais e as metástases. Considera-se que cerca de 3% de todos os adenomas pleomórficos podem malignizar (9).

Apesar das tentativas de correlacionar os achados histológicos, o curso clínico do adenoma pleomórfico depende mais do tipo de tratamento inicial que do aspecto microscópico, de tal modo que a recorrência depois de uma parotidectomia total ou parcial situa-se entre 0 e 2% (36). Alguns dados histopatológicos do adenoma pleomórfico como o predomínio mixóide ou a extensão transcapsular facilitam o aparecimento de recorrências (37). Regra geral a taxa de recorrência aos 5 anos é de 3.4% e aos dez anos de 7.3% (38).

Diagnóstico e meios complementares

A história clínica é fundamental para diagnosticar esta patologia. A idade avançada, em geral à volta dos 60 anos e o sexo podem dar-nos indicações preciosas. A tumefacção é de crescimento insidioso e indolor, pelo que qualquer modificação neste padrão, deve colocar a hipótese de malignidade (1).

É importante conhecer os antecedentes pessoais no que se refere à ausência de dor, dificuldade em mastigar, outros tumores das glândulas salivares ou não, a exposição a algum produto, radioterapia prévia, actividades de risco e a imunidade para o HIV.

A inspecção permite-nos determinar com precisão a localização, as dimensões e a sua extensão. Deve realizar-se uma inspecção

cuidadosa da região cérvico-facial externa e interna, tanto oral como faríngea para excluir o comprometimento do lóbulo profundo da parótida. Simultaneamente obtêm-se dados respeitantes à situação, forma, e cor da tumefacção e sobre as possíveis alterações superficiais da pele e mucosa que a recobre.

A palpação deve ser bimanual e combinada extra e intra-oralmente, seguindo um protocolo de recolha de dados relativos à localização, volume, limites, consistência, forma e mobilidade relativamente aos planos superficial e profundo e ao despertar de dor nestas manobras. De todos os dados clínicos são a dor, a fixação e a paralisia facial, o atingimento ou ulceração da pele, e a presença de adenopatias cervicais, os principais indicadores de malignidade (39).

A sialografia é uma técnica que se considera irrelevante na actualidade para o diagnóstico tumoral (40). Classicamente nos tumores benignos, observa-se uma deslocação do sistema secretor ductal dando a imagem típica mas não patognomónica de *bola na mão* (Fig 4).

A ecografia é uma técnica diagnóstica que na patologia neoplásica não é definitiva. No entanto pela sua acessibilidade, agressão mínima, facilidade de realização e baixo custo, é imprescindível no estudo de qualquer tumefacção salivar. Permite distinguir processos inflamatórios difusos de massas

ocupando espaço, e nestas, entre sólidas e quísticas. Esta técnica permite descobrir um segundo tumor em cerca de 65% dos casos, pelo que se considera um meio diagnóstico de eleição em todos os tumores de Warthin (17-40).

A radiografia convencional é útil para avaliar a destruição óssea que alguns tumores malignos parotídeos produzem na mandíbula (40).

A TAC é actualmente uma técnica radiográfica muito importante, pois fornece grande quantidade de informações, é menos invasiva que a tomografia convencional, localiza os processos tumorais e a anatomia particular da área atingida, analisa os seus limites ou a invasão de tecidos ou órgãos vizinhos, e pode ajudar na identificação histológica, como por exemplo quando observa a existência de calcificações tumorais clássicas no adenoma pleomórfico (41).

A RMN apresenta vantagens importantes sobre a TAC, pois poupa o doente às radiações, proporciona um excelente contraste entre as partes moles e podem obter-se imagens tridimensionais. Permite localizar o tumor, conhecer as suas dimensões, extensão e limites, e inclusivamente caracterizar os tecidos que o constituem. Neste sentido, os tumores muito celulares (geralmente de alto grau) tendem a dar um sinal baixo ou intermédio comparativamente com os tumores menos celulares (geralmente mais benignos) (41). As principais indicações desta técnica diagnóstica são: diferenciar a patologia tumoral extrínseca da intrínseca, localizar e limitar as grandes massas tumorais e analisar os casos de adenoma pleomórfico recidivante (41).

A biópsia aspirativa com agulha fina (BAAF) dos tumores das glândulas salivares com o estudo citológico do aspirado é uma técnica diagnóstica pré-operatória indispensável na actualidade e presente na maioria dos protocolos, apesar da controvérsia. Para alguns autores (42) a BAAF não deve ser considerada uma técnica de rotina no diagnóstico da patologia salivar devido à falta de utili-

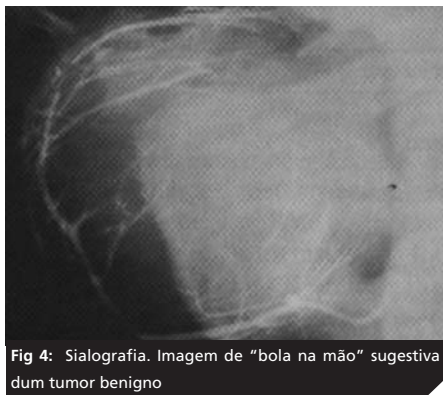


Fig 4: Sialografia. Imagem de "bola na mão" sugestiva dum tumor benigno

dade clínica e ao facto de poder comprometer o diagnóstico histológico final. Pelo contrário, para outros autores (43) a BAAF provou a sua eficácia clínica e tem um baixo custo económico no diagnóstico das massas das glândulas salivares. É importante contudo sublinhar que os resultados da BAAF

dependem directamente da técnica, da experiência do anatomopatologista e da informação clínica recebida, que deve ser acompanhada da ecografia e da TAC. A técnica não tem complicações e o risco de metástases iatrogénicas ou implantes tumorais é praticamente nulo.

Bibliografia

1. Bullón P, Merchán JÁ, Lucas M. Estudio ultraestructural de posibles células del sistema neuroendocrino difuso en la glándula submaxilar de la rata. *N Arch Fac. Med* 1984; 42: 417-420
2. Mangos JA, McSherry NR, Arvanitakis SM. Autonomic regulation of secretion and transductal fluxes of ions in the rat parotid. *Am J Physiol* 1973; 225: 683-688
3. Suddick RP, Hyde RJ, Feller RP. Agua salival y electrólitos en la salud oral. In Menaker L, Morhardt RE, Navi JM (dirs). *Bases biológicas de la cárie dental*. Barcelona: Salvat editores, 1986; 139-156
4. Bernard C.: *Leçons de physiologie opératoire*. Baillière, Paris 1879
5. Mason DK, DM Chisholm: *Salivary Glands in Health and Disease*: Saunders; London 1975
6. Arglebe C.: *Biochemistry of human saliva*. In Pfaltz, CR., R Chilla: *Sialodentitis and Sialadenitis*. Karger, Basel 1981
7. Rauch S, Gorlin RJ. Enfermedades de las glándulas salivales. In Gorlin RJ, Goldman HM (dirs). *Thoma, Patología Oral*. Barcelona: Salvat Editores, 1973; 1099-1105
8. Raymond AK, Batsakis JG. Angiolithiasis and Sialolithiasis in the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 455-457
9. Seifert G, Miehlke A, Haubrich J, Chilla R. *Diseases of the salivary glands: pathology, diagnosis, treatment, facial nerve surgery*. Stuttgart: George Thieme, 1986; 85-90
10. Wittich G, Sherble W, Halek P. Ultrasonography of the salivary glands. *Rad Clin North Am* 1985; 1: 29-35
11. Rauch S, Seifert G, Gorlin RJ. Enfermedades de las glándulas salivales. In Gorlin RJ, Goldman HM (dirs). *Thoma, Patología oral*. Barcelona: Salvat Editores, 1975; 105-1178
12. Ackerman LV, Del Regato JA. *Cancer. Diagnosis, Treatment and Prognosis*. San Luis: CV Mosby, 1962
13. Seifert G. *Histological typing of salivary glands tumours*. Berlin: Springer, 1991
14. Dardick I, Van Nostrand P. Morphogenesis of salivary gland tumours. A prerequisite to improving classification. *Pathol Ann* 1987; 22: 1-53
15. Batsakis JG. *Tumours of the Head and Neck. Clinical and Pathological considerations*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1979, 1-99
16. Eveson JW, Cawson RA. Salivary gland tumours. A review of the 2410 cases with particular reference to histological types site, age and sex distribution. *J Pathol* 1985; 146: 51-58
17. Echebarría MA. *Estudio del patron estructural y evolutivo del adenolinfomatumor de Warthin*. Tesis doctoral. Leioa (Vizcaya). Universidad del País Vasco, 1991
18. Warnock G, Ellis G, Auclair P. Report of 722 cases of papillary cystadenoma lymphomatosum from the Armed Forces Inst. *Pathol Oral Surg* 1990; 70: 605-606

