

SITUACIONES CLÍNICAS

Granuloma eosinófilo óseo

C. Gómez-Ruiz*, I. Buxadé-Martí y G. Hinojosa-Bareas

Área Básica de Salud Cirera-Molins, Consorci Sanitari del Maresme, Mataró, España

Recibido el 6 de abril de 2011; aceptado el 18 de mayo de 2011
Disponible en Internet el 17 de septiembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Granuloma;
Eosinófilo;
Células Langerhans;
Histiocitosis

KEYWORDS

Granuloma;
Eosinophilic;
Langerhans cell;
histiocytosis

Resumen El granuloma eosinófilo (GE) es una enfermedad infrecuente que suele afectar de forma predominante a los varones. Se desarrolla con mayor frecuencia durante la infancia y adolescencia, en nuestro caso se trata de una paciente de 31 años cuya circunstancia hace que sea más excepcional. El GE es la afección más benigna de las enfermedades que tradicionalmente se denominaban histiocitosis X, y que actualmente reciben el nombre histiocitosis de células de Langerhans. El GE óseo puede afectar a uno o múltiples huesos, los más frecuentes son los del cráneo, huesos largos, costillas, vértebras y mandíbula. Los hallazgos radiológicos craneales consisten en lesiones osteolíticas redondeadas de bordes marcados y que pueden traspasar las capas óseas. El tratamiento dependerá de la afectación clínica del paciente.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. Todos los derechos reservados.

Eosinophilic granuloma of the bone

Abstract Eosinophilic granuloma (EG) is a rare disease that usually predominantly affects males. It most often develops during childhood and adolescence. The case presented is exceptional in that the patient is 31 years old. EG is the most benign of the diseases that traditionally were designated histiocytosis X, and which are now called Langerhans cell histiocytosis. EG of the bone may affect one or more bones, most common being the skull, long bones, ribs, vertebrae and jaws. The radiological findings at cranial level consist of osteolytic lesions with marked rounded edges and can pass through the layers of bone. Treatment depends on the clinical condition of the patient.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMERGEN. All rights reserved.

Caso clínico

Paciente de 35 años que acude a nuestra consulta por presentar desde hace aproximadamente 6 meses un bultoma

en zona frontal derecha que aumenta de tamaño progresivamente y en los 2 últimos meses se asocia con cefalea que se localiza en el lugar de la lesión. No presenta otra sintomatología acompañante. No presenta antecedentes patológicos de interés.

En la exploración física se aprecia lesión exofítica, sin alteraciones cutáneas y límites bien definidos. A la palpación es indurada y sin crepitación. Resto de exploración dentro de la normalidad.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cgomezru82@gmail.com (C. Gómez-Ruiz).



Figura 1 Radiografía de cráneo.

Al realizar radiografía de cráneo se aprecia lesión lítica de bordes poco limitados, no esclerosados, que se localiza en la calota frontal derecha y una medida de 22 x 34 mm (fig. 1). Ante la lesión que se observa en la radiografía se decide ampliar estudio mediante TAC craneal que muestra lesión lítica ósea frontal derecha heterogénea que ensancha la calota predominante en la tábula externa donde se aprecia probable afectación de las partes blandas subyacentes. En la tábula interna se observan algunas imágenes indicativas de destrucción de la cortical. Ante los hallazgos descritos en la tomografía se decide ampliar estudio mediante RMN, la cual destaca, respecto a la TAC, una lesión de unos 30 mm que es hiperintensa en las secuencias T2, isointensa en T1 y con marcada captación del contraste que es indicativa de granuloma eosinófilo (GE) aunque no puede descartar otras etiologías (fig. 2).

Se derivó al servicio de neurocirugía del hospital de referencia y realizaron biopsia por aspiración con aguja fina que

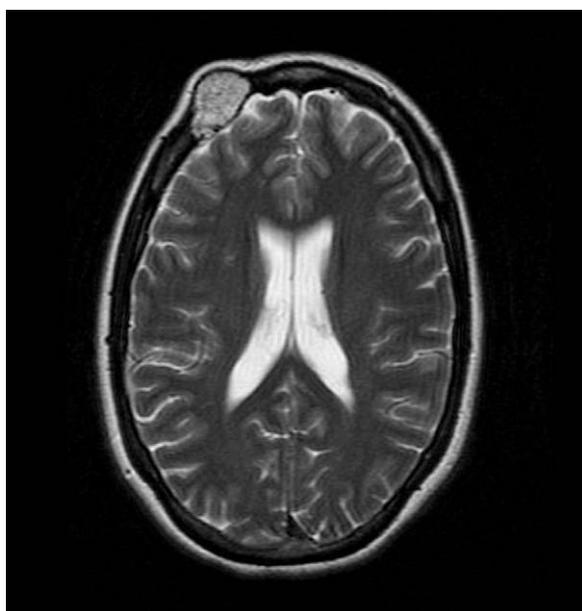


Figura 2 RMN cerebral.

