

Histiocitosis de células de Langerhans, granuloma eosinofílico de hueso temporal en adolescente. Caso clínico

Langerhans cell histiocytosis, eosinophilic granuloma of temporal bone in an adolescent. Case report

Rosa Isabel Milanés Pérez¹, Arnulfo Torres Guerrero²,
Jairo Adolfo Rodríguez Barrios³

Resumen

El granuloma eosinofílico es la forma localizada de la histiocitosis de células de Langerhans. Es una rara enfermedad que puede simular un proceso infeccioso del oído medio y áreas vecinas, especialmente en la población pediátrica. Se presenta caso clínico de una adolescente con enfermedad de histiocitosis de Langerhans monofocal en hueso temporal. Su diagnóstico presentó dificultades inherentes a su presentación clínica y a los estudios anatomopatológicos. La respuesta al tratamiento con radioterapia a dosis bajas fue satisfactoria.

Palabras clave: histiocitosis de células de Langerhans, hueso temporal, otitis media.

Abstract

Eosinophilic Granuloma is the localized form of Langerhans' cell Histiocytosis. This uncommon condition predominately affects pediatric patients and may mimic a middle ear infection that involves adjacent areas. A 14 year old-girl with focal Langerhans' cell Histiocytosis affecting the temporal bone is presented. An accurate diagnosis was difficult due to the clinical data and pathological studies referred to in this paper. The patient was successfully treated with low dose radiotherapy.

Key words: histiocytosis, Langerhans-cell; temporal bone, otitis media.

Fecha de recepción: 28 de julio de 2013
Fecha de aceptación: 10 de octubre de 2013

¹ Jefe Sección de Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena (Colombia).
rmilanesp@unicartagena.edu.co

² Docente Sección Otorrinolaringología, Facultad de Medicina, Universidad de Cartagena (Colombia).
t_arnulfo@hotmail.com

³ Médico patólogo, Universidad de Cartagena (Colombia). rbjairo@gmail.com

Correspondencia: Rosa Milanés Pérez. Centro, Avenida Venezuela, Edificio Citybank, Oficina 6E.
Cartagena (Colombia). Tel-fax 6648768 rmilanesp@unicartagena.edu.co

INTRODUCCIÓN

Los tumores que se originan de las células de Langerhans se dividen en dos principales subgrupos de acuerdo con el grado de atipia citológica y agresividad clínica en histiocitosis de células de Langerhans (HCL) y sarcoma de células de Langerhans (1).

La HCL es una proliferación clonal neoplásica de células tipo Langerhans que expresan CD1a, Langerin y proteína S 100; y muestran gránulos de Birbeck al examen ultraestructural. La enfermedad puede ser unifocal o localizada; multifocal cuando afecta un sistema único, usualmente hueso, u originar una enfermedad multisistémica o diseminada (1). Estas presentaciones pueden originar tres condiciones clínicas diferentes.

El granuloma eosinofílico (GE) es la forma localizada y de mejor pronóstico; aparece como lesiones osteolíticas únicas que afectan los huesos del cráneo especialmente. La enfermedad de Hand-Schüller-Christian es la variante crónica sistémica; consta de una triada caracterizada por exoftalmos, diabetes insípida y granulomas o lesiones osteolíticas. La enfermedad de Letterer-Siwe es una forma aguda, sistémica, con compromiso visceral, frecuente en menores de 3 años. Se caracteriza por hepatoesplenomegalia, linfadenopatía generalizada, rash cutáneo y algunas veces pancitopenia (1- 4).

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente femenino de 14 años de edad aquejado por otalgia y otorrea izquierda, precedidas por eritema y orificios fistulosos en región retroauricular de cinco meses de evolución.

