

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS EN ADULTOS. REPORTE DE 2 CASOS

Alfonso G1; Escalera S1; Fernández V1; Freitas J1; Maymo D1; Vigna C2.

1 Servicio Hematología Hospital A. Posadas – Buenos Aires, Argentina
2 Servicio Anatomía Patológica Hospital A. Posadas – Buenos Aires, Argentina

La Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una neoplasia mielóide de células dendríticas (CD), caracterizada por la expansión clonal de precursores mieloides que expresan los antígenos de superficie CD1a + /CD207+. La HCL incidencia anual estimada en pacientes adultos es de aproximadamente 1 caso por millón, aunque probablemente este valor reducido sea a consecuencia de una enfermedad infradiagnosticada en esta población.

El curso clínico es heterogéneo, puede presentarse desde una lesión indolente autolimitada (granuloma eosinofílico solitario) hasta una enfermedad diseminada con disfunción orgánica rápidamente progresiva, que puede llevar a la muerte. La Histiocyte Society (HS) clasifica las formas clínicas de HCL según el número y el tipo de órganos afectados: HCL de un solo sistema (HCL-SS) si está afectado un órgano/sistema (ya sea unifocal o multifocal) y HCL multisistémica (HCL-MS) si hay dos o más órganos/sistemas que estén involucrados. Presentaremos dos casos de HCL uno con compromiso de un SS y otro MS.

CASO 1

Femenina de 51 años consulta lesión indurada dolorosa en cuero cabelludo. Se realizó Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de Cabeza que evidencia a nivel de la calota frontal derecha imagen nodular mal definida con compromiso de la tabla interna y externa sin compromiso aparente del parénquima cerebral (Fig. 1A) que es interpretada en primera instancia como una metástasis con primario desconocido. Se realizó TC de cuello/tórax/abdomen/pelvis sin evidencia de lesiones neoplásicas. Se realizó exéresis completa de la lesión. Anatomía patológica compatible con HCL (Fig. 2: CD1a: Positivo; S100: Positivo; LANGERINA: Positivo). Se realizó PET/TC sin captación patológica. Se interpretó como HCL SS con lesión ósea única (monostótica). Actualmente a 10 meses del diagnóstico se asintomática. RMN (Fig. 1B) de control sin progresión de lesión ni aparición de lesiones nuevas

