



# Nota clínica

## “Doctora, me ha salido un huevo en la cabeza”. A propósito de dos casos

Inés Galé Ansó<sup>a</sup>, Marta Ortilles García<sup>a</sup>, M.<sup>a</sup> Teresa Solans Bascuas<sup>a</sup>, Carmen Rodríguez Vigil<sup>b</sup>

Publicado en Internet:  
4-abril-2022

Inés Galé Ansó:  
irgale@salud.aragon.es

<sup>a</sup>Pediatras. CS Utebo. Zaragoza. España • <sup>b</sup>Servicio de Oncología pediátrica. Hospital Infantil Miguel Servet. Zaragoza. España.

### Palabras clave:

- Granuloma eosinófilo
- Histiocitosis
- Niño

### Resumen

El granuloma eosinófilo es un tipo de histiocitosis de células de Langerhans que afecta exclusivamente al hueso. Puede ser uni o multifocal, siendo la forma unifocal la más habitual. El cráneo es el hueso más afectado en niños, y es más frecuente en niños que en niñas, entre los 5 y 10 años. La radiografía convencional es el método diagnóstico más usado visualizando imágenes osteolíticas características de esta patología, aunque se precisa de una confirmación histológica para realizar el diagnóstico definitivo. Se describen dos casos de granuloma eosinófilo.

### “Doctor, I have a bump on my head. Two cases”

### Key words:

- Child
- Eosinophilic granuloma
- Histiocytosis

### Abstract

Eosinophilic granuloma is a form of Langerhans cell histiocytosis that affects bone. It can present as monostotic or polyostotic disease, the former being most common. The skull is the bone involved most frequently in children, and the disease is more common in boys than in girls and in children aged 5 to 10 years. Plain radiography is the most widely used imaging test, with visualization of osteolytic features characteristic of the disease, although histological confirmation is required for definitive diagnosis. We present 2 cases of eosinophilic granuloma.

## INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) ósea monostótica, antes denominada granuloma eosinófilo, fue descrito por primera vez en 1940<sup>1</sup>. Es más común entre los 5 y los 10 años, siendo más frecuente en niños que en niñas (2,1:1,1)<sup>2-3</sup>. La presentación monostótica es más frecuente que la polioestótica (18-30% de los casos)<sup>4</sup>. El cráneo es la zona que más se afecta en niños y el hueso frontal el más dañado<sup>3</sup>. La forma de presentación más habitual es la inflamación dolorosa del hueso afectado<sup>5</sup>. Presentamos dos casos de HCL ósea monostótica.

## CASOS CLÍNICOS

El primer caso es una niña de 11 años que acude a la consulta por tumoración a nivel del cuero cabelludo de tres semanas de evolución. Refiere dolor a la palpación. No refiere traumatismo previo. En la exploración se palpa bulto de consistencia dura, de unos 4x4 cm a nivel frontoparietal, sin signos de flogosis. Se realiza una radiografía craneal en la que se objetiva una imagen radioluciente en parietal derecho, en relación con lesión lítica de 11 mm, sugestiva de HCL ósea monostótica (**Fig. 1**). Tras este primer diagnóstico de presunción se realiza

Cómo citar este artículo: Galé Ansó I, Ortilles García M, Solans Bascuas MT, Rodríguez Vigil C. “Doctora, me ha salido un huevo en la cabeza”. A propósito de dos casos. Rev Pediatr Aten Primaria. 2022;24:61-4.

**Figura 1.** Radiografía craneal en la que se objetiva una imagen radioluciente en parietal derecho, en relación con lesión lítica de 11 mm, sugestiva de HCL ósea monostótica



estudio de extensión (ecografía abdominal, radiografía de tórax, resonancia magnética nuclear cerebral, PET-TAC) con el siguiente resultado: lesión ósea parietal derecha que rompe la tabla interna con extensión epidural y afectación meníngea subyacente. El estudio de extensión fue negativo. Se le practicó una resección quirúrgica sin incidencias, siendo el estudio anatomopatológico compatible con el diagnóstico de presunción: HCL ósea.

**Figura 2.** Radiografía craneal en la que se objetiva una lesión osteolítica en porción anterior hueso temporal derecho, sugestiva de HCL ósea monostótica



Tras el resultado del estudio de extensión el diagnóstico definitivo fue HCL ósea monostótica. La evolución posterior ha sido satisfactoria.

El segundo caso corresponde a una niña de 10 años que acude a urgencias por aparición de una tumoración dolorosa a nivel parietal de siete días de evolución sin antecedente de traumatismo previo. En la exploración se palpa una tumefacción 2x2 en región frontotemporal derecha, de consistencia blanda, dolorosa a la palpación, sin eritema, calor o rubor. Se realiza una radiografía craneal en la que se objetiva una lesión osteolítica en porción anterior hueso temporal derecho, sugestiva de HCL ósea monostótica (Fig. 2). Tras este primer diagnóstico de presunción se realiza TAC craneal y estudio de extensión (ecografía abdominal, radiografía de tórax, serie ósea, gammagrafía ósea) en donde no se evidencia afectación a distancia. Se procede a la exéresis quirúrgica por parte del servicio de neurocirugía, con confirmación anatomopatológica de HCL ósea.

## DISCUSIÓN

La HCL ósea monostótica fue descrita por primera vez en 1940, cuando se denominó granuloma eosinófilo<sup>1</sup> Se estima que su tasa de incidencia es de dos casos por millón de niños al año<sup>6</sup>. Es más común entre los 5 y los 10 años, siendo más frecuente en niños que en niñas (2,1:1,1)<sup>2-3</sup>. Nuestros dos casos, curiosamente eran niñas.

