

José Luis Urquiza Rodríguez (1), Jesús Cabrejos Bejarano (1), Alfonso Basurco Carpio (1).

(1)Neurocirujano del servicio de Neurotrauma y columna, Departamento de Neurocirugía, Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, Lima - Perú

INTRODUCCIÓN

La Histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad proliferativa rara debido a una infiltración de órganos por células dendríticas mieloides con características de las células de Langerhans. Afecta a la columna vertebral en el 6.5-25% de todo el compromiso esquelético y produce lesiones osteolíticas en el cuerpo vertebral. Representa la causa más frecuente de vértebra plana en niños. El diagnóstico definitivo requiere de biopsia y el tratamiento varía desde la observación, quimioterapia, radioterapia hasta manejo quirúrgico.

CASO CLÍNICO

Varón de 06 años, con 04 meses de lumbalgia axial mecánico y al reposo, dificultad para caminar y luego para mantenerse de pie, sudoración nocturna y baja de peso. Al examen físico lúcido, Dandy L4-L5 (+), Ramond (+), paraparesia 3/5, hiporreflexia crural, adenomegalia axilar izquierda. **Análítica:** recuento leucocitario 11710, hemoglobina 10.5 g/dl, PCR 22 mg/l, Fe sérico 20 mcg/dl, estudios de BK (-). **Neuroimágenes de columna vertebral:** colapso del cuerpo vertebral a nivel T6 y L4, con extensión intrarraquídea en L4. **Gamagrafía ósea:** lesiones focales hipocaptadoras T6 y L4. **Survey óseo:** vértebras planas T6 y L4. **Aspiración de médula ósea:** normal.

Debido al déficit neurológico, inestabilidad mecánica y biopsia negativa, se decidió cirugía reconstructiva.

Cirugía: corpectomía residual L4 y citoreducción tumoral intrarraquídea microquirúrgica, con injerto intercorporal L3-L5 (fibula) y placa de titanio con tornillos a nivel lateral L3-L5, por abordaje anterolateral. **Patología:** infiltrado celular inflamatorio agudo y crónico, con citoplasma espumoso y nucleolo de aspecto histioide, tejido de granulación, con inmunohistoquímica positiva para CD1a, S100, CD68, CD20, compatible con Histiocitosis de Langerhans.

Evolución: favorable (sin dolor ni déficit neurológico).

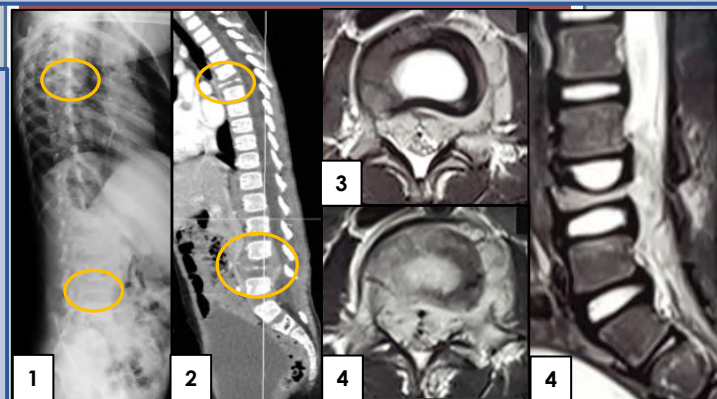
DISCUSIÓN

La Histiocitosis de células de Langerhans espinal afecta principalmente al cuerpo vertebral de la columna torácica (54%), lumbar (35%) y cervical (11%), induciendo lesiones osteolíticas (en rara ocasión osteoblásticas) dando la apariencia de vértebra plana. La ubicación epidural es muy rara y puede ser primaria o como una extensión del cuerpo vertebral que con mayor frecuencia presenta déficit neurológico. Debuta con dolor localizado y movilidad restringida en el segmento afectado. Una radiografía convencional (Rx) muestra una radiolucidez en la vértebra afectada, la tomografía computarizada (TC) una lesión osteolítica con reborde esclerótico, circunscrita y en la resonancia magnética (RM) hipointensa en T1 e iso a hiperintensa en T2. Tiene una presentación radiográfica clásica de colapso vertebral: vértebra plana. Para el diagnóstico definitivo se requiere del examen microscópico, inmunohistoquímica positiva para CD1a, S100 y CD207, y la presencia de gránulos de Birbeck en microscopía electrónica.

