

HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON PRESENTACIÓN CUTÁNEA

Acebo Elvira, Álvarez Salomé, Fernández de Larrinoa Aitor*, Barrutia Anne.
Servicio de Dermatología y Anatomía Patológica*. Hospital Universitario de Cruces. Barakaldo. Bizakaia.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans es una proliferación clonal de células dendríticas de probable origen mieloide que expresan los mismos antígenos que la célula de Lagerhans de la piel. Afecta con más frecuencia a niños y en la población adulta es rara, con sólo un 2% de pacientes mayores de 70 años. En los adultos se localiza preferentemente en pulmón, hueso y piel.

CASO CLÍNICO

Mujer de 86 años con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática (2009) en remisión. En 2015 comenzó con erupción pruriginosa pápulo-costrosa confluyente en zonas submamarías, cuello y axilas, junto con astenia y pérdida de peso (figura 1). Se tomó biopsia observándose un infiltrado en dermis y epidermis constituido por células de núcleos hendidos y citoplasma pálido CD1a+, S100+ y Langerina + (figura 2). Se diagnosticó como histiocitosis de células de Langerhans (HCL). La serie ósea, el hemograma y el perfil hepático fueron normales. En el TAC cérico-tóraco-abdomino-pélvico se encontró conglomerado adenopático mesentérico de 10 cm que no se biopsió por deseo de la familia. Inició tratamiento con 20 mg/semana de metotrexate y prednisona 5 mg/día con mejoría de las lesiones cutáneas.



Figura 1

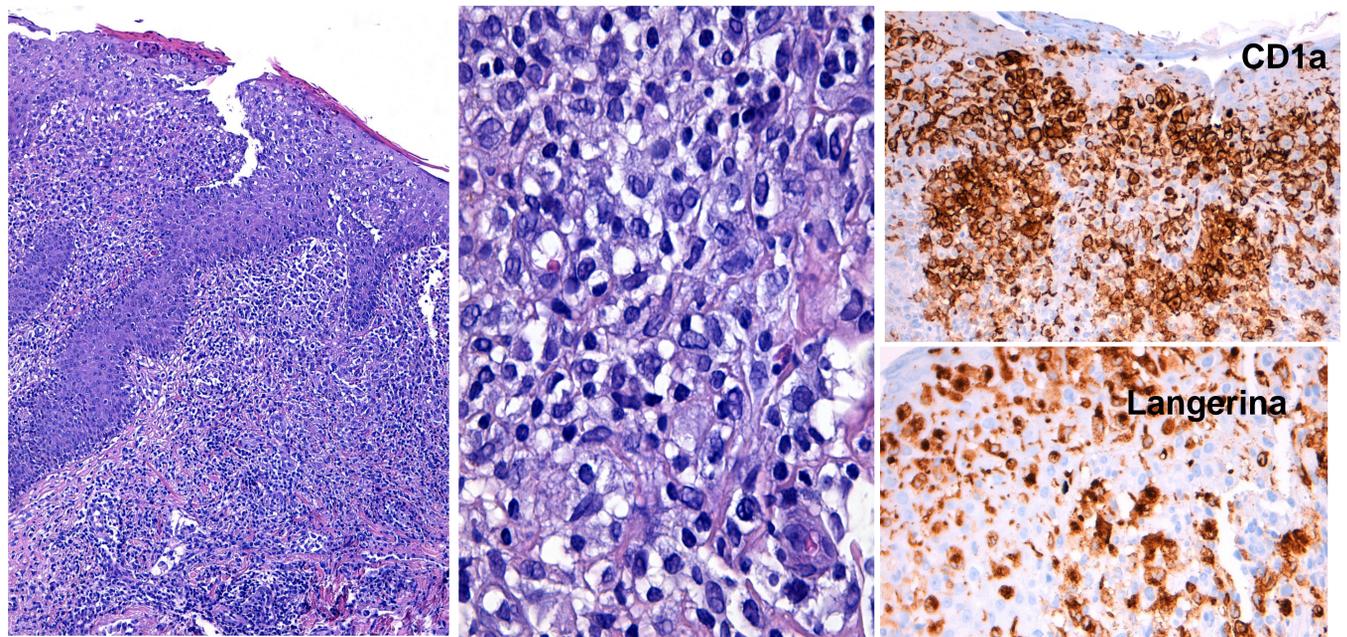


Figura 2

DISCUSIÓN

De los adultos con HCL el 37% tienen compromiso cutáneo y suele ser una manifestación de enfermedad diseminada. En nuestro caso no pudimos confirmar la afectación ganglionar por la imposibilidad de biopsiar los ganglios abdominales. Puede presentarse como pápulas, placas o nódulos localizados o generalizados. Tiene predominio por cuero cabelludo, pliegues, flexuras y genitales externos donde pueden manifestarse como úlceras resistentes al tratamiento antibiótico o antifúngico.

Según los órganos/sistemas afectados se clasifica en monosistémica (unifocal o multifocal) o multisistémica, y de bajo o alto riesgo (hígado, bazo y médula ósea).

El tratamiento de la enfermedad cutánea aislada incluye corticoides tópicos, imiquimod, tacrólimus y fototerapia entre otros, o metotrexate si la afectación es extensa. La quimioterapia se reserva para la forma multisistémica.

Recientemente se ha demostrado la mutación BRAF V600 E hasta en el 57% de los casos de HCL, y se ha observado respuesta a vemurafenib en un caso con afectación cutánea severa. Hay ensayos en curso para valorar su eficacia.

CONCLUSIONES

La HCL es una enfermedad poco frecuente y cuando se presenta en la piel hay que sospecharla a cualquier edad, por su aspecto y localización intertriginosa característica. La biopsia cutánea es fundamental para diagnosticarla y tratarla adecuadamente.

BIBLIOGRAFIA

1. Langerhans cell histiocytosis. National Cancer Institute. [Http://www.cancer.gov](http://www.cancer.gov).
2. Badalian-Very G, Vergio JA, Degar BA, MacConail LE, Brandner B et al. Recurrent BRAF mutations in Langerhans cell histiocytosis. Blood 2010;16:1919-23.
3. Charles J, Beani J_C, Fiandrino G, Busser B. Major response to vemurafenib in patients with severe cutaneous Langerhans cell histiocytosis harboring BRAF V600E mutation. J Am Acad Dermatol, 71 (3).