



# Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL): Revisión de literatura y reporte de un caso

## *Oral manifestations of Langerhans cell histiocytosis (LHC): Review of scientific literature and case report*

Martínez DSM,\* Villagrán UJ,<sup>§</sup> Ajqui RR,<sup>||</sup> Cervantes CK<sup>¶</sup>

### RESUMEN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad de las células dendríticas. Se clasifica en formas localizadas o diseminadas. La frecuencia por año es de 1 en 200,000 niños menores de 15 años de edad. Las formas agresivas ocurren sobre todo en niños pequeños. La enfermedad cursa con manifestaciones orales, pudiendo ser éstas, la primera manifestación de la enfermedad. Los maxilares pueden ser afectados con relativa frecuencia. En el estudio radiográfico se observan lesiones osteolíticas con bordes bien definidos dando una imagen de «dientes flotantes», lo cual es el signo patognomónico. Pueden aparecer linfadenopatías, fiebre, irritabilidad, anorexia, palidez, otitis media y anemia. Se realiza una revisión de literatura y además se presenta el caso de un lactante varón de once meses de edad, con el propósito de dar a conocer las manifestaciones orales por las que cursa la histiocitosis, su incidencia, características clínicas, diagnóstico y tratamiento.

**Palabras clave:** Histiocitosis de células de Langerhans, linfoadenopatías cervicales, dientes flotantes, exfoliación prematura.

**Key words:** Langerhans cell histiocytosis, neck lymphadenopathies, teeth floating, premature exfoliation.

### INTRODUCCIÓN

La histiocitosis es el término general utilizado para indicar algunas enfermedades del sistema reticuloendotelial, que se producen como resultado de la acumulación o proliferación primaria de las células del sistema fagocítico mononuclear (SMF). Se refiere a dos tipos de células inmunes:

- 1) Los macrófagos
- 2) Las células dendríticas<sup>1</sup>

### CLASIFICACIÓN DE LAS HISTIOCITOSIS

Clásicamente la Sociedad Histiocitaria<sup>1</sup> o Sociedad Internacional del Histiocito (Histiocyte Society)<sup>2</sup> las clasifica en tres grandes grupos:

Clase I: Histiocitosis de células de Langerhans (antiguamente denominada histiocitosis X).

### ABSTRACT

The Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a dendritic cells disease. The frequency per year is 1 in 200,000 children under 15 years old. It is classified in localized or disseminated ways. The aggressive forms occur especially in young children. The disease presents with oral manifestations, these may be the first manifestation of the disease. The jaw can be affected with relative frequency. The radiographic study observed osteolytic lesions with well-defined edges giving a picture of «floating teeth», which is pathognomonic. They may appear lymphadenopathy, fever, irritability, anorexia, paleness, otitis media and anemia. The authors review literature and also present the case of an eleven months old infant boy, with the aim of publicizing the oral manifestations of histiocytosis, its incidence, clinical features, diagnosis and treatment.

Clase II: Histiocitosis de otros fagocitos mononucleares distintos de las células de Langerhans.

Clase III: Procesos malignos histiocitarios.<sup>1,3,4</sup>

Sin embargo, en la actualidad se prefiere la denominación de histiocitosis de células de Langerhans y se cataloga en la forma localizada o diseminada:

\* Cirujana Dentista candidata a la especialidad de Estomatología Pediátrica del Hospital Infantil de Tamaulipas.

§ Cirujano Dentista, Cirujano Maxilofacial, M.V.Z. Maestro en Salud Pública, candidato a Maestro en Ciencias Médicas, adscrito y Jefe del Departamento de Estomatología del Hospital Infantil de Tamaulipas.

|| Médico Cirujano y Partero con especialidad en Anatomía Patológica General y Patología Pediátrica.

¶ Cirujana Dentista con Especialidad en Estomatología Pediátrica y adscrita al Departamento de Estomatología del Hospital Infantil de Tamaulipas.

