Revista MEDICA Hondureña

CASO CLÍNICO

Histiocitosis de células de Langerhans craneal, evaluación por ultrasonido. Reporte de caso

Cranial Langerhans cell histiocytosis, ultrasound evaluation. Case report

Carmen Alejandra Varela Aguilar https://orcid.org/0009-0004-5087-3229.

Hospital Infantil y Médico Quirúrgico, Servicio de Pediatría; Juticalpa, Honduras.

RESUMEN. Introducción: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es un raro trastorno hematológico de origen mieloide, con variabilidad en la presentación clínica; puede afectar hueso y otros órganos. El ultrasonido en la evaluación inicial del paciente con síntomas y/o signos clínicos sugestivos, es una herramienta útil que permite un diagnóstico oportuno y referencia temprana a tercer nivel de atención, así como el seguimiento postquirúrgico por medio de este método inocuo. **Descripción del caso:** Lactante mayor que consulta por la presencia de masa en cráneo de dos semanas de evolución, sin síntomas acompañantes. Examen físico: masa en región parietal derecha, circunscrita, consistencia cartilaginosa, cubierta de cuero cabelludo, sin eritema, edema, ni dolor a la palpación. Se realiza ultrasonido en el sitio de la lesión, visualizándose el cerebro en su extensión y la presencia de una imagen isoecogénica superficial intradiploica, de bordes bien delimitados, con mínima vascularidad al Doppler color, que comprime el tejido cerebral. En tercer nivel de atención se realiza exéresis del tumor, reporte histopatológico detalla numerosos histiocitos con células de Langerhans. Inmunohistoquímica reporta marcadores CD1a: Positiva, Langerina: Positiva, S100: Positiva; indicativa de Histiocitosis de Células de Langerhans. Se brinda manejo quimioterapéutico por un año. Ultrasonido control evidencia disminución de la separación intradiploica, adyacente existe tejido cerebral normal, sin evidencia de imagen tumoral. Actualmente se mantiene en observación y evoluciona favorablemente. **Conclusión:** La ecografía es una herramienta no invasiva, de fácil acceso y aplicable en los ambientes de trabajo para la evaluación del paciente con masas en cráneo.

Palabras clave: Histiocitosis de células de Langerhans; Neoplasias craneales; Pediatría integrativa; Ultrasonografía.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) se considera una de las enfermedades más «simuladoras», puede confundirse con otras muchas patologías. Las células de Langerhans son un tipo de células inmunitarias, denominadas histiocitos, que en condiciones normales ayudan al sistema inmunitario a destruir materiales extraños y a combatir las infecciones. En la enfermedad estas células se presentan de forma subdesarrollada y se caracterizan por ser inmunofenotipicamente inmaduras, rodeadas de eosinófilos, macrófagos y linfocitos; y a veces de células gigantes multinucleadas; estas formas inmaduras pueden proliferar y acumularse en partes del cuerpo en las cuales pueden dañar la piel, el hueso y los órganos.[1-5]

Por lo general, la enfermedad se clasifica en función del lugar del cuerpo donde se encuentran las lesiones y de la cantidad de lesiones presentes. La histiocitosis de células de Langerhans puede ser “monosistémica” o “multisistémica”. En los casos de enfermedad monosistémica, suele afectar la piel, los huesos, los pulmones, la hipófisis (glándula pituitaria), el sistema nervioso central (cerebro y médula espinal) o los ganglios linfáticos. La afectación puede darse en una o en varias zonas. La sintomatología depende de los órganos afectados. Los sitios más comúnmente involucrados son: hueso (80%), piel (33%) y glándula pituitaria (25%).[1,3]

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se reporta el caso de un lactante mayor de 18 meses, masculino, con historia de masa en región parietal derecha de dos semanas de evolución sin conocer la causa de aparición, padres refieren que hace dos semanas el paciente sufre caída

Recibido: 27-05-2025 Aceptado: 03-11-2025 Primera vez publicado en línea: 08-11-2025
Dirigir correspondencia a: *Carmen Alejandra Varela Aguilar*
Correo electrónico: *dracarmenvarela91@gmail.com*

