

# Granuloma Eosinofílico de los Maxilares Histiocitosis X<sup>1</sup>

## Presentación de un caso y revisión de la literatura

Por

Dr. Eifrén Solano\*  
Dr. Enrique Cappela\*\*

Dr. José J. Ulloa\*\*\*  
Dr. Jorge Piza\*\*\*\*

### REVISIÓN DE LA LITERATURA:

Bajo el nombre "histiocitosis X", Lichtenstein ha agrupado tres entidades clínico-patológicas que tienen gran relación entre sí. Ellas son: el granuloma eosinofílico, la enfermedad de Han-Schüller Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe. (2)

En vista que no hay un concepto uniformemente aceptado al respecto, se han sugerido también los siguientes nombres: reticuloendoteliosis, granulomatosis, granuloma eosinofílico granulomatoso, histiocitosis inflamatoria, granuloma histiocítico, histiocitosis idiopática, xantomatosis. A continuación se describirán las características clínicas y radiológicas de las entidades agrupadas bajo el término de histiocitosis.

### GRANULOMA EOSINOFÍLICO:

El término fue introducido por Lichtenstein y Jaffe en 1940 para describir una lesión que es principalmente una reacción inflamatoria de las estructuras reticuloendoteliales del hueso. (2).

*Incidencia.* Se presenta tanto en la infancia como en la edad avanzada. Aproximadamente 2/3 de los pacientes la padecen en la segunda y tercera décadas de la vida, siendo los hombres más afectados que las mujeres en una proporción de 5:1. (1).

---

1 Trabajo presentado en la sesión clínica No. 340 de la Sección de Medicina del Hospital San Juan de Dios.  
\* Director de la Cátedra de Dermatología.  
\*\* Profesor de Patología Bucal.  
\*\*\* Profesor de Diagnóstico Bucal.  
\*\*\*\* Profesor de Patología General.

*Etiología.* Se desconoce la etiología aun cuando se han sugerido ciertos factores incitantes a saber: infección, trauma, y disturbios metabólicos.

*Características clínicas.* Clínicamente la lesión puede o no presentar síntomas o signos y ser descubierta accidentalmente en un examen roentgenológico de los huesos de la cabeza o de otras áreas. (2-3).

Cuando hay síntomas y signos clínicos, éstos son: dolor localizado, inflamación, irritabilidad, fiebre leucocitosis, eosinofilia, pérdida de peso, anorexia y exoftalmia.

La lesión tiene predilección por los huesos del cráneo, costillas, húmero, fémur y maxilares. Ocurre con mayor frecuencia en la mandíbula que en la maxila, pero, según Bernier, en varios casos estudiados hubo una proporción igual en ambos maxilares. (1).

Los tejidos blandos de la boca presentan ulceraciones y los dientes tienen movilidad por pérdida del soporte óseo. Dichas lesiones tanto en los huesos maxilares como en los tejidos blandos, deben diferenciarse de la enfermedad periodontal crónica destructiva, el mieloma múltiple, tumores metastásicos a los maxilares y quistes solitarios o hemorrágicos. (2-3).

*Apariencia roentgenológica.* Las lesiones esqueléticas son destructivas, centrales o corticales y pueden efectuar erosiones o expandir la corteza. Los defectos óseos son redondos o irregulares, bien radiolúcidos y claramente diferenciados de las estructuras óseas normales.

En los maxilares hay una definida pérdida del hueso alveolar dando la impresión de que "los dientes flotan" en los tejidos adyacentes sin ningún soporte óseo.

Las fracturas patológicas no son extrañas. (3-4).

#### ENFERMEDAD DE HAND-SCHULLER-CHRISTIAN:

En 1893 Hand presentó un caso de un niño de tres años con defectos en el cráneo, exoftalmia y poliuria. Debido a que en el cráneo se encontró un material caseoso, amarillo y suave, Hand creyó que aquello era una manifestación tuberculosa. Schüller, en 1915, y Christian en 1919, presentaron casos muy similares, creyendo que se trataba de una disfunción de la pituitaria.

Rowlan coordinó los hallazgos clínicos de los tres investigadores y por sus observaciones histopatológicas (la presencia de histiocitos que

---

contenían lípidos) dedujo que la enfermedad era una disfunción del metabolismo de las grasas. <sup>(2)</sup>

*Incidencia.* La enfermedad ocurre en niños y jóvenes adultos, generalmente entre los 5 y los 10 años. <sup>(2)</sup>.

*Características clínicas.* La enfermedad presenta una tríada clásica de síntomas sin que ello quiera decir que sean necesarios para establecer el diagnóstico, a saber: Defectos óseos, exoftalmia y diabetes insípida. Otras características son: esplenomegalia y hepatomegalia, complicaciones respiratorias y linfadenopatía. <sup>(2,3)</sup>

En la boca las lesiones se caracterizan por estomatitis, hemorragias gingivales, pus alrededor de los dientes y movilidad de estos últimos.

