

PRESENTACIÓN DE CASO

Histiocitosis X. Presentación inusual de un caso

Histiocitosis X. Unusual presentation of a case

Dr. Luís Alfredo Rodríguez Regalado¹, Dra. Ivonne Delgado Juan¹

I Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La Histiocitosis X, actualmente conocida como Histiocitosis de células de Langerhans, es una denominación que engloba un grupo de procesos caracterizados por la proliferación de un tipo especial de histiocitos llamados células de Langerhans y agrupa a tres entidades diferentes con la misma histopatología: Granuloma Eosinófilo, Enfermedad de Hand-Schuller-Christian y Enfermedad de Letterer Siwe. El granuloma eosinófilo es más frecuente en los huesos pero puede afectar tejido linfoide, piel, hígado, médula ósea, entre otros. Se presenta una paciente con granuloma eosinófilo en tejido amigdalario, encontrándose un solo caso reportado en la literatura revisada con esta localización.

Palabras clave: histiocitosis, células de Langerhans, granuloma eosinófilo

ABSTRACT

Histiocytosis X, which is known at present as Histiocytosis of Langerhans cells, is a term that encompasses a group of processes characterized by the proliferation of a special type of histiocytes called cells of Langerhans. It is made up of three different entities with the same histopathology: Eosinophil granuloma, Hand-Schuller-Christian disease and the Letterer Siwe disease. The Eosinophil granuloma is more frequent in the bones but it can affect the lymphoid tissue, the skin, the liver and the bone marrow. We report a case with a Eosinophil granuloma in the tonsillar tissues, but there are only one report so far describing a similar case with this location.

Key words: histiocytosis, Langerhans cells, eosinophilic granuloma

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis X o Histiocitosis de células de Langerhans incluye enfermedades que difieren tanto en su clínica como la forma de presentación, aunque comparten un sustrato morfológico común, la proliferación histiocítica. Estas enfermedades son el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Letterer-Siwe y la enfermedad de Hand-Schuller-Christian. El granuloma eosinófilo afecta sobre todo a los adultos y puede ser focal o multifocal. La enfermedad de Hand-Schuller-Christian se caracteriza por presentar lesiones craneanas osteolíticas, diabetes insípida y exoftalmia. La enfermedad de Letterer-Siwe ocurre en lactantes, los que presentan afecciones multiorgánicas y su curso es fatal. Presentamos un caso de granuloma eosinófilo de localización infrecuente y se realiza una revisión de la literatura.^{1, 2,3}

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente M.M.H, femenina de 45 años de edad con antecedentes personales y familiares de salud, que acude a nuestro servicio de Otorrinolaringología por presentar "sabor metálico" en la boca y dolor en la región amigdalara derecha desde hace varios meses, además de expulsar "tacos" con fetidez con frecuencia. Había acudido varias veces al especialista recibiendo tratamiento sin mejoría alguna.

Al examen otorrinolaringológico, encontramos al realizar la orofaringoscopia: amígdalas palatinas crípticas y sépticas. Polo superior de amígdala derecha duro y doloroso al tacto con cripta aumentada de tamaño en dicha área.

Resto del examen físico dentro de límites normales. Se decide en la misma consulta realizar biopsia de dicha área y se indican complementarios.

Diagnóstico presuntivo: Neoplasia maligna de amígdala (carcinoma epidermoide)

En la primera reconsulta se recibe resultado de la biopsia, que reporta la presencia de tejido amigdalara con inflamación crónica, sin signos de malignidad. Complementarios normales.

Se decide realizar amigdalectomía, considerando el diagnóstico de amigdalitis crónica caseosa, la misma se realiza con anestesia general, observándose en el acto quirúrgico la presencia, en el polo superior de la amígdala palatina derecha una lesión capsular engrosada, de aspecto granulomatoso, muy friable; se toma esa porción de amígdala y se envía para análisis histopatológico al departamento de Anatomía Patológica, con posible diagnóstico de: granuloma tuberculoso, o carcinoma epidermoide de amígdala. La paciente presentó buena evolución posoperatoria.