1. Forma localizada: Forma de presentación cutánea o autoinvolutiva, afectación exclusiva ósea (granuloma eosinófilo) habitualmente ubicada en huesos largos.<sup>5</sup>
2. Forma diseminada: Suelen presentarse en lactantes o niños menores de 3 años que presentan un cuadro de afectación general. Es habitual la existencia de múltiples lesiones óseas líticas con afectación de partes blandas contiguas, daño pulmonar e infecciones de repetición. Tiene predilección por afectar áreas seborreicas (cuero cabelludo y pliegues cutáneos).<sup>2</sup>

Recientemente se han reclasificado según la célula que las produce formando parte la histiocitosis de células de Langerhans del grupo de enfermedades de células dendríticas.<sup>1,2</sup>

Las tres formas «tradicionales» de la HCL son:

- Granuloma eosinófilo: se refiere sólo a pacientes con lesiones óseas solitarias o múltiples<sup>4</sup> sin otras localizaciones de la enfermedad.<sup>1,6</sup> Es una lesión lítica de ubicación preferente en el cráneo, mandíbula, fémur o cuerpos vertebrales. Tiene buen pronóstico.<sup>1,7</sup>
- Enfermedad de Hand-Shuller-Christian: forma crónica diseminada de la enfermedad, consiste en lesiones óseas múltiples asociadas a diabetes insípida y exoftalmos (por granulomas retro-orbitarios). Muchos pacientes presentan además linfadenopatía, dermatitis, esplenomegalia o hepatomegalia<sup>1,4</sup> las lesiones de la cavidad bucal incluyen úlceras, edema, hiperplasia y necrosis gingival, lesiones de huesos maxilares y pérdida de los dientes, trastornos del gusto, halitosis y retardo en la cicatrización de las heridas, afecta a niños entre 3 y 6 años de edad. Tiene un buen pronóstico.<sup>6,7</sup>
- Enfermedad de Letterer-Siwe: forma aguda y diseminada de la enfermedad, común en niños menores de 2 años, se caracteriza por fiebre, salpullido, linfadenopatía, hepato y esplenomegalia, lesiones osteolíticas, erupción generalizada de la piel (petequias, pápulas descamativas, nódulos y vesículas). Estomatológicamente se presenta equimosis, úlceras, gingivitis, periodontitis, afección ósea y pérdida de los dientes. Tiene un pronóstico severo.<sup>1,6,7</sup>

## ANTECEDENTES

### HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGER HANS (HCL)

Abarca los trastornos habitualmente comprendidos bajo la denominación de histiocitosis X,<sup>8</sup> el cual es el

nombre general que se le proporcionaba a un grupo de síndromes que incluían todo un aumento anormal en el número de ciertas células inmunitarias, denominadas histiocitos,<sup>9</sup> que abarcaban monocitos, células dendríticas y células macrófagicas. Entidad poco frecuente que se caracteriza por el acúmulo de células dendríticas de Langerhans en lesiones granulomatosas localizadas sobre todo en piel y en huesos, pero también en muchos otros órganos.<sup>1</sup>

Las manifestaciones clínicas varían de lesiones óseas solitarias o múltiples hasta diseminadas, viscerales, cutáneas y óseas.<sup>4</sup>

## ETIOPATOGENIA

La etiología de la HCL es aún desconocida, pero investigaciones recientes han establecido la célula de la que deriva esta enfermedad, y han encontrando similitudes ultraestructurales e inmunohistoquímicas entre la célula proliferativa de este trastorno, y la célula de Langerhans que de modo normal se localiza en la epidermis y mucosa.<sup>4</sup>

## ANATOMÍA PATOLÓGICA

El hallazgo patológico específico es la presencia de una célula dendrítica (CD), la célula de Langerhans (CL), en los componentes de la lesión.<sup>1</sup>

