

2ej. 151

**Escuela Nacional de Estudios Profesionales
Iztacala - U.N.A.M.**



**CORRELACION CLINICO-PATOLOGICA EN LESIONES
MAXILO FACIALES DE LA HISTIOCITOSIS X.**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
CIRUJANO DENTISTA**

P R E S E N T A:

Lilia Yolanda Gómez Molina

SAN JUAN IZTACALA, MEXICO 1982



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

I N D I C E

PROLOGO

INTRODUCCION:

- a) SISTEMA RETICULOENDOTELIAL .
- b) CLASIFICACION DE LAS RETICULOENDOTELIOSIS.

CAPITULO 1 ASPECTOS GENERALES DE LA HISTIOCITOSIS X.

CAPITULO 2 CARACTERISTICAS DEL GRANULOMA EOSINOFILO .

CAPITULO 3 CARACTERISTICAS DE LA ENFERMEDAD HAND SCHULLER CHRISTIAN .

CAPITULO 4 CARACTERISTICAS DE LA ENFERMEDAD DE LETTERER SIWE.

CAPITULO 5 REVISION DE CASOS DEL HOSPITAL GENERAL DEL CENTRO MEDICO NACIONAL.

CAPITULO 6 CONCLUSIONES.

CAPITULO 7 BIBLIOGRAFIA.

P R O L O G O

En la actualidad el número de investigaciones a nivel médico ha aumentado significativamente, pero a pesar de esto - no hemos recorrido totalmente el camino.

Notamos que la Medicina se ramifica cada día más, el número de especialidades se ha acrecentado, pero no por ello se habla de entidades separadas, al contrario, se mantiene una enorme interrelación y todas se dirigen a un mismo fin, la salud del paciente.

Durante mi carrera me di cuenta de la responsabilidad que tiene el Cirujano Dentista, al saber que debe poseer los conocimientos para luchar por el bienestar del enfermo: así como la relación que existe con las demás ramas médicas, pues su campo de acción no se restringe a la cavidad oral ya que padecimientos de otras partes del organismo tienen repercusión en la región maxilofacial y viceversa.

Es por eso que en esta tesis trataré de enfocar un punto de la Odontología importante para mi: "Correlación clínico - patológica en lesiones maxilo faciales de la Histiocitosis X"

Elegí tal tema porque a pesar de que no es un padecimiento frecuente en el medio hospitalario, ni de diagnóstico fá-

cil, el odontólogo en ocasiones se enfrenta con este tipo de lesiones y debe estar familiarizado con ellas, para establecer el diagnóstico y la terapia adecuada.

La histiocitosis x abarca un grupo de padecimientos que - incluyen: enfermedad de Hand Schuller Christian, enfermedad de Letterer Siwe y granuloma eosinófilo y, por lo tanto, no hablaré de una sola entidad, sino de tres enfermedades que - comparten algunas características.

El estudio de este grupo de padecimientos con manifesta-- ciones sistémicas, pero que frecuentemente muestran compromi so en la área maxilofacial, es un buen ejemplo de la interre lación de la Odontología con el resto de las ramas médicas, - que ya se había señalado.

El propósito de esta tesis es revisar los aspectos genera les del grupo de enfermedades que incluye la histiocitosis x así como presentar los hallazgos clínicos y patológicos de-- los casos que sobre esta patología se han presentado en el-- Hospital General del Centro Médico Nacional; espero que los- resultados y conclusiones que se informan, contribuyan a au- mentar el interés del odontólogo en este tipo de lesiones.

I N T R O D U C C I O N

SISTEMA RETICULOENDOTELIAL

El sistema reticuloendotelial se encuentra en todas las es tructuras mesenquimatosas del cuerpo, especialmente es los -- ganglios linfáticos, bazo e hígado, así como en la sangre circulante y médula ósea. Entre las diversas funciones de dicho sistema, la fagocitosis constituye un mecanismo de defensa -- muy eficaz. Fagocitan no solamente cuerpos extraños corpusculares, sino también productos metabólicos secundarios, extra-óseos, normales y anormales. Esta última función, está representada por los grupos de enfermedades denominadas reticuloendoteliosis.

Una célula representativa de este sistema, es el macrófago el cual significa "gran comedor", y designa una célula fagocítica voluminosa, que normalmente se encuentra en el tejido conectivo laxo y puede ingerir diversos tipos de bacterias, así como ayudar al tejido conectivo laxo a liberarse de los productos de desintegración de las células.

Algunos autores llaman a los macrófagos, histiocitos o -- clasmatocitos, debido probablemente a que éstas células pueden adoptar diferente morfología. Cuando están libres tienden

a presentar formas ovoides, pero cuando se encuentran en lugares en que se acumulan y son comprimidos por otros componentes tisulares, pueden alargarse y tener contornos angulosos.

En los tejidos hematopoyéticos y en algunos otros lugares de la economía, se encuentran células fagocíticas funcionalmente idénticas a los macrófagos del tejido conectivo laxo, estas, están dispuestas formando un revestimiento incompleto a los vasos sanguíneos mayores que los capilares.

En esta posición pueden fagocitar de la sangre material indeseable que pasa lentamente por ellas.

Las células reticuloendoteliales son aquellas células fagocíticas mayores que están fijadas a las fibras reticulares y células endoteliales; dichas células son esencialmente las mismas que los macrófagos.

CLASIFICACION DE LAS RETICULOENDOTELIOSIS

En general, las reticuloendoteliosis están caracterizadas por colecciones focales de histiocitos, formando tumores, distribuidos por diversos órganos y tejidos, especialmente en el sistema linfático y médula ósea.

