

ESTUDIO CLÍNICO EVOLUTIVO DE LA HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS EN PEDIATRÍA

María Arias Fuente: Universidad de Medicina de Valladolid
Hermenegildo González García: Dto Oncohematología Hospital Clínico Universitario

INTRODUCCIÓN:

La Histiocitosis de Células de Langerhans es una enfermedad de células dentríticas inmaduras, en la que se produce una proliferación clonal de las mismas. (1,2,3). Su incidencia es de 2 a 10 casos /millón de niño menor de 15 años.

OBJETIVOS:

1. Prevalencia
2. Formas clínicas más frecuentes
3. % afectación hipofisaria
4. Asociación de la afectación hipofisaria con la afectación de huesos de riesgo
5. Secuelas y recaídas
6. Supervivencia

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo y analítico de pacientes pediátricos diagnosticados de HCL desde el año 1985 hasta 2015.

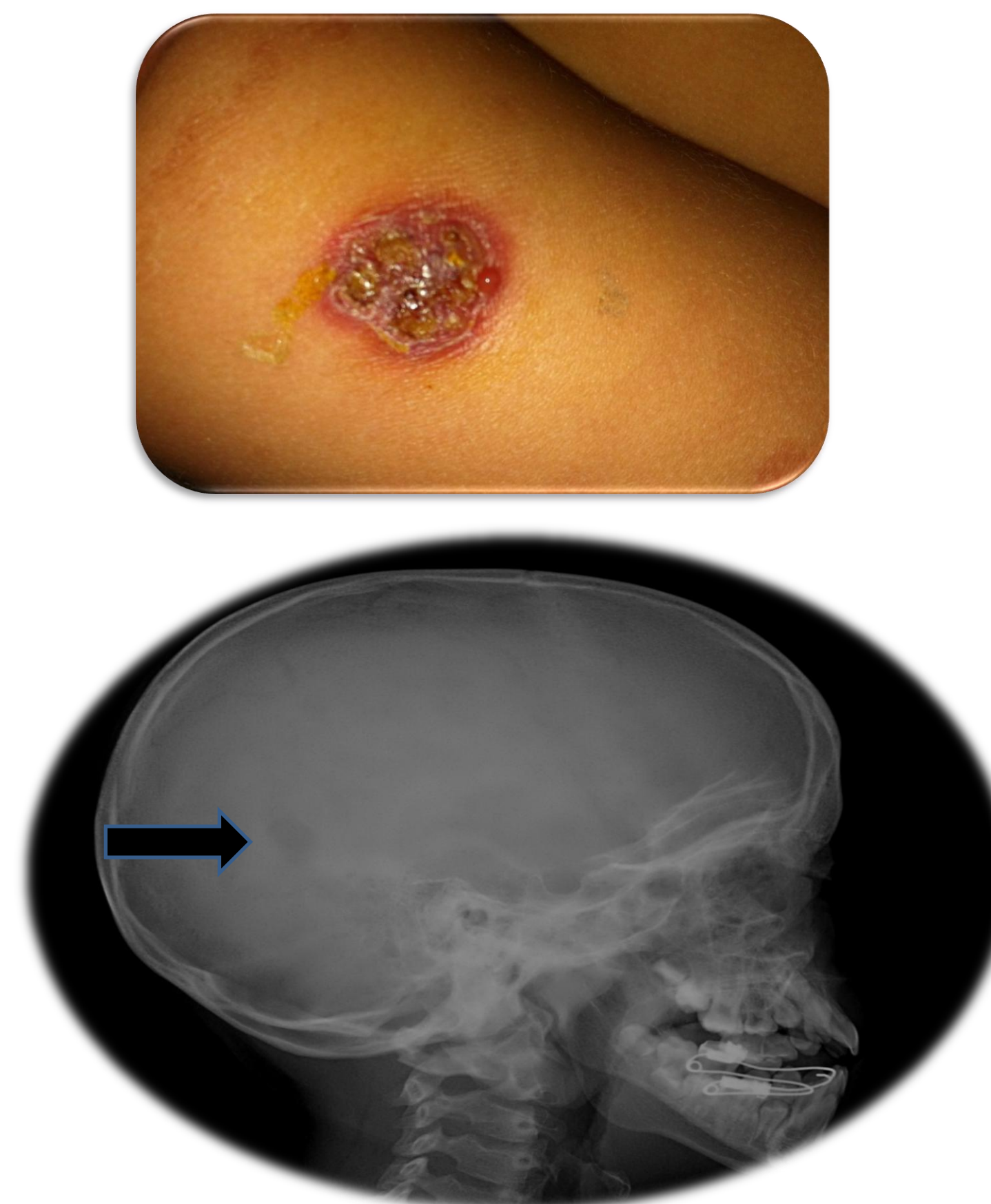
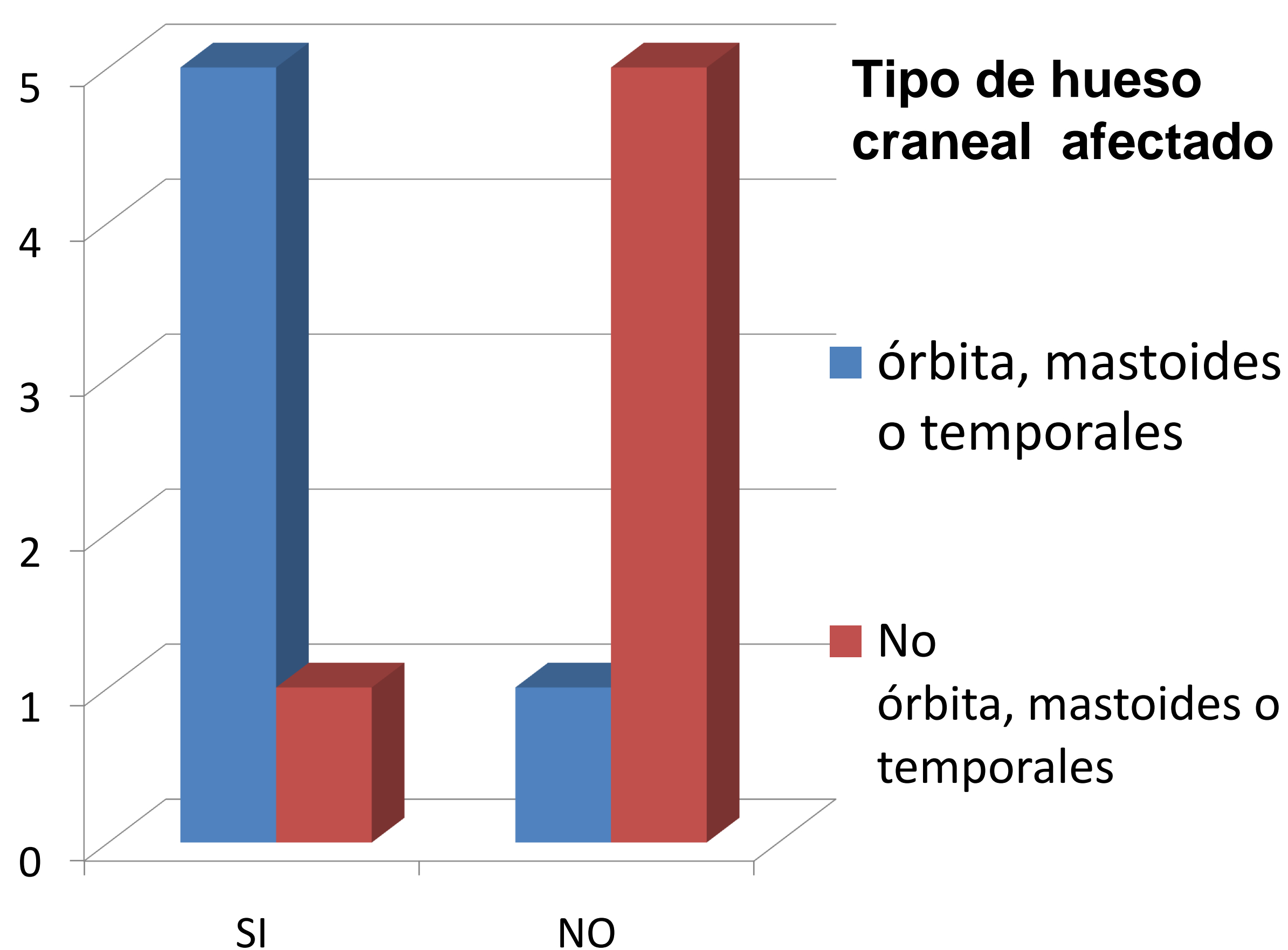
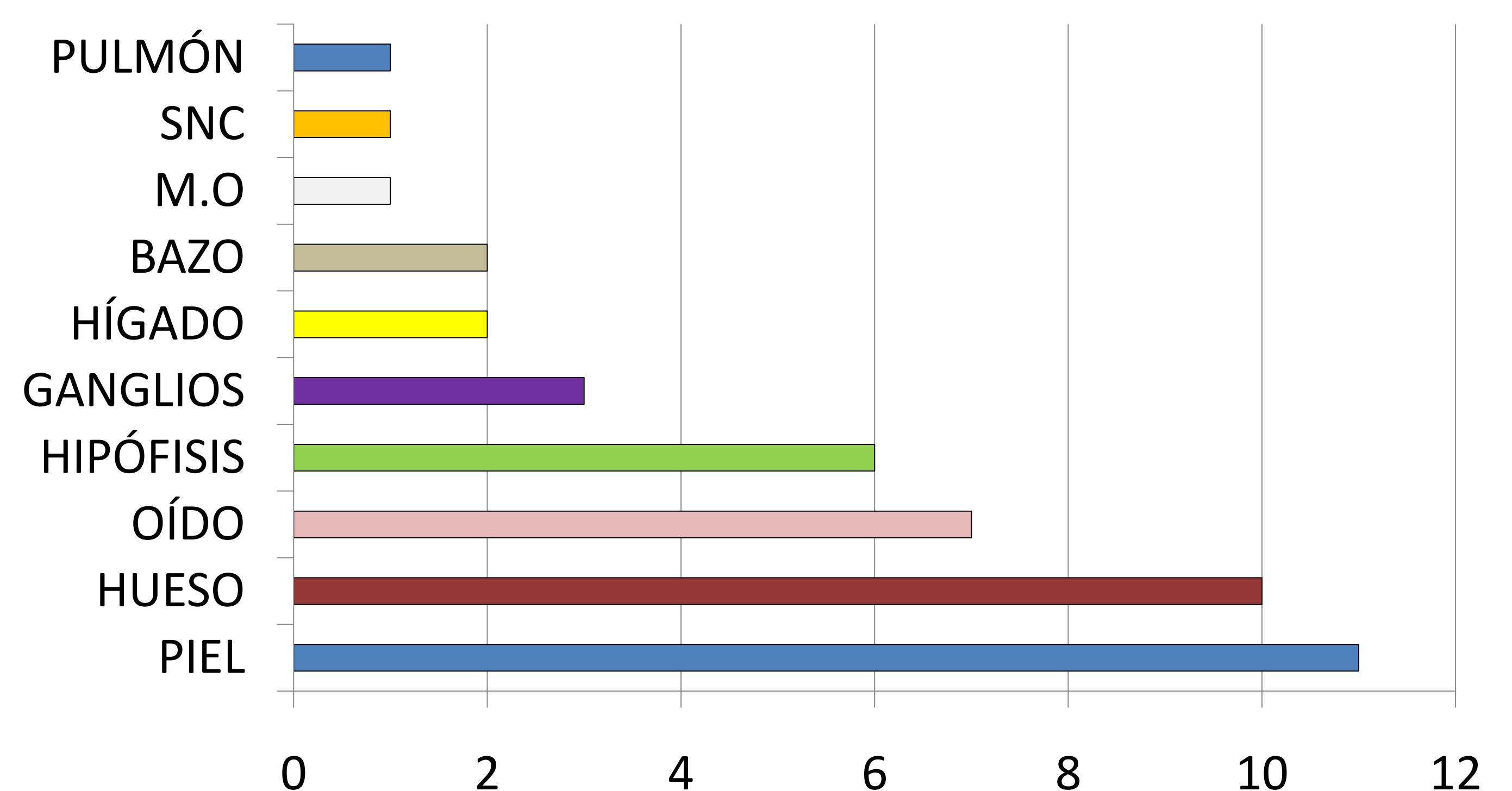
Clasificación de los pacientes:

