



C0037 - GRANULOMA EOSINÓFILO CON AFECTACIÓN DEL ATLAS EN PACIENTE PEDIÁTRICO: PRESENTACIÓN DE UN CASO

S. Mihanda Muhima¹, B. Rivero Martín² y B. Mansilla Fernández²

¹Hospital Universitario Nuestra Señora de Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España. ²Hospital Infantil Universitario Niño Jesús, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: La histiocitosis de Langerhans es un raro desorden del sistema fagocitario de etiología desconocida que engloba tres entidades clínicas: La enfermedad de Abt-Lettewer-Siwe (forma sistémica), la de Hand-Schuller-Christian (triada lesión craneal, exoftalmos y diabetes insípida) y el granuloma eosinófilo (forma ósea). La afectación espinal es poco frecuente (6,5-25%) siendo muy raro la presentación a nivel del atlas. En la literatura se han publicado menos de 50 casos con afectación atloidea. Presentamos un caso adicional en paciente pediátrico.

Métodos: Caso clínico: varón de 8 años. Antecedente de celulitis orbitaria. Relata cefalea frontal, tortícolis y pérdida de peso (2-3Kg) de un mes de evolución. Examen físico anodino salvo desviación de la barbilla hacia la derecha. Analítica sin datos relevantes. En la neuroimagen (TC y RM craneocervical) se objetiva una lesión lítica irregular, de márgenes bien definidos de unos 19 x 18 x 11 mm (APXTXCC) en masa lateral derecha del atlas con extensión a arco anterior y posterior. Afectación de partes blandas sin obliterar saco tecal, sugerente de sarcoma de Ewing frente a osteosarcoma. Estudio de extensión (ecografía abdominal, TC pulmonar y serie ósea) anodino. Se realiza exéresis biopsial de la lesión con resultado anatomopatológico compatible con histiocitosis de células de Langerhans. Ante dicho hallazgo, se opta por inmovilización cervical externa y quimioterapia. Paciente actualmente asintomático tras 3 meses de la intervención.

Conclusiones: El granuloma eosinófilo con afectación cervical es una entidad muy rara, no siendo habitual la extensión a partes blandas en el examen físico/radiológico a diferencia del sarcoma de Ewing u osteosarcoma. Es más frecuente en niños (80% < 10 años) con pronóstico generalmente benigno, habiéndose publicado casos con remisión espontánea. Existen varias opciones terapéuticas incluyendo observación, cirugía, quimioterapia y radioterapia, a individualizar según el caso. El tratamiento elegido, en esta ocasión, fue biopsia diagnóstica, inmovilización cervical más tratamiento oncológico con buena evolución.