

Histiocitosis de las células de Langerhans. Presentación de un caso

REMIJ 2014;15(1):161-168

Histiocytosis Langerhans cells. Presentation of a case

Dr. Dennis Ledo Cortada¹, Dra. Yaquelin Pino Naranjo², Lic. Luz María Sánchez³, Dra. Sahyly Mojena Fariñas⁴

¹ *Especialista de Primer en Neurocirugía. Especialista de Primer en Medicina General Integral. Profesor Instructor*

² *Especialista de Primer en Imagenología. Especialista de Primer en Medicina General Integral. Profesor Asistente*

³ *Licenciada en Tecnología de Salud (imagenología). Profesor Instructor*

⁴ *Especialista de Primer en Imagenología. Especialista de Primer en Medicina General Integral. Profesor Asistente*

RESUMEN

La histiocitosis de las células de Langerhans o histiocitosis X, descrita por Lichtenstein en 1953, y quizás reportada por primera vez por Thomas Smith en 1865, comprende un espectro de condiciones clínicas desde una sola lesión ósea osteolítica, a un proceso diseminado fulminante que puede ser fatal; en donde existe proliferación de células de Langerhans que son presentadoras de antígenos, miembros del sistema fagocitario mononuclear; su etiología es desconocida y podría ser una aberración no neoplásica del sistema inmune o una enfermedad histiocítica clonal. Se presenta el caso de una escolar de 9 años de edad con antecedentes de salud aparente que llega al Servicio de Neurocirugía del Hospital "Héroes del Baire", refiere que hace aproximadamente 1 mes comenzó a presentar cefalea de localización específica en región parietal izquierda que en el transcurso del día se convertía en holocraneal y que no cedía con el uso de analgésicos habituales, se decide realizar tomografía axial computarizada de cráneo simple que constata lesión osteolítica en región parietal alta izquierda

donde se evidencia imagen hiperdensa cortical de aspecto homogéneo de aproximadamente 12mm por 6mm, sin desplazamiento de la línea media ni dilatación del sistema ventricular. Se realiza tomografía axial computarizada contrastada y se evidencia gran cápsula que captó contraste y la imagen hiperdensa estaba en relación con sangrado de la misma, gran drenaje de afluentes del seno longitudinal superior. Se decide su ingreso y discusión para tratamiento quirúrgico.

Palabras clave: histiocitosis de las células de Langerhans, tratamiento quirúrgico, diagnóstico por imagen

ABSTRAC

Histiocytosis or Langerhans cell histiocytosis X, described by Lichtenstein in 1953, and perhaps first reported in 1865 by Thomas Smith, comprises a spectrum of clinical conditions from one osteolytic bone lesion, to a spread process may be fulminant fatal, where there is proliferation of Langerhans cells are antigen presenting members of the mononuclear phagocyte system, its etiology is unknown and could be a non-neoplastic aberration of the immune system or a clonal histiocytic disease. For a school of 9 years of age with a history of apparent health reaches Neurosurgery Service Hospital "Héroes del Baire", presented reports that about 1 month ago began to have headache specific location in left parietal region during the day became holocraneal and not yield to the use of common analgesics , decided to perform CT scan that finds simple skull osteolytic lesion in left parietal region where high cortical homogeneous hyperdense image aspect approximately 12mm by 6mm evidenced no midline shift and ventricular enlargement contrasted CT scan was performed and captured large capsule hyperdense image contrast and was related to bleeding of the same , large tributaries drain the superior sagittal sinus is evident . Admission and discussion for surgical treatment is decided.

Keywords: histiocytosis Langerhans cells, surgical, diagnostic imaging

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de las células de Langerhans (HCL) o histiocitosis X, descrita por Lichtenstein en 1953, y quizás reportada por primera vez por Thomas Smith en 1865, comprende un espectro de condiciones clínicas desde una sola lesión ósea osteolítica, a un proceso diseminado fulminante que puede ser fatal; en donde existe proliferación de células de Langerhans que son presentadoras de antígenos, miembros del sistema fagocitario mononuclear; su etiología es desconocida y podría ser una aberración no neoplásica del sistema inmune o una enfermedad histiocítica clonal. Se describen tres subtipos de la HCL: el granuloma eosinófilo, el granuloma eosinófilo multifocal (enfermedad de Hand-Schüller-Christian) y el síndrome de Letterer-Siwe, que representan el mismo proceso básico de enfermedad, que varía en su grado, estado, localización y manifestaciones clínicas.¹