En la segunda consulta la paciente refiere nuevamente "sabor metálico" en la boca y dolor en la región amigdalina derecha y en el examen de la faringe se observa en la región del velo del paladar del lado derecho una tumoración dura no ulcerada y dolorosa al tacto que protruye la fosa supraamigdalina. ([Fig. 1](#))



Figura 1. Lesión residual en el velo del paladar posamigdalectomía

El resultado del análisis histopatológico, plantea la presencia de abundantes eosinófilos, linfocitos, células plasmáticas, neutrófilos e histiocitos, con posible diagnóstico de Histiocitosis X.

Se discute el caso, interpretándose como una recidiva de granuloma eosinófilo solitario, se realiza survey óseo no encontrándose lesiones; el estudio ultrasonográfico y tomográfico no revelan lesiones en estructuras y órganos abdominales.

Se decide realizar exéresis de la lesión recidivante. Se reseca toda la lesión, la cual se encontraba encapsulada y se reseca parte del velo del paladar del lado derecho.

Se envía la muestra al Centro de Referencia Nacional de Anatomía Patológica donde se corrobora el diagnóstico. La paciente tuvo buena evolución posoperatoria aunque

presentó insuficiencia velo palatina transitoria. Se discute con el servicio de Oncología y se decide realizar tratamiento de quimioterapia (ciclofosfamida, oncovin y procarbamazina) en 4 ciclos de ataque y dos ciclos mantenidos.

La paciente realizó tratamiento con ejercicios y masajes del velo del paladar; encontrándose actualmente asintomática y sin evidencia de recidiva local.

DISCUSIÓN

El termino Histiocitosis X fue propuesto por Lichtenstein en 1953 para un grupo de síndromes de origen desconocido (Granuloma Eosinófilo, Enfermedad de Hand-Schuller-Christian, Enfermedad de Abt-Letterer-Siwe) que se caracterizaban en el estudio histológico por la presencia de una proliferación de histiocitos con inclusiones citoplasmáticas denominadas "cuerpos X", que se identificaron como células de Langerhans por lo que en 1983 Risdall y col. sugieren el término de Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) basados en la observación descrita por Birbeck en 1961, quien determinó que las características ultraestructurales de las células presentes en la lesión eran compatibles con células de Langerhans ya que contenían inclusiones citoplasmáticas hoy conocidas como gránulos de Birbeck.^{1, 2, 4, 5}

Dada la gran expresividad clínica de esta entidad se diagnostica mediante la identificación de la célula de Langerhans en las lesiones típicas. A fin de obtener criterios uniformes el Writing Group of the Histiocyte Society diferencia varios niveles de diagnóstico: de presunción (histología convencional), diagnóstico inmunohistológico (proteína S-100, α -D-manosidasa, ATP) y definitivo (identificación de los gránulos de Birbeck por microscopía electrónica o antigenicidad a T-6).^{6, 7}

Dada la gran expresividad clínica de esta entidad se diagnostica mediante la identificación de la célula de Langerhans en las lesiones típicas. A fin de obtener criterios uniformes el Writing Group of the Histiocyte Society diferencia varios niveles de diagnóstico: de presunción (histología convencional), diagnóstico inmunohistológico (proteína S-100, α -D-manosidasa, ATP) y definitivo (identificación de los gránulos de Birbeck por microscopía electrónica o antigenicidad a T-6). En 1987 la Histiocyte Society plantea la clasificación que se muestra en la ([Tabla 1](#)).^{6, 7}

Tabla 1. Clasificación del Writing Group of the Histiocyte Society del año 1987

Clasificación anterior	Clasificación actual
1. Granuloma eosinófilo	1. HCL crónica focal
2. Hand-Schuller-Christian	2. HCL crónica diseminada
3. Letterer- Siwe	3. HCL aguda diseminada

Es importante mencionar que la Histiocyte Society propone una clasificación mucho más completa, sin embargo es también mas compleja.