Se clasifican convencionalmente en: reticuloendoteliosis-lípidas y no lípidas (llamada también histiocitosis x), se caracteriza básicamente por la presencia de histiocitos que fagocitan fisiológicamente colesterol circulante normal.

Las reticuloendoteliosis lípidas, se refieren a trastornos del metabolismo lípido las cuales presentan fagocitosis de lípidos no fisiológicos, por células reticuloendoteliales.

Según el producto metabólico específico que está implicado, la reticuloendoteliosis puede ser clasificada de la siguiente manera:

A.- Reticuloendoteliosis no lípidas (Histiocitosis X)

- 1.- Enfermedad de Letterer Siwe
- 2.- Enfermedad de Hand Schuller Christian
- 3.- Granuloma eosinófilo

B.- Reticuloendoteliosis lípidas

- 1.- Enfermedad de Nieman Pick

- 2.- Enfermedad de Gaucher.
- 3.- Idiocia amaurotica familiar (Enfermedad de Tay)
- 4.- Leucodistrofia metacromática.
- 5.- Enfermedad de Fabry.
- 6.- Lipidosis neurovisceral.
- 7.- Linfogranulomatosis de Farber.

Se mencionarán únicamente las reticuloendoteliosis no lípidas.

Reticuloendoteliosis no lípidas (Histiocitosis X).

A pesar de que su etiología y patogenia son desconocidas, - la histiocitosis x aparentemente representa un proceso reactivo en el que existe acumulación de histiocitos en respuesta a un estímulo, más que a una neoplasia verdadera.

La mayoría de los investigadores se inclinan por una etiología inflamatoria, dadas las características microscópicas, el curso clínico y, en la mayoría de los casos, la respuesta favorable al tratamiento conservador.

Se ha sugerido una etiología bacteriana, sin embargo, no se ha logrado aislar o cultivar microorganismos específicos.

(11)

Lichtenstein, observó que hay aspectos de la enfermedad que sugieren una reacción de hipersensibilidad a alguna infección-específica, probablemente viral.

Desafortunadamente, no hay evidencia de que la etiología se

(2)
relacione con un virus ó una respuesta inmunológica alterada.

Con el microscopio electrónico los gránulos de Langerhans, generalmente se observan en los histiocitos anormales, su presencia sugiere una etiología viral, ya que pueden corresponder a cuerpos virales.
(10,32)

Cutler sugiere, que las células con gránulos de Langerhans pueden derivarse del epitelio, y que, por algún estímulo inmu
(4,30)
nológico emigran hacia el tejido subyacente.

ASPECTOS GENERALES DE LA HISTIOCITOSIS X

El término histiocitosis x fue sugerido por Lichtenstein - en 1953 como una designación general para una enfermedad compleja, variable, que consiste de tres síndromes clínicos, que (2,5,6, 16,15) comparten características clínicas e histopatológicas básicas

Estas enfermedades se han considerado como reticuloendoteliosis no lípidas y colectivamente incluyen la enfermedad de Letterer Siwe, enfermedad de Hand Schuller Christian y granuloma eosinófilo.

Hand en 1933 fue el primero que describió algunas de las características clínicas de un trastorno histiocítico en un paciente que se pensaba tenía tuberculosis. (2,5,6,17)

Schuller y luego Christian describieron casos similares de un síndrome clínico con una triada de síntomas que consistían de lesiones óseas, exoftalmos y poliuria. Letterer y Siwe en 1924 y 1933 describieron una enfermedad en niños, caracterizada por erupción cutánea, hepatoesplenomegalia, lesiones óseas anemia y linfadenopatías; aunque Abt y Denenholz fueron los (17) que introdujeron el concepto clínico patológico de esta.

Otani y Erlich, Lichtenstein y Jaffe en 1940, independientemente describieron una lesión histiocítica intraósea, esta-

acompañada de infiltrado eosinofílico. Esta entidad estaba con-
finada a hueso y posteriormente fue denominada granuloma eosinofílico por otros autores. (5,6,16,17)

Numerosos investigadores aluden a la superposición de características microscópicas y clínicas de estas enfermedades; Gale, Otti y Parenti, en 1937 y Wallgren en 1940 observaron semejanzas entre las enfermedades de Hand Schuller Christian y Letterer Siwe y concluyeron que las dos entidades eran fases de un mismo proceso patológico. (5,7) (2)

Farber y Green, en 1941-1942, sugirieron que estos tres padecimientos representaban variaciones en grado, etapa de desarrollo y localización del mismo proceso básico de enfermedad. Otros autores apoyaron el concepto unitario de Farber y, con Lichtenstein, en su artículo de revisión, propusieron el término histiocitosis x para este grupo de enfermedades. (28)

Lichtenstein aceptó abandonar el uso de epónimos en relación a las diferentes manifestaciones clínicas de la enfermedad, ya que muchos casos podrían no ser adecuadamente categorizados dentro de sus parámetros, debido a las formas transicionales y al progreso de la enfermedad.

Así, el término general histiocitosis connota una reacción proliferativa inflamatoria de los histiocitos, y x denota la naturaleza desconocida del trastorno.

El concepto de que estas enfermedades representan expresio-
nes de la misma enfermedad ha ganado una amplia, aunque no u-
niversal aceptación.

La divergencia de opiniones se debe, en parte, al hecho de
(2)
que la etiología de estas enfermedades se desconoce. Cline y -
Bolde pensaron que tanto el granuloma eosinófilo unifocal co-
mo el multifocal de hueso y la enfermedad de Hand Schuller --
Christian son variantes del mismo proceso de enfermedad, y --
la enfermedad de Letterer Siwe no entra dentro del espectro de
esta patología, ya que los otros son menos agresivos y más de
naturaleza reactiva, con aspecto histológico de histiocitos -
diferenciados; en su opinión, la enfermedad de Letterer Siwe -
es clínica e histológicamente similar a la forma diferenciada
de sarcoma de células reticulares, con proliferación de his -
(2,29)
tiocitos moderadamente diferenciados e inmaduros.