El Granuloma Eosinófilo es un tumor óseo benigno muy raro, que se presenta en más del 90% de los casos en niños menores de 10 años, teniendo además cierta predilección por el sexo masculino. Esta lesión es usualmente encontrada en los huesos largos y planos.²

El caso que nos ocupa tiene gran valor para ser publicado ya que aunque se conocen algunos casos, la presentación de esta enfermedad es diferente en cada uno de ellos, además de permitirnos ampliar nuestro conocimiento sobre la misma.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente: HPL

HC: 549671

Fecha de ingreso: 19 de diciembre 2012

MI: Cefalea holocraneal

Se trata de una escolar de 9 años de edad con antecedentes de salud aparente que llega al Servicio de Neurocirugía del Hospital "Héroes del Baire", refiere que hace aproximadamente 1 mes comenzó a presentar cefalea de localización específica en región parietal izquierda que en el transcurso del día se convertía en holocraneal y que no cedía con el uso de analgésicos habituales, se decide realizar tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo simple que constata lesión osteolítica en región parietal alta izquierda donde se evidencia imagen hiperdensa cortical de aspecto homogéneo de aproximadamente 12 mm por 6 mm, sin desplazamiento de la línea media ni dilatación del sistema ventricular (**Imagen No. 1**).

Imagen No. 1. Tomografía axial computarizada de cráneo simple



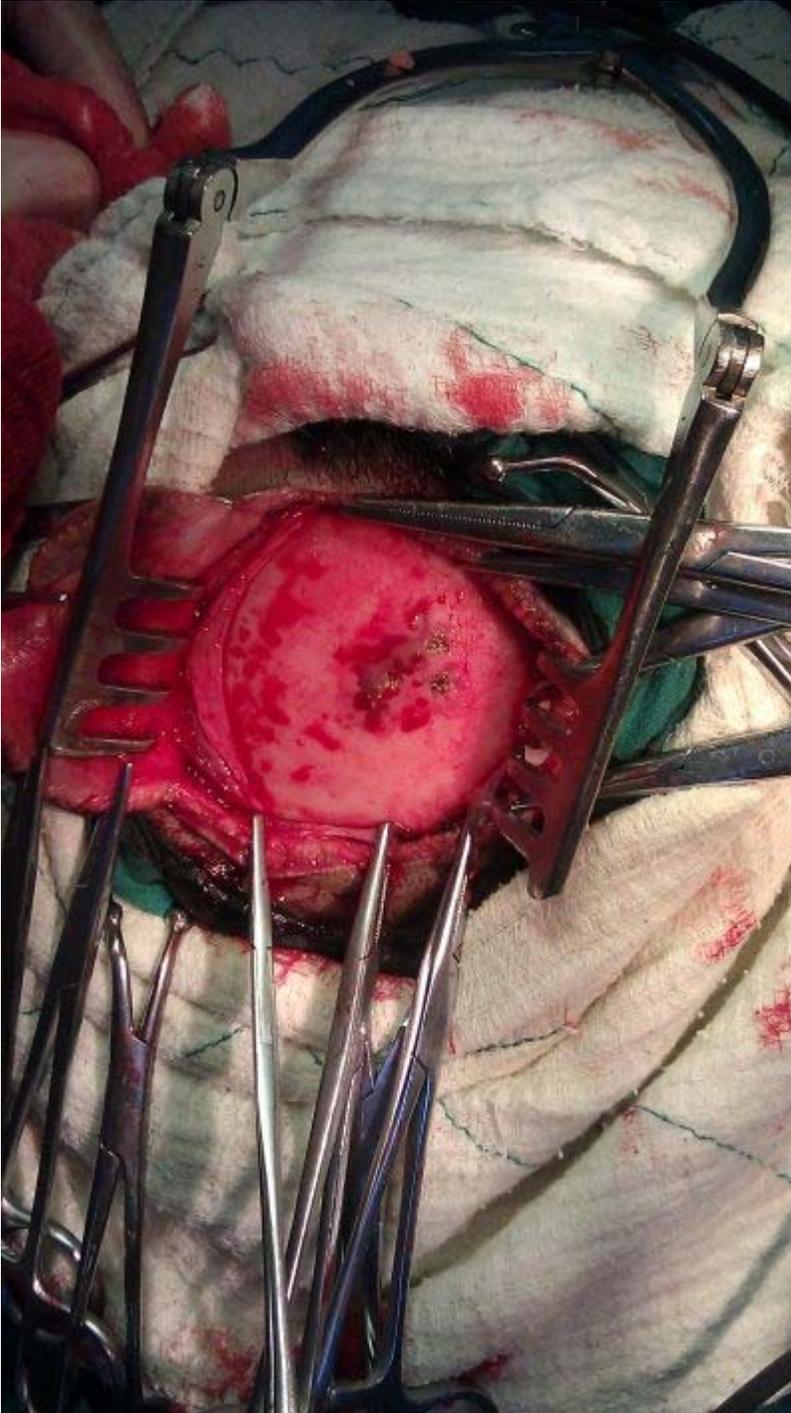
Se realiza TAC contrastado y se evidencia gran cápsula que captó contraste y la imagen hiperdensa estaba en relación con sangrado de la misma, gran drenaje de afluentes del seno longitudinal superior. (**Imagen No. 2**). Se decide su ingreso y discusión para tratamiento quirúrgico.

