

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

UNAN – MANAGUA

Facultad de Ciencias Médicas

Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “LA MASCOTA”

TRABAJO MONOGRAFICO PARA OPTAR AL TITULO DE

ESPECIALISTA EN PEDIATRIA



PRINCIPALES MANIFESTACIONES DERMATOLOGICAS PRESENTADAS EN
PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE HISTIOCITOSIS DE CELULAS DE
LANGERHANS INGRESADOS EN EL HOSPITAL INFANTIL MANUEL DE JESUS
RIVERA “LA MASCOTA” EN EL PERIODO ENERO 2013 - DICIEMBRE 2015.

AUTORA:

Dra. Jacqueline Lisset Cruz Pineda

TUTORA:

Dra. Maribel Palacios Sequeira
Dermatóloga Peditra

Managua, Marzo 2016

INDICE

Dedicatoria-----	I
Agradecimiento-----	II
Opinión del tutor-----	III
Resumen-----	IV
I. INTRODUCCION-----	1
II. ANTECEDENTES-----	3
III. JUSTIFICACION-----	7
IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA-----	8
V. OBJETIVOS-----	9
VI. MARCO TEORICO-----	10
VII. DISEÑO METODOLOGICO-----	32
VIII. RESULTADOS-----	37
IX. ANALISIS DE RESULTADOS-----	40
X. CONCLUSIONES-----	44
XI. RECOMENDACIONES-----	45
XII. BIBLIOGRAFIA-----	46
ANEXOS-----	48

DEDICATORIA

Dedico este trabajo a mis padres Aurora y Francisco quienes me han dado su amor y apoyo incondicional durante este largo y arduo trabajo, Carlos que ha sido mi amigo, mi compañero y mi confidente, ha estado al lado mío y de nuestros hijos durante mi formación brindándome su cariño y en especial a José Carlos y María Fernanda quienes han sido la luz en mi camino... los Amo.

AGRADECIMIENTOS

Al único y maravilloso Dios quien es el ser que me acompaña y me cuida cada

día

A mis padres quienes son mi ejemplo a seguir siempre

A Carlos por su comprensión, mantenerse conmigo siempre y cuidar de

nuestros hijos cuando yo no he estado con ellos

A mi tutora Maribel Palacios por toda la paciencia y dedicación a este trabajo

OPINION DEL TUTOR

La Histiocitosis un grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida que se caracterizan por la proliferación de células del sistema mononuclear fagocítico (monocitos, macrófagos, células dendríticas) en diferentes órganos y sistemas.

Dicha proliferación puede ser localizada (lesión afectando únicamente piel o una lesión aislada en hueso) o bien generalizada, afectando varios órganos o sistemas.

Son enfermedades poco frecuentes, de predominio en la edad infantil, con gravedad muy diversa y con características biológicas limítrofes entre el campo de la Hematología, la Inmunología, la Oncología y la Dermatología.

Esta diversidad clínica da lugar a múltiples cuadros, la mayoría de ellos con expresión cutánea precoz que permite orientar el diagnóstico, por lo que en la práctica clínica con frecuencia es el dermatólogo quien las diagnostica.

Clásicamente la Sociedad Internacional del Histiocito (Histiocyte Society) las clasifica en tres grandes grupos:

1. Histiocitosis tipo I o histiocitosis de células de Langerhans.
2. Histiocitosis tipo II o histiocitosis de células no Langerhans
3. Histiocitosis tipo III o malignas.

El presente estudio nos dar a conocer las principales manifestaciones clínicas dermatológicas de esta enfermedad, de tal manera que nos orienta en el abordaje con signos y síntomas frecuentes dentro de los diagnósticos diferenciales, brindando a los médicos generales y residentes de Pediatría, los que en un principio abordan al paciente.

En nuestro país no existen estudios en pediatría sobre Histiocitosis por lo que así daríamos una mejor orientación clínica al Médico y una atención con calidad a nuestros niños con sospecha de Histiocitosis y evitando así complicaciones que pongan en riesgo su vidas.

Dra. Maribel Palacios Sequeira
Dermatóloga Pediatra.
Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera

RESUMEN

Se realizó un estudio Descriptivo, transversal y retrospectivo en el HIMJR “La Mascota” en el periodo comprendido de Enero 2013 a Diciembre 2015, con el objetivo de Conocer las principales Manifestaciones Dermatológicas presentadas en pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans.

El universo y la muestra lo constituyeron 22 pacientes con diagnóstico confirmado de Histiocitosis de Células de Langerhans en el periodo de tiempo ya establecido, que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión.

Entre los resultados más importantes se destacan:

El sexo más frecuente de los pacientes fue el masculino con 63.7%(14). La edad de 1 a 3 años con 54.5%(12), procedentes de Managua en un 50%(11). Con estado nutricional Eutrófico con 54.5%(12). El principal motivo de consulta registrado es la Dermatitis Atópica con un 68%(15). Dentro de los principales signos clínicos estaban las lesiones cutáneas en 86%(19), tipo eritematosas en un 45%(10) seguido de lesiones tipo escamosas, descamativas y exantema maculo papular respectivamente con un 36%(8). El número de lesiones de presentación múltiple en 81%, la áreas con estas lesiones son 54.5%(18) cuero cabelludo, seguido de los Genitales en 36.3% (8). Siendo La otitis media (5 – 22.7%) la manifestación asociada en esta enfermedad.

Los Órganos con mayor afectación fueron con 86%(19) piel y mucosa, los medios diagnósticos utilizados: Radiografías de Huesos, Ultrasonido Abdominal, Seguimiento de Biopsia de la Piel con 86%(19). En Cuanto a la Evolución Clínica de los pacientes tenemos que el 100% están vivos.

I. INTRODUCCION

La histiocitosis de células de Langerhans (HCL), anteriormente conocida como histiocitosis X, es el término actualmente preferido en lugar de *granuloma eosinofílico*, *enfermedad de Abt-Letterer-Siwe*, *enfermedad de Hand-Schuller-Christian* o *Reticuloendoteliosis difusa*. Esta enfermedad es poco frecuente y se caracteriza por la acumulación y proliferación de histiocitos, eosinófilos y células de Langerhans. En esta enfermedad se observa una proliferación de células de Langerhans patológicas (CLP), que a diferencia de las habituales de la piel, se ven redondas, funcional e inmunofenotípicamente inmaduras rodeadas de eosinófilos, macrófagos y linfocitos, y a veces de células gigantes multinucleadas.^{3, 4}

Se estima una prevalencia de 1-2/100.000 y en la mayoría el órgano más frecuentemente afectado es el hueso (80% de los casos), seguido por la piel (35% de los casos).³

La participación de la piel es particularmente común en lactante y puede ser difícil de distinguir de la dermatitis seborreica, afecta la piel cabelluda, región inguinal, periné, pliegues axilares, cuello y región lumbosacra.¹

Siendo la histiocitosis una enfermedad subestimada, por sus pocos reportes y sus manifestaciones localizadas a piel inicialmente, manejadas sin preocupación futura, nos incentiva a hacer una revisión general del tema, en especial de la histiocitosis de células de Langerhans⁵. Debemos concientizar sobre la existencia de la enfermedad, de tal manera que

sea sospechada dentro de los diagnósticos diferenciales brindados por los médicos generales y residentes, que son los que en un principio abordan al paciente.

El presente estudio pretende dar a conocer las principales manifestaciones clínicas dermatológicas en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans.

II. ANTECEDENTES

Díaz M. y colaboradores realizaron un estudio acerca de la Prevalencia de Células de Langerhans en el Hospital de Misericordia de Colombia tipo descriptivo y retrospectivo en el Hospital La Misericordia el cual se basó en el seguimiento durante 13 años de las historias clínicas de 52 pacientes afectados por Histiocitosis, iniciando su revisión para octubre de 1992 y concluyendo para en Noviembre del 2005. Las conclusiones fueron las siguientes:

La investigación mostró una relación cercana, 1 a 1, entre hombres y mujeres. El 52 por ciento de los pacientes fueron varones y el 48 por ciento mujeres. El rango de edad con mayor frecuencia se encontraban los menores de dos años. Los resultados mostraron que en la población colombiana existe un mayor compromiso multisistémico. Eso quiere decir que la enfermedad en estudio (células que presentan antígenos) tiende a afectar varios órganos, y no solo el hueso, como lo reportado por otros estudios. En el 33 por ciento de los pacientes se encontró histiocitosis unisistémica (ósea, principalmente) y en el 67 por ciento, multisistémica (combinaciones de lesiones óseas, pulmonares, gastrointestinales y del sistema nervioso central, entre otras).⁵

Lagos F, Soto P, Carrillo C. realizaron una revisión acerca de Síndromes Histiocíticos en la infancia en El Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Saenz Herrera Costa Rica de enero 2004 – diciembre 2007 es un estudio tipo descriptivo y longitudinal analizándose las características clínicas de 30 pacientes y concluyendo:

El sexo masculino prevalece más que el femenino en una relación 2:1 y la presentación inicial varía desde molestias inespecíficas o irritabilidad hasta lesiones clásicas. Las lesiones óseas

están presentes hasta en un 80% de los casos, son asintomáticas e incluso podrían ser diagnosticadas de forma meramente incidental, pero pueden asociar inflamación local y se encuentran con mayor frecuencia en el cráneo, observándose como lesiones en “sacabocado”. Los pacientes que tienen enfermedad cutánea (hasta un 60% de los casos) se presentan con un rash seborreico o lesiones nódulo ulcerativo en la región oral, retro auricular, intertrigo, perivulvar y perianal.⁷

Ariza S, Cardona A, Rueda X. en el 2008 realizó un estudio retrospectivo descriptivo tipo serie de casos en un periodo de diez años (enero de 1988 a diciembre de 1999) en el cual se describen las características clínicas, la distribución de la enfermedad y la evolución de 34 pacientes con Histiocitos de células de Langerhans, con especial interés en las manifestaciones dermatológicas donde se encontró:

El sitio más frecuente de aparición de las lesiones en la piel fue el tórax, en ocho de los pacientes (23,5%), seguido por el cuero cabelludo y los pliegues en un 20% cada uno; a pesar de la media de edad de los sujetos incluidos, sólo en tres pacientes (8%) se encontraron lesiones en el área del pañal. Se confirmó el diagnóstico con estudio histopatológico de hueso en el 65% de los casos, en el 23,5% de los casos con biopsia de piel y 17% en biopsia de medula ósea¹.

En un estudio realizado Rodríguez Y, Navas E, en Caracas, Venezuela en el 2008 llamado Histiocitosis de Células de Langerhans con afectación Gástrica, entre junio 2005 y enero del 2008 concluyo:

La HCL puede presentarse a cualquier edad, desde el nacimiento hasta la edad adulta, aunque es mucho más frecuente en la infancia. La distribución por género es similar con un ligero predominio masculino 1,8:1. El cuadro clínico depende de la extensión de la enfermedad y del tejido u órgano comprometido.¹⁰

En un estudio retrospectivo realizado por Celso B. Langerhans Cell Histiocitosis en el Departamento de Dermatología en pacientes pediátricos en la Fundación Valle del Lili en un periodo de seis años entre enero 2009 – enero 2015 donde se realizó el diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans por medio de historia clínica y ayudas diagnósticas, entre las que se incluyeron radiografía simple, escanografía y resonancia magnética, de acuerdo a órgano comprometido, y en todos los casos biopsia de la lesión en donde se confirma dicho diagnóstico encontrando los siguientes resultados: Entre las características clínicas se encontró compromiso de órgano de riesgo en el 50 % de los casos, con compromiso multisistémica y componente multifocal en cada uno de ellos; tres con compromiso en tejido óseo, dos con compromiso en sitio específico (columna vertebral y huesos de la cara⁴.

