

Acceso abierto

Citación

Álex Villa. Enfermedad de Heck en niño nativo amazónico Revista científica INSPILIP V. (3), Número 1, Guayaquil, Ecuador.

Correspondencia

Álex Fabián Villa Quigüiri
alex_babiloso@hotmail.com

Fecha de envío: 06/11/2018

Fecha de aprobación: 29/04/2019

Fecha de publicación: 30/04/2019

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado permiso para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el reporte. Por ello la revista no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros.

Reporte de un caso

Enfermedad de Heck en niño nativo amazónico*Heck disease in native amazonian child***Villa AF.**^{1, 2, 3}¹ Hospital José María Velasco Ibarra-Napo-Ecuador.² Puesto de Salud Yamanunca-Shushufindi-Sucumbíos-Ecuador.³ Universidad Nacional de Chimborazo-Chimborazo-Ecuador.**Autor para correspondencia:**

Álex Fabián Villa Quigüiri.

Dirección postal: Bielorrusia y Estonia. Riobamba, Ecuador.

Teléfono celular: 0986918123.

E-mail: alex_babiloso@hotmail.com

Resumen

La enfermedad de Heck o hiperplasia epitelial focal es una enfermedad que afecta la mucosa oral de niños y adolescentes principalmente, caracterizada por presentar pápulas que tienden a confluir y formar lesiones papilomatosas, cuyo origen está asociado al virus del papiloma humano. Se presenta en la comunidad Kukush-Yamanunca, parroquia Limoncocha, ciudad de Shushufindi, provincia de Sucumbíos en la Amazonia del Ecuador, el caso de un infante indígena, etnia Shuar, de 9 años de edad, quien acude al puesto de salud Yamanunca por presentar desde hace aproximadamente 10 meses de evolución lesiones papilomatosas en cavidad oral y lengua que corresponden clínicamente con hiperplasia epitelial focal. El conocimiento de las características clínicas y factores de riesgo son pilares importantes para el diagnóstico clínico de esta afección.

Palabras clave

Enfermedad de Heck, hiperplasia epitelial focal, mucosa oral.

Abstract

Heck's disease or focal epithelial hyperplasia is a disease that affects the oral mucosa of children and adolescents mainly, characterized by presenting papules that tend to converge and form papillomatous lesions, whose origin is associated with the human papillomavirus. It is presented in the Kukush-Yamanunca community, Limoncocha parish, Shushufindi city, Sucumbios province in the Amazon of Ecuador, the case of an indigenous infant, 9-year-old Shuar ethnicity, who comes to Yamanunca health post for presenting Approximately 10 months of evolution papillomatous lesions in oral cavity and tongue that correspond clinically with focal epithelial hyperplasia. The knowledge of the clinical characteristics and risk factors are important pillars for the clinical diagnosis of this condition.

Keywords

Heck's disease, focal epithelial

hyperplasia, oral mucosa.

Introducción

La enfermedad de Heck de presentación poco frecuente, es un proceso benigno que afecta la mucosa oral y lengua de curso crónico, impredecible y que puede remitir espontáneamente. Es causada por el virus del papiloma humano, asociada en más del 90 % de los pacientes a los serotipos 13 y 32 de muy bajo potencial oncogénico ⁽¹⁾.

Más del 90 % de los que acuden a consulta son niños y adolescentes entre los 3 y 18 años de edad, aunque se ha evidenciado también en ancianos, no hay predisposición de género ^(1, 3, 5, 8). La incidencia varía de 0,06 % a 33,7 % dependiendo de la población encuestada. Así, estudios realizados en niños peruanos, la incidencia de hiperplasia epitelial multifocal fue del 38,7 %, mientras que en indios venezolanos fue del 33,7 %. Además, todos los niños pertenecían a un grupo socioeconómico bajo ⁽⁵⁾.

A finales de los 50, Estrada publicó en nativos colombianos la presencia de verrugas papilomatosas en cavidad oral; años más tarde, Reyes reportó en Guatemala una condición similar. En 1964, Soneira y Fonseca estudiaron a 160 niños venezolanos, de los cuales el 34 % la padecía, es ahí que por los hallazgos clínicos e histopatológicos se le atribuye el origen viral. En 1965, Archard y cols. describen la hiperplasia epitelial focal en niños de Nuevo México ^(1, 2). Basado en estudios, es más frecuente entre los nativos americanos e indios mexicanos, gente indígena de América del Sur y en esquimales ⁽³⁾.

