

Dr. Enrique Granados Sandoval,¹
Dr. José Rocha Abrica,¹
Dr. Noel Lázaro Vargas,¹
Dr. Agustín Trejo Pimentel,¹
Dra. Claudia Sandoval González,¹
Dr. Román Morelos Guadarrama,²
Dr. Gustavo A. Casian Castellanos¹

Histiocitosis X. Presentación de un caso con extensión multisistémica

RESUMEN

Objetivo: Presentar a la histiocitosis X (células de Langerhans) como la primera causa de lesiones en forma multisistémica, que afecta significativamente la región mastoidea, cuello, tórax y abdomen. Por encima del rhabdomioma o linfoma maligno en pacientes pediátricos. Demostrando que la utilización de tomografía computarizada es altamente específica y muy sensible como método diagnóstico

Material y métodos: Se evaluó un paciente pediátrico de año y medio con tomografía computada de alta resolución,

helicoidal con cortes de 5 mm., con medio de contraste endovenoso claritras. En mastoides, cuello tórax y abdomen, se utilizó ultrasonido multifrecuencia, en donde se demostraron todos los sitios en donde se manifestó la histiocitosis X. Se comprobó en el Servicio de Anatomía Patológica por biopsia.

Resultados: La lesión más significativa que fue la causa que motivó la consulta fue la del oído, en donde se encontró destrucción del hueso temporal con invasión a sistema nervioso hacia el lóbulo temporal. Por las características que presentó se realizó rastreo por tomografía de cuello, tórax y abdomen, en don-

de se localizaron múltiples lesiones de tipo infiltrativo en arcos costales y cuello.

Conclusión: El tipo de destrucción ósea que se presentó en mastoides obligó a pensar que pudiera tratarse de un rhabdomioma como posibilidad significativa, sólo la presencia de múltiples lesiones y el estudio histopatológico demostrarían que se trataba de una histiocitosis X.

Palabras clave: Histiocitosis X, tomografía computarizada, rhabdomioma.

continúa en la pág. 62

¹ De los Departamentos de Radiología e Imagen, y ² del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Juárez de México. Av. Instituto Politécnico Nacional 5160, Col. Magdalena de las Salinas, 06760, México, D.F.
Copias (copies): Dr. Enrique Granados Sandoval E-mail: henryluz18@yahoo.com.mx

Antecedentes

Resumen de histiocitosis X en general

La histiocitosis de células de Langerhans incluyen una serie de desórdenes conocidos como histiocitosis X (Granuloma eosinófilo, Hand-Schüller-Christian, y enfermedad de Leter-Siwe). La etiología y patogenia son todavía desconocidos. Otros estudios sugieren que es una enfermedad reactiva causada por anomalías en la regulación inmune.

Las células de Langerhans tienen un diámetro de 10-12 mm, de superficie dendrítica ondulante que le da un área grande de contacto, con la tinción de hematoxilina-eosina el citoplasma se tiñe débilmente.

Estas células se originan en la médula ósea y derivan de las células CD34+ (el antígeno CD34 es un marcador característico de su estirpe celular), son transportadas por la circulación periférica (donde constituyen 0.1% de los monolitos circulantes) a la piel, pulmón, timo y ganglios linfáticos, en la piel constituyen de 2-4% de todas las células y también están presentes en el lavado bronquial. Después de su maduración en la piel, estas células migran a diferentes ganglios linfáticos regionales.

Las células se especializan en la producción de complejos de proteínas en pépticos inmunogénicos que son presentados a los linfocitos T y éstos pueden desencadenar una respuesta inmune. Probablemente la transferencia antigénica ocurre después de que las células de Langerhans activadas migran a los ganglios linfáticos regionales. Las células dendríticas también se han encontrados en la médula del bazo y en el sistema linfático.

ABSTRACT

Purpose: Presenting histiocytosis x (Langerhans cells) as the first cause of multi-systemic lesions that significantly affect the mastoidea region, the neck, thorax and abdomen, surpassing Rhabdomyosarcoma or malignant lymphoma in pediatric patients. It has been shown that the use of Computerized Tomography (CT) is highly specific and very sensitive as diagnosis method.

Material and methods: A one-and-a-half year old pediatric

patient was assessed with high-resolution, helicoidal computerized tomography with 5 mm cuts, and a non-ionic endovenous contrast. In mastoid, neck, thorax and abdomen, multifrequency ultrasound was used to show all those places where histiocytosis x was found. Biopsy through the pathology service confirmed the diagnosis.

