

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: REPORTE DE UN CASO

Jimena ARJONA, Luciana MENDOZA,
Sebastian JULIÁ, Carlos BERTONA,
Carlos NARVÁEZ, Emmanuel ZONI



CLINICA PRIVADA
VELEZ SARSFIELD

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 8 años sin APP de relevancia

Motivo de consulta:

Tumoración edema en parpado superior, doloroso a la palpación.

Antecedente de enfermedad actual: Trauma previo hace 10 días.

Diagnostico presuntivo celulitis preseptal e inicia tratamiento antibiótico, al 4º día de tratamiento presenta cuadro febril.

Examen físico: fauces congestivas con lesiones vesiculares.

Laboratorio: leucocitosis GB: 20.000 N: 53%, L: 35% Eo: 5%).

PCR y VSG negativos

Se solicita estudio por imagen (ecografía)

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

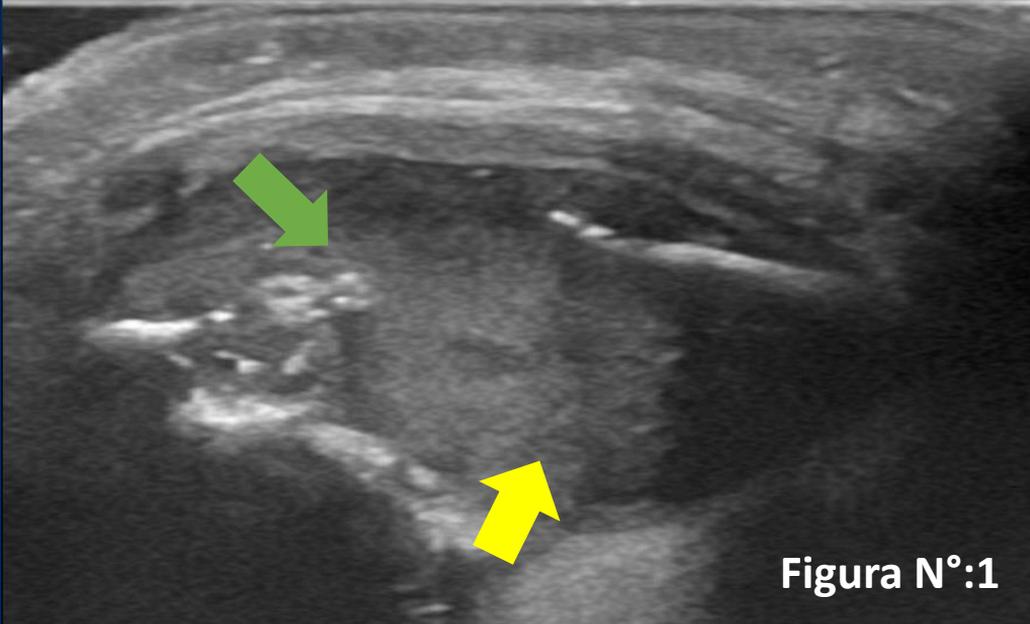


Figura N°:1

Figura N° 1: Ecografía región periorbitaria:
Lesión hipocogénica de morfología oval (flecha amarilla) de 31 x 15 mm , que erosiona e interrumpe la continuidad de la cortical del hueso frontal a nivel del arco superciliar (flecha verde)

