



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

MANEJO ODONTOLÓGICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON
HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS.

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A:

MARÍA FERNANDA FALCÓN PRIEGO

TUTORA: Esp. ALICIA MONTES DE OCA BASILIO

MÉXICO, D. F.

2015



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.

Gracias a la Universidad Nacional Autónoma de México en especial a la Facultad de Odontología por abrirme sus puertas y permitir mi formación como Cirujana Dentista.

Mamá, gracias por todo tu apoyo, amor, conocimientos y porque sin ti, nada de esto sería posible. Gracias Papá por guiarme, apoyarme y por estar conmigo en todo momento. Hermana, gracias por todos los momentos que hemos compartido y por todo tu apoyo. Gracias a los tres por ser todo para mí.

Gracias a Tata y Ata por ser pilares en mi vida, por todos los momentos que me regalaron y por qué su apoyo a lo largo de mi vida ha sido fundamental para mí. Son como Padres para mí y les estaré eternamente agradecida por todo. Este trabajo está dedicado a ustedes con todo mi amor y respeto, Siempre están presentes en mis pensamientos y en mi corazón.

Gracias Tía Blanca, Tío Pablo por todo el apoyo que me han brindado a lo largo de este camino.

A toda mi familia por todos los momentos compartidos y por todo el apoyo que me han brindado.

Gracias Doctora Alicia Montes de Oca por brindarme la oportunidad de realizar este trabajo con usted, por todos sus conocimientos, tiempo y dedicación. Gracias por despertar en mí el interés por la Odontopediatría, fue un placer trabajar con usted.

Gracias Lulis por todos los momentos especiales y logros compartidos a lo largo de este camino, gracias por acompañarme en todo momento y por ser mi persona.

A mis amigos formar parte de esta etapa, gracias por haber aportado algo valioso a mi vida.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS	5
1.1. Antecedentes	6
1.2. Definición	8
1.3. Clasificación	8
1.4. Incidencia	12
1.5. Diagnóstico	12
1.6. Tratamiento	17
2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS	19
2.1. Sistémicas	19
2.2. Orales	24
3. MANEJO ODONTOLÓGICO	28
CONCLUSIONES	34
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	36

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) es una enfermedad poco frecuente que puede presentarse de forma localizada o diseminada, afectando anualmente a 1 en 200,000 niños menores de 15 años de edad, siendo las formas agresivas más frecuentes en neonatos y durante la primera infancia.

El diagnóstico resulta complicado, por lo que se debe realizar una minuciosa exploración clínica intra y extraoral, complementada con un estudio radiográfico e histopatológico.

En algunos pacientes el diagnóstico únicamente puede determinarse a través de las manifestaciones orales que se presentan en maxilar y mandíbula, en donde se pueden observar lesiones en mucosa bucal y encías, erupción anticipada de algunos dientes, así como enfermedad periodontal; radiográficamente se llegan a apreciar lesiones osteolíticas y una imagen de “dientes flotantes”.

El papel del odontólogo es fundamental para identificar la enfermedad y llevar a cabo un plan de tratamiento adecuado, ya que si no se diagnostica de manera oportuna, implica un tratamiento que suele ser agresivo, que dependiendo del número y la extensión de las lesiones puede poner en riesgo la vida del paciente.

El objetivo del presente trabajo es que el Cirujano Dentista conozca las principales características de la HCL, así como el manejo odontológico adecuado en pacientes pediátricos.

1. HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Es una enfermedad que se origina por la proliferación de células dendríticas, aunque su etiología y patogenia son desconocidas se sabe que las manifestaciones clínicas se producen por el acúmulo de este tipo de células en tejidos y órganos. ¹

Se han postulado diferentes hipótesis para determinar su agente causal, entre las cuales destacan: la probabilidad de un agente infeccioso, factores genéticos, metabólicos, asociación con inmunodeficiencias o algún proceso neoplásico.

Entre las manifestaciones sistémicas se encuentran afectaciones cutáneas (especialmente en cuero cabelludo), de huesos de cara, cráneo, huesos largos, vértebras y calota, diabetes insípida, exoftalmos, afectación pulmonar, hepatomegalia, otitis, anemia ferropénica y fiebre. Generalmente, las manifestaciones orales son el primer síntoma de la enfermedad, los pacientes presentan dolor local, sensibilidad y aumento de volumen en el maxilar y la mandíbula, así como pérdida de hueso alveolar, placas blanquecinas en encías, sangrado gingival y movilidad dental, lo que en muchas ocasiones se traduce en pérdida dental. ^{2,3}

1.1. ANTECEDENTES

A principios del siglo XX, se conocían tres entidades patológicas: la enfermedad de Letterer-Siwe, el síndrome de Hand-Schüller-Christian y el granuloma eosinófilo; estas enfermedades, compartían características especiales pero no eran consideradas parte de una misma entidad, hasta 1953 que Lichtenstein las agrupó bajo una sola entidad patológica a la que denominó como Histiocitosis X.

En 1973, Nezelof y colaboradores reportaron que éstas entidades tienen en común la proliferación de células de Langerhans, linfocitos, macrófagos y eosinófilos que originan manifestaciones locales y/o sistémicas.

Al descubrir mas hallazgos sobre estas enfermedades, el Doctor Giulio D'Angio de la Universidad de Pennsylvania convocó el 16 de Mayo de 1985 a varios científicos para unificar criterios e intercambiar información, esta primera reunión se realizó con sólo 15 participantes y posteriormente fue creciendo el número de miembros, así surgió la Asociación de Histiocitosis que en ese mismo año propuso el término Histiocitosis de células de Langerhans para denominar a esta enfermedad incluyendo los tres síndromes y otras formas de manifestaciones clínicas, en 1987 se aprobó este término después de realizar estudios que comprobaron que el histiocito era distintivo de las lesiones activas. Figura 1

La Asociación de Histiocitosis realiza conferencias anuales con el fin de mostrar avances científicos y recaudar fondos para la investigación, así como mejorar los tratamientos.

