Compromiso óseo en Histiocitosis de células de Langerhans en el niño: reporte de un caso



INSTITUTO OULTON
CORDOBA - ARGENTINA

Autores: Seewald María Alejandra, Azizi Shirin

Introducción

- La Histiocitosis de células de Langerhans es una patología poco frecuente, caracterizada por la proliferación anormal de este tipo celular.
- Ocurre habitualmente antes de los 15 años con una ligera predilección por el sexo masculino.
- La forma de presentación más común es el compromiso óseo (80%), por lo que es importante reconocer sus manifestaciones.

Objetivos

- Determinar los hallazgos imagenológicos de esta entidad poco frecuente, que todo médico especialista en diagnóstico por imágenes debe conocer.
- Caracterizar las manifestaciones radiológicas óseas de esta enfermedad, para definir la conducta médica en el enfrentamiento inicial y en el diagnóstico diferencial de una lesión ósea en el paciente pediátrico.

Revisión del tema

Existen dos tipos:

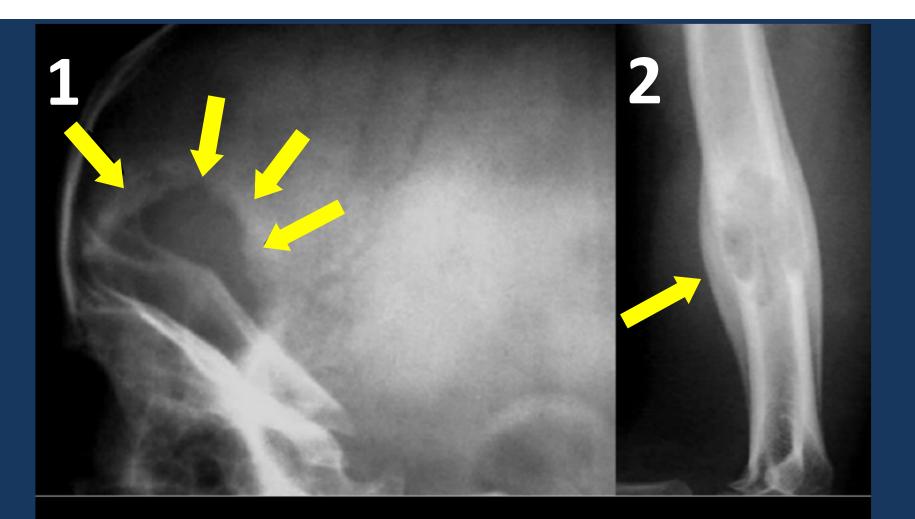
- Forma focal 80%, limitada a un solo hueso, y puede implicar el pulmón. Afecta a pacientes entre 5 y 15 años de edad.
- Forma multifocal 20%, implica múltiples huesos, así como al sistema reticuloendotelial (hígado, bazo, ganglios linfáticos, piel).

Presentación clínica

Síntoma	%
Dolor local	89,3
Aumento de volumen	35,7
Impotencia funcional	32,1
Traumatismo mínimo	16,1
Síntomas constitucionales	14,3

Hallazgos imagenológicos

- La radiografía simple es el estudio inicial, y los hallazgos pueden ser difíciles de interpretar.
- El 76% son lesiones osteolíticas, de bordes mal definidos. Pueden presentarse con erosión de la cortical, reacción perióstica y/o aumento de volumen de partes blandas.
- Diagnóstico diferencial: osteomielitis, sarcoma de Ewing o linfoma.

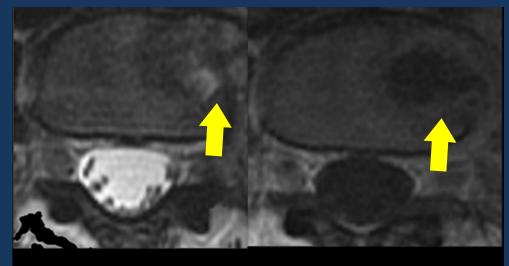


- 1. Radiografía lateral de cráneo de un niño de 3 años con aumento de volumen y dolor de la región ciliar derecha, muestra una lesión osteolítica de contornos irregulares
- 2. Compromiso en huesos largos. Radiografía lateral de húmero, muestra una lesión lítica expansiva, con reacción perióstica

- TC y RM sirven para demostrar de mejor manera la anatomía de la lesión, su extensión dentro del hueso y el compromiso de partes blandas.
- Es especialmente válido en las lesiones que comprometen la base del cráneo y la columna vertebral.

