

# TUMOR DE CÉLULAS DE LANGERHANS

ZUVIRIA, FACUNDO TOMÁS; FERRER DAUB, ROCIO, GONZALEZ  
SAFAR, CAMILA; TORINO, MARIANO; ROLLES, LUISINA;  
HEREDIA CAMILA

*Los autores del presente trabajo declaran no tener ningún conflicto de interés.*



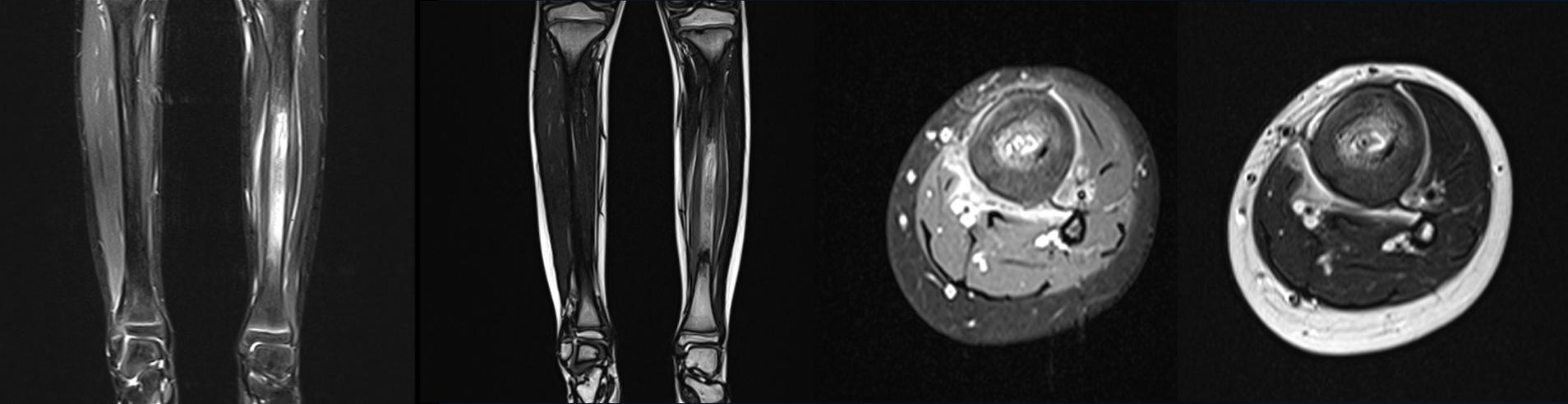
Instituto  
**OULTON**  
Diagnóstico y Tratamiento Ambulatorio

# PRESENTACIÓN DE CASO

0231

Niño de 7 años de edad consulta por presentar tumoración a nivel de la tibia el cual refiere haber notado 20 días previos, asociado a malestar general y registros febriles aislados

## HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



- Imagen de aspecto irregular a nivel de la médula ósea que involucra el sector medio de la diáfisis de la tibia izquierda con señal heterogénea e hipointensa en T1, hiperintensa en secuencia STIR, que provoca remodelación endóstica y reacción perióstica de aspecto continua en algunas áreas, en forma de catáfila de cebolla
- Se objetiva refuerzo heterogéneo de la lesión endomedular y se acompaña de proceso inflamatorio desmoplásico de los tejidos blandos con leve restricción a la difusión

- La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente que caracteriza por la acumulación y proliferación de histiocitos, eosinófilos y células de Langerhans, con inclusión de gránulos de Birbeck afectando órganos y sistemas aislados o múltiples
- El diagnóstico se realiza mediante biopsia de la lesión y confirmación de la presencia de CD1a y/o CD207 en la misma
- La presentación clínica es muy variada y puede afectar diferentes órganos y sistemas
- La enfermedad se clasifica en unisistémica o multisistémica según el compromiso.

**Radiológicamente**, no tiene un patrón patognomónico, y por lo general se requiere de un diagnóstico tisular definitivo.

**En IRM**, en huesos largos, se observa una lesión permeable de aspecto agresivo que afecta principalmente la diáfisis o metáfisis y respeta las placas de crecimiento. Presenta reacción perióstica

## DX DIFERENCIALES

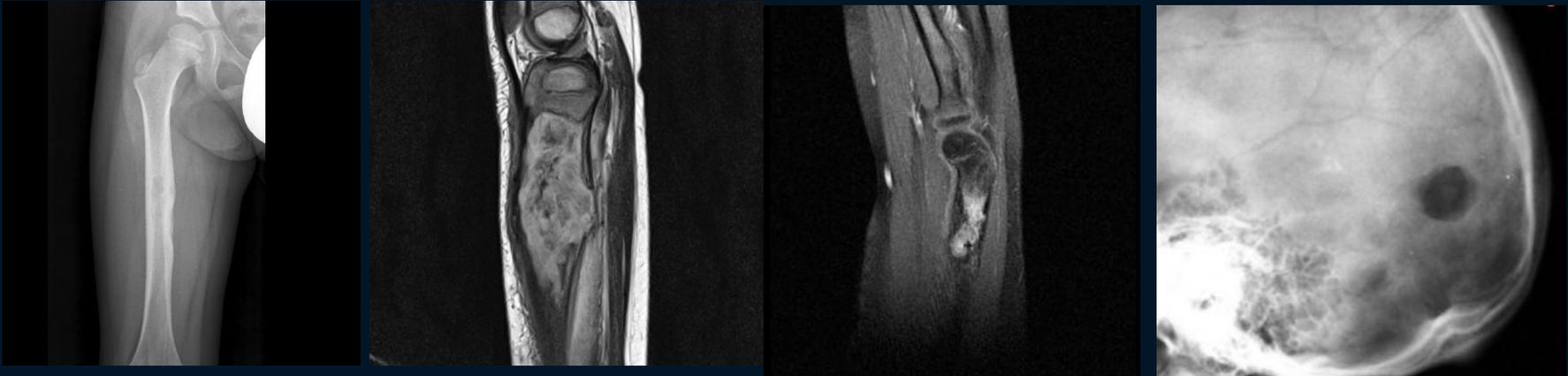
Osteomielitis  
tumores de células  
redondas azules

Metástasis

Tumores óseos primarios

Linfoma

Leucemia



# CONCLUSIÓN

La HCL es una enfermedad rara y compleja que puede afectar niños y adultos de manera variable

La imagenología del caso presentado reveló una lesión heterogénea e hiperintensa en secuencia STIR con remodelación endóstica y reacción perióstica lo que sugiere lesión ósea activa e inflamatoria

La HCL se caracteriza por la proliferación de células de Lngernas patológicas rodeadas de eosinófilos, macrófagos y linfocitos y puede afectar diferentes órganos y sistemas

En este caso el diagnóstico se confirmó mediante biopsia de la lesión

El tratamiento depende de la forma de presentación, y en general es multidisciplinario

# Bibliografía

Emile, J.F., Cohen-Aubart, F., Collin, M., et al. (2021). Histiocytosis. *Lancet*, 398, 157-170.9

Lipton, J.M. (2024). Histiocitosis de células de Langerhans. MSD Manuals

National Cancer Institute. Tratamiento de la histiocitosis de células de Langerhans

Toro, A., Restrepo, R., Ochoa, A. (2013). Histiocitosis de células de Langerhans en niños. *Rev Asoc Col Dermatol*, 17(1), 34-44.

Breppe, N.A., Gaviota, P., Rodríguez, D.O., Ripa, P. (2024). Histiocitosis de células de Langerhans en un paciente con lesión perianal. *Arch Argent Pediatr*, 122(3), e202310178