

UN CASO CLINICO DE ENFERMEDAD DE HANS SCHÜLLER-CHRISTIAN

por el

PROF. DR. LOUVEL BERT

Dentista Jefe del Hospital Clínico Regional y Profesor de la cátedra de Patología Estomatológica de la Escuela Dental de la Universidad de Concepción, Chile. S.A.

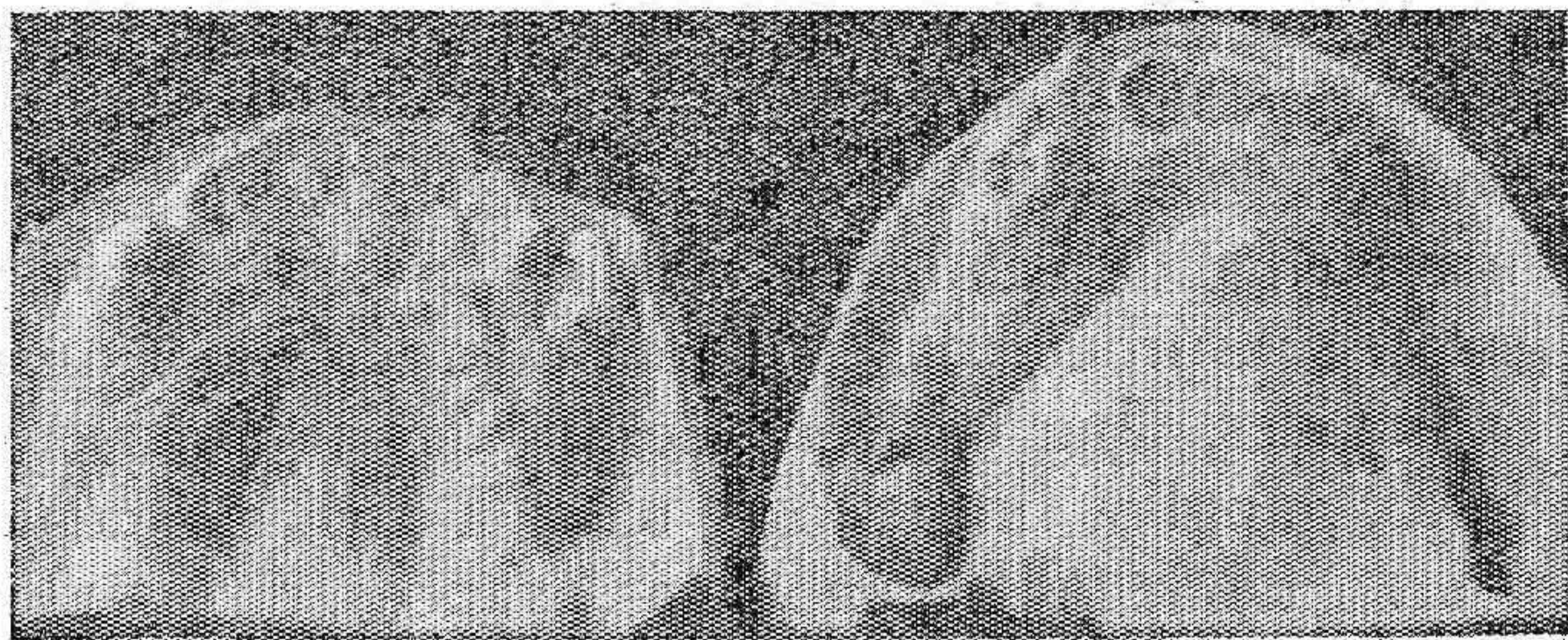
Antes de entrar en la descripción del caso de Enfermedad de Hans Schüller Christian, motivo de esta comunicación haremos una exposición bibliográfica de esta enfermedad tomada especialmente del libro de Patología Bucal de Kurt Thoma.