Actualmente se utiliza el término HCL para incluir a los tres desórdenes del sistema fagocítico mononuclear, ya que poseen características histológicas similares pero pueden presentar manifestaciones clínicas y grados de severidad diferentes.⁴



Figura 1. Doctor Giulio D'Angio.⁵

1.2. DEFINICIÓN

La histiocitosis es el término general utilizado para indicar un grupo de enfermedades del Sistema Fagocítico Mononuclear (SFM), son de etiología desconocida y se caracterizan por la proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico como macrófagos y células dendríticas.

Dentro de este grupo de enfermedades, encontramos a la Histiocitosis de células de Langerhans, este término hace referencia a un desorden unifocal o multifocal que se caracteriza por la acumulación clonal y proliferación anormal de células de Langerhans derivadas de la médula ósea, asimismo agrupa las enfermedades que muestran en los tejidos afectados este tipo de células. ¹

Aunque su etiología es desconocida, existen hipótesis que señalan el origen de esta enfermedad, entre las que se encuentran factores genéticos, virales, inmunológicos o neoplásicos. ⁶

1.3. CLASIFICACIÓN

Debido a la diversidad de las manifestaciones de estas enfermedades, su estudio y agrupamiento es complejo, por lo que la Asociación de Histiocitosis clasificó a esta serie de desórdenes en tres clases: Histiocitosis de células de Langerhans, Histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a las células de Langerhans e Histiocitosis malignas. ⁷

La Histiocitosis de células de Langerhans, antiguamente denominada Histiocitosis X, comprende la enfermedad de Letterer-Siwe, el síndrome de Hand-Schüller-Christian y el granuloma eosinófilo, suele presentarse en lactantes o niños menores de tres años y se caracteriza por afectación general con adenopatías, hepatoesplenomegalia, anemia, infecciones y hemorragias.

En las Histiocitosis del sistema fagocítico mononuclear distintos a las células de Langerhans se incluyen la histiocitosis cefálica benigna, histiocitoma eruptivo generalizado y la linfocitosis hemofagocítica, estas enfermedades pueden afectar exclusivamente a la piel o tener un grado de afectación sistémica mas severo.

Los desórdenes histiocíticos malignos se refieren a enfermedades neoplásicas como leucemia aguda monocítica, histiocitosis maligna y linfoma histiocitario verdadero. Tabla 1

Actualmente, se emplea la clasificación de acuerdo a la extensión de la enfermedad y los órganos afectados en formas localizadas o diseminadas.

Las formas localizadas pueden presentarse con diferentes grados de severidad como una lesión única o afectar un solo sistema, por ejemplo lesiones cutáneas exclusivamente, lesiones monostóticas u óseas poliestóticas que se encuentren asociadas o no a diabetes insípida, afectación ganglionar o lesiones cutáneas.⁷

En las formas diseminadas existe afectación multisistémica y suele presentarse en lactantes o niños menores de tres años con dos grados de severidad que consisten principalmente en la afectación visceral en pulmón, hígado o sistema hematopoyético, sin disfunción orgánica, o bien, estar asociada a lesiones óseas, diabetes insípida, afectación ganglionar regional, lesiones cutáneas o afectación visceral en pulmón, hígado o sistema hematopoyético, con disfunción orgánica, puede estar asociada a lesiones óseas, diabetes insípida, afectación ganglionar regional o lesiones cutáneas.

TIPO	HISTIOCITOSIS	ENFERMEDADES
I	Histiocitosis de células de Langerhans	Enfermedad de Letterer-Siwe Síndrome de Hand-Schüller-Christian Granuloma eosinófilo
II	Histiocitosis de fagocitos mononucleares distintos a las células de Langerhans	Histiocitosis cefálica benigna Xantogranuloma juvenil Xantogranuloma papular Xantogranuloma juvenil Reticulohistiocitoma Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva Histiocitoma eruptivo generalizado Linfocitosis hemofagocítica
III	Histiocitosis malignas	Leucemia aguda monocítica Histiocitosis maligna Linfoma histiocitario verdadero

Tabla 1. Clasificación de la Sociedad Internacional del Histiocito (Histiocyte Society).⁷

En las diferentes clasificaciones realizadas por la Asociación de Histiocitosis, la HCL corresponde al tipo I dentro de la clasificación realizada en 1987, posteriormente surge una nueva clasificación en 1997 donde se incluye en las Histiocitosis de comportamiento biológico variable.⁸ Tabla 2

HISTIOCITOSIS	ENFERMEDADES
Trastornos de variado comportamiento biológico	Derivados de células dendríticas Histiocitosis de células de Langerhans Procesos secundarios de células dendríticas Xantogranuloma juvenil y procesos relacionados Histiocitomas solitarios de varios fenotipos de células dendríticas Derivados de los macrófagos
Procesos malignos	Derivados de los monocitos Sarcoma histiocítico relacionado con las células dendríticas Sartcoma histiocítico relacionado con los macrófagos

Tabla 2. Clasificación contemporánea de las histiocitosis

(Histiocyte Society).⁸

1.4. INCIDENCIA

La frecuencia de la HCL es de 1 en 200,000 niños menores de 15 años, aunque puede aparecer en cualquier etapa de la vida, la edad promedio es entre 5 y 6 años y suele existir un ligero predominio por el sexo masculino, las formas agresivas en la mayoría de los casos se presentan entre 1 y 3 años.⁹

1.5. DIAGNÓSTICO

Establecer el diagnóstico de HCL es complejo debido a que las características de la enfermedad son diversas, su evolución puede progresar de manera lenta o rápida y agresiva, además de afectar uno o varios órganos, por lo que es importante proponer distintos diagnósticos diferenciales.⁹

La Asociación de Histiocitosis establece normas y criterios para realizar el diagnóstico, en donde se incluye la historia clínica del paciente, estudios de laboratorio y examen radiográfico completo; en algunos casos se requiere de estudios específicos de los órganos afectados como biopsia y tomografía axial computarizada (TAC), así como la interconsulta con especialistas.

