

# Histiocitosis de células de Langerhans, con compromiso de un único órgano

## Cutaneous Langerhans'-cell histiocytosis with single-organ-system involvement

M. Florencia Pedrini<sup>1</sup>, Yanina Mohr<sup>2</sup>, M. Inés Favier<sup>3</sup>, Sandra García<sup>4</sup>, Hugo Cabrera<sup>5</sup>

### Resumen

La histiocitosis de células de Langerhans con compromiso de la piel como único órgano, también llamada reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva o enfermedad de Hashimoto-Pritzker, es una variante de las histiocitosis de células de Langerhans con compromiso cutáneo primario.

Se presenta el caso de un neonato con lesiones pápulo-nodulares eritematosas, localizadas en cabeza, tronco y miembros. La biopsia de piel mostró un infiltrado con células de Langerhans.

Los exámenes complementarios descartaron compromiso extracutáneo. Enfatizamos la importancia de realizar un seguimiento a largo plazo de esta entidad por la posibilidad de progresión o recaída cutánea o extracutánea (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:44-46).

**Palabras clave:** *histiocitosis de células de Langerhans cutánea con compromiso de un único órgano, reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva, enfermedad de Hashimoto Pritzker.*

### Abstract

Cutaneous Langerhans'-cell histiocytosis with single-organ-system involvement, congenital self-healing reticulohistiocytosis or Hashimoto-Pritzker disease is a variant of Langerhans'-cell histiocytosis with primary cutaneous involvement.

We report a case of a newborn male with erythematous papules and nodules located on the head, trunk and limbs. The skin biopsy showed an infiltrate with Langerhans cells.

Extracutaneous involvement was absent.

We emphasize the importance of long-term follow-up, because of the possibility of eventual progression or relapse, either in the skin or at extracutaneous sites (Dermatol Argent 2010;16 Supl 2:44-46).

**Key words:** *cutaneous Langerhans'-cell histiocytosis with single-organ-system involvement, congenital self-healing reticulohistiocytosis, Hashimoto-Pritzker disease.*

### Caso clínico

Se presenta el caso de un neonato nacido a término, de sexo masculino y peso adecuado para la edad gestacional. Fue traído a la consulta a las 8 horas de vida por presentar lesiones pápulo-nodulares, eritematosas, de consistencia firme, algunas con erosión superficial, de 3 a 5 mm de diámetro, localizadas en la cabeza, el tronco y los miembros. Todas ellas estaban presentes desde el momento del nacimiento (**Fotos 1 y 2**).

El niño se encontraba en buen estado general. Las serologías para hepatitis B y C, la VDRL y el HIV fueron negativas. El hemograma con plaquetas, hepatograma, coagulograma, osmolaridad urinaria y las radiografías de cráneo, tórax, pelvis y miembros fueron normales.

Estudio histopatológico de lesión de piel: con tinción de hematoxilina y eosina se observó a nivel de la epidermis una escamocostria y en la unión dermoepidérmica un infiltrado de interfase con epidermotropismo focal. El infiltrado estaba compuesto por numerosos eosinófilos y células con escaso citoplasma de núcleos redondeados con hendiduras intranucleares y ocasional nucleolo (**Foto 3**). Estas células fueron intensamente positivas con vimentina, S-100, CD1a (**Foto 4**) y langerina, confirmando que eran células de Langerhans (CL).

**Fecha de recepción:** 25/11/2009 | **Fecha de aprobación:** 3/12/2009

1. Médica dermatóloga. Instituto Universitario CEMIC.
2. Médica dermatóloga colaboradora de la Sección Dermatología Infantil, Hospital Nacional "Prof. Dr. A. Posadas".
3. Médica dermatóloga. Sección Dermatología Infantil, Hospital Nacional "Prof. Dr. A. Posadas".
4. Médica patóloga. Hospital Nacional "Prof. Dr. A. Posadas".
5. Profesor Titular Consulto. Facultad de Medicina, Universidad de Buenos Aires.

### Correspondencia

Dra. M. Florencia Pedrini. CEMIC, Talcahuano 1234. (C1014ADB) CABA, Rep. Argentina

Se interpretó el cuadro como HCLC, con compromiso de un único órgano.

Las lesiones involucionaron espontáneamente; persistieron máculas hipocrómicas residuales.

## Comentario

La histiocitosis de células de Langerhans con compromiso de la piel como único órgano (HCLC), históricamente denominada reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva (RHC) o enfermedad de Hashimoto-Pritzker (EHP), es una variante de las histiocitosis de células de Langerhans (HCL), con compromiso cutáneo primario. Si bien esta enfermedad es considerada benigna y autoinvolutiva, puede tener recaída o progresión cutánea o extracutánea. Por lo tanto, exige ser cauteloso en cuanto a su pronóstico.