En Nicaragua Rivera S. con el estudio Frecuencia de histiocitosis de células de Langerhans en el Hospital Pediátrico Manuel de Jesús Rivera, Managua, de 1984-1989. Tesis para optar Dr. Cirujano Dentista en León Nicaragua 1989, el autor desarrolló el tópico principalmente por encontrar lesiones a nivel oral es un estudio descriptivo el cual presento como resultado que el principal sexo afectado es el masculino con el 68% siendo las lesiones bucales las más

destacadas con compromiso de la cavidad oral, principalmente periodontal, afectando particularmente las áreas molares inferiores con infiltración de las encías.⁹

En Nicaragua no existe un estudio específico acerca de Histiocitosis ya que la mayoría de estudios solo mencionan esta patología pero no desarrollan un tópico específico. Realizando revisión en Nuestro Hospital a pesar de ser referencia Nacional no logramos encontrar un estudio sobre las Manifestaciones Clínicas Dermatológicas de Histiocitos de células de Langerhans.

III. JUSTIFICACION

Así como existen enfermedades que la población identifica y clínicamente son sencillas de diagnosticar, hay otras difíciles de determinar, lo que hace menos efectivo el tratamiento y aumenta la tasa de mortalidad. En este grupo se encuentra la histiocitosis de células de Langerhans, una afección de baja prevalencia, pero que constituye un reto para la medicina moderna, en el área pediátrica.

Esta enfermedad es el producto de la proliferación excesiva de células en este caso las de Langerhans. No es irremediamente mortal, pero cuando afecta varios sistemas puede llegar a serlo.

Aunque trabajos estadounidenses y europeos han descrito la forma en que se manifiesta, en América Latina poco se ha estudiado, lo cual dificulta aún más la atención asertiva de los pacientes que la sufren.

Debido a que en nuestro país existen muy pocos estudios en pediatría sobre Histiocitosis, considero necesario realizar este estudio para conocer las principales Manifestaciones Dermatológicas de Células de Langerhans en el servicio de Dermatología del Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera y así darle una mejor atención a pacientes con la sospecha clínica y evitar complicaciones mayores que pongan en riesgo su vidas.

IV. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿Cuáles son las principales Manifestaciones Dermatológicas presentadas en pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015?

V. OBJETIVOS

Objetivo General:

Conocer las principales Manifestaciones Dermatológicas presentadas en pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015.

Objetivos Específicos:

- Identificar las características Sociodemográficas de los pacientes en estudio.
- Reconocer el principal motivo de consulta de los pacientes en estudio.
- Establecer características clínicas dermatológicas y otras manifestaciones clínicas asociadas a Histiocitosis de Células de Langerhans.
- Mostrar el método diagnóstico empleado en los pacientes con Histiocitosis de Células de Langerhans.
- Conocer la evolución de los pacientes con Histiocitosis de Células de Langerhans.

VI. MARCO TEORICO

La histiocitosis de células de Langerhans es una proliferación clonal anormal de células de Langerhans, las cuales se originan en la médula ósea, probablemente a partir de la unidad formadora de colonias del granulocito macrófago GM-CFU CD34+. Los estadios intermedios de su desarrollo son desconocidos, pero se ha sugerido que el GM-CSF, la IL-3 y el TNF α inducen las células CD34+ a desarrollar los hallazgos fenotípicos de las células de Langerhans y controlan su migración a la piel. Las células de Langerhans son células dendríticas intraepidérmicas cuyo papel principal es la presentación de antígeno a las células T efectoras⁵.

Se localizan en la capa suprabasal de la epidermis y en la dermis. Típicamente estas células tienen procesos dendríticos, los cuales se extienden entre los queratinocitos y hacia la unión dermoepidérmica; un núcleo lobulado y un citoplasma claro donde se encuentran los característicos gránulos de Birbeck (inclusiones en raqueta) que constituyen un hallazgo ultra estructural específico de esta célula. Las células de Langerhans expresan varios antígenos de leucocitos y macrófagos que incluyen el complejo mayor de histocompatibilidad (CMH) clase I (HLA- A, B, C), CMH clase II (HLA-D), CD1a, CD1b, CD18 (b2 integrina), CD29 (b1 integrina), CD45, CD25 y CD4².

Clasificación

Los desórdenes Histiocíticos han sido presentados en varios esquemas de clasificación a lo largo del tiempo.

El sistema de clasificación más utilizado es el desarrollado por la Sociedad del Histiocito, la cual divide los desórdenes Histiocíticos así:

Clase I: histiocitosis de células de Langerhans.

Clase II: histiocitosis del sistema fagocítico mononuclear.

Clase III: desórdenes Histiocíticos malignos.²

Historia

La enfermedad de Letterer-Siwe, el síndrome de Hand- Schüller-Christian y el granuloma Eosinófilo fueron descritos a principios del siglo XX. En 1953 Lichten- stein sugirió que estas tres entidades formaban parte del espectro de una misma enfermedad y la denominó Histiocitosis X, debido a que la naturaleza específica de los histiocitos involucrados era desconocida³.

En 1973, se encontró lesiones de células histiocíticas del sistema de células de Langerhans.

El nombre de la enfermedad fue entonces cambiado a histiocitosis de células de Langerhans.

En 1978 Hashimoto y Pritzker describieron el retículo histiocitos autorresolutiva congénita.

Posteriormente, estudios ultra estructurales e inmunológicos permitieron confirmar que las células involucradas en esta entidad eran células de Langerhans y por tal razón en 1987 fue

incluida por el grupo de estudio de la Sociedad del Histiocito dentro de la clasificación de las histiocitosis de células de Langerhans³.

Patogénesis

La patogénesis de la histiocitosis de células de Langerhans continúa siendo desconocida. Sin embargo, se ha demostrado que esta entidad representa una respuesta proliferativa clonal de células que comparten el fenotipo de las células de Langerhans; lo que no es claro aún es si la respuesta celular representa un fenómeno reactivo o neoplásico.¹⁰

Los argumentos a favor de un fenómeno neoplásico son

- Derivación de la médula ósea de las células de HCL.
- Expansión clonal de las células de HCL pero no de las células T lesionales.
- Demostración de anormalidades citogenéticas.
- Hallazgo de casos familiares.
- Incidencia más alta que la esperada de neoplasias en los pacientes con HCL.
- La efectividad clínica de algunos medicamentos antimetabólicos¹¹.

Los argumentos a favor de un fenómeno reactivo son:

- La presencia de proliferación clonal no siempre sugiere malignidad.
- Las células de HCL son altamente diferenciadas.
- Escasez de figuras mitóticas.
- Los casos familiares son extraordinariamente raros.

- La alta probabilidad de supervivencia, particularmente en pacientes mayores de dos años de edad en el momento del diagnóstico y sin disfunción orgánica.
- Casos raros de remisiones espontáneas.
- Ausencia de aneuploidia en las lesiones de HCL en la citometría de flujo.
- Organización histológica de aspecto granulomatoso.¹¹

Ha sido sugerida una etiología viral, pero en estudios en los que se analizaron las muestras de HCL con hibridación in situ y reacción en cadena de la polimerasa no se encontró evidencia de adenovirus, citomegalovirus, herpes virus, parvovirus ni del virus de la inmunodeficiencia humana. Por otro lado, se ha observado que las células de HCL son frenadas en un estadio de inmadurez y de activación parcial y presentan alteraciones en la regulación de la división celular. Sus interacciones aberrantes con las células T se deben a:

1. Elevada expresión de moléculas coestimuladoras.
2. Alta producción de diversas citoquinas que incluyen GM-CSF, moléculas pro inflamatorias (IL-1 α , IFN α), moléculas antiinflamatorias (IL-10) y varias quimoquinas.
3. Moderada expresión de moléculas del complejo mayor de histocompatibilidad clase II, lo cual puede alterar su función de presentación antigénica.⁶

Finalmente, algunos autores han postulado que la respuesta aparentemente auto sostenida de las células de HCL puede indicar una incapacidad en la transición de la respuesta inmune innata hacia la respuesta inmune adaptativa. Este bloqueo podría ser causado por la acción

inhibitoria de algunas de las moléculas liberadas en la tormenta de citoquinas que se presenta en la HCL⁶.

La HCL puede presentarse en cualquier edad, desde el periodo neonatal a la edad adulta.

La incidencia estimada anual es de 4 por millón y puede ser tan alta como 5.4 por millón.

Los hombres son afectados con mayor frecuencia que las mujeres, en una relación 2:1⁶.

Hallazgos Generales

El espectro clínico general de la HCL incluye compromiso de la piel y las mucosas, las uñas, el hueso, la médula ósea, el hígado, el bazo, los ganglios linfáticos, el pulmón, el tracto gastrointestinal inferior, el sistema endocrino y el sistema nervioso central.

Piel y Mucosa

Las lesiones cutáneas son comunes (40% de las HCL) y frecuentemente la manifestación inicial de la enfermedad. La piel puede ser el único sitio comprometido; sin embargo, los pacientes que se presentan con HCL limitada a la piel pueden progresar y presentar compromiso de otros órganos. La localizaciones más frecuentes son cuero cabelludo, el tronco, el área del pañal y las áreas flexurales pápulas rosadas o cafés que con el tiempo pueden llegar a ser confluentes, descamativas y costrosas. La cara, el área paranasal y las áreas pre auriculares están frecuentemente comprometidas.

El cuero cabelludo es la localización más característica. El compromiso es difuso, con parches eritematosos descamativas, no pruriginosos, escamas grasientas, muy similar a una

dermatitis seborreica. Puede verse con frecuencia petequias y pequeñas erosiones con costras serosas que causan sensibilidad del cuero cabelludo. Las lesiones pueden coalescer y en casos severos resultar en alopecia. La remoción de la escama o la costra puede producir sangrado, lo cual representa signo útil para el diagnóstico^{6, 10}.

Las áreas flexurales son el segundo sitio más comprometido, por lo general en los pliegues inguinales, el área perianal, el área infra mamaria (mujeres), el cuello y las axilas. Inicialmente la erupción es maculopapular eritematosa, pero pueden aparecer rápidamente erosiones y áreas de ulceración con secreción serosa persistente. En el tronco las lesiones se localizan en la parte media de la espalda, respetando los hombros. En esta área los principales diagnósticos diferenciales son la psoriasis y la pitiriasis rosada. En niños y particularmente en pacientes trombocitopénicos esta erupción puede ser frecuentemente purpúrica. Pueden llegar a desarrollarse lesiones nodulares en las áreas periorificiales o en las encías. Los pacientes con compromiso óseo o de los ganglios linfáticos periféricos pueden desarrollar lesiones cutáneas sobre los sitios comprometidos, principalmente el cuello y las axilas. La piel muestra eritema con induración.

Otros hallazgos incluyen el compromiso de la cavidad oral, principalmente periodontal, afectando particularmente las áreas molares inferiores con infiltración de las encías. El compromiso ungueal es raro. Más frecuente en niños, puede afectar las uñas de las manos o de los pies con presencia de surcos longitudinales, estrías pigmentadas y purpúricas, hiperqueratosis, engrosamiento subungueal, pústulas subungueales, paroniquia, onicorexis, onicolisis y distrofia ungueal permanente. Aunque el compromiso ungueal ha sido propuesto

como uno de los signos de pronóstico desfavorable no hay evidencia suficiente para soportar su uso como marcador pronóstico independiente.¹⁰

Hueso

Las lesiones óseas son la manifestación más frecuente de la HCL (80%) y se asocian con buen pronóstico. El compromiso óseo aislado ocurre en el 50%-60% de los casos y es más frecuente en niños mayores y adultos jóvenes. Las lesiones óseas con frecuencia son asintomáticas; sin embargo, puede ocurrir inflamación y dolor local, deformidad ósea o fracturas patológicas. En el 30% de los casos suelen desarrollarse sólo una o dos lesiones y puede ocurrir resolución espontánea en unos pocos meses o en años.

Los huesos afectados con mayor frecuencia son el cráneo, los huesos largos y los huesos planos. El compromiso craneal consiste en lesiones en sacabocado únicas o múltiples observadas con la radiografía simple. Puede ocurrir necrosis de la mastoides con otitis media crónica y otitis externa. El compromiso de la mastoides simula una mastoiditis infecciosa y la extensión al oído medio causa sordera por destrucción de los huesecillos. El compromiso del hueso mandibular causa destrucción y se acompaña de inflamación gingival, dientes flotantes y dolor. El compromiso orbital puede llevar a proptosis. En las vértebras pueden observarse fracturas por colapso de los cuerpos vertebrales. Los huesos largos también pueden estar afectados y se observan lesiones líticas con bordes bien demarcados e irregulares. Los cambios radiográficos pueden ser evidentes aun por largos periodos después que la enfermedad ha sido adecuadamente tratada o ha ocurrido remisión espontánea⁵.