Entre los diversos diagnósticos diferenciales de la HCL se encuentran los tumores óseos y osteomielitis puesto que las lesiones óseas osteolíticas se caracterizan por una imagen radiográfica parecida a dichas alteraciones, las lesiones cutáneas se pueden confundir como dermatitis seborreica y los cuadros sistémicos que incluyen hepato y esplenomegalia son similares a los ocasionados por leucemias y linfomas.¹⁰

Las lesiones radiolúcidas centrales y solitarias de los maxilares deben diferenciarse de tumores y quistes odontogénicos, la posibilidad de quiste o granuloma periapical se excluye por la vitalidad pulpar de los dientes, cuando son lesiones múltiples puede pensarse en mieloma múltiple, aunque esta enfermedad se presenta en pacientes de mayor edad.

El signo clásico de HCL es la pérdida y exfoliación prematura de los dientes, por lo que el diagnóstico diferencial incluye la periodontitis juvenil o asociada a diabetes, hipofosfatasa, neutropenia cíclica, agranulocitosis y tumores malignos primarios metastásicos.¹ Figura 2



Figura 2. Radiografía oclusal que muestra una lesión radiolúcida (Fibromixoma).¹¹

El diagnóstico se confirma en base a las características morfológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de los componentes de la lesión, las células de Langerhans se encuentran en bazo, timo, epidermis, ganglios linfáticos, mucosas, epitelio intestinal y respiratorio.

El hallazgo patológico específico en los tejidos afectados es la presencia de células del SMF, donde se encuentran histiocitos alterados o proliferantes, que se derivan de una misma célula madre pluripotencial de la médula ósea, a partir de la que se forman los precursores inmaduros y posteriormente dos líneas celulares compuestas por monocitos y células dendríticas. Figura 3

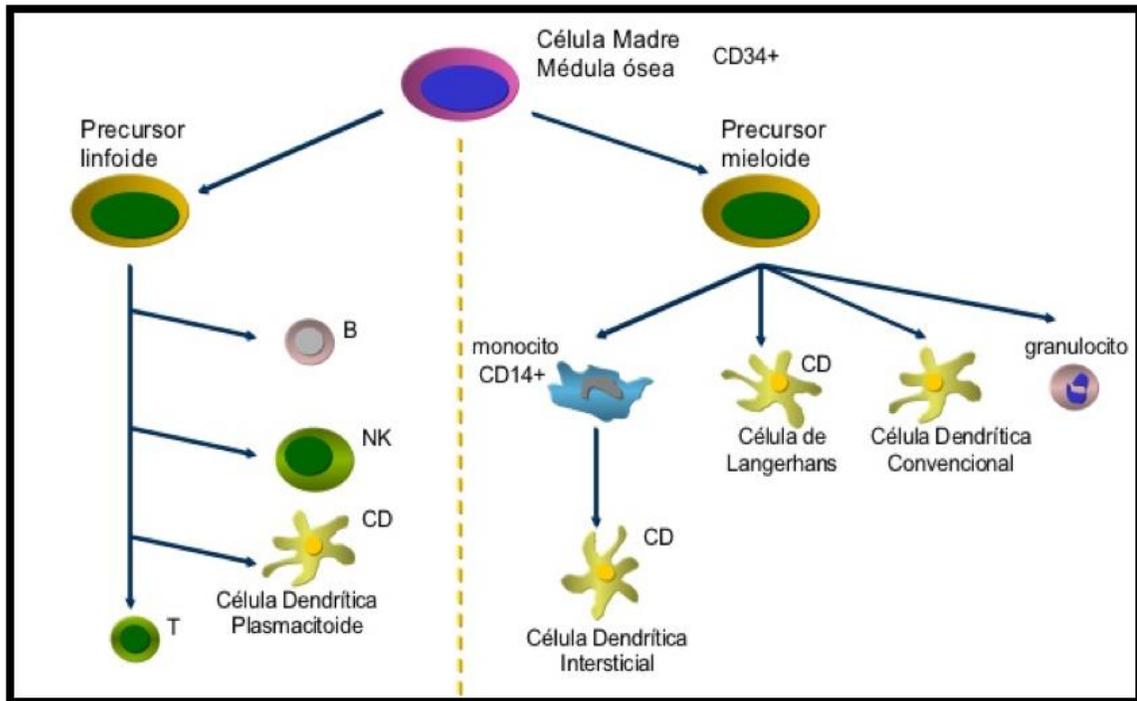


Figura 3. Linaje de las células Dendríticas. ¹²

Los monocitos sufren diferenciación hasta alcanzar los tejidos y son nombrados según su clasificación como: histiocitos, macrófagos y osteoclastos.⁴

Las células de Langerhans pertenecen a la línea de células dendríticas, un grupo de células presentadoras de antígeno que se derivan de la médula ósea a partir de un antecesor CD 34+, comparten propiedades con los monocitos y macrófagos, pero poseen diferente morfología y ultraestructura lo que permite su identificación.