Results: The most significant lesion leading to consultation was the one found in the ear, where the temporal bone was found destroyed and there was invasion into the nervous system towards the temporal lobe. Based on the characteristics found, a tomo-

graphy was taken on neck, thorax and abdomen where multiple infiltration lesions were found in the rib arches and neck.

Conclusion: The type of bone destruction found in the mastoid made physicians think that it could very possibly be a rhabdomyosarcoma, only the presence of multiple lesions and the histopathologic study would show that it was histiocytosis x.

Key words: Histiocytosis X, computerized tomography, rhabdomyosarcoma.

Aunque la enfermedad de Letterer Siwe, la enfermedad de Hand-Shüller-Christian y el Granuloma eosinófilo sean la misma entidad, habrá que considerar la división clínica porque cada una de estas formas tiene su evolución y su pronóstico específico:

1. Signos clínicos de la enfermedad de Letterer Siwe: Comienza desde las primeras semanas hasta los dos años de edad, los signos cardinales son esplenomegalia, hepatomegalia, linfadenopatía, anemia, tendencia hemorrágica y lesiones esqueléticas, son comunes la fiebre intermitente y la detención del crecimiento. Esta fase es la más maligna y puede acabar con el enfermo en varias semanas.
2. Signos clínicos de la enfermedad de Hand-Shüller-Christian: Es una forma más crónica que inicia en el niño pequeño, aunque los síntomas pueden no aparecer hasta la tercera década, la tríada característica es exoftalmos, diabetes insípida y lesiones esqueléticas que sólo se observan en 10% de los casos. Las manifestaciones más comunes son lesiones osteolíticas de cráneo, nódulos suprayacentes de tejidos blandos que pueden remitir de forma espontánea, aun cuando se estén formando lesiones nuevas. También es común como signo inicial la otitis media, junto con alteraciones de las celdillas aéreas mastoideas y lesiones destructivas de las lesiones petrosas del temporal. Las lesiones cutáneas eccematosas generalizadas son fáciles de confundir con dermatitis seborreica.

3. Signos clínicos del Granuloma eosinófilo: Es más frecuente en niños entre tres y diez años aunque también puede presentarse a los 15 años y es raro en edades más avanzadas, por ser de tan baja frecuencia en pacientes mayores se puede confundir con linfoma. El signo más común lo constituyen las lesiones óseas dolorosas solitarias aunque pueden ser diseminadas y poliostóticas, el cráneo se afecta con mayor frecuencia.

Nuestra revisión, a pesar de que la histiocitosis se presentó como enfermedad multisistémica, incluyó, como primera manifestación clínica, la afección hacia el hueso temporal.

El síntoma otológico más frecuente fue la otorrea resistente a tratamiento médico. Otro hallazgo fue el aumento mastoideo. Erosión de la parte posterior ósea del canal auditivo externo con afección a partes blandas adyacentes al canal.

Objetivo

En este estudio se evidencian múltiples focos en región de temporal, cráneo, cuello y tórax de histiocitosis X, evaluación clínica, radiológica y diagnóstico por biopsia y análisis histopatológico en la variedad de células de Langerhans.

Material y métodos

Se evaluó a un paciente del sexo masculino, de un año de edad, el cual presentaba destrucción del hueso

temporal derecho, realizándose tomografía computarizada (en tomógrafo Schimatzu) en secuencia de oído de alta resolución con cortes de 1.5 de espesor y 1 mm de desplazamiento de la mesa en axial y coronal de mastoides, con medio de contraste se realizó tomografía de cráneo con 5 mm de espesor de corte y 5 mm de desplazamiento de la mesa, con estos mismos parámetros se realizó cuello y tórax utilizando la secuencia espiral con un volumen aproximado de medio de contraste de 30 mL (no iónico Claritrast 300). Se utilizó también equipo de ultrasonido con transductor multifrecuencia marca Aloka 2200, rastreado cuello y abdomen.

En quirófano se realizó escisión ganglionar de cuello, se fijó en formol amortiguado al 20%, posteriormente se realizó desecación durante 24 horas en baños de formol-alcohol-xilol, se realizaron cortes finos con micrótopo de 3 micras de grosor y se colocaron en baño de flotación a 10°, las muestras se tiñeron empleando técnica de hematoxilina y eosina y se revisaron con microscopia de luz (Bj 2765-04).