La Histiocitosis de Células de Langerhans tiene un amplio espectro clínico, de pronóstico y gravedad de afectación. En función de los hallazgos clínicos la HCL, se agrupa en tres grupos por fines pronósticos y terapéuticos: Crónica focal, por lo general lesión solitaria de un hueso, sin afectación de otros órganos ni partes blandas (ex Granuloma Eosinófilo), Crónica Diseminada, afectando a múltiples huesos, órganos, ganglios linfáticos y piel (ex Hand- Schuller-Christian); y Aguda Diseminada que afecta a lactantes en forma aguda y compromete múltiples huesos, órganos, médula ósea, ganglios linfáticos y piel (ex Letterer-Siwe).^{8, 9, 10}

La Histiocitosis de Langerhans Crónica Focal o Granuloma Eosinófilo, termino inducido por Lichtenstein y Jaffe en 1940, se presenta generalmente en niños y adultos jóvenes entre la primera y tercera década, presentando una ligera predilección por los hombres. Ardekian y col observaron que el promedio de edad de sus 41 pacientes fue 18 años. Es la más común de las HCL, alcanzando un 50% a 60% de estas lesiones y es la más benigna y localizada de todas. Se puede presentar en cualquier hueso, sin embargo los sitios mas frecuentes comprometidos son pelvis, costillas, cráneo, huesos largos, vértebras y huesos maxilares. Al examen radiográfico aparece comúnmente como una lesión radiolúcida, única y solitaria en los huesos presentando márgenes bien delimitadas.

La forma crónica diseminada, conocida como Enfermedad de Hand- Schuller-Christian fue en un inicio confundida con una Tuberculosis y con desórdenes pituitarios. Comúnmente se acompaña de exoftalmos y diabetes insípida. Presenta lesiones similares a la forma crónica focal pero en varios huesos de la economía y afectando también a tejidos blandos. Por último la forma aguda diseminada presenta características muy similares a la forma crónica diseminada, pero afecta mayormente a lactantes y sigue una evolución rápidamente mortal debido a la rápida y extensa

infiltración. Descrita primero por Letterer (1926) y después Siwe los cuales le dieron nombre a dicha entidad. Se caracteriza por su agudeza presentando numerosas lesiones óseas, rash cutáneo, hepatomegalia, esplenomegalia, anemia y linfadenopatías.^{1,4, 5}

Existen distintas modalidades de tratamiento y todas han demostrado efectividad y bajos porcentajes de recurrencia. Exéresis quirúrgica, radioterapia y quimioterapia han sido usadas solas o en forma combinada con resultados favorables. Otros estudios han demostrado buenas respuestas a las inyecciones locales de corticoides. Sin embargo cada técnica de tratamiento tiene especial indicación, dependiendo de la accesibilidad quirúrgica, forma unifocal o multifocal, tamaño de la lesión y tejidos involucrados. Para las formas focales crónicas que presentan accesibilidad quirúrgica el legrado minucioso es el tratamiento de elección, con la posibilidad de agregar injertos óseos en grandes lesiones con el objetivo de prevenir fracturas patológicas. El uso de radiación está indicado en aquellos pacientes con lesiones inaccesibles, o donde el tratamiento quirúrgico podría causar alteraciones. En caso de lesiones recurrentes o multifocales se indica la combinación de tratamiento quirúrgico y quimioterapia. Scaletti y col. introduce la inyección de corticoides local como metilprednisolona lo que produciría una reosificación del lumen en lesiones óseas.^{11, 12, 13}

El pronóstico de las lesiones Crónicas focales es excelente ya que todos los tratamientos son curativos y los síntomas por lo regular desaparecen en dos semanas después del tratamiento. Sin embargo la recidiva y aparición de nuevas lesiones suelen ser de difícil manejo, requiriendo la combinación de los tratamientos y un seguimiento prolongado.

