

## Déficit neurológico secundario a histiocitosis X

MÍRIAM LAFUENTE MATEO, ARANCHA UTANDE VÁZQUEZ, FERNANDO BARRA QUÍLEZ

Área de Medicina Intensiva. Servicio de Cuidados Intensivos. Hospital Universitario Miguel Servet. Zaragoza, España.

---

**CORRESPONDENCIA:**

Miriam Lafuente Mateo  
Urbanización Parque Roma  
bloque F-4, piso 10º A  
50010 Zaragoza, España  
E-mail:  
miriamlafuente@hotmail.com

**FECHA DE RECEPCIÓN:**

3-5-2010

**FECHA DE ACEPTACIÓN:**

26-10-2010

**CONFLICTO DE INTERESES:**

Ninguno

Se conoce como histiocitosis a un grupo de enfermedades poco frecuentes que se caracterizan por la proliferación, reactiva o neoplásica, de determinadas células del sistema mononuclear-fagocítico, los histiocitos, como una respuesta inmunitaria anómala de forma localizada en un órgano o tejido o de forma generalizada. Actualmente, se clasifican en 3 grandes grupos: la histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X); las histiocitosis de células fagocito-mononucleares diferentes a las células de Langerhans; y los desórdenes histiocíticos malignos (leucemia monocítica aguda, histiocitosis maligna y linfoma histiocítico). Cuando la histiocitosis X afecta a los cuerpos vertebrales, habitualmente tras una dorsalgia o lumbalgia subaguda, pueden aparecer déficit neurológicos agudos que hagan consultar al paciente en el servicio de urgencias. [Emergencias 2011;23:112-114]

**Palabras clave:** Dorsalgia. Déficit Neurológico. Histiocitosis X.

---

### Introducción

Históricamente se ha incluido la histiocitosis X entre las enfermedades neoplásicas. Actualmente se sabe que realmente se produce un fenómeno de desorden autoinmunitario, en el cual algún estímulo induce a la proliferación de las células de Langerhans. Éstas pueden formar tumores, que afectan a diversas partes del cuerpo, e incluyen diversos huesos, el cráneo y otros tejidos. Afecta a aproximadamente a 1 de cada 200.000 personas al año y se observa con mayor frecuencia en niños, pero puede afectar a adultos, por lo que es una enfermedad que se debe tener en cuenta en los servicios de urgencias (SU), sobre todo cuando la sintomatología provocada es aguda como expresión de algún compromiso o complicación. Cuando la histiocitosis X afecta a los cuerpos vertebrales, habitualmente tras una dorsalgia o lumbalgia subaguda o crónica, pueden aparecer déficit neurológicos agudos que hagan consultar al paciente en el SU.

Presentamos el caso de un varón de 24 años que tras una dorsalgia progresiva debutó con alteraciones neurológicas sensitivo-motoras.

### Caso clínico

Varón de 24 años sin antecedentes personales de interés que, tras una dorsalgia progresiva de un mes de evolución, acudió al SU. La dorsalgia le incapacitaba para las actividades de la vida diaria y refería parestesias en las extremidades superiores, así como disminución de fuerza, más acusada en el brazo derecho. No refería traumatismo previo, ni esfuerzo físico ni consumo de sustancias de abuso. En la exploración física destacaba la abolición de los reflejos osteotendinosos en las extremidades superiores y la disminución de la fuerza bilateral, pero más acentuada en el brazo derecho. Tanto en las extremidades superiores como inferiores los pulsos estaban conservados y simétricos. Se realizó una radiografía simple cervical lateral (Figura 1) donde se apreció una fractura-aplastamiento de cuerpo vertebral D1. Posteriormente, la tomografía computarizada (TC) confirmó dicha fractura-aplastamiento de D1 con disminución del 50% de la altura de la vértebra y abombamiento del muro posterior con gran componente de masa de partes blandas (Figura 2). El hemograma y la bioquímica básica fueron normales.

El paciente fue intervenido de forma programada, por vía anterior cervical y se le realizó una



**Figura 1.** Radiografía simple cervical que muestra una destrucción del cuerpo vertebral de D1 (círculo).

resección de la masa paravertebral, una corporectomía de D1 (una tumoración parecía infiltrar la duramadre), un injerto de cresta ilíaca derecha como sustituto de D1 y la fijación con placa anterior del segmento C7-D2. La anatomía patológica diagnosticó una histiocitosis de células de Langerhans.



**Figura 2.** TC cervical en el que se aprecia una destrucción del cuerpo vertebral de D1 (círculo).

## Discusión

La histiocitosis de las células de Langerhans o histiocitosis X forma parte del grupo de síndromes definidos por un aumento anormal (reactivo-proliferativo) del número y localización de histiocitos<sup>1</sup>. A su vez se divide según su forma de presentación en<sup>2</sup>: enfermedad de Letterer-Siwe (aguda y diseminada, con gran mortalidad); enfermedad de Hand-Schüller-Christian (forma crónica con la tríada clásica de lesiones en el cráneo, exoftalmos y diabetes insípida), y granuloma eosinófilo (forma localizada, generalmente en el hueso, cráneo en la mayoría de ellos, y/o pulmón, inflamación de los bronquiolos y de los vasos sanguíneos que conduce a rigidez y daño pulmonar). Esta última correspondería al caso presentado.

Su patogénesis es desconocida<sup>3</sup>, se relaciona con un trastorno de la respuesta inmune ante agentes infecciosos, factores genéticos y metabólicos, inmunodeficiencias y otras neoplasias.