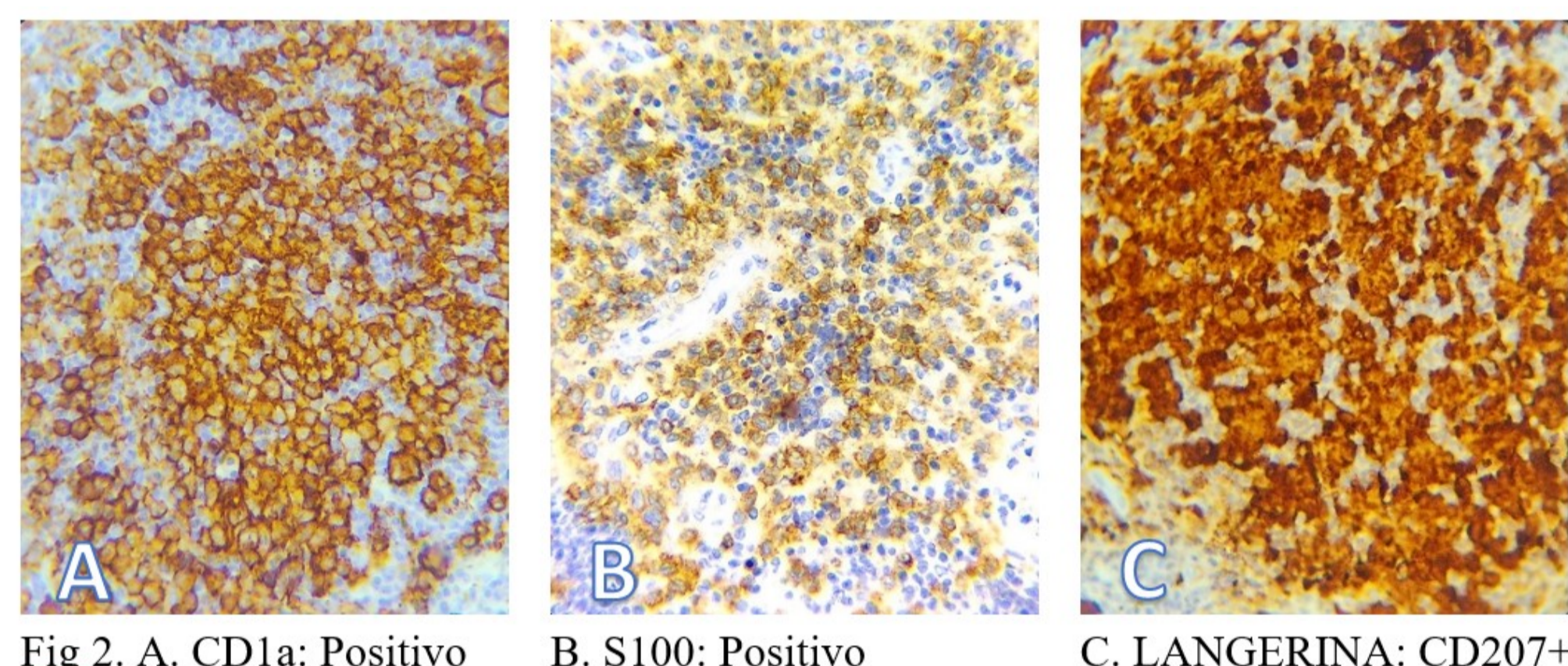


Fig 2. A. CD1a: Positivo B. S100: Positivo C. LANGERINA: CD207+

Caso 2

Femenina de 30 años sin antecedentes. Consultó desde 2016 por deterioro progresivo de la agudeza visual, polidipsia, poliuria y cambios conductuales. En 2017 se diagnosticó Diabetes Insípida, con RMN de Hipófisis que evidencia imagen infiltrativa a nivel del quiasma óptico. En 2019 presentó cuadrantanopsia heterónima bitemporal inferior y lesiones ulceradas en genitales, por las cuales presentó repetidas internaciones y múltiples esquemas antimicrobianos sin mejoría. Se realizó biopsia de piel que informa proliferación difusa de linfocitos y abundante cantidad de histiocitos, compatible con HCL (CD1a: Positivo; S100: Positivo; LANGERINA: Positivo). Realizó tratamiento con corticoides tópicos y orales con mejoría parcial (Fig. 3A). Perdió seguimiento durante la pandemia. Consultó en junio de 2022 por amaurosis bilateral asociada a fiebre intermitente, dermatitis seborreica y deterioro del estado general de un mes de evolución. Presentó episodios de sensorio alternante y discurso incoherente por lo que se realizó RMN de encéfalo que evidenció crecimiento de lesión hipotalámica asociada a marcado edema y múltiples lesiones que comprometen bulbo y protuberancia (Fig 2B). Debido al gran compromiso del Sistema Nervioso Central (SNC) asociado a hallazgos pulmonares e histología cutánea con HCL se interpreta cuadro como HCL con compromiso multisistémico de alto riesgo y se decide inicio de QMT con ciclos de arabinósido de citosina (ARA-C) + dexametasona. Realizó 3 ciclos con mejoría clínica e imagenológica.

