

CASO CLÍNICO

Histiocitosis Cefálica Benigna: El rostro de una patología poco común

**Dra. Gladys Castillo Soto,* Dra. Carla Verdugo Morales,* Juan Freire Londoño,*
Fernando Montalvo Zumárraga,* Cecilia Moyano Vega,** Santiago Palacios Álvarez****

* Médico residente de posgrado de Dermatología, Universidad Tecnológica Equinoccial, Quito, Ecuador. Médico de Posgrado de Dermatología del Centro de la Piel "CEPI" - Quito, Ecuador.

** Médico tratante de Dermatología del Centro de la Piel "CEPI" - Quito, Ecuador.

Correspondencia: cleito_castillo@hotmail.com
<https://orcid.org/0000-0001-5648-4014>

Conflictos de interés: Ninguno declarado por los autores. Financiación: No se obtuvo financiación de ninguna fuente.

Palabras claves: Dermatitis, dermatitis de contacto, psicosis

Fecha de recepción: 08/07/2024
Fecha de aceptación: 31/10/2024

RESUMEN

La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una enfermedad dermatológica rara que afecta principalmente a lactantes y niños pequeños, caracterizada por la aparición de múltiples pápulas eritemato-amarillentas planas, asintomáticas, con frecuencia en la región cefálica. Presentamos el caso de un paciente varón de 1 año 3 meses con pápulas color marrón, asintomáticas, en el rostro. Tras correlación clínico-patológica, se establece el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna. Durante el seguimiento se observó la estabilidad y la involución de las lesiones.

INTRODUCCIÓN

La histiocitosis cefálica benigna es una enfermedad poco común que afecta principalmente la región craneofacial de los niños.^{1,5} Es un tipo de histiocitosis, grupo de enfermedades que involucran la proliferación anormal de histiocitos en los tejidos blandos de la cabeza y el cuello, lo que puede ocasionar deformidades faciales y craneales.

A diferencia de otras formas más serias de histiocitosis, como la histiocitosis de células de Langerhans, la HCB no se asocia con malignidad ni con afección sistémica grave. La causa exacta de la HCB aún no se conoce, pero se ha propuesto que podría estar vinculada a una respuesta inflamatoria o inmunológica transitoria.³

La HCB se manifiesta típicamente en lactantes entre los 3 y 6 meses de edad. Las lesiones cutáneas características son pápulas eritematosas de 2 a 6 mm de diámetro,

que pueden estar acompañadas de una superficie escamosa.^{3,11} Estas pápulas suelen aparecer en el cuero cabelludo, la frente, las mejillas y la parte superior del tronco. A veces, pueden extenderse a otras áreas del cuerpo, aunque esto es menos común.²

Una característica importante de la HCB es que, a pesar de su apariencia alarmante, las lesiones no suelen causar molestias significativas al paciente. No presentan prurito ni dolor, lo que ayuda a diferenciarlas de otras afecciones dermatológicas.⁴

CASO CLÍNICO

Masculino de 1 año 3 meses, sin antecedentes de importancia; la madre refiere que, desde los 7 meses de edad, presenta lesiones papulares en el rostro asintomáticos.

Aplica tratamiento tópico sin mejoría. Con el pasar de los meses aumenta el número de lesiones en el rostro.

EXAMEN FÍSICO

Dermatosis localizada en rostro, caracterizada por múltiples pápulas de color marrón, de aproximadamente 2mm de diámetro, no confluyentes (figura 1). A la dermatoscopia: se evidencian lesiones con patrón en sol poniente (figura 2).



Figura 1. Pápulas color marrón.

