

Histiocitosis eruptiva generalizada comunicación de un caso atípico infantil

GENERALIZED ERUPTIVE HISTIOCYTOSIS: REPORT OF A CHILDHOOD ATYPICAL CASE



Abr - Jun 2014 | Vol. 95 N°2

Caso clínicos patológicos

Rev. argent. dermatol. 2014; 95 (2): 24 – 30.

Publicado en línea 2014, Junio / Published online June 2014.

Histiocitosis eruptiva generalizada comunicación de un caso atípico infantil

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo *, JA Pineda-Pineda ** y L Ortiz-Ortega ***

Dermato-Oncólogo. Jefe de la Consulta Externa. Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Profesor Titular de la Cátedra de Dermatología. Universidad Autónoma del Estado de México.

** Dermato-Oncóloga. Práctica Privada. San Pedro Sula. Honduras.

*** Médico Pediatra. Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México.

Email: antoniodavid64@gmail.com/ apederma@yahoo.com.mx

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Recibido: 25-03-2014

Aceptado para su publicación: 30-05-2014

RESUMEN

Las histiocitosis son un raro grupo de enfermedades heterogéneas, con proliferación tisular anormal de células mononucleares. Se presenta el caso de una lactante de cinco meses de vida, con erupción pápulo-nodular asintomática en tronco y raíces de los miembros, sin compromiso orgánico evidente compatible con histiocitoma eruptivo, a través de un estudio anátomo-patológico e inmunohistoquímico. La histiocitosis eruptiva generalizada es una variante no Langerhans, de curso benigno y autoresolutivo que no requiere tratamiento alguno, recomendando un control evolutivo frecuente, por la posibilidad de evolucionar a otras formas de histiocitosis de células no Langerhans, como el xantoma diseminado o el xantogranuloma juvenil.

PALABRAS CLAVES

Histiocitosis; Histiocitosis eruptiva generalizada; Erupción pápulo-nodular.

SUMMARY

Histiocytosis is a rare group of heterogeneous diseases with abnormal tissue proliferation of mononuclear cells, we report a case of an infant of five months of age with papulonodular asymptomatic eruption on the trunk and proximal portion of the limbs without obvious organ involvement, eruptive histiocytoma is confirmed by histopathological and immunohistochemical analysis. Generalized eruptive histiocytosis is an uncommon variant with benign and self-limited course that does not require any treatment, recommending a periodic medical visits for its ability to evolve to other forms of non-Langerhans cell histiocytosis as disseminated xanthoma or juvenile xantogranuloma.

KEY WORDS

Histiocytosis; Eruptive generalized histiocytosis; Papulonodular eruption.

INTRODUCCIÓN

Las histiocitosis constituyen un raro grupo de enfermedades heterogéneas, de causa desconocida, caracterizadas por la proliferación tisular aberrante de células del sistema mononuclear fagocítico, en diferentes órganos. Descrita originalmente por Winkelmann y Müller en 1963, la histiocitosis eruptiva generalizada es una variante infrecuente de las histiocitosis de células no Langerhans, que suele afectar especialmente a los adultos sanos. A la fecha, se han publicado alrededor de cincuenta casos en la literatura médica, sólo nueve en niños. Este raro padecimiento de curso benigno y autolimitado, suele aparecer entre la tercera y sexta décadas de la vida, antes de los cuatro años en la población infantil. Probablemente, la presentación cefálica, el xantoma diseminado o el xantogranuloma juvenil, entre otras entidades similares, se agrupan dentro del espectro del mismo padecimiento, pero con algunas diferencias clínico-morfológicas y evolutivas. El diagnóstico se fundamenta según los siguientes criterios:

- 1) Múltiples lesiones cutáneas diseminadas, de distribución simétrica, localizadas en el tronco y la parte proximal de las extremidades.
- 2) Numerosas pápulas del color de la piel o rojo-violáceas, no confluentes.
- 3) Progresivo desarrollo de nuevas lesiones durante su evolución natural.
- 4) Resolución espontánea dejando manchas marronáceas o ninguna secuela cicatrizal.
- 5) Imagen histopatológica de infiltrado monomorfo, integrado por histiocitos negativos para S100, lípidos y mucopolisacáridos inmunoreactivos ^{1,2,3}.

