

Clínica Estomatológica Docente de Santa Clara
Villa Clara

GRANULOMATOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

*Dra. Caridad Nazco Ríos,¹ Dra. María E. González Díaz,² Dr. Rubén Bello Rodríguez³ y
Dr. Rafael Torrens de la Nuez⁴*

RESUMEN: Se reporta un inusual caso de granulomatosis de células de Langerhans localizado en maxilares en un paciente de 30 meses de edad, quien presentaba además de las lesiones líticas óseas, lesiones de aspecto tumoral en encía palatina y lingual de ambas arcadas dentarias. El examen óseo no arrojaba compromiso de otros huesos. El diagnóstico histológico fue corroborado por el Centro Nacional de Referencia en Anatomía Patológica.

Descriptores DeCS: HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS; ENFERMEDADES MAXILARES; ENFERMEDADES MAXILOMANDIBULARES.

El granuloma eosinófilo, el síndrome de Hand-Shüller-Christian y el síndrome de Letteres-Siwe son 3 variantes clínicas y morfológicas interrelacionadas con la característica común de una proliferación anormal de células de Langerhans e histiocitos.

El granuloma eosinófilo, denominado actualmente como granulomatosis de células de Langerhans es una variante benigna, idiopática, que se caracteriza por lesiones osteolíticas monofocales o multifocales y

en oportunidades lesiones de tejidos blandos.¹

Los maxilares pueden ser afectados con relativa frecuencia, generalmente de forma asintomática. Radiográficamente se observan lesiones osteolíticas con bordes bien definidos y la imagen de dientes flotantes es patognomónica; en oportunidades la lesión inicial puede ser semejante a un quiste periodontal, un granuloma apical, una forma localizada de periodontitis o cualquier

¹ Especialista de I Grado en Periodoncia. Clínica Estomatológica Docente de Santa Clara. Profesora Asistente. Facultad de Estomatología. ISCM-VC.

² Especialista de I Grado en Periodoncia. Clínica Estomatológica Docente de Santa Clara. Instructora. Facultad de Estomatología. ISCM-VC.

³ Especialista de I Grado en Cirugía Maxilofacial. Hospital Pediátrico «José L. Miranda». Instructor. Facultad de Estomatología. ISCM-VC.

⁴ Especialista de II Grado en Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico «José L. Miranda». Profesor Asistente. Facultad de Estomatología. ISCM-VC.

proceso neoplásico. En tejidos blandos pueden aparecer proliferaciones llamadas granulomas eosinófilos de partes blandas. Pueden aparecer linfadenopatías, fiebre, irritabilidad, anorexia, palidez, otitis media, evidencia de fondo alérgico, anemia y eosinofilia.²⁻⁴

Presentamos un inusual caso de esta patología en maxilares.

Presentación del caso

Paciente A.B.B., de 30 meses de edad, de sexo femenino, raza blanca, que acude al Departamento de Periodoncia de la Clínica Estomatológica Docente de Santa Clara ante la tórpida evolución de lesiones bucales, diagnosticada en otra institución de salud como gingivo-estomatitis herpética aguda, de aproximadamente 8 meses de aparición, tratada con fitofármacos y apifármacos. Durante el interrogatorio no se conocieron antecedentes patológicos personales o familiares. Al examen clínico se observan masas tumorales de forma irregularmente nodular, de coloración rojiza y consistencia fibroelástica en la encía palatina y lingual de los maxilares y mandíbula, ulceraciones diseminadas entre las protuberancias tumorales, áreas necróticas en forma de media luna en la encía marginal de algunos molares que denudan tercio cervical radicular, sangramiento, halitosis, movilidad dentaria; lesiones cutáneas peribucales semejantes a lesiones herpéticas, supuración purulenta y fétida de oído izquierdo, adenopatías submaxilares, palidez de piel y mucosas e hipertermias recurrentes.

Por no encontrar evidencias clínicas compatibles con el diagnóstico emitido antes, se decide su ingreso en el Hospital

Pediátrico Provincial Docente «José Luis Miranda» de Santa Clara.

Los exámenes complementarios iniciales arrojan cifras de 10 g de hemoglobina que 15 días después se mantenía a 9,8 g, una eritrosedimentación de 36 mm, que aumentó hasta 45 mm, leucocitos de 12×10^9 , células de aspecto linfomonocitario 0,31. Posteriormente se descarta mononucleosis infecciosa por Poul Bunnell negativo, el *test* de roseta arrojó evidencias de alteraciones en la inmunidad celular, el exudado de oído probó la presencia de *Proteus mirabilis*, y el exudado faríngeo y de lesiones bucales fueron normales.