*Apariencia roentgenológica.* Las lesiones líticas se observan notablemente en el cráneo dándole una apariencia geográfica. En los maxilares se notan radiolúcidas en los ápices de los dientes y movilidad. En general las manifestaciones bucales son similares a las del granuloma eosinofílico. <sup>(2,4,5)</sup>

#### ENFERMEDAD DE LETTERER-SIWE:

Esta se considera la más fatal, aguda y progresiva de la tríada conocida con el nombre de "histiocitosis X".

Por lo general las primeras manifestaciones visibles son erupciones cutáneas. Las lesiones son pápulas oscuras, de 2 mm., de diámetro y se encuentran corrientemente en el tronco. Pueden observarse también hemorragias cutáneas, hepato y esplenomegalia, linfadenopatía, anemia, fiebre y caquexia progresiva. <sup>(2,4,5)</sup>

Las lesiones óseas son idénticas a las descritas en el granuloma eosinofílico y en la enfermedad de Hand-Schüller-Christian.

La enfermedad ocurre en la infancia y raramente después de los 2 años. Por lo general es fatal. <sup>(2,4,5)</sup>

#### REPORTE DE UN CASO:

*Nombre:* M. R. S.

*Edad:* 25 años.

*Sexo:* Masculino.

*Ocupación:* Jornalero.

*Estado civil:* Soltero.

## ANTECEDENTES PERSONALES:

El paciente se presentó a la consulta del Hospital San Juan de Dios quejándose de un "brote en el paladar" y de que "se le aflojaron los dientes". El padecimiento se inició hace siete meses y se ha acentuado progresivamente.

Paciente normocéfalo de apariencia general buena. Hay adeno-patía maxilar izquierda, dolorosa y móvil.

Presión arterial 120/70.

Campos pulmonares claros. Hígado y bazo no palpables.

## ESTADO ACTUAL:

El examen clínico de la boca reveló una lesión granulomatosa en el paladar extendiéndose desde las molares hasta las premolares superiores izquierdas. La lesión es eritematosa, con zonas de ulceración cubiertas por una membrana verdosa. Las raíces de la segunda y tercera molares superiores izquierdas están totalmente denudadas de encía.

En el maxilar inferior, el tejido gingival es granulomatoso y hemorrágico tanto en el lado vestibular como lingual de las molares y premolares izquierdas y derechas.

El resto de la boca presenta gingivitis, tártaro y caries denta-<sup>l</sup> generalizados.

## REVISION POR SISTEMAS:

*Aparato digestivo:* Dolor en la boca particularmente al comer.

*Aparato respiratorio y circulatorio:* Sin datos patológicos.

*Sistema nervioso:* Cefaleas ocasionalmente.

*Aparato genitourinario y locomotor:* Sin datos patológicos.

## ANTECEDENTE FAMILIARES:

Ignora el paradero de su padre. Madre en buen estado de salud. Hermano vivo.

*Historial personal. Hábitos:* Alimentación regular, tabaquismo de medio paquete diario, alcohol moderado.

---

## EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE:

Frotis de la lesión; por hongos, negativo. Abundantes cocos gran positivo con morfología semejante a staphylococcus. Abundante pseudo-micelio. Montenegro: negativo. Frotis directo por Leishmania, negativo.

*Examen hematológico:* Hemoglobina 13.2 gm%. Hematocrito 47 cc%. Leucocitos 8900/mm<sup>3</sup>, basófilos 0%, eosinófilos 8%, mielocitos 0%, metamielocitos 0%; en banda 1%, segmentados 63%, linfocitos 26%, monocitos 2%.

*Glucosa:* 102 mg%. VDRL negativo.

*Orina:* Ph:6. No hay albúmina ni glucosa. Leucocitos 4/campo de 450 D. Eritrocitos no hay. Cilindros no hay. Células epiteliales pocas. Filamentos mucosos pocos. Cristales no hay.

*Heces:* Ancylostoma o necator sí hay. Endamoeba Coli, quistes. Endolimax nana, quistes, *Rayos X Pelvis:* no se aprecian signos de lesión ósea. Tórax: normal. Cráneo: normal.

*Maxilares:* Hay una acentuada reabsorción de la cresta alveolar con pérdida de la cortical en especial en las áreas molar y premolar inferior derecha e izquierda y en las áreas molar y premolar superior izquierda. A nivel del camino inferior derecho se nota igualmente un área similar.

*Estudio anatomopatológico.* fragmento de tejido de consistencia firme y de color blanquecino que mide 1 x 06 cm.

E. H. Tumoración formada por grandes masas de histiocitos con citoplasma claro y algunas mitosis en los núcleos, dispuestos en forma de mosaico. Hay también abundantes grupos de eosinófilos.

