

REPORTE DE CASO

Reporte de un Caso de Granuloma Eosinofílico Craneal ¿Debut de Histiocitosis?

Diana Rojas*, Katherine Escobedo**, Verónica Palavicini***, Raúl Bonilla***, Ronald Jiménez**,
Médico General, Universidad de Costa Rica*,
Servicio de Neurocirugía, Hospital San Juan de Dios**,
Servicio de Anatomía Patológica, Hospital San Juan de Dios***

Correspondencia: Diana Rojas Torres, Apdo. Postal: 125-2200, Coronado, San José, Costa Rica - Tel: 229-1680

Artículo recibido: 18-04-2006

Aprobado: 31-05-2006

Palabras Clave: Granuloma eosinofílico, histiocitosis

Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans corresponde a un grupo de alteraciones que tienen en común la proliferación de células dendríticas; posee un espectro muy amplio de presentaciones clínicas, desde una lesión local ósea con pronóstico benigno hasta variedades multisistémicas que son altamente agresivas^{10, 7, 5, 3}.

Esta patología suele ser más frecuente en niños que adultos, con una incidencia de 0.2 a 1 por cada 100.000 personas menores de 15 años. Presenta una preponderancia en hombres (hasta 60-70% de los casos) y especialmente aquellos de raza blanca^{3, 15}.

Al existir una lesión lítica única de cráneo en un paciente adolescente, se debe considerar la histiocitosis unifocal de la bóveda craneana como una de las posibles etiologías; dentro de los diagnósticos diferenciales sobresalen los quistes dermoides/epidermoides, displasia fibrosa y quiste óseo aneurismático³.

Se desea exponer un caso de histiocitosis unifocal en cráneo junto con una revisión general sobre las manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos y tratamientos asociados a esta patología; para otorgar al clínico una pincelada del comportamiento / manejo de esta enfermedad y así facilitarle un diagnóstico precoz de la misma.

Historia Clínica

Paciente masculino de 14 años de edad conocido sano y sin antecedentes heredo-familiares de importancia. El cual se presenta a la consulta externa de Neurocirugía del Hospital San Juan de Dios por la aparición de una masa a nivel parietal izquierdo hace dos meses, niega trauma craneoencefálico previo u otra sintomatología. Esta lesión la describe como inicialmente dolorosa y de rápido crecimiento, sin embargo con el paso del tiempo el dolor y el aumento de tamaño cedieron espontáneamente.

El examen físico reveló una masa de 4 por 3 centímetros, no móvil ni dolorosa y de consistencia duro-elástica en la región parietal izquierda. El resto de la exploración clínica se

encontró dentro de límites normales, así como los exámenes de gabinete.

Las radiografías simples de cráneo mostraron una lesión radiolúcida y redondeada en la región parietal izquierda (Fig. 1), con bordes bien definidos y levemente escleróticos (Fig. 2). La tomografía axial computarizada con medio de contraste evidenció una masa a nivel parietooccipital izquierda que capta escasamente el medio de contraste y produce destrucción ósea (Fig. 3); la misma protuye hacia el tejido celular subcutáneo y en menor grado hacia la cavidad craneal (Fig. 4). La ventana ósea pone en evidencia la pérdida de continuidad del hueso parietooccipital izquierdo (Fig. 5).



Figura 1 Radiografía AP de cráneo

El paciente fue sometido a una craniectomía con resección tumoral total y colocación deacrílico para rellenar el defecto óseo, lo cual se logró sin complicaciones.

La patología macroscópica describe un fragmento de 4x3.5x0.7cm. Que mostraba en su porción media, erosión de la

tabla interna en un área de 2x2 cm., con ruptura parcial de la misma y en la tabla externa la presencia de una neoplasia grisácea y friable, con áreas hemorrágicas, de 4x2x1,5 cm. Que protuía hacia piel.