Para la evaluación del compromiso óseo la radiografía simple es la piedra angular en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con HCL. La gammagrafía ósea es útil como un examen complementario para resaltar los sitios activos de HCL y monitoreo de la respuesta al tratamiento. La tomografía axial computarizada y la resonancia magnética pueden definir anomalías que no pueden ser evaluadas a través de otras modalidades; su uso se recomienda para resolver interrogantes clínicos específicos que puedan afectar las decisiones del tratamiento.⁴

Médula ósea

El compromiso de la médula ósea es raro y ocurre de forma tardía en el curso de la enfermedad. Su disfunción puede llevar a anemia, leucocitopenia, trombocitopenia o pancitopenia, principalmente en pacientes con enfermedad diseminada.

Hígado y bazo

El hígado y el bazo están comprometidos en el 15%-50% de los pacientes con HCL. La Hepatoesplenomegalia puede deberse a infiltración portal con células de Langerhans, hiperplasia de células de Kupffer o a una compresión de los ganglios portales con hepatopatía obstructiva. Clínicamente puede observarse colestasis inicial leve (elevación de fosfatasa alcalina, transaminasas) ascitis, ictericia y prolongación del tiempo de protrombina. La presencia de esplenomegalia puede incrementar la gravedad de la trombocitopenia⁸.

Ganglios linfáticos

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

Pueden estar comprometidos en un pequeño número de pacientes con HCL. Se manifiesta en forma inicial en un porcentaje menor al 10% de los niños y su presencia puede ser parte de una enfermedad diseminada o estar asociado sólo con enfermedad local de la piel o el hueso adyacente. Los ganglios linfáticos cervicales son los más afectados y su crecimiento puede ser masivo.

Pulmón

El compromiso pulmonar es frecuente, especialmente en pacientes con enfermedad multisistémica. Las manifestaciones clínicas incluyen tos, dolor torácico y taquipnea con retracción intercostal, asociado con fiebre y pérdida de peso. De manera tardía puede haber formación de bulas que pueden llevar a neumotórax. También pueden ocurrir cambios enfisematosos con fibrosis intersticial difusa. Los hallazgos radiológicos pueden mostrar micronódulos difusos y tardíamente un patrón reticulonodular o miliar intersticial. La tomografía axial computarizada es de ayuda para definir el grado de compromiso pulmonar e identifica el compromiso pulmonar en un estadio más temprano que los rayos X. La presencia de opacidades nodulares, quistes de pared gruesa y opacidades en vidrio esmerilado representa enfermedad activa; los quistes de pared delgada y las lesiones enfisematosas son secuelas. Para diagnosticar HCL a través del lavado bronco alveolar, más de un 5% de las células de Langerhans deben ser detectadas por microscopía electrónica^{7,8}.

Tracto gastrointestinal

Este es un sitio inusual de compromiso de HCL en la niñez. Puede presentarse con manifestaciones no específicas, tales como dolor abdominal, vómito, diarrea, hematoquezia,

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

úlceras duodenales o enteropatías perdedoras de proteínas. El retardo en el crecimiento puede ser el resultado de malabsorción. Estos síntomas pueden ser debidos a infiltración masiva de la mucosa intestinal e indican un pobre pronóstico. Los estudios radiológicos pueden mostrar segmentos estenóticos y dilatados en el intestino delgado y en el colon. El diagnóstico es confirmado con biopsia⁷.

Sistema endocrino

La diabetes insípida es la manifestación endocrina más común y se observa por lo general en pacientes con compromiso craneofacial y enfermedad multisistémica. Este riesgo aumenta cuando la enfermedad permanece activa por un largo periodo o cuando se reactiva. Debe sospecharse en niños con HCL que empiezan a presentar poliuria y polidipsia masiva. Puede ocurrir antes o concomitantemente con el desarrollo de otras manifestaciones de HCL. En la mayoría de los casos presenta en un tiempo promedio de 10-12 meses después del comienzo de la enfermedad.

El páncreas, la glándula tiroides y las gónadas también pueden presentar infiltración por las células de Langerhans. El timo es con frecuencia afectado y el crecimiento tímico puede ser visible en la radiografía de tórax habitual. Por último, puede haber deficiencia de hormona de crecimiento causada por compromiso pituitario anterior o retardo del crecimiento debido al tratamiento con esteroides sistémicos.

Sistema nervioso central

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

El compromiso cerebral no es común. Las manifestaciones clínicas son progresivas y más frecuentes en pacientes con compromiso del cráneo y diabetes insípida. El sitio más afectado es la región hipotálamo hipofisaria, lo cual puede dar lugar a varias endocrinopatías. El compromiso hipotalámico puede causar panhipopituitarismo anterior sin diabetes insípida.

Otros hallazgos clínicos pueden encefalopatía, paraplejia y tetraplejia espástica, ataxia, signos piramidales, tremor, disartria, visión borrosa o déficit de pares craneanos. Los síntomas cerebrosos son la manifestación neurológica más común. Los estudios con tomografía computarizada o resonancia magnética permiten caracterizar la lesión y definir el manejo⁸.

Presentaciones clínicas

La HCL comprende cuatro subtipos clínicos que incluyen:

1. Enfermedad de Letterer- Siwe.
2. Enfermedad de Hand – Schüller – Christian.
3. Granuloma Eosinófilo.
4. Enfermedad de Hashimoto Pritzker.

Aunque muchos pacientes pueden ser clasificados en alguno de los anteriores subtipos, puede haber considerable sobreposición clínica, siendo las manifestaciones clínicas de cada subtipo altamente variables, lo cual puede crear dificultades en el diagnóstico. Algunos consideran que se trata de una única enfermedad con un amplio espectro clínico y un curso altamente variable².

Enfermedad de Letterer-Siwe

La enfermedad de Letterer-Siwe representa la forma aguda y multisistémica de la HCL. En la mayoría de los casos se manifiesta antes de los 2 años de edad, con un cuadro que recuerda a una infección sistémica, o a un tumor maligno y suele acompañarse de fiebre, adenopatías y Hepatoesplenomegalia⁸.

Las manifestaciones cutáneas son muy frecuentes y pueden ser el primer signo de la enfermedad en aproximadamente el 50 % de los casos. Aparecen pápulas rosado-amarillentas descamativas, con tendencia a la formación de costras en su superficie, localizadas característicamente en áreas seboreicas en el tronco, cara y cuero cabelludo. Otra manifestación típica la constituyen las erosiones crónicas en axilas, ingles, retroauriculares y región anogenital, y con frecuencia es la forma de inicio en adultos. Otra forma frecuente de presentación consiste en la aparición de uno o varios nódulos, con tendencia a la ulceración, y excepcionalmente a la formación de grandes masas tumorales. En niños muy pequeños puede desarrollarse una erupción vesículo-pustulosa que obliga a realizar el diagnóstico diferencial con una miliaria, un eczema, una escabiosis o, incluso, una varicela. La participación de palmas y plantas se confunde con lesiones eczematosas o con infecciones por dermatofitos. La afectación ungueal está infradiagnosticada y suele atribuirse a morderse las uñas. Aparece en forma de paroniquia, destrucción de pliegues ungueales, onicólisis, hiperqueratosis subungueal o estrías purpúricas⁸.

Enfermedad de Hand-Schüller-Christian

La enfermedad de Hand-Schüller-Christian representa la forma crónica y multifocal de la HCL. Se manifiesta entre los 2 y los 6 años de edad en el 70 % de los casos. Se caracteriza por la clásica tríada de lesiones óseas, exoftalmos y diabetes insípida. Es infrecuente encontrar las tres en el mismo paciente, lo cual sólo ocurre en el 10 % de los casos. Las lesiones óseas son las manifestaciones más frecuentes. Aparecen en un 80 % de los pacientes, sobre todo en los huesos craneales, especialmente en la región temporoparietal, con lesiones osteolíticas que adoptan una apariencia en mapa. La presencia de diabetes insípida se considera un signo pronóstico favorable. El exoftalmos ocurre por lo general en fases avanzadas de la enfermedad y afecta al 10-30 % de los pacientes.

La afectación cutánea se produce en un tercio de los casos. Su aspecto clínico es similar al descrito en los pacientes con la enfermedad de Letterer-Siwe. Pueden observarse lesiones papulonodulares frecuentemente ulceradas en la mucosa oral o en la región vulvar^{6, 7, 8}.

Granuloma Eosinófilo

Constituye la forma localizada y benigna de la HCL. Generalmente se manifiesta entre los 5 y los 30 años de edad y afecta con mayor frecuencia a los varones. La afectación ósea es la más llamativa, a menudo en forma de lesiones solitarias, con el siguiente orden de frecuencia: cráneo, costillas, columna vertebral, pelvis, escápula y huesos largos. Las lesiones cutáneas son muy infrecuentes. Cuando aparecen generalmente son nódulos ulcerados bien delimitados, rebeldes al tratamiento, localizados en la mucosa oral o genital, o

retroauriculares. Se ha descrito el granuloma eosinofílico periorificiales característicamente en series de adultos.

Hashimoto-Pritzker

La variante congénita se denomina enfermedad de Hashimoto-Pritzker, o reticulohistiocitosis congénita autoinvolutiva. Las lesiones cutáneas están presentes desde el nacimiento o en los primeros meses de vida, en forma de nódulos rojo-parduscos múltiples o solitarios, con una tendencia variable a la ulceración y a la formación de costras. Suelen mejorar espontáneamente durante el primer año de vida, localizándose en cualquier parte de la superficie corporal, pero sin afectación orgánica. En casos aislados, se ha descrito una afectación sistémica, que también se resuelve espontáneamente. Es obligado, sin embargo, realizar un seguimiento de estos niños durante varios años, puesto que se han publicado casos tardíos de recaídas o de aparición de manifestaciones extracutáneas⁸.

En ocasiones, las manifestaciones clínicas son atípicas, y no cumplen los criterios de ninguna de estas cuatro entidades. Por esta razón, existe una creciente tendencia a englobarlas bajo el término de HCL, y clasificarlas en función de su extensión y de la rapidez de su instauración. Se han descrito presentaciones cutáneas poco frecuentes, que incluyen lesiones semejando pioderma gangrenoso, granuloma anular, amebiasis, xantomas eruptivos, picaduras, angiomas rubí y verrugas planas⁸.

Diagnostico

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

El diagnóstico se plantea a partir de las manifestaciones clínicas y para confirmarlo es necesario biopsiar las lesiones sospechosas y realizar tinciones específicas para CD1a, y S100, o demostrar la presencia de gránulos de Birbeck en el citoplasma con el microscopio electrónico, o con marcadores específicos.

La evaluación completa de cualquier paciente, ya se trate de una afectación única, o de múltiples órganos, debería incluir un hemograma completo, determinación del tiempo de protrombina y del tiempo de tromboplastina parcial, pruebas de función hepática, recuentos de células T y B, análisis de subgrupos de células T, análisis de orina, serie ósea y radiografía de tórax. Si existe una afectación más específica es necesario realizar tomografías en diversas localizaciones y aspirados de médula ósea⁵.

Diagnóstico Diferencial

En el diagnóstico diferencial se incluye exclusivamente el de las lesiones cutáneas de la HCL. En las formas diseminadas conviene realizar el diagnóstico diferencial con la dermatitis seborreica, predominando las lesiones purpúricas en la HCL. Es muy importante pensar en este cuadro ante una dermatitis seborreica rebelde a todo tipo de tratamientos y confirmar el diagnóstico con una biopsia.

Deben incluirse en el diagnóstico diferencial los síndromes familiares hemofagocítico, el síndrome de Rosai-Dorfman y el síndrome hemofagocítico de etiología viral. Cuando predominan las lesiones en los pliegues cutáneos hay que excluir otras causas de intertrigo, como la candidiasis. También debe incluirse en los adultos la enfermedad de Darier, con

lesiones papulosas más hiperqueratosis, depresiones puntiformes palmoplantares y una histopatología característica. En el liquen nítido las pápulas son brillantes y apenas descamativas y presentan el fenómeno de Koebner.