Figura N°:2

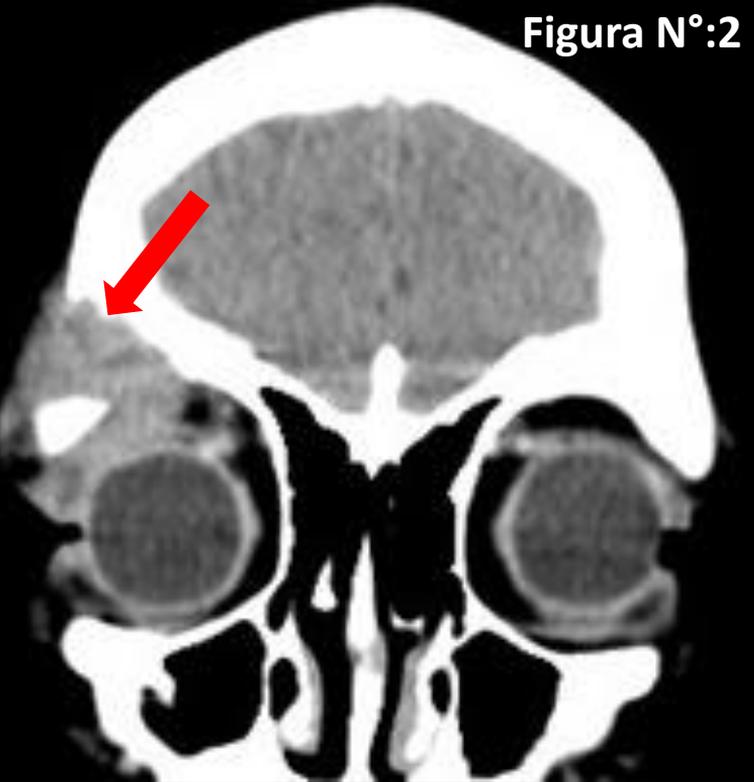


Figura N° 2: TC de Macizo Facial corte coronal, ventana de partes blandas.

Se visualiza lesión lítica expansiva, con densidad partes blandas (flecha roja), sobre el techo y lado externo de la orbita. Se extiende hacia la cavidad orbitaria con compromiso del espacio extraconal.

Figura N°:3

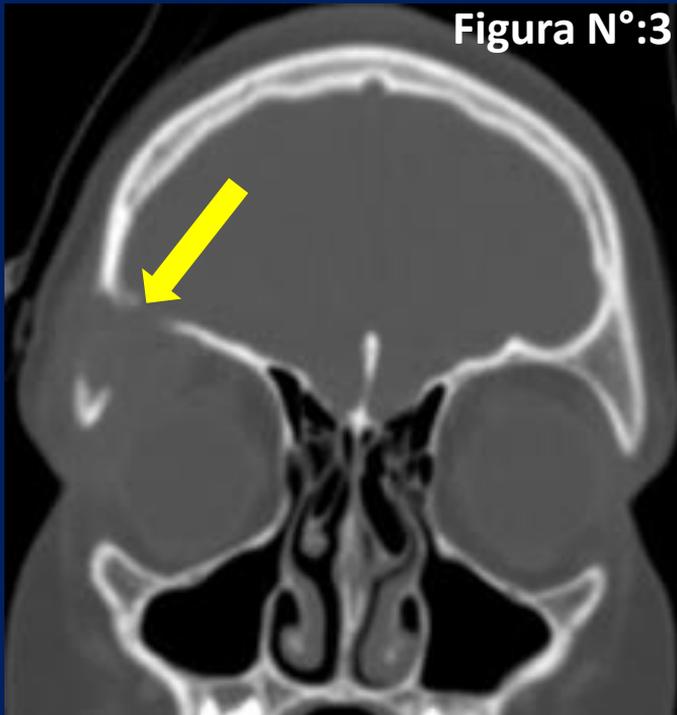


Figura N° 3:

TC de Macizo facial ventana ósea donde se objetiva lisis ósea (flecha amarilla)

CORONALES

Figura N°:4

STIR

T1

CORONAL

T1 CC

AXIAL

Figura N° 4: RMN de Cerebro con Gadolinio. Lesión tumoral que compromete el techo y la pared externa de la orbita, con realce posterior a la inyección de gadolinio.

La lesión descrita se muestra en íntimo contacto con meninge adyacente la cual muestra un engrosamiento difuso en series posterior inyección de gadolinio

Figura N°:5



Figura N°5: Centellograma óseo corporal total. Muestra captación aumentada del radiotrazador a nivel del techo y pared lateral de la órbita derecha, que corresponde a lesiones de movilización osetocálcica.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

BIOPSIA:

Histiocitosis de Langerhans.

MARCADOR INMUNOHISTOQUIMICO:

Cd1a positivo.

S 100 positivo.

TRATAMIENTO:

- Resección Tumoral
- Bloques de Meprednisona y Vinblastina

DISCUSIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una entidad poco frecuente.

