



Histiocitosis en cadera derecha, reporte de un caso

Dr. Juan Pablo Macías-León,* Dr. Alfonso Meza-Vernis,** Dr. Agustín Isunza-Ramírez***
Ortopedia Pediátrica en el INP

RESUMEN

Objetivo: La histiocitosis de células de Langerhans se presenta en pelvis en el 10% de los casos; en cadera existen pocos casos en la literatura. Se informa de un caso. **Material y métodos:** Femenino de 7 años de edad, con el antecedente de artritis séptica en cadera derecha, la cual fue tratada con antibióticos vía oral en el 2005; al momento de su llegada al Instituto Nacional de Pediatría en el 2009, la encontramos con marcha claudicante a expensas de un acortamiento de 1 cm en la extremidad pélvica derecha, arcos de movilidad limitados a grados máximos, hipotrofia muscular, con adecuado estado general. **Resultados:** Fosfatasa alcalina 481, radiológicamente con subluxación de cadera derecha, imagen en espejo tipo mordisco de ratón, se sospecha en tuberculosis osteoarticular granulomatosa vs neoplasia ósea. Se realiza biopsia, la cual reporta histiocitosis de células de Langerhans, sin requerir tratamiento por oncología médica. Se realiza miotomía y tenotomía de aductores y psoas, corrigiendo asimetría de extremidades con alza. La paciente actualmente asintomática. **Conclusiones:** La presentación de histiocitosis de células de Langerhans en cadera es muy rara, pero debe ser siempre un diagnóstico diferencial de las lesiones epifisarias de cadera.

Nivel de evidencia: IV

Palabras clave: Histiocitosis de células de Langerhans, cadera.
(Rev Mex Ortop Ped 2010; 1:43-47)

SUMMARY

Objective: Langerhans cells histiocytosis presents in the pelvis in 10% of all cases, in the hip there are only a few cases reported. **Material and methods:** A 7 year old girl, with a history of septic arthritis in the right hip presented with a limp, and shortening of the limb by 1cm Range of motion was limited and there was significant muscle wasting but otherwise she was in good health. **Results:** Alkaline phosphatase was 481, radiologically with a subluxation of the right hip, the X rays had mirror image and mouse bite like images, which suggested osteoarticular granulomatose tuberculosis or a bone neoplasia. Biopsies where performed, and reported Langerhans cell histiocytosis. An adductor and psoas tenotomy was performed, and the limb length discrepancy was treated with a lift. The patient is currently asymptomatic. **Conclusions:** The incidence of Langerhans cell histiocytosis in the hip is very rare, but should be considered in the differential diagnosis of neoplastic disease of the hip.

Level of evidence: IV

Key words: Langerhans cell histiocytosis, hip.
(Rev Mex Ortop Ped 2010; 1:43-47)

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una patología poco frecuente, caracterizada por proliferación de este tipo celular, y su compromiso puede ser local o sistémico. Ocurre habitualmente antes de los 15 años, existiendo una ligera predilección por el sexo

masculino.¹ Su espectro de manifestaciones clínicas y radiológicas es amplio y puede presentar características sugerentes de un proceso infeccioso o de un tumor benigno o maligno. La forma de presentación más común es el compromiso óseo, por lo que es importante reconocer sus manifestaciones.

Las tres formas clásicas de la HCL son la enfermedad de Letterer-Siwe que es la forma aguda, diseminada, con compromiso multisistémico, altamente letal, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian la forma crónica, con la tríada clásica de lesiones craneanas, exoftalmos y diabetes insípida y el granuloma eosinófilo o forma localizada en el hueso y/o pulmón.²⁻⁴ Todas ellas tienen en común la proliferación idiopática de histiocitos y producen manifestaciones localizadas y sistémicas.

* Alumno del Curso Universitario de Ortopedia Pediátrica en el INP.