GRANULOMA EOSINOFILO

Características clínicas

El granuloma eosinófilo se conoce también como histiocitosis x localizada; es la forma más benigna de la enfermedad, - puede ocurrir a cualquier edad, pero afecta primordialmente a niños y adultos jóvenes. (2)

Las lesiones se desarrollan rápidamente y pueden aparecer como masas palpables, a veces dolorosas e inicialmente los pacientes pueden tener malestar, fiebre, tos y disnea o los síntomas pulmonares más frecuentes. No parece ser contagioso y - solo se ha reportado un caso familiar. (16)

El granuloma eosinófilo puede presentarse en forma monostótica (afecta un solo hueso), o en forma poliestótica (afectando varios huesos) y aunque se desarrolla predominantemente como una lesión solitaria, su distribución es frecuentemente poliostótica.

Los huesos del cráneo, las costillas, la pelvis y el fémur son los más frecuentemente afectados; la mandíbula es afectada particularmente en pacientes sobre la edad de 20 años.

Como han señalado Chase y colaboradores en su revisión de informes de varias series grandes, el cráneo y los huesos faciales pueden estar afectados en el 26% y la mandíbula en el

(15)

9% de los casos.

Los estadios moderados de la expresión de esta enfermedad se caracterizan por la presencia de granulomas eosinófilos focales destructivos localizados en hueso y en los que no se demostró afección cutánea, pulmonar, hipofisiaria u otras manifestaciones del sistema músculo-esquelético .

(11)

Cuando el granuloma eosinófilo se localizó en los cuerpos vertebrales se encontraron datos clínicos de compresión medular, tomando en cuenta, también, que esta enfermedad puede comprender signos extraóseos.

(4)

Varios artículos han mencionado la afección pulmonar, pero se ha hecho poco hincapié en ella, sin embargo, puede presentarse en el 20% de los casos.

(19,20)

(8)

(24,25)

Se han reportado casos con afección de nariz, laringe , y tejidos blandos, incluyendo el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos, la piel y la vagina, así como a nivel de hueso temporal.

(19,20)

(10)

Manifestaciones orales

Los signos que se presentan con mayor frecuencia es una masa palpable o aumento de volumen del maxilar.

Las lesiones orales pueden ser la primera manifestación de la enfermedad y los síntomas orales o dentales son, a menudo, los factores más significativos por los que el paciente busca tratamiento.

Los hallazgos más comunes son: inflamación, dolor, ulceración gingival y mal aliento; los dientes presentan movilidad.

La erupción prematura y la exfoliación de los dientes en niños son otros signos de esta enfermedad. Un indicador del estado avanzado de la enfermedad, es que los dientes deciduos anteriores se encuentran afectados (aunque esto ocurre raramente).

El tejido de la cavidad oral más afectado es el tejido gingival, siendo consecutiva la enfermedad parodontal.

En el estudio de Hartman, la tasa de recurrencia global para las lesiones orales fue del 16%, mayor que la informada en este tipo de estudios. (2,12)

Características radiológicas

Existe controversia respecto al uso de radiografías una -- vez que se sabe que existe una lesión de histiocitosis x, en el sentido de cuantos sitios adicionales deben ser estudiados radiograficamente. Pueden existir lesiones de maxilar independientes de otras lesiones esqueléticas y viceversa, sin embargo en vista de la frecuente afección del cráneo y del fémur-- en los pacientes más jóvenes, es prudente estudiar estas re-- giones en pacientes menores de 20 años en los que esté afecta
(2)
do el maxilar .

Schajowucz y Shehtel descubrieron que las costillas, la re gión superior del hombro y la mandíbula son las más afectadas en personas que pasan de los 20 años de edad. El cráneo tam -- bién es un sitio muy frecuente de afección en los pacientes -- de este último grupo de edad.

La radiografía panorámica de los maxilares es un estudio-- excelente para detectar estas lesiones, pero no siempre es po sible obtenerla, y en este caso, son útiles la radiografía la
(2)
teral de maxilar o de cráneo. Las lesiones aparecen como de -- defectos radiolúcidos bien definidos dentro del hueso involucra
(11)
do y rápidamente destructivos . Sin embargo, la radiolucidez-- no es diagnóstica y puede ser circunscrita con márgenes cor --
(3,4)
tantes o multiloculares mal definidos .

En el cráneo, los defectos característicamente tuvieron apariencia de sacabocado, a menudo fueron múltiples y en algunos casos produjeron destrucción ósea masiva.

Las lesiones múltiples de cráneo fueron con frecuencia confluientes, particularmente en la forma crónica diseminada de la enfermedad,

(2)

La apariencia radiográfica según Hartman, es primordialmente la de un proceso radiolúcido destructivo, generalmente con márgenes bien definidos. Sin embargo, la expansión cortical no es común, aunque las perforaciones si son frecuentes. Ocasionalmente hay neoformación periosteal de hueso.

(3,4)

(7)

Las lesiones con márgenes escleróticos tienen mejor pronóstico que aquellas lesiones de carácter difuso y periferao mal definida. La cantidad de hueso alveolar perdido es variable, pero la destrucción de hueso alveolar de soporte es suficientemente severa para permitir el desplazamiento de dientes y, en algunos casos, los dientes tienen la apariencia de estar "flotando en el aire".

