

Histiocitosis de Langerhans en el cráneo. Informe de un caso

Langerhans cell histiocytosis in skull. Case report

Jesús M. Higuera-Cárdenas^{1*}, Alexis Román-Matus¹, Angélica M. Martínez-Contreras¹ y María E. Haro-Acosta²

¹Hospital General de Zona 30; ²Delegación Baja California. Instituto Mexicano del Seguro Social, Baja California, México

Resumen

Antecedentes: la histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad rara en el adulto, que predomina en la edad pediátrica, y es más común en los hombres que en las mujeres. Los sitios de mayor afectación son los huesos largos, seguidos de los huesos del cráneo. Suele cursar con sintomatología relacionada con el sitio de afectación. Por lo general son lesiones polioestóticas; las lesiones monostóticas se presentan con menor frecuencia. El estudio de elección y el tratamiento dependen del sitio afectado; en el cráneo, el principal es la resonancia magnética, y el tratamiento es la escisión quirúrgica de la lesión. **Caso clínico:** Mujer de 29 años que ingresó al hospital debido a una tumoración no dolorosa de crecimiento rápido y progresivo sobre la región frontal del cráneo. A la exploración física se observó una masa redondeada, de aproximadamente 5 cm de diámetro, en la región frontoparietal izquierda, no dolorosa, de consistencia blanda, no móvil. La resonancia magnética de cráneo mostró una lesión lítica en el hueso frontal. Se extirpó quirúrgicamente con bordes limpios y se colocó una malla de titanio. El diagnóstico histopatológico fue de histiocitosis de células de Langerhans. **Conclusiones:** Se trata de un caso poco frecuente, en una paciente de una edad no común de presentación, con ausencia de metástasis por medio de protocolo de estudio, y debido a la presentación monostótica mejora el pronóstico para esta paciente.

PALABRAS CLAVE: Histiocitosis de células de Langerhans. Hueso frontal. Granuloma eosinófilo.

Abstract

Background: Langerhans cell histiocytosis is a rare disease in the adult, predominates in the pediatric age and is more common in men than in women. The sites of greater affection are the long bones, followed by the bones of the skull. Patients usually have symptoms related to the site of affection, usually polyostotic lesions, monostotic lesions occur less frequently. The study of choice and treatment depends on the site affected, in the skull the main one is the magnetic resonance and the treatment is the surgical excision of the lesion. **Clinical Case:** A 29-year-old female patient who entered the hospital due to a non-painful, rapidly growing, progressive tumor on the frontal region of the skull. Physical examination revealed a rounded mass of approximately 5 cm in diameter in the left, non-painful, non-painful, left-frontoparietal region. Magnetic resonance imaging of the skull showed a lytic lesion in the frontal bone. It was surgically excised with clean edges; titanium plate was placed. Histopathological diagnosis was histiocytosis of Langerhans cells. **Conclusions:** It is a rare case, with a patient of an uncommon age of presentation, absence of metastasis by means of study protocol and due to the monostotic presentation improves the prognosis for this patient.

KEY WORDS: Langerhans cell histiocytosis. Eosinophilic granuloma. Frontal bone.

Correspondencia:

*Jesús M. Higuera-Cárdenas
Av. Sebastián Lerdo de Tejada, 1498
Col. Segunda Sección
Mexicali, B.C., México
E-mail: Jmhc_25@hotmail.com

Fecha de recepción: 03-04-2018
Fecha de aceptación: 05-05-2018
DOI: 10.24875/CIRU.18000330

Cir Cir. 2019;87:96-100
Contents available at PubMed
www.cirugiyacirujanos.com

Antecedentes

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) de hueso, también llamada granuloma eosinófilo, fue descrito por primera vez en 1940. En 1953 se clasificó junto a con la histiocitosis X, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Letter-Siwe¹⁻³. Es una patología infrecuente, de carácter benigno, con una incidencia anual de 3-4 casos por millón, con predominio en pacientes pediátricos⁴. En los adultos no se cuenta con un reporte certero sobre su incidencia anual. El sitio de localización más frecuente es la epífisis de huesos largos, seguida de los huesos del cráneo⁵. El cuadro clínico depende del sitio de localización. El método de imagen diagnóstico varía en relación con el sitio de localización de la lesión, pero el más utilizado es la tomografía computada (TC) de cráneo⁴. El tratamiento se enfoca en la resección quirúrgica, pudiéndose utilizar también la radioterapia y quimioterapia adyuvantes, aunque se han reportado casos con mejoría notable con radioterapia como único tratamiento⁶.

