

- O'Malley MP, Haake A, Goldsmith L, Berg D. Localized Darier disease. Implications for genetic studies. *Arch Dermatol*. 1997;133:1134–8.
- Sakuntabhai A, Dhitavat J, Burge S, Hovnanian A. Mosaicism for ATP2A2 mutations causes segmental Darier's disease. *J Invest Dermatol*. 2000;115:1144–7.
- Mazereeuw-Hautier J, Thibaut I, Bonafé JL. Acantholytic dyskeratotic epidermal nevus: a rare histopathologic feature. *J Cutan Pathol*. 2002;29:52–4.
- Martínez S, Vera A, Eloy-García C, Sanz A, Crespo V. Linear Darier disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:139–41.
- Gilaberte M, Puig L, Vidal D, Alomar A. Acantholytic dyskeratotic naevi following Blaschko's lines: a mosaic form of Darier's disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2003;17:196–9.

I. de la Hera\*, R. Chico, R. Llamas y F. Vanaclocha

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [inma.delahera@hotmail.com](mailto:inma.delahera@hotmail.com)

(I. de la Hera).

doi:10.1016/j.ad.2010.07.006

## Histiocitosis congénita autolimitada (Hashimoto-Pritzker) de presentación solitaria

### Solitary congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease)

Sr. Director:

La histiocitosis de células de Langerhans congénita autolimitada (CSHLCH) o enfermedad de Hashimoto-Pritzker, es una variante rara de la histiocitosis de células de Langerhans, que fue descrita por primera vez en el año 1973 por Hashimoto y Pritzker<sup>1–5</sup>, y se presenta de forma congénita o neonatal<sup>1–9</sup>. Existen pocas series de casos publicados en la literatura, pero se cree que la incidencia real es mayor, existiendo muchos casos que no son reportados debido a la resolución espontánea de la enfermedad y a la falta de reconocimiento clínico<sup>1,4,5</sup>.

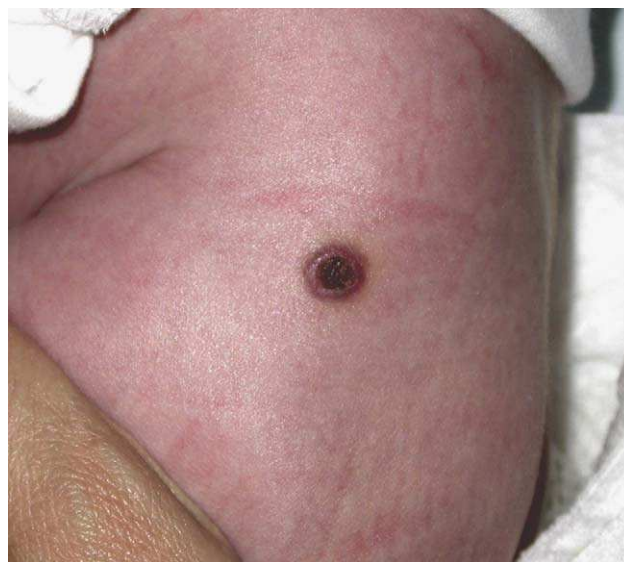
Describimos el caso clínico de una paciente mujer de dos meses, que presentó una lesión única en muslo izquierdo desde el nacimiento, en forma de un nódulo violáceo indurado descamativo, con centro ulcerado y cubierto de una costra serohemática (fig. 1). La biopsia mostró una proliferación dermo-hipodérmica de células histiocitarias, con núcleo ovalado, vesiculoso y citoplasma amplio eosinófilo, acompañada de células gigantes multinucleadas (fig. 2), que demostraron positividad para S-100, CD1a y langherina (fig. 3). Las pruebas de laboratorio y de imágenes descartaron afectación sistémica, por lo que se diagnosticó de CSHLCH. La lesión involucionó de forma espontánea, encontrándose la paciente libre de enfermedad después de 16 meses de seguimiento.