RELACIONES Y ACTIVIDADES FINANCIERAS Y NO FINANCIERAS: *Ninguna.*
DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS: *Ninguna.*

Forma de citar: Varela-Aguilar CA. Histiocitosis de células de Langerhans craneal, evaluación por ultrasonido. Reporte de caso. Rev Méd Hondur. 2025; 93(Supl. 3). S17-S21. DOI: https://doi.org/10.5377/rmh.v93iSupl.3.21377

© 2025 Autor(es). Artículo de acceso abierto bajo la licencia https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.es

de medio metro de altura sin presentar signos neurológicos ni lesiones en el cráneo u otras zonas, por lo cual no acuden a asistencia médica; es por la presencia de masa en cráneo mayor a 7 días y sin datos de involución que deciden acudir a consulta médica. Como antecedentes personales perinatales madre joven, control prenatal adecuado, sin antecedentes infecciosos perinatales, producto de parto eutócico simple, llora al nacer, peso de 8.5 libras, dado a alojamiento conjunto. A los 10 meses con cuadro neumónico por lo cual cumple tratamiento antibiótico intrahospitalario y egresado sin complicaciones. Neurodesarrollo normal para la edad. En cuanto a la alimentación es a base de dieta con predominancia de carbohidratos y edulcorantes.

Al examen físico: paciente lactante mayor, cuyo peso es mayor a su edad, de biotipo endomorfo, activo, sin facie de enfermedad crónica; peso: 15 kg; talla: 88 cm; perímetro cefálico: 49cm. Puntaje z peso/talla: +2, +3; Puntaje z peso/edad: +3; Puntaje z talla/edad: +2, +3; Percentil perímetro cefálico: +1, +2 normal. Sobre su estado nutricional, se catalogó con sobrepeso. Presión arterial: 90/50 mmHg; frecuencia cardiaca: 78 lpm; frecuencia respiratoria: 26 rpm; temperatura: 37.2 °C. En cabeza se observó masa en región parietal derecha de 3.5 cm x 3.5 cm, bien circunscrita, de consistencia cartilaginosa, cubierto de cuero cabelludo, sin eritema, ni edema, ni dolor a la palpación (**Figura 1**).

Por la consistencia de tipo cartilaginosa sin una base sólida se decidió realizar rastreo ultrasonográfico directamente en el sitio de la lesión, donde llama la atención la visualización del cerebro en su extensión, y la presencia de una imagen isoecogénica superficial intradiploica, de bordes bien delimitados, con mínima vascularidad al Doppler color, y que comprime el tejido cerebral (**Figura 2**). Ultrasonido abdominal dentro de límites normales. Hemograma y bioquímica sanguínea no patológicos. Se realizó tomografía cerebral simple que reportó lesión tumoral osteolítica, expansiva, intradiploica del hueso parietal derecho de 4.1cm x 2.7cm x 2.7cm (**Figura 3**).

El paciente fue referido a un hospital de tercer nivel, donde se realizó exéresis del tumor y se envió para estudio. Reporte histopatológico detalló numerosos histiocitos con células de

Figura 1. Masa en región parietal derecha circunscrita, firme, cubierta de cuero cabelludo.

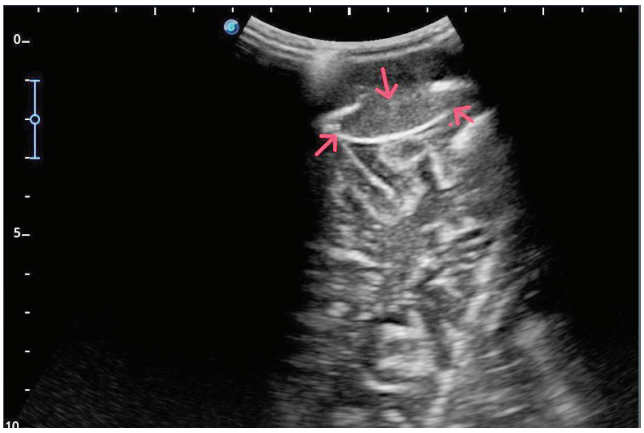

Figura 2. Ausencia de calota que permite observar el parénquima cerebral en toda su extensión. Entre flechas: Imagen isoecogénica intradiploica, de bordes bien delimitados, que comprime el tejido cerebral, de 3.5 cm de longitud entre calota y calota, y 2 cm de profundidad.