Las HCL pueden manifestarse desde el momento del nacimiento o a posteriori; se presentan con compromiso de un único o múltiples órganos.<sup>1</sup>

La EHP fue descrita por primera vez en 1973 por estos autores, como una enfermedad que aparece con compromiso cutáneo desde el momento del nacimiento o en el período neonatal, sin repercusión en el estado general y con tendencia a la involución espontánea.<sup>2</sup>

En la actualidad es considerada como parte del espectro de las HCL con compromiso de un único órgano y con tendencia a la autoinvolución.<sup>1-3</sup>

Esta entidad se presenta con numerosas pápulas, vesículas o nódulos rojo-amarronados con tendencia a la ulceración, aunque también se describen formas a lesión única. Se localiza en cualquier parte del tegumento, incluso en mucosa oral.<sup>2</sup> El caso que describimos se presentó con escasa manifestación clínica, lo que requirió un alto índice de sospecha.

En la histopatología se observa un infiltrado linfoide con epidermotropismo y puede haber compromiso hipodérmico. El infiltrado está constituido por células histiocitarias similares a las que se observan en las histiocitosis con afectación sistémica. Estas células presentan un núcleo arriñonado con contornos irregulares. Con frecuencia hay mitosis y elementos multinucleados con citoplasma en vidrio esmerilado. El infiltrado celular puede presentar un número variable de eosinófilos, linfocitos, neutrófilos y células xantomizadas. A nivel de la epidermis puede observarse ulceración. El estudio inmunohistoquímico de las células histiocitarias es positivo para S-100, HLA-DR, CD1 y langerina (CD207). Este último es un nuevo anticuerpo



Foto 1. Lesiones pápulo-nodulares eritematosas en miembros inferiores.



Foto 2. Lesiones pápulo-nodulares eritematosas en miembros superiores.

monoclonal dirigido contra una proteína transmembrana tipo II asociada a los gránulos de Birbeck. Aparentemente es mucho más sensible y específico para CL que el CD1a. Mediante la microscopía electrónica se evidencia la presencia de gránulos de Birbeck y cuerpos laminados en el citoplasma<sup>4-6</sup>.

Las diferentes formas de HCL pueden superponerse desde el punto de vista clínico e histológico. Por lo tanto, la Sociedad del Histiocito de Estados Unidos recomienda realizar los siguientes exámenes complementarios para la evaluación inicial de los pacientes con HCL: hemograma con plaquetas, hepatograma, coagulograma, osmolaridad urinaria, y control óseo radiográfico (cráneo, cara, miembros, pelvis, tórax, columna vertebral y radiografía de tórax).<sup>4,7,8</sup> Si los exámenes complementarios se encuentran dentro de los parámetros normales, deben repetirse cada seis meses.<sup>8</sup>