Se realiza estudio óseo mediante el cual se observan zonas de destrucción ósea en los maxilares y mandíbula con imagen de «dientes flotantes». No se detectaron lesiones en otros huesos.

El rayos X periapical del sector anterosuperior evidencia gran destrucción del hueso alveolar.

Se realizó biopsia de las lesiones; se observó un tejido con consistencia de «masa de pescado», pérdida de tejido óseo que provocó avulsión de primeros molares temporales superior e inferior, así como expulsión de folículos permanentes deformados.

El estudio histológico arrojó la existencia de infiltrado inflamatorio con marcada proliferación de células de aspecto histiocitoide, algunas atípicas, abundantes eosinófilos y focos de necrosis. Se planteó una granulomatosis de células de Langerhans (histiocitosis X) del tipo granuloma eosinófilo. El diagnóstico se corroboró en el Centro Nacional de Referencia en Anatomía Patológica, donde se realizaron pruebas inmunohistoquímicas (S-100) que dieron positivas +++.

Discusión

Por su escasa frecuencia, esta entidad puede ser mal manejada. Es necesario un examen clínico-radiográfico y se impone un estudio histológico. La literatura consultada insiste en su origen incierto y se comunican fallecimientos por su compromiso

visceral. El curetaje, el tratamiento radiactivo y la quimioterapia son terapéuticas empleadas con resultados variables.⁵⁻⁹

Nuestra paciente, después de emitido el diagnóstico, fue trasladada por conveniencia familiar a otro centro asistencial de la Ciudad de La Habana, donde falleció.

SUMMARY: A unusual case of Langerhans' cells is reported, located in maxillae of a 30 months old patients, who, apart from bone lithic injuries, showed injuries of tumoral type in lingual and palatine gingiva of both dental archs. According to bone examination, there weren't involvement of other bones. Histologic diagnosis was corroborated by National Reference Center in Pathologic Anatomy.

Subject headings: **HISTIOCYTOSIS, LANGERANS-CELL; MAXILLARY DISEASES; JAW DISEASES.**

Referencias bibliográficas

1. Gioopman LE. Granulomatosis de células de Langerhans (eosinofílica). En: Cecil. Tratado de medicina interna. 1 ed. México, DF: Interamericana, 1994:1119-23.
2. Haynds BF. Granuloma de células de Langerhans. En: Harrison. Principios de medicina interna. 11 ed. México, DF: Interamericana, 1989; vol 1:338-9.
3. Degenair M, Phanooach MJ, Sibonabi PA. The radiographic characteristics of hishiocytosis X. A study of 29 cases that involve the jaws. Oral Sur Oral Med Oral Pathol 1992;74(2):230-6.
4. Alessi DM. Macorid. Histiocytosis X of the head and neck pediatric population. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1992;118(9): 95-8.
5. Pawela T. Eosinophilic granuloma of the maxila. Otolaryngol Pol 1991;45(6):474-8.
6. Pringle GA, Daley TD, Veinot LA, Wysock SP. Langerhans cell histiocytosis in association with periapical granulomas and cysts. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1992;74(2):186-92.
7. Mc Williams AR, Oliver AJ, Radden BG, Lacy MF. Langerhans cell disease associated with pathological fracture of the mandibule. Aust Dent J 1991;36(6):451-5.
8. Shenouda NF, Azouz EM. Case report 702, Langerhans cell histiocytosis (L.C.H.) of the skin, skull and mandibula with calcifications in associated soft tissue masses. Skeletal Radiol 1991;20(8):620-3.
9. Egeler RM, Kraper I, Vaut PA. Langerhans cell histiocytosis (Histiocytosis X). 20 year experience in the Enima Kinderziebenhuis, 1969-1988. Ned Tijdschr Genees KD 1993;137(9):955-68.

Recibido: 29 de septiembre de 1998. Aprobado: 8 de octubre de 1998.

Dra. *Caridad Nazco Ríos*. Ave. 7 de Diciembre No. 62, entre Ira. del Oeste y Nueva Gerona, Santa Clara, Villa Clara, Cuba.