

“Histiocitosis congénita: una gran simuladora”



Hospital de Pediatría
Garrahan

Servicio de Diagnóstico por Imágenes
Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan
2019

Dra. Amoretti, Natalia Soledad – Residente de 3° año
Dra. Roa, Cintia Anabel – Becaria de 3° año
Dr. Fernández, Augusto Alejandro – Becario de 1° año
Dra. Galeano, Mónica Alicia – Médica Asistente
Dra. Quintero Rodríguez, Karina – Médica Asistente
Dra. Rizzi, Ana María – Jefa del Servicio de Tomografía

Presentación clínica

- RNT/ PAEG
- Nace con lesiones vesiculoampollares hemorrágicas generalizadas.
- Sin serologías maternas en último trimestre.
- Nacimiento por cesárea por falta de progresión.
- Niega ingesta de fármacos, herpes o contactos.

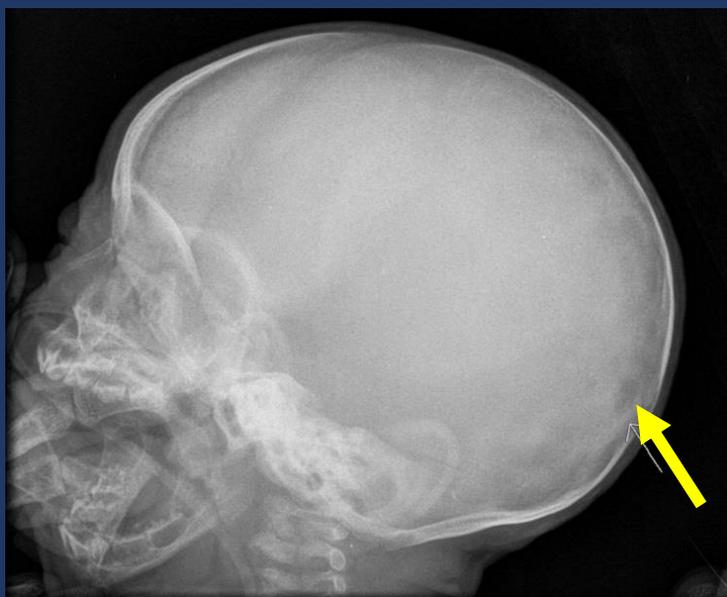


Hallazgos imagenológicos

Al nacimiento



Rx toracoabdominal: sin alteraciones.

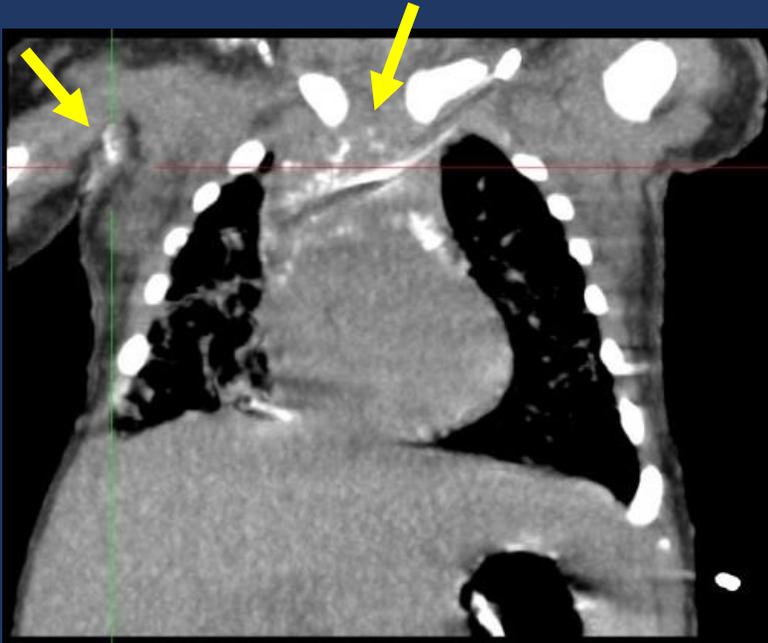


Rx de cráneo perfil: Lesión osteolítica

13 días de vida: TC de tórax

Calcificaciones en TCS

Timo con múltiples calcificaciones



Imágenes quísticas aéreas de paredes finas, de diferentes tamaños, en ambos campos pulmonares

