

*Campos del Álamo, M. A.; Damborenea Tajada, J.; Leache Pueyo, J.; Gil Paraíso, P.;
Llorente Arenas, E.; Naya Gálvez, M. J. y Gracia Ruiz, M. L.: Anales O.R.L. Iber.-Amer.:
XXVII, 3, 231-237 (2000).
616-284-002.2*

HOSPITAL MIGUEL SERVET. ZARAGOZA.

MANIFESTACIONES OTOLÓGICAS DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

Dres. M. A. CAMPOS DEL ÁLAMO*; J. DAMBORENEA
TAJADA*; J. LEACHE PUEYO*; P. GIL PARAÍSO*;
E. LLORENTE ARENAS*; M. J. NAYA GÁLVEZ*
y M. L. GRACIA RUIZ**.

La histiocitosis de células de Langerhans, antes conocida como histiocitosis X, es una enfermedad que puede afectar a muy diversos órganos y tejidos, con formas de presentación clínicas muy diferentes. El granuloma eosinófilo, uni o multifocal, es la forma clínica más frecuente de todos los casos (70-80%). Las manifestaciones otológicas pueden ser los primeros o únicos síntomas de la enfermedad. La otorrea crónica, otorragia, hipoacusia de transmisión, eritema y dolorimiento retroauricular son las manifestaciones otológicas más comunes. El diagnóstico de la enfermedad es siempre anatomopatológico, no siendo infrecuente la necesidad de repetidas biopsias hasta llegar a su diagnóstico. A continuación presentamos el caso de un varón de dieciocho años con

* Servicio de O.R.L.

** Servicio de Medicina Interna

Recibido en la Redacción el 5-XII-1997.

otorrea crónica y hallazgo de tejido de granulación en la pared posterosuperior del CAE, en la que la TC y RNM evidenciaron la existencia de una masa que infiltraba profusamente el hueso temporal, siendo las repetidas biopsias del tejido de granulación del CAE informadas como inflamación crónica inespecífica. Hasta el momento de la exéresis quirúrgica de la lesión no llegamos al diagnóstico de histiocitosis de células de Langerhans. En colaboración con el Servicio de Medicina Interna se investigó posible existencia de otros focos de la enfermedad, confirmando la exclusiva afectación del hueso temporal, concluyendo en el diagnóstico de granuloma eosinófilo unifocal. Discutimos las manifestaciones otológicas de la histiocitosis, el valor diagnóstico de las diferentes pruebas complementarias y las actitudes terapéuticas actuales.

CASO CLÍNICO

Varón de dieciocho años de edad, que acudió a nuestras consultas por presentar otorrea de oído derecho de dos meses de evolución, que no cedía con tratamiento médico. Se acompañaba de moderada hipoacusia, no presentando ninguna otra sintomatología otorrinolaringológica ni sistémica. En la anamnesis no registramos antecedentes de interés. La otoscopia mostraba la presencia de un tejido de granulación en la pared posterosuperior del conducto auditivo externo, próximo al anulus, pero conservándose indemne la membrana timpánica. La audiometría tonal detectó una hipoacusia de transmisión de 30 Db para frecuencias conversacionales. El resto de la exploración O.R.L. fue normal. Se tomaron muestras para cultivo y estudio anatomopatológico, solicitándose serología luética y VIH.

En las semanas siguientes la otorrea persistía, siendo otorrágica en los últimos días. El paciente comenzó a referir un dolorimiento continuo en la región retroauricular. No presentaba fiebre ni afectación del estado general. A la exploración se constató un aumento del tejido de granulación, que erosionaba la pared posterosuperior por encima de anulus. La piel de la región retroauricular se encontraba eritematosa, siendo dolorosa al tacto. Los resultados de las serologías y cultivos fueron negativos. Las biopsias fueron informadas como tejido de granulación e inflamación subaguda

granulación en la pared y RNM evidenciaron la fusamente el hueso tem- tejido de granulación del a inespecífica. Hasta el a lesión no llegamos al Langerhans. En colabo- rna se investigó posible edad, confirmándose la concluyendo en el diag- l. Discutimos las mani- el valor diagnóstico de y las actitudes terapéuti-

e acudió a nuestras con- recho de dos meses de médico. Se acompañaba ninguna otra sintomato- En la anamnesis no re- scopia mostraba la pre- ared posterosuperior del ulus, pero conservándo- audiometría tonal detectó Db para frecuencias ción O.R.L. fue normal. dio anatomopatológico,

rsistía, siendo otorrágica a referir un dolorimiento resentaba fiebre ni afec- n se constató un aumen- aba la pared posterosu- región retroauricular se al tacto. Los resultados vos. Las biopsias fueron e inflamación subaguda



