

IMAGENES PEDIATRICAS INUSUALES

Histiocitosis congénita de células de Langerhans multisistémica

Congenital multisystem Langerhans cell's histiocytosis

Drs.: Esther Pally Callisaya*, Manuel Pantoja Ludueña, Ac. Eduardo Mazzi Gonzales de Prada****

Recién nacido masculino a término, sin antecedentes familiares ni patológicos de importancia. Madre de 26 años, sana (G:4/P:4/AB:0), producto del 4º embarazo controlado. Nació a término por parto vaginal eutócico a las 39 semanas de gestación. Peso: 2889 g, talla: 49 cm, PC 34 cm. Apgar: 8/1 - 9/10. Al nacer se observó lesiones dérmicas, maculopapulares, algunas cubiertas con costras sanguinolentas y sangrantes; distribuidas por todo el cuerpo. Fue internado en la Unidad de Cuidados Intensivos, donde recibió tratamiento antibiótico en base a cefotaxima y cloxacilina durante 7 días por la sospecha de infección cutánea y ante la probabilidad de una hemangiomatosis fue tratado con prednisona por 8 días. Se realizó estudios para TORCH que fueron negativos. La evolución no fue favorable, por lo que se realizó una biopsia cutánea y se decidió su transferencia al Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría" con el diagnóstico de posible histiocitosis. Ingreso al servicio de neonatología a los 15 días de vida con un peso: 2925 g, talla: 50 cm y CC: 34 cm. Al examen físico de ingreso se encontraba en regulares condiciones generales y con lesiones dérmicas: maculo-papulares y costras serosanguinolentas, de diferentes tamaños (0,5 a 2 cm de diámetro), distribuidas en todo el cuerpo y que sangraban ante la remoción de las costras (figura # 1). Además, se palpaban ganglios aumentados de tamaño, duros y



Figura #1. Histiocitosis cutánea

adheridos a planos profundos, de 0.5 a 1,5 cm de diámetro aproximadamente, ubicados en región: inguinal, axilar y cervical. A la auscultación cardiaca destacó la presencia de un soplo sistólico continuo 2/6. Resto del examen fue normal. La ecocardiografía doppler: fue compatible con una persistencia del conducto arterioso.

Los informes de las biopsias fueron los siguientes: Hospital Obrero (01-07-11): proliferación de células atípicas de núcleos hipercromáticos, tamaño entremezclados con células de núcleos ovoides y citoplasma amplio, que se disponen en forma difusa. Estudio inmuno-histoquímico positivos para el antígeno de superficie CD1 y la proteína S-100. Compatible con Histiocitosis X (figura # 2). Hospital del

* Médico Residente II de Pediatría. Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz

** Pediatra - Neonatólogo. Unidad de Neonatología. Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz

Correspondencia: Dr. Manuel Pantoja, correo electrónico: mpantoja@accelerate.com

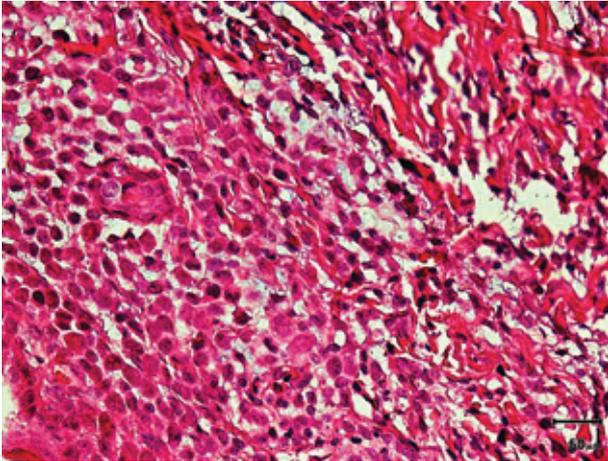


Figura #2. Biopsia de piel

Niño (19-07-11): presencia de células de núcleos ovalados arriñonados con indentaciones. Biopsia de ganglios inguinales; proliferación de histiocitos de

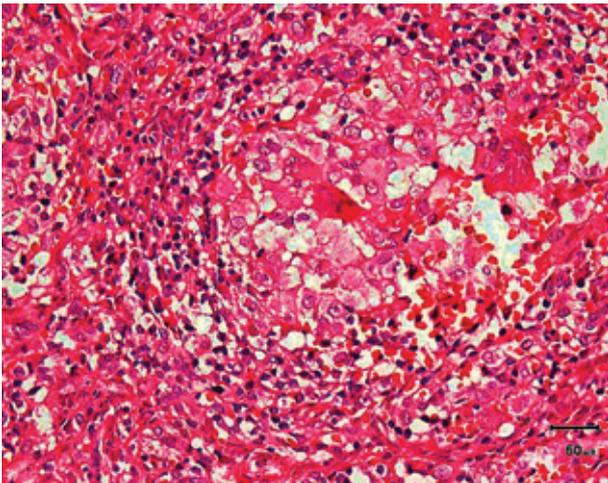


Figura # 3. Biopsia de ganglio

núcleos arriñonados con indentaciones cromatina uniforme y abundante citoplasma eosinófilo. Resultados compatibles con histiocitosis de Langerhans (figura # 3). El frotis del aspirado de medula ósea confirmó la presencia de histiocitos de tamaño mediano, con núcleos irregulares, sin compromiso de la mielopoiesis.

Las radiografías de cráneo y huesos largos demostraron la presencia de lesiones osteolíticas en calota, ambas tibias, húmeros, costillas y escapula. En ambos campos pulmonares se observó un infiltrado retículo-intersticial. La tomografía de cráneo contrastada demostró alteraciones difusas del parénquima cerebral no concluyente e imágenes líticas en huesos del cráneo. La centilografía ósea fue normal. La ecografía abdominal visualizó hepatomegalia de estructura homogénea y ectasia de la unión ureteropielocalicial izquierda. En relación a los laboratorios, se destaca la presencia de anemia, hipoproteinemia, e hipoalbuminemia.

Luego de explicar en forma detallada el pronóstico ominoso, los beneficios y reacciones adversas de la quimioterapia y consultar con los especialistas; los padres aceptaron el tratamiento con vincristina, daunorrubicina y prednisona. La evolución fue lentamente favorable en un principio, pero después del cuarto ciclo de quimioterapia, el paciente fallece a consecuencia de una septicemia con choque séptico.