

Histiocitosis de células de Langerhans del hueso temporal: A propósito de un caso

Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone: A Case Report

Marianne Niklitschek D.¹, Sofía Waissbluth A.¹, Cecilia Escare V.¹, José San Martín P.¹

¹Departamento

Otorrinolaringología, Pontificia
Universidad Católica de Chile.
Santiago, Chile.

Los autores declaran no tener
conflictos de interés.

Recibido el 10 de diciembre
de 2025. Aceptado el 05 de
febrero de 2026.

Correspondencia:
Sofía Waissbluth A.

Departamento de
Otorrinolaringología, Pontificia
Universidad Católica de Chile.
Alameda 420, Santiago, Chile.
Email: sofia.waissbluth@gmail.
com

Resumen

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad infrecuente, predominante en la población pediátrica y rara en adultos, caracterizada por la proliferación clonal de células dendríticas inmaduras en uno o más órganos. El compromiso del hueso temporal, presente en el 15-30% de los casos de HCL craneal, suele imitar cuadros infecciosos comunes como otitis o mastoiditis, dificultando el diagnóstico oportuno. En este reporte se presenta el caso de una mujer de 22 años que consulta por otalgia derecha persistente y refractaria a tratamiento, inicialmente manejada como otitis externa aguda con esquemas antibióticos tópicos y sistémicos. Evoluciona con otorrea y síntomas vestibulares, asociado a dolor mandibular. Al examen físico destacó un importante edema de pared posterior del conducto auditivo externo, sin compromiso de la membrana timpánica. El estudio imagenológico mediante tomografía computada evidenció una lesión osteolítica mastoidea, mientras que la resonancia magnética evidenció lesiones agresivas en peñasco y mandíbula. El diagnóstico de HCL se confirmó mediante biopsia. La tomografía computada con emisión de positrones reveló diseminación sistémica con compromiso pulmonar, mamario y óseo, confirmando su carácter multisistémico. Este caso enfatiza la importancia de incorporar la HCL dentro del diagnóstico diferencial de patologías otológicas con evolución tórpida, destacando el rol clave del otorrinolaringólogo en la sospecha precoz y evaluación sistémica exhaustiva para un abordaje diagnóstico y terapéutico oportuno.

Palabras clave: Histiocitosis de células de Langerhans, otitis externa refractaria, hueso temporal, lesión osteolítica mastoidea

Abstract

Langerhans cell histiocytosis (LCH) is an uncommon disease, predominantly affecting the pediatric population, and is uncommon in adults. It is characterized by clonal proliferation of immature dendritic cells in one or more organs. Temporal bone involvement, reported in 15-30% of cranial LCH cases, often mimic common infectious conditions such as otitis or mastoiditis, frequently resulting in delayed diagnosis. This report presents the case of a 22-year-old woman who presented with persistent, treatment-refractory right otalgia, initially managed as acute otitis externa with topical and systemic antibiotic therapy. The clinical course progressed with otorrhea, vestibular symptoms, associated with mandibular pain. Physical examination revealed significant edema of the posterior wall of the external auditory canal, without tympanic membrane involvement. Computed tomography revealed a mastoid osteolytic lesion, while magnetic resonance imaging showed aggressive lesions in the petrous bone and mandible. The diagnosis of LCH was confirmed by biopsy. Positron Emission Tomography-Computed Tomography revealed systemic dissemination with pulmonary, breast, and osseous involvement, confirming multisystemic disease. This case emphasizes the importance of including LCH in the differential diagnosis of otologic pathologies with a torpid course, highlighting the key role of the otolaryngologist in early suspicion and exhaustive systemic evaluation for a timely diagnostic and therapeutic approach.

Keywords: Langerhans cell histiocytosis, refractory otitis externa, temporal bone, mastoid osteolytic lesion.

Introducción

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad poco frecuente, con una incidencia estimada de 2-5 casos por millón de niños por año¹. Se caracteriza por la proliferación monoclonal de células dendríticas con fenotipo de células de Langerhans, que puede afectar uno o múltiples órganos, con un espectro clínico variable². Afecta principalmente a niños y adolescentes, aunque también puede verse en adultos, con una incidencia considerablemente menor, lo que frecuentemente retrasa el diagnóstico. Tiene predominio por el sexo masculino^{1,2}.

