

Histiocitosis de células de langerhans orbitaria

Orbital langerhans cell histiocytosis

Daniel Ricardo Pampín-Ozán*, José Antonio García-de Marcos, Susana Arroyo-Rodríguez y Constantino González-Córcoles

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital General Universitario de Albacete, Albacete, España

El diagnóstico anatomopatológico fue histiocitosis de células de Langerhans (HCL).

Para valorar la extensión de la enfermedad se realizó una gammagrafía ósea en la que no se apreció captación en otras áreas.

Tras el diagnóstico se decidió tratamiento quirúrgico mediante abordaje subciliar, realizándose resección de la lesión y fresado del hueso subyacente (figs. 1 y 2). El defecto óseo se rellenó con matriz ósea desmineralizada (Optefil®) y se realizó regeneración ósea guiada con una membrana de colágeno reabsorbible (RCM ACE®) fijada con tres chinchetas de titanio (fig. 3). Tras 14 meses de seguimiento no ha habido signos clínicos ni radiológicos de recidiva.

Discusión

La HCL es una enfermedad caracterizada por la proliferación e infiltración anormal de órganos por células de Langerhans patológicas¹⁻⁵. La etiopatogenia de la HCL es desconocida aunque parece estar relacionada con una alteración en la regulación del sistema inmunológico⁶⁻⁸. La clasificación tradicional de la HCL que incluye el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Abt-Letterer-Siwe, es algo engañosa, ya que no son entidades exclusivas².

La HCL tiene ligera predilección por los hombres y generalmente aparece en la infancia^{1,3-5,8,9}. La incidencia de la enfermedad en la población adulta es de uno a dos casos por millón de habitantes⁵.

Aunque el hueso es el tejido de afectación predominante, las lesiones pueden aparecer en diferentes tejidos como piel, hipotálamo, hígado, pulmón y tejido linfóide^{2,3}. Las manifestaciones de la HCL en el área maxilofacial pueden adoptar varias formas clínicas según el órgano afecto. El cráneo está implicado en el 50% de los casos, y el maxilar y la mandíbula de un 5 a 10% de los casos⁶. En la piel puede aparecer como una erupción papular y en la mucosa oral, aunque infrecuente, son características la hipertrofia gingival y las

úlceras². Los ganglios linfáticos, el anillo de Waldeyer y el timo pueden aumentar de tamaño cuando existe afectación por la enfermedad^{6,8}. La incidencia de afectación orbitaria varía entre el 1 y el 20% y generalmente se presenta clínicamente con proptosis^{4,8}. Nuestra paciente no presentaba proptosis pero sí dolor, inflamación difusa y asimetría facial.

Las radiografías simples de cráneo evidencian lesiones líticas sin calcificación ni esclerosis marginal⁶. La TC y la RM permiten precisar la masa de partes blandas que acompañan a todas las lesiones. En la RM generalmente se aprecia un área bien definida de tejido blando que rodea a una lesión focal y una señal alterada en la médula ósea. La gammagrafía es útil para evaluar la extensión de la enfermedad y para monitorizar su evolución².

El diagnóstico de la HCL es histológico, donde además de las células de Langerhans características hay un número variable de eosinófilos, neutrófilos, histiocitos mononucleares y polinucleares, y linfocitos^{1,3,8,9}. Las células de Langerhans son redondas u ovals, con un citoplasma eosinófilo^{6,8}. El núcleo es oval o lobulado con un típico surco central dando la apariencia de «grano de café». Los gránulos de Birbeck, apreciables

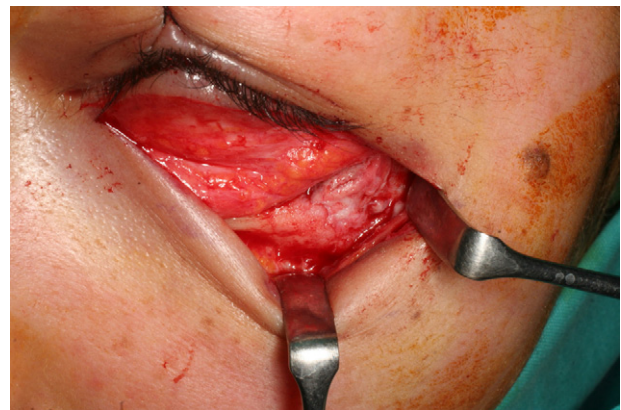


Figura 1 – Imagen intraoperatoria donde se observa tumoración de aproximadamente 15 mm en reborde inferoexterno de órbita izquierda.

Véase contenido relacionado en DOI:
[10.1016/j.maxilo.2011.07.010](https://doi.org/10.1016/j.maxilo.2011.07.010).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pampindaniel@hotmail.com
(D.R. Pampín-Ozán).



