

Histiocitosis X. Presentación de un caso

Por los Dres.:

E. MEDRANO OJEDA,* M. RIOS SERRANO** y V. KOZHARASKY***

Medrano Ojeda, E. y otros. *Histiocitosis X. Presentación de un caso*. Rev Cub Med 16: 5, 1977.

Se presenta el caso de un paciente con histiocitosis X, entidad poco frecuente en el adulto, de forma aguda diseminada con comienzo icterico, reconocido como infrecuente de acuerdo con lo registrado en la literatura médica revisada; haciéndose consideraciones en relación a las manifestaciones clinico-humorales en correlación con los hallazgos histológicos e histoquímicos del paciente estudiado.

INTRODUCCION

En el marco de las enfermedades que afectan el sistema retículo histiocitario la histiocitosis X representa un conjunto de entidades clínicas, consideradas inicialmente autónomas,^{1,3} de origen no definido y de curso variable, clásicamente conocidas como Enfermedades de Abt Letterer Siwe, Hand Schuller Christian y el granuloma eosinófilo.

El reconocimiento en estas afecciones de un patrón histomorfológico común, constituido por el granuloma histiocítico;^{2,6,7} la frecuencia de aparición de síndromes clínicos intermedios imposibles de ser encuadrados en una u otra de las variantes clínicas antes mencionadas^{3,5-8} y

aun más la posibilidad de presentación en un mismo enfermo de diversos episodios clinicoevolutivos;^{2,3,10} así como los hallazgos histoenzimológicos y ultra-estructurales comunes,^{3,4,7} ha motivado la integración de estos cuadros en varias formas clínicas:^{1-3,11,14}

- Histiocitosis X localizada (lesión osteolítica pura, mono o politópica). Equivalente del granuloma eosinófilo clásico.
- Histiocitosis X diseminada o difusa; con sus variantes evolutivas:
 - a) forma aguda, remedando la Enfermedad Abt Letterer Siwe.
 - b) forma crónica; mono o más frecuentemente plurivisceral (pulmonar, ganglionar, hepática, hepatoesplénica, cutaneomucosa, ósea, bucodentaria, nerviosa, etcétera).

Especialista de 1 grado en medicina interna. Jefe del servicio de enfermedades transmisibles.

Especialista de I grado en anatomía patológica. Jefe del departamento de anatomía patológica.

Profesor consultante del departamento de anatomía patológica. Laboratorio de histoquímica.

La presencia en uno de nuestros enfermos de una forma aguda de histiocitosis X, variante clínica infrecuente en el adulto,^{1W1,15,1S} y más aún de comienzo icterico⁰¹⁷ no informado en nuestra literatura, nos ha motivado a presentar este caso.

Observación personal

FLP, HC 554134. Sexo femenino, de treinta y ocho años de edad.

Ingresa en el Servicio de Enfermedades Transmisibles con el diagnóstico de un síndrome icterico febril de doce días de evolución acompañado de astenia, anorexia y dolor en epigastrio.

Los antecedentes de la enferma revelan una amenorrea de aproximadamente seis meses de evolución e intolerancia a las grasas desde varios meses antes a la fecha de hospitalización.

El examen físico practicado, muestra una paciente con sobrepeso, en estado consciente, con fiebre de 39°C. Una hepatomegalia de 2 cm lisa y sensible, un útero grávido que se corresponde con el tiempo de amenorrea referido y taquicardia de 100 latidos por minuto; siendo el resto del examen al ingreso normal.

Evoluciona con incremento progresivo del ictero, la presencia casi constante de dolor abdominal difuso con irradiación a región lumbosacra y la aparición de un cuadro emético al cuarto día de estadía. Veinticuatro horas después de presentarse éste, aparecen trastornos de la conducta (agitación psicomotora a intervalos) y estupor de la conciencia, conjuntamente con epistaxis nasal. Un día después cae en coma con polipnea, indicándosele traqueostomía a través de la cual se observa sangramiento profuso no atribuible a errores técnicos. La enferma fallece al séptimo día en un cuadro de coma profundo, epistaxis y hematemesis.