La enfermedad de Schüller-Christian, la de Gaucher y la de Pick-Nieman son producidas por una alteración del metabolismo de los lipoides. Una variedad de lipoides se almacena en el hígado, bazo, ganglios linfáticos y médula ósea, así como en el tejido intersticial de los órganos más grandes, de las glándulas endócrinas y de la duramadre. El lipóide afectado difiere en los diversos tipos de alteración metabólica. En la enfermedad de Gaucher un cerebrósido, la cerasina, se almacena especialmente en el bazo y en el hígado; el hueso rara vez se encuentra afectado y cuando lo está, muestra defectos semejantes a los de la enfermedad de Schüller-Christian. En la enfermedad de Pick-Nieman un fosfátido, la lecitina, se almacena, pero rara vez en los huesos. En la enfermedad de Schüller-Christian el Colesterol y ésteres de colesterol se almacenan especialmente en los huesos.

Parece tener predominio esta enfermedad en los niños judíos.

La causa de la alteración del metabolismo lipóideo no se conoce. Sosman dice que el tratamiento por cambios en la dieta tales como supresión de grasas, extractos endocrinos, helioterapia, aceite de hígado de bacalao, alimentos irradiados y elevado ingreso de calcio han sido ensayados sin resultados positivos.

El cuadro clínico de la enfermedad que nos ocupa varía Christian en 1919 describió una tríada de síntomas: diabetes insípida, exoftalmia y defectos en los huesos membranosos. Pero, posteriormente, Sosman en 1932 ha hecho notar que se han publicado casos con solo síntomas óseos y sin los otros dos síntomas. Síntomas menores serían gingivitis y estomatitis que existen especialmente en las primeras etapas de la enfermedad. La cesación del crecimiento, falta de aumento en el peso y enanismo con distrofia adiposogenital se encuentran en los casos avanzados. Además puede presentarse anemia, desnutrición e ictericia. El bazo, hígado y riñón conjuntamente con los ganglios linfáticos pueden estar hipertrofiados y hay evidencia de xantomatosis que causa depósitos nodulares de colesterol de co-



Fotos de los modelos tomados a los maxilares del enfermo

lor pardo amarillento debajo de la piel, especialmente en los párpados y en el ángulo externo del ojo.

Es una de las enfermedades generales que lleva a la pérdida de los dientes temporales prematuramente, como hemos podido observar en el caso que presentamos. Se ven en esta enfermedad áreas huecas debajo de los dientes y hay defectos en varios huesos en especial el cráneo y la escápula.

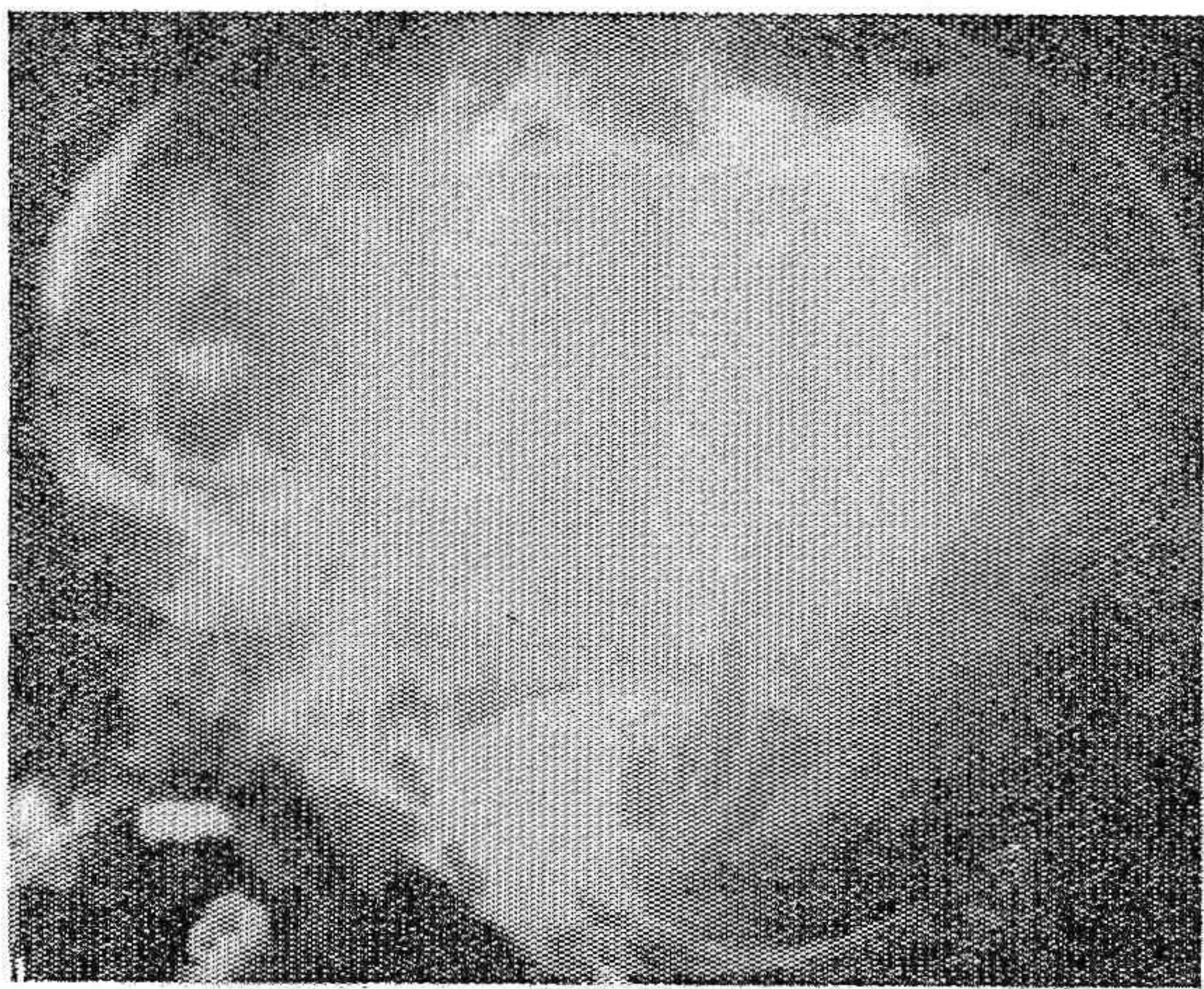
La enfermedad es familiar y congénita teniendo su mayor frecuencia en los niños judíos y entre estos en los varones. Es predominantemente enfermedad de la niñez, pero, también por excepción, puede presentarse en adultos.

