

Lesión ulcerada congénita

Congenital ulcerated lesion

María Marta Buján,¹ Andrea Bettina Cervini,² Andrea Bosaleh³ y Adrián Martín Pierini⁴

Caso clínico

Paciente de 28 días de vida sin antecedentes personales ni familiares de importancia, que consultó a nuestro servicio por presentar una lesión congénita en región lateral izquierda de la base de la nariz, la cual permaneció estable desde el nacimiento. Al examen dermatológico se observó una tumoración de 0,8 cm de diámetro, eritematosa, duro elástica, de bordes sobreelevados y ulceración central con costra de coloración pardo amarillenta (foto 1).

Se realizó estudio histopatológico de la lesión (foto 2), el cual informó infiltrado dérmico constituido por células de mediano tamaño, núcleo arriñonado y citoplasma eosinófilo pálido que se agrupan con algunas células multinucleadas. Se acompañan de eosinófilos dispersos, neutrófilos y en menor medida linfocitos y plasmocitos. La inmunomarcación de dichas células resultó fuertemente positiva para CD1a (foto 3) (*Dermatol. Argent.*, 2015, 21 (1): 63-66).

Fecha de recepción: 17/2/2014 | **Fecha de aprobación:** 03/10/2014

¹ Médica de planta del Servicio de Dermatología

² Jefa Servicio de Dermatología

³ Médica de planta del Servicio de Patología

⁴ Consultor del Servicio de Dermatología

Servicios de Dermatología y Patología, Hospital Nacional de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan, Combate de los Pozos 1881 (CP 1245), Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: María Marta Buján. mariambujan@yahoo.com



FOTO 1. Tumoración de 0,8 cm de diámetro, eritematosa, bordes sobreelevados y ulceración central con costra pardo amarillenta ubicada en región lateral izquierda de base de la nariz.

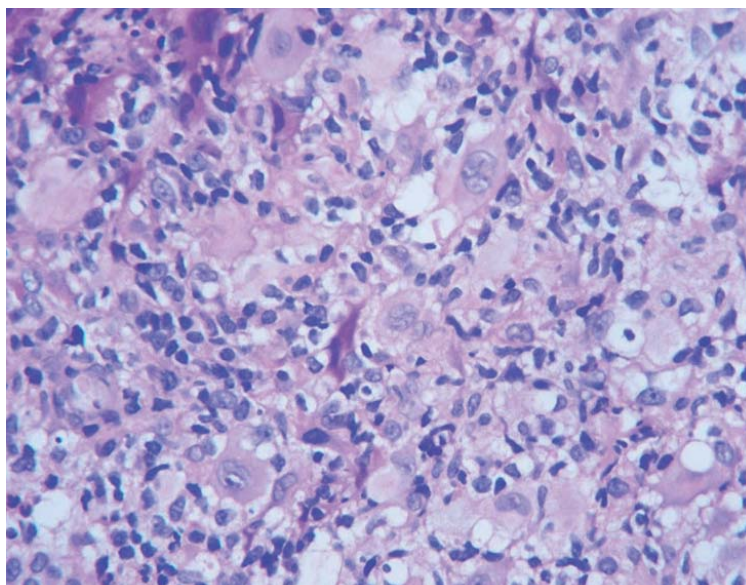


FOTO 2. Células de mediano tamaño, núcleo arriñonado y citoplasma eosinófilo pálido que se agrupan con algunas células multinucleadas en dermis (HyE, 40x).