El compromiso otorrinolaringológico es relativamente infrecuente, sin embargo, la afectación del hueso temporal constituye una de las manifestaciones más relevantes dentro de la especialidad, por la inespecificidad de sus signos y síntomas. El hueso temporal se compromete en alrededor del 15-30 % de los casos de afectación ósea craneal³. Clínicamente puede simular entidades comunes como otitis media crónica, mastoiditis, colesteatoma o tumores del oído medio, generando dificultades diagnósticas y terapéuticas. Las manifestaciones habituales incluyen otorrea persistente, otalgia, hipoacusia y, en casos avanzados, compromiso neurológico⁴.

Desde el punto de vista radiológico, la HCL del hueso temporal se caracteriza por lesiones líticas bien delimitadas, aunque estas no son patognomónicas^{5,6}, por lo que el diagnóstico definitivo se basa en el estudio histopatológico e inmunohistoquímico, típicamente positivo para CD1a y Langerina (CD207)^{1,7,8}. El abordaje terapéutico depende de la extensión de la enfermedad, y va desde tratamiento local quirúrgico hasta quimioterapia sistémica^{5,7}.

Dada la baja incidencia y la variabilidad en su presentación clínica, es fundamental comunicar casos que contribuyan al reconocimiento temprano de esta patología. El objetivo del presente trabajo es describir un caso de HCL localizada en el hueso temporal, resaltando los aspectos clínicos, radiológicos y terapéuticos que permiten su diferenciación de otras patologías frecuentes del oído medio y mastoides.

Caso Clínico

Se presenta el caso clínico de una paciente de sexo femenino de 22 años, sin antecedentes mórbidos, que consulta por un cuadro de otalgia derecha persistente de dos meses de evolución. En su historia clínica destacan tres evaluaciones previas extrasistema (dos por otorrinolaringología). Inicialmente, el cuadro fue interpretado como otitis externa con un granuloma del conducto auditivo externo (CAE), indicándose manejo tópico con ciprofloxacino en dos oportunidades. Ante el aumento de volumen de la lesión y la refractariedad al tratamiento tópico, recibió posteriormente un esquema de amoxicilina vía oral y antiinflamatorios no esteroideos (AINEs), sin mejoría clínica. Finalmente, la paciente consulta por persistencia de la otalgia, a la que se asocia otorrea, sensación de plenitud auricular, cefalea y mareos. Al interrogatorio dirigido, se pesquiza el antecedente de dolor en la región mandibular izquierda, previamente evaluado por odontología, pero atribuido a patología dentaria, de manejo con antibioterapia oral, sin resolución del cuadro.

Al examen físico se observa el CAE con inflamación importante de la pared posterior que impide la evaluación de la membrana timpánica (MT), con una zona retroauricular sensible sin lesiones fluctuantes. Se diagnostica otitis externa aguda del oído derecho (OD), se instala un tutor de Merocel® y se indica antibioterapia tópica y oral por siete días con ciprofloxacino, asociado a corticoides tópicos y orales, así como también antiinflamatorios no esteroideos. Tras siete días de tratamiento es evaluada nuevamente, se retira el Merocel® y se observa edema de pared posterior del CAE con un cordón hacia la MT, la cual está normal. Aparenta presentar un trayecto fistuloso, sensible, sin salida de secreción purulenta.

Se decide completar 10 días de terapia antibiótica tópica y realizar una Tomografía Axial Computada (TAC) de oído, que informa una masa osteolítica centrada en la porción mastoidea del hueso temporal derecho, con adenopatías parotídeas derechas (**Figura 1**). Se complementa estudio imagenológico con resonancia magnética (RM) de cerebro con énfasis en fosa posterior y oídos, que evidencia masas localmente agresivas de

CASO CLÍNICO



Figura 1. Tomografía axial computada de oídos. Corte coronal. Se observa lesión osteolítica del hueso temporal derecho centrada en su porción mastoidea, determinando destrucción de todas sus corticales (<, >), con compromiso de la placa sigmoidea y yugular, así como también de la apertura del acueducto vestibular y de la pared posterior del CAE (*), determinando engrosamiento de sus paredes con estenosis del mismo, además de invasión de la caja timpánica con compromiso del seno del tímpano. Esta lesión presenta realce heterogéneo tras la administración de contraste con múltiples áreas quísticas y/o necróticas en su espesor y mide 4,5 x 3,5 cm en sus ejes axiales mayores, desplazando la vena yugular y seno sigmoideo derechos sin invadirlos.

aspecto neoplásico, centradas en la porción mastoidea del peñasco derecho (**Figura 2A**) y mandíbula izquierda (**Figura 2B**), asociadas a adenopatías cervicales bilaterales. Se sugiere estudio histológico y considerar en el diagnóstico diferencial histiocitosis de células de Langerhans y metástasis.