El pronóstico es mejor que en los neoplasmas malignos.

De los síntomas mayores el exoftalmo se debería a los depósitos de colesterol en la bolsa grasosa detrás del ojo. La dia-

betes insípida es probablemente de origen pituitario; según Rowland citado por Thoma, la glándula se infiltra con células de espuma que contienen colesterol. Por lo tanto, la enfermedad de la hipófisis es una manifestación secundaria y explicaría también la distrofia adiposogenital. Generalmente hay polidipsia y poliuria.

Los defectos óseos se llenan de depósitos granulomatosos que contienen colesterol pudiendo alcanzar un tamaño bastante considerable. Los huesos largos rara vez están afectados siendolo de preferencia la maxila, la mandíbula, escápula, pelvis, costillas, vértebras a veces, tibia, fémur y húmero.



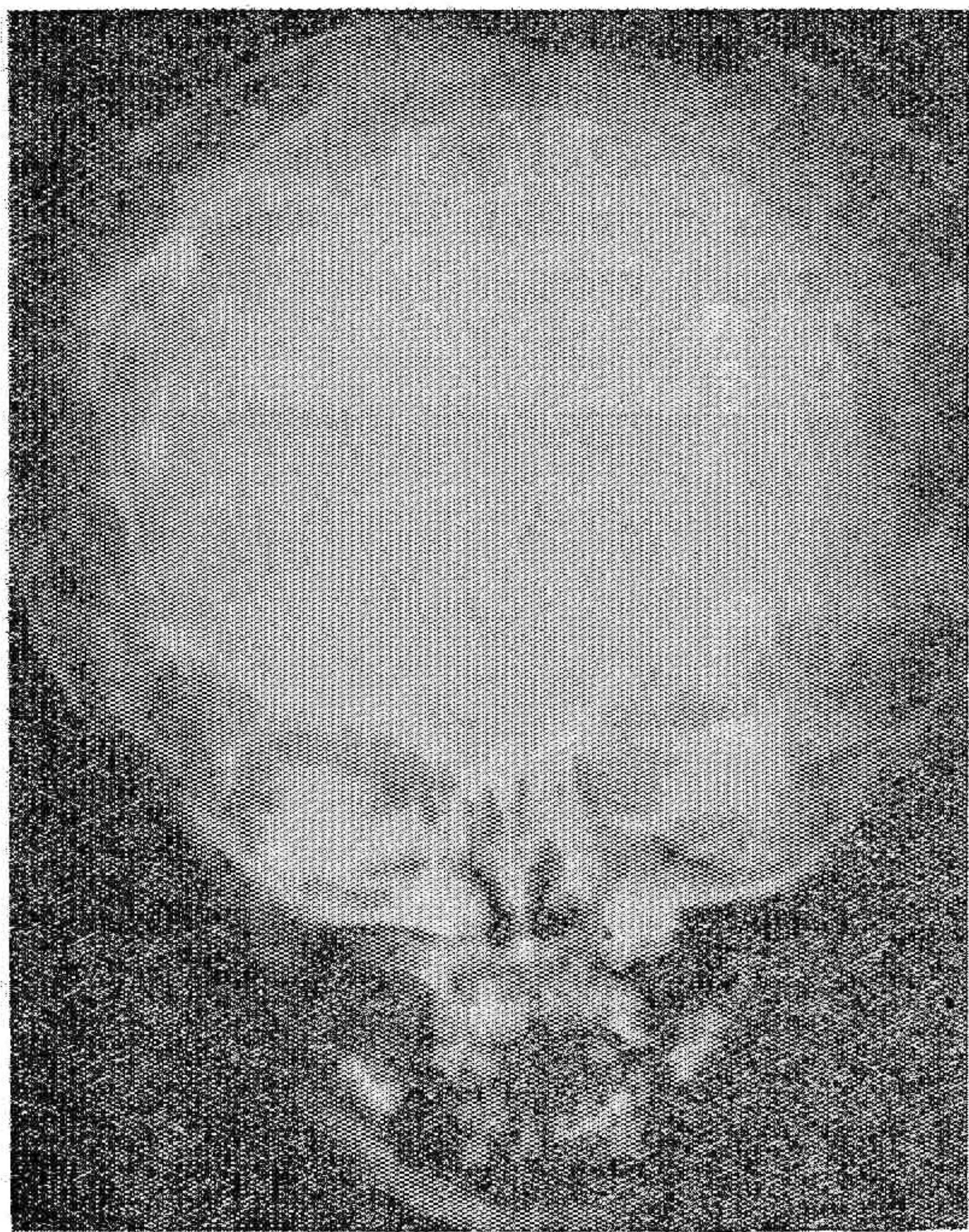
Obsérvense las lesiones craneales de perfil

En los maxilares los cojinetes de grasa parecen tener predilección por el hueso subyacente a los gérmenes dentarios; los dientes pueden estar desplazados y finalmente caen.

Desde el punto de vista radiográfico los defectos óseos se observan perfectamente en las placas y aparecen como áreas radio-translúcidas, ovaladas o muy irregulares que tienen un margen claro bien definido sin alteraciones inflamatorias en el borde.

Cuando hay daño extenso en el cráneo estas áreas semejan

el mapa de un continente y de ahí la denominación de cráneo geográfico. En los maxilares las áreas tienen el aspecto de grandes quistes pero se encuentran en la parte apical de los dientes parcialmente formados en sitios en que corrientemente no existen quistes. Las coronas de los dientes, erupcionados o no,



Obsérvense alteraciones de la bóveda craneana

parecen flotar en el aire sin sustrato óseo de sujeción; a veces son expulsados en gran número, tanto dientes temporales como permanentes, como en el caso nuestro, en que fueron expulsados varios dientes de nuestro enfermito.

En los enfermos adultos y que han sido tratados con rayos X puede haber áreas de osteoesclerosis formadas por la actividad osteoplástica de reparación.