FIG. 1

Imagen de TC, corte axial en el que se observa la amplia difusión de la lesión en caja timpánica y mastoides, con rotura de la cortical externa y extensión a fosa media.

inespecífica. Se tomaron nuevas biopsias y se practicó al paciente una tomografía computarizada y una resonancia nuclear magnética sucesivamente, que revelaron la presencia de una extensa masa de densidad de tejido blando, que infiltraba profusamente la mastoides, ático y caja timpánica, englobaba cadena osicular,

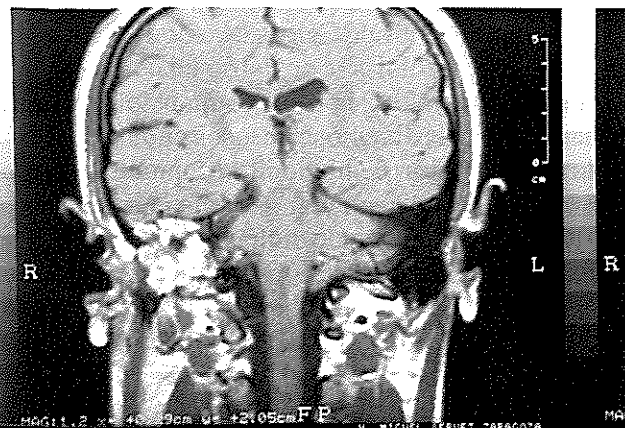


FIG. 2

En la imagen aportada por la RNM se observa como la lesión contacta con la meninge sin infiltrar el tejido encefálico.

y erosionaba el tegmen timpani y la cortical mastoidea. No se apreciaba extensión endocraneal (Figs. 1 y 2).

Ante la existencia de un proceso expansivo infiltrante del hueso temporal y del repetido resultado negativo de las biopsias, se decide intervenir quirúrgicamente al paciente con el diagnóstico de presunción de sarcoma, colesteatoma congénito, granuloma eosinófilo... En el curso de abordaje retroauricular se aprecia una amplia rotura de la cortical mastoidea por tejido de granulación, del que se toman biopsias peroperatorias. El diagnóstico anatómopatológico es el de histiocitosis de células de Langerhans. Se realiza una amplia mastoidectomía radical modificada, con exéresis de las lesiones, incluyendo yunque y martillo. Se cubren las zonas de meninge desnudas con liodura e injerto de fascia de músculo temporal.

El posoperatorio transcurrió favorablemente. El Servicio de Medicina Interna realizó un completo estudio, que descartó otros focos de histiocitosis, por lo que concluimos en el diagnóstico de granuloma eosinófilo unifocal del hueso temporal. Dado lo infiltrante de la lesión, se decidió completar el tratamiento con radioterapia mediante telecobaltoterapia con una dosis total de 44 Gy. Transcurridos dos años el paciente se encuentra libre de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El término de histiocitosis X fue propuesto por LICHTENSTEIN, en 1953, para describir diversos procesos cuya principal característica es la proliferación de histiocitos con una morfología muy parecida a la de las células de Langerhans normales (1). Actualmente, dado el protagonismo de dichas células, se ha impuesto la denominación de histiocitosis de células de Langerhans (2).

