

# Histiocitosis eruptiva generalizada: comunicación de un caso

## Generalized eruptive histiocytosis: a case report

Harvey E. Pazmiño,<sup>1</sup> Magdalena Hernández,<sup>1</sup> Claudio Mainardi,<sup>2</sup> María Kurpis<sup>3</sup> y Alejandro Ruiz Lascano<sup>4</sup>

### RESUMEN

Paciente de sexo masculino de 91 años de edad, que presentó súbitamente lesiones papulosas eritematosas en tronco y extremidades de tres semanas de evolución, asintomáticas, sin causa aparente de carácter autolimitado. Los análisis de laboratorio dieron como resultado monocitosis, plaquetopenia, anisocitosis y anisoplaquetosis. El estudio histopatológico reveló un infiltrado histiocitario en dermis con inmunomarcación positiva para CD68, y negativos para CD1a y S-100. Su diagnóstico fue histiocitosis eruptiva generalizada (HEG). La HEG es una entidad rara, autolimitada, de fisiopatología desconocida y de carácter benigno perteneciente a las histiocitosis no Langerhans (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 464-467).

### Palabras clave:

*histiocitosis eruptiva generalizada.*

### ABSTRACT

We report the case of a 91 year-old man who presented erythematous papular lesions distributed in trunk and extremities. They appeared suddenly, were asymptomatic and lasted for three weeks, without apparent cause. Laboratory tests showed monocytosis, thrombocytopenia, anisocytosis and platelet anisocytosis. The histopathological study informed and histiocytic infiltrate in dermis and the immunostaining was positive for CD68 and negative for CD1a and S-100. We diagnosed generalized eruptive histiocytosis (GEH). GEH is a rare and self-healing disease, with an unknown pathophysiology and benign course. It is classified within the group of non-Langerhans histiocytosis (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(6): 464-467).

### Keywords:

*generalized eruptive histiocytosis.*

Fecha de recepción: 22/08/2012 | Fecha de aprobación: 19/11/2012

<sup>1</sup> Médico residente de Dermatología, Hospital Privado de Córdoba

<sup>2</sup> Médico dermatólogo, Hospital Privado de Córdoba

<sup>3</sup> Médica anatomopatóloga, Hospital Privado de Córdoba

<sup>4</sup> Médico dermatólogo, jefe del Servicio de Dermatología, Hospital Privado de Córdoba

Hospital Privado de Córdoba, Naciones Unidas 346, Barrio Parque Vélez Sarsfield, Córdoba, República Argentina.

Correspondencia: Harvey Esteban Pazmiño. harveyesteban@hotmail.com

## Caso clínico

Paciente de sexo masculino de 91 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial primaria, glaucoma, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y dislipidemia; medicado con losartán, atorvastatina, ácido acetilsalicílico y budesonida. Acudió a la consulta por presentar un cuadro cutáneo eruptivo asintomático de 3 semanas de evolución, sin causa aparente ni síntomas sistémicos. Al examen físico se observó una dermatosis caracterizada por pápulas eritematosas no foliculares localizadas en tórax, abdomen y partes proximales de extremidades (fotos 1 y 2). No presentaba alteración en mucosas ni adenopatías y el resto del examen físico fue normal.

La rutina de laboratorio evidenció leucocitos dentro de límites normales pero con monocitosis (24%) y plaquetopenia leve (plaquetas  $97.000/m^3$ ). Además, se observó anisocitosis, policromatofilia y anisoplaquetosis. El resto de los valores no mostró alteraciones. VDRL no reactiva. En la histopatología de la piel se evidenció un infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y difuso de inmunofenotipo mixto (CD3, CD8 y CD20 positivos), al que se le adicionan frecuentes histiocitos de citoplasma microvacuolar con inmunomarcación positiva para CD68 y negativa para CD1a y S-100, además de un factor de proliferación (ki67) del 68% (fotos 3 y 4).

La dermatosis involucionó en pocas semanas. Al presentar una histiocitosis no xantomatoide autolimitada, en el contexto clínico del paciente se llegó al diagnóstico de histiocitosis eruptiva generalizada (HEG). En los controles posteriores se objetivó la desaparición de la erupción cutánea sin tratamiento previo. Se decidió consultar con el Servicio de Oncohematología, quienes realizaron estudios complementarios adicionales (perfil ferrocínético, proteinograma y ecografía abdominal), los cuales fueron normales. La biopsia de médula ósea se encuentra diferida por el momento.

## Comentarios

La histiocitosis eruptiva generalizada (HEG) es una enfermedad rara, benigna y autolimitada, perteneciente al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans (histiocitosis tipo II). Descrita por primera vez en 1963 por Winkelmann y Müller, hasta la fecha se han publicado pocos casos en la bibliografía mundial y afecta principalmente a la población adulta.