A nivel



Figura 2 Radiografía interval de cráneo

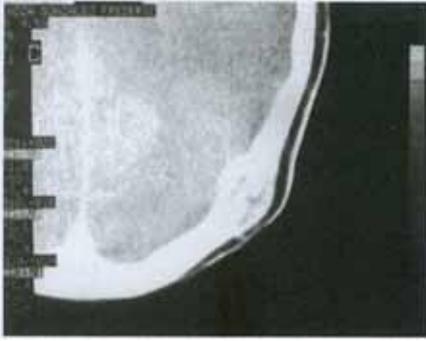


Figura 3 TAC que muestra defecto óseo y masa a nivel parietooccipital izdo con poca captación del medio.



Figura 4 TAC con medio de contraste que muestra la lesión involucrando ambas tablas craneales.

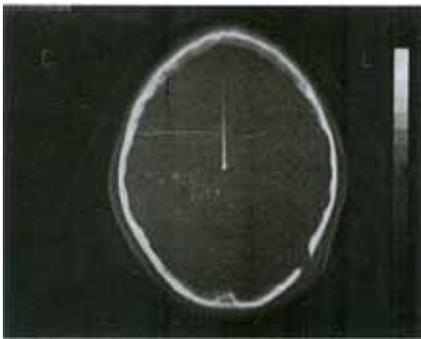


Figura 5 Ventana ósea con defecto parietooccipital izdo.

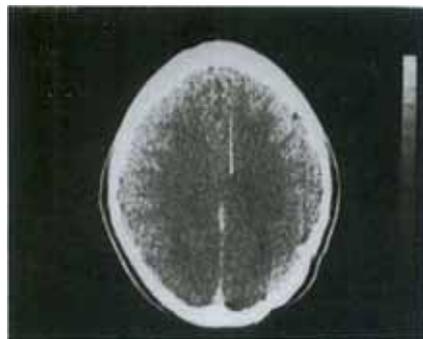


Figura 6 TAC control con medio sin evidencia de recidiva tumoral y craneoplastia in situ.

histológico se observó proliferación de células de aspecto histiocítico, con núcleo ovoide, globuloso, de bordes bien definidos y cromatina clara, con nucleolo ligeramente conspicuo y citoplasma eosinófilo, espumoso, las cuales se disponían en patrón sólido y presentaban actividad mitótica

moderada. Además se observaron parches de infiltrado importante de eosinófilos, así como la presencia de células gigantes multinucleadas tipo osteoclasto, lo que corresponde finalmente a un tumor de Células de Langerhans ó Granuloma Eosinófilo (Fig. 7-10)

El paciente evolucionó adecuadamente sin complicaciones postoperatorias, por lo cual fue egresado con control en la consulta externa. Se realizó una tomografía axial computadorizada de control con medio de contraste, en la que no se evidencia recidiva tumoral y se observa la craneoplastia en el sitio quirúrgico (Fig. 6).



