



Neurology perspectives



19878 - HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON AFECTACIÓN EXCLUSIVA DEL ÁPEX ORBITARIO

Valero López, Á.¹; Sánchez García, C.¹; Llorente Iniesta, E.¹; Martínez García, F.¹; Arnaldos Illán, P.¹; Ibáñez Gabarrón, L.¹; Herrero Bastida, P.¹; García Egea, G.¹; Gañán Ailbussh, L.²; Pérez Navarro, V.³; Lozano Caballero, M.⁴; Martínez García, F.¹; Moreno Escribano, A.¹; García Molina, E.¹; Hernández Clares, R.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ²Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca; ³Servicio de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía; ⁴Servicio de Neurología. Hospital Comarcal del Noroeste de la Región de Murcia.

Resumen

Objetivos: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad producida por la proliferación anormal de las células dendríticas. La afectación exclusiva de base de cráneo es muy poco frecuente. Presentamos el caso de una afectación aislada del ápex orbitario por esta enfermedad.

Material y métodos: Mujer, 48 años, dolor frontoorbitario derecho y diplopía binocular de una semana de evolución; a la exploración afectación de IV y III nervios craneales derechos. La TC mostró tejido blando mal definido en el seno esfenoidal derecho y ápex orbitario. La RM centrada en órbita muestra en ápex orbitario derecho un tejido con intensidad de señal de partes blandas isohipointenso en secuencias T1-T2 con restricción sutil a la difusión y captación de contraste de forma intensa, sin lesiones en otros niveles.

Resultados: Se practicó una cirugía endoscópica nasosinusal con resección completa de la lesión en el espacio optocarotídeo derecho, la anatomía patológica (AP) confirma celularidad de hábito histiocitoide inmunohistoquímicamente positiva para CD68, S100, Cd1a y langerina, compatible con una HCL. Se confirma mutación BRAF en el tejido. El estudio con PET TC descarta afectación fuera del sistema nervioso. La paciente quedó asintomática tras la cirugía.

Conclusión: La HCL es inusual en la edad adulta siendo la afectación exclusiva de base de cráneo excepcional, por lo que la AP es imprescindible. En nuestra paciente la biopsia por CENS nos permitió llegar al diagnóstico correcto, evitando tratamientos ineficaces y retraso diagnóstico, y a la remisión clínica.