

# Manifestaciones orales de la Histiocitosis de células de Langerhans. A propósito del caso de un niño de dos años

Miguel Hernández Juyol (1), Juan Ramón Boj Quesada (2), Soledad Gallego Melcon (3)

(1) Profesor asociado de Odontología en Pacientes Especiales. Facultad de Odontología. Barcelona.

(2) Catedrático de Odontopediatría. Facultad de Odontología. Universidad de Barcelona.

(3) Departamento de Oncología Infantil. Hospital Materno-Infantil de la Residencia General del Valle de Hebrón.

*Dirección para correspondencia:*

Miguel Hernández Juyol Mallorca 302, 2 – 108037 – BARCELONA

Tel: 93 887 10 37

E-mail: 15187mhj@comb.es

Recibido: 2-12-2001 Aceptado: 18-5-2002

Hernández-Juyol M, Boj-Quesada JR, Gallego-Melcon S. Manifestaciones orales de la Histiocitosis de células de Langerhans. A propósito del caso de un niño de dos años.

Med Oral 2003;8:19-25.

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

## RESUMEN

La histiocitosis de células de Langerhans es una patología infrecuente en la que se reconoce una forma unifocal, una multifocal unisistémica y otra multifocal multisistémica, con posibilidad de evolución de una a otra. La enfermedad cursa con manifestaciones orales, pudiendo ser éstas la primera manifestación de la enfermedad. La historia natural de dicha enfermedad es todavía una cuestión escasamente comprendida.

Revisamos la entidad nosológica y presentamos el caso de un niño de dos años afecto de la forma multisistémica, haciendo hincapié en las manifestaciones orales que presentaba. En la exploración física al ingreso destacaba la presencia de lesiones cutáneas exudativas en cuero cabelludo, pliegues axilares e inguinales, hepatoesplenomegalia y otorrea bilateral. Fué diagnosticado de histiocitosis de células de Langerhans multisistémica con afectación cutánea, ósea, hepática y de sistema nervioso central.

**Palabras clave.-** Histiocitosis de células de Langerhans. Histiocitosis X. Histiocitosis infantil.

## INTRODUCCION

Las histiocitosis comprenden un grupo de enfermeda-

des que muestran, en los tejidos afectados, células del sistema mononuclear fagocítico (SMF), ya sean histiocitos alterados o proliferantes. El histiocito es una célula del SMF, antiguamente denominado sistema retículo-endotelial. Los monocitos circulantes, las células epidérmicas de Langerhans, las células de Kupffer, los osteoclastos, las células de la microglía y los macrófagos alveolares son histiocitos y derivan de una misma célula madre pluripotencial de la médula ósea (1).

Desde un progenitor común granulomonocitario, en la médula ósea, se forman los precursores inmaduros (monoblastos y promonocitos), a raíz de los cuales se formarán dos líneas celulares: los monocitos y las células dendríticas. Los monocitos, células fagocíticas, sufren una diferenciación terminal al alcanzar los tejidos y son identificados según su localización como: histiocito, macrófago, osteoclasto (2). Las células dendríticas, procesadoras del antígeno, incluyen a la célula de Langerhans, presente en la piel; la célula interdigitada de los ganglios, el timo y el bazo; así como, la célula palmar presente en los linfáticos aferentes de los ganglios. Las células de Langerhans poseen un marcador ultraestructural pentalaminar, conocido como cuerpo de Langerhans o cuerpo de

Birbeck (3).

#### CLASIFICACIÓN DE LAS HISTIOCITOSIS

Histiocitosis de clase I.- Incluye la histiocitosis de células de Langerhans (HCL), antiguamente denominada histiocitosis X.

-Histiocitosis de clase II.- Presentan en sus lesiones histiocitos o fagocitos mononucleares distintos de las células de Langerhans.

-Histiocitosis de clase III.- Agrupan las enfermedades histiocíticas malignas.

#### HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS.

La HCL abarca los trastornos habitualmente englobados bajo la denominación de histiocitosis X. Lichtenstein, en 1953, sugirió que el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Abt-Letterer-Siwe eran variedades de una única entidad (4).

El granuloma eosinófilo es la forma más común y benigna; cursa con un proceso óseo localizado, de evolución favorable y sin afectación sistémica. La enfermedad de Hand-Schüller-Christian es una forma diseminada crónica de gravedad intermedia que, entre otros, puede cursar con pérdida dentaria por infiltración maxilar. La enfermedad de Abt-Letterer-Siwe es la forma diseminada aguda y representa el cuadro más agudo y más grave, que afecta, principalmente, a lactantes y niños menores de dos años (5). En 1985 la Histiocyte Society recomendó el término HCL para denominar esta enfermedad, incluyendo los tres síndromes y otras formas de manifestación clínica en una sola entidad (6).

