

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Histiocitosis de células de Langerhans: imagen de un caso

Langerhans cell histiocytosis: Image of a clinical case

Lidia Galán Cotelo*, Tania Penas Iglesias, Natalian Mandiá Rodríguez
y Alejandro Pérez Muñuzuri



Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, A Coruña, España

Disponible en Internet el 26 de febrero de 2025

Recién nacido de 34 semanas con adecuado peso, sin factores de riesgo infeccioso, que presenta lesiones cutáneas vesiculosas generalizadas (fig. 1) y *Nikolsky* negativo, con afectación genital y palmoplantar (fig. 2), así como de mucosa oral.

Ante la sospecha de etiología infecciosa (TORCH) o autoinmune (pénfigo, epidermolísis bullosa), se inicia tratamiento antibiótico, antifúngico y antiviral hasta resultado negativo de los cultivos realizados. Se realiza biopsia con diagnóstico de «Histiocitosis de células de Langerhans» y estudio molecular negativo para mutaciones en el gen *BRAF*.

En las pruebas complementarias realizadas no se demuestra la extensión de la enfermedad a otros órganos.

La histiocitosis de las células de Langerhans es una enfermedad con una gran variabilidad de presentación clínica, pudiendo afectar a un órgano aislado o a nivel sistémico¹.

El diagnóstico es histológico, observaremos un infiltrado inflamatorio con células de Langerhans patológicas (CD1a⁺, S100⁺, CD207⁺) (fig. 3A-D). La mutación *BRAF* es la más agresiva, presenta riesgo de reactivación y resistencia al tratamiento.

Es importante su sospecha clínica en un neonato con afectación cutánea como el de nuestro caso, debido a las implicaciones pronósticas y terapéuticas^{2,3}. En la forma autorresolutiva o cutánea exclusiva, el tratamiento es sintomático, mientras que en la sistémica precisa quimioterapia.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: lidia.galan.cotelo@sergas.es
(L. Galán Cotelo).



Figura 1 Afectación plantar con pérdida de integridad cutánea.



Figura 2 Lesiones al momento del nacimiento.

En este caso nuestro paciente no recibió tratamiento sistémico de ningún tipo hasta el día de hoy, a excepción de un ingreso para antibioterapia sistémica por posible sobreinfección de las lesiones cutáneas que continúan en progresión en forma de brotes, pero sin afectación a otro nivel.

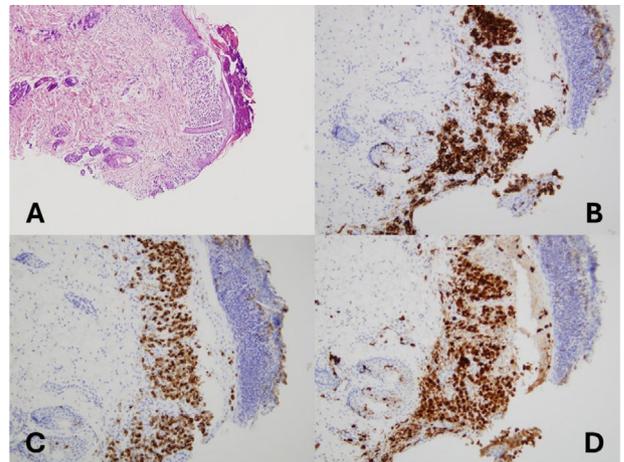


Figura 3 A) Tinción con H&E. B) Tinción con CD1a. C) Tinción con langerina. D) Tinción con S100.

Bibliografía

1. Barrios K, Patiño Ó, Muñoz N, Moneriz C. Histiocitosis congénita de células de Langerhans. *Biomédica*. 2020;40:464–71, <http://dx.doi.org/10.7705/biomedica.5150>.
2. Teshima R, Sakuragi Y, Saito-Sasaki N, Okada E, Sawada Y. Congenital Langerhans Cell Histiocytosis with the Skin and Lung Involvement: A Case and Literature Review. *Cureus*. 2023;15:e49453, <http://dx.doi.org/10.7759/cureus.49453>.
3. Rizzoli A, Giancristoforo S, Haass C, de Vito R, Gaspari S, Scapillati E, et al. Congenital self-healing reticulohistiocytosis in a newborn: Unusual oral and cutaneous manifestations. *Ital J Pediatr*. 2021;47:135, <http://dx.doi.org/10.1186/s13052-021-01082-9>.