# Histiocitosis de células de Langerhans en vulva

Gómez Leal P, Martínez Martínez A, García Cegarra PM, Donzo Tobele M, Ortiz Reina S*,
Cervantes García AM, Nieto Meca ML, Sánchez Zapata MI

Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena)

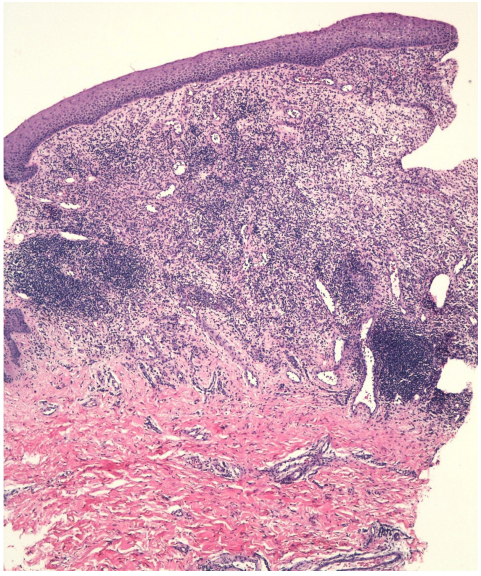
* Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Santa María del Rosell (Cartagena)

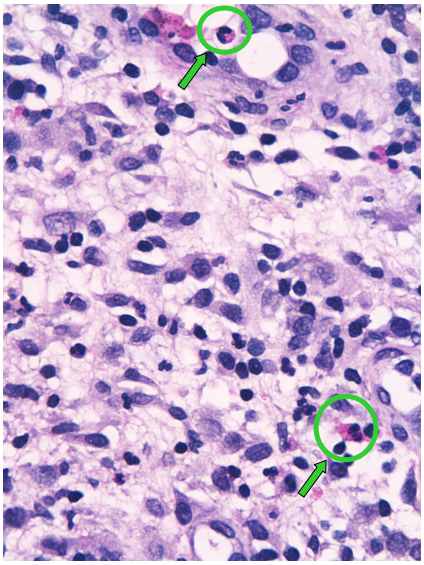
## INTRODUCCIÓN

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad poco frecuente, escasamente conocida, caracterizada por la proliferación descontrolada e infiltración de uno o varios órganos por células del sistema mononuclear fagocítico, habitualmente en forma de granulomas. Esta enfermedad puede aparecer en cualquier momento de la vida y en mútliples órganos, aunque las localizaciones más frecuentes son la ósea, la piel, los ganglios linfáticos, la médula ósea, el hígado, el bazo o el sistema nervioso central. Las lesiones genitales son poco frecuentes, siendo la afectación vulvar más común que la de vagina, cérvix o útero. Suele presentarse clínicamente como úlceras, uni o bilaterales, y con menor frecuencia como pápulas, nódulos o lesiones de otra índole.

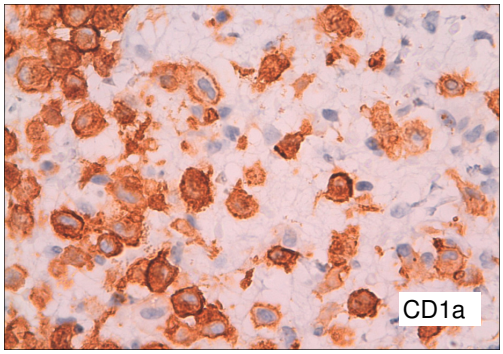
## CASO CLÍNICO

Mujer de 60 años, HTA y diabética, que consulta por lesiones pruriginosas y dolorosas desde hace 6 meses, que se inician en ingles y se extienden a vulva. Refiere haber tenido un episodio similar hace 4 años que se resolvió con tratamiento tópico.



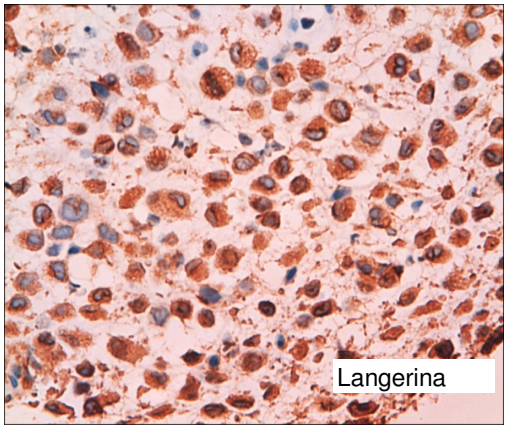


El diagnóstico es histopatológico, mediante la identificación de células de Langerhans características. La *Histiocytosis Society* establece como criterios para considerar una célula como de Langerhans se basan en su morfología característica (células de tamaño grande, con citoplasma eosinófilo y núcleo hendido) y en la presencia de CD1a, S100 y langerina en su superficie o en la de gránulos de Birbeck en su citoplasma.




El tratamiento de las lesiones cutáneas corticoides tópicos, talidomida, isotretinoína, acitretina, mostaza nitrogenada, quimioterapia local y sistémica, PUVA, radioterapia o cirugía local. Sin embargo, y debido a la rareza de la enfermedad, no existen protocolos claramente establecidos debiéndose individualizar el tratamiento de cada paciente en función de la extensión, localización y severidad de la lesión.

Tras estudio de extensión mediante gammagrafía y TC se determinó que la afectación en el caso expuesto era local. Se inició tratamiento con ciclo de corticoides orales y tópicos, con mejora tras 6 meses de tratamiento. Actualmente, se encuentra con revisiones periódicas y se mantiene asintomática durante más de un año.




**BIBLOGRAFÍA**

-Minkov M, Grois N, McClain K, Rodriguez-Galindo C, Simonitsch- Klupp I, Visser J, et al. Langerhans Cell Histiocytosis. Histiocyte Society Evaluation and Treatment Guidelines.

-Martínez-Castillón D, Sanz-Cardiel A, Gilaberte-Calzada Y, et al. Histiocitosis de células de Langerhans de la vulva. Rev Clin Esp. 2015 Jan-Feb;215(1):e5-7. doi: 10.1016/j.rce.2014.08.006. Epub 2014 Oct 7.

-Khoummane, Nadia et al. "Vulvar Langerhans Cell Histiocytosis: A Case Report." The Pan African Medical Journal 18 (2014): 119. PMC. Web. 19 Feb. 2016.

-Kurt, Sefa et al. "Diagnosis of Primary Langerhans Cell Histiocytosis of the Vulva in a Postmenopausal Woman." Case Reports in Obstetrics and Gynecology 2013 (2013): 962670. PMC. Web. 19 Feb. 2016.