

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).

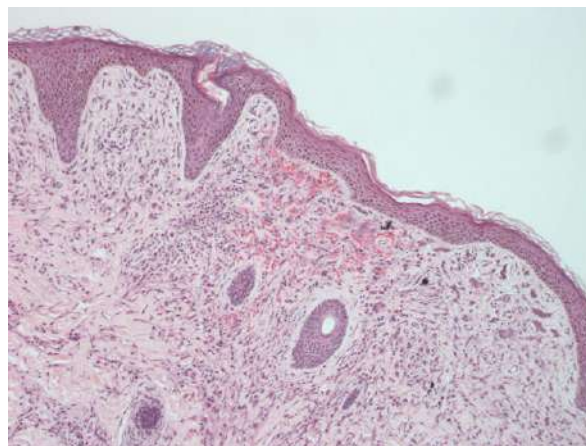


Figura 3. En la epidermis se observa ortoqueratosis y ligera hiperpigmentación de la basal; infiltrado inflamatorio difuso en dermis superior y media, compuestos por histiocitos elongados y fusiformes.

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-sifilograficas*, 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.

CASE REPORT

Benign Cephalic Histiocytosis: The face of a rare pathology

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

- * Resident physician of the Dermatology postgraduate program, Equinoccial Technological University, Quito, Ecuador. Dermatology postgraduate physician at the "CEPI" Skin Center - Quito, Ecuador.
- ** Treating physician of Dermatology at the "CEPI" Skin Center - Quito, Ecuador.

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

Conflicts of interest: None declared by the authors. Funding: No funding was obtained from any source.

Key words: cephalic, histiocytosis, non-Langerhans cells

Reception date: 08/07/2024
 Acceptance date: 31/10/2024

SUMMARY

Benign cephalic histiocytosis (BCH) is a rare dermatological disease that primarily affects infants and young children, characterized by the appearance of multiple asymptomatic, flat, erythematous-yellow papules, often in the cephalic region. We present the case of a 1 year and 3 months old male patient with asymptomatic brown papules on the face. Following clinical-pathological correlation, a diagnosis of benign cephalic histiocytosis was established. During follow-up, stability and involution of the lesions were observed.

INTRODUCTION

Benign cephalic histiocytosis is an uncommon disease that primarily affects the craniofacial region of children.^{1,5} It is a type of histiocytosis, a group of diseases that involve the abnormal proliferation of histiocytes in the soft tissues of the head and neck, which can cause facial and cranial deformities. Unlike other more serious forms of histiocytosis, such as Langerhans cell histiocytosis, BCH is not associated with malignancy or serious systemic involvement. The exact cause of BCH is still unknown, but it has been proposed that it may be linked to a transient inflammatory or immunological response.³

Benign cephalic histiocytosis (BCH) typically manifests in infants between 3 and 6 months of age. The characteristic skin lesions are erythematous papules measuring 2 to 6 mm in diameter, which may be ac-

companied by a scaly surface.^{3,11} These papules usually appear on the scalp, forehead, cheeks, and upper trunk. Sometimes, they may extend to other areas of the body, although this is less common.²

An important feature of BCH is that, despite their alarming appearance, the lesions typically do not cause significant discomfort to the patient. They are not itchy or painful, which helps differentiate them from other dermatological conditions.⁴

CLINICAL CASE

A 1 year and 3 months old male patient, with no significant medical history; the mother reports that since the age of 7 months, he has had asymptomatic papular lesions on his face. Topical treatment has been applied

without improvement. Over the months, the number of lesions on the face has increased.

PHYSICAL EXAMINATION

Localized dermatosis on the face, characterized by multiple brown papules, approximately 2 mm in diameter, non-confluent (Figure 1). Upon dermatoscopy: lesions show a sunset pattern (Figure 2).

In the histopathological examination, a diffuse inflammatory infiltrate is observed in the upper and mid



Figure 1. Brown papules.

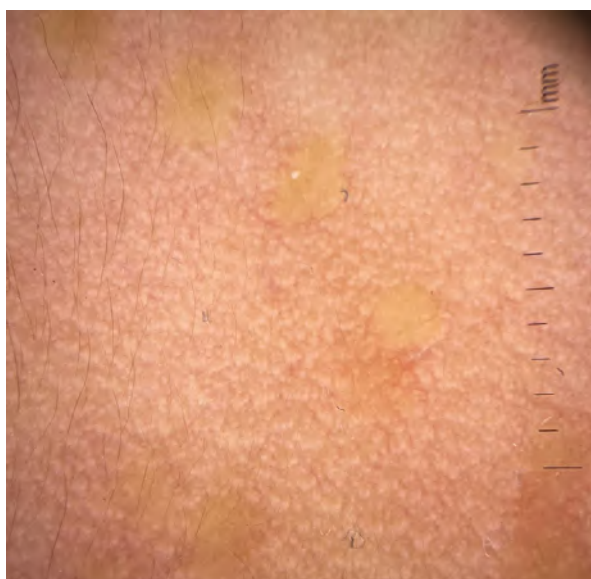


Figure 2. Lesions with a sunset pattern.

dermis, composed of elongated and spindle-shaped histiocytes that tend to converge, forming multinucleated cells. This infiltrate is accompanied by numerous eosinophils. There is also evidence of erythrocyte extravasation into the upper dermis. The infiltrate does not invade the epithelium or its appendages. The epidermis shows rectification of the ridge patterns and is covered by orthokeratosis at the crest (Figure 3).

