



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Pápulas rosadas de distribución lineal



Pink Papules Arranged Linearly

Historia clínica

Niña de 8 años de edad sin antecedentes personales de interés, que consulta por lesiones asintomáticas de 2 años de evolución, estables desde su aparición en axila derecha. La paciente se encontraba asintomática.

Exploración física

A la exploración presentaba varias pápulas rosadas y marrones agrupadas de forma lineal en el fondo de la axila derecha (fig. 1).

Histopatología

La anatomía patológica mostró un infiltrado dérmico denso de eosinófilos, linfocitos y células de citoplasma amplio y núcleo reniforme (fig. 2), que teñían positivo con S100 y CD1a (fig. 3).



Figura 1 Pápulas de agrupación lineal en axila derecha.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2014.12.025>

0001-7310/© 2014 Elsevier España, S.L.U. y AEDV. Todos los derechos reservados.

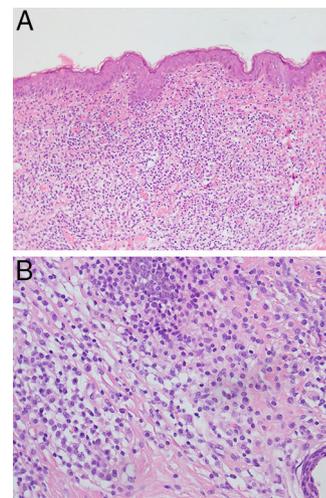


Figura 2 Hematoxilina-eosina. A) $\times 40$. B) $\times 200$.

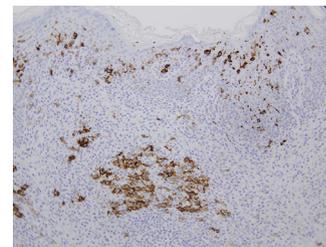


Figura 3 CD1a $\times 100$.

Pruebas complementarias

Solicitamos analítica con hemograma y bioquímica básicas, serie ósea, radiografía de tórax, ecografía abdominal y exploración física completa, resultando todo normal.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) unifocal localizada en la piel (granuloma eosinófilo cutáneo).

Evolución y tratamiento

Extirpamos quirúrgicamente la lesión, y durante los 18 meses que lleva la paciente en seguimiento no ha presentado recidiva local ni sistémica.

Discusión

La HCL se caracteriza por un infiltrado de células con el fenotipo de células de Langerhans, que pueden afectar a distintos órganos como piel, mucosas, ganglios linfáticos, hígado, bazo, hueso, tracto digestivo, timo, hipófisis¹. Según algunos estudios hasta un 50% de los pacientes con HCL presentan lesiones cutáneas en las fases iniciales de la enfermedad, pudiendo ser, por lo tanto, determinantes para establecer el diagnóstico, aunque la clínica puede ser tan variada que con frecuencia no hay sospecha diagnóstica de la entidad².

Clásicamente estos cuadros se han clasificado en: granuloma eosinófilo (localizado en un único órgano), enfermedad de Hand-Schüller-Christian (enfermedad múltiple, crónica progresiva) y enfermedad de Letterer-Siwe (forma aguda difusa de mal pronóstico). No obstante en los últimos años la Sociedad de Histiocitosis ha recomendado su clasificación según su localización y extensión en: (tipo 1) afectación unifocal; (tipo 2) afectación multifocal sin afectación hepática, esplénica, pulmonar o medular; (tipo 3) afectación multifocal con al menos uno de los órganos siguientes afectados: hígado, bazo, pulmón, médula ósea, o edad menor a 2 años.

Las lesiones típicas y clásicas de las HCL cutáneas se describen como pequeñas pápulas infiltradas purpúricas, con superficie costrosa o escamosa, localizadas en cuero cabelludo, cara, flexuras, región genital y tronco. Pero, hay que tener en cuenta que podemos encontrar una gran variedad de lesiones cutáneas con distinta morfología en el contexto de la HCL³ como: ampollas, vesículas, pústulas, pápulas únicas o múltiples color piel, rosadas, xantomatosas o purpúricas, nódulos, tumoraciones, distrofia ungueal⁴ y ulceraciones mucosas⁴. Por todo esto, el diagnóstico diferencial es muy amplio e incluye la enfermedad de Darier, candidiasis cutánea, histiocitosis sin células de Langerhans, intertrigo, vasculitis, urticaria pigmentosa, sarcoidosis, micosis fungoide, impétigo, foliculitis, herpes simple o varicela.

El diagnóstico es histológico y la accesibilidad de las lesiones cutáneas hace que en múltiples ocasiones sean la clave para el diagnóstico. La anatomía patológica muestra un infiltrado de células histiocitoides de núcleo arriñonado, que expresan CD1a y S100, y con microscopía electrónica muestran gránulos de Birbeck intracitoplasmáticos. En nuestro caso, la presentación tardía a los 8 años de edad de un supuesto nevus epidérmico nos llevó a realizar el estudio histológico, el cual nos orientó al diagnóstico correcto.

Las formas unifocales de la HCL suelen estar localizadas en hueso, sobre todo en cráneo y huesos largos. Es rara la manifestación unifocal en piel como en el caso presentado. En estos casos localizados, el tratamiento puede realizarse con mostaza nitrogenada, PUVA, cirugía, corticoides intralesionales, radioterapia o talidomida⁵.

El pronóstico viene determinado por la afectación de múltiples órganos, y también será peor si están afectados hígado, pulmón o médula ósea. Las formas localizadas en piel tienen buen pronóstico, siendo poco frecuente la progresión a enfermedad multisistémica⁶.

Bibliografía

1. Valdivielso M, Bueno C. Langerhans cell histiocytosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:275-84.
2. Querings K, Starz H, Balda B. Clinical spectrum of cutaneous Langerhans' cell histiocytosis mimicking various diseases. *Acta Derm Venereol.* 2006;86:39-43.
3. Rybojad M. Manifestations cutanées des histiocytoses langerhansiennes de l'enfant. *Arch Pediatr.* 2008;15:523-5.
4. Mataix J, Betlloch I, Lucas-Costa A, Pérez-Crespo M, Moscardó-Guillème C. Nail changes in Langerhans cell histiocytosis: A possible marker of multisystem disease. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:247-51.
5. Myers E, Shea CR, Krausz T, Petronic-Rosic V. Eosinophilic granuloma of the skin: Response to intralesional corticosteroid injection. *J Drugs Dermatol.* 2007;6:329-32.
6. Ehrhardt MJ, Humphrey SR, Kelly ME. The natural history of skin-limited Langerhans cell histiocytosis: A single institution experience. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2014;36:613-6.

L. Campos-Muñoz^{a,*}, R. Ramírez-Mora^b y E. López-Bran^a
^a Servicio de Dermatología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luciacampos78@hotmail.com
 (L. Campos-Muñoz).