

## HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS CON AFECTACIÓN VULVAR

Pastor Conesa, Miriam\*; Vázquez Campa, Raquel\*; García Cegarra, Paloma Maria\*; Urbano Reyes, Maria Isabel\*; Pardo Sánchez, Jose\*\*; Martínez Cendán, Juan Pedro\*.

\*Servicio de Ginecología y Obsetricia. HGUSL, Cartagena.

\*\*Servicio de Dermatología. HGUSL, Cartagena.

### OBJETIVOS.

Mujer caucásica de 43 años, con antecedentes personales de asma en la infancia y mononucleosis a los 39 años.

Diagnosticada de diabetes insípida y déficit de GH en 2014, tras ser estudiada por cuadro de astenia, pérdida de peso y potomanía. Como antecedente quirúrgico destaca un granuloma umbilical recidivante tratado con Nitrato de plata.

### MATERIAL Y MÉTODOS.

Desde el año 2014 presenta úlceras orales, placas faríngeas, lesiones en cuero cabelludo, granuloma umbilical recidivante y úlceras vulvares. Es remitida al Servicio de Ginecología para realizar estudio.

A la exploración, se observan lesiones ulceradas y supurativas, bilaterales, dolorosas al tacto, y se toma biopsia de las mismas.



Figura 1: lesiones vulvares a la primera exploración.



Figura 2: lesiones vulvares tras tratamiento con corticoides.

### RESULTADOS.

En el estudio histopatológico se observa una morfología e inmunofenotipo compatibles con la histiocitosis de células de Langerhans, llegando así al diagnóstico.

Se realiza estudio de extensión con RMN cerebral, analítica de sangre, PET-TAC y determinación de la mutación BRAF (V600E), confirmando la presencia de enfermedad sistémica con afectación cutánea, mucosa, ganglionar y sistema nervioso central.

La paciente se encuentra en la actualidad en seguimiento por un equipo multidisciplinar, tras recibir tratamiento con corticoides orales y asintomática en este momento.

### CONCLUSIONES

El elemento clave es el estudio anatomopatológico.

No existe un tratamiento universalmente aceptado ni para la forma sistémica ni para la vulvar. La medición de la efectividad de las terapias es limitada por las variaciones sustanciales en la manifestación de la enfermedad y por la posibilidad de regresión espontánea en un 10-20% de los pacientes.