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), corresponde a un grupo de entidades caracterizadas por proliferación en varios órganos de células que presentan positividad para S-100 y CD1a y que contienen gránulos de Birbeck en su citoplasma<sup>1,2,4,5</sup>. En 1987, el *Writing Group of the Histiocyte Society* agrupó bajo el nombre HCL, a cuatro entidades según su forma de presentación clínica: la forma aguda y diseminada o enfermedad de Letterer-Siwe, la forma crónica multifocal y progresiva o enfermedad de Hand-Schüller-Christian, la forma crónica y localizada o

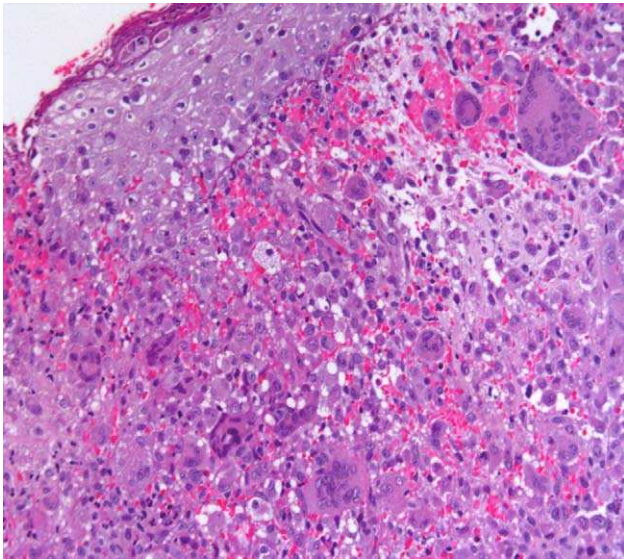
granuloma eosinófilo y la forma congénita o enfermedad de Hashimoto-Pritzker. En 1997, el mismo grupo publicó otra clasificación, en la que recomendaron sólo el uso del término HCL y la gradación de los pacientes basándose en la extensión de la enfermedad<sup>9,10</sup>.

La CSHLCH es una enfermedad rara, que se caracteriza por pápulas o nódulos indolores de color marrón-rojizo, que aparecen al nacimiento o en los primeros meses de vida, y que involucionan en pocas semanas o meses<sup>1–6</sup>. Se distribuyen más frecuentemente por el tronco, cara y cuero cabelludo<sup>4,5</sup>. Las lesiones suelen ser múltiples, siendo la presentación solitaria un hecho infrecuente, que fue descrito por primera vez en 1986 por Berger et al. A partir de entonces, poco más de 30 casos de afectación solitaria han sido publicados, constituyendo un 25% del total<sup>1,3,6</sup>. No es típica la presencia de lesiones en mucosa oral o en órganos internos, sin embargo, existen pocos casos descritos con afectación sistémica o de mucosas que regresan junto con las lesiones cutáneas<sup>1,5,7,9</sup>.

Histológicamente se caracterizan por un infiltrado en dermis superficial y profunda, constituido por células histiocitarias, con núcleos arriñonados y citoplasma amplio



**Figura 1** Examen físico, muslo izquierdo. Placa descamativa ulcerada cubierta de costra sero-hemática.



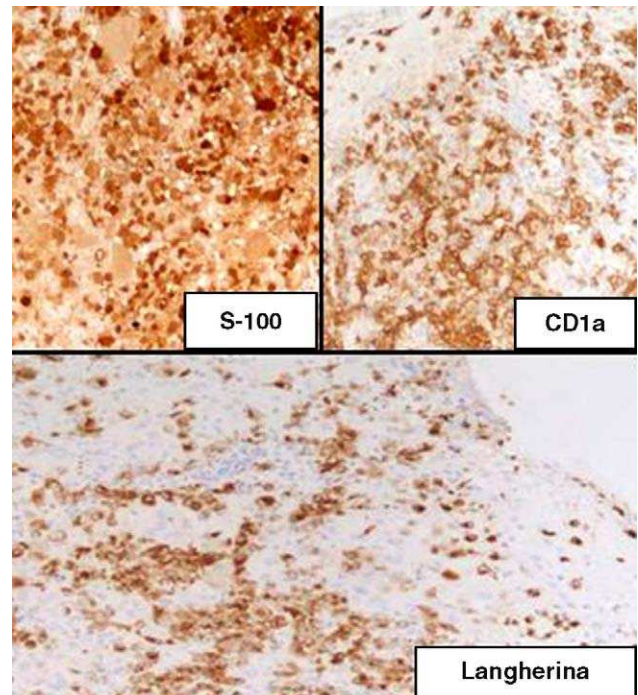
**Figura 2** HE 100X. Proliferación de células de hábito histiocitario a nivel de dermis superficial y profunda.

eosinófilo. Así mismo, se pueden encontrar células inflamatorias como linfocitos o eosinófilos y células gigantes multinucleadas<sup>2,4,5</sup>.

