

° ENFERMEDAD DE SCHÜLLER-CHRISTIAN (XANTOMATOSIS ESQUELETICA)

por

Josep Schroff, M. D., D. D. S.—J. A. D. A. 23-11.

CON el amplio avance de los conocimientos médicos se hacen cada día más evidentes las estrechas relaciones entre la Medicina y la Odontología, por lo que incumbe al odontólogo, y especialmente al cirujano de la boca, estar al tanto de estos avances para el mejor servicio de sus enfermos.

Como demostración evidente de la anterior observación, puede citarse la afección llamada "Fibro-osteitis quística", la cual se observa frecuentemente en la práctica odontológica. Durante los últimos años se ha dilucidado la verdadera naturaleza de esta enfermedad, sabiendo en la actualidad que las áreas de decalcificación que se observan en el interior del hueso mandibular son sólo manifestaciones generalizadas de un proceso orgánico llamado hiperparatiroidismo.

Para muchos profesionales la enfermedad de Schüller-Christian no es más que una curiosidad médica o, por lo menos, una afección remotamente conectada con la práctica oral. Sin embargo, esta enfermedad es una de las que deben interesar vitalmente al práctico odontológico, puesto que sus manifestaciones orales se perciben en la mayor parte de los casos muy precozmente, y es al dentista al que recurre el enfermo en primer lugar para conseguir la mejoría de sus síntomas.

Recientemente hemos tenido la oportunidad de estudiar un caso que justifica el que llamemos la atención a la clase odontológica:

Historia clínica.—M. T., joven americana de veintitrés años de edad, cantante en un club nocturno, estuvo sometida a tratamiento odontológico por una estomatitis que fué diagnos-

ticada de infección de Vincent. Después de la mejoría de esta lesión el dentista notó que un cordal inferior estaba movedizo y que la mandíbula se acusaba algo inflamada. Las radiografías de la mandíbula acusaron una cavidad quística. Alrededor de un año antes la paciente había acusado dolor en el primer molar inferior derecho, el cual fué tratado y subsiguientemente extraído. La herida postoperatoria permaneció infectada durante algún tiempo, desarrollándose posteriormente una ligera inflamación de la mandíbula. En junio de 1935, un examen radiográfico reveló áreas dispersas de decalcificación, las cuales fueron diagnosticadas preoperatoriamente como quistes. Antes de la operación había tenido recurrencias ocasionales de inflamación del lado derecho de la mandíbula. Previamente a esto había presentado durante varias semanas antes ulceraciones en las encías, acompañadas de dolor. Fuera de estos síntomas no acusaba ninguna otra complicación.

Por un insistente interrogatorio se pudo deducir que dos años antes de todo el cuadro clínico había sufrido una coz de un caballo, que le afectó a la mandíbula, sin que sufriera, al parecer, ninguna fractura.

Examen.—La paciente estaba bien desarrollada y nutrida. Se podía precisar una asimetría muy ligera del lado derecho de la mandíbula. La enferma presentaba todos sus dientes menos el primer molar inferior derecho todos ellos eran normales en apariencia, aunque algunos estaban ligeramente movibles; respondían bien al reactivo pulpar eléctrico; el lado derecho acusaba una ligera inflamación superióstica. La radiografía lateral de la mandíbula revelaba una extensa destrucción del hueso, con fractura patológica.

Después de la observación de este caso informamos al paciente y al dentista que era necesario hacer un estudio intensivo del caso para diagnosticar la enfermedad. Mi primera creencia fué que se trataba de una enfermedad constitucional, que de confirmarse, podía evitar la intervención quirúrgica y, por tanto, la pérdida de hueso mandibular.

Consideramos las siguientes posibilidades: 1, recurrencia del quiste después de la efectuada operación; 2, adamantinoma; 3,

tumor de naturaleza destructiva (sarcoma), y 4, hiperparatiroidismo.

La paciente fué enviada inmediatamente a un radiólogo para que le hiciesen radiografías del cráneo y de los huesos, por si existía evidencia de cualquier otra destrucción ósea. Este examen no acusó ninguna anormalidad en el cráneo, escápula, húmero o costillas. Desgraciadamente no fueron examinadas ni pelvis ni extremidades inferiores. El diagnóstico de este especialista fué el de "adamantinoma".