Las lesiones xantomatosas deben diferenciarse de la urticaria pigmentosa, de las histiocitosis sin células de Langerhans y del xantoma disseminado. En las primeras, el signo de Darier es positivo. Por último, en la enfermedad de Hashimoto-Pritzker debemos excluir el granuloma Eosinófilo, el xantogranuloma juvenil, la histiocitosis cefálica benigna, la histiocitosis eruptiva generalizada y la urticaria pigmentosa⁸.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento está orientado a:

1. Suprimir la hiperinflamación responsable del fallo multiorgánico y de los síntomas que amenazan la vida del paciente.
2. Combatir el agente patógeno desencadenante (generalmente infeccioso).

Para ello, se utilizan medicamentos como: Dexametazona, Ciclosporina A, Etopósido e Inmunoglobulinas.

Los corticoides, la ciclosporina A y las inmunoglobulinas disminuyen la inflamación con efecto inmunosupresor.

El tratamiento de las Histiocitosis de células de Langerhans está protocolizado internacionalmente por la Sociedad Internacional del Histiocito.

Las formas cutáneas no invasivas precisan un control evolutivo exhaustivo para confirmar su auto involución. El seguimiento con conducta expectante se aplica a la mayoría de xantohistiocitosis, aunque es preciso excluir el compromiso sistémico o una posible asociación maligna. Dentro de las histiocitosis malignas los linfomas histiocitarios son enfermedades muy raras. Se tratan con poliquimioterapia siguiendo esquemas similares a los del linfoma no Hodgkin de alto grado.

En primer lugar deben tenerse en cuenta los diferentes grupos de tratamiento según el pronóstico del cuadro clínico:

Bajo riesgo

Lesiones en un solo órgano o sistema, sin afectación sistémica.

- Afectación exclusiva de piel
- Lesión única en hueso
- Afectación de un solo ganglio linfático.

Estos pacientes no reciben quimioterapia. Las lesiones osteolíticas se tratan mediante curetaje, con posible inyección de corticoides intralesiones.

Los pacientes que presentan una afectación más extensa de la enfermedad precisan tratamiento con quimioterapia. La pauta de tratamiento más reciente de la Sociedad

Internacional del Histiocito es el protocolo LCH-III y contempla los siguientes grupos de riesgo.

Riesgo intermedio

- Pacientes con afectación multifocal ósea
- Afectación localizada afectando “localizaciones especiales” (paranasal, parameningea, periorbitaria, mastoides, vertebral con extensión intraespinal), suelen asociarse con masas de partes blandas.
- Afectación ganglionar múltiple
- Diabetes insípida asociada a lesión ósea

Fase de Inducción:

1. Vinblastina 6 mg/m² IV, semanal (6 semanas)
2. Prednisona 40 mg/m² VO en 3 dosis x 4 semanas. Disminuir dosis en 2 semanas.
3. Se sigue control clínico y radiológico. Si la respuesta es buena se pasa a la fase de mantenimiento.
4. Si la respuesta es intermedia se repite un curso de inducción. Si la respuesta es mala se pasa al tratamiento de rescate.

Fase de mantenimiento:

- Vinblastina 6 mg/m² IV (semanas 9, 12, 15, 18, 21, 24)
- Prednisona 40 mg/m² VO en 3 dosis, días 1-5 (semanas 9, 12, 15, 18, 21, 24).

La duración del tratamiento es de 6 meses.

Alto riesgo

Pacientes con afectación multisistémica, que a su vez se dividen en:

- Afectación multisistémica que incluye uno o más órganos de riesgo (médula ósea, pulmón, hígado). Este constituye el grupo de verdadero alto riesgo.
- Afectación multisistémica que no implica órganos de riesgo.

El tratamiento se establece de la siguiente forma en cada grupo:

Fase de Inducción:

1. Incluye los mismos fármacos que en el grupo de riesgo intermedio pero además reciben mercaptopurina oral (50 mg/m²/día).
2. El protocolo incluye la randomización para la administración de metotrexate a altas dosis.
3. Se sigue de una evaluación clínica y radiológica: Si la respuesta es buena pasan a la fase de mantenimiento, si la respuesta es intermedia se repite la inducción antes de pasar al mantenimiento. Si la respuesta es mala, se pasa al tratamiento de rescate.

Fase de mantenimiento:

Es similar al protocolo de mantenimiento del grupo de riesgo intermedio, con pulsos de vinblastina y prednisona cada tres semanas, pero también con la adición de mercaptopurina oral, y con la randomización de la administración de metotrexate iv.

Los pacientes que reciben cualquier esquema de quimioterapia precisan profilaxis para *Pneumocystis jiroveci* con cotrimoxazol.

Tratamiento de rescate

Cuando el tratamiento anterior no logra una correcta respuesta, se recomienda el uso de la 2-cloro-deoxiaenosina (2 Cda), a dosis de 5 mg/m²/día x 5 días, cada 3-4 semanas.

Se trata de un análogo de las purinas, con capacidad de producir monocitopenia por su clara toxicidad para los monocitos. Otros tratamientos empleados en casos resistentes, por el trasfondo inmunológico de la enfermedad son la ciclosporina A, en combinación con gammaglobulina antitimocito y dexametasona. Sin embargo, en los casos refractarios a los fármacos se preconiza el trasplante alogénico de médula ósea, siempre que se disponga de un donante HLA compatible.⁴

Pronóstico

La HCL se asocia con un espectro clínico muy amplio y, por lo tanto, con una evolución muy variable. La enfermedad que afecta a un único sistema en general se asocia con buen pronóstico, mientras que en las formas multisistémica puede ser fatal. Es aconsejable realizar un seguimiento a largo plazo, incluso tras una resolución inicial.

Las causas más frecuentes de muerte son el compromiso pulmonar, medular y las infecciones. Conviene ser muy cautos a la hora de establecer afirmaciones pronósticas. La mayoría de los

niños con afectación cutánea localizada evolucionan bien, pero un pequeño porcentaje puede evolucionar a una afectación multisistémica.

El principal factor pronóstico lo constituye la disfunción de los órganos vitales involucrados, sobre todo el hígado, el pulmón y el sistema hematopoyético.⁸

También son relevantes:

- 1.La edad del paciente en el momento del diagnóstico, puesto que los niños menores de 2 años, con enfermedad diseminada, tienen una mortalidad de más del 50 %.
- 2.El número de órganos afectados.
- 3.La velocidad de extensión de las lesiones.
- 4.La rapidez de respuesta al tratamiento.

Resulta imposible atribuir una importancia pronóstica a un signo aislado, pero la ictericia, la trombocitopenia, la anemia o la insuficiencia hepática se consideran signos pronósticos desfavorables, mientras que las lesiones de tipo nodular aportan un pronóstico favorable.

Disfunción hepática

- Hepatomegalia (>3cm confirmada por ecografía).
- Hipoproteinemia (proteínas totales < 5.5 mg/dL y/o albúmina < 2.5 g/dL), o edema, o ascitis, y/o hiper- bilirrubinemia (Bb sérica total > 1.5 mg/dL).
- Diagnóstico histopatológico².

Disfunción pulmonar

- Taquipnea y/o disnea, cianosis, neumotórax o derrame pleural atribuible a la enfermedad

- Cambios típicos en la TAC pulmonar de alta resolución.
- Diagnóstico histopatológico².

Disfunción hematopoyética

- Anemia (Hb <10 g/dL no debido a deficiencia de hierro o a una infección subyacente).
- Leucopenia (recuento de glóbulos blancos < 4000/ μ L).
- Trombocitopenia (<100.000 plaquetas/ μ L)².

Son frecuentes las secuelas tardías con incapacidades ortopédicas, deterioro de la audición, alteraciones neurológicas, retraso en el crecimiento, alteraciones pulmonares o cirrosis hepática³.

VII. DISEÑO METODOLOGICO

- Área de Estudio:

El estudio se realizó en el servicio de Dermatología Pediátrica de Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera de Managua, Nicaragua durante el periodo Enero 2013 - Diciembre 2015.

- Tipo de estudio:

Se realizó un estudio Descriptivo, Transversal y Retrospectivo.

- Universo

Lo constituyen 22 pacientes con Diagnostico confirmado de Histiocitosis de Células de Langerhans atraves de biopsia que representan la totalidad de los casos notificados con esta enfermedad en el área de salud a estudiar durante el periodo de tiempo ya establecido.

- Muestra:

Lo constituyen los pacientes con diagnostico confirmado de Histiocitosis de Células de Langerhans atraves de biopsia que cumplieron los criterios de inclusión relacionada de forma no probabilística por conveniencia por lo cual no se utilizan técnicas específicas de muestreo y si criterios de inclusión y exclusión.

- Criterios de Inclusión:

1. Pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans atraves de biopsia.

2. Pacientes ingresados en el periodo en estudio.
3. Pacientes cuyos expedientes contengan información completa.

- Criterios de Exclusión

1. Pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans que no se encontraban durante el periodo en estudio.
2. Expedientes con información incompleta.

- Método y Técnica de Recolección de Datos

Se recolecto la información de manera secundaria, obtenida a través de los expedientes clínicos, previa autorización de la dirección de esta unidad de salud para tener acceso a la revisión de expedientes clínicos y con el fin de dar respuesta a los objetivos se elaboró una ficha de recolección de datos en la cual se vació la información extraída hasta completar el total de la muestra establecida.

- Procesamiento de la información

Una vez obtenida la información, esta se procesó de forma electrónica en el programa EPI-INFO utilizando los programas de Word y Excel. A los resultados obtenidos se les determino frecuencia, porcentaje y se presentan en cuadros y gráficos, con su correspondiente análisis e interpretación de resultados.

A continuación se presentan las variables der estudio de acuerdo con cada uno de los objetivos específicos:

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

Para dar salida al objetivo específico n°1, Identificar las características Sociodemográficas de los pacientes en estudio, se definen los siguientes indicadores:

1. Edad.
2. Sexo.
3. Procedencia.
4. Estado nutricional.

Para dar salida al objetivo específico n°2, Conocer el principal motivo de consulta de los pacientes en estudio se define el indicador:

1. motivo de consulta

Para dar salida al objetivo específico n°3 Describir características clínicas dermatológicas y otras manifestaciones clínicas asociadas a Histiocitosis de Células de Langerhans se definen los siguientes indicadores:

1. Signos clínicos.
2. Numero de lesiones.
3. Localización.
4. Manifestaciones clínicas asociadas.

Para dar salida al objetivo específico n°4, Reconocer método diagnóstico y evolución de los pacientes con Histiocitosis de Células de Langerhans, se definen los siguientes indicadores:

1. Métodos diagnósticos.

Biopsia de la piel, Aspirado de médula ósea, Radiografías de huesos. Ultrasonido abdominal, TAC Cráneo

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

Para dar salida al objetivo específico n°5 Conocer Evolución de los pacientes con Histiocitosis de Células de Langerhans se define el siguiente indicador:

Evolución clínica.

Vivo o Fallecido

PLAN DE ANALISIS

- 1) Edad según porcentaje.
- 2) Sexo según porcentaje.
- 3) Procedencia según porcentaje.
- 4) Estado nutricional del paciente según porcentaje.
- 5) Manifestaciones clínicas según porcentaje.
- 6) Características Clínicas dermatológicas de Histiocitosis de Células de Langerhans según porcentaje
- 7) Órganos afectados según porcentaje
- 8) Diagnóstico según porcentaje.
- 9) Evolución Clínica según porcentaje.

- Consideraciones éticas:

Para realizar esta investigación se contó con el permiso de las autoridades del hospital. Dada la naturaleza del estudio no se solicitó consentimiento informado, pero se garantizó confidencialidad de los pacientes. Extrayendo información necesaria sin daño a su privacidad.

Todos los datos obtenidos de la investigación serán utilizados única y exclusivamente para fines de investigación

VIII. RESULTADOS

De los 22 pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans se encontraron los siguientes resultados:

El sexo más frecuente de los pacientes fue el masculino con 63.7% (14) seguido del sexo femenino con 36.3%(8). **Grafico N°1**

La edad más frecuente afectada fue de 1 a 3 años con 54.5%(12), seguido de 4 – 6 años 18.2%(4), menores de 1año 13.6% (3), 7 – 9 años con 9.1%(2) y mayor de 10 años 4.5% (1).

