

# Histiocitoma de células de Langerhans vs histiocitoma de células indeterminadas unilesional adquirido

M. Ferran, A. Toll, M. Gilaberte, A. Martínez-Roig<sup>^</sup>, C. Barranco\*, J. Lloreta\*, RM. Pujol

Servicios de Dermatología, Pediatría<sup>^</sup> y Anatomía Patológica\*. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona

## Introducción

Las histiocitosis representan un grupo de proliferaciones de células histiocitarias con unas características clínicas, pronósticas y evolutivas variables. Existen tres grandes subgrupos: la histiocitosis de células de Langerhans (HCL), la histiocitosis de células no-Langerhans y la histiocitosis de células indeterminadas (HCI). La HCL incluye desde formas agudas diseminadas graves con afectación multivisceral (enfermedad de Letterer-Siwe) a lesiones solitarias o en escaso número, indolentes y crónicas habitualmente óseas (granuloma eosinofílico). En la infancia, se han descrito formas de HCL cutáneas aisladas, en forma de erupciones papulares

diseminadas (enfermedad de Illig-Fanconi) o como nódulos solitarios o múltiples congénitos autoinvolutivos (síndrome de Hashimoto-Pritzker). Sólo excepcionalmente se han descrito formas cutáneas unilesionales infantiles de HCL. La histiocitosis de células indeterminadas es una entidad de muy raro diagnóstico. Está descrita más habitualmente en adultos y se presenta como lesiones cutáneas solitarias o múltiples con rara afectación ganglionar. Sólo excepcionalmente se ha diagnosticado en niños. No se han descrito formas unilesionales en mucosas.

## Caso clínico

Niño de 12 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, que acudió a nuestro servicio para valoración de una lesión nodular solitaria, eritematosa y exofítica de 6 mm de diámetro, localizada en glande, de aproximadamente un mes de evolución y crecimiento progresivo. Clínicamente la lesión planteaba el diagnóstico diferencial entre un granuloma piogénico, una verruga vulgar (condiloma acuminado), o un tumor vascular benigno. No se objetivaron lesiones similares en otras localizaciones. No se palpaban adenopatías ni visceromegalias. Se practicó una exéresis-afeitado de dicha lesión. El estudio histopatológico mostró un epitelio de superficie focalmente erosionado, con formación de costra superficial y un edema dérmico intercelular. En la submucosa, se evidenció la presencia de un denso infiltrado inflamatorio con abundantes polimorfonucleares eosinófilos, así como un infiltrado difuso formado por células mononucleares de aspecto histiocitario, con amplio citoplasma eosinófilo, y un núcleo redondeado, elíptico o reniforme, que infiltraban ocasionalmente la epidermis. Dichas células expresaban los antígenos CD68, S-100 y CD1a. El estudio ultraestructural demostró la presencia de estructuras vesiculares y tubulares próximas a la membrana celular, así como cuerpos densos correspondientes, muy probablemente, a lisosomas.

Las exploraciones complementarias realizadas, que incluían hemograma, recuento y fórmula, bioquímica estándar de sangre y orina, radiografía de tórax, seriada ósea y tomografía computizada craneal, no evidenciaron alteraciones. Tras un periodo de seguimiento de un año, no se ha observado recurrencia de la lesión ni aparición de nuevas lesiones cutáneas o extracutáneas.

