

MANIFESTACIONES NEURORRADIOLÓGICAS DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS (HCL)

Julieta Alconcher, María Florencia Murachelli, Flavia Barrera, Maximiliano Matteoda, Claudio Milicchio, Enrique Naudeau.

SIN CONFLICTO DE INTERÉS

Autor responsable: Julieta Alconcher. Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina.
julietalconcher@hotmail.com

Presentación del caso

Paciente masculino de 39 años con antecedentes de diabetes insípida (DI) en tratamiento, con diagnóstico reciente de HCL por biopsia de lesiones cutáneas. Se solicita RM de cerebro para evaluar extensión de la enfermedad.

Hallazgos imagenológicos

Ausencia de la hiperintensidad normal en T1 de la neurohipófisis y engrosamiento del tallo infundibular con realce homogéneo tras la administración de contraste EV. Asimismo, a nivel del tronco encefálico se evidencian imágenes hiperintensas en T2 y FLAIR, expansivas, parcialmente delimitadas, que no presentan restricción en secuencia de difusión ni modifican sus características con el contraste EV.

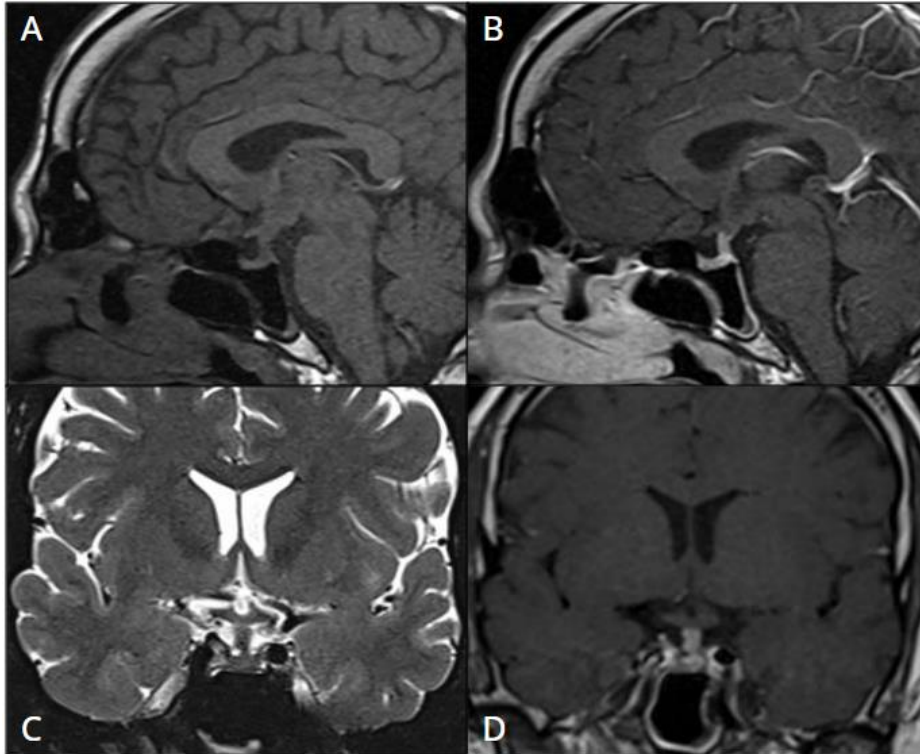


Imagen 1: RM de hipófisis en secuencias sagital T1 (A), sagital T1 con gadolinio, coronal T2 (C) y coronal T1 con gadolinio (D). Se observa ausencia de hiperintensidad normal de la neurohipófisis, con marcado engrosamiento del tallo infundibular y realce homogéneo tras la administración de contraste EV.