Humoralmente sólo cabe destacar los siguientes resultados:

Bilirrubina total: 8,6 mg %, directa 5,5 mg %.
Hierro sérico: 92 mg %. Pruebas de floculación

normales. TGP 20 U.I. colesterol 337 mg %. Hemogramas seriados con anemia de 10 y 9,8 g% a su ingreso, al sexto y séptimo días, leucocitosis constante de más de 13 000 elementos formes con neutrofilia, apareciendo gránulos tóxicos y 6% de normoblastos en el hemograma practicado el último día. Stabs dentro de valores normales excepto el último día donde presenta 0,4%. La electroforesis de proteínas revela una hipergammaglobulinemia de base ancha e hipoalbuminemia de 34%; 1,81 g y 25%; 1,32 g respectivamente. El coagulograma evidencia los siguientes resultados: tiempo de protrombina 13 seg (control)-paciente 25 seg-protrombina residual 48 seg (control)-paciente 45 seg-Kaolín 70". Fibrinógeno 100 mg Factor II 10%, Factor V 30%, Factor X 5%. Factor VIII 89%. T. Trombina 8 seg (control)-paciente 14 Sty- pven 13 seg (control)-paciente 20. Test de paracoagulación negativo. Plaquetas 90,000 mm³. L. White: 12 min.

Ionogramas seriados (quinto, sexto y séptimo días) dentro de valores próximos a los normales.

Resto de los complementarios dentro de límites normales.

COMENTARIOS

Desde el punto de vista clínico, nuestra enferma es portadora de una forma aguda diseminada de histiocitosis X con un curso fatal en breve plazo. No pudieron demostrarse en nuestra paciente antecedentes que permitiesen suponer la posibilidad de estadios clínicos evolutivos previos al cuadro actual, y por tanto, el amplio espectro con que en ocasiones suele comenzar y cursar esta entidad no fue comprobado en nuestro caso.

Las lesiones viscerales predominantes en el caso estudiado, correspondieron a la afectación de la glándula hepática (figura 1) bazo y ganglios linfáticos (mediastínicos y peripancreáticos fundamentalmente). La grave participación hepática, quizás haya determinado, como señala Basset-Lacronique'

una evolución fatal y probablemente explique los graves disturbios de la coagulación expresados clínicamente en nuestra enferma por síntomas hemorrágicos graves y recurrentes. Según *Enriquez*" éstas constituyen elementos de mal pronóstico en estos enfermos.

El resto del cuadro hematológico (anemia y trombopenia) comprobado en nuestra enferma, resulta por demás frecuente y coincide con lo descrito en esta entidad

Microscópicamente, la lesión predominante la constituyó la infiltración histiocítica visceral con escasa participación de células linfocitarias en los infiltrados. A nivel hepático ésta se localizó en los espacios porta y en una menor proporción a nivel sinusoidal (figura 2). La participación esplénica fue florida y la más característica se observó a este nivel con la presencia de un

histiocito voluminoso, con núcleo irregular, citoplasma finamente granuloso, cromatina laxa y nucléolo único como se describe en esta entidad^{14,17,19} (figura 3).

En algunas áreas esplénicas se observaron zonas con cambios xantomatosos y formación de células gigantes de tipo histiocitario (figura 4).^{U-1R^{HD}} La ausencia de neoformación de fibras reticulares, en relación con los focos de infiltración a nivel de este órgano y en otras visceras, excluyen la posibilidad diagnóstica de reticulosarcoma (figura 5).

Pudimos observar en los pequeños vasos sanguíneos pulmonares, acúmulos de histiocitos con las características morfológicas descritas en este proceso; (figura 6) sin embargo, no comprobamos participación de los septos alveolares y paredes bronquiales como han informado *Badrina'* y *Rappaport*,¹⁷

