Invest Medicoquir. 2018 (enero-junio); 10(1): 152-59.

ISSN: 1995-9427, RNPS: 2162

PRESENTACIÓN DE CASO

Granuloma eosinófilo espinal dorsolumbar operado

Eosinophil granuloma spinal cord dorsalumbar surgical

Fermín Garmendia García^I, Susana Adriana Fernández Benítez^{II}, Abel Pino Fernández I^{II}, Isis Pino Fernández^{IV}.

I Especialista de I y II Grado en Neurocirugía. Profesor Auxiliar. Hospital Miguel Enriquez. La Habana, Cuba.

Il Especialista de I Grado en Neurología. Especialista de II Grado de Neurocirugía. Profesor Auxiliar. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

III Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Residente de Neurocirugía. Instructor. Centro de Investigaciones Médico Quirúrgicas. La Habana, Cuba.

IV Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de Neurología

Hospital Pedíátrico Juan Manuel Márquez. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Se presenta un caso de un niño de catorce años que debutó con un dolor en la espalda, asociado a trastornos de la marcha. Se realizaron estudios simples y contrastados de la columna, demostrándose una fractura de la vertebra dorsal 12 con compromiso medular. El estudio clínico e imagenológico realizado de urgencia, conllevó rayos X simple de columna dorsolumbar anteroposterior y lateral, mielografía y mielo - TAC 64 cortes. Inicialmente se impuso tratamiento con esteroides llevándose al salón de operaciones antes de las 24 horas, con el diagnóstico de compresión medular, donde en conjunto con Ortopedia y Neurocirugía, se le realizó una laminectomía descompresiva a nivel de los espacios D11-12-L1, colpectomía de D-12 y resección del tumor con instrumentación de Luque; posterior a lo cual desaparecieron todos los síntomas iniciales.

Se concluyó que ante un paciente con cuadro clínico de compresión medular sin antecedentes traumáticos, puede pensarse en una lesión osteolítica a causa de un tumor.

Palabras clave : granuloma eosinófilo, técnica de Luque, compresión medular.

ABSTRACT

A case of a 14-year-old-boy who started with back pain associated to walking disorders is presented. Simple and contrasted studies of the spinal cord were performed, which showed a fracture of the 12 th dorsal spine fracture with medullary engagement. Clinical manifestations, imaging studies such as plain X rays of the spinal cord, myelogram, and CT-Scan with myelogram using an equipment of 64 cuts run at the emergency department were presented. Treatment with steroids was initially prescribed, and before 24 hours of diagnosis of medullar compression, the patient was taken to the operating room where a multidisciplinary team of Orthopedics and Neurosurgeons performed a decompression laminectomy in D11-D12-L1 spaces, a colectomy of D-12, and the tumor resection with Luque instrumentation. The patient had significant improvements and initial symptoms disappeared. We conclude the most likely diagnosis in patients with clinical manifestations of medullar compression without history of trauma should be that of osteolisislession resulting from a tumor for which simple or contrasted imaging studies should be run to diagnose and treat the patient quickly to avoid Neurological seguelae.

Key Words: eosinophilic granuloma, Luque instrumentation, medullar compression.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis X es una afección proliferativa no neoplásica secundaria a defectos de inmunoregulación que repercuten en el sistema esquelético y vísceral, entre ellas se encuentran, el granuloma eosinófilo, enfermedad de Hand Schuller y la enfermedad de Letterer Siwe. La Histiocitosis de células de Langerhans, es una enfermedad con una incidencia de 1/200000 por año en menores de 15 años. El granuloma eosinófilo se incluye dentro de las enfermedades agrupadas bajo el termino de Histiocitosis $X^{(1)}$. Desde el 1913 se empleó la palabra de histiocito y su sistema celular complejo que interviene en el aparato inmunológico de forma específica e inespecífica $^{(2)}$.

El término de granuloma eosinófilo, fue introducido por Liechtenstein y Jaffe en 1940^(2,3). El granuloma eosinófilo, puede presentarse solitario o múltiple, monostótico o poliostótico, la etiología es incierta aunque se ha propuesto infección, inflamación y reacciones inmunológicas como posibles causas⁽⁴⁾.

La forma localizada es más frecuente y aparece en los huesos como lesión lítica única de preferencia en el cráneo y la forma diseminada, menos frecuente compromete varios órganos ⁽⁵⁾.