La etiopatogenia es desconocida. La incidencia es de un caso por cada 200.000 niños y año, siendo más frecuente en los primeros años de la vida y en el sexo masculino. Se descubren con alguna frecuencia alteraciones inmunológicas en pacientes sin tratamiento inmunosupresor previo. Es posible que la inmunodeficiencia sea el factor predisponente que permita la agresión por algún agente exógeno, frente al que se estimularía la producción de histiocitos y otras células como reacción a un fallo defensivo específico. Se ha comprobado en pacientes con HCL una deficiencia de linfocitos supresores ( $T_8$ ) y un cociente  $T_4/T_8$  aumentado (7), alteración de las inmunoglobulinas, presencia de autoanticuerpos, respuesta linfocitaria anómala frente a distintos mitógenos y cambios estructurales del timo en todas las formas avanzadas (8).

La sintomatología es tan variada como cabría esperar de una enfermedad que puede afectar a todos los sistemas de la economía humana. Las formas localiza-

das cursan sin afectar al estado general, mientras que las diseminadas muestran una variedad de síntomas en función de la afección ósea y/o cutáneo-mucosa. El diagnóstico se confirma cuando la biopsia muestra la proliferación histiocitaria, de características no malignas, que presenta las inclusiones citoplásmicas conocidas como gránulos de Langerhans, gránulos de Birbeck o "cuerpos X" (9). Estas células expresan el antígeno CD1 (9-11) y la proteína S100 (10). Todos estos datos identifican a la célula de Langerhans de la HCL como integrante del sistema celular dendrítico. Ninguno de los datos citados se encuentra en los histiocitos normales.

*Histiocitosis ósea.-* Es la manifestación más frecuente de la HCL. En un 60% de los casos es la única localización de la enfermedad. Prácticamente cualquier hueso puede verse afectado, aunque el cráneo es el lugar por el que presenta mayor apetencia, seguido por los huesos largos, vértebras, escápula, costillas y pelvis (12).

La lesión de encías y dientes ocurre casi en la mitad de los pacientes; suele comenzar en la región periapical del diente, en las zonas posteriores de la mandíbula, causando erosión de la lámina dura. En las proyecciones radiológicas parece que el diente flote porque está rodeado de un material granulomatoso radiolúcido. En ocasiones se produce pérdida de dientes temporales, con recambio precoz y erupción anticipada de dientes permanentes como consecuencia de enfermedad periodontal prepuberal asociada al patógeno *actinobacillus actinomycetemcomitans* que suele conducir a movilidad y pérdida dentaria sobre los 3 años (11). La osteolisis mandibular puede conducir a una disminución en la altura de la rama mandibular (3,13). Cuando están afectadas las encías con infiltración mandibular y dientes flotantes, es necesario un tratamiento quirúrgico o radioterápico local.

*Histiocitosis cutáneo-mucosa.-* Es muy común alguna forma de afectación cutánea, que puede alcanzar a un tercio de los pacientes, antecediendo, en ocasiones, a otras evidencias de la enfermedad.

El aumento del tamaño ganglionar también refleja el grado de infiltración histiocitaria y, en algunos casos, puede ser la primera manifestación de la enfermedad, siendo las más evidenciables las adenopatías cervicales. Se ha informado que el 30% de casos de HCL con afectación oral o perioral cursan con linfadenopatías cervicales acompañantes (14).

En la mayoría de los casos se trata de un proceso autolimitado aunque, a menudo, alternan fases de remisión y recaída. Sin embargo, existen dos factores

pronósticos fundamentales: la edad de comienzo y la afectación visceral. Los niños menores de dos años en el momento del diagnóstico tienen una mayor mortalidad que los mayores de dicha edad (15). La afectación visceral (hígado, pulmón, médula ósea) condiciona un peor pronóstico con un efecto negativo en la supervivencia, cuánto mayor sea el número de órganos involucrados, llegando a unas cifras de mortalidad superiores al 35% (16,17). En niños por debajo del año de vida la mortalidad puede alcanzar el 50% de los casos (18).

El tratamiento de la HCL varía de acuerdo a la presentación en cada individuo. 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 tan agresiva. Únicamente los que tienen movilidad severa y lesiones líticas extensas deberían ser extraídos (19).

Dado que las lesiones orales pueden ser la primera manifestación de la HCL y que el dentista es, en muchos casos, a quién primero acude el paciente consideramos importante la presentación del siguiente caso clínico.