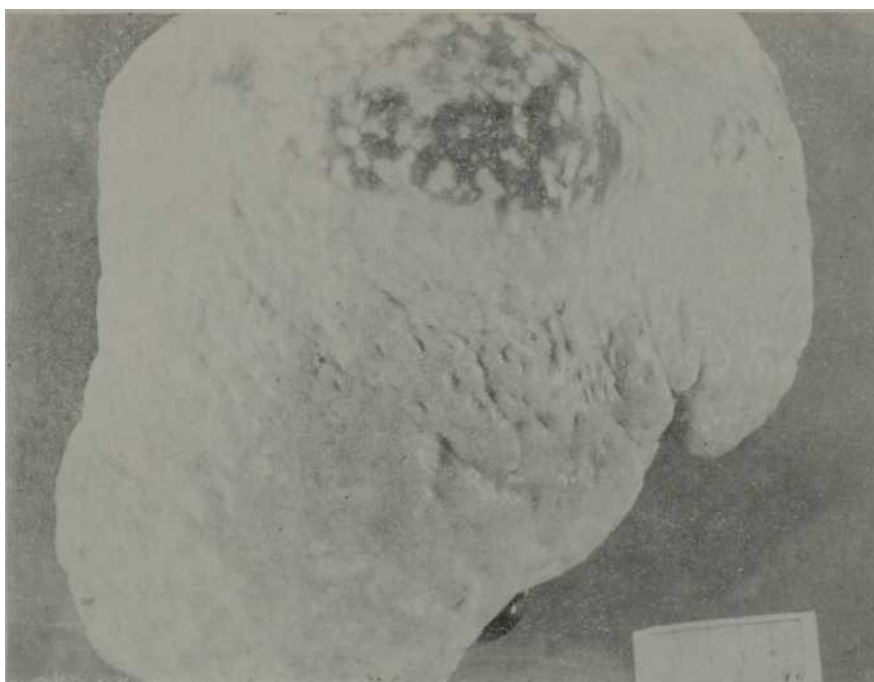


Figura 1. Obsérvese el hígado marcadamente aumentado de tamaño, de color blanquecino, con depresiones en su superficie relacionadas con lesiones nodulares subyacentes,

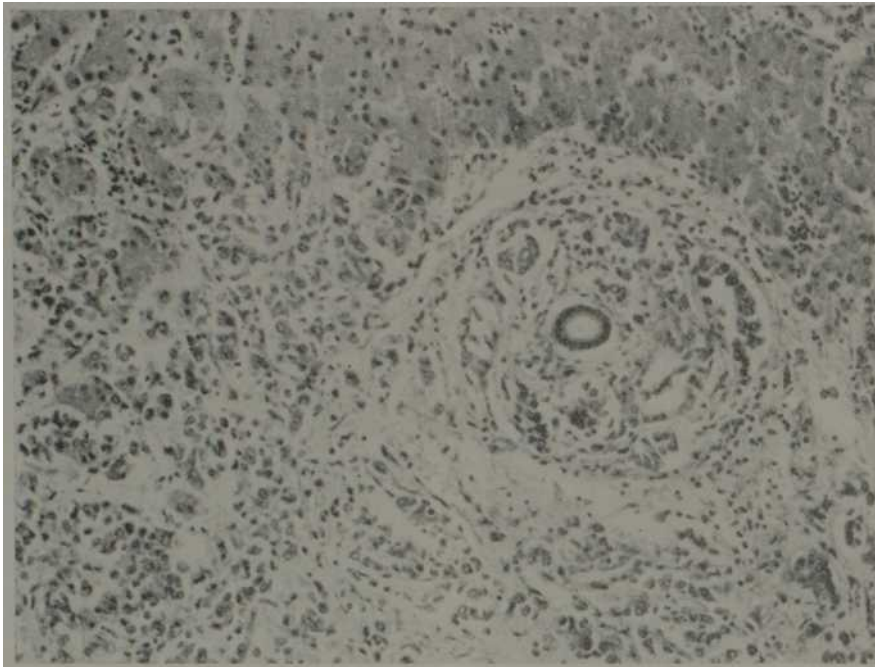


Figura 2. Nótese la infiltración de elementos histiocitarios en el espacio porta y la sustitución del parénquima paraseptal por elementos celulares histiocíticos (x 70).