CASO CLÍNICO

Acude una lactante femenina de cinco meses de vida, al Servicio de Urgencias del Hospital para el Niño, del Instituto Materno-Infantil del Estado de México, sin antecedentes heredofamiliares y personales patológicos de interés particular para el padecimiento actual, quien presenta una dermatosis extendida al tronco involucrando su aspecto posterior y raíces de extremidades, tanto superiores como inferiores. Clínicamente, se caracteriza por numerosas pápulas eritematosas milimétricas agrupadas con tendencia a confluir, elementos descamativos blanquecinos sobrepuestos, escasas lesiones nodulares, sobreelevadas, cupuliformes, bien definidas, rojizo-azuladas, firmes al tacto y no fijas a planos profundos. Además, pequeñas máculas castañas circulares interpuestas de carácter pos inflamatorio; asintomático (**Figs 1 y 2**). La madre refiere un período de evolución de ocho semanas, con agudizaciones y remisiones parciales, sin molestia alguna. A la exploración física completa no se evidencia ninguna alteración; se encuentra en buen estado general, hidratada, afebril. De manera profiláctica se instala tratamiento con antiinflamatorio no esteroideo y cefalexina vía oral, a las dosis habituales, frente a la posibilidad de un proceso infeccioso cutáneo, de origen a determinar. La protocolización de rutina que incluye biometría hemática completa, química sanguínea, exudado faríngeo, examen general de orina, placa simple de tórax y abdomen: se encuentran dentro de parámetros normales.



Fig 1: erupción eritemato-pápulo-nodular recurrente en tronco.



Fig 2: lenta remisión del cuadro inflamatorio al mes.

La sospecha diagnóstica de una paniculitis de etiología desconocida, nos condujo a la realización de una biopsia cutánea incisional: se informó un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y difuso en la dermis y panículo adiposo integrado por histiocitos abundantes, algunos linfocitos y polimorfonucleares. El análisis inmunohistoquímico mostró positividad celular para CD68 y factor

XIIIa, resultando negativo para proteína S-100, CD 1 A y CD 34, lo que confirmó la impresión inicial de dermopaniculitis compatible con histiocitoma eruptivo (Figs 3 y 4).

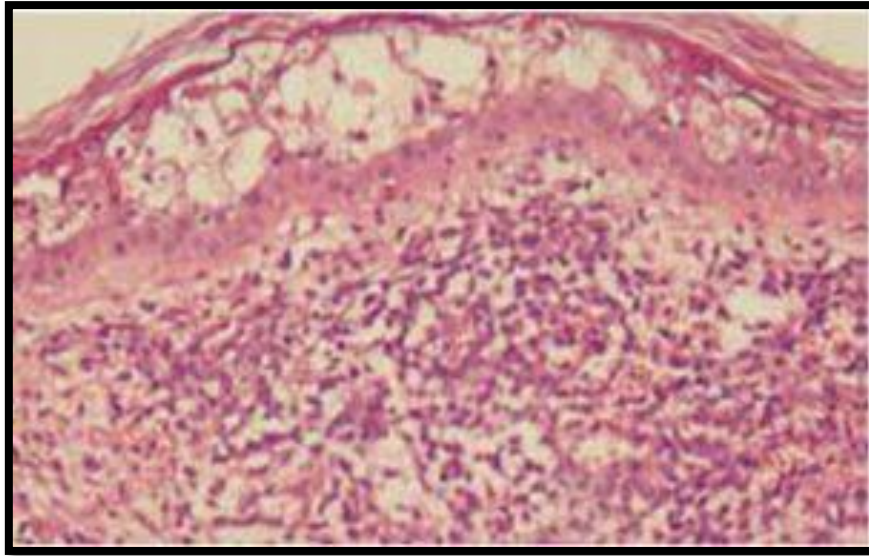


Fig 3: denso infiltrado mononuclear perivascular y difuso (HE 40 X).