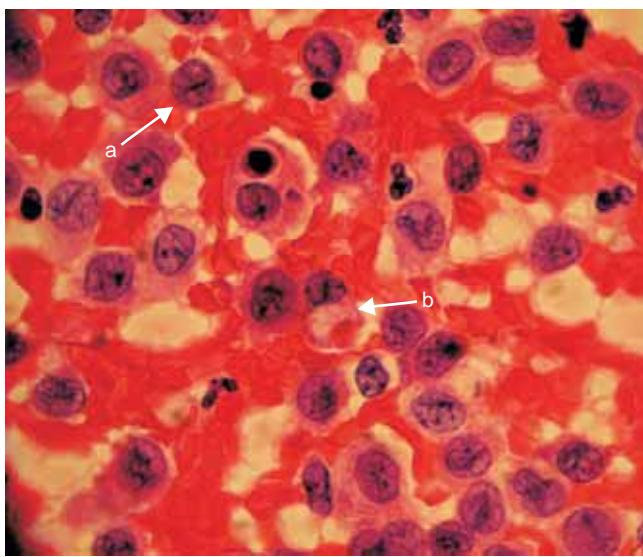
Microscópicamente la lesión aparece como un granuloma de color amarillento, observándose células semejantes a las CL normales, es decir, mononucleares, de 15 a 25 µm de diámetro, citoplasma moderado, eosinófilo pálido, núcleo central o algo excéntrico, reniforme con una hendidura o pliegue de la membrana nuclear dándole un aspecto de «grano de café»<sup>10</sup> y en ocasiones puede existir eritrofagocitosis<sup>11</sup> (*Figura 1*).

Al microscopio electrónico se observan gránulos de Birbeck.<sup>1,8,12,13</sup> o cuerpos «en raqueta».<sup>10</sup>

## INCIDENCIA

El Instituto Nacional de Pediatría reporta un total de 224 pacientes atendidos entre 1970 y 1999, de los cuales en 21 pacientes se observó lesión gingival, incluyendo en éstos, 16 pacientes con lesión dental.<sup>14</sup>

Su frecuencia es de 1 entre 200,000 niños menores de 15 años de edad.<sup>1,10</sup> Puede aparecer a cualquier edad. El pico de incidencia está entre 1 y 3 años y la edad media de los pacientes es de 5 a 6 años de edad. Suelen existir un predominio general en varones. Las formas agresivas ocurren sobre todo en niños pequeños.<sup>1</sup>



**Figura 1.** Impronta de ganglio linfático inguinal izquierdo que muestra el aspecto de grano de café (a) y eritrofagocitosis (b). Obtenido de biopsia incisional de paciente caso. Teñida con hematoxilina y eosina. 100x.

## CUADRO CLÍNICO

Depende de la enfermedad y del tejido u órgano comprometido.<sup>12</sup>

Las formas de presentación son muy variadas, pues casi cualquier órgano o sistema puede verse afectado, aunque existen localizaciones preferentes.<sup>1</sup> En la enfermedad diseminada están afectados muchos órganos y pueden presentarse manifestaciones generales: fiebre, anorexia, pérdida de peso, anemia, manifestaciones hemorrágicas (petequias en tronco), astenia e irritabilidad.<sup>12</sup>

**Lesiones :** Aparecen en la mayoría de los pacientes con enfermedad localizada y son muy frecuentes en la forma diseminada.<sup>12</sup> El granuloma eosinófilo solitario de hueso es la forma clínica más frecuente y benigna. Se afectan huesos hematopoyéticamente activos, principalmente los del cráneo, seguidos del fémur, mandíbula, pelvis y vértebras.

Según su localización causan cuadros clínicos más o menos típicos.<sup>1</sup> Es común la existencia de lesiones óseas líticas con afección de partes blandas contiguas, que en calota dan lugar al cráneo geográfico, en los huesos de la base craneal a exoftalmos y diabetes insípida, en mastoides a exudación y otorrea, en vértebras a aplastamiento vertebral,<sup>9</sup> y si la lisis tiene lugar en maxilar se produce una imagen radiográfica de «dientes flotantes».<sup>1,4,7,8,12,15,16</sup>

**Cavidad bucal:** La lesión de las encías y dientes ocurre casi en la mitad de los pacientes.<sup>3</sup> Suele co-

menzar en la región periapical del diente. La región más afectada es la zona posterior de la mandíbula<sup>8,16</sup> causando erosión de la lámina dura, esta erosión puede conducir a una disminución en la altura de la rama mandibular.<sup>8</sup>

Existe dolor e inflamación en las encías, encontrando a la palpación una tumefacción que corresponde a la acumulación de células de Langerhans provocando una ulceración oral con la posibilidad de producir pérdida dental.<sup>16</sup>