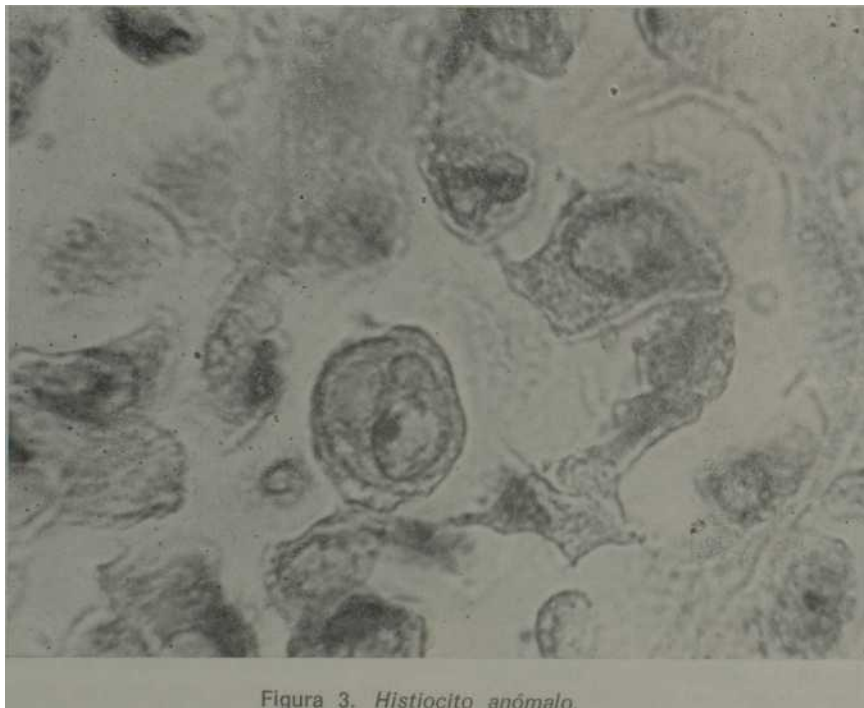


Figura 3. Histiocito anómalo.

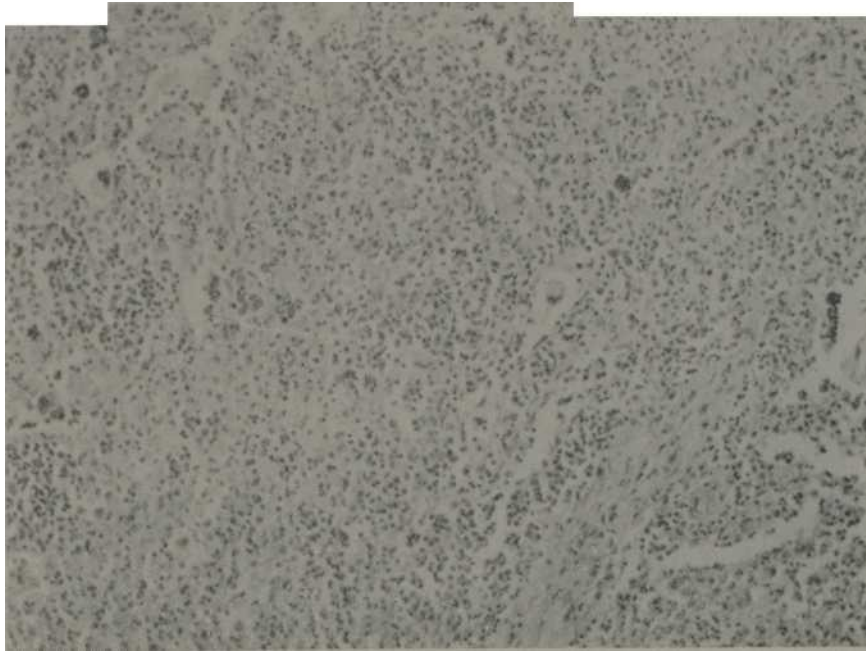


Figura 4. Bazo (x /O). Area de infiltración histiocítica con cambios xantomatosos y formación de células gigantes.

