

HIPERPLASIA EPITELIAL FOCAL (Enfermedad de Heck): Presentación de un caso

Focal Epithelial Hyperplasia (Hecks's Disease): Presentation of a Case

Flores Lila, Silva Silvio, D'Alessandro Concetta. Residentes del Curso de Especialización en Dermatología, Universidad de Carabobo, Servicio de Dermatología, Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera. Valencia, Edo. Carabobo.

Mérida Marco Tulio. Coordinador del Curso de Especialización en Dermatología, Universidad de Carabobo, Servicio de Dermatología, Ciudad Hospitalaria Dr. Enrique Tejera. Valencia, Edo. Carabobo

Resumen

La Hiperplasia Epitelial Focal o Enfermedad de Heck es una patología inusual de la mucosa bucal que predomina en niños, de cualquier sexo y grupo étnico. Las lesiones características son pápulas blancas o de coloraciones iguales a la mucosa, de 2 a 4 mm de diámetro, blancas, asintomáticas con tendencia a confluir. Se han asociado con infección por VPH tipo 13 y 32 y a factores genéticos. Es de evolución crónica pero puede remitir de forma espontánea. Se presenta el caso de escolar masculino de 9 años, con lesiones en mucosa bucal con compatibilidad clínica e histopatológica con esta enfermedad. Se realizó excéresis de las lesiones visibles y controles frecuentes.

Palabras clave: hiperplasia epitelial focal, enfermedad de Heck, VPH.

Abstract

Focal epithelial hyperplasia or Heck's disease is a rare illness of the oral mucosa. It is more frequent in children of both sex and all ethnic groups. Pathognomic lesions are 2 to 4 mm, soft, asymptomatic, discrete papules, same color as the mucosal surface that sometimes coalesces. The disease is associated with human papilloma virus type 13 and 32 or genetic factors; it tends to have a chronic evolution but spontaneous remissions occur.

We present a case of a 9 year old boy with oral mucosa clinically and histopathologically compatible with this diagnosis. The visible lesions were excised and the patient is being controlled periodically.

Key words: focal epithelial hyperplasia, Heck's disease, VPH.

INTRODUCCION

La hiperplasia epitelial focal o enfermedad de Heck es una neoplasia benigna inusual de la mucosa bucal,(1,2) observada por primera vez en poblaciones indígenas del Continente Americano, que afecta a personas de diferentes nacionalidades y grupos étnicos.(3,4,5)

Predomina en niños y adolescentes y es caracterizada por la presencia de pápulas únicas o múltiples, redondeadas u ovoides, pequeñas, blandas, sésiles, circunscritas, de superficie lisa y brillante, de igual color a la mucosa o ligeramente blanquecina, no dolorosa, con tendencia a agruparse y con apariencia verrugosa. (2-9) En Venezuela, los primeros casos fueron descritos en una población indígena del estado Zulia en 1964 por Soneira y Fonseca .(3,4) En 1965, Archard Heck y Stanley observaron esta condición en niños indígenas en U.S A. y en Brasil. Se ha asociado con infección por VPH tipo 13 y 32, (1,4,6,11,12) así como la posible influencia de un factor genético. Además, se ha observado que la mayoría de los individuos afectados provienen de familias de bajo nivel socioeconómico, lo cual sugiere transmisión horizontal. (4,6) La evolución habitual de las lesiones es la regresión espontánea en algunos meses o años, pero estas pueden persistir y progresar. (3,7,8)

Caso clínico: Se describe el caso de escolar masculino de 9 años de edad (Fig. 1), quien presenta en la mucosa de labios (Fig. 2), carrillos y bordes de la lengua (Fig. 3) pápulas ovaladas, de consistencia blanda, superficie lisa y brillante, que miden entre 0,3 mm y 1,5 cm, con tendencia a agruparse, no dolorosas, de 2 años de evolución. Antecedentes familiares y personales no contributorios.



Fig. 1. Escolar masculino de 9 años con lesiones en boca.

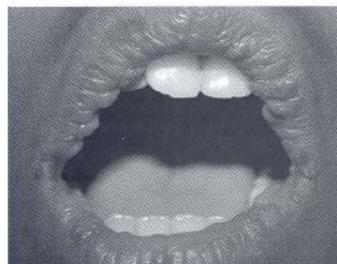


Fig. 2. Múltiples pápulas en mucosa del labio inferior.

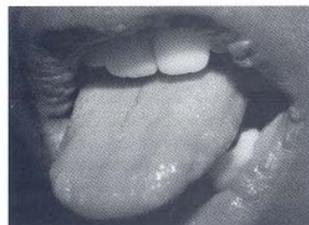


Fig. 3. Lesiones en borde y punta de lengua.

El estudio Histopatológico evidenció: neoplasia de silueta externa de diferenciación epitelial (Fig. 4), caracterizada por hiperqueratosis, acantosis, con degeneración balonizante y binucleación, ausencia de cuerpos de inclusión (Fig. 5 y 6).

PCR para VPH de la lesión informado: Negativo.

Discusión: La tasa de prevalencia de este desorden papular de la mucosa bucal, varía de 7 a 13% de la población susceptible y más del 25% de los pacientes pueden tener otro miembro de la familia afectado.