Figura 3. Tomografía cerebral simple. **3A**. Reconstrucción ósea tridimensional muestra lesión osteolítica que destruye todo el espesor de la calota en hueso parietal derecho de 3.3cm de diámetro. Ventana del parénquima cerebral corte sagital **(3B)** y coronal **(3C)** que muestran la lesión tumoral osteolítica con expansión a tejidos blandos, de morfología lenticular, heterogénea por áreas hipodensas internas; con volumen de 15ml que causa leve compresión del parénquima cerebral parietal.

 DOI: https://doi.org/10.5377/rmh.v93iSupl.3.21377

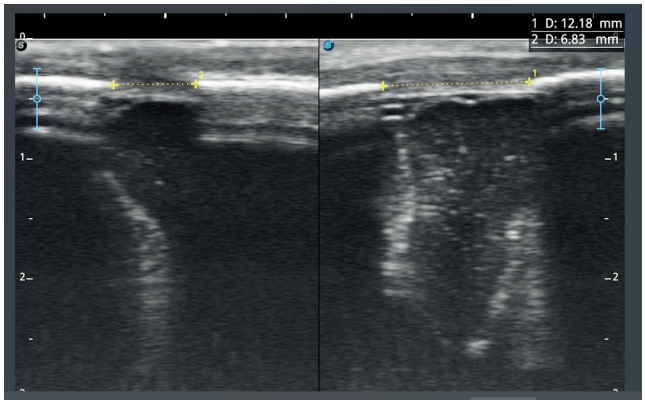

Figura 4. Disminución de la lesión osteolítica ahora con 1.2 cm, adyacente se encuentra tejido cerebral normal, sin evidencia de imagen tumoral.

Langerhans alternado con numerosos eosinófilos y células gigantes multinucleadas compatible con granuloma eosinofílico. Inmunohistoquímica reportó marcadores CD1a: Positiva, Langerina: Positiva, S100: Positiva que es indicativa de histiocitosis de células de Langerhans. El paciente recibió inicialmente 6 semanas de metilcaptonuria, vinblastina y prednisolona, fue evaluado nuevamente y se valoró continuar con manejo quimioterapéutico por un año. Tomografía cerebral simple control con evidente involución de lesión osteolítica. Ultrasonido control evidenció disminución de la separación intradiploica ahora con 1.2 cm de longitud, adyacente se encontró tejido cerebral normal, sin evidencia de imagen tumoral (**Figura 4**). Actualmente se mantiene en observación y evoluciona favorablemente.

DISCUSIÓN

La patogénesis de la histiocitosis de las células de Langerhans es desconocida. Es debatida si su naturaleza es reactiva (a virus, bacterias, traumas y/o causas metabólicas) o si se debe a un proceso neoplásico. Los argumentos que dan soporte a su naturaleza reactiva incluyen las remisiones espontáneas de HCL monosistémica, la multiplicación de múltiples citocinas por las células dendríticas y las células T y la ausencia de anormalidades consistentes o aberraciones cromosómicas que lo justifiquen. Por otro lado la infiltración de órganos por células inmaduras, la posibilidad de una evolución letal y los efectivos resultados con quimioterapéuticos sustentan la teoría neoplásica. Existen estudios genómicos que demostraron mutaciones activadoras del gen BRAF V600E en aproximadamente la mitad de las muestras humanas. En estudios con modelos murinos se ha observado que una mutación del gen BRAF V600E es suficiente para desarrollar un fenotipo de HCL.[1-4]

La evidencia sugiere una disfunción inmunitaria en la patogénesis de la HCL a través de la creación de un sistema de inmunovigilancia permisivo. Los hallazgos de los análisis inmunohistoquímicos e inmunofluorescencia de muestras de biopsias de HCL han llevado a la hipótesis de que las células de Langerhans inmaduras estimulan la expansión de una población policlonal de las células T, estas últimas pueden inhibir el sistema inmunitario (en parte por la elaboración de IL-10) y evitar que se resuelva eficazmente las lesiones de HCL. [1,3,5] Se ha evidenciado agentes externos que disparan todos estos procesos inmunobiológicos, como la infección por virus del herpes humano 6 y el tabaquismo como factor desencadenante del granuloma eosinofílico pulmonar. [6,7]

