

SERVICIO ORL. HOSPITAL UNIVERSITARIO PUERTA DEL MAR. CÁDIZ

GRANULOMA EOSINÓFILO UNIFOCAL DE HUESO TEMPORAL

Dres. A. RODRÍGUEZ FERNÁNDEZ-FREIRE;
E. PORRAS ALONSO; J. R. BENITO NAVARRO;
M. RODRÍGUEZ PÉREZ y M. J. HERVÁS NÚÑEZ

El granuloma eosinófilo forma parte de una de las 3 variantes de la histiocitosis de células de Langerhans, o clásicamente llamada Histiocitosis X; término acuñado por Lichtenstein en 1953 para denominar a un grupo de alteraciones que tenían en común la proliferación idiopática, benigna o maligna, de macrófagos titulares anómalos (células de Langerhans) en cualquier localización (1).

Esta proliferación y acumulación celular sigue teniendo un origen desconocido, aunque se relaciona con una alteración del sistema inmune ante el hallazgo en algunos pacientes de un incremento de linfocitos helper (CD 4+) y de deficiencia de linfocitos supresores (CD 8+) (2, 9).

Otras hipótesis que intentan explicar su etiología incluyen factores metabólicos, genéticos, infecciosos o malignos.

Las 3 presentaciones que incluye esta enfermedad son (3):

1. Síndrome de Hand-Shüller-Christian o Histiocitosis crónica diseminada:

Representa el 15-20% de los casos de Histiocitosis de células de Langerhans (HCL), afectando principalmente a niños entre 1 y 5 años. Es una afectación sistémica caracterizada por múltiples lesiones óseas en cualquier localización asociado a alteraciones cutáneas, viscerales y del SNC. El curso clínico es característicamente crónico con morbilidad significativa.

2. Enfermedad de Lether-Wise o Histiocitosis aguda diseminada:

Es la forma más agresiva; corresponde al 10% de HCL. Aparece en lactantes y niños menores de 2 años caracterizándose por una hiperplasia generalizada de macrófagos con afectación multiorgánica consistente en hepatoesplenomegalia, diátesis hemorrágica, pancitopenia y una característica erupción cutánea. Se relaciona con una forma infrecuente de Linfoma maligno. Su evolución suele ser fatal.

3. Granuloma eosinófilo uni/multifocal óseo:

Es la forma más frecuente (70-80%) y más benigna de la HCL afectando a niños y adultos jóvenes con predominio masculino. Se caracteriza por lesiones osteolíticas, solitarias o múltiples, principalmente en cráneo, fémur, vértebra, costilla y pelvis.

Puede manifestarse por dolor, tumoración palpable o fracturas patológicas, aunque en la mayoría de los casos es asintomática. Las formas unifocales tienen un excelente pronóstico.

CASO CLINICO

Paciente varón de 12 años de edad que en el contexto de un cuadro de hiperreactividad bronquial refería dolor a la palpación en mastoides izquierda. No presentaba signos inflamatorios-infecciosos en pabellón auricular ni en mastoides. A la otoscopia en O. I. destacaba únicamente una membrana timpánica engrosada e hiperémica a nivel atical.

La TC demostró una ocupación de mastoides izquierda con marcada destrucción ósea de las celdillas, y de su pared lateral y posteromedial sin infiltración de los tejidos blandos adyacentes. En la RMN se objetivó la presencia de tumoración de aspecto sólido, homogéneamente isointensa en T1, que afectaba a zona

mastoidea izquierda en contacto con seno sigmoideo y 3ª porción del nervio facial con destrucción del hueso timpánico, siendo compatible con el diagnóstico de granuloma eosinófilo. No existía déficit auditivo comprobado mediante audiometría tonal liminar y se obtuvo una curva A en el timpanograma.

La realización de biopsia intraoperatoria confirma el diagnóstico de «Granuloma eosinófilo» realizándose curetaje parcial acompañado de metilprednisolona 125 mg intralesional. Se amplía el estudio de extensión protocolizado con gammagrafía ósea (único foco captante), TC de tórax, aspiración de médula ósea, punción de médula ósea y proteinograma; con resultados dentro de la normalidad.

En el estudio anatomopatológico mediante M. Óptica se observa agregados eosinófilos y células de Langerhans; y a través de M. Electrónica se visualiza gránulos de Birbeck, con positividad para la proteína S-100, siendo el resultado definitivo de Granuloma eosinófilo.

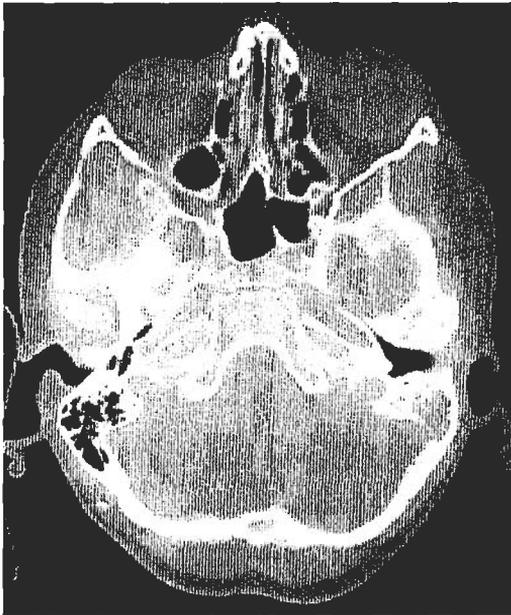


FIG. 1

TC AXIAL OIDO: Ocupación de la mastoides izquierda con destrucción ósea de las celdillas, pared lateral y posteromedial.