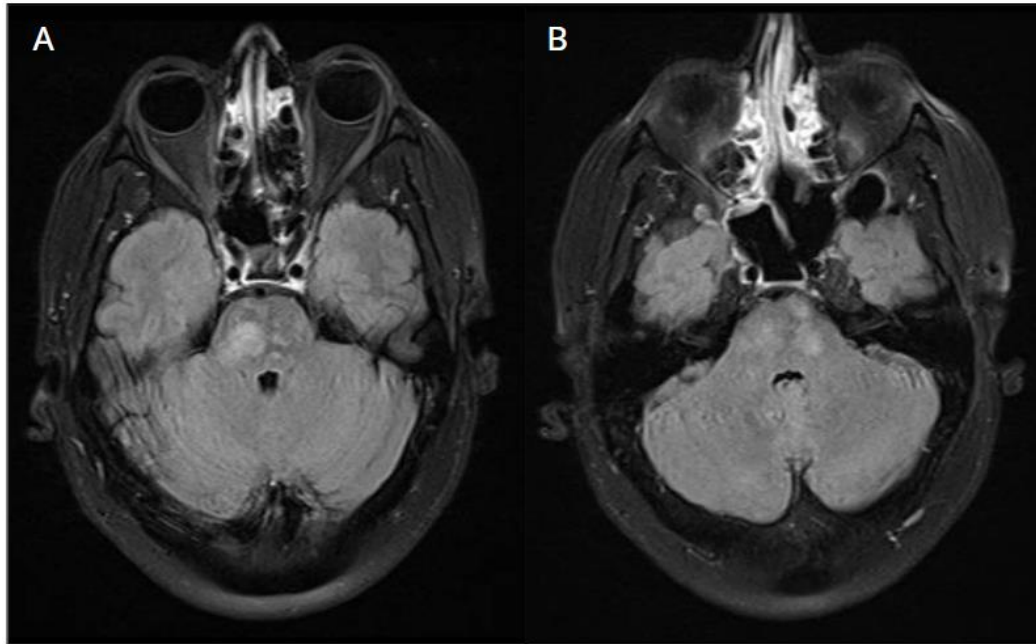


Imagen 2: RM de cerebro en secuencia FLAIR post-contraste que evidencia lesiones focales hiperintensas, mal definidas, a nivel de la protuberancia y pedúnculos cerebelosos, de aspecto expansivo.

Discusión

El compromiso del SNC se observa en un 16% de los pacientes con HCL, rara vez en forma aislada. Se describen dos tipos principales de lesiones: lesiones pseudotumorales, debido a la infiltración por células de Langerhans, cuya manifestación más frecuente es la infiltración hipofisaria; y lesiones neurodegenerativas, asociadas a deterioro neurológico.

La afectación de la neurohipófisis se manifiesta clínicamente con DI por déficit de hormona antidiurética. En la RM, el signo más característico es la ausencia de la hiperintensidad normal de la neurohipófisis en secuencia T1. Se suele asociar a realce y engrosamiento del tallo hipofisario.

Los cambios neurodegenerativos son el segundo patrón más frecuente, aunque se consideran raros. Los hallazgos principales en RM son lesiones simétricas bilaterales en el cerebelo y ganglios basales. Con menos frecuencia, se observan lesiones ocupantes de espacio extraaxiales (meninges, glándula pineal y plexo coroideo) o intraparenquimatosas.

Conclusión

Si bien es una patología rara, el compromiso del SNC se conoce desde la descripción original de la enfermedad. Por lo tanto, es importante conocer el espectro de manifestaciones neurorradiológicas, para así poder identificarlas oportunamente en las imágenes

Bibliografía

- Chaudhary, Vikas; Bano, Shahina; Aggarwal, Rainy; Narula, Mahender Kaur; Anand, Rama; Solanki, Ravi Shankar; Singh, Puran (2013). Neuroimaging of Langerhans cell histiocytosis: a radiological review. *Japanese Journal of Radiology*, 31(12), 786–796.
- Zaveri, Jatin; La, Quan; Yarmish, Gail; Neuman, Jeremy (2014). More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: A Radiologic Review of Histiocytic Disorders. *RadioGraphics*, 34(7), 2008–2024
- D'Ambrosio, N., Soohoo, S., Warshall, C., Johnson, A., & Karimi, S. (2008). Craniofacial and Intracranial Manifestations of Langerhans Cell Histiocytosis: Report of Findings in 100 Patients. *American Journal of Roentgenology*, 191(2), 589–597.