Tabla 1 Denominación actual de las histiocitosis de células de Langerhans anteriormente conocidas como histiocitosis X

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

mostró signos histopatológicos compatibles con GE. Actualmente se encuentra pendiente de intervención quirúrgica.

Comentario

El GE, junto con las enfermedades de Hand-Schüller-Christian (triada clásica de exoftalmos, diabetes insípida y lesiones de cráneo) y de Letterer-Siwe (linfadenopatía, erupción cutánea, hepatoesplenomegalia, fiebre, anemia y trombocitopenia) forman la triada de enfermedades conocidas anteriormente como histiocitosis X y que actualmente reciben el nombre histiocitosis de células de Langerhans (HCL)¹. Los nombres de estas entidades patológicas han cambiado su denominación desde la publicación en 1987 de la Histiocyte Society, basándose en los hallazgos histológicos comunes en todas ellas y dejando de lado los nombres propios (tabla 1)². Sin embargo, muchos autores continúan utilizando la terminología antigua.

La característica común de estas entidades es la proliferación de células de Langerhans (CL) y su infiltración en diferentes tejidos. Las CL son células dendríticas presentadoras de antígenos y que se originan en la médula ósea. Tienen un tamaño aproximado de 15 micras de diámetro y bordes mal definidos. Destaca la presencia de abundante citoplasma eosinofílico y un núcleo excéntrico en forma de «grano de café». También comparten propiedades con monocitos y macrófagos pero poseen diferencias en citomorfología, inmunohistoquímica, ultraestructura e inmunofenotipo, lo que permite su identificación. La mayoría de células de Langerhans tienen en común una serie de marcadores inmunofenotípicos, algunos de los que podemos encontrar son el S-100 y CD1a CD52, CD40 y CD154. Se pueden apreciar pequeñas inclusiones citoplasmáticas lineales en forma bastón o raqueta y de aspecto estriado que reciben el nombre de gránulos de Birbeck³. Inicialmente se propuso que las CL de la piel eran el rasgo patológico común entre estos 3 trastornos, sin embargo posteriormente se ha podido determinar que los histiocitos de las lesiones óseas son muy diferentes si se comparan con los de la piel.

El GE representa el 70% del número total de casos de la HCL, además de ser la más benigna y localizada⁴. El término GE fue introducido por Lichtenstein y Jaffe en 1940. Se trata de un trastorno infrecuente y de etiología desconocida. Se presenta generalmente en niños y adultos jóvenes entre la primera y tercera década, y afecta preferentemente a varones con una proporción 2-3:1 respecto a las mujeres⁵.

El GE puede presentarse de forma solitaria o múltiple, monostótico o poliostótico. Los huesos más afectados son los del cráneo, las costillas, la pelvis, los huesos largos, las vértebras y la mandíbula. El cráneo es el sitio más frecuente, y concretamente el hueso frontal^{4,5}.

En el cráneo se presenta como una tumoración que se puede acompañar de sensación dolorosa y aumento de la sensibilidad alrededor del hueso afectado⁴. Las lesiones que presentan un crecimiento intracraneal pueden comprimir masa encefálica, y por lo tanto, desarrollar una focalidad neurológica, además se ha observado que aumenta el riesgo de presentar diabetes insípida en las tumoraciones que se localizan en la base del cráneo⁵.

En ocasiones se encuentra exoftalmos unilateral debido a que la masa tumoral se desarrolla detrás del globo ocular. Debemos sospechar un GE situado en el hueso temporal en las otitis medias resistentes al tratamiento antibiótico, en esta localización también puede ocasionar pérdida de audición. Otra forma de presentación si se localiza en hueso mandibular o maxilar es la debilidad en los dientes adyacentes⁵.

