

## Resolución del caso presentado en el número anterior

### Úlcera genital en un infante

#### *Genital ulcer in an infant*

Alejandra A. Panizzardi<sup>a</sup> , María E. Abad<sup>a</sup>, Margarita Larralde<sup>a</sup> 

#### RESOLUCIÓN DEL CASO

Un niño de 3 años de edad fue llevado a consulta por úlcera asintomática en pene, de 8 mm de diámetro y 10 días de evolución (*Figura 1*). Presentaba un lecho edematoso, limpio, sin adenopatías asociadas. No referían fiebre u otros síntomas adicionales.

Histológicamente, la lesión consistía en infiltrados difusos de células de citoplasma amplio eosinofílico y núcleos arriñonados. También había algunos eosinófilos. La inmunohistoquímica fue positiva tanto para la proteína S-100 como para CD1a.

Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con histiocitosis de células de Langerhans (HCL).

#### Histiocitosis de células de Langerhans

Ante una úlcera genital, es importante considerar los distintos diagnósticos diferenciales, entre ellos, las causas infecciosa, inflamatoria, traumática y neoplásica. La infección por EBV está vinculada a la aparición de úlceras genitales en ambos sexos, puede asociarse a síntomas sistémicos, como fiebre y presentar adenopatía adyacente. Suele involucionar sin secuelas en dos semanas.

La infección por citomegavirus puede generar úlceras genitales, aunque es menos

frecuente como causa en pacientes jóvenes e inmunocompetentes.

El herpes simple suele presentarse como un ramillete de vesículas que, al destecharse, dejan una superficie erosiva superficial. Frecuentemente se presenta con dolor y ardor. Habitualmente involuciona en forma espontánea en el transcurso de una a dos semanas.

La sífilis primaria se caracteriza por una úlcera asintomática de borde indurado que puede asociarse a adenopatía regional.

Otro diagnóstico para considerar es la sospecha de abuso sexual como causa de úlcera traumática.

En cuanto a este paciente, se realizaron PCR para virus herpes simple, serologías para virus de Epstein-Barr y sífilis, que fueron negativas. El diagnóstico fue posible a través de la histopatología. La úlcera se resolvió sin secuelas y no presentó recidivas ni compromiso sistémico en 8 años de seguimiento.

La HCL se caracteriza por la infiltración de distintos tejidos por células derivadas de un precursor mielóide que en inmunohistoquímica muestran positividad para CD1a y CD207. La HCL se produce como consecuencia de mutaciones activadoras en algunos de los efectores de la vía RAS-MAPK.<sup>1,2</sup>

**Cómo citar:** Panizzardi AA, Abad ME, Larralde M. Úlcera genital en un infante. *Arch Argent Pediatr* 2023;121(2):e202202645B.

<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital Alemán, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

**Correspondencia para Alejandra A. Panizzardi:** [anabel\\_panizzardi@yahoo.com.ar](mailto:anabel_panizzardi@yahoo.com.ar)

**Financiamiento:** ninguno.

**Conflicto de intereses:** ninguno que declarar.

**Recibido:** 10-3-2022

**Aceptado:** 6-6-2022



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional. Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original. No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso. Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

Se clasifica según si afecta a un único sistema (puede ser lesión única o multifocal) o si es multisistémica, y según la afectación de órganos de riesgo (hígado, bazo y médula ósea).<sup>1-4</sup> Del 87 % al 93 % de los pacientes que se presentan a la consulta dermatológica con enfermedad cutánea presentan afectación de otros sistemas.<sup>1,5</sup>

La afectación mucosa, en el 21 % de los casos, se da en el contexto de enfermedad aislada de la piel, mientras que en el 52 % de los casos la afección es multisistémica. En estos casos, las úlceras genitales u orales son la manifestación más frecuente.<sup>5</sup>

La distinción entre HCL monosistémica y multisistémica es esencial para el pronóstico y el tratamiento. En todos los pacientes con HCL, está indicada una historia completa que incluya la detección de poliuria y polidipsia. El examen físico debe orientarse a detectar manifestaciones extracutáneas; por ejemplo: ganglios linfáticos, oídos y cavidad oral. Las pruebas de laboratorio incluyen un conteo completo de células

sanguíneas, electrolitos y pruebas de función hepática. Las imágenes recomendadas incluyen huesos largos, radiografía de tórax y ecografía hepática y del bazo. En casos particulares, se recomendarán pruebas adicionales, por ejemplo, los pacientes con afectación multisistémica y citopenias deben someterse a una evaluación de la médula ósea. Los pacientes que presentan polidipsia o poliuria deben realizar una resonancia magnética cerebral y evaluación endocrinológica.<sup>5</sup>

Los pacientes con HCL congénita, así como la forma localizada, suelen tener un buen pronóstico, ya que habitualmente remiten en forma espontánea y no suelen presentar recidivas. Los factores pronósticos y que predicen recurrencias incluyen HCL que afecta tanto al hueso como al tejido mucocutáneo (ambos), HCL que afecta tanto a los tejidos óseos como extraóseos (ambos), recaída después del tratamiento de HCL multisistémica, compromiso óseo con afectación de más de 3 huesos, la presencia de compromiso mucoso y la presencia de hepatoesplenomegalia.<sup>4</sup>

**FIGURA 1. Úlcera asintomática en el pene**



La enfermedad cutánea aislada solo debe tratarse cuando es sintomática, porque la resolución espontánea es común. Los esteroides tópicos son el tratamiento de primera línea para la enfermedad localizada de la piel y los huesos. Para la enfermedad multifocal de un solo sistema o multisistémica, el tratamiento sistémico con esteroides y vinblastina durante 12 meses es el régimen estándar de primera línea. Las terapias dirigidas a los *targets* moleculares inhibidores de BRAF y MEK constituyen un nuevo enfoque terapéutico.<sup>2</sup>

Se recomienda un seguimiento adecuado para monitorear la progresión de la enfermedad, la recaída y las secuelas en todos los pacientes.<sup>1-5</sup>

## REFERENCIAS

1. Emile JF, Abla O, Fraitag S, Horne A, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood*. 2016; 127(22):2672-81.
2. Lang C, Maul JT, Krähenbühl L, Dimitriou F, Dummer R. Histiocytäre Neoplasien im Kontext der aktuellen Klassifikation. *Hautarzt*. 2019; 70(9):691-9.
3. Seseke F, Kugler A, Hermanns M, Zöller G, et al. Langerhans-cell histiocytosis of the penis. *Urologe A*. 1999; 38(1):42-5.
4. Hagiuda J, Ueno M, Ashimine S, Kuroda I, et al. Langerhans cell histiocytosis on the penis: a case report. *BMC Urol*. 2006; 6:28.
5. Krooks J, Minkov M, Weatherall AG. Langerhans cell histiocytosis in children: Diagnosis, differential diagnosis, treatment, sequelae, and standardized. *J Am Acad Dermatol*. 2018; 78(6):1047-56.