La tinción con hematoxilina y eosina muestra células de Langerhans con núcleo excéntrico que le confiere aspecto de “grano de café”.⁶ Figura 4

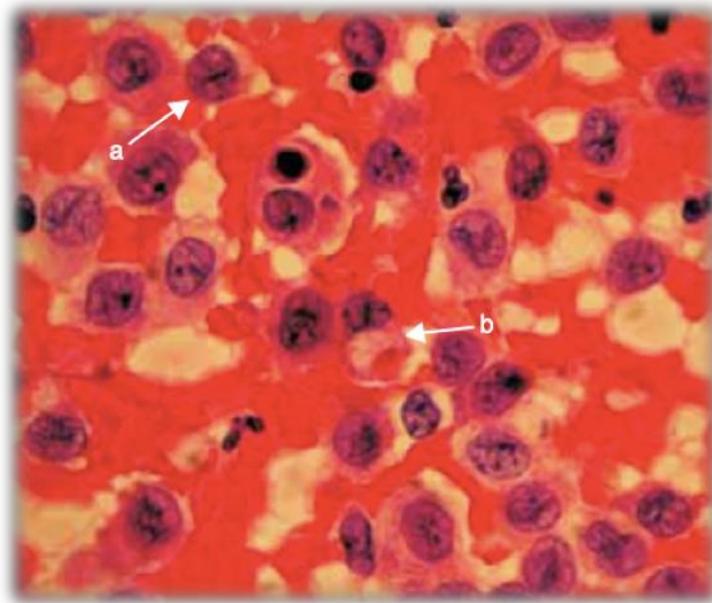


Figura 4. Biopsia de ganglio linfático inguinal.¹

En la prueba de inmunohistoquímica se observa positividad de los marcadores CD1 (inmunoglobulinas presentadoras de antígenos) en las membranas de las células presentes en la lesión.² Figura 5

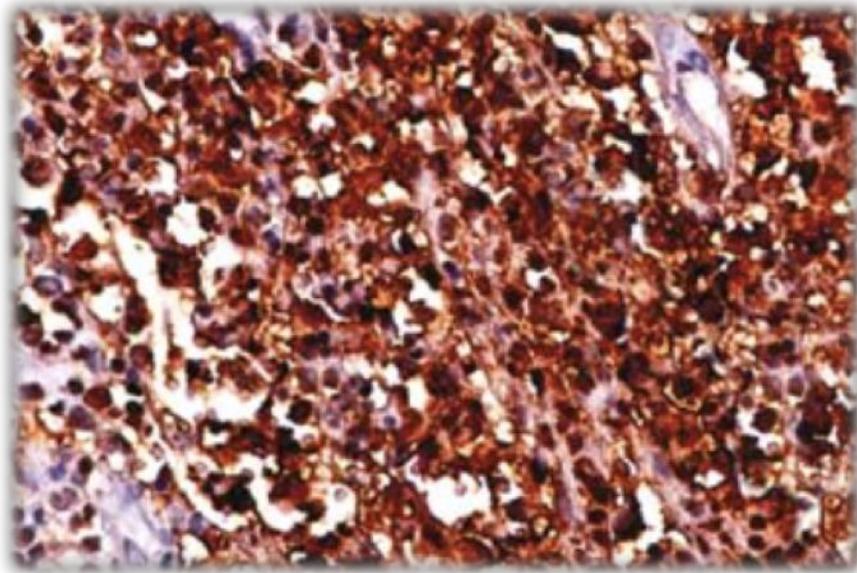


Figura 5. Inmunohistoquímica que muestra positividad en células histiocíticas.⁹

En el microscopio óptico se observan Gránulos de Birbeck que son inclusiones citoplásmicas o marcadores ultraestructurales, conocidos como cuerpos de Langerhans o cuerpos en raqueta.¹³ Figura 6



Figura 6. Gránulos de Birbeck. ²

1.6. TRATAMIENTO

Establecer el tratamiento para la HCL es difícil debido a la diversidad clínica que presenta, desde una lesión osteolítica que remite espontáneamente hasta una enfermedad letal semejante a la leucemia, por lo que es importante basarse en el sitio y la extensión de las lesiones.

El éxito de erradicar la HCL alcanza hasta un 90% cuando es localizada, únicamente realizando una biopsia excisional o curetaje de la lesión con o sin la aplicación de esteroides, sin embargo, cuando se trata de formas diseminadas la terapéutica empleada suele ser mas agresiva. ⁶

La Asociación de Histiocitosis establece un protocolo en base al riesgo que presentan los pacientes (bajo, intermedio o alto) e incluye intervención quirúrgica, radioterapia y quimioterapia.

La radioterapia debe emplearse en dosis bajas cuando la lesión es inaccesible a la cirugía y compromete órganos vitales o críticos, si la enfermedad afecta a un solo sistema en diversos sitios o es multisistémica se aplica quimioterapia y en algunos casos específicos se realizan trasplantes de células progenitoras hematopoyéticas.¹⁴

Con el tratamiento pueden desaparecer los signos y síntomas de la enfermedad y los pacientes mejoran notablemente, en ocasiones éstos persisten o mejoran sin aparición de nuevas lesiones, sin embargo, en otros casos la enfermedad puede avanzar. A pesar de los lineamientos establecidos para el tratamiento de la enfermedad, algunos aspectos no son claros por lo que se siguen realizando estudios.⁴

2. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

El cuadro clínico general incluye alteraciones en piel, mucosas, huesos, médula ósea, hígado, bazo, ganglios linfáticos, pulmones, tracto gastrointestinal, sistema endócrino y sistema nervioso central.

Las manifestaciones orales pueden presentarse en el 77% de los pacientes con HCL, por lo que en ocasiones el odontólogo es el primero en detectar la enfermedad, ya que suelen ser únicas y las primeras en aparecer.

2.1. SISTÉMICAS

Dependiendo del órgano u órganos afectados se pueden presentar diferentes signos y síntomas, el pronóstico dependerá de el número, extensión y localización de las lesiones.