Rowland, citado por Thoma, desde el punto de vista de la anatomía patológica dice que los hallazgos típicos en las lesiones óseas son los histiocitos llenos de lipoides (células de espu-

ma). Pick, también es de opinión que la acumulación de estas células de almacenamiento de grasa derivaría de un tejido de granulación muy característico, pero que sólo la demostración de las células de espuma confirma el diagnóstico de la enfermedad que nos ocupa; y la distingue de las de Gaucher y de Nieman-Pick. Los defectos óseos contienen cojinetes de consistencia firme formados por tejidos de granulación con células mononucleares eosinófilas y células gigantes como cuerpos extraños. En algunos lugares se presentan masas de células de espuma. Estas células son de tamaño y forma variables y contienen uno o más núcleos. El colesterol se disuelve durante la preparación y quedan vacuolas en el citoplasma que dan a las células el aspecto que motiva el nombre.



Con fines de diagnóstico diferencial, por lo que respecta a los maxilares, debemos decir que los defectos osteolíticos del Schüller-Christian tienen un contorno bien definido sin el margen causado por una capa de hueso cortical tan característico de los quistes odontógenos en el caso de la posibilidad de confundirlos con estos, lo que es muy difícil.

OBSERVACION CLINICA

Celso 2." Millas Mella. Dos años dos meses. Concepción, Maipu 2111.

Ingresado: 4 de enero 1945.

Reingresado. 14 de noviembre 1945.

Nuevo reingreso: 5 febrero 1946.

Alta. 21 de febrero 1946.

Diagnóstico.—Enfermedad de Hans Schüller-Christian.

Observación núm. 75141. del Hospital Clínico Regional de Concepción Chile. S. A.

Servicio de Policlínico.—4 de enero de 1941. Peso 7,400 kilogramos.

Temperatura 35,5°. Radioscopia de tórax normal.

8 de enero 1945. Peso 7,400. Temperatura 37,5°.

Antecedentes hereditarios.—Padres con serología negativa hace un año. No hay antecedentes de contagio tuberculoso familiar o extrafamiliar. Un hijo fallecido desconociendo la causa.

Antecedentes personales.—Nace feto normal con 2,400 grs. Pecho materno durante un mes. Luego leche albuminosa y Ele-don. Dentición a los once meses. Caminó al año y medio. Diarrea a los cuatro meses. Hemopatía aguda al año seis meses. Exzema desde cuatro meses. Otitis crónica derecha.

Consulta la madre porque el chico no camina, inapetencia y transpiraciones fáciles. Irritable y resfrios frecuentes.

Examen físico.—Niño de dos años dos meses. Muy deficientes condiciones generales. Lúcido. Se sienta solo. Panículo disminuido. Prúrigo infectado.

Cráneo: fontanela abierta, frente prominente. Procesos flictenulares del parietal y del frontal derechos sin cambio de coloración de la piel.

Cara: ojos, nariz y oído, nada especial.

Faringe: nada especial.

Torax: ensanchamiento de la base, rosario costal discreto.

Cardiopulmonar: negativo.

Cuello: negativo.

Hígado: a dos traveses.

Bazo: negativo.

Riñones: negativo.

Genitales y ano: negativo.

Extremidades: negativo.

Diagnóstico del Policlínico.—Hipoplástico. Preescorbuto. Afecciones dentarias. Prúriga.

Indicación de Interconsulta al Servicio Dental del Hospital, 9 enero 1945. Servicio Dental: Llama la atención la movilidad dentaria de casi todas las piezas temporales, gingivitis de tipo ulcerativo y halitosis marcada. Sin dificultad se extrae con pinzas el primer molar inferior derecho temporal. La impresión del suscrito es que no se trata de una lesión de origen dentario; será menester estudiar en detalle el enfermito para tratar de ubicar una causa general a esta movilidad dentaria y estado bucal y gingival. Vuelve al Pediatra.

14 enero 1946.—Inapetente, irritable, se duerme fácilmente, camina poco y luego cae. Habla muy pocas palabras. Macrocefalia relativa. A la palpación se nota pérdida del tejido óseo en las siguientes zonas: ambos parietales y frontales a la derecha. Atrofia del paladar duro que se vé como plegado septalmente. Movilidad y pérdida de varias piezas dentarias y enorme reabsorción de los rebordes alveolares y ulatrofia marcada. Signos de raquitismo, signos carenciales cutáneos. Se pide calcemia, fosfemia y radiografía craneana.

Radiografía de carpo, rodilla y cráneo: Extensas zonas de osteolisis en toda la bóveda craneana, aumento de volumen del cráneo y separación de las suturas. Conclusión radiológica; Enfermedad de Schüller-Christian.