Las manifestaciones clínicas de la LCH son muy variables. La enfermedad puede afectar muchos órganos y tejidos; como hueso, piel, dientes y encías, glándulas endocrinas, pulmón, hígado, bazo, ganglios linfáticos y medula ósea. Puede ser uni o multifocal y darse en todos los grupos de edad (2, 3). Clásicamente, se distinguen tres variedades clínicas:

a) El granuloma eosinófilo uni o multifocal del hueso. Es la forma más frecuente (60%-80%). Suele localizarse en los huesos

MANIFESTACI

planos, sobre
entre 5 y 10
ticas concue
mos. El estad
do la forma

b) La en
senta un 15%
con la tríada
insípida. Exi

c) La en
frecuente, p
años, de form
cutánea y m
suele ser fati

La prese
revisadas de
único o el pr
que presenta
et al., que en
en 18 de los
mismos, la c
de la enferm

La otorr
meses de evo
les. La hipot
troauricular
ralmente es
tejido de gr
ocasiones a
vértigo o par
nes muy ext

En la ex
granulación
infrecuente
síntomas y le
te a los diag
supurada, qu
meses el dia

La tom
mayor valor

y la cortical mastoidea. No se (Figs. 1 y 2).

proceso expansivo infiltrante del resultado negativo de las biopsias, ante al paciente con el diagnóstico de esteatoma congénito, granuloma retroauricular se aprecia una mastoidea por tejido de granulación, exploratorias. El diagnóstico anatómico de células de Langerhans. Se muestra una forma radical modificada, con exéresis de yunque y martillo. Se cubren las membranas y el injerto de fascia de

favorablemente. El Servicio de Otorrinolaringología estudió, que descartó otros diagnósticos. Concluimos en el diagnóstico de histiocitosis del hueso temporal. Dado lo que no se pudo completar el tratamiento con quimioterapia con una dosis total de 44 Gy, el paciente se encuentra libre de la

DISCUSIÓN

La histiocitosis fue propuesta por LICHTENSTEIN, un proceso cuya principal característica es la presencia de histiocitos con una morfología muy similar a las células de Langerhans normales (1). Actualmente, se ha impuesto la denominación de células de Langerhans (2).

Las manifestaciones de la LCH son muy variables. Pueden afectar muchos órganos y tejidos; como el sistema endocrino, pulmón, hígado y médula ósea. Puede ser uni o multifocal de edad (2, 3). Clásicamente, las manifestaciones clínicas:

son uni o multifocal del hueso. Es la forma más frecuente. Suele localizarse en los huesos

planos, sobre todo en el cráneo. Afecta preferentemente a niños entre 5 y 10 años, y también a adultos jóvenes. Estas características concuerdan plenamente con el caso clínico que presentamos. El estado general del paciente suele estar conservado, siendo la forma de presentación clínica de mejor pronóstico.

b) La enfermedad de Hand-Schüller-Christian, que representa un 15%-20%. Predomina en niños entre 2 y 5 años. Cursa con la tríada de lesiones óseas múltiples, exoftalmos y diabetes insípida. Existe afectación del estado general.

c) La enfermedad de Letterer-Siwe, que es la forma menos frecuente, pero la más grave. Aparece en niños menores de 2 años, de forma aguda o subaguda, con una característica erupción cutánea y múltiples lesiones óseas y viscerales. Su evolución suele ser fatal en poco tiempo.

La presencia de manifestaciones otológicas varía en las series revisadas desde un 15% hasta un 60% (4, 5, 6 y 7). Pueden ser el único o el primer síntoma de la enfermedad, como en el enfermo que presentamos. La serie más extensa corresponde a CUNNINGHAM et al., que entre 1970 y 1986 registran 62 casos de histiocitosis, en 18 de los cuales se evidenció afectación otológica. En 6 de los mismos, la clínica otológica fue la única o primera manifestación de la enfermedad (8).

La otorrea es el síntoma clínico más frecuente. Suele ser de meses de evolución y rebelde a los tratamientos médicos habituales. La hipoacusia moderada y la aparición de dolorimiento retroauricular le siguen en orden de aparición. La hipoacusia generalmente es de transmisión y obedece a obstrucción del CAE por tejido de granulación, a perforaciones timpánicas y en menos ocasiones a destrucción osicular. La hipoacusia neurosensorial, vértigo o parálisis facial son infrecuentes, observándose en lesiones muy extensas.

En la exploración física a menudo encontramos tejido de granulación o lesiones polipoideas en CAE y oído medio no es infrecuente encontrar erosiones del marco óseo. Todo ello, los síntomas y los hallazgos exploratorios, nos conducen inicialmente a los diagnósticos de otitis externa o de otitis media crónica supurada, que, como en nuestro caso, retrasa semanas o incluso meses el diagnóstico real.