Incidencia anual de 2,6 a 5,4 por millón de niños en la población general. En Argentina tiene una prevalencia 15 por millón.

Puede presentarse a cualquier edad y tiene un leve predominio en varones, con un pico entre el primer y tercer año de vida.

Se expresa con lesiones óseas solitarias o múltiples, o con compromiso multisistémico.

En las solitarias el pronóstico es bueno e incluso puede haber resolución espontánea.

La afección del macizo facial y la base del cráneo se presenta en el 6% al 27% de todos los pacientes con HCL.

La complejidad anatómica del área de estudio requiere su valoración mediante tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM) con contraste.

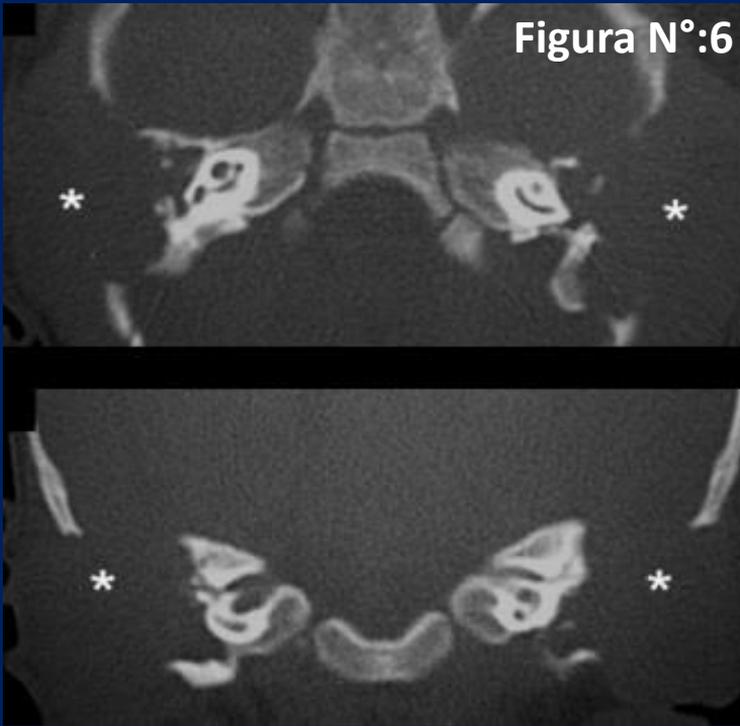


Figura N°6: TC cortes axial y coronal del peñasco con ventana ósea. Masas de partes blandas con osteólisis de mastoides, oído medio y externo, con erosión osicular y extensión a la escama del temporal en ambos peñascos (*).

Referencia: Hallazgos en el macizo facial y la base del cráneo de pacientes pediátricos con histiocitosis de células de Langerhans. Revista argentina de radiología

La apariencia típica de la HCL reportada en la bibliografía es una lesión lítica bien definida, con márgenes escleróticos, que suele involucrar la tabla interna y externa, condicionando una apariencia en doble contorno, algunas veces asociada con una masa de tejido blando adyacente.

Figura N°:7

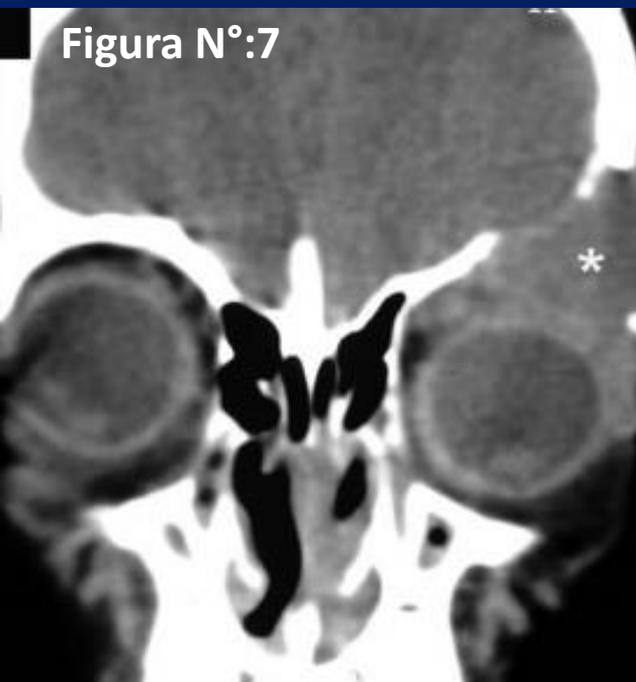


Figura N° 7: TC corte coronal de órbitas en ventana de partes blandas. Lesión similar a la de nuestro paciente.