- Afectación multisistémica
- Afectación de un solo órgano (sistema simple)
- Alto riesgo (afectación de bazo, hígado, médula ósea y SNC)
- Bajo riesgo (piel, huesos, ganglios linfáticos, pulmón e hipófisis)

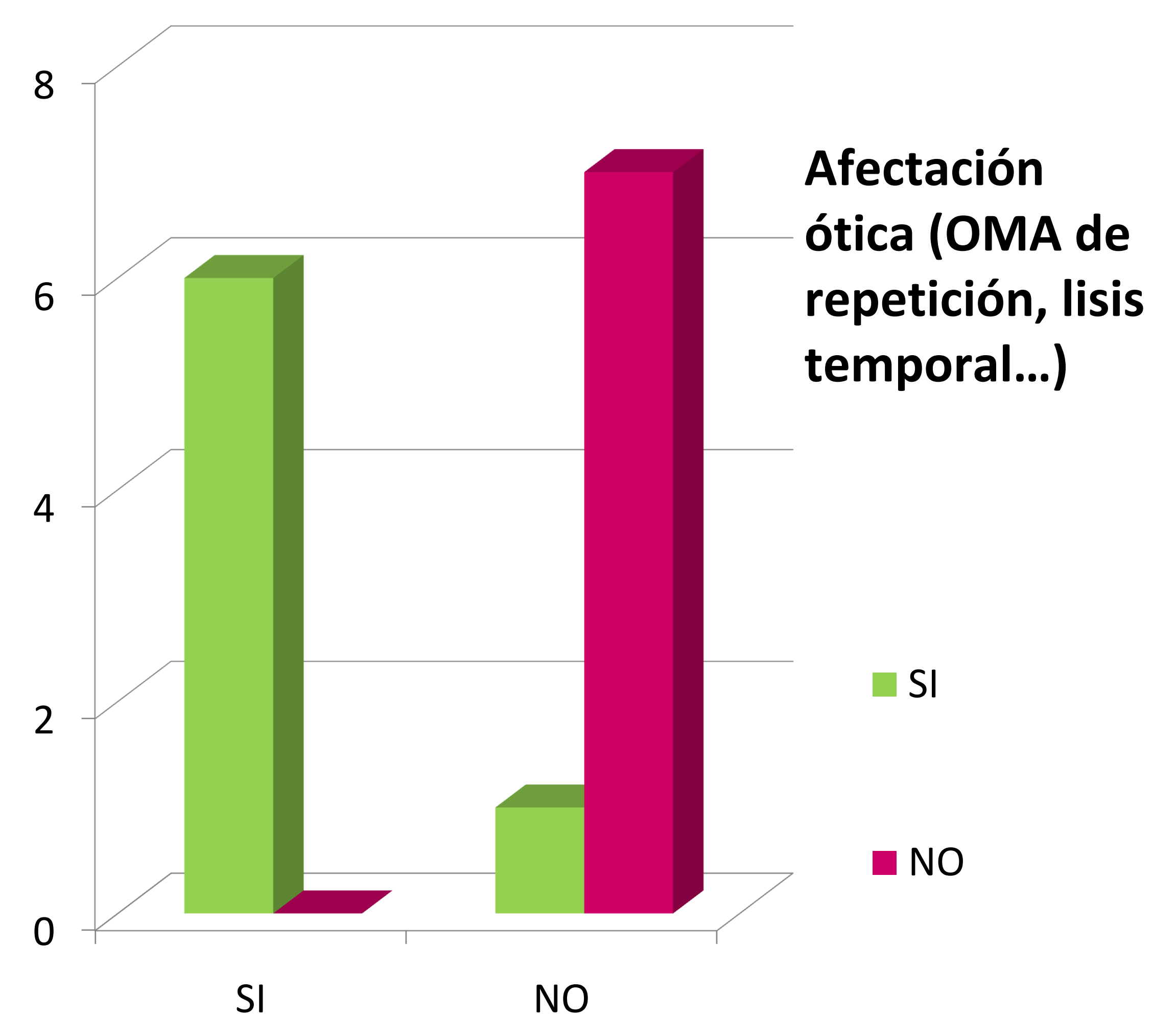
RESULTADOS

- En nuestro periodo de estudio se diagnosticaron 165 casos de cáncer infantil, de los cuales 14 fueron HCL (7,8%). ♀: 11 ♂: 3
- Mediana de edad al diagnóstico: **25 meses**
- HCL multisistémica: 11 HCL alto riesgo: 3
- HCL sistema simple: 3 HCL bajo riesgo: 11
- Síntoma al diagnóstico en 11 de los pacientes fue: **TUMORACIÓN**
- 92,3% de las lesiones óseas se localizaban en el cráneo
- Mediana de tiempo de seguimiento: 142 meses.
- **Supervivencia global**: 100%
- 12 casos recibieron QT.
- 9 de los 11 con afectación multisistémica presentaron recaídas.
- 6 de los 8 pacientes con secuelas presentaban endocrinopatías.

AFECTACIÓN MULTISISTÉMICA



Lesión cutánea y ósea en un niño con HCL



Asociación entre la afectación hipofisaria con la participación óptica al diagnóstico.

CONCLUSIONES:

1. HCL representa aproximadamente un 7% del cáncer infantil.
2. El síntoma que motiva el diagnóstico en la mayor parte de los casos fue TUMORACIÓN. Predominan las formas **multisistémicas** de **bajo riesgo** con afectación ósea y cutánea.
3. 46,8% presentaron afectación hipofisaria.
4. Frecuente afectación hipofisaria asociada a participación óptica y afectación ósea craneal de huesos de riesgo.
5. Porcentaje de recaídas fue alto (64,3%), relacionándose con la afectación multisistémica, y las secuelas importantes.
6. La supervivencia fue del 100%