

Granuloma eosinófilo vertebral. Comunicación de un caso

M. J. DIEZ HUERGA, M. A. ALONSO ALVAREZ, M. A. CEPEDA MARTÍNEZ
y M. J. ANTUÑA GARCÍA

RESUMEN: Presentamos un caso de granuloma eosinófilo vertebral que fue tratado con radioterapia evolucionando favorablemente. A propósito de este caso se revisan algunos aspectos actuales de la enfermedad. **PALABRAS CLAVE:** HISTIOCTOSIS X GRANULOMA EOSINÓFILO

VERTEBRAL EOSINOPHILIC GRANULOMA. A CASE REPORT. (SUMMARY): We report one case of ventricular eosinophilic granuloma treated by radiotherapy with a good outcome. Some current aspects of the disease are reviewed a propos of these case. **KEY WORDS:** HISTIOCYTOSIS X. EOSINOPHILIC GRANULOMA.

Las histiocitosis son procesos relativamente frecuentes en la infancia. Consideradas antiguamente como neoplasias, en la actualidad su origen aún no está aclarado. El granuloma eosinófilo es el subgrupo de histiocitosis más frecuente en la edad pediátrica y dentro de ellos plantean una problemática especial los localizados en la columna vertebral. Presentamos una paciente que corresponde a este último caso.

CASO CLÍNICO

Niña de 5 años de edad que acude al Servicio de Urgencias por presentar desde 15 días antes dolor con los movimientos de flexo-extensión del cuello. En la anamnesis no se recogió un antecedente traumático claro ni otros antecedentes familiares ni personales de interés. Había sido tratada con antiinflamatorios por vía oral sin experimentar mejoría clínica. La explo-

ración mostró una limitación dolorosa de todos los movimientos del cuello con rigidez del mismo y dolor a la presión en línea media posterior. No se palpaban adenopatías ni efecto masa a este nivel. El resto de la exploración por aparatos era normal incluida exploración encaminada a detectar déficits neurológicos.

Una radiografía de raquis cervical mostró que a nivel de la cuarta vértebra existía una destrucción y aplastamiento de la misma (Figura 1) que sugería como primera posibilidad diagnóstica un granuloma eosinófilo. El estudio radiológico del esqueleto fue normal. Una gammagrafía ósea con tecnecio mostró la captación exclusiva del isótopo a nivel de la cuarta vértebra cervical. El hemograma, VSG y proteína C reactiva fueron normales. La bioquímica sistemática de sangre incluyendo proteínas totales, albúmina, sideremia, función hepática y renal fueron también normales así como un sistemático de ori-

na. Los niveles de inmunoglobulinas y subpoblaciones linfocitarias no presentaron alteraciones.



FIG. 1. Radiografía lateral de raquis cervical que muestra la destrucción de C4

Mediante control radiológico por T.A.C. se realizó una punción-aspiración con aguja fina de la lesión donde se demostró una población celular constituida por eosinófilos y células de aspecto histiocitoide con citoplasma eosinófilo que confirmaba la sospecha diagnóstica inicial de granuloma eosinófilo unifocal.

Por la localización de la lesión se trató mediante radioterapia con una dosis total de 8 Gy en 5 sesiones con campos opuestos así como con medidas ortopédicas de inmovilización cervical.

La evolución posterior ha sido satisfactoria encontrándose la lesión actualmente en proceso de remisión.

COMENTARIO

En la actualidad el término de Histiocitosis X ha sido sustituido por el de Histiocitosis de células de Langerhans, puesto que el denominador común de la enfermedad es la proliferación de la célula de Langerhans: una subpoblación del sistema mononuclear fagocítico. Los mecanismos etiopatogénicos de esta entidad, no completamente aclarados, se relacionan con una proliferación incontrolada de dichas células en distintas localizaciones, probablemente secundaria a defectos de la regulación inmune (1). De hecho, en la mayoría de los pacientes están presentes algunas alteraciones inmunológicas: déficit de linfocitos T-supresores, linfocitos citotóxicos circulantes a fibroblastos humanos, etc., aunque sean normales cuando se estudian con técnicas inmunológicas convencionales.

El diagnóstico se basa en la presencia de un patrón histológico con formación de granulomas constituidos por infiltrados puros de histiocitos o lesiones mixtas de histiocitos y eosinófilos acompañados a veces de células gigantes multinucleadas.

Es requisito imprescindible para el diagnóstico la demostración de las características fenotípicas típicas de las células de Langerhans como son la positividad para la proteína S-100, inmunorreactividad para el antígeno CD 1 (2) y el hallazgo de gránulos de Birbeck intracitoplasmáticos en la microscopía electrónica (3).