Con posterioridad fué enviada la paciente a que le fuese hecho un examen médico completo, con insistencia especial sobre un examen de sangre y una exploración radiográfica de todo el esqueleto. En este momento se le tomó una impresión para la posterior estabilización de la mandíbula.

A la exploración las pupilas reaccionaban normalmente a la luz, y tenían un normal poder de acomodación. Acusaba áreas de decoloración parduzcas en los dientes superiores. Las amígdalas aparecían engrosadas, pero no lesionadas; también se notaba una moderada inflamación de los tejidos blandos del lado derecho de la mandíbula y un ligero ablandamiento a lo largo de los dos lados de la mandíbula. No existía agrandamiento tiroideo ni glandular. Los pulmones se veían claros; tampoco existía engrosamiento cardíaco, siendo los sonidos claros y no existiendo murmullos. El hígado y el bazo no eran perceptibles. El examen rectal era negativo; los reflejos activos e iguales, sin notarse ninguno patológico. La presión sanguínea era de 112 en sístole y 80 en diástole (americana).

La radioscopia cardíaca y pulmonar fué negativa. Un recuento globular hecho el 3 de marzo de 1936 acusó lo siguiente: hemoglobina, 88 por 100; leucocitos, 15.200, de los cuales polimorfonucleares eran: segmentados, 72 por 100; en bastón, 4 por 100; linfocitos, 19 por 100, monocitos, 5 por 100. El día 5 de marzo, los leucocitos eran 8.500, de los cuales eran el 68 por 100 de segmentados; en 2 por 100, de bastón; 27 por 100, de linfocitos, y 1 por 100, de monocitos. El tiempo de sedimentación era de dos horas y media. El Wassermann y el Kahn fueron negativos. La orina era turbia y ácida; no acusaba ni albúmina ni azúcar; gravedad específica de 1.024; presentaba

moderado número de leucocitos y muchas células epiteliales. El metabolismo basal era de -3 (normal). El calcio sanguíneo era de 10,8 mg. por centímetro cúbico (normal, de 9,2 a 11 mg.); los fosfatos sanguíneos eran 3,7 mg. por centímetro cúbico (normal, de 2,7 a 4,2 mg.).

Los resultados del examen de la sangre acusaban un hiperparatiroidismo, conclusión más clara que la de quiste o adamantinoma, que se había dado con anterioridad.

Como no se había hecho un examen radiográfico de todo el esqueleto, le aconsejé a la enferma su ingreso en el hospital, para dicho examen; pero como ella había consultado en este tiempo a un cirujano, decidió permanecer en su casa.

La enfermedad de Schüller-Christian pertenece al grupo de las enfermedades caracterizadas por una perturbación constitucional del metabolismo de los lipoides, que conduce a un exceso de sustancia lipóide en la sangre, en su esfuerzo para librar a la sangre del exceso de lipoides ciertas células del sistema retículoendotelial e histiocítico ingieren y almacenan las grasas. Las áreas así afectadas son asiento de masas granulomatosas que semejan a los tumores malignos y que producen síndromes clínicos característicos a causa de su destructiva influencia sobre ciertos órganos y tejidos. La presencia de estas masas granulomatosas en los huesos es causa de una osteoporosis local, debida a la presión directa de las masas sobre las trabéculas. En los tejidos blandos y en los órganos, los lipoides se infiltran en el parénquima e interfieren a la función de estos órganos. Por añadidura, la presencia de los lipoides libres en los tejidos provoca una reacción inflamatoria celular así como una proliferación secundaria de los tejidos lo cual origina una fibrosis o reacción similar resultante de la presencia en los tejidos de cualquier sustancia extraña. Estos tres fenómenos se mezclan y constituyen el típico granuloma lipóide, cuyos elementos varían sólo por la rapidez y localización del proceso.

A un examen ligero las masas granulomatosas parecen grasa y tienen la consistencia de masilla; microscópicamente se encuentran enormes colecciones de grandes células vacuoladas de 20 a 80 mm. de diámetro, frecuentemente consideradas como

células de espuma. Estas células no experimentan división celular, sino que simplemente actúan como reservas, juntándose unas con otras para formar masas tumorales.

