

HISTIOCITOSIS X O DE CÉLULAS DE LANGERHANS.

A PROPÓSITO DE UN CASO.

MARIPILI VIZCAYA, LUZ M. URDANETA, ANIBAL ASCANIO, NAYMAR PÉREZ

SERVICIO DE PEDIATRÍA, HOSPITAL "UYAPAR", PUERTO ORDAZ, ESTADO BOLÍVAR, VENEZUELA.

RESUMEN

La histiocitosis X o de células de Langerhans es una patología que puede manifestarse con diversos cuadros clínicos de acuerdo a la extensión y el compromiso multiorgánico. Tiene poca frecuencia en niños, adolescentes y adultos jóvenes con una incidencia de 2 por cada 200 000, con mayor afectación en varones. Su clínica es variada y de evolución impredecible. Describimos el caso de una lactante mayor femenina, de 18 meses de edad, quien ingresa con fiebre, dermatitis seborreica progresiva, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías y afección respiratoria compatible con histiocitosis de células de Langerhans, por lo cual se realizan paraclínicos que permiten establecer el diagnóstico y determinar el compromiso sistémico. El diagnóstico definitivo se obtuvo mediante la observación de gránulos de Birberck en el citoplasma de los histiocitos en el estudio inmunohistoquímico. Se inició tratamiento quimioterápico a base de vimblastina y prednisona, sin respuesta satisfactoria. Paciente fallece a los 45 días posteriores al diagnóstico.

PALABRAS CLAVE: Histiocitosis, células de Langerhans, infante, cáncer, tratamiento.

SUMMARY

The Histiocytosis X or of Cells of Langerhans it is a pathology that can show with diverse clinical squares according to the extension and the commitment multiorganic. Has little frequency in adolescent, children and young adults with an incidence of 2 for each 200 000, with more affectation in males. Their clinic is varied and of evolution uncertain. We describe the case of a feminine bigger lactate of 18 months of age who enters with fever, dermatitis progressive seborrhea, hepatoesplenomegaly, linfadenopatias and compatible breathing affection with histiocytosis X or of cells of Langerhans, reason why they are carried out paraclínicos that allow to settle down a I diagnose and to determine the systemic commitment. The definitive diagnosis was obtained by means of the observation of granules of Birberck in the cytoplasm of the histiocytos in the study inmunohistoquimic. Treatment quimioterapic began with the help of Vimblastina and prednisona, without satisfactory answer. Patient dies to the later 45 days to diagnose.

KEY WORDS: Histiocytosis, Langerhans cells, child, cancer, treatment.

INTRODUCCIÓN

Histiocitosis es el término general utilizado para indicar algunas enfermedades del sistema retículo endotelial, que se produce como resultado de la acumulación o proliferación primaria del sistema fagocítico mononuclear ⁽¹⁾.

Recibido: 12/07/2004 Revisado: 15/08/2004

Aceptado para Publicación: 10/10/2004

Correspondencia: Dra. Mari Pili Vizcaya
Hospital Uyapar, IVSS. Puerto Ordaz, Estado Bolívar,
Venezuela.

E-mail: Luzmari3@cantv.net

Dentro de la clasificación de las histiocitosis infantiles propuesta por la Sociedad Internacional de Histiocitosis, encontramos tres clases, la a. Histiocitosis de células de Langerhans (HCL); b. Histiocitosis de otros fagocitos mononucleares como la linfocitosis hemafagocitaria (LHH); c. Procesos malignos histiocitarios. Dentro de la HCL se incluye la i. Enfermedad Hand-Schüller-Christian (incluye la triada clásica: lesiones leticas en cráneo, exoftalmos y diabetes insípida); ii. Enfermedad de Lettere-Ssiwe (síntomatología compleja: fiebre, dermatitis seborreica progresiva, otitis media purulenta, linfadenopatías, hepatoesplenomegalia) y iii. Granuloma eosinofílico (lesión ósea aislada) ⁽²⁻⁴⁾.

En cuanto a la etiopatogenia de esta enfermedad se desconoce, pero se cree, es originada por estímulos virales (Citomegalovirus, Epstein Barr, virus de la inmunodeficiencia adquirida), una señal inmune anormal, por linfocitos T o citoquinas, o anomalías propias de las células de Langerhans, que provocarían la activación y proliferación de CLP ⁽⁵⁻⁷⁾.

Es una entidad poco frecuente que se presenta en niños, adolescentes y adultos jóvenes, con una incidencia de 2:200 000, en lactantes la presentación es extremadamente rara y, por lo general, es de mal pronóstico ⁽⁸⁾.

La enfermedad puede ser localizada o multisistémica, con o sin disfunción orgánica. El pronóstico depende de dos factores fundamentales: la edad y la disfunción orgánica. En los lactantes con enfermedad sistémica y disfunción orgánica la mortalidad es de un 50 % a 75 %, independientemente del tratamiento. El tratamiento para HCL aun no ha sido bien establecido, y varía de acuerdo a cada paciente. Se han descrito tratamientos con cirugía, radioterapia, corticoides tópicos y quimioterapia o combinaciones entre ellos, y aun, la simple observación ^(9,10).

El objetivo del presente trabajo es describir un caso de Histiocitosis X o de células de Langer-

hans, en un lactante mayor, femenino de 18 meses de edad.

MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, analítico y revisión bibliográfica de un caso de Histiocitosis X o de células de Langerhans; a través de la revisión de la historia clínica, estudios imagenológicos y anatomopatológicos de pieza anatómica. Escogiendo el presente caso por su poca frecuencia en este grupo etario.