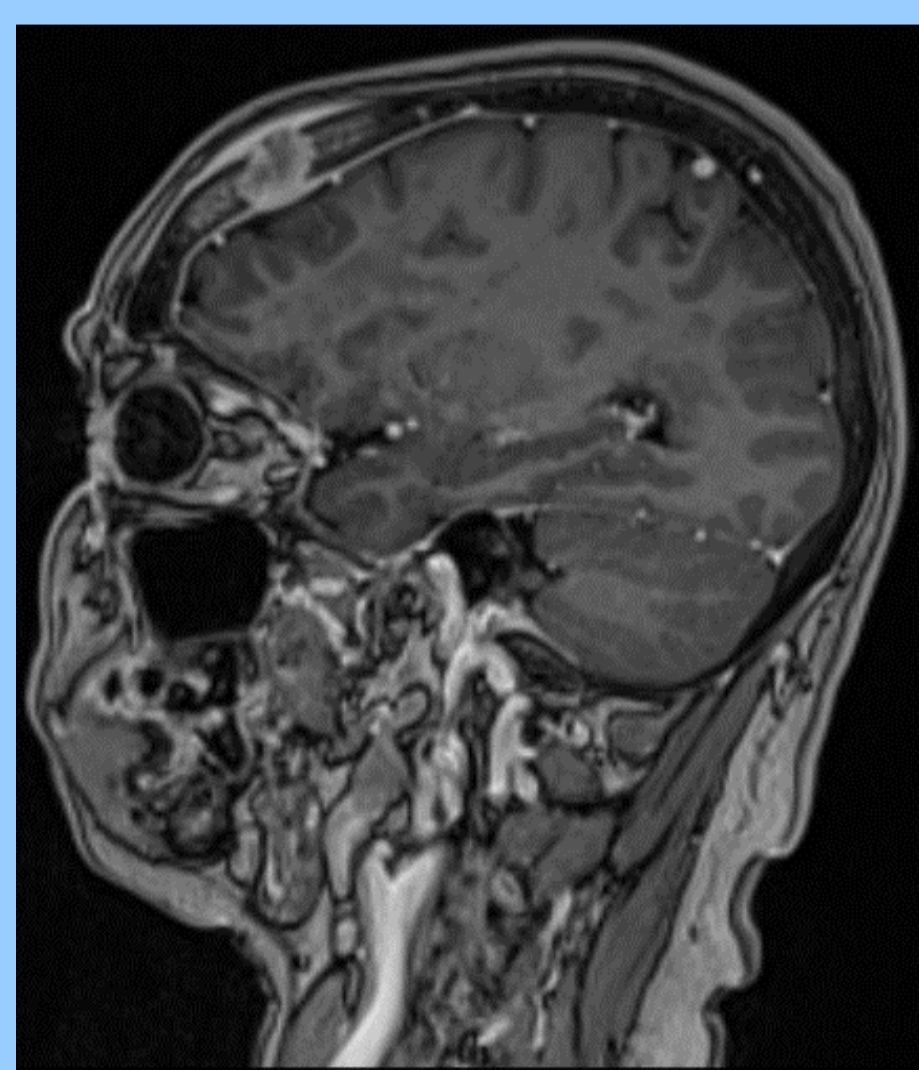
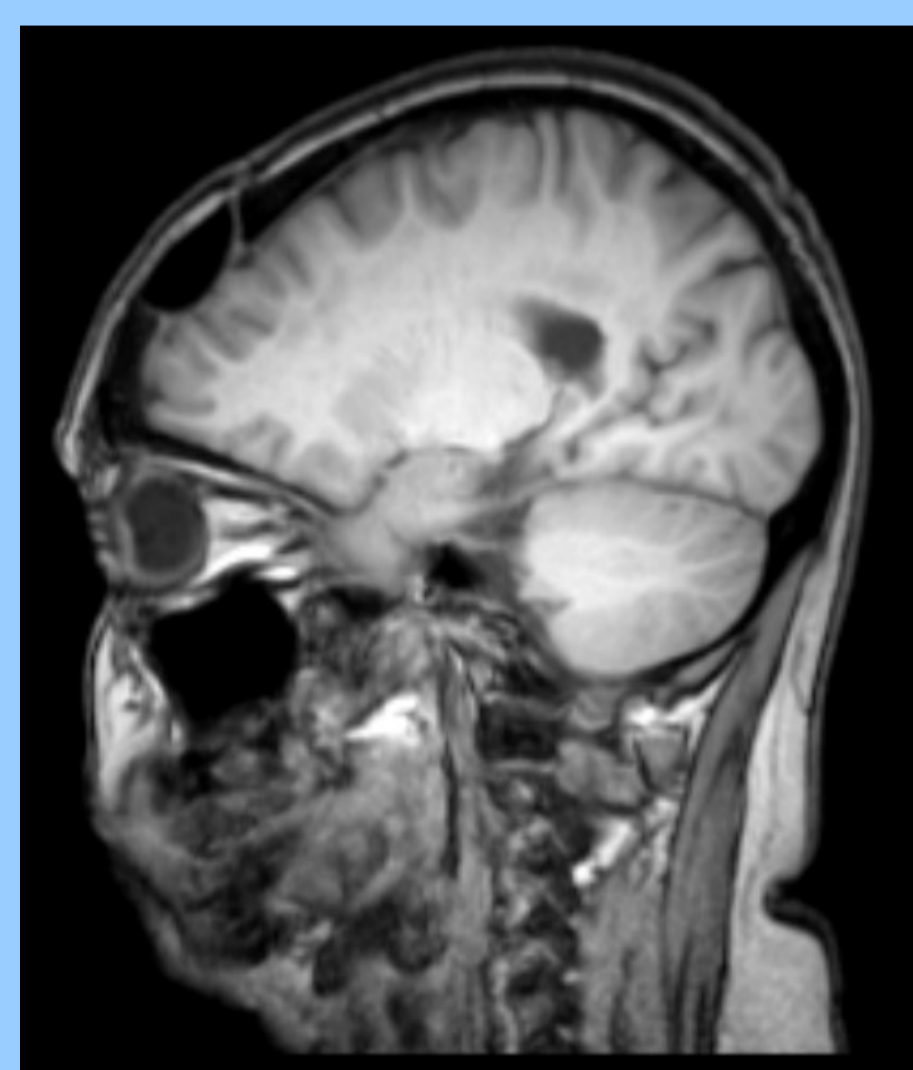