** Médico adscrito de Ortopedia Pediátrica en el INP.

*** Jefe del Departamento y Profesor del Curso Universitario de Ortopedia Pediátrica en el INP.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en
<http://www.medigraphic.com/opediatria>

El término histiocitosis de Langerhans se aceptó en 1987, tras la realización de estudios que identificaron la célula de Langerhans como el histiocito distintivo en las lesiones activas.⁵

La patogénesis de la enfermedad no es bien conocida. Se han postulado como factores causales, un agente infeccioso,⁶ un factor genético, metabólico, una asociación con inmunodeficiencias, o un proceso neoplásico.⁷ Recientemente se han descubierto alteraciones inmunológicas en pacientes con HCL, lo que ha llevado al concepto actual de un trastorno en la respuesta inmune.⁸

En series extranjeras, la HCL representa menos del 1% de las lesiones óseas primarias biopsiadas.⁸ Las manifestaciones histopatológicas varían según el órgano afectado y la etapa de la enfermedad. Todas las formas tienen en común la proliferación de células de Langerhans, las cuales forman granulomas junto a linfocitos, macrófagos y eosinófilos,⁹ aun cuando la presencia de estos últimos no es necesaria para el diagnóstico. Históricamente, el diagnóstico definitivo se realizaba con microscopia electrónica, demostrando gránulos de Birbeck al interior del citoplasma. Las células de Langerhans también expresan el antígeno de superficie T6, y son positivas para la tinción inmunohistoquímica para la proteína S-100. Dado que la inmunohistoquímica está actualmente más disponible y es de menor costo, ha sido la más usada en los últimos 5 años.¹⁰

Clínicamente, la forma localizada da cuenta de aproximadamente el 80% de todos los casos en el niño; hasta en un 90% ocurre en el hueso y es la forma menos agresiva y con mejor pronóstico. Tiene predominio por el sexo masculino, con una razón aproximada de 2:1. Cerca del 90% de los pacientes con compromiso esquelético localizado debutan entre los 5 y 15 años de edad.

Las manifestaciones clínicas dependen del hueso comprometido, siendo lo habitual el dolor local, sensibilidad y aumento de volumen. Es común la otitis crónica en el compromiso mastoideo, que puede tener como consecuencia la pérdida de la audición.¹¹ El compromiso espinal puede producir deformidades, dolor, rigidez y complicaciones neurológicas, lo que es poco común.¹² La mayoría de los pacientes presentan síntomas con menos de dos meses de evolución, aunque las lesiones pueden ser clínicamente silenciosas. Es frecuente la confusión con infección, ya que puede haber fiebre de bajo grado, aumento de la VHS, leucocitosis leve y anemia normocítica normocrómica. Aproximadamente el 10% de los pacientes con HCL ósea solitaria puede desarrollar eventualmente una forma multifocal y extraósea.

Desde el punto de vista del diagnóstico, la radiografía (Rx) simple es generalmente el estudio inicial, y los hallazgos pueden ser difíciles de interpretar aun cuando es habitualmente la mejor manera de evaluar el compromiso esquelético. El patrón radiológico depende del hueso afectado y de la fase de la enfermedad.⁸ Las lesiones agudas son generalmente osteolíticas, con bordes mal definidos y puede ser difícil diferenciarlas de una osteomielitis, sarcoma de Ewing o linfoma. En huesos largos, el hallazgo inicial suele ser el de una pequeña lesión osteolítica, que puede progresar hacia la etapa crónica, con erosión de la cortical, reacción perióstica y/o aumento de volumen de partes blandas.^{8,10}