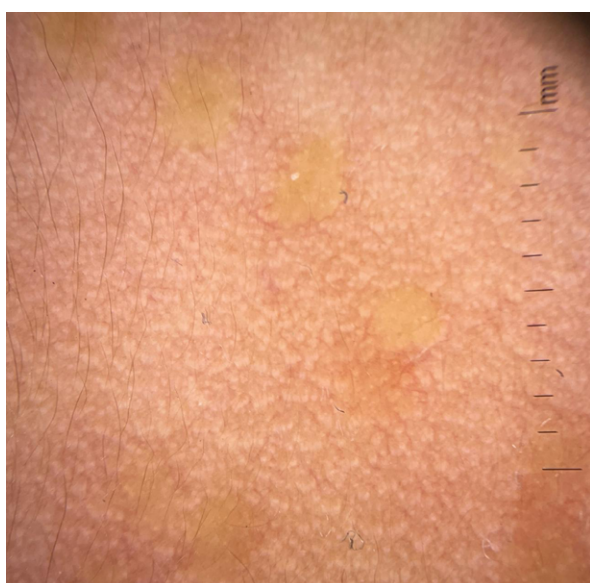


Figura 2. Lesiones con patrón en sol poniente.

En el examen histopatológico se evidencia infiltrado inflamatorio difuso dispuesto en la dermis superior y media, compuesto por histiocitos elongados y fusiformes que tienden a confluir formando células multinucleadas. Se acompañan de numerosos eosinófilos. Se observa además una extravasación de eritrocitos a la dermis superior. El infiltrado no invade el epitelio ni los anexos. La epidermis muestra rectificación de las redes de cresta y está recubierta por ortoqueratosis en cresta (figura 3).

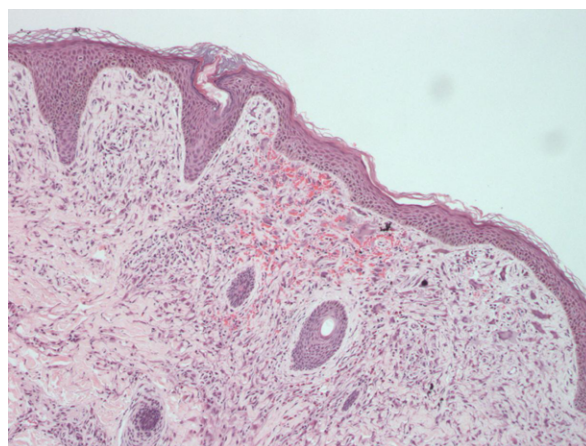


Figura 3. En la epidermis se observa ortoqueratosis y ligera hiperpigmentación de la basal; infiltrado inflamatorio difuso en dermis superior y media, compuestos por histiocitos elongados y fusiformes.

DISCUSIÓN

Gianotti et al. describieron por primera vez la histiocitosis cefálica benigna en 1971; es una enfermedad poco común e infradiagnosticada⁶, con poco más de 70 casos documentados en la literatura⁴. Prevalece en varones, con una edad media de 7 meses al diagnóstico. El 50% de los casos ocurren antes de los 6 meses⁸, pero pueden ocurrir hasta los 3 años, como el caso de nuestro paciente que presentó las lesiones a los 7 meses de edad. Las manifestaciones clínicas, el examen histopatológico y el inmunofenotipo determinan su diagnóstico. Su principal zona de distribución es la cara, aunque algunos se encuentran en el tronco, los miembros superiores y los glúteos.⁴

En 2016, un grupo de especialistas dividió los trastornos histiocíticos en cinco grupos según sus características clínicas, histológicas y moleculares, debido a los avances en los métodos diagnósticos. La tabla 1 muestra la clasificación actual de las histiocitosis.⁷

Tabla 1. Clasificación actual de las histiocitosis según la Sociedad del Histiocito¹⁰

GRUPO I	GRUPO LANGERHANS	Histiocitosis de células de Langerhans Histiocitosis de células indeterminadas Enfermedad de Erdheim-Chester Histiocitosis de células de Langerhans y enfermedad de Erdheim-Chester mixtas
GRUPO C	HISTIOCITOSIS NO LANGERHANS CUTÁNEA Y MUCOCUTÁNEA	Cutánea aislada Con componente sistémico
GRUPO M	HISTIOCITOSIS MALIGNA	Primaria Secundaria
GRUPO R	ENFERMEDAD DE ROSAI-DORFMAN	Familiar Clásica (nodal) Extranodal Asociada a neoplasias
GRUPO H	LINFHISTIOCITOSIS HEMOFAGOCÍTICA Y SÍNDROME DE ACTIVACIÓN DE MACRÓFAGOS	Asociada a enfermedades inmunes Primaria Secundaria De origen desconocido