Esta enfermedad puede cursar asintomática pero también puede tener una evolución rápida y fatal a cualquier edad con más frecuencia en varones y en la primera década de la vida.

Su incidencia es de 0.54/10000 en niños de 0-15 años y de 1.64/10000 en niños entre 0 y 2 años⁽⁵⁾.

Clasificación oncológica pediátrica de la histiocitosis

Clase I: Se encuentran la histiocitosis X (células de Langerhans), enfermedad de Hand Schuller Christian y la enfermedad de Letterer Siwe).

Clase II: Agrupa a las histiocitosis no malignas donde se describen células mononucleares fagocítica (linfohistiocitosis eritrofagocítica familiar, enfermedad de R. Corfman, frecuentes en adultos jóvenes de causa desconocidas y relacionadas con infecciones por el virus Epstein-Barr.

Clase III: Incluye las histiocitosis malignas dada por el linfoma histiocítico, la leucemia monocítica aguda y el sarcoma histiocítico^(5,6).

Las lesiones óseas son frecuentes en cráneo, en huesos largos de los miembros superiores y en huesos planos (costillas, pelvis, y vertebras)⁽⁷⁾.

Se reportan manifestaciones generales como fiebre y pérdida de peso que deben estar relacionadas por citocinas: IL 1, IL 13, FNT ⁽⁸⁾.

En cuanto a la descripción histológica se observa la presencia de tejido inflamatorio crónico con neutrófilos, eosinófilos, células plasmáticas, linfocitos e histiocitos multinucleados gigante⁽⁹⁾ y a la microscopía electrónica son típicos los corpúsculos de Bisbeck que tienen forma de raqueta en el citoplasma ^(10,11).

En cuanto al diagnóstico según los criterios de Cateaser, lo define en presuntivo y probable. Presuntivo: dado por la relación del cuadro clínico y la morfología hallada en el microscopio de luz y probable: cuando a lo anterior se le añade la positividad por lo menos de dos marcadores entre ellos ATPasa, lectina del maní, proteína S-100⁽¹²⁾ y diagnóstico definitivo si es positivo el CD1a. El diagnóstico puede realizarse con estudios de microscopia óptica usando la coloración de hematoxilina y eosina⁽¹³⁾.

DESARROLLO

Presentación del caso:

Paciente de catorce años con antecedentes de salud que comienza con dolor en la espalda de un mes de evolución, que aumenta en intensidad en el tiempo dificultando la marcha: claudicación y arrastre el pie.

Datos positivo al examen físico:

Deambula con ayuda, tronco inclinado hacia delante y lateralizado a la derecha.

Signo de Lasegue positivo a los 10 grados bilateral.

Signo de Bragard positivo a los 10 grados bilateral.

Disminución del reflejo cremasteriano Izquierdo.

Hiporreflexia patelar izquierda.

Monoparesia en miembro inferior izquierdo.

Exámenes Complementarios Imagenológicos

Radiología Simple

En el centro de la duodécima vertebra dorsal se observó una lesión osteolítica de 4 cm que adelgaza ambas corticales con cavidades en su interior predominante en el lado izquierdo Figura 1 Figura 2



Figura 1. Reconstrucción imagenológica del espacio afectado a partir de MieloTAC.



Figura 2. Imagen pre-quirúrgica de TAC de columna dorsal D-12 donde se observó infiltración del cuerpo vertebral, el canal dorsal, los pedículos y la lámina derecha de dicha vertebra por lesión tumoral.

Proceder quirúrgico:

Se realizó una laminectomía descompresiva de urgencia D-11-L1. Se observó la duramadre comprimida que no latía, realizándole una colpectomía transpedicular con cureta, de D-12 y finalmente se instrumentó con técnica de Luque con una extensión de dos segmentos hacia abajo y hacia arriba. Figura 3.

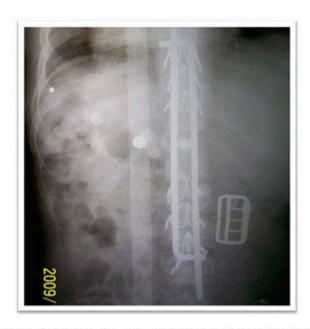


Figura 3. Laminectomía D-11, D-12, L-1. Fijada con técnica de Luque.

La evolución fue favorable, a las pocas horas de operado, el dolor desapareció y la motilidad de la pierna izquierda se recuperó. El paciente salió deambulando del hospital.