Examen ocular: fondo de ojo normal. Ambas papilas presentan coloración rosado pálida.

Hemograma: rojos 4,000,000.

blancos 8,400.

Hb 80.

V. G. I.

Basófilos 0.

Eosinófilos 0.

Mielocitos 0.

Juveniles 0.

Baciliformes 4.

Segmentados 68.

Linfocitos 20.

Monocitos 2.

Kahn negativo.

El niño no acusa polidipsia y poliuria, duerme todo el día.

Fosfatemia 43,20 por mil.

Calcemia 79,20 por mil.

Radiografía de la silla turca: En la silla turca se observa ésta de tamaño natural. Hay sí osteolisis en las clinoides y en el fondo de ésta. Los huesos de la base del cráneo de la fosa anterior se observan propulsados hacia abajo y adelante. Conclusión radiológica: Enfermedad de Schüller-Christian.

Servicio dental.—Nuevamente el enfermito es enviado a nuestro Servicio, donde con facilidad, como la vez anterior, le extrajimos el segundo molar inferior izquierdo, canino y primer molar inferior derecho y primer molar superior izquierdo de la dentadura temporal. Todos estos dientes totalmetne móviles y con una profunda y marcada ulatrofia. Podemos resumir diciendo que para cada una de estas piezas existe una atrofia alveolar total.

Circunferencia craneana 44,5 cms.

Circunferencia tórax 42,5 cms.

Circunferencia abdomen 41 cms.

Talla 68,5 cms.

Colesterolemia 2,96 por mil

Hígado a uno y medio traves.

Bazo casi a un traves.

Se hace biopsia craneana y ganglio inguinal. En la biopsia craneana se toma muestra del cráneo tomando hueso que es tejido blando que lo reemplaza en su defecto; al hacerlo se incide accidentalmente la dura madre dando salida a abundante cantidad de líquido incoloro, transparente, sutura por planos.

A continuación se extrae ganglio inguinal izquierdo.

Resultado de la biopsia.—El material enviado se compone de dos trocitos de tejido blando de un centímetro y un ganglio

linfático del tamaño de un poroto, y además un trocito óseo. Microsoópicamente en el tejido óseo correspondiente al cráneo no se ve nada extraordinario, pero en el periostio se ve una marcada infiltración histiocitaria con almacenamiento de lipoides que se tiñen con Sudan y también células linfocitarias alrededor de los vasos. En el ganglio inguinal se observa nada más que una hiperplasia y los senos están llenos de células endoteliales, pero no se ven fenómenos de fagocitosis lipóidica. Diagnóstico: Marcada infiltración histiocitaria con intenso almacenamiento de lipoides en el periostio craneano.

Ha subido medio kilo de peso. No conversa ni se ríe. Se sienta solo y come sin ayuda. No controla esfínteres.

Hígado a uno y medio traves. Ganglios pequeños.

Colesterolemia 2,183 por mil.

Los dientes temporales extraídos por nosotros en el Servicio Dental son enviados al Instituto de Anatomía Patológica de donde nos envían el siguiente resultado:

Resultado del análisis.—El material enviado se compone de cuatro dientes, un canino inferior derecho, un lateral inferior derecho, dos molares, uno con extensas caries y también un canino muestra caries en segundo grado. Microscópicamente fuera de los conocidos fenómenos de caries, pulpitis y periodontitis no se pueden encontrar alteraciones que podrían relacionarse directamente con la enfermedad de Schüller-Christian. Solamente en un canino con caries y pulpitis, llama la atención que en la pulpa se encuentren bastantes lipoides dentro de macrófagos. -Diagnóstico anatomo-patológico: Varios dientes con caries de distintos grados, pulpitis y periodontitis.