Imágenes nodulares difusas

3 meses de vida:

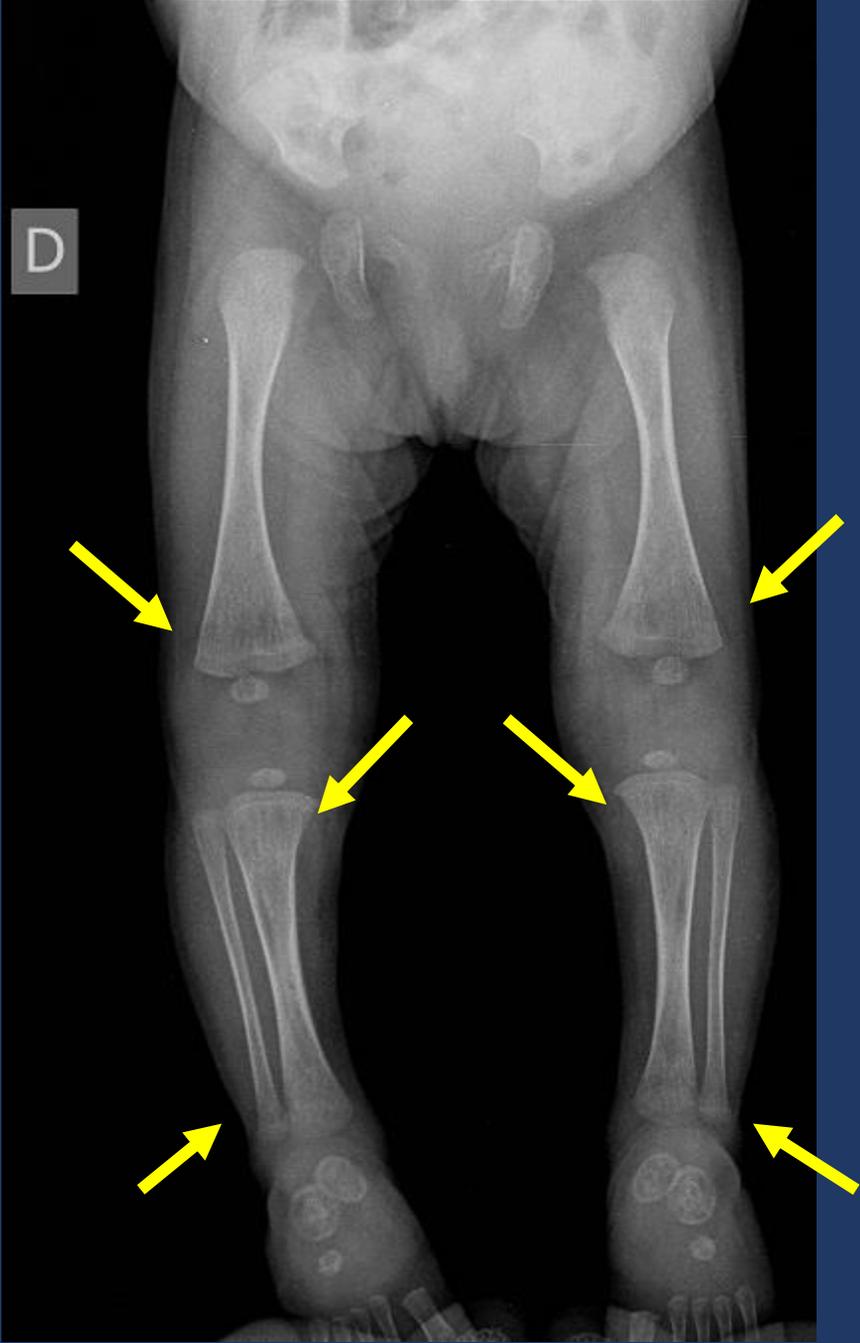
Rx de huesos largos



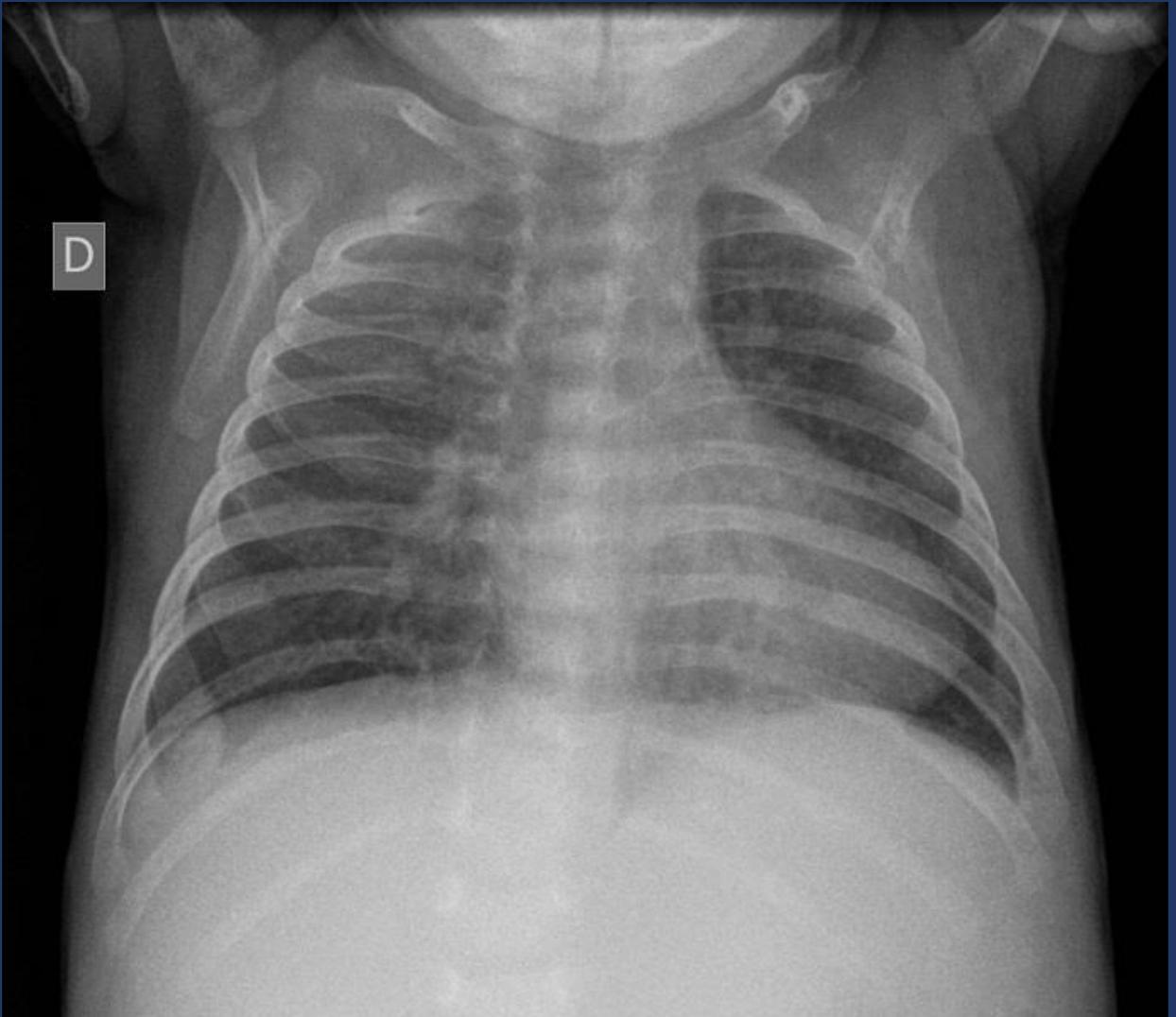
Bandas metafisarias radiolúcidas (flechas) en extremos proximales y distales de los huesos largos de miembros superiores e inferiores



