

Cojera y traumatismo craneal: un paciente con histiocitosis de células de Langerhans polioestótica.

L. Català, J. Casas, M. Espinet, M. Torrent, V. Celis, V. Serna, L. García, I. Badell.

Introducción

- La **histiocitosis de células de Langerhans** (HCL) es un tipo de neoplasia que tiene una forma de presentación muy variada. Puede afectar cualquier órgano, con afectación única o multisistémica y ser unifocal o multifocal. Las lesiones cutáneas y óseas son las más frecuentes.
- Es una entidad poco frecuente y probablemente infradiagnosticada. Se estima una incidencia de 5 casos por millón de niños menores de 15 años, siendo más frecuente entre los 1-3 años.
- El tratamiento dependerá de la afectación, pero puede variar desde observación a quimioterapia.

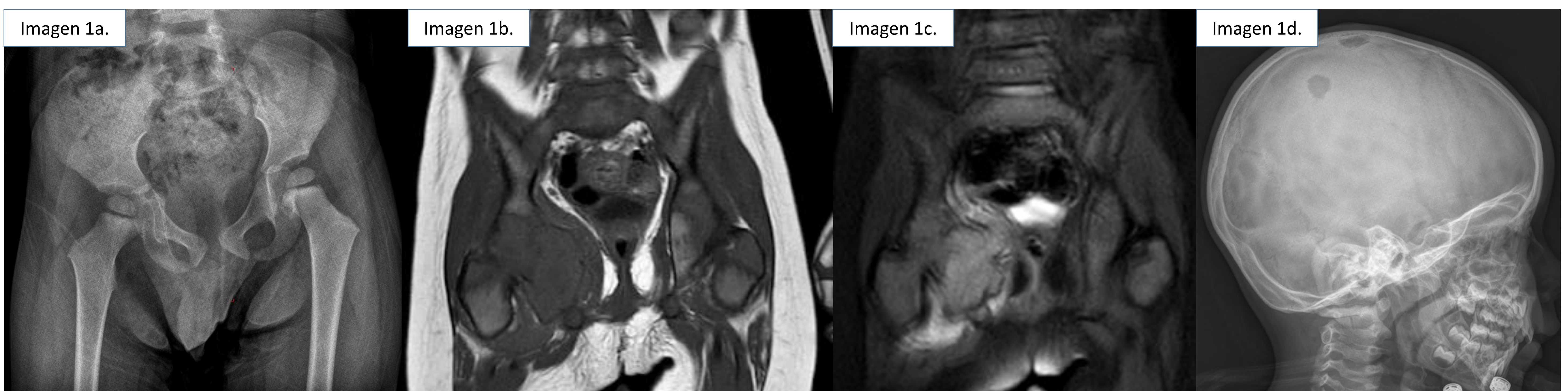
Caso clínico

Niño de 2 años que consultó en urgencias por **cojera y coxalgia** derecha de un mes de evolución. **Reconsultó** en 3 ocasiones sin diagnóstico claro, siendo valorado por pediatría y por traumatología. Se realizaron **radiografía** de caderas (imagen 1a) y **ecografía** sin alteraciones.

Se amplió estudio:

- RMN: se evidenció **lesión lítica** en acetábulo con **efecto masa** de partes blandas (Imagen 1b y 1c).
- Gammagrafía ósea: sin alteraciones.
- Estudio de extensión negativo.
- **Biopsia** guiada por TC la lesión que es diagnóstica de HCL con mutación **V600E BRAF**.

Se confirmó diagnóstico de histiocitosis de **células de Langerhans**. Ante lesión única, pero sintomática, se inicia tratamiento con **Indometacina** con buena respuesta y se mantiene durante 3 meses.



A los 2 meses de finalizar el tratamiento consultó en urgencias por **dos tumoraciones palpables** en la cabeza. La madre refería **traumatismo** craneoencefálico de intensidad leve hacía unos días. La exploración neurológica era normal y no refería fiebre ni cojera. Se realizó **radiografía** craneal: evidenciando dos **lesiones líticas** en parietal izquierdo (Imagen 1d).

Se completó estudio:

- Ecografía abdominal: normal.
- Radiografía de tórax: normal.
- Serie ósea : sin otras lesiones líticas.
- PET-TAC: **lesiones hipermetabólicas** en calota sin efecto masa en parénquima cerebral. Foco hipermetabólico pélvico derecho.
- Resonancia magnética cerebral: 2 lesiones líticas sin efecto masa. Resto normal.

Se descartó afectación en otras localizaciones.

Se decide reiniciar tratamiento con Indometacina y mantenerlo entre 1 y 2 años.



Actualmente el paciente ha completado 6 meses de tratamiento y se encuentra **asintomático**.

Conclusiones

- Las lesiones óseas están presentes en aproximadamente el 80% de HCL y pueden presentarse en cualquier hueso, aunque los sitios más afectados son: **cráneo** seguido de **columna, extremidades, y pelvis**.
- Pueden ser **asintomáticas o asociar dolor**, tumefacción de partes blandas o limitación de la movilidad. Suelen ser **lesiones líticas** con efecto masa de partes blandas.
- Las lesiones óseas únicas pueden regresar espontáneamente y la primera opción de manejo es la **observación y seguimiento**. En los casos sintomáticos una alternativa de tratamiento eficaz es la **indometacina** oral.
- Las **reactivaciones o recidivas** no son infrecuentes y estaría indicado iniciar tratamiento **quimioterápico**. Los pacientes con recidivas de bajo riesgo pueden beneficiarse de tratamientos menos tóxicos.
- La HCL puede confundirse con otras muchas patologías por su forma de presentación tan variada y es básico su sospecha clínica. Es importante que el pediatra sepa detectar las manifestaciones clínicas de la HCL que nos conducirá a realizar un estudio más exhaustivo.