

Lactante de 3 meses con despegamiento del pabellón auricular

M. Ruiz Bermejo, A. Lassaletta Atienza, J.A. Blumenfeld Olivares, E. Cañedo Villarroya y L. Madero López

Servicio de Hemato-Oncología. Hospital Universitario Niño Jesús. Madrid. España.

CASO CLÍNICO

Lactante, varón de 3 meses de edad que acude a urgencias por tumoración retroauricular derecha y otorrea. Tres semanas antes consulta a su pediatra por otalgia derecha. No fiebre. No lesiones cutáneas. Recibe tratamiento con amoxicilina-ácido clavulánico durante 10 días sin presentar mejoría. Ante la persistencia de la otorrea verdosa, inflamación y tumefacción en zona mastoidea y despegamiento del pabellón auditivo derecho, decide acudir al servicio de urgencias.

Antecedentes personales. Embarazo normal. Parto por cesárea por no progresión. Reanimación tipo I. Peso al nacimiento 2.775 g. Apgar 9/10. Lactancia materna 2 meses, mixta posteriormente. Hipospadias leve. Gastroenteritis a los 15 días de vida. Vacunación según calendario. Desarrollo psicomotor normal.

Exploración física. Temperatura: 36,2 °C; presión arterial: 90/56 mmHg; frecuencia cardíaca: 120 lat./min; SaO₂: 98%. Aceptable estado general. Palidez de piel, no de mucosas. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, no masas, hígado y bazo a 2 cm del reborde costal, respectivamente. No lesiones cutáneas. No proptosis. Fontanela normotensa. No focalidad neurológica. Otoscopia: tímpano izquierdo normal. Otorrea verdosa que impide ver el tímpano derecho. Tumoración en zona mastoidea que despega el pabellón auricular hacia delante, de 3 × 2 cm (fig. 1). Testes normales.

Pruebas complementarias. Hemograma y coagulación normales. Bioquímica básica con transaminasas, ácido úrico, LDH, bilirrubina e iones normales. Proteína C reactiva: 3,3 mg/dl. VSG: 39 mm. Inmunoglobulinas normales. TC de mastoides con y sin contraste: lesión de densidad de partes blandas, que ocupa y destruye el hueso mastoideo derecho, con discreta captación de contraste,



Figura 1. Despegamiento del pabellón auricular derecho secundario a la tumoración mastoidea del paciente.



Figura 2. TC de mastoides.

de tamaño aproximado 2 × 3 × 3,6 cm, que se extiende caudalmente y despega el pabellón auricular. Se aprecia destrucción ósea de la pared anterior del peñasco con extensión mínima hacia fosa craneal media derecha. Ocupación por material de partes blandas en ambas cajas timpánicas que podrían corresponder a secreciones (fig. 2).

A la vista de los resultados obtenidos se realizó biopsia de la tumoración que confirmó el diagnóstico.

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia: Dr. A. Lassaletta Atienza.
Servicio de Oncología. Hospital Universitario Niño Jesús.
Avda. de Menéndez Pelayo, 65. 28009 Madrid. España.
Correo electrónico: lassaalvaro@yahoo.com

Recibido en julio de 2005.
Aceptado para su publicación en octubre de 2005.

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

En la biopsia de la lesión se observó una proliferación de crecimiento difuso constituida por células de núcleo arriñonado con hendiduras intranucleares, algunas longitudinales con morfología en "grano de café". Inmunohistoquímica positiva para S-100. El inmunofenotipo mostró positividad al marcador CD1a. La proliferación se acompañaba de numerosas células inflamatorias, especialmente eosinófilos.

Con la confirmación del diagnóstico se realizó el estudio de extensión con serie ósea, TC de tórax, ecografía abdominal, gammagrafía ósea y médula ósea. No se evidenció afectación en otras localizaciones. Posteriormente se colocó catéter venoso central con reservorio subcutáneo y se inició tratamiento con el protocolo internacional LCH-III para el grupo III (lesión en mastoides con extensión de tejidos blandos intracraneales) que incluye cursos de prednisona y vinblastina.

La histiocitosis de células de Langerhans se caracteriza por un espectro muy amplio de manifestaciones clínicas al diagnóstico. Las formas simples con afectación de huesos, piel o ganglios, presentan un pronóstico favorable. Las formas diseminadas tienen un pronóstico infausto. Se observa una expansión clonal de las células de Langerhans. La causa más probable de esta expansión clonal es todavía desconocida y todavía existe un amplio debate sobre si la etiología es reactiva o neoplásica. Estas lesiones suelen asociar una activación excesiva de las citocinas o una disminución de la inhibición de las mismas.

Las formas simples suelen ocurrir en niños mayores, se caracterizan por afectación ósea, pudiendo presentar múltiples localizaciones, siendo el cráneo el lugar más frecuente de asentamiento de dichas lesiones. Habitualmente cursan con dolor localizado a nivel de la lesión, con la aparición de una tumoración o incluso con una fractura patológica cuando se afectan los huesos largos. La piel está afectada en el 30% de los niños y la presentación en ganglios ocurre en menos del 10% de los pacientes.

Las formas agresivas y multisistémicas se producen en niños menores de 2 años de edad. La presentación es similar

a las leucemias con pancitopenia, hepatoesplenomegalia y síntomas constitucionales. Se pueden afectar los pulmones, la piel, los huesos, los ganglios linfáticos y el intestino tanto grueso como delgado. La afectación del conducto auditivo puede manifestarse como otorrea crónica.

La diabetes insípida es un trastorno bastante frecuente sobre todo asociado a lesiones múltiples de los huesos del cráneo. Puede aparecer antes, durante o posteriormente al diagnóstico de la enfermedad.

Los factores que se han asociado a mal pronóstico en estos pacientes son: la afectación de la médula ósea, el hígado o los pulmones y la edad inferior a los 2 años.

Dada la amplitud del espectro clínico, el tratamiento de la histiocitosis de células de Langerhans comprende distintos abordajes. En la afectación ósea localizada se puede plantear la observación o el curetaje y los corticoides locales. En las formas diseminadas es necesario recurrir a protocolos de quimioterapia, de mayor intensidad en las formas más agresivas, e incluso al trasplante de progenitores hematopoyéticos.

Con la presentación de este caso clínico queremos recordar la importancia de incluir la histiocitosis de células de Langerhans dentro del diagnóstico diferencial de la otorrea persistente y/o mastoiditis que no responden al tratamiento antibiótico adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kara M, Kelly MD. Langerhans cell Histiocytosis. En: Weiner MA, Cairo MS, editors. *Pediatric Hematology/Oncology Secrets*. Philadelphia: Hanley and Belfus; 2002. p. 141-5.
2. Arico M, Egeler RM. Clinical aspects of Langerhans cell Histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 1998;12:247-58.
3. Howarth DM, Gilchrist GS, Mullan BP, Wiseman GA, Edmonson JM, Schomberg PC. Langerhans cell histiocytosis: Diagnosis, natural history, management and outcome. *Cancer*. 1999;85: 2278-90.
4. Jubran RF, Marachelian A, Dorey F and Malogolowkin. Predictors of outcome in children with Langerhans cell Histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2005;45:37-42.
5. Minkov M, Prosch H, Steiner M, Grois N, Potschger U, Kaatsch P, et al. Langerhans cell histiocytosis in neonates. *Pediatr Blood Cancer*. 2005;45:802-7.