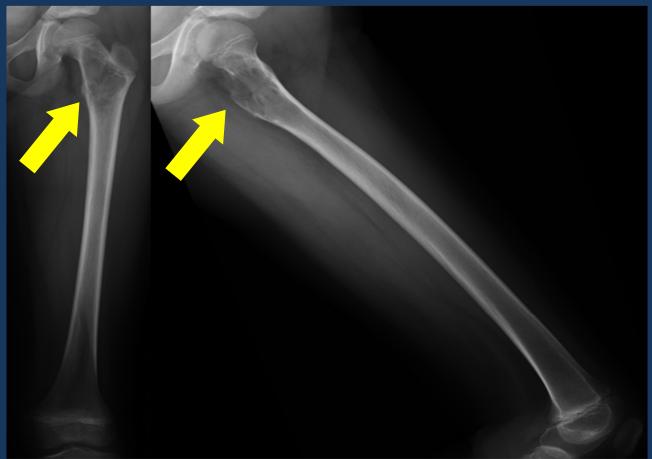


TC: lesión lítica irregular en cuerpo vertebral dorsal

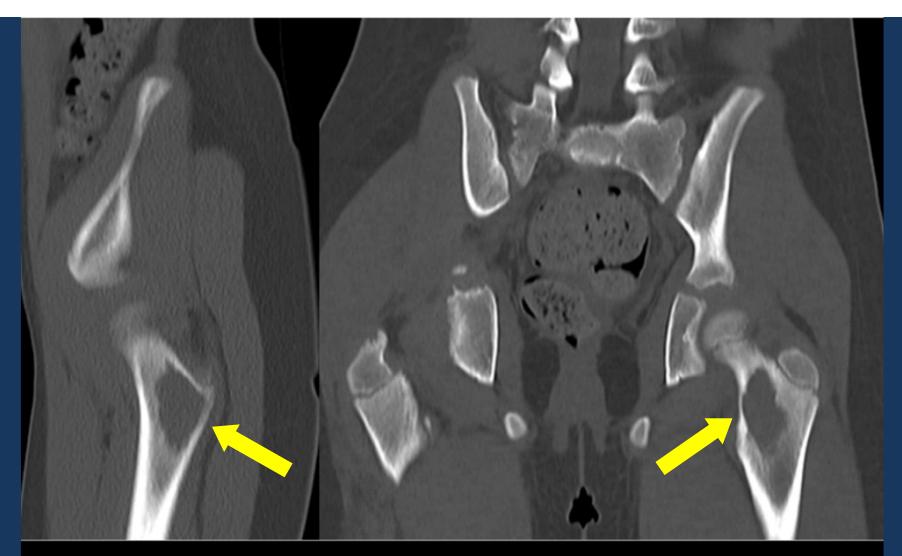


Lesión heterogénea en T2 e hipointensa en T1

Niña de 7 años, sana previa Motivo de consulta: coxalgia izquierda



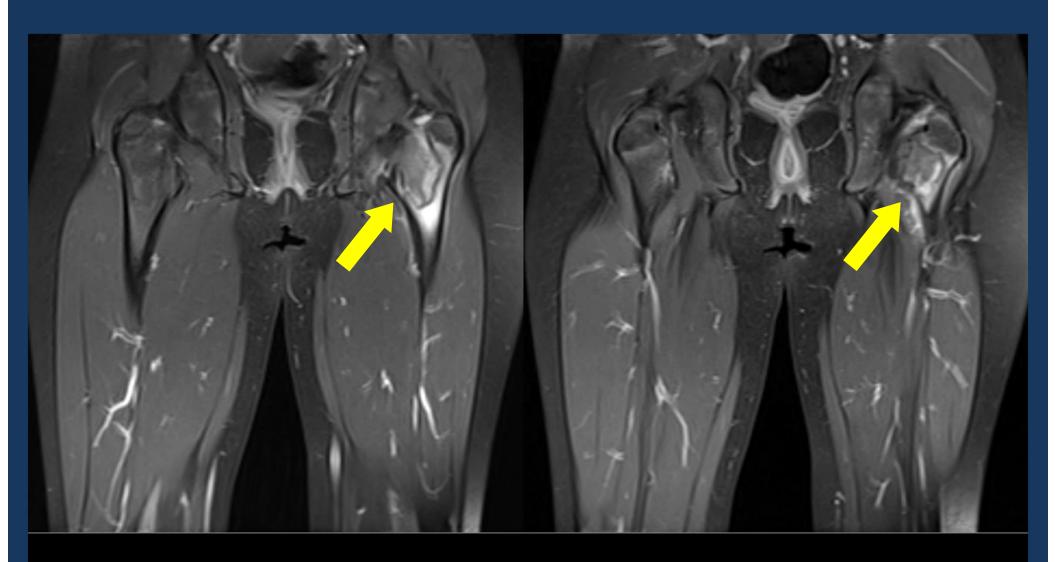
Radiografía de fémur: lesión geográfica, osteolítica, bordes escleróticos y límites definidos, localizada en cuello y metáfisis femoral proximal izquierda



TC que muestra lesión de aspecto geográfico, osteolítica, en región intertrocantérea y base del cuello anatómico del fémur izquierdo, de 36 mm, que provoca disrupción de la cortical interna, por encima del trocánter menor, sin provocar alteración de los tejidos blandos adyacentes



RM que muestra lesión lítica hipointensa en T1, con reacción paraostal, y aspecto inflamatorio de la médula ósea adyacente



Realce periférico con Gadolinio

Conclusiones

- El patrón de presentación radiológica de la HCL puede ser variado, sin embargo, su diagnóstico debe ser sospechado por el médico radiólogo.
- La radiografía es el método de elección en el estudio inicial y, muchas veces, el único necesario para sugerir un diagnóstico y seguir una conducta adecuada.
- Caracterizar las manifestaciones radiológicas óseas de esta enfermedad es de utilidad para el enfrentamiento inicial y el diagnóstico diferencial de una lesión ósea en el paciente pediátrico.

Bibliografía

- **1.** More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: a radiologic review of histiocytic disorders. Jatin Zaveri, MD Quan La, MD GailYarmish, MD Jeremy Neuman. RadioGraphics 2014; 34:2008–2024.
- **2.** Langerhans cell histiocytosis (LCH): guidelines for diagnosis, clinical work-up, and treatment for patients till the age of 18 years. Pediatric Blood Cancer. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I. 2013;60 (2):175–184.
- **3.** Compromiso óseo en histiocitosis de células de Langerhans en el niño. Estudio radiológico simple. Presentación clínica y diagnóstico radiológico. Revista Chilena de Radiología. Rojas R, y cols. 2005; 11: 122- 128.