DISCUSSION

Gianotti et al. first described benign cephalic histiocytosis in 1971; it is a rare and underdiagnosed disease⁵ with just over 70 documented cases in the literature⁴. It predominates in males, with a mean age of 7 months at diagnosis. Fifty percent of cases occur before 6 months⁸, but it can occur up to 3 years of age, as seen in our patient who presented lesions at 7 months of age. The clinical manifestations, histopathological examination, and immunophenotype determine its diagnosis. Its main distribution area is the face, although some lesions can be found on the trunk, upper limbs, and buttocks⁴.

In 2016, a group of specialists divided histiocytic disorders into five groups based on their clinical, histological, and molecular characteristics due to advances in diagnostic methods. Table 1 shows the current classification of histiocytoses.⁷

The entities that cause non-Langerhans cell histiocytosis in the skin and mucous membranes are classified based on their clinical appearance, immunophenotype,

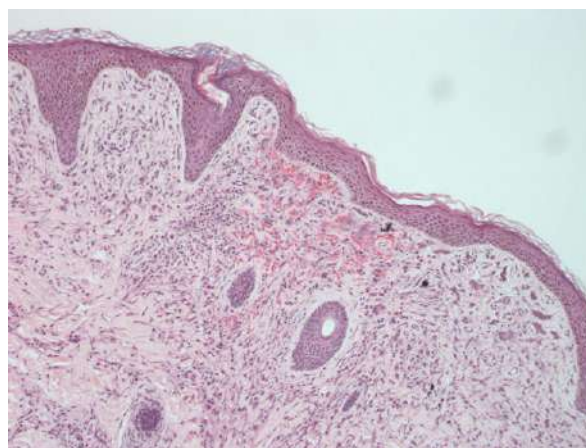


Figure 3. The epidermis shows orthokeratosis and slight hyperpigmentation of the basal layer; diffuse inflammatory infiltrate in the upper and mid dermis, composed of elongated and spindle-shaped histiocytes.

Table 1. Current Classification of Histiocytosis According to the Histiocyte Society.¹⁰

GROUP I	LANGERHANS GROUP	Langerhans cell histiocytosis Indeterminate cell histiocytosis Erdheim-Chester disease Mixed Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease
GROUP C	NON-LANGERHANS CUTANEOUS AND MUCOCUTANEOUS HISTIOCYTOSIS	Isolated cutaneous With systemic component
GROUP M	MALIGNANT HISTIOCYTOSIS	Primary Secondary
GROUP R	DORFMAN DISEASE	Familial Classical (nodal) Extranodal Associated with neoplasms Associated with immune diseases
GROUP H	HEMOPHAGOCYTIC LYMPHONISTIOCYTOSIS AND MACROPHAGE ACTIVATION SYNDROME	Primary Secondary Of unknown origin

and whether or not there is systemic involvement.² Recently, benign cephalic histiocytosis (BCH) has been classified as a juvenile xanthogranuloma (within Group C of non-Langerhans cell histiocytosis), along with other entities without systemic involvement.⁵

BCH is a clinical diagnosis based on the observation of lesions and the patient's medical history. Despite its rarity and similarity of manifestations with other skin conditions, a skin biopsy is often necessary. BCH is self-limiting, resolving spontaneously within a few months to a year without the need for specific treatment. The prognosis is excellent, with no long-term complications or significant recurrences.⁹ In our case, the diagnosis of BCH was based on clinical criteria, including the onset of the disease in early childhood, the typical clinical morphology of the lesions, and their predominant distribution on the face, along with histopathological study.

CONSENT

Informed consent was obtained from the patient's representative for the publication of the data and photos in this article.

CONCLUSION

Benign cephalic histiocytosis is a rare but important dermatological entity to recognize in pediatric practice, with a good prognosis. Its benign and self-limiting presentation distinguishes it from other forms of histiocytosis and skin diseases in childhood. An accurate diagnosis and a clear understanding of its natural course can provide reassurance to parents and prevent unnecessary interventions. As further research is conducted, it is hoped that knowledge about the etiology and optimal management of this interesting condition will expand.

REFERENCES

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). HISTIOCYTOSIS 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-sifiliográficas*, 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.