Otra literatura indica que la enfermedad de Heck fue descrita por primera vez por March en 1881; que coincide con los casos similares observados por Helms en esquimales en Groenlandia, en 1894, y en Berlín, año 1922, por Stern en un caucásico ⁽⁴⁾.

La hiperplasia epitelial focal se ha asociado con una deficiencia de adhesión de leucocitos, el antígeno leucocitario humano (HLA)-DRB1 y recientemente también con mutaciones en genes denominados EVER1 y EVER2, ubicados en el cromosoma 17q25. Por tal razón, la literatura señala que es un trastorno de herencia autosómica recesiva ^(3, 5). Otros autores señalan que la distribución étnica y geográfica de esta afección sugiere que la predisposición genética, en particular el antígeno linfocítico humano tipo DR4, puede estar involucrada en la patogénesis ⁽⁹⁾.

Los elementos diagnósticos que permiten hacer el diagnóstico de esta enfermedad, se basan en los hallazgos encontrados en el examen clínico y el estudio histopatológico de las lesiones. El diagnóstico diferencial comprende verrugas vulgares, condilomas acuminados, papilomatosis oral florida, síndrome de Cowden, liquen plano oral.

También los nevos hamartomatosos congénitos como el epidérmico verrugoso y el sebáceo u organoide que se pueden localizar atípicamente en la cavidad oral (1).

Para su tratamiento no existe método completamente eficaz y seguro. Se ha intentado el uso de polivitamínicos, agentes inmunomoduladores, sustancias exfoliantes, electrocoagulación, curetaje y crioterapia con nitrógeno líquido. El uso de crema de imiquimod al 5 %, aplicada en las lesiones mucosas 3 veces a la semana durante 4 meses, ha mostrado resultados favorables, según Mendoza-Flores, incluso se ha observado resolución adecuada de lesiones en pacientes con VIH (1, 3, 7, 12). Otros autores promueven el láser de CO₂, el mismo que es una tecnología costosa y debería aconsejarse en pacientes de mayor edad con lesiones solitarias de gran dimensión (1, 3, 12). Sin embargo, la literatura señala que la evolución habitual de las lesiones de esta

afección es a la regresión espontánea en algunos meses o años, pero también se describe que estas pueden persistir y progresar (2, 4, 6).

Con el objetivo de dar a conocer esta entidad no común, además de objetivar su diagnóstico clínico, haciendo fácil el mismo mediante el reconocimiento de sus clásicas características clínicas, asociando factores de riesgo predisponentes para su aparición, se realiza la presentación de un caso clínico.

Presentación del caso clínico

Paciente masculino de 9 años de edad, etnia Shuar, nativo de la Amazonia ecuatoriana, sin antecedentes patológicos personales ni familiares, de estrato socioeconómico bajo y sin beneficio de servicios básicos, quien acude a consulta médica acompañado por su madre; esta comenta que desde hace aproximadamente 10 meses como fecha real, y sin causa aparente, el niño presenta lesiones

papilomatoides en mucosa de labios y carrillos, extendiéndose paulatinamente a la lengua, las cuales han ido proliferando progresivamente, provocando eventualmente dificultad para la masticación adecuada y mordeduras accidentales. No síntomas acompañantes y no refiere tratamiento alguno.

Al examen físico de cavidad oral se observan numerosas lesiones papulonoduliformes ovaladas, bordes bien definidos, coloración similar a la mucosa contigua de 0,5 a 1 cm de diámetro, diseminadas por toda la mucosa de cavidad oral, principalmente en vestíbulo, mucosa labial y carrillos, además de verse afectados los bordes laterales de la lengua; estas lesiones son de consistencia blanda, superficie lisa y brillante, no dolorosas a la palpación, con tendencia a agruparse y confluir (Figura 1).

No se realizaron exámenes complementarios. Sin embargo, el

reconocimiento clínico de las lesiones características de esta afección junto a la asociación de factores de riesgo presentes, fueron indispensables para el diagnóstico de la hiperplasia epitelial focal.