Figura 2 – Imagen intraoperatoria donde se aprecia defecto óseo tras la resección de la lesión.

con el microscopio electrónico en el interior de las células de Langerhans, son patognomónicos de la HCL. Las células de Langerhans expresan también proteína S-100, ATP-asa, lecitina derivada del cacahuete, D-manosidasa, CD 207 y antígeno CD1a².

Múltiples modalidades terapéuticas se han sugerido para el tratamiento de la HCL, como: curetaje, resección, radioterapia, quimioterapia intralesional y corticoides sistémicos^{2-4,8}. En los casos con afectación monostótica, aunque algunos autores

recomiendan la abstención terapéutica, por la posible regresión espontánea de la lesión, generalmente el tratamiento de elección es quirúrgico mediante la escisión y el curetaje^{2-5,9}. También se ha descrito la inyección de corticoides intralesional con resultados satisfactorios^{2,6,9}.

La radioterapia en dosis de 1.200 a 1.800 cGys se ha propuesto para las lesiones no accesibles, o lesiones que con afectación de estructuras vitales (nervio óptico...), y para las recurrencia de lesiones resecaadas previamente. Cuando se afectan los ganglios linfáticos el tratamiento más adecuado es la extirpación y si solo hay afectación cutánea pueden emplearse corticoides tópicos e interferón beta intralesional⁹. Para los pacientes con múltiples lesiones, no hay un tratamiento universalmente aceptado. La mayoría de los pacientes responden al tratamiento con una combinación de esteroides y agentes citotóxicos^{4,6}. Este régimen, en HCL con afectación multisistémica, aunque no es efectivo en las afectaciones óseas, reduce el tamaño de las lesiones⁴.

En cuanto al pronóstico, las lesiones óseas suelen responder bien al tratamiento con tasas de curación de hasta un 80%. Sin embargo, el 20% de los pacientes desarrollan una forma más agresiva, afectación multiorgánica que requiere tratamientos repetidos y produce una tasa de mortalidad del 9%⁸.

La tasa general de supervivencia a los 5 años de la HCL es de aproximadamente un 92,3%⁵.

Conclusión

La HCL es una enfermedad sistémica, muy infrecuente en pacientes adultos. El tratamiento es controvertido. Presentamos un caso de HCL monostótica orbitaria tratada quirúrgicamente, sin evidencia de recidiva tras 14 meses de seguimiento.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

A la Dra. Elena Lozano Setien (Facultativo Especialista del Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario de Albacete) por su ayuda con las imágenes radiológicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cotton RT, Rothschild MA, Zwerdling T, Ballard ET, Myer CM, Koch BL. Tumors of the Head and Neck in children. En: Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD, editores. Comprehensive management of Head and Neck Tumors. Second edition Philadelphia: W. B. Saunders Company; 1999. p. 1865-8.
2. García de Marcos JA, Dean Ferrer A, Alamillos Granados F, Ruiz Masera JJ, Barrios Sánchez G, Romero Ortiz AI, et al. Langerhans cell histiocytosis in the maxillofacial area in adults Report of three cases. Med Oral Patol Oral Cir Bucal. 2007;12:E145-50.

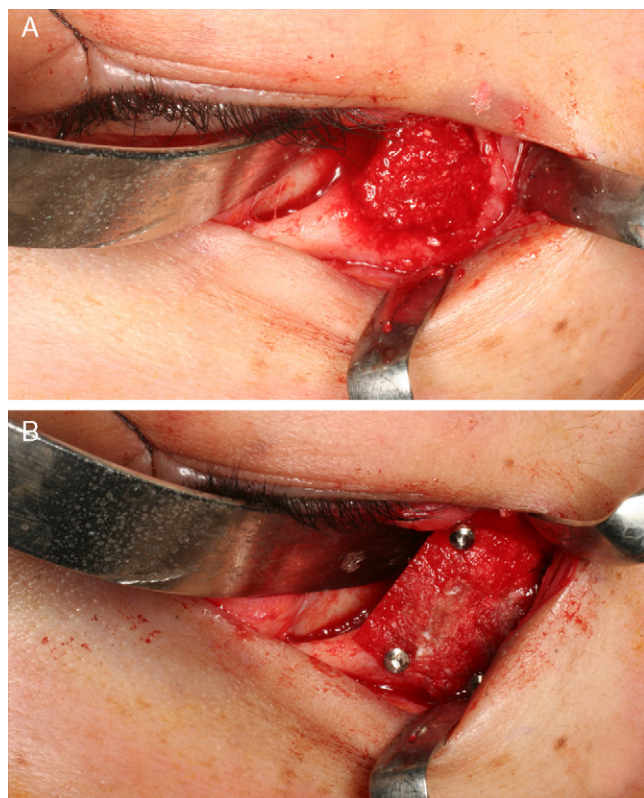


Figura 3 – Imagen intraoperatoria: A) relleno de la cavidad con matriz ósea desmineralizada; B) regeneración ósea guiada con membrana de colágeno fijada con tres chinchetas de titanio.

