

La histiocitosis de células de Langerhans en nuestra consulta de primaria.

Dra. Díaz Fernández, S; Dra, Barcia Losada, A; Dra. Rodríguez Ramos, R; Dra. López López, A; Dr. Rodríguez Lois, MA; Dr. Méndez Fernández, JA

La histiocitosis de las células de Langerhans es una neoplasia poco frecuente, con mayor incidencia en niños y varones. Se caracteriza por la mutación y proliferación clonal de este tipo de células en diferentes órganos como la piel, el tejido óseo, el pulmón, los ganglios o el sistema nervioso central.

Tiene tres presentaciones:

- Hand-Schuller-Christian
- Letterer-Siwe
- Granuloma Eosinófilo.



Palabras clave: histiocitosis, células de Langerhans, granuloma, eosinófilo, infancia.

- ❖ Esta enfermedad evoluciona de forma crónica y puede recaer.
- ❖ Una de las presentaciones más frecuentes es en forma de lesión osteolítica asintomática o dolorosa, con o sin inflamación.
- ❖ Incluye múltiples variedades anatomopatológicas e inmunohistoquímicas, por lo que tiene un amplio diagnóstico diferencial, de ahí la importancia de su detección precoz para un buen tratamiento.

Nuestro caso:

Niño de 20 meses de edad, calendario de vacunación al día, sin antecedentes de interés. Presenta bultoma parietal izquierdo, blando, móvil e indoloro. En la biopsia se identifica un granuloma eosinófilo S100 positivo. En el estudio de extensión se descubre una lesión costal.

- Sin respuesta inicial a varias líneas de quimioterapia. Incluso aparecen nuevas lesiones craneales y costales que después desaparecen parcialmente.
- Secundario al tratamiento: fiebre sin foco, infecciones por virus influenza A y bacterias por lo que recibe tratamiento antibiótico y requiere varios ingresos hospitalarios.
- También: neutropenia, anemia microcítica-normocrómica y mínima leucocitosis.
- Además se trata de forma preventiva con Aciclovir ante contacto con niños con varicela.

Actualmente está asintomático, con buen estado general y a tratamiento con Septrim, Nasonex, Duphalac y Sulfato ferroso.