19. Krishnamurthy S, Lanier AP, Dohan P, Lanier JF, Henle W. Salivary Gland Cancer in Alaskan Natives, 1966-1980. *Human Pathol* 1987; 18: 986-991
20. Mason DK, Chisholm DM. Enfermedades de las glándulas salivales. In Cohen B, Kramer IRH (dirs). *Fundamentos científicos de odontología*. Barcelona: Salvat Editores, 1981; 631-644
21. Spitz MR, Fueger JJ, Goepfert H, Ewell GR. Salivary gland cancer. A case-control investigation of risk factors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1990; 116: 1163-1166
22. Modan B, Baidatz D, Mart H, Steinitz R, Levin SG. Radiation induced head and neck tumours. *Lancet* 1974; I: 277-279
23. Belsky JL, Takeichi N, Yamamoto T. Salivary gland neoplasms following atomic radiation: Additional cases and reanalysis of combined data in a fixed population. 1975-1870. *Cancer* 1975; 35: 555-559
24. Preston-Martin S, Thomas DC, White SC, Cohen D. Prior exposure to medical and dental x-rays related to tumours of the salivary glands. *J Natl Cancer Inst* 1988; 80: 943-949
25. Moertel CG, Elveback LR. The association between salivary gland cancer and breast cancer. *JAMA* 1969; 210: 306-308
26. Spitz Mr, Tilley BC, Batsakis JG, Gibeau JM, Newell GR. Risk factors for major salivary gland carcinoma. A case-comparison study. *Cancer* 1984; 54: 1854-1859
27. Spitz MR, Sider JG, Newell GR, Batsakis JG. Incidence of salivary gland cancer in the United States relative to ultraviolet radiation exposure. *Head Neck Surg* 1988; 10: 305-308
28. Spitz MR, Sider JG, Newell GR. Salivary gland cancer and risk of subsequent skin cancer. *Head Neck Surg* 1990; 12: 305-308
29. Cameron JM. Blood groups in tumours of salivary tissue. *Lancet* 1958; I: 239-243
30. Hamper K, Caselitz J, Seifert G, Seitz R, Poschmann A. The occurrence of blood groups substances (A,B,H,Le-a,Le-b) in salivary glands and salivary gland tumours. An immunohistochemical investigation. *J Oral Pathol* 1986; 15: 334-338
31. Bullerdiel J, Boschen C, Bartnitzke S. Aberrations of chromosome 8 in mixed salivary gland tumours. Cytogenetic findings on seven cases. *Cancer Genet Cytogenet* 1987; 24: 205-212
32. Scully C, Samaranyake LP. *Clinical virology in Dentistry*. Cambridge: Cambridge University Press, 1991
33. Regezi JA, Batsakis JG. Histogenesis of salivary gland neoplasms. *Otolaryngol Clin North Am* 1977; 10: 297-302
34. Batsakis JG, Regezi JÁ, Luna MA, El-Naggar A. Histogenesis of salivary gland neoplasms: a postulate with prognostic implications. *J Laryngol Otol* 1989; 103: 939-944
35. Willis RA. *Pathology of tumours*. London: Butterworth, 1960
36. Evans RW, Cruickshank AH. *Epithelial tumours of the salivary glands*. Philadelphia: WB Saunders, 1970
37. Batsakis JG. Recurrent mixed tumor. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1986; 95: 543-544
38. Hikman RE, Cawson RA, Duffy SW. The prognosis of specific types of salivary gland tumours. *Cancer* 1984; 54: 1620-1624
39. Lam KH, Wei W, Lau WF. Tumours of the parotid. The value of clinical assessment. *Aust NZ J Surg* 1986; 56: 325-329
40. Van der Akker HP. Non-invasive diagnostic aids in neoplastic and non-neoplastic disease: sialography, scintigraphy and ultrasonography. *Diseases of the salivary glands. Diagnosis and treatment*. Amsterdam: Academisch Ziekenhuis, 1991
41. Castelijns JA. Non-invasive diagnostic aids in neoplastic and non-neoplastic disease: CT of the major salivary glands. *Diseases of the salivary glands. Diagnosis and treatment*. Amsterdam: Academisch Ziekenhuis, 1991

42. Batsakis JG, Sneige N, El-Nagger AK. Fine-needle aspiration of salivary glands. Its utility and tissue effects. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 185-188
43. Frable MAS, Frable WJ. Fine-needle aspiration of salivary glands. *Laryngoscope* 1991; 101: 245-249

Filipe Marques de Pina

Interno do 1º ano do Internato Complementar de Estomatologia do Hospital Geral de Santo António

Barbas do Amaral

Assistente Hospitalar de Estomatologia do Hospital Geral de Santo António

Conceição Cerqueira

Directora do Serviço de Estomatologia e Cirurgia Maxilo-Facial do Hospital Geral de Santo António

Resumo

A actinomicose é uma infecção bacteriana crônica, sendo a espécie *A. israelii* a mais frequentemente implicada nos humanos. Quando envolve a cabeça e pescoço designa-se por actinomicose cervicofacial e manifesta-se tipicamente como uma tumefacção indolente localizada próximo ao ângulo da mandíbula, podendo assemelhar-se a uma infecção piogénica.

O caso que nos surgiu, trata-se de uma apresentação pouco habitual da Actinomicose por *A. naeslundii* a envolver o seio maxilar, imitando uma recidiva de uma lesão neoplásica. O diagnóstico definitivo pôde ser feito através do exame dos cortes histológicos.

Palavras chave: actinomicose, actinomicose cervicofacial, *Actinomyces naeslundii*.

Summary

Actinomycosis is a chronic bacterial infection, and A. israelii is the species most commonly incriminated in humans. When evolve the head and neck is designated as cervicofacial actinomycosis. Typically present as an indolent soft-tissue swelling near the mandibular angle region and could resemble a pyogenic suppurative infection.

The authors report a case of a patient with a unusual presentation of an Actinomycosis by A. naeslundii, evolving the maxillary sinus and it mimics a relapse of an neoplastic lesion. Definitive diagnosis is done by the examination of the histologic findings.

Key- words: actinomycosis, cervicofacial actinomycosis, *Actinomyces naeslundii*.

Introdução

A Actinomicose é uma entidade clínica descrita pela primeira vez há pouco mais de 100 anos. Inicialmente este microorganismo era considerado uma transição entre bactéria e fungo. O termo *Actinomyces* deriva do grego que combina *aktino*, referente ao aspecto brilhante dos grânulos de enxofre e *mykos* por apresentar algumas características clínicas e microscópicas semelhantes às doenças micóticas. Hoje está claramente estabelecida como uma doença bacteriana.

Epidemiologia e Etiologia

A actinomicose é uma doença pouco frequente, sendo descrita a sua ocorrência um pouco por todo o mundo. Afeta sobretudo jovens adultos, encontrando-se uma concentração dos casos nas 3ª e 4ª décadas de vida (1). A maioria dos autores refere uma incidência superior no sexo masculino com uma razão de 3:1 ou 4:1 (1, 2), sendo que esta diferença reflete a maior incidência de traumatismo maxilofacial no sexo masculino. A mandíbula está mais frequentemente envolvida que a maxila.

É causada mais frequentemente pela *Actinomyces israelii* uma bactéria Gram-positiva anaeróbica ou microaerófila que ao exame microscópico revela uma disposição típica em filamentos semelhante às hifas. Outras espécies como *A. naeslundii* e *A. viscosus* têm também sido implicadas na doença humana. Na maioria das pessoas saudáveis o *Actinomyces* faz parte da flora cavidade oral e faringe (Quadro 1), podendo ser encontrada nas criptas amigdalinas, nos sulcos gengivais, nas lesões de cárie, nos canais de dentes necrosados, bolsas paradontais, etc...

Quadro 1. Locais comuns de colonização por *Actinomyces*

Criptas amigdalinas
Lesões de cárie
Canais de dentes necrosados
Placa bacteriana
Tártaro
Líquido crevicular
Bolsas paradontais
Saliva e glândulas salivares

Patogênese

Tradicionalmente são descritos dois fatores predisponentes ao aparecimento da infecção (2): uma porta de entrada na mucosa, que constitui a primeira barreira, provocada por traumatismo e a existência de um ambiente propício para o desenvolvimento do *Actinomyces*, com um baixo potencial oxidoreduzidor, proporcionado por um ecossistema bacteriano particular.

O *Actinomyces* depois de atravessar a barreira que constitui a mucosa íntegra pode disseminar para várias regiões anatômicas. A cervicofacial, abdominal e pulmonar, pela ordem decrescente de aparecimento da doença são os locais mais atingidos (1) (Quadro 2).

Quadro 2

Localização da Actinomicose	Porcentagem de casos
Cervicofacial	40-60
Abdominopélvica	20
Torácica	15
SNC	2
Cutânea e subcutânea	1-5

Manifestações clínicas

A maioria das infecções por *Actinomyces israelii* localizada na região cervico-facial, manifesta-se por uma tumefacção dura, de crescimento lento, habitualmente localizada próximo ao ângulo da mandíbula que com frequência apresentam trajetos fistulosos que drenam um exsudado contendo os típicos grânulos de enxofre com 1 a 5 mm e que correspondem a agregados filamentosos das bactérias. Estas fístulas resultam na formação de cicatrizes e tecido fibroso pouco vascularizado, que para além de aumentarem o endurecimento da lesão podem apresentar um papel importante na patogênese da infecção protegendo os microorganismos quer do sistema imunitário do hospedeiro, quer da acção dos antibióticos.

Esta entidade afecta sobretudo indivíduos saudáveis e geralmente produz poucos ou nenhuns sinais sistémicos.

Diagnóstico e Tratamento

O diagnóstico definitivo obriga à identificação do *actinomyces*, tratando-se de uma bactéria difícil de cultivar em laboratório, o que dificulta o diagnóstico, mesmo quando a condição clínica é fortemente suspeita.

São vários os regimes terapêuticos propostos (1), que incluem doses altas de antibióticos e por um longo período de tempo.

Caso Clínico

H.J.A., sexo masculino, raça caucasiana, refere desde há 3 meses queixas de tumefacção da face na região malar esquerda, posterior aparecimento de lesão ulcerada e indolor no rebordo alveolar do 2º quadrante, referindo também episódios de saída de água pelo nariz quando ingere líquidos. Há dois anos foi diagnosticado no local aonde surgiu esta lesão ulcerada, um linfoma não hodgkin do tipo difuso de grandes células B tendo após estadiamento, iniciado quimioterapia (CHOP) e radioterapia, com boa tolerância ao tratamento e remissão completa. Tem hábitos etílicos (270 gr/dia) e tabágicos (20 cigarros/dia) marcados, que só interrompeu durante os períodos de tratamento. Os restantes antecedentes são irrelevantes.

No exame da cavidade oral observa-se lesão ulcerada com 3x4 cm no rebordo alveolar do 2º quadrante e com extensão à mucosa jugal adjacente (Fig. 1), de bordos finos e irregulares, contendo no centro exsudado necrótico, envolvendo na profundidade o osso e com comunicação oro-antral. As cadeias ganglionares não apresentavam adenomegalias palpáveis. O restante exame físico sem alterações.

Na ortopantomografia (Fig. 2) realizada é visível alguma perda óssea ao nível do 2º quadrante.

No T.A.C. (Fig. 5, 6 e 7) - (Nota-se erosão óssea da arcada alveolar esquerda e parede inferior do seio maxilar, que apresenta mo-



Fig. 1 - Lesão ulcerada na mucosa jugal adjacente.