El propósito de este trabajo es mostrar las manifestaciones en radiología simple de la HCL ósea en niños, que debieran permitir al radiólogo sospechar su diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Femenino 7 años de edad, originario y proveniente del estado de Guanajuato, zona endémica para tuberculosis, con antecedente de hospitalización en mayo del 2005 por sospecha de artritis séptica en cadera derecha sólo tratada con antibióticos vía intravenosa; su padecimiento lo inicia en mayo del 2005 con dolor en cadera derecha, irradiado a muslo ipsilateral, de predominio vespertino, acompañado de claudicación y limitación funcional de la extremidad, fiebre no cuantificada; es tratada inicialmente en el Hospital General de Celaya, Gto. donde se integra el diagnóstico de artritis séptica de cadera, siendo tratada en forma conservadora con antibióticos por 3 días, a su egreso se envía a rehabilitación y uso de alza por acortamiento. Los 4 años siguientes con recidivas y



Figura 1. Galleazzi positivo, acortamiento miembro pélvico derecho.

exacerbaciones del cuadro doloroso y disfuncional de la cadera, fiebre no cuantificada sin patrón establecido y pérdida ponderal de 3 kg aproximadamente. Acude al INP en julio del 2009 con el diagnóstico de secuelas de artritis séptica, al ser valorada con marcha claudicante, hipotrofia de cuádriceps, Galleazi positivo (*Figura 1*), contractura en flexión de cadera (*Figura 2*), limitación a la rotación externa e interna (*Figuras 3 y 4*), con Rx AP de pelvis del 2005 sin aparente lesión a partes blandas y óseas, en agosto del 2009 acude con laboratorios con fosfatasa alcalina de 481 y una Rx AP de pelvis que muestra una imagen espejo en acetábulo

y cuello femoral tipo mordisco de ratón (*Figura 5*), por lo que se ingresa con el diagnóstico de neoplasia ósea vs tuberculosis osteoarticular granulomatosa, los laboratorios de ingreso con Gluc. 85, creatinina 0.45, sodio 138, potasio 4.3, calcio 9.6, fosfatasa alcalina 178, leucocitos 6,700, con eosinofilia, Hb 13.5, Hto 38.3, plaquetas 350,000, VSG 17, PCR 0.306, se realiza una biopsia incisional donde se observa en el acto quirúrgico hipertrofia de cápsula articular, color rojizo, granulomatosa, cambios articulares y deformidad de cabeza femoral, tomando muestras para histopatología y cultivos para Micobacterias, resultando los



Figura 2. Contractura en flexión y limitación a la flexión de cadera derecha a 90 grados.



Figura 3. Limitación a la rotación externa.



Figura 4. Limitación a la rotación interna.



Figura 5. Rx Ap de pelvis, que muestra una imagen en espejo en acetábulo y cuello femoral tipo mordedura de ratón.

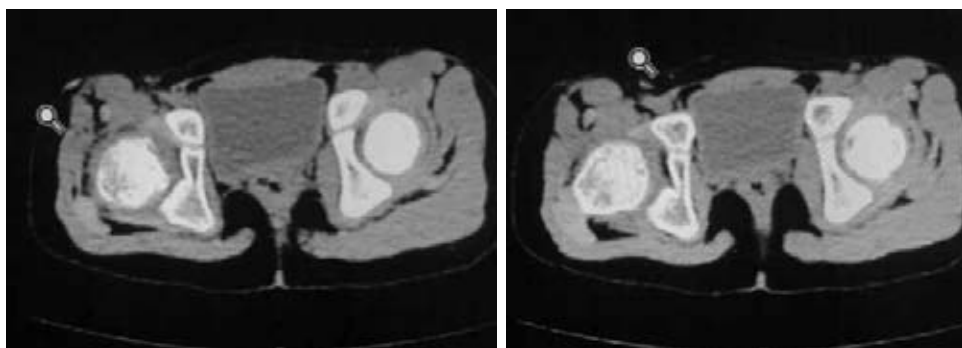


Figura 6. TAC de cadera, con reporte de luxación de cadera derecha, hipotrofia muscular glútea y cambios granulomatosos en cabeza femoral.