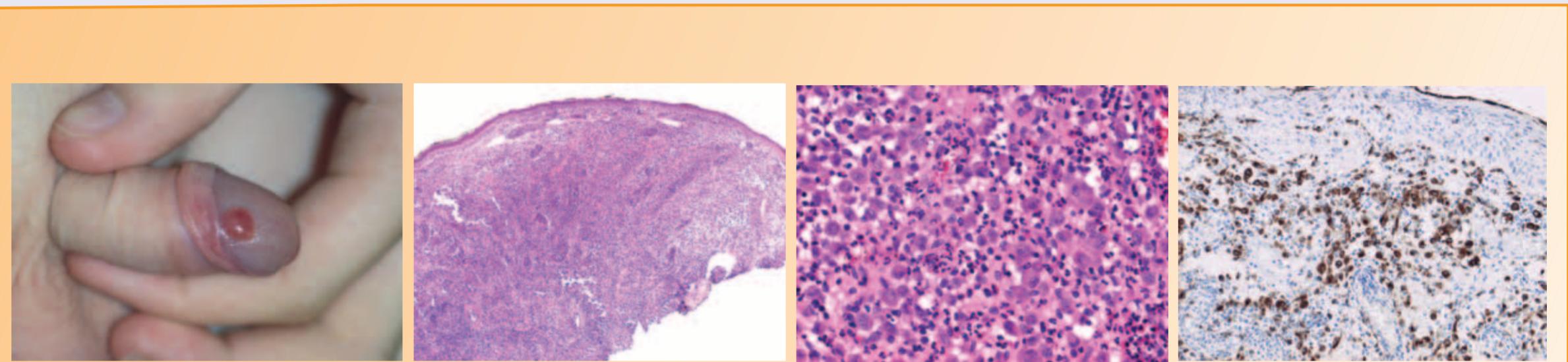


FIGURA 1: Nódulo eritematoso y exofítico de 6 mm de diámetro, en glande.

FIGURA 2: Denso infiltrado inflamatorio en dermis y hipodermis de células mononucleares con edema intercelular [HEx40]

FIGURA 3: Células mononucleares de aspecto histiocitario, con amplio citoplasma eosinófilo, y un núcleo redondeado, elíptico o reniforme [HEx400]. FIGURA 4: Células mononucleares CD68-positivas. Presencia de epidermotropismo focal.

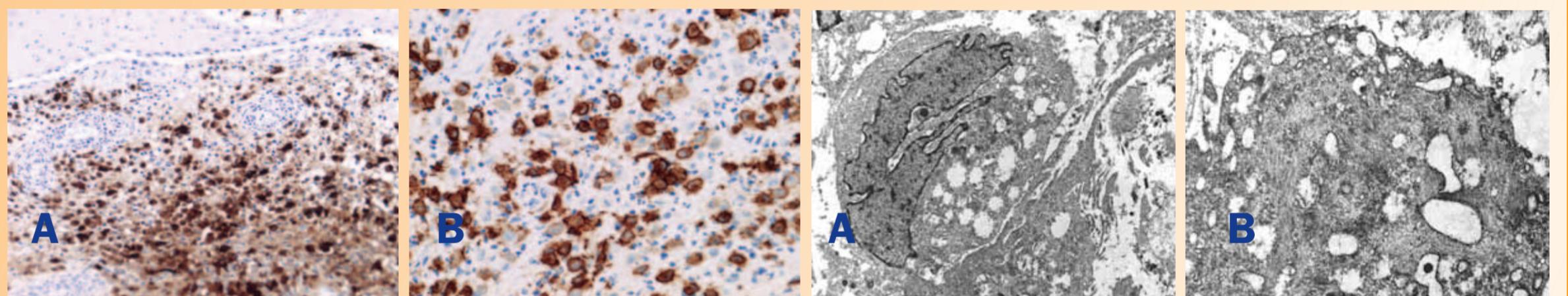


FIGURA 5(A, B): Células mononucleares S-100 (A) y CD1a (B) positivas.

FIGURA 6 (A,B): Presencia de núcleos reniformes, membranas plasmáticas irregulares y mitocondrias desestructuradas en las células histiocitarias (A). Estructuras vesiculares próximas a la membrana plasmática (B).

