769

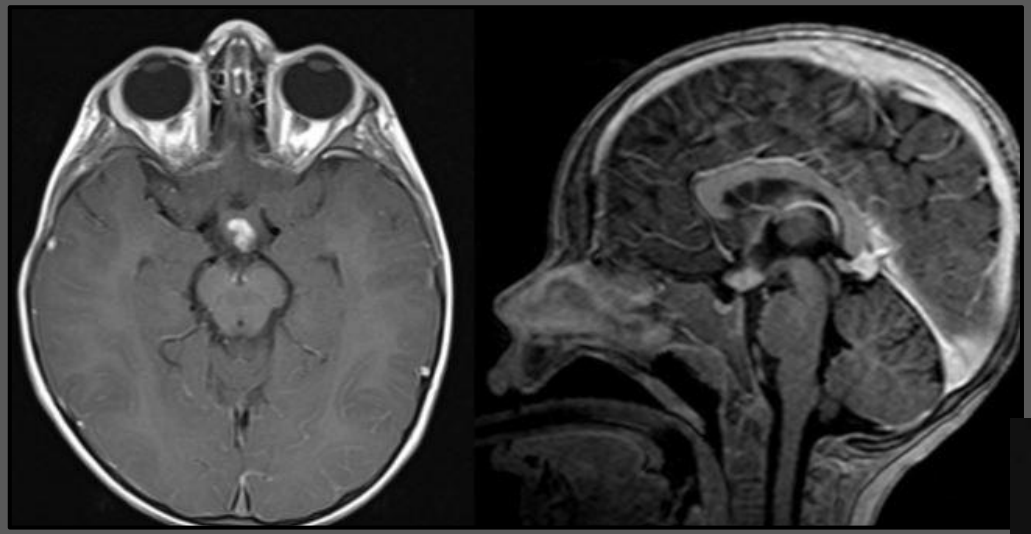
HISTIOCITOSIS DE LANGERHANS DE PRESENTACIÓN PEDIÁTRICA

Rosario, Santa Fe, Argentina

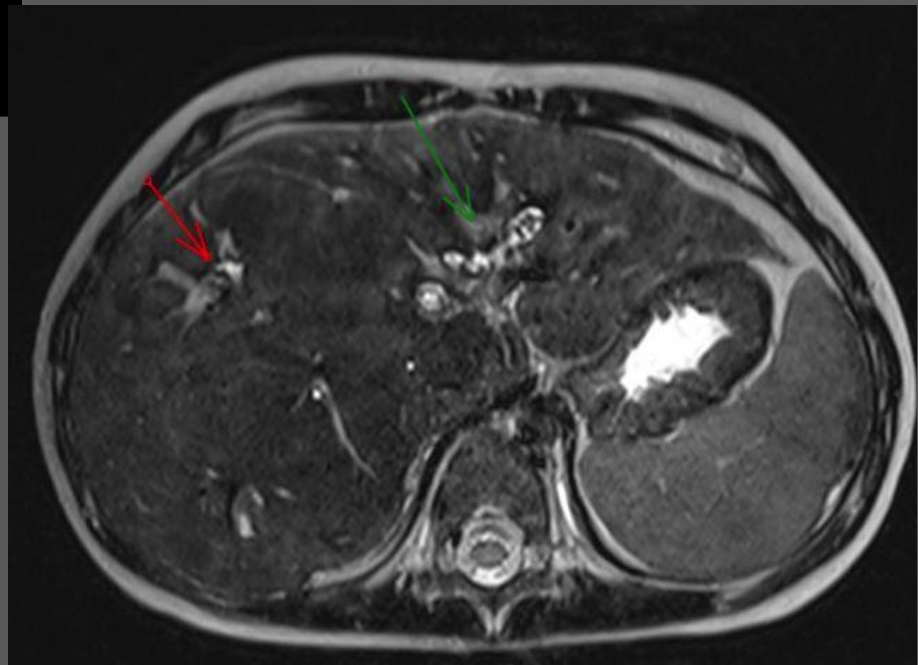
Achilli Juan Carlos
Yah Yah Javier
Campos Aymara
Colombini María
Server Eliana
Ricciuti Alan

