

Página del residente

¿Cuál es su diagnóstico?

What is your diagnosis?

Paola Cristina Sambo Salas^a, Víctor Lasa Menéndez^a, Alejandra Prieto Gundin^b,
Mariona Suñol^c y Josep Rubio-Palau^d

^a Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España

^b Servicio de Anestesia y Reanimación, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^c Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

^d Servicio de Cirugía, Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España

¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

Caso clínico 1

Se presenta el caso de un niño de 11 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés y correctamente vacunado, que acude por presentar una tumoración mandibular dolorosa de 1 mes de evolución. Se acompaña de fiebre y no ha mostrado mejoría tras la administración de antibióticos de forma ambulatoria. En la exploración física se objetiva una tumefacción paramandibular izquierda no fluctuante ni dolorosa a la palpación, sin signos de flogosis, con buena apertura oral y sin trastornos sensitivos. En el examen de la cavidad oral no se visualizan lesiones intraorales ni supuración. El diente 36 está obturado. Se realiza una ortopantomografía (OPG), en la que se observa una imagen heterogénea de rarefacción a nivel del tercer cuadrante (Figura 1), y posteriormente una tomografía computarizada (TC) facial que informa sobre una lesión osteolítica en el cuerpo mandibular izquierdo de aspecto agresivo, asociada a reacción perióstica interrumpida en el aspecto externo y a un pequeño componente de partes blandas que, en el plano transversal, mide 2,4 cm. No parece tratarse de una lesión odontogénica (Figuras 2a y 2b).



Figura 1. Ortopantomografía prequirúrgica del caso 1.



Figura 2. Tomografía computarizada prequirúrgica del caso 1.

*Autor para correspondencia

Correo electrónico: paolacsambos@yahoo.com (Paola Cristina Sambo Salas).

DOI: [10.20986/recom.2019.1020/2019](https://doi.org/10.20986/recom.2019.1020/2019)

1130-0558/© 2019 SECOM. Publicado por Inspira Network. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Caso clínico 2

El segundo caso se trata de un niño de 8 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés y correctamente vacunado, que acude por presentar tumoración mandibular dolorosa de 1 mes de evolución. Se acompaña de fiebre y no ha mostrado mejoría tras la administración de antibióticos de forma ambulatoria. En la exploración física se objetiva una tumefacción paramandibular derecha no fluctuante ni dolorosa a la palpación, sin signos de flogosis, con apertura oral normal y sin trastornos sensitivos. En el examen de la cavidad oral se aprecia un abombamiento en la región vestibular del cuarto cuadrante, sin fluctuación y sin salida de secreción purulenta activa. Se realiza una OPG y una TC facial. En la OPG se visualiza una imagen heterogénea de rarefacción a nivel del cuarto cuadrante y en la TC una lesión osteolítica en el cuerpo mandibular derecho de aspecto agresivo, asociada a reacción perióstica que afecta desde la pieza 85 hasta la zona distal de la 46 y al germen de la 45 (Figuras 3a y 3b).

Ambos casos son comentados en el comité de tumores y se decide programar para una biopsia incisional urgente.

HISTIOCITOSIS MANDIBULAR DE CÉLULAS DE LANGERHANS

En ambos casos se realiza una biopsia de las lesiones bajo anestesia general y se envían muestras intraoperatorias, que se informan como compatibles con histiocitosis. Tras comentar los casos con el Servicio de Oncología, se realiza un legrado quirúrgico de las lesiones preservando las corticales mandibulares y se infiltra acetónido de triamcinolona. A continuación se realiza un aspirado de médula ósea en ambos pacientes, con cuatro tomas de cresta ilíaca bilateral, en cuyos resultados se objetiva una médula ósea con tres series hematopoyéticas y ausencia de infiltración tumoral.

En vista de los resultados de la anatomía patológica intraoperatoria, se decide efectuar un estudio de extensión con serie ósea, ecografía abdominal, analítica sanguínea completa, resonancia magnética cerebral, gammagrafía ósea y valoración por el Servicio de Oncología Pediátrica.

Dentro del estudio de extensión, es reseñable solo el resultado de la gammagrafía, que muestra captación única a nivel mandibular en ambos casos.

El resultado anatomopatológico definitivo en ambos pacientes es de tumor mandibular con extensa celularidad histiocitaria y abundantes eosinófilos, sugestivo de histiocitosis de células de Langerhans (Figuras 4a y 4b).

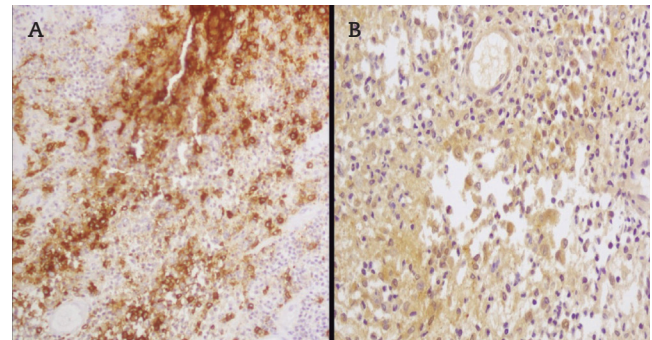
Se valora en conjunto con el Servicio de Oncología Pediátrica y se inicia tratamiento con indometacina 50 mg cada 12 horas, almagato 500 mg una vez al día en la cena y lansoprazol 30 mg una vez al día.