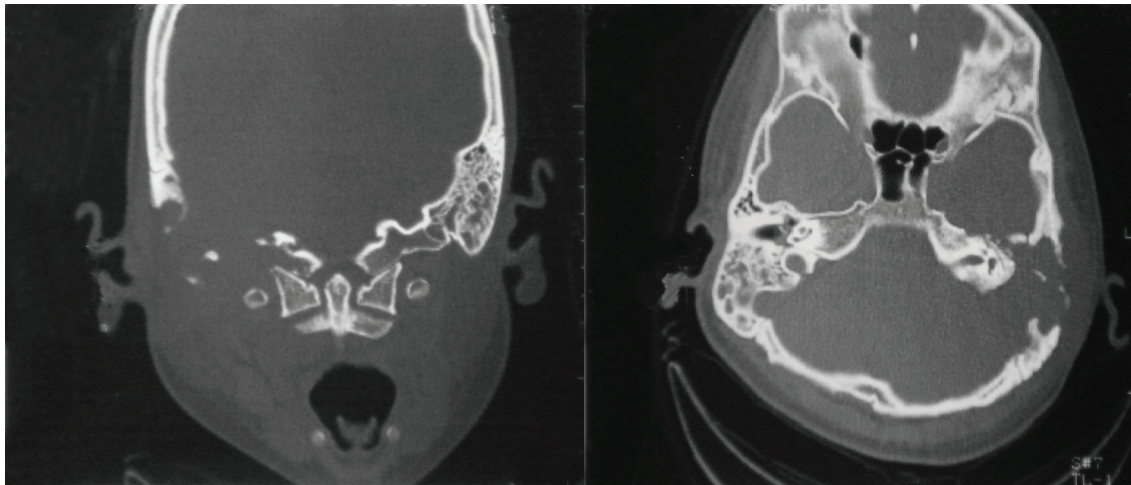
Al examen se apreció pólipo aural en conducto auditivo externo (CAE) izquierdo, induración retroauricular con múltiples orificios fistulosos, de aspecto granulomatoso y necrótico, sin signos de parálisis facial o de compromiso laberíntico (figura 1).



Fuente: autores.

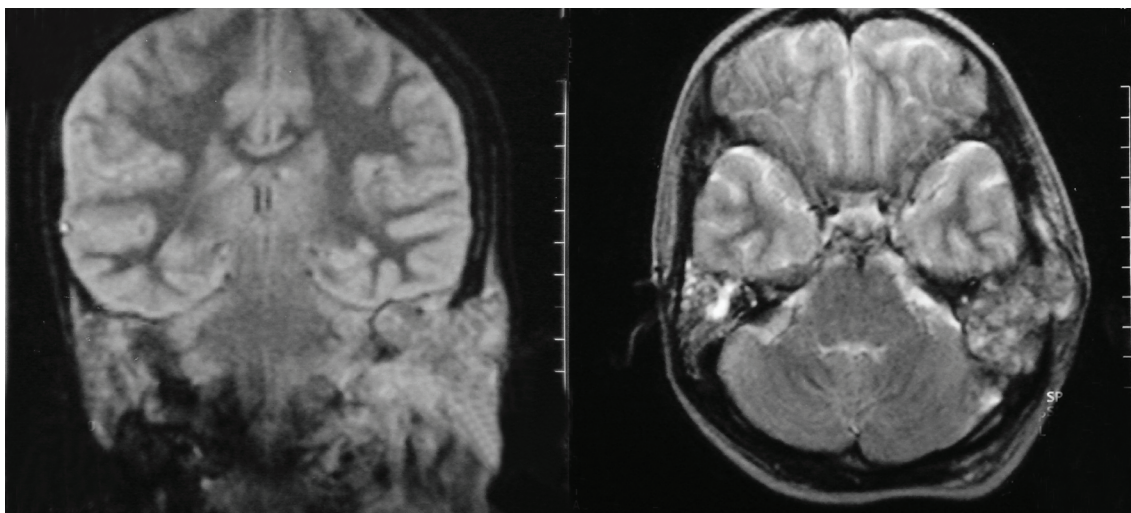
Figura 1. Presentación clínica de histiocitosis de células de Langerhans de hueso temporal con orificios fistulosos retroauriculares

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) de hueso temporal muestra lesión lítica de la porción escamosa y mastoidea izquierda sin compromiso de la cápsula ótica, sugestiva de tumor maligno, rhabdomiosarcoma (figura 2). Resonancia magnética (RM) con gadolinio muestra lesión compresiva cerebral, epidural en región temporal izquierda (figura 3).