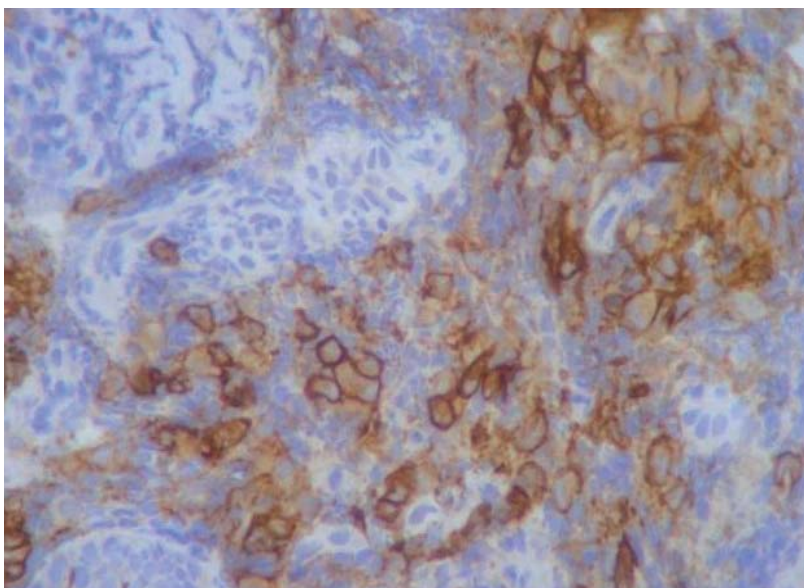


FOTO 3. Infiltrado de células de Langerhans CD1a positivo.

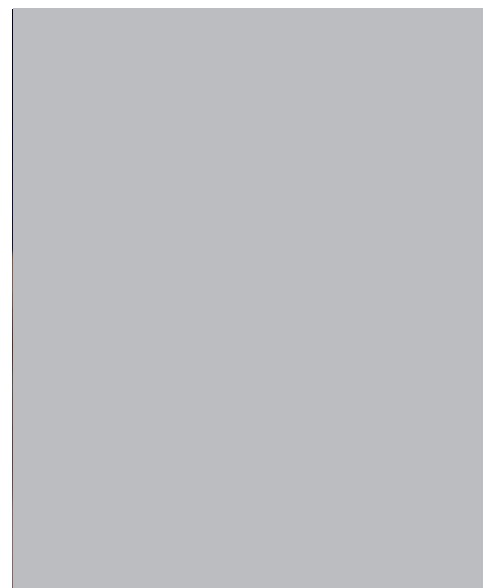


FOTO 4. Lesión residual en base de nariz.

Diagnóstico

Histiocitosis de células de Langerhans congénita (enfermedad de Hashimoto-Pritzker).

Discusión

La histiocitosis de células de Langerhans congénita o enfermedad de Hashimoto-Pritzker es una variante de las histiocitosis de células de Langerhans (HCL), con compromiso cutáneo primario, de presentación congénita o neonatal, descrita en 1973 por Hashimoto y Pritzker, e incluida en la actualidad dentro del grupo de los desórdenes derivados de células dendríticas.¹⁻⁶

Si bien en 1987 el Writing Group of the Histiocyte Society clasificó a las HCL en cuatro entidades según su forma de presentación clínica (1: forma aguda y diseminada o enfermedad de Letterer-Siwe; 2: forma crónica multifocal y progresiva o enfermedad de Hand-Schüller-Christian; 3: forma crónica y localizada o granuloma eosinófilo; y 4: forma congénita o enfermedad de Hashimoto-Pritzker), posteriormente, en 1997, el mismo grupo publicó otra clasificación, en la que catalogan a todas las histiocitosis de células de Langerhans según la cantidad de órganos afectados (órgano único o múltiple) y la cantidad de lesiones presentadas (lesión única o lesiones múltiples):^{1,2,5,7,8} así, quedó en desuso la clasificación previa.