Las lesiones cutáneas se presentan en mas de un tercio de los pacientes pediátricos con HCL, al igual que las manifestaciones orales frecuentemente suelen ser el primer síntoma y el único, son papulares, difusas y exfoliativas, se localizan en cuero cabelludo, pliegues y tronco, en casos severos pueden provocar alopecia. Figura 7

Las áreas flexurales son el segundo sitio mas comprometido, inicialmente se presentan lesiones papulares que posteriormente pueden evolucionar hasta convertirse en úlceras y áreas de secreción serosa persistente, en el tronco las lesiones se localizan en el centro sin afectar a los hombros.¹ Figura 8



Figura 7. Compromiso en cuero cabelludo.⁹



Figura 8. Lesiones en áreas flexurales.⁹

Las lesiones óseas aparecen hasta en el 80% de los casos y son asintomáticas, aunque algunos pacientes pueden presentar dolor e inflamación local, fracturas y deformidad ósea, los huesos afectados con mayor frecuencia son el cráneo, huesos planos y largos, maxilar y mandíbula.

Las secuelas a nivel sistémico son el compromiso de mastoides que llega a ocasionar mastoiditis infecciosa y la extensión al oído medio, en casos severos puede presentarse otitis o sordera, en vértebras se observan fracturas por colapso de los cuerpos vertebrales y si se afectan las paredes de la órbita provoca exoftalmía.⁹

El estudio radiográfico muestra lesiones líticas con diferentes patrones dependiendo del hueso afectado y de la fase de la enfermedad, las lesiones agudas generalmente son osteolíticas con bordes mal definidos, en huesos largos la lesión inicial es pequeña pero puede evolucionar a la etapa crónica con erosión de la cortical y aumento de volumen de las partes blandas.²

Figuras 9

El compromiso de médula ósea se presenta generalmente de forma tardía durante el proceso de la enfermedad, especialmente en HCL diseminada y puede ocasionar anemia, leucocitopenia o pancitopenia.

El hígado y bazo se encuentran afectados hasta en un 50% de los casos, la hepatoesplenomegalia se presenta por la infiltración de células de Langerhans o compresión de la vena porta por los ganglios linfáticos, así como hiperplasia e hipertrofia de las células de Kupffer, clínicamente se observa coleostasis inicial leve.² Figura 10

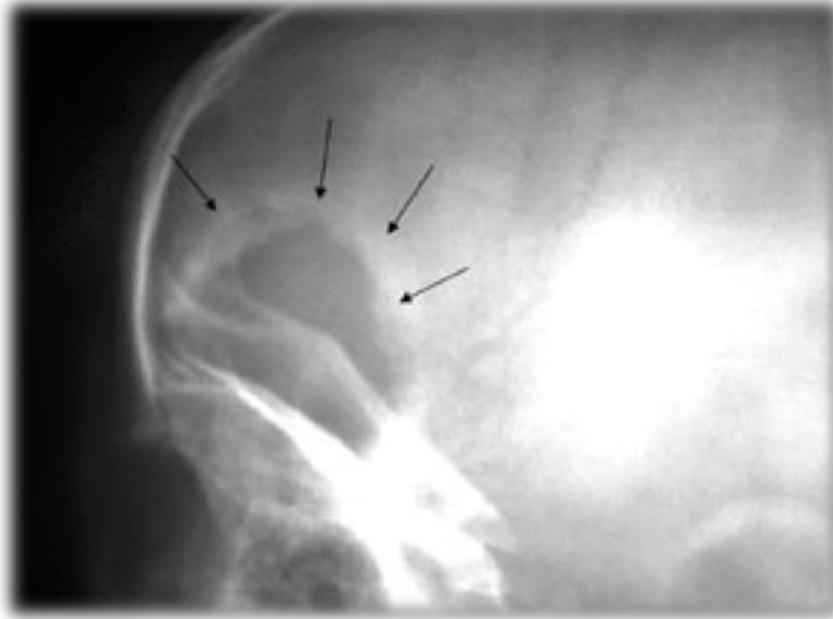


Figura 9. Radiografía lateral de cráneo que muestra lesión lítica.²

En algunos pacientes se observa alteración de ganglios linfáticos generalmente en la región cervical.

Los pulmones llegan a afectarse de un 40 a 50% en pacientes con HCL diseminada, estos presentan fiebre, disnea y pérdida de peso, con el tiempo aparecen quistes o bulas que al romperse provocan neumotórax y en la fase final fibrosis y enfisemas; en la forma localizada estas alteraciones no son frecuentes, sin embargo, se pueden presentar en pacientes menores de 15 años.¹

La presencia de lesiones en el aparato gastrointestinal afecta el crecimiento de los niños, ya que no absorben adecuadamente los nutrientes, pueden presentar diarreas con o sin melena y enteropatía exudativa.⁹



Figura 10. Hepatoesplenomegalia.⁹

Las lesiones cerebrales pueden presentar hipertensión intracraneal, temblor, disartria, hemiplejía o cuadriplejía, con o sin discapacidad intelectual.¹

La alteración mas frecuente del sistema endócrino es la diabetes insípida, generalmente aparece en periodos avanzados y en el 17.5% de los pacientes se presenta en cualquier etapa de la enfermedad, como consecuencia del compromiso cerebral de la región hipotálamo hipofisaria o de lesiones en cráneo, sus manifestaciones incluyen polidipsia, polifagia y poliuria.