La imagen radiográfica del GE es principalmente radiolúcida, redondeada u ovalada, de bordes marcados que tienden a traspasar todas las capas del hueso. Mediante TAC se observan con mayor claridad las características líticas de la lesión y su extensión extraósea hacia los tejidos adyacentes. Se puede observar un foco radiodenso dentro de la lesión, lo que representa hueso residual y es denominado *button sequestrum*. Actualmente, mediante RMN es posible una limitación más exacta de la lesión y resulta más adecuada para la demostración del edema acompañante en el tejido blando^{4,5}.

La imagen radiológica en el cráneo en ocasiones puede presentarse en forma de sacabocados. En los huesos largos, la reacción ósea es muy importante; sin embargo no hay una gran masa de tejidos blandos asociada a esta lesión, y este hecho ayuda a distinguirlo de los tumores malignos como el sarcoma de Ewing. Por otra parte, a nivel vertebral puede presentarse como una lesión lítica o, alternativamente, puede existir un aplanamiento anormal del cuerpo vertebral. Por último, en la mandíbula aparece como una lesión radiolúcida con márgenes bien limitados y en ocasiones simula áreas focales de enfermedad periodontal avanzada y las piezas dentarias parecen estar flotando¹. La experiencia con la tomografía por emisión de positrones (PET) en la evaluación del GE es limitada y su uso está aún en investigación. Los primeros estudios señalan que es muy sensible para detección de lesión y específicos para la fase de actividad⁵. Los valores de laboratorio habitualmente son normales, aunque pueden encontrarse leucocitosis, eosinofilia, moderada elevación de la VSG y anemia normocrómica.

Para realizar el diagnóstico se debe confirmar histológicamente, ya que las características clínicas y de imagen del GE óseo se puede superponer con múltiples procesos

patológicos, incluyendo neoplasias, infecciones y otros tumores benignos del hueso. La biopsia por aspiración con aguja fina adecuada (PAAF) produce el material necesario para el diagnóstico histopatológico⁵.

La Histiocyte Society ha establecido los criterios necesarios para el diagnóstico de la HCL sobre la base inmunohistoquímica e histopatología. Se puede realizar un diagnóstico de presunción o definitivo. Respecto al diagnóstico de presunción es necesario visualizar mediante microscopía de luz la morfología típica de las células de Langerhans y además 2 o más tinciones positivas para los siguientes marcadores: ATP-asa, S-100, alfa-D-manosidasa y/o lectina. Para realizar el diagnóstico definitivo se requiere también la visualización de las CL mediante microscopía de luz y además objetivar gránulos de Birbeck en la célula con microscopio electrónica y/o tinción positiva para CD1a⁶.

El GE monostótico es un proceso generalmente benigno con tendencia, en muchos casos, a la remisión espontánea en meses o años, y únicamente sería precisa la observación clínica. Otras posibilidades terapéuticas que han resultado satisfactorias son el curetaje, infiltración mediante corticoide, escisión y la radiación a dosis bajas. La elección de cada una de ellas depende de otros factores como la posibilidad de aparición de fracturas y deformidades dependiendo de su localización o la cercanía a estructuras vitales. La gran mayoría de los pacientes con GE óseo presentan buena evolución tras aplicar el tratamiento más adecuado a su situación clínica. Por lo tanto, el pronóstico dependerá de la edad, del número de huesos afectados y de la progresión de la enfermedad^{4,5}.

Bibliografía

1. Alemán-Sánchez C, Bárbara-Bataller E, Calvo-García C, Méndez-Suárez JL, Sánchez-Enríquez J, Miranda-Calderín G. Granuloma eosinófilo vertebral. *Rehabilitación (Madr)*. 2007;41:189-93.
2. Pedemonte C, Rojas A, Romo L. Histiocitosis de células de Langerhans crónica focal (granuloma eosinófilo). Reporte de un caso *Acta Odontol Venez*. 2005;43:146-50.
3. Bradford K, Rosenthal D, Mankin H. Langerhans cell histiocytosis. *Skeletal Radiol*. 2007;36:95-103.
4. Fernández P, Orejas G, Riaño I, Cobo A, Fernández JM. Tumoración blanda en cráneo. *An Esp Pediatr*. 2001;54:521-2.
5. McClain K. Langerhans cell histiocytosis (eosinophilic granuloma) of bone [monografía en Internet]: Uptodate; 2010 [consultado 2/2011]. Disponible en: <http://www.uptodate.com>.
6. Milena A, Restrepo R, Ochoa A. Histiocitosis de células de Langerhans. *Rev Asoc Col Dermatol*. 2009;17:34-44.