Tabla N°2

La procedencia de los pacientes en orden de frecuencia fue Managua 50% (11), seguida de Rivas con 13.6%(3), la RAAN y Chontales con 9.2% (2) y RAAS, Rio San Juan, Chinandega y Boaco con 4.5%(1). **Tabla N°3**

En el estado nutricional 54.5% (12) pacientes tienen estado Eutrófico, 36.4%(8) son Bajo peso y el 9.1% (2) se registra sobrepeso. **Grafico N°4**

El principal motivo de consulta registrado fue principalmente las Dermatitis Atópica con un 68%(15), seguido de lesiones tumorales con un 32%(7). **Grafico N°5**

Las principales manifestaciones clínicas encontradas en el estudio fueron las lesiones cutáneas en 86%(19), Lesiones Oseas 77%(17), seguido de adenopatías en 10%(10), malestar

general con 36% (8) y fiebre con 9%(2). **Grafico N°6.** Las lesiones en piel fueron principalmente tipo eritematosas en un 45%(10) seguido de lesiones tipo escamosas, descamativas y exantema maculopapular respectivamente con un 36%(8), posteriormente pápulas con un 18%(4), y Nódulos 9%(2). **Grafico N°6.1.** Siguiendo las características clínicas dermatológicas encontramos que el número de lesiones fue frecuentemente de presentación múltiple en 81.8%(4) de los casos con afectación dermatológica seguido de lesiones únicas en un 18.2%(4). **Tabla N° 7.** Dentro de las localizaciones cutáneas las áreas más afectadas son con 54.5%(18) cuero cabelludo, seguido de los Genitales en 36.3% (8), Áreas Flexurales con 27.2%(6), cara 22.7%(5), Tronco 9.1% (3) y Extremidades 9% (2).

Grafico N°8

Entre las manifestaciones clínicas asociadas tenemos que la que predominó fue la otitis media con 22.7%(5), seguido de Cuadros gastrointestinales con 18%(4), y Diabetes Insípida con un 9%(2). **TablaN°9**

Los Órganos con mayor afectación en nuestro estudio fueron con 86%(19) piel y mucosa, seguido de hueso con 81%(18), oído con 22.7%(5), médula ósea con 18%(4), hígado 9%(2) y bazo en 4.5%(1). **Tabla N°10**

Lo referente a los medios diagnósticos se encuentra que al 100% de los pacientes se les realizó Radiografías de Huesos y Ultrasonido Abdominal, Seguido de Biopsia de la Piel con 86%(19), la TAC de Cráneo con 81%(18), y el Aspirado de Medula Ósea con 22.7%(5).

Tabla N° 11

En Cuanto a la Evolución Clínica de los pacientes tenemos que en 100% se mantiene vivo (22) y no hay fallecidos durante este periodo. **Tabla N° 12**

IX. ANALISIS DE LOS RESULTADOS

Durante el periodo de estudio se revisaron 22 expedientes clínicos de pacientes que fueron ingresados a nuestra unidad asistencial presentando dermatosis y clínicamente, con exámenes complementarios y evolución se le diagnóstico Histiocitosis de Células de Langerhans. La mayoría de los pacientes en nuestro estudio correspondían al sexo masculino, esto corresponde con la mayoría de los estudios realizados donde describen una relación 2:1, 1,8:1 más frecuente en el sexo masculino respecto al femenino siendo la proporción entre hombres y mujeres (H/M) cerca de 1^{7,9}.

En nuestro estudio la edad de 1 a 3 años fue la que más predominó y de menor frecuencia niños mayores de 10 años. Se ha descrito en la mayoría de los estudios realizados y publicados en Suecia y Estocolmo que la edad más frecuente se mantiene en la infancia. Generalmente los pacientes menores de 2 años de edad se relaciona a criterio de mal pronóstico junto al compromiso de órganos asociados por lo que es fundamental el conocimiento de rangos de edades para conocer probable evolución y pronóstico de HCL⁵.

En cuanto a la procedencia de los pacientes la mayoría pertenecía al Departamento de Managua debido a que se encuentra la mayor densidad poblacional y el Hospital Manuel de Jesús Rivera dada su ubicación de nuestra capital es que mayor demanda tiene, accesibilidad y especializaciones médicas pediátricas, siendo este de referencia nacional.

En el estado nutricional, predominó el Eutrófico, aunque también se registraron pacientes con bajo peso lo que representa un factor predisponente para los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans.

El principal motivo de consulta de estos pacientes en estudio fueron las enfermedades dermatológicas con 68% de los casos, generalmente la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) se presenta, con mayor frecuencia, con una erupción cutánea o una lesión ósea dolorosas, también sarpullido extenso, ulceraciones o hemorragia. Es importante que estos pacientes se observen con cuidado, ya que la HCL solo en la piel también puede avanzar en cuestión de semanas o meses a enfermedad multisistémica de riesgo alto, que puede poner en peligro la vida⁷.

Las principales manifestaciones clínicas encontradas en el estudio fueron las lesiones cutáneas en 86%, seguido de las lesiones óseas así como las adenopatías. Las lesiones que orientan hacia el diagnóstico son variadas: dermatitis seborreica recalcitrante en del cuero cabelludo, región auricular posterior, perineo y axilas; pápulas erosionadas en áreas flexurales; petequias y púrpura; pápulo costras en plantas y palmas que semejan lesiones de escabiosis y adenopatías que acompañan a las lesiones cutáneas⁷.

Las lesiones de la piel de los pacientitos se presentaron principalmente las lesiones eritematosa seguido de las escamosa y descamativas siendo estas de presentación múltiple y observándose con mayor frecuencia a nivel de cuero cabelludo, seguido de los genitales y el áreas flexurales, en los estudios realizados a nivel internacional se encuentra que los

pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans se caracteriza por lesiones eritematosas, escamosas y descamativas, parecidas a la dermatitis seborreica. Principalmente, se localizan en: cráneo, cuero cabelludo, pabellón auricular, región inguinal y perineal. El compromiso del cuero cabelludo con seborrea se puede confundir con una etapa prolongada de costra láctea en los lactantes con HCL, también pueden presentar sarpullido generalizado en la piel, que se puede confundir con muchos otros trastornos dérmicos. La HCL dérmica se puede limitar a la piel (enfermedad solo en la piel) o ser parte de la HCL multisistémica^{1, 7, 8}. Los niños y los adultos pueden padecer un exantema papular rojo en la ingle, el abdomen, la espalda o el tórax que se asemeja a un exantema por candida difusa. El compromiso seborreico del cuero cabelludo se puede confundir con un caso grave de caspa en los individuos mayores. Las lesiones ulcerosas detrás de las orejas, que comprometen el cuero cabelludo, debajo de las mamas o los genitales, o la región perianal, a menudo se diagnostican erróneamente como infecciones bacterianas o fúngicas. Las lesiones vesiculares se pueden observar y es necesario diferenciarlas de las lesiones herpéticas⁷.

Las manifestaciones clínicas asociadas con dicha enfermedad registradas con mayor frecuencia fueron los cuadros de otitis media, gastrointestinales y la diabetes insípida, Sólo un 1-2% de los pacientes con HCL tienen compromiso digestivo y se asocia a enfermedad multisistémica. Las principales manifestaciones están relacionadas con malabsorción y diarrea⁵ en el caso de nuestros pacientes el 18% de ellos presentaron cuadro enterales recurrentes. La diabetes Insípida puede presentarse antes (4%), concomitante (18%) o después del diagnóstico de HCL encontrándose en este estudio en 9% de los casos estudiados

después del diagnóstico de HCL. Son factores de riesgo para desarrollar diabetes insípida, el compromiso óseo craneal y la enfermedad multisistémica⁵.

En nuestro estudio el órgano más afectado fue a nivel de piel considerando los casos en su mayoría con un buen pronóstico debido a que este órgano lo tenemos como un órgano de bajo riesgo que nos orienta a un buen pronóstico de la enfermedad. Hay órganos específicos que se consideran en riesgo alto o bajo cuando están comprometidos en la presentación de la enfermedad. *Riesgo* se refiere al riesgo de mortalidad. Los órganos en riesgo alto son el hígado, el bazo y la médula ósea. Los órganos en riesgo bajo son la piel, los huesos, los pulmones, los ganglios linfáticos, el aparato digestivo, la hipófisis y el sistema nervioso central.¹

Se encontró dentro de los estudios diagnósticos el más frecuente fue la radiografía de huesos, biopsia de piel y TAC de Cráneo que concluyeron con el diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans, para confirmar es necesario biopsiar las lesiones sospechosas, según la literatura estos estudios son las que confirman dicha enfermedad, y generalmente el ultrasonido y el aspirado de médula ósea, son también de ayuda clínica, la evaluación completa de cualquier paciente requiere de serie ósea y hemograma completo⁷.

Con respecto a la Evolución Clínica de los pacientes todos se encuentran vivos en nuestro estudio.

X. CONCLUSIONES

- En los pacientes con diagnóstico Histiocitosis de Células de Langerhans el sexo que más predominó fue el masculino, siendo la edad de mayor frecuencia es de 12 a 18 meses, procedente de Managua con estado nutricional Eutrófico.
- El principal motivo de consulta fue la Dermatitis atópica, las lesiones de la piel fueron las que mayormente representaron la clínica de la enfermedad. Las características clínicas dermatológicas de la Histiocitosis en su mayoría fueron lesiones múltiples con lesiones Eritematosas, descamativas principalmente siendo el cuero cabelludo el sitio de localización más frecuente dentro de las manifestaciones clínicas de HCL. Siendo la Otitis Media Aguda la principal manifestación clínica asociada a esta enfermedad y como principal órgano afectado tenemos la piel y ligado estrechamente con los huesos.
- El diagnóstico se definió por medio de Radiografías óseas y biopsia de piel. De los 22 pacientes en estudio la mayoría se encuentran vivos lo que indica una adecuada respuesta al manejo posterior a su diagnóstico.

XI. RECOMENDACIONES

1. Promover la captación temprana y oportuna de estos pacientes en los primeros dos años de vida.
2. Actualizar a los médicos generales, pediatras y residentes de pediatría que labora en el HIMJR sobre el comportamiento clínico de la Histiocitosis de células de Langerhans.
3. Dar a conocer los resultados de nuestro estudio a nuestros médicos generales, residentes en formación y pediatras para reconocer las manifestaciones clínicas más frecuentes de nuestra unidad asistencial.
4. Mantener el equipo multidisciplinario conformado por pediatría, dermatología y Hemato-oncología actualizado para continuar manteniendo un bajo índice de mortalidad.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Ariza S, Cardona A, Rueda X. Langerhans cell histiocytosis. Ten-year experience in The National Institute of Cancer of Colombia. RevAsoc Col Dermatol. Volumen 16, número 3, septiembre de 2008, pág. 178, 184.
2. Badalian-Very G, Vergilio JA, Fleming M, et al.: Pathogenesis of Langerhans cell histiocytosis. AnnuRevPathol 8: 1-20, 2013.
3. Casanovas A. Langerhans' cell histiocitosis. Servicio de Hemato-Oncología Hospital General de Niños Dr. Pedro de Elizalde. Volumen 18 N° 1: 60-66, 2014.
4. Celso Bueno. Langerhans cell histiocytosis. Departamento de Dermatología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España. Vol. 96:275-84; 2015.
5. Díaz M. y Colaboradores. Prevalencia de Histiocitosis de Células de Langerhans en el Hospital Misericordia de Colombia. Rev. Colombia 2006 v17. N.2 pág. 455 478.
6. Gómez AM, Lotero V, Martínez P, Medina D, Ramírez O. Histiocitosis de células de Langerhans en niños. Descripción de 10 casos. Rev CES Med 2013; 27(2):177-184.
7. Lagos, Soto, Carrillo, Suarez. Síndromes Histiocíticos en la Infancia. Revista Médica De Costa Rica Y Centroamérica. LXIV (580) 167-175; 2007.

