

Tumoración blanda en cráneo

P. Fernández González^a, G. Orejas Rodríguez-Arango^a, I. Riaño Galán^a,
A. Cobo Ruisánchez^a y J.M. Fernández Hidalgo^b

Servicios de ^aPediatría y ^bRadiología. Hospital Carmen y Severo Ochoa. Cangas del Narcea. Oviedo.

(An Esp Pediatr 2001; 54: 521-522)

CASO CLÍNICO

Niño de 10 años de edad, previamente sano, que acudió al servicio de urgencias por una historia de dolor en la región posteroinferior del parietal izquierdo de 3 semanas de evolución. Quince días antes de venir al hospital se había notado una tumoración creciente en esa región. Aunque no había antecedentes de traumatismo, su pediatra le había drenado pensando que se trataba de un hematoma traumático. Como la tumoración reapareció, el paciente acudió al hospital para valoración. No había otros datos de interés en la historia clínica. La exploración física mostraba un niño afebril, con un desarrollo normal, con una masa parietal tensa y no pulsátil de 4 cm de diámetro. Se palpaban adenopatías aumentadas de tamaño en las regiones cervical y supraclavicular izquierdas. El resto de la exploración era anodina. Los resultados de los análisis de laboratorio sistemáticos se encontraban dentro de los límites normales, salvo una velocidad de se-

dimentación globular (VSG) de 44 mm/h. La radiografía de cráneo mostró una lesión lítica ovalada, con bordes limpios, no esclerosados, en la región posteroinferior del hueso parietal izquierdo. La citología de una muestra de la masa, obtenida mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) mostró un infiltrado de eosinófilos, linfocitos y muchos histiocitos (fig. 1).

Se completaron los estudios con radiografías de tórax, esqueleto y la ecografía abdominal que no revelaron datos patológicos. La tomografía computarizada (TC) demostró una lesión osteolítica ovalada de 2 x 2,5 cm de diámetro de bordes biselados. Se apreció afectación de los tejidos blandos adyacentes por encima de la lesión y una ligera compresión de la duramadre (fig. 2).

PREGUNTAS

1. ¿Cuál es su diagnóstico?
2. ¿Cuál es la conducta que debe seguirse?

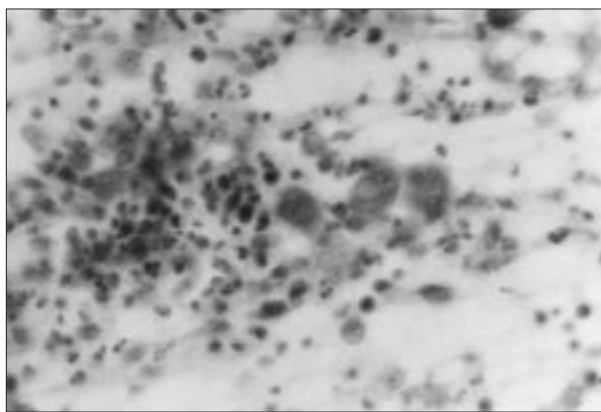


Figura 1. Citología de la PAAF de la masa, que muestra un infiltrado de eosinófilos, linfocitos y numerosos histiocitos (células de Langerhans).

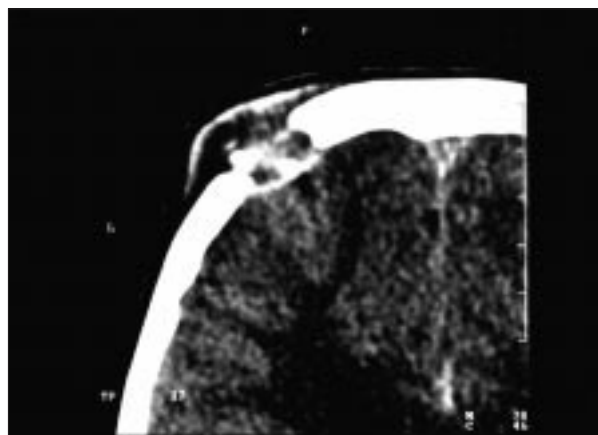


Figura 2. TC que muestra una lesión osteolítica ovalada de 2 x 2,5 cm de diámetro y bordes biselados.

Correspondencia: Dr. P. Fernández González.
Hospital Carmen y Severo Ochoa. Sienna, 11. 33800 Cangas del Narcea. Oviedo.
Correo electrónico: porfirio@correo.uniovi.es

Recibido en febrero de 2000.

Aceptado para su publicación en diciembre de 2000.

GRANULOMA EOSINÓFILO

La conducta seguida consistió en realizar el curetaje de la lesión. La biopsia preoperatoria confirmó el diagnóstico de granuloma eosinófilo. Hasta la actualidad, la tumoración no ha reaparecido y el paciente se encuentra bien.