Existe escasa evidencia reportada de esta patología en el adulto con localización en el hueso frontal. Informamos de un nuevo caso y lo comparamos con lo reportado anteriormente.

Caso clínico

Mujer de 29 años de edad, referida al servicio de neurocirugía por parte de medio privado por presencia de una masa en la región frontoparietal izquierda. Dentro de sus antecedentes, padece diabetes *mellitus* tipo 2 desde los 25 años de edad. Dentro de sus antecedentes gineco-obstétricos, fue diagnosticada de quistes ováricos a los 14 años de edad, menarca a los 26 años de edad, ritmo irregular cada 60 días aproximadamente, con duración de 7 días, para 0, gestas 0, abortos 0.

Inicia padecimiento en octubre de 2016, al presentar una masa de aproximadamente 0.5-1 cm de diámetro, pruriginosa, dolorosa, de tipo opresivo, con intensidad 1/10 en la escala visual análoga, localizada en la región frontal, que se autolimitó al segundo día de haberse iniciado. La lesión aumenta de tamaño progresivamente, llegando a medir hasta 4 cm de diámetro al mes de evolución, con consistencia blanda, no dolorosa, sin ninguna otra sintomatología. Se realiza resonancia magnética (RM) (Fig. 1) y se constata una lesión lítica al parecer dependiente del diploe del hueso frontal,

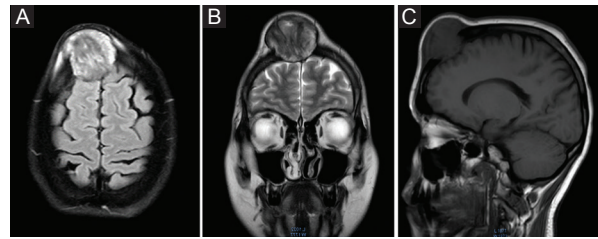


Figura 1. Resonancia magnética. **A:** corte transversal, secuencia FLAIR. **B:** corte coronal en T2. **C:** corte axial en T1, fase simple.

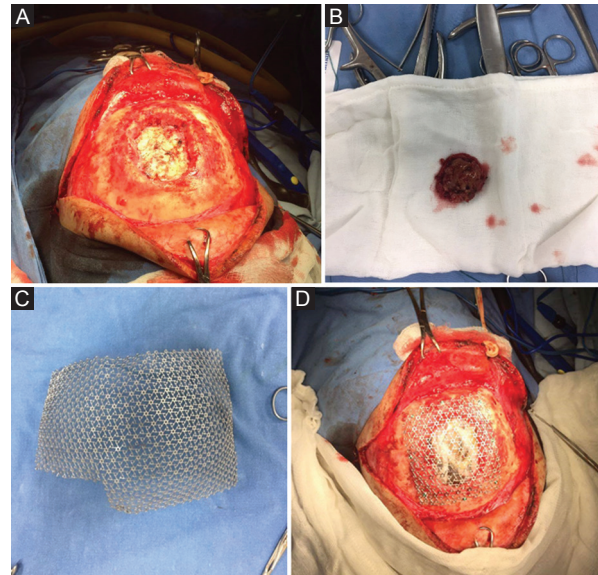


Figura 2. **A:** zona de lesión osteolítica reseçada. **B:** lesión de bordes irregulares y consistencia blanda. **C:** malla de titanio. **D:** malla de titanio colocada en la zona de lesión.

localizada en la línea media con componente intracraneal y extracraneal, redondeada, de bordes definidos, que mide aproximadamente 5 cm de diámetro dorso-ventral, 4.5 cm de diámetro anteroposterior y 4.5 cm de diámetro mediolateral; no altera la intensidad de señal del parénquima cerebral adyacente, condiciona efecto de masa sobre la galea aponeurótica y con técnica de infusión no muestra restricción.

