



## Histiocitosis de células de Langerhans en columna lumbar en paciente pediátrico

Diego Martín De la Torre-González,\* José Gilberto Ramírez-Castañeda,\*  
David Jesús Aguilar-Loeza,\* Marco Antonio Jardínez-Muñoz\*

### RESUMEN

Paciente masculino de 19 meses de edad, con diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans, con afección a columna lumbar (L1), que condicionó compromiso medular; se diagnosticó con base en estudio histopatológico de cuerpo vertebral; tratado quirúrgicamente con colocación de jaula de titanio de 1.5 cm, por el Servicio de Ortopedia del Hospital Juárez de México. Se describen los hallazgos clínicos, así como los estudios paraclínicos, histopatológicos y evolución posquirúrgica.

**Palabras clave.** Histiocitosis, células de Langerhans, columna lumbar.

### ABSTRACT

We present a case of report of pediatric patients 19 months of age diagnosed with Langerhans cell histiocytes with affection to lumbar spine (L1) that conditioned marrow involvement; diagnosed based on histopathological examination of vertebral body and surgically treated with titanium cage placement 1.5 cm, for the Orthopedics Service, Hospital Juárez de México. Clinical, paraclinical findings and histopathological studies described and surgical outcome.

**Key words.** Langerhans cell, histiocytosis, lumbar spine.

### INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), anteriormente denominada histiocitosis X, es una patología poco común que se presenta en 0.6 casos por millón en niños menores de 15 años<sup>1</sup> y corresponde a un grupo heterogéneo de enfermedades de origen desconocido, cuyas manifestaciones clínicas son variables, desde una afección localizada a una multisistémica de peor pronóstico, caracterizadas por proliferación clonal de células de Langerhans de forma patológica, con infiltración de histiocitos anormales en los tejidos, a menudo organizados en granulomas,<sup>2</sup> cuya localización más frecuente es en tejido óseo. Las lesiones óseas se localizan con mayor frecuencia en cráneo y huesos largos y la implicación vertebral acontece en 8%, pero puede

afectar cualquier órgano.<sup>1</sup> En dichas lesiones se produce interleucina<sup>1</sup> (IL-1), la cual está involucrada en la destrucción ósea; estas citocinas contribuyen, además, en la resorción, fibrosis, y necrosis ósea.<sup>3</sup>

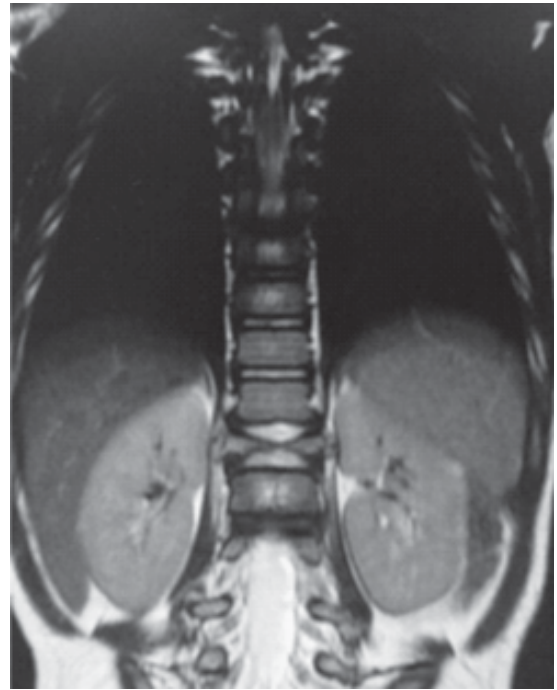
### CASO CLÍNICO

Masculino de 19 meses de edad sin antecedentes de importancia, que se presentó a Urgencias con un padecimiento de un mes de evolución, caracterizado por una marcha anormal y dolor lumbar. Radiografía inicial anteroposterior y lateral de columna lumbosacra (Figura 1) que mostró pérdida de 20% de la altura del cuerpo vertebral L1. La radiografía tomada en Urgencias corroboró dicha lesión, pero ya con 50% de pérdida de su altura (Figura 2).

