Granuloma eosinófilo e Histiocitosis

Drs. Tomás Priyas*, Francisco Parada**,
Luis Fuentes** y David Mirkin***

En esta presentación analizaremos los pacientes afectados de Granuloma eosinófilo del sistema esquelético, controlados en nuestro Servicio durante los últimos años. Como esta entidad mórbida es parte integrante de la Histiocitosis, haremos una breve descripción de la misma.

La Histiocitosis comprende un grupo de enfermedades cuya alteración primordial es la proliferación de las células histiocíticas en los tejidos, ya sea de disposición focal o diseminada. Son afecciones difíciles de clasificar por sus semejanzas clínicas y anatomopatológicas, además de falta de límites precisos entre ellas, ya que pueden evolucionar de una forma a otra. Sin embargo, hay algunas características que ayudan a diferenciarlas: edad de comienzo, localizada o difusa, lenta o rápida evolución, sitio anatómico de la afección, herencia y respuesta al tratamiento.

Una clasificación que nos parece más didáctica y que al mismo tiempo nos familiariza con la sinonimia de estas enfermedades, es la que aparece en un reciente trabajo de Leiken (Tabla 1).

Las más conocidas de éstas son las que Lichtenstein denominó Histiocitosis X debido a su etiología y patogenia no precisadas. Comprenden, las formas diseminadas, Enf. de Letterer-Siwe (aguda, maligna) y Enf. de Hand-

Schuller-Christian (crónica, benigna), y una forma solitaria, el Granuloma eosinófilo.

La etiología es desconocida y la patogenia podría explicarse como una respuesta a un estímulo del exterior en un paciente con una reactividad especial y cuyas lesiones se detienen en su desarrollo cercano a la malignidad absoluta.

Tabla 1

CLASIFICACION DE LA HISTIOCITOSIS

A. *Histiocitosis X (retículo endoteliosis sistémica, retículo endoteliosis histiocítica).*

1. Diseminada

- a) Aguda (maligna, Letterer-Siwe)
- b) Crónica (benigna-Enf. Hand-Schuller-Christian).

2. Forma solitaria (granuloma eosinófilo).

B. *Histiocitosis familiar*

- 1. Retículo endoteliosis hemofagocítica familiar (linfohistiocitosis familiar, linfohistiocitosis eritrofagocítica familiar, reticulosis histiocítica familiar).
- 2. Histiocitosis asociada con eosinofilia y deficiencia primaria inmunológica.
- 3. Retículo endoteliosis hiperglobulinémica.

C. *Histiocitosis maligna*

MATERIAL Y METODO

Nuestro estudio comprende 9 pacientes, en el Servicio de Cirugía Infantil y Ortopedia, del

*Servicio de Cirugía Infantil, Hospital Roberto del Río.

**Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Roberto del Río.

Hospital Roberto del Río, entre los años 1965 y 1974.

Dos de ellos corresponden a la forma diseminada y siete a la forma solitaria o granuloma eosinófilo propiamente tal (Tabla 2).

Tabla 2
HISTIOCITOSIS X. CASUISTICA

Diagnóstico	Nº pac.
Formas diseminadas	
Enf. de Letterer-Siwe	1
Enf. de Hand-Schuller-Christian	1
Forma solitaria	
Granuloma eosinófilo	7
Total	9

Seis de los nueve casos se encuentran en niños entre los 4 y 7 años de edad; el menor de la serie corresponde a uno de 2 años afectado de la forma diseminada maligna (Figura Nº 1).

FIGURA Nº 1
HISTIOCITOSIS X
INCIDENCIA POR EDAD

Nº DE CASOS

Con respecto al sexo, fue más frecuente en las niñas que en los varones, no concordando ello con otros autores.

Sintomatología

En lo que se refiere al cuadro clínico, en la forma solitaria o granuloma eosinófilo propiamente dicho, los síntomas más importantes fueron dolor osteoarticular y tumefacción concomitante de las partes blandas, acompañados de signos vagos de compromiso del estado general (Tabla 3).

Tabla 3

GRANULOMA EOSINÓFILO. SINTOMATOLOGIA

Síntomas y signos	Nº pac.	%
Dolor osteoarticular	7	100%
Tumefacción de partes blandas	3	42%
Fiebre	2	28%
Palidez	2	28%
Anorexia	1	14%
Signos Pleuropulmonares	1	14%

Nuestros dos pacientes con formas diseminadas presentaron también los síntomas dependientes de las lesiones óseas, es decir dolor osteoarticular y tumefacción de las partes blandas correspondientes. Además, ambos padecieron de exoftalmía unilateral por invasión orbitaria y retrorbitaria de la lesión granulomatosa. Otros síntomas a considerar fueron la otitis media, de tipo proliferativo, los pleuropulmonares y las alteraciones del estado general.

Las lesiones óseas fueron únicas en los 7 pacientes de Granuloma eosinófilo, siendo múltiples en los otros 2 pacientes. Se localizaron más frecuentemente en la pelvis, en el hueso ilíaco derecho en los 5 niños, siguiendo en orden de frecuencia las lesiones craneanas, (siendo esta localización la más frecuente para diversos autores); en el tórax, 2 presentaron lesiones costales y 1 del omóplato; por último 1 tenía lesiones en el fémur (Tabla 4).

Tabla 4

HISTIOCITOSIS X. LESIONES OSEAS

Localización	Nº pac.	%
Pelvis	5	55%
Cráneo	4	45%
Tórax	3	33%
Extremidades Inferiores	1	11%

El estudio radiológico efectuado mostró en la mayoría de los casos la imagen típica de la lesión ósea, redondeada, transparente, de límites densos y precisos, correspondiendo a proceso osteolítico con reacción osteoesclerótica a su alrededor.