Se intervino quirúrgicamente con incisión tipo Soutar y craneotomía frontal. Se avanzó por capas hasta llegar a la lesión, la cual se retiró en su totalidad, así como tejido óseo circundante aparentemente infiltrado, con una osteotomía de 1 cm alrededor del hueso erosionado, dejando el borde libre. Macroscópicamente, la lesión era de forma irregular, moderadamente vascularizada, con bordes mal definidos, con adecuado plano de clivaje con respecto a la duramadre, extradural y extracraneal, y condicionaba erosión del hueso frontal. Se colocó una malla de titanio (Fig. 2).

Se realizó TC de cráneo posquirúrgica de control (Fig. 3). Por medio de histopatología se hizo el

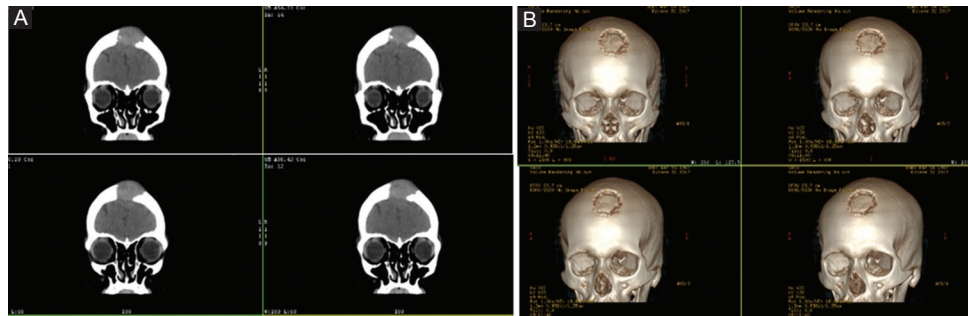


Figura 3. Tomografía computada de cráneo. **A:** corte coronal. **B:** reconstrucción tridimensional.

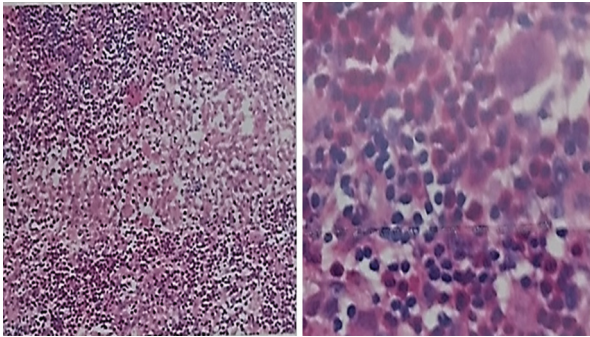


Figura 4. Tinción de Giemsa. Se observa proliferación con características de células de Langerhans, constituida por conglomerados e incontables eosinófilos que alternan con numerosos histiocitos no cohesivos, con escaso citoplasma y núcleos ovals con cromatina fina, y evidentes hendiduras nucleares longitudinales que le confieren un aspecto en grano de café. Además, salpicado de células gigantes multinucleadas.



Figura 5. Radiografía simple de cráneo, anteroposterior, realizada tras la cirugía. Se observa radiopacidad correspondiente a la malla de titanio en la región de resección ósea.

diagnóstico de HCL (Fig. 4). Se realizó TC toracoabdominal a los 3 meses de la cirugía, así como serie ósea por protocolo de estudio para el riesgo de metástasis; no se encontraron alteraciones en dichos estudios (Fig. 5), pero a pesar de esto se dio tratamiento

con prednisona ajustando periódicamente la dosis a la respuesta clínica.

Discusión

La HCL con afectación ósea es un trastorno caracterizado principalmente por una o múltiples lesiones osteolíticas que demuestran infiltración con histiocitos, los cuales tienen un núcleo con forma de frijol⁷.

Es más frecuente en la edad pediátrica; en los adultos no se cuenta con evidencia certera respecto a su epidemiología, pero se estima una incidencia anual de 3-4 casos por millón^{1,7}.

Es más común la presentación monostótica que la polistótica; esta última se observa en el 18-30% de los casos⁸.

Los sitios de mayor afectación en el adulto son la mandíbula, el cráneo, las vértebras, la pelvis, las extremidades y las costillas; de estos, el hueso frontal es el de mayor afectación⁹.

Típicamente, la presentación clínica de la HCL es con aumento de volumen y dolor en la zona de la lesión y los tejidos adyacentes; sintomatología similar a la del caso reportado por Kahul y a lo encontrado en este caso, aunque la presentación del dolor solo se observó durante un día, persistiendo y progresando el aumento de volumen¹⁰.