La tiroides y gónadas pueden presentar infiltración de células de Langerhans.⁶

2.2. ORALES

Los pacientes con HCL presentan diversas manifestaciones orales entre las mas frecuentes se encuentran la inflamación de los maxilares, principalmente en mandíbula y con predilección por la zona posterior, además inflamación facial, dolor, recesiones gingivales, bolsas periodontales, úlceras en mucosas, pérdida de soporte óseo, movilidad y pérdida dental. ⁴

A nivel óseo las lesiones líticas afectan las partes blandas contiguas en maxilar y mandíbula, radiográficamente se observan como zonas radiolúcidas asociadas a una imagen de “dientes flotantes” debido a la pérdida de hueso alveolar y a la presencia de material granulomatoso. ¹

Figura 11



Figura 11. Radiografía oclusal que muestra imagen de “dientes flotantes”. ¹

Las lesiones suelen comenzar en la región periapical de los dientes, causando erosión de la lámina dura, esto produce una disminución de la altura de la rama mandibular.

La inflamación intra y extraoral se debe a la infiltración de células de Langerhans, en el 30% de los pacientes se presentan linfadenopatías cervicales, las lesiones extraorales ocasionan asimetría facial (Figura 12) y las intraorales suelen ser nodulares y asociadas a molares no erupcionados (Figura 13), son dolorosas a la palpación lo que complica la inspección clínica.^{4, 15}



Figura 12. Asimetría facial por inflamación mandibular y adenomegalias cervicales.¹⁵



Figura 13. Lesión nodular asociada a molares no erupcionados. ¹⁵

En mucosas suele producir gingivoestomatitis, sangrado gingival, necrosis en encías, recesiones gingivales, lesiones ulceradas y tumefacción con dolor a la palpación. ³ Figura 14



Figura 14. Recesión gingival. ¹⁶

La pérdida dental prematura es un signo característico de Histiocitosis y puede sugerir un pronóstico desfavorable, se presenta generalmente alrededor de los 3 años, va acompañada de recambio precoz y erupción anticipada de dientes permanentes como consecuencia de la enfermedad periodontal asociada a *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, con mayor frecuencia los molares son los dientes afectados. ¹ Figura 15



Figura 15. Enfermedad periodontal. ¹⁷

Es importante considerar que durante el curso de la enfermedad, los pacientes pueden presentar otras manifestaciones orales como hiperplasias gingivales, candidiasis, dolor inespecífico y tumefacción orofacial asociadas a la inmunosupresión producida por el tratamiento de la HCL. ³

3. MANEJO ODONTOLÓGICO

Debido a que la HCL es una enfermedad poco frecuente en ocasiones no se diagnostica oportunamente, por lo que es importante que el odontólogo identifique los signos y síntomas a través de la elaboración de la historia clínica, estudios radiográficos, imagenológicos e histológicos de las lesiones y considerare el estado sistémico del paciente, además de la interconsulta con los diferentes especialistas para brindar una atención interdisciplinaria.¹

El examen clínico debe incluir una exploración extraoral para descartar cualquier alteración a nivel cervical, asimismo de la superficie externa de los labios e intraoralmente de lengua, piso de boca, paladar duro y blando, pilares anteriores, área retromolar, mucosa de carrillos, amígdalas, encías y dientes.

La cronología y secuencia de erupción son signos importantes para el diagnóstico, ya que la erupción prematura es provocada por la pérdida temprana de dientes deciduos y la afectación ósea, aunque algunos pacientes padecen agenesia dental no se ha comprobado su relación con la enfermedad. Figura 16

Al detectar una o varias lesiones orales, es necesario contar con estudios imagenológicos como radiografías periapicales, oclusales, ortopantomografía, antero-posterior (AP) postero-anterior (PA) y/o tomografía axial computarizada (TAC) para determinar las estructuras comprometidas y observar la extensión de las lesiones.¹⁶ Figura 17

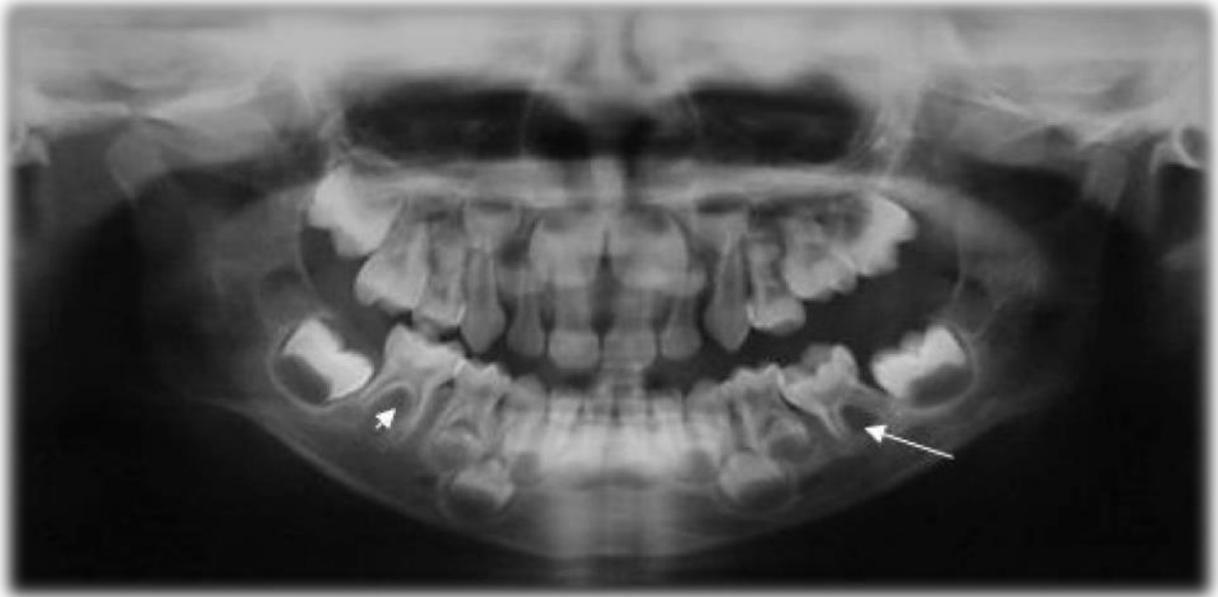


Figura 16. Lesiones osteolíticas en mandíbula, erupción prematura del 26 y ausencia de los gérmenes del 34 y 35. ¹⁶