Es una enfermedad poco común; más frecuente en raza blanca. La incidencia anual estimada oscila en 0.5 a 5.4 casos por millón de personas al año. En Estados Unidos se notifican aproximadamente 1200 casos nuevos al año. La prevalencia anual en niños se estima de 3-5 casos por millón y predomina el sexo masculino; en una relación de 1.5:1 con el femenino, y con una edad media de presentación de 30 meses. [5,8] En Honduras los datos son inespecíficos sobre la incidencia de esta enfermedad, sin embargo, existen varias publicaciones que describen pacientes pediátricos como es el caso de histiocitosis en una adolescente de 15 años con afectación esternal.[9] Así como histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva/enfermedad de Rosai-Dorfman en un paciente de 18 años.[7] Las manifestaciones clínicas dependen del sitio de presentación, en las lesiones monosistémicas pueden ser asintomáticas y comportarse como una lesión única que suele afectar los huesos, la piel y la hipófisis que conforman los sitios más frecuentes. En los casos de enfermedad multisistémica, afecta a dos o más órganos como hígado, bazo, médula ósea, pulmones, sistema nervioso central y ganglios linfáticos. Los órganos en los que la enfermedad puede causar la muerte están bien definidos y se denominan órganos de riesgo. [2,3]

Puede existir dolor óseo y la presencia de una masa en las lesiones unifocales; las del cráneo se pueden extender a tejido cerebral y manifestar alteraciones neurológicas como convulsiones, vértigo, cefalea, ataxia y defectos cognitivos; puede cursar con otitis media recurrente cuando afecta mastoides y hueso temporal, proptosis secundaria a masas orbitarias, y disfunción hipofisiaria por afectación de la silla turca. Las fracturas espontáneas ocurren en huesos largos. [3,10]

El diagnóstico definitivo es el histológico, sin embargo, la hematología y un perfil bioquímico nos indica si existe afectación a órganos.[1] El estudio radiográfico esquelético demuestra lesión o lesiones osteolíticas, bien definidas, en sacabocado. La tomografía computarizada y la resonancia magnética son las herramientas de apoyo al diagnóstico clínico que brindan la caracterización de la lesión. [10,11]

El uso de la ecografía es menos conocido y utilizado; actualmente ésta herramienta nos ha permitido llegar donde la clínica y la exploración física nos limitan; y donde el uso indiscriminado de estudios con radiación ionizante nos ha frenado. La ecografía ha tomado fuerza, es una técnica valiosa en la detección y el seguimiento de lesiones superficiales, como las lesiones de la bóveda craneal que permite una exploración oportuna, dirigida, inocua, accesible y de menos costo; proporciona información relevante que puede resolver la mayor parte de las interrogantes que se plantean en la consulta. Se ha evi-

denciado alta precisión y puede considerarse una herramienta útil en el diagnóstico específico de las tumoraciones craneales espontáneas o traumáticas.[12-16]

Reportes de caso como el de Singh G, Walizai T y Campos A, describen a una niña de 8 años en quien la lesión en cuero cabelludo se detectó inicialmente mediante ecografía. El defecto óseo estaba relleno por una masa sólida hipoecogénica que se extendía tanto dentro del tejido blando como intracranealmente con ausencia de flujo intralesional, el diagnóstico histopatológico fue HCL.[11] Bansal AG y cols. caracterizaron ecográficamente HCL en una niña de 7 años que presenta una masa occipital. Con ultrasonido de escala de grises muestran una masa en región occipital izquierda que mide 1.5 cm, solida con mínima vascularización que se extiende desde la superficie diploica hasta la tabla interna y externa del cráneo con propagación subperióstica local. [13]