Rx de huesos largos



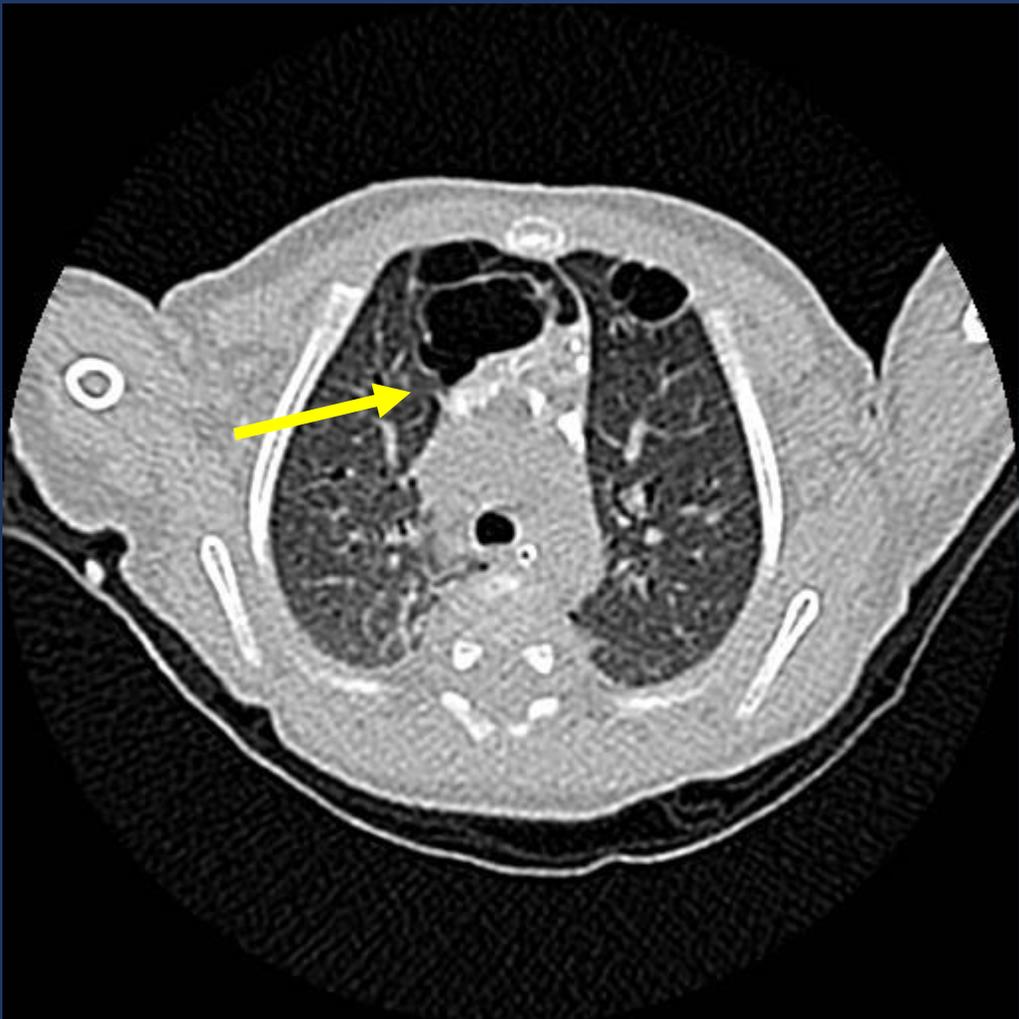
3 meses de vida: Rx de tórax (F)



