

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

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).

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2025.503780>

1695-4033/© 2025 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



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.

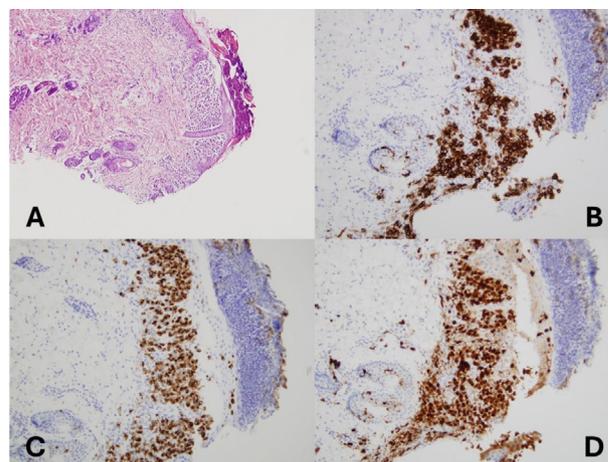


Figura 3 A) Tinción con H&E. B) Tinción con CD1a. C) Tinción con langerina. D) Tinción con S100.

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>.