

# Histiocitosis X hombro

JGP. 35 años

AP: Diabetes insípida en tto.

Hipercolesterolemia

Rinoconjuntivitis alérgica

# Motivo de consulta (junio 2008)

- Estudio de masa en hombro izquierdo.
- Dolor y limitación funcional hombro de un año de evolución.
- Aumento progresivo del tamaño global del hombro, región pectoral y escapular.
- A la exploración el paciente presenta BEG, aumento global del tamaño del hombro y región torácica superior izquierda, circulación colateral y pequeñas pústulas por toda la zona, adenopatías y exudado axilar. Movilidad hombro completa e indolora. Vasculonervioso normal.

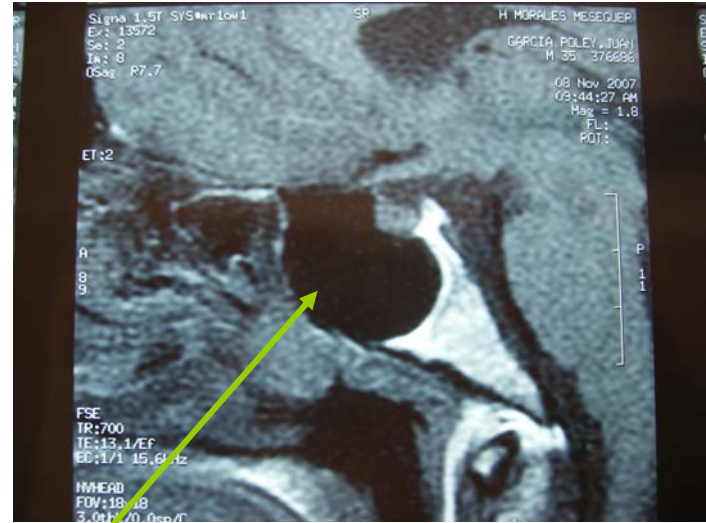


# Exploraciones complementarias que aporta

- RMN hipófisis: nódulo en infundíbulo hipofisario. Diagnóstico diferencial con proceso granulomatoso (Histiocitosis X, sarcoidosis, TBC o idiopático)
- ECO hombro: liquido en bursa, no se visualiza tendón SE, hipertrofia sinovial difusa.
- RX tórax y hombro: normal
- Analítica: Elevación PCR y VSG, leve desviación izq sin leucocitosis.



Líquido en bursa



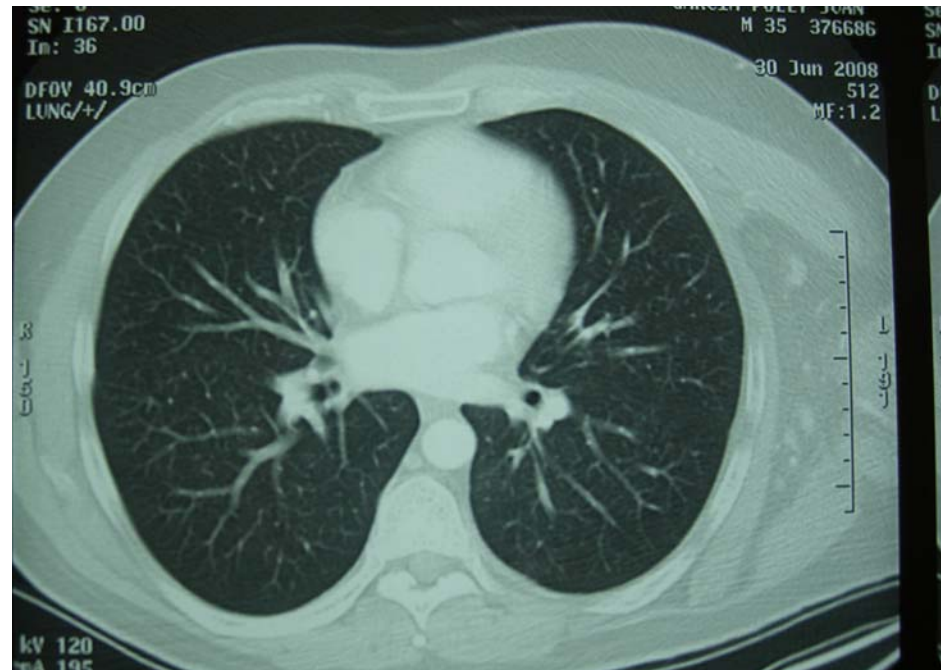
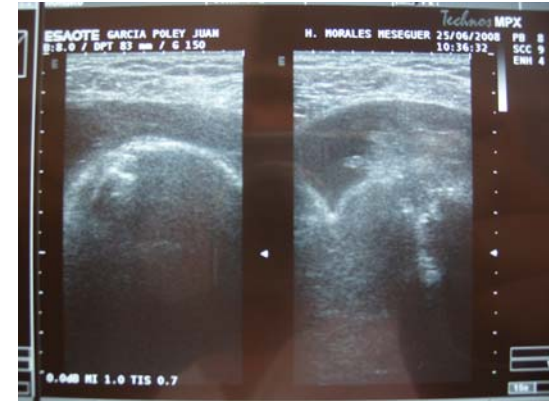
Nódulo hipofisario