La tomografía computarizada es la prueba radiológica de mayor valor (9). Detecta la proliferación de las lesiones y su

relación con las estructuras óseas. En nuestro caso, ante la extensión de la lesión, decidimos complementar el estudio con una resonancia nuclear magnética con el fin de valorar con precisión la posible extensión endocraneal del proceso.

El diagnóstico definitivo de histiocitos de células de Langerhans es siempre anatomopatológico, recomendándose la biopsia del área más accesible. Como nuestra experiencia nos mostró, es habitual la necesidad de repetir las biopsias, dado lo frecuente del resultado de inflamación crónica o subaguda inespecífica. De hecho, hasta la biopsia peroperatoria no llegamos al diagnóstico de la enfermedad.

No debemos olvidar que las lesiones otológicas pueden formar parte de una enfermedad que puede afectar a múltiples órganos y tejidos. En nuestro hospital los Servicios de hematología y medicina interna recomiendan realizar un completo estudio, que comprende radiología simple de tórax, rastreo óseo, analítica general y hemograma y estudios de la función pulmonar, hepática y renal. Dichos estudios deben repetirse periódicamente, con un seguimiento del paciente por lo menos de cinco años.

El tratamiento del granuloma eosinófilo unifocal del hueso temporal es primordialmente quirúrgico, reservándose la radioterapia para aquellos casos inoperables o como complemento de la cirugía.

BIBLIOGRAFÍA

1. LICHTENSTEIN, L. — Histiocytosis X. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 56: 84-102. 1953.
2. Langerhans Cells Histiocytosis, in Wintrobe's Clinical Hematology. G. Richard Lee, T. Bithell, J. Foerster et al. Cap. 9. 9.ª Edition. Lea & Febiger. Philadelphia-London. 1993.
3. NEZELOF, C.; BASSET, F.; ROUSSEAU, M. F. — Histiocytosis X: histiogenetic arguments for a Langerhans Cell origin. *Biomedicine.* 18: 365-371. 1983.
4. FERNÁNDEZ, C.; MARTÍNEZ, M. A.; PUDIO, F.; RUBIO, R. et al. — Histiocytosis de células Langerhans: estudio de 40 casos. *Med. Clin. (Barc.)*. 93: 449-456. 1989.
5. Tos, N. A. survey of Hand-Schüller. — Christian's disease in otolaryngology. *Acta Otolaryngol.* 62: 217-228. 1996.
6. McCaffrey, T. V.; McDonald, T. J. — Histiocytosis X of the ear and temporal bone: review of 22 cases. *Laryngoscope.* 89: 1.735-1.742. 1979.
7. SMITH, R. J.; EVANS, J. N. — Head and neck manifestation of Histiocytosis X. *Laryngoscope.* 94: 395-399. 1984.
8. CUNNINGHAM, M. J.; CURTIN, H.; JAFFE, R.; STOOL, E. — Otolitic Manifestations of Langerhans' cell Histiocytosis. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 115: 807-813. 1989.
9. CUNNINGHAM, M. J.; CURTIN, H.; BUTKIEWICZ, B. L. — Histiocytosis X of the temporal bone: CT findings. *J. Compt. Assist Tomogr.* 12: 70-74. 1988.
10. CASSADY, J. R. — The current role of Histiocytosis X. *Hematol. Oncol. Clin. North Am.* 1: 123-129. 1987.

MANIFESTACION

MANIFESTATION
LANGERHANS

Rapport d'un
malade n'ayant eu
transmission de
manifestations
ainsi que des n
actuellement.

Mots-clés:
éosinophilique.

OTOLOGIC ASPECT

A case of the
patient had no sy
loss and postaur
histiocytosis, c
reviewed.

Keywords: I
Otic manifestati

OTOLOGISCHE ÄU

Wir bespre
Schläfenbeines
chronische Otorr
Schmerzen. Wir
der Histiocytose
meist akzeptierte
Schlüsselwö
ma eosinophilic

Dr. Miguel Ángel
Fray Luis Amig
50006 Zaragoza

seas. En nuestro caso, ante la extensión del proceso, se decidió complementar el estudio con una biopsia de la mastoide con el fin de valorar con precisión el diagnóstico diferencial del proceso.

