

Histiocitosis de células de Langerhans de presentación congénita

reporte de un caso clínico

S. García Gómez₁; I. González Cabaleiro₁; M. Padín Fontán₂; E. González Colmenero₂; C. Durán Fernández-Feijoo₂; M. Pumarada Prieto₂; A. Concheiro Guisán₃.

¹ Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, España, MIR Pediatría

² Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, España, Unidad de Neonatología

³ Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, España, Unidad de Neonatología, Jefa de Servicio de Pediatría

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) de presentación congénita es una entidad poco frecuente. En su presentación clásica, el órgano más frecuentemente afectado es la piel, en forma de pápulas, pústulas y vesículas de contenido hemorrágico y distribución generalizada, que generalmente evolucionan a la curación espontánea.

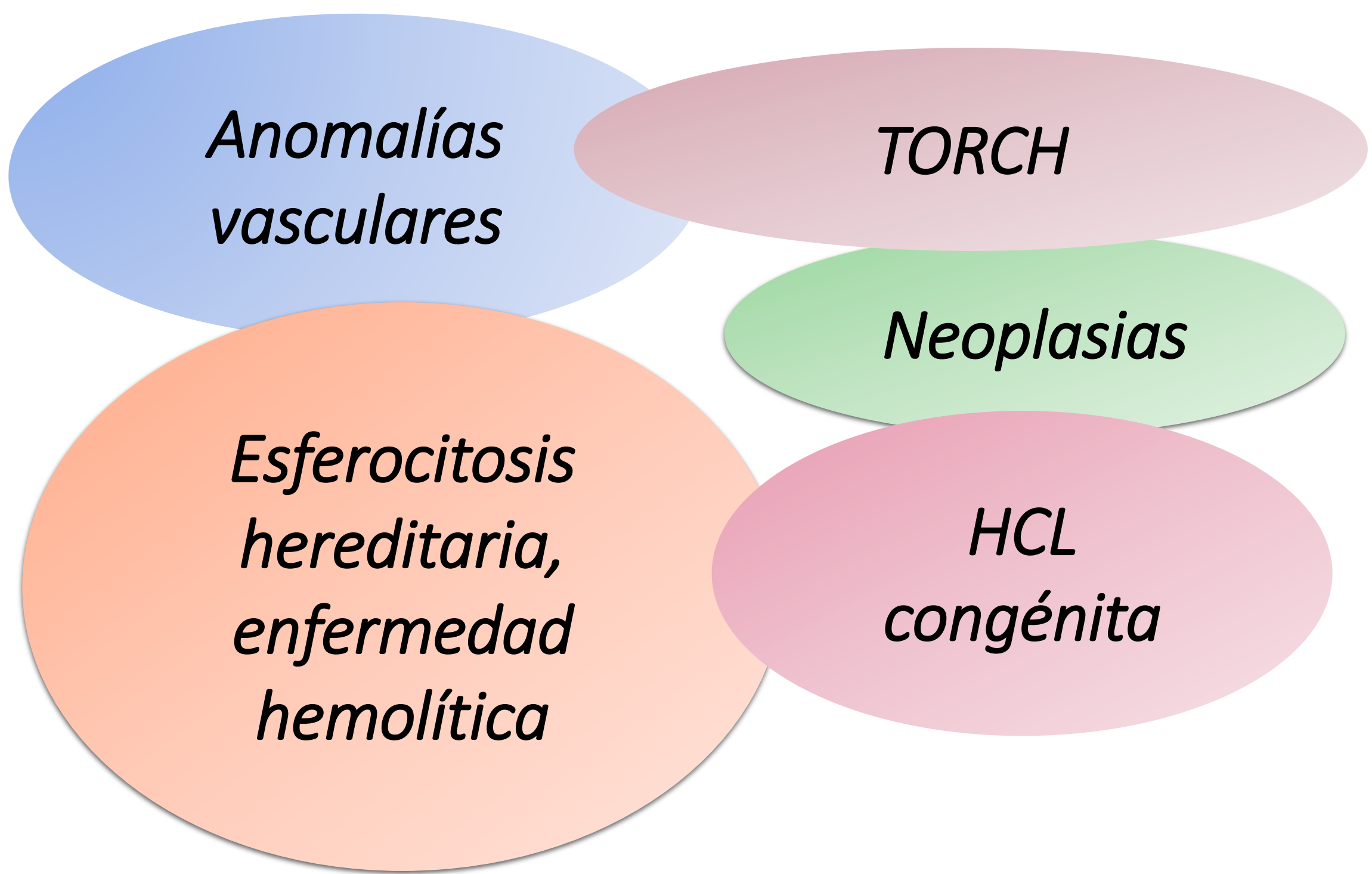


Figura 1. Diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas congénitas

CASO CLÍNICO

Recién nacido varón de 37+2 semanas y peso 1960 g. En la **exploración física** destacan múltiples lesiones cutáneas versículo-hemorrágicas, no agrupadas, de distribución generalizada sin respetar mucosas, surcos palmares o lecho ungueal.

Pruebas complementarias: se realiza despistaje de etiología infecciosa con resultados negativos. Se establece la sospecha diagnóstica de HCL, realizándose biopsia cutánea que muestra infiltrado en la mitad superficial de la dermis con células de Langerhans e inmunofenotipo característico (CD45+, S100+, CD34+, CD1a+). **Confirmando así el diagnóstico.** Se completa estudio de extensión, que descarta afectación sistémica.

Evolución de las lesiones con tendencia a la desecación y formación de costra, con desprendimiento de las mismas y piel indemne subyacente. Se programa **seguimiento** en consultas de Hemato-Oncología pediátrica sin aparición de nuevas lesiones cutáneas, ni otros datos de afectación sistémica.

CONCLUSIONES

1. A pesar de tratarse de una patología poco frecuente, la baja sospecha diagnóstica puede hacer que esta entidad se encuentre infradiagnosticada.
2. La confirmación del diagnóstico debe realizarse mediante biopsia cutánea.
3. Debido a su potencial diseminación, es importante descartar la existencia de afectación sistémica que incluye como estudios de extensión la ecografía abdominal, radiografía de tórax, serie ósea y analítica completa con perfil hepático que nos permita decidir la actitud terapéutica y el seguimiento periódico más adecuado a cada caso



Figura 2. Lesiones cutáneas congénitas: A y B. Lesiones vesículo-hemorrágicas en cara. C. Lesiones en tronco. D. Lesión en pulpejo de primer dedo.