Figura 7. Cadera derecha con coxa magna y plana, centrada y concéntrica.

cultivos negativos y el reporte de patología concluye: Inflamación histiocítica (granuloma eosinofílico), se realiza TAC de cadera que reporta: luxación de cadera derecha e hipotrofia muscular glútea (Figura 6), siendo programada para el 14 de noviembre para descompresión quirúrgica de la cadera con miotomía de aductores y tenotomía del psoas iliaco, con Rx AP y Lowenstentein de Diciembre del 2009 con coxa magna y plana, centrada y concéntrica, actualmente con marcha libre sin claudicación con alza de 1.5 cm en

la extremidad pélvica derecha y completamente asintomática.

CONCLUSIONES Y DISCUSIÓN

La presentación de histiocitosis de células de Langerhans en las caderas es muy raro, pero debe ser siempre un diagnóstico diferencial de todas las lesiones epifisiarias de la cadera que cursan sin mal estado general y sin trastornos en la química ósea,

el tratamiento debe ser multidisciplinario, interviniendo básicamente los Servicios de Ortopedia y Oncología.

Referencias

1. Egeler RM, D'Angio GJ. Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 1995; 127: 1-11.
2. Favara BE, Feller AC, Pauli M. Contemporary classification of histiocytic disorders. *Med Pediatr Oncol* 1997; 29: 157-166.
3. Berry DH, Gresik MV, Humphrey GB et al. Natural history of histiocytosis X: a pediatric oncology group study. *Med Pediatr Oncol* 1986; 14: 1-5.
4. Meyer JS, Harty MP, Mahboubi S et al. Langerhans cell histiocytosis: presentation and evolution of radiologic findings with clinical correlation. *Radiographics* 1995; 15: 1135-1146.
5. Chu T, Jaffe R. The normal Langerhans cell and the LCH cell. *Br J Cancer* 1994; 70 (suppl 23): S4-S10.
6. Webb DKH. *Histiocytic syndromes*. En: Lilleyman J, Hann I, Blanchette V (eds) *Pediatric Hematology*, 2nd ed. Churchill Livingstone, London, 1999: 356-361.
7. Willman CL. Detection of clonal histiocytes in Langerhans cell histiocytosis: biology and clinical significance. *Br J Cancer* 1994; 23: S29-S33.
8. Stull MA, Kransdorf MJ, Devaney KO. Langerhans cell histiocytosis of bone. *Radiographics* 1992; 12: 801-823.
9. Hutchinson RE, Uner AH. Pediatric neoplasia. Morphology and biology. In: Parham DM (ed). *Tumors of the lymphoid organs*. Lippincott - Raven, Philadelphia, 1996: 519-521.
10. Azouz EM, Sargal G, Rodríguez MM, Podda A. Langerhans cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol* 2005; 35: 103-115.
11. Fernandez-Latorre F, Menor-Serrano F, Alonso Charterina S, et al. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone in pediatric patients: imaging and follow-up. *Am J Roentgenol* 2000; 174: 217-221.
12. Ugarriza FL, Cabezudo JM, Porras LF et al. Solitary eosinophilic granuloma of the cervicothoracic junction causing neurological deficit. *Br J Neurosurg* 2003; 17: 178-181.
13. Jabra AA, Fisherman EK. Eosinophilic granuloma simulating an aggressive rib neoplasm: CT evaluation. *Pediatr Radiol* 1992; 22: 447-448.
14. Sartorio DJ, Parker BR. Histiocytosis X: rate and pattern of resolution of osseous lesions. *Radiology* 1984; 152: 679-684.
15. Conway JJ. Commentary. *Pediatr Radiol* 1996; 26: 742-743.

Correspondencia:
Dr. Juan Pablo Macías-León
Kepler Núm. 143 int 302,
Col. Anzures 11590.
Delegación Miguel Hidalgo.
México, DF.
Teléfonos: 01 (55) 911 56 988
(móvil) ID 52*146343*10
E-mail: azulmarino19@hotmail.com