Resultados

Tomografía de cráneo, cortes axiales con ventana para hueso. Se encontraron lesiones líticas en ambos huesos parietales y occipital derecho, con destrucción mastoidea derecha e infiltración de los tejidos blandos (Figura 1).

Conclusión

Sin duda alguna el diagnóstico de histiocitosis no es tan fácil como parece, debido a que es una patología de prevalencia pediátrica, en ellos se presenta la otitis media muy frecuentemente, lo que aumenta su grado de complejidad, el interrogatorio indirecto y la falta de

experiencia pueden ser factores determinantes en la evolución de este padecimiento. Se debe considerar que

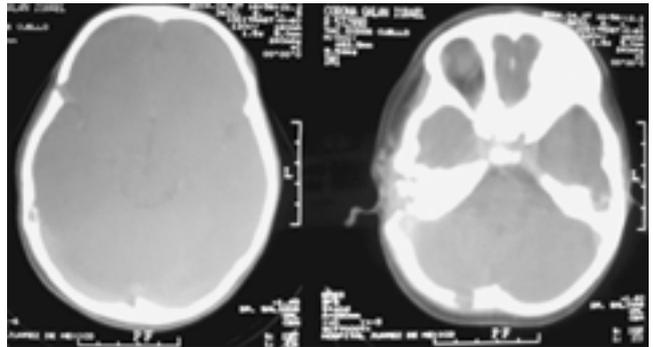


Figura 1. Tomografía de cráneo, cortes axiales con ventana para hueso. Se encontraron lesiones líticas en ambos huesos parietales y occipital derecho, con destrucción mastoidea derecha e infiltración de los tejidos blandos.

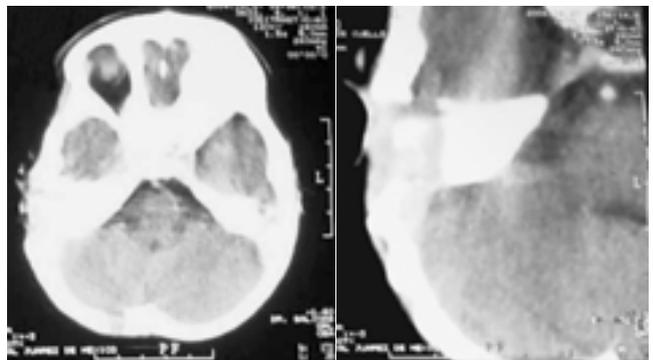


Figura 2. Cortes axiales con contraste, que muestran reforzamiento de los tejidos blandos en región mastoidea, sitio donde se localiza la lesión histiocítica.

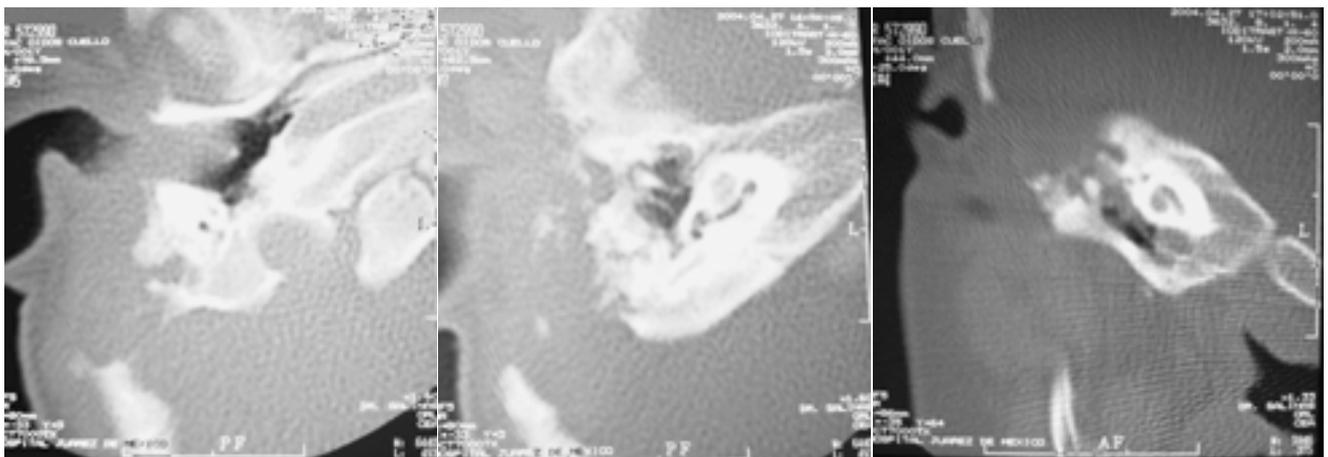


Figura 3. Cortes axiales de oído en alta resolución, que demuestran la destrucción de mastoides, con involucro de los tejidos blandos, obliteración de la caja del tímpano, destrucción de la cadena osicular, conductos semicirculares y conducto auditivo externo. Figura 2, y coronales 3.