En las proyecciones radiológicas se observan los órganos dentarios como «dientes flotantes»<sup>1,3,6,8,11,16</sup> siendo la lesión típica de forma lítica, de bordes bien delimitados ya que están rodeados de un material granulomatoso radiolúcido<sup>1,8,16</sup> sobre todo en las fases iniciales de la enfermedad, desplazando a los gérmenes de los dientes en formación.<sup>1,16</sup>

Las lesiones orales pueden ser la primera y única manifestación de la enfermedad, ocurriendo esto en un 35% de los casos.<sup>16</sup> Se ha informado que el 30% de los casos de HCL con afectación oral o perioral cursan con linfadenopatías cervicales.<sup>6,8</sup>

La pérdida prematura de los dientes deciduos asociada a la destrucción ósea es un dato muy sugestivo de la histiocitosis. La implicación de los dientes anteriores es infrecuente e indica un mal pronóstico.<sup>16</sup>

En ocasiones se produce pérdida de dientes temporales, con recambio precoz y erupción anticipada de dientes permanentes como consecuencia de la enfermedad periodontal prepuberal asociada al patógeno *Actinobacillus actinomycetemcomitans* que suele conducir a movilidad y pérdida dentaria alrededor de los tres años.<sup>8</sup>

**Lesiones cutáneas:** Se observan en más de un tercio de los niños con HCL. Pueden ser el primer síntoma y a veces el único, al igual que las lesiones orales. Las lesiones típicas son papulares difusas y exfoliativas, similares a una dermatitis seborreica, localizadas en el cuero cabelludo, pliegues y región perineal.<sup>1</sup>

**Ganglios linfáticos y timo:** La localización más frecuente es la cervical.<sup>1</sup>

**Hígado:** La hepatomegalia es frecuente en casos de enfermedad diseminada.<sup>1</sup>

**Bazo:** La esplenomegalia se observa en el 5% de casos de enfermedad diseminada.<sup>1</sup>

**Pulmón:** Del 40 al 50% de los niños con enfermedad diseminada tienen afección pulmonar, pero en la forma localizada es raro que se presente en menores de 15 años.<sup>1</sup> Se acompaña de fiebre, disnea y pérdida de peso. Evolutivamente aparecen en ocasiones quistes o bulas que al romperse producen neumotórax. En la fase final existen fibrosis y enfisemas.<sup>12</sup>

**Médula ósea:** La pancitopenia es común en las formas diseminadas. Los enfermos con afectación hematológica severa tienen peor pronóstico, sobre todo si hay trombocitopenia.<sup>1</sup>

**Sistema nervioso central:** Pocos pacientes presentan alteraciones de este sistema, algunos signos son hipertensión intracranal, temblor, disartria, hiperreflexia, hemiplejía, cuadriplejía y disfagia, con o sin déficit intelectual.<sup>12</sup>

La alteración característica es la diabetes insípida por afectación hipotálamo-hipofisiaria.<sup>1</sup>

## DIAGNÓSTICO

La variedad de síntomas y la escasa frecuencia de la HCL pueden hacer difícil el diagnóstico si no se piensa en ella. Los criterios clínicos pueden hacer sospechar la enfermedad, pero es siempre necesaria la confirmación histológica.<sup>1</sup>

El diagnóstico definitivo se lleva a cabo mediante biopsia de la lesión<sup>16</sup> (incisional, excisional, etc.) y es requisito observar la presencia de gránulos de Birbeck intracelulares<sup>1,4,8,12</sup> (estructuras citoplasmáticas en forma de bastón) al microscopio electrónico o positividad en la prueba inmunohistoquímica de los marcadores CD1 (inmunoglobulinas presentadoras de antígenos) en la membrana de las células encontradas en las lesiones.<sup>1,2</sup> En las formas de compromiso sistémico el estudio radiológico simple, tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética (RM) confirman la presencia de las lesiones pulmonares y óseas.<sup>2</sup>

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Las lesiones óseas pueden ofrecer una imagen radiológica similar a tumores óseos y osteomielitis.

Las lesiones cutáneas se confunden a menudo con dermatitis seborreica. Los cuadros sistémicos, con sintomatología general, hepato y esplenomegalia, etc., hacen pensar en leucemias y linfomas.<sup>1</sup>

El signo clásico de la HCL en los maxilares es la pérdida o exfoliación prematura de los dientes. En estas condiciones, el diagnóstico diferencial debe incluir periodontitis juvenil o diabética, hipofosfatasia, neutropenia cíclica, agranulocitos y tumores malignos primarios o metastáticos, pero la vitalidad de la pulpa en los dientes afectados excluye la posibilidad de quiste o granuloma apical.