Tras los hallazgos imagenológicos se realiza una biopsia de la lesión bajo abordaje retroauricular. La biopsia informa una neoplasia compuesta por células de fenotipo histiocítico, con un estudio inmunohistoquímico que demostró positividad en las células histiocíticas para Langerina y CD1a. Hallazgos morfológicos e inmunofenotípicos compatibles con granuloma eosinofílico. Tejido óseo con alteraciones de tipo reactivo y signos de remodelación. En la citometría de flujo no se

observan elementos de clonalidad sugerentes de compromiso por un síndrome linfoproliferativo de estirpe B ni T.

Al estudio de diseminación con Tomografía Computada por Emisión de Positrones (PET CT) destaca un foco hipermetabólico sospechoso en la mama izquierda, asociado a probables metástasis representadas por múltiples nódulos pulmonares bilaterales cavitados y lesiones óseas activas en el hueso temporal, mandíbula y una costilla. De forma paralela, se observan hallazgos de carácter indeterminado que incluyen engrosamiento faríngeo-amigdalino y adenopatías bilaterales en las regiones cervical e inguinal, posiblemente correspondientes a un proceso inflamatorio reactivo o síndrome linfoproliferativo. Con el diagnóstico de HCL confirmado y PET CT que evidencia compromiso a nivel sistémico, se inicia tratamiento extrasistema.

Discusión

El caso presentado ilustra la presentación de una HCL como otitis externa de evolución tórpida al tratamiento con antibioterapia, con aumento de volumen blando del CAE. Por la refractariedad terapéutica se inicia un estudio imagenológico que informa una lesión osteolítica, lo que motiva un estudio más exhaustivo con RM cerebral con énfasis en fosa posterior y oídos, que sugiere lesiones mastoideas y mandibulares de probable origen neoplásico, compatibles con HCL. La biopsia posteriormente confirma este diagnóstico y se complementa el estudio con un PET CT, que evidencia diseminación de la enfermedad a nivel mamario, pulmonar y óseo.

Desde la perspectiva otorrinolaringológica, este caso destaca el rol del especialista en la sospecha temprana de patologías sistémicas infrecuentes. La falta de respuesta al tratamiento convencional y la adecuada interpretación de los hallazgos clínicos orientaron oportunamente el estudio hacia una etiología no infecciosa, permitiendo un abordaje diagnóstico e interdisciplinario oportuno.

El caso clínico resalta la importancia de tener un alto índice de sospecha, al ser una presentación atípica de la HCL. Si bien, el compromiso del hueso temporal es una ma-