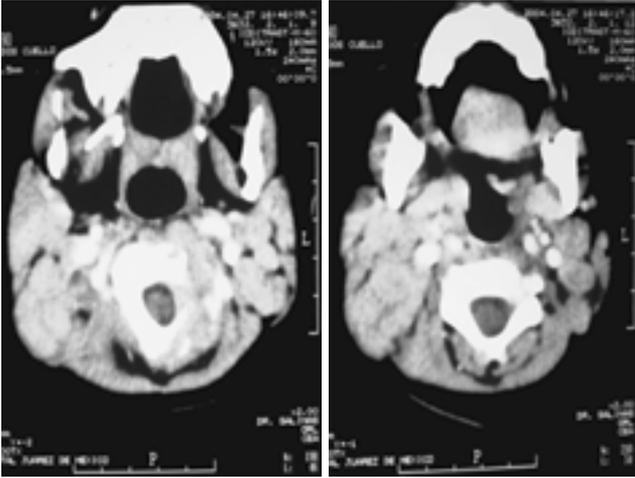


Figura 4. Cuello, presentó múltiples adenomegalias en todos los trayectos ganglionares que se extendían hasta la base, haciéndose intramediastínicas, mostrando reforzamiento discreto con la administración de contraste, no observando procesos de tipo infiltrativo hacia estructuras adyacentes, los grandes vasos del cuello no presentaban alteración y no existía compromiso de la vía aérea.

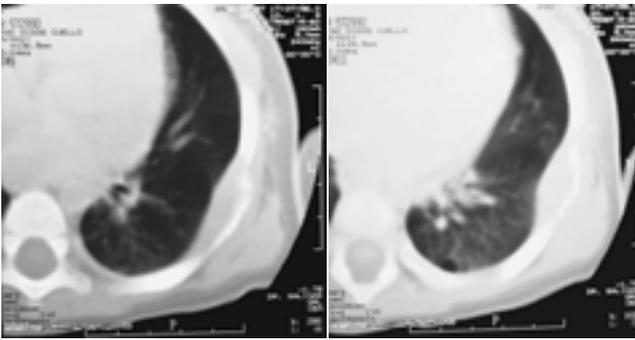


Figura 5. Tórax, se observó aumento del volumen de mediastino superior por crecimiento de tipo ganglionar, señalándose la presencia de lesiones líticas en los arcos costales posteriores cinco y seis izquierdos y reforzamiento discreto



Figura 6. La reconstrucción digital de cráneo mostró lesiones osteolíticas en región del parietal (flechas).

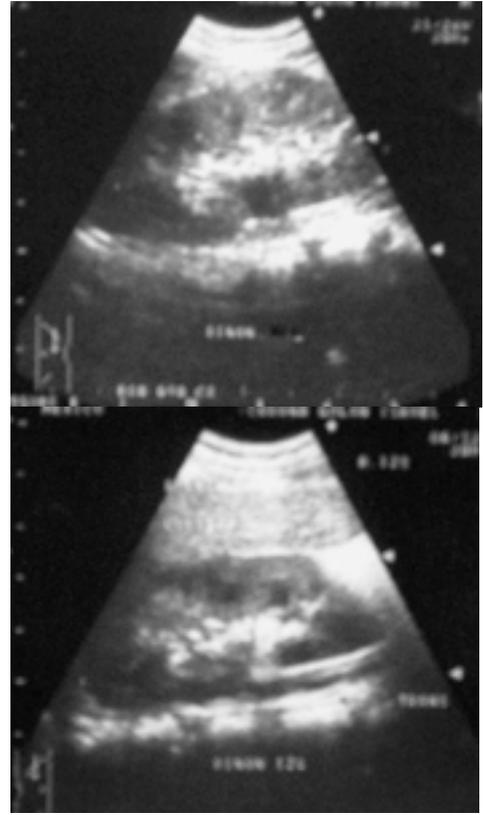


Figura 7. Se realizó adicionalmente ultrasonografía abdominal debido a que frecuentemente la histiocitosis X puede asociarse a alteraciones renales, sin embargo, hígado y ambos riñones se encontraron sin lesión demostrable.