CONCLUSIONES

La histiocitosis de células de Langerhans o histiocitosis X de la amígdala palatina, es un trastorno de presentación poco usual en la práctica clínica y otorrinolaringológica, encontrándose en la literatura consultada solo el reporte de un caso¹⁴, por lo que consideramos que este reporte tiene un gran valor diagnóstico y docente. Dada las características desde el punto de vista macroscópico y microscópico de la lesión presentada por la paciente y su localización única se clasifica como una Histiocitosis de células de Langerhans Crónica Focal o Granuloma Eosinófilo. Se realiza exéresis

total y ante la posibilidad de existir lesiones en otros órganos, se indica tratamiento de quimioterapia.

REFERENCIAS

1. Abellán MMaC, Méndez MF, Sánchez GF, Hernández MJ, Sánchez MT, Romero ME. Histiocitosis X pulmonar. Presentación de un caso y revisión de la literatura. An. Med. Interna Madrid. 2002; 19(1).
2. Santana AJ, Iglesias SJM, Sánchez RH, Miranda MA, García FSB. Histiocitosis X: Presentación de 3 casos. Revista Archivo Médico de Camaguey. 2010; 14(6).
3. Torres Gómez de Cádiz SA, Cárdenas BM. Histiocitosis de células de Langerhans en el ganglio linfático. Rev cubana Pediatr. 2003; 75(3).
4. Svarch E, Arteaga R, Pavón MV, González OA. Las Histiocitosis. Rev Cubana Hematol Inmunol Hemoter. 2001; 17(3).
5. García Ortega FP, Carcacés OMJ, Martínez RS, Bevia GMC, Durán R, Malluguiza C. Histiocitosis de células de Langerhans en ORL. Acta Otorrinolaringol. 2001; 52:351-354.
6. Alperovich R, Abad ME, Rogozinski A, Schroh R, Larralde M. Histiocitosis de células de Langerhans en el adulto. Dermatol Argent. 2013; 19(1): 53-55.
7. Azreen AB, Kwan CY, Prepagaren N. Langerhans Cell Histiocytosis of Maxillary sinus. Med J Malaysia. 2012; 67(6): 626-628.
8. Forlino D, Manzone P, Gonel MC, Nicoli MB, Pedrini C. Hallazgos en el macizo facial y la base del cráneo de pacientes pediátricos con Histiocitosis de células de Langerhans. Rev. Argent. Radiol. 2013; 77(1).
9. Mesa PJA, Puig RBA, Uribe JE, Fajardo D. Histiocitosis de las células de Langerhans. Pediatría. Mexico. 2013; 15(1): 22-24.
10. González del Valle GZ, Vázquez VA, Rodríguez FR, Lima PLJ, Machado PI. Síndrome de linfocitosis hemofagocítica: a propósito de un caso. Rev cubana med. 2003; 42(4).

11. Sourab R, Hemanth IK, Sasidharan PK, Krishnan R. PUO due to Langerhans cell histiocytosis. The Journal of the Association of Physician of India. 2005; 53: 479-482.
12. Bhargava K, Hazarey V, Ganvir SM. Hand Schuller Christian disease. Indian Journal of dental research. 2012; 23(6): 830-2.
13. Shen CF, Yuan XR, Liu JP. Surgical treatment for skull or intracranial Langerhans cell histiocytosis in children: Experience of 13 cases. Chinese Journal of Contemporary Pediatrics. 2010; 12(8): 670-2.
14. Issing P. R, Kaiserling E, Lenarz T. Langerhans cell histiocytosis of the tonsil. Laryngorhinootologie. 1993; 72(7): 346-349

Recibido: 5 de diciembre de 2013.

Aprobado: 5 de enero de 2014

Ivonne Delgado Juan. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. La Habana, Cuba. Correo electrónico: ivonne.delgado@infomed.sld.cu