Fuente: autores.

Figura 2. TC coronal y axial, respectivamente, que revelan osteolisis extensa en hueso temporal izquierdo

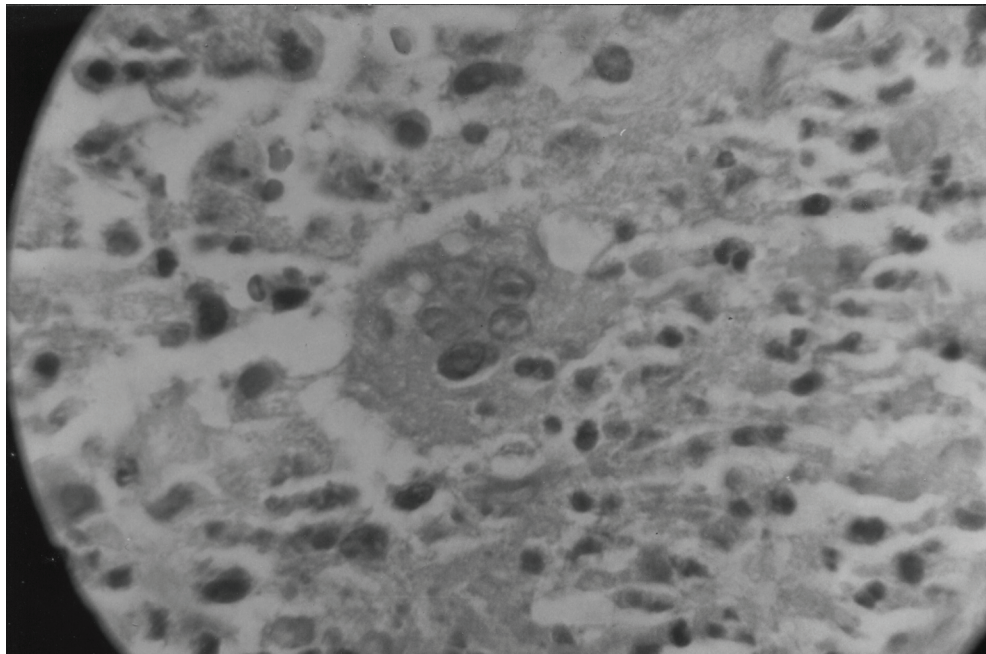


Fuente: autores.

Figura 3. RM coronal y axial con gadolinio: que revela la presencia de lesión expansiva mastoidea izquierda, con cambios de señal en su interior, sin evidencia de infiltración intradural

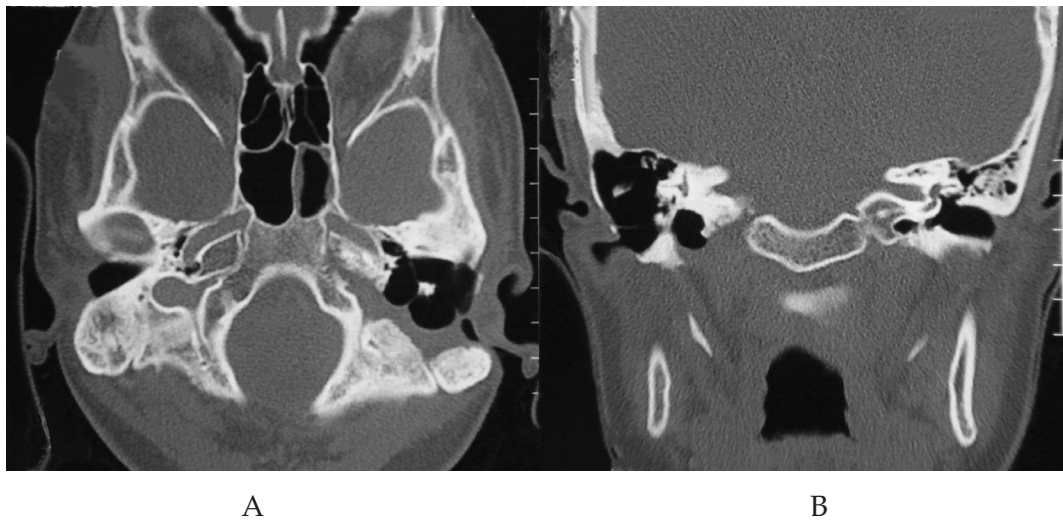
La biopsia del pólipo aural informa lesión con inflamación inespecífica aguda y crónica. Ante los hallazgos radiológicos que plantean lesión destructiva y agresiva se practica biopsia de lesión retroauricular. La misma revela infiltrado inflamatorio, constituido por histiocitos de núcleos hendidos, algunos