Las lesiones radiolúcidas centrales y solitarias de los maxilares deben diferenciarse de tumores y quistes odontógenos; cuando son múltiples pueden sugerir mieloma múltiple pero éste se presenta en pacientes de mayor edad.<sup>4</sup>

En cualquier caso siempre será la histología quien establezca el diagnóstico.<sup>1</sup>

## PRONÓSTICO

Depende de 3 factores:

1. Edad de inicio
2. Cantidad de órganos afectados
3. Grado de disfunción orgánica<sup>6</sup>

Los niños menores de 2 años en el momento del diagnóstico tienen una mayor mortalidad que los mayores de dicha edad.<sup>8</sup>

El curso sin tratamiento es extremadamente variable, la HCL puede resolverse espontáneamente o diseminarse comprometiendo órganos viscerales con resultados que pueden ser fatales.<sup>1</sup>

A la hora de valorar la extensión y gravedad de la enfermedad, hay que considerar que lo más importante no es la lesión de un órgano en sí, sino la existencia o ausencia de disfunción del mismo.<sup>1,10</sup>

La afectación visceral condiciona un peor pronóstico.<sup>8</sup> Existe una correlación lineal entre la mortalidad y el número de órganos afectados; cuando 1 ó 2 están tomados, la mortalidad es del 10%, cuando son más de dos, la mortalidad alcanza el 90%.<sup>12</sup>

Los pacientes con enfermedad localizada en el hueso tienen un excelente pronóstico, con mortalidad casi nula.<sup>12</sup>

Como consecuencia de la afectación ósea, puede haber alteraciones ortopédicas y estéticas, según la localización de la lesión.<sup>1,5</sup>

## TRATAMIENTO

Es protocolizado internacionalmente por la Sociedad Internacional del Histiocito con base en el riesgo que presenten los pacientes (bajo, intermedio o alto).<sup>2</sup>

Incluye los siguientes métodos:

1. Intervención quirúrgica
2. Radioterapia
3. Quimioterapia<sup>6</sup>

A nivel oral existe un acuerdo en que el curetaje quirúrgico es el método preferido para el tratamiento de las lesiones óseas aisladas de los maxilares y que la radio y quimioterapia deben reservarse para las lesiones que no son accesibles a la cirugía. Respecto a los dientes, es importante seleccionar cuidadosamente los dientes afectados que deban ser extraídos ya que no todos los dientes afectados deben ser tratados

de manera agresiva. Únicamente los que tienen movilidad severa y lesiones líticas extensas deberán ser extraídos.<sup>8</sup>

### REPORTE DE CASO

Paciente V.M.K.A. masculino de 11 meses de edad, referido al Departamento de Urgencias del Hospital Infantil de Tamaulipas por probable absceso periamigdalino. Solicitando posteriormente interconsulta al Departamento de Estomatología Pediátrica por presentar una lesión en la cavidad bucal.

Originario de San Fernando, Tamaulipas, donde acudió a Centro de Salud correspondiente a su área acompañado de su madre. Los reportes médicos del Centro de Salud refieren que el padecimiento comenzó desde hace un mes, presentando rinorrea hialina, fiebre no cuantificada, aumento de volumen en región submandibular y parotídea bilateral eritematoso, indurado y doloroso a la palpación, con olor fétido, drenaje sanguíneo-purulento de oído derecho y con epistaxis. Comentando además que la madre administró diversos antibióticos y analgésicos para su tratamiento.

Al llegar a Urgencias del Centro de Salud, el paciente se encontró irritable y con temperatura corporal de 38 °C, se le tomó biometría hemática completa obteniéndose un valor de hemoglobina (HB) de 8 mg/dL, leucocitos de 17,800 mmc, neutrófilos 68.7%, linfocitos 24.5%, plaquetas 297,000 mmc.

Antecedentes heredofamiliares: madre de 24 años con hipotiroidismo, hermano varón de 6 años con bronquitis asmática, abuela materna con diabetes mellitus tipo II.

