



## CARTA AL EDITOR

## Lesiones cutáneas aisladas en un neonato: un caso de histiocitosis de Langerhans congénita

### Isolated skin lesions in a neonate: A case of congenital Langerhans cell histiocytosis

Sr. Editor:

En relación con el interesante artículo «Lesiones autoinvolutivas en histiocitosis de células de Langerhans» de los autores Tous-Romero et al., publicado en Anales de Pediatría el pasado mes de diciembre<sup>1</sup>, creemos necesario insistir en algunos aspectos referentes a esta patología.

La histiocitosis de células de Langerhans constituye un grupo heterogéneo de enfermedades, que abarca desde la afectación cutánea aislada hasta una enfermedad multisistémica grave<sup>2</sup>. Consiste en una proliferación clonal de células dendríticas de origen mielóide con etiología discutida<sup>3</sup>. La afectación cutánea congénita aislada es infrecuente y suele tener buen pronóstico. La denominación «histiocitosis congénita autoinvolutiva», empleada por los autores del mencionado artículo, actualmente no se considera adecuada<sup>4</sup> por la documentación de casos de histiocitosis neonatal congénita de resolución espontánea que han evolucionado a enfermedad multisistémica tras la desaparición de las lesiones cutáneas (del 8-13% según las series<sup>5,6</sup>). Es posible que la frecuencia real de la forma cutánea aislada esté infraestimada, debido al polimorfismo, escasez en número, e inespecificidad de las lesiones cutáneas, como reflejan los autores en su publicación y reiteramos a continuación.

Presentamos el caso de una recién nacida a término sin antecedentes de interés ingresada en Neonatología por hipoglucemia precoz asintomática con aportes intravenosos de glucosa durante 48 h. El primer día de vida, se objetivó una lesión nodular sobreelevada de 4 mm en muslo izquierdo, costrosa con collarete descamativo (fig. 1). Se planteó duda diagnóstica con una lesión secundaria a la administración intramuscular de vitamina K. Al tercer día de vida, se evidenciaron dos nuevas lesiones purpúricas infiltradas en el tobillo derecho, de 3-4 mm de diámetro (fig. 2). Se sugirió diagnóstico diferencial con lesión secundaria a extravasación de un acceso vascular, pero, ante el aspecto infiltrado, se realizó interconsulta a Dermatología, que biopsió las lesiones. La



Figura 1 Lesión nodular costrosa en muslo izquierdo.



Figura 2 Lesiones infiltradas purpúricas confluentes en tobillo.

histopatología mostró células con abundante citoplasma y núcleo lobulado que asemejan células de Langerhans, sobre fondo inflamatorio. La inmunohistoquímica fue positiva para CD1a y CD207. Se realizó estudio de extensión con analítica sanguínea, ecografía abdominal y serie ósea que resultó normal y seguimiento clínico y analítico al mes, 2 y 6 meses con resolución de las lesiones a los 2 meses de vida. No se realizó estudio de médula ósea por decisión paterna. Se diagnosticó de histiocitosis de Langerhans congénita cutánea sin afectación sistémica. La paciente continúa asintomática al año de edad.

La gran variedad de lesiones cutáneas y su tendencia a la resolución espontánea en semanas, podría contribuir

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2018.07.010>

1695-4033/© 2018 Publicado por Elsevier España, S.L.U. on behalf of Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

a la falta de diagnóstico de una enfermedad que precisa, según recomendaciones internacionales<sup>2</sup>, seguimiento por su posible progresión multisistémica. Los porcentajes publicados de progresión de enfermedad pueden no ser exactos; es posible que formas de comienzo multisistémico tengan antecedentes de lesión cutánea inadvertida o los pacientes con enfermedad limitada a la piel presenten estudio de extensión incompleto<sup>5</sup>.

Creemos fundamental considerar esta entidad en el diagnóstico diferencial de lesiones cutáneas neonatales, en muchas ocasiones realizado por pediatras y no dermatólogos, por la importancia de realizar diagnóstico de extensión<sup>5</sup> y seguimiento clínico estrecho.

## Agradecimientos

Al Servicio de Dermatología Pediátrica, Neonatología y Oncohematología Pediátrica del Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

## Bibliografía

1. Tous-Romero F, Aragón-Miguel R, Zarco-Olivo C, Palencia-Pérez S. Lesiones auto-involutivas en histiocitosis de células de Langerhans. *An Pediatr (Barc)*. 2017;87:357–8.
2. Satter EK, High WA. Langerhans cell histiocytosis: A review of the current recommendations of the histiocyte society. *Pediatric Dermatology*. 2008;25:291–5.
3. Sahm F, Capper D, Preusser M, Meyer J, Stenzinger A, Lasitschka F, et al. BRAFV600E mutant protein is expressed in cells of variable maturation in Langerhans cell histiocytosis. *Blood*. 2012;120(12.).
4. Stein SL, Paller AS, Haut PR, Mancini AJ. Langerhans cell histiocytosis presenting in the neonatal period: a retrospective case series. *Arch Pediatr Adolesc Med* [Internet]. 2001;155:778–83. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11434843>
5. Ehrhardt MJ, Humphrey SR, Kelly ME, Chiu YE, Galbraith SS. The natural history of skin-limited langerhans cell histiocytosis: A single-institution experience. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2014;36:613–6.
6. Larralde M, Rositto A, Giardelli M, Santos Munoz A. Congenital self-healing histiocytosis (Hashimoto-Pritzker). A study of eleven cases. *Eur J Pediatr Dermatology*. 1999;9: 89–92.

Estíbaliz López-Herce Arteta<sup>a</sup>, Patricia Alonso Rivero<sup>a</sup>,  
María Itziar Marsinyach Ros<sup>b,\*</sup> y Minia Campos Domínguez<sup>c</sup>

<sup>a</sup> *Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

<sup>b</sup> *Servicio de Neonatología, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

<sup>c</sup> *Servicio de Dermatología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [itziar.marsinyach@salud.madrid.org](mailto:itziar.marsinyach@salud.madrid.org)  
(M.I. Marsinyach Ros).