Fig. 2

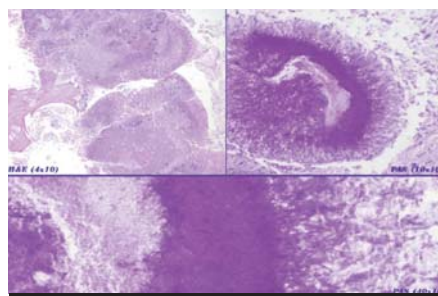


Fig. 3 - Exame histológico do produto de biópsia.

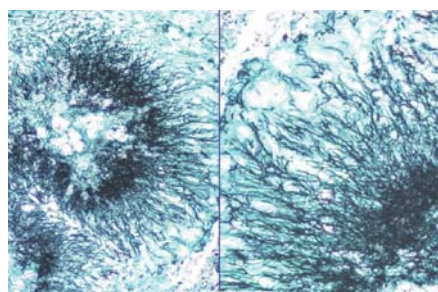


Fig. 4 - Filamentos de bactérias com as extremidades em Y ou U.

derado espessamento mucoso consequência da fistula oro-antral).

O diagnóstico de actinomicose por *A. naeslundii* foi dado pelo exame histológico do produto de biópsia, aonde se identificaram colónias características destes microorganismos (Fig. 3 e 4), com numerosos filamentos de bactérias com as extremidades em Y ou U (3).

O doente iniciou Amoxicilina + Ac. Clavulâmico 625mg 3x/dia, foi educado quanto à



Fig. 5



Fig. 6

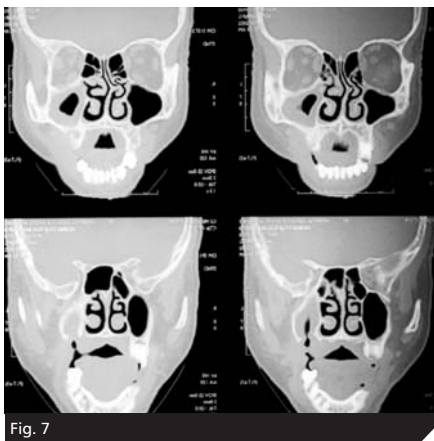


Fig. 7

importância da higiene oral e motivado para a evicção do álcool e tabaco.

Um mês após a antibioterapia (Fig. 8) nota-se uma melhoria acentuada do aspecto macroscópico da lesão, mantendo contudo a fistula oro-antral de menores dimensões.

Ao fim de dois meses de antibioterapia (Fig. 9), praticamente sem evidência de lesão bucal, não se visualiza fistula oro-antral.



Fig. 8 - Cone de guta fercha no trajecto fistuloso.



Fig. 9 - Aspecto macroscópico depois da antibioterapia.

Discussão

A actinomicose é uma doença pouco habitual, e cujo microorganismo é difícil de isolar. Para o seu diagnóstico é necessário que haja um elevado grau de presunção, caso contrário corremos o risco de não o obter.

A recidiva da lesão neoplásica antiga surgiu como hipótese de diagnóstico principal, sendo nessa altura poucos os argumentos que nos levassem a pensar numa lesão infecciosa.

Na nossa opinião, a formação de uma região pobremente irrigada, como uma zona sujeita a radioterapia permitiu o desenvolvimento de um meio microaerófilo, sendo essa a chave para o desenvolvimento da actinomicose.

Esta pouco habitual apresentação da actinomicose imitando a aparência clínica de uma recidiva da lesão tumoral, terá sido proporcionada pela condição particular do local, sujeito anteriormente a radioterapia.

Bibliografia

- 1 - Max Miller and Albert J Haddad. Cervicofacial actinomycosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1998: Vol. 85, pg. 496-508.
- 2 - R. Nagler, M. peled and D. Laufer. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1997: Vol. 83, pg. 652-655
- 3 - Sa'do B, Yoshiura K, Yuasa K, Arijji Y, Kanda S, Oka M, Katsuki T. Multimodality imaging of cervicofacial actinomycosis. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1993: Vol. 76, pg. 772-782.
- 4 - Norman K. Wood, Paul W Goaz. *Differential Diagnosis of Oral and Maxillofacial Lesions*, 5th ed, 1997 - Mosby.
- 5 - R A Cawson, E W Odell. *Essentials of oral pathology and oral Medicine*, 6th ed., 1998 - Churchill Livingstone.
- 6 - J. Philip Sapp, L R Eversole, George P Wysocki. *Contemporary oral and maxillofacial pathology*, 1997 – Mosby.
- 7 - Regezi & Sciubba. *Patologia Bucal correlações clinicopatológicas*, 1991-Guanabara Koogan S. A.

Histiocitose de Células de Langerhans - A Propósito de Um Caso Clínico

Vasco Viana da Silva

Interno Complementar de Estomatologia do Hospital de São Marcos, Braga

Mário Gouveia

Assistente Hospitalar de Estomatologia do Hospital de São Marcos, Braga

José Azevedo

Director do Serviço de Estomatologia do Hospital de São Marcos, Braga

Resumo

Os autores apresentam o caso clínico de uma criança de 6 anos de idade que recorreu à Urgência do Serviço de Estomatologia do HSM - Braga, por apresentar uma tumefacção dolorosa do corpo da mandíbula à direita cujo estudo diagnóstico revelou a presença de uma Histiocitose de Células de Langerhans. Fazem depois uma breve revisão sobre esta patologia, abordando aspectos relevantes da clínica, anatomopatologia, tratamento e prognóstico.

Palavras chave: tumefacção da mandíbula, histiocitose de células de Langerhans.

Summary

The authors present the case of a 6 year old child who presented at the Urgency room of the Stomatology Service of São Marcos Hospital – Braga, because of a painful swelling of the mandible to the right, whose diagnostic approach revealed the presence of a Langerhans cell histiocytosis. They make then a brief review about this pathology, concerning relevant aspects about its clinics, anatomopathology, treatment and prognosis.

Key-words: mandibular swelling, Langerhans cell histiocytosis.

Introdução

As células de Langerhans são células apresentadoras de antígenos localizadas normalmente nas mucosas, epiderme, gânglios linfáticos e medula óssea. Hoje sabe-se que esta patologia, que é relativamente rara, resulta da expansão clonal de uma célula inicial e não de um processo reactivo a um qualquer estímulo por identificar, como inicialmente se pensava. Abrange um amplo espectro clínico que pode ir desde uma lesão osteolítica única que se trata com uma simples curetagem até uma doença sistémica potencialmente fatal. A etiologia é ainda desconhecida, postulando-se como factores implicados desde os imunológicos, víricos ou neoplásicos malignos,

no entanto nenhuma foi ainda estabelecida. Os autores expõem o caso clínico de uma criança de 6 anos que apresentava uma lesão osteolítica na mandíbula e fazem depois uma breve revisão da literatura sobre esta patologia.

Caso Clínico

Trata-se de uma menina de 6 anos de idade que foi trazida pela mãe ao SU do nosso Serviço no dia 31/10/2001 por apresentar uma tumefacção dolorosa a nível do corpo da mandíbula à direita, com cerca de 15 dias de evolução. Encontrava-se medicada com amoxicilina + ác. clavulânico desde há apenas 3 dias.

Segundo informação da mãe a tumefacção teria aparecido cerca de 6 meses antes, sendo muito discreta inicialmente, o que levou o médico de família a não atribuir qualquer importância, dizendo apenas para manter vigilância. Como essa lesão não provocava qualquer sintomatologia, a mãe nunca mais procurou conselho médico, até à altura em que surgiram os sinais inflamatórios que já foram referidos.

Ao exame objectivo verificou-se a presença da tumefacção do corpo da mandíbula à direita, com sinais inflamatórios evidentes. A nível da cavidade oral verificou-se a presença de um abaulamento tanto da parede vestibular como da parede lingual do corpo da mandíbula à direita, e a presença de uma grande cavidade cariosa do dente 85.

Fizemos uma ortopantomografia (fig.1) que revelou a presença de uma lesão radiotransparente periapical a nível do referido molar, que foi interpretada como um processo osteolítico na sequência de um abscesso dento-alveolar do dente 85, que como se pode ver pela orto, apresenta uma grande destruição coronária.



Fig.1: Ortopantomografia realizada no serviço de urgência, onde se pode ver a lesão osteolítica a nível do corpo da mandíbula à direita (seta). É ainda visível a cavidade cariosa do dente 85.

Foi feita a extracção do dente, a doente teve alta com indicação de continuar a terapêutica com Amox+Clav, e ficou com uma consulta marcada para seguimento da situação clínica devido à magnitude da lesão da mandíbula.

A doente voltou ao nosso Serviço no dia 22/11/2001 apresentando ainda a tumefacção, praticamente sem qualquer alteração aparente, mantendo as queixas. Ao exame objectivo da cavidade oral verificou-se a não cicatrização da gengiva a nível do alvéolo do dente extraído, mantendo a tumefacção alveolar.

Na orto (fig. 2) verificou-se um aumento adicional das dimensões da imagem osteolítica, que envolvia agora também o bordo inferior do corpo, com total desaparecimento deste; mostra também um processo reactivo periosteal a nível do bordo inferior. Apesar da magnitude da destruição óssea não apresentava sinais clínicos de fractura, sem mobilidades anormais da mandíbula.

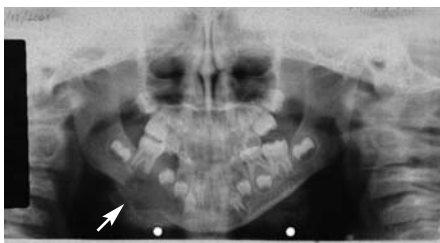


Fig. 2: Ortopantomografia realizada na 2ª consulta, onde é possível observar o aumento marcado nas dimensões da lesão osteolítica da mandíbula (seta).

Perante esta evolução clínica foi pedida uma tomografia axial computadorizada (TAC). Esta revelou a presença de uma "...lesão centrada ao ramo horizontal da mandíbula direita condicionando expansão e osteólise da cortical óssea...", sem "...reação dos tecidos moles circundantes. ...Admite-se corresponder a osteomielite, ... granuloma eosinófilo..." ou "...sarcoma de Ewing." Foram ainda identificadas "...pequenas formações nodulares homogêneas não superiores a 10mm de diâmetro localizadas nas cadeias jugulo-digástricas e submandibulares, compatíveis com gânglios reactivos." (fig. 3).

