

Casos en imagen 2.—HISTIOCIDITIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS DEL HUESO TEMPORAL

Hallazgos radiológicos

En la TC de alta resolución, en plano axial, del oído derecho (fig. 1A), observamos una lesión lítica, centrada en la mastoide, que erosiona la pared posterior y la pared externa del peñasco. La lesión se extiende a las partes blandas periauriculares, al antro mastoideo y al epítimpano. La cadena de huesecillos está conservada y no se observa afectación del oído interno.

En la TC con contraste i.v., en plano axial, de la fosa posterior (fig. 1B), la lesión capta contraste i.v. y erosiona la pared posterior del CAE. Se observa también afectación de la pared posterior de la mastoide e intensificación de los senos venosos duros (flecha).

En la RM, en los planos axiales, en secuencias eco del espín ponderadas en T2, de la fosa posterior (fig. 2), la lesión es isointensa con la sustancia gris cortical, aunque se observan zonas más brillantes periféricas en relación probable con secreciones acumuladas en el oído medio. No se observa extensión a la fosa posterior ni signos de trombo- sis del seno sigmoide.

Comentario

La histiocitosis X se caracteriza por la proliferación de células que tienen las mismas características inmunohistoquímicas y ultraestructurales que las células de Langerhans de la piel. Suele afectar más frecuentemente a niños, aunque puede darse en cualquier grupo de edad.

La etiología es desconocida y se han barajado diversas causas posibles: microbianas, neoplásicas inmunitarias, etc. En la mayoría de los casos existe un déficit de linfocitos supresores (CD8+) y un aumento de los linfocitos cooperadores (CD4+).

La afectación del hueso temporal puede darse como lesión solitaria o en el seno de la enfermedad multisistémica, hasta en un 61% de los casos. La clínica suele ser de otitis media (59%), con pobre respuesta al tratamiento, hipoacusia de conducción o edema periauricular. Son menos frecuentes las hipoacusias de percepción, los vértigos y la parálisis facial. En la exploración suele observarse polipo endoaural o tejido de granulación en el CAE, con posible erosión de la pared posterior, como en nuestro caso.

Entre los hallazgos radiológicos, en la Rx simple de cráneo se observan lesiones radiolúcidas, biseladas, sin esclerosis reactiva. Si hay erosión del córtex puede existir reacción perióstica similar a la de la osteomielitis.

En la TC, las imágenes muestran lesiones líticas sin esclerosis reactiva, que pueden afectar a todas las paredes de

la mastoide (techo, pared externa, tabique posterior, etc). La erosión de la cadena de huesecillos suele ser menor de lo que cabría esperar por la extensión de las lesiones. No es frecuente la afectación de la cápsula ótica o del nervio facial. Se observa realce con contraste i.v.

La RM suele realizarse para valorar las complicaciones intracraneales, como la afectación meníngea, parenquimatosas, de los pares craneales o de los senos de la duramadre. La lesión de partes blandas suele ser isointensa con el córtex cerebral en secuencias ponderadas en T1, y realza con contraste. En secuencias ponderadas en T2, la señal puede ser más heterogénea (brillante, isointensa, etc), por la presencia de zonas quísticas o hemosiderina.

El diagnóstico diferencial hay que realizarlo con diversas entidades (colecsteatoma, mastoiditis, rabdomiosarcoma, paraganglioma, metástasis, etc), aunque en nuestro caso debe hacerse sobre todo con el rabdomiosarcoma, ya que es el tumor maligno primario más frecuente en los niños en el hueso temporal. La confirmación diagnóstica se obtiene con la biopsia de la lesión.

El tratamiento cada vez es más conservador. Las lesiones más localizadas pueden tratarse con cirugía o radioterapia a dosis bajas. A veces son útiles los corticoides intralesionales, asociados o no a cirugía conservadora. Las lesiones óseas simples pueden remitir espontáneamente. En las formas diseminadas se utiliza la quimioterapia incluyendo los corticoides.

BIBLIOGRAFÍA

- Fernández-Latorre F, Menor-Serrano F, Alonso-Charterina S, Arenas-Jimenez J. Langerhans' cell of the temporal bone in pediatric patients: imaging and follow-up. *Am J Roentgenol* 2000;174:217-21.
- Angeli SI, Luxford NM, Lo NWM. Magnetic resonance imaging in the evaluation of Langerhans' cell histiocytosis of the temporal bone: case report. *Otolaryngol Head and Neck Surg* 1996;114:120-4.
- Bonafe A, Joomye H, Jaeger P et al. Histiocytosis X of the petrous bone in the adult: MRI. *Neuroradiology* 1994;36:330-3.
- Hadjiorgi C, Parpounas C, Zarmacoupis P, Lafoyianni S. Eosinophilic granuloma of the temporal bone: radiological approach in the pediatric patient. *Pediatr Radiol* 1990;20:546-9.
- Cunningham MJ, Curtin HD, Butkiewicz. Histiocytosis X of the temporal bone: CT finding. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12:70-4.

Correspondencia:

Juan Luis Cervera Rodilla.
Hospital «Severo Ochoa».
Av. Orellana s/n. Leganés. Madrid.