Las principales contribuciones diagnósticas las constituyen las manifestaciones clínicas y la biopsia de las lesiones. (6) La histopatología de las lesiones muestra una proliferación epitelial exofítica, hiperplasia del epitelio, irregular y focal, con o sin papilomatosis, hiperparaqueratosis, redes de crestas elongadas y gruesas que pueden confluir en la base, diferentes grados de acantosis, núcleos epiteliales alargados, áreas con licuefacción, presencia de células edematosas y aumentadas de tamaño en el estrato espinoso y áreas con cierto grado de actividad mitótica. (2,9,12)

Varios estudios han demostrado la presencia de infección por el virus del papiloma humano (VPH) tipo 13 y 32 en esta enfermedad, a través de la detección del ADN viral mediante las técnicas de Hibridización y la Reacción en Cadena de la Polimerasa (PCR), en la mayoría de los casos estudiados. (1,4,12) El estudio por microscopía electrónica muestra partículas virales de disposición cristaloides en el núcleo. (6,8,12)



Fig.4. Aspecto histopatológico donde se evidencia lesión de silueta externa con acentuada acantosis y paraqueratosis. HE, 45X.

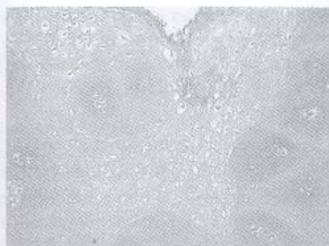


Fig. 5. Mayor aumento de lesión anterior, donde se evidencian células coliocíticas o con degeneración balonzante (flecha). HE, 100X.

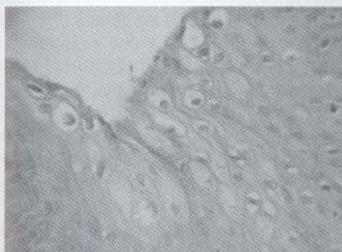


Fig. 6. Mayor acercamiento donde se observan los cambios nucleares (flechas). HE, 400X.

Se han utilizado como opciones terapéuticas la electrocirugía, la electrofulguración y el láser, para las lesiones de gran tamaño, pero en general, no se requiere ningún tratamiento en particular, ya que se han descrito remisiones espontáneas de las lesiones. (2,3,8)

Dentro de los diagnósticos diferenciales que se deben plantear con la hiperplasia epitelial focal se encuentran: las verrugas vulgares, el condiloma acuminado, el nevo esponjoso blanco Bucal, leucoedema de la mucosa bucal, el Síndrome de Cowden's y el papiloma escamoso múltiple. (2,6,9)

En el caso presentado, se considera el diagnóstico de Hiperplasia Epitelial Focal, por la clínica y los hallazgos histopatológicos descritos. El no haber demostrado por PCR Infección por VPH no descarta en forma definitiva la Enfermedad de Heck.

Como tratamiento se realizó excéresis de lesiones visibles de la mucosa labial, que ocasionaban discomfort desde el punto de vista estético, y conducta expectante para las lesiones restantes, con evaluaciones continuas del paciente. No se han observado, en 9 meses de control, nuevas lesiones ni aumento de tamaño de las ya existentes.

BIBLIOGRAFIA

Majewski S., Jablonska S. Human papillomavirus-associated tumors of the skin and mucosa. *J Am. Acad. Dermatol.* 1997; Vol, 36 (5): 659-685.

Freedberg I., Eisen A., Wolff K. Pathology of disorders affecting the oral mucosa. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* Fifth edition. McGraw-Hill. New York. 1999 (1): 1306-1312

Méndez O. Múltiples crecimientos benignos e ideopáticos de la mucosa oral. *Acta Odontol Venez.* 1968; (1): 55-62.

Carlos R., Sedano H. Multifocal papiloma virus epithelial hyperplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol.* 1994; Vol. 77:631-635.

Rook, Wilkison, Ebling. Disorders of the Oral Cavity and Lips. *Textbook of Dermatology.* Second edition Blackwell Scientific publication. Oxford. 1968; (2):1682.

Barnhill R., Crowson N., Busar K., Granter S. Disorders of Oral Mucosa. *Textbook of Dermatopathology.* McGraw-Hill. New York. 1998, 825-841.

Elder D, Elenitsas R., Jaworsky Ch, Johnson B. Enfermedades Virales. *Histopatología de la piel.* Intermédica. Buenos Aires. 1999, 503520.

Regezi J., Sciubba J. Lesiones verrucopapilares. *Patología Bucal Correlaciones Clinicopatológicas.* Tercera edición. Interamericana McGraw-Hill. M 2003, 163-178.

Mehregan A., Hashimoto K. Virus epidermosis. *Pinku's Guide to Dermatohistopathology.* Fifth edition. Prentice-Hall International. USA. 1991. 430.

Tyring, S. Human papillomavirus infections: Epidemiology, pathogenesis and host immune response. *J. Am Acad Dermatol.* 2000: (1): S18-S25.

Jimenez C., Correnti M., Salma N., Cavazza M., Perrone M. Detección del Virus Papiloma Humano en entidades clínicas benignas de la cavidad bucal mediante la Reacción en Cadena de la Polimerasa e Hibridación Molecular. *Acta Odontol Venez.* 2001 Vol. 39 (2): 1-13.

Zeus M. Virus del Papiloma Humano en lesiones bucales. Trabajo de ascenso. Universidad de Carabobo. Facultad de Odontología, Departamento de Estomatoquirúrgica, Valencia 1995; 1-17.