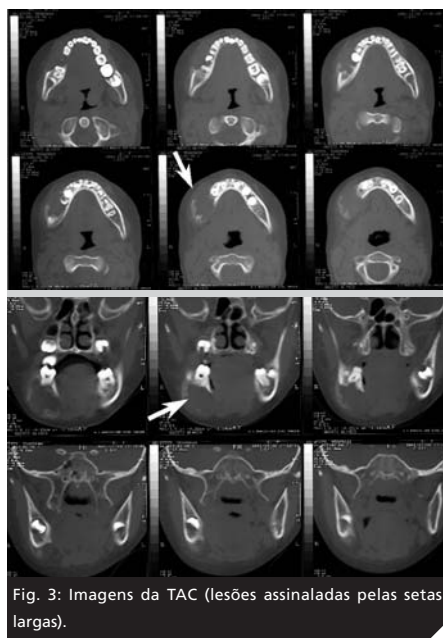


Fig. 3: Imagens da TAC (lesões assinaladas pelas setas largas).

Foi marcada uma biópsia óssea para esclarecimento da situação clínica, biópsia essa que foi feita no dia 28/11/2001 sob anestesia geral. Foi feita não só a colheita de material para exame histológico como também uma curetagem da zona envolvida, que nunca poderia ser uma curetagem completa da lesão porque como vimos na orto e na TAC, ela ultrapassava os limites ósseos com desaparecimento da cortical, o que impossibilita a curetagem total por dificuldade na determinação dos limites.

O diagnóstico histológico veio no dia 05/12/2001, que revelou a presença de uma Histiocitose de Células de Langerhans (fig. 4).

O exame histológico mostra "...proliferação celular neoplásica constituída por células com citoplasma relativamente abundante e de limites mal definidos e núcleos irregulares, frequentemente com sulcos, cromatina fina e nucléolos pouco aparentes..., ...numerosos polimorfonucleares eosinófilos..., ...linfócitos pequenos e cé-

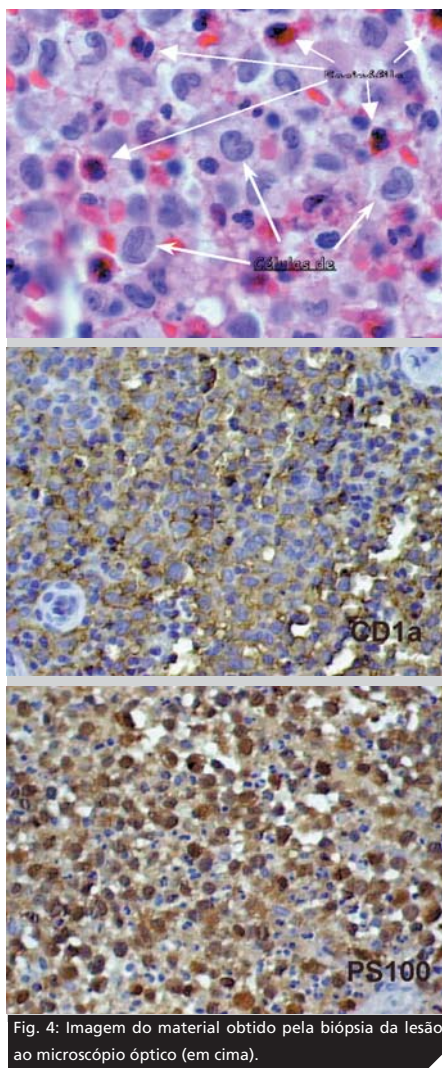


Fig. 4: Imagem do material obtido pela biópsia da lesão ao microscópio óptico (em cima).

lulas gigantes multinucleadas". O estudo imunológico mostrou "...positividade difusa das células neoplásicas para PS100 (à direita) e CD1a (em cima à direita) e positividade focal para CD68 (KP1)".

"Conclusão: Histiocitose de Células de Langerhans".

Discussão

Perante este diagnóstico fomos pesquisar outros focos potenciais da doença quer a nível ósseo quer a nível sistémico, através de radiografias corporais totais e análises clínicas.

As radiografias ósseas (fig. 5) não revelaram qualquer outra lesão além da já descrita.

O estudo analítico foi também normal, sem alteração de qualquer parâmetro, quer a nível sanguíneo quer a nível urinário. A doente tinha também feito um estudo imunológico em Nov./2001 por problemas alérgicos, que foi também completamente normal. Além disso a doente não apresentava qualquer outra queixa, nomeadamente osteoarticular.

O restante exame objectivo não apresentava qualquer outra alteração.

Em relação aos antecedentes pessoais há a registar uma consulta de urgência no nosso

Serviço em Mar./1996 por um pequeno nódulo na região malar esquerda que desapareceu espontaneamente em cerca de duas semanas. Teve uma pielonefrite em Dez./1998 pelo que ficou internada neste Hospital durante 7 dias. Foi medicada com Amox+Clav que resolveu a situação clínica. A ecografia reno-vesical realizada posteriormente foi normal.

Sem outros antecedentes pessoais relevantes.

Apresenta no entanto antecedentes familiares oncológicos pesados: o avô materno faleceu de Ca gástrico; a avó materna apresenta uma ileostomia como resultado de cirurgia a Ca do recto; e o pai é seguido no IPO – Porto por hepatocarcinoma (já fez QT e RT encontrando-se agora sob vigilância). A acrescentar a todo este drama familiar temos o falecimento do irmão mais velho o ano passado, com 16 anos, vítima de acidente de viação.



Fig. 5: Radiografias da doente, que não mostram qualquer outro foco ósseo de lesão para além do já identificado a nível da mandíbula.

Marcou-se nova consulta para o dia 02/01/2002, altura em que se verificou já uma diminuição acentuada da tumefacção do corpo da mandíbula. Voltou no dia 24/01/2001 continuando a apresentar uma evolução favorável nas dimensões da lesão mandibular e a cicatrização completa do alvéolo do dente 85. A orto (Fig.6-a) de controlo mostrou uma diminuição acentuada da área osteolítica começando a apresentar normalização do contorno da mandíbula. Na consulta seguinte, no dia 27/03/2002, apresentava apenas uma ligeira tumefacção no corpo da mandíbula e a cura radiológica praticamente completa através da observação da orto (fig.6-b). Optamos portanto por tomar uma atitude expectante perante a evolução favorável do caso clínico apenas com a curetagem da lesão, mantendo a doente em consultas regulares de vigilância de 3 em 3 meses para detecção e tratamento precoces de qualquer recorrência ou complicação que possam ocorrer, uma vez que se trata de uma patologia cuja evolução é imprevisível (1).

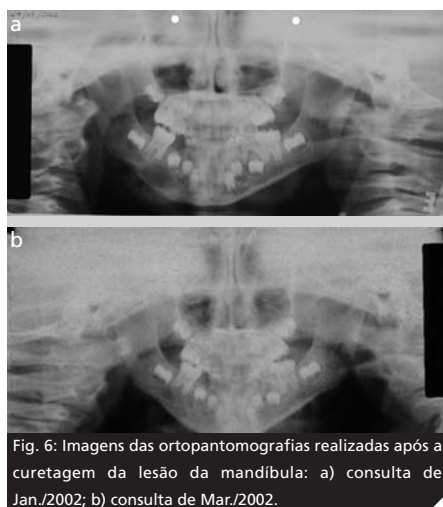


Fig. 6: Imagens das ortopantomografias realizadas após a curetagem da lesão da mandíbula: a) consulta de Jan./2002; b) consulta de Mar./2002.

Histiocitose de células de Langerhans

Generalidades e epidemiologia

Histiocitose de células de Langerhans (HCL) é um termo usado para descrever um grupo de doenças caracterizadas histologicamente pela proliferação de células com aspecto de histiócitos (2).

As células de Langerhans são células mononucleares dendríticas encontradas normalmente na epiderme, mucosas, gânglios linfáticos e medula óssea (3). São células apresentadoras de antígenos aos linfócitos T (4).

A sua incidência não é conhecida com rigor, variando desde 1/200.000/ano em crianças até aos 15 anos (5), apresentando uma prevalência que segundo alguns autores será da ordem do 1 caso para 2 milhões de pessoas (6).

Pode atingir todas as faixas etárias, no entanto mais de 50% dos doentes têm menos de 10 anos. O sexo masculino é o mais atingido (7).

Características clínicas

As manifestações clínicas e o prognóstico das diversas formas da doença diferem consideravelmente, desde formas relativamente inócuas (como lesões ósseas solitárias) até formas rapidamente fatais (como a doença de Letterer-Siwe), e infelizmente o seu comportamento biológico não pode ser previsto pelo aspecto histológico (8). Além disso, o comportamento da doença pode variar ao longo do tempo, podendo evoluir de formas localizadas benignas para formas recorrentes e agressivas.

O espectro clinicopatológico tradicionalmente considerado sob a designação de HCL abrange:

- as formas monostótica e poliestótica do granuloma eosinófilo ósseo (sem envolvimento visceral) (6)

- as formas disseminadas, aguda (doença de Letterer-Siwe) ou crónica (que inclui a doença de Hand-Schüller-Christian, caracterizada pela tríada de lesões cranianas osteolíticas, diabetes insípida e exoftalmia) (3)

O granuloma eosinófilo, a forma mais benigna e localizada da doença, atinge principalmente o osso, nomeadamente o crânio, fémur, pelve, mandíbula, costelas, tibia, clavícula, omoplata, vértebras e úmero (2). Estima-se que cerca de 50% de todas as lesões ósseas se localizam nos ossos do crânio e da face (6). Os maxilares são atingidos em cerca de 10-20% dos casos. O envolvimento dos tecidos moles afecta principalmente gânglios linfáticos, pulmões e mucosas (2).

A nível da face, as principais queixas são a dor e tumefacção locais, mobilidade e dor dentária, hemorragias, cefaleias e alterações da sensibilidade (6).

Se as lesões ultrapassarem os limites ósseos podem surgir lesões mucosas ulceradas ou proliferativas: lesões exclusivamente mucosas são extremamente raras (2).

O envolvimento do SNC, particularmente do eixo hipotálamo-hipofisário, é uma característica bem estabelecida, sendo a diabetes insípida a sua manifestação mais comum (atingindo até 50% dos casos) (9).