La positividad para S-100 y CD1a confirma el diagnóstico de HCL, pero no permite diferenciar entre las diferentes formas clínicas<sup>1-4,6,7</sup>. La introducción de técnicas de inmunohistoquímica que detectan la presencia de los gránulos de Birbeck, como la langherina, ha disminuido la importancia de la utilización del microscopio electrónico. Sin embargo, es necesario tener en cuenta que la negatividad de dicha técnica, y por lo tanto la ausencia de gránulos de Birbeck, no invalida el diagnóstico ya que sólo se detecta en un 50% de los casos de HCL y entre un 10-30% de los casos de CSHLCH<sup>1-4,7,8</sup>.

La CSHLCH se debe diferenciar principalmente de la afectación cutánea de formas más severas de HCL, que se caracterizan por afectación multisistémica y que demandan un tratamiento agresivo. Las lesiones cutáneas pueden ser la manifestación inicial y son similares a las halladas en CSHLCH, pero en vez de regresar después de unos meses, persisten o empeoran y comienzan los síntomas sistémicos<sup>4,5,8,10</sup>. La presencia de un nódulo solitario con necrosis central, el buen estado general y la falta de afectación de mucosas o sistémica sugiere el diagnóstico de una forma auto-involutiva, sin embargo, no existen criterios clínicos ni histológicos absolutos para predecir el comportamiento de las lesiones<sup>8,10</sup>.

El pronóstico de la CSHLCH es excelente. No se recomienda ningún tipo de tratamiento, sin embargo, es importante la monitorización clínica y a través de técnicas de imagen y de laboratorio, ya que se ha descrito la aparición de enfermedad multisistémica, incluso un año después del diagnóstico. En un artículo publicado en 2008, Zunino-Goutorbe et al proponen un seguimiento clínico mensual durante un período de 6 meses y posteriormente cada 2-3 meses hasta los dos años, realizando pruebas de laboratorio y de imágenes en el momento del diagnóstico y repitiendo a los 6 meses sólo las de laboratorio, reservando las técnicas de imagen para casos con manifestaciones clínicas<sup>1,4,5,8</sup>.



**Figura 3** Técnicas de inmunohistoquímica positivas para S-100, CD1a y langherina.

## Bibliografía

- Zunino-Goutorbe C, Eschard C, Durlach A, Bernard P. Congenital solitary histiocytoma: a variant of Hashimoto-Pritzker histiocytosis. *Dermatology*. 2008;216:118–24.
- Weiss T, Weber L, Scharffetter-Kochanek K, Weiss J. Solitary cutaneous dendritic cell tumor in a child: role of dendritic cell markers for the diagnosis of skin langerhans cell histiocytosis. *J Am Acad Dermatol*. 2005;53:838–44.
- Huang CY, Chao SC, Ho SF, Lee JY. Congenital self-healing reticulohistiocytosis mimicking diffuse neonatal hemangiomas. *Dermatology*. 2004;208:138–41.
- Walia M, Paul P, Mishra S, Mehta R. Congenital langerhans cell histiocytosis: the self-healing variety. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2004;26:398–402.
- Belhadjali H, Mohamed M, Mahmoudi H, Yousef M, Moussa A, Achour Chouchane S, et al. Self-healing langerhans cell histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): two Tunisian cases. *Acta Dermatoven*. 2008;17:188–92.
- Kapur P, Erikson C, Rakheja D, Carder R, Hoang M. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): Ten-year experience at Dallas children's medical center. *J Am Acad Dermatol*. 2007;56:290–4.
- Nakahigashi K, Ohta M, Sakai R, Sugimoto Y, Ikoma Y, Horiguchi. Late-onset self-healing reticulohistiocytosis: pediatric case of Hashimoto-Pritzker type langerhans cell histiocytosis. *J Dermatol*. 2007;34:205–7.
- Ricart J, Jiménez A, Marquina A, Villanueva A. Congenital self-healing reticulohistiocytosis: report of a case and review of the literature. *Acta Pediatr*. 2004;93:426–9.
- Valdivielso M, Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:275–84.
- Battistella M, Freitag S, Teillac D, Brousse N, de Prosa Y, Bodemer C. Neonatal and early infantile cutaneous Langerhans cell histiocytosis. Comparison of self-regressive and non-self-regressive forms. *Arch Dermatol*. 2010;146:149–56.