Se pueden presentar fracturas patológicas de los maxilares pero son raras, y las lesiones intraóseas del maxilar generalmente son mayores y con bordes más definidos que las lesiones de las enfermedades diseminadas crónicas y agudas.

(2)

En el estadio tardío del gránuloma eosinófilo se observa -

la imagen característica de "panal de abejas" y puede dar origen a neumotórax espontáneo cuando se localiza en costillas.

El diagnóstico diferencial radiológico de las lesiones de maxilar deben incluir defectos radiolúcidos tales como los -- producidos por algunos quistes y tumores odontogénicos, ciertas neoplasias benignas o malignas de hueso, enfermedades granulomatosas, lesiones periapicales, enfermedad parodontal, osteomielitis, linfomas malignos, leucemias y mieloma múltiple-- así como metástasis.

Características histológicas

Las lesiones de la histiocitosis x se presentan como placas de histiocitos mezclados con número variable de eosinófilos, leucocitos polimorfonucleares, células plasmáticas, linfocitos y células mononucleares no descritas (2,5,6).

Las células histiocíticas características tienen un núcleo ovoide grande, indentado que puede tener nucleolo aparente.

El citoplasma es débilmente eosinofílico y con frecuencia abundante, y los límites citoplasmáticos pueden ser o no bien definidos.

Las mitosis fueron detectadas raramente en las células histiocíticas, ocasionalmente se observó cambios en el tamaño de los histiocitos y en esos casos se encontraron células gigantes multinucleadas, esta eran de tipo Touton en algunas lesiones con núcleos de disposición central o periférica.

En los grupos de eosinófilos, en áreas de lisis se observaron abundantes cristales de Charcot-Leyden (6).

El examen estructural de la lesión es significativo en el diagnóstico, pues si se observan gránulos de Langerhans en la célula histiocítica las posibilidades diagnósticas disminuyen (9,15)

Independientemente de la localización de las lesiones, en hueso o tejidos blando, el aspecto histológico fue esencialmente el mismo.

Cuando la inflamación es severa lleva a enmascarar los aspectos histológicos, lo que dificulta una interpretación precisa. Esto es frecuente en lesiones intraóseas pequeñas y en lesiones gingivales superficiales.

El aspecto histológico descrito al principio, consistente de placas de histiocitos mezclados con un número variable de células espumosas, es esencialmente similar en las lesiones orales que presentan las tres enfermedades.

En el estudio realizado por Hartman, encontró afección a nivel de pulpa dental por el infiltrado histiocítico.

El 3% de las lesiones orales mostraron células espumosas las cuales se observaron en cierta extensión en cada una de las categorías clínicas. (2)

Con la maduración de la lesión intraósea, las células espumosas tienden a aumentar, mientras que los eosinófilos se hacen menos numerosos. Eventualmente estos elementos son --reemplazados por tejido fibroso, el cual puede osificarse.

Un aspecto notable fue que en el 25% de las lesiones orales se encontró necrosis del infiltrado celular y esto se detectó más en áreas donde había grandes acúmulos de eosinófi-

los.

Los eosinófilos estuvieron presentes en lesiones orales de las tres enfermedades pero fueron más abundantes en lesiones-intraóseas de granuloma eosinófilo monostótico.

ENFERMEDAD DE HAND - SCHULLER - CHRISTIAN

Características clínicas

(14)

Esta enfermedad es la más conocida de las tres , afecta -- principalmente a niños por arriba de los 3 años de edad y a - adultos jóvenes, sin embargo puede ocasionalmente afectar a an (2,9,10,14) cianos .Se piensa que puede representar un estado de au- (6) toinmunidad.

Se manifiesta por defectos óseos, exoftalmos, y diabetes - (2,5,9,14) insípida , aunque la tríada clásica solo se presenta en - (6) la minoría de los casos.

Se asocia además con otitis media, lesiones de piel de ti- po queratosis seborréica, infiltraciones pulmonares, adenopa- (5,6,14) tías y hepatomegalia . Se han reportado lesiones a nivel - vulvar, vaginal, ataque a nivel del sistema nervioso central, (11) y en hígado.

La diabetes insípida se caracteriza por poliuria, orina po co concentrada, así como alteraciones endocrinológicas que -- dán al enfermo un aspecto infantil (latorre,1974) .

Las lesiones pueden estar completamente disemiadas entre-- tejidos exoesqueléticos y hueso. La afección de los huesos fa ciales es en forma asimétrica y el hueso temporal es es más a (6) fectado.

En la revisión que realizó Avioli, descubrió que el 80% de 10 pacientes que presentaron esta enfermedad, tuvieron alteraciones a nivel de hueso temporal. (17)

La afección de órganos y alteraciones hematológicas son menos severas que en la enfermedad aguda .

El curso clínico tiende a ser crónico, y el resultado es difícil de predecir, sin embargo, el pronóstico es más pobre en pacientes muy jóvenes y en aquellos que tienen lesiones extraóseas. (2)

Manifestaciones orales.

Los datos que con frecuencia se mencionan son: dolor, pérdida de los dientes, gingivitis, áreas hemorrágicas y ulceraciones gomosas a nivel de mucosa.

Los procesos alveolares son los más afectados con destrucción progresiva de los huesos, que posteriormente es reemplazado por tejido de granulación (2,9,14) .

La incidencia de las lesiones extraorales fue del 70%, y los sitios que más se afectarían fueron cráneo y extremidades inferiores; el 79% de las lesiones extraorales se presentaron en pacientes menores de 20 años. (2)

Las lesiones se observan dolorosas y ulceradas en la región gingival, palatina, alrededor ó debajo de las raíces dentarias. (11)

De los 66 pacientes estudiados en la Clínica Mayo, 34 presentaron lesiones orales y 6 de éstos como manifestación inicial .
(12)

Características radiológicas.

