

Histiocitosis Tipo II

(Síndrome hemofagocítico más xantogranuloma juvenil)

Ana María Aristizábal
Ana Cristina Ruiz
Fabiola Vizcarra

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 19 meses de edad, con un desorden en la línea del sistema monocito-macrófago, expresado en piel como xantogranuloma juvenil y de forma sistémica como síndrome hemofagocítico. Ambas entidades se clasifican dentro de la histiocitosis tipo II.

Palabras clave: xantogranuloma juvenil, síndrome hemofagocítico, histiocitosis II.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de sexo masculino, de 19 meses de edad, con cuadro de tres meses de fiebre, pérdida de peso, adinamia y anorexia. Desde los 8 meses de edad, presentaba aparición de máculo-pápulas de color pardo amarillo en mejillas (Figura 1).

Al examen físico se encontró un niño en regulares condiciones, pálido, con adenopatías cervicales e inguinales, petequias en encías y hepatoesplenomegalia.

Se realizaron exámenes de laboratorio que informaron: anemia (Hb 2.9), trombocitopenia (8000 plaquetas), leucopenia (5100 leucocitos), e hipertrigliceridemia (422 mg/dl). Las pruebas serológicas para virus reportaron una infección activa con el virus dengue (anticuerpos IgM positivos) y una infección con el virus Epstein Barr (anticuerpos heterófilos positivos). Las radiografías de huesos largos y cráneo no mostraron lesiones líticas.

Ana María Aristizábal, RIII, Instituto de Ciencias de la Salud (CES), Medellín.

Ana Cristina Ruiz, Patóloga Docente CES, Medellín.

Fabiola Vizcarra, Médica Hematóloga, Hospital General de Medellín, Medellín.

Correspondencia: Ana María Aristizábal, teléfono 312 0313, Medellín, Colombia, E-mail: aristy@epm.net.co



Figura 1. Lesiones de tipo maculopapular, pardas, en ambas mejillas.

La biopsia de médula ósea mostró una celularidad marcada, con representación de todas las líneas hematopoyéticas y células grandes, en donde se identificó hemofagocitosis (Figura 2). En la inmunohistoquímica con CD68 se realizó la presencia de macrófagos, algunos fagocitando linfocitos, eritrocitos y neutrófilos. Estos histiocitos eran CD1a y S100 negativos.

En la biopsia de las lesiones papulares de la mejilla, con la hematoxilina y eosina, se vio una proliferación de histiocitos y células inflamatorias, con las células de Touton características (Figura 3). En la inmunohistoquímica, los histiocitos son CD68 positivos y CD1a y S100 negativos.

Con los hallazgos anteriores se hace diagnóstico de histiocitosis tipo II, secundaria a síndrome hemofagocítico, asociado con infección por el virus Epstein Barr (VEB) y a xantogranuloma juvenil.

DISCUSIÓN

Los síndromes de histiocitosis son un grupo de trastornos que tienen en común la proliferación de células del

Histiocitosis Tipo II

sistema fagocítico mononuclear. En 1987 el grupo de la Sociedad de Histiocitos¹ propuso una nueva clasificación para los síndromes histiocíticos en niños (Cuadro 1).

Cuadro 1

Clase	Síndrome
I	Histiocitosis de células de Langerhans
II	Histiocitosis de fagocitos mononucleares, no Langerhans
	Síndrome hemofagocítico asociado con infección
	Enfermedad de Rosai-Dorfman
	Xantogranuloma juvenil
	Reticulohistiocitoma
III	Enfermedades histiocíticas malignas

En la histiocitosis tipo II hay una alteración en la función de los macrófagos que lleva a su acumulación, pero las células conservan su morfología normal. La inmunohistoquímica se caracteriza por ser CD68 positivos, CD1a y S100 negativos.

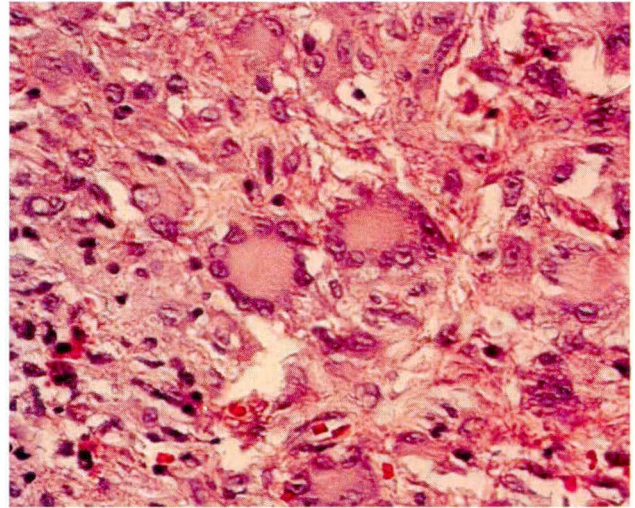


Figura 3. Se observan células de Touton características del xantogranuloma juvenil.

