
HISTIOCITOSIS CEFÁLICA BENIGNA. A PROPÓSITO DE UN CASO. BENIGN CEPHALIC HISTIOCYTOSIS: A CASE REPORT

Alejandro Castillo Botero¹, Fernando Alarcón Soldevilla¹, Celia Campoy Carreño¹, Lucía García Almazán¹, Marina Torrent García¹ y Ana Ortiz González²

1 Servicio de Dermatología del Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena, Región de Murcia (España).

2 Servicio de Anatomía Patológica del Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena, Región de Murcia (España).

Autor para correspondencia: Alejandro Castillo Botero. Email: acastillobotero@gmail.com

Recibido: 10 de Julio, 2023 **Aceptado:** 5 de Diciembre, 2023 **Publicado:** 19 de Enero, 2024

DOI: <https://doi.org/10.17811/ap.v4i1.20843>

RESUMEN

La histiocitosis cefálica benigna es una enfermedad rara perteneciente a las histiocitosis cutáneas y mucocutáneas. El reconocimiento de esta patología es importante para poder informar a la familia del carácter benigno y la naturaleza auto resolutive. Aunque no requiere tratamiento, es importante realizar seguimiento para evaluar la evolución de las lesiones cutáneas. Se presenta el caso de un paciente varón de 2 años con pápulas amarillo-anaranjadas, asintomáticas, en el rostro, sin sintomatología acompañante. Se realizó una biopsia con análisis histopatológico e inmunohistoquímico. Tras correlación clínico-patológica, se establece el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna. Durante el seguimiento se observó la estabilidad y el carácter involutivo de las lesiones.

ABSTRACT

Benign cephalic histiocytosis is a rare disease belonging to the cutaneous and mucocutaneous histiocytosis. It is important to recognize this disease to inform the family about its benign prognosis and self-resolving nature. Although no treatment is required, regular follow-up is important to evaluate the progression of the cutaneous lesions. We present the case of a 2-year-old male patient with asymptomatic yellow-orange papules on the face without any accompanying symptoms. A biopsy with histopathological and immunohistochemical analysis was performed, and upon clinical-pathological correlation, the diagnosis of Benign cephalic histiocytosis was established. During the follow-up, stability and involution of the lesions were observed.

Keywords: Benign cephalic histiocytosis, histiocytosis, cutaneous and mucocutaneous histiocytosis, non-Langerhans cell histiocytosis, Langerhans cells.

Palabras clave: histiocitosis cefálica benigna, histiocitosis, histiocitosis cutáneas y mucocutáneas, células de Langerhans.



INTRODUCCIÓN

La histiocitosis cefálica benigna (HCB) es una entidad que pertenece a la familia de las histiocitosis de células no de Langerhans (HCNL), según la división clásica, o al grupo C (Histiocitosis cutáneas y mucocutáneas) según la nueva clasificación de la *Histiocyte Society*. (1,2) Generalmente, se presenta clínicamente como pápulas asintomáticas pequeñas, de color amarillo-rojizo, amarillo-marrónáceo o amarillo-anaranjado (3,4,5), con distribución principalmente en cabeza y cuello de recién nacidos y niños pequeños. (1,6) Histológicamente se caracteriza por presentar infiltrado histiocitario bien delimitado en la dermis reticular superficial y media. Su evolución es hacia la autocuración al ser una erupción que

involuciona espontáneamente en la mayoría de los casos por lo que no precisa tratamiento. Es una patología poco frecuente en la población no caucásica. (7)

CASO CLÍNICO

Varón de 2 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Es valorado en nuestro servicio por presentar múltiples pápulas asintomáticas de color amarillo-anaranjado, algunas aplanadas (especialmente en los tercios faciales superior e inferior), que se iniciaron en regiones infraorbitarias, aumentando en número en los últimos 6 meses hasta abarcar ambas mejillas, regiones preauriculares y frente, sin compromiso de nariz y mentón (Figura 1).



Figura 1. Pápulas asintomáticas pequeñas, de color amarillo-anaranjado, distribuidas por la cara, respetando la nariz y mentón. Imágenes del paciente al momento del diagnóstico.



Tampoco se evidenció compromiso de otras localizaciones ni de mucosas. Tanto el desarrollo físico como el psicológico, normales. Se procedió a tomar una biopsia incisional de una lesión de localización subpalpebral derecha, con la sospecha de histiocitosis de células no de Langerhans, histiocitosis cefálica benigna, xantogranuloma juvenil o mastocitosis.

El estudio histopatológico mostró la dermis ocupada por células de hábito histiocitoide,

dispuestas de forma difusa sin patrón arquitectural definido, con escasa vacuolización, sin atipias, entre las que se identificaron aisladas células multinucleadas. El inmunofenotipo de estas células se correspondió con el de células dendríticas dérmicas que expresan CD68, lisozima y factor XIIIa, y son negativas para S100, CD1a y Langerina (Figura 2). Tras correlación con la clínica se estableció el diagnóstico de histiocitosis cefálica benigna.