Se completa el tratamiento del Granuloma eosinófilo con Radioterapia local (450-1200 rads. en 6 sesiones) y se administra Ibuprofeno 400 mg/24 h v. o. para el control de síntomas.

DISCUSION

El granuloma eosinófilo es la forma clínica más frecuente de la HCL (70-80%). Tiene una incidencia de 1 caso/2 millones personas por año, siendo más común en niños de 5-10 años, aunque se han descrito casos en la 6^a-7^a década (4).

Existe una elevada prevalencia masculina respecto a la femenina con un ratio de 2:1,3:1.

La forma unifocal o monostótica es la forma de presentación más frecuente (70-82%) en comparación a la multifocal (18-30%) (5).

La localización más habitual incluye el cráneo, existiendo afectación del hueso temporal en un 15-60% de pacientes (6), en la mayoría de los casos se asocia a una enfermedad multifocal, y es bilateral en un 30%.

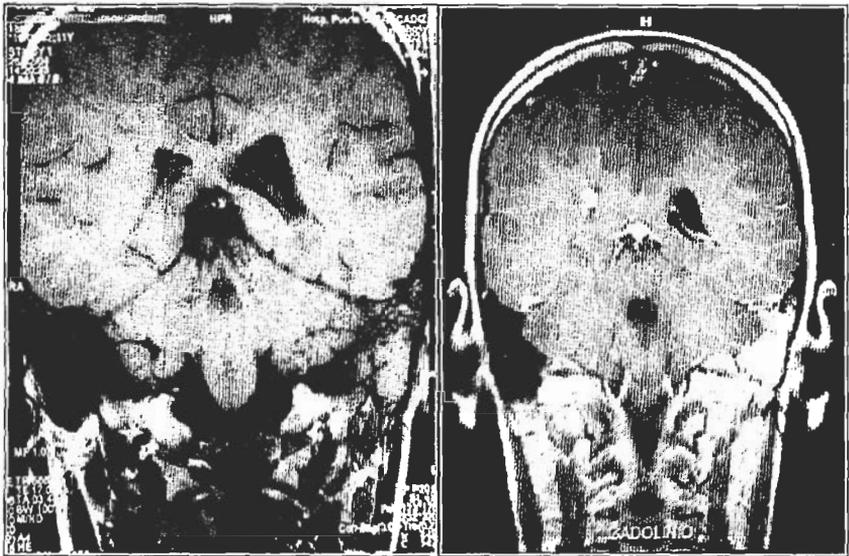


FIG. 2

RNM CRANEAL: Tumoración de aspecto sólido en los 2/3 inferiores de la región mastoidea izquierda con captación significativa de contraste.

Hasta en el 63% de los casos la sintomatología de cabeza y cuello puede ser la inicial en el momento del diagnóstico, constituyendo la clínica ORL el único síntoma de presentación entre un 10-25% 7. El síntoma más frecuente es la otorrea que no responde a tratamiento médico con el 45%, seguido de la tumefacción postauricular con un 41%, siendo rara la otalgia (9). Sin embargo, el síntoma de presentación en nuestro paciente fue dolor a la palpación en la región mastoidea.

En el examen físico podemos encontrar tejido de granulación en el CAE o en oído medio, así como erosión ósea en el ático. La lesión de membrana timpánica suele ser secundaria a procesos infecciosos sobreañadidos.

Puede existir hipoacusia de transmisión debido a la presencia en oído externo y medio de tejido tumoral, o en menor frecuencia por destrucción de la cadena osicular. La destrucción laberíntica y aparición de signos y síntomas de hipoacusia neurosensorial y alteración vestibular es poco frecuente.

Desde el punto de vista radiológico la TC es la prueba de mayor valor en esta patología visualizándose imágenes líticas de bordes cortantes con defectos radiolúcidos en sacabocados sin esclerosis reactiva. Las imágenes en RMN suelen presentar hipointensidad en T1 e hiperintensidad en T2 con realce heterogéneo. La gammagrafía ósea es utilizada para conocer la extensión de la enfermedad, así como para la posible recidiva posquirúrgica (10).

Sin embargo, el diagnóstico radiológico no es concluyente. Se han enumerado más de 25 lesiones en su diagnóstico diferencial, siendo las principales el colesteatoma, infecciones crónicas del hueso temporal (TBC, sífilis, osteomielitis,...) y otros tumores óseos.

El diagnóstico definitivo del granuloma eosinófilo es siempre anatomopatológico, requiriendo la presencia de gránulos de Birbeck en M. E., con positividad para la proteína S-100 o demostración de determinantes antigénicos CD1a en las células alteradas (10).