A. Elguezabal<sup>a,\*</sup>, P. Turégano<sup>b</sup>, J. Landeyro<sup>a</sup> y E. Mayayo<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona, España

<sup>b</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Universitari Joan XXIII, Tarragona, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [analiael@yahoo.com](mailto:analiael@yahoo.com) (A. Elguezabal).

doi:10.1016/j.ad.2010.07.007

## Nevo psilolíparo en un niño con lipomatosis encefalocraneocutánea

### Nevus Psiloliparus in a Child with Encephalocraniocutaneous Lipomatosis

Sr. Director:

El término nevo psilolíparo, derivado de los vocablos griegos *psilos* 'sin pelo' y *liparos* 'graso', fue acuñado por Happle para denominar un tipo de nevo de tejido adiposo peculiar, presente en una serie de pacientes con lipomatosis encefalocraneocutánea (LECC)<sup>1</sup>. Clínicamente, se presenta como una placa ligeramente sobreelevada, de bordes bien definidos, a veces irregulares y de coloración normal o ligeramente amarillenta. Habitualmente está localizado en la región frontal o frontoparietal, de forma unilateral, y su característica más llamativa es la ausencia o disminución del número de folículos pilosos<sup>2</sup>. Histológicamente presenta tres características principales: la abundancia de tejido adiposo no encapsulado, de características maduras, que puede comprimir la dermis adelgazándola, la escasez o ausencia de folículos pilosos maduros y la presencia de una cantidad normal de fascículos de músculo erector del pelo «huérfanos», es decir, independientes o no asociados a un folículo piloso, situados en hilera paralelamente a la superficie epidérmica.

Las glándulas sebáceas pueden estar normales o aumentadas de tamaño.

Presentamos un caso de nevo psilolíparo asociado a otros rasgos de LECC.

Describimos el caso clínico de un paciente varón de 2 meses, hijo de padres sanos no consanguíneos, nacido a término por cesárea tras un embarazo gemelar normal, con hermano gemelo idéntico totalmente sano; fue atendido en la consulta de dermatología por la presencia de una zona alopecica congénita asintomática. En la exploración física se observaba en la región parietooccipital derecha una placa de coloración normal, bien delimitada, con morfología en lágrima, de superficie lisa y consistencia blanda. La lesión presentaba disminución de la densidad capilar (fig. 1A). Se observaba en el tercio interno del párpado superior derecho una pápula con márgenes bien delimitados, coloración amarillenta y consistencia elástica. Además, en el límite esclerocorneal derecho presentaba una placa de márgenes bien delimitados, amarillenta y de aspecto translúcido con telangiectasias, sugestiva de coristoma de conjuntiva bulbar (fig. 1B). No se observaron otras lesiones ni masas, megalias o adenopatías en territorios palpables. Se biopsió la lesión del cuero cabelludo, observándose una epidermis normal, una dermis adelgazada con disminución del número de folículos pilosos y haces de músculo liso situados paralelamente a la superficie cutánea, así como presencia de un aumento de la proporción de tejido



**Figura 1** A. Placa ligeramente sobreelevada de bordes bien delimitados, algo irregulares, con marcada disminución de la densidad de folículos pilosos. B. Tercio interno del párpado superior derecho: pápula de 4 mm de diámetro bien delimitada de coloración ligeramente amarillenta. Placa translúcida de tonalidad amarillo-rosada y con telangiectasias en la superficie, sobrepasando el límite esclerocorneal.