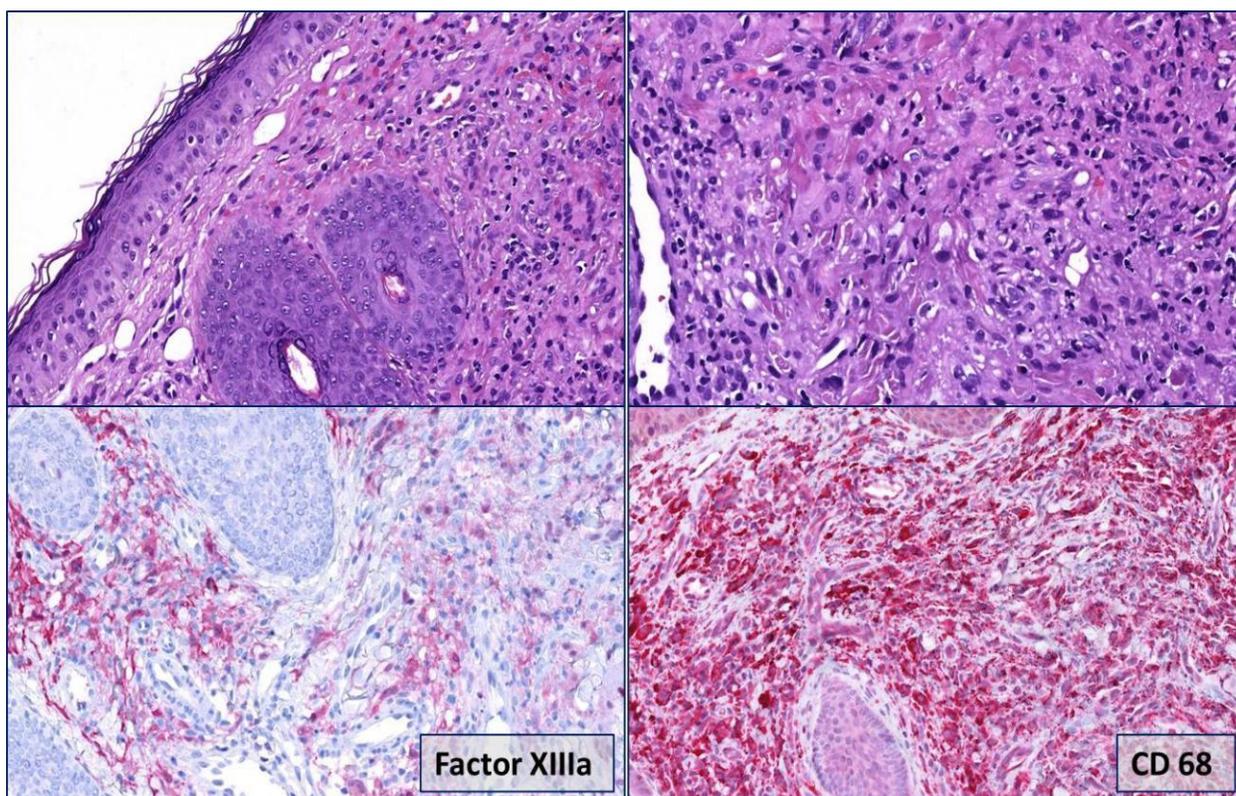


Figura 2. Proliferación difusa de histiocitos, que expresan CD 68 y Factor XIIIa, con presencia de aisladas células multinucleadas.



En la revisión de las lesiones transcurridos 2.5 meses, se observó la persistencia de la mayoría de estas, sin aparición de nuevas, pero con una

aparición más aplanada y despigmentada que en el momento del diagnóstico (Figura 3).



Figura 3. Aspecto clínico de la revisión a los 2.5 meses.



DISCUSIÓN

La histiocitosis cefálica benigna es una enfermedad poco frecuente e infradiagnosticada (5), con poco más de 70 casos en la literatura (3), que fue descrita por primera vez por Gianotti et al en 1971. (8) Su diagnóstico se basa en las manifestaciones clínicas, el estudio histopatológico y el inmunofenotipo. Prevalece en varones (3), con una edad media al diagnóstico de 7 meses. El 50% de los casos se manifiesta antes de los 6 meses de edad (1,3), pudiendo aparecer hasta los 3 años. Suelen localizarse en la mitad superior del cuerpo, siendo la cara su principal lugar de afectación, aunque existen casos localizados en tronco, miembros superiores y glúteos. (1,6)

Dentro del diagnóstico diferencial clínico, es importante considerar algunas de las histiocitosis cutáneas:

- El xantogranuloma juvenil: se caracteriza por la presencia de pápulo-nódulos que se diseminan ampliamente, pudiendo asociarse a afectación orgánica. Presenta inmunofenotipo S100-, CD1a- y CD68+.

- Histiocitoma eruptivo generalizado: se manifiesta con brotes recurrentes de cientos de pápulas en el tronco y la parte proximal de las extremidades. Puede afectar mucosas y es más común en adultos.