Imagen No. 2. Tomografía Axial Computarizada contrastada



Al Examen Físico: no hay focalización neurológica

Se decide la cirugía para el 21 de diciembre. Se realiza incisión en herradura parietal alta izquierda y luego de exponer el flap osteomuscular, se encontró lesión de aspecto grisáceo y amarillento que infiltraba el hueso en una dimensión de 3cm X 3 cm, se realizó craniectomía alrededor de la lesión, hueso friable se expuso hasta encontrar hueso de aspecto sano, infiltraba la duramadre pero no la penetraba, engrosándola y conformando una masa amarillo rojiza de 3 cm X 3 cm, se realizó excéresis de la misma y se realizó electrocoagulación del sitio de implantación dural, se envió muestra para confirmar diagnóstico presuntivo. **(Imagen No. 3)**



Biopsia que constata el diagnostico: granuloma eosinófilo

DISCUSIÓN

La histiocitosis de las células de Langerhans corresponde a un grupo de alteraciones que tienen en común la proliferación de células dendríticas: posee un espectro muy amplio de presentaciones clínicas, desde una lesión local ósea con pronóstico benigno hasta variedades multisistémicas que son altamente agresivas.

Esta patología suele ser más frecuentes en niños que adultos, con una incidencia de 0.2 a 1 por cada 100.000 personas menores de 15 años. Presenta una preponderancia en hombres (hasta 60 o 70% de los casos) y especialmente aquellos de raza blanca.³

Al existir una lesión lítica única de cráneo en un paciente de la edad pediátrica como la nuestra, se debe considerar la histiocitosis unifocal de la bóveda craneana como una de las posibles etiologías: dentro de los diagnósticos diferenciales sobresalen los quistes dermoides /epidermoides, displasia fibrosa y quiste óseo aneurismáticos.⁴

Se desea exponer un caso de histiocitosis unifocal en cráneo junto con una revisión general sobre las manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos y tratamientos asociados a esta patología para otorgar al clínico una pincelada del comportamiento y manejo de la enfermedad.

La paciente evolucionó favorablemente sin complicaciones postoperatorias por lo cual fue egresada con control en la consulta externa. Se realizó una tomografía axial computarizada evolutiva con medio del contraste en la que no se evidencia recidiva tumoral y se observa la craneoplastia en el sitio quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ibarra de la Torre A, Anay Jara M, Rodríguez Jurado R. Histiocitosis de células de Langerhans vertebral con compresión medular en un infante. Arch Neurocienc (Mex). 2010;15(3):194-198. [Citado 28 de febrero de 2013]. Disponible en: http://www.artemisaenlinea.org.mx/acervo/pdf/archivos_neurociencias/10%20Histiocitosis.pdf

2. Junco Martín RA, González Orlandi Y, Rojas Manresa JL, Cordova Armengol F, Duboi Limonta V, Jardinez Hinojosa Y. Granuloma eosinófilo craneal solitario: Caso clínico. Rev Chile Neuroc. 2012; 38(1): 47-51. [Citado 28 de febrero de 2013]. Disponible en: http://www.imbiomed.com.mx/1/1/articulos.php?method=showDetail&id_articulo=87789&id_seccion=2646&id_ejemplar=8643&id_revista=118
3. Broadbent V; et al. Current Therapy for Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am. 1998; 12:327-38.
4. Vadivelu S, Mangano FT, Miller CR, Leonard JR. Multifocal Langerhans cell histiocytosis of the pediatric spine: a case report and literature review. Childs Nerv Syst 2007; 23:127-31.