RX hombro y tórax normal

# Exploraciones realizadas

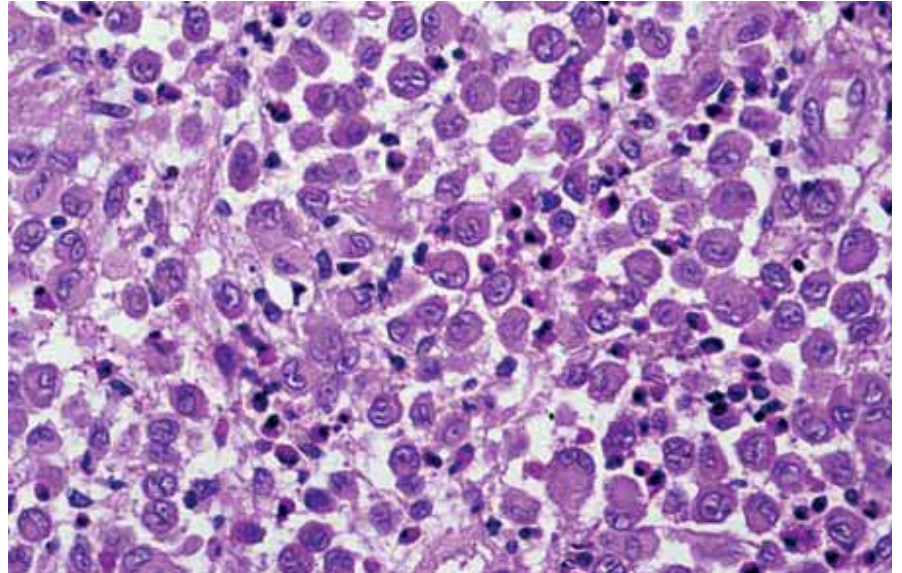
- ECO hombro: aumento circularción venosa superficial. Bursitis severa con gran componente proliferación sinovial con signos asociados de rotura masiva del manguito rotador. Valorar artropatía neuropática.
- TAC tórax: imágenes quísticas sugestivas de bronquiectasias quísticas, siendo otros posibles diagnósticos un s. de cilios inmóviles o Histiocitosis X. Masa en músculos regionales hombro izquierdo con adenopatías.





# Analítica y biopsia

- Elevación leve PCR y VSG, hipoalbuminemia, hiperuricemia, resto normal.
- Bioquímica de Líquido sinovial: aspecto turbio. Eritrocitos 3725, leucocitos 22300 (94%PMN), glucosa 76, proteína 43, LDH 1386, ADA 45.3.
- AP de líquido sinovial: líquido inflamatorio tipo II (infección, enfermedad granulomatosa).
- Eco-BAG: Mediante control ecográfico se realiza biopsia de masa en el hombro izquierdo con pistola 16G obteniendo tres cilindros que se envían para estudio a anatomía patológica. No se observan complicaciones durante el procedimiento.
- AP de biopsia sinovial: Histiocitosis de células de Langerhans.