Respecto al tratamiento no existe un protocolo universal. En la afectación unifocal está aceptado el curetaje lesional pudiéndose acompañar de corticoterapia intralesional (metilprednisolona 50-150 mg), reservándose la radioterapia a baja dosis (450-1500 rads en 3-6 sesiones) si no ha existido resección total de la tu-

moración o cuando hay compromiso potencial de estructuras vitales.

Cabe destacar el control del dolor con el uso de AINES como el naproxeno, indometacina o ibuprofeno durante 2-4 semanas (8).

Cuando existe una progresión sistémica o multifocal el uso de quimioterapia ha reducido significativamente las recurrencias, siendo los agentes más usados la vinblastina, etopósido, prednisona, metotrexate y 6-mercaptopurina. Algunos requieren trasplante de médula ósea (8).

La forma unifocal tiene un excelente pronóstico, incluso están descritas remisiones espontáneas.

El pronóstico se ensombrece cuando la edad de presentación es menor a 2 años, o cuando encontramos afectación visceral o extensión a otros huesos o tejidos blandos, aumentando considerablemente la morbimortalidad.

Finalmente destacar la necesidad de realizar un estudio de extensión protocolizado consistente en gammagrafía ósea, TC toracoabdominal, aspiración de MO y análisis LCR.

El seguimiento es semestral durante los 3 primeros años realizándose en el control inicial gammagrafía ósea y radiografías de tórax, esqueleto, mandíbula y maxilar superior.

BIBLIOGRAFÍA

1. LICHTENSTEIN, L. — Histiocytosis X; Integration of eosinophilic granuloma of bone, Letter-Siwe disease and Schüller-Christian disease as a single nosologic entity. *Arch Pathol.* 58: 84-102. 1953.
2. OSBAND, M. E.; LIPTON, J. M.; LAVIN, P. et al. — Histiocytosis X: Demostration of abnormal immunity, T-cell histamine H2- receptor deficiency, and successful treatment with thymic extract. *N. Engl. J. Med.* 304: 146-153. 1981.
3. FAVARA, B. E. — Histiocytosis syndromes: classification, diagnostic features and current concepts. *Leuk Lymphoma.* 2: 141-150. 1990.
4. MALPAS, J. S. — Langerhans cell histiocytosis in adults. *Hematol. Oncol. Clin. North Am.* 12(2): 259-268. 1998.
5. KARAGÖZ GUZEY, F.; BAS, N. S. et al. — Polyostotic monosystemic calvarial and spinal langerhan's cell histiocitosis treated by surgery and chemotherapy. *Pediatr. Neurosurg.* 38: 206. 2003.
6. KIMMELMA, C. P.; NIJLSEN, E.; SNOW, J. B. —Histiocitosis X of the temporal bone. *Otolaryngol. Head Neck Surg.* 92(5): 588-590. 1984.
7. DINARDO, L. J.; WETMORE, R. F. — Head and neck manifestation of histiocytosis X in children. *Laryngoscope.* 99: 721-724. 1989.
8. BROADBENT, V.; GADNER, H. — Current therapy for Langerhans cell histiocytosis. *Hematol. Oncol. Clin. North Am.* 12(2): 327-338. 1998.
9. McCAFFREY, T. V.; McDONALD, T. J. — Histiocytosis X of the ear and temporal bone:review of 22 cases. *Laryngoscope.* 89: 1.735-1.742. 1979.
10. YETISER, S.; KARAHATAY, S. et al. — Eosinophilic granuloma of the bilateral temporal bone. *Int. J. Othorhinolaryngol.* 62: 169-173. 2002.

RÉSUMÉ

UNIFOCAL GRANULOME EOSINOPHILE DE L'OS TEMPORAL.

Nous présentons le cas d'un garçon de 12 ans affecté d'un granulome eosinophile de l'os temporal. Le granulome eosinophile est la forme la plus bénigne et fréquente des histiocytoses de cellules de Langerhans. La fréquence de manifestations otologiques varie entre 15 à 60% et radiologiquement les images se caractèrisent par des lésions litiques de bords coupants. Le diagnostic est nécessairement histologique et le traitement inclut ressection chirurgique accompagnée de corticothérapie intralésionnaire et ou radiothérapie.

Mots-clé: Granulome eosinophile. Histiocitose de cellules de Langerhans. Histiocitose X.

SUMMARY

UNIFOCAL EOSINOPHILIC GRANULOMA OF THE TEMPORAL BONE.

We present a case of a twelve year old child with a eosinophilic granuloma of the temporal bone. The eosinophilic granuloma is the most frequent and most benign form of the histiocytosis of the Langerhans cells. The frequency of the othological manifestations of this condition varies between 15-60 percent and radiologically, the images are characterized by litho-lesions with sharp edges. The diagnosis is histological and the treatment includes surgical intervention accompanied by inter-lesion corticoid-therapy and/or radiotherapy.

Keywords: Eosinophilic granuloma. Histiocytosis of Langerhans cells. Histiocytosis X.

Dr. Antonio Rodríguez Fernández-Freire.
Gabriel Matute, 6, 11-A - 11008 Cádiz.
e-mail: antoniorl@ono.com