El cuadro clínico es variable, dependiendo del tipo de lipóide la agudez del proceso y la localización de los granulomas lipóideos. Han sido descritas con motivo de esta enfermedad diferentes entidades clínicas tales como la enfermedad de Gaucher, en la cual la kerosina o fósforo libre del cerebro es el lipóide que falta, tipo que puede presentarse en cualquier edad, pero que abunda sobre todo en los niños, en los cuales se nota de ordinario un abultamiento del hígado y del bazo; la enfermedad de Niemen-Pic, en la cual la lecitina fosfatada es el lipóide que falta, tipo que se parece a la enfermedad de Gaucher, **pero** que se presenta sobre todo en los niños judíos y que tiene un curso muy intenso y de ordinario fatal: la enfermedad de Christian-Schüller, en la cual faltan el colesterol y sus éteres; los tipos de piel con o sin diabetes, ictericia o embarazo y, por último, la xantomatosis esencial.

El único grupo de interés particular para nosotros es el de Schüller Christian. Clínicamente los primeros casos descritos en la literatura eran diagnosticados a posteriori en el curso del proceso hasta que no se notaban las siguientes manifestaciones: 1, decalcificación de los huesos, en especial los del cráneo; 2, exoftalmos; 3, diabetes insípida, a cuyas tres manifestaciones se denominaba la "tríada de Christian", la cual era considerada como esencial para hacer el diagnóstico. Posteriormente, cuando se han reconocido y estudiado más casos, se ha visto que no era necesaria la presencia de la tríada, sino que puede presentarse uno solo de dichos síntomas precozmente, y que después en el transcurso de la enfermedad pueden aparecer los demás. Henschen hace hincapié en esto, afirmando que él agrupa los casos estudiados en ocho diferentes combinaciones de uno, dos o los tres síntomas.

Posteriormente se han hecho otros avances en estos estudios cuando se ha visto que las membranas y huesos largos de cualquier parte del esqueleto pueden ser asiento del principio del proceso. Análogamente a lo que ocurre en el cráneo, pueden

ocurrir cambios análogos en el maxilar, mandíbula, pelvis, costillas, fémur.

LYON y MEYER afirmaban que las manifestaciones precoces son las lesiones bucales tales como gingivitis, en las que las encías se vuelven esponjosas, inflamadas y blandas y que los dientes despegados de las encías se vuelven movedizos y a menudo caen espontáneamente. La movilidad de los dientes es debida al hecho de que los tejidos grasos y granulomatosos son los que reemplazan al hueso y, por lo tanto, desplazan a los dientes. Una inflamación subperióstica semiblanda sustituye al contorno óseo de la mandíbula y del maxilar. FRASER, en su artículo, muestra una fotografía coloreada de un diente con materia lipóide adherida a su raíz. A menudo la colesteroína exprimida alrededor de los cuellos de los dientes movilizados se convierte en pus.

SCHAEFER y WILLIAMS describieron un caso de una mujer judía de treinta años que tenía exoftalmos y diabetes insípida y que había sido operada de un quiste de la mandíbula. Este caso había sido tratado por varios dentistas sin reconocer su verdadera naturaleza.

Desde el punto de vista del tratamiento los mejores resultados obtenidos son los que se alcanza con la roentgenterapia. Ocasionalmente se han dado casos de curación espontánea.

Comentario.

El caso presentado en este artículo es el de una joven americana de veintitrés años de edad con lesiones precoces de boca, la cual fué operada de un quiste de las mandíbulas. Presentaba una extensa destrucción en el hueso mandibular. El diagnóstico fué hecho por examen de una biopsia extraída en la primera operación de quiste.

El caso aquí presentado difiere de los otros presentados en la literatura en que es afectada una joven americana, y que las únicas áreas afectadas eran el hueso mandibular, no existiendo ni exoftalmos ni diabetes insípida, observándose en él que no estaba afectado ni por raza, geografía ni papel hereditario alguno.—P. M.