La imagen radiográfica de “dientes flotantes” es determinante para el diagnóstico de HCL, puesto que las lesiones osteolíticas son una de las principales características de esta enfermedad. ¹⁸

Una vez detectadas las lesiones el plan de tratamiento consiste en una fase inicial preventiva, en la que debe instruirse a los familiares del niño sobre hábitos alimenticios y de higiene oral. ¹⁶

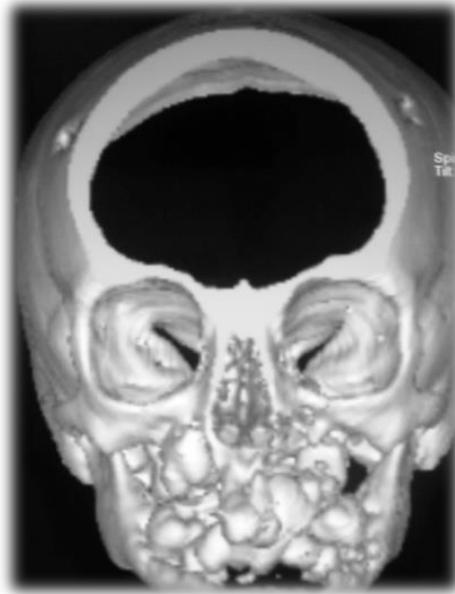


Figura 17. Tomografía volumétrica computarizada (Cone-Beam).¹⁸

Si el estado sistémico del paciente no permite iniciar con el tratamiento odontológico, debe indicarse a los padres realizar aseos de agua tibia con bicarbonato en los sitios de las lesiones.¹

La segunda fase del tratamiento es quirúrgica e incluye extracciones de los dientes comprometidos, curetaje de las lesiones osteolíticas de los maxilares y biopsia de lesiones en mucosa oral con estudio histopatológico para establecer el diagnóstico definitivo. Figura 18

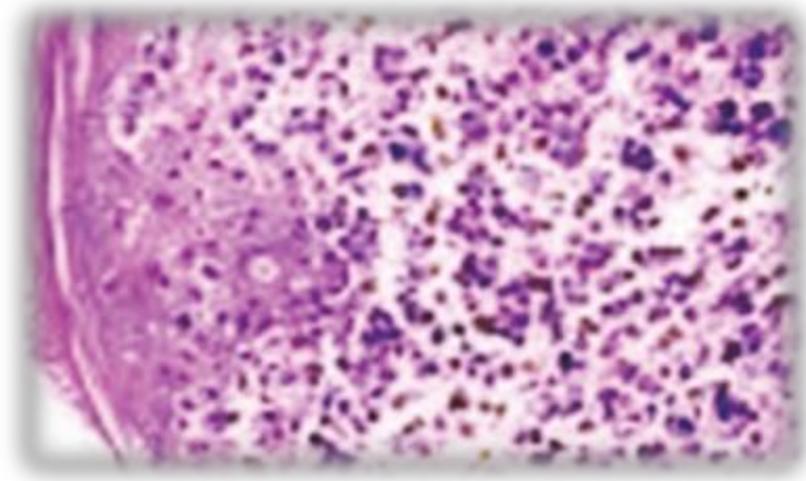


Figura 18. Corte histológico de lesión en mandíbula. ¹⁸

Se deben seleccionar cuidadosamente los dientes afectados, solo aquellos que tengan movilidad severa y lesiones líticas extensas son extraídos con el fin de tratar las lesiones y controlar el riesgo de infecciones. En algunos pacientes los procedimientos quirúrgicos se realizan bajo anestesia general, con previa valoración sistémica y profilaxis antibiótica.

La radioterapia y quimioterapia se emplean cuando las lesiones son inaccesibles a la cirugía, su aplicación ayuda a mejorar el estado de las lesiones orales, así como la salud general del paciente. ^{1, 16} Figura 19



Figuras 19. Aspecto inicial de la lesión y cambios clínicos después de la aplicación de quimioterapia. ¹

Durante la terapia se pueden presentar cuadros de candidiasis o úlceras como consecuencia de inmunosupresión, por lo que es necesaria la administración de antimicóticos y como tratamiento paliativo en los sitios afectados la aplicación tópica de hidróxido de aluminio y magnesio con difenhidramina mezclados en partes iguales. ¹ Figura 20



Figure 20. Hiperplasia gingival y candidiasis pseudomembranosa.¹⁹

Es necesario restaurar los dientes que tengan buen pronóstico y colocar prótesis removibles o mantenedores de espacio para reemplazar los dientes extraídos, siempre que las condiciones lo permitan.

Los pacientes con HCL tienen un alto riesgo a padecer caries y enfermedad periodontal como consecuencia de todas las alteraciones producidas y es frecuente que presenten recidivas, por lo que deben estar bajo observación permanente, es importante que el odontólogo lleve a cabo tratamientos basados en la prevención para evitar posibles infecciones y preservar los tejidos.^{17, 19}

CONCLUSIONES

El odontólogo juega un papel fundamental en el diagnóstico y tratamiento de la HCL, es importante que conozca los signos y síntomas que se presentan puesto que es difícil de identificar por la diversidad de manifestaciones clínicas.

El uso de auxiliares de diagnóstico como radiografías periapicales, oclusales, ortopantomografías, AP, PA, TAC y Cone Beam, son útiles para evaluar las estructuras comprometidas, así como la severidad y extensión de las lesiones, de esta manera se puede establecer un plan de tratamiento adecuado.