En cuanto a su manejo, no se prescribe tratamiento farmacológico específico, pero se trabaja en los factores de riesgo, para lo cual se recomienda instalar medidas generales como: un estilo de vida saludable y adecuada higiene, además se abre un seguimiento del paciente mediante controles médicos regulares. Al cabo de aproximadamente 6 meses se observó marcada disminución y desaparición de una mayoría de las lesiones (Figura 2). Sin embargo, se mantiene seguimiento para observar involución completa o posibles recidivas. Durante 2 meses siguientes no presenta recidivas, aunque persisten lesiones en bordes de la lengua, pero de menor tamaño. Paciente continuará bajo seguimiento médico.

Discusión

Los autores Flaitz y Pindborg postulan la mala higiene, desnutrición, avitaminosis, inmunosupresión, estrato socioeconómico bajo o extrema pobreza como situaciones que favorecen su aparición ⁽¹⁾. Son factores que en este caso toman concordancia, al ser un paciente de hábitos saludables y de higiene deficientes, estrato socioeconómico bajo y residente en zona rural muy lejana. Otro estudio considera más probable la transmisión familiar a través de cucharas, tenedores o cuchillos ⁽⁵⁾, que también se plantean en este paciente.

Distintos autores coinciden con la presentación clínica de escasas o numerosas formaciones papilomatoides sobreelevadas circunscritas bien definidas de pocos milímetros de tamaño, tinte rosa pálido o del color de la mucosa vecina, superficie lisa o anfractuosa irregular con tendencia a la agrupación. Son asintomáticas, ocasionalmente pueden llegar a ser muy exuberantes y

protruyentes entorpeciendo la masticación ^(1, 2, 4, 5); siendo características clínicas presentes en este paciente.

Su localización más común es la mucosa del labio inferior, labio superior, zona yugal y carrillos ^(1, 2), como en el caso presentado; con menor frecuencia se observa en el dorso y bordes laterales de la lengua, piso de la boca, paladar y muy raro en orofaringe.

La literatura señala que esta patología se puede reconocer clínicamente sin necesidad de solicitar estudios complementarios, muchas veces costosos y a veces no aportan datos suficientes para confirmar el diagnóstico ⁽¹⁾. Es por eso que los criterios diagnósticos que permiten hacer el diagnóstico de esta enfermedad se basan en los hallazgos encontrados en el examen clínico ⁽²⁾.

Los estudios sugieren realizar el diagnóstico diferencial con afecciones ya descritas anteriormente. Pero, tras el reconocimiento clínico claro de las

lesiones características, junto a sus antecedentes que según la literatura son factores coadyuvantes para dar origen a su aparición, además de la comparación clínica con casos similares, en este paciente se descartó toda afección diferencial, lo que permitió confirmar el diagnóstico de hiperplasia epitelial focal. Otros autores enfatizan que, aunque la edad y la etnia del paciente pueden apoyar la sospecha clínica de hiperplasia epitelial focal, las características histopatológicas de la misma pueden ser similares a las del condiloma acuminado y el papiloma epidermoide oral. Es por eso que la detección del genotipo específico del virus del papiloma humano, mediante la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), es un método específico y sensible para confirmar el diagnóstico. Entonces, es preciso conocer los subtipos susceptibles del virus del papiloma humano del condiloma acuminado y el papiloma de células escamosas orales son con mayor frecuencia: 6, 11, 16 y 18,

mientras que en la enfermedad de Heck son los subtipos 13 y 32. Importante es decir que, cuando surge la sospecha de condiloma acuminado o verrugas venéreas, especialmente en niños, el diagnóstico preciso del genotipo debe ser obligatorio para descartar sospechas de abuso sexual ^(10, 11).

Al describirse como una afección de naturaleza benigna, de regresión espontánea y al no existir actualmente un manejo eficaz y seguro, es indispensable una explicación al paciente y a sus familiares acerca del curso natural de la enfermedad. En general, no requiere tratamiento particular por reportes de remisiones espontáneas de las lesiones ^(1, 2, 4). Lo que efectivamente sucedió en este paciente, tuvo una remisión casi absoluta de las lesiones al cabo de algunos meses y sin evidencia de recidivas (Figura 3).