En la enfermedad de Hand-Schuller Christian, la imagen radiológica es similar a la observada en el granuloma eosinófilo, lo que varía es que las lesiones intraóseas son generalmente menores en tamaño y con bordes menos diferenciados.
(2)

Características histológicas.

Como se ha mencionado anteriormente la imagen histológica es idéntica en las tres enfermedades, aunque se han mencionado que las células espumosas son más abundantes en lesiones de este tipo.
(2)

En ocasiones se puede confundir esta imagen con cuadros inflamatorios de tipo crónico.

ENFERMEDAD DE LETTERER SIWE

Características clínicas.

Se le conoce también como Histiocitosis X diseminada aguda representa una enfermedad de curso agudo, a menudo fatal, se presenta en niños antes de los 3 años de edad.

En el estudio realizado por Nezalof, de 50 pacientes: 35 fueron niños y 15 niñas, con frecuencia de 2 a 1 en hombres.

Una de las manifestaciones tempranas es la que se presenta en piel, y los descubrimiento clínicos incluyen fiebre, otitis media, hepatoesplenomegalia, anemia, linfadenopatías, hemorragia, pancitopenia, lesiones osteolíticas de hueso, las lesiones cutáneas sugieren una forma de eczema seborréico (2,5,6,9).

Puede afectar hígado, ganglios linfáticos, pulmones, bazo, timo y tracto gastrointestinal (14,15). Cuando el pronóstico llega a ser grave es porque generalmente la diseminación afecta estos lugares (2).

Características orales

Las lesiones a nivel oral consisten en destrucción a nivel mandibular, con pérdida permanente de los dientes (14), aunque estas lesiones no son tan frecuentes como en las otras dos enfermedades (2).

Características radiológicas

Las lesiones intraóseas son generalmente menores en tamaño (2) y con bordes menos diferenciados que el granuloma eosinófilo.

* Características histológicas.

La misma imagen histológica que las dos enfermedades anteriores, aunque se menciona que se puede ver con un reducido número de eosinófilos y que las células espumosas no son frecuentemente detectadas. (2)

TRATAMIENTO

Granuloma eosinófilo monostótico

Para el tratamiento de esta enfermedad se recomienda utilizar la biopsia excisional y/o legrado. En lesiones que se encuentran en áreas consideradas como vitales se puede utilizar la radioterapia, tales como lesiones localizadas en cuerpo vertebral, ramas de la mandíbula, ó el cuello del fémur. O en aquellas áreas en las cuales se busca un resultado estético, como son lesiones en la cara lateral de la órbita, utilizándose bajas dosis.

Se recomienda para niños menores de 7 años utilizar quimioterapia profiláctica (mostaza nitrogenada, mitrotexate ó esteroi--
(6)
des). Sin embargo de 23 casos estudiados por Lieberman que correspondían a este grupo de edad, 14 evolucionaron favorablemente sin quimioterapia, ni radiación, utilizando un tratamiento conservador.

Granuloma eosinófilo poliestótico

Dargeon recomienda en estos casos utilizar tratamiento sistémico a base de quimioterapia, en casos en que la lesión tenga un acceso difícil se utilizan dosis bajas de radioterapia. Cuando existe complicaciones se utiliza cirugía como en casos de compresión medular por colapso vertebral. Se utilizan también antibióticos y antipiréticos, la diabetes se trata en forma convencional

El tratamiento quirúrgico es el método preferido para lesiones maxilares, pues aún cuando son múltiples son accesibles. La amputación debe ser tan extensa como sea posible, pero la curación puede ocurrir aún sin la remoción completa de la lesión.

Se utilizan implantaciones de hueso o de costilla de hueso para facilitar la curación de hueso con defectos quirúrgicos mayores. (1,2)

Los casos avanzados de la enfermedad son de difícil manejo, y se deben de considerar como leucemias o linfomas, por lo que su tratamiento debe ser sistémico con quimioterapia y medidas generales como serían antibióticos, transfusiones, etc. (6)

Histiocitosis x diseminada

No existe un tratamiento específico para la enfermedad de Hand Schuller Christian o para la enfermedad de Letterer Siwe. Pueden responder dramáticamente a drogas citotóxicas administradas conjuntamente con corticoesteroides y/o radioterapia en los sitios seleccionados.

En muchos casos, la respuesta inicial a la quimioterapia ha fallado una vez que la medicación ha terminado, dando lugar a recidiva y progreso de la enfermedad.

Se han usado un gran número de drogas citotóxicas con grados variables de respuesta, particularmente en la formas diseminadas de la enfermedad. En la actualidad, el sulfato de vinblastine es una de las drogas que han dado más éxito en el control de la en-

fermedad, lo que se refleja en un incremento en la tasa de supervivencia.

Las indicaciones para el uso de la radioterapia son: localización de la enfermedad, lesiones en áreas de acceso difícil, recurrencia después de un procedimiento quirúrgico simple y progreso a pesar de la terapia concomitante con drogas citotóxicas.

(1)

David G. Smith sugiere que las dosis no deben exceder los 1000 rads, ya que tales dosis no son efectivas pues pueden presentar reacciones secundarias en pacientes de edad pediátrica.

La dosis aceptable que él recomienda es de 550-600 rads.

El pronóstico de los pacientes con Histiocitosis x ha mejorado notablemente con el advenimiento de agentes quimioterápicos más efectivos y con la aparición de terapia combinada con cirugía y radiación. Otros factores determinantes en el pronóstico son la afección de tejidos blandos y la edad al momento del diagnóstico.

