



Histiocitosis de las células de Langerhans en un paciente lactante menor: reporte de un caso

Sergio Gómez Llata García,* Nancy Padrón Salazar,** Francisco Javier González Hernández**

RESUMEN

La histiocitosis de las células de Langerhans también denominado histiocitosis x, granuloma eosinófilo o granuloma de células de Langerhans,¹ es un proceso pseudotumoral que forma parte de un grupo de enfermedades conocidas como reticuloendoteliosis,² se estima que su incidencia está entre 0.05 y 0.5% en niños por año en Estados Unidos con predominio masculino de 2:1; se puede presentar como una lesión solitaria o múltiple, aparece con mayor frecuencia durante la infancia entre los cinco a 10 años, las localizaciones más comunes son huesos del cráneo, costillas, columna, pelvis y huesos largos. Se caracteriza histológicamente por un conjunto más o menos denso de histiocitos de gran tamaño idéntica a los histiocitos de Langerhans que se encuentran en la piel, éstas derivan en células gigantes de cinco a siete núcleos entre más joven sea la presentación más agresivo será el comportamiento de esta lesión pseudotumoral.³ El objetivo de este artículo es reportar un caso de histiocitosis de células de Langerhans en un paciente pediátrico de 17 meses de edad que inicia con irritabilidad y tumefacción del miembro pélvico derecho afebril de 24 horas de evolución, las radiografías simples muestran lesión solitaria en tercio distal de fémur derecho a la cual se realizó biopsia incisional para diagnóstico histopatológico de histiocitosis de las células de Langerhans, realizándose curetaje e injerto óseo de cresta iliaca donado por la madre como tratamiento definitivo, en el postoperatorio se inmoviliza con yeso tipo callot por seis semanas después de las cuales se toma control radiográfico observándose integración del injerto y sin recidiva de la lesión.

Palabras clave: *Histiocitosis, granuloma de células de Langerhans, histiocitosis X.*

ABSTRACT

The Langerhans cell histiocytosis, X histiocytosis, Langerhans cell granuloma, or eosinophilic granuloma,¹ is a pseudotumoral pathology of a diseases group denominated reticuloendoteliosis.² The incidence is 0.05 to 0.5% in children for year in United States, male predominate 2:1, can presented as solitary or multiple lesion. The major frequency is in the infancy between 5 and 10 year age, the major frequency of localization is skull, ribs, spine, pelvis or tubular bone. Histological characteristics a whole of histiocytic cell equal to the skin this derivate in grant cell with five or 7 nucleus. The malignant behavior is bigger among more young is the patient. The objective is a case report of histiocytosis Langerhans cell in pediatrics patient of 17 months age, the initial syntoms is irritation and tumefaction without fever with 24 hours of evolution. The X-ray showed solitary lesion in shaft the femur right. We realized incision biopsy for the hystopatological diagnosis. The treatment consisted in curettage and homologous graft of mother iliac crest, immobilization with callouts cast for six weeks, with radiographic control, this showed graft integration and not developed of lesion.

Key words: *Histiocytosis, Langerhans cell granuloma, X histiocytosis.*

REPORTE DE CASO

Una paciente femenina de 17 meses de edad que sin causa aparente inicia con cuadro súbito de 24 horas de evolución caracterizado por dolor, irritabilidad y marcha claudicante a expensas de miembro pélvico derecho, por lo que es llevada a nuestro hospital con incapacidad para la deambulación, contractura en flexión de cadera y rodilla, au-

mento de volumen en el muslo y dolor a la digitopresión, se inicia estudio de la paciente con radiografías anteroposteriores del muslo, laboratorios y biopsia integrándose el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans (Figs. 1-4), se decide tratamiento definitivo consistente en curetaje óseo y aporte osteogénico homólogo de cresta iliaca de la madre colocándose inmovilización con aparato de yeso tipo callot durante seis semanas (Figs. 5 y 6).

* Médico adscrito al Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Juárez de México.

** Médico Residente de cuarto año del Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Juárez de México.



Figura 1. Radiografía antero-posterior de fémur derecho de femenina de 17 meses de edad en donde se observa lesión osteolítica con patrón permeativo y gran reacción perióstica lamelada.



Figura 2. Radiografía lateral en donde se observa la misma lesión y la marcada reacción perióstica lamelada.



Figura 3. Toma de biopsia excisional y curetaje.

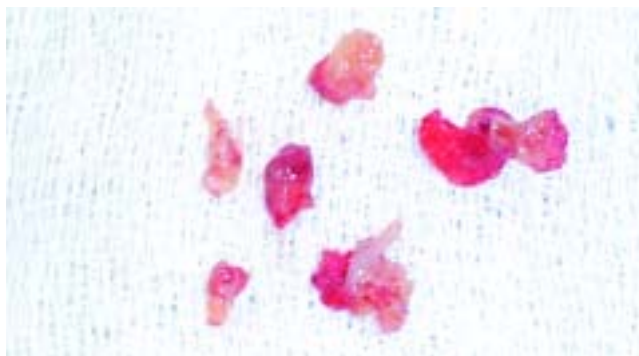


Figura 4. Aspecto microscópico de la lesión. Se aprecia la apariencia lobulada brillante.



Figura 5. Injerto óseo homólogo de cresta iliaca de la madre.