Para el diagnóstico de la histiocitosis es imprescindible el estudio histopatológico correspondiente. El término "Granuloma eosinófilo" es admirablemente descriptivo para la mayoría de éstas lesiones, cuando se las examina microscópicamente. La matriz consiste usualmente de una masa reticulada de histiocitos infiltrada por leucocitos eosinófilos. Estos últimos pueden ser tan abundantes como para formar masas sólidas que ocupan una gran parte del tejido tiñendo el área de un rojo brillante (Figura Nº 2).

Figura 2 Microfotografía. Proliferación de células histiocitarias (H) y acúmulo de polinucleares eosinófilos (E). La flecha señala una célula gigante multinucleada. Hematoxilina-eosina. Ob 40 X.

En ocasiones las células eosinófilas, ya sea formas maduras o más jóvenes (mielocitos eosinófilos) pueden ser escasas o aun faltar. Puede haber prevalencia de linfocitos, plasmocitos o leucocitos neutrófilos. En este caso puede plantearse el diagnóstico de osteomielitis (Figura Nº 3). Ocasionalmente la lesión puede consistir en su mayor parte de histiocitos bastante inmaduros. Este tipo de lesiones ha llevado en el pasado a diagnósticos erróneos de sarcoma reticular o mieloma. Con la "maduración" del proceso, material lipóideo puede acumularse en el citoplasma de los histiocitos que adquieren aspecto xantomatoso (Figura Nº 4).

La necrosis estimula la fagocitosis y se forman células gigantes multinucleadas, proba-

Figura 3 Microfotografía. Área de infiltrado leucocitario en que predominan linfocitos y plasmocitos. (G) Células gigantes multinucleadas. Hematoxilina-eosina Ob 40 X.

Figura 4 Microfotografía. Acúmulo de histiocitos con citoplasmas cargados de lipóide. Hematoxilina-eosina. Ob. 40 X.

blemente por aglomeración de histiocitos (Figura Nº 5). El lipóide puede acumularse y formar cristales que aparezcan como hendiduras o espículas negativas en las preparaciones habituales. Gradualmente el exudado inflamatorio disminuye y los fibroblastos comienzan a dominar el cuadro hasta que la lesión cura por fibrosis total.

En la serie examinada 7 de los casos presentaban el aspecto descrito como clásico; en algunos de los cortes 2 de ellos se acompañaban de abundantes células gigantes (formas diseminadas). En un caso se encontraban islotes puros xantomatosos en medio de estroma fibroso y en otro caso correspondiente a lesión de costilla tenía características "os-

Figura 5. Microfotografía. Células gigantes multinucleadas. En la mayoría de sus núcleos se reconocen las características de elementos histiocitarios. Hematoxilina-eosina. Ob 40 X.

teomielíticas". El pronóstico es bueno cuando la histiocitosis afecta a un solo hueso como en 7 de los pacientes de esta serie (Tabla 5).

Tabla 5

PRONOSTICO

(Lucaya, Oberman-Eker, Campbell)

Grupo A: Cuando la enfermedad afecta a un hueso.
 Grupo B: Cuando afecta a más de un hueso.
 Grupo C: Un hueso y tejidos blandos.
 Grupo D: Sólo tejidos blandos.
 La mortalidad sería de un 41% en el grupo C, y 50% en el D.

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico efectuado consistió en la extirpación del tumor que era blando, friable, no encapsulado, de color amarillo-verdoso, no hemorrágico. Se encontraba ocupando la oquedad ósea producida, de bordes escleróticos e irregulares, a los que se le realizó curetaje, para extracción total de probables restos granulomatosos. En dos casos con cavidades óseas grandes, se rellenaron las mismas con tejido óseo esponjoso del mismo paciente.

Se realizó extirpación total en los 7 niños afectados de granuloma eosinófilo solitario. En 5 de ellos se comprobó curación clínica y

radiológica de la lesión en controles posteriores al año. No se controlaron 2 niños. En las formas diseminadas se efectuó extirpación parcial de las lesiones; más quimioterapia en la aguda maligna, encontrándose bien al año de control, y radioterapia en la crónica benigna, en buenas condiciones a los 3 años de control.

RESUMEN

Se analizan 9 niños afectados de Granuloma Eosinófilo óseo que consultaron en el Servicio de Cirugía del Hospital Roberto del Río durante el periodo de 1965 a 1974. Se describen la sintomatología, diagnóstico histológico y el tratamiento quirúrgico efectuado.

SUMMARY

9 children affected of Eosinophilic granuloma of bone were seen in the Roberto del Río Hospital Service of Surgery during the period from 1965 to 1974. Symptomatology, histologic diagnosis and surgical treatment performed are described.

REFERENCIAS

1. Aegerter, E., Kirkpatrick, S. A., Orthopedic Diseases, W. B. Saunders, Philadelphia, 1968.
2. Bauzá, J. et al., Granuloma eosinófilo (Histiocitosis X), Rev. Chil. Pediatr. 27: 361, 1956.
3. Leiken, S., The histiocytosis, Pediatric, Annals, 4: 35, 1975.
4. Nelson, W. E., et al., Tratado de Pediatría, 6 ed., Barcelona, Salvat, 1973, V. 2.
5. Oberman, H. A., Idiopathic histiocytosis, Pediatric, 28: 307, 1961.
6. O'Connor, J. F., Radiology and Pediatric, New relationships, Pediatric, Clin. N. Amer 21: 323, 1974.
7. Salas, M., Las Neoplasias en los niños, 1ª Ed. Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México, 1968.