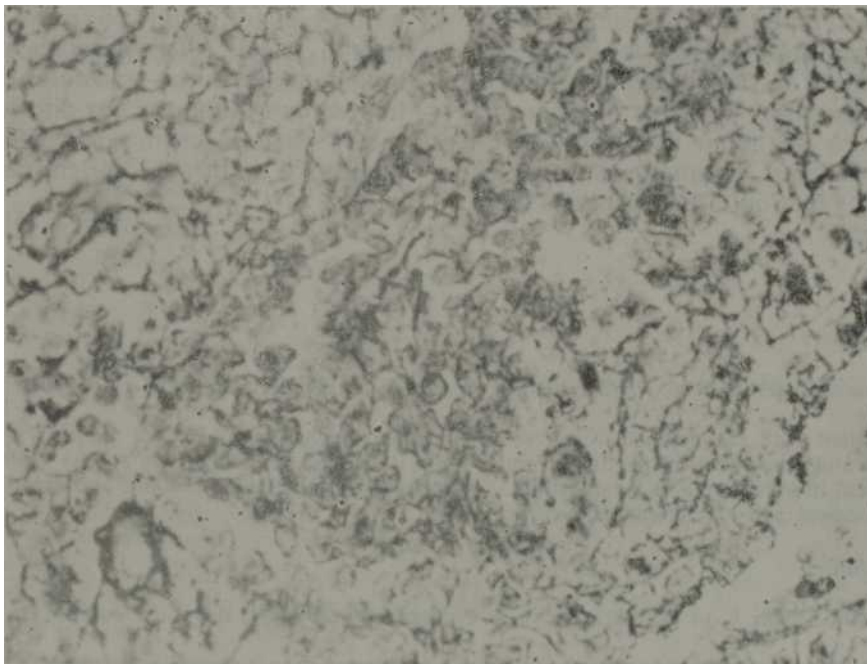


Figura 5. Infiltrado histiocitario en el bazo con impregnación para fibras reticulares. Obsérvese la ausencia de éstas en el foco de infiltración (x 280).

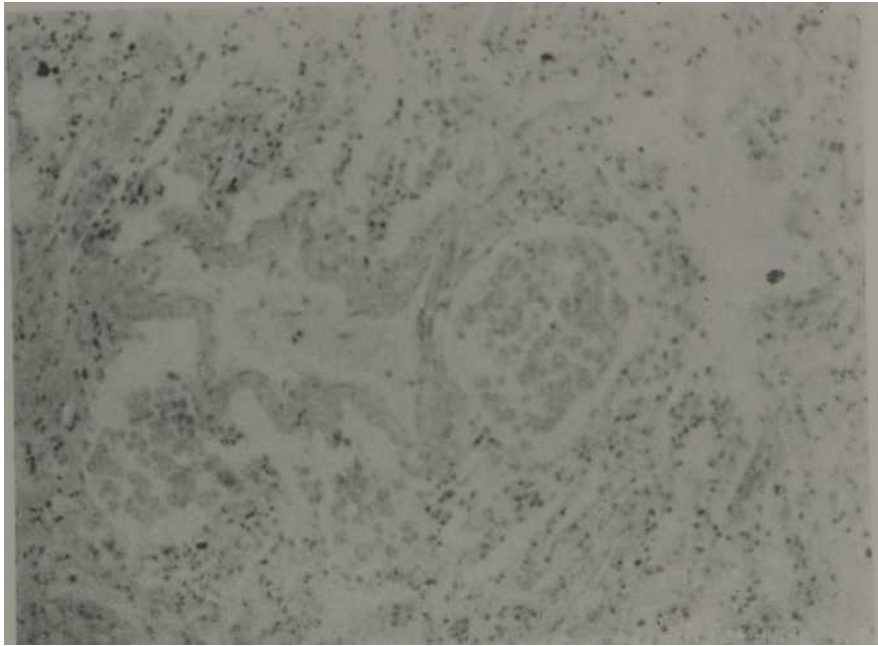


Figura 6. Examen microscópico del pulmón, el que muestra los acúmulos de his- tiocitos en la luz de algunos vasos pulmonares (x 70).

En los ganglios linfáticos estudiados, se pudo comprobar la infiltración histiocitaria, discreta a nivel de los senos subcapsulares y sinusoides, conservándose típicamente la estructura normal, que permite distinguir este proceso de las infiltraciones linfomatosas y de las hiperplasias histiocitarias reactivas inespecíficas.^{6,17}

Aunque el diagnóstico clínico de esta entidad puede catalogarse de poco frecuente y más aun imprecisa, especialmente en su forma transicional^{10,15,20} no hemos querido pasar por alto la presentación de este caso, que por demás ha empezado de forma icterica infrecuente.

SUMMARV

Medrano Ojeda, E. et al. *Histiocytosis X. Report of a case.* Rev Cub Med 16: 5, 1977.

