

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

# Pápulas costrosas generalizadas en una recién nacida

N. Guillermo, B. Hernández-Machín y L. Borrego

Servicio de Dermatología. Hospital Universitario Insular de Gran Canaria. Las Palmas de Gran Canaria. España.

### Historia clínica

Niña de un mes de edad con buen estado general, fruto de un embarazo y parto sin complicaciones, y sin antecedentes familiares ni personales de interés. Nos fue remitida por presentar desde el nacimiento lesiones costrosas en el cuero cabelludo que se habían ido extendiendo al tronco, las axilas y las nalgas.

### Exploración física

Presentaba de forma generalizada pápulas eritematosas costrosas no infiltradas, algunas melicéricas, concentrándose la mayor parte de ellas en el cuero cabelludo, las axilas, la región superior de la espalda, las nalgas y el abdomen. Se observaban también algunas lesiones de carácter residual (fig. 1).

### Exploraciones complementarias

Se realizó un hemograma, bioquímica de sangre y orina, estudio de coagulación, proteinograma, radiografía de tórax, ecografía abdominal y aspirado-biopsia de médula ósea, todo con resultados normales.

### Histopatología

El estudio histológico mostró paraqueratosis en la epidermis y un infiltrado en banda que borraba la unión dermo-epidérmica, formado por células histiocitarias redondas, homogéneas, algunas de núcleo reniforme, con mitosis aisladas y algunos eosinófilos (fig. 2). Las células histiocitarias fueron positivas para S100 y CD1a (fig. 3).



Figura 1.

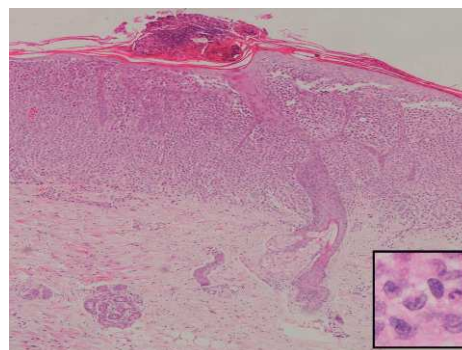


Figura 2.  
Hematoxilina-eosina, 40x.  
Recuadro interior, 40x.

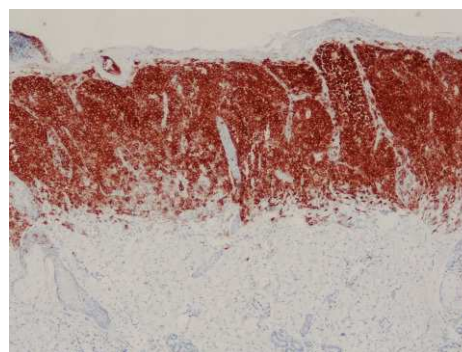


Figura 3.  
CD1a, 40x.

Correspondencia:  
N. Guillermo Martínez.  
Servicio de Dermatología.  
Hospital Universitario Insular de Gran Canaria.  
Avda. Marítima del Sur, s/n.  
35016 Las Palmas de Gran Canaria. España.  
nguimar@gobiernodecanarias.org

Aceptado el 18 de enero de 2008.

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada.

## Evolución y tratamiento

Se realizó un cultivo para bacterias, micobacterias y hongos con resultados negativos. No se instauró ningún tratamiento. A los dos meses de edad las lesiones se habían resuelto de forma espontánea. En seis meses de seguimiento la paciente permaneció asintomática.

## Comentario

La histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada fue descrita por primera vez en 1973 por Hashimoto y Pritzker<sup>1</sup>, quienes describieron el caso de una niña recién nacida que presentaba al nacimiento y de forma generalizada de 30 a 35 lesiones nodulares eritemato-marroñáceas, más numerosas en la cara y el cuero cabelludo, que empezaron a desaparecer a las cinco semanas y se resolvieron totalmente a los 3 meses y medio, dejando pequeñas cicatrices atróficas. En la histología se observaba un infiltrado histiocitario en la dermis, y al microscopio electrónico se apreciaban gránulos de Birbeck en el 10% de las células. En 16 semanas de seguimiento no hubo recurrencia de las lesiones. Desde entonces se han publicado poco más de 40 casos<sup>2</sup>. Las lesiones cutáneas se describen como pápulas, vesículas o nódulos, de color eritemato-violáceo, a veces amarillento, en ocasiones con un centro ulcerado o costroso<sup>3</sup>. Habitualmente respeta las mucosas<sup>3</sup>. En la mayoría de los casos las lesiones son generalizadas, como en nuestra paciente, aunque en un 25% de los casos puede existir una única lesión<sup>4</sup>. Por otra parte, a pesar de denominarse «congénita», las lesiones pueden presentarse no sólo al nacimiento sino también a los días, semanas o meses de vida<sup>3</sup>. En cuanto a la patogenia, existe discusión. Algunos autores

atribuyen la enfermedad a alteraciones en las moléculas de adhesión como la E-cadherina, mientras otros más recientemente lo desmienten. Según la *Histiocyte Society*, la histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada se clasifica en el grupo de histiocitosis de clase I o histiocitosis de células de Langerhans, y según el protocolo la abstención terapéutica es la regla, al tratarse de una forma localizada cutánea<sup>5</sup>. Tal y como destacan Stein et al<sup>6</sup>, las lesiones cutáneas en las diferentes histiocitosis no permiten predecir si existe afectación sistémica, por lo que es imprescindible realizar un estudio de extensión. En un recién nacido con lesiones crónicas en el cuero cabelludo y generalización de éstas al resto de la superficie corporal, siempre debemos establecer en nuestro diagnóstico diferencial la histiocitosis de células de Langerhans, realizando los estudios de extensión adecuados para descartar la afectación sistémica.

### Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Hashimoto K, Pritzker MS. Electron microscopio study of reticulohistiocytoma. An unusual case of congenital, self-healing reticulohistiocytosis. *Arch Dermatol*. 1973;107:263-70.
2. Kapur P, Erickson C, Rakheja D, Robin Carder K, Hoang MP. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): ten-year experience at Dallas Children's Medical Center. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:290-94.
3. Velázquez E, Medina DE, Vidal A. Histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada (enfermedad de Hashimoto-Pritzker). *Piel*. 2006;21:142-45.
4. Mestre F, Saus C, Martín A, González A, Escalas J, Caimari M. Histiocitosis de células de Langerhans congénita autoinvolutiva y solitaria (Hashimoto Pritzker). Presentación de un caso. *Actas Dermosifiliogr*. 1996;87:621-23.
5. Stéphan JL. Langerhans and non-Langerhans histiocytosis. *Arch Pediatr*. 2002;9:934-41.
6. Stein SL, Paller AS, Haut PR, Mancini AJ. Langerhans cell histiocytosis presenting in the neonatal period: a retrospective case series. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2001;155:778-83.