

Histiocitosis de células de Langerhans en el adulto

Langerhans cell histiocytosis in adult

Ruth Alperovich,¹ María Eugenia Abad,² Amelia Rogozinski,³ Roberto Schroh⁴ y Margarita Larralde⁵

RESUMEN

Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son un grupo de enfermedades que presentan un comportamiento biológico variable y se caracterizan por la infiltración de uno o más órganos por células de Langerhans. Afecta principalmente a niños y es muy rara su presentación en la edad adulta. Puede comprometer piel, huesos, sistema nervioso, ganglios linfáticos, médula ósea, bazo e hígado. El tratamiento depende de la extensión y de la disfunción de los órganos comprometidos. Se presenta un paciente de 37 años con diagnóstico de HCL con compromiso cutáneo, óseo y de SNC (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(1): 53-55).

Palabras clave:

histiocitosis, células de Langerhans, adulto.

ABSTRACT

Langerhans cell histiocytosis (LCH) are a group of diseases with variable biological behavior, characterized by the infiltration of one or more organs by Langerhans cells. It mainly affects children and its occurrence is very rare in adulthood. It may involve skin, bone, nervous system, lymph nodes, bone marrow, spleen and liver. Treatment depends on the extent and dysfunction of the affected organs. We report a 37 year old patient with diagnoses of LCH with skin, bone and central nervous system involvement (*Dermatol. Argent.*, 2013, 19(1): 53-55).

Keywords:

histiocytosis, Langerhans cell, adult.

Fecha de recepción: 12/09/2012 | Fecha de aprobación: 28/11/2012

¹ Médica del Curso Superior de Dermatología Pediátrica. Sección Dermatología pediátrica Hospital "J. M. Ramos Mejía"

² Médica, Sección Dermatología Pediátrica, Hospital "J. M. Ramos Mejía". Médica, Servicio de Dermatología, Hospital Alemán.

³ Médica endocrinóloga, Hospital Ramos Mejía

⁴ Médico dermatopatólogo, Hospital Ramos Mejía

⁵ Jefa de la Sección Dermatología Pediátrica del Hospital "J. M. Ramos Mejía". Jefa de Servicio de Dermatología, Hospital Alemán, CABA, República Argentina



Foto 1. En frente y cuero cabelludo, pápulas eritematosas, algunas de ellas cubiertas por costras y erosiones.



Foto 2. En cuero cabelludo, zona occipital, pápulas de diferentes tamaños, color rosado.

Caso clínico

Paciente de sexo masculino, de 37 años de edad, sin antecedentes patológicos, que consultó por presentar lesiones en cuero cabelludo de 3 años de evolución; las mismas fueron inicialmente interpretadas como foliculitis, por lo que recibió múltiples esquemas antibióticos tópicos y sistémicos. Al no haber respuesta se realizó una biopsia cutánea que fue informada como histiocitosis de células de Langerhans (HCL). Posteriormente se derivó a nuestro servicio para manejo clínico-terapéutico. Al interrogatorio refería poliuria, polidipsia y cefalea holocraneana en los

últimos dos años. Al examen físico presentaba pápulas eritematosas, algunas de ellas cubiertas por costras, erosiones y pústulas localizadas en frente (foto 1), cuero cabelludo (foto 2), pabellones auriculares, región retroauricular y preesternal (foto 3). En el estudio histopatológico de piel se observaron cúmulos de histiocitos en dermis papilar con marcado epidermotropismo (foto 4). La inmunohistoquímica (IHQ) fue positiva para S100 y CD1a. Estudios complementarios: la radiografía de calota craneana mostró imágenes en sal y pimienta. En la RMN de región selar y supraselar se observó la neurohipófisis con señal levemente hipointensa en todos los pulsos. Se solicitó evaluación endocrinológica que confirmó hipopituitarismo con compromiso del eje gonadotropo y lactotropo asociado a diabetes insípida central. Se realizó restricción hídrica y tratamiento de las lesiones cutáneas con corticoides tópicos (betametasona y clobetasol, en forma intermitente). El paciente evolucionó con remisiones y exacerbaciones. Continúa en seguimiento clínico hasta la fecha.

Comentarios

Las histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son un grupo de enfermedades que tienen en común la proliferación monoclonal de células dendríticas CD1a, lo cual apoya la teoría de que sea una verdadera neoplasia.¹ Sin embargo, algunos autores sostienen que se trataría de una enfermedad reactiva.^{2,3}

El mecanismo fisiopatogénico que originaría una HCL, sería la amplificación de la cascada de citoquinas proinflamatorias, que normalmente regulan la presentación de antígenos de las células de Langerhans (CL) en los ganglios linfáticos.^{2,3}

En la actualidad se utiliza la clasificación de la Sociedad Internacional del Histiocito, que divide a esta enfermedad en localizada y diseminada (dos o más órganos comprometidos). La forma localizada se subdivide en unifocal y multifocal, mientras que la diseminada se clasifica según el riesgo en: alto (hígado, bazo, sistema hematopoyético y pulmón) o bajo, según el tipo de órgano comprometido y la disfunción que pudiera ocasionar.²⁻⁴

La HCL es considerada una enfermedad de la infancia y su presentación es muy rara en la edad adulta, con una incidencia de 1/200.000 en niños y 1-2/1.000.000 en adultos. La edad media al momento del diagnóstico en estos últimos es de 35 +/- 14 años con predominio del sexo masculino.³⁻⁵ Los órganos más comprometidos en el adulto son: en primer lugar el tejido óseo, le sigue el tejido pulmonar, y la piel, en tercer lugar, en cuanto a frecuencia. A nivel cutáneo se manifiesta con pápulas, placas, nódulos, erosiones, costras e incluso úlceras que tienen predilección por zonas seboreicas.^{5,7} Los principales diagnósticos diferenciales que deben plantearse son: dermatitis seboreica, foliculitis, foliculitis

decalvante y liquen plano pilaris.⁴⁻⁷ El compromiso cutáneo aislado tiene mejor pronóstico, con el 50% de probabilidades de regresión, aunque necesita de monitoreo permanente por la posibilidad de progresión a la forma diseminada.^{2,7}