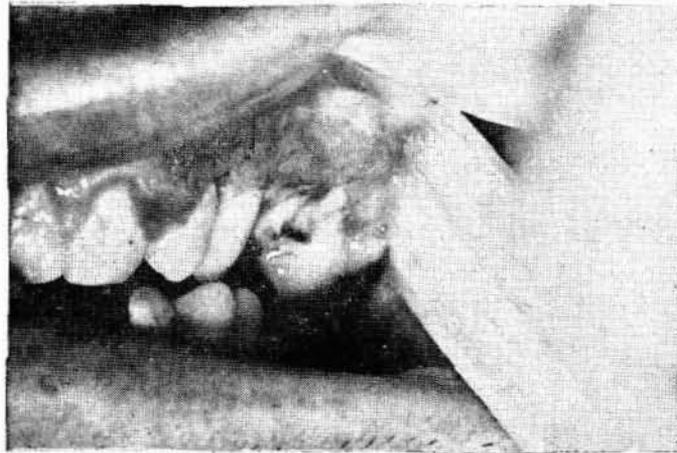
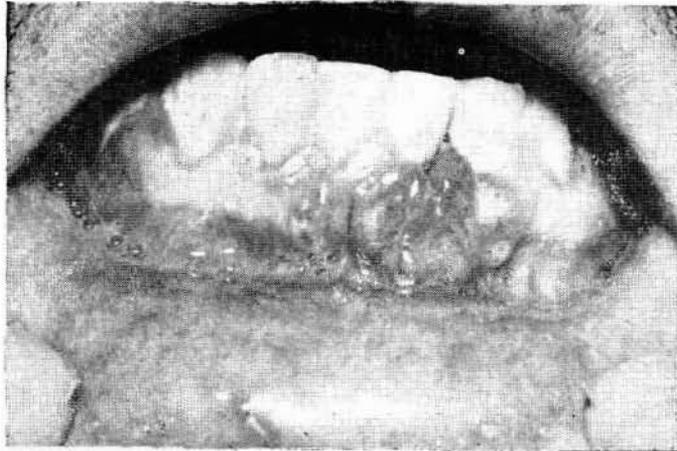
*Diagnóstico anatomopatológico:* Granuloma eosinofílico de hueso. (Histiocitosis).

NOTA: Se hicieron biopsias de los cuadrantes superiores derecho e izquierdo e inferiores derecho e izquierdo de la cavidad bucal, con idénticos diagnósticos.

## DISCUSION Y SUMARIO:

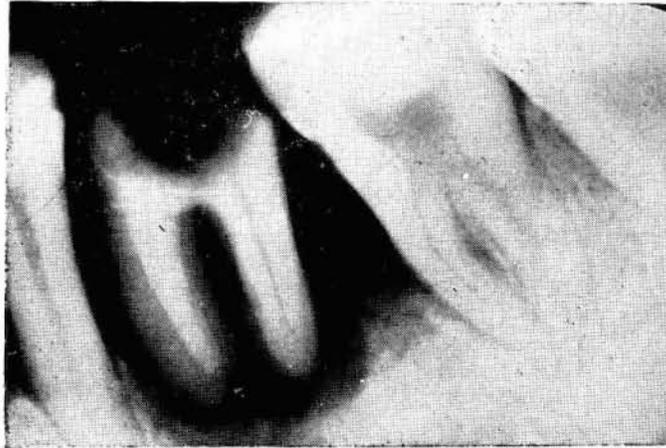
Se presenta un caso de granuloma eosinofílico (histiocitosis X) en el cual las únicas manifestaciones patológicas fueron encontradas en los huecos maxilares y en los tejidos blandos de la cavidad bucal.

Creemos que éste es el primero que se reporta en la patología bucal costarricense.



FIGURAS 1, 2 y 3:

El examen clínico reveló una lesión granulomatosa localizada en los rebordes alveolares tanto del maxilar superior como del maxilar inferior. Su aspecto es eritematoso, con zonas de ulceración y cubiertas por una membrana de color verdoso. Las raíces de la segunda y tercera molares superiores izquierdas están totalmente denudadas y sin soporte óseo. Todo el tejido gingival es hemorrágico sin ningún agarre epitelial.



**FIGURAS 4 y 5:**

Los Rx. intraorales muestran reabsorción de las crestas alveolares con desaparición completa de las estructuras periodontales.

## REFERENCIAS:

- 1.-Bernier, J. L. The management of oral disease, 2nd. edit. St. Louis C.V. Mosby Co., 1955, páginas 378-381.
- 2.-Peracchio R. L. A description of eosinophilic granuloma of bone, Hand-Schüller-Christian disease and Letterer-Siwe disease. Oral Surg., Oral Med. 11:617 June, 1968.
- 3.—Shafer W. Hine M., Levy B. A. Textbook of oral pathology, Phil-London W. B. Saunders Co., 1958, páginas 497-500
- 4.—Sharp G. S., Bullock W. K., Hazlet J. W., Oral cancer and tumors of the jaws. New York, Mc Graw-Hill Book Co, 1956, páginas 425-433.
- 5.—Thoma K. H. Oral pathology, 4th edit. St. Louis C. V. Mosby Co., 1954, páginas 666-678