Lei Liu y cols. demostraron la utilidad de la ecografía en el diagnóstico de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) en un estudio retrospectivo con 55 niños. Se analizaron las características clínicas y de imagen de 55 niños con HCL confirmada patológicamente; donde 13 pacientes tenían HCL ósea y 42 HCL multisistémica. Entre los 13 casos de HCL ósea, 8 casos afectaban el cráneo, en 2 la escápula; y se caracterizaron ecográficamente por destrucción ósea osteolítica; en un caso afectaba la clavícula, en otro el hueso ilíaco mostrando destrucción ósea irregular múltiple, y un caso que afectaba la tibia mostró hueso cortical hipoecoico local. Se concluyó que la ecografía es importante para el diagnóstico temprano.[12]

La ecografía no solo se ha utilizado para el diagnóstico de HCL sino también en el intraoperatorio de tumores intracraneales; Dixon y cols. muestran como ésta ha evolucionado con importantes mejoras en la calidad de imagen y herramientas de navegación bien integradas, útiles para la realización de ecografía intraoperatoria en cirugía de tumores cerebrales. [17] La ecografía tiene la ventaja de que no hay radiación ni necesidad de administración de contraste y por lo tanto puede ser una herramienta ideal para el seguimiento imagenológico de las lesiones de la calota y más específica si la potenciamos con Doppler que permite evaluar la vascularidad de la lesión.[13,14,16] Se recomienda el uso del ultrasonido como herramienta inicial en la evaluación de masas en cráneo en pacientes pediátricos.

DETALLES DE LOS AUTORES

Carmen Alejandra Varela Aguilar, Médica general,
Ultrasonografísta, Especialista en Pediatría;
dracarmenvarela91@gmail.com

REFERENCIAS

1. Casanovas A, Elena G, Rosso D. Histiocitosis de células de Langerhans. Servicio de Hemato-Oncología Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Rev Hematología. 2014 (18)1: 60-66.
2. Sociedad de Lucha contra la Leucemia y el Linfoma. Histiocitosis de células de Langerhans. No. 39-S. [Internet]. Nueva York: Blood Cancer United; 2022. [citado 6 de febrero 2025]. Disponible en: https://llsorg.widen.net/view/pdf/m3jzljey8h/booklet_es_langerhans_fs39s.pdf?t_download=true
3. Astigarraga I, García-Obregón S, Pérez-Martínez A, Gutiérrez-Carrasco I, Santa-María V, Vigil Iturrate CR, et al. Histiocitosis de células de Langerhans. Avances en la patogenia y práctica clínica. An Pediatr (Barc). [Internet]. 2022 [citado 16 febrero 2025]; 97(2): 130.e1-130.e7. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.05.002.
4. Casado-López E, Rey-García J, Galán-Gómez V, Pozo-Kreillinger JJ, Pérez-Martínez A. Inmunohistoquímica VE1 para determinar la mutación de BRAF en la histiocitosis de células de Langerhans. An Pediatr. [Internet]. 2022 [citado 16 febrero 2025];97(5):352-354. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2022.04.013
5. Medina MA, Meyer W, Echeverri C, Builes N. Histiocitosis de células de Langerhans: reporte de caso y revisión de la literatura. Biomedica. [Internet]. 2021 [citado 31 octubre 2025];41(3):396-402. Disponible en: https://revistabiomedica.org/index.php/biomedica/article/view/5430. doi https://doi.org/10.7705/biomedica.5430
6. Ministerio de Salud (Cl). Subsecretaría de Salud Pública División de Prevención y Control de Enfermedades Departamento de Manejo Integral del Cáncer y Otros Tumores. Protocolo clínico histiocitosis de células de Langerhans en personas de 15 años y más. Santiago: Ministerio de Salud. Gobierno de Chile;2020.
7. Peña-Hernández A, Valladares-Álvarez JR, Hernández-Maldonado I, García-Espinoza M, Vásquez Guevara J, Flores Oseguera J. Enfermedad de Rosai-Dorfman extranodal con afectación cutánea: a propósito de un Caso. Arch Med. 2016;12(2):3-5. Doi: 10.3823/1288
8. Abrego J. Histiocitosis de las células de Langerhans. De la teoría a la práctica clínica. Pediátr Panamá. 2021;50(3):16-20. Doi: 10.37980/im.journal.rspp.20211821
9. Codina Velásquez HI, Santos Fuentes SF, Fonseca Pineda EP, Prudot Bardales ZS, Reyes Cabrera I, Mejía Guzmán M. LXIV Congreso Médico Nacional. Rev Med Hondur [Internet]. 2022 [citado 16 febrero 2025];90(Supl.1):S1-94. Disponible en: https://doi.org/10.5377/rmh.v90iSupl.1.14511
10. Gómez Alonso MI, Martínez León MI, Weil Lara B. Histocitosis pediátrica, revisión actualizada. Sociedad Española de Radiología Médica (SERAM). [Internet]. 2021 [citado 16 febrero 2025];1(1):1-29. Disponible en: https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4403
11. Singh G, Walizai T, Campos A, et al. Histiocitosis de células de Langerhans (manifestaciones esqueléticas). Artículo de referencia, Melbourne (AU): Radiopaedia.org; 2025. Doi: 10.53347/rID-8478
12. Liu L, Lin Z, Wang R, Xie F, Zhou J, Liu T, et al. Ultrasonographic analysis of Langerhans cell histiocytosis in children: a report of 55 cases. J Int Med Res. 2022;50(9):1-9. Doi: 10.1177/03000605221126378.
13. Bansal AG, Oudsema R, Masseaux JA, Rosenberg HK. US of Pediatric Superficial Masses of the Head and Neck. Radiographics. 2018;38(4):1239-1263.
14. Berasategui Criado A, Pelaz Esteban M, De Diego Diez A, Gómez Dermit V, Arroyo Olmedo M, Bretos Azcona SM, et al. US evaluation of pediatric superficial masses of the head and neck: What radiologists should know. Viena(AT): EPOS,European Society of Radiology; 2023. Doi:10.26044/ecr2023/C-21285.

