

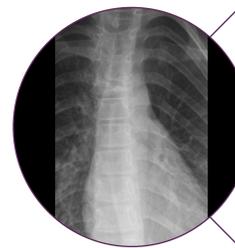
INTRODUCCION

La histiocitosis es una enfermedad rara cuyo origen son las células del sistema mononuclear fagocítico. se define histológicamente por la acumulación en diferentes tejidos de histiocitos con características de células de Langerhans

Su etiología es desconocida y su comportamiento heterogéneo pudiendo ser localizada o diseminada, con gran polimorfismo clínico.

Tratamiento y pronóstico variable en función de su afectación.

Puede afectar a casi cualquier órgano: hueso, piel, hígado, bazo, médula ósea, pulmón y SNC. La forma más común es el compromiso óseo.



OBJETIVOS

Dar a conocer un nuevo caso de esta enfermedad rara, así como el procedimiento diagnóstico y tratamiento realizado.

MATERIAL Y MÉTODOS

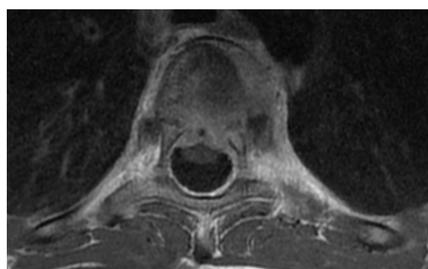
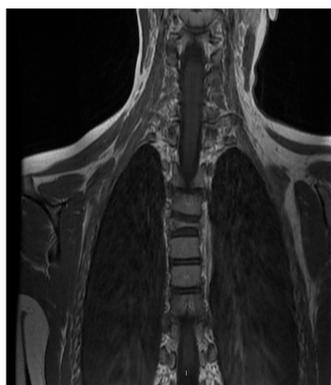
Paciente de 10 años, AP de fractura patológica en húmero derecho hace dos años etiquetada de displasia fibrosa.

Acude al servicio de urgencias de traumatología por dolor dorsal diario de un mes de evolución, el dolor se agudiza en reposo, dolor nocturno que mejora con analgesia. No presenta afectación del estado general ni afectación neurológica. No refiere antecedente traumático. Presenta dolor a la palpación dorsal paravertebral izquierda.

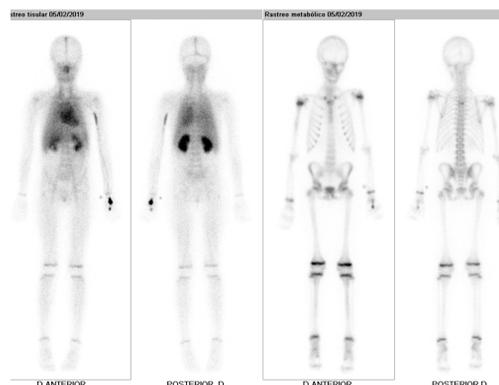


Pérdida de estatura y acunamiento vertebral anterior de T5 irregularidades a nivel del platillo discal. Desplazamiento de línea paravertebral izquierda que podría hallarse relación con masa de partes blandas. Cifosis dorsal con espacio interdiscal mantenido. Vértebra superior T4 irregularidad del platillo discal. Pedículos vertebrales morfología normal. **Diagnóstico diferencial:** procesos infecciosos espondilodiscitis sin poder descartar tumoración ósea.

INGRESO PARA COMPLETAR ESTUDIO



RM Aplastamiento del cuerpo vertebral de T5 con masa de partes blandas. probable el diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans pero no son descartables otras posibilidades.



Análítica normal.
Sedimento orina negativo,
Hemocultivo: negativo.
Serie ósea sin alteraciones adicionales.

Gammagrafía ósea
Hiper captación T5 y de menor intensidad en húmero derecho.

DIAGNÓSTICO



Se realiza biopsia cuerpo vertebral T5 bajo anestesia general con diagnóstico anatomopatológico de **histiocitosis de células de langerhans.**

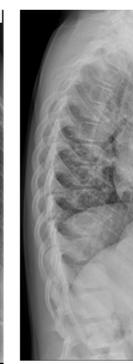
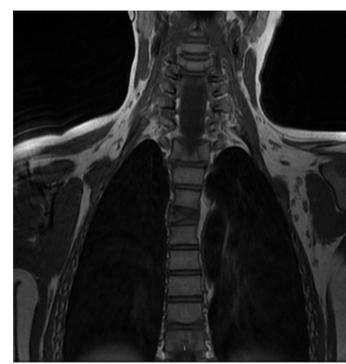
Paciente es derivado a onco-hematología.

Valorado por el Protocolo internacional colaborativo de tratamiento para niños y adolescentes con histiocitosis de células de Langerhans.

Paciente candidato al estudio LCH-IV en el Stratum VI: Actitud expectante por ser afectación unifocal.

RESULTADOS

- Tras biopsia mejoría clínica progresiva
- El tratamiento se centra en ortesis dorsolumbar y actitud expectante por tratarse de lesión única.
- Paciente asintomático a los 3 meses
- 8 meses de evolución: Raquis equilibrado. No tiene dolor a la palpación. Cifosis dorsal alta que corrige con la extensión.
- RM control aplastamiento del cuerpo vertebral de D5 sin masa de partes blandas.
- Al año es dado de alta.



CONCLUSIONES

La HCL es una enfermedad infrecuente, con presentación inconstante. Las pruebas de imagen son imprescindibles para el diagnóstico y la estadificación. Las diferentes formas de enfermedad requieren distinto plan terapéutico. La vértebra plana es considerada típica de la enfermedad, pero no es patognomónica. Su espectro de manifestaciones clínicas y radiológicas requieren un amplio diagnóstico diferencial: Infección, sarcoma de Ewing, quiste óseo, metástasis, leucemia, linfoma..

BIBLIOGRAFIA

- Langerhans cell histiocytosis: literature review and descriptive analysis of oral manifestations [Histiocitosis de células de Langerhans en niños, problemas de diagnóstico]
- Langerhans cell histiocytosis. LCH-IV - International Collaborative Treatment Protocol for Children and Adolescents with Langerhans Cell Histiocytosis

