

CASO CLINICO : 2024 / 0048

Titulo:

Manifestaciones cutáneas como primer hallazgo ante la sospecha de Histiocitosis: reporte de un caso

Tipo de trabajo:

CASO CLINICO

Introducción:

La gran heterogeneidad clínica y variabilidad en el comportamiento biológico de la Histiocitosis comprende desde lesiones con resolución espontánea hasta trastornos multisistémicos amenazantes para la vida, han mantenido el enigma sobre esta enfermedad, en menos del 5% de los afectados las manifestaciones cutáneas son el hallazgo primario, no obstante ésta es la presentación más común en lactantes; suelen presentarse como eccema seborreico o costra láctea persistente en cuero cabelludo, lesiones en pliegues y periné o exantema generalizado. Pueden presentar pápulas, pústulas, vesículas o úlceras con costras hemorrágicas; se recomienda observación y seguimiento estrecho porque pueden desaparecer sin tratamiento. pero también pueden sufrir reactivación o progresión multisistémica hasta en el 40%, especialmente en pacientes con mutación BRAF.

Objetivos:

Hacer hincapié en la importancia de una buena exploración dermatológica dirigida y como puede impactar sobre el contexto clínico en el caso de una paciente con manifestaciones hematológicas para llegar a un diagnóstico y tratamiento oportuno

Material y Métodos:

Femenino de 8 meses de edad que es traída por presentar debilidad generalizada e hipoactividad de 3 días de evolución, presenta además fiebre cuantificada hasta 38 intermitente sin predominio de horario; antecedente de dermatosis consistente de maculas pruriginosas en disposición lateral de área del pañal hasta abdomen, no ceden a digitopresión, tratadas con corticoide presentando mejoría, a la exploración física presencia de hepatomegalia de 1 cm debajo de reborde costal, esplenomegalia palpable, dermatosis en área inguinal que se extiende de manera difusa en abdomen consistente de papulas purpúricas de 2-3 mm, en cuanto a los hallazgos laboratoriales encontramos pancitopenia a expensas de anemia grado III de la OMS, trombocitopenia severa, leucopenia y neutropenia severa, se inicia manejo y se toma biopsia de lesión encontrando numerosas células de Langerhans en epidermis y dermis superficial así como inmunohistoquímica con CD1A positivos, inicia tratamiento quimioterápico hasta el momento en curso.

Resultados:

no aplica para caso clínico

Conclusiones:

- 1.-La exploración dermatológica dirigida requiere de personal con entrenamiento en el área para identificar de manera precoz el tipo de lesiones y derivar a tiempo.
- 2.-Las manifestaciones cutáneas primarias de patologías como la histiocitosis son raras sin embargo en la infancia constituyen de los primeros datos clínicos que brindan sospecha.
- 3.-El contar con el resultado de una biopsia de piel de manera temprana con inmunohistoquímica positiva favoreció el tratamiento quimioterápico temprano.