



QUÉ SOSPECHAR ANTE UNA TUMORACIÓN CRANEOFACIAL: HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL).

AUTORES: María de la Hoz Riol; Paula Férreo Santos, Patricia del Olmo; Regina Echevarría Zubero.
Hospital Universitario Fundación Alcorcón.

Introducción

La HCL es una enfermedad poco frecuente, con proliferación clonal y acumulación de células de Langerhans (células dendríticas de origen mieloide) en diferentes tejidos y órganos (piel y hueso más frecuentemente). Presenta un pico de incidencia entre los 1-4 años, con predominio en varones. Su espectro clínico y evolutivo es muy amplio: desde afectación focal exclusiva, hasta afectación multiorgánica.

Caso1: Niño de 3 años. Presenta tumefacción progresiva frontotemporal derecha de 48h y vómitos incoercibles en las horas previas, sin otros datos relevantes. En la exploración, presenta tumoración frontotemporal derecha de 3x4cm, blanda, dolorosa, sin signos inflamatorios. Analítica y radiografía torácica normales. Se realizan secuencialmente pruebas de imagen: Ecografía de partes blandas, TC craneal y RMN craneal que muestra tumoración ósea expansiva dependiente de la pared lateral orbitaria derecha con componente intra y extracraneal. Ante sospecha de HCL se realiza PAAF, confirmatoria, y administración intralesional de trimacinolona. Estudio de extensión normal, confirmándose HCL ósea unifocal.

Caso2: Lactante mujer de 21 meses. Presenta masa preauricular derecha de horas de evolución sin otros síntomas asociados. EF: Tumefacción de 3 cm, no dolorosa, difusa y sin signos inflamatorios. Analítica sanguínea normal. Se realizó TAC craneal con contraste y RMN cerebral, objetivándose afectación multifocal ósea (base craneal media, suelo orbitario y escama temporal derechas). Tras realización de biopsia y estudio de extensión normal, se confirma HCL ósea multifocal.



Ambos casos fueron HCL de riesgo intermedio, precisando quimioterapia: inducción con prednisona y vinblastina, y mantenimiento posterior. La evaluación radiológica posterior confirmó resolución en el Caso1 pero recaída tras 15 meses (ósea multifocal) en el Caso2 que precisó tratamiento de segunda línea.

Conclusión

- El diagnóstico definitivo de HCL es histológico
- El manejo terapéutico es muy variable dependiendo del tipo de afectación.
- Existen formas que regresan espontáneamente o tras la biopsia/curetaje y con escasa tasa de recurrencia (afectaciones óseas o cutáneas localizadas); y formas multisistémicas, de órganos de riesgo, multifocales o unifocales en “localizaciones especiales” (vertebrales o intracraneales como en nuestros casos) que precisan tratamientos más intensivos, con mayores tasas de recaídas (45% a los 2 años), mayor mortalidad y secuelas a largo plazo.
- Aun siendo una enfermedad infrecuente es esencial su conocimiento para conseguir un diagnóstico precoz y adecuado.