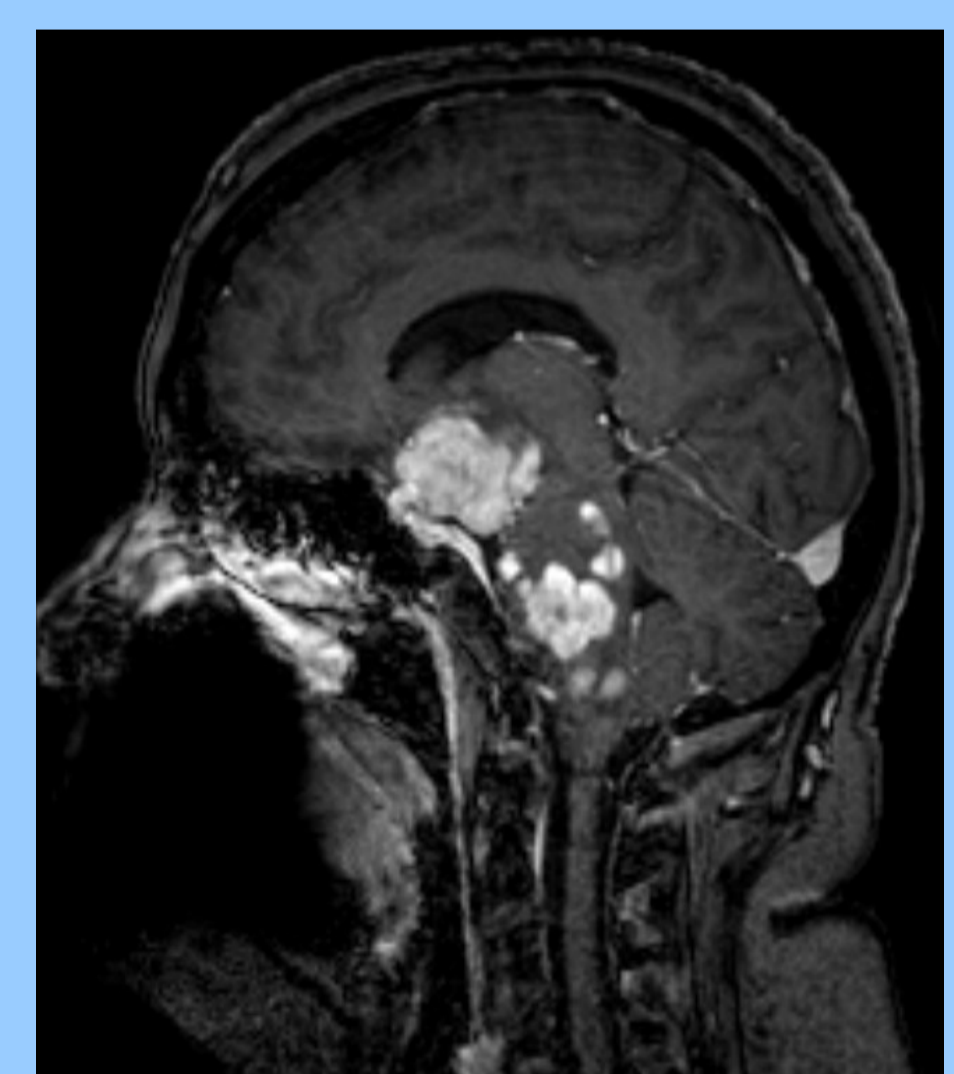
Fig 1. A.