Imagiologia

Radiograficamente são lesões radiotransparentes bem definidas sem qualquer limite de osso esclerosado. Podem no entanto aparecer também como radiotransparências ténues mal definidas. A nível da mandíbula a região mais afectada é a posterior, e quando o envolvimento alveolar é extenso surge a característica imagem do dente a flutuar (*"floating in the air"*) (3).

A ultrasonografia pode ser utilizada para estudar o envolvimento dos órgãos sólidos intra-abdominais (10).

A TAC é o meio auxiliar de diagnóstico que melhor define as lesões ósseas, sendo também importante para a avaliação da actividade da doença e da sua resposta à terapêutica (11, 12).

Recentemente um outro meio de diagnóstico que tem sido utilizado em doenças imunomediadas é a cintigrafia para o receptor da somatostatina. A imagem é obtida 24h após a injeção e.v. de octeotrido ((111) In-DTPA-D-Phe (1)-octeotrido) (13). Este meio de diagnóstico tem-se revelado excelente na detecção de focos activos da doença, podendo assim também ajudar na monitorização da resposta à terapêutica. Além disso, como a forma biologicamente activa deste análogo da somatostatina reduz a actividade inflamatória, especula-se sobre o potencial valor terapêutico deste meio auxiliar de diagnóstico (14).

Histologia e imunohistoquímica

Histologicamente as lesões caracterizam-se por um infiltrado de células de Langerhans (células mononucleares grandes, pálidas, que apresentam polimorfismo nuclear) (3). Há também, e como o próprio nome implica, um infiltrado de eosinófilos; linfócitos, plasmócitos e células gigantes mononucleares podem também estar presentes.

A origem a partir das células de Langerhans é demonstrada pela imunorreactividade para a proteína S-100, HLA-DR e CD1a, e pela presença dos grânulos de Birbeck no ME (2) (que são patognomónicos destas células; pensa-se que resultem da invaginação da membrana celular) (7).

Para se estabelecer o diagnóstico é obviamente necessário identificar as células de Langerhans. O "gold standard" era inicialmente a identificação dos grânulos de Birbeck ao ME; no entanto actualmente usam-se técnicas imunohistoquímicas, utilizando-se a detecção do CD1a à superfície das células para essa identificação (3).

Patogenia

A patogenia da HCL é ainda desconhecida, no entanto hoje sabe-se que a doença representa uma expansão clonal de uma célula de Langerhans, e não um processo re-activo (15, 2, 16, 3). As lesões tecidulares parecem resultar da libertação local de citocinas (16).

Diagnóstico

O diagnóstico baseia-se no estudo histológico e imunohistoquímico do material de biópsia obtido a partir do tecido envolvido, devido à ausência de características clínicas ou radiológicas patognomónicas (2).

É extremamente importante estabelecer o diagnóstico o mais precocemente possível, uma vez que o período de tempo que medeia entre a apresentação e o diagnóstico tem importância no prognóstico (16).

Numa revisão dos casos da Clínica Mayo, esse período de tempo variou de 1 dia a 156 semanas, com uma média de 13,8 semanas, conforme o quadro clínico inicial: quando a dor é um sintoma inicial, o diagnóstico é feito mais precocemente (17).

Tratamento

O tratamento da HCL é ainda controverso porque devido à raridade da doença há ainda poucos estudos controlados envolvendo um número suficiente de doentes para poderem ser estabelecidos protocolos de actuação rigorosos. E isto é especialmente verdade nas seguintes 4 situações particulares:

- doença multissistémica com disfunções orgânicas associadas
- doença crónica recidivante
- envolvimento *de novo* da hipófise associado a diabetes insípida
- complicações crónicas como a fibrose pulmonar, hepática ou com envolvimento do SNC (18)

Assim, o que encontramos na literatura são descrições múltiplas de formas de tratamento diversas.

O tratamento do granuloma eosinófilo é essencial porque a expansão local provoca a destruição do osso e leva ao risco de fracturas patológicas (6).

Há várias formas actualmente aceites para o tratamento do granuloma eosinófilo: excisão cirúrgica com curetagem, radioterapia, corticoterapia local e sistémica e quimioterapia (6).

A excisão cirúrgica da lesão com curetagem é o tratamento de eleição para as lesões monostóticas acessíveis e de dimensões compatíveis. No caso de lesões menos acessíveis temos as outras opções terapêuticas.

A radioterapia normalmente fica reservada para as lesões menos acessíveis à cirurgia, sendo a dose máxima recomendada de 1000 cGy, repartida por doses diárias de 100 ou 200 cGy (6). No caso da diabetes insípida, a irradiação hipotalâmico-pituitária parece não ter justificação nos casos crónicos. Já pode ser útil quando iniciada precocemente nos doentes que apresentam sintomas novos de DI e testes de privação de água anormais (19). É uma forma de tratamento controversa, uma vez que se põe o problema da evolução ou progressão da doença para formas malignas, bem como o aparecimento de lesões neoplásicas de novo.

Um esquema de corticoterapia local usa triancinolona, 50mg/semana durante 6 semanas, tendo-se revelado eficaz em lesões resistentes às outras formas de tratamento. Esta forma de tratamento apresenta diversas vantagens: fácil administração, pode ser usada de forma selectiva em lesões polios-tóticas, apresenta menos efeitos sistémicos que muitas outras modalidades de tratamento e apresenta um efeito terapêutico rápido (6). Um outro grupo de investigadores utiliza acetato de metilprednisolona (40-150 mg), dependendo do tamanho das lesões) (20).

A terapêutica sistémica fica normalmente reservada para as formas disseminadas da doença (6). Há vários esquemas terapêuti-

cos propostos para as formas disseminadas de histiocitose:

- QT com etoposídeo (200mg/m² durante 3 dias, em 15 ciclos intervalados por períodos de 3 semanas entre cada ciclo) (22)
- QT com vinblastina (6mg/m²/semana e.v. durante 24 semanas) (21)
- QT segundo vários outros esquemas, utilizando agentes quer isolados quer em associação, nomeadamente com 6-mercaptopurina e metotrexato

Um dos problemas relacionado com o tratamento da HCL com QT é o surgimento de neoplasias secundárias anos mais tarde, nomeadamente têm sido descritos casos de leucemias agudas linfoblásticas e não-linfoblásticas alguns anos após este tratamento (23).

O IFN-alfa parece ser um fármaco eficaz como terapêutica de manutenção, parecendo ser eficaz na prevenção de recorrências em doentes de alto risco (22).

Outra forma de tratamento descrita como sendo efectiva é a terapêutica corticóide por pulsos: 2 pulsos de prednisolona 30-40mg/Kg/dia durante 3 dias, separados por 3-4 semanas (24).

Novos fármacos:

- 2-CdA (2-cloro-desoxiadenosina) (25, 26), um análogo das purinas: a dose varia de 0,1mg/Kg/dia em infusão contínua durante 5-7 dias (27) a 13mg/m²/dia durante 5 dias, com intervalos de 4 semanas entre ciclos, num total de 1-6 ciclos (28). Principal efeito lateral: mielossupressão (27, 26)
- anticorpos monoclonais dirigidos contra antigénios de superfície presentes nas células lesionais (29)

- etanercept (um neutralizante do TNF-alfa), na dose de 0,4mg/Kg s.c. 2xsemana (30). A lógica que fundamenta o uso deste composto é o facto do TNF-alfa ser uma das principais citocinas envolvidas no crescimento e maturação das células de Langerhans (15). Num caso mostrou-se o sucesso desta terapêutica numa criança de 5 meses de idade com uma forma disseminada que progredia apesar do tratamento intensivo com vinblastina, 6-mercaptopurina, metotrexato e altas doses de corticóides (30). Só quando se adicionou o etanercept a febre e a velocidade de sedimentação baixaram.
- pamidronato: um caso relata o alívio das queixas dolorosas ósseas com uma injeção e.v. mensal de 90mg (31).

Prognóstico

Em relação ao prognóstico, um factor importante no seu estabelecimento é a presença de doença multissistémica aquando do diagnóstico, independentemente da extensão das lesões em cada local, uma vez que lesões muito extensas podem responder bem à terapêutica, enquanto outras lesões menos espectaculares podem não responder ou responder apenas parcialmente (32). Também a idade tem importância, uma vez que de um modo geral quanto mais novo for o doente pior é o prognóstico e mais extensa será a doença (33).

O estabelecimento de um prognóstico correcto é muito importante uma vez que pacientes que apresentam bons factores de prognóstico podem necessitar apenas de vigilância ou de uma intervenção mínima, uma vez que algumas lesões regredem espontaneamente, enquanto que a presença de factores de mau prognóstico implicam uma intervenção mais intensiva (34).

