

## Un caso de histiocitoma eruptivo generalizado

**(Generalized eruptive histiocytoma, a case report)**

Patricia Zamudio Vega,\* Antonio Ysita Morales,\*\* José Medardo Mora Huerta\*\*\*

### RESUMEN

El histiocitoma eruptivo generalizado es una variante de histiocitosis considerada benigna, generalmente autolimitada y de resolución espontánea; ésta dermatosis se caracteriza por una erupción papular de color rojo-marrón, asintomática que se localiza en el tronco, en las extremidades proximales, y en ocasiones, en las membranas mucosas, por lo general de forma simétrica y distribuidas uniformemente. Es una entidad que generalmente ocurre en los adultos, reportándose hasta el momento 31 casos en la literatura; es poco frecuente en los niños. En la literatura médica se informa que esta variante de histiocitosis podría ser una etapa indiferenciada de las linfohistiocitosis. Aquí se informa el caso de un niño de 8 años de edad, que acudió a consulta externa de Dermatología, donde se describió la presencia de máculas de color marrón y de 2 mm de diámetro, localizadas en la región malar izquierda y cara lateral del brazo derecho, siendo indoloras y no pruriginosas.

**Palabras clave:** Histiocitoma eruptivo generalizado, linfohistiocitosis.

### SUMMARY

*The eruptive histiocytoma generalized is a variant of histiocytosis considered benign, tends to be self-limiting and spontaneous; resolution whose dermatosis characterized by an asymptomatic, located on the trunk and proximal extremities sometimes mucous membranes, usually symmetrically, evenly distributed brown color, papular eruption. That mainly affects adults, reporting to date 31 cases in the literature, rare in children, without setting the frequency in this group. He is reported in the literature that this variant of histiocytosis, could correspond to an undifferentiated stage of the so-called linfohistiocytosis. A case of male school 8 years old, attended the outpatient dermatology, with the presence of spots of brown 2 mm located in left malar region and lateral aspect of the right arm in pain an no itching.*

**Key words:** Eruptive histiocytoma generalized, limphohistiocytosis.

La histiocitosis es el nombre con el que se denomina a un grupo de síndromes caracterizados por un aumento anormal de las células inmunitarias conocidas como histiocitos, nombre con el que se nombran desde la década de los años 30 al hacer mención de las células del sistema reticuloendotelial, que fagocitan y tienen movimientos amiboides, los que son un grupo de células inmunes que incluyen macrófagos y células dendríticas; las que en 1997 fueron clasificadas por Favara<sup>10</sup> en dos grupos: de acuerdo a su

comportamiento biológico y en histiocitosis malignas (*Cuadros 1 y 2*).

El histiocitoma eruptivo generalizado se engloba dentro de la clasificación de las histiocitosis no Langerhans, específicamente en la clase IIa (histiocitosis de dendrocitos dérmicos).<sup>2,3</sup> En la microscopía electrónica, los histiocitos se aprecian con citoplasma pálido, abundante y eosinofílico, no apreciándose los cuerpos raquetoides (gránulos de Birbeck); y a la inmunohistocímica son positivos para CD68, HAM56, factor XIIIa, OKM1 y LeuM3, mientras que son negativos para S-100 y CD1a. Se caracterizan clínicamente por erupción papular de color marrón, de distribución en el tronco, las extremidades proximales y, en algunas ocasiones, en la mucosa oral.<sup>4</sup> Es una entidad pocas veces diagnosticada en niños, dado que se presenta con mayor frecuencia en adultos, motivo por lo que se consideró de interés informar este caso.

\* Dermatología Pediátrica Hospital General «La Raza» IMSS.

\*\* Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Especialidades «La Raza» IMSS.

\*\*\* Residente de Pediatría Hospital General «La Raza» IMSS.

**Cuadro 1.** Clasificación contemporánea de los desórdenes histiocíticos.<sup>10</sup>

- Desórdenes con comportamiento biológico variado
  - Relacionados con células dendríticas (ej. HCL\*, XG\*\*)
  - Relacionados con macrófagos (ej. síndrome hemofagocítico, enfermedad de Rosai-Dorfman)
- Desórdenes malignos (ej. leucemias monocíticas)

\* Histiocitosis de células de Langerhans.

\*\* Xantogranuloma juvenil.

**Cuadro 2.** Histiocitosis de células no Langerhans y tipos de histiocitos según Zelger.<sup>11</sup>

Enfermedad	Tipo de histiocito
Xantogranuloma juvenil	Mixto
Xantogranuloma del adulto	Mixto
Reticulohistiocitoma	Mixto
Xantogranuloma juvenil tipo mononuclear	Vacuolado
Histiocitosis cefálica benigna	Vacuolado
Histiocitoma eruptivo generalizado	Vacuolado
Xantoma papular solitario y múltiple	Xantomatizado
Xantoma diseminado	Xantomatizado y festoneado
Xantogranuloma de células fusiformes	Fusiforme
Histiocitosis nodular progresiva	Fusiforme
Reticulohistiocitosis multicéntrica	Oncocítico

**CASO CLÍNICO**

Niño de 8 años de edad, con el antecedente de cáncer por rama materna, con antecedente de varicela a los 6 años e infecciones de la vía aérea superior con tres episodios por año, quien ya había recibido el esquema recomendado de inmunizaciones con desarrollo psicomotor normal para su edad.