15. Ortíz-González L, Ortíz-Peces C, Calle-Guisado V, Ortíz-Peces L. Utilidad de la ecografía clínica craneal en pediatría. An Pediatr (Barc). [Internet]. 2024 [citado 16 febrero 2025]; 100(5): 382-384. Disponible en: https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2024.02.017
16. Yang J, Huang X, Bao Z, Xu J, Huang H, Huang H et al. Langerhans cell histiocytosis in children: the value of ultrasound in diagnosis and follow-up. BMC Med Imaging. [Internet]. 2025 [citado 16 febrero 2025];25(1):29. Doi: 10.1186/s12880-025-01563-x.
17. Dixon L, Lim A, Grech-Sollars M, Nandi D, Camp S. Intraoperative ultrasound in brain tumor surgery: A review and implementation guide. Neurosurg Rev. 2022;45(4):2503-2515. Doi: 10.1007/s10143-022-01778-4.

ABSTRACT. Introduction: Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a rare hematological disorder of myeloid origin, with variable clinical presentation; it can affect bone and other organs. Ultrasound is a useful tool in the initial evaluation of patients with suggestive clinical symptoms and/or signs, allowing for timely diagnosis and early referral to tertiary care, as well as post-surgical follow-up using this harmless method. **Case description:** Older infant presenting with a two-week history of a mass in the skull that has been present for two weeks, with no accompanying symptoms. Physical examination: Mass in the right parietal region, circumscribed, cartilaginous consistency, covered by scalp, without erythema, edema, or pain on palpation. An ultrasound is performed at the site of the lesion, visualizing the brain in its entirety and the presence of a superficial intradural isoechoic image with well-defined edges and minimal vascularity on color Doppler, compressing the brain tissue. At the tertiary care level, the tumor was excised, and the histopathological report detailed numerous histiocytes with Langerhans cells. Immunohistochemistry reported CD1a markers: Positive, Langerin: Positive, S100: Positive; indicative of Langerhans cell histiocytosis. Chemotherapy is administered for one year. Follow-up ultrasound shows a decrease in intradural separation, with normal brain tissue adjacent to it and no evidence of tumor imaging. The patient is currently under observation and progressing favorably. **Conclusion**: Ultrasound is a non-invasive, easily accessible tool that can be used in the workplace to evaluate patients with masses in the skull.
Keywords: Integrative pediatrics; Langerhans cell histiocytosis; Skull neoplasms; Ultrasonography.