

Presentación de dos casos de granuloma eosinófilo

PASTOR CUBILLO MD, RUEDA CID A, CAMPOS FERNÁNDEZ C, BALAGUER TRULL I, DE LA MORENA BARRIO I, LERMA GARRIDO JJ, MARTÍN DE LA LEONA MIÑANA R, CALVO CATALÁ J

Servicio de Reumatología y Metabolismo Óseo. Hospital General Universitario. Valencia

Correspondencia: Dra. M^a Dolores Pastor Cubillo - Servicio de Reumatología y Metabolismo Oseo - Consorcio Hospital General Universitario de Valencia - Avda. Tres Cruces, 2 - 46014 Valencia

✉ lola.pastor.cubillo@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de Langerhans o histiocitosis X es una enfermedad proliferativa benigna que afecta a las células dendríticas presentando un amplio espectro clínico, desde el granuloma eosinófilo óseo aislado, que es su manifestación más frecuente, hasta la afectación multisistémica con fallo orgánico que puede ser resistente a la quimioterapia.

Por ello el pronóstico es variable y depende del número de órganos afectados y de su alteración funcional.

Presentamos 2 casos clínicos controlados en nuestro servicio.

Caso 1: Mujer de 47 años que consulta por dolor en zona parietal izquierda y cervicalgia de 5 meses de evolución sin otra clínica asociada. La exploración reproduce el dolor en el lugar que señala la paciente aunque a la palpación no se observa tumoración. Exploración neurológica sin alteraciones. La analítica incluyendo hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación, PCR, factor reumatoide, ANA, calcemia y proteinograma, sin alteraciones. En la Rx de cráneo se observa imagen lítica en hueso parietal izquierdo. El TAC confirma imagen lítica de 2 cm con calcificación central sin componente de partes blandas ni afectación cerebral. Se realiza RMN que confirma lesión aislada en hueso parietal sin otras afectaciones asociadas. La gammagrafía muestra un foco de concentración selectiva del radiotrazador aislado en zona parietal. La PAAF muestra hallazgos citológicos indicativos de histiocitosis X. Se descarta osteomielitis, metástasis, afectación neurológica. La paciente con analgésicos permanece prácticamente asintomá-

tica por lo que se decide control evolutivo permaneciendo la lesión estable tras varios años de seguimiento.

Caso 2: Mujer de 78 años, remitida de rehabilitación para estudio tras encontrar imágenes líticas en la Rx. Presentaba desde hace 3-4 años nódulo en zona occipital derecha sin dolor. La Rx muestra imagen osteolítica en zona occipital derecha y parietotemporal derecha. La analítica con hemograma, bioquímica, velocidad de sedimentación, PCR, factor reumatoide, ANA, calcemia y proteinograma, no muestra alteraciones. El TAC evidencia lesión superficial que erosiona tabla externa e interna del hueso. La RMN confirma lesión superficial que erosiona hueso sin otras alteraciones. Se le propone la realización de biopsia que la paciente rechaza por lo que mantenemos actitud expectante permaneciendo estable en los controles posteriores.

DISCUSIÓN

La histiocitosis de Langerhans o histiocitosis X es una enfermedad proliferativa benigna que afecta a las células dendríticas y macrófagos de epidermis y mucosas.

La etiología permanece desconocida aunque si se ha podido demostrar en todas las variantes de histiocitosis que expresaban moléculas del Complejo Mayor de Histocompatibilidad clase II y que jugaban un papel inmunológico. En ella hay una proliferación monoclonal de histiocitos CD1 positivos.

Su prevalencia es de 2/100.000 habitantes con cierto predominio masculino, más frecuente en infancia y adulto joven y en raza blanca.

Dependiendo del compromiso sistémico se pueden diferenciar 3 formas clínicas principales con diferentes pronósticos:

- Granuloma eosinófilo aislado (GEA): forma localizada de evolución favorable, es la presentación más frecuente 50%. Afecta al hueso en el 82% de los casos o pulmón y aunque es más frecuente en el adulto joven puede presentarse a cualquier edad.

- Granuloma eosinófilo multifocal o enfermedad de HandSchuller-Christian de evolución variable, más frecuente en el adolescente.

- Forma diseminada o enfermedad de Abt-Letterer-Siwe de comienzo agudo y peor evolución, más frecuente en el niño.

El granuloma eosinófilo puede ser aislado en el 90% (GEA) o múltiple en el 10% (GEM) con afectación simultánea o sucesiva.

La localización craneofacial es la más frecuente (30-50%) seguida de raquis (10%) y huesos largos, menos frecuente en pelvis y costillas^{1,2}.

