



## CASO CLÍNICO

### Histiocitosis de células de Langerhans orbitaria: a propósito de un caso



Alicia Muñoz-Gallego<sup>a,\*</sup>, Elena del Fresno-Valencia<sup>a</sup>, Enrique Mencía-Gutiérrez<sup>a</sup>,  
María Cámara-Jurado<sup>b</sup>, Álvaro Bengoa-González<sup>a</sup>, Esperanza Gutiérrez-Díaz<sup>a</sup> y  
María de los Santos Gallego-Gallego<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Oftalmología, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>b</sup> Departamento de Anatomía Patológica, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

<sup>c</sup> Departamento de Radiodiagnóstico, Hospital 12 de Octubre, Madrid, España

Recibido el 17 de marzo de 2015; aceptado el 23 de junio de 2015

Disponible en Internet el 29 de julio de 2015

#### PALABRAS CLAVE

Neoplasias orbitarias;  
Enfermedades orbitarias;  
Histiocitosis de células de Langerhans;  
Granuloma eosinófilo;  
Exoftalmos;  
Ptosis

#### Resumen

**Introducción:** La histiocitosis de células de Langerhans es una causa infrecuente de tumor orbitario. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

**Presentación del caso:** Varón de 16 años con edema palpebral y ptosis derecha. Las pruebas de imagen mostraron una masa orbitaria que producía erosión ósea. El estudio sistémico fue negativo. Se realizó escisión quirúrgica del tumor, siendo el resultado del análisis histopatológico histiocitosis de células de Langerhans. Tras 17 años de seguimiento, no se han encontrado signos de recidiva.

**Discusión:** En pacientes con lesiones sugestivas de histiocitosis de células de Langerhans es importante la estadificación de la enfermedad para planificar el tratamiento, que puede ir desde la cirugía hasta la quimioterapia.

**Conclusiones:** El curso de la enfermedad es impredecible, por ello es muy importante la estadificación de la enfermedad: monosistémica (monofocal o multifocal) o multisistémica. Dado que pueden presentarse recidivas tardías, es necesario el seguimiento del paciente a largo plazo.

© 2015 Publicado por Masson Doyma México S.A. en nombre de Sociedad Mexicana de Oftalmología. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### KEYWORDS

Orbital neoplasms;  
Orbital diseases;

#### Orbital Langerhans cell histiocytosis: A case report

#### Abstract

**Introduction:** Langerhans cell histiocytosis is a rare cause of orbital tumor. The final diagnosis is histopathologic.

\* Autor para correspondencia. Hospital 12 de Octubre de Madrid. Servicio de Oftalmología. Avenida de Córdoba s/n, 28041 Madrid (España), Teléfono: +34660767578; fax: +34913908358.

Correo electrónico: [ali.munozg@hotmail.com](mailto:ali.munozg@hotmail.com) (A. Muñoz-Gallego).

Langerhans-cell  
histiocytosis;  
Eosinophilic  
granuloma;  
Exophthalmos;  
Ptosis

**Case report:** Sixteen year-old male with right superior eyelid swelling and ptosis. Imaging tests showed an orbital mass that produced bone erosion. Systemic examination was negative. Surgical excision of the tumor was performed. The histopathologic examination resulted in Langerhans cell histiocytosis. After 17 years of follow-up, there have not been signs of recurrence.

**Discussion:** If lesions suggestive of Langerhans cell histiocytosis are found, staging of the disease is important to plan the treatment, which ranges from surgery to chemotherapy.

**Conclusions:** The course of the disease is unpredictable. Because of that, it is very important to determinate the disease's stage: unisystem (unifocal or multifocal) or multisystem. Since late recurrences may occur, patient's follow-up is necessary.

© 2015 Published by Masson Doyma México S.A. on behalf of Sociedad Mexicana de Oftalmología. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), previamente llamada histiocitosis X o granuloma eosinófilo, consiste en la proliferación clonal de células de Langerhans en un solo aparato o sistema de manera mono- o multifocal o en varios aparatos o sistemas (multisistémico)<sup>1</sup>. Su incidencia varía de entre 2.6-8.9 casos por cada millón de niños al año, siendo más frecuente en varones que en mujeres<sup>1</sup>. Aunque puede ser diagnosticado a cualquier edad, tiene su pico de aparición entre el año y los 4 años de edad<sup>1</sup>.

## Presentación del caso

Varón de 16 años de edad que es remitido a nuestro centro, objetivándose una ptosis palpebral de 1,5 mm y un edema palpebral y orbitario con ligera molestia difusa a la palpación en el ojo derecho (fig. 1). El resto de la exploración oftalmológica fue normal. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) orbitaria mostraron una masa en el tercio posterior del cuadrante temporal superior de órbita derecha que no desplazaba el globo

ocular y producía erosión de la pared ósea lateral y superior de 3,5 × 2,5 × 1,5 cm (fig. 2). El resultado del análisis de laboratorio (bioquímica, hemograma, coagulación, perfil renal y hepático, y análisis de orina) y el estudio de extensión (RM y TC de órbita y cráneo, serie ósea radiológica, radiografía de tórax y ecografía abdominal) fueron negativos. Se realizó la escisión quirúrgica de la masa mediante orbitotomía lateral comprobando que era bien delimitada, friable y de coloración gris rosada y que atravesaba el hueso invadiendo la fosa temporal. Se comprobó que no había perforación del techo orbitario y se hizo raspado y cauterización del mismo. El paciente no precisó tratamiento adyuvante.