8. Lanzcousky P. Manual of pediatric hematology and oncology. 4th ed. 2005. Chapter 22 Histiocytosis syndromes, p. 604.
9. Riveras S. Frecuencia de histiocitosis de células de Langerhans en el Hospital Pediátrico Manuel de Jesús Rivera, Managua, de 1984-1989. León, Nic. : UNAN. 1989.
10. Rodríguez Y, Navas E, Histiocitosis de Células de Langerhans con afectación Gástrica. Reporte de caso, Revisión de la Literatura. Rev. venez. oncol. v.20 n.2 Caracas jun. 2008.
11. Toro Rodrigo, Restrepo Amparo. Langerhans CellHistiocytosis. RevAsoc Col Dermatol. Vo 17, n. 1, pág 34, 44, 2009.

ANEXOS

Operacionalización de Variables

Variable	Concepto	Indicador	Escala/valor
Sexo	Diferencia biológica entre el hombre y la mujer	Ninguno	1. Masculino 2. Femenino
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de la entrevista, medidas en meses y años	Años	1. Menor de 1 año 2. 1- 3 años 3. 4- 6 años 4. 7- 9 años 5. Mayor de 10 años
Procedencia	Lugar, cosa o persona del que procede alguien o algo	Departamentos	Managua, Rivas, RAAS, RAAN, Chontales, Rio San Juan, Chinandega, Boaco, Carazo, Madriz, Estelí, Granada, Jinotega, León, Masaya
Estado Nutricional	Situación de Salud y bienestar que determina la nutrición de una persona	Puntuación Z de la OMS 2006.	1. Bajo peso 2. Eutrófico 3. Sobrepeso 4. Obesidad
Motivo de consulta	Búsqueda de datos y orientación que se le da al médico para realizar un diagnóstico de enfermedad actual	Enfermedad actual	1. Dermatitis 2. Lesiones Tumorales
Manifestaciones Clínicas	Signos y síntomas presentados al momento de su ingreso	Síntomas	1. Lesiones cutáneas <ul style="list-style-type: none"> • Seborreicas • Ulceras • Nódulos • Placas oleosas • Tumoraciones 2. Lesiones óseas 3. Adenopatías 4. Malestar General
Numero de lesiones en piel	Cantidad de lesiones presentes en la superficie corporal puede ser único o múltiples.	Cantidad	1. Único 2. Múltiple

Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua

Localización de las lesiones.	Área de la superficie corporal donde se hallan lesiones	Localización	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cuero Cabelludo 2. Cara 3. Tronco 4. Extremidades 5. Genitales 6. Áreas Flexurales
Manifestaciones clínicas asociadas	Significa que ocurre durante el mismo período de tiempo. Generalmente se refiere a síntomas secundarios que se presentan con un síntoma principal.	Ninguno	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cuadros Gastrointestinales 2. Otitis media 3. Diabetes insípida
Órganos afectados	Es una afectación de diversos tejidos formando una unidad estructural encargada del cumplimiento de una función determinada en el seno de un organismo pluricelular	Ninguno	<ol style="list-style-type: none"> 1. Hueso 2. Piel y mucosa 3. Medula Ósea 4. Bazo 5. Hígado 6. Oído
Método diagnóstico	Es el procedimiento por el cual se identifica una enfermedad, entidad nosológica, síndrome, o cualquier estado de salud o enfermedad		<ol style="list-style-type: none"> 1. Biopsia de la piel. 2. Aspirado de médula ósea. 3. Radiografías de huesos. 4. Ultrasonido abdominal. 5. TAC Cráneo
Evolución clínica	Conjunto de cambios y procesos implicados en el desarrollo, diferenciación y especialización de un tejido u órgano. Conjunto de fases por las que pasa una enfermedad, desde su gestación hasta su desenlace.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Vivo 2. Fallecido 	<p style="text-align: center;">Si No</p>

INSTRUMENTO DE RECOLECCION DE LA INFORMACION

Principales Manifestaciones Dermatológicas presentadas en pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera "La Mascota" en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Expediente_____

Datos Demográficos

- Sexo 1. Masculino____ 2.Femenino____
- Edad:
1. Menor de 1año____ 2. 1- 3 años____ 3. 4- 6 años____ 4. 7- 9 años____ 5. Mayor de 10años____
- Procedencia_____
- Estado Nutricional 1. Bajo peso ____ 2. Eutrofico____ 3. Sobrepeso____ 4.Obesidad____

Motivo de consulta:

1. Dermatitis____ 2. Lesiones Tumorales____

Cacterísticas clínicas

Manifestaciones clínicas _____

Localización

- única____ Múltiple____
- Cuero Cabelludo____ Cara____ Tronco____ Extremidades____ Genitales____ Áreas Flexurales____

Antecedentes patológicos

1. Diabetes insípida____ 2. Cuadros gastrointestinales____ 3. OMA____

Órganos Afectados

1. Hueso____ 2. Piel y mucosa____ 3. Medula ósea____ 4. Bazo____ 5. Hígado____ 6. Oído____

Métodos diagnósticos:

1. Biopsia de piel____ 2. AMO____ 3. Rx de huesos____ 4. US abdominal____ 5. TAC Cráneo____

Evolución clínica

Vivo____ Fallecido____

CUADRO N°1

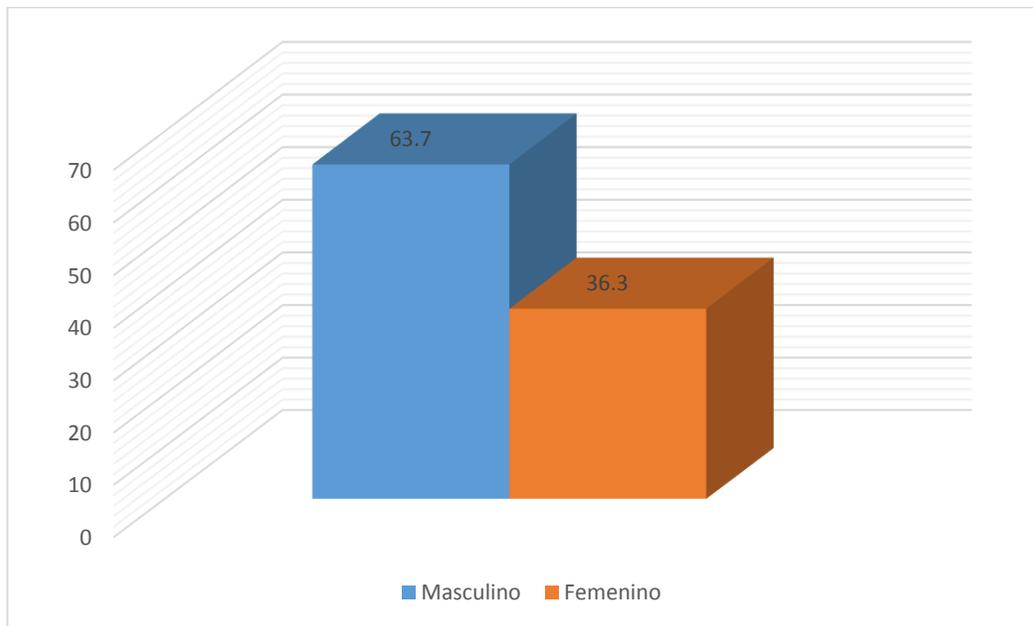
Distribución por sexo de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Sexo	N°	%
Masculino	14	63.7%
Femenino	8	36.3%
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°1

Porcentaje de Distribución por sexo de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°1

CUADRO N°2

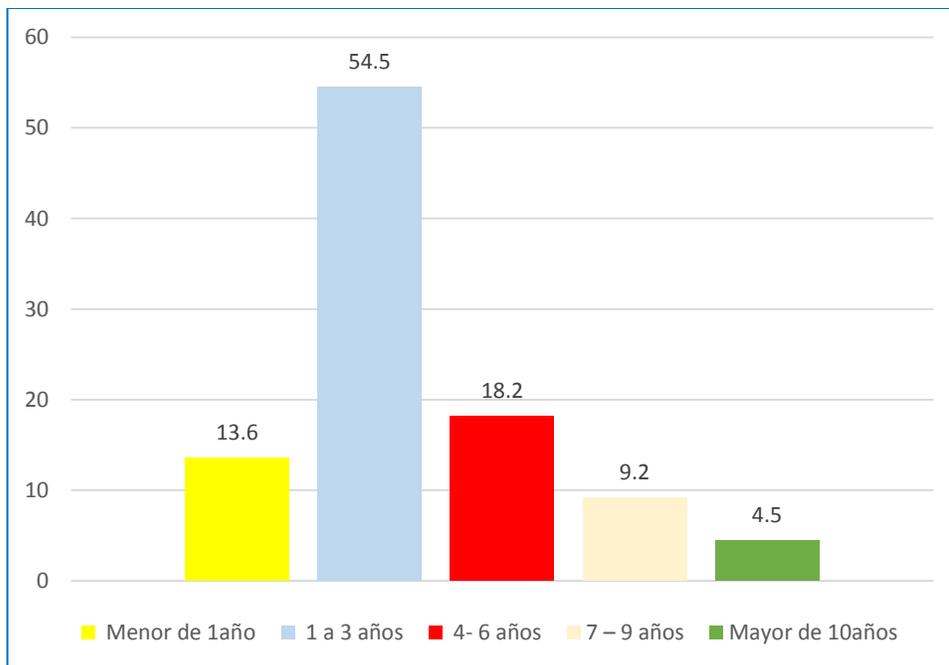
Edad de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Edad	N°	%
1. Menor de 1año	3	13.6%
2. 1 a 3 años	12	54.5%
3. 4- 6 años	4	18.2%
4. 7 – 9 años	2	9.2%
5. Mayor de 10años	1	4.5%
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°2

Porcentaje de Edad de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°2

CUADRO N°3

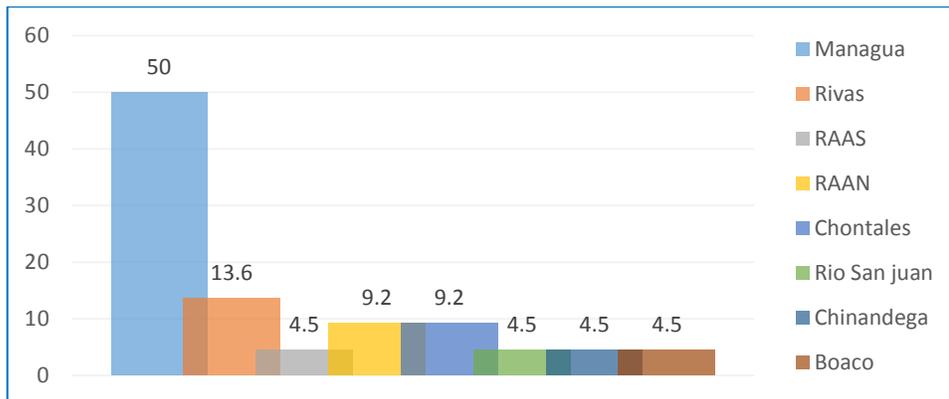
Procedencia de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Procedencia	N°	%
Managua	11	50%
Rivas	3	13.6%
RAAS	1	4.5%
RAAN	2	9.2%
Chontales	2	9.2%
Rio San juan	1	4.5%
Chinandega	1	4.5%
Boaco	1	4.5%
Carazo	0	0
Madriz	0	0
Estelí	0	0
Granada	0	0
Jinotega	0	0
León	0	0
Masaya	0	0
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°3