## Comentario

La HCL cutánea unilesional y adquirida en la infancia es una variante de observación excepcional. A diferencia del síndrome de Hashimoto-Pritzker, la lesión cutánea no es congénita, sino que aparece más tarde y no muestra ningún signo de involución espontánea. Taïeb et al.<sup>1</sup> designaron con el término histiocitoma solitario de células de Langerhans (HSCL) a una lesión nodular de estas características que apareció a las 3 semanas de edad y se extirpó a las 14 semanas, sin haber presentado ningún signo de involución. Masouye et al.<sup>2</sup> y Ikeda et al.<sup>3</sup> describieron casos de HSCL que aparecieron a los 2 meses y a los 3 meses de edad, respectivamente, que los incluyeron como una variante clínica del síndrome de Hashimoto-Pritzker.

El caso que presentamos podría considerarse un histiocitoma solitario de células de Langerhans. Comparte muchas de las características clínicas y histológicas/ inmunohistoquímicas pero, a diferencia de los casos comentados, la lesión apareció a los 12 años de edad, lejos de la infancia precoz, y el estudio ultraestructural no mostró gránulos de Birbeck evidentes. Sin embargo, la microscopía electrónica se realizó a través de material parafinado y la presencia de estructuras vesiculares y tubulares próximas a la membrana celular parecen corresponder a una forma activada de los gránulos de Birbeck, similares a las estructuras tubulares descritas por Lipsker et al.<sup>4</sup>.

La lesión observada cumple criterios de histiocitoma de células indeterminadas (HCI). Se trata de un grupo clínicamente heterogéneo de neoplasias histiocitarias formadas por células que presentan características mixtas de células de Langerhans y células no-Langerhans<sup>6,7</sup>: expresan los antígenos S-100 y CD1a pero carecen de gránulos de Birbeck. Dichas células no presentan signos de atipia, epidermotropismo o edema intercelular. Es posible que dentro de esta entidad se hayan englobado casos de HCL en los que, como en el nuestro, no se ha podido demostrar la presencia de gránulos de Birbeck pero se identifican estructuras derivadas.

En conclusión, nuestro caso trata de un histiocitoma mucoso adquirido, con células histológicamente/inmunohistoquímicamente similares a las células de Langerhans pero con un estudio ultraestructural que no objetivó gránulos de Birbeck evidentes. A pesar que los hallazgos ultraestructurales orientan hacia una HCL, según algunos autores, la ausencia de gránulos de Birbeck debería permitir establecer el diagnóstico de una HCI.

## Referencias

1. Taïeb A, de Mascarel A, Sur leve-Bazeille JE, Gauthier Y, Legrain V, Maleville J. Solitary Langerhans cell histiocytoma. Arch Dermatol 1986;122:1033-7.
2. Masouye I, Chavaz P, Salomon D, Balderer J, Carraux P, Saurat JH. Solitary Langerhans cell histiocytoma: an unusual form of Hashimoto-Pritzker histiocytosis? Pediatr Dermatol 1990;7:299-302.
3. Ikeda M, Yamamoto Y, Kitagawa N, Kodama H, Moriki T, Hiroi M. Solitary nodular Langerhans cell histiocytosis. Br J Dermatol 1993;128:220-222.
4. Lipsker D, Ziylan U, McDermott R, Spehner D, Proamer F, Cazenave JP, Goud B, de la Salle H, Salamero J, Hanau D. Cored tubules are present in human epidermal Langerhans cells. J Invest Dermatol. 2003;120:407-10.
5. Mommaas M, Mulder A, Vermeer BJ, Koning F. Functional human epidermal Langerhans cells that lack Birbeck granules. J Invest Dermatol. 1994;103:807-10.
6. Rodriguez-Jurado R, Vidaurre-de la Cruz H, Duran-Mckinster C, Ruiz-Maldonado R. Indeterminate cell histiocytosis. Clinical and pathologic study in a pediatric patient. Arch Pathol Lab Med. 2003;127:748-51.
7. Manente L, Cotelleessa C, Schmitt I, Peris K, Torlone G, Muda AO, Romano MC, Clementi S. Indeterminate cell histiocytosis: a rare histiocytic disorder. Am J Dermatopathol. 1997;19:276-83.