B.



Fig 3. A



B.

DISCUSION

La HCL es una neoplasia mielóide de células dendríticas (CD) patológicas en la cual se identifican mutaciones recurrentes en BRAF-V600E que representan alrededor del 50% de los casos, aunque existen otras mutaciones asociadas.

En adultos cursa predominantemente con compromiso multisistémico (68,6%), mientras que la enfermedad monosistémica representa el 31,4%. Las lesiones óseas más frecuentes se encuentran en cráneo (55%) y columna vertebral (30%).

La HCL pulmonar puede ocurrir como parte de una HCL multisistémica o, más comúnmente, como una enfermedad aislada. Las lesiones cutáneas representan un síntoma muy frecuente de consulta, estas aparecen como nódulos, placas, úlceras, costras, granulomas o erupciones parecidas a la dermatitis seborreica generalizada.

La afectación del SNC puede presentarse como lesiones de masa focal y/o lesiones asociadas con neurodegeneración progresiva. La Diabetes Insípida (DI) como primera manifestación clínica puede afectar hasta un 29% de pacientes con HCL y puede preceder a su diagnóstico por meses o incluso años.

El gold standard para el diagnóstico de HCL es la biopsia de lesión asociada a técnicas de inmunohistoquímica (CD1a + /CD207+).

El enfoque terapéutico debe ser personalizado y en función del compromiso del órgano afectado. El tratamiento de HCL-SS incluye la exéresis quirúrgica completa, inyección intralesional de corticoides y/o radioterapia. En la HCL-MS la terapéutica se basa en protocolos quimioterápicos con citarabina o cladribine logrando mayores respuestas, menos recaídas y menor toxicidad.

CONCLUSIONES

La HCL sigue siendo una entidad extremadamente rara en adultos, con frecuencia se presenta como una enfermedad multisistémica y su pronóstico se correlaciona con el grado de disfunción orgánica,. Aunque los esquemas actuales han demostrado eficacia se debe continuar en la búsqueda de nuevas dianas terapéuticas que proporcionen mejores resultados.