Procedencia de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°3

CUADRO N° 4

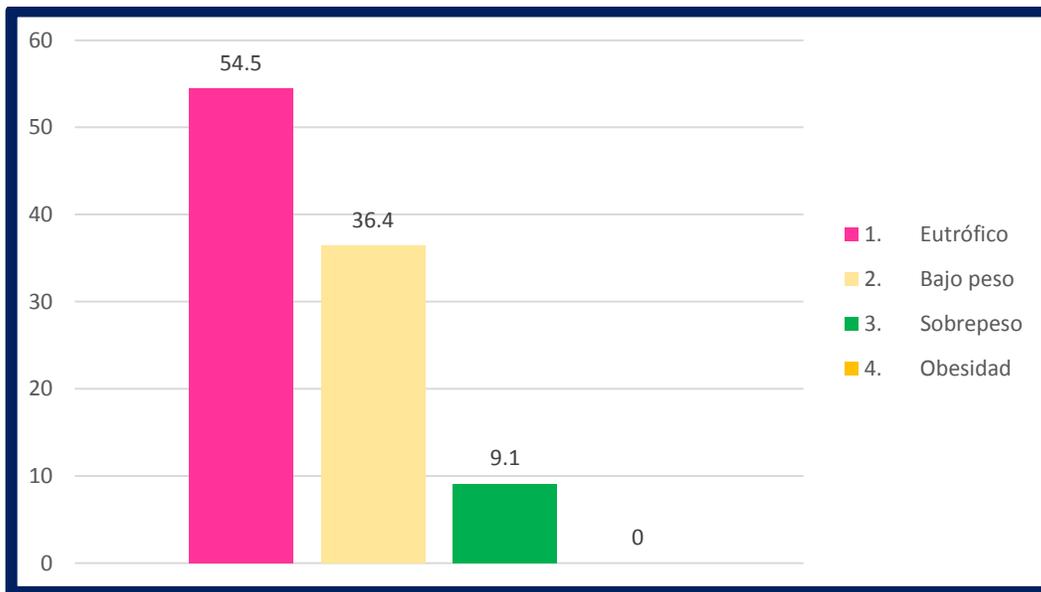
Estado Nutricional de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Estado Nutricional	N°	%
1. Eutrófico	12	54.5%
2. Bajo peso	8	36.4%
3. Sobrepeso	2	9.1%
4. Obesidad	0	0
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°4

Estado Nutricional de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°4

CUADRO N° 5

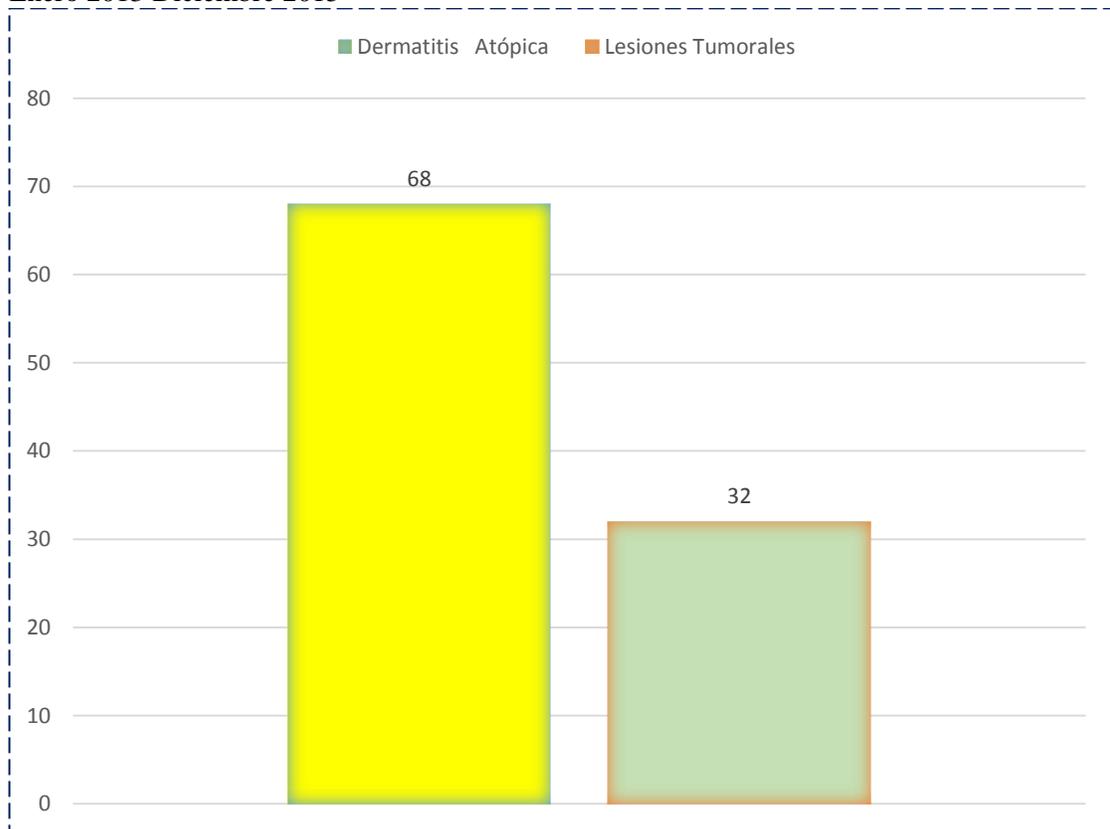
Principal motivo de consulta de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Motivo de consulta	N°	%
1. Dermatitis Atópica	15	68%
2. Lesiones Tumorales	7	32%
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°5

Principal motivo de consulta de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°5

CUADRO N° 6

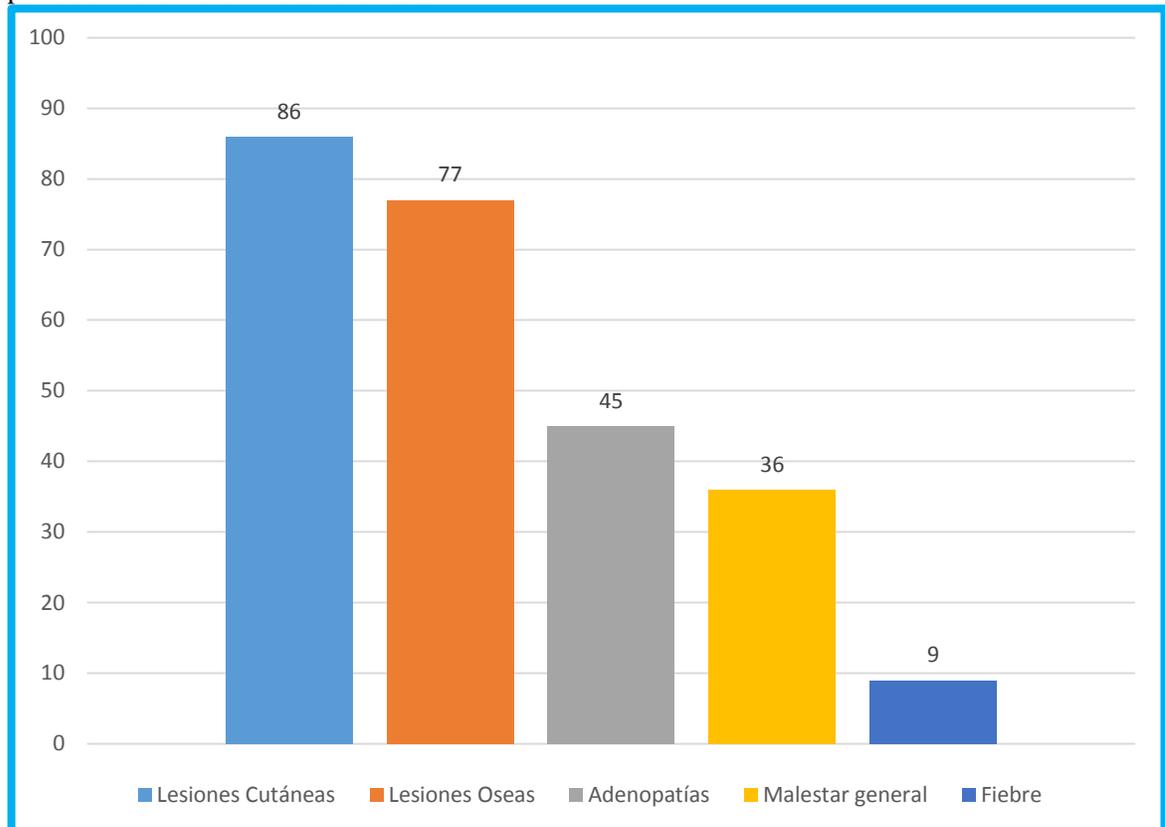
Principales características clínicas presentadas en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Signos y Síntomas Clínicos (n:22)	N°	%
Lesiones Cutáneas	19	86%
Lesiones Oseas	17	77%
Adenopatías	10	45%
Malestar general	8	36%
Fiebre	2	9%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°6

Principales características clínicas presentadas en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°6

CUADRO N° 6.1

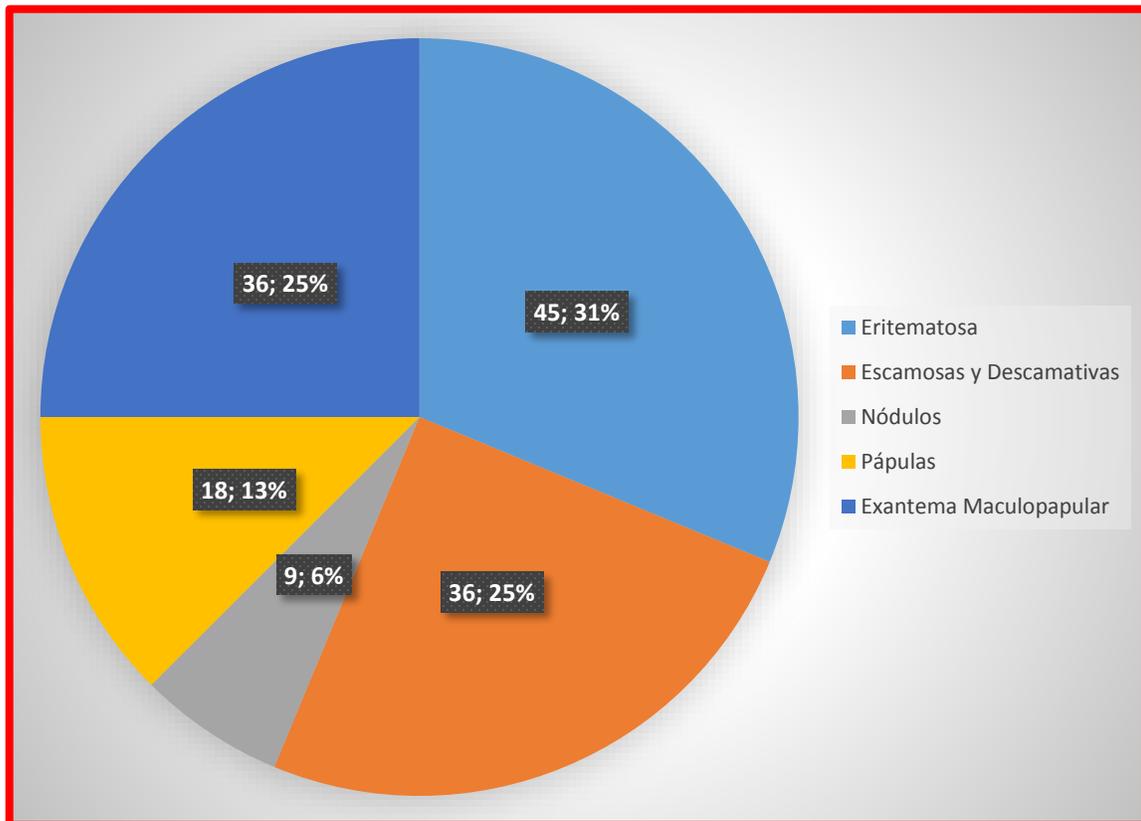
Tipo de Lesiones cutáneas como manifestaciones clínicas de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Tipo de Lesión (n:22)	N°	%
• Eritematosa	10	45%
• Escamosas y Descamativas	8	36%
• Nódulos	2	9%
• Pápulas	4	18%
• Exantema Maculopapular	8	36%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°6.1

Tipo de Lesiones cutáneas como manifestaciones clínicas de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°6.1

