

Histiocitosis cefálica benigna: descripción de un caso

Benign cephalic histiocytosis: A case report

Joaquín Mut Oltra,¹ Carlos Trillo Belizón,² Antonio Medina Claros,² Rafael Vera Medialdea,²
Ana María Reina González,² Santiago Muñoz Gallardo³

¹ Unidad de Dermatología

² Servicio de Pediatría

³ Servicio de Anatomía Patológica

Hospital General Básico de la Axarquía, Vélez-Málaga, Málaga, España

RESUMEN

La histiocitosis cefálica benigna es una rara histiocitosis de células no Langerhans que se caracteriza por la presencia de pápulas, localizadas preferentemente en cabeza, cuello, tronco y brazos, que suele aparecer en los primeros tres años de vida y tiende a la remisión espontánea.

Presentamos el caso de un lactante de siete meses de edad con ocho lesiones nodulares infiltrativas eritematovioláceas distribuidas por cara, tercio superior de tórax y brazos. El estudio histopatológico demostró infiltrado dérmico de predominio histiocitario asociados a abundantes eosinófilos y neutrófilos. Inicia regresión de las lesiones a los nueve meses de vida quedando totalmente libre a los 14 meses.

Aunque la conducta frente a esta enfermedad es conservadora es necesario un estudio correcto y un seguimiento próximo por su parecido a otras formas graves de histiocitosis.

PALABRAS CLAVE: *histiocitosis cefálica benigna, histiocitosis de células no Langerhans.*

ABSTRACT

Benign cephalic histiocytosis is a rare non-Langerhans cells histiocytosis characterized by the presence of papules, mainly located in the head, neck, trunk and arms, which usually appears in the first three years of life and tends to spontaneous remission.

We report the case of a 7 month-infant with 8 infiltrative erythematous nodular lesions distributed over the face, upper third of chest and arms. Histopathology showed histiocytic dermal infiltrate predominantly associated with abundant eosinophils and neutrophils. The lesion began its regression at 9 months of age and was clear at 14 months.

Even though the treatment of the disease is conservative, it is necessary a close monitoring because of its misdiagnosis with other forms of histiocytosis.

KEYWORDS: *Benign cephalic histiocytosis, non-Langerhans cells histiocytosis.*

Introducción

La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una entidad rara perteneciente al grupo de las histiocitosis de células no Langerhans, descrita en 1971 por Gianotti y Caputo¹ que suele iniciarse en los tres primeros años de la vida y se caracteriza clínicamente por la presencia de pápulas y nódulos de coloración marrón amarillenta localizados principalmente en cara.

Caso clínico

Lactante varón de siete meses de edad diagnosticado con dermatitis atópica derivado a Dermatología por presentar

lesiones papulosas asintomáticas que aparecen en mejillas y que posteriormente se diseminaron a cabeza, frente y tercio superior de tórax.

La evaluación clínica reveló un total de ocho lesiones de menos de 5 mm de diámetro distribuidas en cabeza, tercio superior de tórax y ambos brazos. (Fotografía 1) El examen físico general no reveló adenopatías, visceromegalias ni signos patológicos, las pruebas de laboratorio, así como el estudio de imagen radiográfico y ecográfico fueron normales.

El estudio histopatológico con hematoxilina eosina reveló una proliferación bien circunscrita en dermis su-

CORRESPONDENCIA

Joaquín Mut Oltra ■ jmut02@yahoo.es
C/ Martínez nº 12, 4ºA. 29005, Málaga. España, Tel: 627591238.



Fotografía 1. Lesiones nodulares infiltrativas en frente y cara.

perficial y media de histiocitos de citoplasma eosinófilo ligeramente vacuolado y núcleos ovals o reniformes con eosinófilos abundantes. No se apreciaron células xantomatosas ni células gigantes así como figuras mitóticas. (Fotografía 2)

La evolución dermatológica del paciente ha sido satisfactoria, a los nueve meses de edad se aprecia una disminución del tamaño de las lesiones y a los 14 meses la desaparición total de las mismas, sin constatar ninguna alteración visceral o sistémica.