DISCUSIÓN

La histiocitosis X, es un desorden de la regulación inmune. No es como tal una enfermedad cancerosa. Estas lesiones osteolíticas de la columna vertebral con compresión de la medula espinal son raras y traen aparejado lesiones neurológicas graves, como en este caso que le provocó dolor intenso y dificultad para la marcha, por lo que se tuvo que actuar de urgencia y por tal motivo se realizó la mielografía, que es un estudio en desuso, pero se convierte en un método diagnóstico alternativo cuando no se dispone de la resonancia magnética, evitando una prolongada compresión medular sin secuelas neurológicas.

CONCLUSIONES

Ante un cuadro clínico de compresión medular sin antecedentes traumáticos en un paciente pediátrico, debe descartarse una lesión por un tumor que puede provocar una osteolísis.

Los estudios imagenológicos de urgencia en estos pacientes, resultan útiles en el diagnóstico y tratamiento para evitar secuelas neurológicas.

El tratamiento precoz es el factor principal para lograr una rápida recuperación.

El tratamiento quirúrgico por un equipo multidisciplinario logra la descompresión medular y la estabilidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1. Cheros E, Yan D, Ho JC. Generalized eruptive Histiocytosis In an infant. Acta Der. Venereol. 2010 Mar;90(2):204-5.
- 2. Ibarra de la Torre A, Anaya Jara M, Rodríguez R. Histiocitosis de células de Langerhans vertebral con compresión medular en un Infante. Reporte de un caso. Arch Neurocien(Mex). 2010;15(8):184-198.
- 3. Costa da Cunha Castro E, Blasquez C, Boyd J, Correa H, Chaderevian J P, Felgas PE, Features of histiocytic lesions following all with a review of the literature Pediatr. Dev Pathol 2009 Jul;30:1-9.
- 4. Han I, Suh ES, Lee SH, Cho HS, Oh JH, Kim I. Management of eosinoohilic granuloma ocurring in the appendiculr Skeleton in Children. Clin. Orthop. Surg. 2009 Jun;1(2):63-7
- 5. Giuglia R, Pizza G, Arecó M, Maresi E, Compelato D, Campesi G. Pulmonary Langerhans cell Histiocytosis about a case. Tunis. Med 2008 May;86(5):520-1.
- 6. Janssens E, Desprechinis B, Ernst C, de Mey J, Bifocal manifestation of eosinophilic granuloma in a Pediatric patient. Med Sci Monit, 2009 Jun;15(6):95-9.
- 7. Windebank KP, Nanduri VE, Langerhans cell Histiocytosis. Arch Dis Child 2009;35(1):19-23.
- 8. Sarkar S, Singh M, Nag D, Dutta H, Banerge A, Bahaduri G, et al. A case report of unifocal Langerhans cell histicytosis or eosinophilic. India Med Assoc 2007 Apr; 105(4):218-20.
- 9. Davis BM, Cofer SA, Aulino JM. Frangonl HA, Boulos FI, Turner KM, Langerhans cell Histiocytosis of the frontal sinus mimicking Potts puffy Tumor in child. Otolryngy Head. Med. Surg. 2007 Sep;137(3):515-7.
- 10. Herva's Nuñez MJ, Unifocal eosinophilic granuloma of the temporal Bone, Otorrinolaringol Ibero Arn. 2007;34(3):223-9.
- 11. Chadna M, Agarwal A, Agarwal N, Sing MK, Solitary eosinopjilic granuloma of the radiun. An unusual defferential diagnosis. *Acta Orthop. Belg.*2007;73, 413-417.

- 12. Lucioni M, Beluffi G, Bandiera I Zene M, Imzani F, Flandrino G, et al. Congenital aggressive variant of Langerhans cells histiocytosis with CD56+/E-Cadherin- phenotype. Pediatric. Blood Cancer. 2009 Dec;53(6):1107-10
- 13. Konnos s, Hzawa N, Betsuyaku T, Yassus M, Yamamoto H,etal. Adult langerhans cell histiocytosis with independently relrpsing lung and liver lesions that was successfully treated with etoposide: Intern Med. 2007;46(15):1231-5.

Recibido: 27 de noviembre de 2017

Aceptado: 4 de mayo de 2018

Fermín Garmendia García. Hospital Miguel Enríquez. La Habana, Cuba.

Correo electrónico: revinmedqui@infomed.sld.cu