La HCL ósea con afectación en el cráneo puede ser difícil de diagnosticar, ya que es una enfermedad rara y condiciona una lesión lítica similar a otras lesiones del cráneo, tanto por la clínica como por la imagen^{11,12}.

Los estudios de imagen son necesarios para clasificar el involucro óseo en una categoría única o múltiple, siendo la TC de cráneo la de mayor utilidad en la HCL en los huesos del cráneo, y complementándose con la RM para valorar el involucro del sistema nervioso central o de los tejidos adyacentes¹³.

La apariencia típica de la HCL reportada en la bibliografía es una lesión lítica bien definida, con márgenes escleróticos, que suele involucrar la tabla interna y externa, condicionando una apariencia en doble contorno, algunas veces asociada con una masa de tejido blando adyacente. Estas características son similares a lo encontrado en este caso y concuerdan con lo reportado por Kassir; únicamente es difícil identificar la etiología, por lo cual se requiere confirmación por medio de la histopatología¹⁴⁻¹⁶.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el meningioma, el hemangiopericitoma y el osteosarcoma, siendo este último el de peor pronóstico, por lo cual es elemental la confirmación histopatológica¹⁷.

El diagnóstico histológico de HCL se fundamenta al identificar células de Langerhans con núcleos ranurados, plegados e indentados, dentro de un medio que incluya un número variable de eosinófilos e histiocitos (incluso formas multinucleadas), características encontradas en este caso^{18,19}.

Dada la rareza de esta condición y el aparente buen pronóstico de esta patología reportado hasta el momento, el tratamiento de la HCL con afectación monosistémica no se ha estandarizado. Se han observado diferentes abordajes, como solo observación, curetaje quirúrgico o resección completa, inyección de esteroides intralesional, radioterapia y quimioterapia, todos ellos dependiendo del sitio de localización y de la gravedad de la lesión^{20,21}.

Debido al tamaño de la lesión en este caso, se decidió la resección quirúrgica completa del tumor y del tejido óseo circundante aparentemente infiltrado. Se prefirió la colocación de una malla de titanio sobre el uso de metilmetacrilato, ya que se ha reportado un mayor riesgo del rechazo del material y citotoxicidad con el uso de metilmetacrilato²².

Los factores que influyen en el riesgo de recurrencia, complicaciones o enfermedades multisistémicas son la madurez ósea, la afectación de uno o más huesos, el involucro de huesos con riesgo de daño del sistema nervioso central y el involucro multisistémico. Basado en lo anterior, esta paciente solo cumple con la madurez ósea, por lo cual puede considerarse con buen pronóstico; por ello, solo se dio tratamiento con un corticoide y se evitó la quimioterapia coadyuvante, ya que sería muy agresiva para esta presentación clínica^{21,23}.

En general, los pacientes con HCL ósea tienen un pronóstico favorable, mientras que los que presentan involucro multisistémico tienen mal pronóstico y una mayor tasa de mortalidad²⁴.

Conclusión

Se trata de un caso de poca frecuencia, de edad no común de presentación, con ausencia de metástasis e involucro monostótico, en el cual se utilizó malla de titanio en la craneoplastia. Todo ello mejora el pronóstico de la paciente.

Financiamiento

Los autores no han tenido fuente alguna de financiamiento para este informe científico.

Conflicto de intereses

No existen potenciales conflictos de intereses para ninguno de los autores en este informe científico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Bibliografía