\* Servicio de Traumatología y Ortopedia, Hospital Juárez de México, Secretaría de Salud, Ciudad de México.



**Figura 1.** Radiografía lateral de columna lumbar. Se observa disminución de la altura del cuerpo vertebral L1.



**Figura 3.** RMN corte coronal secuencia T2. Se aprecia colapso del cuerpo vertebral L1.



**Figura 2.** Radiografía lateral de columna lumbar con destrucción parcial de cuerpo vertebral L1.



**Figura 4.** RMN corte sagital secuencia T2 donde se aprecia destrucción de cuerpo vertebral L1 con masa de origen a determinar que compromete en 50% el canal medular y contacta con médula espinal en su porción anterior.

A la exploración física se encontró masculino con adecuado desarrollo psicomotor, irritable, con dolor a la palpación a nivel lumbar con masa palpable de 1 cm, fija no desplazable de consistencia ósea a nivel de L1, con fuerza muscular 4/5, sensibilidad no valorable, con reflejos, sin datos patológicos, arcos de movilidad normales.

En la resonancia magnética de columna lumbar se observó destrucción de cuerpo vertebral L1 con masa de origen a determinar, que comprometía 50% del canal medular y contactaba con médula espinal en su porción anterior (Figuras 3 y 4). Se decidió procedimiento quirúrgico diagnóstico-terapéutico el 13 de julio de 2015, realizando una biopsia excisional de tumoración a nivel de L1 con corporectomía más colocación de jaula de titanio de 1.5 cm. En el manejo postoperatorio se indicó uso de corset tipo Taylor.

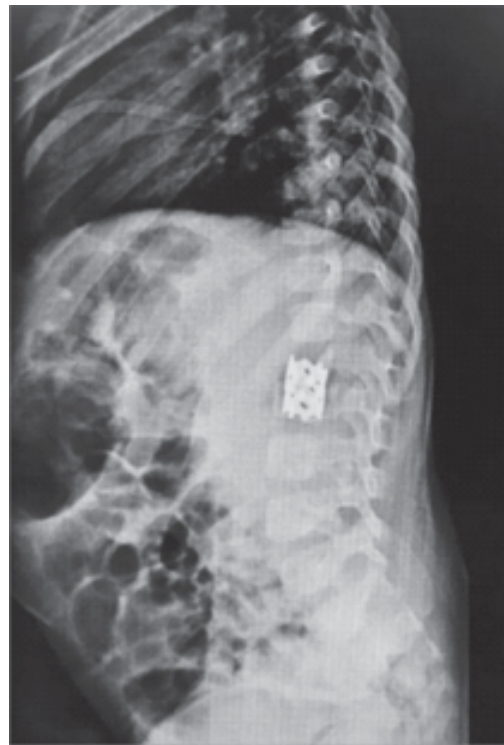
El estudio histopatológico reportó: histiocitosis de células de Langerhans. Resultados de inmunohistoquímica: Langerina positivo, CD1a positivo, CD45 negativo y CD8 negativo. Se solicitó gammagrama óseo, con resultado no determinante, por lo que se solicitó PET-CT, reportando: "leve incremento de la actividad glucolítica a nivel del pedículo derecho de L1, al igual que alrededor del material de osteosíntesis; estos hallazgos pueden corresponder a cambios inflamatorios postquirúrgicos con base en el bajo metabolismo; sin embargo, no se descarta actividad tumoral residual". Se inició manejo conjunto por el Servicio de Oncología, que inició quimioterapia a base de prednisolona y vinblastina.

### **Evolución**

Posterior a dos meses del evento quirúrgico, el paciente presentó mejoría con base en disminución del dolor, aumento en la fuerza muscular 5/5, reinicio de marcha sin rasgos algícos y mayor tolerancia a la bipedestación. Continuó bajo tratamiento quimioterapéutico por parte de Oncología y en seguimiento por el Servicio de Ortopedia con control radiográfico de la colocación de jaula de titanio, donde se corroboró localización y estabilidad de la misma, preservando el espacio intersomático de T12-L2 (Figura 5).