# Diagnóstico

- MASA DE PARTES BLANDAS EN HOMBRO IZQUIERDO, COMPATIBLE CON EL DIAGNOSTICO DE HISTIOCITOSIS.
- AFECTACION HIPOFISIARIA, PULMONAR Y MUSCULOESQUELETICA
- DIABETES INSIPIDA DE ORIGEN CENTRAL.

TABLA 137-1. SÍNDROMES HISTIOCÍTICOS

Síndrome	Trastornos
Histiocitosis de clase I Histiocitosis de células de Langerhans (histiocitosis X)	Granuloma eosinófilo Enfermedad de Letterer-Siwe Enfermedad de Hand-Schüller-Christian
Histiocitosis de clase II Síndromes hemofagocíticos (histiocitosis distintas a las de células de Langerhans)	Linfohistiocitosis hemofagocítica familiar Síndrome hemofagocítico asociado a infección Histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva
Histiocitosis de clase III Histiocitosis malignas	Leucemias Leucemia monocítica aguda Leucemia monocítica crónica Leucemia mielomonocítica crónica (LMNC) LMNC del adulto LMNC de la infancia (también denominada leucemia mielóide crónica juvenil) Histiocitosis malignas (incluye algunos casos denominados originalmente reticulosis medular histiocítica)

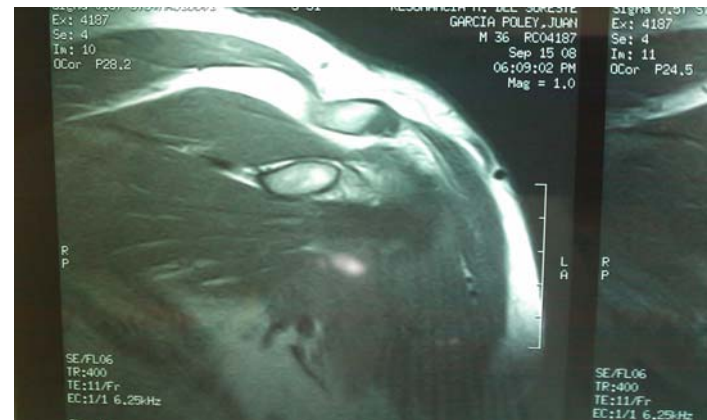
Adaptado de Kemp DM, Perry MC: «Introduction: The histiocytic syndromes». *Seminars in Oncology* 18:1, 1991.

# Tratamiento

- Presenta un buen estado general inicial por lo que comienza tratamiento quimioterápico el día 16/07/2008 con: Prednisona 60 mg repartidos en tres dosis de 20-20-20 y Vinblastina 10 mg iv semanal cada 3 semanas finalizando en enero de 2009. La tolerancia al mismo es buena y no se producen complicaciones relevantes. El paciente refiere mejoría, tanto del dolor como de la tumefacción del hombro izquierdo.

# Evolución

RMN inicial



Normalización completa de las imágenes de RMN. Se descarta la Lesión del manguito rotador.

# Evolución



Junio 08



Septiembre 08

Disminución notable de volumen,  
no exudado axilar, persisten las lesiones  
cutáneas.

# Dicusión

- Las lesiones óseas son la manifestación más frecuente de la histiocitosis de células de Langerhans (LCH) pero también puede aparecer sin afectación ósea.
- Los pacientes habitualmente permanecen asintomáticos durante mucho tiempo. Los síntomas iniciales están relacionados con la afectación de las partes blandas adyacentes.

# Discusión

- Pruebas complementarias
  - Analítica: hemograma, VSG, Coombs, niveles de inmunoglobulinas y coagulación
  - Radiología: básica en el diagnóstico inicial de las lesiones óseas.
  - Gammagrafía en lesiones múltiples
  - TAC: valoración imágenes óseas
  - RMN: afectación partes blandas
- Diagnóstico definitivo confirmado por biopsia

# Discusión

- Tratamiento:
  - Lesión ósea solitaria: Cirugía
  - Enfermedad diseminada: Quimioterapia. El pronóstico depende del cuadro clínico inicial, edad de aparición y progresión de la enfermedad.
- Factores de mal pronóstico:
  - Afectación orgánica
  - Menos de 2 años