## CASO CLINICO

Paciente, N.H.P., de 14 meses de edad que ingresó por estancamiento ponderal, deterioro psicomotor, polidipsia, poliuria y otitis de repetición de 4 meses de evolución.

En la exploración física, al ingreso, destacaba la presencia de lesiones cutáneas exudativas en cuero cabelludo, pliegues axilares e inguinales, hepatoesplenomegalia y otorrea bilateral.

Se practicó biopsia cutánea en cuero cabelludo y análisis inmunohistoquímico. El informe anatomo-patológico indica la proliferación de células histiocitarias, algunas de núcleos pleomórficos que se acompañan de algunos eosinófilos y de abundantes células granulocitarias; por su parte, el informe inmunohistoquímico demostró positividad para CD1, HLA-DR y proteína S100.

Fue diagnosticado de histiocitosis de células de Langerhans multisistémica con afectación cutánea, ósea, hepática y de sistema nervioso central.

Recibió tratamiento quimioterápico con seis ciclos de vinblastina, etopósido y prednisona, presentando una

rápida mejoría de la afectación cutánea, neurológica y ótica, persistiendo afectación hepática residual que ha evolucionado hacia colangitis esclerosante. A los 2 años presentó nuevo brote cutáneo y óseo por lo que recibió cuatro ciclos de tratamiento quimioterápico con vincristina, ciclofosfamida, adriamicina, y prednisona. Tras una nueva remisión, presentó a los 2 años y medio una nueva reactivación de su enfermedad con lesiones líticas en cráneo, mandíbula (Fig.1) y afectación cutánea. Se continuó tratamiento quimioterápico, con el esquema mencionado, añadiendo metotrexate y lográndose una nueva remisión.

El curso posterior se ha caracterizado por la aparición de múltiples reactivaciones de su proceso, predominando los brotes de afectación cutánea y la aparición de lesiones líticas mandibulares. Estas cursaron con destrucción de la lámina dura y la consiguiente exposición radicular, que conllevó la pérdida de soporte de los molares temporales, los cuales presentaban gran movilidad, y la exposición de los primeros molares permanentes en la cavidad oral.

Ha recibido tratamientos sucesivos que han incluido cladribine y tratamiento inmunomodulador con interferon alfa, interleukina 2 y gammaglobulina antitumoral. Actualmente el paciente está en remisión tras 4 años de seguimiento con un buen desarrollo ponderoestatural e intelectual

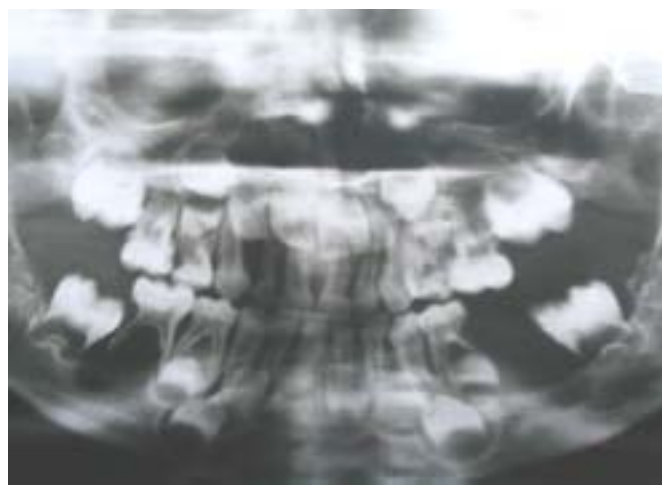


Fig. 1. Ortopantomografía del paciente a los cuatro años de edad.  
*Fig. 1. Orthopantomography of the patient at the age of four.*

## DISCUSIÓN

Las células del SMF experimentan una renovación permanente estimándose la producción medular de monocitos entre 50.000 y 100.000 células por hora. A las células del SMF se les reconoce, en la actualidad,

tres funciones biológicas fundamentales: a) gran actividad fagocitaria, con papel fundamental en la captura de partículas sólidas y, sobre todo, de microorganismos; b) intervención decisiva en el inicio y desarrollo de la respuesta inmune al elaborar mediadores y promover la proliferación y transformación de células linfocitarias vecinas; y, c) actividad secretora intensa, principalmente de hidrolasa, lisozima, activador del plasminógeno, prostaglandinas, fracciones del complemento e inhibidores de proteasas endógenas (20).

Estas funciones permiten comprender un buen número de manifestaciones, tales como la eritrofagocitosis y consiguiente anemia, osteolisis, trombocitopenia, fibrinopenia y fiebre sensible a los corticoides que se producen, tanto por la proliferación como por la activación del SMF.