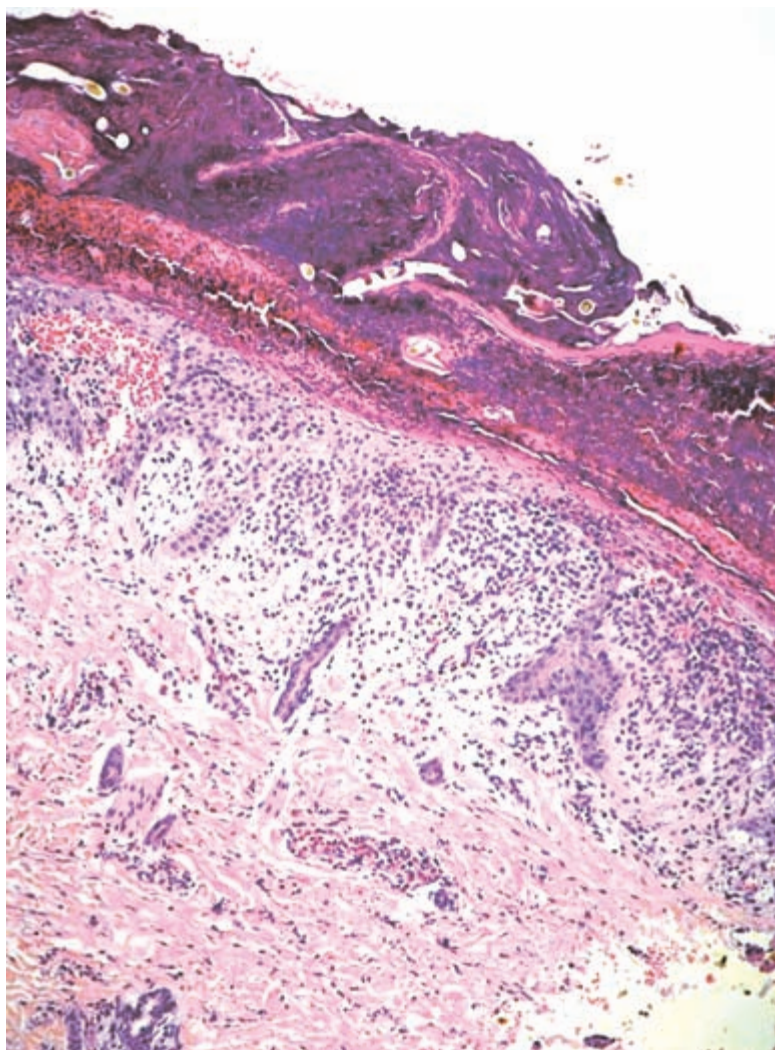


Foto 3. HyE

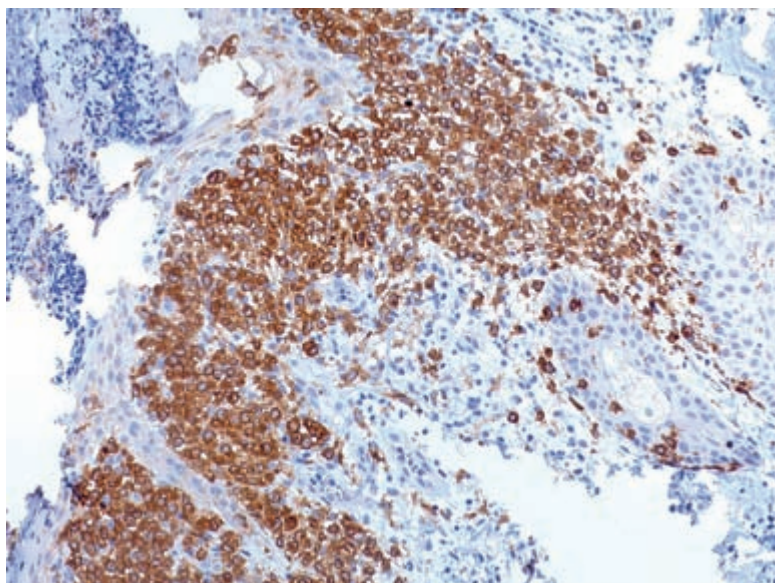


Foto 4. CD1a.

Los diagnósticos diferenciales que deben considerarse en las formas HCLC a múltiples lesiones son: HCLC multisistémicas, la enfermedad de Illig-Fanconi, el xantogranuloma juvenil, la histiocitosis cefálica benigna, la varicela congénita y las erupciones vesicopustulares del RN, como melanosis pustular neonatal, candidiasis congénita, *Listeria monocytogenes* perinatal, eritema tóxico perinatal, acropustulosis infantil, incontinencia pigmenti y la foliculitis pustulosa eosinofílica.<sup>5,9</sup> En los casos en que se presenta como único tumor, hay que considerar: quiste dermoide, pilomatrixoma, mastocitoma solitario y xantogranuloma juvenil tumoral.<sup>5</sup>

Habitualmente no se requiere tratamiento, ya que las lesiones cutáneas tienen carácter autoinvolutivo. Como conclusión, destacamos la importancia de realizar un seguimiento a largo plazo de la HCLC, ya que a pesar de su frecuente tendencia a la autoinvolución, puede presentar recaída o progresión cutánea y/o extracutánea.<sup>2,5,7,8,10.</sup>

## Referencias

1. Avram MM, Gobel V, Sepehr A. Case records of the Massachusetts General Hospital. Case 30-2007. A newborn girl with skin lesions. *N Engl J Med* 2007;357:1327-1335.
2. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Gatti CF, et al. Congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker). *Int J Dermatol* 1999;38:693-696.
3. Newman B, Hu W, Nigro K, Gilliam AC. Aggressive histiocytic disorders that can involve the skin. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:302-316.
4. Satter EK, High WA. Langerhans cell histiocytosis: a review of the current recommendations of the Histiocyte Society. *Pediatr Dermatol*. 2008;25:291-295.
5. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Gatti CF, et al. Congenital self-healing Langerhans cell histiocytosis: the need for a long term follow up. *Int J Dermatol* 2003;42:245-246.
6. Hashimoto K, Pritzker MS. Electron microscopy study of reticulohistiocytoma. *Arch Dermatol* 1973;107:263-227.
7. Pedrini F, Maskin M, Cappetta E. Histiocitosis de células de Langerhans. *Arch Argent Dermatol* 2008;58:173-178.
8. Stein SL, Paller AS, Haut PR, Mancini AJ. Langerhans cell histiocytosis presenting in the neonatal period: a retrospective case series. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2001;155:778-783.
9. Kapur P, Erickson C, Rakheja D, Carder KR, et al. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): ten-year experience at Dallas Children's Medical Center. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:290-294.
10. Minkov M, Prusch H, Steiner M, Gruis N. et al. Langerhans cell histiocytosis in neonates. *Pediatr Blood Cancer* 2005;45:802-807.