Velamiento pulmonar difuso bilateral

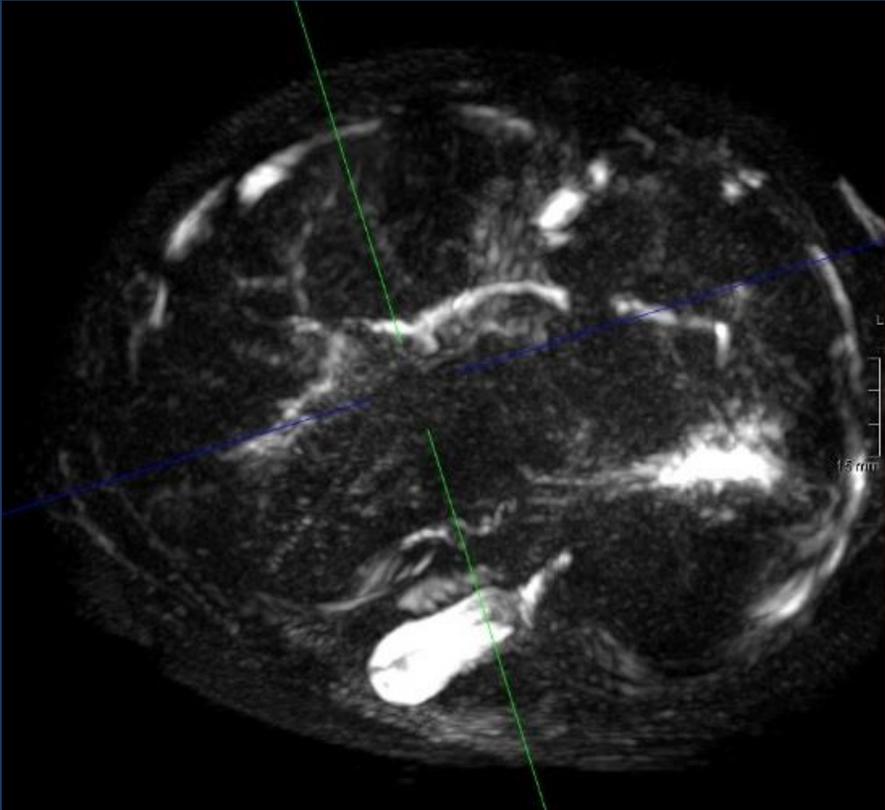
3 meses de vida: Tc de tórax control

Timo heterogéneo con múltiples calcificaciones de menor tamaño.