El hallazgo de histiocitos fuera de su localización normal (que para las células de Langerhans es la unión dermoepidérmica), así como la rápida regresión de las lesiones óseas, apunta hacia una alteración en la migración de los histiocitos más que a una proliferación "in situ" (3). Cuanto más diferenciado esté el histiocito, más crónica y benigna será la evolución de su patología.

Las lesiones orales pueden ser la primera manifestación de la HCL y, en muchos casos, la cavidad oral puede ser el único lugar afectado (19) habiéndose comunicado que la incidencia de manifestaciones orales en la HCL puede llegar hasta el 77% (21). En un estudio sobre 50 pacientes, Sigala informa que el 36% tenían afectación oral y que el dentista fue el primero en detectar la enfermedad en un 16% de los casos (22). Hartman, en 1980, revisó 114 casos de HCL con afectación oral concluyendo que los síntomas orales más comunes eran la inflamación de los maxilares o la presencia de una masa palpable. La mandíbula estaba más afectada que el maxilar y la región posterior era la zona de predilección (23).

La afectación de mucosas suele observarse en la cavidad oral y tracto digestivo como gingivoestomatitis (a veces simulando un muguet rebelde al tratamiento), enteritis o colitis. Se ha informado de la presencia de úlceras orales con una prevalencia del 15% de los casos evaluados (14). Cahuana et al. (16), tras revisar 24 pacientes afectados de HCL, comunican que el 45,8% de la muestra presentaban algún tipo de manifestación oral, comprendiendo: dolor en los maxilares, inflamación facial, recesiones gingivales, bolsas periodontales, pérdida de soporte óseo, movilidad y pérdida dentaria y, finalmente, ulceraciones mucosas.

Refieren, también, cinco casos de lesiones intraóseas mandibulares; cuatro eran imágenes osteolíticas bien delimitadas y una se presentó como una imagen osteolítica irregular acompañada de reacción perióstica.

## ENGLISH

### Oral manifestations of Langerhans cell histiocytosis. Case study of a two-year-old boy

HERNÁNDEZ-JUYOL M, BOJ-QUESADA JR, GALLEGU-MELCON S. ORAL MANIFESTATIONS OF LANGERHANS CELL HISTIOCYTOSIS. CASE STUDY OF A TWO-YEAR-OLD BOY. MED ORAL 2003;8:19-25

#### SUMMARY

Langerhans cell histiocytosis is a rare pathology. It may be a single system disease at a single site or at multiple sites, or a multisystem disease; it may evolve from one of these forms into another. Oral manifestations may be the first signs of the disease. Little is known as yet about its etiology.

We review the nosological entity and present the case of a two-year-old boy suffering from the multisystem form, paying particular attention to the oral manifestations. Physical examination on admittance revealed skin lesions in the scalp, armpits and groins, hepatosplenomegaly and bilateral otorrhea. The diagnosis was multisystem Langerhans cell histiocytosis, affecting the skin, bone, liver and CNS.

**Key words** – *Langerhans cell Histiocytosis. Histiocytosis X. Histiocytosis in children. Oral manifestations.*

#### INTRODUCTION

The histiocytoses are a group of diseases in which cells from the mononuclear phagocytic system (MPS; previously known as the reticulo-endothelial system) are found in the affected tissues. These cells may be either altered or proliferating histiocytes.

Histiocytes are components of the MPS. Circulating monocytes, epidermal Langerhans cells, Kupffer cells, osteoclasts, microglial cells and alveolar macrophages are histiocytes and derive from a single pluripotential stem cell in the bone marrow (1). From a common granulomonocyte progenitor in the bone marrow the immature precursors, monoblasts and promonocytes, are formed. Two cell lines then develop: the monocytes and the dendritic cells. Monocytes undergo a terminal differentiation on reaching the tissues and are identified

according to their location as histiocytes, macrophages, or osteoclasts (2). Dendritic cells, antigen processors, include Langerhans cells present in the skin; the interdental cells of the lymph nodes, thymus and spleen; and the palmar cells in the afferent lymph vessels of the lymph nodes. Langerhans cells possess a pentalaminar ultrastructural marker, known as the Langerhans or Birbeck body (3).

#### *Classification of histiocytoses:*

-Histiocytosis class I.- Langerhans cell histiocytosis (LCH), formerly known as histiocytosis X.

-Histiocytosis class II.- Presence of non-Langerhans histiocytes or mononuclear phagocytes.

-Histiocytosis class III.- Malignant histiocytic diseases.

#### *Langerhans cell histiocytosis*

The term LCH covers the disorders traditionally known under the heading of histiocytosis X. In 1953, Lichtenstein suggested that eosinophilic granuloma, Hand-Schüller-Christian disease and Abt-Letterer-Siwe disease were varieties of a single entity (4).

