



Neurocirugía

<https://www.revistaneurocirugia.com>



C0496 - TUMOR DE SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN ADULTO CON HISTIOCISTOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS: CASO CLÍNICO

G.E. Luna Mayorga, P. González López, R. López, P. Baertschi, J. Abarca Oliva, J. Nieto Navarro y P. Moreno López

Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España.

Resumen

Objetivos: La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad proliferativa de células similares a histiocitos poco frecuente asociado con un amplio espectro de síntomas de presentación y comportamiento y pronóstico variables. La afectación del SNC es rara y se da en un 5-10% de los casos. El objetivo del siguiente trabajo es la descripción de un caso atípico.

Métodos: Paciente varón de 42 años de edad, que ingresa en el hospital por cefalea hemisférica de predominio matutino de varias semanas de evolución refractaria al tratamiento médico acompañada de disestesias intermitentes en miembro superior izquierdo, astenia y leve pérdida de peso de 2-3 meses de evolución. En la RM cerebral se objetiva lesión a nivel opérculo-insular derecha con captación central de contraste e importante edema perilesional. El paciente es sometido a craneotomía y exéresis en condiciones de neuromonitorización intraoperatoria y bajo fluorescencia tumoral con 5-ALA consiguiéndose una exéresis completa de la lesión sin déficit neurológico postoperatorio.

Resultados: En nuestro caso, la sospecha diagnóstica preoperatoria fue de un glioma o linfoma cerebral por la localización y el comportamiento en pruebas de imagen. Dado su carácter localizado de la lesión se optó por la exéresis de la lesión como primera opción de tratamiento en este paciente. El análisis anatomopatológico mostró una infiltración parenquimatosa por histiocitosis de células de Langerhans.

Conclusiones: La rareza de la localización intraparenquimatosas de la histiocitosis hace difícil establecer cuál es el mejor tratamiento. El diagnóstico de la HCL debe basarse en el análisis de las manifestaciones clínicas, pruebas de imágenes y la histopatología. El abordaje terapéutico apropiado en pacientes con lesiones en el SNC por LCH es variable. Las lesiones extraparenquimatosas suelen tener un mejor pronóstico después de la cirugía. En las lesiones intraparenquimatosas o enfermedad neurodegenerativa progresiva nos enfrentamos a un dilema terapéutico y un pronóstico menos favorable.