Bibliografia

1. Kessler P, Wiltfang J, Schultze-Mosgau S, Neukam FW. Langerhans cell granulomatosis: a case report of polyostotic manifestation in the jaw. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2001 Aug;30(4):359-61
2. Milian MA, Bagan JV, Jimenez Y, Perez A, Scully C, Antoniadis D. Langerhans' cell histiocytosis restricted to the oral mucosa. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001 Jan;91(1):76-9
3. Neville BW, Damm DD, Allen CM, Bouquot JE. *Oral & Maxillofacial Pathology*. WB Saunders Company second edition 2002; 513-5
4. Cawson RA, Odell EW. *Essentials of Oral Pathology and Oral Medicine*. Churchill Livingstone, London 1998; 142-3
5. Thomas C, Donnadieu J, Emile JF, Brousse N. [Langerhans cell histiocytosis]. *Arch Pediatr* 1996 Jan;3(1):63-9
6. Watzke IM, Millesi W, Kermer C, Gisslinger H. Multifocal eosinophilic granuloma of the jaw: long-term follow-up of a novel intraosseous corticoid treatment for recalcitrant lesions. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000 Sep;90(3):317-22
7. Sidler AK, Huston BM, Livasy C, Thomas DB. Pathological case of the month. Eosinophilic granuloma (Langerhans cell histiocytosis). *Arch Pediatr Adolesc Med* 2000 Oct; 154(10):1057-8
8. Herzog KM, Tubbs RR. Langerhans cell histiocytosis. *Adv Anat Pathol* 1998 Nov; 5(6): 347-58
9. Modan-Moses D, Weintraub M, Meyero-vitch J, Segal-Lieberman G, Bielora B. Hypopituitarism in langerhans cell histiocytosis: seven cases and literature review. *J Endocrinol Invest* 2001 Sep;24(8):612-7
10. Meyer JS, De Camargo B. The role of radiology in the diagnosis and follow-up of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998 Apr; 12(2):307-26
11. Chen HC, Shen WC, Chou DY, Chiang IP. Langerhans cell histiocytosis of the skull complicated with an epidural hematoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002 Mar;23(3): 493-5
12. Marioni G, De Filippis C, Stramare R, Carli M, Staffieri A. Langerhans' cell histiocytosis: temporal bone involvement. *J Laryngol Otol* 2001 Oct;115(10):839-41
13. Lastoria S, Montella L, Catalano L, Rotoli B, Muto P, Palmieri G. Functional imaging of Langerhans cell histiocytosis by (111)In-DTPA-D-Phe(1)-octreotide scintigraphy. *Cancer* 2002 Feb 1;94(3):633-40
14. Calming U, Jacobsson H, Henter JI. Detection of Langerhans cell histiocytosis lesions with somatostatin analogue scintigraphy—a preliminary report. *Med Pediatr Oncol* 2000 Nov;35(5):462-7
15. Willman CL, McClain KL. An update on clonality, cytokines, and viral etiology in Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998 Apr;12(2): 407-16
16. Chu T. Langerhans cell histiocytosis. *Australas J Dermatol* 2001 Nov;42(4):237-42
17. Jarquin-Valdivia AA, Buchhalter J. Delayed diagnosis of pediatric Langerhans' cell histiocytosis: case report and retrospective review of pediatric cases seen at Mayo Clinic. *J Child Neurol* 2001 Jul;16(7):535-8
18. Arceci RJ. Treatment options—commentary. *Br J Cancer Suppl* 1994 Sep;23:558-60
19. Rosenzweig KE, Arceci RJ, Tarbell NJ. Diabetes insipidus secondary to Langerhans' cell histiocytosis: is radiation therapy indicated? *Med Pediatr Oncol* 1997 Jul;29(1): 36-40
20. Raab P, Wild A, Witta A, Kuhl J, Krauspe R. [Minimal invasive therapy of localized Langerhans-cell histiocytosis of bone] *Z Orthop Ihre Grenzgeb* 2000 Mar-Apr;138(2): 140-5
21. Gadner H, Grois N, Arico M, Broadbent V, Ceci A, Jakobson A, Komp D, Michaelis J, Nicholson S, Potschger U, Pritchard J, Ladisch S; The Histiocyte Society. A randomi-

- zed trial of treatment for multisystem Langerhans' cell histiocytosis. *J Pediatr* 2001 May;138(5):728-34
22. Culic S, Jakobson A, Culic V, Kuzmic I, Scukanec-Spoljar M, Primorac D. Etoposide as the basic and interferon-alpha as the maintenance therapy for Langerhans cell histiocytosis: a RTC. *Pediatr Hematol Oncol* 2001 Jun;18(4):291-4
 23. Kager L, Heise A, Minkov M, Mobius D, Kotte W, Schulte-Overberg U, Henze G, Gadner H. Occurrence of acute nonlymphoblastic leukemia in two girls after treatment of recurrent, disseminated Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Hematol Oncol* 1999 May-Jun;16(3):251-6
 24. Akcay S, Eyuboglu FO, Arican A, Demirhan B. Effect of pulse steroid therapy in a patient with Langerhans' cell histiocytosis. *Respirology* 2001 Dec;6(4):357-60
 25. Rodriguez-Galindo C, Kelly P, Jeng M, Presbury GG, Rieman M, Wang W. Treatment of children with Langerhans cell histiocytosis with 2-chlorodeoxyadenosine. *Am J Hematol* 2002 Mar;69(3):179-84
 26. Watts J, Files B. Langerhans cell histiocytosis: central nervous system involvement treated successfully with 2-chlorodeoxyadenosine. *Pediatr Hematol Oncol* 2001 Apr-May;18(3):199-204
 27. Grau J, Ribera JM, Tormo M, Indiano JM, Vercher J, Sandoval V, Ramirez G, Sastre A, Flores E, Garcia-Conde J. [Results of treatment with 2-chlorodeoxyadenosine in refractory or relapsed Langerhans cell histiocytosis. Study of 9 patients]. *Med Clin (Barc)* 2001 Mar 10;116(9):339-42
 28. Weitzman S, Wayne AS, Arceci R, Lipton JM, Whitlock JA. Nucleoside analogues in the therapy of Langerhans cell histiocytosis: a survey of members of the histiocyte society and review of the literature. *Med Pediatr Oncol* 1999 Nov;33(5):476-81
 29. Kelly KM, Pritchard J. Monoclonal antibody therapy in Langerhans cell histiocytosis--feasible and reasonable? *Br J Cancer Suppl* 1994 Sep;23:S54-5
 30. Henter JI, Karlen J, Calming U, Bernstrand C, Andersson U, Fadeel B. Successful treatment of Langerhans'-cell histiocytosis with etanercept. *N Engl J Med* 2001 Nov 22;345(21):1577-8
 31. Arzoo K, Sadeghi S, Pullarkat V. Pamidronate for bone pain from osteolytic lesions in Langerhans'-cell histiocytosis. *N Engl J Med* 2001 Jul 19;345(3):225
 32. Damry N, Hottat N, Azzi N, Ferster A, Avni F. Unusual findings in two cases of Langerhans' cell histiocytosis. *Pediatr Radiol* 2000 Mar;30(3):196-9
 33. Buckwalter JA, Brandser E, Robinson RA. The variable presentation and natural history of Langerhans cell histiocytosis. *Iowa Orthop J* 1999;19:99-105
 34. Huang F, Arceci R. The histiocytoses of infancy. *Semin Perinatol* 1999 Aug;23(4):319-31

Conceição Queiroga

Assistente Hospitalar de Estomatologia do Hospital Maria Pia

Raquel Félix Alves

Chefe de Serviço de Estomatologia do Hospital Maria Pia

Resumo

A displasia ectodérmica hipohidrótica é uma alteração genética caracterizada por defeitos nos tecidos derivados da ectoderme. Há ausência parcial ou completa das glândulas sudoríparas, hipotricose e anodontia parcial ou total com malformações frequentes dos dentes.

As autoras apresentam um caso clínico de uma criança do sexo masculino, de 9 anos de idade e discutem algumas hipóteses terapêuticas.

Palavras chave: displasia ectodérmica, anodontia parcial, retrusão maxilar.

Summary

Hypohidrotic ectodermal dysplasia is a genetic disorder characterized by defects in tissues derived from the ectoderm.

The characteristic features are the partial or complete absence of sweat gland, hypotricosis and anodontia or oligodontia, complete or partial absence of teeth with frequent malformation.

The authors present the clinical case of a nine years old boy and discuss some treatments.

Key- words: Ectodermal dysplasia, maxilo retrusion, partial anodontia.

Introdução

A displasia ectodérmica hipohidrótica é o tipo mais comum de uma variedade de displasias ectodérmicas.

Herda-se como um carácter recessivo ligado ao cromossoma X, podendo ser transmitida nalgumas formas como autossómica dominante ou recessiva (1).

A sua incidência é estimada em 1/100000 nascimentos sendo predominante no sexo masculino embora com alguma expressividade no sexo feminino (2).

Manifesta-se na cavidade oral, pele e apêndices, crâneo, olhos, faringe e laringe (2).

Caso clínico

S. C. E. B., sexo masculino, 9 anos de idade, raça caucasiana, observado pela 1ª vez na nossa consulta aos 3 anos de idade por atraso na erupção dentária.

Como antecedentes familiares relevantes tem um primo materno falecido aos 4 meses de idade com hipertermia de etiologia desconhecida; mãe com estigmas da doença, com pele seca, cabelo fino e de crescimento lento, queixo pequeno e pontiagudo (fig. 1).

Criança aparentemente saudável até aos 2 meses de idade, altura em que inicia episódios de convulsões febris sempre que a tem-

peratura ambiente aumenta, verificando-se também ausência de transpiração.



Fig 1: Fotografia da mãe do paciente.

Colocada a hipótese de se tratar de uma displasia ectodérmica é referenciada para a consulta de Pediatria do Hospital Maria Pia e posteriormente enviada a outras especialidades.

É observada pela Dermatologia que refere ter a criança pele seca, fina, lisa, pigmentada e descamativa.

Na Oftalmologia diagnosticam-lhe discreta queratite provavelmente relacionada com períodos de diminuição da secreção lacrimal.

Em ORL verificam a existência de uma rinite atrófica que cursa com rinorreia espessa de cor escura, crostas nasais e obstrução nasal.

Ao exame objectivo apresenta pele fina, seca e descamativa, cabelo fino e raro, sobancelhas e pestanas escassas. Face com bossas frontais salientes, diminuição do terço inferior da face, lábios secos e gretados, queixo pequeno e pontiagudo (fig. 2 e fig. 3). Apresenta ainda hiperqueratose da palma das mãos e da planta dos pés e unhas em forma de colher.

A nível da cavidade oral observa-se mucosa seca, anodontia parcial no maxilar (seis dentes, 4 dos quais conoides V III 1 1 III V) e anodontia total na mandíbula, confirmados pela ortopantomografia (fig. 4).



Fig 2/3: Fotografia do paciente (face e perfil).



Fig 4: Ortopantomografia

A primeira reabilitação oral é feita aos 5 anos de idade com a colocação de duas próteses acrílicas com parafusos expansores para acompanhar o crescimento (prótese parcial superior e total inferior).

A segunda reabilitação surge aos 9 anos tendo-se optado por duas próteses acrílicas mas sem parafusos expansores (para maior comodidade do paciente).

Comentários

A displasia ectodérmica hipohidrótica hereditária torna-se aparente usualmente durante o primeiro ano de vida com febre de etiologia desconhecida, particularmente durante o Verão, dada a dificuldade na transpiração, e atraso na erupção ou ausência dos dentes decíduos (1).

Assume particular importância o seu diagnóstico precoce uma vez que a hiperpirexia e as infecções respiratórias são causa fre-

quente de morte destas crianças nos dois primeiros anos de vida.