Eosinophilic granuloma is the most common and benign form; it presents as a localized osteolytic lesion, its evolution is favorable and there is no systemic impairment. Hand-Schüller-Christian disease is a chronic disseminated form of intermediate severity which may progress with dental loss due to infiltration of the maxillary bones. Abt-Letterer-Siwe disease is the acute disseminated form and presents the most severe clinical picture. It mainly affects lactating infants and children under two years old (5). In 1985 the Histiocyte Society recommended the term LCH for this disease; the term covers the three syndromes and other forms of clinical manifestation (6).

The etiology and pathogenesis are unknown. The incidence is one case per 200,000 children per year; it is more frequent in the early years of life, and in males.

Immunological alterations are sometimes found in patients without prior immunosuppressive treatment. It may be that immunodeficiency predisposes subjects to aggression by an exogenous agent; the attack stimulates the production of histiocytes and other cells in reaction to a specific defensive failure. LCH patients have been shown to present a deficit of suppressor lymphocytes ( $T_8$ ) and an increased  $T_4/T_8$  quotient (7), altered immunoglobulins, autoantibodies, anomalous lymphocyte response to various mitogens and structural changes in the thymus in all the advanced forms (8).

The symptomatology is highly varied, as one would expect in a disease that may affect any of the body's systems. The localized forms do not influence the general state, whereas the disseminated forms show a variety of symptoms depending on the region involved: the bones, or the skin or the mucosa.

Diagnosis is confirmed when the biopsy shows the proliferation of non-malignant histiocytes, presenting cytoplasmic inclusions known as Langerhans granules, Birbeck granules or "X bodies" (9). These cells express the antigen CD1 (9-11) and the protein S100 (10). All these data identify the Langerhans cell as a component of the dendritic cell system. None of these data are found in normal histiocytes.

*Histiocytosis with bone involvement:* The most frequent

manifestation of LCH. In 60% of cases only the bones are affected. The skull is the most frequent site, followed by the long bones, vertebrae, shoulder blades, ribs, and pelvis (12). Lesions in gums and teeth occur in almost half of patients; they tend to begin in the periapical region of the teeth, in the posterior regions of the mandible, eroding the *lamina dura*. In radiographs the tooth appears to be floating, surrounded by radiolucent granulomatous material.

Occasionally there may be premature loss of the milk teeth and replacement by permanent teeth as a result of periodontal prepubertal disease associated with the pathogen *actinobacillus actinomycetemcomitans* which usually leads to mobility and tooth loss around the age of three (11). Mandibular osteolysis may reduce the height of the mandibular ramus (3,13).

When the gums are affected by infiltration of the mandibles and floating teeth, surgery or local radiotherapy is required.

*Histiocytosis with involvement of the skin and mucosa.* Some form of cutaneous involvement is found in around a third of patients; it often precedes other signs of the disease. Lymph node enlargement also reflects the degree of histiocyte infiltration and in some cases may be the first manifestation of the disease; cervical adenopathies are the most frequent. According to one report, 30% of cases of LCH with oral or perioral involvement progress with cervical lymphadenopathies (14).

In most cases it is a self-limited process, though often periods of remission and relapse alternate. Age of onset and visceral involvement are the two fundamental prognostic factors. Mortality is higher in children under the age of two at the time of diagnosis than in older children (15). Involvement of the viscera (liver, lung, bone marrow) is associated with poor prognosis and a negative effect on survival, the more organs are involved; mortality may reach 35% (16,17). In children aged below one mortality may be as high as 50% of cases (18).

Treatment of LCH depends on the site of presentation. In the oral cavity, there is consensus that surgical curettage is the preferred method for treatment of solitary bony lesions of the maxilla, and that radio- and chemotherapy should be reserved for lesions that are inaccessible to surgery. As regards tooth extraction, the selection must be made with great care: only those that present severe mobility and extended lytic lesions should be removed (19).

Since oral lesions may be the first manifestations of LCH, and since the dentist is often the first specialist consulted, the clinical case described below is of particular interest.

## CLINICAL CASE

Fourteen-month old boy admitted for failure to thrive, psychomotor deterioration, polydipsia, polyuria and recurrent otitis of some four months of evolution.

Physical examination on admission revealed exudating skin lesions in the scalp, armpits and groins, hepatosplenomegaly and bilateral otorrhea.

A biopsy was taken in the scalp and immunohistochemical analysis performed. The pathologist's report showed the proliferation of histiocytes, some with pleomorphic nuclei

accompanied by eosinophils and abundant granulocytes. The immunohistochemical report was positive for CD1, HLA-DR and protein S-100.