Es fundamental considerar la prioridad de las lesiones que ponen en riesgo la vida, asimismo es indispensable el trabajo interdisciplinario para la atención y manejo adecuado del paciente, por lo que el odontólogo forma parte del equipo.

Se debe instruir a los padres sobre las medidas de prevención e higiene oral para prevenir complicaciones o riesgo de infección y es necesario que el profesional conozca los tratamientos paliativos en caso de que no sea posible brindar la atención odontológica.

En la medida que el estado sistémico del paciente lo permita se puede continuar con el manejo odontológico, los tratamientos conservadores ayudan a preservar la mayor cantidad de estructuras, siempre y cuando tengan un buen pronóstico.

Los pacientes con HCL son de alto riesgo a padecer caries y enfermedad periodontal, además el curso de la enfermedad puede cambiar de un momento a otro y pueden presentarse recidivas, por lo que una vez concluido el tratamiento odontológico deben estar bajo observación permanente con citas de revisión cada tres meses.

La calidad de vida de los pacientes con HCL depende de diversos factores como la edad, el número y tamaño de las lesiones, el daño causado por la enfermedad y del tratamiento elegido, de tal forma que es fundamental brindarles la mejor atención posible a través de un diagnóstico y plan de tratamiento adecuados y en caso de que las manifestaciones orales sean las primeras en detectarse, es responsabilidad del Cirujano Dentista remitir a los pacientes y realizar interconsultas con los especialistas de las instituciones de salud que puedan brindarles atención médica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. **Martínez D, Villagrán U, Ajqui R, Cervantes C.** Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL): Revisión de literatura y reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana.* 2012; 16 (2): 123-130.
2. **Rojas R y cols.** Compromiso óseo en histiocitosis de células de Langerhans en el niño. Estudio radiológico simple. Presentación clínica y diagnóstico radiológico. *Rev Chil Radiol.* 2005; 11 (3): 122-128.
3. **Mínguez I, Mínguez JM, Bonet J, Peñarrocha M, Sanchis JM.** Manifestaciones orales en histiocitosis crónica diseminada: Presentación de 10 casos. *Med Oral* 2004; 9: 149-154.
4. **Hernández M, Boj J, Gallego S.** Manifestaciones orales de la Histiocitosis de células de Langerhans. A propósito de un caso de un niño de dos años. *Med Oral* 2003; 8 (19): 19-25
5. **National Wilms Tumor Study.**
<http://www.nwtsg.org/about/founders/d'angio.html>, 31 de Agosto, 2015
6. **Svarch E, Pavón V, González A.** La histiocitosis. *Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia* 2001; 17 (3): 151-63
7. **Lancet.** Histiocytosis syndromes in children. *Medical and Pediatric Oncology*, 1987;1(8526):208-9
8. **Favara BE, Feller AC, Pauli M y cols.** Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO committee on histiocytic/reticulum cell proliferations. *Med Pediatr Oncol.* 1997; 29: 157-66

9. **Toro A, Restrepo R, Ochoa A.** Histiocitosis de células de Langerhans, Revista Asoc. Col. Dermatol. 2009; 17 (1), 34-44
10. **Kallarakkal T, Ramanathan A, Sockalingam G, Rosnah B.** Multisystem Langerhans cell histiocytosis presenting as an oral lesión. Oral Maxilofacial and Pathology, 2013; 17 (1):106-109
11. **González M, Villaroel D, Áviles D.** Fibromixoma odontogénico y xantastrocitoma en paciente adolescenete: ¿Asociación clínica?- Reporte de un caso y revisión de la literatura. Acta odontológica venezolana. 2010; 48 (1): 1-9
12. **Instituto de Biomedicina Universidad Central de Venezuela.** <http://es.slideshare.net/felix.tapia/clase-clulas-presentadoras-de-antgenos-y-su-funcin-presentation>, 15 Septiembre, 2015.
13. **Valdivielso M, Bueno C.** Histiocitosis de células de Langerhans Actas Dermosifiliogr. 2005;96 (5) :275-84
14. **Agarwal P, Kaushal M.** An unusual presentation of Langerhans cell histiocytosis. Journal of Cytology. 2014; 31 (4): 227-9
15. **Shruti G, Basavaraj N, Sandya D, Madu K, Santosh P.** Langerhans Histiocytosis in a Child-Diagnosed by Oral Manifestations, Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2015; (9)4: 9-11
16. **Chaparro N, Rojas-Morales T, Zambrano O, Grimán D, Paz M.** Alteraciones maxilofaciales en Histiocitosis de células de Langerhans. Reporte de un caso, Acta odontológica Venezolana, 2008; 46 (1): 1-5

- 17. Bansal M. Srivastava, V, Bansal R, Gupta V, Bansal M, Patne S.** Severe Periodontal Disease Manifested in Chronic Disseminated Type of Langerhans Cell Histiocytosis in a 3-Year Old Child. 2014 International Journal of Clinical Pediatric Dentistry, 2014 ;7 (3): 217–219
- 18. Jindal, M., Sharma, V. K., Ahmed, I., & Agrawal, A.** Langerhans Cell Histiocytosis of Maxilla and Mandible in 6 Years Old Child: A Case Report. International Journal of Clinical Pediatric Dentistry, 2009; 2(2): 45–49
- 19. Desai, V. D., Priyadarshinni, S. R., Varma, B., & Sharma, R.** Langerhans Cell Histiocytosis: An Illusion of Hope. International Journal of Clinical Pediatric Dentistry, 2013; 6(1): 66–70
- 19. Yashoda V, Reddy E, Bhavani S, Krishna A, Sekhar M.** Solitary Extragnathic Langerhans cell Histiocytosis-A rare case. Journal of clinical and diagnostic research. 2015 9 (3); 252-55