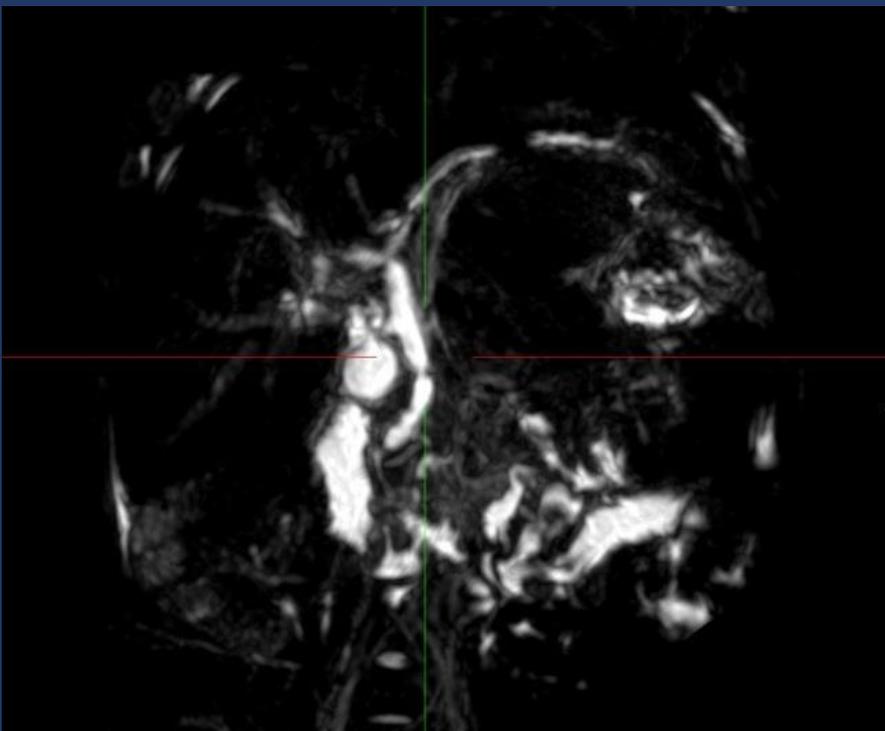


Franca mejoría. Disminución de la cantidad de las lesiones quísticas y nodulares.

3 meses de vida:
Valoración de enfermedad de base.
Colangiografía:



Vía biliar principal de aspecto arrosariado.



Discusión

- **La Histiocitosis Congénita es una enfermedad rara.**
- **La afectación cutánea y autolimitada es la forma de presentación más frecuente.**
- **En menor proporción suele presentarse de forma sistémica, afectando hueso, médula ósea, hígado, pulmón y sistema linfático.**

Lesiones vesiculoampollares en el recién nacido:

Diagnósticos diferenciales:

Más frecuentes:

Infecciosas

- TORCHS
- Varicela
- Candidiasis
- Listeriosis

Lesiones cutáneas transitorias

- Eritema neonatal
- Dermatitis seborreica
- Melanosis pustulosa neonatal

Diagnósticos diferenciales:

Poco frecuentes:

- **Histiocitosis de Células de Langerhans.**
- **Foliculitis pustulosa eosinofílica**
- **Incontinencia pigmenti**
- **Mastocitosis/urticaria pigmentosa**
- **Acrodermatitis enteropática**
- **Síndrome Wiskott-Aldrich**
- **Acropustulosis infantil**
- **Rosai-Dorfman**
- **Xantomas diseminados**

Conclusión

La histiocitosis congénita es causa poco frecuente de lesiones vesiculoampollares neonatales. Generalmente es un proceso autolimitado, sin embargo es importante evaluar la posibilidad de compromiso sistémico con estudios de mayor complejidad como TCMC y RMI (abdomen / colangiografía resonancia).

Bibliografía

1. Fuentes Castello MA, et Al. Presentación congénita de una histiocitosis de células de Langerhans no autoinvolutiva. Anales de Pediatría. Asociación Española de Pediatría. Dic, 2016. Vol 65: 6, Págs 525-651.
2. García-Rodríguez E , Bernabeu-Wittelb J, Calderón-López G y Pavón-Delgado A. Histiocitosis de células de Langerhans con debut neonatal atípico y precoz. Arch Argent Pediatr 2016;114(2):e104-e107.
3. Zaveri Jatin, La Quan, Yarmish Gail , Neuman Jeremy. More than Just Langerhans Cell Histiocytosis: A Radiologic Review of Histiocytic Disorders. RadioGraphics 2014; 34:2008–202.
4. Jezierska Michalina, Stefanowicz Joanna , Romanowicz Grzegorz , Kosiak Wojciech , Lange Magdalena. Langerhans cell histiocytosis in children – a disease with many faces. Recent advances in pathogenesis, diagnostic examinations and treatment. Adv Dermatol Allergol 2018; 35, (1): 6–17.
5. Sabine Schmidt, et Al. Extraosseous Langerhans Cell Histiocytosis in Children. RadioGraphics 2008; 28:707–726.