El estudio de histiocitos de células de Langerhans de tipo histiocítico, recomendándose la realización de un estudio morfológico, recomendándose la realización de un estudio morfológico. Como nuestra experiencia nos aconseja, se decidió repetir la biopsia, dado la posibilidad de repetirse la inflamación crónica o subaguda inespecífica. La biopsia peroperatoria no llegamos al diagnóstico definitivo.

Las lesiones otológicas pueden formar parte de un cuadro que puede afectar a múltiples órganos. En este caso, se recomienda a los Servicios de hematología y otorrinolaringología realizar un completo estudio, que incluya estudios de tórax, rastreo óseo, analítica de laboratorio, estudios de la función pulmonar, hepática y renal. Se recomienda repetir periódicamente, con un intervalo de lo menos de cinco años.

El diagnóstico de granuloma eosinófilo unifocal del hueso temporal requiere de un estudio quirúrgico, reservándose la radioterapia para casos no operables o como complemento de

BIBLIOGRAFÍA

- X. Arch. Pathol. Lab. Med. 56: 84-102. 1953.
 Wintrobe's Clinical Hematology. G. Richard Lee, 9.ª Edition. Lea & Febger. Philadelphia-London.
 M. F. — Histiocytosis X: histiogenetic arguments. *Medicine*. 18: 365-371. 1983.
 RUBIO, F.; RUBIO, R. et al. — Histiocytosis de células de Langerhans. *Rev. Med. Clin. (Barc.)*. 93: 449-456. 1989.
 J. — Christian's disease in otolaryngology. *Acta Otolaryngol.*
 J. — Histiocytosis X of the ear and temporal bone. *Acta Otolaryngol.* 89: 1.735-1.742. 1979.
 Head and neck manifestation of Histiocytosis X. *Acta Otolaryngol.*
 RAFFE, R.; STOOL, E. — Otolologic Manifestations of Histiocytosis X. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 115: 807-813. 1989.
 JTKIEWICZ, B. L. — Histiocytosis X of the temporal bone. *Acta Otolaryngol.* 12: 70-74. 1988.
 Histiocytosis X. *Hematol. Oncol. Clin. North*

RÉSUMÉ

MANIFESTATIONS OTOLOGIQUES DE L'HISTIOCYTOSE À CELLULES DE LANGERHANS.

Rapport d'un cas de granulome éosinophilique de l'os temporal. Le malade n'avait d'autres symptômes que l'otorrhée chronique, surdité de transmission et douleur rétroauriculaire. Révision des possibles manifestations otologiques de l'histiocytose à cellules de Langerhans, ainsi que des méthodes diagnostiques et du traitement plus valables actuellement.

Mots-clés: Histiocytose à cellules de Langerhans. Granulome éosinophilique. Manifestations otologiques.

SUMMARY

OTOLOGIC ASPECTS OF HISTIOCYTOSIS OF LANGERHANS CELLS.

A case of temporal bone eosinophilic granuloma is reported. The patient had no symptoms other than aural discharge, conductive hearing loss and postauricular swelling. Otic features of Langerhans cell histiocytosis, diagnosis preferences and therapeutic choices are reviewed.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis. Eosinophilic granuloma. Otic manifestations.

ZUSAMMENFASSUNG

OTOLOGISCHE ÄUSSERUNGEN DER HISTIOZYTÖSE VON LANGERHANS-ZELLEN.

Wir besprechen den Fall eines Granulome eosinophilicum des Schläfenbeines. Der Patient hatte keine anderen Symptome als chronische Otorrhoe, Schalleitungsschwerhörigkeit und retroauricularis Schmerzen. Wir überprüfen die möglichen otologischen Äusserungen der Histiocytose mit Langerhans-Zellen sowie die in der Aktualität meist akzeptierten diagnostischen und therapeutische Methoden.

Schlüsselwörter: Histiocytose von Langerhans-Zellen. Granuloma eosinophilicum. Otologische Äusserungen.

Dr. Miguel Ángel Campos del Alamo
 Fray Luis Amigó, 6, 4º D
 50006 Zaragoza