

HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS

Informe de un Caso

Velásquez Zapata, Gloria Elena
Correa, Luis Alfonso

RESUMEN

Se presenta un caso de Histiocitosis de células de Langerhans en una mujer adulta cuya primera manifestación fue una úlcera crónica de miembros inferiores, en quien al ser estudiada, se pudo demostrar compromiso sistémico. Hubo respuesta clínica con quimioterapia y recaída con la suspensión de ésta.

Palabras Clave: Histiocitosis, úlcera crónica de pierna.

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis de células de Langerhans, antes denominada Histiocitosis X, es una rara enfermedad caracterizada por la infiltración, en diferentes órganos y tejidos, por células dendríticas de Langerhans,¹ presentando un amplio espectro en sus manifestaciones clínicas, que va desde la forma localizada hasta una sistémica fulminante;² el órgano más frecuentemente comprometido es el esqueleto en 85% de los casos,² seguido por piel, ganglios linfáticos, hígado y bazo, entre otros.

Es más frecuente en niños y su presencia en adultos es rara.

Su etiología es desconocida, pero se acepta que hay un fenómeno reactivo, más que una proliferación maligna.¹

Según el "Writing Group of the Histiocyte Society", el diagnóstico es presuntivo con la biopsia convencional; justificado con la detección de determinantes de superficie de las células de Langerhans y definitivo por la demostración de los gránulos de Birbeck al microscopio electrónico.³

El tratamiento es determinado por la extensión del compromiso.

Dra. Gloria Elena Velásquez Zapata, Residente III Dermatología
Universidad de Antioquia

Dr. Luis Alfonso Correa, Patólogo

U.P.B. Centro Cardiovascular Colombiano

Correspondencia: Gloria Elena Velásquez Zapata, Calle 64 No. 51-154, Teléfono: 263 76 67, Hospital San Vicente de Paul, Medellín.

Presentado como Minicaso en el XX Congreso Colombiano de Dermatología, Cali Nov. 1994.

INFORME DEL CASO

Mujer de 27 años, procedente de Anorí, Antioquia, casada, 3 hijos.

Consultó en noviembre de 1992 al Servicio de Dermatología del Hospital San Vicente de Paúl por cuadro de 4 años de evolución, de úlcera en el dorso del pie derecho, sobre la cual pocos meses antes había notado crecimiento de masa vegetante (Fig. 1), y que se venía acompañando de adenomegalias inguinales dolorosas y supurativas, así como de síntomas generales.



Fig. No. 1. Úlcera crónica de miembro inferior derecho con vegetaciones en su superficie.

Antecedentes personales: amenorrea de 2 años de evolución.

Examen físico: Adenopatía inguinal derecha de 5 x 3 cms., cauchosa, móvil; en región inguinal izquierda, úlcera de fondo sucio. Pie derecho rígido en flexión y ocupando la garganta del pie, lesión vegetante, de bordes definidos y aspecto sucio.

No había hepato ni esplenomegalia.

Evaluación estomatológica: periodontitis severa, con movilidad grado III de piezas dentarias superiores 18, 15, 14, 24, 25 y 28, y grado II de molares inferiores.

Exámenes de Laboratorio

Glicemia y función hepática: normales.

Estudio hematológico completo: V.E.S. de 60 mm en una hora; el resto fue normal.

Rx panorámica: imágenes radiolúcidas, osteolíticas en 15,14 y 24,25 (Fig. 2).

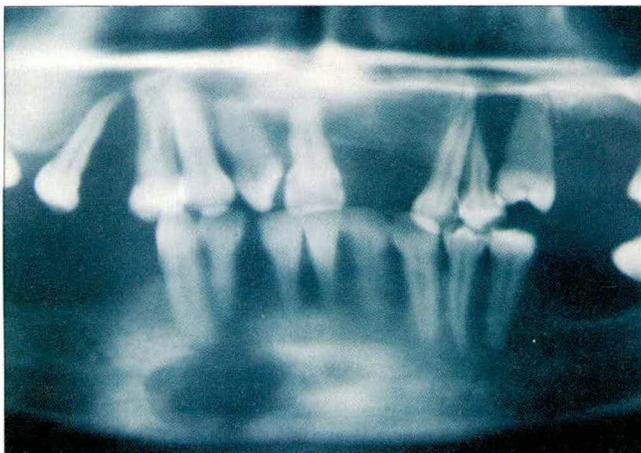


Fig. No. 2. Rx Panorámica de cavidad oral con imágenes osteolíticas en 14, 15, 24 y 25.

Anticoagulante lúpico: negativo.

Ecografía abdominal: cambios grasos del hígado.

Biopsia de piel, ganglio linfático, alvéolo dentario y encía con hallazgos histológicos similares:

Hiperqueratosis y acantosis irregular con elongación y anastomosis de los clavos epidérmicos. Dermis ocupado por histiocitos grandes, con citoplasma eosinófilo y núcleos grandes, plegados, cerebriformes o hendidos, sin actividad mitótica. Entre estas células hay abundantes eosinófilos y ocasionales células gigantes multinucleadas (Fig. 3 y 4).