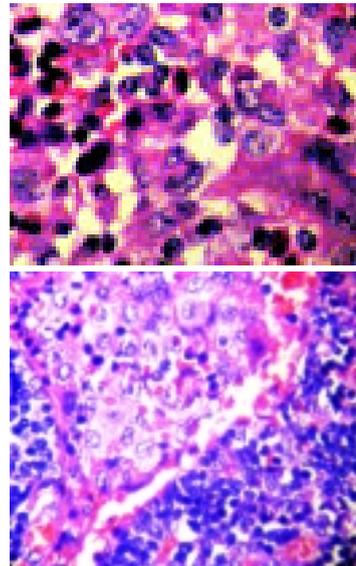


Figura 8. Se muestran las láminas de patología en donde se evidencian: microabscesos (O) de eosinófilos, con células plasmáticas y algunas células neoplásicas con núcleo hendido en grano de café.

una otitis que no responde satisfactoriamente con varios esquemas de tratamiento y evoluciona tórridamente, ha de realizarse una tomografía computarizada. Muchos de los factores que se tienen que tomar en cuenta para conjuntar una serie de elementos clínicos y de imagen que orienten al diagnóstico de acuerdo con la presentación de las lesiones observadas en la tomografía computarizada, ya que los diagnósticos diferenciales son prácticamente indistinguibles uno de otro por imagen. La bibliografía mundial refiere que el

rabdomiosarcoma y el linfoma maligno se presentan en el mismo porcentaje y casi con la misma frecuencia siendo muy expansivos y que destruyen las estructuras óseas, infiltran los tejidos blandos y solamente su presentación múltiple afectando varios órganos y tejidos orientó más a sospechar que se trata en primera instancia de histiocitosis X, por eso la biopsia es tan importante para corroborar el diagnóstico histopatológico, lo que determina el pronóstico y tratamiento del paciente.

Referencias

1. Fernandez-Latorre F, Menor-Serrano FS, Alonso-Charterina J, Arenas-Jimenez. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone in pediatric patients: imaging and follow-up. *AJR* 2000; 174: 217-21.
2. Bain ES, Kinney TB, Gooding JM, Casasola G, Ysrael MZ. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (rosai-dorfman disease): a rare causa of bilateral renal masses. *AJR* 1999; 172: 995-6.
3. Siegelman SS. Taking the X out of histiocytosis Y. *Radiology* 1997; 204: 322-4.
4. The french langerhans'cell study group. A multicentre retrospective survey of langerhans'cell histiocytosis: 348 casos observed between 1983 and 1993. *Arch child* 1996; 75: 17-24.
5. Beltran J, Aparisi F, Bonmati IM, Rosenberg ZS, Present D, Steiner GC. Eosinophilic granuloma: MRI manifestations. *Skeletal Radiol* 1993; 22: 157-61.
6. Anonsen CK, Donaldson S. Langerhans' cell histiocytosis of the head and neck. *Laryngoscope* 1987; 97: 537-41.
7. Mccaffrey TV, Mcdonald TJ. Histiocytosis X of the ear and temporal bone: review of 22 cases. *Laryngoscope* 1979; 89: 1735-42.
8. Clark RI, Margulies SI, Mulholland JH. Histiocytosis X. A fatal case with unusual pulmonary manifestations. *Radiology* 1970; 95: 631-2.
9. *Radiology*, vol 151, 35-38, copyright 1984 by Radiological Society of North America.
10. Kulwiec EL, Lynch DA, Aguayo SM, Schwarz MI, King TE Jr. Department of Radiology, University of Colorado Health Sciences Center, Denver 80262.
11. Komp DM. The treatment of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (rosai dorfman disease): report of a case with widespread nodal and extranodal dissemination. *Histopathology* 1981; 5: 697-709.
12. Afzal M, Baez-Giangreco A, Al Jaser AN, Onoura VC. Unusual bilateral renal histiocytosis: extranodal variant of rosaidorfman disease. *Arch Pathol Lab Med* 1992; 116: 1366-7.
13. Rosai J, Dorfman RF. Sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy: a pseudolymphomatous benign disorder-analysis of 34 cases. *Cancer* 1972; 30: 1174-88.