Epicrisis.—Hospitalizado el 14 de noviembre de 1945 por irritabilidad, inapetencia, escaso desarrollo. Alimentación artificial desde el mes de edad. Dentición a los once meses. Caminó al año y medio. Hereditarios sin importancia. Ha acusado dispepsia, neumopatía, exzema y otitis. Examinado en el Policlínico llama la atención el escaso desarrollo y la existencia de deficientes condiciones estructurales, macrocefalia relativa, lagunas óseas del cráneo, discreto exoftalmo, atrofia del paladar duro con reabsorción gingival y movilidad dentaria exagerada. Ligeros signos raquíticos y de otras carencias. En los

primeros días duerme permanentemente. A los 24 días hay hígado y bazo grandes. A los 35 días come solo, no conversa, no controla los esfínteres, bazo no se toca, sube ligeramente de peso. A los 52 días se toca el polo inferior del bazo, hígado grande, ha ganado un kg. de peso. Ha crecido en talle 4,5 cms. Recibe Vitamina D.

Diagnóstico: Enfermedad de Hans Schüller-Christian.

Fundamentos: Existencia de lagunas óseas en huesos planos, exoftalmo, colesterol sanguíneo alto, biopsias características. Falta aún la diabetes insípida para completar el cuadro.

Permanencia 58 días

Kahn negativo.

Fosfatemia 43,2.

Calcemia 79,2.

Colesterolemias: 2,9; 2,18.

Radiografía de los huesos: Enfermedad de Schüller-Christian.

Biopsia pared craneana: marcada infiltración biestiocitaria e intenso almacenamiento de lipoides en el periostio craneano.

Biopsia ganglionar: hiperplasia.

Hemograma: rojos. 4.000.000.

blancos. 8.400.

Hb. 8.

V. G. 1.

Eos. 6; Bacil. 4; Segm. 68; Linf. 20; Mon. 2.

5 febrero 1946. Peso 7,700. Tem. 37, 3°.

Hemograma: rojos. 5.000.000.

blancos. 11.200.

Hb. 103.

V. G. 1,03

Bas. 0; Eos. 10; Miel. 0; Juv. 0; Bacil. 3; Segm. 37; Linf. 43; Monc. 7;

Se nota que a cada momento pide agua, y orina con bastante frecuencia. Se divierte mejor, camina y comienza a decir mamá.

Hígado a dos traveses. Color rosado. Mayor estabilidad.

9 febrero 1946. No ingiere líquido en exceso. No se advierte poliuria.

12 febrero 1946. Circunferencia cráneo 46 un tercio.

Circunferencia tórax 44. Busto 47.
Circunferencia abdomen 41. Talla 74,5.

Hígado uno y medio traves. Bazo negativo. No hay poli-dipsia ni poliuria. No avisa necesidades. Dice monosílabos: Si o No.

Colesterolemia 1,53 por mil.

Resumen de su hospitalización en el Servicio de Pediatría: Reingresado el 5 de febrero de 1946, y por que la madre nota que el niño ingiere mucho líquido y orina en abundancia. Durante su permanencia en el Servicio no se observan las alteraciones señaladas. Completados sus controles de medición con esterolemia y hemograma, a pedido de la madre se da de alta.

Diagnóstico: Enfermedad de Schüller-Christian.

Al presentar esta interesante observación clínica de un caso de enfermedad de Schüller-Christian en un niño de pocos años, no nos guía otro interés sino hacer constar la importancia que tienen estas enfermedades generales y su repercusión en la cavidad bucal, así como también la obligación que tiene el dentista moderno, que no sólo debe ser Dentista sino un verdadero Estomatólogo, de conocer todas las alteraciones, afecciones y enfermedades generales que tienen repercusión bucal, así como aquéllas locales de la boca que repercuten sobre el organismo en general. Debemos destacar también en esta observación el interés que en nuestro Hospital Clínico Regional de Concepción, Chile, tienen los médicos y muy especial los Pediatras para trabajar en íntima colaboración con el Servicio Dental del Hospital, en estudiar los enfermos y agotar los medios clínicos y extra-clínicos de diagnóstico a fin de llegar a un resultado y a una conclusión.

Este caso fué acuciosamente estudiado por el Jefe del Servicio de Pediatría el profesor Raúl Ortega en colaboración con sus ayudantes, en especial el doctor Próspero Arriaga y es a ellos a quienes debo agradecer de poder presentar esta observación tan completa y detallada de este caso, además agradecer al Laboratorio del Hospital y al Servicio de Anatomía Patológica que colaboran con inteligencia y entusiasmo con nuestro Servicio Dental y de Estomatología.