La madre comentó que han existido 3 defunciones de tíos abuelos maternos por adenomegalias en cuello en edades pediátricas.

### EXAMEN CLÍNICO

El paciente presentó edad aparente conforme la cronológica.

A la exploración física destacó la presencia de lesiones cutáneas eritemato-descamativas en cuero cabelludo, adenomegalias en región cervical y parotídea de 3 cm<sup>3</sup>, indurado y doloroso a la palpación, sin calor ni rubor, exudado sanguíneo-purulento de oído derecho, epistaxis y olor fétido generalizado del paciente (*Figura 2*).

Extraoralmente sus labios se observaron deshidratados.

Intraoralmente se observó la lengua, piso de boca, paladar duro y blando, pilares anteriores, área retro-molar y mucosa de carrillos sin manifestaciones clí-



**Figura 2.** La imagen superior muestra lesiones eritemato-descamativas en cuero cabelludo y la imagen inferior adenomegalias cervicales.

nicas patológicas, amígdalas hipertróficas, erupción activa de órganos dentarios 5.2, 5.1, 6.1, 6.2, 7.2, 7.1, 8.1 y 8.2.

Los órganos dentarios 7.1 y 7.2 presentaban movilidad de 1er y 3er grado respectivamente.

A nivel del órgano dentario 7.2 y donde hará erupción el órgano dentario 7.3 se observó aumento de volumen de 3 cm<sup>3</sup>, de color violáceo con áreas de necrosis y friable, extendiéndose a fondo de saco y porción lingual de dicha región. Además presentaba halitosis (*Figura 3*).

### EXAMEN RADIOGRÁFICO

Se realizó una radiografía oclusal inferior, apreciándose en ésta un área radiolúcida bien circunscrita a nivel de órganos dentarios 7.2 y 7.3, no existiendo trabeculado óseo ni formación radicular de dichos ór-



**Figura 3.** En la imagen superior se muestra el aspecto clínico de la lesión el día de la exploración y la inferior 17 días después.

ganos dentarios; dando una apariencia de «dientes flotantes» (*Figura 4*).

Se ingresó por su compromiso sistémico, para establecer diagnóstico por medio de biopsia y comenzar tratamiento.

Se indicó por parte del Departamento de Estomatología: realizar aseos con agua tibia mezclada con bicarbonato después de cada alimento en el sitio de la lesión y en la cavidad bucal en general, como tratamiento temporal hasta conocer el diagnóstico definitivo.

Durante su estancia en el hospital se le realizaron análisis de laboratorio observándose cifras de anemia importante HB 7 mg/dL, hematocrito 21.1%, leucocitos 12,700 mmc, linfocitos 42%, neutrófilos 55%, eosinófilos 3%, plaquetas 40,000 mmc, tiempo de protrombina 14.6 seg, tiempo parcial de tromboplastina tisular 24.8 seg.

Se le indicó triple esquema de antibióticos, el cual consistió en ceftriaxona 365 mg IV, amikacina 75 mg



**Figura 4.** Radiografía oclusal que muestra lesión lítica a nivel de órgano dentario 7.2 y 7.3.

IV, metronidazol 100 mg IV. Además se administró diclofenaco gotas 100 mg cada 8 horas, ranitidina 10 mg IV y metamizol sódico 180 mg IV.

Se realizó interconsulta con el Departamento de Genética descartándose relación hereditaria del cuadro padecido.

Posteriormente en quirófano se resecó el ganglio inguinal izquierdo y se tomó biopsia incisional en la lesión de mucosa bucal para su análisis histopatológico; diagnosticándose histiocitosis de células de Langerhans con afectación en ganglio inguinal y en mucosa bucal (*Figura 5*).

Conocido el diagnóstico se inició tratamiento de quimioterapia con vinblastina 3.4 mg IV (6.5 mg  $m^2$  sc día) y etopósido 26.5 mg IV (50 mg  $m^2$  sc día) durante 2 ciclos.

Existiendo mejoría en su estado general, se observó disminución de volumen en adenomegalias cervicales, menor secreción a nivel óptico y nasal; en cavidad bucal se detectó que la lesión cambió de coloración, de un rojo violáceo a rosa, extendiéndose aún hacia el fondo de saco y porción lingual, desapareciendo áreas de necrosis (*Figura 6*).