El granuloma eosinófilo, junto con las enfermedades de Hand-Schüller-Christian y de Letterer-Siwe, forman una tríada de enfermedades conocidas como histiocitosis X o histiocitosis de células de Langerhans, caracterizadas por la proliferación de histiocitos derivados de la médula ósea (células de Langerhans) y que pueden presentar manifestaciones locales o sistémicas¹. El granuloma eosinófilo, que representa el 70% del número total de casos de histiocitosis X, es una lesión osteolítica solitaria, raramente multifocal, limitada al esqueleto y que se produce de forma preferente en niños, adolescentes y adultos jóvenes. Aunque cualquier hueso puede estar afectado, el cráneo, la columna, la pelvis, las costillas y la mandíbula son los más comúnmente implicados. La etiología específica de la histiocitosis X no se conoce, pero parece que una disfunción del sistema inmunitario está relacionada con la patogenia de la enfermedad¹.

Los pacientes con granuloma eosinófilo a menudo presentan tumoración, dolor y sensibilidad aumentada alrededor del hueso afectado y una masa de tejido blando palpable. Los valores de laboratorio habitualmente son normales, aunque pueden encontrarse leucocitosis, eosinofilia, moderada elevación de la VSG y anemia normocrómica¹.

Los hallazgos radiológicos del granuloma eosinófilo en el cráneo consisten en lesiones osteolíticas redondeadas u ovaladas, únicas o múltiples, de bordes marcados que tienden a traspasar todas las capas del hueso. La TC es particularmente útil en el diagnóstico, demuestra más claramente la lesión lítica, y define la extensión extraósea del tumor en los tejidos adyacentes. Se puede observar un foco radiodenso dentro de la lesión craneal lítica, lo que representa hueso residual y es denominado "*button sequestrum*"². En la actualidad, las imágenes de resonancia magnética (RM) aportan una delimitación más clara de la extensión de la masa en los tejidos blandos y resulta más adecuada para la demostración del edema acompañante en el tejido blando o la médula².

En nuestro caso, los hallazgos de las radiografías de cráneo ya apuntaron el posible diagnóstico de granuloma eosinófilo. El diagnóstico diferencial radiológico debe incluir, entre otros, quiste epidermoide o dermoide, y otros tumores benignos y malignos, como osteoblastoma, hemangioma y sarcoma osteogénico². La TC craneal de este paciente mostró una mejor imagen de la lesión, reveló la afectación de las tablas interna y externa (aspecto de imagen de doble contorno) y delimitó la extensión de la masa en los tejidos adyacentes. Aunque nuestros hallazgos eran compatibles con los otros casos descritos previamente², no son específicos de granuloma eosinófilo.

La PAAF sirvió para confirmar el diagnóstico, aunque el definitivo se estableció mediante biopsia peroperatoria. Mediante la evaluación histopatológica se demuestra el infiltrado de histiocitos, algunos de ellos en agrupaciones (*clusters*) de células gigantes, eosinófilos, células plasmáticas y linfocitos con una cantidad variable de fibrosis. Los histiocitos proliferantes típicamente contienen unos gránulos citoplasmáticos característicos, denominados gránulos de Birbeck.

De acuerdo con el European Histiocyte Society Writing Group³, el diagnóstico de presunción de la histiocitosis de células de Langerhans debe basarse en los hallazgos histológicos obtenidos con métodos de tinción habituales; el diagnóstico, en el de presunción más la presencia de dos o más antígenos positivos (ATPasa, proteína S-100, alfamanosidasa y *peanut* lecitina), y el diagnóstico definitivo, en la demostración de gránulos de Birbeck mediante microscopía electrónica o determinantes antigénicos CD1 en el contexto de un diagnóstico o un diagnóstico de presunción. El anticuerpo monoclonal Mab 010 puede facilitar la detección del CD1 al reconocer un epítipo suyo en muestras de tejido fijadas en parafina⁴.

El pronóstico depende de la edad, el número de órganos afectados, la progresión de la enfermedad y la puntuación de Lahey. La mayoría de los niños con granuloma eosinófilo solitario son mayores de 2 años y presentan muy buen pronóstico. Sin embargo, la enfermedad diseminada por lo general se presenta en lactantes y entonces el pronóstico es mucho peor¹.

El granuloma eosinófilo solitario es un proceso por lo general benigno con tendencia, en muchos casos, a la remisión espontánea en meses o años, y únicamente es precisa la observación clínica¹. Otras posibilidades terapéuticas que han resultado satisfactorias son curetaje, infiltración de esteroides, escisión y radiación a dosis baja. La elección de cada una de ellas depende de otros factores como la posibilidad de aparición de fracturas y deformidades dependiendo de su localización o la cercanía de estructuras vitales⁵. Así, en los casos de granuloma eosinófilo solitario, deben evitarse medidas terapéuticas agresivas y seguimientos a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Egeler RM, D'Angio GJ. Langerhans cell histiocytosis. *J Pediatr* 1995; 127: 1-11.
2. Okamoto K, Ito J, Furusawa T, Sakai E, Tokiguchi S. Imaging of calvarian eosinophilic granuloma. *Neuroradiology* 1999; 41: 723-728.
3. Writing Group of the Histiocyte Society. Histiocytosis syndromes in children. *Lancet* 1987; 1: 208-209.
4. Emile JF, Wechsler J, Brousse N, Boulland ML, Cologon R, Fraitag S et al. Langerhans' cell histiocytosis. Definitive diagnosis with the use of monoclonal antibody O10 on routinely paraffin-embedded samples. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 636-641.
5. Velez-Yanguas MC, Warrier RP. Langerhans' cell histiocytosis. *Orthop Clin North Am* 1996; 27: 615-623.