Se realizan controles clínicos y de imagen (mediante OPG y TC) periódicos, que muestran una mejoría clínica y radiológica en ambos pacientes, e incluso en la TC de control de los 6 meses del primer paciente se evidencia la desaparición total de la lesión (Figuras 5a y 5b).

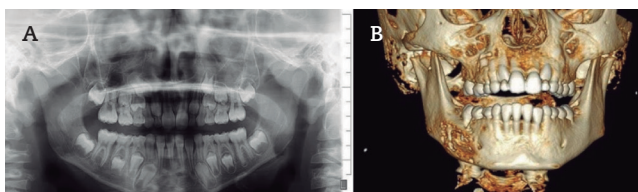
DISCUSIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans es una entidad poco frecuente¹. La etiología es desconocida, aunque se han propuesto diferentes hipótesis que incluyen: trastorno de la regulación inmune con deficiencia de linfocitos T supresores, proliferación neoplásica de células de Langerhans y otros factores etiológicos como virus, bacterias y un posible componente genético^{2,3}.

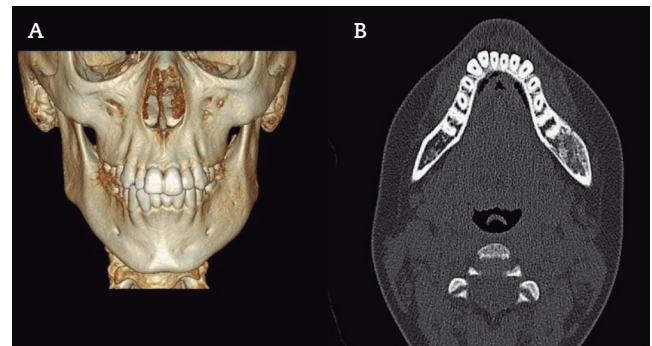
Tiene una incidencia anual de 2,6 a 5,4 por millón de niños en la población general, con un pico en el primer y tercer año de vida¹, con un leve predominio en varones².



Figuras 4a y 4b. Anatomía patológica de ambos casos: tumor mandibular con extensa celularidad histiocitaria y abundantes eosinófilos, sugestivo de histiocitosis de células de Langerhans.



Figuras 3a y 3b. Ortopantomografía y tomografía computarizada del caso 2.



Figuras 5a y 5b. Tomografía computarizada de control de los 6 meses del paciente del caso 1: se evidencia la desaparición total de la lesión.

Se expresa con lesiones óseas solitarias o múltiples, o con compromiso multisistémico^{1,4}.

Los diagnósticos diferenciales incluyen procesos infecciosos odontológicos, osteomielitis, displasia fibrosa, hemangioma intraóseo, hiperparatiroidismo, quiste epidermoide, granuloma de células gigantes, sarcoma de Ewing, metástasis e infiltración por leucemias/linfomas¹.

El diagnóstico se confirma mediante estudios histológicos avalados por la clínica e imágenes radiológicas con tinciones específicas para CD1a y S100, que demuestren la presencia de gránulos de Birbeck en el citoplasma con el microscopio electrónico o con marcadores específicos^{4,5}.

En los pacientes con afectación ósea el tratamiento de elección es el legrado o la escisión quirúrgica, siempre que la localización lo permita. A veces es necesario sumar radioterapia, glucocorticoides intralesionales, quimioterapia o combinaciones terapéuticas, con buen pronóstico⁶.

En los pacientes con enfermedad multisistémica y/o afectación de órganos vitales se emplean glucocorticoides asociados a vinblastina por un periodo de entre 6 y 12 meses. Si no hay respuesta, pueden introducirse regímenes de poliquimioterapia, terapia con bisfosfonatos o indometacina.

B I B L I O G R A F Í A

1. Forlino D, Manzone P, Gomel MC, Nicoli MB, Pedrini C. Hallazgos en el macizo facial y la base del cráneo de pacientes pediátricos con histiocitosis de células de Langerhans. *Rev Argent Radiol*. 2013;77(1):39-48.
2. Zajko J. Mandibular Langerhans cell histiocytosis in an adult. *Bratisl Lek Listy*. 2013;114(8):488-90.
3. Agarwal P, Kaushal M. An unusual presentation of Langerhans cell histiocytosis. *J Cytol*. 2014;31(4):227-9.
4. Cho YA, Yoon HJ, Hong SD, Lee JI, Hong SP. Hypothetical pathogenesis of eosinophilic infiltration in Langerhans cell histiocytosis of the jaw. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol*. 2013 Dec;116(6):734-42.
5. Madrigal-Martínez-Pereda C, Guerrero-Rodríguez V, Guisado-Moya B, Meniz-García C. Langerhans cell histiocytosis: literature review and descriptive analysis of oral manifestations. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2009;14(5):E222-8.
6. Bezdjian A, Alarfaj AA, Varma N, Daniel SJ. Isolated Langerhans cell histiocytosis bone lesion in pediatric patients: systematic review and treatment algorithm. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;153(5):751-7.