Inició su padecimiento 8 meses antes, caracterizado por la presencia de máculas de 2.5 mm, de color marrón, localizadas en la región malar izquierda y la cara lateral del brazo derecho, siendo indoloras y no pruriginosas (*Figuras 1A y 1B*). En la exploración física, su peso y talla fueron acordes con su edad, y no tenía adenopatías.

tías, sin otras manifestaciones clínicas agregadas a las de su enfermedad: dermatosis diseminada en región malar izquierda y el brazo derecho, caracterizada por máculas de 2 mm y de color marrón, no infiltradas.

El Servicio de Dermatología obtuvo una biopsia de piel de una lesión del brazo derecho, quienes diagnosticaron un histiocitoma eruptivo generalizado, el que fue confirmado mediante estudios histopatológicos y de la inmunoperoxidasa, siendo negativos; no obstante, la proteína S-100 fue positiva, lo que apoyó el diagnóstico clínico (*Figuras 2A a 2C*).

**COMENTARIOS**

El histiocitoma eruptivo generalizado,<sup>5,6</sup> como hoy se conoce esta entidad, se caracteriza por la distribución simétrica y múltiple de lesiones localizadas en el tronco y extremidades proximales, que en raras ocasiones se hallan en las membranas mucosas; de distribución uniforme sin mostrar tendencia a agruparse, de erupción papular y su color va del rojo «marrón» al «rojo azulado», las que se resuelven de manera espontánea cambiando a máculas de color marrón o «desapareciendo sin dejar rastro»; éstas pueden seguir evolucionando en un desarrollo progresivo al haber nuevas lesiones a un lapso de años o décadas, o bien, remitir permanentemente.

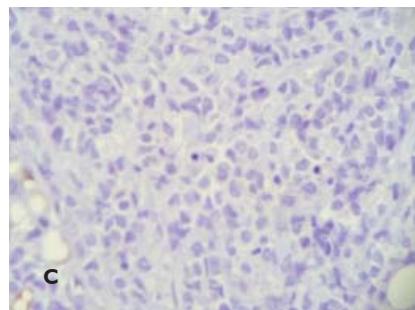
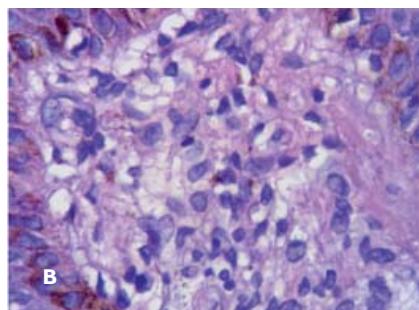
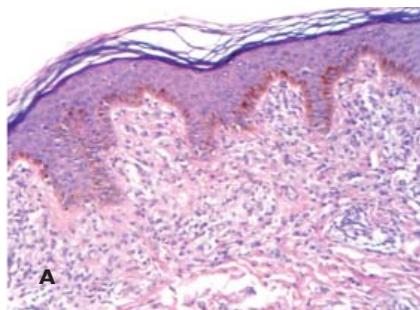
En cuanto a la histopatología, se aprecia como un cuadro monoformo caracterizado por acúmulos de células reticulares e histiocitos entre los haces de colágena de la dermis (*Figuras 2A y 2B*), y no se observan células gigantes con depósito de lípidos, hierro o mucina.<sup>7</sup>

Es conveniente mencionar que las lesiones del histiocitoma eruptivo generalizado en los niños no siempre se distribuyen en forma simétrica, ya pueden localizarse y convertirse en un xantoma. Al respecto, algunos autores han sugerido que el histiocitoma eruptivo generalizado puede ser una etapa temprana e indeterminada de histiocitosis «no Langerhans», incluyendo variedades como reticulohistiocitosis multicéntrica, xantoma diseminado, histiocitosis de células indeterminadas, xantogranuloma juvenil (XG) e histiocitosis cefálica benigna (HCB), esta última se considera una forma regional de histiocitoma benigno generalizado,<sup>8,9</sup> aunque algunos casos raros de histiocitoma eruptivo generalizado, han evolucionan a una de las otras histiocitosis «no Langerhans».