formando células gigantes multinucleadas, acompañados de eosinófilos y plasmocitos; compatible con histiocitosis de células de Langerhans (figura 4). La inmunohistoquímica positiva para proteína S-100 fue concomitante con este diagnóstico.



Fuente: autores.

Figura 4. Histopatología de histiocitosis de células de Langerhans de hueso temporal. Se observa infiltrado inflamatorio, constituido por histiocitos de núcleos hendidos, algunos formando células gigantes multinucleadas



Fuente: autores.

Figura 5. TAC (control postradioterapia): cavidad neumática residual en hueso temporal izquierdo con preservación del oído interno y ausencia de estructuras del oído medio. A. Axial. B. Coronal

Al ser descartado otro foco mediante radiografías convencionales de huesos largos, columna y tórax, se inicia tratamiento con radioterapia externa con colbalto 2.000 rads (200° C diarios durante 10 días) con remisión completa de la patología en controles durante dos años y fístula mastoideocutánea inactiva (figura 5). No presentó radionecrosis del hueso temporal por la dosis baja.

DISCUSIÓN

La incidencia de la HCL es de 4,5 casos por millón en menores de 15 años (5). Es una entidad rara, con predominancia masculina (1.7:1). Puede simular enfermedades más comunes, como otitis externa, mastoiditis aguda, rash cutáneo, gingivitis o linfadenopatía cervical (6).

La enfermedad unifocal ocurre usualmente en niños mayores o adultos como una lesión osteolítica que erosiona la cortical. Otras lesiones solitarias se presentan como masas o ganglios linfáticos agrandados. Los sitios dominantes en la forma solitaria son hueso y tejidos blandos adyacentes (cráneo, fémur, huesos de pelvis y costillas), y menos comúnmente, ganglio linfático, piel y pulmón (1).

El compromiso aislado del hueso temporal es raro y produce síntomas similares a los de una otitis media o mastoiditis persistente, pólipos aurales o una masa retroauricular (7- 9). La hipoacusia conductiva es común, mientras que la hipoacusia neurosensorial y la afección del nervio facial son infrecuentes (2). El laberinto óseo usualmente es resistente a erosiones por tejido de granulación, lo cual protege la cóclea y estructuras vestibulares (10).

Los estudios imagenológicos ayudan al diagnóstico precoz, determinan la extensión de la lesión y el diagnóstico diferencial entre los varios síndromes de la HCL. La histiocitosis del cráneo es típicamente una lesión lítica sin esclerosis reactiva y es difusamente destructiva, tiene márgenes de tejidos blandos bien definidos en relación con el sistema nervioso central adyacente y tejidos extratemporales (3).

La RM es el método de elección para evaluar extensión a fosa craneal media, realce de la dura y los senos adyacentes, y en casos raros, el compromiso del lóbulo temporal (9- 11).

La histopatología muestra abundantes histiocitos con núcleos hendidos, mezclados con gran número de eosinófilos. La microscopía electrónica muestra organelas en forma de raqueta, llamados "gránulos de Birbeck", cuya función es desconocida (2). Muchas veces el diagnóstico anatomopatológico se dificulta por la presencia de inflamación sobreagregada, bien sea por infección añadida o no. Técnicas de inmunohistoquímica y de microscopía electrónica permiten diferenciarla de cuadros histológicos similares como osteomielitis granulomatosa o linfoma (8).