CUADRO N°7

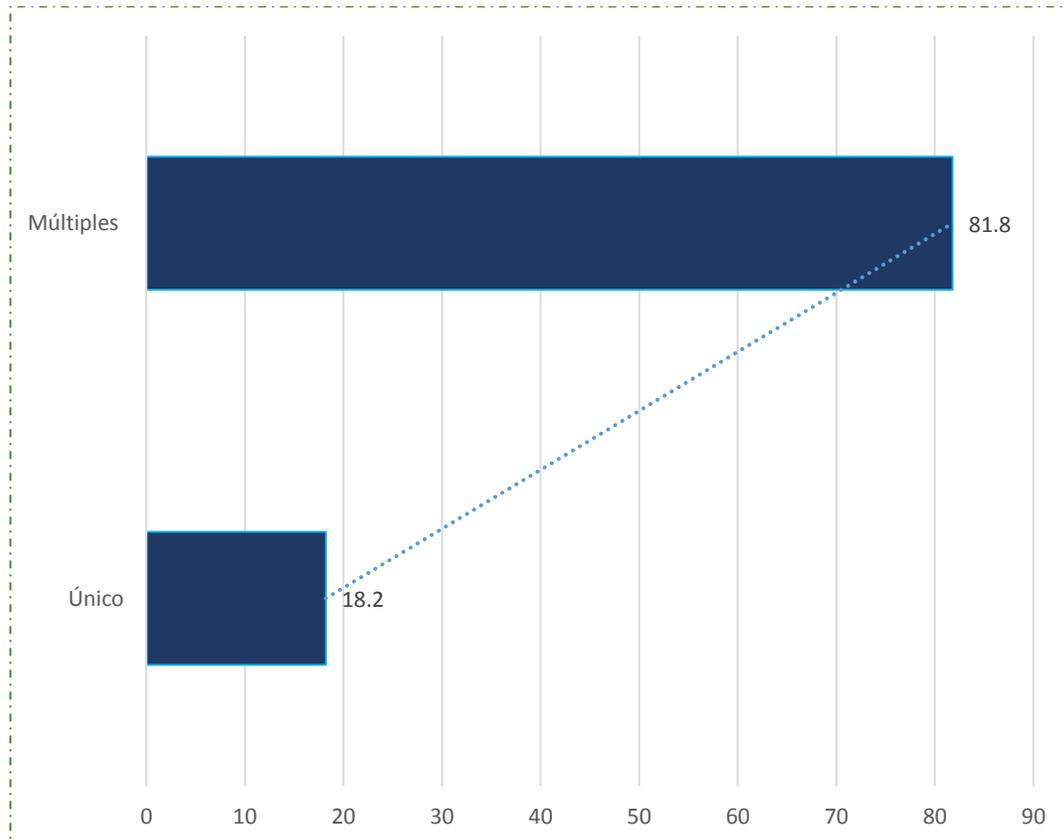
Numero de Lesiones en piel de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

N° de lesiones	N°	%
Único	4	18.2%
Múltiples	18	81.8%
Total	22	100%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N°7

Numero de Lesiones en piel de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N°7

CUADRO N°8

Localización de las lesiones de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Localización (n: 22)	N°	%
1. Cuero Cabelludo	12	54.5%
2. Cara	5	22.7%
3. Tronco	3	13.6%
4. Extremidades	2	9%
5. Genitales	8	36.3%
6. Áreas Flexurales	6	27.2%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N° 8

Localización de las lesiones de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N° 8

CUADRO N°9

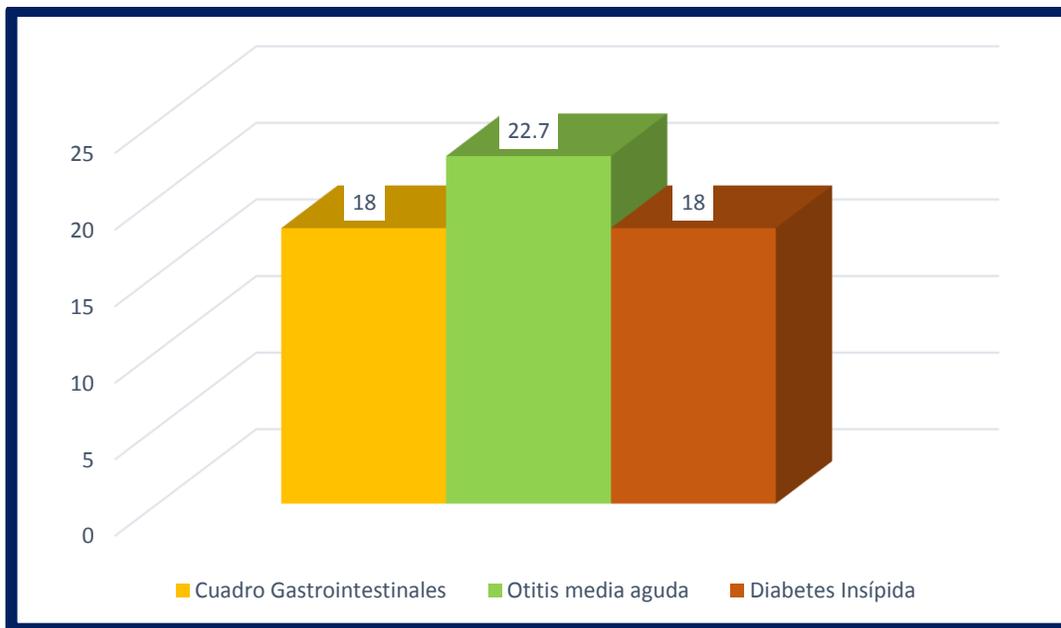
Manifestaciones clínicas asociadas de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Patologías asociadas (n:22)	N°	%
1. Cuadro Gastrointestinales	4	18%
2. Otitis media aguda	5	22.7%
3. Diabetes Insípida	2	18%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N° 9

Manifestaciones clínicas asociadas de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N° 9

CUADRO N°10

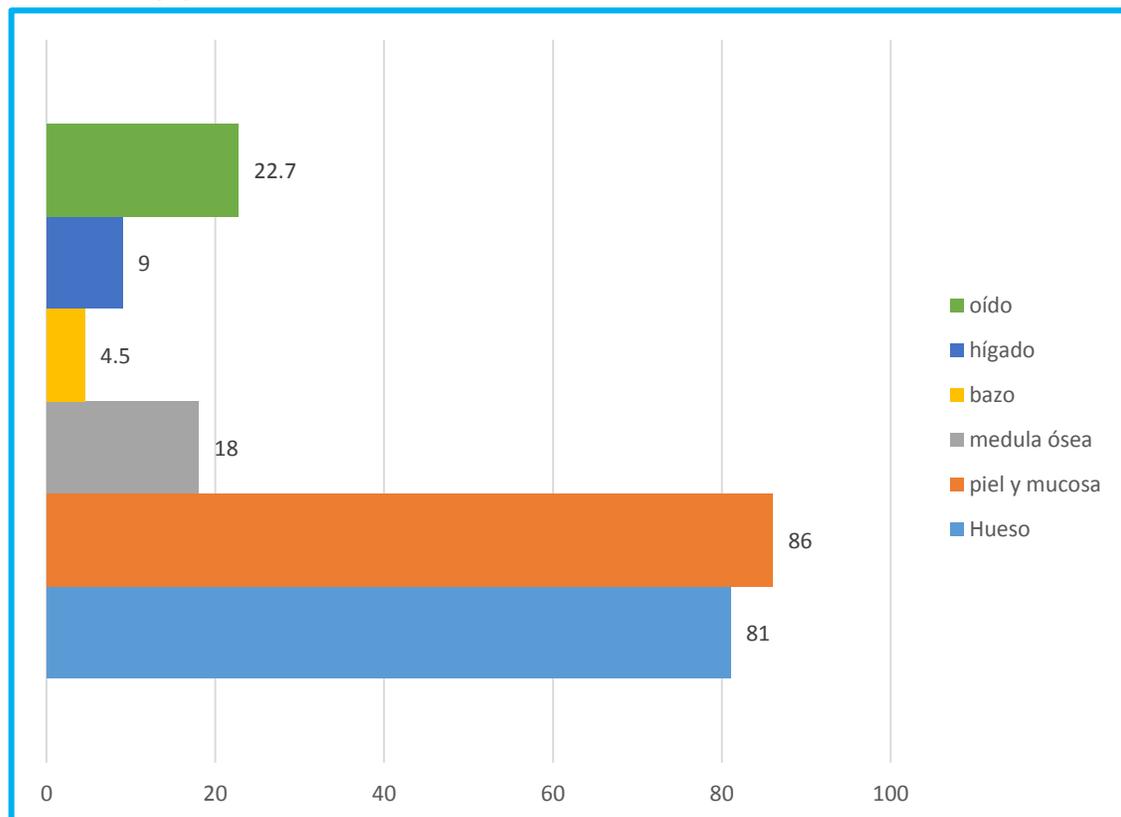
Órganos afectados en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Órganos afectados (n:22)	N°	%
1. Hueso	18	81%
2. piel y mucosa	19	86%
3. medula ósea	4	18%
4. bazo	1	4.5%
5. hígado	2	9%
6. oído	5	22.7%

FUENTE: Expediente Clínico

GRAFICO N° 10

Órganos afectados en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N° 10

CUADRO N°11

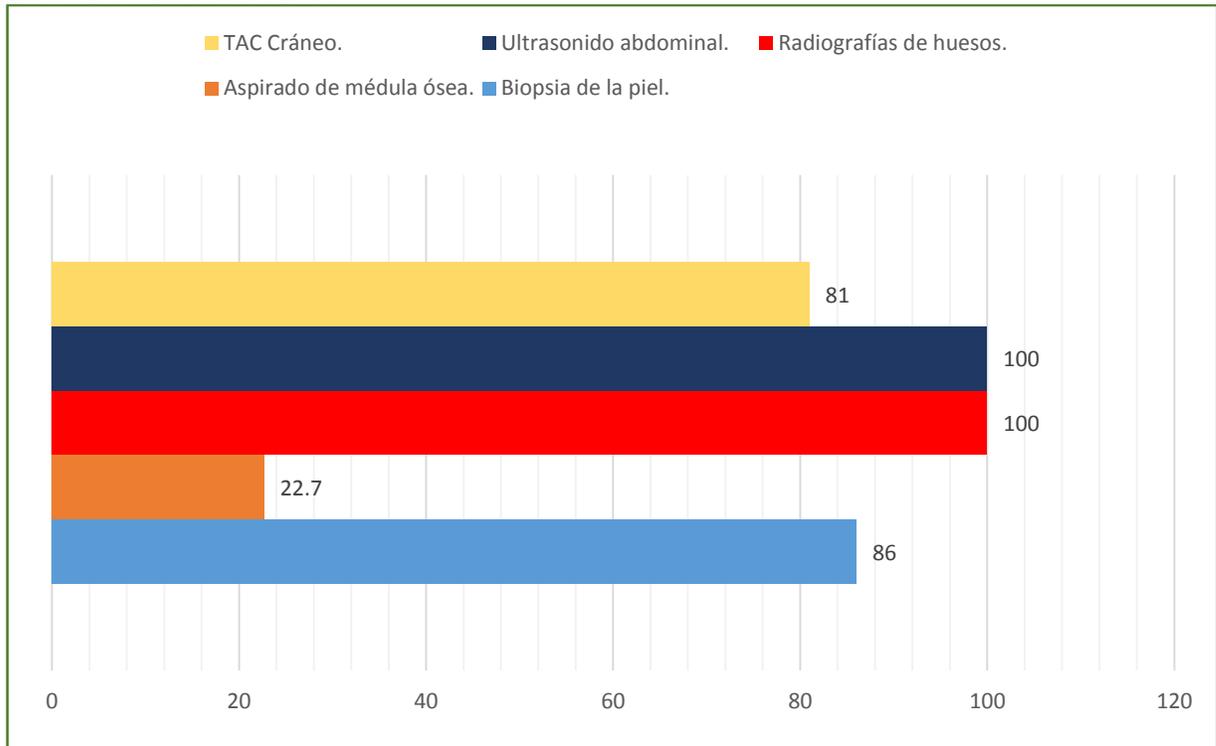
Métodos Diagnósticos realizados en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Métodos Diagnósticos (n:22)		N°	%
1.	Biopsia de la piel.	19	86%
2.	Aspirado de médula ósea.	5	22.7%
3.	Radiografías de huesos.	22	100%
4.	Ultrasonido abdominal.	22	100%
5.	TAC Cráneo.	18	81%

FUENTE: Expediente Clínico.

GRAFICO N° 11

Métodos Diagnósticos realizados en los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015



FUENTE: Cuadro N° 11

CUADRO N°12

Evolución Clínica de los pacientes con diagnóstico de Histiocitosis de Células de Langerhans ingresados en el Hospital Infantil Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo Enero 2013 Diciembre 2015

Evolución	N°	%
VIVO	22	100
FALLECIDO	0	0
Total	22	100

FUENTE: Expediente Clínico.