El granuloma óseo (GEA) permanece largo tiempo asintomático y posteriormente provoca dolores óseos y a veces deformidad, fracturas patológicas o signos neurológicos por compresión medular o radicular.

En Rx se muestra como una laguna redondeada bien delimitada de tamaño variable, sin condensación periférica. En el cráneo son lagunas osteolíticas redondeadas o policíclicas. En raquis suele localizarse en el cuerpo vertebral. En mandíbula puede presentarse como lagunas bien delimitadas rompiendo los septos alveolares³⁻⁶.

El TAC evidencia mayor destrucción de la tabla externa que la interna por lesión hipodensa que capta el medio de contraste.

En RMN se ve la lesión hiperintensa en las secuencias T2, isointensa en T1 con captación de gadolínico⁷.

La gammagrafía con Tc aumento de captación en la lesión con un defecto central.

El diagnóstico de confirmación es histológico: La Histiocyte Society ha establecido los criterios sobre la base inmunohistoquímica e histopatológica. Se puede realizar un diagnóstico de presunción o definitivo. Respecto al de presunción es necesario visualizar mediante microscopia de luz la morfología típica de las células de Langerhans y 2 o más tinciones positivas para los marcadores: ATP-asa, S-100, alfa-D-manosidasa y/o lectina. Para realizar el diagnóstico definitivo se requiere también la visualización de cel Langerhans mediante microscopia de luz y objetivar gránulos de Birbeck en la célula con microscopía electrónica y/o tinción + para CD1a^{8,9,10}.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con osteomielitis, sarcoma de Ewing, leucemia, linfoma, quistes dermoides y quistes óseos aneurismáticos, también con lesiones metastásicas, hemangiomas y displasias fibrosas^{7,9,10}.

Las lesiones localizadas óseas pueden remitir espontáneamente o con tratamiento local por lo que la conducta expectante está justificada, en ocasiones se trata con curetaje de la lesión, infusión intralesional de corticoides o fotoquimioterapia, a veces radioterapia y tratamiento con AINES en caso de dolor. En la forma diseminada el tratamiento debe ser quimioterápico^{8,11}.

El pronóstico del granuloma eosinófilo aislado es bueno con una supervivencia prácticamente de 100% , aunque en el 15-20% las lesiones tienden a recurrir en los 2 años siguientes¹².

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- C. Alemán-Sánchez, E. Bárbara-Bataller, C. Calvo-García, J.L. Méndez-Suárez, J. Sánchez-Enríquez, G. Miranda-Calderín. Granuloma eosinófilo vertebral. *Rehabilitación (Madr)*. 41 (2007), pp. 189-193.
- 2.- C. Pedemonte, A. Rojas, L. Romo. Histiocitosis de células de Langerhans crónica focal

(granuloma eosinófilo). Reporte de un caso *Acta Odontol Venez*. 43 (2005), pp. 146-150.

3.- Greenberg MS. Eosinophilic Granuloma. *Handbook of Neurosurgery*, 5a ed. Lakelond Florida, 2001.

4.- Crespo-Rodríguez AM, Franco C, Lidón MC, Izquierdo B, Angulo E, Mazas-Artasona LV. Histiocitosis hipotálamo-infundibular: hallazgos en resonancia magnética. *Rev de Neurol*. 2004;39(2):125-9.

5.- K. Bradford, D. Rosenthal, H. Mankin Langerhans cell histiocytosis. *Skeletal Radiol*. 36 (2007), pp. 95-98.

6.- P. Fernández, G. Orejas, I. Riaño, A. Cobo, J.M. Fernández. Tumoración blanda en 7. *Berger M, Prados, M. Textbook of Neuro-Oncology*. Elsevier Saunders. 2005:751-56.

8.- Broadbent V, et al. Current Therapy for Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1998;12:327-38.

9.- Cotran, R, et al. *Patología Estructural y Funcional*. 6ta. Ed. Madrid, España.: Mac Graw-Hill Companies Inc. 2000:716-717,204-205.

10.- Favara BE, Feller AC. Contemporary Classification of histiocytosis disorders. *Med Pediatr Oncol*. 1997;29:157-66.

11.- Lavin PT, et al. Evaluating the role of therapy in Histiocytosis-x. *Hemat Oncol Clin North Am*. 1987,1(1):35-47.

12.- Lichtenstein L. Histiocytosis X. Integration of eosinophilic granuloma of bone, Letterer-Siwe disease and Schüller-Christian disease as related manifestation of a single nosologic entity. *Arch Pathol Lab Med*. 1953;56:84-102.