Referencia: Hallazgos en el macizo facial y la base del cráneo de pacientes pediátricos con histiocitosis de células de Langerhans. Revista argentina de radiología,

Diagnósticos diferenciales:

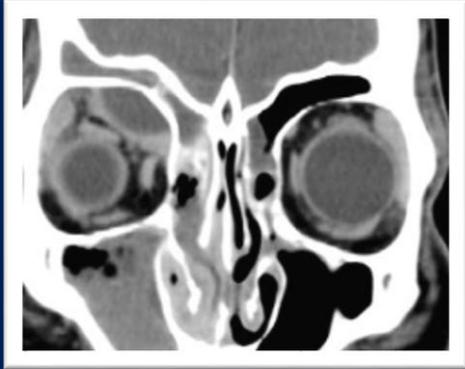


Figura N°:8

Celulitis orbitaria con absceso periférico.

Referencia: Radiopaedia. Caso aportado por A. Prof. Frank Gaillard.



Figura N°: 9

Rabdomiosarcoma

Referencia: Radiopaedia. Caso aportado por Dr. Ruslan Asadov.

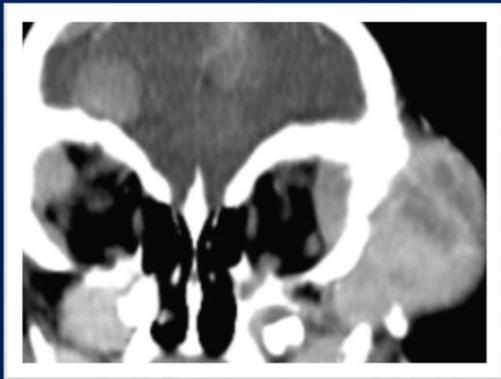


Figura N°:10

Metástasis de neuroblastoma

Referencia: Radiopaedia. Caso aportado por Dr Ahmed Abdrabou.

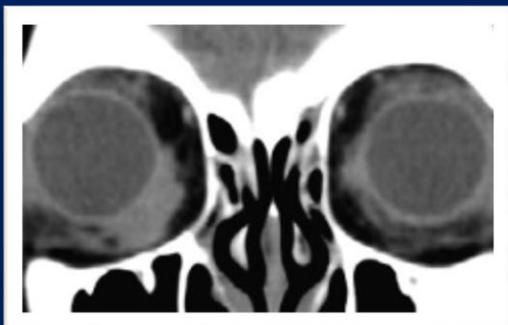


Figura N°:11

Linfoma orbitario

Referencia: Radiopaedia. Caso aportado por A. Prof. Frank Gaillard.

Es vital para el diagnóstico de la HCL realizar una biopsia para el análisis histopatológico, el cual sigue siendo la prueba de oro para el diagnóstico.

Debe realizarse un análisis histopatológico usando marcadores de inmunohistoquímica (CD-1a y el S-100)

