



Bultomas en región occipital y temporal en niño de dos años

María Clara Jijón Andrade, Carmen López Lorente, David Plaza Oliver,
 Josué Pérez Sanz, Víctor Quintero Calcaño
 Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Vox Paediatrica 2017; XXIV (II): páginas 84-86

Caso clínico

Paciente de 2 años que acude al Servicio de Urgencias derivado por su pediatra por presentar dos bultomas, uno occipital y otro temporal de aparición espontánea y síntomas sugestivos de hipertensión intracraneal de una semana de evolución. Los padres refieren que 10 días antes apareció un bulto en región occipital derecha. Niegan traumatismo previo. Refieren que el bulto occipital ha aumentado de tamaño y es doloroso a la palpación. Tres días después de la aparición del primer bulto comenzó con irritabilidad difícil de calmar, vómitos explosivos inmediatamente después de las comidas, hiporexia, somnolencia diurna y sueño nocturno interrumpido por cefalea intensa. Tres días antes de acudir a Urgencias presentó un nuevo bulto doloroso localizado en región temporal izquierda, también de aparición espontánea. En días previos no había presentado fiebre, pérdida de peso ni ningún proceso hemorrágico o púrpura.

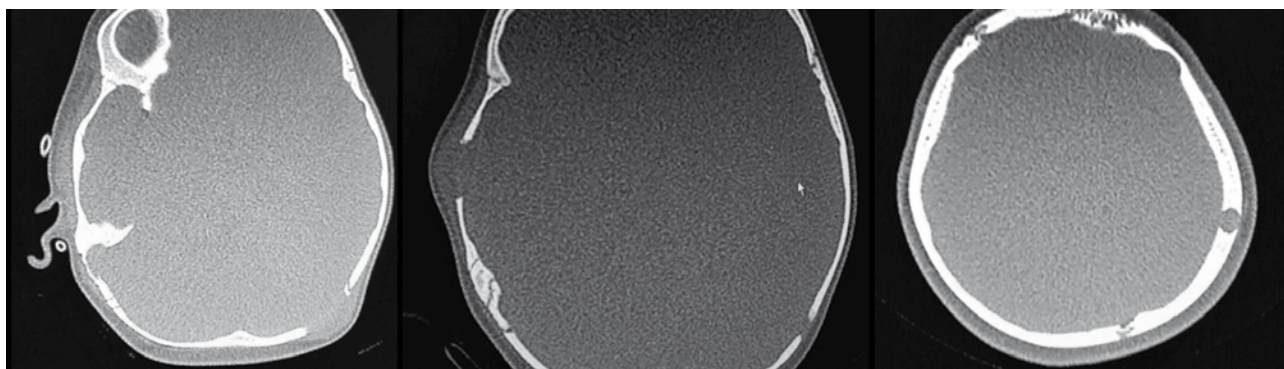
Antecedentes personales y familiares sin interés.

Exploración física : Irritable, con llanto que se consuela en brazos del padre. Bien hidratado y perfundido, con

buena coloración de piel y mucosas, sin exantemas, ni petequias. No adenopatías significativas. Presenta un bulto aproximadamente 3 cm x 4 cm en región occipital derecha, tenso, doloroso a la palpación, sin cambios de coloración cutánea y otro bulto en región temporal izquierda de 2 cm de diámetro, tenso y doloroso. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen normal. Durante examen neurológico se encuentra despierto, irritable, con pupilas isocóricas y normorreactivas, tono y fuerza muscular conservados. Sin rigidez de nuca ni otros signos meníngeos.

Analítica sanguínea: Hemoglobina 13.6 mg/dl, trombocitosis de 603,000/ μ L, leucocitos 12,200/ μ L (neutrófilos 6260/ μ L y linfocitos 5280/ μ L); PCR 0.6mg/L, VSG de 7 mm/h.; coagulación normal con un INR 1.04, tiempo de cefalina 27.4seg y fibrinógeno 293.4 mg/dL, LDH 228 U/L, resto de bioquímica normal.