Como se indicó anteriormente, actualmente no existe tratamiento eficaz y seguro y, si los hay, son procedimientos muy costosos y son pocos los que pueden

acceder a los mismos. Dicho esto, lo primordial es la prevención. Como señala la evidencia, los anticuerpos contra el virus del papiloma humano se pueden detectar en la saliva y claramente sus concentraciones aumentan después de la vacunación contra el virus del papiloma humano. Entonces, este conocimiento apoyaría la opinión de que las vacunas contra el virus del papiloma humano también podrían ser protectoras en la región de la cabeza y el cuello, si se administran antes de la primera exposición al virus del papiloma humano.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

Referencias bibliográficas:

1. Pérez AD, Del Pino GT, López ML. Hiperplasia epitelial focal: Actualidades y tratamiento. Asociación Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial, Colegio Mexicano de Cirugía Bucal y Maxilofacial, A.C. Vol. 6, Núm. 3 • Septiembre-diciembre 2010 • pp. 111-115.
<http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>
2. Pila-Pérez R, Pila-Peláez M, Pila-Peláez R. Hiperplasia epitelial focal. Presentación de un caso. Medisur [revista en Internet]. 2013 [citado 2017 Oct 8]; 12(1):[aprox.5p.]. Disponible en:
<http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/2150>
3. Syrj ananen S. Oral manifestations of human papillomavirus infections. Eur J Oral Sci 2018; 126(Suppl. 1): 49–66.   2018 Eur J Oral Sci
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30178562>
4. Godoy C., Villamil J.L., UADY, Gonzalez M., Lama Fuente E., “Hiperplasia epitelial focal. Aparece en el revestimiento de la mucosa bucal, revisi n y casos cl nicos”; Intramed. 18/02/2009. Revista Mexicana de Odontolog a Cl nica, A o 2/Num XI/2008.
<https://www.intramed.net/contenidover.asp?contenidoID=56695>
5. Ledesma C, Mendez A. Unusually high incidence of multifocal epithelial hyperplasia in children of the Nahuatl population of Mexico. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2017;83:663-666
<http://www.ijdvl.com/printarticle.asp?issn=03786323;year=2017;volume=83;issue=6;spage=663;epage=666;au last=Ledesma-Montes>
6. Caitlin A., Sherene A., Neeta P. “Multifocal Epithelial Hyperplasia”; Journal of Dentistry for Children. American Academy of Pediatric Dentistry, Volumen 84, Number 1, Jan-April 2017, pp. 47-49 (3)
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28387191>
7. [M endez-Flores S](#), [Esquivel-Pedraza L](#), [Hern andez-Salazar A](#), [Charli-Joseph Y](#), [Saeb-Lima M](#). Focal Epithelial Hyperplasia in Adult Patients With HIV infection: Clearance with topical Imiquimod. US National Library of Medicine National Institutes of health; 2016 Oct; 14(5):395-397. eCollection 2016.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27871359>

8. [Shamloo N](#), [Mortazavi H](#), [Taghavi N](#), [Baharvand M](#). Multifocal epithelial hiperplasia: a forgotten condition in the elderly. US National Library of Medicine National Institutes of health; 2016 Sep-Oct;64(5):72-4.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27599286>
9. Brehm M., Gordon K., Firan M., Rady P., Agim N. Case Report of Focal Epithelial Hyperplasia (Heck's Disease) with Polymerase Chain Reaction Detection of Human Papillomavirus 13. Pediatric Dermatology, 33, 6, (722-722), (13 April 2016).
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/pdf/10.1111/pde.12862>
10. Bombeccari G, Guzzi G, Pallotti F, Spadari F, Gianni A. Molecular Biology for HPV Typing in Focal Epithelial Hyperplasia. Turkish Journal Of Pathology. Federation of Turkish Pathology Societies. 2015, volumen 31, Number 3, Page 230.
<http://www.turkjpath.org/text.php3?doi=10.5146/tjpath.2015.01308>

http://www.turkjpath.org/pdf/pdf_TPD_1760.pdf
11. [Gökahmetoğlu S](#), [Ferahbaş A](#), [Canöz Ö](#). Focal epitelial hiperplasia in a Turkish family. US National Library of Medicine National Institutes of health. 2014 Dec; 22(4): 322-5.
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25551850>
12. Barikbin B, Tehranchinia Z, Mozafari N. Treatment of multifocal epithelial hyperplasia with imiquimod. Indian J Dermatol Venereol Leprol 2014;80:175-7
<http://www.ijdvl.com/printarticle.asp?issn=03786323;year=2014;volume=80;issue=2;spage=175;epage=177;au last=Barikbin>