La biopsia escisional mostró una infiltración difusa formada por una proliferación de células que presentaban citoplasma amplio y levemente eosinófilo y núcleos ovalados con frecuentes lobulaciones, indentaciones y hendiduras («en grano de café») que se acompañaban de un infiltrado



Figura 1 Exploración inicial del paciente.

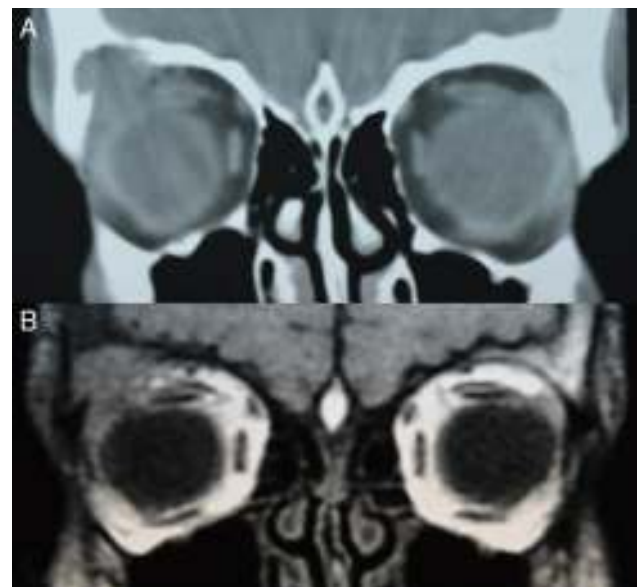
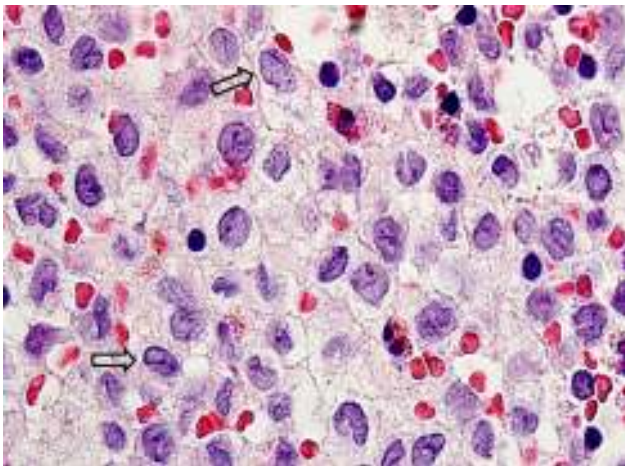


Figura 2 Imágenes de la TC (2A) y RM orbitaria (2B) al diagnóstico.



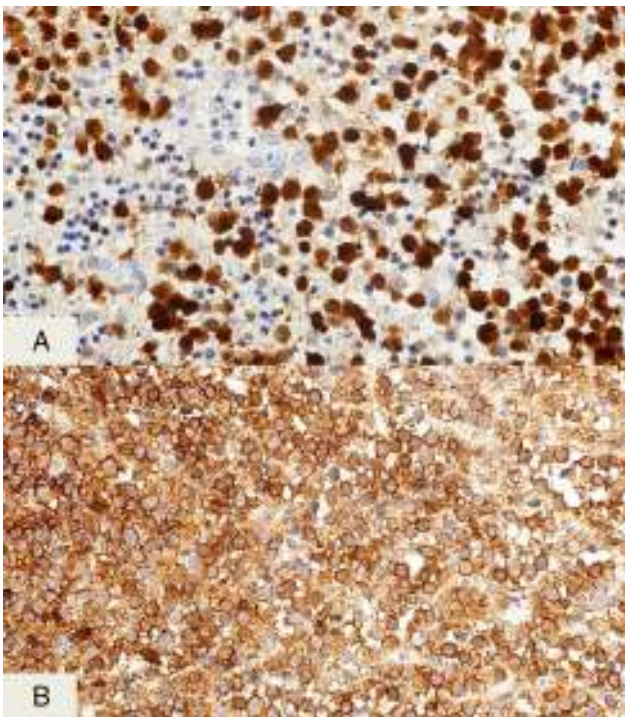
**Figura 3** Imagen del corte histológico con tinción de hematoxilina-eosina (aumento 100x). Las flechas señalan células «en grano de café».

inflamatorio mixto (fig. 3). Inmunohistoquímicamente, las células proliferadas expresaban la proteína S-100 y el antígeno CD1a (fig. 4).

Tras 17 años de seguimiento, no se han encontrado signos de recurrencia local ni de extensión sistémica (fig. 5).