REVISION DE CASOS PRESENTADOS EN EL
CENTRO MEDICO NACIONAL

En la revisión efectuada en el Hospital General del Centro Médico Nacional del I.M.S.S., se encontraron dos casos que se resumen a continuación.

Caso # 1

Paciente femenino de 18 años de edad, que inició su padecimiento hacía 3 años con dermatosis generalizada en piel cabelluda, a nivel de región parietal derecha generalizada con extensión a regiones malares, alas de la nariz y frente; había-masas palpables a nivel de axilas, las cuales eran dolorosas-a la presión profunda; el padecimiento progresó a pesar de -- los diferentes tratamientos prescritos. Posteriormente presentó engrosamiento de las uñas que eran de coloración café ym--quebradizas a la presión en ambas manos, respetando unicamen-te los dedos índice de la mano derecha y el pulgar de la iz--quierda.

En el momento actual presenta pústulas pequeñas y pápulas-en cara, abdomen, antebrazos, pubis, axilas, piel cabelluda y cara anterior de tórax; en piel cabelluda presenta una placa-eritematosa con micropústulas y pápulas con secreción seropu-

rulenta, presenta disminución de la agudeza visual del ojo de recho, condicionada por la aparición de pústulas en el borde palpebral, así mismo presenta ataque al estado general caracterizado por astenia, adinamia y anorexia. Por lo anterior se le diagnosticó: hidradenitis ulcerada en ambas axilas, con lesiones dérmicas impetiginizadas, así mismo presentó dermatofitosis en uñas de las manos. Se le realizaron estudios de gabinete y laboratorio cuyos resultados fueron los siguientes:

Biometría hemática Hb: 12.2, Ht: 36.6, VGM: 82, CMHG: 32.8

El aspecto celular mostró anisocromia, reticulocitos 1.2, plaquetas 503,000

Química sanguínea: glucosa: 82, urea: 18, creatinina: 0.7

Examen general de orina:

densidad 102, pH: 6, leucocitos: 1 por campo.

Pruebas de funcionamiento hepático:

bilirrubina directa: 0, bilirrubina indirecta: 0.10, proteínas totales: 8.8, transaminasa glutámico oxaloacética: 14, fosfatasa alcalina: 72, dehidrogenasa láctica: 185

Electrólitos en orina:

Cl: 75, K: 39, Na: 94

Médula ósea: Descripción microscópica.- El coágulo - muestra normocelularidad, presentando relativa hiperplasia de la serie mieloide- con aumento de eosinófilos, compatible - con Histiocitosis x.

Cultivo de secreción axilar:

Pseudomona aeruginosa y Proteus mirabi - lis, además Staphylococcus epidermidis , Escherechia coli, Staphylococci aereus .

No se presentaron alteraciones a nivel de inmunidad celular y humoral. Los diagnósticos fueron: hidradenitis ulcerativa cró- nica axilar, piodermitis de piel cabelluda y acné pleomórfico- infectado, secundario a perionixis.

Se le administró antibioticoterapia y fue remitida al servi- cio de Odontología para la valoración de parodontosis generali- zada. Se le practicaron odontectomías múltiples y durante el - transoperatorio se encontró el hueso alveolar destruido, con - presencia de un tejido blando, grisáceo, granuloso, friable; - se le realizó legrado de molares a incisivos superiores izquier- dos, de tercer molar a primer premolar superior derecho y en - ambas porciones posteriores de mandíbula.

Mediante estudio histopatológico se le diagnosticó Histioci- tosis X.



Figura 1 : Radiografía lateral de cráneo
que ejemplifica la lesión lítica en ambos
maxilares

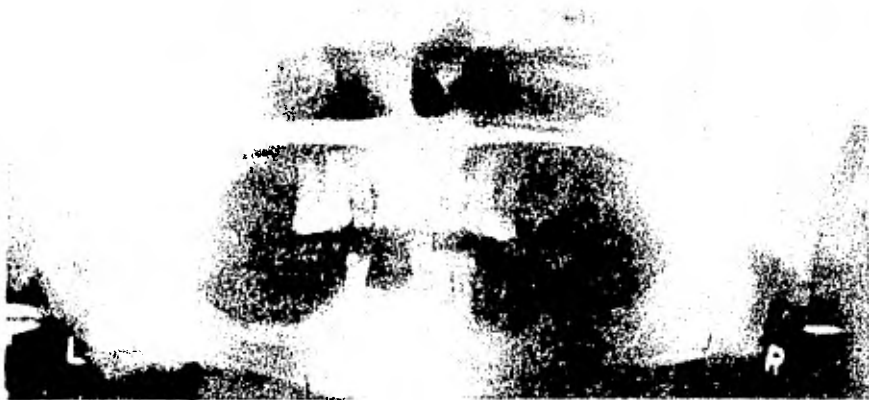
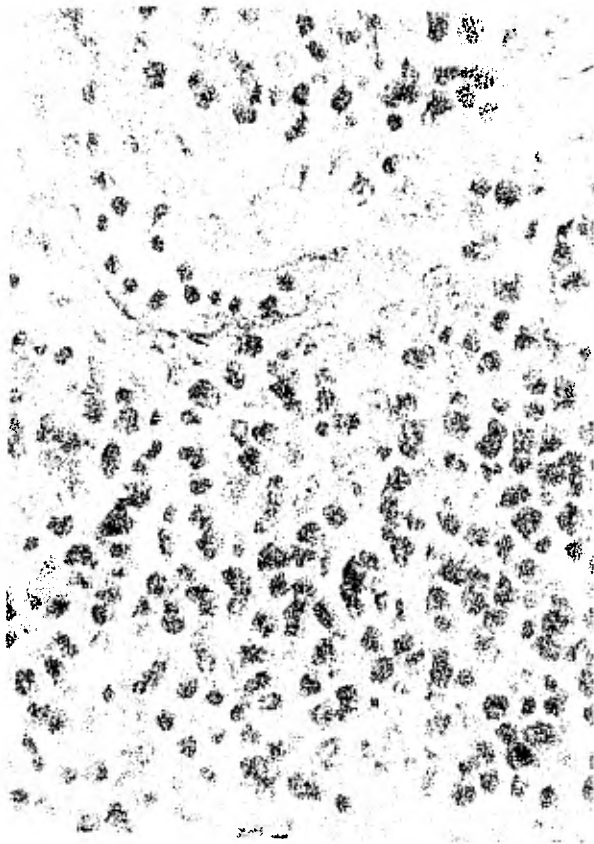