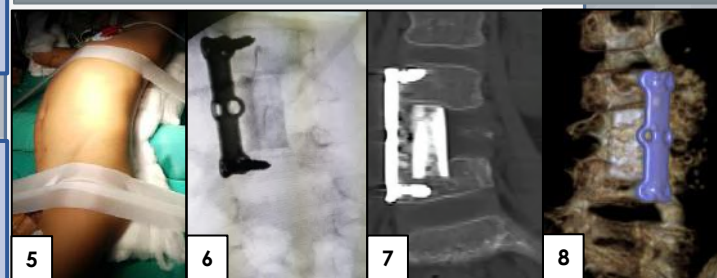
Su manejo incluye reposo prolongado, inmovilización con yeso y aparato ortopédico, tratamiento intralesional con interferón o esteroides, o sistémico con AINES o bifosfonatos, quimioterapia (Citarabina, interferón alfa pegilado y vemurafenib) y radioterapia (ya no se aconseja por el riesgo de malignidad secundaria y daño de la placa de crecimiento). La cirugía está indicada en déficit neurológico por compresión medular o radicular, como en este caso, debiéndose someter a una descompresión quirúrgica inmediata. Para la inestabilidad mecánica grave, deformidad espinal y en algunos casos de incumplimiento con la inmovilización externa, está indicado la resección quirúrgica con fusión y artrodesis. El pronóstico es bueno con recurrencia baja en lesiones óseas únicas, pero a pesar de ello, es obligatorio un seguimiento clínico y radiológico a largo plazo.

CONCLUSIÓN

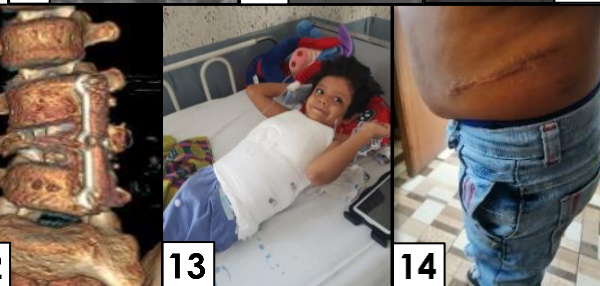
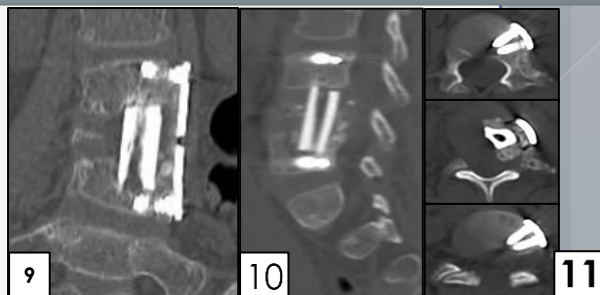
La Histiocitosis de células de Langerhans debe estar en el diagnóstico diferencial de lesiones osteolíticas espinales en la población pediátrica. La cirugía se reserva para tumores expansivos y osteodestructivos que ocasionan inestabilidad mecánica severa, deformidad o déficit neurológico.



(1) Rx lateral columna: lesiones osteolíticas en vértebras T6 y L4. (2) TC columna: colapso del cuerpo vertebral en T6 y L4. RM columna: (3) vértebra plana en T6 sin invasión del canal y (4) en L4 con engrosamiento de parte blanda perivertebral que produce estenosis del canal raquídeo.



(5) Posición del paciente para un abordaje anterolateral. (6) Control fluoroscópico intraoperatorio. (7) TC columna lumbar y (8) Reconstrucción 3D postoperatorio: ubicación adecuada de la fibula y placa de titanio con sus tornillos.



TC columna en (9) vista coronal, (10) sagital, (11) axial y (12) reconstrucción 3D 05 meses postoperatoria. (13) Paciente en el postoperatorio inmediato y (14) a los 05 meses postoperatorio con cicatriz de abordaje lateral evolución favorable.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Myeong C, Sun H. Langerhans Cell Histiocytosis of the Thoracic Spine in an Adult. Korean J Spine. 2017; 14(3):109-111.
- 2.- Sandi L, Gaddum D, Rory M. Eosinophilic granuloma/Langerhans cell histiocytosis: Pediatric neurosurgery update. Surg Neurol Int. 2015; 6 (17): S435-9.
- 3.- Abu-Bonsrah N, Goodwin CR, Crane GM, Abiola G, Sciubba DM. Langerhans cell histiocytosis of the cervical spine. Spine J. 2016; 16(1): e11-e12.
- 4.- Chaudhary V, Bano S, Aggarwal R. Neuroimaging of Langerhans cell histiocytosis: a radiological review. Jpn J Radiol. 2013; 31 (12):786-796.