Multisystem Langerhans cell histiocytosis was diagnosed, with involvement of the skin, bone, liver and CNS.

The patient received six cycles of chemotherapy with vinblastine, etoposide and prednisone. The skin, nervous system and the ear region all presented rapid improvement. The liver impairment persisted and evolved into sclerosing cholangitis.

At the age of two, signs of skin and bone involvement reappeared. The patient received four cycles of chemotherapy with vincristine, cyclophosphamide, adriamycin, and prednisone.

After remission, at the age of two and a half the disease reappeared with lytic lesions in the skull, jaws (Fig.1) and skin. Chemotherapy was continued as described above with the addition of methotrexate, and remission was again achieved. The patient's progress since then has been characterized by multiple reactivations of the disease, predominantly in the skin and in the jaw, which presented lytic lesions. These lesions destroyed the *lamina dura* and exposed the underlying roots; the temporary molars thus became loose, and the first permanent molars were exposed in the oral cavity.

The patient has received successive treatments including cladribine and immunomodulating treatment with interferon alfa, interleukin 2 and antithymocytic gammaglobulin. He is currently in remission after four years of treatment and his weight, height and intellectual development are good.

## DISCUSSION

Cell turnover in the MPS is a permanent process; it is estimated that between 50,000 and 100,000 monocytes are produced in the marrow every hour. Today MPS cells are known to have three fundamental biological functions: a) as phagocytes, playing a key role in the capture of solid particles and above all microorganisms; b) as activators of the immune response, by producing mediators and promoting the proliferation and transformation of neighbouring lymphocytes; and c) as agents of secretory activity, principally of hydrolase, lysozyme, as activators of plasminogen, prostaglandins and complement fractions, and as inhibitors of endogenous proteases (20).

Given the range of these functions it is no surprise that the proliferation and activation of the MPS cells is associated with a wide variety of disorders, such as erythrophagocytosis and anemia, osteolysis, thrombocytopenia, fibrinopenia and corticoid-sensitive fever.

The finding of histiocytes outside their normal location (which, in the case of the Langerhans cells, is the dermo-epidermal junction), and the rapid regression of the bone lesions suggests an alteration in the patterns of histiocyte migration rather than a proliferation of these cells "in situ" (3). The more differentiated the histiocyte, the more chronic and benign the evolution of the disease.

Oral lesions may be the first manifestation of LCH and, in many cases, the oral cavity is the only site affected (19). The incidence

of oral manifestations in LCH has been reported to be as high as 77% (21). In a study of 50 patients, Sigala reported oral involvement in 36% and noted that the dentist was the first to detect the disease in 16% of cases (22). In 1980, Hartman reviewed 114 cases of LCH with oral involvement, concluding that the most common oral symptoms were inflammation of the maxillary bones or the presence of a palpable mass. The mandible was more affected than the maxilla and the posterior region was the predominant site (23).

Mucosal involvement is usually observed in the oral cavity and digestive tract in the form of gingivostomatitis (which sometimes appears to be a treatment resistant candidiasis), enteritis or colitis. In one study the prevalence of oral ulcers was 15% (14). Reviewing 24 patients with LCH, Cahuana et al. (16) reported that 45.8% of the sample presented oral manifestation of some kind: pain in the jaw, facial inflammation, gum recession, periodontal pockets, loss of bone support, looseness or loss of teeth and, finally, mucosal ulcerations. They also report five cases of intrabony lesions of the mandible, four of which presented well defined osteolytic radiographic images and the other an irregular osteolytic image accompanied by a periosteal reaction.