Entre las histiocitosis de células dendríticas, cabe destacar la histiocitosis de células de Langerhans (HCL), el grupo del xantogranuloma juvenil y los desórdenes relacionados, que se pueden ver en el *cuadro 2*.<sup>10,11</sup> Las células que caracterizan a estos últimos, parecen ser dendrocitos dérmicos; estas células son factor XIIIa, CD45 y CD68 positivas y no poseen gránulos de Bir-

**Figura 1.**

**A.** Dermatosis en región malar izquierda, caracterizada por máculas de 2 mm, pigmentadas de color café claro. Las lesiones representan una evolución de 8 meses. **B.** Acercamiento.



**Figura 2.** **A.** Biopsia de piel que muestra epidermis sin alteraciones, con hiperpigmentación de la capa basal de queratinocitos. Dermis papilar donde se aprecia con infiltración de linfocitos e histiocitos en forma de acúmulos (10X). **B.** Se observan histiocitos y linfocitos en la dermis papilar a mayor aumento (40X). **C.** Con la técnica de inmunoperoxidasa se muestra la (+) con S-100.

beck y, a su vez, son negativas para las proteína S-100 y CD1a. Zelger identifica varios tipos de histiocitos en el XGJ, por lo que determina que esta entidad posee un polimorfismo de células mononucleadas: histiocitos vacuolados, xantomatizados, fusiformes, festoneados y oncocíticos. El mismo autor sugiere al XGJ como modelo o arquetipo para el ordenamiento del espectro de las histiocitosis de células no Langerhans.<sup>11</sup>

En el caso que aquí se discute, las manifestaciones y comportamiento clínico fueron típicos, ya que la edad en que se presenta ocurre entre los 2 y 50 años sin que hubiese predominio de sexo; las lesiones iniciales ocurren como máculas asintomáticas y con colores que van del amarillo al marrón,<sup>3</sup> las que luego se vuelvan pápulas de 2 a 8 mm, aplanadas, en «domo» que pueden confluir y mostrarse con un patrón reticulado. Es pertinente mencionar que el número de lesiones varía entre 2 y más de 100.<sup>4,5,7</sup>

En cuanto al diagnóstico diferencial, se hace considerando las verrugas planas, los nevos de Spitz múltiples, la urticaria pigmentosa y la sarcoidosis liquenoide, pero el diagnóstico diferencial que con mayor énfasis se hace es con otras histiocitopatías, ya sea con el espectro del XGJ y variantes o con las de HCL.<sup>4,6</sup>

Finalmente, es conveniente resaltar que el comportamiento del histiocitoma eruptivo generalizado es autoinvolutivo en casi la mitad de los casos, por lo que no consideramos conveniente emplear algún tratamiento.

## Referencias

1. Pastor JL, Jiménez MA. Reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva. *Piel.* 2006; 21(9): 421-9.
2. Chu AC. Histiocytoses. *Dermatology.* 7th ed. Oxford: Blackwell; 2004: 52.1-14.
3. Estrach. Histiocitosis malignas. *Monografías de Dermatología.* 2000; 13: 163-70.
4. Vázquez-Blanco M, Peteiro C, Toribio J. Generalized eruptive histiocytoma. *Actas Dermosifiliogr.* 2006; 97(1): 35-8.
5. Marzano AV, Facchetti M, Caputo R. Diagnosis: generalized eruptive histiocytosis (histiocytoma). *Eur J Dermatol.* 2002; (2): 205-6.
6. Gianotti R, Alessi E, Caputo R. Benign cephalic histiocytosis: a distinct entity or a part of a wide spectrum of histiocytic proliferative disorders of children? *Am J Dermatopathol.* 1993; 15: 315-9.
7. Caputo R, Ermacora E, Gelmetti C, Berti E, Gianni E, Nigro A. Generalized eruptive histiocytoma in children. *J Am Acad Dermatol.* 1987; 17: 449-54.
8. Repiso T, Roca-Miralles M, Kanitakis J, Castells-Rodellas A. Generalized eruptive histiocytoma evolving into xanthoma disseminatum in a 4-year-old boy. *Br J Dermatol.* 1995; 132: 978-82.
9. Winkelmann RK. Cutaneous syndromes of non X histiocytosis. *Arch Dermatol.* 1981; 117: 667-72.

10. Favara BE, Feller AC, Pauli M, Jaffe ES, Weiss LM, Arico M et al. 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(3): 157-66.
11. Zelger BW, Sidoroff A, Orchard G, Cerio R. Non Langerhans cell histiocytoses. A new unifying concept. *Am J Dermatopathol*. 1996; 18(5): 490-504.

Correspondencia:  
Patricia Zamudio Vega  
Calzada Vallejo y Av. Jacarandas  
sin número. Col. La Raza,  
Delegación Azcapotzalco,  
México, D.F.  
Tel. 55-97-41-78, ext. 24000 y 24151  
E-mail: patriciazamudiovega@yahoo.com.mx.

[www.medigraphic.org.mx](http://www.medigraphic.org.mx)