A patient with histiocytosis X, an acute systemic disease which is not frequent in the adult and involves jaundice in its early stage, is presented. According to the reviewed medical literature this is a rare entity. Clinical-humoral manifestations are correlated with histological and histochemical findings.

RESUME

Medrano Ojeda, E. et al. *Histiocytose X. Présentation d'un cas.* Rev Cub Med 16: 5, 1977.

Les auteurs présentent le cas d'un patient avec histiocytose X, entité peu fréquente chez l'adulte, de forme aiguë disséminée, avec un début icterique reconnu comme peu fré- quent selon ce qui est enregistré dans la littérature médicale révisée; on fait quelques considérations en ce qui concerne les manifestations clinico- humorales en corrélation avec les trouvailles histologiques et histochimiques du patient étudié

1. *Basset-Lacronique, Fr.* L'Histiocytose. *Pres- se Med* 48: 2459-60, 1966.
2. *Moore, C. V.* Histiocitosis X. (Reticuloendo- teliosis). *Cecil-Loeb. Tratado de Medicina interna. Vol. II.* pp. 1641-1643. 13 ed. Ed. Nueva Editorial Interamericana. México, 1972.
3. *Ciscar Rius, F.; P. Farreras Valenti.* Reticu- lopatías y colagenosis. Cap 14 pp 944 en *Diagnóstico Hematológico. Vol I, 3 ed.* Ed. Jims. Barcelona. España, 1972.
4. *Badrina, F. et al.* Histiocitosis X. *Rev Clin Esp* 120: 209-18, 1971.
5. *Sánchez Vega, J. et al.* Histiocitosis X en el adulto. *Ibid.* 120: 219-224, 1971.
6. *Enriquez, P. et al.* Histiocytosis X. A clinical study. *Mayo Clin Proc* 42: 88-89, 1967.
7. *Thibault, Ph.* Les trois ages de L'Histiocy- tose pulmonaire X. *Presse Med* 78: 529-30, 1970.
8. *Weil, J. et al.* Maladie de Letterer Siwe a evolution prolongueé. Passage au Schuller Christian. *Bull Soc Med Hop Paris.* 74: 383. 1958 {citado por *Badrina*).
9. *Siegel, J. S.; Coliman, Ch.* Histiocytosis X. Response to Vinblastine Sulfate. *JAMA* 197: 403-6, 1966.
10. *Rivera Gómez, A. et al.* Histiocitosis X. Presentación de un caso. *Rev Cub Med* 14: 219-25, 1975.
11. *Pons, Pedro A.* Tratado de Patología y Clínica Médicas, Vol V, pp 485-92. 3 ed. Ed. Instituto del Libro. La Habana, 1967.
12. Case records of the *Massachussets General Hospital.* Case II. 1965. *New Engl J Med* 272: 477-82. Mar, 1965 (caso reportado).
13. *Leipold, YJ.* La dermatología en su relación con la Medicina General en: *Cobet, R.: La clínica del presente. Vol. III* pp 251 ed. Ed. Alhambra. Madrid. España, 1960.
14. *Abulalia, J.* Histiocitosis X Granuloma facial y otras dermatosis con eosinofilia en *Pie- rini, L. E.: Reticulosis* pp 101 ed. Ed. Universitaria. Buenos Aires. Argentina, 1960 (Libro).
15. *Tennant, F. S.* Vinblastine for adult Histiocytosis X. *JAMA* 210: 2284, 1969.
16. *Bor, S.; Smith, I.* Histiocytosis. *Proc Roy Soc Med* 62: 1013-14, 1969.
17. *Rappaport, H.* Histiocytoses (Reticuloendo- thelioses). Tumors of the Hematopoietic System. Sec III Fase. VIII pp 48-59. *Atlas of Tumor Pathology.* Washington. USA, 1966.
18. *Wintrobe, M. M.* Hematología Clínica. Cap. XI/ pp 637-40 3 ed. Ed. Instituto Cubano del Libro. La Habana, 1971.
19. *Robins, S. L.* Tratado de Patología, pp 187- 91. 3 ed. Ed. Instituto del Libro. La Habana, 1968.
20. *Fry, L.* Eosinophilic Granuloma of Skin and Lung. *Proc Roy Soc Med* 62: 587-88, 1f.C0.