Figura 7 Tinción de Hematoxilina-Eosina del tumor

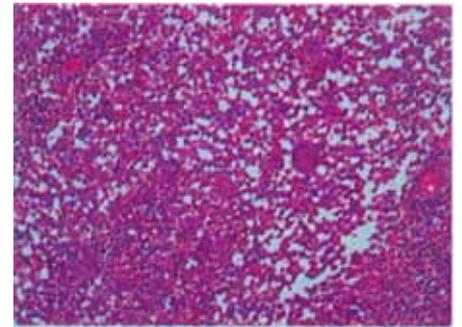


Figura 8 Células de Langerhans

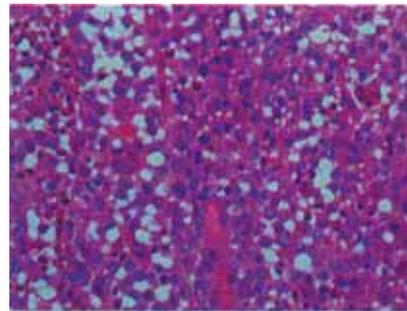


Figura 9 Citoplasma eosinofílico de las células de Langerhans

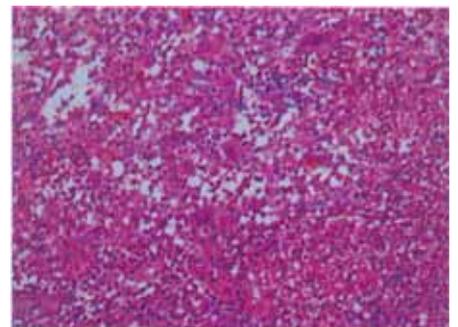


Figura 10 Infiltrado de eosinófilos y presencia de osteoclastos

Discusión

En 1953¹⁰ Lichtenstein agrupó bajo el nombre de Histiocitosis X, una serie de trastornos que presentaban en común la proliferación de células dendríticas y macrófagos. Dependiendo del compromiso sistémico y por ende del pronóstico, se pueden considerar tres entidades diferentes: el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Abt-Letterer-Siwe^{7,5}. Lichtenstein también sugirió que el granuloma eosinófilo es la lesión en su forma localizada, mientras que, las enfermedades de HandSchüller-Christian y Letterer-Siwe son las formas diseminadas crónica y agudamente⁷.

La histiocitosis actualmente se clasifica en: Clase I o histiocitosis de células de Langerhans cuando existe una proliferación de células con inmunohistoquímica positiva por S-100/CD1a y con gránulos de Birbeck a la microscopía electrónica. Clase II que incluye los síndromes hemofagocíticos asociados a infección, linfocitosis hemofagocíticas y las formas familiares. Clase III que incluye aquellas formas malignas de histiocitosis, leukemia monocítica aguda y linfomas histiocíticos.^{3,11,8}

La histiología de la histiocitosis de células de Langerhans demuestra acúmulos de histiocitos con núcleo oval y citoplasma eosinófilo. La célula de Langerhans contiene además gránulos de Birbeck y presentan inmuno-histoquímica para CD1a y S-100.

Suele coexistir un número considerable de eosinófilos y células gigantes multinucleadas en la lesión¹⁰. Estos hallazgos son compatibles con lo obtenido en la microscopía de la biopsia de la lesión del caso expuesto (Figs. 7-10). Las mitosis no son usuales y si la lesión es Antigua se puede evidenciar focos de fibrosis³.

La etiología de estas enfermedades aún permanece desconocida, se han propuesto varias causas incluyendo la inmunológica (formas familiares automáticas recesivas)^{14,2}, viral (adenovirus, cytomegalovirus, virus Ebstein-Barr, Herpes tipo VI y Parvovirus)^{14,12} y neoplásica, sin embargo ninguna ha sido comprobada. Están en estudio otras posibles causas como son los trastornos en alimentación, fototerapia, oxigenoterapia o transfusiones en la fase neonatal^{14,2}. Lo que sí se ha podido demostrar en todas las variantes de la histiocitosis es una proliferación monoclonal de los histiocitos CD 1 positivos³.

La histiocitosis se presenta más frecuentemente en varones menores de 15 años de edad y de raza blanca^{3,15}. Por lo general esta enfermedad es unifocal y el sitio más afectado es el hueso⁹. Las lesiones óseas se encuentran en orden de frecuencia en el cráneo, fémur, pelvis, costillas y vertebras. La afectación craneal única suele manifestarse como una masa asociada a dolor o inclusive asintomática^{3,14}; sin embargo, en casos extremos puede ocasionar otorrea crónica y sordera si afecta a región mastoidea^{11,14}.

La neuroradiología suele ser de ayuda en el diagnóstico de esta patología. Las radiografías simples de cráneo tienden a presentar lesiones osteolíticas bien delimitadas, redondas sin borde esclerótico. Lo cual estuvo presente en el caso en estudio (Figs 1 y 2). La TAC evidencia mayor destrucción de la tabla externa que la interna por una lesión hipodensa que capta el medio de contraste fuertemente, en la TAC presentada, se observó la afectación de las tablas pero no existió importante captación del medio de contraste (Figs 3-5). En la resonancia magnética la masa se observa isointensa en T1 e hiperintensa en T2, con captación de gadolinio por la lesión y tejidos adyacentes (duramadre y galea). La gammagrafía ósea con tecnecio presenta aumento en la captación por parte de la lesión con un defecto central³.

