

CASOS CLÍNICOS

Caso inusual de histiocitosis de células de Langerhans cutánea diseminada de larga evolución en una mujer adulta

Unusual case of Langerhans cell histiocytosis longstanding cutaneous disseminated in an adult woman

Cynthia Melgarejo¹, Edward Alca², Cesar Ramos³, Karina Fera³, Lucie Puell³, Martin Salomón³, Francisco Bravo⁴, Manuel Del Solar⁵

RESUMEN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), es un desorden proliferativo histiocítico monoclonal de etiología desconocida, que se caracteriza por la infiltración tisular de células con fenotipo Langerhans, pudiendo comprometer a uno o múltiples órganos. Se observa un compromiso cutáneo inicial hasta en un 50% de los pacientes, siendo pocas veces reportado en adultos. Se presenta el caso de una mujer de 34 años con historia de 19 años de duración, con lesiones papulares eritematosas que ulceran y placas xantomatosas en región axilar, cervical y tórax, las cuales progresaron comprometiéndolo múltiples órganos, y siendo diagnosticada en forma tardía como HCL por biopsia de piel. Se reporta el caso y se revisa la literatura.

Palabras clave: Histiocitosis, células de Langerhans, adulta, multisistémica.

SUMMARY

The Langerhans cell histiocytosis (LCH) is a monoclonal histiocytic proliferative disorder of unknown etiology, characterized by tissue infiltration of cells with Langerhans phenotype, that may implicate one or multiple organs. There is an initial cutaneous involvement in up to 50% of patients, being rarely reported in adults. A case of a 34 year old woman with a history of 19 years duration, with erythematous papular lesions that ulcerate and xanthomatous plaques in axillary, cervical and thorax regions, which progressed involving multiple organs. The diagnosis was LCH by skin biopsy. We report a case and review the literature.

Keywords: Histiocytosis, Langerhans Cells, Adult, Multisystemic.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es un grupo de desórdenes idiopáticos, poco frecuente, caracterizada por la proliferación de las células de Langerhans que expresan un inmunofenotipo positivo para S100 y CD1a; éstas son células presentadoras de antígenos a los linfocitos T, siendo derivadas de la médula ósea¹⁻³.

Conocida anteriormente como histiocitosis X con sus variantes: granuloma eosinófilo (variante benigna, usualmente localizada en hueso), enfermedad de Letterer-Siwe (lesiones en piel, hepatoesplenomegalia, linfadenopatías e infiltración de médula ósea) y la enfermedad de Hans-Schuller-Christian (diabetes insípida, exoftalmos y granuloma eosinofílico del hueso) tiene un espectro clínico muy amplio, que va desde una lesión osteolítica que cura espontáneamente hasta una enfermedad letal^{3,4}.

1 Médico Residente 3er año de Dermatología UPCH

2 Médico Residente 4° año de Dermatología UPCH

3 Médico Dermatólogo Asistente Servicio de Dermatología UPCH

4 Médico Dermatólogo y Dermatopatólogo UPCH

5 Médico Jefe de Servicio de Dermatología UPCH

Correo electrónico: cynthia_melgarejo@yahoo.com