TC craneal (imagen 1): Tres lesiones líticas en calota asociadas a masas de partes blandas, sin otras alteraciones evidentes, ni alteraciones intracraneales.



(Imagen1): TC craneal con lesiones líticas en región occipital derecha, temporal izquierda y parietal derecha

Ante los resultados de las pruebas complementarias, ¿qué patología considerarías en el diagnóstico diferencial?

- A. Hematomas
 - B. Metástasis de neuroblastoma
 - C. Histiocitosis de células de Langerhans
 - D. Quistes dermoides
 - E. Todas las anteriores son correctas
- Opción correcta: E

Discusión

Diagnóstico diferencial de bultomas en la calota

Dentro del diagnóstico diferencial de bultos en la calota se encuentran hematomas, metástasis, Histiocitosis de células de Langerhan (HCL) y quistes dermoides. Lo primero que hay que descartar es que se traten de hematomas, que en su mayoría son de origen traumático (accidental o intencional) por lo que es imprescindible considerar la posibilidad de que sea un caso del maltrato o una alteración en la coagulación.

También deben considerarse los quistes dermoides que se presentan como nódulos subcutáneos que radiológicamente se presentan con un halo de esclerosis. Sin embargo, tienden a ser únicos, no dolorosos, de crecimiento lento y aunque están presentes desde el nacimiento se descubren con frecuencia tras inflamación de los mismos por traumatismos accidentales. ⁽¹⁾

Las metástasis óseas más frecuentes en niños se deben a Sarcoma de Ewing, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma y meduloblastoma. La presencia de reacción perióstica y la alteración de la integridad de la cortical son sugestivas de malignidad. ⁽²⁾ En el estudio de este paciente se realizaron varias pruebas complementarias de imagen en las que no se encontraron tumores primarios o imágenes que apoyaran al diagnóstico de metástasis. ⁽³⁾

El sarcoma de Ewing es un tumor óseo maligno, frecuente en niños de entre 4 y 15 años. Radiológicamente, este se presenta como lesiones líticas permeativas en la metafisis y diáfisis de huesos largos a pesar de que también puede afectar a huesos planos. Se caracteriza por presentar una masa de tejidos blandos que se extiende desde la lesión ósea y afecta a la cortical ósea. Además, se suele acompañar de una reacción perióstica, característicamente en piel de cebolla y puede presentar el triángulo de Codman. Para que este tumor se presente como lesiones líticas multicéntricas con afectación de la calota tendría que tratarse de un tumor muy avanzado o de una recidiva del mismo por lo que en este caso sería muy improbable. ⁽⁴⁾

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL)

Es una proliferación de células de Langerhans patológicas, derivadas de células dendríticas con característi-

cas morfológicas y funcionales inmaduras. La incidencia anual estimada es de 2-10 casos por millón de niños menores de 15 años, con un pico de incidencia entre 1 y 3 años. La HCL es la causa más frecuente de lesiones óseas múltiples en el cráneo en edad pediátrica. Aunque se sabe que la HCL es una proliferación clonal, no se ha definido si ésta se debe a una disregulación inmune o a una proliferación maligna asociada a la mutación BRAF, pero se sabe que hay un aumento en la participación de citoquinas inflamatorias. Las lesiones óseas se producen debido a la IL-1, interleucina que fomenta la destrucción ósea. ⁽³⁾

En la anatomía patológica se observan grupos heterogéneos de células indeterminadas de estirpe dendrítica, linfocitos T pequeños, eosinófilos, macrófagos y células gigantes. Estas células histiocíticas tienen citoplasma abundante y eosinófilo con núcleo reniforme. Además de esta hiper celularidad se pueden observar abscesos eosinófilos con necrosis central. Mediante microscopía electrónica se aprecian también gránulos de Birbeck. Una característica importante y útil para el diagnóstico inmunohistoquímico en estas células es su expresión de CD1a, S100 y CD207 (Langerina) en la membrana plasmática. (imagen 2) ⁽⁵⁾

