

meglumina intralesional (caso 2), cuya eficacia, aunque variable, puede ser muy alta^{1,2,6}. En las crónicas el tratamiento de elección son los antimoniales pentavalentes por vía parenteral³ como en el caso 1, que puede complementarse con acciones locales, como fue la crioterapia en el caso presentado.

El rápido reconocimiento puede favorecer un tratamiento más precoz con menor probabilidad de lesiones residuales.

Bibliografía

1. Sabri A, Khanib L, Kanj-Sharara S, Husseini ST, Nuwayri-Salti N, Semaan R, et al. Leishmaniasis of the auricle mimicking carcinoma. *Am J Otolaryngol*. 2009;30:285-7.
2. Robati RM, Qeisari M, Saeedi M, Karimi M. Auricular enlargement: An atypical presentation of old world cutaneous leishmaniasis. *Indian J Dermatol*. 2011;56:428-9.
3. Fagundo González E, Ruiz González I, Martínez Fernández M, Delgado Vicente S, Sánchez Sambucety P, Rodríguez Prieto MA. Leishmaniasis cutánea del pabellón auricular. *Med Cut Iber Lat Am*. 2005;33:219-21.
4. Khorsandi-Ashtiani MT, Hasibi M, Yazdani N, Paydarfar JA, Sadri F, Mirashrafi F, et al. Auricular leishmaniasis mimicking squamous cell carcinoma. *J Laryngol Otol*. 2009;123:915-8.
5. Valcárcel Y, Bastero R, Aneón M, González S, Gil A. The epidemiology of hospital admissions due to leishmaniasis in Spain (1999-2003). *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2008;26:278-81.
6. Tarkan Ö, Çetik F, Uzun S. Auricular cutaneous leishmaniasis mimicking neoplastic disease. *J Laryngol Otol*. 2012;126:821-4.
7. Skevas A, Kastanioudakis I, Bai M, Kostoula A. Old-world leishmaniasis of the auricle. *Lancet*. 1997;349:28-9.
8. Martinelli C, Giorgini S, Minu MB, Orsi A, Leoncini F. Cutaneous leishmaniasis: An atypical case. *Int J Dermatol*. 2005;44:38-40.
9. Quante G, Wittekindt C, Beutner D, Preuss SF, Damm M, Hüttenbrink KB. Chronic-persistent infection of the auricle. *HNO*. 2006;54:35-6.
10. Van Der Vliet D, Le Guern AS, Freitag S, Gounod N, Therby A, Darie H, et al. Pseudomonas aeruginosa otochondritis complicating localized cutaneous leishmaniasis: Prevention of mutilation by early antibiotic therapy. *Am J Trop Med Hyg*. 2006;75:270-2.

G. Blasco Morente^{a,*}, J. Rodríguez-Granger^b, J. Tercedor Sánchez^a y J.M. Latorre Fuentes^a

^a Unidad de Gestión Clínica de Dermatología Médico Quirúrgica y Venereología, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

^b Unidad de Gestión Clínica Microbiología, Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gonzaloblascomorente@gmail.com (G. Blasco Morente).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.10.012>

Eritrodermia como forma de presentación inicial de histiocitosis sinusal de células de Langerhans

Erythroderma as an Initial Presentation of Langerhans Cell Histiocytosis Involving the Sinus

Presentamos el caso de un varón de 56 años, con antecedentes personales de EPOC e hipertensión arterial en tratamiento con eprosartan/hidroclorotiacida y atorvastatina/amlodipino, que acudió a la consulta de dermatología por un cuadro cutáneo eczematoso, pruriginoso, de 2 meses de evolución.

En la exploración física destacaban placas eritematosas coalescentes en los miembros superiores, la cara y el tercio superior del tronco, afectando aproximadamente al 25% de la superficie corporal. No existía afectación palmo-plantar ni compromiso de mucosas (fig. 1.). Realizamos una biopsia de piel de la zona afectada que mostró una dermatitis perivasculosa superficial con presencia de eosinófilos y queratinocitos necróticos intraepidérmicos, sugestiva de toxicodermia. Los análisis de sangre practicados revelaron leucocitosis ($15.330 \times 10^9/l$) con predominio de neutrófilos (82,2%), elevación de VSG, PCR y niveles de IgE (> 5.000 UI/ml).

Con el diagnóstico de toxicodermia se suspendió la medicación antihipertensiva y se pautó prednisona a dosis de 1 mg/kg/día con posterior pauta descendente. Tras 40 días de tratamiento, y debido al desarrollo de hábito cushin-

goide, optamos por reducir la dosis de corticoterapia hasta 10 mg/día. Teniendo en cuenta la progresión de la dermatosis hacia una afectación eritrodérmica de casi el 90% de superficie corporal, se introdujo acitretino 25 mg/día, que permitió estabilizar el cuadro disminuyendo la intensidad de la eritrodermia y el prurito. Su hipertensión basal fue controlada mediante medidas dietéticas tras un nuevo rebrote al adicionar temporalmente enalapril.



Figura 1 A. Eritema violáceo uniforme que afecta a la totalidad del tronco.

