

Publicacion grupo de investigaciones

E.S.E. Hospital San Rafael Tunja

Publicación en Revista Colombiana de Radiología :

Histiocitosis de células de Langerhans: Presentación de caso y revisión de la literatura

Langerhans Cell Histiocytosis: Case Report and Literature Review

RESUMEN:

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una entidad rara que compromete estructuras óseas, tejidos blandos e incluso lesiones específicas de órganos como el pulmón. Se presenta la revisión de la literatura de la histiocitosis de las células de Langerhans y el caso de una paciente de 7 años de edad, sin antecedentes pre, peri o posnatales, previamente sana; quien, posterior a caída desde su propia altura, manifiesta alteraciones neurológicas de sus miembros inferiores que afectan su fuerza y la respuesta a los reflejos osteotendinosos. Se practicaron estudios imagenológicos que mostraron lesiones típicas óseas de la histiocitosis.



CONCLUSIÓN

La histiocitosis se manifiesta inicialmente con alteraciones óseas en estudios imagenológicos como la radiografía, la cual es la más apropiada para el diagnóstico de esta entidad; los huesos planos del cráneo son los más afectados, seguidos por la mandíbula, las costillas y la columna vertebral (18). En la columna vertebral, la región más afectada son los cuerpos vertebrales. Las lesiones tempranas son de tipo lítico con aplanamiento, como en este caso. Al comparar los hallazgos de la RM, se observa una disminución en la señal en secuencias con información T1 y un incremento en la intensidad en secuencias con información T2 con áreas de realce. Este hallazgo se denomina vértebra de Calvé (18). Dentro de los diagnósticos diferenciales de este tipo de lesión se encuentran el sarcoma de Ewing, el linfoma, el tumor de células gigantes, las metástasis y la espondilodiscitis (19). El sarcoma es un tumor grande de tejidos blandos, más común en huesos largos y planos. Sin embargo, las patologías anteriores son frecuentes en edades superiores y menos prevalentes en niños (19). Según Huang y colaboradores, las características radiográficas más comunes de la HCL vertebral son lesiones de tipo lítico, que conducen al colapso vertebral, el cual es patognomónico en niños y adolescentes, pero requiere estudios patológicos confirmatorios (20). En la revisión de literatura de esta entidad, las manifestaciones clínicas evidentes se observan en estados avanzados de la enfermedad, por lo cual, los estudios imagenológicos se convierten en una herramienta fundamental para la sospecha diagnóstica de la HCL. Por ello se deben observar detalladamente las radiografías en pacientes con historia familiar de la enfermedad, con el fin de buscar anomalías óseas en las edades críticas de aparición y que, de manera incidental, permitan vislumbrar esta patología en etapas más tempranas.

AUTORES: Vicente de Jesús Aljure Reales , Diego Armando Suárez Pinto , Laura Norbetzy Téllez López , Luis Anderson Torres Ballesteros , Carlos Miguel Vargas Gómez

CONSULTA: http://contenido.acronline.org/Publicaciones/RCCR/RCCR29-2/RCCR-29-2-09_Histiocitosis%20WEB.pdf

CASO CLÍNICO: Niña de 7 años de edad, quien ingresó al hospital con cuadro clínico de 5 días de evolución consistente en dificultad para la marcha, asociada a múltiples caídas desde su propia altura y disminución progresiva de la fuerza muscular en miembros inferiores, sin otra sintomatología. La madre refería que era la primera vez que presentaba dicho cuadro clínico. Dentro de sus antecedentes: producto de sexta gestación, parto vaginal domiciliario con pobres controles prenatales. Al examen físico se encontró alerta, orientada, hidratada, afebril con signos vitales dentro de parámetros normales. Cabeza y cuello sin alteraciones, tórax normoexpandible, sistema cardiopulmonar sin alteraciones, abdomen blando, depresible, no doloroso. No presentaba edema en las extremidades. En el examen neurológico

se encontró paciente sin déficit en pares craneales, fuerza muscular 4/5 en miembros inferiores y 5/5 en miembros superiores. Reflejos osteo-tendinosos con hiperreflexia: +++/++++ y reflejo de Babinski positivo bilateral. Fue valorada por el servicio de Neuropediatría, quienes descartaron encefalitis y Guillain Barré mediante punción lumbar; la electromiografía de miembros inferiores se encontró normal. Se le practicó.

tomografía computarizada (TC) de cráneo simple que resultó sin alteraciones; la TC de columna evidenció aplanamiento del cuerpo vertebral T9,



cuyas características eran sugestivas de proceso infiltrativo, y se consideró en el diagnóstico diferencial un proceso infeccioso. Se recomendó evaluación complementaria mediante resonancia magnética nuclear (RMN) con medio de contraste, la cual mostró lesión infiltrativa en el cuerpo vertebral T9, con aplastamiento patológico e invasión epidural, compresión medular y miopatía, que por el rango de edad, planteaba como posibilidad diagnóstica

compromiso primario hematológico, tipo histiocitosis de células de Langerhans-Granuloma eosinofílico (vértebra de Calvé) con compromiso por continuidad T8 y T10. Por deterioro neurológico con disminución de movilidad y fuerza muscular, se intervino quirúrgicamente, con resección de tumor raquídeo extradural T9 laminectomía descompresiva T8-T9, y envió a estudio anatomopatológico. Posteriormente ingresó a la unidad de cuidados intensivos pediátrica para monitorización invasiva. La paciente evolucionó satisfactoriamente. Neurocirugía dio egreso con reporte de patología "Histiocitosis de células de Langerhans versus Linfoma", y cita de control con RMN posquirúrgica. Se remitió a institución con servicio de Hematología para confirmación de diagnóstico e inicio de tratamiento. Al egreso hospitalario, la paciente persistió con fuerza muscular 5/5 en miembros superiores y 4/5 en miembros inferiores, con reflejo de Babinski positivo bilateral.

ETIOLOGÍA: Se mantiene desconocida (2-10); sin embargo, se ha sugerido predisposición genética relacionada con el aumento de la incidencia familiar, el aumento en la aparición de gemelos idénticos y su relación con el antígeno leucocitario humano, como HLA-DRB1*03, CW7 Y DR4. Las lesiones observadas en la HCL, por lo general, son polimorfismos que varían de persona a persona, y lo mismo en cuanto al sitio en el que se presenta (2). La respuesta inmunitaria de primera línea en contra de patógenos está conformada por las células dendríticas, las cuales se encuentran ubicadas en la piel y en membranas mucosas. Estas, a su vez, se dividen en aquellas que se encuentran en la epidermis (células de Langerhans), y las que se encuentran en membranas mucosas y dermis (células dendríticas intersticiales) (11).