Clínicamente, esta entidad tiene una presentación polimorfa, caracterizándose por una o más lesiones papulonodulares, rojas, violáceas o amarronadas, firmes, indoloras, algunas de las cuales pueden presentarse con ulceración o costra central. Se distribuyen generalmente en tronco, cara y cuero cabelludo, suelen ser congénitas o presentarse durante el período neonatal, e involucionan de manera espontánea en pocos meses.^{1,2,4-6,9} La involución espontánea y la ausencia de compromiso sistémico era lo que antiguamente diferenciaba clínicamente a esta entidad de otros tipos de histiocitosis,⁴ considerándola benigna. Sin embargo, en la actualidad se ha visto que las histiocitosis congénitas pueden presentar recidivas o compromiso sistémico, por lo cual se debe ser exhaustivo en el estudio, tratamiento y seguimiento de estos pacientes.^{4,10}

En la histopatología se observa un infiltrado en dermis superficial y profunda de histiocitos, similares a los que se ven en las histiocitosis con afectación sistémica. Estas células presentan un núcleo arriñonado con contornos irregulares y citoplasma amplio, y pueden estar acompa-

ñadas por un número variable de eosinófilos, linfocitos, neutrófilos y células xantomizadas. A nivel de la epidermis es posible observar ulceración de la misma.^{1,2,5,10} El estudio inmunohistoquímico es positivo para S-100, HLA-DR, CD1a y langerina (CD207). En la microscopía electrónica se evidencia la presencia de gránulos de Birbeck y cuerpos laminados en el citoplasma.^{2,4,10}

Entre los diagnósticos diferenciales deben plantearse distintas entidades de aparición congénita o durante el período neonatal, tales como eritropoyesis extramedular, hemangiomatosis neonatal, leucemia cutis, xantogranuloma juvenil y tumores malignos, entre otros;⁴ es de utilidad el estudio histopatológico para su diferenciación.

En la actualidad, la histiocitosis congénita o Hashimoto-Pritzker es considerada como parte del espectro de las HCL, y no existen criterios clínicos ni histológicos absolutos para predecir el comportamiento de las lesiones. Si bien en la mayoría de los casos tiene un curso benigno, con compromiso limitado a piel e involución espontánea en menos de doce meses, existen reportes de casos que desarrollaron compromiso sistémico, por lo cual es necesario el seguimiento a largo plazo de todos los pacientes con este cuadro más allá de la desaparición de las lesiones cutáneas.^{1,2,4,5,7,10}

La Sociedad del Histiocito de Estados Unidos recomienda realizar los siguientes exámenes complementarios para la evaluación inicial de estos pacientes: hemograma, hepatograma, coagulograma, osmolaridad urinaria, radiografía de cráneo, cara, miembros, pelvis, tórax y columna vertebral. En caso de que éstos se encuentren dentro de los parámetros normales, se repetirán a los seis meses sólo los estudios de laboratorio, reservando las técnicas de imágenes para aquellos casos que presentaran compromiso sistémico. El seguimiento clínico de estos niños debe ser mensual durante los primeros seis meses y posteriormente cada dos o tres meses hasta los dos años.^{1,2}

En cuanto al tratamiento de las lesiones cutáneas puras, sin compromiso sistémico, se sugiere esperar su involución espontánea; no existen datos que sugieran que la resolución quirúrgica precoz de la lesión sea beneficiosa.^{2,8}

En nuestro paciente la lesión involucionó en forma espontánea a los tres meses de vida (foto 4), con estudios complementarios iniciales normales. En la actualidad el niño tiene ocho meses de vida y continúa con controles por los servicios de Dermatología y Oncología en nuestro hospital.