La presentación clínica crónica, subaguda o aguda que hace consultar al paciente en el SU, dependerá de la localización, extensión y hueso comprometido<sup>4</sup>, aunque lo más habitual es el dolor local y la tumefacción. La mayoría de los pacientes presentan síntomas de menos de dos meses de evolución, aunque algunas lesiones pueden ser clínicamente silentes y desencadenar una clínica brusca o añadida al cuadro inicial. A menudo se confunde con una infección, ya que puede haber febrícula, aumento de la velocidad de sedimentación eritrocitaria, leucocitosis leve y anemia normocrómica normocrómica.

Como el caso presentado, la forma localizada (granuloma eosinófilo) es la más frecuente (80% de todos los casos), la menos agresiva y la de mejor pronóstico. Aunque aproximadamente el 10% de los pacientes con histiocitosis ósea única puede desarrollar posteriormente una forma multifocal y extraósea.

De forma general, los síntomas que podemos encontrar además de la dorsalgia o lumbalgia, dependerán del tamaño de la lesión, hueso afectado y complicaciones surgidas (fractura, aplastamiento, compromiso medular, etc.)<sup>5</sup>.

El diagnóstico inicial, tras la sospecha clínica, se basará en la radiografía simple<sup>6</sup>. El patrón radiológico dependerá del hueso afectado y la fase de la enfermedad. Las lesiones agudas son generalmente osteolíticas, con bordes mal definidos y difíciles de diferenciar de una osteomielitis, un sarcoma de Ewing o de un linfoma. En huesos largos, inicialmente suele ser una pequeña lesión osteolítica, que puede progresar con la erosión de la cortical, la reacción perióstica y/o el aumento de

volumen de partes blandas. En el cráneo, las lesiones se desarrollan en el diploe y son característicamente osteolíticas, redondeadas u ovaladas, con bordes irregulares, bien definidos, sin reacción perióstica y con apariencia biselada, que pueden ser confluentes ofrecer un aspecto "geográfico". En ocasiones, se encuentran pequeños fragmentos óseos en el interior de las lesiones ("secuestros en botón"). En la columna vertebral, es más común la afectación de la columna dorsal y, en segundo lugar, de la columna lumbar. Suele haber compromiso de los cuerpos vertebrales, y es poco frecuente la afectación de elementos posteriores y de discos intervertebrales.

Una vez sospechado el diagnóstico, es necesario descartar afectación a otros niveles mediante el estudio radiológico.

Se completará el estudio con TC o resonancia magnética, ya que demuestran mejor la anatomía de la lesión, su extensión y el compromiso de las partes blandas. Esto es especialmente importante en las lesiones de la base del cráneo y la columna vertebral<sup>7</sup>.

El diagnóstico definitivo es histopatológico que confirma los gránulos de Birbeck en el interior del citoplasma de las células de Langerhans y visualiza

los granulomas de estas células junto con linfocitos, macrófagos y eosinófilos. Actualmente se puede realizar con técnicas inmunohistoquímicas, ya que los histiocitos expresan antígenos de superficie específicos<sup>6</sup>.

El tratamiento definitivo, que acompañará al sintomático, de la histiocitosis X será individualizado según la afectación. Se realizará con corticosteroides, radioterapia, cirugía e inmunosupresores (metotrexato, vinblastina, ciclofosfamida y etopóxido)<sup>7</sup>.

## Bibliografía

- 1 Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson, Tratado de pediatría. 18ª ed. Madrid: Elsevier; 2008.
- 2 Favara BE, Feller AC, Pauli M. Contemporary classification of histiocytic disorders. *Med Pediatr Oncol.* 1997;29:157-66.
- 3 Windebank K, Nanduri V. Langerhans cell histiocytosis. *Arch Dis Child.* 2009;94:904-8.
- 4 Ugarriza FL, Cabezudo JM, Porras LF. Solitary eosinophilic granuloma of the cervicothoracic junction causing neurological deficit. *Br J Neurosurg.* 2003;17:178-81.
- 5 Mataix J, Betlloch I. Langerhans cell histiocytosis: an update. *G Ital Dermatol Venereol.* 2009;144:119-34.
- 6 Azouz EM, Sargal G, Rodríguez MM, Podda A. Langerhans cell histiocytosis: pathology, imaging and treatment of skeletal involvement. *Pediatr Radiol.* 2005;35:103-15.
- 7 Glavin FL, Chhatwall H, Karimi K. Progressive nodular histiocytosis: a case report with literature review, and discussion of differential diagnosis and classification. *J Cutan Pathol.* 2009;36:1286-92.

## Neurologic deficit following histiocytosis X

Lafuente Mateo M, Utande Vázquez A, Barra Quílez F

Histiocytoses form a group of rare diseases characterized by the reactive or neoplastic proliferation of histiocytes. An abnormal immune response may cause these mononuclear phagocytes to proliferate generally or locally within an organ or tissue. These diseases are currently classified in 3 broad groups: Langerhans cell histiocytosis (histiocytosis X); non-Langerhans cell histiocytoses; and malignant histiocytic disorders (acute monocytic leukemia, malignant histiocytosis, and lymphohistiocytosis). When histiocytosis X affects vertebral bodies, usually following subacute lumbar or other back pain, acute neurologic deficits may lead the patient to seek emergency care. [Emergencias 2011;23:112-114]

**Key words:** Back pain. Neurologic deficits. Histiocytosis X.