Caracteristicamente todos os doentes têm anodontia ou hipodontia dos dentes permanentes e decíduos que são frequentemente malformados (conoides) (1). Apresentam o terço inferior da face reduzido (diminuição da dimensão vertical) devido à ausência de osso alveolar nas zonas edêntulas, produzindo uns lábios protuberantes e um perfil prognata donde se destaca um queixo pequeno e pontiagudo. Estudos cefalométricos referem, no entanto, que o crescimento do osso basal é normal (1) e que este perfil se deve à ausência de osso alveolar no maxilar produzindo a retrognatia do maxilar superior, à semelhança do que ocorre no idoso desdentado total, com rotação anterior da mandíbula e tendência a classe III.

De referir ainda a facies característica com bossas frontais e arcadas supraorbitárias salientes, nariz em sela e orelhas grandes. O cabelo, as sobrancelhas e pestanas são finos, aloirados e raros (folicúlos pilosos são poucos ou ausentes) (2).

A xerostomia raramente ocorre e, quando existe, resulta da hipoplasia das glândulas salivares sendo usualmente acompanhada por lábios secos e gretados (2).

A pele é fina, seca e descamativa com ausência total ou parcial de glândulas sudoríparas. As mucosas nasal, faríngea e laríngea podem ser atróficas resultando numa rinite ou faringite crónicas acompanhadas por vezes de voz rouca, odinofagia e disfagia (2).

Nos olhos observam-se muitas vezes uma redução das secreções lacrimais e lesões na córnea (2).

Relativamente ao tratamento não se pode referir tratamento específico mas apenas indicar medidas de suporte.

Para a pele seca e descamativa usam-se emolientes (ureia a 3%, ácido láctico a 6 ou 10%, eucérinas).

Na rinite atrófica prescreve-se soro fisiológico em jacto várias vezes ao dia em cada

narina. O objectivo é manter hidratada a mucosa e assim evitar a formação de crostas sob as quais se podem desenvolver úlceras que posteriormente poderão levar a perfurações do septo.

No olho recorre-se aos substitutos lacrimais (lágrimas artificiais) que agem como lubrificantes e protectores da córnea.

Na xerostomia recorre-se às substâncias indutoras da produção de saliva ou à saliva artificial dependendo da gravidade da xerostomia e da idade do paciente.

Os restantes procedimentos terapêuticos dependem obviamente da gravidade da agenesia dentária, do grau da malformação e deformação e da motivação do doente.

Existem várias soluções terapêuticas desde o tratamento dentário (dentisteria), ortodôntico, protético, ortognático até à colocação de implantes.

O tratamento dentário é essencial uma vez que é primordial conservar os dentes para preservar o osso alveolar e o comprimento da arcada.

A Ortodôncia pode intervir antes da colocação de prótese ou da cirurgia ortognática. Quando a agenesia é moderada a ortodôncia pode fechar diastemas e espaços. Quando a agenesia é grave ela permite a retenção de espaços para futuras próteses (3).

O tratamento prostodôntico com prótese completa é primordial antes da entrada na escola, uma vez que permitirá uma melhor integração da criança. Com a prótese obtém-se um aumento na dimensão vertical e consequentemente um melhor perfil musculocutâneo, permitindo uma melhor mastigação, fonação e conforto psicológico para o doente. A prótese deverá ser colocada logo que possível, de preferência a partir dos 3 anos de idade e terá que ser substituída à medida que o crescimento se processa. Nas crianças com grande reabsorção alveolar deverá ser do tipo "overdenture" (3).

Os implantes deverão ser colocados apenas quando terminado o crescimento assim

como a cirurgia ortognática que é reservada para os doentes com alterações na relação maxilo-mandibular.

Como meios auxiliares de diagnóstico recorre-se a testes específicos para demonstração da redução de transpiração e a exames radiográficos (2). A ortopantomografia

permite visualizar os dentes existentes, a ausência de osso alveolar nas zonas edêntulas, o aumento relativo dos seios maxilares; a telerradiografia de perfil da face indicativa de alguma disgnatia; a TAC na altura da colocação de implantes.

Bibliografia

1. SHAFER, William G., et.al. – A text book of oral pathology. 4ªed. Philadelphia, etc: W.B. Saunders Company, 1983.
2. LASKARIS, George – Color atlas of oral diseases in children and adolescents. Stuttgart/New York: Thieme, 2000.
3. RUHIN, B. et.al. – Pure ectodermae dysplasia: retrospective study of 16 case and literature review. The Cleft Palate-Craniofacial Journal. Iowa City (USA): Jerald B. Moon. 38:2 (2001) 504-518

Helena Gouveia

Assistente Hospitalar Graduada H. S. João

Manuel Falcão

Assistente Hospitalar Graduado H. S. João

Resumo

Os autores apresentam um estudo de revisão dos cuidados estomatológicos a observar em doentes com patologias cardíacas, hipocoagulados, com trombocitopenias, diabéticos, patologia renal, oncológica e pacientes que tenham efectuado substituição total de uma articulação.

Summary

The authors present a revision on the special stomatological care that should be taken on patients with cardiac pathology, long term anticoagulation therapy, thrombocytopenia, diabetes mellitus, renal pathology, oncologic disease, and on patients who have been submitted to total articular replacement.

Introdução

O envelhecimento populacional, as novas técnicas, tratamentos, terapêuticas e a melhoria dos cuidados de saúde fazem com que a estomatologia seja cada vez mais solicitada para tratar doentes com patologias sistémicas, nomeadamente cardíacas, oncológicas, hematológicas e metabólicas. Os doentes com estas patologias requerem cuidados especiais que implicam uma formação médica de base e principalmente o conhecimento actualizado sobre as mais recentes terapêuticas médicas e a interpretação correcta dos mais diversos dados analíticos.

Nestas situações, os tratamentos estomatológicos, se não forem realizados com as devidas precauções, podem trazer riscos acrescidos para os doentes.

Doentes com patologia cardíaca valvular

Determinado grupo de doentes com patologia cardíaca valvular tem um risco aumentado de contrair endocardite bacteriana após manobras do foro estomatológico (ver quadros 1 e 2) (1). Sempre que o doente necessitar de profilaxia da endocardite bacteriana, usamos a recomendação da Sociedade Americana de Cardiologia (2, 3).

Profilaxia standard - Amoxicilina per os 1 hora antes do tratamento (2 g nos adultos e 50 mg/kg nas crianças).

Alérgicos à penicilina:

Clindamicina per os 1 hora antes do tratamento (600 mg nos adultos e 20 mg/Kg nas crianças).

Azitromicina per os 1 hora antes do tratamento (500 mg nos adultos e 15 mg/kg nas crianças).

Quadro 1

Doentes com indicação para profilaxia da endocardite bacteriana:

Doentes de alto risco

Portadores de prótese valvular

Endocardite prévia

Malformações cardíacas congénitas cianóticas (Tetratologia de Fallot e transposição dos grandes vasos)

Doentes de risco moderado

Disfunção valvular adquirida (Febre Reumática)

Cardiopatía hipertrófica

Prolapso da válvula mitral com regurgitação e/ou espessamento dos folhetos valvulares

Malformações cardíacas congénitas: (Persistência do ducto arterioso; Defeito do septo ventricular; Defeito primário do septo auricular; Coarctação da aorta; Válvula aórtica bicúspide;).

Quadro 2

Doentes sem indicação para profilaxia (risco igual à população em geral)

Defeito isolado do septo auricular

Cirurgia cardíaca do septo auricular ventricular ou ducto arterial (sem defeito residual após 6 meses).

By-pass coronário

Prolapso da válvula mitral sem regurgitação valvular

Sopro inocente

Doença de Kawasaki sem disfunção valvular

Pace-maker e desfibrilador implantados

Todos os doentes com risco de endocardite devem fazer:

Bochechos com 15 ml de clorhexidina durante 30" antes de todos os procedimentos dentários. Sempre que o doente necessitar de vários tratamentos programá-los de forma a poderem ser realizados numa só sessão. Se tal não for possível, efectuar os tratamentos com um intervalo de 9-14 dias entre cada consulta. A profilaxia da endocardite bacteriana está recomendada para todos os procedimentos dentários.

Situações específicas:

Se o doente está a fazer medicação com antibiótico normalmente usado na profilaxia, deve-se seleccionar outro antibiótico em vez de reforçar a dose. Se o doente está a tomar uma penicilina oral para a prevenção secundária da Febre Reumática, o antibiótico a seleccionar para a profilaxia deverá ser a clindamicina ou a azitromicina.

Nunca deve ser administrado um antibiótico que o doente tenha tomado nos 15 dias anteriores.

Os doentes que se encontrem a fazer anti-coagulação oral com agentes dicumarínicos, devem suspender esta medicação e a sua anticoagulação deverá ser realizada com heparina de baixo peso molecular. A alteração da terapêutica e controlo da coagulação é orientada pela especialidade de Imunohemoterapia que avalia a dosagem necessária para que o valor do INR seja mantido a níveis ideais para a realização de manobras cruentas – INR igual ou inferior a 2.0.

Doentes com enfarte agudo do miocárdio

Não realizar tratamentos no 1º mês a seguir ao enfarte. Se houver necessidade de realizar tratamentos cirúrgicos, estes deverão ser feitos preferencialmente, passados três meses (4).

Doentes com cardiopatia isquémica

Usar anestesia com vasoconstritor para obter uma boa analgesia e assim diminuir o stress de forma a impedir a libertação de adrenalina endógena (4).

Doentes Hipocoagulados

Sempre que possível usar anestesia sem vasoconstritor e não fazer a técnica troncular.

Proceder a hemóstase local fazendo o tamponamento alveolar com gaze oxidada bem comprimida e sutura com fio monofilamento e agulha atraumática (procedimento a observar também nos doentes a tomar antiagregantes plaquetários como a aspirina).

Nos casos em que a suspensão do anticoagulante dicumarínico está contra-indicada, colocar ainda cola de fibrina atingindo o rebordo gengival.

A cobertura antibiótica não deve ser feita com penicilina ou seus derivados pois são inibidos na sua acção local pela gaze oxidada. Usar como primeira escolha a eritromicina (4).

Doentes com trombocitopenia

Não fazer manobras cirúrgicas sempre que os valores das plaquetas sejam inferiores a 60.000/ml, sendo nestes casos necessária a colaboração do Serviço de Hematologia para a realização de transfusão de plaquetas (4).

A anestesia troncular não está aconselhada, pelo perigo de hematoma, devendo ser usada preferencialmente a anestesia intraligamentar e sem vasoconstritor.