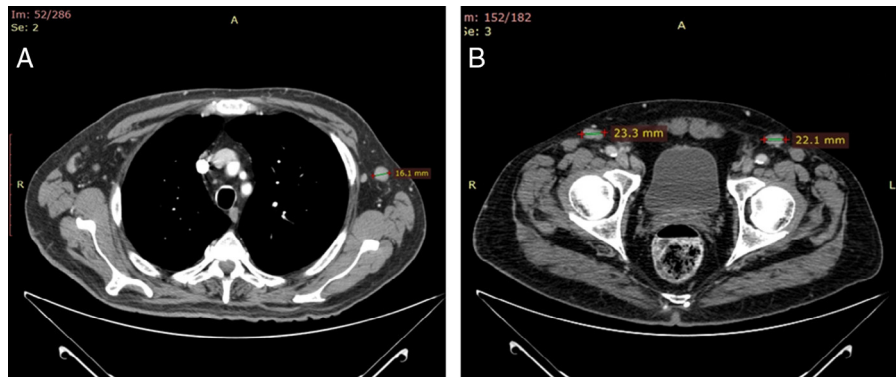


Figura 2 A. Adenopatías mediastínicas de diferente tamaño. B. Adenopatía inguinal izquierda palpable de 3 × 2 cm.

Todas las analíticas practicadas y los estudios de imagen realizados mensualmente no ofrecieron resultados diferentes de los iniciales. Ocho meses más tarde se detectó una eosinofilia del 20,8% ($2.310 \times 10^9/l$). Una nueva biopsia cutánea no ofreció hallazgos adicionales y la punción-aspiración de médula ósea fue normal.

Semanas más tarde el paciente notó una adenopatía inguinal derecha de 2 cm de diámetro mayor. La TAC tóraco-abdominal mostró adenopatías mediastínicas de tamaño significativo (fig. 2A), así como otras de localización axilar e inguinal bilaterales de tamaño superior a 1 cm (fig. 2B). No se observaron hepatoesplenomegalia, adenopatías mesentéricas ni alteraciones óseas. El estudio histológico de la adenopatía inguinal mostró un ganglio caracterizado por una

ocupación paracortical de agregados celulares formados por células grandes de núcleo cromatinico y hendidas, junto a un amplio citoplasma eosinófilo. Además, se observaban microabscesos junto a ocasionales histiocitos y células plasmáticas. Las células eran positivas a S-100/CD1a y negativas a mieloperoxidasa y CD-117 y mostraban bajo índice proliferativo. Ante estos hallazgos se concluyó el diagnóstico histológico de histiocitosis sinusal de células de Langerhans (HCL) (figs. 3 A-D). Por tal motivo se suspendió el tratamiento con acitretino y se inició tratamiento con vinblastina (6 mg/m^2) en bolos por vía endovenosa durante 6 semanas y prednisona $40 \text{ mg/m}^2/\text{día}$ vía oral 4 semanas y posterior pauta descendente, con mejoría de su clínica basal. Tras un seguimiento de 3 meses el paciente se encuentra asintomático.

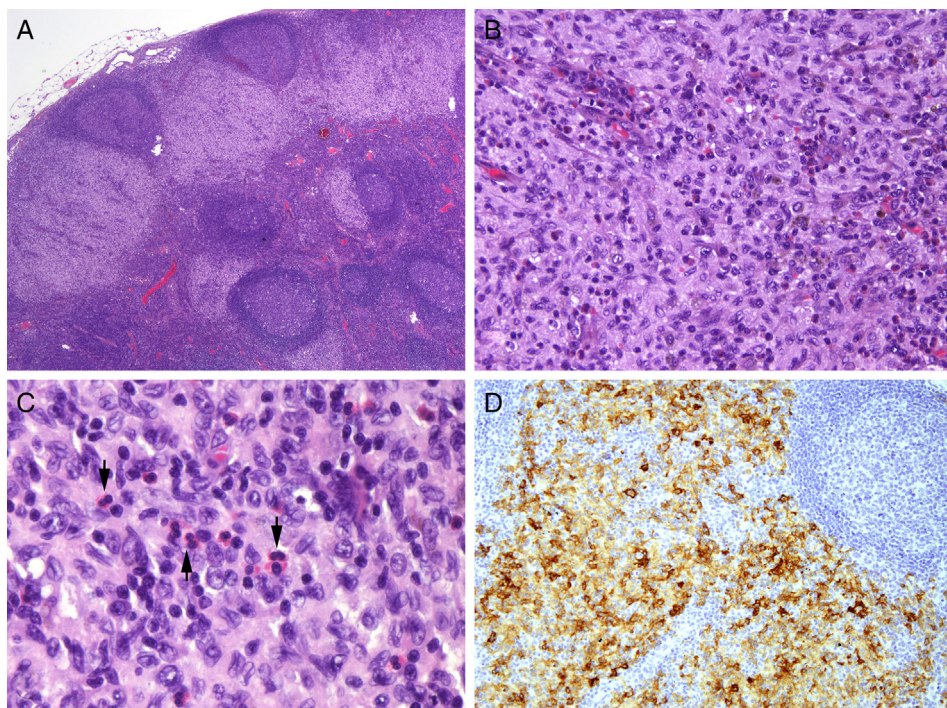


Figura 3 Afectación ganglionar por la histiocitosis de células de Langerhans (A [H-E × 2]), senos subcapsulares ocupados y expandidos por una población celular predominantemente mononuclear con algunos eosinófilos (B [H-E × 20]). Un mayor aumento (C [H-E × 40]) permite ver en detalle los eosinófilos (flechas) y los núcleos elongados con hendidas o plegamientos de las células de Langerhans (D [CD1a] × 10). Expresión positiva de CD1a en las células de Langerhans.