Discusión

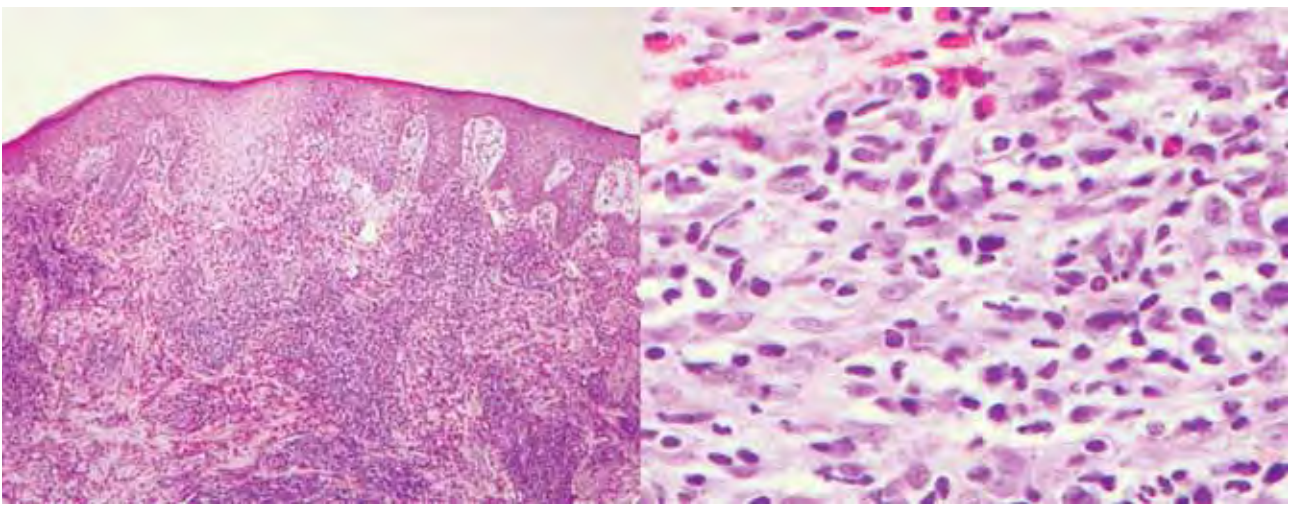
En 1971, Gianotti y Caputo¹ describieron un cuadro al que denominaron histiocitosis con cuerpos vermiformes intracitoplasmáticos, basados en los caracteres observados en microscopía electrónica.

Desde su primera descripción sólo se han descrito 42 casos en la literatura.² Clínicamente se caracteriza por la aparición de pápulas ligeramente sobreelevadas, redondas, de 2 a 8 mm de diámetro, de coloración amarillenta a marrón, variando el número de las lesiones entre dos y más de 100.^{3,4} La afectación de la cara o la cabeza es constante en todos los pacientes, predominando la localización en las mejillas,^{3,4} siendo posible la afectación del tronco y cuello como en nuestro caso. En la última revisión publicada de 39 casos^{3,4} no se encontró afectación de mucosas ni visceral. La edad media de aparición es de 15 meses, sin diferencias entre ambos sexos. Se observó regresión en 18 casos y desaparición completa de las lesiones en diez de ellos, como ocurrió en el de nuestro paciente.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación circunscrita de histiocitos en dermis superficial y media, acompañada de un infiltrado mixto de linfocitos y eosinófilos, como ocurre en el caso que aportamos. Este infiltrado puede disponerse en tres patrones: dermis papilar, patrón liquenoide y patrón superficial.