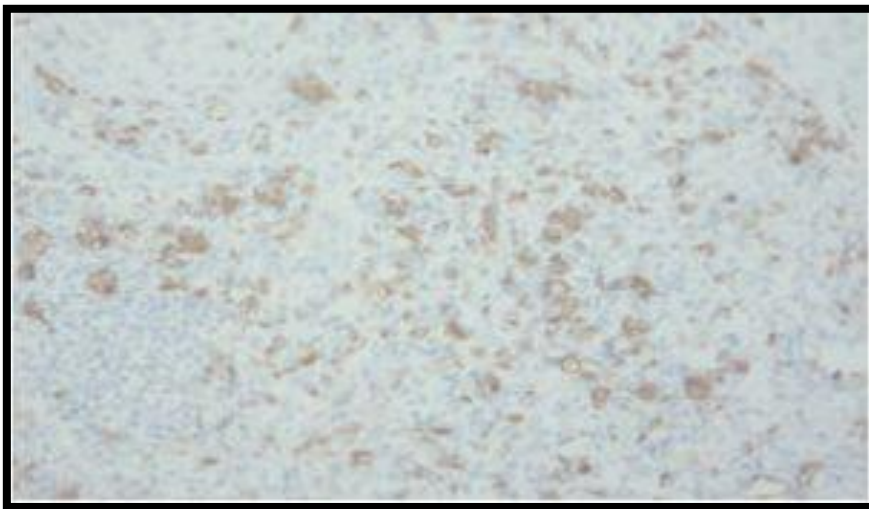


Fig 4: CD68 + ,100 X.

Se prescribe preparado emoliente a base de aceite de almendras dulces y urea al 5%, con resolución total de las lesiones en término de tres meses, sólo con eritema y manchas hiperpigmentadas residuales, sin recaídas posteriores en visitas médicas periódicas de control (Fig 5).

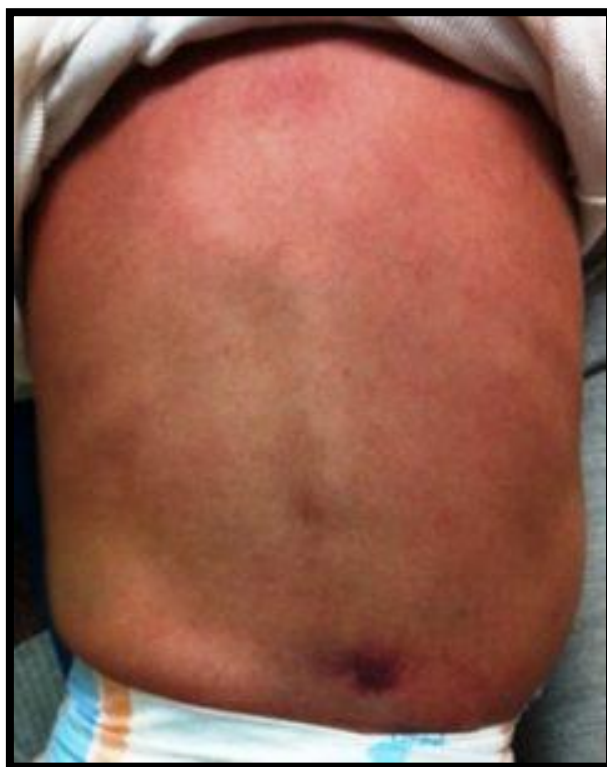


Fig 5: remisión de las lesiones a los cuatro meses.

DISCUSIÓN

La estructura y dinámica tisular de los histiocitos es de gran complejidad, participando de manera activa en la defensa inmunológica del huésped; procede de la célula progenitora común CD 34+ situada en la médula ósea; se produce una diferenciación hacia la estirpe monocito-macrofágica o a la de células dendríticas, como respuesta a la acción de diversos estímulos. Así, ocurre la maduración celular a nivel medular, sangre periférica y finalmente en los tejidos periféricos; en la piel se encuentran como células de Langerhans epidérmicas, presentadoras de antígenos, macrófagos dérmicos con actividad fagocítica y dendrocitos pluripotenciales. Las histiocitosis actualmente se clasifican, de acuerdo al predominio de las células implicadas y su función, así como su pronóstico en:

- 1) Clase I o histiocitosis de células de Langerhans (HCL).
- 2) Clase II o histiocitosis de células no Langerhans (HSCL).
- 3) Clase III o histiocitosis malignas.