Las entidades que causan histiocitosis de células no Langerhans en la piel y las mucosas se clasifican según su apariencia clínica, su inmunofenotipo y si hay o no afectación sistémica.² La HCB se ha clasificado recientemente como un xantogranuloma juvenil (dentro del grupo C de histiocitosis de células no Langerhans), junto con otras entidades sin compromiso sistémico.⁵

La HCB es diagnóstico clínico basado en la observación de las lesiones y la historia médica del paciente. A pesar de la rareza y similitud de manifestaciones con otras afecciones cutáneas, a menudo es necesario realizar una biopsia de piel. La HCB es autolimitada, resolviendo espontáneamente durante unos meses a un año sin necesidad de tratamiento específico. El pronóstico es excelente, no hay complicaciones a largo plazo o recurrencias significativas.⁹ En nuestro caso, el diagnóstico de HCB se basó en criterios clínicos, incluido el inicio de la enfermedad en la primera infancia, la morfología clínica típica de la lesión y su distribución predominante en el rostro, junto con el estudio histopatológico.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Consentimiento informado por parte de su representante para la publicación de los datos y fotos de este artículo.

CONCLUSIÓN

La histiocitosis cefálica benigna es una entidad dermatológica rara pero importante a reconocer en la práctica pediátrica, con buen pronóstico. Su presentación benigna y autolimitada la distingue de otras formas de histiocitosis y enfermedades cutáneas en la infancia. Un diagnóstico adecuado y una comprensión clara de su curso natural pueden proporcionar tranquilidad a los padres y evitar intervenciones innecesarias. A medida que se realizan más investigaciones, se espera que se amplíe el conocimiento sobre la etiología y el manejo óptimo de esta interesante condición.

BIBLIOGRAFÍA

1. A.F. Abreu, e. (2024). Benign cephalic histiocytosis: exuberant manifestation in an infant. Anais Brasileiros de Dermatologia, 451-454. doi:https://doi.org/10.1016/j.abd.2022.11.008
2. Bertino L, P. F. (2022). Benign cephalic histiocytosis with extra-facial manifestations. Journal of Paediatrics and Child Health [Internet]. doi:https://doi.org/10.1111/jpc.
3. Castillo, B. e. (2022). HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO. ARCHIVOS DE PATOLOGIA- ISSN: 2660 -7611. doi:https://doi.org/10.17811/ap.v4i1.20843
4. De Avó HS, Y. S. (2020). Benign cephalic histiocytosis: a case report of unusual presentation with initial appearance of extrafacial lesions. International Journal of Dermatology [Internet]. doi:https://doi.org/10.1111/ijd.15058
5. Díaz, E. S. (2022). Histiocitosis cefálica benigna simulando una mastocitosis. Actas Dermo-sifiliograficas, 195-198. doi:DOI: 10.1016/j.ad.2020.05.014
6. Ekinci AP, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. Pediatric Dermatology [Internet]. doi:Available from: https://doi.org/10.1111/pde.13153
7. Emile JF, A. O. (2016). Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages, Blood, 2672-81.
8. Fraitag S, E. J. (2021). Cutaneous histiocytoses in children. Histopathology [Internet], 196-215. doi:https://doi.org/10.1111/his.14569
9. Monir RL, M. K. (2023). Red-brown papules in a 13-month-old. Pediatric Dermatology [Internet], 201-3. doi:https://doi.org/10.1111/pde.15137
10. Morán Edna, e. (2018). Histiocitosis de células de Langerhans: nuevos conceptos moleculares y clínicos. Dermatología Cosmética, Médica y Quirúrgica, 36-44.
11. Polat Ekinci A, B. N. (2017). Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. Pediatric Dermatology [Internet]., 392-397. doi: 10.1111/pde.13153.