Figura 2 : Ortopantomografía



Microfotografía en la cual se muestran
histiocitos grandes (parte superior), y un infiltra
do importante de eosinófilos (parte inferior).

Caso # 2

Mujer de 21 años de edad, con un padecimiento de 13 meses de evolución, caracterizado por dolor intermitente y escozor en cuadrantes superior e inferior a nivel de molares de ambos lados. Un mes después de su inicio, se le efectuaron odontomías del primer y segundo molar inferiores izquierdos y 30 días después, el primer molar inferior derecho. Subsecuentemente es tratada con agua oxigenada, analgésicos y penicilina intramuscular cada 24 horas, misma que posteriormente se cambia por tetraciclina, sin que cediera la sintomatología -- por lo que es remitida a esta unidad.

A la exploración física se encontró pérdida de peso de 3 Kg. y buen estado general. El proceso alveolar del maxilar inferior izquierdo era doloroso a la palpación, sin cicatrizar, con salida de material purulento. La arcada superior derecha e izquierda mostró infección de los órganos dentarios con salida de material purulento y de tejido de granulación, sin fistulización externa.

El estudio radiológico mostró zonas líticas extensas en el cuerpo mandibular con resorción de la tabla externa, esponiando las raíces dentarias (Fig. 4). Se estableció el diagnóstico de osteomielitis a descartar un proceso neoplásico.

Se hospitalizó para legrado de las zonas afectadas y biop-

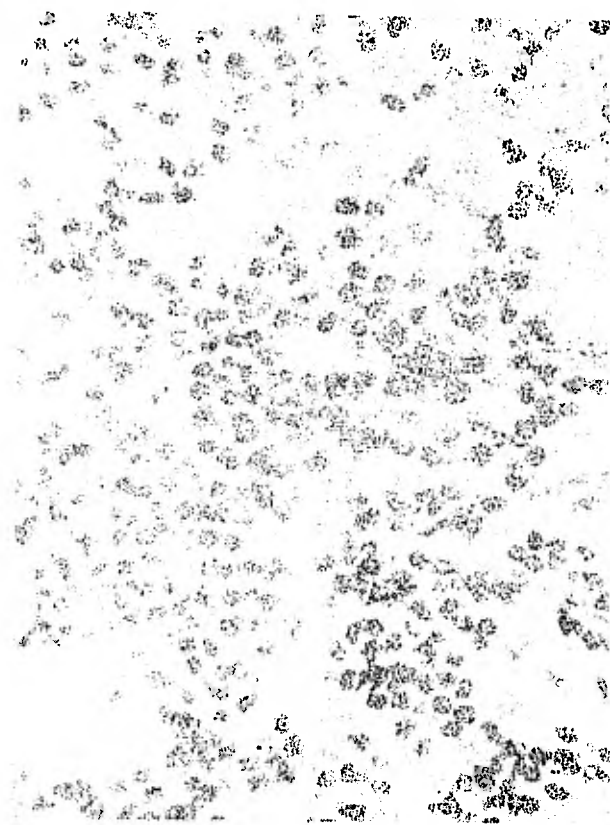
sia del proceso alveolar de los molares inferiores izquierdos, la cual reportó un proceso reactivo benigno. Cuatro días después se le practicaron odontectomías múltiples, legrado de las regiones de primeros y segundos molares superiores derechos e izquierdos, y de la zona mandibular inferior desde molares hasta la región del ángulo. El diagnóstico histopatológico fue de Histiocitosis X. (Fig 5)

Los estudios de laboratorio revelaron anemia con cifras de hemoglobina de 11.9 mg%; eosinofilia periférica de 13% (normal 1 a 3 %). El examen general de orina con cetonuria de ++++ y huellas de hemoglobina. El resto de los exámenes fueron normales.



Figura 4.- Radiografía lateral de mandíbula.

Microfotografía.- muestra histiocitos en la periferia de la fotografía y conglomerados de eosinófilos en el centro.



C O C L U S I O N E S

- 1.- La Histiocitosis X es un nombre genérico que comprende 3 - enfermedades que son: enfermedad de Hand Schuller Christian , - enfermedad de Letterer Siwe y granuloma eosinófilo.
- 2.- La Histiocitosis X es de etiología y patogenia desconoci - das.
- 3.- La Histiocitosis X es una enfermedad de repercusiones ora - les importantes y que su conocimiento debe ampliar el universo cultural del Cirujano Dentista.
- 4.- Dá un cúmulo de signo orales que complementan el diagnósti - co
- 5.- La imagen radiológica de "dientes en flotación ó volando" - es una característica importante.
- 6.- La diferenciación histopatológica en estas tres enfermeda - des no es posible y se hará mediante datos clínicos.
- 7.- En lesiones no accesibles a cirugía se utilizará radiotera - pia y/o quimioterapia.