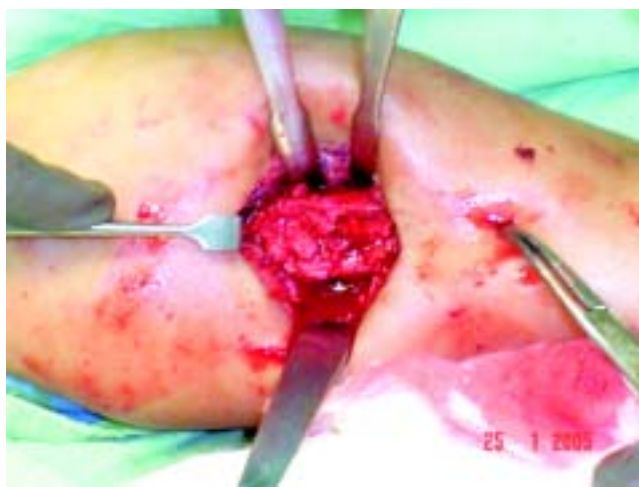


Figura 6. Aporte de injerto en el defecto del legrado.

DISCUSIÓN

La histiocitosis de las células de Langerhans es un proceso pseudotumoral estudiado desde 1820,⁴ forma parte de un crisol de alteraciones conocidas como reticuloendoteliosis, se presenta con mayor frecuencia en la edad pediátrica entre los cinco a 10 años de edad con predominio en los varones 2 a 1 y representa menos del uno por ciento de las enfermedades tumorales diagnosticadas por biopsia; puede presentarse como una o varias lesiones con un cuadro clínico insidioso como dolor, tumefacción e inflamación principalmente en los huesos del cráneo, costillas, vértebras y huesos largos, ocasionalmente con fiebre, leucocitosis y elevación de VSG, las radiografías simples continúan siendo la principal prueba diagnóstica. En los huesos largos se presenta como una lesión radiolúcida destructiva, generalmente asociada a una reacción de despegamiento perióstico en capas o lamelado, puede simular otros tumores malignos de células redondas como el linfoma o sarcoma de Ewing, Mirra y Gold han descrito tres fases en la evolución incipiente, intermedia y tardía; otros autores, como Cartensen,⁵ tipifican en estadio I con lesión única, II lesiones múltiples y III con enfermedad concomitante. Histológicamente se compone de un conjunto denso de histiocitos de gran tamaño idéntico a los de Langerhans que se encuentran en la piel según demuestra el microscopio electrónico, pueden encontrarse también infiltrados de numerosos linfocitos y células plasmáticas (Fig. 7). El diagnóstico se realiza a través de radiografía convencional y la biopsia, porque determina el tratamiento, ya que en el estadio I se realiza curetaje e injerto y en estadios II y III la quimioterapia con Vinblastina es la que reporta mejores resultados;⁶ sin embargo, el seguimiento es indispensable en estos pacientes, pues se tiene que vigilar la reactivación de la enfermedad, lo que determina nuevo

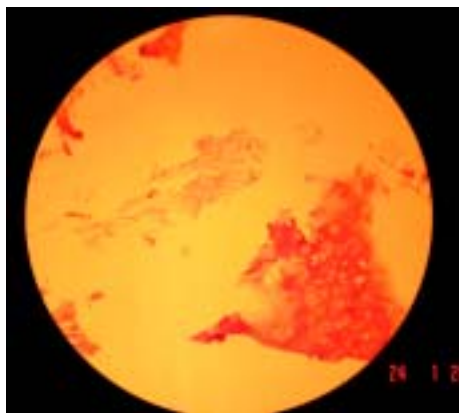


Figura 7. Aspecto microscópico conjunto denso de histiocitos, células multinucleadas.



Figura 8. Cicatriz quirúrgica después de dos meses de postoperada.



Figura 9. Radiografía anteroposterior donde se muestra integración de injerto óseo a las seis semanas.

tratamiento a seguir, así como la supervivencia del paciente (Figs. 8-11).

CONCLUSIÓN

Reportamos un caso de histiocitosis de células de Langerhans, así como su tratamiento y resultados tomando en



Figura 10. Acercamiento en donde se observa disminución de la reacción perióstica e integración del injerto óseo a las seis semanas.



Figura 11. Paciente que se encuentra integrada a sus actividades después de seis semanas de postoperada.

cuenta que en este paciente se presenta en edad fuera del rango de lo reportado en la literatura nacional e internacional.

El diagnóstico histopatológico es indispensable para la planeación del tratamiento definitivo en los tumores óseos.

La imagen radiográfica en tumores y pseudotumores óseos dan cerca de 80% de veracidad diagnóstica.

REFERENCIAS

1. Greenspan A, Remagen W. Tumores de huesos y articulaciones. Edit Marban; 2002, p. 247.
2. Coppes R, Zantinga E. The Langerhans cell histiocytosis X files revealed. Br J Haematol 2002; 116: 3-9.
3. Greenspan A, Remagen W. Tumores de huesos y articulaciones. Edit Marban; 2002, p. 247.

4. Donadieu J. A multicentre retrospective survey of Langerhans' cell histiocytosis: 348 cases observed between 1983 and 1993.
5. Broadvent V. Favourable prognosis features in histiocytosis X: bone involvement and absence of skin disease. Arch Dis Child 1986; 61: 1219-21.
6. Lichtenstein L, Jaffe H. Eosinophilic granuloma of bone, marrican. J Phatol; 16: 595-607.

Solicitud de sobretiros:

Dr. Sergio Gómez Llata García
Servicio de Ortopedia y Traumatología
Hospital Juárez de México
Av. Instituto Politécnico Nacional No. 5160
Col. Magdalena de las Salinas
Del. Gustavo A. Madero
C.P. 07360.
México, D.F.