A la inmunohistoquímica son positivos para CD68, HAM56, factor XIIIa, OKMI y LeuM3, mientras que son negativos para CD1a.⁵ Con microscopía electrónica se aprecian hallazgos específicos pero no patognomónicos, como son las vesículas tipo erizadas, estructuras tipo desmosomas y cuerpos en coma o vermiformes.^{4,5}

La etiología de este cuadro clínico es desconocida, se incluye dentro de un espectro junto con otras histiocitosis de células no de Langerhans como el Xantogranuloma juvenil (XGJ) y la Histiocitosis eruptiva generalizada.² Algunos autores han sugerido que representa una forma



Fotografía 2. Se aprecia a nivel dérmico un infiltrado difuso de células mononucleares con abundante citoplasma eosinófilo pálido y núcleos reniformes. Eventuales células multinucleadas pueden estar presentes junto a numerosos eosinófilos y dispersos linfocitos.

eruptiva del XGJ⁵ o bien que ambas entidades sean diferentes formas de expresión de la misma enfermedad.^{6,7}

Aunque clásicamente se ha considerado un cuadro benigno de buen pronóstico, se han publicado dos casos en los que se ha desarrollado una diabetes insípida o una diabetes mellitus.^{8,9}

El diagnóstico diferencial se puede plantear con diversas entidades incluyendo verrugas planas, nevos de Spitz múltiples, urticaria pigmentosa y sarcoidosis liquenoide pero el más importante es con el xantogranuloma juvenil, donde las lesiones son más generalizadas y en la histología se aprecian cúmulos de lípidos en los histiocitos, células espumosas y células tipo Touton. También debemos hacer diagnóstico diferencial con las histiocitosis de células de Langerhans que se manifiestan como pápulas de color amarillento que llegan a formar costras con tendencia a afectar flexuras junto a una sintomatología sistémica, confirmando el diagnóstico la histología y las técnicas inmunohistoquímicas, siendo S-100 y CD1a positivos.^{2,3,10}

Ante el curso autorresolutivo de la enfermedad no se considera el tratamiento pero sugerimos un seguimiento estrecho, tanto de los casos de XGJ como los de HCB, debido a que posiblemente exista un precursor común entre de los trastornos histiocitarios.⁷

REFERENCIAS

1. Gianotti R, Caputo R, Ermacora E. "Simuliere histiocytose infantile a cellules avec particules vermiformes intracytoplasmiques". *Bull Soc Fr Dermatol Syphil.* 1971;78:232-233.
2. Cuesta L, Betlloch I. "Pápulas amarillentas en la cara en un niño. Diagnóstico y comentario". *Piel* 2010;25(10):589-593.
3. Loayza E, Loayza M, Garcés JC, Uruga E. "Histiocitosis cefálica benigna: reporte de un caso y su ubicación dentro de las histiocitosis". *Dermatol Pediatr Lat* 2005;3(1):53-57.
4. Jih DM, Salcedo SL, Jaworsky C. "Benign cephalic histiocytosis: A case report and review". *J Am Acad Dermatol* 2002;47:908-913.
5. Zelger BG, Zelger B, Steiner H, Mikuz G. "Solitary giant xanthogranuloma and benign cephalic histiocytosis-variants of juvenile xanthogranuloma". *Br J Dermatol* 1995;133:598-604.
6. Sidwell RU, Francus N, Slater DN, Mayou SC. "Is disseminated juvenile xanthogranulomatosis benign cephalic histiocytosis?" *Pediatr Dermatol* 2005; 22 (1): 40-43.
7. Rodriguez-Jurado R, Duran-McKinster C, Ruiz-Maldonado R. "Benign cephalic histiocytosis progressing into juvenile xanthogranuloma: a non-Langerhans cell histiocytosis transforming under the influence of a virus?" *Am J Dermatopathol* 2000;22:70-74.
8. Weston WL, Travers SH, Mierau GW, Heasley D, Fitzpatrick F. "Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus". *Pediatr Dermatol* 2000;17:296-829.
9. Saez de Ocariz M, López Corella E, Durán McKinster C, Orozco Covarrubias L, Ruiz Maldonado R. "Benign cephalic histiocytosis preceding the development of insulin-dependent diabetes mellitus". *Pediatr Dermatol* 2006;23:101-2.
10. Bologna J, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatology*, second ed. Madrid: Elsevier;2008.