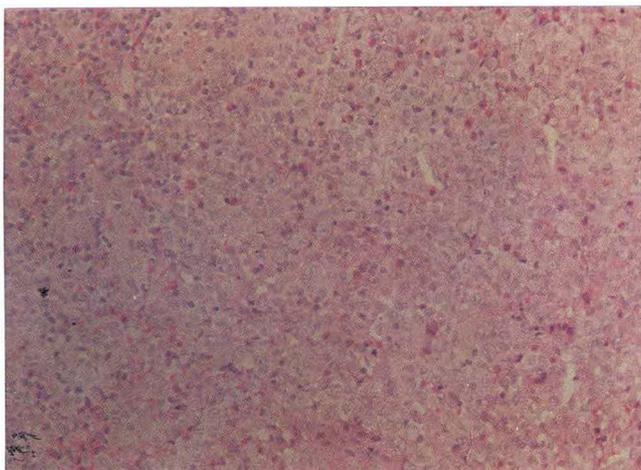


Fig. No. 3. Proliferación de histiocitos ocupando el dermis, entremezclados con eosinófilos.

El tratamiento consistió en medidas locales en áreas ulceradas y una vez confirmado el diagnóstico, se inició quimioterapia con: vinblastina 6 mg/M² S.C. días 1 y 8; clorambucilo 2/día por 10 días; prednisona 100 mg/día por 10 días.

Evaluada un mes después, se encontró disminución del 90% de los ganglios inguinales y persistencia de las lesiones de piel. Cuatro meses después, había cicatrización completa de las lesiones cutáneas (Fig. 5).

La paciente suspendió el tratamiento a los 6 meses de iniciado y 6 meses después consultó por presentar nódulos agrupados

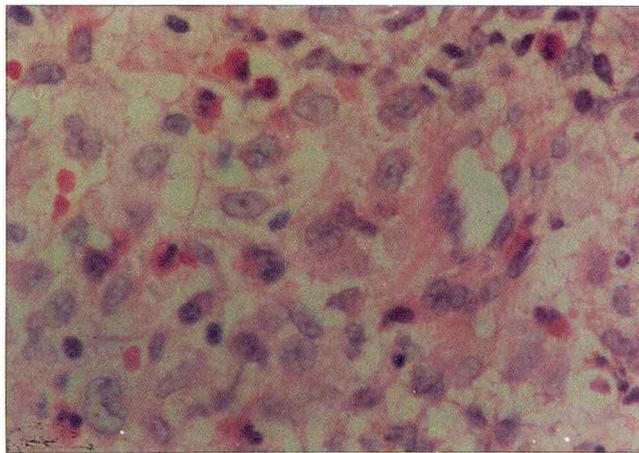


Fig. No. 4. Histiocitos grandes de citoplasma eosinófilo y eosinófilos.



Fig. No. 5. Cicatrización postratamiento.



Fig. No. 6. Signos de recaída. Nódulos en pubis.

en pubis (Fig. 6) y poliuria; la biopsia de las nuevas lesiones fue informada como compromiso cutáneo por Histiocitosis de células de Langerhans y los estudios de osmolaridad urinaria y prueba de la vasopresina demostraron la presencia de diabetes insípida.

COMENTARIOS

El caso que se presenta de Histiocitosis de células de Langerhans es raro, ya que esta patología tiende a ser más común en niños menores de 2 años y de mayor ocurrencia en hombres.¹

En cuanto a las manifestaciones clínicas, el compromiso cutáneo se presenta en 30-40% de los pacientes y generalmente corresponde a pápulas cubiertas por escama, localizadas en tronco, abdomen y cuero cabelludo, siendo ésta una manifestación atípica, consistente en úlcera crónica de una extremidad.

El compromiso esquelético se pudo demostrar en la mandíbula, con cambios característicos, consistentes en lesiones destructivas e imágenes de dientes flotantes.²

Durante el curso de su enfermedad la paciente desarrolló diabetes insípida, la cual ha sido descrita precediendo o acompañando la enfermedad.¹

El tratamiento ha sido recomendado según la extensión del compromiso; en la forma multisistémica se indica la quimioterapia con agentes citostáticos solos o en asocio con los corticosteroides sistémicos.⁴

El pronóstico depende de la edad, extensión de la enfermedad y número de órganos comprometidos. De todos modos es

impredecible y puede tener un curso crónico con curaciones y recaídas.

SUMMARY

This is a report of a case of Langerhans cells histiocytosis in a woman, whose first manifestation was a chronic leg ulcer. Further studies revealed systemic involvement. There was a good response to chemotherapy, but the changes relapsed when the drugs were stopped.

Key words: Histiocytosis, chronic leg ulcer.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolff K, et al. *Dermatology in General Medicine*. The Histiocytosis Syndromes. Mc Graw Hill. Fourth Edition 1993; 2003-2017.
2. *The Radiologic Clinics of North America*. Imaging of bone and soft tissue tumors. Miscellaneous lesions of bone. March 1993; 00: 344-48.
3. Clinical Writing Group of the Histiocyte Societe: Histiocytosis syndromes in children: II. Approach to the clinical and laboratory evaluation of children with Langerhans cell histiocytosis. *Med Pediatr Oncol*. 1989; 17: 492.
4. McLelland J, et al: Current controversies. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1987; 147
5. R. Maarten E, Joseph PN, Diane MP, et al. Association of Langerhans cell Histiocytosis with malignant Neoplasm. *Cancer*. February 1, 1993; 71(3): 865-873.