Após a exodontia fazer tamponamento alveolar com gaze oxidada bem comprimida e sutura. A cobertura antibiótica deverá ser feita com eritromicina.

Doentes diabéticos

1 - Diabéticos tipo II bem controlados

De uma forma geral, estes doentes não precisam de adopção de medidas especiais para efectuar tratamentos dentários ou de cirurgia oral menor, sempre que esta seja efectuada com anestesia local e sem alterar o ritmo de ingestão oral no pré-operatório. Deverá ser usado anestésico local com vasoconstritor, para obter uma boa analgesia e diminuir o stress de forma a impedir a libertação de adrenalina endógena, que poderá actuar como factor de hiperglicemia (4, 5).

2 - Diabéticos tipo II mal controlados

Nestes doentes, assim como naqueles que recebem doses elevadas de insulina, devem fazer profilaxia antibacteriana, sempre que efectuem procedimentos de cirurgia ou periodontologia.

Os antibióticos a usar são as penicilinas e os seus derivados semi-sintéticos (nunca utilizar antibióticos nefrotóxicos como a estreptomomicina ou a gentamicina). Sempre que for necessário realizar analgesia, utilizar o paracetamol associado ou não à codeína (evitar os salicilados que competem para as proteínas plasmáticas com os antidiabéticos orais) (4, 5).

Doentes com patologia renal

Não usar antibióticos nefrotóxicos nos insuficientes renais, como a estreptomomicina ou a gentamicina. Utilizar as penicilinas e seus derivados semi-sintéticos. Nos doentes em hemodiálise, realizar as exodontias ou outras manobras cirúrgicas nos dias sem hemodiálise (6) e fazê-lo sempre após a profilaxia recomendada para os doentes com cardiopatia valvular. Nos doentes transplantados, sempre que se façam procedimentos cirúrgicos, deverá ser avaliada a necessidade de realizar cobertura antibiótica, até à cicatrização destes (4).

Doentes oncológicos

Realizar os tratamentos dentários antes da quimioterapia ou radioterapia e nas fases de remissão (6, 7, 8, 9).

Durante a fase aguda fazer só os tratamentos urgentes.

Cuidados a observar em caso de extracção:

Valorizar os parâmetros analíticos, considerando como valores mínimos $3,0 \times 10^9/l$ leucócitos, $1,0 \times 10^9/l$ neutrófilos, e $60 \times 10^9/l$ plaquetas. Abaixo destes valores, terá lugar a decisão do oncologista para a realização de transfusão. Fazer cobertura antibiótica até à cicatrização.

Contra-indicada a anestesia troncular e fazer o tamponamento alveolar, sempre que houver baixa de plaquetas.

Não se devem fazer tratamentos na fase activa e durante os ciclos de quimioterapia.

Se existir mau prognóstico realizar tratamentos apenas para alívio sintomático.

Nos doentes que vão ser submetidos a radioterapia da cabeça e pescoço, fazer exodontia a todos os dentes que apresentem grande destruição coronária, estejam em má oclusão, tenham lesões periapicais ou doença periodontal. Não utilizar anestesia com vasoconstritor e evitar a lidocaína (que diminui a síntese do colagénio o que retarda a cicatrização).

A exodontia deve ser sempre seguida de alveoloplastia de forma a que a mucosa possa recobrir o osso sem tensão. Utilizar sutura não reabsorvível e fazer cobertura antibiótica. Após as exodontias, esperar 10 a 14 dias antes de iniciar a radioterapia.

No primeiro ano após radioterapia, evitar a exodontia pois existe um risco aumentado de osteoradionecrose, sobretudo na mandíbula. No entanto, se for mesmo necessário fazer extracções, usar anestesia sem vasoconstritor, (evitar a lidocaína), sempre seguida de alveoloplastia e sutura da mucosa, não esquecendo a cobertura antibiótica iniciada 48 horas antes e até à cicatrização da ferida alveolar.

Tratamento da mucosite e ulcerações:

Anestésicos locais para uso tópico ou bochechos

Bochechos com sucralfate

Bochechos com bicarbonato

Tratamento das infecções por fungos:

Clorohexidina

Nistatina ou miconazol

Fluconazol

Tratamento da xerostomia (10):

Sialogogos

- Pilocarpina 2,5 a 5 mg 4x/dia ou
- Piridostigmina 180 a 540 mg/dia em 2 doses
- Saliva artificial (de preferência com flúor, na ausência desta o leite pode ser um substituto salivar aceitável).

Durante e após o primeiro ano de radioterapia, estes doentes deverão usar aplicações de flúor tópico e bochechos regulares de clorohexidina.

Profilaxia antibacteriana em pacientes que tenham efectuado substituição total de uma articulação

Considerar a profilaxia antibiótica quando há situações de depressão do sistema imunitário, nomeadamente, pacientes com perturbações inflamatórias das articulações (artrite reumatóide, lupus sistémico eritematoso) ou imunossupressão induzida por doença, fármacos ou radiação. Aconselhável fazer a profilaxia também nos diabéticos insulino-dependentes, nos dois anos posteriores à substituição da articulação, história de infecção prévia na articulação, subnutrição e hemofilia.

A profilaxia será a mesma recomendada para os doentes com cardiopatias valvulares e deverá ser feita quando existe elevado potencial de incidência de bacteriémia (ver quadro 3).

Quadro 3*Procedimentos Dentários Envolvendo Risco Significativo de Bacteriemia*

Extracções dentárias

Procedimentos periodontais

Colocação de implantes dentários e re-implantação de dentes avulsionados

Instrumentação endodôntica e cirurgia periapical

Colocação inicial de bandas ortodônticas

Injecção intraligamentar de anestésicos locais

Conclusão

A abordagem estomatológica dos pacientes com as patologias referidas requerem um estudo multidisciplinar que pode envolver várias especialidades como Cardiologia, Imunohemoterapia, Endocrinologia, Hematologia Clínica e Oncologia Médica. O Estomatologista deve conhecer os parâmetros

da sua intervenção e participar activamente nas decisões de preparação do paciente.

Se alguns dos esquemas terapêuticos e cuidados especiais recomendados beneficiaram de estudos e investigação de outras especialidades, outros são específicos da Estomatologia como, por exemplo, o preenchimento ou não do alvéolo pós-extração que precisa de estudos com séries que, de forma inequívoca, afastem a polémica que perdura.

As sequelas da irradiação mostram que ainda há muito a fazer por estes doentes e que a Estomatologia tem aí um campo de ampla actuação.

No campo da profilaxia antibiótica, devido ao aparecimento de resistências, ao aparecimento de novos antibióticos e de estudos de "follow up" em que as patologias e os antibióticos estão abrangidos obrigam à frequente e amiadada consulta da bibliografia de referência recém publicada.

Bibliografia

- 1 - Andreoli, Carpenter, Griggs et Loscalzo. Cecil Essentials Of Medicine – Chapter 100 – Infections of the heart and vessels. Fifth Edition. Saunders. 2000
- 2 - Dajani et al. Prevention of bacterial endocarditis. AMERICAN HEARTH ASSOCIATION scientific statement. Circulation Vol 96, nº 1 July 1, 1997.
- 3 - Beck JD, Slade AG, Offenbacher S. Oral disease, cardiovascular disease and systemic inflammation. Periodontology 2000, Vol. 23, 2000, 110-120.
- 4 - Cadaval RL, Reyes AD. La terapêutica dental en pacientes especiales cap. 7: 227-8.
- 5 - Guggenheimer J, Moore PA, Rossick et al. Insulindependent diabetes mellitus and oral soft tissue pathologies. II-Prevalence and characteristics of Candida lesions. Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod 2000; 19: 570-576.
- 6 - NATIONAL INSTITUTES OF HEALTH consensus development conference: Oral complications of cancer therapies, prevention and treatment. JADA 1989; 119: 179-83.
- 7 - Sanchez RE, Fenoll AB. Asistencia odontológica a pacientes oncológicos cap. 13: 387-14.
- 8 - Fernandes A., Guedes V. Cuidados estomatológicos na radioterapia da cabeça e pescoço. STOMA 1994.
- 9 - Tarrida LG, Vilhalta SC et al. Protesis proctectoras para la prevencion de la osteoradionecrosis en pacientes sometidos a radioterapia local. Rev. Europea de Odontología-Estomatol. 1996: 1: 29-34.
- 10 - Sreebny LM. Saliva in health and disease: an appraisal and update. Int Dent J 2000; 50: 140-61.

February 13-16, 2003

EBV & HPV: Oral Infection, Persistence, and Pathogenesis

Galveston, TX

For further information contact:
dwalling@utmb.edu

March 5-8, 2003

10th Anniversary Academy of Laser Dentistry Conference and Exhibition

Hilton Sandestin, Destin, Florida

www.dentalresearch.org

March 21-22, 2003

I Curso de Medicina Oral

Salão Nobre do
HGSA, Porto

Informações:
Dr. Barbas do
Amaral, Serviço de
Estomatologia e
C. Maxilo-Facial do
HGSA-Porto

Tel: 22 6050205

PROGRAMA PROVISÓRIO

- O processo inflamatório • Estudo e observação do doente em medicina oral
- Medicina oral na criança • Doenças infecciosas da cavidade oral • Quistos maxilares • Tumores odontogénicos
- Doenças muco-cutâneas • Patologia das glândulas salivares • S. Sjögren e outras doenças imunológicas • Terapêutica em medicina oral • Oncogénese • Doenças orais pré-malignas • Tumores malignos da cavidade oral



Avril 28-30, 2003

40^{ème} Congrès de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale

Société Française de Stomatologie et de
Chirurgie Maxillo-Faciale

Secrétariat du Congrès:

Alliance Medicale et Scientifique

11, Boulevard Henri IV – 34000- Montpellier
France

Tel: 33 (0)4 67619414- Fax: 33(0)4 67634395
mail@mas.fr- Site:www.mas.fr

May 14-20, 2003

The International Association of Oral & Maxillofacial Surgeons and the Hellenic Association for Oral and Maxillofacial Surgery

Athens

www.erasmus.gr

May 15-18, 2003

European Society for Oral Laser Applications ESOLA

Florence

www.esola.at

June 18-21, 2003

Europeperio

European Federation of Periodontology
Berlin

EP4@dentist.med.uni-giessen.de