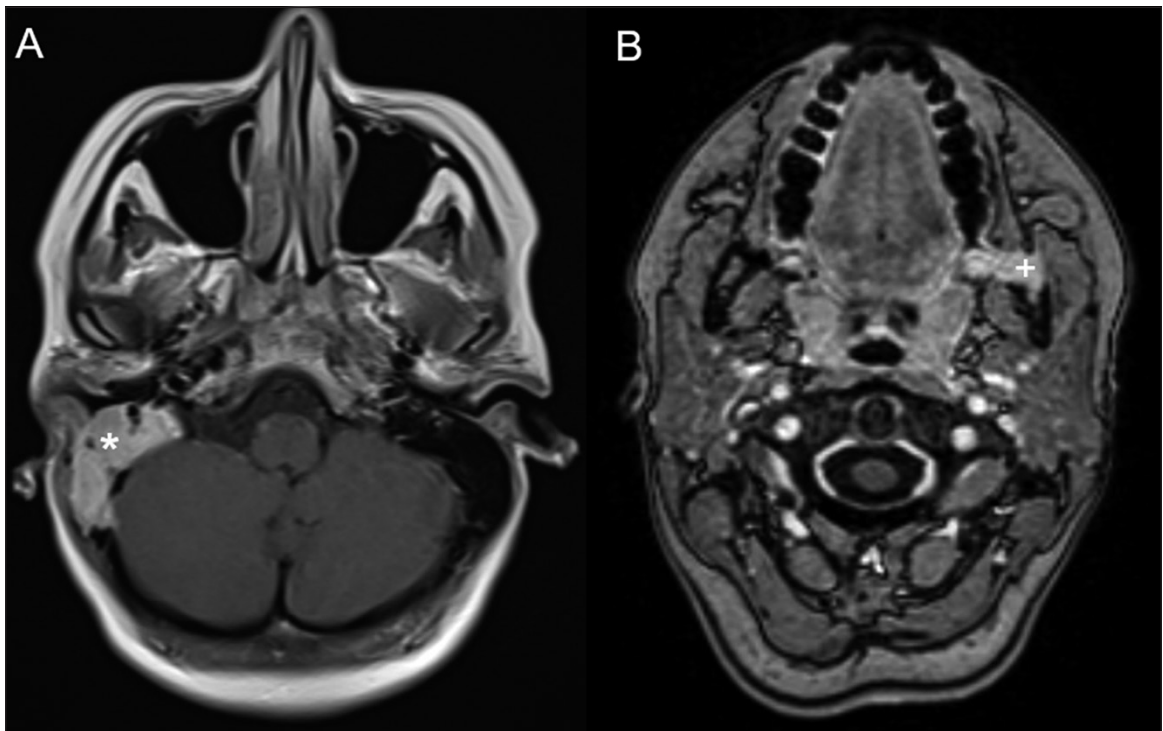


Figura 2. Resonancia magnética de cerebro con énfasis en fosa posterior y de oídos. Corte coronal. **(A)** Masa localmente invasiva centrada en la porción mastoidea del hueso petroso derecho, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2 Flair, con refuerzo nodular heterogéneo, que compromete el aspecto medial del conducto auditivo externo predominantemente en su pared posterior. Muestra invasión de antro y celdillas mastoideas derechas y se extiende hasta el foramen yugular, con leve compresión del bulbo yugular y seno sigmoideo, sin trombosis evidente. **(B)** También se observa una masa de la rama y cuerpo mandibular izquierdo, de similares características de señal y refuerzo, localmente agresiva.

nifestación conocida, su presentación clínica inicial a menudo imita patologías infecciosas frecuentes, lo que puede retrasar el diagnóstico. De acuerdo con la literatura, la mediana de retraso en el diagnóstico de la HCL de presentación otológica es de 4 meses, con un diagnóstico erróneo en un 72,7% de los casos que imitan patologías comunes como otitis media y externa^{9,10}.

Sin embargo, la refractariedad al tratamiento antibiótico y la persistencia de la inflamación fueron los signos de alarma que obligaron a replantear el diagnóstico. Tal como presentan en la literatura *Saad et al., 2025* y *Giraldi et al., 2025* la HCL puede comúnmente presentarse como un tejido granulador en el CAE o asimilarse a un pólipo. La aparición de tejido de granulación o pólipos en el oído que no responden a la terapia convencional debe levantar siempre la sospecha de una neoplasia

subyacente o una patología inflamatoria específica, independientemente de la edad del paciente^{11,12}.

El TAC permitió la evaluación inicial del compromiso óseo, mientras que la RM aportó información relevante sobre la extensión y el carácter infiltrativo de las lesiones. El PET-CT fue fundamental para la estadificación sistémica, al identificar compromiso a distancia no evidente clínicamente y orientar la planificación terapéutica.

La histiocitosis de células de Langerhans en adultos constituye un desafío diagnóstico adicional debido a su baja incidencia y presentación clínica heterogénea, con evidencia limitada principalmente a series de casos. Esto refuerza la importancia de reportar presentaciones atípicas, especialmente cuando simulan patologías otológicas frecuentes.

La presencia de patología diseminada es

CASO CLÍNICO

un hallazgo clave para la sospecha y estudio de la HCL, lo que contribuye a un diagnóstico precoz. En este caso el dolor que inicialmente aparenta de origen odontogénico, probablemente corresponde a la lesión mandibular causada por la enfermedad sistémica. Por ende, es fundamental el reporte de casos de esta enfermedad, sobre todo aquellos de presentación atípica como es la otorrinolaringológica.