Como ya hemos comentado antes, la región anatómica más afectada es el cráneo, como en nuestras dos niñas. Otras localizaciones comunes, aunque menos frecuentes, son las costillas, la pelvis, huesos largos, mandíbula y vértebras<sup>2,7</sup>.

La forma de presentación más habitual es la inflamación dolorosa del hueso afectado con o sin alteración de la movilidad (dependiendo de la localización anatómica)<sup>5</sup>. En nuestros dos casos la clínica coincide con lo descrito, aunque llama la atención que nuestro primer caso presentaba una tumoración de consistencia dura, hueso, y el segundo caso acudió a urgencias con una masa de consistencia

más blanda. En ambos casos el cuero cabelludo tenía un aspecto normal. Otras formas de presentación menos habituales son la proptosis (si lesiones periorbitales), otitis medias refractarias al tratamiento antibiótico acompañadas de dolor en mastoides (posible afectación del hueso temporal), dolor en mandíbula o pérdida de dientes, etc.<sup>8</sup>

Históricamente la radiografía simple ha sido el método de elección para el diagnóstico y seguimiento de la HCL ósea monostótica. La apariencia clásica de las lesiones en el cráneo es la de una lesión lítica y perforada<sup>5,7</sup>. En nuestros casos, dada la edad de las niñas, se valoró el granuloma eosinófilo como primer diagnóstico posible. En los huesos largos aparece una lesión lítica, bien definida con o sin márgenes escleróticos en diáfisis o metáfisis (la afectación en epífisis es muy rara). Una vez se sospecha el diagnóstico, hay que realizar el estudio de extensión para poder clasificar la enfermedad como unifocal o multifocal. Para ello, según la localización, es necesario realizar una tomografía computarizada (TC), una resonancia magnética nuclear (RMN) y desde hace unos años el PET-TAC, que combina la radiología y la prueba funcional. Además, la gammagrafía ósea puede detectar lesiones blásticas no visibles en la radiografía convencional. Aunque las imágenes orientan el diagnóstico, se necesita una confirmación histológica para realizar un diagnóstico definitivo.

El pronóstico en general de las lesiones únicas es bueno. Existe un estudio que observa una supervivencia libre de enfermedad a los 4 años del 90% de los pacientes con lesión ósea única<sup>9</sup>.

Para el tratamiento de las lesiones ósea únicas que no afectan a la órbita, mastoides, esfenoides ni hueso temporal, no existe un protocolo universalmente aceptado. Las posibilidades terapéuticas van desde la actitud expectante y observación, curetaje de la lesión, radioterapia, corticoides intralesionales y quimioterapia. En las lesiones solitarias craneales habitualmente se realiza el curetaje tras la biopsia, como se realizó en nuestros dos pacientes<sup>4</sup>. La tasa de recurrencia es muy baja tras el tratamiento. Nuestro segundo caso se diagnosticó hace dos años y en los controles realizados no se ha objetivado hasta el momento recaída. Nuestro primer caso acaba de ser intervenido sin incidencias.

Nuestros casos son curiosos porque se dieron en niñas, en un periodo inferior a dos años en una población de 3500 niños aproximadamente. Las dos se presentaron como tumoraciones craneales, una de consistencia dura y otra de consistencia más blanda. La radiografía orientó el diagnóstico desde el primer momento. Creemos importante recalcar que, ante una tumoración, en la que no consta traumatismo previo, independientemente de la localización y la consistencia se debería de realizar una prueba de imagen para orientar el diagnóstico.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## ABREVIATURAS

**HCL:** histiocitosis de células de Langerhans • **PET:** tomografía por emisión de positrones • **RMN:** Resonancia magnética nuclear • **TAC:** tomografía axial computarizada • **TC:** tomografía computarizada.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lichtenstein L, Jeff HL. Eosinophilic granuloma of bone:with report of a case. *Am J Pathol* 1940;16:595-604.
2. Malpas JS. Langerhans cell histiocytosis in adults. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998; 12:259-68.
3. Cochrane LA, Prince M, Clarke K. Langerhans' cell histiocytosis in the paediatric population: presentation and treatment of head and neck manifestations. *J Otolaryngol* 2003; 32:33-7.
4. Karagoz Guzey F, Bas NS, Emel E, Alatas I, Kebudi R. Polyostotic monosystemic calvarial and spinal langerhans' cell histiocytosis treated by surgery and chemotherapy. *Pediatr Neurosurg.* 2003;38:206-11.

5. Baumgartner I, von Hochstetter A, Baumert B, Luetolf U, Follath F. Langerhans' cell histiocytosis in adults. *Med Pediatr Oncol.* 1997;28:9-14.
6. Guyot-Goubin A, Donadieu J, Barkaoui M, Bellec S, Thomas C, Clavel J. Descriptive epidemiology of childhood Langerhans' cell histiocytosis in France, 2000-2004. *Pediatr Blood Cancer* 2008;51:71-5.
7. Meyer JS, De Camargo B. The role of radiology in the diagnosis and follow-up of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am.* 1998; 12:307-26.
8. Bayazit Y, Sirikci A, Bayaram M, Kanlikama M, Demir A, Bakir K. Eosinophilic granuloma of temporal bone. *Auris Nasus Larynx.* 2001;28:99-102.
9. Jubran RF, Marachelian A, Dorey F, Malogolowkin M. Predictors of outcome in children with Langerhans cell histiocytosis. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:37-42.