Se percibió erupción activa del órgano dentario 7.3, el cual presentaba movilidad de 3er grado y aún los órganos dentarios 7.1 y 7.2 presentaban movilidad.

Durante la aplicación de la quimioterapia cursó con un cuadro de candidiasis bucal la cual se podía observar en mucosa de carrillos y paladar duro como áreas blanquecinas que al frotarlas se desprendían dejando un área eritematosa indicando como tratamiento Daktarin® gel, también el paciente presentó varicela manifestándose ésta en la cavidad bucal como úlceras en mucosa de fondo de saco a nivel de órgano dentario 8.4 para lo que se indicó Kaolin Pectina y Benadryl® mezclados por partes iguales para aplicar



**Figura 5.** Toma de muestra y corte de biopsia incisional de mucosa oral con tinción de Pass. 40x.

posteriormente en los sitios donde se encontraban las úlceras.

Después presentó hepatomegalia, distensión abdominal, taquicardia y dificultad respiratoria; necesitó en 3 ocasiones de paquetes globulares. Se agravó su cuadro clínico y fallece después de 41 días de estancia hospitalaria por insuficiencia cardiaca congestiva, pancitopenia, histiocitosis de células de Langerhans, probable hemorragia intracraneal y varicela.

## DISCUSIÓN

Comparando las características clínicas del paciente aquí presentado con un estudio realizado en el año 2002 por el Instituto Nacional de Pediatría (INP)<sup>14</sup> se observó lo siguiente: Referente a la edad afecta a pacientes menores de un año, lo cual sucedió en este caso.



**Figura 6.** Cambios clínicos observados con la aplicación de quimioterapia.

Con relación a la forma de presentación de la enfermedad se encontró similitud en ambos estudios, los órganos afectados fueron la piel (cuero cabelludo), ganglios linfáticos cervicales e inguinales así como también la mucosa bucal.

El sitio anatómico del diagnóstico más frecuente en el artículo citado fue el hueso, seguido de ganglio linfático y después la piel, en este aspecto el diagnóstico del paciente reportado se llevó a cabo en ganglio inguinal y mucosa bucal.

En cuanto al tratamiento utilizado en el paciente, fue igual al que se reporta en el artículo.

La disfunción hepática y pulmonar se asocia a morbilidad elevada<sup>14</sup> estas características las presentó el paciente antes de fallecer.

Además, el artículo afirma que todos los pacientes fallecieron en menos de veinte meses por causa directa de la enfermedad y el 100% de los pacientes

fallecidos tenían menos de dos años de edad;<sup>14</sup> en este aspecto coincide con la edad de fallecimiento y el tiempo de evolución, pero difiere en que el paciente además presentó varicela.

Otro aspecto clínico relevante en comparación con el artículo citado es que, el paciente presentó una lesión en la cavidad bucal. Observándose como características clínicas: movilidad anormal de los órganos dentarios afectados, erupción prematura de OD 7.3, aumento de volumen en dicha región, con aspecto sucio, friable y con áreas de necrosis. Dicha lesión, según las estadísticas que se describen en el artículo mencionado, no es frecuente.

## CONCLUSIONES

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad que puede manifestarse con diversos cuadros clínicos según la extensión y la severidad del compromiso orgánico haciendo difícil su diagnóstico.

El paciente aquí descrito tuvo la misma forma de presentación clínica que en los pacientes estudiados por el INP.

Para el estomatólogo es de gran importancia conocer más de la HCL, haciendo hincapié en que las lesiones orales pueden ser la primera manifestación de la enfermedad y en muchos casos la cavidad oral puede ser el único lugar afectado.

Por no ser tan frecuente, esta entidad suele ser mal manejada. Para su correcto diagnóstico debe ser realizado un examen clínico, radiográfico e histológico, siendo este último el que da el diagnóstico definitivo.

Durante la elaboración del plan de tratamiento es de suma importancia considerar el estado sistémico del paciente ya que esto puede ser una limitante para realizarlo.