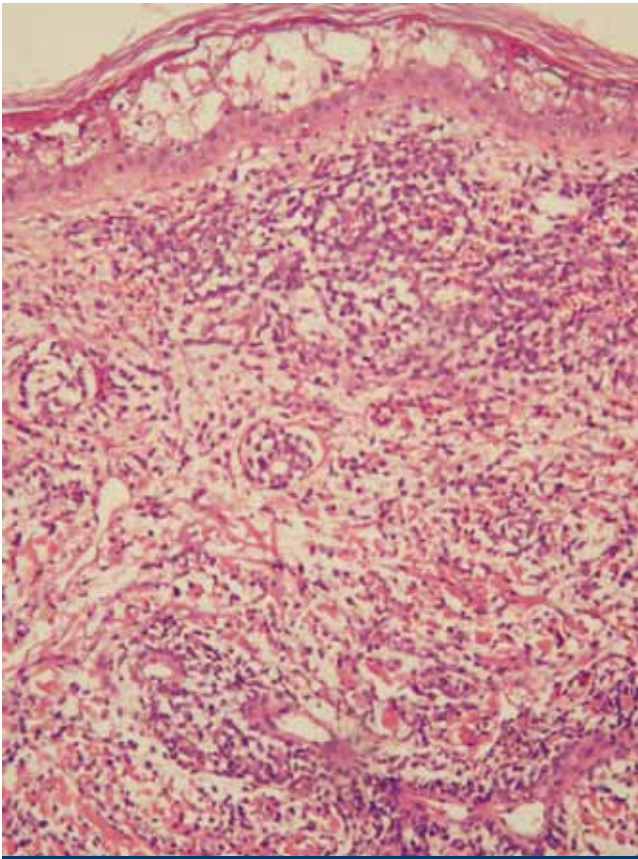
Su etiología es desconocida, aunque existen comunicaciones aisladas de casos que consideran a esta entidad como un proceso reactivo ante diversas patologías sistémicas de carácter infeccioso u oncohematológico.<sup>1,2</sup> Además, se ha visto que algunos pacientes comienzan



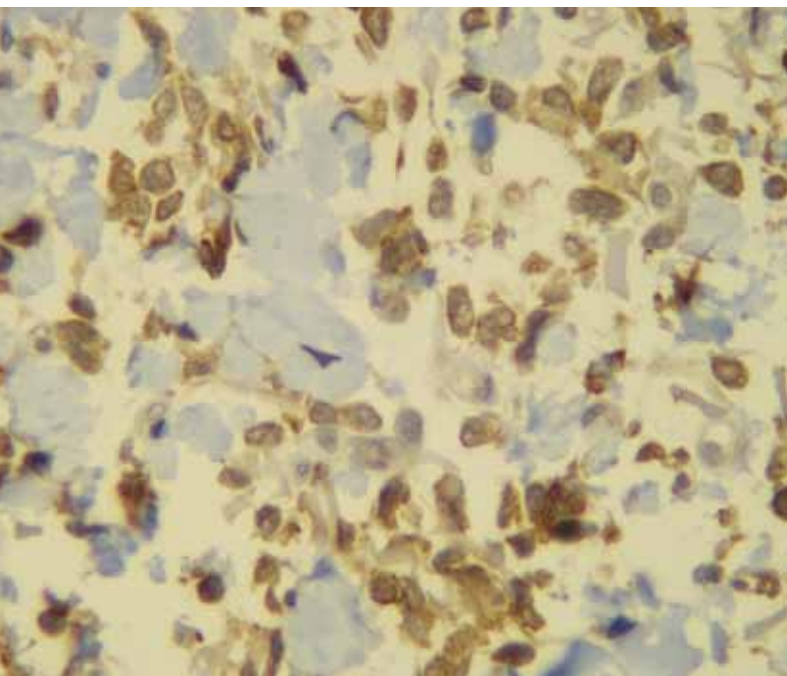
Foto 1. Pápulas eritematosas asintomáticas no confluyentes en tronco anterior.



Foto 2. Pápulas eritematosas situadas en hombro.



**Foto 3.** (H-E 40x) Infiltrado inflamatorio mononuclear perivascular y difuso en dermis.



**Foto 4.** Inmunomarcación positiva para CD68, 100x.

con lesiones de histiocitosis céfalica benigna y luego desarrollan HEG (estos casos suelen verse en niños menores de 5 años), y otros que inician con lesiones compatibles con HEG que posteriormente evolucionan a otras histiocitosis no Langerhans tales como xantoma disseminado, reticulohistiocitosis multicéntrica, xantogranuloma juvenil e histiocitosis de células indeterminadas. Podríamos inferir entonces que dichas entidades se agruparían dentro del espectro de una misma enfermedad, pero son diferentes en cuanto a sus características clínico-evolutivas y pronósticas.<sup>2-5</sup> En el contexto clínico de nuestro paciente, la monocitosis, la plaquetopenia y la anisocitosis con anisoplaquetosis hacen pensar en una patología hematológica subyacente, como un síndrome mielodisplásico o una leucemia mielomonocítica crónica incipiente. Este dato está todavía inconcluso debido a que no se pudo realizar aún la biopsia de médula ósea. A pesar de que no se ha comprobado en la mayoría de los casos la asociación entre HEG y hemopatías malignas, existen comunicaciones de casos que vinculan dichas patologías.<sup>2</sup>

