

## GRANULOMA EOSINÓFILO PERIORIFICIAL CON BUENA RESPUESTA A TALIDOMIDA EN PACIENTE CON AREB

Fdez Valle MC<sup>a</sup>, López Rodríguez R<sup>a</sup>, Bengochea Casado ML<sup>a</sup>, Jimenez Bárcenas R<sup>a</sup>, Baez Perea JM<sup>b</sup>, Glez Fdez JA<sup>c</sup>.

Servicios de <sup>a</sup> Hematología, <sup>b</sup> Anatomía Patológica y <sup>c</sup> Dermatología del Hospital Puerta del Mar de Cádiz.

**Introducción:** La Histiocitosis de células de Langerhans representa un grupo de síndromes histiocíticos poco frecuentes caracterizados por la existencia de una infiltración tisular por células dendríticas. Las células de Langerhans pertenecen al sistema mononuclear fagocítico y se hallan normalmente en la piel y otros lugares. Por otra parte, la talidomida ha sido usada en el manejo de algunas enfermedades inflamatorias de la piel con buena respuesta .

**Caso Clínico:** Paciente de 77 años de edad diagnosticada de AREB y con antecedentes de Diabetes Mellitus tipo 2, que presenta lesiones nodulares excrecentes, blandas, de coloración gris violácea, no dolorosas ni pruriginosas y sangrantes , de varios meses de evolución, localizadas primariamente en ingule derecha y región perianal y posteriormente en periné e ingule izquierda, con aumento progresivo de tamaño (hasta el de una avellana). La biopsia cutánea mostró una importante proliferación de elementos histiocitarios a nivel de las capas más superficiales de la dermis, alcanzando prácticamente a la unión dermoepidérmica. Se observaron también otros elementos como eosinófilos, algún linfocito y escasos polinucleares. Se inició tratamiento con corticoides intralesionales cada 2 semanas sin obtenerse respuesta, motivo por el que se propuso tratamiento con talidomida a dosis de 200 mg/día por 3 meses. La respuesta clínica fue evidente y rápida, obteniéndose regresión de todas las lesiones, a pesar de que al cabo de aproximadamente un mes de tratamiento se redujeron las dosis a la mitad por mala tolerancia ( astenia muy intensa y anemia, sin llegar a precisar hemoterapia). No se encontraron signos sistémicos de extensión del proceso que pudiesen sugerir la llamada Histiocitosis X del adulto, como diabetes insípida o lesiones líticas de los huesos. Histologicamente se descartaron otros procesos histiocitarios como el cloroma o la Histiocitosis maligna. El estudio de médula ósea no mostró cambios evolutivos de la enfermedad de base (AREB) y la Rx tórax y la ecografía de abdomen fueron normales.

**Conclusiones:** Podemos concluir, por tanto, que nos encontramos ante lo que se llama granuloma eosinófilo periorifical ( Histiocitosis de células de Langerhans) de la clasificación de Lichtenstein y que la talidomida en monoterapia podría ser considerado como tratamiento de primera línea en la terapéutica de las formas mucocutáneas de esta enfermedad.