Bibliografía

1. Elguezabal A., Turégano P., Landeyro J., Mayayo E. Histiocitosis congénita autolimitada (Hashimoto-Pritzker) de presentación solitaria, *Actas Dermosifiliogr.*, 2011, 102: 301-303.
2. Pedrini M.F., Mohr Y., Favier M.I., García S. et ál. Histiocitosis de células de Langerhans, con compromiso de un único órgano, *Dermatol. Argent.*, 2010, 16: 44-46.
3. Satter E.K., High W.A. Langerhans cell histiocytosis: A review of the current recommendations of the Histiocyte Society, *Pediatr. Dermatol.*, 2008, 25: 291-296.
4. Orle J., Mosca A.M., Sousa M.A., Lima C.M. et ál. Congenital self healing reticulohistiocytosis in a newborn (Hashimoto Pritzker), *An. Bras. Dermatol.*, 2011, 86(7): 785-788.
5. Ricart J., Jimenez A., Marquina A., Villanueva A. Congenital self-healing reticulohistiocytosis: report of a case and review of the literature, *Acta Pediatr.*, 2004, 93: 426-429.
6. Popadic S., Brasanac D., Arsov B., Nikolic M. Congenital self-healing histiocytosis presenting as blueberry muffin baby: a case report and literature review, *Indian J. Dermatol. Venereol. Leprol.*, 2012, 78: 407.
7. Luna P.C., Abad M.E., Plafnik R., Limansky T. et ál. Histiocitosis a células de Langerhans. Características clínico-evolutivas en 29 pacientes, *Dermatol. Argent.*, 2013, 19: 274-278.
8. Zwerdling T., Konia T., Silverstein M. Congenital, single system, single site, Langerhans cell histiocytosis: a new case, observations from the literature, and management considerations, *Pediatr. Dermatol.*, 2009, 26: 121-126.
9. Dorjsuren G., Kim H.J., Jung J.Y., Bae B.G. et ál. Solitary type of congenital self-healing reticulohistiocytosis, *Ann. Dermatol.*, 2011, 23, Suppl. 1: S 4-7.
10. Larralde M., Abad M.E., Gomar B. Histiocitosis de células de Langerhans en menores de un año, *Arch. Argent. Pediatr.*, 2008, 106: 269-272.

DERMATÓLOGOS JÓVENES



CASO CLÍNICO | RESPUESTAS

Respuestas correctas al caso clínico:

1, c; 2, c; 3, d; 4, b.

Comentario

La sífilis es una enfermedad infecto-contagiosa, sistémica, producida por el *Treponema pallidum*. Se la clasifica de acuerdo con el momento de diagnóstico en sífilis primaria, secundaria y latente.

La sífilis secundaria evoluciona por brotes de lesiones mucocutáneas que alternan con fases asintomáticas, y que suelen resolverse hacia el final del primer año de adquirida la enfermedad entrando en un período asintomático (sífilis latente).

Las lesiones del secundarismo se denominan sífilides; éstas pueden adoptar múltiples formas clínicas, pero en cada paciente toman un monomorfismo

propio, planteando múltiples diagnósticos diferenciales. Puede afectar cualquier región cutánea o mucosa, pero es característico el compromiso palmo-plantar. Puede acompañarse de síntomas generales y/o viscerales como poliadenopatías y compromiso SNC, entre otros.

El diagnóstico se realiza mediante la clínica, las pruebas no treponémicas (VDRL) y/o campo oscuro de las lesiones húmedas. La VDRL se mantiene positiva durante todo el secundarismo y sirve para el seguimiento del paciente. Las pruebas treponémicas se solicitan sólo ante duda diagnóstica, y no se utilizan para seguimiento.

La penicilina G benzatínica es el tratamiento de elección; debe colocarse sin solvente indoloro, 3 dosis en lúes temprana y 5 dosis en las formas tardías con frecuencia semanal. En la neurosífilis se indica penicilina G cristalina, que atraviesa la barrera hematoencefálica, 24 millones de UI/d por 10 días EV.

Bibliografía

1. Bermejo A., Leiro V. Sífilis. El desafío permanente, *Dermatol. Argent.*, 2011, 17: 156-159.
2. Lautenschlager S. Cutaneous manifestations of syphilis: recognition and management, *Am. J. Clin. Dermatol.*, 2006, 7: 291-304.
3. Baughn R.E., Musher D.M. Secondary syphilitic lesions, *Clin. Microbiol. Rev.*, 2005, 18: 205-216.