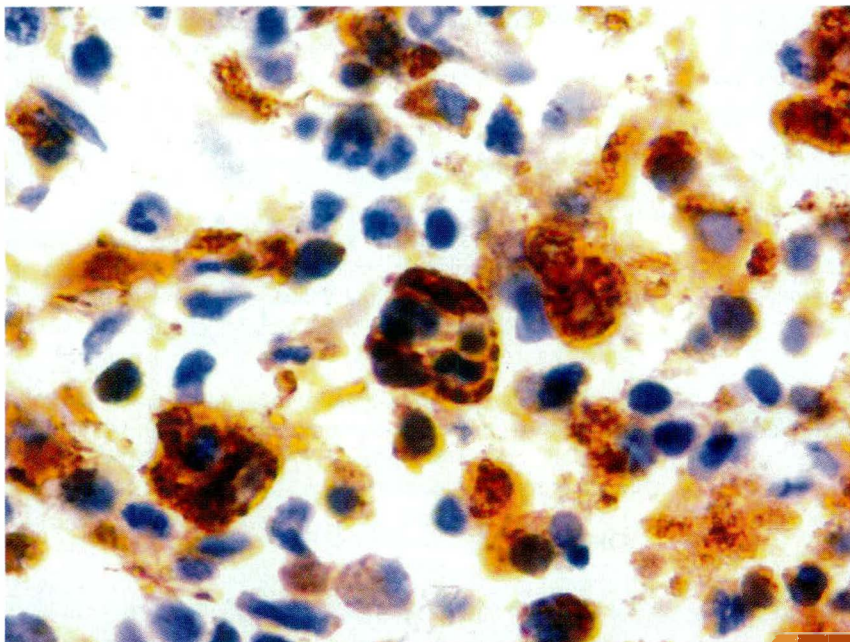


Figura 2. Nótese una célula histiocítica con células sanguíneas en su interior, indicativa de hemofagocitosis.

Histiocitosis Tipo II

El síndrome hemofagocítico es un trastorno de la activación del macrófago, reactivo, no maligno, donde se observa una gran actividad fagocítica en médula ósea y el sistema reticuloendotelial. Usualmente afecta a niños menores de un año de edad. Se presenta en respuesta a algunos agentes infecciosos, de los cuales el más común es el VEB.²

Los criterios diagnósticos propuestos por la Sociedad de Histiocitosis en 1991, para el síndrome hemofagocítico, son:³

1. Fiebre: 2 picos de 38.5°C, mínimo en 7 días.
2. Esplenomegalia: >3 cm
3. Dos de los siguientes criterios:
 - Anemia <9mg/dl de hemoglobina
 - Trombocitopenia <100.000
 - Neutropenia <1000
4. Hipertrigliceridemia >2 mmol/l o hipofibrinogenemia < 1.5 g/l
5. Hemofagocitosis, sin evidencia de médula ósea hipoplásica o malignidad.

En piel puede presentarse un brote máculopapular o nodular.³

El tratamiento se basa en medidas de soporte para los casos leves, pero en casos severos o asociados con VEB se requiere manejo con etopósido (tóxico para macrófagos), dexametasona, ciclosporina o metotrexate intratecal.⁴ El síndrome hemofagocítico asociado con virus, especialmente VEB, es universalmente fatal si no se trata.

El xantogranuloma juvenil también es una alteración en la respuesta de los macrófagos que resulta en reacciones granulomatosas. Clínicamente se caracteriza por pápulas o nódulos únicos o múltiples, color naranja-bronceado, principalmente en cabeza y cuello. Hay reportes de compromiso de otros órganos, y el ojo es el principal órgano extracutáneo afectado.

Suele tener un curso autolimitado, pero en ocasiones se requiere el uso de esteroides sistémicos o intralesionales.⁵

CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de un niño de diecinueve meses con una histiocitosis tipo II, manifestada en piel como xantogranuloma juvenil y en forma sistémica como síndrome hemofagocítico asociado con infección por VEB y dengue. En la literatura revisada no encontramos la asociación entre estas dos entidades.

SUMMARY

We present the case of a 19 month-old patient with a disorder in the monocyte-macrophage system expressed in the skin as a juvenile xanthogranuloma and sistemically as on hemophagocytic syndrome. Both entities are classified within the histiocytosis tipe II syndrome.

Key words: hemophagocytic syndrome, juvenile xanthogranuloma, histiocytosis type II.

Histiocitosis Tipo II

BIBLIOGRAFÍA

1. Lanzkowsky L. Classification of histiocytosis syndromes in children. Manual of Pediatric Hematology and Oncology. 3 ed 2000: 574.
2. Moises-Frenkel S, Bolea-Murga V. Síndrome Hemofagocítico en Pediatría. An Med Assoc Med Hosp ABC 2001; 46:137-141.
3. Fisman D. Hemophagocytic syndromes and infection. Emerg Infect Dis 2000; 6:601-606.
4. Imashuku S. Advances in the management of hemophagocytic lymphohistiocytosis. Int J Hematol 2000; 72:1-11.
5. Méndez E. Xantogranuloma juvenil múltiple. Rev Mex Pediatr 2001; 68:96-99.