La calidad de vida de los pacientes con histiocitosis de células de Langerhans dependerá de la edad de aparición, del daño orgánico producido por la enfermedad y el tratamiento elegido.

El caso reportado es un ejemplo que muestra qué tan agresiva puede presentarse esta enfermedad y de lo importante que es el diagnóstico temprano para brindar el tratamiento adecuado.

## REFERENCIAS

1. Madero LL, Muñoz VA. Histiocitosis. En: Sastre UA, Cervera BA, editores. *Hematología y Oncológica Pediátrica*, 2a ed. Barcelona: Ergon 2005: 693-712.
2. Ferrando BJ, Cruz MO. Histiocitosis. Asociación Española de Pediatría [serial online] 2007. Disponible en: [www.aeped.es/protocolos/dermatologia/dos/1](http://www.aeped.es/protocolos/dermatologia/dos/1)
3. Kanadani CM, Borato VM, Oliveira V, Dias RD, Resende SC. Langehans cell histiocytosis: a 16-years experience. *J de Pediatría, Sociedade Brasileira de Pediatría* 2007; 83 (1): 79-86.
4. Regezi JA, Sciubba JJ. Tumores benignos odontológicos. En: Stewart JC, editor. *Patología Bucal*. 2a ed. México: McGraw-Hill Interamericana, 1995: 413-535.
5. Gómez LS, Padrón SN, González HF. Histiocitosis de células de Langerhans en un lactante menor: reporte de un caso. *Rev Hosp Jua Mex* 2005; 72 (3): 131-4.
6. Pinkham JR, Casamassimo P, Fields H, McTigue D, Nowak A. Enfermedades y manifestaciones bucales de padecimientos sistémicos. En: Sonis A, editor. *Odontología pediátrica*. 3a ed. México: McGraw-Hill Interamericana, 2001: 71-90.
7. Laskaris G. *Enfermedades metabólicas. Patología de la cavidad bucal en niños y adolescentes*. 1a ed. Colombia: América; 2001: 218-233.
8. Hernández JM, Boj QJ, Gallego MS. Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans. A propósito del caso de un niño de dos años. *Med Oral* [serial online] 2003; 8: 19-25 [7 pantallas]. Disponible en: <http://www.medicinaoral.com/medoralfree/v8i1/medoralv8i1p19.pdf>.
9. Weiss G. Cáncer pediátrico. En: Parmley R, editores. *Oncología clínica*. 1a ed. México: Manual Moderno, 1997: 383-401.
10. Asociación Española contra la Histiocitosis (ACHE). *Enfermedad Histiocitosis (HCL)*. España: Asociación, 2008. Disponible en: <http://www.histiocitosis.org>
11. Sierra SY, Sulbaran J, Rosas UA. Histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X): Características clínicas y patológicas en 12 pacientes. *Rev Latinoamericana Patología* 1989; 27 (1): 59-67.
12. Svarch E, Arteaga R, Pavón MV, González OA. Las histiocitosis. *Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter* [serial online] 2001; 17 (3): [15 pantallas]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-02892001000300001&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0864-02892001000300001&script=sci_arttext).
13. Orkin M, Maiboch H, Dahl MV. Linfoma cutáneo, leucemia y enfermedades relacionadas. En: Zackheim H, editor. *Dermatología*. 1a ed. México: Manual Moderno, 1994: 651-671.
14. Zapata TM, Leal LC, Rodríguez JR, Rivera LR. Histiocitosis de células de Langerhans: experiencia clínica y terapéutica en niños en el Instituto Nacional de Pediatría en 30 años. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2003; 60 (1): 70-8.
15. Nazco RC, González DM, Bello RR, Torrens NR. Granulomatosis de células de Langerhans. Presentación de un caso. *Rev Cubana Estomatol* [serial online] 1998; 35 (3): [4 pantallas]. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75071998000300010&script=sci\\_arttext](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75071998000300010&script=sci_arttext).
16. Boj JR, García BC, Mendoza A. Odontología en pacientes pediátricos con necesidades especiales (I): patología sistémica. En: Bolaños C, Manrique M, Briones L, editores. *Odontopediatría*. 2a ed. España: Masson, 2005: 455-465.

Dirección para correspondencia:

**Martinez DSM**

E-mail: smmmmd24@hotmail.com