Conclusión

La HCL es una enfermedad rara, que afecta principalmente a niños y adolescentes. Su presentación en la población adulta como patología localizada en el hueso temporal es aún más infrecuente, y puede convertirse en un verdadero desafío diagnóstico por su capacidad para mimetizar patologías inflamatorias e infecciosas frecuentes. Este caso clínico permite reforzar que la refractariedad terapéutica ante un cuadro de otitis externa o la persistencia de tejido de granulación en el conducto auditivo externo, deben ser consideradas señales de alarma mandatorias para ampliar el estudio con imágenes y confirmar mediante histología.

Asimismo, el reporte subraya la importancia de realizar una evaluación sistémica exhaustiva una vez confirmado el diagnóstico de HCL. Como se evidenció en esta paciente, manifestaciones clínicas aparentemente localizadas (óticas y mandibulares) pueden ser la primera expresión de una enfermedad multisistémica y diseminada. El uso de herramientas como el PET-CT resulta fundamental no solo para la estadificación, sino para comprender la carga de la enfermedad, permitiendo un abordaje terapéutico oportuno y adecuado a la complejidad del cuadro.

Bibliografía

1. Ministerio de Salud, Gobierno de Chile. Protocolo Clínico: Histiocitosis de Células de Langerhans en Personas de 15 Años y Más. Santiago, Chile: Ministerio de Salud; 2020. Disponible en: https://hematologia.sochihem.cl/site/docs/PROTOCOLO_MINSAL7.pdf. Consultado el: 10 de Diciembre 2025.
2. McClain KL, Goyal G. Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of Langerhans cell histiocytosis. In: Newburger P, ed. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate, Inc.; 2025. Disponible en: <https://www.uptodate-com.pucdechile.idm.oclc.org/contents/clinical-manifestations-pathologic-features-and-diagnosis-of-langerhans-cell-histiocytosis>. Consultado el: 9 de Diciembre 2025
3. Mayer S, Raggio BS, Master A, Lygizos N. Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone. *Ochsner J*. 2020;20:315-318. doi: 10.31486/toj.19.0032
4. Modest MC, García JJ, Arndt CS, Carlson ML. Langerhans Cell Histiocytosis of the Temporal Bone: A Review of 29 Cases at a Single Center. *Laryngoscope*. 2016;126:1899-1904. doi: 10.1002/lary.25773
5. Goyal G, Tazi A, Go RS, et al. International expert consensus recommendations for the diagnosis and treatment of Langerhans cell histiocytosis in adults. *Blood*. 2022;139:2601-2621. doi: 10.1182/blood.2021014343
6. Jezierska M, Stefanowicz J, Romanowicz G, Kosiak W. Langerhans Cell Histiocytosis in Children: A Disease With Many Faces. *World J Pediatr*. 2018;14:10-23
7. Haupt R, Minkov M, Astigarraga I, et al. Langerhans Cell Histiocytosis (LCH): Guidelines for Diagnosis, Clinical Work-Up and Treatment for Patients Till the Age of 18 Years. *Pediatr Blood Cancer*. 2013;60:175-184
8. Allen CE, Merad M, McClain KL. Langerhans-Cell Histiocytosis. *N Engl J Med*. 2018;379(9):856-868
9. Lim S, Woodley N, Amir I. Temporal bone Langerhans cell histiocytosis with uterine cervix involvement and cutaneous Erdheim-Chester disease. *BMJ Case Rep*. 2025;18(3):e263493. doi: 10.1136/bcr-2024-263493
10. Chishty F, Bonduelle Q. Ear discharge and destructive postauricular mass: an ENT manifestation of Langerhans cell histiocytosis. *Br J Hosp Med*. 2025. doi: 10.12968/hmed.2024.0498
11. Saad MME, Thompson CSG, Alsalem M. Skull base Langerhans cell histiocytosis presenting as persistent ear discharge with granulation-like tissue in the external ear canal. *BMJ Case Rep*. 2025;18(6):e263728. doi: 10.1136/bcr-2024-263728
12. Giraldo EA, Allen JW, McLemore ML, Ioachimescu AG. Langerhans cell histiocytosis with hypothalamic-pituitary and bone involvement: a report of 2 cases. *JCEM Case Rep*. 2025;3(3):luaf017. doi: 10.1210/jcemcr/luaf017