La eritrodermia, como estado patológico de la piel, se produce cuando al menos el 90% de la misma se encuentra afectada. Su diagnóstico etiológico es complejo¹. Cuando cursa de manera insidiosa, es resistente al tratamiento, el paciente experimenta una pérdida de peso más o menos acentuada o hay una ausencia de dermatosis previa el dermatólogo debe estar en alerta ante la posibilidad de una neoplasia subyacente². La histología es inespecífica, y si bien puede haber hallazgos propios de la enfermedad primaria a menudo el diagnóstico etiológico es desconocido³.

La HCL es una entidad relativamente infrecuente, caracterizada por la proliferación oligoclonal de células de Langerhans. Su incidencia es desconocida⁴ y su diagnóstico complejo. Desde el punto de vista cutáneo se han descrito presentaciones que se asemejan^{5,6} al pioderma gangrenoso, granuloma anular, amebiasis, xantomas eruptivos o verrugas planas, entre otros. La HCL puede afectar a uno o varios órganos, lo cual marcará el pronóstico y el tratamiento. Se ha descrito su asociación con neoplasias sólidas, linfomas o leucemias, y su origen común con neoplasias hematológicas ha sido ampliamente discutido^{7,8}.

Existen diferentes estrategias terapéuticas en el manejo de la HCL en los pacientes adultos, determinadas por el número de órganos afectados y por el curso clínico de la enfermedad. En nuestro caso, aunque solo había afectación inicial linfática, se decidió una terapéutica agresiva, ya que se considera que aquella reduce considerablemente la morbimortalidad tal y como marcan las guías de práctica clínica de la Sociedad para la Evaluación y Tratamiento de los Desórdenes Histiocitarios⁹.

Tan solo en la serie presentada por Li et al.¹⁰ se hace referencia a la eritrodermia como forma de presentación inicial de HCL, como ocurrió en nuestro caso. El principal inconveniente en el abordaje de nuestro paciente fue el tiempo transcurrido entre la aparición de la eritrodermia y las adenopatías, cuyo estudio histológico permitió el diagnóstico definitivo, siendo todos los hallazgos hasta entonces inespecíficos. Creemos importante insistir en la repetición de pruebas complementarias y reevaluación estrecha de este tipo de pacientes, con eritrodermias de curso clínico atípico y mala respuesta terapéutica.

Bibliografía

1. Boada García A, Domingo Herranz H, Ribera Pibernat M. Eritrodermia. *Piel*. 2007;22:7-12.
2. Rym BM, Mourad M, Bechir Z, Dalenda E, Faika C, Iadh AM, et al. Erythroderma: Review of 82 cases. *Int J Dermatol*. 2005;44:731-5.
3. Walsh NMG, Prokoperz R, Tron VA, Sawyer DM, Walters AK, Murray S, et al. Histopathology in erythroderma: A review of a series of cases by multiple observers. *J Cutan Pathol*. 1994;21:419-23.
4. Valdivieso M, Bueno C. Histiocitosis de células de Langerhans. *Actas Dermosifiliogr*. 2005;96:275-84.
5. Lichttenwald DJ, Jakubovic HR, Rosenthal D. Primary cutaneous Langerhans cells histiocytosis in an adult. *Arch Dermatol*. 1991;127:1545-8.
6. Eng AM. Papular histiocytosis X. *Am J Dermatopathol*. 1981;3:203-6.
7. Palencia SI, del Río R, Lopez S. Histiocitosis de células de Langerhans en un paciente anciano asociado a leucemia mielomonocítica crónica. *Actas Dermosifiliogr*. 2001;92:220-3.
8. Mc Clain KL. Clinical manifestations, pathologic features, and diagnosis of Langerhans cell histiocytosis. Up to date [consultado Mar 2012]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
9. Histiocyte Society. 2009. Langerhans cells histiocytosis evaluation and treatment guidelines. Histiocyte Society online. 2009 [citado Dic 2010]. [consultado Mar 2012]. Disponible en: http://www.histiocytesociety.org/site/c.mqISL2PIJrH/b.4442715/k.A339/treatment_plans.htm
10. Li J, Zheng HY. Erythroderma: A clinical and prognostic study. *Dermatology*. 2012;225:154-62.

R. Ruiz-Villaverde^{a,*}, M. Galán-Gutierrez^a,
F. Ramos-Pleguezuelos^b y J.M. Martínez de Victoria^b

^a Servicio de Dermatología, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: ismenios@hotmail.com
(R. Ruiz-Villaverde).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2013.08.010>