Las opciones de tratamiento en hueso temporal dependen de la extensión y severidad de la enfermedad. Diferentes modalidades pueden ser usadas solas o combinadas. En la forma localizada incluyen cirugía, radioterapia e infiltración con corticoides, y en la diseminada, quimioterapia (3, 8, 10, 12).

Al revisar la literatura iberoamericana encontramos que se informa sobre el caso de un niño con histiocitosis del temporal tratado con vinblastina, metrotexate y prednisona (13).

El pronóstico de casos con compromiso limitado a hueso temporal es bueno, con una supervivencia de hasta el 100 % (12), y pobre para la enfermedad diseminada (8).

Se precisa seguimiento a largo plazo de los niños afectados por HCL en cualquiera de sus formas, dado el potencial de diseminación o recidiva (14,15).

Conflicto de interés: ninguno.

Financiación: Universidad de Cartagena (Colombia).

REFERENCIAS

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe E S, Pileri SA, Stein H et al. *Tumors derived from Langerhans cells. WHO Classification of Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissues.* 4th ed. Lyon: IARC; 2008. p. 358-360.
2. Barton CP, Horlbeck D. Eosinophilic Granuloma: Bilateral temporal bone involvement. *Ear, Nose and Throat Journal* 2007; 86:342-3.
3. Bayazit Y, Sirikci A, Bayaram M, Kanlikama M, Demir A, Bakir K. Eosinophilic Granuloma of the temporal bone, Case report. *Auris Nasus Larynx* 2001; 28: 99 - 102.
4. Ghanem I, Tolo VT, D'Ambra P, Malogallowkin MH. Langerhans' cell histiocytosis of bone in children and adolescents. *J Ped Orthopaedics* 2003; 23:124-130.
5. Bhatia S, Nesbit ME, Egeler RM, Buckley JD, Mertens A, Robison LL. Epidemiologic study of Langerhans' cell histiocytosis in children. *J Pediatr* 1997;130:774-84.
6. Quraishi MS, Blayney AW, Walker D, Breatnach FB and Bradley PJ. Langerhans' cell histiocytosis: *Head and neck manifestations in children.* *Head & Neck* 1995;17: 226-231. doi: 10.1002/hed.2880170310.
7. Saliba I, Sidani K, El Fata F, Arcand P, Quintal MC, Abela A. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72(6): 775-86. doi:10.1016/j.ijporl.2008.02.001.
8. Mumbuc S, Karatos E, Durucu C, Kanlikama M, Sirikci A, Bahir K et al. A rare disorder mimics otitis media in children: Langerhans' cell histiocytosis. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2006; 1: 68-71.
9. Kleinjung T et al. Langerhans' cell histiocytosis with bilateral temporal bone involvement. *Am J Otolaryngol* 2003; 24(4):265-270.
10. Nanduri VR, Pritchard J, Chong WK, Phelps PD, Sirimanna K, Bailey CM, Labyrinthine involvement in Langerhans' cell histiocytosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46: 109-115.
11. Koch B. Langerhans histiocytosis of temporal bone: Role of Magnetic Resonance Imaging. *Neurology* 2000; 11(1):66-74.
12. Mosnier I et al. Langerhans' cell histiocytosis of the labyrinth in adults. *Otol Neurotol* 2004; 25(1): 27-32.
13. Prieto J, Angarita J, Almarino J, Guzmán J. Histiocitosis de células de Langerhans del hueso temporal: A propósito de un caso. *Acta de Otol y CCC* 1999; 27(1):45-51.
14. (14) Boston M, Derkay C S. Langerhans cell histiocytosis of the temporal bone and skull base. *Am J Otolaryngol* 2002; 23 (4): 246 - 248.
15. (15) Willis B, Ablin A, Weinberg V, Zager S, Wara WM, Matthay KK. Disease course and late sequelae of Langerhans' cell histiocytosis: 25-year experience at the University of California, San Francisco. *J Clin Oncol* 1996; 14: 2073-80.