3. Suzuki H, Nishizawa S, Hohchi N, Wakasugi T, Shibata M, Ohkubo J, et al. Langerhans cell histiocytosis of the petrous bone with sudden sensorineural hearing loss. Case report *Neurol Med Chir.* 2010;50:693-7.
4. Das JK, Soibam R, Tiwary BK, Magdalene D, Paul SB, Bhuyan C. Orbital manifestations of Langerhans Cell Histiocytosis: a report of three cases. *Oman J Ophthalmol.* 2009;2:137-40.
5. Aricò M, Girschikofsky M, Génereau T, Klersy C, McClain K, Grois N, et al. Langerhans cell histiocytosis in adults, Report from the International Registry of the Histiocyte Society. *Eur J Cancer.* 2003;39:2341-8.
6. O'Hare TJ. Granulomatous and lymphoproliferative diseases of the Head and Neck. En: Thawley SE, Panje WR, Batsakis JG, Lindberg RD, editores. *Comprehensive management of Head and Neck Tumors.* Second edition Philadelphia: W. B. Saunders Company; 1999. p. 1966-8.
7. Gadner H, Grois N, Arico M, Broadbent V, Ceci A, Jakobson A, et al. A randomized trial of treatment for multisystem Langerhans' cell histiocytosis. *J Pediatr.* 2001;138:728-34.
8. Hicks J, Flaitz CM. Langerhans cell histiocytosis: Current insights in a molecular age with emphasis on clinical oral and maxillofacial pathology practice. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod.* 2005;100:S42-66.
9. Key SJ, O'Brien CJ, Silvester KC, Crean SJ. Eosinophilic granuloma: resolution of maxillofacial bony lesions following minimal intervention. Report of three cases and a review of the literature. *J Cranio Maxillofac Surg.* 2004;32:170-5.

doi:10.1016/j.maxilo.2011.08.002

Carcinoma mucoepidermoide glándula sublingual

Mucoepidermoid carcinoma of the sublingual gland: presentation of a case

Irene Vila Masana*, Cristina Maza Muela, Ana María López López, José Ignacio Salmerón Escobar y Carlos Navarro Vila

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico y es informado como carcinoma mucoepidermoide de bajo grado de malignidad, con márgenes libres de infiltración tumoral.

En el examen macroscópico (fig. 1) se observa una tumoración de 3 × 2,3 × 1,5 cm bien circunscrita, de coloración blanquecina y consistencia firme, sólida al corte y con pequeñas formaciones quísticas de contenido mucoide.

En el examen microscópico (fig. 2), la tumoración está constituida por una proliferación de células con citoplasma eosinófilo y núcleos centrales de escaso pleomorfismo, dispuestos en láminas y cordones en los que se encuentran formaciones quísticas, algunas de ellas revestidas por un epitelio columnar de citoplasma vacuolado secretor.

Se presentó al comité de tumores de cabeza y cuello decidiéndose realizar vigilancia del caso, no aplicando por lo tanto tratamiento adyuvante.

Discusión

Los tumores de la glándula sublingual son muy poco frecuentes pero en su gran mayoría malignos, por lo que hay que tenerlos en cuenta en el diagnóstico diferencial ante una masa localizada en el suelo de boca.

El carcinoma mucoepidermoide es, junto con el carcinoma adenoide quístico, la neoplasia maligna más frecuente de las glándulas salivales mayores y menores¹⁻³. Es mucho menos frecuente el hallazgo de otros tipos histológicos como el carcinoma de células acinares, el carcinoma de células escamosas⁴, el carcinoma de células claras, el carcinosarcoma, el adenocarcinoma de células basales o los tumores mixtos malignos^{5,6}.

Los tumores de la glándula sublingual representan del 0,5-1% de todos los tumores salivares epiteliales y aproximadamente un 1,5% de todos los tumores de las glándulas salivales mayores⁷. Generalmente cuanto más pequeña sea la glándula salival afectada, más alta será la posibilidad de que la neoplasia sea maligna. Así encontramos que un 15-32% de los tumores parotídeos, un 41-45% de los de la glándula submandibular, y un 70-90% de los de la sublingual son malignos⁶.

En su estadio primario se presentan como una tumoración generalmente asintomática en el suelo de boca⁷, indistinguible clínicamente de las tumoraciones benignas, requiriendo para ello el estudio anatomopatológico. Suelen ser diagnosticados conforme avanza la enfermedad y se manifiestan clínicamente, con frecuencia en forma de dolor regional o entumecimiento lingual⁶.

Véase contenido relacionado en DOI:

10.1016/j.maxilo.2011.10.001.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: dravilamasana@gmail.com (I. Vila Masana).