## BIBLIOGRAFIA / REFERENCES

1. Willman CL. Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X) a clonal proliferative disease. *N Engl J Med* 1994;31:154.
2. Sánchez J. Síndromes mieloproliferativos monocelulares de protagonismo tisular. Histiocitosis y mastocitosis primarias como probables mielopatías monoclonales. *Rev Clin Esp* 1997;197:512-7.
3. Cruz O. Histiocitosis. En: M. Cruz. *Tratado de Pediatría*. Madrid: Ed. Ergon; 2001.
4. Lichtenstein L. Histiocytosis X- Integration of Eosinophilic Granuloma of Bone: "Letterer-Siwe Disease and Schüller-Christian Disease" as related manifestations of a single nosologic entity. *Arch Pathol Lab Med* 1953; 56:84-102.
5. Cruz M. Polymorphisme Clinique de l' Histiocytose X. *B Medical* 1987;20:41.
6. Chu A. Report and recommendations of the workshop on the childhood histiocytosis: concepts and controversies. *Med Pediatr Oncol* 1986;14: 104-17.
7. Arico M. Hemophagocytic lymphohistiocytosis. FHL study group of the histiocytosis society. *Leukemia* 1996;2:197.
8. Woessner S. Histiocitosis de células de Langerhans. *Med Clin (Barc)* 1989;93:457-9.
9. The writing group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *The Lancet* 1987;24:208-9.
10. Bottomley WK. Histiocytosis X: Report of an oral soft tissue lesion without bony involvement. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1987;63: 228-31.
11. Henry RJ, Sweeney EA. Langerhans' cell histiocytosis: case reports and literature review. *Pediatric Dentistry* 1996;18:11-6.
12. Cruz O, Vela E. Histiocitosis en la edad pediátrica. En: Sierrasesumaga L. *Oncología Pediátrica*. Madrid: Ed Interam. McGraw-Hill; 1992.
13. Filocomo D. Pediatric Histiocytosis. Characterization, Prognosis and Oral Involvement. *Am J Pediatr Hem-Oncol* 1993;15:226-30.
14. Cleveland D. Langerhans' cell histiocytosis. Report of three cases with unusual oral soft tissue involvement. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 1996;82:541-8.
15. Ladisch S, Jaffe ES. The histiocytoses. En: Pizzo P, Poplack D. *Pediatric Oncology*. Philadelphia: Ed Lippincot-Raven; 1997.p.615.
16. Cahuana A. Manifestaciones orales de la histiocitosis de células de Langerhans en la edad pediátrica. *Odontol Pediatr* 2001;9:20-5.
17. Komp DM. Therapeutic strategies for Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 1991;119:274-6.

18. Jenney M. Langerhans cell histiocytosis: where do we go from here?. The Lancet 1994;344:1717-8.
19. Shirley J, Thornton J. Oral manifestations of Langerhans' cell histiocytosis: Review and report of case. J Dent Child 2000; July-August: 293-6.
20. Cervera A, Madero L. Histiocitosis. En: Madero L, Muñoz-Villa A. Hematología y oncología pediátrica. Madrid: Ed. Ergon; 1997.

21. Jones J, Lily G, Marlette R. Histiocytosis X. J Oral Surg 1970;28: 461-9.
22. Sigala J. Dental involvement in histiocytosis. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1972;33:42-8.
- 23- Hartman K. Histiocytosis X: A review of 114 cases with oral involvement. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1980;49:38-53.

## VII Congreso Nacional de la Sociedad Española de Medicina Oral 13-15 Marzo 2003 - Madrid (España)

### JUEVES 13 DE MARZO

**08:30 – 09:30 horas:** Entrega de documentación

**SALA DE CURSOS:**

Presidenta: Angeles Milian. Secretaria: Yolanda Jiménez

**09:00 – 11:00 horas:**

*Curso 1*

“Pueden los marcadores moleculares ayudar en la predicción del riesgo maligno en la displasia epitelial oral?”

“Can molecular makers help in predicting malignant risk in oral epithelial dysplasia?” Dan Dayan. Tel Aviv. Israel Idioma: Inglés. ( Traducción simultánea)

*Curso 2*

“Patología Ósea” Nelson Lobos y René Rojas

Catedráticos de Patología Bucal. Santiago de Chile Idioma: Español

**11:30 – 13:30 horas:**

*Curso 3*

“Problemas orales en pacientes oncológicos” “Oral problems in oncological patients” Antonio Carrassi. Milán. Italia Idioma: Italiano

*Curso 4*

“Leucoplasia y lesiones afines, aspectos actuales en el diagnóstico”

“Leukoplakia and allied lesions, present views on diagnostical management” Isaac van der Waal. Ámsterdam. Holanda Idioma: Inglés. (Traducción simultánea)

**13:30 horas:** Inauguración oficial del Congreso

**14:30 horas:** Comida de Trabajo

**16:00 – 20:00 horas:** Mesa Redonda

“Inmunología en la cavidad oral” Presidente: Pedro Bullón Fernández

Secretario: Guillermo Machuca Portillo

“Mecanismos inmunológicos en Patología Oral”

Augusto Silva. Madrid. España

“Actualización en los mecanismos patogénicos del liquen plano”

Miguel Ángel González Moles. Granada. España

“Actualización de los mecanismos patogénicos de las lesiones vesiculoampollosas” Ambrosio Bermejo Fenoll. Murcia. España

**16:00 – 18:00 horas:** Comunicaciones Libres

**Sala 1:** Presidente: Andrés Blanco Carrión. Secretaria: Pía López Jornet

**Sala 2:** Presidente: Miguel Ángel Rodrigo Rodríguez

Secretaria: María Dolores García Rodríguez

**18:00 – 20:00 horas:** Sesión Clínica

Casos clínicos Servicios de Medicina Oral y Cirugía Maxilofacial y Estomatología. Hospital Universitario San Vicente de Paúl y Universidad de Antioquia. (Colombia)

Presidente: José Manuel Aguirre Urizar.