A nivel del sistema nervioso puede provocar diabetes insípida, secundaria a la infiltración de la glándula pituitaria, déficit de hormona de crecimiento y enfermedad neurodegenerativa.⁸

El diagnóstico clínico debe ser confirmado con estudio histopatológico. La IHQ es positiva para S100 y CD1a, y aún es utilizada aunque dichos antígenos no son considerados específicos de la HCL.¹ A pesar de que la microscopía electrónica es aún mencionada como el *gold standard* para el diagnóstico (ya que evidencia los gránulos de Birbeck de las CL),^{1,9,10} consideramos que son los anticuerpos monoclonales contra la langerina (proteína de los gránulos de Birbeck) el elemento más específico para su diagnóstico.

El pronóstico y el tratamiento de la HCL dependen de la cantidad y disfunción de órganos comprometidos. Por esto, se hace imprescindible estadificar al paciente (examen físico, laboratorio de rutina, radiografía del esqueleto y de tórax) para la elección de la terapéutica. En lesiones que se limitan a la piel, está indicado el uso de corticoides tópicos,⁹ incluso mostaza nitrogenada, PUVA o tacrolimus; también está descrito el uso de quimioterapia con prednisona, asociada o no a vinblastina, cuando el compromiso de piel es extenso.² Se presentó un caso de HCL con compromiso multisistémico de bajo riesgo que tuvo una buena evolución clínica con la terapéutica instaurada.

Bibliografía

1. Favara B.E., Feller A.C., Pauli M., Jaffe E.S. *et ál.* Contemporary classification of histiocytic disorders. The WHO Committee On Histiocytic/Reticulum Cell Proliferations. Reclassification Working Group of the Histiocyte Society, *Med. Pediatr. Oncol.*, 1997, 29: 157-166.
2. Ablá O., Egeler RM, Weitzman S. Langerhans cell histiocytosis: Current concepts and treatments, *Cancer Treat. Rev.*, 2010, 36: 354-359.
3. Stocksclaeder M., Sucker C. Adult Langerhans cell histiocytosis, *Eur. J. Haematol.*, 2006, 76: 363-368.
4. Liu Y.H., Fan X.H., Fang K. Langerhans' cell histiocytosis with multisystem involvement in an adult, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2007, 32: 765-768.
5. Hancox J.G., James A.P., Madden C.A., Wallace C.A. *et ál.* Adult onset folliculocentric langerhans cell histiocytosis confined to the scalp, *Am. J. Dermatopathol.*, 2004, 26: 123-126.
6. Horwarth D.M., Gilchrist G.S., Mullan B.P., Wiseman G.A. *et ál.* Langerhans cell histiocytosis. Diagnosis, natural history, management and outcome, *Cancer*, 1999, 85: 2278-2290.
7. Hu J.C., Ra S., Gutiérrez M.A. Cutaneous Langerhans cell histiocytosis in an elderly woman, *Dermatol. Online J.*, 2010, 16: 6.
8. Imashuku S., Shioda Y., Kobayashi R., Hosoi G. *et ál.* Neurodegenerative central nervous system disease as late sequelae of Langerhans cell histiocytosis. Report from the Japan LCH Study Group, *Haematologica*, 2008, 93: 615-618.
9. Satter E.K., High W.A. Langerhans cell histiocytosis: a review of the current recommendations of the histocyte society. *Pediatr. Dermatol* 2008; 25: 291-295.
10. Gomar B. Histiocitosis. Larralde M., Abad E., Luna P., *Dermatología pediátrica*, Ed. Journal, Buenos Aires, 2010: 426-435.



Foto 3. En zona preesternal, pápulas eritematosas.

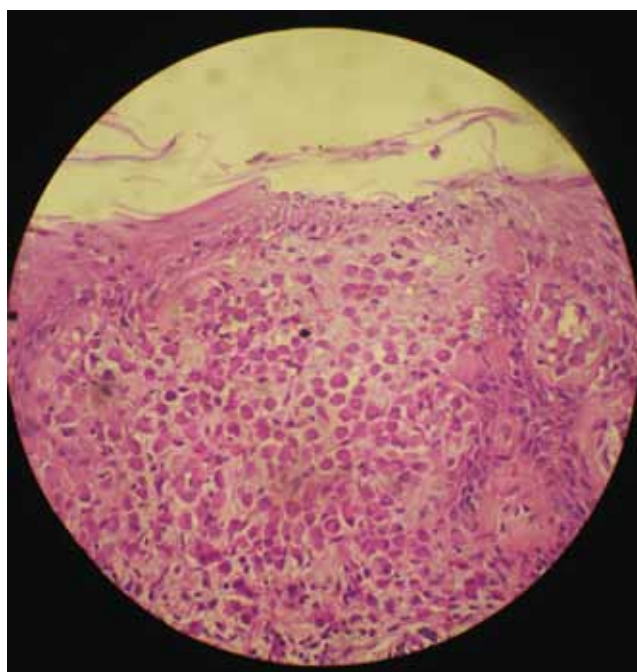


Foto 4. (H-E 40x). Cúmulos de histiocitos en dermis papilar con marcado epidermotropismo.