

Lesiones cutáneas como debut de enfermedad sistémica

S. Laliena Aznar, L. Murillo Sanjuan, C. Martínez Faci, C. Guerrero Laleona, C. Rodríguez-Vigil Iturrate, A. Muñoz Mellado

Hospital Infantil Universitario Miguel Servet, Zaragoza

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2017; 47: 58

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es un trastorno proliferativo clonal de estas células, anómalas, que aparece al nacimiento o en período neonatal. La afectación cutánea es la más frecuente, aunque pueden verse afectados otros órganos.

CASO CLÍNICO

Lactante de 42 días de vida que consulta por lesiones cutáneas polimorfas de distribución generalizada, afta bucal y úlceras en pliegues inguinales, de 20 días de evolución, sin otra sintomatología. Análisis sanguíneo y cultivo de los exudados descartan origen infeccioso. La biopsia cutánea confirma HCL. Inicialmente se realiza ecografía abdominal y serie ósea que son normales. Dada la afectación cutánea aislada se mantiene conducta expectante.

Dos meses después consulta por aparición de bultomas en cráneo. Se realiza nuevamente serie ósea, objetivándose lesiones líticas en húmero izquierdo, fémur derecho, región occipital y ambos huesos parietales, que se con-

firman mediante TAC craneal. Se inicia tratamiento con Vinblastina y Prednisona según protocolo LCH-III, con buena evolución y desaparición de las lesiones líticas a las 6 semanas.

COMENTARIOS

El diagnóstico de HCL se realiza mediante biopsia de la lesión, donde aparece proliferación de histiocitosis en dermis papilar e inmunohistoquímica positiva para S100, CD1 alfa y langerina.

La afectación cutánea exclusiva tiene buen pronóstico, con resolución de las lesiones en semanas.

Se debe sospechar esta patología ante lesiones cutáneas persistentes o de evolución tórpida que aparezcan en período neonatal. Al diagnóstico es preciso realizar ecografía abdominal y estudio con serie ósea para descartar afectación multisistémica. Se recomienda realizar controles seriados dada la posibilidad de evolución hacia la afectación de otros órganos.