CASO CLÍNICO

Lactante mayor, femenino de 18 meses, quien inicia enfermedad actual en enero de 2003 cuando presenta fiebre, cuantificada en 39° C – 39,5° C, recurrente, precedida de escalofríos, acompañada de sudoración. Dos meses después presentó lesiones costrosas y descamativas en cuero cabelludo consultando por el Servicio de Dermatología sin obtener mejoría. Las lesiones evolucionaron a pápulas eritematosas y descamativas a predominio frontal y retroauricular, que posteriormente se generalizaron. Concomitantemente presenta aumento de volumen en cara, miembros superiores y ambos pies, por lo cual es referido a este centro.

Producto de II gesta, embarazo controlado, a término. Sin antecedentes familiares de importancia. Al examen físico de ingreso, la paciente se encontró consciente, vigil, en regulares condiciones generales, activa, afebril, eupneica, con evidente edema facial, marcada palidez cutáneo-mucosa. FC: 96 lpm. FR: 26 rpm. Temp: 37° C. Cardiopulmonar: Tiraje intercostal leve, murmullo vesicular disminuido en base izquierda con roncus aislados.

Se evidenciaron lesiones papulares, eritematosas y descamativas en cuero cabelludo, región frontal, retroauricular bilateral y occipi-

tal. Además se observaron en región palmar y plantar bilateral. Se observaron y palparon adenomegalias retroauriculares y cervicales bilaterales, no dolorosas. Abdomen: globoso, blando, hepato-esplenomegalia dolorosa, grado III/IV. Extremidades: edema de miembros inferiores grado II/IV. Resto de examen físico DLN.

Los resultados de laboratorio de ingreso reportaron anemia severa con Hb de 3,6 g/dL y hematocrito: 12 %, con VSG de 47 mm/h. Trombocitopenia de 20 000 plaq. x mm³. Hipoproteinemia con hipoalbuminemia de 2,78 g/dL. Coagulopatía de consumo con alargamiento del tiempo de tromboplastina en 55 seg, con control en 30 seg. Deshidrogenasa láctica: 899 UI. Bilirrubina total de 4 mg/dL. Transaminasa glutámico-pirúvica y glutámico-oxalacética aumentadas.

Se realizó tomografía axial computada del tórax, abdomen y pelvis, evidenciando: Plastrón tumoral retroauricular bilateral, opacidad en pulmón izquierdo con bloque de consolidación que muestra broncograma aéreo, probable neumonía basal izquierda, sin descartar infiltración tumoral. Hepato-esplenomegalia con infiltrado del epiplón y retroperitoneo por plastrones tumorales adenomegálicos. Se realizó survey óseo, sin evidencias de lesiones osteolíticas. Se realizó biopsia de piel, cuyo informe de anatomía patológica reportó: Piel con queratosis y acantosis irregular. La dermis superficial presenta infiltrado de histiocitos en parche, con núcleos con hendidura central en forma de grano de café. Folículos pilosos. Conclusión: Histiocitosis de células de Langerhans.

Se realizó aspirado de médula ósea, el cual reportó: Celularidad aumentada; serie eritroide: Presente moderada; serie mieloide: Presente; serie linfocítica: Presente; serie megacariocítica: Productiva, presencia de abundantes células histiocitarias. Diagnóstico: Compatible con Histiocitosis X.

Estudio inmunohistoquímico: proteína S-100: positiva, alfa 1 antiqumiotripsina positiva, adenosín trifosfatasa positiva, gránulos de Birbeck positivos, CD1 positivo.

DISCUSIÓN

Describimos una lactante mayor que cursa con características clínicas y paraclínicas de una histiocitosis de células de Langerhans, variedad enfermedad de Letterer-Siwe. Como se mencionó, cursó con fiebre, dermatitis seborreica progresiva, linfadenopatías importantes y afección respiratoria. Aunado a una infiltración medular importante y a una disfunción orgánica que empobrece aun más el pronóstico de sobrevivencia. Lo que demuestra la alta mortalidad de esta patología, evidenciada en esta paciente con una sobrevivencia de 45 días posterior al diagnóstico, aun habiéndose iniciado el tratamiento según protocolos europeos con vimblastina y prednisona.

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad de etiología desconocida, caracterizada por presentar proliferaciones de lesiones "histiocíticas" en diferentes órganos, y puede manifestarse con formas localizadas o sistémicas. En la edad pediátrica es frecuente la variedad sistémica, y el pronóstico suele depender de la presencia de disfunción orgánica.

REFERENCIAS

1. Munn S, Chu AC. Langerhans cell histiocytosis of the skin. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12(2):269-286.
2. Cottran R, Kumar V, Robbins S. *Patologic basis of the disease.* 5ª edición. Interamericana; 1994:666.
3. Willman CL, McClain KL. An update on clonality, cytokines, and viral etiology in Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12(2):407-416.
4. al-Ammar AY, Tewfik TL, Bond M, Schloss MD. Langerhans' cell histiocytosis: Paediatric head and neck study. *J Otolaryngol.* 1999;28(5):266-272.
5. Schmitz L, Favara BE. Nosology and pathology of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12(2):221-246.
6. Wilson JD, Braunwald E, Isselbacher KJ. *Harrison's: Principios de Medicina Interna.* 13ª edición. México: Interamericana; 1994:421-422.
7. Behrman R, Kliegman R, Arvin A. *Nelson: Tratado de pediatría.* 15ª edición. México: Mc Graw Hill - Interamericana; 1997:2487-2490.
8. Rosai J. *Surgical Pathology.* 8ª edición. Ed Mosby co.; 1996:1695.
9. Couselo J, López M, Couce M, Fuster M. Histiocitosis X en la infancia. *Rev Esp Pediatr.* 1987;43:15-22.
10. Arico M, Egeler RM. Clinical aspects of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998;12(2):247-258.