## Discusión

La HCL es una causa infrecuente de tumor orbitario, siendo su frecuencia menor del 1% de las lesiones ocupantes de espacio orbitarias en niños y adultos<sup>2-4</sup>. En nuestro caso, se trataba de un paciente en edad pediátrica (adolescente)



**Figura 4** Positividad para la proteína S-100 (4A) y el antígeno CD1a (4B).



**Figura 5** Imágenes actuales de la exploración (5A) y la TC orbitaria (5B) del paciente.

en el momento del diagnóstico. La forma más frecuente de manifestación de la HCL en los anejos oculares es en forma de lesión aislada ósea con una masa asociada en los tejidos blandos<sup>1</sup>. Suele aparecer con más frecuencia en el cuadrante orbitario superior o superoexterno, como es nuestro caso<sup>1,3</sup>. Cuando la masa se localiza en la órbita anterior, el síntoma principal es la ptosis o edema y eritema en la órbita anterior, y cuando se localiza en la órbita posterior, es la proptosis<sup>1</sup>. En nuestro caso, la masa se localizaba en el tercio posterior de la órbita y el paciente presentaba ptosis y edema periorbitario, pero no proptosis. La RM y la TC son fundamentales para el diagnóstico y la extensión de la enfermedad y suelen mostrar lesiones óseas bien definidas con un punteado en su interior que con frecuencia afecta a los tejidos blandos, como es nuestro caso<sup>1</sup>. La erosión de la lesión del techo orbitario es un hallazgo relativamente frecuente<sup>2,3,5</sup>.

En el diagnóstico diferencial de la HCL se debe incluir la celulitis periorbitaria, dacriocistitis aguda, rotura de quiste dermoide, seudotumor inflamatorio, pilomatricoma, sarcoma, osteomielitis, xantogranuloma juvenil, metástasis, neuroblastoma, rhabdomioma y otros tumores<sup>1-3</sup>. Algunos de ellos se diferencian radiológicamente por no tener lesiones líticas<sup>1</sup>.

El diagnóstico definitivo se establece mediante biopsia<sup>1</sup> y se basa en la positividad para la proteína S-100 y para el antígeno CD1a o en la objetivación de los gránulos de Birbeck en microscopía electrónica<sup>1,2,4</sup>.

El tratamiento de la HCL es empírico y depende de la severidad y la extensión sistémica de la enfermedad<sup>1</sup>. En pacientes con lesiones localizadas como nuestro caso, la mejor opción es la biopsia escisional de la lesión con raspado, pudiendo conseguir la remisión de la enfermedad<sup>1-5</sup>. Se ha descrito también la inyección intralesional de esteroides<sup>2-5</sup>. La radioterapia suele utilizarse en casos de recidiva<sup>1</sup>. La quimioterapia es otra opción terapéutica en casos de recidiva o de enfermedad multifocal o multisistémica y debe ser tenida en cuenta en casos de lesiones orbitarias con escisión incompleta o con riesgo de afectación del sistema nervioso central<sup>1-3</sup>.

El curso de la enfermedad es impredecible, pudiendo producirse desde regresión espontánea hasta la progresión rápida con resultado de muerte, de ahí la importancia de la estadificación de la enfermedad<sup>2,4</sup>. En cuanto al tratamiento

del paciente, se debe tener siempre en cuenta la localización de la lesión (anterior o posterior), el tamaño de esta y el tipo de afectación (monofocal monosistémico, multifocal monosistémico o multisistémico)<sup>1</sup>. En casos con lesiones monofocales monosistémicas orbitarias el pronóstico final es mucho mejor<sup>1</sup>. Es fundamental el seguimiento del paciente al menos hasta 2-3 años tras el tratamiento inicial, ya que las recidivas suelen aparecer en los primeros 12-18 meses<sup>1</sup>. En nuestro caso, tras 17 años de seguimiento no hay signos de recidiva de la enfermedad.

## Conclusiones

La HCL es una causa infrecuente de tumor orbitario, siendo fundamentales para la determinación de su extensión las pruebas de imagen. El tratamiento del tumor dependerá de la extensión y de la estadificación de este. Aunque se observe remisión de la enfermedad, es necesario el seguimiento para la detección de posibles recidivas.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Herwig MC, Wojno T, Zhang Q, et al. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: Five clinicopathologic cases and review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2013;58:330-40.
2. Giovannetti F, Giona F, Ungari C, et al. Langerhans cells histiocytosis with orbital involvement: Our experience. *J Oral Maxillofac Surg.* 2009;67:212-6.
3. Maccheron LJ, McNab AA, Elder J, et al. Ocular adnexal Langerhans cell histiocytosis clinical features and management. *Orbit.* 2006;25:169-77.
4. Levy J, Monos T, Kapelushnik J, et al. Ophthalmic manifestations in Langerhans cell histiocytosis. *Isr Med Assoc J.* 2004;6:553-5.
5. Harris GJ. Langerhans cell histiocytosis of the orbit: A need for interdisciplinary dialogue. *Am J Ophthalmol.* 2006;141:374-8.