### **DISCUSIÓN**

La HCL, descrita por Lichtenstein en 1953, comprende un espectro de diferentes expresiones clínicas de una enfermedad. Es un orden de regulación inmune más que un proceso neoplásico totalmente desarrollado.<sup>4</sup> Las células de Langerhans son responsables de procesar y presentar los antígenos a los linfocitos T del sistema inmune celular.<sup>5</sup> Puede presentarse a cualquier edad, con una mayor incidencia entre el primero y el cuarto año de vida. La preva-



**Figura 5.** Radiografía lateral de columna lumbosacra donde se observa jaula intersomática a nivel de cuerpos intervertebrales T12-L2.

lencia en infantes es de 0.2 a 0.5 por cada millón. La distribución de género es similar, con una relación hombre:mujer de 2:1.<sup>6</sup>

Las células de Langerhans pueden presentar afectación local o sistémica, dependiendo de su proliferación y tipo de órgano infiltrado. Las tres variables clínicas que se presentan en la histiocitosis de células de Langerhans incluyen: una forma de afectación única con lesiones aisladas en hueso o pulmón (granuloma eosinofílico, entre 60-80% de los casos) de predominio en niños mayores, con pico de incidencia entre los cinco a 10 años de edad;<sup>7,8</sup> otra forma, diseminada, rara y de manifestaciones muy severas, es la enfermedad de Letterer-Siwe, presente en 10% de los casos, siendo más común en niños menores de tres años, con manifestaciones cutáneas principalmente nódulo y maculopapulares; y finalmente, su forma crónica, enfermedad de Hand-Schuller-Christian, en 15 a 40% de los casos, representada por la triada de lesión craneal, diabetes insípida y exoftalmos.<sup>9</sup> Los órganos que comúnmente se ven afectados son: hueso cortical, piel, SNC, médula ósea, mucosa oral, ganglios, hígado, bazo, intestinos y el timo.<sup>5</sup>

La manifestación unifocal en el tejido óseo representa hasta 80% de los casos en niños menores de cinco años,

siendo el granuloma eosinofílico su principal manifestación, pudiendo comprometer casi todo el tejido óseo. Los síntomas van desde dolor óseo en 80 a 90% de los casos, inflamación de tejidos blandos, sensibilidad, fracturas patológicas, entre otras.

Entre los estudios de imagen, la radiografía simple permite identificar lesiones líticas medulares y reacción periosteal; la resonancia magnética nuclear es útil en delimitar la lesión y establecer la extensión local o sistémica de la enfermedad. La tomografía axial computarizada con emisión de positrones y la ultrasonografía son útiles para evaluar la actividad de lesiones focales en órganos viscerales, tales como hígado y pulmón, presentando la ultrasonografía ventajas en la identificación de lesiones pequeñas limitadas a tejidos blandos y adyacentes a lesiones óseas, incluyendo lesiones en cráneo. El diagnóstico diferencial del compromiso óseo debe hacerse entre osteomielitis y otras lesiones tumorales como el sarcoma de Ewing. Sin embargo, el estándar de oro es el estudio histopatológico del tejido afectado.<sup>9</sup>

Existen distintas modalidades de tratamiento y todas han demostrado efectividad y bajos porcentajes de recurrencia. Curetaje quirúrgico, radioterapia y quimioterapia han sido usados solos o en forma combinada con resultados favorables. Sin embargo, cada técnica de tratamiento tiene especial indicación, dependiendo de la accesibilidad quirúrgica, forma unifocal o multifocal, tamaño de la lesión y tejidos involucrados. Para las formas focales crónicas que presentan accesibilidad quirúrgica, el legrado minucioso es el tratamiento de elección, con la posibilidad de agregar injertos óseos en grandes lesiones con el objetivo de prevenir fracturas patológicas y cuando el curetaje crea defectos de continuidad. El uso de radiación está indicado en aquellos pacientes con lesiones inaccesibles o donde el tratamiento quirúrgico podría causar lesiones irreversibles. Los niños que tienen afectación multisistémica requieren de un manejo más agresivo, asociando quimioterapia. El pronóstico del granuloma es favorable, ya que en su mayoría los tratamientos son curativos. El porcentaje de recurrencias observadas es de 7.3%.