Figura N°:12

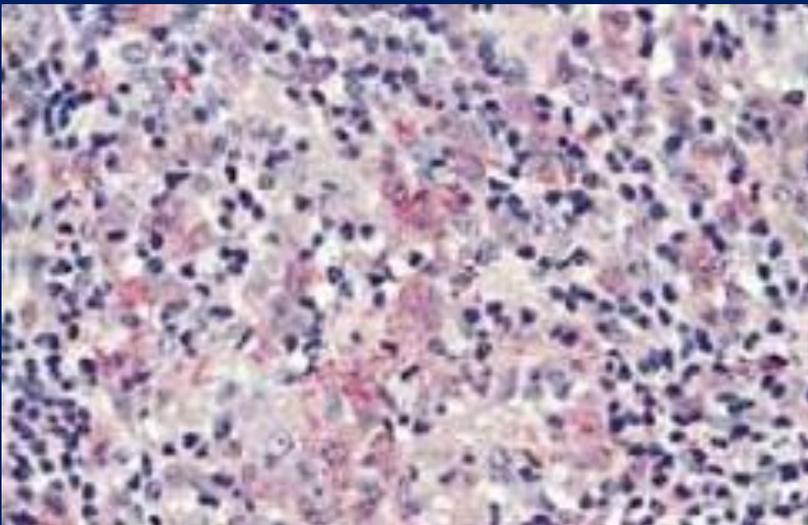


Figura N° 12: Infiltrado de células de Langerhans con tinción positiva para CD1a en una lesión típica.

Referencia: . Histiocitosis en la edad pediátrica. Tratado de Oncología Pediátrica

El tratamiento de la HCL esta protocolizado internacionalmente

Se han observado diferentes abordajes, como :

- Observación.
- Curetaje quirúrgico o resección completa.
- Inyección de esteroides.
- Radioterapia .
- Quimioterapia,

Dependiendo del sitio de localización y de la gravedad de la lesión

CONCLUSIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad compleja cuya fisiopatología y pronóstico aún no se han descrito ampliamente.

La histiocitosis de células de Langerhans debe considerarse dentro de los diagnósticos diferenciales de las lesiones del macizo facial y la base del cráneo, especialmente en pacientes pediátricos.

BIBLIOGRAFÍA

1 Santana Álvarez Jorge, Iglesias Solís Juan Miguel, Sánchez Rodríguez Herlán, Miranda María de los Ángeles, García Fernández Sacha Beatriz. Histiocitosis X: presentación de tres casos. AMC [Internet]. 2010 Dic [citado 2019 Jul 23] ; 14(6): 1-13.

2 Quirós Alpízar José Luis, Barrantes Monge Ricardo. Histiocitosis de células de langerhans en hueso parietal. Med. leg. Costa Rica [Internet]. 2012 Mar [cited 2019 July 23] ; 29(1): 97-101.

3 Valenzuela Rivera Oriana, Cortés Santander Juan José, Vila Valenzuela María Angélica, Parra Lara Roxana. Histiocitosis Dendrocítica (Histiocitosis de Células de Langerhans), Manifestaciones Orales y Craneofaciales: Reporte de Tres Casos. Int. J. Morphol. [Internet]. 2013 Sep [citado 2019 Jul 24] ; 31(3): 1137-1145.

4 Rosas-Saldarriaga S, Mesa-Mesa C, Rosas-Michaelis G. Histiocitosis de células de Langerhans e imágenes diagnósticas. Rev CES Med 2016; 30(2): 231-237.

5 Jesús M. Higuera-Cárdenas, Alexis Román-Matus, Angélica M. Martínez-Contreras y María E. Haro-Acosta. Histiocitosis de Langerhans en el cráneo. Informe de un caso. Cir Cir 2019; 87 (1): 96-100

6 Cruz, O.; Astigarraga, I. Histiocitosis en la edad pediátrica. En: Tratado de Oncología Pediátrica, Luis Sierrasesúмага Editor. Prentice-Hall (Pearson Educacion), 2005; pp 417 -: 444. ISBN: 84-205-4248-2

7 S. Acosta González, M. B. Sánchez de Lorenzo-Cáceres, M. Á. López Pino, S. I. Sirvent, I. Solis Muniz; La Laguna/ES, Madrid/ES. Manifestaciones óseas de la Histiocitosis de células de Langerhans: de lo frecuente a lo infrecuente. SERAM 2014 / S-0487

8 Margaret A. Stull, MD. Markj Kransdorf LTC, MC, USAR Kenneth O. Devaney, MD. From the Archives of the AFIP. Langerhans Cell Histiocytosis of Bone. RadloGraphlcs 1992; 12:801-823.

9 Forlino, D., Manzone, P., Gomel, M. C., Nicoli, M. B., & Pedrini, C. (2013). Hallazgos en el macizo facial y la base del cráneo de pacientes pediátricos con histiocitosis de células de Langerhans. *Revista argentina de radiología*, 77(1), 39-48.