CASO CLÍNICO RADIOLÓGICO

- Paciente masculino de 7 años de edad, con diagnóstico de HCL a los 11 meses por biopsia de lesión ósea temporal derecha, en estudio actual por sospecha de diabetes insípida y alteración del hepatograma.
- Datos clínicos adicionales: desnutrición crónica y baja talla.
- Laboratorio: FAL 1276, GGT 1048, GOT 268, GPT 588, Br 8.6/0.4/4.6.
- Se interconsulta para estudio del eje hipotálamo-hipofisario con resonancia magnética bajo sedación y complemento de abdomen dados los hallazgos de laboratorio.



- Lesión ocupante de en infundíbulo hipofisario, que impronta sobre el quiasma óptico en su cara posterior y diastasis de las radiaciones ópticas lateralmente.
- Se comporta hipointenso en T1, hiperintenso en T2, con ávido realce con contraste EV.



- Hepatomegalia con hipertrofia del lóbulo caudado, parénquima heterogéneo con múltiples nódulos de regeneración.
- Vía biliar intra y extrahepática de aspecto arrosariado, con segmentos estenóticos y otros dilatados y múltiples e incontables litiasis en su interior. Compatible con colangitis esclerosante en primera instancia.

DISCUSIÓN

- Las histiocitosis son un grupo heterogéneo de entidades donde la HCL es la más frecuente. Su incidencia es mayor en la infancia y en el sexo masculino.
- Se produce por proliferación de células dendríticas mieloides, comprometiendo distintos órganos y sistemas. Los más afectados son hueso, piel, hipófisis, hígado, bazo, sistema hematopoyético, ganglios linfáticos y SNC extra hipofisario.
- El 80 % presentan compromiso óseo, el sitio más afectado es la bóveda craneal. Las lesiones óseas pueden manifestarse como compromiso de un solo órgano o lesiones óseas acompañadas de compromiso de otros sistemas orgánicos. La enfermedad multisistémica con compromiso óseo tiene más probabilidad de presentar lesiones en el hueso temporal, apófisis mastoides, peñasco, órbitas y el hueso cigomático.
- La principal afectación del SNC es la región hipotálamo-hipofisaria, presentando diabetes insípida central como su primera manifestación clínica.
- También presenta tropismo por las vías biliares, ocasionando lesión biliar y esclerosis ductal. Las complicaciones más graves son la colestasis y la colangitis esclerosante.

CONCLUSIÓN

- La expresión de la HCL en nuestro paciente fue interpretada como una enfermedad multisistémica con afectación ósea, donde los hallazgos imagenológicos comprometen el hueso temporal, el SNC y el hígado.
- La histiocitosis de Langerhans se presenta como un desafío diagnóstico, que si bien la biopsia de las lesiones son el método de elección para su diagnóstico, la RMN es un método que resulta fundamental para la detección y el seguimiento de sus complicaciones, logrando así, su diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, con mayor sobrevida de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- *Pozo Piñón, F., Del Rosario Garcia-Barredo Pérez, M., Vidal Trueba, H., Belén Barba Arce, A., Herrera Romero, E., & Canga Villegas, A. (2018). RESONANCIA MAGNÉTICA EN LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS, ¿QUÉ NOS PUEDE APORTAR?. Seram, 2(1). Recuperado a partir de https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/8175*
- *Gómez Alonso, S. M. I., Martínez León, D. M. I., Weil Lara, D. B.(2021). Histiocitosis pediátrica. Revisión actualizada. Seram, 1(1). Recuperado a partir de https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4403*
- *Medina MÁ, Meyer W, Echeverri C, Builes N. Langerhans cell histiocytosis: Case report and literature review. Biomédica. 2021 Sep 22;41(3):396-402. English, Spanish. doi: 10.7705/biomedica.5430. PMID: 34559487; PMCID: PMC8519595.*