La recidiva y la aparición de nuevas lesiones suelen ser de difícil manejo y requieren la combinación de cirugía y quimioterapia, y un seguimiento más prolongado.<sup>10</sup> Se ha sugerido el seguimiento con estudios de imagen con radiografías trimestrales en el primer año para la detección de cifosis o escoliosis.

## CONCLUSIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans con afección vertebral representa una patología de gran relevancia, a pesar

de ser poco frecuente, debido a la modificación de su pronóstico al realizar un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado, ya que se puede prevenir o limitar el compromiso medular que esta patología puede causar. Se opta por la colocación de jaula de titanio (procedimiento poco descrito en este grupo etario) que mantiene el espacio intersomático sin limitar el crecimiento longitudinal de los cuerpos vertebrales adyacentes, brindando una opción más de tratamiento quirúrgico, sin olvidar el seguimiento radiográfico periódico, por el riesgo de desarrollar alteraciones en la alineación fisiológica de la columna vertebral.

## REFERENCIAS

1. De La Torre Ibarra A, Jara MA, Jurado RR. Histiocitosis de células de Langerhans vertebral con compresión medular en un infante. *Arch Neuroci* 2010; 15(3): 194-8.
2. Toro AM, Restrepo R, Ochoa A. Histiocitosis de células de Langerhans. *Rev Asoc Col Dermatol, Rev Asoc Col Dermatol* 2009; 17(1): 34-44.
3. Osses R, González S, Aguirre M, Saldías F. Histiocitosis de células de Langerhans pulmonar: Caso clínico. *Rev Med Chile* 2011; 139(2): 230-5.
4. Casanovas A, Elena G, Rosso D. Histiocitosis de células de Langerhans. *Hemostologia* 2014; 18(1): 60-6.
5. Pérez JAM, Ruiz BAP, Jiménez EU, Fajardo D. Histiocitosis de las células de Langerhans. *Pediatría de México* 2013; 15(1): 22-5.
6. Weitzman S, Egeler RM. Langerhans cell histiocytosis: update for the pediatrician. *Curr Opin Pediatr* 2008; 20(1): 23-9.
7. Goómez AM, Lotero V, Martínez P, Medina D, Ramírez O. Histiocitosis de células de Langerhans en niños. Descripción de 10 casos. *Rev CES Med* 2013; 27(2): 177-84.
8. Trujillo OHM, Ibarra DA, Silva MF, Ceballos AI, et al. Histiocitosis de células de Langerhans en el hipotálamo. Reporte de un caso. *Rev Mex Neuroci* 2005; 6(4): 346-9.
9. Gómez-Ruiz C, Buxadé-Martí, I, Hinojosa-Bareas G. Granuloma eosinófilo óseo. *SEMERGEN-Medicina de Familia* 2011; 37(10): 573-5.
10. Alemán-Sánchez C, Bárbara-Bataller E, Calvo-García C, Méndez-Suárez JL, et al. Granuloma eosinófilo vertebral. Un caso clínico. *Rehabilitación* 2007; 41(4): 189-93.

### Solicitud de sobretiros:

Dr. Diego Martín De la Torre-González  
Av. Instituto Politécnico Nacional, Núm. 5160  
Col. Magdalena De las Salinas  
Del. Gustavo A. Madero  
C.P. 07760, Ciudad de México  
Tel.: 5647-7560 Ext. Trauma 7424.  
Correo electrónico: dm\_latorre@hotmail.com