El diagnóstico diferencial se debe realizar con varias etiologías, entre las cuales resaltan la osteomielitis, sarcoma de Ewing, leukemia, linfoma, quistes dermoides/epidermoides

y quiste óseo aneurismático. Además deben descartarse lesiones metastásicas, hemangiomas intraoseros y displasias fibrosas^{3,13}.

El tratamiento de la histiocitosis de células de Langerhans unifocal del cráneo o granuloma eosinófilo consiste en remover in toto la lesión, sin embargo, existen casos en que la misma presenta regresión espontánea con cura completa del hueso. Si la masa es dolorosa puede responder a esteroides intralesionales o en su defecto a Indometacina. Todos los pacientes deben seguir un control clínico y radiológico pues puede existir recidiva local o desarrollo de las otras formas multisistémicas^{3,11,14}.

El pronóstico es muy variable y depende de la afección de uno o varios sistemas. La histiocitosis unifocal posee un excelente pronóstico, con supervivencia cercana al 95%³, en 15-20% de los casos las lesiones tienden a recurrir generalmente en los primeros dos años posteriores a su tratamiento³.

Las formas multisistémicas suelen acompañarse de afecciones cerebrales; resalta la alteración del eje hipotálamo-hipofisiario por la infiltración de silla turca e hipotálamo. También puede presentarse datos de hipertensión intracraneana, déficit cerebeloso y si existe afección ganglionar, ésta suele ubicarse a nivel cervical^{11,1}. Las lesiones cutáneas pueden confundirse con dermatitis seborreica, psoriasis gutata o exantema toxoalérgico neonatal⁶.

Si las lesiones progresan o hay afección multiganglionar o polisistémica (incluso con afección visceral), está indicado aplicar tratamiento quimioterapéutico con vinblastina, prednisona, VP-16 y 6-mercaptopurina⁴.

En el caso presentado se obtuvo la cura del paciente con la remoción de la lesión; sin embargo, se controlará en la consulta externa para descartar patología recidivante o desarrollo de las formas multisistémicas de la enfermedad.

Referencias Bibliográficas

- 1 Arico M, Egeler RM. *Clinical Aspects of Langerhans cell Histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am.* 1998; 12:247-58.
- 2 Bathia S, et al. *Epidemiologic Study of Langerhans cell histiocytosis in children. J Pediatr* 1997; 130: 774-84.
- 3 Berger M, Prados, M. *Textbook of Neuro-Oncology. Elsevier Saunders, 2005: 751-56.*
- 4 Broadbent V; et al. *Current Therapy for Langerhans cell histiocytosis. Hematol Oncol Clin North Am.* 1998; 12:327-38.
- 5 Cotran, R; et al. *Robbins Patología Estructural y Funcional. 6ta. Ed. Madrid, España.: Mac Graw-Hill Companies Inc, 2000: 716-717, 204-205.*
- 6 Egeler RM, et al. *Langerhans cell histiocytosis. J. Pediatr, 1995; 127: 1-11.*
- 7 Favara BE. *Langerhans cell histiocytosis pathobiology and pathogenesis. Semin Oncol.* 1991;12:3-7.
- 8 Favara BE, Feller AC. *Contemporary Classification of histiocytic disorders. Med Pediatr Oncol.* 1997;29:157-66.
- 9 Lavin PT, et al. *Evaluating the role of therapy in Histiocytosis-x. Hemat Oncol Clin North Am.* 1987, 1(1):35-47.
- 10 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.
- 11 Martínez J, et al. *Histiocitosis de células de Langerhans: diferentes manifestaciones de una misma base histopatológica. An Esp Pediatr* 2002; 57(5):484-7.
- 12 McKlain K Jin H, et al. *Langerhans Cell histiocytosis: Lack of etiology. Am J Hematol.* 1994,47:16-20.
- 13 Ruppert, O. et al. *Radiologic features of eosinophilic granuloma in bone. AJR* 1989;153:1021-1026.
- 14 Sarch E., et al. *La Histiocitosis, Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter.* 2001; 17(3):151-63.
- 15 *The French Langerhans cell histiocytosis study group: 348 cases observed between 1983 and 1993. Arch Dis Child; 1996,75:17-24.*