-Urticaria pigmentosa: clínicamente se caracteriza por presentar signo de Darier positivo. Histológicamente podemos observar la proliferación de mastocitos en la dermis. (3,9)

- Verrugas planas: clínicamente se identifican como pápulas poligonales de tamaño variable, discretamente elevadas, de superficie lisa y de color de la piel, aunque pueden tornarse ligeramente amarillentas, presentando en ocasiones un trayecto lineal (por ejemplo, sobre un arañazo, debido al fenómeno de Köebner); se distinguen histológicamente por identificarse un

halo perinuclear entre los queratinocitos epidérmicos superficiales. (1,4)

El paciente que presentamos cumple con los cuatro criterios diagnósticos descritos por Gianotti et al (8):

- 1.- inicio de la enfermedad dentro de los primeros 3 años de vida,
- 2.- localización de lesiones cutáneas en cara sin compromiso de manos, pies, mucosas ni órganos internos,
- 3.- carácter involutivo espontáneo
- 4.- estudio anatomopatológico que muestra infiltración monomórfica de histiocitos que no expresan S100, CD1a ni Lagerina, aunque sí CD68+, lisozima y Factor XIIIa.

Existen dos casos publicados de HCB S100+. (10)

Al tratarse de una enfermedad de curso indolente, adoptar una conducta expectante sería una buena opción, vigilando en consulta su evolución lenta y satisfactoria hacia la curación.

COMO CITAR:

Castillo Botero, A., Alarcón Soldevilla, F., Campoy Carreño, C., García Almazán, L., Torrent García, M., & Ortiz González, A. Histiocitosis cefálica benigna. a propósito de un caso. *Archivos De Patología*, 4(1).
<https://doi.org/10.17811/ap.v4i1.20843>



BIBLIOGRAFÍA

1. Freitag S, Emile JF. Cutaneous histiocytoses in children. *Histopathology* [Internet]. 2021 Dec 27;80(1):196–215. Available from: <https://doi.org/10.1111/his.14569>
2. Emile JF, Abba O, Freitag S, Horne A, Haroche J, Donadieu J, et al. Revised classification of histiocytoses and neoplasms of the macrophage-dendritic cell lineages. *Blood* [Internet]. 2016 Jun 2;127(22):2672–81. Available from: <https://doi.org/10.1182/blood-2016-01-690636>
3. De Avó HS, Yarak S, Enokihara MMSES, Michalany NS, Ogawa MM. Benign cephalic histiocytosis: a case report of unusual presentation with initial appearance of extrafacial lesions. *International Journal of Dermatology* [Internet]. 2020 Jul 24;59(9):1132–3. Available from: <https://doi.org/10.1111/ijd.15058>
4. Bertino L, Pluchino F, Papaianni V, Borgia F, Lentini M, Vaccaro M. Benign cephalic histiocytosis with extra-facial manifestations. *Journal of Paediatrics and Child Health* [Internet]. 2022 Aug 11;58(12):2293–6. Available from: <https://doi.org/10.1111/jpc.16153>
5. Ekinçi AP, Buyukbabani N, Baykal C. Novel Clinical Observations on Benign Cephalic Histiocytosis in a Large Series. *Pediatric Dermatology* [Internet]. 2017 May 3;34(4):392–7. Available from: <https://doi.org/10.1111/pde.13153>
6. Patsatsi A, Kyriakou A, Sotiriadis D. Benign Cephalic Histiocytosis: Case Report and Review of the Literature. *Pediatric Dermatology* [Internet]. 2013 Apr 3;31(5):547–50. Available from: <https://doi.org/10.1111/pde.12135>
7. Monir RL, Motaparathi K, Schoch JJ. Red-brown papules in a 13-month-old. *Pediatric Dermatology* [Internet]. 2023 Jan 1;40(1):201–3. Available from: <https://doi.org/10.1111/pde.15137>
8. Gianotti F, Caputo R, Ermacora E. Singuli_ere histiocytose infantile _a cellules avec particules vermiformes intracytoplasmiques. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr* 1971; 78: 232–233.
9. Jaworsky C, Bauer K. Benign cephalic histiocytosis (infantile papular self-healing histiocytosis of the head). *Dermatology Advisor* [Internet]. 2019 Mar 13; Available from: [https://www.dermatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/dermatology/benign-cephalic-histiocytosis-infantile-papular-self-healing-histiocytosis-of-the-head/#:~:text=Benign%20cephalic%20histiocytosis%20\(BCH\)%20is,mucosal%2C%20acral%20or%20visceral%20involvement.](https://www.dermatologyadvisor.com/home/decision-support-in-medicine/dermatology/benign-cephalic-histiocytosis-infantile-papular-self-healing-histiocytosis-of-the-head/#:~:text=Benign%20cephalic%20histiocytosis%20(BCH)%20is,mucosal%2C%20acral%20or%20visceral%20involvement.)
10. Mitsui Y, Ogawa K, Mashiba K, Fukumoto T, Asada H. Case of S100-positive benign cephalic histiocytosis involving monocyte/macrophage lineage marker expression. *Journal of Dermatology* [Internet]. 2018 May 15; Available from: <https://doi.org/10.1111/1346-8138.14475>.