Sus manifestaciones clínicas incluyen la aparición progresiva de pápulas asintomáticas no confluentes de color rosado, rojo-azulado o rojo-marrón, de consistencia firme, cuya superficie puede cubrirse de finas escamas, que tienden a comprometer simétricamente áreas como el tronco, el tórax y partes proximales de miembros. El compromiso de áreas distales y de mucosas son excepcionales y no afecta órganos internos. Su curso clínico es autolimitado y las lesiones suelen resolver en semanas o meses. Se han descrito variantes atípicas como las formas asimétricas, símil molusco contagioso y lepra lepromatosa.<sup>1,6</sup> Desde el punto de vista histológico se caracteriza por presentar un infiltrado histiocitario dérmico, difuso, denso, monomorfo y no xantomatoso, con inmunomarcación positiva para CD68 y negativa para CD1a, CD34, S-100 y factor XIIIa. A la microscopía electrónica no se evidencian gránulos de Birbeck.<sup>7</sup>

Se incluyen dentro del diagnóstico diferencial: las farmacodermias, sífilis secundaria, sarcoidosis y las otras histiocitosis no Langerhans citadas anteriormente. La histiocitosis de células indeterminadas puede ser indistinguible clínica e histopatológicamente; sin embargo, ésta difiere por ser positiva S-100 y CD1a.<sup>8</sup> Dado su carácter benigno y autolimitado, no requiere tratamiento. Existen comunicaciones aisladas de uso de PUVA terapia, además de isotretinoína, con buenos resultados.<sup>9,10</sup>

## Bibliografía

1. Fernández-Jorge B., Goday Buján J., Del Pozo Losada J., Álvarez-Rodríguez E., et al. A case of generalized eruptive histiocytosis, *Acta Derm.Venerol.*, 2007, 87: 533-536

2. Chern E., Yau D., Ho J. Generalized eruptive histiocytosis in an infant, *Acta Derm. Venereol.*, 2010, 90: 204-205.
3. Zelger B.W., Sidoroff A., Orchard G., Cerio R. Non-Langerhans cell histiocytoses. A new unifying concept, *Am. J. Dermatopathol.*, 1996, 18: 490-504.
4. Repiso T., Roca-Miralles M., Kanitakis J., Castells-Rodellas A. Generalized eruptive histiocytoma involving intoxicant disseminated in a 4-year-old boy, *Br. J. Dermatol.*, 1995, 132: 978-982.
5. Marzano A., Facchetti M., Caputto R. Diagnosis: generalized eruptive histiocytosis, *Eur. J. Dermatol.*, 2002, 1: 205-206.
6. Sharat-Kumar B.C., Nandini A.S., Niveditha S.R., Gopal M.G., et al. Generalized eruptive histiocytosis mimicking leprosy, *Indian J. Dermatol. Venereol.*, 2011, 77: 498-502.
7. Gelmetti C., Caputo R. Histiocitosis de células no-Langerhans. Wolff K., Goldsmith L., Katz S. et al. *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*, Ed. Panamericana, Buenos Aires, 2009, 1424-1434.
8. Sánchez-Salas M.P., Pérez J., García I., Cortazar J. et al. Histiocitosis eruptiva generalizada en un varón de 53 años de edad, *Med. Cutan. Iber. Am.*, 2008, 36: 80-83.
9. Ma L.H., Metz D., Luger T.A., Steinhoff M. Successful treatment of generalized eruptive histiocytoma with PUVA, *J. Dtsch. Dermatol. Ges.*, 2007, 5: 131-134.
10. Kwinter J., Koven D.J. Generalized eruptive histiocytoma treated with isotretinoin, *J. Cutan. Med. Surg.*, 2009, 13: 146-150.

## DERMATÓLOGOS JÓVENES

**\* PIENSE EN... granuloma anular y elija una opción** RESPUESTAS

» 1



**Pitiriasis rosada**

- Etiología asociada a la reactivación del HHV-7 o HHV-6.
- Niños y adultos jóvenes.
- Placa madre ovalada con centro rosado amarillento, descamativa, circundada por halo eritematoso con collarete escamoso por dentro de su contorno.
- Aparición sucesiva de placas de similares características de menor tamaño.
- Involuciona espontáneamente en 2-4 semanas con híper o hipopigmentación residual.

» 2



**Granuloma anular**

- Etiología desconocida.
- Niños y adultos jóvenes.
- Relación hombre /mujer es 2:1
- Pápulas y placas eritematosas, color piel o violáceas, brillantes, asintomáticas, que se disponen en grupos y adoptan forma anular o arqueada.
- Tiende a la remisión espontánea.
- No requiere tratamiento. Pueden utilizarse corticoides tópicos o sistémicos.

» 3



**Tiña**

- Etiología infecciosa.
- En todas las edades.
- Placas de crecimiento excéntrico, con máxima actividad en la periferia. Zona central involutiva pardusca y ligeramente escamosa.
- Examen micológico positivo para dermatofitos (*T. Rubrum*, *M. Canis*, *E. Floccosum* y *T. Mentagrophytes*).
- Terapia antifúngica tópica o sistémica.