Secretaria: María Luisa Somacarrera Pérez

**20:00 horas:** Asamblea de la SEMO

**22:00 horas:** Cocktail. Jardines de Cecilio Rodríguez

### VIERNES 14 DE MARZO

**SALA DE CONFERENCIAS MAGISTRALES:**

Presidente: Alejandro Ceballos Salobreña

Secretario: Francisco J. Silvestre Donat

**09:00-9:45 horas:** CONFERENCIA

“Enseñanza y práctica de la Medicina Oral. Un punto de vista europeo” “Teaching and practicing Oral Medicine: An european point of view” Antonio Carrasi. Milán. Italia

**09:45-10:30 horas:** CONFERENCIA

“Nuevas tendencias en terapéutica de las mucodermatosis”

Francisco J. Vanaclocha Sebastián. Madrid. España

**10:30- 11:00 horas:** Café Descanso

**11:00 – 11:45 horas:** CONFERENCIA

“Manifestaciones Orales de las enfermedades Sistémicas” “Oral

Manifestations of Systemic disease” Isaac van der Waal. Ámsterdam. Holanda

Inglés. (Traducción simultánea)

**11:45 – 12:30 horas:** CONFERENCIA

“Revisión crítica de diferentes métodos de tratamiento de las lesiones de mucosa oral inducidas por tratamiento de quimioterapia y radioterapia”

“Critical review of different methods of treatment of chemotherapy and radiotherapy induced lesions to oral mucosa”

Marilena Vered. Tel Aviv. Israel Inglés. (Traducción simultánea)

**12:30-14:30 horas:** “SESIÓN CLÍNICA ANATOMOPATOLÓGICA”

Nelson Lobos. Santiago de Chile. Chile

René Rojas. Santiago de Chile. Chile

Presidenta: María Teresa Vázquez Piñeiro

Secretario: Antonio López Sánchez

**14:30 – 16:00 horas:** Comida de Trabajo

**16:00 – 16:45 horas:** CONFERENCIA

“Fumar invertido y patología de la mucosa oral”

Dra. Gloria Alvarez Gómez

Presidente: Eduardo Chimenos Kustner Secretaria: Mónica Lucas González

**16:45 – 17:45 horas:** Presentación Posters

Presidente: Pedro Diz Dios Secretaria: Helena Viñals Iglesias

Vocal: Carlos Serrano Granger

**17:45 – 20:00 horas:** Comunicaciones Libres

**22:00 horas:** Cena de Gala

### SÁBADO 15 DE MARZO

**09:00 – 10:00 horas:** Presentación de las mejores comunicaciones y posters

Presidente: J. Antonio García Núñez

Secretario: José López López

Vocal: Angel Martínez Sahuquillo

**09:00 – 10:30 horas:** Curso de Fotografía en medicina oral

Daniel Blanco Fernández

**09:00 – 14:00 horas:** Curso Higienistas

“La función del higienista en Medicina Oral”

Paloma Cancela Rodríguez Silvia Llamas Martínez

Manuel Guillén Gómez Carlos Serrano Granger

**10:00 – 13:30 horas:** Simposio

“Medicina bucal en la práctica clínica”

Presidente: José Manuel Gándara Rey

Secretario: Alberto Rodríguez Archilla

Con la colaboración de: WARNER-LAMBERT - PFIZER

**10:00-10:30 horas:** “Colutorios y alcohol en la cavidad oral”

María José García Pola. Oviedo. España

**10:30-11:00 horas:** “¿Qué se puede hacer ante una boca seca?”

Francisco J. Silvestre Donat. Valencia. España

**11:00-11:30 horas:** ¿Qué utilidad tiene el láser en Medicina Oral?”

José María Martínez González. Madrid. España

**11:30 – 12:00 horas:** Pausa – Café

**12:00-12:30 horas:** “¿Tiene riesgo el uso de los factores de crecimiento?”

Juan Manuel Seoane Lestón. Santiago de Compostela. España

**12:30-13:00 horas:** “¿Existe el precáncer?”

José Manuel Aguirre Urizar. Bilbao. España

**13:00-13:30 horas:** “ ¿Qué hacer con el enfermo anticoagulado?”

Antonio Cutando Soriano. Granada. España

**13:30 – 14:15 horas:** Conferencia de Clausura

“Investigación y Odontología”

Prof. Antonio Campos Muñoz. Director del Instituto Salud Carlos III. Madrid. España

**14:30 horas:** Clausura