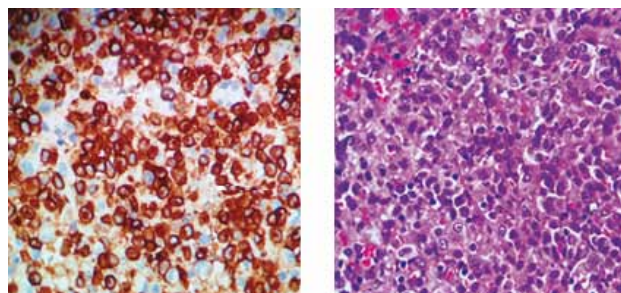


Imagen 2. Anatomía patológica del paciente: Tinción hematoxilina-eosina e Inmunohistoquímica para CD1a.

Clásicamente se clasificaba la HCL según la afectación clínica como granuloma eosinófilo, enfermedad de Hand-Schuller-Christian y enfermedad de Letterer-Siwe. Esa clasificación está anticuada, y actualmente la HCL se clasifica según su afectación como:

- Sistema único: Un solo órgano o sistema orgánico está afectado. Puede ser uni o multifocal. Los sistemas afectados pueden ser óseo, cutáneo, linfático, pulmonar, SNC, eje hipotalámico-hipofisario, entre otros. Las lesiones localizadas en la región temporal, cigomática, órbita o en la base del cráneo tienen potencial para afectar el sistema nervioso central al diagnóstico o evolutivamente.

- Multisistémico: Dos o más órganos o sistemas orgánicos están afectados. Puede o no afectar a órganos de riesgo (el bazo, la médula ósea y el hígado). ⁽³⁾

Los síntomas dependen de los órganos afectados. La evolución de la enfermedad es insidiosa y variable por lo que el diagnóstico suele retardarse.

La presentación de este caso es especialmente inte-

resante ya que incluye manifestaciones clínicas de Hipertensión Intracraneal (HTIC) que son poco frecuentes al diagnóstico de HCL. La HTIC puede presentarse por tres motivos principales dentro de esta patología: 1) lesiones ocupantes de espacio en el SNC, 2) afectación leptomenígea, 3) reacción inflamatoria mediada por el sistema inmune desencadenada por la liberación de citoquinas (similar al pseudotumor cerebri).

Evolución y tratamiento: Ingresa para estudio y en su evolución posterior presenta papiledema bilateral y parálisis del VI par craneal bilateral. Se complementa estudio con RMN craneal que muestra, además las lesiones líticas, realce leptomenígeo sugestivo de infiltración de las meninges y se evidencia, con una serie ósea, una lesión lítica en 5º arco costal izquierdo. Posteriormente, se realiza PAAF de una de las lesiones que fue sugestiva de Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL). Los signos de HTIC se resolvieron rápidamente con altas dosis de dexametasona. Posteriormente, una biopsia confirmó el diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans (HCL) para la que se encuentra recibiendo tratamiento con Vincristina y corticoides.

Bibliografía

1. Pielop, J. A., Levy, M. L., Weisman, L. E., & Corona, R. Skin nodules in newborns and infants. Up to date. 2010.
2. Torrijos Eslava A, Hernández Sanz A. Protocolo diagnóstico de lesiones osteoblásticas y osteolíticas. Protocolos de práctica asistencial. 2006; 9(60):3922-3926.
3. Rodriguez-Galindo C. LCH-IV, International Collaborative Treatment Protocol for Children and Adolescents With Langerhans Cell Histiocytosis. Dana-Farber Cancer Institute. 2015.
4. Choi EYK, Gardner JM, Lucas DR, McHugh JB, Patel RM. Ewing sarcoma. *Seminars in Diagnostic Pathology*. 2014;31(1):39-47.
5. Jaffe R. The diagnostic histopathology of Langerhans cell histiocytosis. In: *Histiocytic Disorders of Children and Adults. Basic Science, Clinical Features, and Therapy*, Weitzman S, Egeler RM (Eds), Cambridge University Press, Cambridge 2005. p.14.