La presentación clínica en nuestro paciente previamente sano, de una erupción recurrente con elementos papulares eritemato-azulados, pequeños, escasas formaciones nodulares profundas y fina descamación superficial, sin sintomatología alguna, involucrando el aspecto posterior del tronco con extensión variable, hacia la porción proximal de los miembros, nos orientó a sospechar una paniculitis de origen a determinar. La realización de una biopsia tegumentaria para un análisis anatómo-patológico, ayudó a la confirmación diagnóstica al reportar un denso infiltrado “dermoadiposo”, compuesto por histiocitos y algunos linfocitos con los hallazgos inmunohistoquímicos, ya señalados. La histiocitosis eruptiva generalizada es un padecimiento muy infrecuente, que aparece más en adultos sin compromiso orgánico interno; en niños, no suele involucrar la cara ni mucosas y las lesiones crónicas pueden adquirir un tono amarillento, al

xantomizarse. No requiere manejo alguno y aunque controversial, se recomienda un buen control evolutivo y prolongado, por la posibilidad de transformarse en otras formas de histiocitosis, de células no Langerhans^{4,5,6}.

CONCLUSIÓN

La presentación de este caso, nos ayudó al reconocimiento clínico de las lesiones cutáneas características de esta rara entidad; la presencia de formaciones noduliformes profundas atípicas dificultó el diagnóstico inicial. Sin duda, la protocolización del estudio integral del paciente, con el análisis histológico e inmunohistoquímico nos orientó a la confirmación del diagnóstico. La naturaleza benigna y autolimitada, al término de varios meses de control, fue evidente. Las histiocitosis de células no Langerhans son más heterogéneas, poco comunes y estudiadas; tal como ocurrió en nuestro caso, que solo requirió de manejo emoliente de mantenimiento, siempre es aconsejable realizar las visitas médicas periódicas, ante la posibilidad de transformación a otras variantes del espectro de la enfermedad⁷.

REFERENCIAS

1. Fernández-Jorge B, Goday Buján J, Del Pozo Losada J, Álvarez-Rodríguez E y col. A case of generalized eruptive histiocytosis. *Acta Derm Venereol*, 2007; 87: 533-536.
2. Sánchez-Salas MP, Pérez J, García I, Cortázar J, Piñol J, Grasa MP, Carapeto FJ. Histiocitosis eruptiva generalizada en un varón de 53 años de edad. *Med Cutan Iber Lat Am*, 2008; 36 (2): 80-83.
3. Gelmetti C, Caputo R. Histiocitosis de células no-Langerhans. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S y col. Fitzpatrick. *Dermatología en Medicina General*. Editorial Panamericana. Buenos Aires. 2009; 1424-1434.
4. Chern E, Yau D, Ho J. Generalized eruptive histiocytosis in an infant. *Acta Derm Venereol*, 2010; 90: 204-205.
5. Shamsian BS, Nikoufar M, Esfahani SA, Shamshiri AR, Arzanian MT, Alavi S, Jadali F, Gharib A, Rezaei N. A 10-years single center survey of pediatric patients with histiocytic disorders in Iran. *Turk J Pediatr*, 2011; 53 (1): 34-42.
6. Satter EK, Walters MC, Hurt M, Bolton JG, Dever T. A brief overview of the most common histiocytic disorders. *G Ital Dermatol Venereol*, 2010; 145 (6): 717-731.
7. Tang X, Shen H, Xu A, Sun X, Wang Y, Shi G, Kang K. Spontaneous regression of generalized eruptive histiocytosis: possible involvement of apoptosis? *Int J Dermatol*, 2007; 46 (10): 1073-1075.