

HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE LANGERHANS Y COMPROMISO HEPATICO

Dres: M. Cuarterolo, M. T. García de Dávila, J. Braier, O. Inventarioza, H. Questa, G. Bianco, G. Cervio, L. Rojas, G. Chantada, J. Lipsich, A. Golberg, S. Moguillansky, J. Sasbon, D. Bes, A. Moroni, A. Sassone, M. Labadet, M. Ciocca. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

INTRODUCCION

La Histiocitosis se caracteriza por la proliferación de células de Langerhans (HCL) de origen desconocido, con afectación uni o multisistémica.

Se describen distintas formas clínicas de acuerdo a los órganos involucrados y al grado de disfunción de los mismos.

- En los primeros meses de la vida se presenta con severo compromiso del estado general e insuficiencia de varios órganos incluyendo al hígado hasta en un 60% de los casos.
- En niños mayores (grupo etario más afectado: 1 a 4 años) puede haber manifestaciones uni o multiorgánicas (hueso, piel, ganglios, médula ósea, bazo, pulmón, sistema endocrinológico, aparato gastrointestinal, SNC). A nivel hepático se observa hepatomegalia y colestasis que puede evolucionar a colangitis esclerosante y cirrosis biliar.

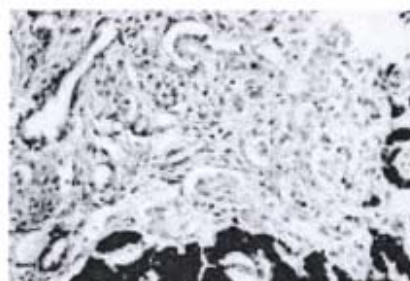
PACIENTES Y METODOS

Desde Octubre de 1987 hasta Mayo de 1996, consultaron 130 pacientes con HCL de los cuales 18 (14%) tenían compromiso hepático. De acuerdo a sus características clínicas fueron agrupados en 2 poblaciones.

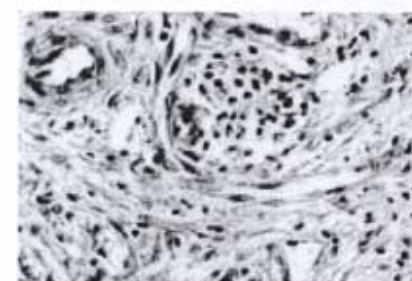
	Grupos	
	1	2
n	13	5
Sexo (M/F)	9/4	3/2
Edad de comienzo	x=8m. (r=5-35)	x=22m. (r=18-36)
Compromiso del estado general	si	no
Afectación hepática	Insuficiencia	Colangitis esclerosante

EVOLUCION

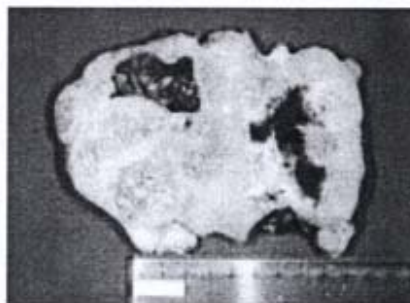
- Grupo 1: 12/13 fallecieron por progresión de su enfermedad de base.
- Grupo 2: 3/5 desarrollaron hipertensión portal con varios episodios de hemorragia digestiva; 2/5 sufrieron graves complicaciones infecciosas.
- En 3/5 se indicó trasplante hepático:
 - 1 paciente falleció por sepsis previo al trasplante.
 - 1 niño fue trasplantado presentando excelente evolución.
 - El restante se encuentra en lista de espera.



Biopsia hepática por punción. Microscopía de luz. Tinción de P.A.S.: marcada proliferación ductal e incremento de colágeno en el espacio porta.



Biopsia hepática por punción. Microscopía de luz. Tricrómico: Ausencia de conducto biliar interlobular, aislados linfocitos.



Hepatectomía. Superficie de corte que muestra dilatación de los conductos biliares y estructuras nodulares.



Colangiografía percutánea transhepática. Se observan lagos biliares en comunicación. Vía biliar intrahepática patológica (áreas de dilatación y estenosis). Compromiso de la vía biliar extrahepática (colédoco irregular).

CONCLUSIONES

- Los pacientes de menor edad con severo compromiso multisistémico presentaron alta mortalidad.
- Los pacientes con colangitis esclerosante evolucionaron a cirrosis con hipertensión portal, hemorragia digestiva e infecciones graves.
- El trasplante hepático debe ser considerado como una opción para pacientes con HCL y colangitis esclerosante. Es conveniente realizarlo antes que se produzcan las complicaciones relacionadas con la enfermedad hepática terminal.