Las manifestaciones clínicas y las formas de presentación de la enfermedad son extremadamente variables desde formas localizadas a un solo órgano: piel, hueso... hasta enfermedades generalizadas y con afectación visceral: hígado, médula ósea, pulmón, sistema nervioso central, etc., dando lugar a las antiguamente conocidas como Enfermedad de Hand-Schü-

ller-Christian y de Letterer-Sive, términos hoy caídos en desuso.

La enfermedad ósea exclusiva, como en este paciente, uni o multifocal es la conocida también como granuloma eosinófilo (4), una de las más frecuentes en el niño mayor y casi invariablemente de evolución favorable incluso sin tratamiento.

Se localiza sobre todo en los huesos planos y produce dolor óseo en ocasiones asociado a una masa de partes blandas (5). Radiográficamente se manifiesta como lesiones líticas bien delimitadas. Se consideran como factores pronósticos desfavorables la edad de presentación inferior a 2 años y el grado de afectación visceral (6), ninguno de los cuales existe en este paciente. El tratamiento de este tipo de lesiones óseas ha variado a lo largo de los años sin que ningún método haya modificado sustancialmente su excelente pronóstico (7). La tendencia actual, dada la evo-

lución favorable de la enfermedad, es utilizar los tratamientos menos agresivos y con menos efectos secundarios, dependiendo de la localización: tratamiento ortopédico exclusivo, curetaje quirúrgico, infiltración de corticoides, recurriéndose a la radioterapia y quimioterapia en raras ocasiones (8).

Las formas de afectación vertebral plantean un problema terapéutico especial por la posibilidad de compresión medular que, aunque rara, ha sido descrita en algunas ocasiones (9). Por esto y por las dificultades de acceso quirúrgico se propone la utilización de radioterapia a dosis bajas, 5-10 Gy (10), forma de tratamiento que fue utilizada en este paciente. Se necesitan, sin embargo, estudios prospectivos más amplios pues el desconocimiento de los mecanismos patogénicos del proceso impide el establecimiento de una metodología de tratamiento.

BIBLIOGRAFIA

- OSBAND, M. E.; LIPTON, J. M.; LAVIN, O. *et al.*: *Histiocytosis X: Demonstration of abnormal immunity, T-cell histamine H₂-receptor deficiency, and successful treatment with thymic extract*. N. Engl. J. Med. 1981; 304: 146-153.
- FAVARA, B. E.; MCCARTHY, R. C.; MIERALI, G. W.: *Histiocytosis X*. En Finegold M. ed. *Pathology of Neoplasia in children and adolescents*. Filadelfia. W. B. Saunders 1986; pp. 126-144.
- ROYER, H. D.; REINHERZ, E. L.: *T lymphocytes: ontogeny, function and relevance to clinical disorders*. N. Engl. J. Med. 1987; 317: 1136-1142.
- KAUFMAN, A.; BUKBERG, P. R.; WERLIN, S. *et al.*: *Multifocal eosinophilic granuloma* («Hand-Schüller-Christian disease»). Am. J. Med. 1986; 60: 541 - 548.
- FOWLES, J. V.; BOBECHKO, W. P.: *Solitary eosinophilic granuloma in bone*. J. Bone Joint Surg (Br.) 1970; 52: 238-243.
- LAHEY, M. E.: *Prognostic factors in histiocytosis X*. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1981; 3: 57-65.
- BERRY, D. H.; GRESIK, M. V.; HUMPHREY, G. B., *et al.*: *Natural history of histiocytosis X: A pediatric oncology group study*. Med. Pediatr. Oncol. 1986; 14: 1-5.
- WOMER, R. B.; RANEY, B.; D'ANGIO, G. J.: *Healing rates of treated and untreated bone lesions in histiocytosis X*. Pediatrics 1985; 76: 286-288.
- MAYER, M.; GANGEMI, M. G.; SAINTE-ROSE, C.: *Granulome éosinophile vertébral et compression médulaire*. Arch. Fr. Pediatr. 1985; 42: 441-442.

10. RICHTER, M. P.; D'ANGIO, G. J.: *The role of radiation therapy in the management of children with histiocytosis X*. Am. J. Pediatr. Hematol. Oncol. 1981; 3: 161-163.

Petición de Separatas:

Dra. M.^a JOSÉ DIEZ HUERGA
Departamento de Pediatría
Hospital Central de Asturias.
C/ Celestino Villamil, s/n
33006 OVIEDO