B I B L I O G R A F I A

1.- Smith G. D., Nesbit M. :

Histiocytosis x: Role of radiation therapy in management
with special reference to dose levels employed

Radiology 106: 419-422, February 1973.

2.- Hartman S. K. :

Histiocytosis x: A review of 114 cases with oral involvement.

Oral Surg. Volume 49 Number 1, January 1980.

3.- Skiba T.J., Wheat P. :

Case 26 Part 1 Eosinophilic granuloma

J. Oral Surgery , Vol. 36, December 1978.

4.- Skiba T.J., Wheat P. :

Case 26 part 2 Eosinophilic granuloma

J. Oral Surgery , Vol. 36, November 1978.

5.- Newton W.A., Hamoudi :

Histiocytosis x : A hitilologic classidication with clinical
correlation.

Perspectives in Pediatric Pathology, Chicago, Year Book Me
dical Publishers, 291-283, 1973.

6.- Lieberman P., Jōnes C., Dargeon H.

A reapraisal of eosinophilic granuloma of bone, Hand Schu-

ller Christian syndrome, and Letterer Siwe syndrome
Medicine 48: 375, 1969.

7.- Parker B., Pinckney L. and Etcubanas :

Relative efficacy of radiographic and radionuclide bone -
surveys in the detection of the skeletal lesions of His -
tiocytosis X

Pediatric Radiology 134: 377-380 February 1980.

8.- Nirodi N.S., Gowrinath :

Histiocytosis x of the nose

The Journal of Laryngology and Otology, February 1979

Vol 93:193-200

9.- Nezelof C., Frileux-Herbert :

Disseminated Histiocytosis x

Cancer 44 (5); 1824-1838 Nov. 1979.

10.-Case records of the Massachusetts General Hospital :

Case 7-1980, New England J. Med. 1980 302: 456-460.

11.-Lichtenstein L. :

Histiocytosis x (eosinophilic granuloma of bone, Lette-
rer Siwe disease and Schuller Christian disease). Further
observations of pathological and clinical importance.

J. Bone Joint Surg. , 46A: 76, 1964.

12.-Scott John :

Histiocytosis x with oral lesions: report of case

J. Oral Surgery 30: 748-753 October 1972.

- 13.- Case records of the Massachusetts General Hospital
Case 52-1981, New Engl. J. Med. 305:1572-1580
- 14.- Rapidis A., Langdon J.
Histiocytosis x: Current concepts and report of two cases
British Journal of Oral Surgery 16 (1978-1979) 219-233.
- 15.- Elema J.D., Poppema S.
Infantile Histiocytosis X (Letterer Siwe disease)
Cancer 42:555-565, 1978.
- 16.- Buonano G., Valente A.
Malttia di Letterer Siwe come stadio terminales di un gra
nulo^oma eosinofilo multifocale
Minerva Pediatrica 30, 1978.
- 17.- Avioli L.V., Lasersohn J.
Histiocytosis X (Schuller Christian disease): a clinico -
pathological survey, review of ten patients and the resul-
ts of prednisone therapy.
Medicine 42:119, 1963.
- 18.- Hirsch. M.S. and Hong
Familial pulmonary histiocytosis x
Am. Rev. Respir. Dis. 107:831, 1973.
- 19.- Lewis J.G.
Eosinophilic granuloma and its variants with special refe
rence to lung involvement
Q. J. Med. 33:337 July 1964.

- 20.- Reed J.C. and Reeder
Honeycomb lung (interstitial fibrosis)
JAMA 231:646 Feb 10, 1975.
- 21.- Jones J.C.
Histiocytosis X
J. Oral Surg. 28:461 July 1970.
- 22.- Chase D.C.
Histiocytosis x with jaw involvement
J Oral Surg 32:494 July 1974.
- 23.- Shafer W.G., Hine M.K., and Levy
Oral Pathology
Philadelphia W.B. Saunders 1974 pp.586-587.
- 24.- Booth J.B. and Thomas R.S.A. (1970)
Journal of laryngology and Otology 84,1123.
- 25.- Basset F. Escaig and Le Crom (1972)
Cancer 29 , 1980.
- 26.- Embriología de Patten 5 Edición 535-536
Editorial Ateneo
- 27.- Histología de Ham 5ª Edición, Editorial Interamericana
- 28.- Farber, S.
The nature of solitary or eosinophilic granuloma of bone
Am. J. Path. 17:625,1941
- 29.- Lichtenstein L. : Histiocytosis X A.M.A. Arch Pathol
56:84,1953.

30.- Glanzmann E.

Infektiose Retikuloendotheliose (Abt-Letterer-Siwe sche
krankheit) und Ihre Beziehungen zum Morbus Schuller -
Christian

Am. Paediatr 155:1-8.1940

31.- Schajowica, F. and Slullitel

Eosinophilic granuloma of bone and its relationship to -
Hand Schuller Christian and Letterer Siwe syndromes

J. Bone Surg. 55-B:545-565 , 1973

32.- Beier F.R., Thatcher L.G. 1963

Journal of Pediatrics, 63,1087.

33.- Cutler, L.S. and K.D.

An ultrastructural study of eosinophilic granuloma

Oral Surg. 44:246 Aug. 1977.

34.- Patología Oral de Thoma 566-569 , Salvat Editores.

35.- Synopsis of Oral Pathology , Bhaskar . The C.V. Mosby
Company 1977.

36.- Tratado de Patología Humana de Brunson-Gall pp. 750

Editorial Interamericana.