1. Mendoza ES, López AA, Valdez VAU, Uy-Ho J, Kho SA. Adult-onset Langerhans cell histiocytosis presenting with adipsic diabetes insipidus, diabetes mellitus and hypopituitarism: a case report and review of literature. *J Clin Transl Endocrinol Case Rep.* 2015;1:1-5.
2. Gómez-Ruiz C, Buxadé-Martí I, Hinojosa-Bareas G. Granuloma eosinófilo óseo. *SEMERGEN.* 2011;37:573-5.
3. Bhat S, Nazir P, Bashir H, Reshi R, Sheikh S, Wani R. Clinicopathological pattern of cranial unifocal Langerhans cell histiocytosis: a study at medical college hospital. *Indian J Med Paediatr Oncol.* 2015;36:183.
4. Rojas CR, García BC, Parra RD, Solar GA, Oyanedel QR, Díaz BF, et al. Compromiso óseo en histiocitosis de células de Langerhans en el niño: estudio radiológico simple. Presentación clínica y diagnóstico radiológico. *Rev Chil Radiol.* 2005;11:122-8.
5. Alexiou G, Mpairamidis E, Sfakianos G, Prodromou N. Cranial unifocal Langerhans cell histiocytosis in children. *J Pediatr Surg.* 2009;44:571-4.
6. Ali H, Price R. Cranial meningioma co-localized with Langerhans cell histiocytosis. *Brit J Neurosurg.* 2012;27:122-4.
7. Kapha I, Chavredakis E, Das K, Smith J, Coupland S, Baborie A. Emperipolesis in eosinophilic granuloma of the skull. *Clin Neuropathol.* 2016;35:333-6.
8. Huang W, Yang X, Wu Z, Huang Q, Xiao J, Yang M, et al. Langerhans cell histiocytosis of spine: a comparative study of clinical, imaging features, and diagnosis in children, adolescents, and adults. *Spine J.* 2013;13:1108-17.
9. Boston M, Derkay C. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone and skull base. *Am J Otolaryngol.* 2002;23:246-8.
10. Kaul R, Gupta N, Gupta S, Gupta M. Eosinophilic granuloma of skull bone. *J Cytol.* 2009;26:156.

11. Martini A, Aimoni C, Trevisani M, Marangoni P. Langerhans' cell histiocytosis: report of a case with temporal localization. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000;55:51-6.
12. Margo C, Goldman D. Langerhans cell histiocytosis. *Surv Ophthalmol.* 2008;53:332-58.
13. Saliba I, Sidani K, El Fata F, Arcand P, Quintal M, Abela A. Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008;72:775-86.
14. Kassis S, Lugovsky A, Msaddi A, Madhoun T, Majer C, Fahad S. Endovascular treatment of transverse sinus aneurysm presenting with occipital headache. *J Neuroradiol.* 2011;38:129-30.
15. Kim S, Moon B, Choi K, Lee J. Primary Langerhans cell histiocytosis (LCH) in the adult cervical spine: a case report and review of the literature. *Interdiscip Neurosurg.* 2017;7:56-8.
16. Khung S, Budzik J, Amzallag-Bellenger E, Lambilliotte A, Soto Ares G, Cotten A, et al. Skeletal involvement in Langerhans cell histiocytosis. *Insights Imaging.* 2013;4:569-79.
17. Martins M, Gheno J, Filho M, Pinto D, Tenis C, Martins M. Rare case of unifocal Langerhans cell histiocytosis in four-month-old child. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2011;75:963-7.
18. Kleinjung T, Woenckhaus M, Bachthaler M, Wolff J, Wolf S. Langerhans' cell histiocytosis with bilateral temporal bone involvement. *Am J Otolaryngol.* 2003;24:265-70.
19. Bhat S, Nazir P, Bashir H, Reshi R, Sheikh S, Wani R. Clinicopathological pattern of cranial unifocal Langerhans cell histiocytosis: a study at medical college hospital. *Indian J Med Paediatr Oncol.* 2015;36:183.5
20. Dong-xiao N, Hui-tu N, An-zhou T, Ruo-ze C. Langerhans' cell histiocytosis (histiocytosis X) of the temporal bone. *J Otol.* 2007;2:36-41.
21. Hund E, Steiner H, Jansen O, Sieverts H, Sohl G, Essig M. Treatment of cerebral Langerhans cell histiocytosis. *J Neurol Sci.* 1999;171:145-52.
22. Leggat P, Smith D, Kedjarune U. Surgical Applications of Methyl Methacrylate: A Review of Toxicity. *Archives of Environmental & Occupational Health.* 2009;64(3):207-212.
23. Loh J, Su Y, Hwang S, Chai C, Howng S, Lieu A, et al. Eosinophilic granuloma of the occipital bone in an adult: a case report. *Kaohsiung J Med Sci.* 2011;27:76-9.
24. Meyer A, Stark M, Karstens J, Christiansen H, Bruns F. Langerhans cell histiocytosis of the cranial base: is low-dose radiotherapy effective? *Case Rep Oncol Med.* 2012;2012:1-3.